Sun. Jul 9, 2017

ROOM 1

Closing Ceremony & Open Seminar

Closing Ceremony &Open Seminar (III-CC)

座長:坂本 喜三郎(静岡県立こども病院)

2:10 PM - 3:00 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[III-CC-01] 閉会式

市民公開講座　第１部　基調講演

○野田 聖子 （衆議院議員）

2:10 PM - 3:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 3

Postgraduate Course Video Session

Postgraduate Course Video Session (III-PCV) Complex BVR Video Session - Callenges and technical solutions -

Chair:Tadashi Ikeda(Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto University Graduate School of Medicine, Japan)
Chair:Shingo Kasahara(Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University, Japan)
3:10 PM - 5:00 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[III-PCV-01] PA VSD PDA - Neontal Rastelli

○Chang-Ha Lee (Department of Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Bucheon, Korea)

3:10 PM - 5:00 PM

[III-PCV-02] Staged complete repair without homograft use in patients with pulmonary atresia–ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries

○Akio Ikai[1], Junichi Koizumi[2], Takayuki Hagiwara[2], Tomoyuki Iwade[2], Ryoichi Kondo[2],Satoshi Nakano[3], Shin Takahashi[3], Kotaro Oyama[3] (1.Department of Cardiovacular Surgery, Mt Fuji Shizuoka Children's Hospital, Japan, 2.Department of Cardiovascular Surgery, Iwate Medical University, Japan, 3.Department of Pediatric Cardiology, Iwate Medical University, Japan)

3:10 PM - 5:00 PM

[III-PCV-03] Utilization of 3-D printed heart model in the surgical treatment of DORV with remote VSD

○Tae-Jin Yun (Division of Pediatric Cardiac Surgery, Asan Medical Center, Seoul, Korea)

3:10 PM - 5:00 PM

[III-PCV-04] The Yasui Operation for Patients with Adequate-sized Ventricles and VSD Associated with Aortic Arch and Left Ventricular Outflow Tract Obstructions

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

3:10 PM - 5:00 PM

[III-PCV-05] Valve Sparing Aortic Root Replacement in Children and Young Adults

○Sivakumar Sivalingam (National Heart Institute, Kuala Lumpur, Malaysia)

3:10 PM - 5:00 PM

[III-PCV-06] Ross Procedure in children by using hand sewed PTFE valved conduits for pulmonary artery reconstruction

○Bing Jia (Cardiothoracic Surgery Fudan University Children's Hospital, China)

3:10 PM - 5:00 PM

[III-PCV-07] Half-turned truncal switch operation for TGA and TGA type DORV with left ventricular outflow obstruction

○Masaaki Yamagishi (Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Children's Medical Center, Kyoto Prefectural University of Medicine, Kyoto, Japan)

3:10 PM - 5:00 PM

[III-PCV-08] TGA/LVOTO double root translocation

○Shoujun Li (National Center for Cardiovascular Diseases, Fuwai Hospital, Peking Union Medical College, China)

3:10 PM - 5:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 4

Legend Lecture

Legend Lecture 3 (III-LL3)

Reminiscence of the dawning of pediatric cardiology in Japan and the way for the further development of young pediatric cardiologists

座長:安河内 聰(長野県立こども病院 循環器小児科)

10:00 AM - 10:20 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[III-LL3-01] Reminiscence of the dawning of pediatric cardiology in Japan and the way for the further development of young pediatric cardiologists

○Ichiro Niimura （Niimura Clinic）

10:00 AM - 10:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 1

Symposium

Symposium 11 (III-S11)

Chair:Naokata Sumitomo(埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科)
Chair:Mari Iwamoto(済生会横浜市東部病院 こどもセンター総合小児科)
8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[III-S11-01] Japanese heart screening - Problem from now -

○Naokata Sumitomo （Department of Pediatric Cardiology, Saitama Medical University International Medical Center, Saitama, Japan）

8:30 AM - 10:00 AM

[III-S11-02] Current status of school heart check up

○Mari Iwamoto[1], Masami Nagashima[2] （1.Child center, Saiseikai Yokohamashi Tobu Hospital, 2.Aichiken Saiseikai Rehabilitation Hospital）

8:30 AM - 10:00 AM

[III-S11-03] Heart diseases to be extracted at school heart examination

○Hiroya Ushinohama[1], Naokata Sumitomo[2] （1.Ohori Children's Clinic, 2.Saitama Medical University International Medical Center , Department of Pediatric Cardiology）

8:30 AM - 10:00 AM

[III-S11-04] Utilization of the school life management instruction sheet

○Naomi Izumida （Akebonocho Clinic）

8:30 AM - 10:00 AM

[III-S11-05] Cardiovascular Health Chechup in the University

○Keisuke Kuga （Department of Cardiology,Faculty of Medicine,University of Tsukuba）

8:30 AM - 10:00 AM

Symposium

Symposium 12 (III-S12)

Chair:Kozo Matsuo(千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部)
Chair:Norie Mistushita(静岡県立こども病院循環器科)
10:25 AM - 11:55 AM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[III-S12-01] The team medical care in the ACHD field - the role of pediatric cardiologists

○Norie Mitsushita[1], Yasuhko Tanaka[1], Jun Yoshimoto[1], Masaki Nii[1], Sung-Hae Kim[1], Keisuke Satou[1], Yasuo Ono[2] （1.The Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital,Shizuoka, Japan, 2.the Department of cardiology, Shizuoka General Hospital,Shizuoka, Japan）

10:25 AM - 11:55 AM

[III-S12-02] Team approach in ACHD -from the view point of cardiovascular surgeon-

○Masashi Kabasawa[1,2], Kozo Matsuo[1,2], Shigeru Tateno[2], Yasutaka Kawasoe[2], Yoshitomo Okajima[2], Fumie Takechi[2], Hiroko Morishima[2], Tomohiko Toyoda[2], Yoshiko Mizuno[2], Junko Enomoto[2], Koichiro Niwa[2] （1.Chiba Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Cardiovascular surgery, 2.Chiba Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Adult Congenital Heart Disease）

10:25 AM - 11:55 AM

[III-S12-03] Interprofessional Teamwork for Adult Congenital Heart Disease: The Anesthesiologist's Viewpoint.

○Makoto Sumie （Operating Rooms Kyushu University Hospital）

10:25 AM - 11:55 AM

[III-S12-04] Interdisciplinary approach to clinical problems of gynecology and obstetrics in women with heart disease

○Chizuko Kamiya （Perinatology and Gynecology Department, National Cerebral and Cardiovascular Center）

10:25 AM - 11:55 AM

[III-S12-05] Role of nursing on adult congenital heart disease care

○Keiko Sugibuchi[1], Chiharu Nakajima[1], Aoi Ikarashi[1], Naoto Kawamatsu[2], Terunobu Fukuda[2], Yasufumi Kijima[2], Yumi Shiina[2], Koichiro Niwa[2] （1.St Luke's International Hospital Nursing section, 2.St Luke's International Hospital Cardiology）

10:25 AM - 11:55 AM

[III-S12-06] Challenges of multidisciplinary care in adult congenital heart disease: The cardiologist's view

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○Norihisa Toh, Teiji Akagi, Hiroshi Ito （Department of Cardiovascular Medicine, Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutical Sciences）
10:25 AM - 11:55 AM

ROOM 4

Symposium

Symposium 13 (III-S13)

Chair:Hideaki Kado(福岡市立こども病院 心臓血管外科)
Chair:Satoshi Yasukochi(長野県立こども病院循環器小児科)
8:30 AM - 10:00 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[III-S13-01] 人を育てるのは最も難しいーアメリカの取り組みから学ぶものー

○佐野 俊二 （Division of Pediatric Cardiothoracic Surgery, University of California, San Francisco, USA）
8:30 AM - 10:00 AM

[III-S13-02] Is the training of cardiac surgeon different from rewarding fraud ?

○Takahisa Sakurai （Japan Community Health care Organization Chukyo Hospital）
8:30 AM - 10:00 AM

[III-S13-03] Training of the next-generation pediatric cardiac surgeon

○Toshikatsu Yagihara （Rinku General Medical Center, Cardiovascular Surgery）
8:30 AM - 10:00 AM

[III-S13-04] Education of Students and Residents in University Hospital with Pediatric Intensive Care Unit

○Yoichiro Hirata[1], Takahiro Shindo[1], Ryo Inuzuka[1], Yasutaka Hirata[2], Akira Oka[1] （1.The Department of Pediatrics, the University of Tokyo Hospital, Tokyo, Japan, 2.The Department of Cardiac Surgery, the University of Tokyo Hospital, Tokyo, Japan）
8:30 AM - 10:00 AM

[III-S13-05] What's needed to myself to skill up as a pediatric cardiologist.

○KUMIYO MATSUO （The Department of Pediatric Cardiology, Osaka Women's and Children's Hospital）
8:30 AM - 10:00 AM

[III-S13-06] Board Certified Pediatric Cardiologist

○Fukiko Ichida （Cardiovascular Center, University of Toyama）
8:30 AM - 10:00 AM

[III-S13-07] 次世代若手心臓血管外科医育成 project アンケート報告

○Satoshi Yasukochi （Heart Center, Nagano Children's Hospital, Japan）
8:30 AM - 10:00 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 5

Educational Symposium

Educational Symposium (III-S14)

Chair:Yoshihide Mitani(三重大学小児科)
Chair:Kunio Ohta(金沢大学小児科)
8:30 AM - 9:30 AM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[III-S14-01] Steps for Big Data Analysis in Cardiology: SS-MIX2 and SEAMAT

○Masaharu Nakayama[1,2] （1.Medical Informatics, Tohoku University Graduate School of Medicine, Japan, 2.Medical IT Center, Tohoku University Hospital）

8:30 AM - 9:30 AM

[III-S14-02] Recent Application of Information and Communication Technology on Cardiac Arrhythmia

○KATSUHITO FUJIU, ISSEI KOMURO （Department of Cardiovascular Medicine, the University of Tokyo）

8:30 AM - 9:30 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 4

Panel Discussion

Panel Discussion 8 (III-PD8)

Chair:Kim Sung-Hae(静岡県立こども病院循環器科)
Chair:Hideshi Tomita(昭和大学横浜市北部病院循環器センター)
10:25 AM - 11:55 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[III-PD8-01] Catheter intervention for coronary artery fistula

○Takanari Fujii[1], Hideshi Tomita[1], Takeshi Sasaki[1], Yoshihito Hata[1], Suguru Tarui[1], Yoshinori Miyahara[1], Kozo Ishino[1], Takashi Soga[1]
（1.Cardiovascular Center, Showa University NorthernYokohama Hospital, 2.Child Medical Center, Showa University NorthernYokohama Hospital）
10:25 AM - 11:55 AM

[III-PD8-02] The Technique of Transcoronary Cardiac Progenitor Cell Infusion in Children with Single Ventricle Physiology.

○Takahiro Eitoku[1], Shin-Ichi Ohtsuki[1], Kenji Baba[1], Maiko Kondou[1], Yoshihiko Kurita[1], Yuusuke Shigemitsu[1], Kenta Hirai[1], Shuuta Ishigami[2], Shingo Kasahara[2], Hidemasa Oh[3]
（1.Department of Pediatric Cardiology,Okayama University Graduate School of Medicine,Density,and Pharmaceutical Science, 2.Department of Cardiovascular Surgery,Okayama University Graduate School of Medicine,Density,and Pharmaceutical Science, 3.Department of Regenerative Medicine,Center for Innovative Clinical Medicine,Okayama University Hospital.）
10:25 AM - 11:55 AM

[III-PD8-03] Transcatheter ASD closure guided by ICE

○Hisashi Sugiyama, Tetsuko Ishii （Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical UNiversity）
10:25 AM - 11:55 AM

[III-PD8-04] Trial of Closure of Large Patent Ductus Arteriosus with Severe Pulmonary Hypertension Using An Amplatzer Septal Occluder in An Adult Patient

○Masataka Ktano, Kazuto Fujimoto, Masanori Tsukada, Isao Shiraisi, Ken-Ichi Kurosaki
（Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center）
10:25 AM - 11:55 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 4

Special Lecture

Special Lecture (I-MSS)

座長:鈴木 孝明(埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科)

7:30 AM - 8:30 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[III-MSS-V2] 人の思考特性と、それをカバーするためノンテクニカル　～ TeamSTEPPSを活用した安全推進策～

○海渡 健 （東京慈恵会医科大学附属病院医療安全管理部中央検査部）

7:30 AM - 8:30 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 1

Educational Seminar

Educational Seminar (III-EDS)

座長:鎌田 政博(広島市立広島市民病院循環器小児科)
座長:三谷 義英(三重大学 小児科)
3:10 PM - 6:10 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[III-EDS-01] A ここまで知っておきたい発生学
発生・形態形成の基礎
○白石 公 （国立循環器病研究センター小児循環器部）
3:10 PM - 6:10 PM

[III-EDS-02] A ここまで知っておきたい発生学
遺伝子解析の基礎
○上砂 光裕 （日本医科大学千葉北総病院小児科）
3:10 PM - 6:10 PM

[III-EDS-03] A ここまで知っておきたい発生学
左右軸の決定と内臓錯位症候群
○山岸 敬幸 （慶應義塾大学医学部小児科）
3:10 PM - 6:10 PM

[III-EDS-04] B ここまで知っておきたい心筋症
解剖から分子医学まで
○廣野 恵一 （富山大学小児科）
3:10 PM - 6:10 PM

[III-EDS-05] B ここまで知っておきたい心筋症
再生医療の展望
○小垣 滋豊 （大阪大学医学部小児科）
3:10 PM - 6:10 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 3

JSPCCS-TSPC Joint Symposium Contemporary ECMO in Children

JSPCCS-TSPC Joint Symposium Contemporary ECMO in Children (III-TJS)

Chair:Hajime Ichikawa(Pediatric Cardiovascular Surgery,National Cerebrand Cardiovascular Center, Japan)
7:30 AM - 8:20 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[III-TJS-01] Contemporary ECMO in Japan (Shizuoka experience)

○Masaki Osaki （Department of Cardiac Critical Care, Shizuoka, Japan）

7:30 AM - 8:20 AM

[III-TJS-02] Contemporary ECMO in Children

○Yih-Sharng Chen （Cardiovascular Surgery, National Taiwan University Hospital, Taiwan）

7:30 AM - 8:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 5

CHSS

CHSS (III-CHSS)

CHSS Session

Chair:TBA(TBA)
10:50 AM - 11:50 AM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[III-CHSS-01] The World Database for Pediatric and Congenital Heart Surgery

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

10:50 AM - 11:50 AM

[III-CHSS-02] Congenital Section of Japan Cardiovascular Surgery Database

○Yasutaka Hirata[1], Shinichi Takamoto[2] （1. Department of Cardiac Surgery, University of Tokyo, Japan, 2. Mitsui Memorial Hospital, Japan）

10:50 AM - 11:50 AM

[III-CHSS-03] *Current surgical outcomes of congenital heart surgery for patients with Down syndrome : Scientific report using JCCVSD*

○Takaya Hoashi （Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan/ The Japan Cardiovascular Surgery Database Organization）

10:50 AM - 11:50 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 5

Free Paper Oral | 自律神経・神経体液因子・心肺機能

Free Paper Oral 40 (III-OR40)

Chair:Takashi Higaki(Department of Regional Pediatrics and Perinatology Ehime University Graduate School of Medicine)
9:30 AM - 10:20 AM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[III-OR40-01] ACE阻害薬投与でアルギニンバソプレシンの非浸透圧性分泌が生じる

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

9:30 AM - 10:20 AM

[III-OR40-02] 静脈キャパシタンス介入療法による Fontan患者の運動時中心静脈圧上昇への影響

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

9:30 AM - 10:20 AM

[III-OR40-03] 神経性やせ症における運動時心拍応答不良：体重回復期の運動時心拍応答不良は不十分な回復を示唆する

○吉田 祐[1,2], 山岸 敬幸[1,2], 徳村 光昭[2,3] （1.慶應義塾大学 医学部 小児科, 2.慶應義塾大学 医学部 スポーツ医学総合センター, 3.慶應義塾大学 保健管理センター）

9:30 AM - 10:20 AM

[III-OR40-04] 起立性調節障害例の起立時血行動態

○堀口 泰典 （国際医療福祉大学 熱海病院 小児科）

9:30 AM - 10:20 AM

[III-OR40-05] 起立性調節障害における自律神経機能異常―心拍変動指標（時間および周波数領域解析）による解析―

○高橋 一浩 （木澤記念病院 小児科）

9:30 AM - 10:20 AM

ROOM 6

Free Paper Oral | カテーテル治療

Free Paper Oral 41 (III-OR41)

Chair:Kenji Baba(Department of Pediatric Cardiology, Interventional Radiology Center, Okayama University Hospital)
8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[III-OR41-01] 経皮的肺動脈弁置換術施行適応と考えられるRastelli術後の右室流出路狭窄・肺動脈弁閉鎖不全症例の検討~経皮的肺動脈弁置換早期導入に向けて~

○藤本 一途[1], 北野 正尚[1], 宮崎 文[1], 大内 秀雄[1], 津田 悦子[1], 白石 公[1], 島田 勝利[2], 帆足 孝也[2], 鍵崎 康治[2], 市川 肇[2] （1.国立循環器病研究センター小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター）

8:30 AM - 9:20 AM

[III-OR41-02] Melody valve導入に向けた当院におけるRastelli手術症例の予備調査

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

8:30 AM - 9:20 AM

[III-OR41-03] Contegraを用いた Rastelli手術後の問題点 末梢性肺動脈狭窄とステントの有用性

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

8:30 AM - 9:20 AM

[III-OR41-04] 両側肺動脈絞扼術に対する経皮的肺動脈絞扼部拡大術が形態・血行動態に及ぼす影響

○藤本 一途[1], 北野 正尚[1], 塚田 正範[1], 三宅 啓[1], 坂口 平馬[1], 黒嵜 健一[1], 白石 公[1], 島田 勝利[2], 帆足 孝也[2], 鍵崎 康治[2], 市川 肇[2] （1.国立循環器病研究センター小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター小児心臓血管外科）

8:30 AM - 9:20 AM

[III-OR41-05] 先天性心疾患に対するカテーテル治療デバイスの導入促進にむけて私たちができること

○富田 英[1], 小林 俊樹[2], 大月 審一[2], 矢崎 諭[2], 金 成海[2], 杉山 央[2], 須田 憲治[2] （1.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 2.日本Pediatric Interventional Cardiology学会）

8:30 AM - 9:20 AM

Free Paper Oral | カテーテル治療

Free Paper Oral 42 (III-OR42)

Chair:Satoshi Yazaki(Pediatric cardiology, Sakakibara Heart Institute)
9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[III-OR42-01] Hybrid stage 1における動脈管 self-expandable stent留置の利点

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○葭葉 茂樹[1], 小林 俊樹[1], 戸田 紘一[1], 小柳 嵩幸[1], 小島 拓朗[1], 住友 直方[1], 鈴木 孝明[2], 枡岡 歩[2], 保土田 健太郎[2], 細田 隆介[2], 加藤木 利行[2] （1.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓外科）

9:20 AM - 10:10 AM

[III-OR42-02] 体肺動脈シャント術後の狭窄および閉塞に対するカテーテル治療の効果に関する検討

○喜瀬 広亮[1], 河野 洋介[1], 戸田 孝子[1], 須長 祐人[1], 吉沢 雅史[1], 小泉 敬一[1], 鈴木 章司[2], 杉田 完爾[1], 星合 美奈子[1] （1.山梨大学 小児科, 2.山梨大学 第二外科）

9:20 AM - 10:10 AM

[III-OR42-03] 位相差 MRI流量分析による Fontan手術候補患者に対する大動脈肺動脈側副血行コイル塞栓術の治療効果判定

○大木 寛生[1], 高砂 聡志[1], 山田 浩之[1], 住友 直文[1], 宮田 功一[1], 福島 直哉[1], 永峯 宏樹[1], 三浦 大[1], 澁谷 和彦[1], 寺田 正次[2], 西村 玄[3] （1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 3.東京都立小児総合医療センター 放射線科）

9:20 AM - 10:10 AM

[III-OR42-04] Fontan術前後から遠隔期における体肺動脈側副血管（ APCA）の推移

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

9:20 AM - 10:10 AM

[III-OR42-05] 心臓カテーテル検査後の出血性合併症リスクと患児と付添者への負担の検討―早期抑制解除群と翌朝抑制解除群の比較―

○岡本 愛美[1], 柳川 眞規子[1], 野口 薫[1], 田川 絵梨菜[1], 鈴木 直子[1], 鈴木 啓之[2], 武内 崇[2], 渋田 昌一[2], 末永 智浩[2], 垣本 信幸[2], 田村 直子[1] （1.和歌山県立医科大学附属病院 小児医療センター, 2.和歌山県立医科大学 小児科）

9:20 AM - 10:10 AM

Free Paper Oral | 電気生理学・不整脈

Free Paper Oral 43 (III-OR43)

Chair:Hitoshi Horigome(Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, University of Tsukuba)
10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[III-OR43-01] 先天性完全房室ブロックの疫学調査

○住友 直文[1], 三浦 大[1], 澁谷 和彦[1], 横川 直人[2] （1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.東京都立多摩総合医療センター リウマチ膠原病科）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-OR43-02] 母体自己抗体関連先天性房室ブロックと拡張型心筋症発症についての検討

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

10:15 AM - 11:05 AM

[III-OR43-03] 乳児期以降に発見された器質的心疾患を伴わない完全房室ブロック症例の臨床的検討

○豊田 直樹, 稲熊 洸太郎, 石原 温子, 鶏内 伸二, 坂崎 尚徳 （兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器科）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-OR43-04] 小児における房室結節領域の刺激伝導速度の検討

○武野 亨, 中村 好秀, 上嶋 和史, 竹村 司 （近畿大学 医学部 小児科）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-OR43-05] 基礎疾患のない Wenckebach型2度房室ブロックに及ぼす自律神経の影響

○高橋 努, 小山 裕太郎 （済生会宇都宮病院 小児科）

10:15 AM - 11:05 AM

Free Paper Oral | 電気生理学・不整脈

Free Paper Oral 44 (III-OR44)

Chair:Tadayoshi Hata(Graduate School of Health Sciences, Fujita Health University)
11:05 AM - 11:55 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[III-OR44-01] 小児 QT短縮症候群の臨床像と遺伝学的特徴

○鈴木 博[1], 住友 直方[2], 星野 健司[3], 江原 英治[4], 高橋 一浩[5], 吉永 正夫[6] （1.新潟大学医歯学総合病院 魚沼地域医療教育センター, 2.埼玉医科大学国際医療センター 心臓病センター 小児心臓科, 3.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 4.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 5.沖縄県立南部医療センター こども医療センター 小児循環器内科, 6.鹿児島医療センター 小児科）

11:05 AM - 11:55 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[III-OR44-02] 遺伝子変異を有する小児期発症 QT延長症候群の臨床像と管理

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

11:05 AM - 11:55 AM

[III-OR44-03] 境界領域 QT延長児の臨床経過および予後

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

11:05 AM - 11:55 AM

[III-OR44-04] ホルター心電図の QTcの活用への試み:安静時・運動後・ホルター心電図の QTcの比較

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

11:05 AM - 11:55 AM

[III-OR44-05] KCNQ1の遺伝子変異を認めたてんかん合併QT延長症候群の双児例

○額賀 俊介[1], 星名 哲[2], 沼野 藤人[2], 羽二生 尚訓[2], 鳥越 司[2] （1.新潟県立中央病院小児科, 2.新潟大学大学院医歯学総合研究科小児科学分野）

11:05 AM - 11:55 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

E-Oral Presentation Area

E-Oral Presentation | 電気生理学・不整脈

E-Oral Presentation 8 (III-EOP08)

Chair:Hiroya Ushinohama(Ohori Children's Clinic)
1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-EOP08-01] CACNA1C遺伝子変異による QT延長とBrugada症候群の overlapを認めた一家系

○鍋嶋 泰典[1], 佐藤 誠一[1], 島袋 篤哉[1], 桜井 研三[1], 竹蓋 清高[1], 中矢代 真美[1], 高橋 一浩[2], 蒔田 直昌[3], 石川 泰輔[3] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科, 2.木沢記念病院 小児科, 3.長崎大学大学院医歯薬学総合研究科 分子生理学）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-02] Timothy症候群の表現型を呈さないCACNA1C遺伝子の新規変異(R860Q)を認めた QT延長症候群の1家系

○林 立申[1], 村上 卓[1], 塩野 淳子[1], 村越 伸行[2], 堀米 仁志[1,3] （1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学 循環器内科, 3.筑波大学 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-03] カテコラミン誘発性多形性心室頻拍の診断基準の検討

○後藤 浩子[1,2], 寺澤 厚志[1], 山本 哲也[1], 面家 健太郎[1], 桑原 直樹[1], 桑原 尚志[1] （1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 不整脈科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-04] 新生児・乳児期に発症する基礎疾患のない心房粗動の予後

○塩野 淳子[1], 林 立申[1], 村上 卓[1], 堀米 仁志[2] （1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学 医学医療系 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-05] 心室早期興奮が心機能におよぼす影響に関する検討

○藤田 修平[1], 西田 圭吾[1], 臼田 和生[2], 畑崎 喜芳[1] （1.富山県立中央病院小児科, 2.富山県立中央病院内科（循環器））

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-06] 内臓錯位症候群における不整脈発生の長期予後について

○西川 由衣, 朝海 廣子, 白神 一博, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 犬塚 亮, 岡 明 （東京大学 医学部附属病院 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-07] アミオダロンを経口投与した小児症例の有効性・安全性の検討

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-08] 当科フォロー中の遠隔モニタリング機能つき ICD植込み症例の中期経過

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

1:00 PM - 2:00 PM

E-Oral Presentation | その他

E-Oral Presentation 9 (III-EOP09)

Chair:Shiro Baba(Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, Kyoto University)
1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-EOP09-01] 当センターにおける13/18トリソミーの周産期管理および治療介入に関する検討

○内藤 敦[1,2], 長谷部 洋平[1], 戸田 孝子[2], 星合 美奈子[2], 杉田 完爾[2], 駒井 孝行[3] （1.山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター 新生児科, 2.山梨大学医学部小児科, 3.山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-02] AV-, VA-discordanceを合併した原発性線毛機能不全症の2例が示唆する、heterotaxyスペクトラムとしての大血管転位症の発症機序

○中釜 悠, 犬塚 亮, 田中 優, 白神 一博, 朝海 廣子, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 滝田 順子, 岡 明 （東京大学大学院 医学系研究科 小児科学）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-03] レベル II 胎児心臓超音波検査の多施設間全国登録について

○瀧聞 浄宏[1,2], 池田 智明[1,3], 武井 黄大[1,2], 加地 剛[1,4], 河津 由紀子[1,5], 稲村 昇[1,6] （1.日本胎児心臓病学会 総務委員会, 2.長野県立こども病院 循環

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

器小児科, 3.三重大学産婦人科, 4.徳島大学産婦人科, 5.市立豊中病院 小児科, 6.近畿大学小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-04] 卵円孔早期狭小を合併し、生後に呼吸循環不全を呈した6症例の検討

○佐藤 有美[1,2], 亀井 直哉[2], 松岡 道生[2], 小川 禎治[2], 富永 健太[2], 藤田 秀樹[2], 田中 敏克[2], 城戸 佐知子[2], 阪田 美穂[1], 白井 丈晶[1] （1.加古川中央市民病院 小児科, 2.兵庫県立こども病院 循環器内科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-05] 胎児診断された心臓腫瘍の出生後血行動態の予測

○田澤 星一[1], 安河内 聰[1], 瀧聞 浄宏[1], 松井 彦郎[1], 武井 黄太[1], 高橋 幸宏[2], 嘉川 忠博[3] （1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.榊原記念病院 心臓血管外科, 3.榊原記念病院 小児循環器科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-06] 早産児における左房容積および動脈管開存症評価： PLASE研究（ PDA and Left Atrial Size Evaluation study）の経過と今後の展望

○増谷 聡, 豊島 勝昭, 小林 徹, 諫山 徹哉, 横山 岳彦, 川崎 秀徳, 長澤 宏幸, 岩見 裕子 （PLASE study研究グループ）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-07] iPS細胞を用いた心筋細胞分化における新生児型 Naチャネルの発現

○羽山 恵美子[1], 古谷 喜幸[1], 島田 光世[1], 川口 奈奈子[1], 大路 栄子[1], 松岡 瑠美子[2], 稲井 慶[1], 中西 敏雄[1], 朴 仁三[1] （1.東京女子医科大学 医学部 循環器小児科, 2.若松河田クリニック）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-08] バイオチューブ人工血管は移植後に成長する

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

1:00 PM - 2:00 PM

E-Oral Presentation | その他

E-Oral Presentation 10 (III-EOP10)

Chair:Tomoyuki Miyamoto(Children's Medical Center, Yokosuka General Hospital Uwamachi)

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

[III-EOP10-01] 側副血行路塞栓術が TCPC施行前後の推定腎糸球体濾過量(eGFR)に及ぼす影響

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-02] 肺静脈狭窄に対するカテーテルインターベンション -インターベンションは予後を改善できているのか？-

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-03] 大動脈低形成を伴う右心系単心室の早期の体肺側副血管コイル閉鎖術の効果

○星名 哲[1], 水流 宏文[1], 額賀 俊介[1], 鳥越 司[1], 羽二生 尚訓[1], 沼野 藤人[1], 白石 修一[2], 高橋 昌[2] （1.新潟大学医歯学総合病院 小児科, 2.新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-04] Figulla Flex II ASD Occluderと Amplatzer Septal Occluderの留置後の形態変化および Valsalva wall圧迫の比較検討

○塚田 正範, 北野 正尚, 藤本 一途, 白石 公 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-05] 乳児拡張型心筋症重症心不全例に対する補助人工心臓の適応に関する検討

○鳥越 史子[1], 小垣 滋豊[1], 廣瀬 将樹[1], 髭野 亮太[1], 石井 良[1], 石田 秀和[1], 成田 淳[1], 平 将生[2], 上野 高義[2], 澤 芳樹[2], 大薗 恵一[1] （1.大阪大学 医学部附属病院 小児科, 2.大阪大学 医学部附属病院 心臓血管外科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-06] 学校心臓検診において心電図波高は過小評価されている可能性がある

○加藤 愛章[1,2], 堀米 仁志[1,2], 吉永 正夫[2], 住友 直方[2], 泉田 直己[2], 岩本 眞理[2], 牛ノ濱 大也[2], 田内 宜生[2], 檜垣 高史[2], 阿部 勝巳[2], 長嶋 正實[2] （1.筑波大学, 2.小児心電図基準作成に関する研究グループ）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-07] 小児期心房中隔欠損の診断における右脚ブロック以外の心電図所見の意義

○澤田 博文[1,2], 三谷 義英[1], 大橋 啓之[1], 淀谷 典子[1], 大槻 祥一朗[1], 早川 豪俊[1], 不津木 綾乃[3], 小沼 武司[3], 新保 秀人[3], 丸山 一男[2], 平山 雅浩[1]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

（1.三重大学 医学部 小児科, 2.三重大学 医学部 麻酔集中治療学, 3.三重大学 医学部 心臓血管外科学）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-08] 学校心臓検診でみつかった重症疾患児4例の検討 ―小学校4年生検診の有用性―

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

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

Poster Presentation Area

Poster | 画像診断

Poster (III-P31)

Chair:Manatomo Toyono(Department of Pediatrics, Organ Function-Oriented Medicine, Akita University Graduate School of Medicine)
1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

Poster | 画像診断

Poster (III-P32)

Chair:Ken Watanabe(Department of Pediatrics, The Tazuke Kofukai Medical Reserch Institute Kitano Hospital)
1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

○橋本 佳亮[1], 阿部 正徳[1], 築野 香苗[1], 橋本 康司[1], 渡邉 誠[1], 赤尾 見春[1], 上砂 光裕[1], 勝部 康弘[1], 福田

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

豊[2], 深澤 隆治[1] （1.日本医科大学 小児科, 2.竹田綜合病院 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

Poster | 心臓血管機能

Poster (III-P33)

Chair:Hirofumi Saiki(Pediatrics, Kitasato University)
1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

○横山 岳彦, 岩佐 充二 （名古屋第二赤十字病院 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P33-05] 糖尿病母体児における心機能について

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

○高橋 努, 小山 裕太郎 （済生会宇都宮病院 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

Poster | カテーテル治療

Poster (III-P34)

Chair:Kentaro Aso(St. Marianna University School of Medicine, Department of Pediatrics)
1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P34-02] 繰り返す肺動脈狭窄症に対して薬物溶出性ステ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ント留置術が有用であった1例

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P34-07] 緊急血管造影と経皮的動脈塞栓術を試みた血胸の2例

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

Poster | 集中治療・周術期管理

Poster (III-P35)

Chair:Hirotaka Ishido(Division of Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, Saitama Medical University)
1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

○都築 慶光[1], 水野 将徳[1], 塚原 歩[1], 長田 洋資[1], 中野 茉莉恵[1], 桜井 研三[1], 升森 智香子[1], 後藤 建次郎[1], 小野 裕國[2], 近田 正英[2], 麻生 健太郎[1] （1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 心臓血管外科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P35-05] 肺動脈絞扼術後の心嚢液貯留の危険因子に関す

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

る検討

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

Poster | 心筋心膜疾患

Poster (III-P36)

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

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

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

○岸本 槙太郎, 鍵山 慶之, 籠手田 雄介, 須田 憲治 （久留米大学 医学部 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P36-07] アドリアマイシン心筋症により早期に死亡した男児例

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

Poster | 術後遠隔期・合併症・発達

Poster (III-P37)

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

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

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P37-02] 就学期に達した内臓錯位症候群患者の現状

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P37-06] 先天性心疾患術後の声帯麻痺の臨床像

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

Poster | 術後遠隔期・合併症・発達

Poster (III-P38)

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

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

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P38-03] 非チアノーゼ性先天性心疾患に合併した脳膿瘍の2例

○渡辺 健一, 堀口 祥, 田中 篤 （長岡赤十字病院 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

療法を施行した9ヵ月男児

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P38-07] 当院で経験した術後胆嚢結石の2例

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

Poster | 成人先天性心疾患

Poster (III-P39)

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

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

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

○岡崎 新太郎, 西田 公一 （福井循環器病院 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

○堀口 泰典 （国際医療福祉大学熱海病院 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

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

○安田 謙二, 中嶋 滋記, 坂田 晋史 （島根大学 医学部小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P39-07] 成人で症候化した右肺動脈閉鎖症の一例

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

Poster | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

Poster (III-P40)

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[III-P40-01] 重篤な肺高血圧症を発症し剖検で Alveolar Capillary Dysplasiaと診断された3ヶ月の乳児
○宮本 健志, 有賀 信一郎, 石井 純平, 坪井 龍生, 有阪 治 （獨協医科大学 小児科）
1:00 PM - 2:00 PM

[III-P40-02] 当院における特発性肺動脈性肺高血圧2例の経験
○古田 貴士[1], 大西 佑治[1,2], 石川 雄一[1] （1.山口県済生会下関総合病院 小児科, 2.山口大学大学院医学系研究科 医学専攻 小児科学講座）
1:00 PM - 2:00 PM

[III-P40-03] 侵襲的治療の導入に消極的で管理に難渋している特発性肺動脈性肺高血圧症の1例
○市瀬 広太 （青森市民病院 小児科）
1:00 PM - 2:00 PM

[III-P40-04] 経口肺血管拡張剤の積極的な導入で良好な経過を呈している BMPR2遺伝子変異を有する遺伝性肺動脈性肺高血圧の一例
○熊本 崇[1], 熊本 愛子[1], 田代 克弥[1], 西村 真二[2] （1.佐賀大学医学部附属病院 小児科, 2.佐賀県医療センター 好生館 小児科）
1:00 PM - 2:00 PM

[III-P40-05] 小児特発性肺動脈性肺高血圧症患者に対するセレキシパグ導入の経験
○石田 秀和, 小垣 滋豊, 成田 淳, 石井 良, 鳥越 史子, 髭野 亮太, 廣瀬 将樹, 大薗 恵一 （大阪大学大学院医学系研究科 小児科学）
1:00 PM - 2:00 PM

[III-P40-06] 小児循環器診療におけるマシテンタンの使用経験
○森田 篤志[1], 野崎 良寛[1], 石津 智子[2], 石川 伸行[1], 林 立申[1], 加藤 愛章[1], 高橋 実穂[1], 堀米 仁志[1] （1.筑波大学医学医療系 小児科, 2.筑波大学医学医療系 循環器内科）
1:00 PM - 2:00 PM

[III-P40-07] 肺高血圧症（ PH）をきたし tadalafilで治療した造血幹細胞移植（ HSCT）後の3例
○深澤 佳絵[1], 早野 聡[1], 沼口 敦[2], 高橋 義行[1], 加藤 太一[1] （1.名古屋大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.名古屋大学医学部附属病院救急・内科系集中治療部）
1:00 PM - 2:00 PM

[III-P40-08] 自家末梢血幹細胞移植後に肺高血圧症を合併し回復した一例
○梶濱 あや, 岡 秀治, 中右 弘一, 東 寛 （旭川医科大学 小児科）
1:00 PM - 2:00 PM

[III-P40-09] 肺高血圧・肺動静脈瘻を合併した CblC型メチルマロン酸血症の1例
○梶本 昂宏, 吉澤 弘行, 辻井 信之, 林 環, 嶋 緑倫 （奈良県立医科大学附属病院 小児科）
1:00 PM - 2:00 PM

[III-P40-10] 拡大した肺動脈の圧迫により気管支狭窄を来した肺高血圧合併心房中隔欠損の乳児例
○岸 勘太[1], 桝田 翠[1], 蘆田 温子[1], 小田中 豊[1], 尾崎 智康[1], 片山 博視[1], 島田 亮[2], 小西 隼人[2], 根本 慎太郎[2], 玉井 浩[2] （1.大阪医科大学 小児科, 2.大阪医科大学 小児心臓血管外科）
1:00 PM - 2:00 PM

Poster | 川崎病・冠動脈・血管

Poster (III-P41)

Chair:Kensuke Karasawa(Nihon University School of Medicine, Department of Pediatrics and Child Health, Karasawa Clinic)
1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-P41-01] 川崎病急性期の尿中β2-microgobulinについて
○二瓶 浩一 （東邦大学医療センター大橋病院小児科）
1:00 PM - 2:00 PM

[III-P41-02] 冠攣縮が原因と思われる心筋梗塞を2度発症したベッカー型筋ジストロフィーの男児例
○田代 克弥, 熊本 崇, 熊本 愛子, 飯田 千晶 （佐賀大学 医学部 小児科）
1:00 PM - 2:00 PM

[III-P41-03] 不全型川崎病に合併した乳児僧帽弁腱索断裂の1例
○松尾 倫[1], 本田 啓[1], 八浪 浩一[1], 深江 宏治[2] （1.熊本市民病院 小児循環器, 2.熊本市民病院 小児心臓外科）
1:00 PM - 2:00 PM

[III-P41-04] 当科における心室中隔欠損に合併する冠動脈疾患の検討
○大岩 香梨, 伊藤 由依, 本倉 浩嗣, 佐々木 宏太, 加藤 健太郎, 米田 徳子, 伊藤 由作, 渡辺 健 （田附興風会医学研究所 北野病院 小児科）
1:00 PM - 2:00 PM

[III-P41-05] 過去10年に当院で経験した川崎病性巨大冠動脈瘤の検討
○蜂谷 明, 赤澤 陽平, 元木 倫子, 赤川 大介 （信州大学 医学部 小児医学教室）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

○吉兼 由佳子[1], 宮本 辰樹[2] （1.福岡大学筑紫病院 小児科, 2.福岡大学 医学部 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P41-09] 髄膜脳瘤と大動脈弁輪拡張症を合併した一例

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

○工藤 嘉公 （聖マリア病院 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

Poster | 外科治療

Poster (III-P42)

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

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

○松尾 諭志, 崔 禎浩, 小西 章敦 （宮城県立こども病院）

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P42-04] グレン吻合の際に肺動脈主幹部開口部を利用した2例

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P42-09] 左室緻密化障害合併 VSDの一例

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

Poster | 外科治療

Poster (III-P43)

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

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

○松前 秀和[1], 野村 則和[1], 中井 洋佑[1], 神谷 信次[1], 須田 久雄[1], 大下 裕法[2], 篠原 務[2], 犬飼 幸子[2], 三島 晃[1] （1.名古屋市立大学病院 心臓血管外科, 2.名古屋市立大学病院 心臓血管外科）

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

○本宮 久之[1], 山岸 正明[1], 宮崎 隆子[1], 前田 吉宣[1], 谷口 智史[1], 藤田 周平[1], 浅田 聡[2], 夜久 均[3] （1.京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.福井循環器病院 心臓血管外科, 3.京都府立医科大学 心臓血管外科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P43-05] 三尖弁切開を併施した心室中隔欠損閉鎖術後の三尖弁閉鎖不全の検討

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P43-06] 二心室形態の三尖弁閉鎖不全に対する三尖弁形成術

○池野 友基[1], 青木 正哉[1], 芳村 直樹[1], 仲岡 英幸[2], 斎藤 和由[2], 小澤 綾佳[2], 廣野 恵一[2], 市田 蕗子[2] （1.富山大学 第一外科, 2.富山大学 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P43-07] 小児期僧帽弁逆流症に対する手術成績

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

○保土田 健太郎[1], 枡岡 歩[1], 岩崎 美佳[1], 細田 隆介[1], 加藤木 利行[1], 葭葉 茂樹[2], 小林 俊樹[2], 住友 直方[2], 鈴木 孝明[1] （1.埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科, 2.埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P43-09] 完全型房室中隔欠損症の治療

○中田 朋宏[1], 池田 義[1], 馬場 志郎[2], 平田 拓也[2], 湊谷 謙司[1] （1.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科, 2.京都大学医学部附属病院 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P43-10] 小児 ASD患者に対する低侵襲治療の意義

○木村 成卓[1], 金澤 英明[2], 安原 潤[3], 山岸 敬幸[3], 饗庭 了[1] （1.慶應義塾大学病院 心臓血管外科, 2.慶應義塾大学病院 循環器内科, 3.慶應義塾大学病院 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

Poster | 体外循環・心筋保護

Poster (III-P44)

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

○北本 憲永[1], 小出 昌秋[2] （1.聖隷浜松病院 臨床工学室, 2.聖隷浜松病院 心臓血管外科）

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 2

Free Paper Oral(multiple job category) | 社会・家族支援・スタッフ教育

Free Paper Oral（ multiple job category）5 (III-TRO5)

Chair:Noriko Nakazawa(Nursing unit .Mt.Fuji Shizuoka Children Hospital)
8:30 AM - 9:20 AM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[III-TRO5-01] 第2回フォンタン術後の患者・家族会開催報告～患者・家族のニーズを知る～

○石川 さやか[1], 藤井 美香[2], 堀口 佳菜子[1], 池田 健太郎[3], 小林 富男[3], 福島 富美子[2], 都丸 八重子[2], 小谷 弥生[2], 熊丸 めぐみ[4] （1.群馬県立小児医療センター 外来, 2.群馬県立小児医療センター 病棟, 3.群馬県立小児医療センター 循環器科, 4.群馬県立小児医療センター リハビリテーション課）

8:30 AM - 9:20 AM

[III-TRO5-02] フォンタン手術を受けた患者と家族の全国応援活動「フォンタンの会」開催報告

○吉田 佳織[1], 権守 礼美[2], 森脇 弘子[3], 城戸 佐知子[4], 麻生 俊英[5], 岸本 英文[6] （1.大阪府立母子保健総合医療センター 看護部, 2.神奈川県立こども医療センター 看護局, 3.市立豊中病院 看護部, 4.兵庫県立こども病院 循環器内科, 5.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 6.元母子医療センター 心臓血管外科）

8:30 AM - 9:20 AM

[III-TRO5-03] 児童に対する効果的な心肺蘇生教育方法の検討

○飯沼 由紀子[1], 勝又 庸行[2], 小泉 敬一[3], 小鹿 学[4], 杉田 完爾[3], 星合 美奈子[3] （1.甲府病院 看護部, 2.甲府病院 小児科, 3.山梨大学医学部 小児科, 4.富士吉田市立病院 小児科）

8:30 AM - 9:20 AM

[III-TRO5-04] 循環器系混合病棟の小児患者を受け持つ看護師の抱える不安

○石井 里美, 大久保 三和子, 石井 真寿美 （千葉県循環器病センター 看護局）

8:30 AM - 9:20 AM

[III-TRO5-05] 小児循環器看護における継続教育への一考察―新人研修においてペーパーペイシェント型シナリオトレーニングを実施して―

○笹川 みちる, 松室 有希 （国立循環器病研究センター 看護部）

8:30 AM - 9:20 AM

Free Paper Oral(multiple job category) | 心理・プレパレーション

Free Paper Oral（ multiple job category）6 (III-TRO6)

Chair:Masako Aoki(Musashino University, Faculty of Nursing)
9:20 AM - 10:20 AM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[III-TRO6-01] 心臓移植に伴う転院における心理社会的視点での情報共有

○作田 和代 （静岡県立こども病院 成育支援室）

9:20 AM - 10:20 AM

[III-TRO6-03] 植込み型除細動器植込み手術を受ける患児に対する子ども療養支援士の役割

○割田 陽子[1], 朝海 廣子[2], 阿部 真奈美[1], 荒木田 昭子[1], 白神 一博[2], 進藤 考洋[2], 平田 陽一郎[2], 犬塚 亮[2], 平田 康隆[3], 本田 京子[1], 岡 明[2] （1.東京大学医学部附属病院 看護部, 2.東京大学医学部附属病院 小児科, 3.東京大学医学部附属病院 心臓外科）

9:20 AM - 10:20 AM

[III-TRO6-04] 重症心不全患児への Child Life Specialistによる介入とその成果－補助人工心臓装着から移植、移植後の関わりを行った1症例－

○田村 まどか[1], 坂口 平馬[2], 福山 緑[2], 白石 公[2], 市川 肇[3], 坪井 志穂[1,4], 堀 由美子[1,4], 勝原 寛子[4], 鎌田 将星[5], 福嶌 教偉[1] （1.国立循環器病研究センター 移植医療部, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 4.国立循環器病研究センター 看護部, 5.国立循環器病研究センター 脳血管リハビリテーション科）

9:20 AM - 10:20 AM

[III-TRO6-05] 循環器病棟でのファシリティドッグの活動を看護の視点から振り返る

○加藤 水希 （静岡県立こども病院 看護部 循環器病棟）

9:20 AM - 10:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

Poster Presentation Area

Poster(multiple job category) | 教育・管理

Poster（ multiple job category）3 (III-TRP3)

Chair:Fujiyo Miwa(Fukuoka Children's Hospital)
1:00 PM - 1:30 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-TRP3-01] CCU病棟におけるバンコマイシン TDMの取り組み

○池谷 健一, 坪井 彩香, 岩崎 剛士, 山崎 友朗, 宇津木 博明, 平野 桂子 （静岡県立こども病院 薬剤室）

1:00 PM - 1:30 PM

[III-TRP3-02] CCU病棟における薬剤師業務

○坪井 彩香, 池谷 健一, 岩崎 剛士, 山崎 友朗, 宇津木 博明, 平野 桂子 （静岡県立こども病院 薬剤室）

1:00 PM - 1:30 PM

[III-TRP3-03] 小児心疾患患児の術前多職種カンファレンスに対する看護師の意識調査

○仁平 かおり[1], 竹内 美穂[1], 杉澤 栄[2] （1.筑波大学附属病院 看護部, 2.関西医科大学附属病院 看護部）

1:00 PM - 1:30 PM

[III-TRP3-04] 新人看護師に対する OJTの有効性-内服薬の投与後の経胃管チューブの閉塞によるインシデントからの考察

○春日 美緒, 佐藤 里絵子, 新井 聡美, 住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター）

1:00 PM - 1:30 PM

[III-TRP3-05] 循環器集中治療室におけるクリニカルラダーの見直し

○山田 尚美, 佐野 仁美, 山下 直人, 望月 美佐, 杵塚 美知 （静岡県立こども病院 循環器集中治療室）

1:00 PM - 1:30 PM

Poster(multiple job category) | 心理・プレパレーション

Poster（ multiple job category）4 (III-TRP4)

Chair:Kana Harada(Toho University Omori Medical Center)
1:00 PM - 1:25 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-TRP4-01] 長期入院によるストレスを自傷行為で表現した子どもへの看護ケアの実際

○岸田 千春, 上甲 貴江, 平野 麻実子 （広島市民病院）

1:00 PM - 1:25 PM

[III-TRP4-02] プレパレーションを用いた採血方法の工夫―1歳の拘束型心筋症児への関わり―

○浜本 知美, 小谷 弥生, 都丸 八重子 （群馬県立小児医療センター）

1:00 PM - 1:25 PM

[III-TRP4-03] 重症な成人先天性心疾患患者の終末期の心理的支援―1事例の心理面接から

○松尾 加奈, 大内 秀雄, 根岸 潤, 鍛冶 弘子, 白石 公 （国立循環器病研究センター）

1:00 PM - 1:25 PM

[III-TRP4-04] 術後に活かせる術前訪問の検討

○大石 志津, 杵塚 美知, 簇持 真理子 （静岡県立こども病院）

1:00 PM - 1:25 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 3

AP Target Symposium

AP Target Symposium 4 (III-APT4)
Optimizing results in staged surgical management of functionally univentricular hearts – Preparation rather than Selection for Fontan –

Chair:Akio Ikai(The Cardiovascular Center, Mt. Fuji Shizuoka Children's Hospital, Japan)
Chair:Swee Chye Quek (Pediatrics, National University of Singapore, Singapore)
8:30 AM - 10:15 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[III-APT4-01] A Quantitative Analysis of the Systemic to Pulmonary Collateral Flow in Fontan Circulation by Cardiac Magnetic Resonance

○Yoshihiko Kodama[1], Yuichi Ishikawa[1], Shiro Ishikawa[1], Ayako Kuraoka[1], Makoto Nakamura[1], Kouichi Sagawa[1], Toshihide Nakano[2], Hideaki Kado[2] (1.Department of Pediatric Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, Japan, 2.Department of Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital, Japan)

8:30 AM - 10:15 AM

[III-APT4-02] Arrhythmia management as a preparation for a Fontan

○Heima Sakaguchi (Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)

8:30 AM - 10:15 AM

[III-APT4-03] Atrioventricular valve anatomy and function in patients with single ventricle

○Masaki Nii (Shizuoka Children's Hospital, Shizuoka, Japan)

8:30 AM - 10:15 AM

[III-APT4-04] Surgical preparation for Fontan. Atrioventricular valve repair

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

8:30 AM - 10:15 AM

[III-APT4-05] Extending the indication of Damus anastomosis

○Makoto Ando, Yukihiro Takahashi (Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Sakakibara Heart Institute, Tokyo, Japan)

8:30 AM - 10:15 AM

[III-APT4-06] Single ventricular repair strategy: Controversy and some options and details in right heart bypass operation

○Hajime Ichikawa (Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan)

8:30 AM - 10:15 AM

[III-APT4-07] Use of Mechanical Circulatory Assist Devices and Cardiac Transplantation in the Failing Functional Single Ventricle Patients

○James, D St. Louis (Department of Surgery Children's Mercy)

8:30 AM - 10:15 AM

[III-APT4-08] TBA

○Sertaç M. Çiçek (Cardiovascular Surgery, Mayo Clinic, USA)

8:30 AM - 10:15 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 3

JCK Oral

JCK Oral 7 (III-JCKO7)

Kawasaki Disease/General Cardiology 2

Chair:Mamoru Ayusawa(Department of Pediatrics and Child Health Nihon University school of Medicine & Itabashi Hospital, Japan)
Chair:Lucy Youngmin Eun(Department of Pediatric Cardiology, Yonsei University, Seoul, Korea)
10:15 AM - 11:05 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[III-JCKO7-01] Experience of recurrent Kawasaki disease complicated by giant aneurysms showing only two of the main symptoms

○Chika Nakamura[1], Yukiko Kawazu[1], Shinji Kaichi[2], Etsuko Tsuda[3] (1.Department of Pediatrics, Toyonaka Municipal Hospital, Toyonaka-City, Osaka, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center, Hyogo, Japan, 3.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)

10:15 AM - 11:05 AM

[III-JCKO7-02] Clinical analysis of hospitalized children with Kawasaki disease based on E - Science model, single center registry from 2009 to 2016

○Sirui Song, Danying Zhu, Min Huang, Lijian Xie, Tingting Xiao (Department of Cardiology,Shanghai Children's Hospital Affiliated to Shanghai Jiaotong University,Shanghai,China)

10:15 AM - 11:05 AM

[III-JCKO7-03] Kawasaki Disease with Atypical Presentation Masquerading as Severe Infection: a 10-year retrospective review in a Tertiary Hospital in Hong Kong

○Chi Yu Dennis Au, Nai Chung Fong, Cheuk Man Ronald Fung, Wai Yau Daniel Mak, Wai Lim Yiu, Yu Ming Fu (Department of Pediatrics and Adolescent Medicine, Princess Margaret Hospital, Hong Kong SAR, China)

10:15 AM - 11:05 AM

[III-JCKO7-04] Coronary Artery Bypass Grafting in Children with Severe Coronary artery lesions after Kawasaki Disease

○Wenbo Zhang, Ming Ye, Bing Jia, Fang Liu, Lin Wu (Cardiovascular Center, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai , China)

10:15 AM - 11:05 AM

[III-JCKO7-05] Risk factors and implications of progressive coronary dilatation in children with Kawasaki disease

○Ming-Tai Lin, Ming-Yu Liu, Chia-Hui Wu, Jou-Kou Wang, Mei-Hwan Wu (Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital, Taiwan)

10:15 AM - 11:05 AM

JCK Oral

JCK Oral 8 (III-JCKO8)

Cardiovascular Imaging

Chair:Keisuke Satou(Department of Cardiology Shizuoka Children Hospital, Japan)
Chair:Seong-Ho Kim(Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Korea)
11:05 AM - 11:55 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[III-JCKO8-01] Morphological and clinical spectrum of infantile scimitar syndrome

○Lin Wu, Fang Liu (Department of Cardiology, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai-City, China)

11:05 AM - 11:55 AM

[III-JCKO8-02] New fusion imaging - VesselNavigator in CHD interventions

○Seong Ho Kim, Su Jin Park, Hye Won Kwon, Sang Yun Lee, Ji Seok Bang, Eun Young Choi, So Ick Jang, Ja Kyung Yun (Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Korea)

11:05 AM - 11:55 AM

[III-JCKO8-03] Cardiac Mechanics in Children post Percutaneous Transcatheter Closure of Perimembranous Ventricular Septal Defect

○Lijian Xie, Xunwei Jiang, Yun Li, Min Huang, Tingting Xiao (Department of Cardiovascular, Shanghai Children's Hospital, Shanghai Jiaotong University, Shanghai,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

China）

11:05 AM - 11:55 AM

[III-JCKO8-05] Evaluation of tricuspid valve displacement in repaired tetralogy of Fallot using feature tracking magnetic resonance program

○Akio Inage[1], Naokazu Mizuno[2]（1.Division of Pediatric Cardiology, Sakakibara Heart Institute, Japan, 2.Division of Radiology, Sakakibara Heart Institute, Japan）

11:05 AM - 11:55 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

E-Oral Presentation Area

JCK E-Oral Presentation

JCK E-Oral Presentation 2 (III-JCKEOP02)

Chair:Atsuko Kato(Division of Cardiology, The Labatt Family Heart Centre, Department of Pediatrics, The Hospital for Sick Children, University of Toronto, Toronto, Canada)
Chair:Takaya Hoashi(Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan)
1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-JCKEOP02-01] Transcatheter closure of doubly committed VSDs - a 5 year single centre experience

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKEOP02-02] Effect of fenestration on ventricular-vascular coupling chronically after Fontan operation - Cardiac magnetic resonance study

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKEOP02-03] Development of a New and Rapid 3D Printing System for Manufacturing Super Flexible Replicas of Congenital Heart Disease

○Isao Shiraishi[1], Kennichi Kurosaki[1], Suzu Kanzaki[2], Takaya Hoashi[3], Hajime Ichikawa[3] (1.Department of Pediatric Cardiology National Cerebral and Cardiovascular, Japan, 2.Department of Radiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 3.Department of Pediatric Cardiac Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKEOP02-04] Minimally invasive epicardial implantable cardioverter-defibrillator placement in a young child

○Wakana Maki[1], Hiroko Asakai[1], Kazuhiro Shiraga[1], Takahiro Shindo[1], Yoichiro Hirata[1], Ryo Inuzuka[1], Tomoyuki Iwase[2], Tetsuhiro Takaoka[2], Akihiro Masuzawa[2], Yasutaka Hirata[2], Akira Oka[1] (1.Department of Pediatrics The University of Tokyo Hospital, Japan 2.Department of Cardiac Surgery The University of Tokyo Hospital,Japan)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKEOP02-05] Fetal Echocardiography Characteristics in Vietnam Population

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKEOP02-06] Mitral valve replacement using stented bovine jugular vein graft (Melody valve) in infants and small children

○Atsuko Kato[1], Osami Honjo[2] (1.Division of Cardiology, The Labatt Family Heart Centre, Department of Pediatrics, The Hospital for Sick Children, University of Toronto, Toronto, Canada, 2.Department of Cardiovascular surgery, The Labatt Family Heart Centre, The Hospital for Sick Children, University of Toronto, Toronto, Canada)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKEOP02-07] Long-term Surgical Outcome of Transposition of the Great Arteries with Intact Ventricular Septum and Left Ventricular Outflow Tract Obstruction

○Akihisa Furuta, Mitsugi Nagashima, Takahiko Sakamoto, Goki Matsumura, Kentaro Umezu, Jin Ikarashi, Junko Katagiri, Hironori Murakami (Department of Cardiovascular Surgery,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Tokyo Women's University, Japan）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKEOP02-08] Successful biventricular conversion late after primary one and one-half ventricle repair

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

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

Poster Presentation Area

JCK Poster

JCK Poster 3 (III-JCKP3)

Fetal and Neonatal Cardiology/Others

Chair:Han Zhang(Department of Cardiology, Shanghai Children's Hospital, Shanghai, China)
1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-JCKP3-01] Experience of cases demonstrating the difficulties in fetal TAPVC diagnosis

○Yukiko Kawazu[1,2], Noboru Inamura[3]
（1.Department of Pediatrics, Toyonaka Municipal Hospital, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, Osaka Medical Center for Maternal and Child Health, Japan, 3.Department of Pediatrics, Kindai University, Japan）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP3-02] A neonatal refractory A neonatal respiratory distress associated with case presentation and literature review: pulmonary artery sling

○Han Zhang, Lijian Xie, Min Huang
（Department of Cardiology, Shanghai Children's Hospital, Shanghai, China）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP3-04] Assessment of Longitudinal Systolic Ventricular Dysfunction and Asynchrony Using Velocity Vector Imaging in Children With a Single Right Ventricle

○Yurong Wu, Liqing Zhao（Pediatric Cardiology, Xin Hua Hospital Affiliated to Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai, China）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP3-05] The study on diagnostic value of 4D echocardiogrphy in prenatal diagnosis of congenital heart diseases

○LiQing Zhao, YuRong Wu, Sun Chen, Qing Wang, Qian Ying, XianTing Jiao, Kun Sun
（Department of Pediatric Cardiology, Xin Hua Hospital Affiliated to Shanghai Jiao Tong University School of Medicine,Shanghai, China）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP3-06] Evaluation of Referral Indications for Fetal Echocardiography, Prenatal Diagnosis, and Outcomes

○Lee Voon Chu[1], Wai Lin Ang[2], Ching Kit Chen[2]（1.Yong Loo Lin School of Medicine, National University of Singapore, Singapore, 2.Cardiology Service, Department of Paediatric Subspecialties, KK Women's and Children's Hospital, Singapore）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP3-08] Cardiac Resynchronization Therapy in an Infant with Tetralogy of Fallot and Mechanical Dyssynchrony

○Geena Kim[1], Hyoung Doo Lee[1], Hoon Ko[1], Si Chan Sung[2], Hyungtae Kim[2], Kwang Ho Choi[2]
（1.Department of Pediatrics, Pusan National University Children's Hospital, Pusan National University School of Medicine, Yangsan, Korea, 2.Department of Cardiothoracic Surgery, Pusan National University School of Medicine, Yangsan, Korea）

1:00 PM - 2:00 PM

JCK Poster

JCK Poster 4 (III-JCKP4)

Cardiac Surgery

Chair:Khang Dang Cao(Department of Cardiovascular Surgery, University Medical Center, Vietnam)
1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-JCKP4-01] Extracardiac total cavopulmonary connection for patients with "apicobicaval" juxtaposition

○Tomohiro Nakata[1], Tadashi Ikeda[1], Shiro Baba[2], Takuya Hirata[2], Kenji Minatoya[1]
（1.Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto University Graduate School of Medicine, Kyoto, Japan, 2.Department of Pediatrics, Kyoto University Graduate School of Medicine, Kyoto, Japan）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP4-02] Yasui operation after Norwood procedure for VSD with aortic atresia or interrupted aortic arch

○Shu-Chien Huang, Yih-Sharng Chen
（National Taiwan University Hospital, Taiwan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP4-03] Unusual association of systemic semilunar valve stenosis in double outlet right ventricle with pulmonary semilunar valve atresia: *a case report*

○Akio Inage[1], Naokazu Mizuno[2], Yukihiro Takahashi[3] (1.Division of Pediatric Cardiology, Sakakibara Heart Institute, Japan, 2.Department of Radiology, Sakakibara Heart Institute, Japan, 3.Division of Cardiovascular Surgery, Sakakibara Heart Institute, Japan)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP4-04] Impact of Truncal valve stenoinsufficiency on the late outcomes after surgical interventions for Persistent Truncus Arteriosus

○Won Young Lee, Won Kyoun Park, Chun Soo Park, Tae-Jin Yun (Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Republic of Korea)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP4-05] Reconstruction of Pulmonary Arteries after Neonatal Ductus Arteriosus Stenting: Techniques and Results

○Khang Dong Cao, Khoi Minh Le, Hieu Cong Luong, Huy Quoc Tuan Ngo, Dinh Hoang Nguyen (Department of Cardiovascular Surgery, University Medical Center, Vietnam)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP4-07] A case of successful resolution of protein-losing enteropathy after conversion to pulsatile bidirectional cavopulmonary shunt from Fontan procedure.

○Seulgi Cha[1], Mi Kyung Song[1], Gi Beom Kim[1], Eun Jung Bae[1], Chung Il Noh[1], Woong Han Kim[2] (1.Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital, Seoul, South Korea, 2.Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children's Hospital, Seoul, South Korea)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP4-08] The dynamic changes of mitral valve after surgical repair of mitral regurgitation in patients with atrial septal defect

○Yi-Seul Kim[1], Heirim Lee[1], June Huh[1], I-Seok Kang[1], Ji-Hyuk Yang[2], Tae-Gook Jun[2],Jinyoung Song[1], (1.Department of Pediatrics, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea, 2.Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP4-09] Early surgical occlusion of patent ductus arteriosus in preterm neonates

○Yoonjin Kang, Jae Gun Kwak, Eung Rae Kim, Jeong Ryul Lee, Woong-Han Kim (Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital, Korea)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP4-10] Risk factors for systemic outflow relief operation in Double inlet left ventricle or tricuspid atresia with transposition of the great arteries

○Won Young Lee, Won Kyoun Park, Chun Soo Park, Tae-Jin Yun (Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Republic of Korea)

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 1

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar13 (III-LS13)

座長:住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター)
共催:日本メドトロニック株式会社
12:10 PM - 1:00 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[III-LS13-01]

○芳本 潤 （静岡県立こども病院）

12:10 PM - 1:00 PM

ROOM 2

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar14 (III-LS14)

座長:坂本 喜三郎(静岡県立こども病院)
共催:ニプロ株式会社
12:10 PM - 1:00 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[III-LS14-01] ドレーンを極める：素材の劣化と管理方法

○森岡 浩一 （福井大学医学部付属病院 心臓血管外科）

12:10 PM - 1:00 PM

[III-LS14-02] 術中、術後のドレーン管理

○木村 真子[1], ○佐野 仁美[2] （1.静岡県立こども病院 手術室 2.静岡県立こども病院　CCU）

12:10 PM - 1:00 PM

ROOM 3

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar15 (III-LS15)

Diagnosis of the different forms of PH in pediatrics

Chair:Satoshi Yasukochi(Nagano Children's Hospital, Nagano, Japan)
Co-host:Actelion Pharmaceuticals Japan Ltd.
12:10 PM - 1:00 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[III-LS15-01]

○Maurice Beghetti （University Hospital of Geneva）

12:10 PM - 1:00 PM

ROOM 4

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar16 (III-LS16)

Transcatheter Closure of ASD and PDA by New Generations

Chair:Kim Sung-Hae(Shizuoka Children's Hospital)
Co-host:Japan Lifiline Co., Ltd.
12:10 PM - 1:00 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[III-LS16-01] What is your optimal selection out of various devices in ASD and PDA?

○Do Nguyen Tin （Children Hospital 1, Ho Chi Minh City, Vietnam）

12:10 PM - 1:00 PM

[III-LS16-02] Practical use of devices from my point of view after my fellowships overseas.

○Kumiyo Matsuo （Osaka Women's and Children's Hospital）

12:10 PM - 1:00 PM

ROOM 5

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar17 (III-LS17)

座長:黒嵜 健一(国立循環器病研究センター 小児循環器部／小児循環器集中治療室)
共催:ファイザー株式会社
12:10 PM - 1:00 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[III-LS17-01] 肺高血圧を併った成人先天性心疾患の管理と治療

○赤木 禎治 （岡山大学病院 成人先天性心疾患センター）

12:10 PM - 1:00 PM

[III-LS17-02] 心臓を意識した鎮静マネジメント

○根本 慎太郎 （大阪医科大学 外科学講座 胸部外科学教室）

12:10 PM - 1:00 PM

ROOM 6

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar18 (III-LS18)

座長:森 善樹(聖隷浜松病院 循環器センター)
共催:大塚製薬株式会社
12:10 PM - 1:00 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[III-LS18-01] 先天性心疾患の心不全に対するTolvaptan使用経験からの考察

○田中 靖彦 （静岡県立こども病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:10 PM - 1:00 PM

[III-LS18-02] 心不全急性期心リハプログラムと水利尿薬

○井澤 英夫 （藤田保健衛生大学坂文種報徳會病院 循環器内科）

12:10 PM - 1:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 2

Morning Seminar

Morning Seminar04 (III-MS04)

座長:三浦 大(東京都立小児総合医療センター 循環器科)
共催:ノバルティスファーマ株式会社
7:30 AM - 8:20 AM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[III-MS04-01]

○福原 俊一 （京都大学大学院医学研究科社会健康医学系専攻 医療疫学分野）

7:30 AM - 8:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 9, 2017

ROOM 7

Open Seminar

Open Seminar II (III-LOP)

司会:田中 靖彦（静岡県立こども病院）
司会:大石 眞裕（全国心臓病の子どもを守る会　静岡県支部会員）
3:30 PM - 5:30 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[III-LOP-01] 会員アンケートからみえる諸問題について

○山下 文子（全国心臓病の子どもを守る会　静岡県支部代表）

3:30 PM - 5:30 PM

[III-LOP-02] 地域で使える母子保健サービス・保健福祉制度について

○川田 敦子（静岡県健康福祉部　こども未来局こども家庭課母子保健班　班長）

3:30 PM - 5:30 PM

[III-LOP-03] 在宅医療児の学校生活

○前田 貴子（静岡県教育委員会　特別支援教育課指導班　班長）

3:30 PM - 5:30 PM

[III-LOP-04] 就学支援などの実例の紹介

○城戸 貴史（静岡県立こども病院　医療ソーシャル・ワーカー）

3:30 PM - 5:30 PM

[III-LOP-05] 地域における小児科医の支援

○幸治 淳（幸治小児科医院　院長）

3:30 PM - 5:30 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Closing Ceremony & Open Seminar

Closing Ceremony &Open Seminar (III-CC)

座長:坂本 喜三郎(静岡県立こども病院)

Sun. Jul 9, 2017 2:10 PM - 3:00 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[III-CC-01] 閉会式

市民公開講座　第１部　基調講演

○野田 聖子 （衆議院議員）

2:10 PM - 3:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2:10 PM - 3:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 2:10 PM - 3:00 PM ROOM 1)

[III-CC-01] 閉会式

市民公開講座　第１部　基調講演

○野田 聖子 （衆議院議員）

【抄録なし】

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Postgraduate Course Video Session

Postgraduate Course Video Session (III-PCV)

Complex BVR Video Session - Callenges and technical solutions -

Chair:Tadashi Ikeda(Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto University Graduate School of Medicine, Japan)
Chair:Shingo Kasahara(Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University, Japan)
Sun. Jul 9, 2017 3:10 PM - 5:00 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[III-PCV-01] PA VSD PDA - Neontal Rastelli

○Chang-Ha Lee （Department of Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Bucheon, Korea）
3:10 PM - 5:00 PM

[III-PCV-02] Staged complete repair without homograft use in patients with pulmonary atresia– ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries

○Akio Ikai[1], Junichi Koizumi[2], Takayuki Hagiwara[2], Tomoyuki Iwade[2], Ryoichi Kondo[2], Satoshi Nakano[3], Shin Takahashi[3], Kotaro Oyama[3] （1.Department of Cardiovacular Surgery, Mt Fuji Shizuoka Children's Hospital, Japan, 2.Department of Cardiovascular Surgery, Iwate Medical University, Japan, 3.Department of Pediatric Cardiology, Iwate Medical University, Japan）
3:10 PM - 5:00 PM

[III-PCV-03] Utilization of 3-D printed heart model in the surgical treatment of DORV with remote VSD

○Tae-Jin Yun （Division of Pediatric Cardiac Surgery, Asan Medical Center, Seoul, Korea）
3:10 PM - 5:00 PM

[III-PCV-04] The Yasui Operation for Patients with Adequate-sized Ventricles and VSD Associated with Aortic Arch and Left Ventricular Outflow Tract Obstructions

○Toshihide Nakano, Hideaki Kado （Department of Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan）
3:10 PM - 5:00 PM

[III-PCV-05] Valve Sparing Aortic Root Replacement in Children and Young Adults

○Sivakumar Sivalingam （National Heart Institute, Kuala Lumpur, Malaysia）
3:10 PM - 5:00 PM

[III-PCV-06] Ross Procedure in children by using hand sewed PTFE valved conduits for pulmonary artery reconstruction

○Bing Jia （Cardiothoracic Surgery Fudan University Children's Hospital, China）
3:10 PM - 5:00 PM

[III-PCV-07] Half-turned truncal switch operation for TGA and TGA type DORV with left ventricular outflow obstruction

○Masaaki Yamagishi （Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Children's Medical Center, Kyoto Prefectural University of Medicine, Kyoto, Japan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

3:10 PM - 5:00 PM

[III-PCV-08] TGA/LVOTO double root translocation

○Shoujun Li （National Center for Cardiovascular Diseases, Fuwai Hospital, Peking Union Medical College, China）

3:10 PM - 5:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

3:10 PM - 5:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:10 PM - 5:00 PM ROOM 3)

[III-PCV-01] PA VSD PDA - Neontal Rastelli

○Chang-Ha Lee (Department of Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Bucheon, Korea)

Keywords: tetralogy of Fallot, pulmonary atresia, right ventricle pulmonary artery conduit

Patients with TOF with pulmonary atresia may have an wide spectrum of severity ranging from simple valvar atresia to complete absence of true pulmonary arteries. There is great variability in the anatomy of the true pulmonary arteries in those patients. At mild end of the spectrum, pulmonary blood flow is usually supplied by a PDA. The branch pulmonary arteries are normally developed. Looking at the clinical features, those patients are ductal dependent and will present a profound degree of cyanosis after birth when the ductus closes. Therefore, it is essential that a surgical procedure be undertaken in the newborn period. For those patients, surgical managements include staged and early primary repair. One-stage repair for those include intracardiac repair and RVOT reconstruction. The techniques of RVOT reconstruction are individualized according to the RVOT anatomy. For those with simple valvar atresia, trans-junctional patch reconstruction is possible to maintain the RV- PA continuity. For those with the unfavorable anatomy, however, RVOT reconstruction should be established by interposition of a conduit between the RV and PA. Until recently, the conduit suitable for those has been various homografts. These conduits are limitedly available in our situations. Since 2004, 29 neonates with TOF PA PDA underwent one-stage repair in our hospital and 12 (41%) of whom had valveless autopericardial RV-PA conduit for RVOT reconstruction. In this lecture, I would like introduce our treatment strategy in those neonates and share our experience of this conduit.

3:10 PM - 5:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:10 PM - 5:00 PM ROOM 3)

[III-PCV-02] Staged complete repair without homograft use in patients with pulmonary atresia– ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries

○Akio Ikai[1], Junichi Koizumi[2], Takayuki Hagiwara[2], Tomoyuki Iwade[2], Ryoichi Kondo[2],Satoshi Nakano[3], Shin Takahashi[3], Kotaro Oyama[3] (1.Department of Cardiovacular Surgery, Mt Fuji Shizuoka Children's Hospital, Japan, 2.Department of Cardiovascular Surgery, Iwate Medical University, Japan, 3.Department of Pediatric Cardiology, Iwate Medical University, Japan)

Keywords: PAVSD MAPCA, unifocalization, Rastelli

Objective: Repair of PAVSD and MAPCAs remains challenging, particularly without the use of a homograft. We show our surgical strategy consisting of primary unifocalization and staged complete repair in video.
Methods: Since 2007, 11 consecutive patients with PA-VSD and MAPCAs underwent primary unifocalization (UF). Median patient age and body weight were 7.3 months and 7.3 kg, respectively.
Surgical technique of primary UF: A median sternotomy incision of a length longer than is usually made. Central dissection for MAPCAs was performed without cardiopulmonary bypass. After initiation of cardiopulmonary bypass, origins of all MAPCAs were clamped with a vascular clip. All patients underwent primary UF using tissue-to-tissue anastomosis with continuous 8-0 polypropylene suture. The central pulmonary artery (PA) was absent or diminutive in all cases; therefore, the floor of the central PA was created using MAPCAs with end-to-end anastomosis. The anterior wall of the central PA was created

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

using a fresh autologous pericardial patch with a target diameter of at least 10 mm. The source of pulmonary blood flow was established using a modified Blalock-Taussig shunt.
Results: There was one early death. Post-UF cardiac catheterization showed that mean PA pressure was 16.1 mmHg. Ten patients underwent staged complete repair at a mean interval of 7.1 months after UF. The median ePTFE conduit diameter was 16 mm. The mean intraoperative RV/LV ratio was 0.53.
Conclusions: Even without a homograft, primary UF was completely and successfully performed.

3:10 PM - 5:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:10 PM - 5:00 PM ROOM 3)

[III-PCV-03] Utilization of 3-D printed heart model in the surgical treatment of DORV with remote VSD

○Tae-Jin Yun (Division of Pediatric Cardiac Surgery, Asan Medical Center, Seoul, Korea)

Objective: Thanks to the recent development of 3-D printing technology, 3-D print models of the hearts with congenital heart disease (CHD) became available in the field of pediatric cardiology and cardiac surgery. Since 2015, 3-D print heart models have been utilized for surgical simulation training course and preoperative assessment of complex cardiac anomalies in our program.
Methods: For the determination of surgical strategy in 13 patients with double outlet right ventricle (DORV) with remote ventricular septal defect (VSD), 3-D print wall models of the hearts and great vessels were made of flexible rubber-like material based on the processed data from cardiac computed tomography (CT). Median age at CT was 17.4 months (3 days to 60 years). Clinical uses of the 3-D print models were 1) Intuitive and direct-vision driven preoperative decision making for surgical strategies, 2) Direct measurement of distance between VSD and the aortic valve (AV), 3) Delineation of the relationship between VSD, AV, and the tricuspid valve (TV), and 4) Preoperative surgical simulation using the 3-D print model.
Results: Six patients underwent anatomic repair (biventricular repair in 3, one and a half ventricle repair in 3), and three patients are waiting for anatomic repair. In the remaining four patients, we elected to put the patients on the Fontan track due to TV interposition between the VSD and the AV (n=2), MV straddling (n=1), and associated multiple muscular VSD (n=1). All patients with anatomic repair (n=6) survived, and no patient developed significant left ventricular outflow tract obstruction or valve regurgitation on postoperative echocardiography.
Conclusions: Feasibility of anatomic repair can be precisely assessed preoperatively by utilizing 3-D print model in patients with DORV with remote VSD. Utilization of this state-of-the-art technology enables the pediatric cardiac surgeons to gain confidence in their surgical strategies prior to the anatomic repair and to shorten the aortic cross-clamping time by exempting them from intracardiac exploration. Thus, the preoperative decision making of surgical strategy (i.e. anatomic repair vs. Fontan procedure) can be finalized by utilizing 3-D print heart models.

3:10 PM - 5:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:10 PM - 5:00 PM ROOM 3)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[III-PCV-04] The Yasui Operation for Patients with Adequate-sized Ventricles and VSD Associated with Aortic Arch and Left Ventricular Outflow Tract Obstructions

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

Keywords: Yasui operation, aortic arch obstruction, left ventricular outflow tract obstruction

Background: In patients with severe aortic stenosis/aortic atresia with aortic arch obstruction, biventricular repair is feasible in the presence of VSD and adequate-sized ventricles.**Patients and Method:**From 1985 to 2016, 24 patients had undergone Yasui operation. Yasui Operation is consisted with three parts. (1) Intraventricular rerouting creating a left ventricular outflow to both aortic and pulmonary valves (making double outlet left ventricle). (2) Aortic arch reconstruction by either DKS anastomosis and arch reconstruction, or Norwood type arch reconstruction. (3) Creating a right ventricle to pulmonary artery continuity with valved conduit. Seventeen patients were staged following bilateral pulmonary artery banding (PAB) in 11, arch repair with PAB in 4, and Norwood in 2. **Results:**Median age and body weight at Yasui operation was 23 days and 3.2 kg for primary repair and 6.9 months and 5.3 kg for staged repair. VSD was enlarged in 9 patients. There were 2 operative deaths and 2 late deaths. Overall actuarial survival was 86.8% at 5 years and 77.2% at 10 years. Three patients required reoperation for left ventricular outflow tract (LVOT) obstruction, and freedom from LVOT reoperation was 88.2% at 5 years and 70.6% at 10 years. The latest cardiac echo (6.4±6.2 years after the Yasui operation) showed LV ejection fraction of 68±8 % and LVOT peak velocity of 1.1±0.3 m/s.**Conclusion:** Yasui operation can be performed with excellent results in patients with adequate-sized two ventricles and VSD associated with obstruction of the aortic arch and LVOT.

3:10 PM - 5:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:10 PM - 5:00 PM ROOM 3)

[III-PCV-05] Valve Sparing Aortic Root Replacement in Children and Young Adults

○Sivakumar Sivalingam （National Heart Institute, Kuala Lumpur, Malaysia）

Valve sparing aortic root replacement is typically performed for aortic aneurysm rather than valve disease, though minor valve abnormalities and functional disturbances of the valve created by root distortion are often addressed as part of root replacement. Most patients have congenital connective tissue disorders, such as Marfan syndrome and Loeys-Dietz syndrome but increasingly adolescents with enlarged aortas associated with bicuspid aortic valve are being evaluated and considered for prophylactic surgery to prevent rupture and dissection.

Valve sparing root replacement exists in 2 major forms, the remodeling procedure and the reimplantation procedure. The remodeling operation reconstitutes the aortic root with a prosthetic tube graft that has 3 tongues sewn to the aortic annulus. While it reproduces the shape of the sinuses faithfully, it does not stabilize the aortic annulus and can therefore can lead to late valvular incompetence. For most children having aortic root replacement, aortic annulus stabilization is important for durability of the repair. The reimplantation operation, which enclosed the entire aortic valve complex within the prosthetic graft,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

stabilizes the annulus and is therefore the preferred operation. Neither the remodeling nor reimplantation operations allow growth. So in adult size annulus at least allows the possibility of an operation that can endure until adulthood.

We present two cases of Marfan' s syndrome that underwent aortic valve sparing root replacement. The first case was an 8-year-old female who presented with severe mitral regurgitation and dilated aortic root. The mitral valve regurgitation was severe with bileaflet prolapse with dilated annulus. The aortic root was dilated with a score more than 11.02. The patient successfully under went mitral valve repair and aortic root replacement using remodeling technique. The second case was an 18-year-old female with Marfan' s syndrome who presented with severe heart failure and multi organ failure. She was diagnosed with severe aortic regurgitation, severe tricuspid regurgitation, root dilatation and pulmonary hypertension. During intra-operative the non-coronary and the right coronary artery were dilated along with ascending aortic aneurysm. She successfully underwent mechanical tricuspid valve replacement, aortic valve replacement and partial root replacement by remodeling technique.

References:
1.Patel ND, Arnaoutakis GJ, George TJ, et al: Valve-sparing aortic root replacement in children: Intermediate-term results. Interact Cardiovasc Thorac Surg 12:415-419, 2011.
2.Zanotti G, Vricella L, Cameron D: Thoracic aortic aneurysm syndromes in children. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 11:11-21, 2008
3.Cameron DE, Vricella LA: Valve-sparing aortic root replacement in Marfan syndrome. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 8:103-111, 2005

3:10 PM - 5:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:10 PM - 5:00 PM ROOM 3)

[III-PCV-06] Ross Procedure in children by using hand sewed PTFE valved conduits for pulmonary artery reconstruction

○Bing Jia （Cardiothoracic Surgery Fudan University Children's Hospital, China）

Object To explore the value and feasibility of the ROSS procedure in children with aortic valve diseases by using hand sewed PTFE valved conduits for pulmonary artery reconstruction.
Method From August 2006 to October 2015 , 15 children underwent Ross procedure. The classic root replacement was applied. The material for reconstruction of the pulmonary artery was pulmonary homograft in 4, aortic homograft in 1, bovine jugular vein conduit in 5, and hand sewed PTFE conduits in 5 cases.
Result All 15 cases survived after the Ross procedure. Two of them were bleeding after surgery with one case of chest re-exploration. The mean follow-up time was 75 months. 4 cases had various degree of calcification and obstruction of the valved RV-PA conduit. No event happened on the new aortic valve.
Conclusion The Ross procedure is a good optional procedure for treating aortic valve diseases in children with acceptable outcomes.

3:10 PM - 5:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:10 PM - 5:00 PM ROOM 3)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[III-PCV-07] Half-turned truncal switch operation for TGA and TGA type DORV with left ventricular outflow obstruction

○Masaaki Yamagishi （Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Children's Medical Center, Kyoto Prefectural University of Medicine, Kyoto, Japan）

Keywords: Left ventricular outflow obstruction, Halt-turned truncal switch operation

We developed an innovative surgical technique, half-turned truncal switch operation (HTTSO), for TGA with left ventricular outflow obstruction to ensure straight and non-obstructive aortic and pulmonary ventricular outflow tracts using an autologous half-turned " truncal block" which involves both semilunar valves (J Thorac Cardiovasc Surg 2003;125:966-8).**Case**: 12 month, female, 7800g. The aorta was transected above the sino-tubular junction. Pulmonary trunk also divided just before its bifurcation. Both coronary arterial buttons were resected. The truncal block involving both semilunar valves was separated from the ventricular outflow. Resected truncal block was half-turned. Posteriorly translocated aortic annulus was anastomosed to the left ventricular outflow orifice. The VSD was closed with an ePTFE patch. Both coronary buttons were anastomosed to the corresponding defects of the aortic wall. After the pulmonary bifurcation was translocated anteriorly, the aorta was reconstructed by end-to-end anastomosis. Pulmonary trunk was anastomosed to the RV outflow. The distal stump of the pulmonary trunk was anastomosed to the pulmonary bifurcation.**Discussion**: HTTSO has various advantages such as wide and straight left ventricular outflow tract and wide right ventricular outflow tract, which has growth potential. TGA or TGA type DORV with antero-posterior great arteries and mild to moderate PS is optimum indication of HTTSO. HTTSO can be also indicated to patients with small RV, remote VSD, restrictive VSD, and bicuspid pulmonary valve.

3:10 PM - 5:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:10 PM - 5:00 PM ROOM 3)

[III-PCV-08] TGA/LVOTO double root translocation

○Shoujun Li （National Center for Cardiovascular Diseases, Fuwai Hospital, Peking Union Medical College, China）

Objective: To present a long-term result of biventricular repair of transposition of great arteries (TGA) with noncommitted ventricular septal defect (VSD) and left ventricular outflow tract obstruction (LVOTO) by double-root translocation (DRT) technique.
Methods: Between November 2004 and June 2016, a total of 142 consecutive patients underwent a double-root translocation procedure at a median age of 4.2 years (range from 8 months to 26 years), which included 9 dextrocardia, 27 coronary anomalies and 16 collateral circulation. Three cases had suffered for Glenn shunt and 16 cases had BT shunt. The VSD was repaired with a Dacron patch. The neo-pulmonary artery was reconstructed with a mono-cusp bovine jugular vein patch or a homograft patch. The median follow-up interval was 62 months (range from 12 to 124 months). Biventricular outflow tract function was assessed by echocardiography.
Results: There were 8 deaths in hospital and 13 follow-up deaths. Nine patients needed re-intervention (mitral valvuloplasty 4, tricuspid valvuloplasty 1, pulmonary valvuloplasty 2, pulmonary arterioplasty 2). Six cases needed pacemaker installation. The CPB and cross-clamp time was 280.0±75.8 minutes and 191.0±46.1 minutes. The mean time of ICU stay and mechanical ventilation was 15 days and 8.3 days. Fourteen patients required early support by extracorporeal membrane oxygenation. Postoperative

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

echocardiography showed satisfactory hemodynamic effect of the reconstructed biventricular outflow tract and ventricular function. No patient had aortic regurgitation and 16 patients had trivial or mild pulmonary insufficiency in follow-up.

Conclusions: The results showed an optimized solution for biventricular repair of TGA with noncommitted VSD and LVOTO by DRT technique.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Legend Lecture

Legend Lecture 3 (III-LL3)

Reminiscence of the dawning of pediatric cardiology in Japan and the way for the further development of young pediatric cardiologists

座長:安河内 聰(長野県立こども病院 循環器小児科)

Sun. Jul 9, 2017 10:00 AM - 10:20 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[III-LL3-01] Reminiscence of the dawning of pediatric cardiology in Japan and the way for the further development of young pediatric cardiologists

○Ichiro Niimura （Niimura Clinic）

10:00 AM - 10:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:00 AM - 10:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:00 AM - 10:20 AM ROOM 4)

[III-LL3-01] Reminiscence of the dawning of pediatric cardiology in Japan and the way for the further development of young pediatric cardiologists

○Ichiro Niimura (Niimura Clinic)

昭和36年(1961年)横浜市大医学部卒業、昭和37年横浜市大小児科入局。新人の頃は極めて医療設備に乏しい時代。昭和40年～42年の間、東京女子医大心研小児科に国内留学。

高尾先生という偉大な先生と猛烈に働く優秀な先輩医師に出会い、自身も猛勉強した。

心研には既に最新の診断器具、呼吸管理用具が充実していた。さらに横浜では未知の CHD病名の数々。未熟な自分には、驚愕と戸惑いの連続であった。しかし、1年後には心研の生活に馴染み、意見もいえるようになった。

横浜に戻り、小児循環器グループを立ち上げ、昭和45年(1970)創立の神奈川こどもセンターの循環器に勤務したが、センターの生活は2年で終わり、再び市大小児科に戻った。

次いで、一人でも診断治療が可能な不整脈に興味をもち、臨床電気生理を勉強した。

学会との関係は、昭和41年(1966年)第2回小児循環器研究会の発表以降、一会員として51年間の長き付き合いとなる。

当学会への要望

①開催期間は2日間、②各分科会主催による若い先生方対象の「必須な専門知識の講習会」を連日開催、③当学会主導下にこども病院の中堅医師の交換制度を作成、などなど。

若手医師への要望

①若手医師は診断、治療方針などに難渋した場合には、自ら勉強し、得た結論を先輩医師に訴え、その応答をさらに検討。②学会発表は関連文献を熟読し、原稿用紙なしで、淀みなく発表。③体験症例に関する独自のsummaryを作成。④学会では自分と共通分野を研究する医師との出会いを大切に。

最後に、田崎先生主宰の九州小児不整脈研究会の先生、互いに助け合い共通の道を歩んでくださった盟友長嶋先生、好き放題を許してくれた横浜市大の先生方に感謝します。

以上、老医の戯言を述べた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Symposium

Symposium 11 (III-S11)

Chair:Naokata Sumitomo(埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科)
Chair:Mari Iwamoto(済生会横浜市東部病院 こどもセンター総合小児科)
Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[III-S11-01] Japanese heart screening - Problem from now -

○Naokata Sumitomo （Department of Pediatric Cardiology, Saitama Medical University International Medical Center, Saitama, Japan）
8:30 AM - 10:00 AM

[III-S11-02] Current status of school heart check up

○Mari Iwamoto[1], Masami Nagashima[2] （1.Child center, Saiseikai Yokohamashi Tobu Hospital, 2.Aichiken Saiseikai Rehabilitation Hospital）
8:30 AM - 10:00 AM

[III-S11-03] Heart diseases to be extracted at school heart examination

○Hiroya Ushinohama[1], Naokata Sumitomo[2] （1.Ohori Children's Clinic, 2.Saitama Medical University International Medical Center , Department of Pediatric Cardiology）
8:30 AM - 10:00 AM

[III-S11-04] Utilization of the school life management instruction sheet

○Naomi Izumida （Akebonocho Clinic）
8:30 AM - 10:00 AM

[III-S11-05] Cardiovascular Health Chechup in the University

○Keisuke Kuga （Department of Cardiology,Faculty of Medicine,University of Tsukuba）
8:30 AM - 10:00 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 10:00 AM（Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1）

[III-S11-01] Japanese heart screening - Problem from now -

○Naokata Sumitomo （Department of Pediatric Cardiology, Saitama Medical University International Medical Center, Saitama, Japan）

Keywords: 学校心臓検診, 突然死, 学校生活管理指導表

昭和48年の学校保健法施行規則の改正により、定期健康診断として学校心臓検診の実施が義務づけられたが、実施方法についての指示はなく、全国的に統一された検診は行なわれていない。平成6年12月に学校保健法施行規則が一部改正され、小学校1年、中学校1年、高等学校の1年生全員に心電図検査が義務づけられた。これらの対象者に対し、学校心臓検診調査票、学校医の診察、担任・養護教諭の日常観察に基づく学校からの要望に加え、心電図検査を実施している。学校心臓検診の実施目標は、１）疾患を正しく診断し、それに応じた正しい管理指導区分を定め、適切な管理指導を行って疾病の悪化を防ぎ、さらには突然死を防止する。２）心臓検診により医療や経過観察を必要とする症例を発見し、適切に治療や経過観察を受けるよう指導する。また既知の疾患でも主治医や専門医の管理指導を受けていない場合には検診を勧めるように指導する。３）正しい指導区分を定め、過度の運動制限や無用な生活制限を解除する。４）必要に応じて専門医の意見を聞いたり、紹介したりする。1次検診では、以下のような判定を行う。１．異常なし、2．管理不要、3．経過観察、4．病院管理、5．要2次検査、6．要精密検査。2次以後の検診では以下のように判定を行い、指導及び管理指導表の発行を行う。1．異常なし、2．管理不要、3．経過観察、4．病院管理、5．要精密検査、6．診療情報提供書の発行、7．未受診。経過観察以上と判定された者に対しては、学校生活管理指導表を提出し、以後の管理を行うように学校に提示する。今後、全国で同様の基準でスクリーニングを行い、管理が行えるよう統一を図るように努力が必要である。さらにこの学校検診の有用性を確認するための方法を作成することも必要である。

8:30 AM - 10:00 AM（Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1）

[III-S11-02] Current status of school heart check up

○Mari Iwamoto[1], Masami Nagashima[2] （1.Child center, Saiseikai Yokohamashi Tobu Hospital, 2.Aichiken Saiseikai Rehabilitation Hospital）

Keywords: 12誘導心電図, 省略４誘導心電図, 心臓検診判定委員会

【はじめに】学校心臓検診の方法は各地域に委ねられ、検査法や管理はさまざまである。その現状について文科省と学校保健会により平成10年と25年に全国調査が施行された。２回目の調査では全国の学校に対する調査も加わり、より実態に近い結果を得ることができた。【実態の概要】１．心臓検診の方法；一次検査の心電図は小・中・高等学校とも約80%で委託検査機関が行い、約17%が指定医療機関で実施、少数で学校医に依頼していた。一次検診の心電図記録は12誘導心電図60%、省略4誘導心電図36%であった。検診で発見される重要な疾患（心房中隔欠損症・ QT延長症候群・ WPW症候群・心筋症等）をスクリーニングするためには12誘導心電図のほうが望ましい。その他心音図は25%、心エコーは4%であった。心電図の判読医師は小児科医20%、内科医は小中学生で40%、高校生で60%であった。地域による差があり、携わる小児科医の数にバラつきがみられた。２．検診結果と管理；要精検者は全体で3.4%（小学校3.0%、中学校3.7%、高校3.5%）であった。精密検査の結果で要管理は全体で0.98%（小学校0.89%、中学校1.02%、高校1.02%）とほぼ妥当な数字が示された。一部の地域では要精検者が5%を超え、要管理者が2%を超えた。市町村教育委員会では心臓検診判定委員会について57%は把握しておらず30%で心臓判定委員会は開催せず他の委員会で代用していた。「学校生活管理指導表」は87%の学校で使われ、平成10年度より利用率は上がった。しかし地域差があり北海道、東北、九州で利用率が低い傾向がみられた。【まとめ】学校心臓検診が行われるようになってから40年が経過したが、未だに検診の方法・精度の地域差が大きいことが示された。学校心臓検診に小児循環器医師が精度管理に果たす役割が重要であると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 10:00 AM（Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1）

[III-S11-03] Heart diseases to be extracted at school heart examination

○Hiroya Ushinohama[1], Naokata Sumitomo[2] （1.Ohori Children's Clinic, 2.Saitama Medical University International Medical Center , Department of Pediatric Cardiology）

Keywords: 学校心臓検診, 突然死, 不整脈

学校心臓検診では心電図検査を行うことが必須となっており、様々な心電図所見、不整脈が抽出されている。しかしながらその後の検査・管理方法には地域、医師により差があり統一された方法は取られていない。今回、重篤な症状を呈する可能性のある心電図所見、不整脈を中心に統一した管理方法を提言したい。心室期外収縮 QT延長 デルタ波、症状（特に失神、眼前暗黒感）に関しては、特に危険な不整脈疾患が含まれている可能性があり、左室肥大には肥大型心筋症が含まれ突然死を予防すべき疾患である。これらの心電図所見、不整脈、症状が指摘された児童・生徒に対して地域に差がなく管理を行う必要があると考えられる。心室期外収縮ではカテコラミン誘発多形性心室頻拍について注意が必要と考えられる。運動などの交感神経緊張が本不整脈を誘発し突然死の原因となりうる。したがって心室期外収縮を認めた場合、症状の有無、家族歴の確認とともに、運動負荷心電図検査が必要である。 QT延長症候群は様々な誘発因子があるため、運動負荷心電図のみならず Holter心電図検査まで行う必要があると考えられる。 WPW症候群ではごく一部の患者で突然死のリスクがあることが報告されている。しかしながら非観血的検査でリスク層別化を行う方法が提言されていない。 WPW症候群では、Ebstein病、僧帽弁逸脱、肥大型心筋症の合併がある場合があり心電図検査のみでなく、心エコー検査も必要である。学校心臓検診の一つの目標は突然死予防にあると考える。突然死自体は極めて稀な疾患でありすべての患者を心事故前に抽出することは容易ではない。スクリーニングであり抽出できないものがいることも公表していかなければならないと同時に、児童・生徒・地域差がない抽出後の管理方法を作成していくことも重要な課題である。

8:30 AM - 10:00 AM（Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1）

[III-S11-04] Utilization of the school life management instruction sheet

○Naomi Izumida （Akebonocho Clinic）

Keywords: 学校生活管理指導表, 管理指導区分, 運動強度

学校心臓検診は、正しい管理指導区分を定め、適切な管理指導を行って疾患の悪化を防ぎ、さらには突然死を防止すること、さらに過度の運動制限や無用な生活制限を解除することが目標であり、その達成には運動強度の判定と適切な指導が必要となる。学校生活管理指導表(指導表)は、運動強度と指導区分の原則を学校での体育・保健体育教科に当てはめて作成したものである。学校生活管理指導区分では、児童生徒の運動耐用能は自覚的運動強度を用いて示され、軽い運動は、同年齢の平均的児童生徒にとってほとんど息がはずまない程度の運動、中等度の運動は、少し息がはずむが息苦しくない程度の運動、強い運動とは、息がはずみ息苦しさを感じるほどの運動と定義されている。指導表では、体育指導要領に基づいた運動種目をほぼ網羅してその運動強度が示されている。管理指導区分は、心疾患を有する者が可能な運動強度に応じて A～ Eの5段階で示される。また、運動クラブへの参加は、選手を目指す場合には E区分の場合にのみ検討されるが、選手を目指さない参加は他の管理区分の場合にも可能であり、独立して判定する。指導表には、疾患名、管理指導区分(A～ E)、運動クラブへの参加の可

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

否、次回の受診予定日を記入する。この時、運動クラブへの参加に一部制限があればその旨を記載する。運動の種目とその取り組み方による運動強度の違いは学年により異なるため、指導表は小学生と中学・高校生と異なるものが作成されている。また、教科体育種目以外の文化的な活動や学校行事に対しての参加の可否は、判定された管理指導区分と実際の活動や行事の内容を考慮して行う。その他の注意すべきことを記載する欄も設けられている。主治医(専門医)により正確に記載された指導表では、必要な情報が家庭や学校と共有できるようになっており、学校での生活のみならず、日常の家庭や社会での生活も指導区分に従ったものとすることができる。

8:30 AM - 10:00 AM（Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 1）

[III-S11-05] Cardiovascular Health Chechup in the University

○Keisuke Kuga （Department of Cardiology,Faculty of Medicine,University of Tsukuba）

Keywords: 検診, 循環器疾患, 大学

大学においては学校保健安全および同施行規則に基づき検診が行われる。心臓の疾病及び異常の有無について心電図その他の臨床検査によるが、大学の全学生については心電図検査を除くことができる、とされている。【1次検診】「2015年国立大学アンケート」（70校回答）では、全校で内科診察を行っており、全員に実施：45校、1年生のみ：15校、希望者のみ：5校、胸部聴診実施せず：2校、であった。53校で心電図を実施しており、全員に実施：2校、1年生にのみ実施：22校、であった。大規模私立大学34校では、内科診察は、全員に実施：9校、1年生のみ：4校、希望者のみ：2校、であった。【心電図検査】「健康白書2005」（2005年度、全国の国立大学対象）では、心電図検査は75校中の44校（58.7%）、対象学生408119名のうち32620名（8.00%）に実施され、約半数（15591名、46.7%）が18歳で、1年生のみに限定している大学が多い。「2015年国立大学アンケート」（70校回答）では、統一された方針はなく各大学独自の基準で実施され、心電図検査は53校で実施され（全員：2校、1年生のみ：22校、運動に関わる学生：28校）、実施件数は1校あたり平均629±997人であった。大規模私立大学34校のうち26校で実施され（全員：なし、1年生のみ：8校、運動に関わる学生：28校）、実施件数は1校あたり平均1968±2403人であった。【1次検診結果】「学生の健康白書2005」では、心電図有所見学生は14.0%（男16.8%、女9.6%）であった。【2次検診結果】「要精検」の基準はなく、２次検診の実態は不明である。【管理方針】大学では、各施設独自の基準で判定しており、判定委員会もなく、小児領域の循環器検診とは大きく異なっている。小児時期の系統的な心臓検診の結果、循環器疾患の多くは大学の前にすでに診断されている。近年、途上国からの留学生が急増し未治療の先天性心疾患や遺伝性不整脈が初めて診断される例も見られ、対応が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Symposium

Symposium 12 (III-S12)

Chair:Kozo Matsuo(千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部)
Chair:Norie Mistushita(静岡県立こども病院循環器科)
Sun. Jul 9, 2017 10:25 AM - 11:55 AM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[III-S12-01] The team medical care in the ACHD field -the role of pediatric cardiologists

○Norie Mitsushita[1], Yasuhko Tanaka[1], Jun Yoshimoto[1], Masaki Nii[1], Sung-Hae Kim[1], Keisuke Satou[1], Yasuo Ono[2] （1.The Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital,Shizuoka, Japan, 2.the Department of cardiology, Shizuoka General Hospital,Shizuoka, Japan）

10:25 AM - 11:55 AM

[III-S12-02] Team approach in ACHD -from the view point of cardiovascular surgeon-

○Masashi Kabasawa[1,2], Kozo Matsuo[1,2], Shigeru Tateno[2], Yasutaka Kawasoe[2], Yoshitomo Okajima[2], Fumie Takechi[2], Hiroko Morishima[2], Tomohiko Toyoda[2], Yoshiko Mizuno[2], Junko Enomoto[2], Koichiro Niwa[2] （1.Chiba Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Cardiovascular surgery, 2.Chiba Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Adult Congenital Heart Disease）

10:25 AM - 11:55 AM

[III-S12-03] Interprofessional Teamwork for Adult Congenital Heart Disease: The Anesthesiologist's Viewpoint.

○Makoto Sumie （Operating Rooms Kyushu University Hospital）

10:25 AM - 11:55 AM

[III-S12-04] Interdisciplinary approach to clinical problems of gynecology and obstetrics in women with heart disease

○Chizuko Kamiya （Perinatology and Gynecology Department, National Cerebral and Cardiovascular Center）

10:25 AM - 11:55 AM

[III-S12-05] Role of nursing on adult congenital heart disease care

○Keiko Sugibuchi[1], Chiharu Nakajima[1], Aoi Ikarashi[1], Naoto Kawamatsu[2], Terunobu Fukuda[2], Yasufumi Kijima[2], Yumi Shiina[2], Koichiro Niwa[2] （1.St Luke's International Hospital Nursing section, 2.St Luke's International Hospital Cardiology）

10:25 AM - 11:55 AM

[III-S12-06] Challenges of multidisciplinary care in adult congenital heart disease: The cardiologist's view

○Norihisa Toh, Teiji Akagi, Hiroshi Ito （Department of Cardiovascular Medicine, Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutical Sciences）

10:25 AM - 11:55 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:25 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:25 AM - 11:55 AM ROOM 1)

[III-S12-01] The team medical care in the ACHD field -the role of pediatric cardiologists

○Norie Mitsushita[1], Yasuhko Tanaka[1], Jun Yoshimoto[1], Masaki Nii[1], Sung-Hae Kim[1], Keisuke Satou[1], Yasuo Ono[2] （1.The Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital,Shizuoka, Japan, 2.the Department of cardiology, Shizuoka General Hospital,Shizuoka, Japan）

Keywords: 成人先天性心疾患, チーム医療, 患者教育

小児循環器科医は、胎児期から発達成長していくという特性をもつ小児と先天性心疾患についての知識と経験は豊富であるが、成人期に特有の加齢が及ぼす循環器系をはじめとする身体への影響や生活習慣病、悪性腫瘍や他の臓器不全合併例の知識と経験は乏しい。成人先天性心疾患(ACHD)患者が増加していくなかで、小児循環器科医が患者を診続けることは、患者が20代30代の若年までであれば可能かもしれない。しかし、心疾患の遺残病変が経年的に悪化し、かつ生活習慣病や悪性腫瘍、腎不全肝不全などを合併している壮年期以降の患者を小児科ベースの医者が診ることは患者にとってよいことではない。また、時間的にも乳児で診た患者の壮年期を同じ医師やチームが診続けることは不可能である。 我々小児循環器科医は、先天性心疾患をもつ患者の多くが小児期だけでなく生涯のフォローが必要という認識のもと、患者がよりよく長くより良い人生をおくることができるために、正確な診断、適切な時期の治療介入、術後の遺残病変の管理を行うことは当然であるが、患者自身が診療環境が変わってもドロップアウトせず自身の疾患とともに歩むためには患者教育をすることが必須であろう。 成人領域のチーム医療の中心は、 ACHD専門の循環器内科医がなるのが理想である。そのような循環器内科医が育ってきているとはいえ絶対数が少ない現状では、小児循環器科医が、患者を抱えるのでもなく、単なるコンサルタントになるのでもなく、チームの一員のコーディネーターとして関係各科部門間、患者と医療者間、次世代の医療者との間を橋渡しすることが必要だろう。当院では、患者教育目的に各部門を包括した成人移行外来を開設、また静岡県立総合病院循環器科と共同して ACHD外来を開設し診療を行っている。症例に応じて両院スタッフで検討を行い、心臓カテーテル検査や手術、出産等も各科と相談し行っている。現状報告もあわせて検討したい。

10:25 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:25 AM - 11:55 AM ROOM 1)

[III-S12-02] Team approach in ACHD -from the view point of cardiovascular surgeon-

○Masashi Kabasawa[1,2], Kozo Matsuo[1,2], Shigeru Tateno[2], Yasutaka Kawasoe[2], Yoshitomo Okajima[2], Fumie Takechi[2], Hiroko Morishima[2], Tomohiko Toyoda[2], Yoshiko Mizuno[2], Junko Enomoto[2], Koichiro Niwa[2] （1.Chiba Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Cardiovascular surgery, 2.Chiba Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Adult Congenital Heart Disease）

Keywords: ACHD, チーム医療, 外科

成人先天性心疾患(ACHD)患者は増加し続けているが、その診療において国内で十分な診療体制が未だ確立されず、各地の事情にあわせ独自の体制の構築途上にある。早期から ACHD診療に対しチームを構築して臨んでいた当院の経験を踏まえ、望ましい診療体制について心臓血管外科医の視点で考察する。患者のライフサイクルから考えると、小児科からの移行のための循環器内科のチームへの参加はもちろん、成人期特有の病態(妊娠出産や生活習慣病等を含む)に対応するため内科・産婦人科や、疾患や治療に対する精神的支援のため精神科・臨床心理士・看護師のチームへの参加が望ましい。また、チームの一員として心臓外科医が身につけるべき技術という視点から考えると、 Fallot四徴症や完全大血管転位症等における遠隔期の大動脈基部手術や、加齢に伴う動脈硬化による冠動脈バイパス術やステントグラフト内挿術等の症例もあり、成人心臓血管手術全般のトレーニングが不

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

可欠になっている。また、手術の多くは再手術であり、癒着剥離が不可欠である。剥離技術の向上のため、超音波メスや熱メス等のデバイスにも習熟する必要がある。さらに、側副血行路や遺残シャントなどの処理において、 coilや vascular plugを使用することもしばしばあり、カテーテル治療技術も必要である。近年では、これに加えて進行した心不全に対して補助人工心臓や心移植といった選択肢も考慮されるようになりつつある。今後はこれらについても十分な知識と経験が求められると思われる。これらを小児心臓外科医自身が修練するか、成人心臓外科医や血管外科医がチームの一員に加わることが望ましい。そう考えると、 ACHD患者の生涯にわたり十分対応できる心臓外科医は不足している。近隣や時には遠隔の施設との病院間連携が不可欠である。そして、それでも一施設で経験できる症例数は限られており、学会などが先導して症例をデータベース化することが求められる。

10:25 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:25 AM - 11:55 AM ROOM 1)

[III-S12-03] Interprofessional Teamwork for Adult Congenital Heart Disease: The Anesthesiologist's Viewpoint.

○Makoto Sumie （Operating Rooms Kyushu University Hospital）

Keywords: 成人先天性心疾患, チーム医療, 麻酔科

先天性心疾患（ CHD）は約１％の発症率で、２０１５年の出生数が約１００万人であることから、年間約１万人の CHD児が誕生していることになる。また CHD児の９０％以上が成人となり、２００７年には国内に４０万人以上の成人先天性心疾患（ ACHD）患者がいると言われている。 麻酔科領域においても近年 ACHDの臨床経験をまとめた報告や ACHDを対象とした後ろ向き研究が散見されるようになった。症例報告ではそれぞれの臨床状況に応じて適切な麻酔管理がなされ良好な転帰が得られているものの、 ACHDは術後死亡率に関する独立した危険因子であるとの報告がある。当施設においては２０１３年４月から２０１６年１２月までの期間、１０例のフォンタン術後と２５例のファロー根治術後の成人患者に対する手術を施行しており、それぞれ内６例は非心臓手術であった。また ACHDを有する妊婦に対して無痛分娩を施行しており、上記期間で９例の ACHD患者が無痛分娩を施行された。内訳はファロー四徴症術後が５例、完全大血管転位症術後が１例、大動脈縮窄症術後が１例、総肺静脈還流異常症術後が1例、修正大血管転位症が１例であり、いずれの症例も母児ともに周産期の経過は良好であった。 麻酔科医は ACHDに対する心臓手術のみならず、 ACHD患者の非心臓手術や周産期における帝王切開術の麻酔および無痛分娩などにおいて全身管理を提供する必要がある。今後増加することが予想される ACHD患者に対して、各診療科と連携を取りながら、安心して手術を受けられるような、また周産期を過ごすことができるような医療を提供していく必要がある。

10:25 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:25 AM - 11:55 AM ROOM 1)

[III-S12-04] Interdisciplinary approach to clinical problems of gynecology and obstetrics in women with heart disease

○Chizuko Kamiya （Perinatology and Gynecology Department, National Cerebral and Cardiovascular Center）

Keywords: 妊娠, カウンセリング, チーム医療

先天性心疾患をもつ女性の包括的チーム医療において、産婦人科は欠かすことのできない領域であるが、産婦人科以外を専門にする医師や他の医療従事者にとっては、不慣れな分野ともいえよう。思春期以降の女性特有の問題として、まず、月経があげられる。先天性心疾患を持つ女性の２割に、原発性・続発性無月経を認め、チア

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ノーゼ、手術回数や基礎心疾患の重症度がその危険因子であると知られている。月経発来に必要な女性ホルモンであるエストロゲンは、思春期における骨密度増加に密接に関与しており、この時期の無月経は、将来の骨粗鬆症につながる危険性を持つ。また、抗凝固療法や抗血小板療法による過多月経などの問題もあるが、月経にまつわる問題を思春期の女性から自発的に聴取することは難しい。外来主治医や専任看護師などの果たす役割が大きいと考える。妊娠・出産を通じて、循環動態はダイナミックに変化する。先天性心疾患をもつ多くの女性が安全に出産する一方、一部の病態においては、母児の生命も脅かすハイリスクなものとなるため、妊娠前に情報提供、カウンセリングを行う必要がある。先天性心疾患を持つ女性の妊娠リスク評価法としては、 WHOのリスク分類や、 ZAHARAスコア、運動耐容能検査などが有用である。妊娠を具体的に考えている女性に対しては、これらのリスク評価に加え、疾患ごとの妊娠予後報告、自施設での経験などを踏まえて、できるだけ具体的な内容のカウンセリングが好ましいと考える。妊娠を望まない女性に対しては、適切な避妊指導も欠かせない。ハイリスク女性が妊娠・出産する際には、産科、循環器科（小児・成人）、麻酔科、心臓外科、遺伝科など関連各科が密接に連携し、他職種とも協力しながら専門的医療を行う必要がある。普段から包括的チーム医療体制を築いておくことが望ましい。

10:25 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:25 AM - 11:55 AM ROOM 1)

[III-S12-05] Role of nursing on adult congenital heart disease care

○Keiko Sugibuchi[1], Chiharu Nakajima[1], Aoi Ikarashi[1], Naoto Kawamatsu[2], Terunobu Fukuda[2], Yasufumi Kijima[2], Yumi Shiina[2], Koichiro Niwa[2] (1.St Luke's International Hospital Nursing section, 2.St Luke's International Hospital Cardiology)

Keywords: 成人先天性心疾患, 看護師の役割, チーム医療

近年、先天性心疾患患者のライフステージの変化に合わせ、成人を専門とする診療科:循環器内科への移行が必要とされてきている。小児期早期から継続的医療を受けている患者・家族は、循環器内科医師と、今まで診療をしてもらっていた小児科医師との間に「関わりの方の違い」を感じ戸惑うことが少なくない。また、成人期は、親から自立し自分で生活を形成していく時期であり、診察時にも主体は患者自身となる。そのため患者自身が医師と話し合うこと、自分の疾患や生活の留意点を理解していることが必要である。当院循環器内科では、2011年4月より成人先天性心疾患患者を対象とした診療を開始した。患者の多くは、小児期から成人期に移行期の患者である。そして、当院には小児循環器疾患を専門にする診療科がないため、他院からの紹介受診が多数を占めている。そこで、2015年5月より、初診の先天性心疾患患者専用の問診票を作成し、疾患名・生活上の留意点・感染性心内膜炎の予防方法の理解・必要な社会資源の活用の現状について確認している。また、初回診察に同席し、その後看護師が、医師からの説明の理解度を確認し、必要時理解を深めるための補足説明を行っている。初診以降も、看護師との面接を必要と判断した場合には継続的な面接を行っている。先天性心疾患患者の小児期から成人期への移行期では、先天性心疾患患者が「自分の心臓とともに生きる。」といったことを大切にし、社会生活を築いていけるように看護を行うことが大切だと考える。それには、理学療法士、ソーシャルワーカー、心理療法士、助産師など関係職種と協働し、チームでアプローチすることが大切である。そして、看護師にはその協働をコーディネートする役割がある。まだまだ、活動半ばではあるものの、先天性心疾患を持つ患者が、「自分の心臓とともに生きる。」ことをサポートしていきたいと思う。

10:25 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:25 AM - 11:55 AM ROOM 1)

[III-S12-06] Challenges of multidisciplinary care in adult congenital heart disease: The cardiologist's view

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○Norihisa Toh, Teiji Akagi, Hiroshi Ito （Department of Cardiovascular Medicine, Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutical Sciences）
Keywords: 成人先天性心疾患, 循環器内科, 診療体制

チーム医療という言葉が医療業界で聞かれるようになり久しい。成人循環器内科領域では近年 Structural Heart Diseaseに対するカテーテルインターベンションが本格化されたのをきっかけにハートチームという言葉がよく用いられるようになり、チーム医療の重要性が再認識されている。本来チーム医療は医療の基本であり、複数科の医師、看護師、技師が協力し患者の治療に当たらなければならない。特に複雑な患者であればなおさらその重要性が増してくる。本シンポジウムのテーマである成人先天性心疾患(Adult Congenital Heart Disease, ACHD)は患者数が急増しており、その診療体制の構築が大きな問題となっている。成人期に到達しているので循環器内科が診療に当たるべきとも考えられるが、複雑な病態や長い罹病期間、診療移行等の問題もあり決して容易なことではない。そこで重要になってくるのがチーム医療である。北米や欧州の一部の施設では ACHDの増加を見越して数十年前より ACHDに特化した診療部門を設立している。このような部門では循環器内科出身の医師が部門長であることが多いが、小児循環器内科医、小児心臓血管外科医、麻酔科医、産科医、放射線科医、専門看護師等々を含めた大きなプログラムで診療にあたっている。本パートでは欧米のシステムについての報告も参考にしながら、本邦での ACHDチーム医療の今後について論考したい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Symposium

Symposium 13 (III-S13)

Chair:Hideaki Kado(福岡市立こども病院 心臓血管外科)
Chair:Satoshi Yasukochi(長野県立こども病院循環器小児科)
Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:00 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[III-S13-01] 人を育てるのは最も難しい－アメリカの取り組みから学ぶもの－

○佐野 俊二 （Division of Pediatric Cardiothoracic Surgery, University of California, San Francisco, USA）

8:30 AM - 10:00 AM

[III-S13-02] Is the training of cardiac surgeon different from rewarding fraud ?

○Takahisa Sakurai （Japan Community Health care Organization Chukyo Hospital）

8:30 AM - 10:00 AM

[III-S13-03] Training of the next-generation pediatric cardiac surgeon

○Toshikatsu Yagihara （Rinku General Medical Center, Cardiovascular Surgery）

8:30 AM - 10:00 AM

[III-S13-04] Education of Students and Residents in University Hospital with Pediatric Intensive Care Unit

○Yoichiro Hirata[1], Takahiro Shindo[1], Ryo Inuzuka[1], Yasutaka Hirata[2], Akira Oka[1] （1.The Department of Pediatrics, the University of Tokyo Hospital, Tokyo, Japan, 2.The Department of Cardiac Surgery, the University of Tokyo Hospital, Tokyo, Japan）

8:30 AM - 10:00 AM

[III-S13-05] What's needed to myself to skill up as a pediatric cardiologist.

○KUMIYO MATSUO （The Department of Pediatric Cardiology, Osaka Women's and Children's Hospital）

8:30 AM - 10:00 AM

[III-S13-06] Board Certified Pediatric Cardiologist

○Fukiko Ichida （Cardiovascular Center, University of Toyama）

8:30 AM - 10:00 AM

[III-S13-07] 次世代若手心臓血管外科医育成 project アンケート報告

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

8:30 AM - 10:00 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[III-S13-01] 人を育てるのは最も難しいーアメリカの取り組みから学ぶものー

○佐野 俊二 （Division of Pediatric Cardiothoracic Surgery, University of California, San Francisco, USA）

論文を書くことよりも、良いチームを作ることは難しい。人を育てるのはもっと難しい。
私の恩師メルボルン小児病院（ RCH） Mee先生の送別の言葉である。彼は辞めるまでに3人の世界を代表する小児心臓外科医を育てたいと言っていた。世界の英才が集まる RCHでどうして３人だけ？と思ったものである。辞める前に３人作ったと自慢された。ヨーロッパを代表するイギリス、バーミンガム小児病院の Brawn先生。テキサス小児病院の Fraser教授、そして私もその中に入っているらしい。私は６０歳前後になるまで人材育成を本当の意味で真剣に考えたことはなかったと思う。今、自分は何人の優秀な心臓外科医を育成したか？自問自答している。最後にもう1人優秀な小児心臓外科医を育てたい。それが UCSFで今でも現役を続けている理由でもある。
さて人材育成は日本だけでなく、アメリカでも深刻な問題である。心臓外科医のなり手が減少し、多くの施設の心臓外科研修医のポストは空いているのが現状である。特に小児心臓外科医の需要は少なく、希望する研修医も少ない。アメリカで小児心臓外科医になるには5－7年の一般外科、成人小児心臓を含む3年間の研修を終えたのち小児心臓外科をさらに学ばねばならない。そこで2007年よりアメリカ胸部外科学会ではボストン、フィラデルフィアやテキサスなどの各小児病院12の代表的施設での1年間の研修を義務づけた。連続する1年間に50例以上のノーウッドを含む症例の執刀をさせる事が施設に求められる。英才教育である。しかし10年を経て半数以上は職を得ることが出来ず、小児心臓外科から離れている。小児心臓外科は成績がはっきりしている分、成績の悪い施設は生き残れない。施設は自然淘汰され、研修医に手術をさせ合併症でもおこされると病院は多額の補償金を支払わねばならず、したがってスタッフがほとんどの手術をする。研修医には症例はなかなか回ってこない。いくら秀才といえども1－2年でノーウッド手術を最後まではさせてくれない。各施設は英才教育を受けた研修医が、手術ができないのを知っているので採用しない。

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

[III-S13-02] Is the training of cardiac surgeon different from rewarding fraud ?

○Takahisa Sakurai （Japan Community Health care Organization Chukyo Hospital）
Keywords: 心臓外科, トレーニング, 集約化

多くの施設で若手心臓外科医が足らないということが言われる一方で、多くの若手外科医は手術をさせてもらえないという。心臓外科医が足らない一方で、心臓外科医の一番の仕事である手術の仕事量は十分でないという矛盾。心臓手術をする医者が足らないわけでなく、心臓外科術後を見る医師の不足や、心臓外科に関わる雑用をこなす人材が不足していることが真実でないかと思われる。日本の心臓外科医のビジネスモデルは、少数の執刀機会を若手への励みとして、若手医師を勧誘し、若手医師に手術以外の術後管理等心臓外科関連の仕事を負担することにより、心臓外科が成り立っている。これは近年、街での見かけることもある「夢」と引き換えに若者の労働を搾取するやりがい搾取と言われる「フルーツ売りの若者」と本質的に何が違うのだろうか？ 現在、次世代の育成ということに最も欠けていることは、次世代に対する機会の提供、若い時期に相当数の執刀をする機会が欠けていることが問題ではなかろうか。現在 top surgeonと言われている外科医は30代もしくは40代前半から相当数の手術執刀を行っている。次世代の外科医で同じように30代もしくは40代前半で十分な執刀の機会がある外科医はほとんど国内においては見当たらないように思われる。 Technologyの進歩により dryラボや virtual simulationといった手段で多少の解決は期待できるが、持続可能な次世代の育成を行うには適切な施設の集約化、他職種との適切な仕事の分担なくしては適切な執刀数を若手提供することは極めて難しいのではなかろう

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

か。欧米ではもちろんの事、アジアの国々においての施設の集約化は行われている。心臓外科医個人に頼った育成の仕組みでなく、大きな枠組みで他職種との仕事の分担、施設の集約化が欠かせないと思われる。個人の努力に頼るのではなくシステムとしての改変が必要である。学会としてもできることはないのだろうか。

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

[III-S13-03] Training of the next-generation pediatric cardiac surgeon

○Toshikatsu Yagihara （Rinku General Medical Center, Cardiovascular Surgery）
Keywords: 小児心臓外科医, 育成, 多様性

先天性心疾患は後天性心疾患と比べて対象患者数は少ないものの、疾患の種類は多く、個々の疾患における形態および病態の variationが大きい。治療としては手術による形態改変が治療の要となり、適切な時期に多彩な術式の中から一期的、あるいは段階的な治療戦略を迅速に決定するための豊富な見識と判断力が必要となる。また、手術を行う上で不可欠な要素として、技量や決断力などの基本の獲得が重要であると共に、個々の形態や病態に合わせた創造性や柔軟性が必要になる特徴がある。さらに、術前・術中・術後管理から長期遠隔期に至るフォローアップまでの経過は極めて長く、小児循環器科医、麻酔科医、看護師、臨床工学技士、周産期科医など、多科、多職種との密な協働を実践する上で不可欠なコミュニケーションスキルなどの素質育成も重要となる。小児心臓外科医育成にはこのような多様性に対応すべく、幅広い見識の取得と共に、可及的に数多くの臨床経験が重要であり、国内外施設への見学・留学や共同カンファレンスなど、大学・地域の枠を超えた全日本的思考の育成プラン構築が望まれる。

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

[III-S13-04] Education of Students and Residents in University Hospital with Pediatric Intensive Care Unit

○Yoichiro Hirata[1], Takahiro Shindo[1], Ryo Inuzuka[1], Yasutaka Hirata[2], Akira Oka[1] （1.The Department of Pediatrics, the University of Tokyo Hospital, Tokyo, Japan, 2.The Department of Cardiac Surgery, the University of Tokyo Hospital, Tokyo, Japan）
Keywords: 学生, PICU, 初期研修医

小児循環器領域における次世代育成には、様々な側面がある。小児科医あるいは心臓外科医となり、先天性心疾患診療に携わるようになって以降の教育も非常に重要であることは論を俟たないが、それ以上に、まず小児疾患診療自体に興味を持つ医学生および初期研修医を数多く育成することが、小児循環器診療の裾野を広げる意味で重要であると考える。 当院は、全国的にも極めて珍しく、 PICU(Pediatric Intensive Care Unit) を有する国立大学病院であり、新生児期から成人期までの幅広い患者を対象としている。同時に、国内における３つの小児心臓移植認定施設のうちの１つであり、対象地域内のさまざまな病院から小児重症心不全患者を受け入れ、補助人工心臓の植え込みも行っている。さらに、東京都東部地域の4次救急患者受け入れ施設として、溺水・外傷・脳炎/脳症などの患者に対する集中治療も担っている。これら先天性心疾患、重症心不全、救命救急まで幅広い症例を経験できる施設として、当院は小児集中治療に興味のある学生・研修医に対してきわめて魅力ある施設であるといえる。 そこで我々は、学生および研修医指導担当者を決め、積極的にチーム内カンファランスに参加させるほか、朝夕の病棟回診時などに受け持ち患者のプレゼンテーションをさせている。また初期研修医を対象として、受け持ち患者の問題点と解決方法について深く考察した「初期研修医発表会」を月1回開催し、専門的で敬遠

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

されがちな先天性心疾患診療を、論文検索も含めて丁寧に指導できる工夫を行っている。これらはスタッフにとってかなりの負担になっている面もあるが、この努力によって小児循環器や小児集中治療分野を志す若者が徐々に増えている。今後は、臨床的側面だけではなく、基礎的研究の視点も織り交ぜた、さらなる多角的な教育の充実を目指している。

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

[III-S13-05] What's needed to myself to skill up as a pediatric cardiologist.

○KUMIYO MATSUO （The Department of Pediatric Cardiology, Osaka Women's and Children's Hospital）

Keywords: 育成, 短期留学, スペシャリスト

小児循環器領域は専門性が高く重症例の多い分野である。小児循環器医として成長するために必要な事を自分の経験をもとに考察した。先天性心疾患に興味を持ち、小児循環器科を専攻した。後期研修終了後３年間静岡県立こども病院で研修を行った。インターベンション/心エコー/胎児心エコー/不整脈/MRIなど各スペシャリストのもと、心疾患の基礎を学んだ。インターベンションに興味を持ち、経験を積むためにベトナムに3ヶ月間短期留学をした。3ヶ月間で150例以上のインターベンション症例を経験することができた。スペシャリストから集中的にインターベンションを学ぶ事で細かい手技が身につき、様々なトラブルシューティング方法も学び、自信もついた。その後地元の大阪母子医療センターで勤務している。今年度は AHA-JSPCCS交換留学で3ヶ月間 Children’s Healthcare of Atlantaに留学させて頂いた。エコー/MRI/カテーテル/移植など各分野に複数人のスペシャリストがいる事、規模の大きさ、手術時期の違い、病床の回転の速さ、レジデントへのレクチャーの充実度などに驚く事ばかりであった。複数人のスペシャリストがいる事で疑問を徹底的に議論し合える環境を羨ましく感じた。当たり前と思ってきた治療法への違ったアプローチ方法や文化の違いを体験し、視野が広がった。現在の日本では病院が集約化されていないために、各病院の医師数や症例数は少なく、スペシャリストは不在のことも多い。その中複雑な症例への対処法、手技を学ぶには経験と工夫、努力が必要である。日本小児循環器学会のAHA,AEPCとの交換留学は学会からの正式な交換留学であり、自分の経験や知識の習得には絶好の機会であった。一方で長期間病院を留守にするためには職場仲間や上司の理解が重要である。現時点ではそれが難しい施設も多いと感じ、若手医師が国内/国外留学をしやすい環境や学会の教育制度充実が期待される。

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

[III-S13-06] Board Certified Pediatric Cardiologist

○Fukiko Ichida （Cardiovascular Center, University of Toyama）

2017年4月現在、小児循環器専門医は478名となり、2008年に開始された小児循環器専門医制度は順調な経過と言える。2016年には、修練施設は41施設、修練施設群39が認定され、合計80の修練プログラムが進行中であり、各々修練目標（カリキュラム）に沿った指導が行われている。制度構築を検討した当初は、米国の専門医制度を参考にしたが、我が国独特の心臓検診に対応できる小児循環器専門医を養成する必要から、人口当たりの必要専門医数も500名と多く推定された。また、基幹となる施設において、重症心疾患の治療のための高度で専門的な知識と技術をトレーニングすることに加え、心臓検診に従事する循環器専門医を育成することも重要な任務であり、協力体制をとる修練施設群の構築を行った。現在進行している各施設におけるプログラムは十分に検討されているものではあるが、施設の規模の違いや得意な専門領域の違いから、次世代の小児循環器医を育てる上では、必ずしも満足のいくものではない。育成される世代の希望に沿い国内留学や海外留学を推進し、学会主導で

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

施設間の交流を盛んにするなどのシステム上の改良点は残されている。また、育成される側からの希望があれば、各施設において Boot Campなどの短期間のトレーニングを推進することも、効果的な育成方法の一つではないかと思われる。 H26年5月からは、専門医制度機構が再出発し、新整備指針運用細則が日本専門医機構 HP上に公表されている。サブスペシャルテイー領域は、関連基本領域学会(小児科）と検討委員会を構築し、専門医制度を策定し、プログラム制かカリキュラム制を選択することが可能である。小児循環器学会では、すでにプログラムとカリキュラム（修練目標）が稼働しており、新専門医制度の条件をほぼ満足している。この点では、他領域に比べ、小児循環器学を志す人材をより多くリクルートする条件は整っていると言える。

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

[III-S13-07] 次世代若手心臓血管外科医育成 project アンケート報告

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Educational Symposium

Educational Symposium (III-S14)

Chair:Yoshihide Mitani(三重大学小児科)
Chair:Kunio Ohta(金沢大学小児科)
Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 9:30 AM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[III-S14-01] Steps for Big Data Analysis in Cardiology: SS-MIX2 and SEAMAT

○Masaharu Nakayama[1,2] （1.Medical Informatics, Tohoku University Graduate School of Medicine, Japan, 2.Medical IT Center, Tohoku University Hospital）

8:30 AM - 9:30 AM

[III-S14-02] Recent Application of Information and Communication Technology on Cardiac Arrhythmia

○KATSUHITO FUJIU, ISSEI KOMURO （Department of Cardiovascular Medicine, the University of Tokyo）

8:30 AM - 9:30 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 9:30 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 9:30 AM ROOM 5)

[III-S14-01] Steps for Big Data Analysis in Cardiology: SS-MIX2 and SEAMAT

○Masaharu Nakayama[1,2] （1.Medical Informatics, Tohoku University Graduate School of Medicine, Japan, 2.Medical IT Center, Tohoku University Hospital）
Keywords: ビッグデータ, SSMIX2, SEAMAT

臨床研究の重要性から大規模な診療データの収集が望まれるが、病院情報システムからのデータ転記は容易でない。循環器領域のデータ収集においては、通常の患者基本情報や病名、処方、検体検査に加え、多岐にわたるモダリティからのデータも必要である。こういったデータの収集方法のステップおよび現状の課題について概説する。 病院情報システムはカルテベンダーにより様式が異なり、互換性は担保されていない。そのため、ベンダーに依存しないデータ保存形式として厚生労働省電子的診療情報交換推進事業による Standardized Structured Medical Information eXchange(SS-MIX)ストレージ形式が定められ、現在は version2（ SS-MIX2）が普及している。2016年度末で630施設に導入され、災害時用バックアップやデータ活用を目的とした多くの事業が行われている。 SS-MIX2ストレージは標準化ストレージと拡張ストレージとに分けられ、前者には標準化対応の進んだ病名や検査値、処方などのデータが格納される。一方、拡張ストレージにはそれ以外のデータが格納されるため、コード化やデータ形式の標準化が不十分であり、データの２次利用は困難な状況となっている。循環器分野においては、心電図、心臓超音波、心臓カテーテル検査などが患者の病態を評価する上で必須となるが、 SS-MIX2上では拡張ストレージに保存されるため、これらのデータを活用するために必要な標準項目名や形式などを決定する必要があった。そこで、日本循環器学会では2015年度に SS-MIX2拡張ストレージへデータを出力するための標準フォーマット Standard Export datA forMAT（ SEAMAT）を定めた。項目策定にあたっては関連学会の協力を得、多くの施設で共通する項目を中心に定めた。今後各企業より SEAMATに対応した製品が商用化されるが、過去データの活用やコスト対策のために csvファイルからの転換プログラムも検討し、多くの臨床データの回収を図っている。

8:30 AM - 9:30 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 9:30 AM ROOM 5)

[III-S14-02] Recent Application of Information and Communication Technology on Cardiac Arrhythmia

○KATSUHITO FUJIU, ISSEI KOMURO （Department of Cardiovascular Medicine, the University of Tokyo）
Keywords: 不整脈, ＩＣＴ, 遠隔モニタリング

不整脈分野においては、ペースメーカーなどの植込み型デバイスに遠隔モニタリング機能が搭載されていることから、通信技術を使った医療がすでに実践されている。この遠隔モニタリングの登場により、すべての種類の不整脈の早期発見につながり、さらに、この遠隔モニタリングに基づいた医療により、低心機能患者の生命予後の改善につながっている。一方で、問題点もないわけではない。 ICT技術により、デバイス内の情報が大量に病院に届けられるため、医療サイドがどのようにこの情報をハンドリングするかという問題が発生している。実際には、あまりに大量の情報であるため、遠隔モニタリング自体を導入しない、あるいは、導入していても十分にデータを活用できていないという現状が多く存在する。我々は継続可能な遠隔モニタリングの活用体制を当院で実践し、検討しており、その体制、利点、問題点を報告し、共有したい。さらに、デバイスが入っていない症例における不整脈の検出においても、 ICT技術を用いた新しい試みが広がってきている。植込み型心臓モニタ、長時間心電図などにより、徐脈や頻脈の早期発見が話題となっている。近年の新規不整脈検出デバイスについて最近の動向および我々が独自に行っているスマートフォンをベースとした新規不整脈への試みを合わせて報告したい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Panel Discussion

Panel Discussion 8 (III-PD8)

Chair:Kim Sung-Hae(静岡県立こども病院循環器科)
Chair:Hideshi Tomita(昭和大学横浜市北部病院循環器センター)
Sun. Jul 9, 2017 10:25 AM - 11:55 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[III-PD8-01] Catheter intervention for coronary artery fistula

○Takanari Fujii[1], Hideshi Tomita[1], Takeshi Sasaki[1], Yoshihito Hata[1], Suguru Tarui[1], Yoshinori Miyahara[1], Kozo Ishino[1], Takashi Soga[1] （1.Cardiovascular Center, Showa University NorthernYokohama Hospital, 2.Child Medical Center, Showa University NorthernYokohama Hospital）

10:25 AM - 11:55 AM

[III-PD8-02] The Technique of Transcoronary Cardiac Progenitor Cell Infusion in Children with Single Ventricle Physiology.

○Takahiro Eitoku[1], Shin-Ichi Ohtsuki[1], Kenji Baba[1], Maiko Kondou[1], Yoshihiko Kurita[1], Yuusuke Shigemitsu[1], Kenta Hirai[1], Shuuta Ishigami[2], Shingo Kasahara[2], Hidemasa Oh[3] （1.Department of Pediatric Cardiology,Okayama University Graduate School of Medicine,Density,and Pharmaceutical Science, 2.Department of Cardiovascular Surgery,Okayama University Graduate School of Medicine,Density,and Pharmaceutical Science, 3.Department of Regenerative Medicine,Center for Innovative Clinical Medicine,Okayama University Hospital.）

10:25 AM - 11:55 AM

[III-PD8-03] Transcatheter ASD closure guided by ICE

○Hisashi Sugiyama, Tetsuko Ishii （Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical UNiversity）

10:25 AM - 11:55 AM

[III-PD8-04] Trial of Closure of Large Patent Ductus Arteriosus with Severe Pulmonary Hypertension Using An Amplatzer Septal Occluder in An Adult Patient

○Masataka Ktano, Kazuto Fujimoto, Masanori Tsukada, Isao Shiraisi, Ken-Ichi Kurosaki （Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center）

10:25 AM - 11:55 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:25 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:25 AM - 11:55 AM ROOM 4)

[III-PD8-01] Catheter intervention for coronary artery fistula

○Takanari Fujii[1], Hideshi Tomita[1], Takeshi Sasaki[1], Yoshihito Hata[1], Suguru Tarui[1], Yoshinori Miyahara[1], Kozo Ishino[1], Takashi Soga[1] （1.Cardiovascular Center, Showa University NorthernYokohama Hospital, 2.Child Medical Center, Showa University NorthernYokohama Hospital）

Keywords: カテーテル治療, 冠動脈瘻, バスキュラープラグ

【はじめに】冠動脈瘻は冠動脈と体循環径の動静脈、肺動脈ないし心腔の間の交通である。多くは無症候性であるが、大きな瘻孔では経年的に拡大傾向となり、容量負荷や虚血が出現する。また、屈曲・瘤化した場合には破裂や側枝閉塞のリスクが生じる。治療の目標は正常冠動脈の血流を阻害せずに瘻を完全閉塞することであり、形態が適する場合にはカテーテル治療の適応となり、コイルや血管閉塞用デバイスが用いられる。【症例】5歳男児、体重18kg、身長109cm。診断は冠動脈瘻、心房中隔欠損。1カ月健診で体重増加不良、心雑音指摘され受診、上記診断となった。経過観察中に冠動脈瘻は拡大傾向となったが、発育は正常で自覚症状は認めていない。胸骨左縁上部で2/6度の連続性雑音を聴取、心胸郭比46%、心電図は不完全右脚ブロックで、経胸壁エコーでは軽度の右室拡大があり、6mm程度の心房中隔欠損を2カ所認めた。心筋シンチでは虚血所見を認めなかった。心臓カテーテル検査では、冠動脈瘻は左回旋枝から起始して右室に開口する遠位型で、近位の冠動脈は7mmに拡大し、冠動脈瘻は起始直後に屈曲、瘤化（最大径11mm）し右室に開口していた（開口部は4mm程度）。屈曲部の遠位で閉鎖試験を行い、心電図変化がないことを確認した。また、右冠動脈遠位と左回旋枝遠位にも小さな冠動脈瘻を認め、前述の冠動脈瘻の右室開口部付近に開口していた。肺体血流比は2であった。本症例に対して、心房中隔欠損に先行して冠動脈瘻のカテーテル治療を計画しており、結果を報告する予定である。

10:25 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:25 AM - 11:55 AM ROOM 4)

[III-PD8-02] The Technique of Transcoronary Cardiac Progenitor Cell Infusion in Children with Single Ventricle Physiology.

○Takahiro Eitoku[1], Shin-Ichi Ohtsuki[1], Kenji Baba[1], Maiko Kondou[1], Yoshihiko Kurita[1], Yuusuke Shigemitsu[1], Kenta Hirai[1], Shuuta Ishigami[2], Shingo Kasahara[2], Hidemasa Oh[3] （1.Department of Pediatric Cardiology,Okayama University Graduate School of Medicine,Density,and Pharmaceutical Science, 2.Department of Cardiovascular Surgery,Okayama University Graduate School of Medicine,Density,and Pharmaceutical Science, 3.Department of Regenerative Medicine,Center for Innovative Clinical Medicine,Okayama University Hospital.）

Keywords: Single ventricle, Transcoronary infusion, Regenerative therapy

【はじめに】当院では心機能回復を目的に2011年1月から自己心臓内幹細胞移植の臨床試験を行い、これまで41例の機能的単心室症小児に対し同手技を行った。臨床手技的には temporary occlusionバルーンにより血流遮断した冠動脈の遠位部から培養した心筋幹細胞(CDCs)を注入する点が最重要となる。【方法 自己心臓内幹細胞移植の実際】41例の月齢中央値は33ヶ月(±17ヶ月)、体重中央値は10.1kg(±3.0kg)、診断名は HLHS(variant含む)22例、 Asplenia/SV7例、 TA2例、 Polysplenia/SV2例、 DORV/hypo LV2例、 SLV2例、他4例であった。予め Glennまたは Fontan手術時に採取した右心房組織から CDCsを分離培養し、移植当日には培養液3ml中に3.0×105個/kgとなるよう調整する。冠動脈内またはその近傍で5F guiding catheterを固定し2.8F temporary occlusion balloon(KUDOS○ R)を冠動脈標的部位まで到達させ、約1分程度冠血流を遮断し CDCsを注入する。大血管と冠動脈走行に応じ、手技は大きく3パターンに分類され、第1は Norwood手術後にみられる細い native Aortaと単一冠動脈であり(24例59%)、第2は単心室肺動脈閉鎖などにみられる拡大した大動脈から左右冠動脈が別々に起始するケースであり(7例17%)、第3は Damus-Kaye-Stansel(DKS)手術後(10例24%)であ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

る。「15mmHg以上の血圧低下や20bpm以上の HR低下を認めた場合は緊急で balloon deflateを行う」という安全基準を設けたところ、手技中一過性 ST変化を39例、15mmHg以上の血圧低下を18例に、20以上の HR低下を5例に、一過性冠動脈攣縮を8例に認めたがいずれも手技中に改善した。当院で行った冠動脈バルーン閉鎖下自己心臓内幹細胞につき、ビデオを用い報告する。

10:25 AM - 11:55 AM（Sun. Jul 9, 2017 10:25 AM - 11:55 AM ROOM 4）

[III-PD8-03] Transcatheter ASD closure guided by ICE

○Hisashi Sugiyama, Tetsuko Ishii （Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical UNiversity）

Keywords: ICE, ASD, ASO

14歳女児 診断 心房中隔欠損現病歴：中学1年の心電図検診で右脚ブロックを指摘され精査、心房中隔欠損（ ASD）と診断された。経食道エコー（ TEE）では欠損孔は11×9mmの2次孔、全周に rimがあり、 Aortic rimが4mmである以外はすべて5mm以上の rimがあった。同側の大腿静脈に2本の8Frシース（1本は ICE用ロングシース）を留置し、右心カテーテルを施行した後、 AcuNaviをロングシースに挿入。長軸断面、短軸断面を観察した。 ICEによる ASDの計測は最大径11mmと TEE所見に一致していた。24mmのサイジングバルーンで計測したところ ICEで13mm、透視画像で12.3mmであった。デバイスは Amplatzer septal occluder 13mmを選択した。Conventionalな方法で留置を行い、留置は容易だった。留置後 Wiggleし脱落がないことを確認して detachした。術後経過は良好である。考察： ICEガイドの経カテーテル ASD閉鎖術は、術前に TEEを入念にすることにより施術時間を簡略、短縮することができる。透視によるバルーンサイジングや、場合により経胸壁心エコーを併用することで、安全な治療が可能である。発表では ICEによる操作手順を経時的に解説する予定である。

10:25 AM - 11:55 AM（Sun. Jul 9, 2017 10:25 AM - 11:55 AM ROOM 4）

[III-PD8-04] Trial of Closure of Large Patent Ductus Arteriosus with Severe Pulmonary Hypertension Using An Amplatzer Septal Occluder in An Adult Patient

○Masataka Ktano, Kazuto Fujimoto, Masanori Tsukada, Isao Shiraisi, Ken-Ichi Kurosaki （Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center）

Keywords: Amplatzer Septal Occluder, アイゼンメンジャー症候群, Amplatzer Duct Occluder

【背景】重度肺高血圧（ sev.PH）を伴う large PDA（ patent ductus arteriosus）の成人症例に対する閉鎖適応は確立されてない。また人工心肺を用いた外科的閉鎖は危険が高く， Amplatzer Duct Occluder（ ADO）を用いた閉鎖も脱落の危険が高いと報告されている。【症例】35歳，女性。34歳時に心電図異常を契機に， large PDA， sev.PH，左・右上肺静脈狭窄・閉塞と診断された。心臓カテーテル検査で，肺動脈/大動脈圧比（ Pp/Ps）は0.9から1.0の sev.PH，肺体血流比は1.75，肺血管抵抗は14 Um2であった。人工心肺を用いる必要がある外科治療は危険が高いと判断された。 Balloon occlusion testで Ps/Psは0.5未満へ低下したことから，全身麻酔を使用しないカテーテル閉鎖術を検討した。 PDAは Krichenko type Eで，最狭部は12mm，膨大部は34mmであった。最大径で16mm迄の ADOでは大動脈側への脱落の危険が高いと判断された。当院病院倫理委員会承認後に24mm ASOの留置を試みた。大腿静脈から大腿動脈への wire loopを作成することで10F sheathを下行大動脈まで難なく配達できた。 ASOの留置はスムースで，また wiggleで migrationはしなかった。しかし，moderate leakageがあり， Pp/Psは1.0から0.9までしか低下しなかった。６か月程度で leakageが減少し，Pp/Psが低下することを期待してデタッチした。 Pp/Psが低下した後に肺血管拡張薬を開始する予定である。【考

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

察】本症例に施行したカテーテル治療およびその後の経過から，成人 large PDAの閉鎖適応，閉鎖器具・方法，閉鎖後の内科的治療法に関して議論したい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Special Lecture

Special Lecture (I-MSS)

座長:鈴木 孝明(埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科)

Sun. Jul 9, 2017 7:30 AM - 8:30 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[III-MSS-V2] 人の思考特性と、それをカバーするためノンテクニカル　～ TeamSTEPPSを活用した安全推進策～

○海渡 健 （東京慈恵会医科大学附属病院医療安全管理部中央検査部）

7:30 AM - 8:30 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

7:30 AM - 8:30 AM (Sun. Jul 9, 2017 7:30 AM - 8:30 AM ROOM 4)

[III-MSS-V2] 人の思考特性と、それをカバーするためノンテクニカル　～TeamSTEPPSを活用した安全推進策～

○海渡 健 （東京慈恵会医科大学附属病院医療安全管理部中央検査部）

【抄録なし】

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Educational Seminar

Educational Seminar (III-EDS)

座長:鎌田 政博(広島市立広島市民病院循環器小児科)

座長:三谷 義英(三重大学 小児科)

Sun. Jul 9, 2017 3:10 PM - 6:10 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[III-EDS-01] A ここまで知っておきたい発生学
発生・形態形成の基礎

○白石 公 （国立循環器病研究センター小児循環器部）

3:10 PM - 6:10 PM

[III-EDS-02] A ここまで知っておきたい発生学
遺伝子解析の基礎

○上砂 光裕 （日本医科大学千葉北総病院小児科）

3:10 PM - 6:10 PM

[III-EDS-03] A ここまで知っておきたい発生学
左右軸の決定と内臓錯位症候群

○山岸 敬幸 （慶應義塾大学医学部小児科）

3:10 PM - 6:10 PM

[III-EDS-04] B ここまで知っておきたい心筋症
解剖から分子医学まで

○廣野 恵一 （富山大学小児科）

3:10 PM - 6:10 PM

[III-EDS-05] B ここまで知っておきたい心筋症
再生医療の展望

○小垣 滋豊 （大阪大学医学部小児科）

3:10 PM - 6:10 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

3:10 PM - 6:10 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:10 PM - 6:10 PM ROOM 1)

[III-EDS-01] A ここまで知っておきたい発生学
発生・形態形成の基礎

○白石 公 （国立循環器病研究センター小児循環器部）

【抄録なし】

3:10 PM - 6:10 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:10 PM - 6:10 PM ROOM 1)

[III-EDS-02] A ここまで知っておきたい発生学
遺伝子解析の基礎

○上砂 光裕 （日本医科大学千葉北総病院小児科）

【抄録なし】

3:10 PM - 6:10 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:10 PM - 6:10 PM ROOM 1)

[III-EDS-03] A ここまで知っておきたい発生学
左右軸の決定と内臓錯位症候群

○山岸 敬幸 （慶應義塾大学医学部小児科）

【抄録なし】

3:10 PM - 6:10 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:10 PM - 6:10 PM ROOM 1)

[III-EDS-04] B ここまで知っておきたい心筋症
解剖から分子医学まで

○廣野 恵一 （富山大学小児科）

【抄録なし】

3:10 PM - 6:10 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:10 PM - 6:10 PM ROOM 1)

[III-EDS-05] B ここまで知っておきたい心筋症
再生医療の展望

○小垣 滋豊 （大阪大学医学部小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【抄録なし】

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JSPCCS-TSPC Joint Symposium Contemporary ECMO in Children

JSPCCS-TSPC Joint Symposium Contemporary ECMO in Children (III-TJS)

Chair:Hajime Ichikawa(Pediatric Cardiovascular Surgery,National Cerebrand Cardiovascular Center, Japan)

Sun. Jul 9, 2017 7:30 AM - 8:20 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[III-TJS-01] Contemporary ECMO in Japan (Shizuoka experience)

○Masaki Osaki （Department of Cardiac Critical Care, Shizuoka, Japan）

7:30 AM - 8:20 AM

[III-TJS-02] Contemporary ECMO in Children

○Yih-Sharng Chen （Cardiovascular Surgery, National Taiwan University Hospital, Taiwan）

7:30 AM - 8:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

7:30 AM - 8:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 7:30 AM - 8:20 AM ROOM 3)

[III-TJS-01] Contemporary ECMO in Japan (Shizuoka experience)

○Masaki Osaki （Department of Cardiac Critical Care, Shizuoka, Japan）

Extracorporeal life support (ECLS) is an important device in the management of children with severe refractory cardiac and or respiratory failure. V-A ECMO is commonly used in a variety of settings to provide support for critically ill patients with cardiac disease, and the number of ECMO support after cardiac surgery has been increasing for the last 20 years. In Shizuoka Children' s Hospital, we have experienced more than 100 ECMO runs, and the recent data shows the successful weaning of ECMO is about 80% and hospital discharge is more than 60%. In my talk, I would like to share our cardiac ECMO experience and current issues, and to focus on ECMO support for the patients with single ventricle physiology. Another application of ECMO is an extracorporeal cardiopulmonary resuscitation(E-CPR). We introduce E-CPR protocol in 2007 and achieved survival rate more than 50%. Issues around E-CPR , neurological outcome, other organ failures will be discussed.

7:30 AM - 8:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 7:30 AM - 8:20 AM ROOM 3)

[III-TJS-02] Contemporary ECMO in Children

○Yih-Sharng Chen （Cardiovascular Surgery, National Taiwan University Hospital, Taiwan）

Extracorporeal life support (ECLS) is an important device in the management of children with severe refractory cardiac and or pulmonary failure. Although intra-aortic balloon pump is applicable for the adolescent and larger children, it rarely to be applied in infant or neonate. Two forms of ECLS are available for neonates and children: extracorporeal membrane oxygenation (ECMO) and ventricular assist device (VAD). Both these techniques have their own advantages and disadvantages.
Even though exciting progress is developed in VADs for long-term mechanical support in children, ECMO remains the mainstay of mechanical circulatory support with complex anatomy. ECMO is commonly used in a variety of settings to for critically ill patients with cardiac disease. When the decision is made, a strict selection of patients and timing of intervention should be performed, therefore it could avoid the increase in mortality and morbidity of these patients. However, ECMO usually is applied " mergently" rather than " urgently".
With the increase in familiarity with ECMO, new indications have been added, such as extracorporeal cardiopulmonary resuscitation (ECPR). The promising outcomes advocate more centers organizing the special team to keep the high-standard care. Reasonable survival rates have been achieved in recent publication.
Contraindications to ECLS have reduced in the last 5 years and many centers support patients with functionally univentricular circulations. Improved results have been recently achieved in this complex subset of patient.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

CHSS

CHSS (III-CHSS)

CHSS Session

Chair:TBA(TBA)

Sun. Jul 9, 2017 10:50 AM - 11:50 AM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[III-CHSS-01] The World Database for Pediatric and Congenital Heart Surgery

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

10:50 AM - 11:50 AM

[III-CHSS-02] Congenital Section of Japan Cardiovascular Surgery Database

○Yasutaka Hirata[1], Shinichi Takamoto[2] （1. Department of Cardiac Surgery, University of Tokyo, Japan, 2. Mitsui Memorial Hospital, Japan）

10:50 AM - 11:50 AM

[III-CHSS-03] *Current surgical outcomes of congenital heart surgery for patients with Down syndrome : Scientific report using JCCVSD*

○Takaya Hoashi （Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan/ The Japan Cardiovascular Surgery Database Organization）

10:50 AM - 11:50 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:50 AM - 11:50 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:50 AM - 11:50 AM ROOM 5)

[III-CHSS-01] The World Database for Pediatric and Congenital Heart Surgery

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

Keywords: Outcomes, Congenital Heart Surgery, Databases

The World Database for Pediatric and Congenital heart Surgery was developed and implemented in order to satisfy the mission of the World Society for Pediatric and Congenital Heart Surgery to "*promote the highest quality of comprehensive cardiac care to all patients with congenital heart disease across the globe.* The database began to accept submissions on January 1st of this year. This presentation will describe the history of the establishment of the database by the database committee, the mechanism by which data is submitted by member institutions, and the information that centers will receive in the form of annual data reports. We will also provide a update on current enrollment and the analysis of current data.

10:50 AM - 11:50 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:50 AM - 11:50 AM ROOM 5)

[III-CHSS-02] Congenital Section of Japan Cardiovascular Surgery Database

○Yasutaka Hirata[1], Shinichi Takamoto[2] (1. Department of Cardiac Surgery, University of Tokyo, Japan, 2. Mitsui Memorial Hospital, Japan)

Congenital Section of Japan Cardiovascular Surgery Database (JCVSD) began registration in 2008. Since then, the number of participating institutions have increased to 120, almost covering all the institutions in the whole country, and the number of newly registered registrations is about 10,000 per year. Based on the accumulated data, we created a reliable risk model for congenital heart surgery in Japan and started to offer web-based performance index of each institution based on risk calculation and predicted mortality rate. In 2011, the Japanese Board of Cardiovascular Surgery started to use the JCVSD data for board certification, which improved the quality of the first paperless and web-based board certification review. We are in the process of creating better risk models and further contribute to the quality of congenital cardiovascular surgery in Japan.

10:50 AM - 11:50 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:50 AM - 11:50 AM ROOM 5)

[III-CHSS-03] *Current surgical outcomes of congenital heart surgery for patients with Down syndrome : Scientific report using JCCVSD*

○Takaya Hoashi (Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan/ The Japan Cardiovascular Surgery Database Organization)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Background: Current surgical outcomes of congenital heart surgery for patients with Down syndrome is unclear.
Methods: Of 29087 registered operations between 2008 and 2012 in the Japan Congenital Cardiovascular Surgery Database (JCCVSD), 2651 were carried out for patients with Down syndrome (9%). Of those, 5 major biventricular repair procedures: ventricular septal defect repair (n= 752), atrioventricular septal defect repair (n= 452), patent ductus arteriosus closure (n= 184), atrial septal defect repair (n= 167), tetralogy of Fallot (TOF) repair (n= 108), as well as 2 major single ventricular palliations: bidirectional Glenn (n= 21) and Fontan operation (n= 25) were selected and their outcomes were compared.
Results: The 90-day and in-hospital mortalities of all 5 major biventricular repair procedures were similarly low in patients with Down syndrome compared to patients without Down syndrome. On the other hand, mortality after Fontan operation in patients with Down syndrome was significantly higher than in patients without Down syndrome (2.7% vs 12.0%, p= 0.005), nevertheless all patients with Down syndrome showed preoperative pulmonary vascular resistance (PVR) of less than 4 WU/m^2.
Conclusions: Although intensive management for pulmonary hypertension was essential, the analysis of JCCVSD revealed that favorable early prognostic outcomes after 5 major biventricular procedures in patients with Down syndrome. Mortality after Fontan operation was still high, but seemed improving.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 自律神経・神経体液因子・心肺機能

Free Paper Oral 40 (III-OR40)

Chair:Takashi Higaki(Department of Regional Pediatrics and Perinatology Ehime University Graduate School of Medicine)

Sun. Jul 9, 2017 9:30 AM - 10:20 AM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[III-OR40-01] ACE阻害薬投与でアルギニンバソプレシンの非浸透圧性分泌が生じる

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

9:30 AM - 10:20 AM

[III-OR40-02] 静脈キャパシタンス介入療法による Fontan患者の運動時中心静脈圧上昇への影響

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

9:30 AM - 10:20 AM

[III-OR40-03] 神経性やせ症における運動時心拍応答不良：体重回復期の運動時心拍応答不良は不十分な回復を示唆する

○吉田 祐[1,2], 山岸 敬幸[1,2], 徳村 光昭[2,3] （1.慶應義塾大学 医学部 小児科, 2.慶應義塾大学 医学部 スポーツ医学総合センター, 3.慶應義塾大学 保健管理センター）

9:30 AM - 10:20 AM

[III-OR40-04] 起立性調節障害例の起立時血行動態

○堀口 泰典 （国際医療福祉大学 熱海病院 小児科）

9:30 AM - 10:20 AM

[III-OR40-05] 起立性調節障害における自律神経機能異常―心拍変動指標（時間および周波数領域解析）による解析―

○高橋 一浩 （木澤記念病院 小児科）

9:30 AM - 10:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

9:30 AM - 10:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 9:30 AM - 10:20 AM ROOM 5)

[III-OR40-01] ACE阻害薬投与でアルギニンバソプレシンの非浸透圧性分泌が生じる

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

Keywords: アルギニンバソプレシン, ACE阻害薬, 非浸透圧性分泌

【背景】 ACE阻害薬(ACEI)は心不全の治療で重要な薬であるが、注意すべき副作用の1つとしてアルギニンバソプレシン(AVP)の非浸透圧性分泌の報告がある。そして、 AVP非浸透圧性分泌は抗利尿ホルモン分泌異常症(SIADH)を生じうる。【目的】 ACEI投与時の AVP分泌について検討すること。【方法】当院で2015年1月から2016年11月の間に ACEIが開始された小児心疾患患者32名の中で、 ACEI開始前の AVPが血漿浸透圧(pOsm)から推定される値であった10名を対象とした。 ACEI投与後の AVPが pOsmから推定される値よりも高値の場合を AVP非浸透圧性分泌と定義した。また、 pOsm ＜280 mOsm/kg H2O, 血清ナトリウム(sNa) ＜135 mEq/L, 尿浸透圧 ＞100 mOsm/kg H2O, 尿 Na ＞20 mEq/Lで AVPが測定感度以上検出される場合を SIADHと診断した。【結果】年齢は4.0± 5.3歳、投与された ACEIはシラザプリルが7名、エナラプリルが3名であった。 ACEI投与前後で、 pOsmは284.4 ± 7.1から283.5 ± 7.3 mOsm/kg H2O(p=0.81)、 sNaは138.1 ± 3.8から137.6 ± 2.9 mEq/L(p=0.78)、 AVPは2.0 ± 1.2から2.6 ± 2.2 pg/mL(p=0.38)。 AVP非浸透圧性分泌を呈したのは4名(40.0%)で、1名は症状を伴わなかったが SIADHと診断された。【結論】 ACEI投与後、約半数で AVPの非浸透圧性分泌を呈し、1名は SIADHの診断基準を満たした。 ACEIにより AVPの非浸透圧性分泌が生じることが示唆された。

9:30 AM - 10:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 9:30 AM - 10:20 AM ROOM 5)

[III-OR40-02] 静脈キャパシタンス介入療法による Fontan患者の運動時中心静脈圧上昇への影響

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

Keywords: Fontan, 運動, CVP

【背景】右心をバイパスする Fontan循環は、運動にともない中心静脈圧（ CVP）が著明に上昇する。静脈 Capacitance（ Cv）は、安静時 CVPのみならず、この運動時の CVP上昇に重要な役割を演じている。【目的】 Cvの増大を標的にした積極的動静脈拡張療法（ Super Fontan Strategy）の導入が、 Fontan患者の運動時 CVP上昇を抑制するという仮説を検証した。【方法】 Fontan患者12人のトレッドミル運動負荷（ TM）中の血行動態変化（ CVP、血圧、酸素飽和度、心拍数、心係数）を Super Fontan Strategy（ニトロール、貼付もしくは内服、0.8-2.5mg/Kg、エナラプリルを0.1-0.2mg/Kg、その他必要に応じ肺血管拡張薬）介入前後（12か月）で比較した。また Cvは、インドシアニングリーンによる循環血液量を末梢駆血圧から算出した平均循環充満圧で除して直接算出比較した。【結果】介入前後における最高運動 Stageは変わらなかったが、運動に伴う HR上昇、血圧上昇、 CVP上昇はともに介入後有意に低下した（148±18 vs. 140±15, 148±26 vs. 140±19 mmHg, 19.2± 2.6 vs. 15.3±2.0mmHg, p＜0.05）。 Cv`は介入後に有意に増加し（ p ＜0.01）治療効果を裏付けるとともに、運動時最大 CVP上昇は Cvと有意な負の相関を示した（ p ＜0.05）。【考察】 Fontan術後慢性期の合併症の主因である CVPを、安静時のみならず動的変動も抑制する Super Fontan Strategyは、遠隔期合併症の改善につながる可能性のある重要な内科管理と思われ、前方視的検証に値すると考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

9:30 AM - 10:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 9:30 AM - 10:20 AM ROOM 5)

[III-OR40-03] 神経性やせ症における運動時心拍応答不良：体重回復期の運動時心拍応答不良は不十分な回復を示唆する

○吉田 祐[1,2], 山岸 敬幸[1,2], 徳村 光昭[2,3] （1.慶應義塾大学 医学部 小児科, 2.慶應義塾大学 医学部 スポーツ医学総合センター, 3.慶應義塾大学 保健管理センター）

Keywords: 神経性やせ症, 心拍応答不良, 心肺運動負荷試験

【背景】神経性やせ症の体重減少期にみられる安静時徐脈は、早期診断の重要な指標であり体重回復とともに改善する。しかしながら、体重回復期に安静時徐脈は改善したものの、運動負荷試験において運動時心拍応答不良（運動強度の増加に対する心拍数増加の度合いが少ない）を認める例が一部に存在する。体重回復期に心肺運動負荷試験を実施した神経性やせ症について、運動時心拍応答不良と他の指標との関係を検討した。【対象と方法】神経性やせ症と診断された女児93人（13〜20歳、中央値15歳）を対象とした。治療開始後の体重回復期に、運動耐容能評価を目的として自転車エルゴメーターによる心肺漸増運動負荷試験を実施した。自覚的最大負荷時の最高心拍数＜160回／分を心拍応答不良（ CI）群（ n＝8）、最高心拍数≧160回／分を対照群（ n＝85）とし、その他の指標や月経の状況について比較検討した。【結果】 CI群は対照群に比べて、最高酸素摂取量に差はなかったが、Δ酸素摂取量／Δ心拍数比（0.31±0.12 vs. 0.26±0.06）は有意（ p＜0.05）に大きく、運動時1回心拍出量の代償的増加が示唆された。一方で、 CI群の負荷前心拍数（77±14 vs. 93±16回／分）、検査時体重／発症前体重比（91±19 vs. 106±17%）は有意に少なく、無月経（原発性＋続発性）を認める症例の割合（62.5 vs. 55.3%）が有意に高かった【結語】神経性やせ症において、体重回復期に安静時徐脈は改善していても運動時心拍応答不良がみられる場合は、不十分な回復が示唆されるため、学校生活管理では慎重な対応が必要である。

9:30 AM - 10:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 9:30 AM - 10:20 AM ROOM 5)

[III-OR40-04] 起立性調節障害例の起立時血行動態

○堀口 泰典 （国際医療福祉大学 熱海病院 小児科）

Keywords: 起立性調節障害, 心機能, 冠血流

（背景）起立性調節障害（ OD）では起立時に静脈環流が減少し血圧・脈圧低下、心拍上昇などをきたす。しかし、起立時の心臓のパフォーマンスについては不明な点も多い。（目的） ODの起立時の心血行動態を検討し報告する。（方法） OD6例を対象とし、心電図モニター下に安静仰臥位と起立時に心エコー図を行い以下の項目を検討した。(1)血圧・脈圧・心拍数の変化、(2)左室拡張末期容積・一回心拍出量・左室駆出率・心係数、(3) 左右冠動脈血流速度、単位心筋重量当たりの冠動脈血流速度。（結果）それぞれの変化。(1)収縮期血圧・脈圧・心拍数：109.70+-7.84⇒90.83+-17.83・49.67+-8.50⇒27.67+-9.58・70.67+-16.54(2)LVEDV：92.88+-16.96⇒32.30+-7.65・ SV:61.33+-10.42⇒20.52+-5.46・ LVEF：66.53+-7.86%⇒63.80+-12.68%、CI：3.36+-0.57⇒1.65+-0.49 (3) LAD flow： 19.70+-4.20⇒13.32+-3.10cm/sec（心筋重量補正0.2556+-0.0626⇒0.1705+-0.0331cm/sec/g）、 seg4 flow：21.10+-5.08⇒13.07+-1.69cm/sec（心筋重量補正0.2783+-0.0921⇒0.1722+-0.0422cm/sec/g）（考案）起立による前負荷の減少から LVEDVは安静仰臥位時の35.5%に減少。心拍数が増加しても CIは49.5%に低下した。心室中隔は奇異な壁運動となった。一方、冠血流はLADで67.7%に seg 4で64.6%に減少したことは頻拍による心仕事量の増加と重なって、冠血流不足の状態が生じ、虚血性心筋障害の発生するリスクが高い循環動態であると思われた。（結論）１） ODでは起立に伴い CIは仰臥位の約50%に減少する。２）この変化は前負荷が35.5%減少することが原因で心拍数増加で代償しても CIを維持できない。３）冠血流が減少し心拍が増加することは起立により相対的な心筋虚血が生じている可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

9:30 AM - 10:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 9:30 AM - 10:20 AM ROOM 5)

[III-OR40-05] 起立性調節障害における自律神経機能異常―心拍変動指標（時間および周波数領域解析）による解析―

○高橋 一浩 （木澤記念病院 小児科）

Keywords: 起立性調節障害, 心拍変動, 日内変動

背景：起立性調節障害（ OD)患者は自律神経機能異常を認める。その特徴を日内変動に注目して検討することで、思春期に起立不耐（ OI）を生じる疾患の鑑別に使えないか。対象：当院で過去２年間にホルター心電図検査（ Holter）を施行した小児80名（年齢が10-15歳）。 OIを認め OD診断患者を OD群（ N＝30）、 OIを認めその原因となる疾患を認め OD以外の確定診断した患者（不整脈除外）を non-OD群（ N=15）、及び、学校検診での不整脈精査患者（期外収縮、 OIなし）をコントロール群（ C群、 N＝35）とした。方法： Holterから得られた心拍変動指標を後方視的に各群間で比較し、特に、睡眠中と覚醒中の各指標とその比率（睡眠/覚醒時比：Circadian index、 CI）に注目した。自律神経機能パラメーターは、平均心拍数 mHR以外に、交感神経活性指標： SDANN、 LF/HF、及び、副交感神経活性指標： RR50,% RR50、 rMSSD、 HFを用いた。結果：各群間で、性差（ C群で女性が少ない、 p=0.02）以外、年齢、睡眠時間、就寝時間、心胸郭比に差はない。心拍数は OD群が優位に高い。交感神経活性指標に関しては、 LF/HFは差がないが時間領域解析では OD群の覚醒時の指標が低かった。副交感神経活性指標は、覚醒時指標が OD群において有意に低下、従って、 CIが OD群で有意に高値を示した（ OD群 vs non-OD群、 C群）。%RR50;3.98±2.19 vs 1.54±0.54、1.85±0.74 (p＜0.0001);RMSSD, 2.06±0.65 vs 1.35±0.38、1.42±0.29 (p＜0.0001);HF, 4.03±2.51 vs 1.59±0.69、1.85±0.74 (p＜0.0001)。結語： OD患者は日中の副交感神経機能低下があることが明らかになった。 Circadian indexを用いることにより、自律神経機能の発達による影響を受けずに ODの背景にある自律神経機能異常が判断できる可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | カテーテル治療

Free Paper Oral 41 (III-OR41)

Chair:Kenji Baba(Department of Pediatric Cardiology, Interventional Radiology Center, Okayama University Hospital)

Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[III-OR41-01] 経皮的肺動脈弁置換術施行適応と考えられる Rastelli術後の右室流出路狭窄・肺動脈弁閉鎖不全症例の検討~経皮的肺動脈弁置換早期導入に向けて~

○藤本 一途[1], 北野 正尚[1], 宮崎 文[1], 大内 秀雄[1], 津田 悦子[1], 白石 公[1], 島田 勝利[2], 帆足 孝也[2], 鍵崎 康治[2], 市川 肇[2] （1.国立循環器病研究センター小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター）

8:30 AM - 9:20 AM

[III-OR41-02] Melody valve導入に向けた当院における Rastelli手術症例の予備調査

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

8:30 AM - 9:20 AM

[III-OR41-03] Contegraを用いた Rastelli手術後の問題点 末梢性肺動脈狭窄とステントの有用性

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

8:30 AM - 9:20 AM

[III-OR41-04] 両側肺動脈絞扼術に対する経皮的肺動脈絞扼部拡大術が形態・血行動態に及ぼす影響

○藤本 一途[1], 北野 正尚[1], 塚田 正範[1], 三宅 啓[1], 坂口 平馬[1], 黒嵜 健一[1], 白石 公[1], 島田 勝利[2], 帆足 孝也[2], 鍵崎 康治[2], 市川 肇[2] （1.国立循環器病研究センター小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター小児心臓血管外科）

8:30 AM - 9:20 AM

[III-OR41-05] 先天性心疾患に対するカテーテル治療デバイスの導入促進にむけて私たちができること

○富田 英[1], 小林 俊樹[2], 大月 審一[2], 矢崎 諭[2], 金 成海[2], 杉山 央[2], 須田 憲治[2] （1.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 2.日本Pediatric Interventional Cardiology学会）

8:30 AM - 9:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 9:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6)

[III-OR41-01] 経皮的肺動脈弁置換術施行適応と考えられる Rastelli術後の右室流出路狭窄・肺動脈弁閉鎖不全症例の検討~経皮的肺動脈弁置換早期導入に向けて~

○藤本 一途[1], 北野 正尚[1], 宮崎 文[1], 大内 秀雄[1], 津田 悦子[1], 白石 公[1], 島田 勝利[2], 帆足 孝也[2], 鍵崎 康治[2], 市川 肇[2]
（1.国立循環器病研究センター小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター）
Keywords: 右室流出路再建術, 肺動脈弁閉鎖不全, 経皮的肺動脈弁置換術

【背景】経皮的肺動脈弁置換(TPVI) の Melody^{R}は2010年に FDAの承認を得て手術リスクの高い症例においても良好な成績を上げているが、本邦では未承認かつ適応患者数も不明なため治験の目処も立っていない。【目的】TPVIの適応と想定される Rastelli術後右室流出路狭窄(RVOTS)・肺動脈弁閉鎖不全(PR)の患者背景・患者数を明らかにする。【方法】当センターで生体弁付き導管の使用を除外した Rastelli術後415例の内カテーテル検査を施行し現在体重30Kg以上の RVOTSもしくは中等度以上の PR患者116例に対して手術記録・カテーテルデータから FDAの HDE承認に準じた TPVI適応(A.心室容積適応： RVEDVI＞150ml/m2又は RVEDV/LVEDV＞1.7、 B.心室圧適応： RV-PA圧較差35mmHg以上、 C.形態的適応： RVOT径が14mmより大きいか使用 conduit径16mm以上かつ RVOT径22mm未満)の有無を検討し、想定される TPVI適応患者数・デバイス径を算出する。【結果】 TPVI適応の Aかつ Cまたは Bかつ Cを満たす群は49例(42%、 Rastelli全体の12%)で RVOT径は前後径16.3±3.7、横径18.9±3.5mm (中央値±標準偏差)であり、右室流出路再々建術施行は29例(全体の7%)であった。使用された conduitの素材数(TPVI適応/全体)は牛心膜35/169、ゴアテックス8/105、馬心膜3/30、自己心膜3/44であった。 RVOT前後径・横径のより大きい径が14-20mmを16mmデバイス、16-22mm未満を18mmデバイスとした場合16mmデバイス29例(59%)、18mmデバイス39例(80%)であった。【結語】 TPVI導入は外科的介入困難な多くの Rastelli術後 RVOTS・ PR患者に恩恵をもたらすと予想される。

8:30 AM - 9:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6)

[III-OR41-02] Melody valve導入に向けた当院における Rastelli手術症例の予備調査

○谷口 宏太, 杉山 央, 清水 美妃子, 篠原 徳子, 富松 宏文, 石井 徹子, 稲井 慶, 朴 仁三 （東京女子医科大学病院 循環器小児科）
Keywords: Rastelli手術, Melody valve, 長期成績

【背景】 Rastelli手術施行後の成人症例の増加に伴い、海外では経カテーテル肺動脈弁:Melody valveが急速に普及しているが, 本邦ではまだ導入に至っていない。【目的】当院での Rastelli手術症例を検討し、需要を明確にすること。【方法】1970年から2016年までに、当院にて Rastelli手術を施行した全690例について、その対象疾患・手術方法・年代・材質・導管径について、後方視的に検討した。【結果】対象疾患は TOF PA 214例(うち MAPCA 89例)、 DORV 41例、 TAC 56例、 d-TGA 96例、 l-TGA(l-DORVを含む) 104例(Double switch 70例、 conventional Rastelli 34例)、大動脈弁疾患(Ross施行例) 68例、その他11例であった。 C群(導管の使用・全周性流出路形成)が459例、 R群(REV・前面のみの流出路形成)が201例であった。 C群の導管の材質/症例数/平均導管径をおよそ年代順に列記すると、1970-75年 自家製ブタ肺動脈弁/30例(6.5%)/18.7mm、1976-82年 Hancock 57例(12.4%)/21.6mm、1983-2005年 Xenomedica 189例(41%)/20.1mm、1992-2009年 自己心膜 130例(28.3%)/25.0mm、2002-16年 ePTFE 24例(5.2%)/17.9mm、その他25例であった。【考察】 Xenomedicaによる導管形成を行った群が30代、自己心膜による群が20代を迎えてきており、今後治療介入を要する例の増加が予想される。平均導管径は両群とも20mm以上保たれ、 Melody valveの留置が可能と思われる症

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

例が多い。【結論】当院における Rastelli術後症例の検討により、今後の Melody valveの需要が明らかとなり、認可が待たれる。 Rastelli手術時の導管・弁の材質、径による遠隔期成績、再介入を要する時期の検討は今後の課題である。

8:30 AM - 9:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6)

[III-OR41-03] Contegraを用いた Rastelli手術後の問題点 末梢性肺動脈狭窄とステントの有用性

○佐藤 一寿[1], 加藤 昭生[1], 稲垣 佳典[1], 北川 陽介[1], 咲間 裕之[1], 小野 晋[1], 金 基成[1], 柳 貞光[1], 太田 教隆[2], 麻生 俊英[2], 上田 英明[1] (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)
Keywords: Rastelli手術, 末梢性肺動脈狭窄, ステント

(背景)右室流出路再建(RVOTR)の人工導管として Contegraが承認され、使用経験が蓄積されてきている。欧米では homograftに比べ有意に再手術介入が遅れるなど有用性が示されている一方、術後の肺動脈弁逆流(PR)、末梢性肺動脈狭窄(PPS)が問題になることもある。（方法）2014年4月から2016年12月までの間に当院で Contegraを用いて RVOTRを行った10例のうち、術後評価を行った8例を診療録を用いて後方視的に検討し、問題点を検討した。（結果）疾患は PA/VSD 5名、 PA/VSD,MAPCA 2名、総動脈幹症1名で、男児6名、女児2名。22q11.2微細欠失症候群が3名にみられた。手術時年齢5ヶ月〜2歳5ヶ月（中央値10ヶ月）、手術時体重は5.4kg〜12kg(中央値 6.4kg)であった。術後 PRは1度4名、2度4名、 PPSは5名(62.5%)に認め、3名はバルーン血管形成術（ BAP）が無効であった。うち2名は特に内科的加療への反応に乏しく、ステント留置を行うことで右室圧の改善を認めた。 PPSのなかった1名は術前が等圧の re-RVOTR、1名は palliative RVOTR後の導管変更であった。（症例） PA/VSD,MAPCAの男児。月齢3に central shunt、月齢4及び7に shunt狭窄に対し BAP、1歳3ヶ月に MAPCAの UF、1歳7ヶ月に MAPCA塞栓を経て、2歳2ヶ月、6.4kgで Contegra16mmを用いた Rastelli手術を施行。術後両側 PPSによる右心不全を生じ、内科的加療に難渋。術後56日に左 PPSに対し BAPを施行したが無効で、術後67日に同部位にステント留置を施行。右室/左室圧比は1.1から0.8に改善し、心不全症状も改善した。（考察） Contegraを用いた Rastelli手術は人工導管と肺動脈の口径差、グルタルアルデヒド処理の影響で PPSを生じることが報告されているが、加えて低年齢、低体重での手術は胸郭の前後径の影響で吻合部の肺動脈が形態変化し、血管径自体の問題よりも更に大きな圧較差を生じる可能性がある。ステント留置はこの形態の改善に効果的で再手術に比較し侵襲も少なく、有効な治療法と考えた。

8:30 AM - 9:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6)

[III-OR41-04] 両側肺動脈絞扼術に対する経皮的肺動脈絞扼部拡大術が形態・血行動態に及ぼす影響

○藤本 一途[1], 北野 正尚[1], 塚田 正範[1], 三宅 啓[1], 坂口 平馬[1], 黒嵜 健一[1], 白石 公[1], 島田 勝利[2], 帆足 孝也[2], 鍵崎 康治[2], 市川 肇[2] (1.国立循環器病研究センター小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター小児心臓血管外科)
Keywords: 肺動脈絞扼術, カテーテル治療, 左心低形成症候群

【背景】 Norwood手術のリスクが高い左心低形成症候群(HS群)や動脈管依存性の borderline LV(BV群)に対して両側肺動脈絞扼術(PAB)後、それぞれ低酸素改善と左室容積増大を目的として経皮的肺動脈絞扼部拡大術(PTBD)が追加されるが、形態・血行動態への影響は明らかでない。【目的】両群における PTBD前後での形態・血行動態の変化を明らかにする。【方法】2012年12月から2016年10月までに当センターで PTBDを施行した HS群6例、BV群4例を対象に SpO2、 Qp/Qs、房室弁逆流、肺動脈絞扼部径、心室容積の変化を検討する。【結果】

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

PTBDは両群とも2±1回(中央値±標準偏差、以下同じ)施行され1、2、3回目での使用バルーン径・ PABからPTBDまでの間隔・平均肺動脈絞扼部径は3±0.5、3.3±0.4、4±0.4mmと49±49、86±49、202±49日と1.6±0.3、1.8±0.2、2.2±0.4mmであり平均肺動脈絞扼部径は前後で $p<0.05$と有意差を認めた。 HS群における上肢の SpO2は79±4.0→84±4.8、80±2.1→90±3.0、72→78%と上昇し、 BV群における Qp/Qs・%LVEDVは0.7±0.1→1.9±0.9、0.5±0.2→0.6±0.2、1.0±0.5→1.6±0.5と75±14、81±20、100±22%で共に増加した。 HS群中5/6例に対して311±164日で次期手術施行(Norwood+BDG3例、 Norwood2例)し BV群中2/4例において2心室修復(待機中1例)に到達。両群とも合併症・房室弁逆流の増加・呼吸状態の悪化は認めなかった。【結語】PTBDは安全に施行可能で、 HS群においてチアノーゼの改善・次期手術待機期間の延長が期待できる。 BV群における左室容積増加・2心室修復への到達率向上が期待できる可能性がある。

8:30 AM - 9:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 6)

[III-OR41-05] 先天性心疾患に対するカテーテル治療デバイスの導入促進にむけて私たちができること

○富田 英[1], 小林 俊樹[2], 大月 審一[2], 矢崎 諭[2], 金 成海[2], 杉山 央[2], 須田 憲治[2] （1.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, 2.日本Pediatric Interventional Cardiology学会）

Keywords: 先天性心疾患, カテーテル治療, 医師主導治験

【目的】先天性心疾患に対するカテーテル治療デバイスの導入促進に向けてアカデミア側ができることを検討すること。【対象と方法】導入済みの Radiofrequency(RF)ワイヤ、活動中のステント、経皮的肺動脈弁を対象として、導入に至る経緯、導入に向けての活動状況を検討した。【結果】1.RFワイヤ; 厚生労働省（厚労省）による医療ニーズの高い医療機器等の早期導入に関する要望事業（早期導入要望事業）開始をうけ、2011年、未承認医療機器等の早期導入要望書を提出。医療ニーズの高い医療機器等の早期導入に関する検討部会（部会）の検討を受け企業が承認申請。厚労省による新医療機器使用要件等基準策定事業により日本小児循環器学会が適正使用に関する報告書を作成。2014年3月27日に薬機承認されたが保険償還はされていない。2.ステント; 2010年、早期導入要望事業に適応外医療機器として要望したが、国内治験が必要と判断された。マーケット規模から企業から国内治験は困難とされた。2012年、米国で COAST trialが開始されたのを受け、国内において CPステントを対象機器とした医師主導治験を企画しワーキンググループ設立。日本医師会 治験促進センターに対し治験推進研究事業に参加申請。2013年より医師主導治験が進行中。3.経皮的肺動脈弁; 2010年1月、米国における HDE承認をうけ、企業と交渉を開始。2011年、早期導入要望事業に要望したが、国内治験を求められる可能性が高いこと、日本のマーケット規模では国内治験は困難との企業の判断で進展せず。2015年1月、米国における PMA承認をうけて、 PMDAとの相談を再開。【考察】治験が不要なデバイスでは行政と企業への積極的なアプローチにより、突破口が開ける可能性がある。企業の意欲が低いデバイスを国内に導入するのは極めて困難な状況にあるが、アカデミア側が動かなければ何も変わらない。治験が必要なデバイスでは、医師主導治験が解決策となる可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | カテーテル治療

Free Paper Oral 42 (III-OR42)

Chair:Satoshi Yazaki(Pediatric cardiology, Sakakibara Heart Institute)

Sun. Jul 9, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[III-OR42-01] Hybrid stage 1における動脈管 self-expandable stent留置の利点

○葭葉 茂樹[1], 小林 俊樹[1], 戸田 紘一[1], 小柳 嵩幸[1], 小島 拓朗[1], 住友 直方[1], 鈴木 孝明[2], 枡岡 歩[2], 保土田 健太郎[2], 細田 隆介[2], 加藤木 利行[2] （1.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓外科）

9:20 AM - 10:10 AM

[III-OR42-02] 体肺動脈シャント術後の狭窄および閉塞に対するカテーテル治療の効果に関する検討

○喜瀬 広亮[1], 河野 洋介[1], 戸田 孝子[1], 須長 祐人[1], 吉沢 雅史[1], 小泉 敬一[1], 鈴木 章司[2], 杉田 完爾[1], 星合 美奈子[1] （1.山梨大学 小児科, 2.山梨大学 第二外科）

9:20 AM - 10:10 AM

[III-OR42-03] 位相差 MRI流量分析による Fontan手術候補患者に対する大動脈肺動脈側副血行コイル塞栓術の治療効果判定

○大木 寛生[1], 高砂 聡志[1], 山田 浩之[1], 住友 直文[1], 宮田 功一[1], 福島 直哉[1], 永峯 宏樹[1], 三浦 大[1], 澁谷 和彦[1], 寺田 正次[2], 西村 玄[3] （1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 3.東京都立小児総合医療センター 放射線科）

9:20 AM - 10:10 AM

[III-OR42-04] Fontan術前後から遠隔期における体肺動脈側副血管（ APCA）の推移

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

9:20 AM - 10:10 AM

[III-OR42-05] 心臓カテーテル検査後の出血性合併症リスクと患児と付添者への負担の検討―早期抑制解除群と翌朝抑制解除群の比較―

○岡本 愛美[1], 柳川 眞規子[1], 野口 薫[1], 田川 絵梨菜[1], 鈴木 直子[1], 鈴木 啓之[2], 武内 崇[2], 渋田 昌一[2], 末永 智浩[2], 垣本 信幸[2], 田村 直子[1] （1.和歌山県立医科大学附属病院 小児医療センター, 2.和歌山県立医科大学 小児科）

9:20 AM - 10:10 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

9:20 AM - 10:10 AM (Sun. Jul 9, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6)

[III-OR42-01] Hybrid stage 1における動脈管 self-expandable stent留置の利点

○葭葉 茂樹[1], 小林 俊樹[1], 戸田 紘一[1], 小柳 嵩幸[1], 小島 拓朗[1], 住友 直方[1], 鈴木 孝明[2], 枡岡 歩[2], 保土田 健太郎[2], 細田 隆介[2], 加藤木 利行[2] （1.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓外科）

Keywords: Hybrid, Self-expandable stent, PDA

【背景】体循環を動脈管（ PDA）に依存する HLHSまたは HLHS variantに対し，当院では first palliationとして両側肺動脈絞扼術（ PABs）， PDA stent留置を行ってきた．【目的】 Hybridで留置した PDA self-expandable stent (S-stent)， balloon-expandable stent (B-stent) を後方視的に検討，利点を考察．【対象】 Hybrid stage1を行った HLHSもしくは HLHS variant 25例．大動脈閉鎖 (AA) 7例，大動脈狭窄 (AS) 18例．【PDA stent】（ Stent選択） Stent径： Hybrid中の造影で PDA最大径+0-2mm． Stent長： PDA組織をカバーしつつ stent jailを最小限におさえる．強い狭窄のある PDAに対しては B-stentを選択． S-stent：5例（ Wallstent RP；5例）． B-stent：20例（ Express LD；17例， Express SD；1例， Palmatz Genesis；1例， Omnilink Elite；1例）【結果 -Hybrid手技-】 B-stentの位置決めは容易．留置の際 balloon shoulderをシースから出すための調節要． Balloon拡張時に下行大動脈側に migrationのリスクあり． S-stentの位置決めは慣れが必要だが（下行大動脈側から releaseするため遠位部の位置調節を行いながら留置），留置中血行動態に与える影響なし．【結果 -合併症-】 B-stent群で術中 migration 1例，大動脈解離 1例． S-stent群に合併症なし．【結果 -Stent再拡張-】 B-stent群：術中再拡張3例， Inter-stage再拡張9例 (45%)． S-stent群： Inter-stage再拡張2例 (25%)．【結果 -Stage 2中の stent除去-】23例で問題なく除去 (92%)．大動脈再建に人工血管使用1例 (B-stent群)， stent残した修復術1例 (S-stent群)．【考察】 S-stent留置の利点：より flexibleで合併症が少ない．留置中に血流の影響がなく migrationがない．軽い狭窄は拡張できる．問題点：日本で使用できる Open-cellタイプ， Stent長18mm未満のものがない．留置手技に経験が必要．【結語】 PDAに対する S-stent留置の利点は多く，合併症を抑えるため適応拡大する方針である．

9:20 AM - 10:10 AM (Sun. Jul 9, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6)

[III-OR42-02] 体肺動脈シャント術後の狭窄および閉塞に対するカテーテル治療の効果に関する検討

○喜瀬 広亮[1], 河野 洋介[1], 戸田 孝子[1], 須長 祐人[1], 吉沢 雅史[1], 小泉 敬一[1], 鈴木 章司[2], 杉田 完爾[1], 星合 美奈子[1] （1.山梨大学 小児科, 2.山梨大学 第二外科）

Keywords: 体肺動脈シャント, 閉塞, カテーテル治療

【背景】体肺動脈 shunt術後の狭窄および閉塞は重篤な低酸素血症を来たし、肺血流が shuntのみに依存する疾患では致命的となる。 shunt狭窄および閉塞の解除を目的とした経皮的バルーン血管形成術(POBA)、 stent留置術(PS)、血栓吸引療法(TA)、血栓溶解療法(TT)等のカテーテル治療の有効性が報告されているが、治療効果については明かではない。【目的】体肺動脈 shunt狭窄および閉塞に対するカテーテル治療の効果を検証すること。【方法】2003年4月から2016年12月に当院で体肺動脈 shunt(modified Blalock-Taussig shunt, central shunt)を施行した32症例46件を対象として、 shunt狭窄および閉塞を起こした症例の特徴とカテーテル治療の効果を検討した。【結果】酸素飽和度の低下を伴う shunt狭窄は46件中14件(30%)に認めた。狭窄例の shunt施行時期は生後61日で、 shunt径は4.0mmであった(中央値)。治療介入は全例で行われ、 POBA 21件、 PS 2件（延べ数）で手技に伴う合併症は認めなかった。狭窄例の78%で狭窄の改善あるいは酸素飽和度の上昇がみられたが、効果は一時的で53%で再介入を要した。完全閉塞は46件中8件(17%)に認めた。 shunt施行時期は生後

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

36日、使用された shunt径は3.0mm、手術から shunt閉塞までの期間は27日であった（中央値）。完全閉塞に対しては8件中6件にカテーテルによる治療介入（ TT 4件、 TA 3件、 PS 1件）(延べ数)が行われたが、開存が維持出来たのは1例のみであった。治療の合併症として1例に TT後に心タンポナーデを認めた。手技に伴う死亡はなかった。【結論】体肺動脈 shuntの狭窄に対するカテーテル治療では、 PSでは長期の狭窄解除が図れる可能性があるが、 POBAは効果が一時的であることが多い。完全閉塞例に対してはカテーテル治療は効果が乏しく、外科的介入を考慮の上で治療方針を決定すべきと考えられる。

9:20 AM - 10:10 AM (Sun. Jul 9, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6)

[III-OR42-03] 位相差 MRI流量分析による Fontan手術候補患者に対する大動脈肺動脈側副血行コイル塞栓術の治療効果判定

○大木 寛生[1], 高砂 聡志[1], 山田 浩之[1], 住友 直文[1], 宮田 功一[1], 福島 直哉[1], 永峯 宏樹[1], 三浦 大[1], 澁谷 和彦[1], 寺田 正次[2], 西村 玄[3] （1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 3.東京都立小児総合医療センター 放射線科）

Keywords: 大動脈肺動脈側副血行, コイル塞栓術, MRI

【背景】 Fontan手術候補患者の大動脈肺動脈側副血行(APC)に対するコイル塞栓術(CE)の治療効果に関して見解は定まっていない.
【目的】 Glenn術後(CE前)と Fontan術後(CE後)に位相差 MRI流量分析による APC定量を行い CEの治療効果判定を行う.
【方法】対象は2009～2016年に Glenn術後(CE前)と Fontan術後(CE後)に MRIによる APC定量を行った25症例50セッション. APCは直接法(肺静脈合計-肺動脈合計)と間接法(上行大動脈-体静脈合計)の平均で算出し CE前後で比較した. 左右鎖骨下動脈，胸腹部大動脈選択造影で肺動静脈への流入が描出され2Frマイクロカテーテルで到達可能な1.5mm以上の APCに対して15個以内の離脱制御型コイルで CEを行った. Fontan循環破綻回避のための肺血管拡張薬(平均肺動脈圧15mmHg以上)または在宅酸素療法(酸素飽和度 Glenn術後70%以下，開窓 Fontan術後90%以下)による補助有群11例と補助無群14例で比較し CEの目標値設定を試みた.
【結果】 CE前後で APC 1.72 ± 0.73 → 1.13 ± 0.79 l/min/m^2(Wilcoxon検定, p=0.011)と有意に減少. 補助有群/補助無群で CE前 APC 1.59 ± 0.91 / 1.81 ± 0.56 l/min/m^2, CE後 APC 1.72 ± 0.73 / 0.68 ± 0.47 l/min/m^2. CE前後で APCは補助有群で有意な減少を認めなかったが補助無群で有意に減少(Wilcoxon検定, p=0.657，0.001). CE前 APCで補助有群と補助無群に有意差なかったが CE後 APCで補助有群が有意に高値(Mann-Whitney検定, p=0.467，0.001). 補助有無を区別する CE後 APCの cutoff値は1.05 l/min/m^2(ROC曲線，感度0.818，特異度0.786, AUC 0.883±0.067，95%CI 0.752-1.014, p=0.001).
【結語】 Fontan手術候補患者には無視できない APCが存在し CE前後の変化を位相差 MRI流量分析で追跡可能であった. Fontan術後(CE後)APCを1 l/min/m^2以下に制御できれば良好な Fontan循環が期待できたが，肺血管拡張薬または在宅酸素療法による補助有群では APC遺残または再増加を認めた.

9:20 AM - 10:10 AM (Sun. Jul 9, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6)

[III-OR42-04] Fontan術前後から遠隔期における体肺動脈側副血管（APCA）の推移

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Keywords: 体肺動脈側副血管, コイル塞栓術, Fontan手術

【背景】単心室疾患群では、 APCAにより Fontan術後に容量負荷や CVP上昇を来し、胸腔ドレナージ期間の延長等に繋がるため、術前にコイル塞栓を行うことが多い。当院では主に内胸動脈からの APCAで肺静脈まで造影されるものを対象に塞栓を行っているが、どこまで塞栓するかは術後の APCAの推移も考慮する必要があると思われる。【目的】 Fontan術前後から遠隔期の APCA flowを比較し、その経過を明らかにすること。【対象と方法】2009年-2015年に Fontan手術を行った163人を対象とした。 APCAのシャント量を、造影所見から0点：APCA flowなし、1点： APCA flowが認められるが肺静脈は造影されない、2点： APCAから肺静脈が造影される、の3段階に点数化し、左右内胸動脈、左右鎖骨下動脈、下行大動脈の5か所の scoreの総和（0点-10点）を算出、術前後で比較した。【結果】対象の Fontan手術時の平均年齢は3.17歳、原疾患は HLHS：33例、右室型単心室58例、左室型単心室：72例で、 fenestrationを作成したのは1例のみであった。術前にコイル塞栓を施行したのは103例、塞栓なしが60例で、術後6か月の時点で APCA scoreが不変または減少した症例が92.6%を占めた。scoreの平均はコイル施行群で術前：6.07±1.53→術後6か月:4.47±1.82点、コイル未施行群で4.32±1.69点→3.58±1.74点と推移し、術後の CVPは10.62±2.15 vs 10.70±2.01mmHgと有意差を認めなかった。術後5年以上経過して心カテを行った症例が31例あり、全例 APCA scoreは術後6か月時に比し減少していた（平均4.41±2.01→1.45±1.17点）。 MRIで APCAを定量的に評価できた30例のうち、24例は術後 flowが減少しており、同様の傾向であった。【結論】 Fontan術後は、術前のコイル塞栓の有無に関わらず APCAが減少する傾向にあり、遠隔期も同様であった。コイル塞栓は術後の APCA増加を予防するよりも、術後急性期を安全に乗り切ることを目標とし、多少の flow残存は許容してよいと考える。

9:20 AM - 10:10 AM (Sun. Jul 9, 2017 9:20 AM - 10:10 AM ROOM 6)

[III-OR42-05] 心臓カテーテル検査後の出血性合併症リスクと患児と付添者への負担の検討―早期抑制解除群と翌朝抑制解除群の比較―

○岡本 愛美[1], 柳川 眞規子[1], 野口 薫[1], 田川 絵梨菜[1], 鈴木 直子[1], 鈴木 啓之[2], 武内 崇[2], 渋田 昌一[2], 末永 智浩[2], 垣本 信幸[2], 田村 直子[1] （1.和歌山県立医科大学附属病院 小児医療センター, 2.和歌山県立医科大学 小児科）

Keywords: 早期群, 出血性合併症, 付添者の負担

【背景・目的】 A病院小児医療センターでは、心臓カテーテル検査(以下、心カテ)後の出血性合併症予防のため、心カテ終了後から翌朝まで砂嚢とバスタオルで穿刺側下肢抑制を行っている。しかし、同一体位での安静を強制されることで児が不機嫌となり安静確保が困難で、本人だけでなく付添者の負担は大きい。本研究は、出血性合併症の増加なく早期抑制解除が可能かを明らかにすることを目的とした。【対象・方法】本研究は A大学倫理委員会の承認を得ている。対象は、研究の同意を得た15歳以下の心カテを受けた児と付添者17名(抗血小板・抗凝固薬内服者を除く)。方法：年齢によって1歳未満、1歳から就学前、学童期の3グループに分けた。調査期間：平成28年6月～11月。各年齢グループ毎に心カテ終了後4時間に抑制を解除する群(早期群)と従来通り朝まで抑制する群(翌朝群)とに無作為に振り分け、出血性合併症(出血・内出血)の有無、下肢の循環状態や児の様子を調査した。付添者には不安や負担の程度、睡眠・食事状況について7段階評価の無記名の自記式質問調査を行った。【結果・考察】早期群10名、翌朝群7名で、年齢グループでは1歳未満4名、1歳～就学前9名、学童期4名であった。穿刺部の出血は両群ともに0%、内出血班は早期群10%、翌朝群0%であった。末梢冷感ありは両群ともに0%であった。両群間で合併症の出現に統計的有意差はなかった。質問紙の有効回答率は94%で、付添者の7段階評価でのアンケート結果を比較すると、何れの項目も統計的有意差はなかった。しかし、長時間抑制が児に苦痛を与えている訴えが多く記載され、早期に抑制解除することで児や付添者の負担の軽減に繋がると考えられた。【結論】症例数はまだ十分ではないが、出血性合併症の増加を招くことなく早期解除が可能であり、本人や付添者の負担の軽減が行えることが示唆された。さらに検討を継続したい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 電気生理学・不整脈

Free Paper Oral 43 (III-OR43)

Chair:Hitoshi Horigome(Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, University of Tsukuba)
Sun. Jul 9, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[III-OR43-01] 先天性完全房室ブロックの疫学調査

○住友 直文[1], 三浦 大[1], 澁谷 和彦[1], 横川 直人[2] （1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.東京都立多摩総合医療センター リウマチ膠原病科）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-OR43-02] 母体自己抗体関連先天性房室ブロックと拡張型心筋症発症についての検討

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

10:15 AM - 11:05 AM

[III-OR43-03] 乳児期以降に発見された器質的心疾患を伴わない完全房室ブロック症例の臨床的検討

○豊田 直樹, 稲熊 洸太郎, 石原 温子, 鶏内 伸二, 坂崎 尚徳 （兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器科）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-OR43-04] 小児における房室結節領域の刺激伝導速度の検討

○武野 亨, 中村 好秀, 上嶋 和史, 竹村 司 （近畿大学 医学部 小児科）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-OR43-05] 基礎疾患のない Wenckebach型2度房室ブロックに及ぼす自律神経の影響

○高橋 努, 小山 裕太郎 （済生会宇都宮病院 小児科）

10:15 AM - 11:05 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:15 AM - 11:05 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6)

[III-OR43-01] 先天性完全房室ブロックの疫学調査

○住友 直文[1], 三浦 大[1], 澁谷 和彦[1], 横川 直人[2] （1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.東京都立多摩総合医療センター リウマチ膠原病科）

Keywords: 完全房室ブロック, SSA, ペースメーカー

【背景】先天性完全房室ブロック (以下 cCAVB) は, 約7-8割がペースメーカー (PMI) を必要とし, 約1-2割が死亡する重篤な疾患である. 本邦での疫学については不明な点が多い.
【目的】本邦の cCAVBの疫学調査を行う.
【方法】本学会所属の184施設にアンケート調査を行い, 2006年1月から2016年12月に発症した cCAVB症例数, 原因, 生存, PMI有無等につき集計を行った.
【結果】106施設より回答があり, 64施設が cCAVB症例を有していた (1〜14例/施設). 11年間で cCAVB総数 194例, うち抗 SSA抗体関連 (SSA) は103例 (53.0 %), 器質的心疾患 (CHD) 合併の cCAVBは 31例 (15.9 %), 不明が60例 (30.9 %) であった. 生存は168例 (SSA 91, CHD 19), 生後死亡は20例 (SSA 8, CHD 10), 子宮内死亡は 6例 (SSA 4, CHD 2) であった. CHD群は SSA群に比べて生後死亡率が有意に高かった (SSA 7.7 %, CHD 32.2 %, $p<0.001$). PMI率に差はなかった (SSA 77.6 %, CHD 83.8 %). SSA群の4例では前児で心ループスを認めた.
【考察】本調査では cCAVBは約17例/年の症例を確認することができたが, 実際の発症はさらに多いと考えられる. 原因としては抗 SSA抗体関連が最多であった. 生後死亡率は, SSA群より CHD群で高率であった. 本パイロット調査をもとに, これから 抗 SSA抗体関連 cCAVBの臨床研究・予防治療を目的とした稀少疾患レジストリを立ち上げる予定である (文科省科研費：平成28年〜32年度).

10:15 AM - 11:05 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6)

[III-OR43-02] 母体自己抗体関連先天性房室ブロックと拡張型心筋症発症についての検討

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

Keywords: 先天性房室ブロック, 拡張型心筋症, ペースメーカー

【背景】母体自己抗体関連の先天性房室ブロック（ CAVB）は致死的な経過をたどる疾患だったが、ペースメーカーやカテコラミン投与により大幅に生存率が改善した。ただし、その中でも一定の割合で拡張型心筋症に至る例が見られる。【目的】拡張型心筋症や死亡に至る症例の臨床的特徴を明らかにする。【方法】1996年から2016年までに当院で出生した、複雑心奇形を伴わない母体自己抗体関連 CAVB患児16例を対象とし、治療と経過について後方視的に検討した。【結果】全て胎児診断例で、在胎25±3.6週に徐脈を指摘された。胎児診断後、16例中7例でリトドリン、1例でプレドニゾロンを母体投与された。在胎35.5±2.2週、2708±517gで出生した。16例中13例が完全房室ブロックで、3例が2度房室ブロックだった。出生後イソプレテレノールを含むカテコラミン投与を行ったのは、完全房室ブロック13例中10例、2度房室ブロック3例中1例だった。残りの症例は心不全徴候を認めなかったため投与されなかった。16例中9例がペースメーカーを留置された。9例中6例は生後24時間以内に一時ペースメーカーが留置され、後日永久ペースメーカーに入れ替えた。残る3例は心不全進行のため生後320±198日でペースメーカーが留置された。16例中3例が拡張型心筋症を発症したが、全例発症前にペースメーカーが留置されていた。1例が生後7ヶ月で発症し、3才で心不全により死亡した。病理解剖で心内膜線維弾性症を認め、房室結節と His束に石灰化と線維化を認めた。1例は9才で発症し CD36欠損が原因と判明した。1例は1才2ヶ月で発症し、利尿剤と ACE阻害薬により、軽度心拡大は残るものの収縮能は保たれている。【考察】拡張型心筋症を発症した症例は全て、胎児期リトドリン投与、生後ペースメーカー留置、利尿剤、 ACE阻害薬投与を

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

されたが、発症は予防できなかった。拡張型心筋症発症には、徐脈や容量負荷以外の要因が関与している可能性がある。

10:15 AM - 11:05 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6)

[III-OR43-03] 乳児期以降に発見された器質的心疾患を伴わない完全房室ブロック症例の臨床的検討

○豊田 直樹, 稲熊 洸太郎, 石原 温子, 鵜内 伸二, 坂崎 尚徳 （兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器科）
Keywords: 完全房室ブロック, 小児, 臨床像

【背景】胎児期に気づかれる完全房室ブロック（ CAVB）症例は一般に重症であり、生後早期にペースメーカー治療を要することが多い。一方、小児期に発見される器質的心疾患のない CAVB症例のまとまった報告は少なく、臨床経過や中長期的予後はよく分かっていない。【目的】乳児期以降に発見された CAVB症例の臨床像を明らかにすること。【対象】1994年から2016年までに当院を受診し経過観察中の乳児期以降に発見された CAVB6例。【方法】診断時年齢、診断契機、追跡期間、主な所見、経過中の症状、治療の有無を診療録から後方視的に検討した。【結果】診断時年齢4か月-12歳（中央値3歳）。診断契機は学校検診3例、乳幼児健診2例、感染症罹患で医療機関受診1例。追跡期間8か月-22年7か月（中央値5年）。運動負荷検査をし得た4例で心室拍数の増加不良を認めた。母体抗 SS-A抗体は調べた３例で陰性。経過中の症状は立ちくらみ１例、易疲労感1例、発育遅延・易感染性1例、経時的 BNP上昇2例であった。ペースメーカー植え込みは2例で行われ、初診時からの期間は３か月と１年９か月、その適応理由は易疲労感・経時的 BNP上昇、発育遅延・易感染性であった。【結語】乳児期に発見される CAVB症例では発症時期の推定が困難であるが、先天性と背景が重なっている可能性がある。中期的に症状の進行がなければペースメーカー回避の可能性は高いと思われるが、長期の注意深い経過観察が必要である。

10:15 AM - 11:05 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6)

[III-OR43-04] 小児における房室結節領域の刺激伝導速度の検討

○武野 亨, 中村 好秀, 上嶋 和史, 竹村 司 （近畿大学 医学部 小児科）
Keywords: 房室結節, 伝導速度, transitional cells

【目的】近年 optical mapping法の発達により、房室結節領域の伝導について新たな知見が得られるようになった。成犬による研究では、房室結節に刺激が到達する前の冠静脈洞入口部(CS os)と三尖弁輪の間の領域で伝導遅延が起こり、組織的に transitional cellsの分布と関連があることが示された。今回我々は、この所見の小児への適応性について心臓電気生理検査により検討した。【方法】2016年3月から2017年1月の間、不整脈を有し当科にてカテーテルアブレーションを受けた小児を研究対象とした。基礎疾患のある例、中隔領域通電後の例は除外した。全身麻酔下に CARTO 3® を用いて His電位記録部位(His)、 CS os、 CS osと同じ高さの三尖弁輪に隣接する心房筋(zone 3)、 CS osと三尖弁輪との間を3等分し、それぞれの領域の境界を zone 1/2、 zone 2/3として位置情報を記録した。β刺激薬を投与していない状態で右心耳の電極カテーテルから電気刺激を行い、心内電位上上記5点での刺激から局所心房電位までの間隔を測定した。 CARTO 3®での位置情報を基に刺激部位からの距離を測定し、その間の刺激伝導速度を求め比較した。【結果】対象は10例(5-14歳、男女比5:5、通常型房室結節回帰性頻拍 3例を含む)。刺激部位からの刺激伝導速度(単位 cm/ms)はそれぞれ His: 7.97±1.11、 CS os: 9.13±1.46、 zone 1/2: 8.09±1.11、 zone 2/3: 7.29±0.09、 zone 3: 6.08±0.72と、 CS osから zone 3に向かうに従い伝導速度の低下傾向が認められた(one way ANOVA、 $P<0.0001$)。【結論】小児においても CS osから三尖弁輪に向かうに従い伝導遅延が認められた。今後症例を集積し、加齢に伴う変化や dual AVN physiologyの有無

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

での差などを検討したい。

10:15 AM - 11:05 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 6)

[III-OR43-05] 基礎疾患のない Wenckebach型2度房室ブロックに及ぼす自律神経の影響

○高橋 努, 小山 裕太郎 （済生会宇都宮病院 小児科）

Keywords: Wenckebach型2度房室ブロック, 心拍変動解析, 自律神経

【背景】 Wenckebach型2度房室ブロック(W型 AVB)は徐脈性不整脈で、機序として迷走神経の過緊張による機能的ブロックが考えられている。心拍変動の周波数領域解析で自律神経活動を評価できるが、高周波数(HF)成分は副交感神経活動、低周波数(LF)成分は主として交感神経活動、一部副交感神経活動により影響を受ける。LF/HFは交感神経機能の指標とされている。【目的】 W型 AVB発生前後の自律神経活動を心拍変動解析を用いて検討する。【対象】心エコーで基礎疾患を否定した、7歳～24歳の W型 AVB 43名(男性18名、女性25名)、のべ49回を解析した。【方法】ホルター心電図で W型 AVB発生直前の20分間及び発生後5分間を5分毎に分け、発生直前から遡って T1、 T2、 T3、 T4とし、発生後の5分間を T0とした。それぞれの時間帯の心拍変動解析(HF、 LF、 LF/HF)を行い比較検討した。【結果】 LF及び HFは AVB発生前に T2、 T1、 T0にかけて次第に増加した。特に LF、 HFともに T1から T0にかけて有意に増加した（ LF： p=0.009、 HF： p=0.007）。 LF/HFは有意な変化を認めなかった。また、 W型 AVB が1日中観察されるもの、夜間頻発するもの、2:1伝導のものが合わせて49回中18回に認められ、夜間に少数しか認めないものに比べ、 T0の LFと HFが有意に高値だった（それぞれ、 p=0.005、0.0004）。【考察】 AVB発生前に LF、 HF共に増加していることから、副交感神経活動が一過性に高まり、 AVBが生じている可能性が示唆される。また、この副交感神経活動は AVB発生後もさらに強まりながら持続しており、1日中観察されるもの、夜間頻発するもの、2:1伝導のものはこの傾向が強いことから、これらの群は進行に注意し運動負荷心電図の所見と合わせて長期の経過観察が必要と考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral | 電気生理学・不整脈

Free Paper Oral 44 (III-OR44)

Chair:Tadayoshi Hata(Graduate School of Health Sciences, Fujita Health University)
Sun. Jul 9, 2017 11:05 AM - 11:55 AM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[III-OR44-01] 小児 QT短縮症候群の臨床像と遺伝学的特徴

○鈴木 博[1], 住友 直方[2], 星野 健司[3], 江原 英治[4], 高橋 一浩[5], 吉永 正夫[6] （1.新潟大学医歯学総合病院 魚沼地域医療教育センター, 2.埼玉医科大学国際医療センター 心臓病センター 小児心臓科, 3.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 4.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 5.沖縄県立南部医療センター こども医療センター 小児循環器内科, 6.鹿児島医療センター 小児科）

11:05 AM - 11:55 AM

[III-OR44-02] 遺伝子変異を有する小児期発症 QT延長症候群の臨床像と管理

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

11:05 AM - 11:55 AM

[III-OR44-03] 境界領域 QT延長児の臨床経過および予後

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

11:05 AM - 11:55 AM

[III-OR44-04] ホルター心電図の QTcの活用への試み:安静時・運動後・ホルター心電図の QTcの比較

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

11:05 AM - 11:55 AM

[III-OR44-05] KCNQ1の遺伝子変異を認めたてんかん合併 QT延長症候群の双児例

○額賀 俊介[1], 星名 哲[2], 沼野 藤人[2], 羽二生 尚訓[2], 鳥越 司[2] （1.新潟県立中央病院小児科, 2.新潟大学大学院医歯学総合研究科小児科学分野）

11:05 AM - 11:55 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

11:05 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 11:05 AM - 11:55 AM ROOM 6)

[III-OR44-01] 小児 QT短縮症候群の臨床像と遺伝学的特徴

○鈴木 博[1], 住友 直方[2], 星野 健司[3], 江原 英治[4], 高橋 一浩[5], 吉永 正夫[6] （1.新潟大学医歯学総合病院 魚沼地域医療教育センター, 2.埼玉医科大学国際医療センター 心臓病センター 小児心臓科, 3.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 4.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 5.沖縄県立南部医療センター こども医療センター 小児循環器内科, 6.鹿児島医療センター 小児科）

Keywords: QT短縮症候群, 若年突然死, 遺伝性不整脈

【背景】 QT短縮症候群(以下 SQTS)は若年突然死の原因として注目され、遺伝子診断で SQT1-6に分類されている。しかし報告は限られ、小児の臨床像や遺伝学的特徴は不明な点が多い。【目的】 SQTS若年例の臨床像と遺伝学的特徴を明らかにする。【方法】日本小児心電学会幹事らに調査票を送付し、 SQTS診断基準を満たした18歳未満例情報を集積検討する。【結果】9例が登録、うち有症状または遺伝子診断確定した8例（男5,女3）を対象として検討。診断時年齢は0-17歳（中央値11歳）。遺伝子検査を7例に施行。 SQT1で KCNH2 N558K（既報あり）、 SQT2で KCNQ1 V141M（既報あり）、 SQT3で KCNJ2 M301K(既報なし)の各1例が遺伝子診断確定。家族歴は SQTSが3例(SQT1、 SQT2、遺伝子診断未の各1例)、突然死2例(SQT1と遺伝子診断未 各1例)。既往歴は精神発達遅滞、てんかん、川崎病（同一例 SQT3）。受診・診断契機は、学校心臓検診1例（ SQT1）、胎児徐脈1例（ SQT2）、偶然発見の心房細動１例（ SQT3）、動悸2例、失神1例、心停止（心室細動）2例。診断時の QT、 QTcB、 QTcFは各々、 SQT1で260、283、271、 SQT2で283、263、269、 SQT3で172、194、182、遺伝子診断未の5例は、277-357ms(中央値 320ms)、306-359ms(中央値 317ms)、300-358ms (中央値 318ms)。 SQT2は接合部調律だが、他は洞調律。洞不全合併が2例（1例は心房細動合併の SQT2）、早期再分極3例(いずれも遺伝子診断未)。治療は、 SQT1にキニジン、 SQT2はペースメーカー植え込み、 SQT3にフレカイニドとキジジンを内服。心停止2例は ICD植え込み(1例はビソプロロール内服)、 SQT3が電気的生理学検査時に心室細動誘発。他に経過中に心イベントや突然死の症例なし。【考察】遺伝子診断例が未診断例に比し QT短縮が顕著だが、心停止例は遺伝子診断未例に多かった。今回の検討では QTの短さと予後の関連は述べられないが、 SQT1,2は同変異の既報例と類似し、遺伝子型と表現型の関連が示唆された。

11:05 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 11:05 AM - 11:55 AM ROOM 6)

[III-OR44-02] 遺伝子変異を有する小児期発症 QT延長症候群の臨床像と管理

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

Keywords: QT延長症候群, 遺伝子変異, 学校検診

【目的】遺伝子変異を認めた小児期発症 QT延長症候群(LQT)の臨床像と管理を検討する。【方法】1993年以降に当院で LQTを疑い精査した40例に遺伝子検査を行い、変異を認めた22例(55%)を対象に後方視的に検討した。【結果】初診0～14歳（6歳未満1例）、平均10.2歳。男11例、女11例。経過観察期間0.4～23年、平均8.5年。受診契機は学校検診12例55%、失神6例27%、家族スクリーニング3例、心停止1例、川崎病検診1例。家族歴あり11例50%。遺伝子変異(アミノ酸配列)は KCNQ1が14例(R253C、 R259C、 G269S、 A344E、R366W、 R594X、 L602P、 A944G、 R920W、 Y315C/R920W二重変異、 L602P/D611Y二重変異、R366W/KCNE2-R27C複合変異)、 KCNH2が4例(K93X、 A561V、 G572S、 V905M)、 SCN5Aが1例(K442E)、KCNE1が2例(Y81H、 D85N)、 KCNE2が1例(複合変異、前述)、 KCNJ2が1例(S196R)。 KCNQ1-R366Wは5例3家系。 Schwartzスコアは1～8点、平均4.2点、3.5点以上14例64%。マスター負荷17名中負荷4分480msec以上10例59%。ホルター心電図20例中 QTc500msec以上18例90%。アドレナリン負荷20例中 QTc500msec以上17名85%、Δ QTc35msec以上19例95%、 T波変形や PVC8例40%。治療は薬物治療13例59%、ベータ遮断薬

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12例55%、メキシレチン1例(併用)、シロスタゾール1例；非薬物治療 ICD1例(KCNH2-A561V、心停止で発症)。管理指導は個々の症例で報告例を参考に保護者・本人と話し合いながら調整、 C禁1例、 D禁9例、 E禁8例、 E可4例。予後は、全観察期間で失神・眩暈・ PVC連発いずれかを認めた11例(50%)、初診後に失神・眩暈5例、 VF反復1例(心停止発症 ICD植込)、 SSS1例(KCNQ1-D611Y)、 ICD勧める(臨床的 CPVT疑い、 KCNH2-V905、 KCNE1-D85N)、死亡無し。【考察】 LQTは学校検診、失神で発見されることが多い。22例でLQT1、2、3、5、6、7を認めた。マスター負荷、ホルター解析、アドレナリン負荷を参考に管理指導と薬物療法を行い、比較的良好に管理できている。

11:05 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 11:05 AM - 11:55 AM ROOM 6)

[III-OR44-03] 境界領域 QT延長児の臨床経過および予後

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

Keywords: QT延長症候群, 小児, 境界領域

【背景】境界領域 QT延長 (b-LQT)の明瞭な定義の記載はなく、その臨床経過や予後について検討された報告はない。【目的および方法】対象は1994年-2016年4月に当科受診し、 QT延長のため経過観察必要と判断された学童(5-18歳)、 b-LQT (400 ms≦ QTc＜500 ms)の59人。後方視的にその臨床経過・遺伝子検査結果、補正 QT間隔(Bazzetの式 QTc)、 LQTSスコア(Schwartz PJ 2011)の推移を検討した。 high、 intermediate、 low probabilityは LQTSスコアによって分類した。【結果】経過観察期間中 (6.0±3.4年)、初診時 LQTSスコア≧4.5の2人に失神がみられたが、突然死例や aborted cardiac arrest例はなかった。 LQTS遺伝子陽性率は high、intermediate、 low probabilityでそれぞれ92%、57%、67%であった。経過観察期間中に行った無投薬48人777回の安静時心電図 (16±9回/人)における最大 QTcと平均 QTcは初診時の high、 intermediate、 low probabilityで有意に異なっていた。しかし経過観察期間中、安静時 QTc、運動負荷後回復期4分の QTcは大きく変動し、それとともに LQTSスコアも大きく変動、結果、観察期間終了時の LQTSの high、 intermediate、 low probabilityの分類は初診時と23人 (48%)で異なっていた。【結論】 LQTスコアは b-LQTの学童を評価するには有用で、 LQTSスコアが低値な児童の心事故のリスクは低いことが予想されうる。しかし、 LQTSスコアは経過観察中に変動し、 perfectな方法とはいえない。初診時 low probabilityであっても何か疑わしいと感じる場合には経過観察を続けるべきである。 b-LQT児童の follow-up strategyの構築が望まれる。

11:05 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 11:05 AM - 11:55 AM ROOM 6)

[III-OR44-04] ホルター心電図の QTcの活用への試み:安静時・運動後・ホルター心電図の QTcの比較

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

Keywords: QT延長症候群, QTc, ホルター心電図

【背景】先天性 QT延長症候群(LQTS)の診断や torsades de pointes発生のリスク評価などは、患児本人の症状や家族歴とともに、安静時心電図や運動後心電図の QTcをもとに行われる。しかし、日中のごく短時間に行われるこれらの心電図検査での QTcだけでは不十分である可能性がある。【目的】ホルター心電図の QTcの臨床の場での活用法を探る。【方法】安静時心電図・運動負荷心電図・ホルター心電図の3検査すべてを施行した症例のQTc値（運動負荷心電図では運動後の最長値、ホルター心電図では24時間での最長値。 Fridericia法で補正）を

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

検討した。【結果】 QTc値（平均値± SD, 範囲）は、 control群(n=59)では、安静時が378±21ms(337～427ms)、運動後が389±25ms(337～463ms)、ホルター心電図が432±32ms(366～512ms)であった。 LQTS1型患児(n=8)では、安静時が429±32ms(394～474ms)、運動後が486±40ms(440～561ms)、ホルター心電図で521±32ms(482～562ms)、2型患児(n=5)では、安静時が459±36ms(410～504ms)、運動後が453±35ms(405～501ms)、ホルター心電図で552±52ms(492～627ms)、3型患児(n=5)では、安静時が443±46ms(389～512ms)、運動後が424±31ms(389～453ms)、ホルター心電図で528±57ms(463～595ms)であった。【考察】ホルター心電図の QTcの臨床の場での活用について検討する。その際、年齢・性別を考慮することが重要である可能性がある。また、計測の際の技術的問題についても検討する。なお、更なる症例の蓄積が待たれる。

11:05 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 11:05 AM - 11:55 AM ROOM 6)

[III-OR44-05] KCNQ1の遺伝子変異を認めたてんかん合併 QT延長症候群の双児例

○額賀 俊介[1], 星名 哲[2], 沼野 藤人[2], 羽二生 尚訓[2], 鳥越 司[2] （1.新潟県立中央病院小児科, 2.新潟大学大学院医歯学総合研究科小児科学分野）

Keywords: QT延長症候群, てんかん, KCNQ1

【背景】近年， QT延長症候群(LQTS)とてんかん合併の報告が散見され，イオンチャネル病として両者の関連が示唆されている．我々は， KCNQ1変異を認めたてんかん合併 LQTSの双児例を経験した．【症例】二絨毛膜双胎の3歳女児．両児共に熱性けいれんの既往あり．発端者の双胎第2子は，昼食中に約40秒の全身性強直間代性けいれんがあり，発作後の心電図で Fridericia補正 QT時間(QTcF) 490msecと QT延長を認めた．発作時に発熱はなく，頭部 MRIや脳波，血液検査では異常を認めなかった．精査入院中には数十秒の意識消失発作を認めたが，モニター心電図は洞調律であり，てんかん合併 LQTSと診断した．てんかん症候群分類は，臨床経過から熱性けいれんプラスと診断した．クロバザム，プロプラノロール内服を開始し，以後1年以上はけいれん等を認めていない．双胎第1子は，第2子の診断後，スクリーニングの心電図で QTcF 471msecと QT延長を認めた．両親の希望で無治療経過観察としていたが，後日昼食中に約2分の意識消失発作を認め，本児も同診断で同治療を開始した．以後は同様の症状なく経過している．両児とも致死性不整脈はこれまで記録されていない．後日，遺伝子検査で両児共に KCNQ1の遺伝子変異(A525V)と，疾患修飾因子の可能性がある SCN5Aの遺伝子多型(R1023C)を認めた．家系内では父が同変異・多型を認め，妹は同変異のみ認めた．父は幼少期に熱性けいれんの既往があり，成人後に一度失神を起こしていた．内科を受診したが QT延長はなく，無治療で経過観察されている．妹はけいれんや失神， QT延長を認めず，無治療で経過観察中である．【結論】共に KCNQ1変異をもつ双児をてんかん合併 LQTSと診断した．てんかん合併 LQTSは KCNQ1変異の一表現型である可能性がある．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

E-Oral Presentation | 電気生理学・不整脈

E-Oral Presentation　8 (III-EOP08)

Chair:Hiroya Ushinohama(Ohori Children's Clinic)

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

[III-EOP08-01] CACNA1C遺伝子変異による QT延長と Brugada症候群の overlapを認めた一家系

○鍋嶋 泰典[1], 佐藤 誠一[1], 島袋 篤哉[1], 桜井 研三[1], 竹蓋 清高[1], 中矢代 真美[1], 高橋 一浩[2], 蒔田 直昌[3], 石川 泰輔[3] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科, 2.木沢記念病院 小児科, 3.長崎大学大学院医歯薬学総合研究科 分子生理学）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-02] Timothy症候群の表現型を呈さない CACNA1C遺伝子の新規変異(R860Q)を認めた QT延長症候群の1家系

○林 立申[1], 村上 卓[1], 塩野 淳子[1], 村越 伸行[2], 堀米 仁志[1,3] （1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学 循環器内科, 3.筑波大学 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-03] カテコラミン誘発性多形性心室頻拍の診断基準の検討

○後藤 浩子[1,2], 寺澤 厚志[1], 山本 哲也[1], 面家 健太郎[1], 桑原 直樹[1], 桑原 尚志[1] （1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 不整脈科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-04] 新生児・乳児期に発症する基礎疾患のない心房粗動の予後

○塩野 淳子[1], 林 立申[1], 村上 卓[1], 堀米 仁志[2] （1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学 医学医療系 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-05] 心室早期興奮が心機能におよぼす影響に関する検討

○藤田 修平[1], 西田 圭吾[1], 臼田 和生[2], 畑崎 喜芳[1] （1.富山県立中央病院小児科, 2.富山県立中央病院内科（循環器））

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-06] 内臓錯位症候群における不整脈発生の長期予後について

○西川 由衣, 朝海 廣子, 白神 一博, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 犬塚 亮, 岡 明 （東京大学 医学部附属病院 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-07] アミオダロンを経口投与した小児症例の有効性・安全性の検討

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP08-08] 当科フォロー中の遠隔モニタリング機能つき ICD植込み症例の中期経過

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

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[III-EOP08-01] CACNA1C遺伝子変異による QT延長と Brugada症候群の overlapを認めた一家系

○鍋嶋 泰典[1], 佐藤 誠一[1], 島袋 篤哉[1], 桜井 研三[1], 竹蓋 清高[1], 中矢代 真美[1], 高橋 一浩[2], 蒔田 直昌[3], 石川 泰輔[3]
（1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科, 2.木沢記念病院 小児科, 3.長崎大学大学院医歯薬学総合研究科 分子生理学）

Keywords: QT延長症候群, Brugada症候群, CACNA1C

【背景】 L型 Caチャネルのαサブユニットをコードする*CACNA1C* 遺伝子変異（ gain of function）による Timothy症候群は非常に稀な疾患で、幼少期から QT延長（ LQT）と合指症などの骨格異常、自閉症など多彩な表現型を示すが、 LQTのみを示すこともある。一方、同じ*CACNA1C* 遺伝子変異（ loss of function）によって QT短縮と Brugada症候群（ BrS）の overlap症候群を来すことも知られているが、 LQTと BrSとの overlapを認めたという報告はない。
【症例】発端者は16歳男性、失神歴と精神発達遅滞、突然死の濃厚な家族歴（母のいとこ、母の妹、いずれも30代）があり、母も失神歴と心筋症を指摘されている。失神精査目的に当科を受診した際、 LQT（ QT518ms, QTc571ms(Bazett)）と軽度の心筋肥大を指摘された。発端者および母に LQTの遺伝子検査を行い、*CACNA1C* E1115K変異が確定した。発端者にピルジカイニド負荷試験を施行した。結果、1mg/kgを静注し終えた段階で1肋間上の右側胸部誘導に coved型の ST上昇を認め、 BrSとの overlapが示唆された。
【結語】二次健診や失神精査の結果、 LQTとして経過をみている中で BrSへ移行していくことがある。従来*SCN5A* E1784K変異による LQTと BrSの overlapが知られていたが、*CACNA1C* E1115K変異も同様の表現型を示す可能性がある。

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

[III-EOP08-02] Timothy症候群の表現型を呈さない CACNA1C遺伝子の新規変異(R860Q)を認めた QT延長症候群の1家系

○林 立申[1], 村上 卓[1], 塩野 淳子[1], 村越 伸行[2], 堀米 仁志[1,3] （1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学 循環器内科, 3.筑波大学 小児科）

Keywords: CACNA1C, Timothy, QT延長

【背景】 Timothy症候群(LQT8)は L型カルシウムチャネルをコードする CACNA1C遺伝子変異が原因で QT延長の他、合指症、先天性心疾患、特徴的顔貌、中枢神経系の異常など多臓器の病変を呈する症候群である。一方で Timothy症候群の表現型を呈さない CACNA1C遺伝子変異に伴う QT延長症候群も近年報告されている。我々はこれまで報告のなかった、 CACNA1C R860Q変異を認め、 Timothy症候群の表現型を呈さないが、 QT延長と失神を認めた1家族例を報告する。【症例】発端者は6才男児、学校心臓病検診で QT延長を指摘され、12誘導心電図で QT 0.487s、 QTc(B) 0.494s、 T波は late-onset Tであった。明らかな心室性不整脈や Torsade de pointesは記録されなかったが、外来通院中に運動時失神や、予期せぬ地震に驚いた際に失神するエピソードがあり、現在ベータ遮断薬内服中である。11才の兄も学校心臓病検診で QT延長を指摘され、これまで運動時失神が1回認められた。母は43才、 QT延長を指摘されていた。本児の出産3か月後に運動時失神が認められ、現在内科通院中。発端者と母に対して次世代シークエンサー Ion Protonの Cardiovascular Research Panelを用い、ターゲット遺伝子解析を行ったところ、 CACNA1C R860Qが検出された。発端者に軽度の精神発達遅滞を認める以外に家族内で明らかな心外合併症は認められなかった。【考察】 CACNA1C R860Qに関する既報はなく、新規変異である。これまでの臨床所見や本変異に関する各種タンパク機能予測スコア(SIFT 0.04, deleterious; PolyPhen-2 0.901, damaging)から、病的変異である可能性が高く、本症例の責任遺伝子であると

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

考えられた。 CACNA1C変異による、心外病変を伴わない QT延長症候群の臨床像はまだ不明な点が多く、症例の集積が待たれる。

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

[III-EOP08-03] カテコラミン誘発性多形性心室頻拍の診断基準の検討

○後藤 浩子[1,2], 寺澤 厚志[1], 山本 哲也[1], 面家 健太郎[1], 桑原 直樹[1], 桑原 尚志[1]（1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 不整脈科）

Keywords: CPVT, 診断基準, 2方向性VT

【背景】カテコラミン誘発性多形性心室頻拍(CPVT)は致死性不整脈の一つであり、無治療の場合の成人到達率が約50%と予後不良な疾患である。そのため、 CPVTの早期診断と治療開始は大変重要である。現在の CPVT診断基準は運動もしくはカテコラミン投与により、2方向性心室頻拍、多形性心室頻拍、多形性心室期外収縮が誘発されるものや、 CPVTに関連する遺伝子異常を認めるものが確定と定義されている。しかし、現状では小児期失神がてんかんと診断されていたり、良性な心室期外収縮（ VPC）と過少評価されている場合もある。
【目的】 CPVT患者の診断基準のポイント化を検討する。
【対象と方法】 CPVT発端者患者6名の診断基準をポイント化し、後方視的に検討した。ポイント設定は運動による失神1点・心室細動2点、運動・カテコラミンいずれかの負荷検査による2方向性心室頻拍1点、40歳未満1点、家族歴1点、遺伝子変異あり1点とした。
【結果】診断年齢：7歳9か月～15歳11か月、性別：男子5、女子1。失神歴：失神あり4 、心室細動1。心電図異常指摘： VPC2。当院紹介契機：繰り返す失神4、溺水による心室細動1、 VPCの増加1でいずれも CPVTは診断されていなかった。家族歴：母親 3。うち1母親 ICD植え込み。運動負荷検査： 心拍数増加に伴う VPC出現から2方向性 VTを認めたもの5、単発 VPC出現1。単発 VPC出現の患者は心室細動既往であったため、エピネフリン負荷検査を行い、2方向性 VTが出現した。遺伝子検査： RyR2変異5、検査中1。この結果を診断基準の設定ポイントを合計すると5点3名、4点2名、3点1名であった。遺伝子検査の結果を含まないと4点3名、3点3名。以上より、診断基準ポイント合計が4・5点を CPVT確定、3点を疑いとして早期に治療介入可能と思われた。
【結語】 CPVTは早期診断が重要であるため、いくつかの臨床背景や検査所見から CPVT患者をみいだす必要がある。そのためには、診断基準のポイント化が有効であると思われた。

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

[III-EOP08-04] 新生児・乳児期に発症する基礎疾患のない心房粗動の予後

○塩野 淳子[1], 林 立申[1], 村上 卓[1], 堀米 仁志[2]（1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学 医学医療系 小児科）

Keywords: 心房粗動, 新生児乳児, 予後

【はじめに】小児の心房粗動は稀で、多くは新生児期に発症し、特に基礎疾患のないものの予後は良好とされる。【対象】1996年以降で新生児期・乳児期に当院に入院した基礎疾患のない心房粗動11例。先天性心疾患や心臓腫瘍に伴うものは除外した。治療法と予後を診療録から後方視的に検討した。【結果】性別は男児5例女児6例。11例中10例が日齢8までの新生児期に発症し、1例のみ生後3か月であった。無治療で自然に停止したものが1例あり、10例に治療が行われた。10例とも直流通電が行われ、全例有効で一旦は洞調律に回復した。2例で数時間以内の再発がありこの2例で内服治療を行ったが、1例は4日間再発を繰り返した。この2例では心房粗動停止後に上室期外収縮が頻発していた。11例の経過観察期間は1か月～4年(中央値1年、自己中断2例)であり、退院後に再発が確認されたものはなかった。予防内服治療を行った2例も、1歳までに内服を中止した。新生児期発症10例

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

のうち、胎児診断例は3例であった。発症時期は日齢0～8で、日齢0が6例(胎児診断例を含む)で、10例とも自宅退院前であった。頻脈以外の主訴での入院が6例あり、モニター心電図などで偶然発見された。在胎週数は31～41週、出生体重は1,240～3,396gであった。3か月時発症例は正確な発症時期は不明で、診断時には心拡大が認められ左室収縮も低下していたが、心不全治療で改善し、心房粗動の再発もなかった。【まとめ】心房粗動の多くは新生児期に発症し、偶然に発見されることもある。急性期の治療に難渋する症例もあるが一般的には予後は良好で、遠隔期の再発はほとんどない。稀に新生児期以降の発症例が存在する。

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

[III-EOP08-05] 心室早期興奮が心機能におよぼす影響に関する検討

○藤田 修平[1], 西田 圭吾[1], 臼田 和生[2], 畑崎 喜芳[1] （1.富山県立中央病院小児科, 2.富山県立中央病院内科（循環器））

Keywords: WPW症候群, カテーテルアブレーション, 心機能

背景： WPW症候群において頻拍発作が頻回でなくても、副伝導路による心室早期興奮に起因すると思われる二次性拡張型心筋症の症例が報告されている。目的：顕性副伝導路による心室早期興奮の心機能に対する影響に関して検討する。対象と方法：対象は2009から2016年までの7年間に当院で発作性上室性頻拍に対して心臓電気生理学検査およびカテーテルアブレーション治療を行った房室回帰性頻拍の18症例（男：女＝8：10、年齢±歳）。術前に副伝導路による心室早期興奮を認めた群（顕性群12例）と認めなかった群（潜在性群6例）で比較検討した。心機能低下は EF＜60%とした、 p＜0.05を統計学的有意差ありとした。結果： アブレーション治療の急性期成功率は100%であった（顕性群は副伝導路順行性および逆行性伝導の消失、潜在性群は副伝導路逆行性の消失）。アブレーション治療前の左室駆出率はいずれも正常範囲であったが顕性群で有意に低値であった（顕性群vs潜在性群65.3±8.9 vs 74.6±6.7 %, p＜0.026）。アブレーション治療前後の左室収縮率は顕性群でアブレーション後有意に増加した（前 vs後 65.3±8.9 vs 71.8±6.8 %, p＜0.003）。潜在性群では左室収縮率の変化はなかった（前 vs後 76.8±4.6 vs 76.7±4.5 %, p=0.98）。心機能低下例を2例認め、左室収縮率42.7および56.6%であった。いずれも顕性群であり副伝導路の位置は右前側壁および右側壁副伝導路であった。副伝導路の切断による左室収縮率の改善はそれぞれ52.7および75.7%であり、高度低下例での改善は不十分であり、現在外来経過観察中である。結論：顕性副伝導路症例では潜在性副伝導路症例に比べて左室駆出率が低値であり、デルタ波の消失により左室駆出率は改善することが示された。

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

[III-EOP08-06] 内臓錯位症候群における不整脈発生の長期予後について

○西川 由衣, 朝海 廣子, 白神 一博, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 犬塚 亮, 岡 明 （東京大学 医学部 附属病院 小児科）

Keywords: 内臓錯位症候群, 不整脈, 予後

【背景】内臓錯位症候群において、右側相同(以下 RAI)では頻脈性不整脈、左側相同(以下 LAI)では洞不全や房室ブロック等の徐脈性不整脈を呈することがある が、その発生頻度や長期予後に関する報告は少ない。我々は内臓錯位症候群における不整脈発生頻度及びリスク因子について検討したので報告する。
【方法】2000年から2014年の間に当院にて診療した内臓錯位症候群の患者を対象とした。他院での手術例や心電図等データが不足している症例は除外した。心奇形、手術、不整脈発生の有無、心電図及び心エコー所見をカルテから抽出した。不整脈診断や発生頻度を検討し、 Kaplan-Meier法で発生率を解析した。また、不整脈発生に対するリスク因子の検討を単変量解析にて行った。
【結果】内臓錯位症候群42名が同定され、うち LAI 18/42 (43%)、 RAI 24/42(57%)であった。死亡例は13名

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[LAI 4/18(10%), RAI 9/24(21%);p=0.33]、不整脈関連死は1名であった。平均のフォローアップ期間は5.2±5.3歳であった。不整脈発生は LAIで13/18(72%)、 RAIで9/24(31%)と LAIで優位に多かった(p＜0.05)。 LAIでは洞不全9例、房室ブロック3例等、一方 RAIでは上室性頻拍4例、異所性心房頻拍3例と異なる不整脈発生が見られた。1歳・3歳・5歳での不整脈発生率は LAIで各々23.0%、53.3%、68.9%、 RAIで各々17.4%、23.3%、31.0%であった。心房位、性別、単心室循環の有無、手術回数、 TAPVC修復や房室弁の手術の有無、房室弁逆流の程度はいずれも不整脈発生のリスク因子として有意差は得られなかった。
【結論】内臓錯位症候群における不整脈発生率は高く、特に左側相同では3歳時で半数以上に認めた。不整脈発生のリスク因子は同定できなかったが、今後も症例数を蓄積し検討する必要がある。

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

[III-EOP08-07] アミオダロンを経口投与した小児症例の有効性・安全性の検討

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

Keywords: アミオダロン, 甲状腺機能異常, 肝機能異常

【背景】. 成人領域ではアミオダロン内服の有効性, 安全性に関する検討が多く報告されているが, 小児領域では少ない. 【目的】当院におけるアミオダロンの使用実績から, 小児に対する使用法, 有効性・安全性を評価すること. 【方法】2011年4月～2016年12月に入院した20歳未満のアミオダロンを内服した不整脈症例を対象とし,後方視的に調査した. 【結果】対象は16例で, 年齢は中央値 1.5 (最小 0.06-最大 19.7)歳, 男女比は 6: 10, 先天性心疾患を有する症例は 8例 (周術期 7例), 心筋症3例, 心筋炎 2例, 心臓線維腫 1例, 基礎心疾患なし 2例であった. 不整脈の起源は 上室性が 7例 (心房頻拍 5例, 発作性上室頻拍 1例, 接合部頻拍 1例), 心室性が 9例 (心室頻拍 7例, 心室期外収縮 2例)であった. 上室性の有効例は 2例, 心室性の有効例は 8例で, 有意に心室性で有効であった (P = 0.035). 維持量は, 中央値6.5 (最小 2.5 - 最大 15)mg/kg/日, 内服継続期間は中央値 193 (最小 16 - 最大 1815)日であった. 30日以上内服した症例14例で副作用を調べた. 甲状腺機能異常は 3例（低下症2例, 潜在性機能低下症1例）であった. 肝障害は 5例で見られたが, 4例は軽症で服薬量の調整を行わずに軽快した. 内服後に徐脈傾向を示したのは 3例 (1例はカルベジロール併用), 補正 QT時間 (Fridericia)が 460 msec以上を示したのは 2例で, いずれも 10歳以上の年長児であった. 甲状腺機能異常, 肝機能異常, QT延長のいずれかを呈した症例は 14例中 5例 (35%)であった. その他, 明らかな肺毒性, 神経学的異常や眼病変を呈した症例は認めなかった. 【考察】 アミオダロンは, 心室性不整脈では有効で上室性不整脈では無効のことが多かった. 副作用の頻度 (35%) は, 成人での既報告と同等であり, 小児においても内服中および内服中止後（アミオダロンの半減期を考慮し半年程度）も定期的に検査を行う必要がある.

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

[III-EOP08-08] 当科フォロー中の遠隔モニタリング機能つき ICD植込み症例の中期経過

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

Keywords: ICD, 遠隔モニタリング, 不整脈

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【目的】近年遠隔モニタリング可能な ICDが小児循環器領域でも導入されつつある。当院にて遠隔モニタリング ICD(RM-ICD)を植込んだ症例の経過、有効性を報告する。
【症例】 RM-ICD植込みは4症例。植込み後のフォローアップ期間は平均30ヶ月。2例で ICDが作動し、有効に除細動された。
●症例1： QT延長症候群(LQT1)の21歳女性。小学校1年生から LQTを指摘され内服加療を行うも緊張時失神を認め、17歳時に経静脈的に ICDを植込んだ。19歳時、旅行中に動悸をを自覚後意識消失し ICD作動。除細動後も旅行を継続された。本人からの連絡はなかったが、遠隔モニタリングで ICD作動が通知され、受診を促した。
●症例2：12歳男児、5歳から運動時意識消失を繰り返し、7歳時に運動負荷による2方向心室頻拍からカテコラミン誘発性多型心室頻拍と診断した。内服加療およびアブレーションを行うも、不整脈をコントロールできず学校で再び失神があったため、10歳時に経皮的に ICD植込んだ。再び学校で運動時に心室細動(VF)となり ICD作動。遠方のため遠隔モニタリングにて確認した。
●症例3：左心低形成症候群の3歳女児。 Glenn手術後に自宅で VFとなり蘇生。遠方であり、基礎疾患を考慮し内服加療および1歳8ヶ月で経皮的に ICDを植込んだ。現在 Fontan手術待機中である。
●症例4：15歳男児。プロピオン酸血症のため1歳時に肝移植施行、10歳時に2次性 QT延長を指摘され、内服加療した。12歳時に運動時 VFのため AEDで除細動され、遺伝子検査で LQT1の合併も認められ13歳で経静脈的に ICDを植込んだ。時折プロピオン酸血症による発達障害や代謝発作を認めるが、遠隔モニタリングにより不整脈がないことを確認している。
【まとめ】 RM-ICDによって、 ICD作動状況や不整脈の有無が WEBベースで容易に確認が可能である。年少児であったり、周囲が気がつかない場合でも、状況が自動で送信されすみやかな対応が可能であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

E-Oral Presentation | その他

E-Oral Presentation　9 (III-EOP09)

Chair:Shiro Baba(Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, Kyoto University)
Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-EOP09-01] 当センターにおける13/18トリソミーの周産期管理および治療介入に関する検討

○内藤 敦[1,2], 長谷部 洋平[1], 戸田 孝子[2], 星合 美奈子[2], 杉田 完爾[2], 駒井 孝行[3] （1.山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター 新生児科, 2.山梨大学医学部小児科, 3.山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-02] AV-, VA-discordanceを合併した原発性線毛機能不全症の2例が示唆する、 heterotaxyスペクトラムとしての大血管転位症の発症機序

○中釜 悠, 犬塚 亮, 田中 優, 白神 一博, 朝海 廣子, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 滝田 順子, 岡 明（東京大学大学院 医学系研究科 小児科学）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-03] レベル II 胎児心臓超音波検査の多施設間全国登録について

○瀧聞 浄宏[1,2], 池田 智明[1,3], 武井 黄大[1,2], 加地 剛[1,4], 河津 由紀子[1,5], 稲村 昇[1,6] （1.日本胎児心臓病学会 総務委員会, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.三重大学産婦人科, 4.徳島大学産婦人科, 5.市立豊中病院 小児科, 6.近畿大学小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-04] 卵円孔早期狭小を合併し、生後に呼吸循環不全を呈した6症例の検討

○佐藤 有美[1,2], 亀井 直哉[2], 松岡 道生[2], 小川 禎治[2], 富永 健太[2], 藤田 秀樹[2], 田中 敏克[2], 城戸 佐知子[2], 阪田 美穂[1], 白井 丈晶[1] （1.加古川中央市民病院 小児科, 2.兵庫県立こども病院 循環器内科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-05] 胎児診断された心臓腫瘍の出生後血行動態の予測

○田澤 星一[1], 安河内 聰[1], 瀧聞 浄宏[1], 松井 彦郎[1], 武井 黄太[1], 高橋 幸宏[2], 嘉川 忠博[3] （1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.榊原記念病院 心臓血管外科, 3.榊原記念病院 小児循環器科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-06] 早産児における左房容積および動脈管開存症評価： PLASE研究（ PDA and Left Atrial Size Evaluation study）の経過と今後の展望

○増谷 聡, 豊島 勝昭, 小林 徹, 諫山 徹哉, 横山 岳彦, 川崎 秀徳, 長澤 宏幸, 岩見 裕子（PLASE study研究グループ）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-07] iPS細胞を用いた心筋細胞分化における新生児型 Naチャネルの発現

○羽山 恵美子[1], 古谷 喜幸[1], 島田 光世[1], 川口 奈奈子[1], 大路 栄子[1], 松岡 瑠美子[2], 稲井 慶[1], 中西 敏雄[1], 朴 仁三[1] （1.東京女子医科大学 医学部 循環器小児科, 2.若松河田クリニック）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP09-08] バイオチューブ人工血管は移植後に成長する

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

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[III-EOP09-01] 当センターにおける13/18トリソミーの周産期管理および治療介入に関する検討

○内藤 敦[1,2], 長谷部 洋平[1], 戸田 孝子[2], 星合 美奈子[2], 杉田 完爾[2], 駒井 孝行[3] （1.山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター 新生児科, 2.山梨大学医学部小児科, 3.山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター 小児科）

Keywords: 13/18トリソミー, 循環器治療介入, 出生前訪問

【目的】近年、周産期および循環器医療の進歩と様々な視点からのエビデンスの蓄積により13/18トリソミーの管理方針が見直されている。今回、当センターにて管理した13/18トリソミーの周産期管理と循環器治療介入をふり返り、今後向かうべき適切な管理および治療方針について検討する。【方法】当センター開設より15年間に当センターで管理した13/18トリソミーの児を対象とした。在胎週数、出生体重、出生前診断の有無、周産期管理、合併心疾患と主な治療介入および転帰につき経時的な変化を含め検討した。【結果】対象は13トリソミー6例、18トリソミー18例の計24例。在胎週数29～40週、出生体重470～2,650g。出生前診断は10例（41.7%）で行われており、2007年以降は出生前診断症例には全例に新生児科医による prenatal visit、2016年からはご両親の希望により山梨大学循環器グループによる prenatal counselingを行っている。心疾患は13トリソミーの2例を除いた22例（91.7%）に合併しており、内訳は TOF 6例、 CoA/VSD 5例、 VSD/PDA 5例、 DORV/PS 3例、 ASD/PDA 1例、 PDA 1例。循環器治療介入として Prostaglandin 4例、 Indomethacin 8例、低酸素吸入療法 1例で外科的介入を行った症例は PDA clipping 1例のみであった。生存期間は5時間～9歳9か月（生存中）、在宅移行したのは7例（29.2%）で内4例が退院後死亡した。退院後死亡の原因はいずれも感染症に伴う急性呼吸不全であったが、急変には慢性心不全と肺高血圧の影響が懸念された。【考察】当センターには小児循環器外科は併設されておらず、これまで13/18トリソミーに合併した心疾患に対して外科的介入を行った症例はほとんどいなかった。外科的介入が全ての症例に対する最善の利益に繋がるとは限らないが、出生前より施設や領域を超えて連携し正確な情報を共有することは、患者家族の思いを正しく汲み上げるために重要なプロセスであると考える。

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

[III-EOP09-02] AV-, VA-discordanceを合併した原発性線毛機能不全症の2例が示唆する、 heterotaxyスペクトラムとしての大血管転位症の発症機序

○中釜 悠, 犬塚 亮, 田中 優, 白神 一博, 朝海 廣子, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 滝田 順子, 岡 明 （東京大学大学院 医学系研究科 小児科学）

Keywords: 大血管転位症, 原発性線毛機能不全症, heterotaxy

【背景】心臓形態形成において左右非対称性が損なわれることが、多くの先天性心疾患の発症に中心的役割を果たすという理解が、拡がりつつある。しかし、房室、心室大血管関係の不一致による大血管転位症（ TGA）もまた、その帰結の一病型と結論することには、未だ議論がある。一方、運動線毛の障害により全身臓器の左右位置異常を呈する疾患として、原発性線毛機能不全症（ primary ciliary dyskinesia, PCD）が知られ、多彩な心臓表現型を伴う。 AV-, VA-discordanceを合併した PCD症例を経験し、 TGAの発症機序を考える上で示唆に富む症例と考えられたので、報告する。
【症例1】出生後チアノーゼを認め、心臓超音波検査により situs inversus, AV discordance, pulmonary atresia, VSD, ASD, PDAと診断された。2歳時に anatomical repairを施行され、現在6歳となり、肺動脈性肺高血圧症を合併し、肺血管拡張薬を服用している。乳児期早期より中耳炎・副鼻腔炎・気管支炎といった慢性気道

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

感染症に悩まされた。全エクソン解析の結果、線毛構成因子の*DNAH5*遺伝子に複合ヘテロ変異が同定され、PCDの確定診断に至った。【症例2】出生後チアノーゼを認め、心臓超音波検査により situs inversus, TGA(III), ASD, PDAと診断された。1歳7か月時に Yamagishi手術が行われ、現在8歳となり、外来にて遺残右肺動脈狭窄の経過観察中である。新生児期から下気道感染症を反復し、喀痰、無気肺の管理に難渋した。全エクソン解析の結果、線毛構成因子の*DNAAF1*遺伝子に複合ヘテロ変異が同定され、 PCDの確定診断に至った。
【考察】上記2症例から得られる知見は、房室、心室大血管関係の不一致による TGAを、 heterotaxyスペクトラムに含める考え方を支持する。心臓発生過程における左右非対称性維持機構の破綻が、 TGAの本態である可能性が示唆された。

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

[III-EOP09-03] レベル II 胎児心臓超音波検査の多施設間全国登録について

○瀧聞 浄宏[1,2], 池田 智明[1,3], 武井 黄大[1,2], 加地 剛[1,4], 河津 由紀子[1,5], 稲村 昇[1,6] （1.日本胎児心臓病学会 総務委員会, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.三重大学産婦人科, 4.徳島大学産婦人科, 5.市立豊中病院 小児科, 6.近畿大学小児科）

Keywords: 胎児心エコー, レベルII, 多施設間研究

【目的】学会が主体となって行っているレベル II胎児心臓超音波検査の多施設間オンライン登録を解析、報告する。【対象と方法】2004年10月1日より2016年12月31日に登録されたレベル（ II）胎児心臓超音波検査34671件。経年変化数、各県の登録数、疾患分類別の検査割合等を調べて解析した。【結果】経年的に登録は増加、2009年頃まで1500-2000件前後だったものが近年は5000-8000件に登り(2016年は8904件)、疾患分類では先天性心疾患が16119件47%、正常が34%、不整脈が6%、心外異常9%で経年的な変化はない。各県の登録数は、大都市圏の東京、大阪と長野がそれぞれトップスリーで5683、4667、2489件だが、50件に満たない県は7県と減少した。先天性心疾患の内訳では、 VSD2718件(16.9%)、 SRV915件、 SLV 202件、 DORV1635件、HLHS1244件、 AVSD1262件、 TOF1334件で、四腔断面の異常を示すものが多いのが特徴であった。しかし、dTGA725件(4.5%)、 Simple CoA341件、 IAA237件と診断が難しいとされるものでは少なく、 TAPVCはわずか97件(0.6%)であった。経年的に dTGA, CoAの件数は増加しているが,TAPVCは横ばいである。不整脈については PAC844件(42.1%)、完全房室ブロック253件等であった。【結語】登録は順調に増加し、今後、疾患の偏りがある検査状況を改善し、検出率を上げてゆく努力の必要がある。

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

[III-EOP09-04] 卵円孔早期狭小を合併し、生後に呼吸循環不全を呈した6症例の検討

○佐藤 有美[1,2], 亀井 直哉[2], 松岡 道生[2], 小川 禎治[2], 富永 健太[2], 藤田 秀樹[2], 田中 敏克[2], 城戸 佐知子[2], 阪田 美穂[1], 白井 丈晶[1] （1.加古川中央市民病院 小児科, 2.兵庫県立こども病院 循環器内科）

Keywords: foramen oval narrowing, fetal diagnosis, neonatal

【はじめに】卵円孔早期狭小の症状は胎児期の罹患期間により異なり、胎児水腫、左心低形成症候群や生後の心不全等、様々な病態を合併するとされるが、その循環動態に関してはまだ不明な点も多い。一方胎児期に異常を指摘されずに出生した場合、心血管奇形の合併を認めず下肢のチアノーゼを呈する点から、遷延する PPHNとして初期対応される例も多い。今回、本病態を認め、生後に循環不全もしくはチアノーゼ呈した6例の経験をまとめ、報告する。【結果】胎児診断の指摘があったのは、6例中2例（症例5・6）のみであった。症例1）生後

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

PPHNとして対応されたが、肺出血を呈しショック状態となった。卵円孔は閉鎖、左室収縮低下と逆行性の大動脈弓血流を認め、本病態を疑い PH治療から左心不全治療に方針を変更、症状は軽快した。症例2）高度のチアノーゼを呈し転院、卵円孔はほぼ閉鎖、左室収縮不良、大動脈弓の逆行性血流を認めた。 PGE1投与後 BASを施行するも無効で、心不全加療にて心機能は改善したが、 PGE1中止後に大動脈縮窄の顕在化を認め、大動脈弓修復術を施行した。症例3・4）生後遷延する新生児一過性多呼吸として加療中、左室収縮低下を指摘された。左室機能低下は遷延したが、症例3は生後2週間、症例4は生後4ヶ月で改善した。症例5・6）胎児期に、いずれも右心系の拡大を指摘されていた。生後早期より対応でき、高度の呼吸循環不全に陥ることはなかったが、呼吸管理や抗心不全治療を施行後も心機能の改善が不十分で、心筋緻密化障害の合併が疑われた。【結論】本病態に関しては、まだ不明な点も多く、認知度も低い。しかし、 PPHNとして治療された場合に、左心不全による肺うっ血が悪化し、病状の悪化を招く場合がある。＜右心系の拡大＞や＜左室の動きが悪いチアノーゼ症例＞を認めた際には本症例を疑うよう、産婦人科や新生児科にも啓蒙していくこと、症例を蓄積し病態を明らかにしていくことが必要と考える。

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

[III-EOP09-05] 胎児診断された心臓腫瘍の出生後血行動態の予測

○田澤 星一[1], 安河内 聰[1], 瀧聞 浄宏[1], 松井 彦郎[1], 武井 黄太[1], 高橋 幸宏[2], 嘉川 忠博[3]（1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.榊原記念病院 心臓血管外科, 3.榊原記念病院 小児循環器科）

Keywords: 心臓腫瘍, 胎児心臓超音波検査, 出生前診断

【背景】胎児診断される心臓腫瘍には物理的な閉塞や心機能の低下によって出生後に死亡を含む問題のある転帰をたどることがある。【目的】当院で胎児診断された心臓腫瘍の胎児の胎児期血行動態異常の有無と出生後の転帰について検討すること。【対象】当院で胎児診断され、出生後の経過が確認できた13例。【方法】腫瘍の種類、出生前の血行動態異常（右心系、左心系の各々における流入路血流／流出路血流／大血管系血流／収縮能）の有無、出生後に要した治療の有無と種類、転帰について、診療録から後方視的に検討した。【結果】症例の内訳は横紋筋腫11例、線維腫1例、不明1例。多発性10例、単一腫瘍3例。初診時在胎週数は34週（中央値）。胎児診断時の血行動態異常は３例で認めた。内訳は左室流出路腫瘍による閉塞１例、右室多発性腫瘍による流出路閉塞１例、左室中隔側の巨大腫瘍による左心機能低下／左室流入路異常／遠位大動脈弓の逆行性血流１例であった。出生後、11例で治療を要さず経過観察のみが可能であった。右室流出路閉塞を認めた１例は出生後に MRIおよび臨床像から横紋筋腫と診断され、一時的にβ遮断薬内服を行ったがその後腫瘍の自然退縮に伴い投薬を中止した。左室内巨大腫瘍により遠位大動脈弓の逆行性血流を認めた症例は出生後も左心系のみで体循環を支えることが困難と予測され単心室修復が必要と考えられた。他院に母体搬送され出生後に両側肺動脈絞扼術および動脈管ステント留置が行われ、最終的に腫瘍切除と二心室修復が行われた。死亡例はなかった。【考察】大動脈弓の逆行性血流は左室のポンプ機能不全が示唆され手術介入が必要になるが、流入路および流出路血流の異常のみの場合は出生後は内科的治療や無治療での経過観察が可能と考えられた。【結語】心臓腫瘍で大動脈弓の逆行性血流が認められる場合は、一時的にであっても単心室修復も念頭において出生後の治療計画を立てる必要がある。

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

[III-EOP09-06] 早産児における左房容積および動脈管開存症評価：PLASE研究（ PDA and Left Atrial Size Evaluation study）の経過と今後の展望

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○増谷 聡, 豊島 勝昭, 小林 徹, 諫山 徹哉, 横山 岳彦, 川崎 秀徳, 長澤 宏幸, 岩見 裕子 （PLASE study研究グループ）
Keywords: PDA, preterm infant, echocardiography

【目的】PLASE研究は、早産児の動脈管開存症の臨床・検査所見の推移が、動脈管外科的治療の必要性を予測可能かを検証する多施設共同前方視的観察型研究である。進捗状況、中間解析結果、今後の展望をまとめた。
【方法】PLASE研究は全国35NICUで、除外基準を満たさない、在胎23週から29週までの早産児を対象とした。患者背景・予後、日齢1、3、7、14日、 COX阻害薬初回治療投与前、動脈管手術前後の心エコー検査結果等を収集した。心エコーは予め精度管理を経た検者が施行した（255名）。心エコー計測値の施設間格差（測定精度）の評価を目的に中間解析を実施した。心エコー計測値7変数を出生体重を共変量としてモデル化（三次曲線）し、各変数の散布図と箱ひげ図を作成し、各施設と全国の分布とを視覚的に比較した。
【結果】研究開始前に実施した精度管理データの結果、検者間の測定誤差が許容範囲を超えたため、研究開始を半年遅らせて検者間測定誤差の解消を行った。2015年10月より登録（目標症例数500例）を開始し、2016年12月の登録数は585例（うちデータ固定368例）と予定期間で目標症例数に到達し、同月で新規症例登録を終えた。事前に定めたデータマネジメント計画実施により、固定済み症例に必須入力項目の欠損値はほぼ存在しなかった。データ登録のあった29施設において、心エコー計測値7変数のうち、計測の系統誤差の存在が視覚的に疑われたのは、のべ13項目（6%）のみであった。
【今後の展望】全症例固定次第、主研究の解析・結果公表予定である。新生児科医と小児循環器医が協働し、施設・個人の心エコー技術の精度管理がなされ、心エコー技術の一定の向上と標準化につながったと考えられた。本研究を基盤として患者立脚型アウトカムを主要アウトカムとした研究を行うとともに、 PDA至適治療時期の検討や持続可能な研究実施体制構築を目指す。

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

[III-EOP09-07] iPS細胞を用いた心筋細胞分化における新生児型 Naチャネルの発現

○羽山 恵美子[1], 古谷 喜幸[1], 島田 光世[1], 川口 奈奈子[1], 大路 栄子[1], 松岡 瑠美子[2], 稲井 慶[1], 中西 敏雄[1], 朴 仁三[1]（1.東京女子医科大学 医学部 循環器小児科, 2.若松河田クリニック）
Keywords: iPS細胞, 心筋細胞, Naチャネル

【背景】当研究室では、先天性心疾患、心筋症、不整脈をはじめとした多様な小児期発症心疾患患者およびその家族から血液を得、これまでに4400株の不死化 B細胞株を樹立して、疾患原因遺伝子ならびにその変異を同定してきた。現在、この細胞株から iPS細胞を樹立し、心疾患の病態解析や創薬スクリーニングに利用できる疾患モデルの樹立のための検討を行っている。 LQT3/ブルガダ症候群などの原因遺伝子の一つである Naチャネル（Nav1.5）には、胎児・新生児期に高発現する新生児型の mRNAがあることが知られている。【目的】 iPS細胞から分化誘導した心筋細胞における新生児型 Nav1.5遺伝子の発現を検討する。【方法】成人心臓・胎児（31週）心臓試料並びに、 iPS細胞から心筋細胞分化誘導時における経時的な細胞試料について、新生児型・大人型の Nav1.5 mRNAを定量 PCR法により定量した。【結果・考察】胎児心臓では、新生児型と大人型 Naチャネル mRNAの発現はほぼ同等であった。成人心臓でも、新生児型は各心部位で一定量発現するが、大人型に対する新生児型の割合はごく低かった。未分化 iPS細胞でも、新生児型が大人型より高発現していた。 iPS細胞から心筋細胞を分化誘導すると、新生児型 Naチャネルの発現は一旦低下するが、大人型の発現が分化15日以降増加するにつれてわずかに増加した。実際のヒト組織では、成人では新生児型に比べて大人型が大部分になるが、 iPS細胞由来では、分化45日においても、大人型に対して新生児型の発現は低めではあるが、成人心組織における新生児型の割合より高かった。これらの結果は、 iPS細胞由来分化心筋細胞には、新生児型 Naチャネルが高比率で存在する可能性を示す。新生児型と大人型 Naチャネル遺伝子の発現比は、心筋細胞の成熟度の目安になると考えられる

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

が、心筋細胞以外の細胞の存在の検討も必要である。

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

[III-EOP09-08] バイオチューブ人工血管は移植後に成長する

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

Keywords: 人工血管, 再生医療, 動物移植実験

【背景】再手術が不要な人工血管は小児循環器外科の最大の悲願の一つである。患者の成長や発達を妨げず、人工血管が追従して拡径、伸長できれば正に理想である。我々が開発した新発想再生医療技術である「生体内組織形成術」では、形状や厚さを自在に設計した完全に自己組織のみからなる自家移植用組織体を細胞培養することなく簡便に得ることができる。本技術を用いて作製した同種バイオチューブが移植後に成長することを年単位のビーグル犬への移植実験によって確証を得たので報告する。【方法】成ビーグル犬（約10kg）の皮下に鋳型を２ヶ月間埋め込むことで、内径2 (n=2), 2.5 (n=4), 2.7mm (n=5)、長さ10mm、厚さ0.7mmのバイオチューブを作製し、移植まで70%アルコール中で保存した。これを生後３ヶ月の幼ビーグル犬（約3kg）の頚動脈（内径約2mm）に端々結紮吻合で移植し、血管造影検査によって最大２年間の血管径の変化を調べた。【結果】移植時平均2.2mmであった生体の血管径は、3ヶ月後に約3mm、6ヶ月後に約3.6mmの定常値に達した。一方、口径2.5mmと2.7mmのバイオチューブは共に移植後に口径が徐々に増加し、6ヶ月後には共に約3mmとなり、1年後には生体血管とほぼ遜色が無くなり、2年後まで維持された。また、１年時のマクロ観察によって移植部の伸長を認めることができた。しかし移植時に生体血管径より小さい口径2mmのバイオチューブでは、ほとんど口径が変化しなかった。興味深いことにバルーンで拡張させると血管径を合わせることが可能であった。【結論】移植後にバイオチューブの口径と長さの増加を証明できたことで、バイオチューブは成長性を有すると結論づけられる。また、生体血管と同様にバルーン拡張性も有していた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

E-Oral Presentation | その他

E-Oral Presentation　10 (III-EOP10)

Chair:Tomoyuki Miyamoto(Children's Medical Center, Yokosuka General Hospital Uwamachi)
Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-EOP10-01] 側副血行路塞栓術が TCPC施行前後の推定腎糸球体濾過量(eGFR)に及ぼす影響

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-02] 肺静脈狭窄に対するカテーテルインターベンション -インターベンションは予後を改善できているのか？-

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-03] 大動脈低形成を伴う右心系単心室の早期の体肺側副血管コイル閉鎖術の効果

○星名 哲[1], 水流 宏文[1], 額賀 俊介[1], 鳥越 司[1], 羽二生 尚訓[1], 沼野 藤人[1], 白石 修一[2], 高橋 昌[2] （1.新潟大学医歯学総合病院 小児科, 2.新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-04] Figulla Flex II ASD Occluderと Amplatzer Septal Occluderの留置後の形態変化および Valsalva wall圧迫の比較検討

○塚田 正範, 北野 正尚, 藤本 一途, 白石 公 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-05] 乳児拡張型心筋症重症心不全例に対する補助人工心臓の適応に関する検討

○鳥越 史子[1], 小垣 滋豊[1], 廣瀬 将樹[1], 髭野 亮太[1], 石井 良[1], 石田 秀和[1], 成田 淳[1], 平 将生[2], 上野 高義[2], 澤 芳樹[2], 大薗 恵一[1] （1.大阪大学 医学部附属病院 小児科, 2.大阪大学 医学部附属病院 心臓血管外科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-06] 学校心臓検診において心電図波高は過小評価されている可能性がある

○加藤 愛章[1,2], 堀米 仁志[1,2], 吉永 正夫[2], 住友 直方[2], 泉田 直己[2], 岩本 眞理[2], 牛ノ濱 大也[2], 田内 宜生[2], 檜垣 高史[2], 阿部 勝巳[2], 長嶋 正實[2] （1.筑波大学, 2.小児心電図基準作成に関する研究グループ）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-07] 小児期心房中隔欠損の診断における右脚ブロック以外の心電図所見の意義

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-EOP10-08] 学校心臓検診でみつかった重症疾患児4例の検討 ―小学校4年生検診の有用性―

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[III-EOP10-01] 側副血行路塞栓術が TCPC施行前後の推定腎糸球体濾過量(eGFR)に及ぼす影響

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

Keywords: eGFR, 側副血行路塞栓術, TCPC

【背景・目的】
機能的単心室症例への TCPC施行は、酸素化改善の一方、静脈圧上昇をきたし、腎血流への影響は明確でない。TCPC症例での側副血行路は、体循環から肺動脈へ還流し体循環を減少させる。 TCPC手術と側副血行路の腎血流への影響を検討した。
【方法】
当院において2011～2015年に TCPC施行した111例について、身長・血清 Cr値より算出した eGFR(mL/min1.73m^2)を TCPC術前後及び側副血行路塞栓術の有群73例、無群38例に分け評価した。両群の血行動態指標は、心臓カテーテル検査による SaO2(%)、 IVCP(mmHg)、 PAP(mmHg)、 CI(L/min/m^2)、PVR(Woodunit)で検討した。
【結果】
eGFR(TCPC施行前/後)：94.4±16.7/98.6±15.8(P:0.037)が有意に上昇、 SaO2：87.1±3.1/94.7±1.7(P:＜0.0001)、 IVCP：4.3±1.8/10.6±2.1(P:＜0.0001)、 PAP：8.6±2.4/9.5±2.1(P:0.0001)、 CI：4.0±0.9/3.5±0.9(P:＜0.0001)、 PVR：1.3±0.6/1.6±0.7(P:＜0.0001)と有意な変化を認めた。また、 eGFR塞栓有群(前/後):94.4±17.6/98.9±15.3(P:0.01)、無群:94.5±15.1/97.8±17.1(P:0.16)と有群のみで有意な上昇を認めた。TCPC施行前後での塞栓有/無群別の eGFR比較では、前(有/無):94.4±17.6/94.5±15.1(P:0.735)、後:99.0±15.3/97.8±17.0(P:0.835)と有意差を認めなかった。
【考察・結論】
TCPC施行前後では、有意な心拍出低下や静脈圧上昇による GFRを低下させる要因を認めたにも関わらず、有意な eGFR上昇を認めた。チアノーゼ腎症は GFR低下を招くことが報告されており、酸素化の改善や側副血行路塞栓術による心拍出量増加が eGFRを有意に上昇させたと考えられる。

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

[III-EOP10-02] 肺静脈狭窄に対するカテーテルインターベンション -インターベンションは予後を改善できているのか？-

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

Keywords: 肺静脈狭窄, ステント留置, 総肺静脈還流異常症

【背景】総肺静脈還流異常症(TAPVR)や内臓錯位症候群における肺静脈狭窄(PVO)合併症例に対しては，手術による狭窄解除が基本である。しかし、手術無効例や緊急避難的にステント留置(SI)などのカテーテルインターベンション(CI)を行う症例が存在する。【目的】 PVOを合併した複雑心奇形に対し CIを行った症例の経過をまとめ，予後改善につながったかどうかを検討する。【対象】 TAPVR単独1例、 Right isomerism、 SA、 SV、 TAPVR 3例。【結果】症例1: TAPVR infra-cardiac type。日齢2に心内修復術を実施。両側 PVOが進行し、月齢2に Suture-less repairによる PVO解除術を実施。月齢3に人工心肺下で右肺静脈2本に対し SIを実施。肺炎を契機に人工呼吸管理に至り、 PVO進行し月齢6に死亡。症例2: Right isomerism、 SA、 SV、 TAPVR infra-cardiac type。日齢１に静脈管に対し SI、月齢１に TAPVR修復、 BTシャント手術。現在、 Fontan待機中。症例3: Right isomerism、 SA、 SV、 intra-cardiac TAPVR。 Fontan手術、 PVO解除術後に再度 PVOが進行した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Common PV-SAに SI、1年後に Suture-less repairによる PVO解除術を実施。その後 PVOなく経過。症例4: Right isomerism、 SA、 SV、 supra-cardiac TAPVR。月齢1に BTシャント手術、月齢5に両方向性グレン手術、垂直静脈-心房吻合。月齢10に垂直静脈狭窄に対し SI、2週間後に Common PV-SA吻合、 Suture-less repairを行った。その後ステント内狭窄および左 PVOに対しバルーン拡張を繰り返し行い、 Fontan待機中。【考察】 Suture-less repair後も PVO再発を繰り返す症例は、 CIや手術を組み合わせても予後不良である。 SI後も、PVO再発の可能性は高い。しかし、繰り返し CIを行うことで開存を維持することが可能な症例もある。【結語】狭窄を繰り返す肺静脈に対する SIは、長期の効果は期待しにくい。しかし、再手術など次の治療を前提とした bridging therapyとして考えれば、その有用性を期待できる。

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

[III-EOP10-03] 大動脈低形成を伴う右心系単心室の早期の体肺側副血管コイル閉鎖術の効果

○星名 哲[1], 水流 宏文[1], 額賀 俊介[1], 鳥越 司[1], 羽二生 尚訓[1], 沼野 藤人[1], 白石 修一[2], 高橋 昌[2] （1.新潟大学医歯学総合病院 小児科, 2.新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科）

Keywords: 左心低形成症候群, 体肺側副血管, コイル閉鎖術

【背景】両側肺動脈絞扼術を含めた治療戦略により、左心低形成症候群（ HLHS)およびその類縁疾患の予後は改善しているが、複数回にわたる手術、低酸素血症により早期に体肺動脈側副血管（ APCA)が発達しやすい。APCAの発達は、心室容量負荷による心機能低下や房室弁逆流の増悪、肺動脈圧の上昇をきたし、短期的、長期的予後に悪影響を及ぼす。我々はこの疾患群に BDG手術後比較的早期に 体肺動脈側副血管塞栓術を施行しており、その効果について検討する。【対象】左心低形成症候群およびその類縁疾患で BDG手術後早期にコイル閉鎖術を施行した7例について BDG手術前後の側副血管の発達の程度、コイル閉鎖術前後の血行動態、 BNPについて検討した。【結果】心形態は HLHS 2例、 MS/MA DORV hypoLV hypo Arch CoA 3例 asplenia AVSD hypoArch CoA1例 polysplenia AVSD hypo LV hypo Arch 1例 初回手術は bilPAB 6例 mPAB1例。2期手術は Norwood 5例、 Norwood-BDG1例 BDG１例 BDG手術施行時期は平均日齢 176日（106日-230日）。2例は BDG術前から大量の APCAが判明しており BDG時に ITAclippingを施行。コイル塞栓術施行時期は BDG手術後 平均140日。全例で鎖骨下動脈から中等量から多量の APCAが発達。1本から7本の APCAを閉鎖した。 APCAコイル閉鎖術後に術前 RVGを施行していた3例全例で% RVEDVは低下、 BNPは全例で低下していた。1例で房室弁逆流が有意に減少した。2例が Fontan手術に到達し5例が待機中。 Fontan前には APCA軽度増加あり再度コイル閉鎖術を施行した。【結語】大動脈低形成を伴う右心系単心室は、 BDG術後早期に側副血管の発達を認めること多く、心機能に影響する。同疾患に対する早期のコイル閉鎖術は、右室容量負荷を減少、 RVEDPの低下、肺動脈圧の低下、弁逆流の改善に寄与し、短期的 長期的な予後を改善させる可能性がある。

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

[III-EOP10-04] Figulla Flex II ASD Occluderと Amplatzer Septal Occluderの留置後の形態変化および Valsalva wall圧迫の比較検討

○塚田 正範, 北野 正尚, 藤本 一途, 白石 公 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

Keywords: 心房中隔欠損, カテーテル治療, Occlutech

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景】 Figgula Flex II ASD occluder (FFIIO)は Amplatzer Septal Occluder (ASO) と比べ erosionが極めて少ないとされるが、留置後の形態変化は明らかではない。【目的】 FFIIOと ASOの留置後の形態変化と Valsalva wallへの圧迫を比較検討すること。【対象】当科で2016年2月から FFIIOを留置した38症例 (F群: 中央値年齢13歳、体重41.9kg; 平均 ASD最大径15.8mm、 device径20.2mm、 Qp/Qs 1.93) と2005～2007年に ASOを留置した78症例 (A群: 中央値年齢19歳、体重49.6kg; 平均 ASD最大径16.2mm、 device径21.0mm、 Qp/Qs 2.67)。【方法】経食道心エコーでの deviceの最厚時相の device径 (waist)、厚さ[中央部(Mid)、 Ao側(Ao)、後壁側(Post)]、 Ao側両 disk edge間隔(Edg)、 A shape例数(AS)、 Valsalva wall圧迫例数(VP)に関して、留置直後と6ヶ月後の変化を検討し、 F群と A群で比較検討した (2016年1月末では22例施行し、3月末までに38例施行予定)。【結果】留置直後：6ヶ月後 (mm)の順で、有意差 (p＜0.05) を (p) と記載した。 F群、 waist 15.2：14.9、Mid 12.3：8.9 (p)、 Ao 16.8：14.4 (p)、 Post 12.5：10.1 (p)、 Edg 10.9：10.7、 AS 15：18、 VP 5：7。A群、 waist 18.8：18.6 (p)、 Mid 9.6：6.7 (p)、 Ao 15.6：12.9 (p)、 Post 12.7：9.9 (p)、 Edg 10.1：8.6、AS 26：20、 VP 1：15 (p)。 F群と A群の比較では交互作用はないが、 Midと Edg、 ASで有意差を認めた。 F群が A群に比し Midは薄くなるが、 Edgが閉じず A shapeが保たれ、 Valsalva wallの圧迫は増加しない傾向にある。【考察】両者とも deviceは平坦化するが、 FFIIOは Edgが開いたまま保たれるので Valsalva wallを圧迫せず erosionの riskが低くなる。 Ao rimが広範囲に欠損している症例では FFIIOを A shapeで留置することが望ましい。

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

[III-EOP10-05] 乳児拡張型心筋症重症心不全例に対する補助人工心臓の適応に関する検討

○鳥越 史子[1], 小垣 滋豊[1], 廣瀬 将樹[1], 髭野 亮太[1], 石井 良[1], 石田 秀和[1], 成田 淳[1], 平 将生[2], 上野 高義[2], 澤 芳樹[2], 大薗 恵一[1] （1.大阪大学 医学部附属病院 小児科, 2.大阪大学 医学部附属病院 心臓血管外科）

Keywords: 拡張型心筋症, 心移植, LVAD

【背景】乳児拡張型心筋症では心移植しか救命することができない重症心不全例があり移植までの橋渡しとして補助人工心臓が必要になることがある。2015年小児用体外設置式補助人工心臓（ EXCOR）の保険適応が承認されたが国内での移植待機は長期にわたると想定され、また血栓や脳出血のリスクもあり EXCOR装着の必要性に関しては慎重な選択が必要である。

【目的】乳児拡張型心筋症で内科的心不全管理から EXCORへの移行が必要となる層別化に関わる因子を検討すること。

【方法】2014年から2016年まで EXCOR装着目的で紹介された6症例で EXCOR装着に至った例と内科的管理を継続した例の臨床像の差異を後方視的に検討。

【結果】紹介時年齢4ヶ月から1歳3か月(中央値:9か月)。6例中4例は人工呼吸管理下で、体重(SD)は-5.34～-0.48SD(中央値:-1.44SD)と体重増加不良を認め、胸部エックス線 CTR:61～75%(中央値:64.5%)と著明な心拡大と5例に肺うっ血を認めた。 BNP値は173～3699 pg/ml(中央値:1065 pg/ml)と高値を示し、心エコーで LVEF:8.3～47.9%(中央値:14.1%)、 LV-Tei:0.31～0.65(中央値:0.33)、 TAPSE:7.3～19.6(中央値:12.7)と両心室機能の低下があり全例に僧帽弁閉鎖不全(中等度5例、中等度以上1例)を認めた。3例で気管支喘息を合併。全例カテコラミン持続点滴中であったが、利尿薬、 ACE阻害薬、β遮断薬の投与量に関してばらつきがあった。6例中3例は EXCOR装着に至り、3例は内科管理を継続しそのうち1例は内服治療で退院となった。

【考察】 EXCOR装着に至る症例は著明な体重増加不良があり、僧房弁閉鎖不全が中等度以上あるいは経過中増悪傾向がみられた症例であった。心機能指標での層別化は明確にできなかった。

【結語】乳児拡張型心筋症では EXCORを装着する時期を逸しない症例がある一方、内科管理のみで治療継続可能な症例が存在する。さらに症例を蓄積することで EXCOR装着の層別化因子が明らかになることが望まれる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[III-EOP10-06] 学校心臓検診において心電図波高は過小評価されている可能性がある

○加藤 愛章[1,2], 堀米 仁志[1,2], 吉永 正夫[2], 住友 直方[2], 泉田 直己[2], 岩本 眞理[2], 牛ノ濱 大也[2], 田内 宜生[2], 檜垣 高史[2], 阿部 勝巳[2], 長嶋 正實[2] （1.筑波大学, 2.小児心電図基準作成に関する研究グループ）

Keywords: 学校心臓検診, 心電図, フィルター

【背景】心電図波形の各パラメータの基準値はフィルターを用いない心電図を基に確立されている。学校心臓検診では、安定した心電時記録のために各種フィルターを用いられることが多い。【目的】学校心臓検診における心電図波形基準の確立のために、フィルターによる心電図波形への影響を明らかにする。【方法】2016年にK市、 T都、 E県でフィルターを用いずに記録された計8931名｛小学1年1358名（男/女＝696名/662名）、中学1年2291名（1007名/1284名）、高校1年5282名（2679名/2603名）の標準12誘導心電図を対象とした。目視により不整脈や基線の揺れ、ノイズ混入がないと判断された各学年、男女の各300名、計1800名の心電図を抽出した。フクダ電子社製の心電図解析システムを用い、フィルター使用前のオリジナル波形とハムフィルター（50Hzまたは60Hz）、筋電図フィルター（35Hz）、ドリフトフィルター（0.5Hz）の全てを使用したシミュレーション波形の振幅を比較検討した。【結果】それぞれのフィルター使用前の振幅は PII 0.098±0.047 mV、 PV1 -0.017±0.020mV、 RV1 0.585±0.323mV、 RV5 1.95±0.63mV、 RV6 1.46±0.41mV、 SV1 -1.29±0.58mV、 TII 0.389±0.132mVであった。 Bland-Altman解析ではフィルター前後の PIIでは平均差-0.012 (95%一致限界 -0.008/0.033)mV、 PV1 -0.08(-0.031/0.015)mV、 RV5 -17.5(6.7/28.2)%、 RV6 -18.3(8.2/28.5) %、 SV1 -14.3(-54.7/83.3)%、 TII -0.011(-0.002/0.025)mVであった。【結論】鋭い波形である QRSの振幅への影響が大きいが、 P波、 T波などの振幅への影響は小さかった。学校心臓検診において特にQRSの波高の解釈に注意が必要である。

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

[III-EOP10-07] 小児期心房中隔欠損の診断における右脚ブロック以外の心電図所見の意義

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

Keywords: 学校検診, 先天性心疾患, 心電図

【背景】心房中隔欠損(ASD)は学校検診で発見される主な疾患であり、早期の診断治療が予後と関連することが知られる。学校検診において ASD診断の契機となる心電図抽出所見として、 R< R'である右脚ブロック(RB)がよく知られるが、 V4陰性 T波(V4T)、 Crochetage(CRO)、下方誘導での ST-T変化(iST)を認めることもあり、これら所見の意義を検討した。【方法】2009年-2016年に大学病院（県唯一のカテ治療認定施設）にて、心カテを行った ASD例を対象として、診断の契機、心カテ評価時の心電図所見と血行動態指標（ Qp/Qs, 平均肺動脈圧）を検討した。手術またはカテーテル閉鎖例では、閉鎖後6か月、12か月の心電図所見を解析した。【結果】対象は、94名（男/女：42/52；年齢15.3±16.7；18歳以下:74名;19歳以上:20名；閉鎖例：88例）であった。診断契機は、学校検診26 (28%), 乳児検診25 (27%), 症状19(20%)、 NICU入院13 (14%), 他疾患の検査7 (7%), 成人検診4 (4%) であった。心電図異常の頻度は18歳以下例で高く(RB[73 vs 35%, p<.01]、 V4T[45 vs 0%,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

p＜.01]、 CRO[42 vs 12%, p＜.05]、 iST[22% vs 6%,p=.18])。典型的 RB（ R< R'）を認めた46例以外の45例中、 V4T、 CRO、 iSTのいずれかを19例（20%）で認めた。 iST(+)例では（-）例より、肺動脈圧が高く（＜.05）、 V４ T(+)例では、(-)例より Qp/Qsが高かった（＜.05）。術後6、12か月での所見減少率は、 iST、V4T（83.2 - 91.1 %；76.9 - 83.4 %）で高かった。【考察】 ASDに特徴的な心電図所見は、18歳以上例では少なく、 RBBBと V４陰性 Tは、右室容量負荷と、 aVFの ST変化は右室圧上昇と関連した。 V4陰性 T波、 aVFのST変化は術後６か月で70-80%、術後12ヶ月で、80-90%で消失する所見であった。【結語】小児期の ASDに特徴的な心電図所見として、 RB以外に iST、 V４ NTは、典型的 RBを認めない例でも認められ、血行動態異常や術後変化を反映し、本症の初期診断上重要な所見である。

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

[III-EOP10-08] 学校心臓検診でみつかった重症疾患児4例の検討 ―小学校4年生検診の有用性―

○新井 修平[1], 浅見 雄司[1], 田中 健佑[1], 池田 健太郎[1], 下山 伸哉[1], 寺川 勝也[2], 笹原 聡豊[2], 友保 貴博[2], 宮本 隆司[2], 小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科）
Keywords: 学校心臓検診, 小学校4年生, 重症児

【はじめに】児童における疾患の早期発見・早期治療を目指して学校心臓検診が行われている。平成7年に小、中、高等学校の各1年生全員に心電図検査が義務付けられているが、小学校6年間のうちに追加の検診をすることが望ましいと考えられている。群馬県では小学校4年生の心臓検診を一部地域で行っており、学年全体の約40%の児童で実施している。今回、小学校4年生の学校心臓検診で見つかった重症疾患児4例について報告する。【症例1】9歳男児。小学校4年生の検診で心室性期外収縮を認め、拡張型心筋症を疑われ当院入院。原疾患の精査目的に東京女子医大へ転院した。心臓移植の適応として、平成25年に渡航移植を施行、現在外来管理中である。【症例2】9歳女児。小学校4年生の心臓検診で心電図異常を指摘され、精査目的に当院紹介受診し、心筋緻密化障害と診断した。外来管理中に自宅近くで突然死した。【症例3】10歳男児。小学校4年生の心臓検診で心電図異常を指摘され、心機能低下、易疲労感などの症状から精査目的に当院紹介受診し、不整脈原性右室心筋症と診断し、外来管理中である。【症例4】10歳男児。小学校4年生の心臓検診で不完全右脚ブロックを指摘され当院外来受診。エコーで心室中隔の扁平化を認め、推定右室圧は約60mmHgであった。カテーテル検査を行い肺動脈圧54/29(38)mmHgであり、心内奇形はなく肺動脈性肺高血圧と診断した。肺血管拡張薬による治療を開始し外来管理中である。【考察】いずれの症例も小学校4年生の学校検診を契機に医療的介入が開始された。従来通り中学1年生の検診まで持ち越された場合、より重症化した状態、もしくは突然死という形で発見されていた可能性がある。【結語】小学校4年生の学校心臓検診を普及すべきである。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 画像診断

Poster (III-P31)

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

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

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: 3Dエコー, 右室機能, 先天性心疾患

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

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

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

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: 肺動脈圧, コントラスト剤, 非侵襲的

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

Keywords: 単心室, エネルギー損失, vorticity

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

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

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

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

Keywords: 3D心エコー, 心房中隔欠損, 術中心エコー

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

○大森 大輔[1], 大橋 直樹[1], 西川 浩[1], 吉田 修一朗[1], 鈴木 一孝[1], 山本 英範[1], 佐藤 純[1], 武田 紹[1], 櫻井 一[2], 櫻井 寛久[2]
（1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科）
Keywords: 心臓MRI, PA-IVS, 二心室修復

【目的】新生児期の三尖弁輪径(TvD)が6～8mm(Zilberman Zscore -2～-3)の PA-IVS,CriticalPSにつき、二心室修復(BVR)の適応を再検討する。
【背景】当センターでは近年、 PA-IVSフォンタン症例で盲端右室からの血栓による脳梗塞や冠動脈虚血を経験したため、ワーファリン内服を定期化した。この UVR症例の QOL低下と新生児 PTPVの技術向上が相まって、RVDCC(-)症例に新生児期から PTPV＋3mmBTSによる積極的な右室育成戦略を展開するようになった。その結果、 PA順行性のある ASD＋ BTS循環に対して BVRか1＋1/2修復を選択する必要性が増している。
【方法】エコーの TvDを主軸に、 CMR心室容積計測(cine画像､心筋除去)で RVEDVi・ RVCI・ RV/LV比・ PFR・ TPFRなど心室機能を評価し、カテーテルで従来の Angio評価と ASD＋ BTS同時閉鎖試験を加え、臨床経過あわせて観察した。
【結果】対象は3年間の新規発生6例。新生児期は TvD 6.8mm（6.6～8.0）、 Zscore -2.7（-2.0～-3.2）だった。 BVR到達が3例、 BVR待機中が1例、右室発育観察中が2例。これらに計8回の検討をし、 BVR決定した4回（ A）と BVRを見送り右室発育を待つことにした4回（ B）を比較した（以下 A： B）。検討時 Tv-Zscoreは-1.9（-1.0～-2.4）：-2.2（-1.2～-3.3）、 RVEDVi(ml/m^2)は CMRで37.0（30.0～39.2）：27.0（19.7～31.1）、 Angioで50.6（48.5～82.1）：33.7（29.3～44.6）だったが有意差はなかった。 CMRの RV/LVCI比では、0.48（0.36～0.64）：0.29（0.22～0.32）と有意差がでた（ $p<0.05$）。 PFR、TPFRにも差はあった（3.7：1.8EDV/sec、64：86msec）。 BVR到達3例は同時閉鎖試験で右房圧・体血圧に変動なく、二心室循環に耐えることを事前評価できた。
【結語】スクリーニングとしての TvD,RVEDViは重要だが、 BVR成立をより確信できる術前精査が求められる。CMRの RV/LVCI比やカテーテルの同時閉鎖試験には境界症例を cutoffするポテンシャルがある。

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○石丸 和彦[1], 荒木 幹太[1], 堀 香織[2], 小栗 真人[2], 中村 常之[2] （1.金沢医科大学病院 小児心臓血管外科, 2.金沢医科大学病院 小児循環器内科）
Keywords: 総肺静脈還流異常, 画像診断, 複雑心奇形

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

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

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

○小野 朱美, 早渕 康信, 本間 友佳子, 香美 祥二 （徳島大学 医歯薬学研究部 小児科）
Keywords: Isovolumic acceleration, 肺動脈弁輪部, ファロー四徴症

【背景】 IVAは前負荷・後負荷に影響されない非侵襲的な収縮能の指標である。【目的】肺動脈弁輪部及び三尖弁輪部運動速度の IVA(PA-IVA及び TA-IVA)を用いたファロー四徴症術後患者(TOF)の右室機能解析の有用性を検討する。【方法】 Control群 40例、 TOF群 39例を比較検討した。 TOF群では術式、右室機能(右室収縮期圧、肺動脈弁逆流)と IVAの関係を検討した。【結果】 Control群の TA-IVAと PA-IVAに有意差はなかった。 TOF群では TA-IVA, PA-IVA共に contorol群に比して低値で、 PA-IVAは TA-IVAに対し有意に低値であった(0.11±0.06m/s2 vs0.13±0.07m/s2, p＜0.01)。術式別では弁輪温存群、 transannular patch群、 Rastelli術において PA-IVAは各々0.13±0.09m/s2, 0.13±0.05m/s2, 0.08±0.05m/s2であり Rastelli群は他の2群に比して有意に低値であった(p＜0.001)。肺動脈弁逆流では mild群と moderate-severe群で TA-IVAは有意差がなく、 PA-IVAは moderate-severe群で有意に低値であった(0.12±0.07m/s2 vs 0.10±0.05m/s2, p＜0.001)。 RVpと IVAは有意な相関関係は認めなかった。【考察】 TOF群では TA-IVAよりも PA-IVAが顕著に低下し、術式や右室負荷により PA-IVAの低下が顕著であった。【結論】 TOF群における右室流出路機能解析には肺動脈弁輪部運動速度の解析が有用である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 画像診断

Poster (III-P32)

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

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

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

○橋本 佳亮[1], 阿部 正徳[1], 築野 香苗[1], 橋本 康司[1], 渡邉 誠[1], 赤尾 見春[1], 上砂 光裕[1], 勝部 康弘[1], 福田 豊[2], 深澤 隆治[1] （1.日本医科大学 小児科, 2.竹田綜合病院 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: 肺血流比, 肺動脈造影, 定量評価

【背景】肺動脈分岐狭窄を有する先天性心疾患において、血行動態評価および治療適応決定のために左右肺血流比を求めることは重要である。 従来は、99MTC-MAAを用いた肺血流シンチによる左右肺血流比の定量評価が基本であったが、最近検査薬の供給上の問題から使用制限されるようになった。【目的】東芝メディカルシステムズ(株)と共同で開発した parametric imagingによる新しい画像解析アルゴリズムを用いて、通常のカテーテル検査中の肺動脈造影から左右肺血流量比を求め、その妥当性について肺血流シンチと比較検討すること。【対象】肺動脈への血流供給源が単独で肺動脈造影と肺血流シンチをほぼ同時に行うことができた16例（2.9+/-3.5才）。疾患はファロー四徴症(5), 大血管転換術後（5）肺動脈絞扼術後(6)。【画像処理】全肺野が入るように撮像範囲を設定し、肺動脈造影を実施。撮像は subtractionのために造影剤が入る前に0.5秒間の撮像前曝射に続いて30fpm、512matrixで画像収集。収集された画像を肺血管床が均一に染まる phaseを選択して parametric imaging画像を作成し、 d(画素値)/dt=fx(信号値)（ fは初期値からの換算係数）という計算式で左右それぞれの血流量を求めた。その結果を99mTc-MAAによる肺血流シンチと比較した。【結果】新しいアルゴリズムで肺動脈造影より定量化した左右肺血流比は、肺血流シンチによる計測と良い相関を示した（ r2=0.75）【結語】新しい肺動脈造影による肺血流比の定量評価法は、カテ中の左右肺血流比の定量化を可能にしカテ治療前後での比較や、肺血流シンチをスキップすることによる被曝低減化など臨床上有用な診断法になり得ると考えられる。

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

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

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

Keywords: cardiac angiography, contrast dye, ventricular premature contraction

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

○橋本 佳亮[1], 阿部 正徳[1], 築野 香苗[1], 橋本 康司[1], 渡邉 誠[1], 赤尾 見春[1], 上砂 光裕[1], 勝部 康弘[1], 福田 豊[2], 深澤 隆治[1]
（1.日本医科大学 小児科, 2.竹田綜合病院 小児科）
Keywords: N-13アンモニア心筋血流PET検査, 川崎病冠動脈瘤, CABG

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

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

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

○渡邉 拓史[1], 神山 浩[1,3], 唐澤 賢祐[1], 加藤 雅崇[1], 小森 暁子[1], 中村 隆広[1], 神保 詩乃[1], 鈴木 康之[2], 松本 直也[2], 鮎沢 衛[1], 高橋 昌里[1] （1.日本大学 医学部 小児科学系小児科学分野, 2.日本大学病院 循環器内科, 3.日本大学医学部 IR・医学教育センター）
Keywords: D-SPECT, 川崎病, 被ばく

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

○押谷 知明[1], 村上 洋介[1], 數田 高生[1], 中村 香絵[1], 川崎 有希[1], 江原 英治[1], 加藤 有子[2], 吉田 葉子[2], 鈴木 嗣敏[2], 川平 洋一[3], 西垣 恭一[3] （1.大阪市立総合医療センター・小児医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立総合医療センター・小児医療センター 小児不整脈科, 3.大阪市立総合医療センター・小児医療センター 小児心臓血管外科）
Keywords: 冠動脈瘻, OCT, コイル塞栓

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

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

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

○星野 真介, 宗村 純平, 古川 央樹 （滋賀医科大学医学部附属病院 小児科）
Keywords: 遠隔診断, 新生児, 先天性心疾患

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 心臓血管機能

Poster (III-P33)

Chair:Hirofumi Saiki(Pediatrics, Kitasato University)

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

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

○横山 岳彦, 岩佐 充二 （名古屋第二赤十字病院 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P33-05] 糖尿病母体児における心機能について

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

○高橋 努, 小山 裕太郎 （済生会宇都宮病院 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: 単心室, 大動脈, elastic properties

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

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

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

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

Keywords: 大動脈修復術後, 圧反射, peak dP/dt

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

変化していることが示唆された。

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

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

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

Keywords: ファロー四徴症, 肺動脈の硬さ, 右室機能

【背景】我々は以前、ファロー四徴症(TOF)術後症例では肺動脈(PA)が硬いことを報告した。しかし PAが硬いことと右室機能の関係の詳細は不明である。【目的】 TOF術後症例の PAの硬さと右室機能との関係を検討すること【方法】対象は当院で心エコーならびに心カテーテル造影検査（心カテ）を同日、または1日違いで施行したTOF術後症例(T群)を対象とした。血行動態的に有意でない心室中隔欠損症や大動脈縮窄症術後症例などをコントロール(C群)として、その両者での PAの硬さと右室機能を比較した。 PAの硬さは心カテでの右肺動脈の肺動脈圧と造影所見から、 Distensibility (10^{-3}mmHg^{-1})、 Stiffness indexを算出。また、右室機能の指標は、造影で右室駆出率(RVEF)、対表面積補正した右室拡張末期容積(RVEDV) index、また心エコー検査で右室自由壁の s'、e'、 Tei index、 E/e'、三尖弁輪部収縮移動距離(TAPSE)を用いた。【結果】 T群は27例、 C群は19例で、評価年齢はそれぞれ中央値9.1歳(2.2~43.7歳)、7.8歳(1.2~20.2歳)で差はなかった。 T群 vs. C群で Distensibilityはそれぞれ50.8±25.1x10^{-3}mmHg^{-1} vs. 58.3±19.6x10^{-3}mmHg^{-1}($p<0.05$)、 Stiffness indexは3.2±2.1 vs. 2.3±1.1($p<0.05$)で、 T群で有意に PAが硬く、 RVEFは49.1±7.6% vs. 56.2±4.7%（ $p<0.05$）、 RVEDV indexは90.4±4.2mL/m^2 vs. 78.3±13.8mL/m^2 ($p<0.05$)であり、 T群で有意に EFが低下、 RVEDVが大きかった。心エコーでは T群 vs. C群は s'が8.4±1.8cm/s vs. 11.2±1.9cm/s ($p<0.05$)、 e'が11.2±3.2cm/s vs. 13.1±3.1cm/s($p<0.05$)、 Tei indexが0.45±0.13 vs. 0.36±0.07($p<0.05$)、 E/e'が5.3±3.9 vs. 4.0±0.8($p<0.05$)、TAPSEが14.2±3.5mm vs. 20.0±3.5mm($p<0.05$)であり、 T群で有意に収縮能および拡張能の指標は低下していた。【結論】 TOF術後の右室機能低下は弁逆流、狭窄など多くの因子が関与するが、 PAの硬さが一つの因子になることが示唆された。

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

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

○横山 岳彦, 岩佐 充二 （名古屋第二赤十字病院 小児科）

Keywords: 極低出生体重児, 不当軽量児, 左心機能

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

[III-P33-05] 糖尿病母体児における心機能について

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

Keywords: 糖尿病母体児, 心機能, 新生児

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

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

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

○高橋 努, 小山 裕太郎 （済生会宇都宮病院 小児科）

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

Keywords: TGA, ドブタミン負荷, strain

【背景】先天性心疾患術後症例を対象とした負荷心エコーを用いた詳細な左室壁運動解析に関する報告は少ない。【目的】 TGA、 Jatene術後症例の左室 longitudinal strain（ LS）、 systolic strain rate(SRs)に対するドブタミン負荷心エコー（ DSE）の影響を検討した。 【対象】 TGA群： TGA、 Jatene術後 8例（男 6例、4.6 ± 2.6歳）と C群（コントロール）：正常小児 23例（男 11例、6.0 ± 3.2歳）。【方法】ドブタミン負荷：3分毎に、負荷前→5γ→10γ→20γ→30γ→40γ（最大）と徐々に投与量を上げ、定常状態での B mode画像（4CV, 2CV, 3CV）を記録。超音波装置は GE社製 Vivid E9を、ストレイン解析は Echo Pacを使用した。左室を18 segmentに分割し、まず安静時の局所 peak LS(PLS)を測定し, global LS(GLS)について、 C群と TGA群で比較。次に TGA群において、 DSEを施行し、 LS、 GLS、 systolic strain rate(SRs)、 global SRsをドブタミン負荷前後で比較。【結果】 TGA群 vs C群 = 61.4±3.9 vs 65.6±4.3（ LVEF、 ns）、-20.7±0.9 vs -22.4±2.0（ GLS、 p=0.0445）。 TGA群：負荷前 vs 負荷後= 61.4±3.9 vs 74.1±2.9（ LVEF、 p＜0.001）、-21.0±2.08 vs -25.5±4.4（ GLS、 p＜0.001）、-1.44±0.5 vs -2.84±1.2（ GSRs、 p= 0.000155）。冠動脈異常を認めた2症例では、 DSEに対する上昇が上記結果と比較して低下していた。【結語】安静時の TGA、 Jatene術後症例の左室 LVEFは安静時で差がなかったものの、 GLSは正常小児と比較して低値であった。 TGA、 Jatene術後症例において 負荷前後で左室長軸方向ではストレイン＜ストレインレートで上昇する。

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

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

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | カテーテル治療

Poster (III-P34)

Chair:Kentaro Aso(St. Marianna University School of Medicine, Department of Pediatrics)
Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P34-07] 緊急血管造影と経皮的動脈塞栓術を試みた血胸の2例

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

科）

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: Low-profile, バルーン拡張, 新生児

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

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

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

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

Keywords: 薬物溶出性ステント, 肺動脈狭窄症, カテーテル治療

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

○松岡 道生[1], 田中 敏克[1], 上村 和也[1], 谷口 由記[1], 平海 良美[1], 亀井 直哉[1], 小川 禎治[1], 富永 健太[1], 藤田 秀樹[1], 城戸 佐知子[1], 大嶋 義博[2] (1.兵庫県立こども病院 循環器内科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)
Keywords: 肺動脈バルーン形成術, スコアリングバルーン, NSE PTA

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

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

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

○岡 健介[1], 片岡 功一[1], 鈴木 峻[1], 松原 大輔[1], 南 孝臣[1], 河田 政明[2], 吉積 功[2], 山形 崇倫[1] (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児先天性心臓血管外科)
Keywords: 経皮的肺動脈形成術, Norwood手術, カテーテル治療

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

Keywords: PTPV, 新生児期, 二心室修復

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

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

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

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

Keywords: Fontan, 体肺側副動脈, コイル塞栓

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

[III-P34-07] 緊急血管造影と経皮的動脈塞栓術を試みた血胸の2例

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

Keywords: 経皮的動脈塞栓術, 血管造影, 緊急

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: Anatomy, Coronary artery fistula, device closure

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 集中治療・周術期管理

Poster (III-P35)

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

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

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

○都築 慶光[1], 水野 将徳[1], 塚原 歩[1], 長田 洋資[1], 中野 茉莉恵[1], 桜井 研三[1], 升森 智香子[1], 後藤 建次郎[1], 小野 裕國[2], 近田 正英[2], 麻生 健太郎[1] （1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 心臓血管外科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P35-05] 肺動脈絞扼術後の心嚢液貯留の危険因子に関する検討

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: バソプレッシン, コイル, 胸水

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

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

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

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

Keywords: Aortopexy, 気管支狭窄, 再手術

Aortopexyは気管支狭窄に対する有効な治療とされているが、報告されている症例の多くは乳幼児である。今回我々は Rastelli再手術後に人工血管による気管支圧迫が顕在化した症例に対して、2方向に Aortopexyを行い良好な結果を得たので報告する。症例は11歳、男児。141cm、34.7kg。 PAVSD・ MAPCAsに対して、中心肺動脈（ cPA）への BTシャントと左右 unifocalizaition（ UF)を経て、2歳時に Rastelli 手術を施行された。この時、cPAは狭小であったため8mmGore-Tex人工血管で置換され、その人工血管に18mm Gore-Tex3弁付き導管を吻合する形で再建されていた。術後9年が経過し、肺高血圧症と人工血管内の狭窄が進行してきたため再手術となった。術前右室圧/左室圧比は1.0。再手術時、 cPAは12mmリング付き Gore－ Tex人工血管にて再建し、弁付き導管は20mmへサイズアップした。人工心肺離脱時、右室圧/左室圧比は06に改善した。換気、酸素化に問題なく、閉胸時にも呼吸循環状態に変化は認められなかった。しかし、術後覚醒すると換気不良に陥るため、

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

Keywords: primary sutureless repir, TAPVC, PVO

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

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

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

○都築 慶光[1], 水野 将徳[1], 塚原 歩[1], 長田 洋資[1], 中野 茉莉恵[1], 桜井 研三[1], 升森 智香子[1], 後藤 建次郎[1], 小野 裕國[2], 近田 正英[2], 麻生 健太郎[1] （1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 心臓血管外科）

Keywords: ダウン症候群, 乳糜胸水, 胸膜癒着術

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

[III-P35-05] 肺動脈絞扼術後の心嚢液貯留の危険因子に関する検討

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

Keywords: 肺動脈絞扼術, 心嚢液貯留, Down症候群

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○野崎 良寛[1], 加藤 愛章[1], 石川 伸行[1], 林 立申[1], 高橋 実穂[1], 松原 宗明[2], 野間 美緒[2], 平松 祐司[2], 堀米 仁志[1] （1.筑波大学 医学医療系 小児科, 2.筑波大学 医学医療系 心臓血管外科）
Keywords: 横隔神経麻痺, 超音波診断, 術後管理

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

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

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

○犬飼 幸子, 篠原 務, 大下 裕法, 長崎 理香 （名古屋市立大学大学院医学研究科 新生児・小児医学分野）
Keywords: Octreotide, 乳び胸, 先天性心疾患手術後

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

される。今後の前方視的研究が望まれる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 心筋心膜疾患

Poster (III-P36)

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

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

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

○岸本 慎太郎, 鍵山 慶之, 籠手田 雄介, 須田 憲治 （久留米大学 医学部 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P36-07] アドリアマイシン心筋症により早期に死亡した男児例

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: 心臓横紋筋腫, 結節性硬化症, 心室頻拍

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

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

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

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

Keywords: 筋ジストロフィー, 心臓磁気共鳴画像, 致死的不整脈

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

Keywords: 特発性拡張型心筋症, 心室細動, 川崎病

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

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

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

○岸本 慎太郎, 鍵山 慶之, 籠手田 雄介, 須田 憲治 （久留米大学 医学部 小児科）

Keywords: 特発性乳糜心膜症, 長期経過後に自然消失, 小児

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: 結節性硬化症, 新生児, エベロリムス

【背景】結節性硬化症（ TSC）は，ガン抑制遺伝子 TSC遺伝子異常により脳，心臓，肺，腎臓などに腫瘍が発生する疾患であり，胎児期に心臓腫瘍を指摘されるものの半数以上が TSCであるとされる．巨大腫瘤を併発し循環不全に至る症例も報告されている．現在， TSCに合併する腎血管筋脂肪腫および上衣下巨細胞性星細胞腫に対し mTOR阻害抗腫瘍薬エベロリムス（ Evr）が認可され，保険適応外であるが，心臓横紋筋腫（ RM）に対し有効性を示す報告もある．今回，巨大 RMが胎児診断され，生後循環不全を来した症例に対し，生後早期より Evrを投与し著効した経験を報告する．【症例】初期妊婦健診にて心臓腫瘍を疑われた．妊娠34週の胎児 MRI検査で側脳室周囲の多発性結節および RMを認め， Definitive TSCと診断した．多発性巨大 RMが左室を占拠し，心内腔狭小を認めたため，在胎39週に計画分娩とした．出生前より両親から Evrの強い投与希望があり，本学倫理委員会の承認を得て，循環不全併発時は救命的に Evr投与を投与する方針とした．生後，動脈管の両方向性短絡を認め，動脈管依存循環が考えられ PGE1点滴投与を開始．日齢3より Evrを3mg/m2で開始し，日齢6で腫瘍縮小傾向となり，動脈管非依存性の所見となったため PGE1投与を中止． Evr血中濃度安定化に苦労したが，週3回隔日投与にて安定化し，日齢32に退院．検査値異常として白血球，血小板増多を認めた．臨床症状としてオムツ皮膚炎を認めた．血小板増多は改善なく， RMは縮小したため日齢71に Evr投与を中止したが， RMの大きさに若干のリバウンドがあった．【考察】 TSCに併発した RMの新生児へ Evrを投与したが，血中濃度調整は困難であったが重大な合併症なく経過した．新生児 RMに対し Evrは有効性であったが，休薬によるリバウンドの可能性にも留意が必要である．

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

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

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

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

【緒言】閉塞性肥大型心筋症(HOCM)に対する薬物治療として、β遮断薬やカルシウム拮抗薬の他、 Naチャネル遮断薬も選択される。若年性特発性関節炎(JIA)治療管理中に併発した HOCM症例に対して、シベンゾリン投与により、有害事象なく左室流出路圧較差(LVPG)が改善した一例を経験したので報告する。【症例】12歳男児。1歳6か月で JIAと診断され、ステロイド・メトトレキセート内服、トシリズマブ投与(1回/2週)を継続していた。7歳時の心電図検査･心臓超音波検査で異常所見を認めなかったが、12歳時の定期外来で胸痛症状を訴え、心雑音を聴取したため、心電図検査・心臓超音波検査を行い、 HOCMと診断された。 LVPG180mmHgであったため入院精査を行った。体重38kg、 BMI28とステロイド性肥満があったが、85/38mmHgと高血圧はなかった。胸写 CTR62%、心電図では左側胸部誘導で R波増高と陰性 T波など左室肥大所見を認めた。心臓カテーテル検査では左室心尖部圧182mmHg、左室流出路圧88mmHg、大動脈圧84mmHgであった。心筋生検は心筋肥厚のみで錯綜配列は目立たなかった。またアミロイドーシス・空胞変性等の所見もなかった。遺伝子検査で既知の遺伝子変異はみられなかった。β遮断薬に加えて、シベンゾリンコハク酸(50mg/日)内服を開始した。内服2時間後の血中濃度を測定し、有効治療域300-1500ng/dlを目標に心電図変化に注意しながら増量した。250mg/日でシベンゾリン血中濃度420ng/dlとなり維持量とした。シベンゾリン開始後、胸痛症状は消失し、5か月後の心臓超音波検査

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

[III-P36-07] アドリアマイシン心筋症により早期に死亡した男児例

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

Keywords: アドリアマイシン心筋症, アントラサイクリン, 心不全

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

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

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

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

Keywords: 転移性心臓腫瘍, 白血病, アントラサイクリン

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

○中嶋 滋記[1], 坂田 晋史[1], 安田 謙二[1], 城 麻衣子[2], 藤本 欣史[2] (1.島根大学小児科, 2.島根大学心臓血管外科)
Keywords: 心外膜炎, Sotos症候群, 自己炎症性症候群

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 術後遠隔期・合併症・発達

Poster (III-P37)

Chair:Toshikatsu Tanaka(Department of Cardiology,Kobe Children's Hospital)
Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P37-02] 就学期に達した内臓錯位症候群患者の現状

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P37-06] 先天性心疾患術後の声帯麻痺の臨床像

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

工学科, 4.筑波大学医学医療系 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

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

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

[III-P37-02] 就学期に達した内臓錯位症候群患者の現状

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

Keywords: 内臓錯位症候群, TCPC手術, 術後遠隔期合併症

【背景】予後不良と考えられていた内臓錯位症候群患者の長期生存例が散見されるようになってきたが、遠隔期の報告は少ない。【目的】就学期に達した内臓錯位症候群患者の現状を明らかにすること。【対象および方法】1998年1月から2011年12月までに出生した内臓錯位候群患者32例(無脾症候群(A群)21例、多脾症候群(P群)11例)のうち5年以上生存し就学期に達した19例(平均観察期間10年6カ月)について治療経過、合併疾患、現在の心機能、投薬、発達、就学状態、運動能について後方視的に検討した。【結果】19例(A群12例、 P群7例、5年生存率57.1%および63.6%)中17例は TCPC手術到達、 BDG術は平均14.0±7.8カ月、 TCPC術は平均42.1±18.0カ月に実施した。1例は2心室修復終了、1例は肺静脈閉鎖のため BDG術待機中であった。19例の心疾患に対する平均手術介入回数は3.2±0.7回で心外型 TAPVCに対する介入4/19例(全例 A群)、房室弁に対する介入5/19例(A群4例、 P群1例)であった。頻拍発作に対するカテーテルアブレーションを6例(A群2例、 P群4例)に施行し、心外合併症は気管狭窄解除術1例(A群)、消化器系の外科介入2例(A群)、敗血症既往1例(A群)であった。SaO2は93.4±3.4%で、90%以下の症例は3例((VVシャント残存2例(P群2例)、 BDG術待機中1例(A群))であった。中等度以上の房室弁逆流を2例(A群1例、 P群1例)、軽度の逆流を12例(A群10例、 P群2例)に認めた。血栓予防薬に加え心不全や不整脈に対する投薬を8例(A群6例、 P群2例)におこなっていた。運動能は NYHA I度16例、 II度2例、 III度1例(A群 TCPC未到達例)であった。19例中17例は発達遅延を認めなかった。【考察】TCPC術を施行し、就学期まで到達し得た内臓錯位症候群患者の心機能や発達は比較的良好であるが、 A群では就学後も房室弁逆流が残存し、心不全や不整脈に対する投薬を継続している症例が多い。内臓錯位症候群のさらに

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

遠隔期の予後については引き続き注視する必要がある。

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

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

○谷口 由記[1], 田中 敏克[1], 平海 良美[1], 松岡 道生[1], 亀井 直哉[1], 藤田 秀樹[1], 城戸 佐知子[1], 日隈 智憲[2], 松久 弘典[2], 大嶋 義博[2] (1.兵庫県立こども病院 循環器科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)
Keywords: 先天性心疾患術後, 洞不全症候群, 完全房室ブロック

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

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

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

○須長 祐人[1], 喜瀬 広亮[1], 河野 洋介[1], 戸田 孝子[1], 小泉 敬一[1], 本田 義博[2], 加賀 重亜喜[2], 鈴木 章司[2], 杉田 完爾[1], 星合 美奈子[1] (1.山梨大学 医学部 小児科, 2.山梨大学 医学部 第二外科)
Keywords: 僧帽弁再置換術, 先天性僧房弁疾患, 小児

【背景】先天性僧帽弁疾患に対する小児の MVRは、生涯にわたる抗凝固療法や、 pannus発生、耐久性の問題および成長に伴うサイズミスマッチによる再置換術（ reMVR）を要するため第一選択として推奨されない。しかし、弁形成が困難で MVRを施行せざるを得ない症例が存在する。
【目的】先天性僧帽弁疾患に対して乳幼児期に MVRを行い、その後 reMVRを要した症例の臨床経過から、MVRを施行された小児の reMVRの適応と問題点を検討すること。
【対象】1999年1月から2016年12月までに当院で reMVRを行った3症例4件
【結果】症例1： MSR。生後3か月（ BW3.4kg）に初回 MVR(ATS16mm)を施行された。13年後に労作時疲労感

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

が出現し、その後心エコーで左室流入速度(LV inflow)の上昇（2.34m/s）、心臓カテーテル検査で肺動脈楔入（PCW）圧の上昇（15mmHg）を認め、2か月後に reMVR(ATS20mm)を施行された。症例2： HOCM、 MR。生後8か月(BW7.1kg)に初回 MVR(ATS16mm)+myectomyを施行された。5年後に疲労感が出現し、 LV inflowの上昇（2.26m/s）、 PCW圧の上昇（16mmHg）を認め、3か月後に reMVR(ATS18mm)を施行された。症例3： CoA、 MR。生後4か月(BW14.2kg)に初回 MVR(ATS16mm)を施行された。無症状であったが急激な LV inflowの上昇（2.26m/s）がみられ、その後 PCW圧24mmHg、平均 PA圧32mmHgと上昇を認め、2年3か月後に reMVR(ATS18mm)を施行された。2年後に再度 LV inflowの上昇（2.65m/s）、 PCW圧22mmHg、 PA圧49mmHgと上昇がみられ、 reMVR(ATS18mm)を施行された。再置換時の術中所見は、症例1がサイズミスマッチ、他が pannus発生であった。 reMVRでの周術期合併症はなかった。
【まとめ】今回の検討では、小児 MVR症例における reMVRは合併症なく実施された。 MVRを施行された小児例で、臨床症状、心エコーでの LV inflowおよびカテーテル検査での PCW圧の上昇を認めた際は、 pannus発生、サイズミスマッチを疑い、外科的再介入を検討する必要があると考えられた。

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

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

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

【背景】肺静脈還流異常(APVC)非合併 CHD症例における肺静脈狭窄(PVS)の臨床像は明らかではない。【目的】APVC非合併 CHD症例に生じた PVSの臨床像を明らかにし原因を推定する。【対象と方法】1981年11月から2016年12月の間に当院入院歴のある APVC非合併 PVS患者(heterotaxyを除く)8例において PVSの特徴、患者背景、介入、予後等について診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】症例は男児6例、女児2例。疾患は Ebstein anormaly1例、 TGA2例、 DORV2例、 PA/IVS2例、 SRV(非 heterotaxy)1例で全例が situs solitusで心尖は左側であった。先天的に PVSを認めた例はなかった。 PVSは全例左側に発生し7例は上下に認めた。PVSの原因は1例で心拡大による圧迫、1例で BASによる PV損傷、6例は不明であったが6例とも BAS施行歴があった。3例でステント留置ないし外科的 PVS解除を施行も解除できたのは１例のみであった。肺静脈閉塞(PVO)となった7例で喀血を認め5例で ACPAの coil塞栓を施行していた。 BVRを施行した TGA1例を除いた7例が Fontan candidateであったが TCPCに到達したのは3例のみで1例に PHを認めた。最終フォローアップ時点での年齢は中央値14歳0か月(4歳1か月-31歳4か月)で全例生存していた。【考察】 PVSは全例左側に発生するという特徴があった。ほとんどの症例が左大動脈弓や BAS施行歴があることから左側 PVSとの関連が疑われた。また PVS解除は困難で上下とも PVOに至る症例が多かった。フォローアップ期間の生命予後は良好であったが、機能的片肺から TCPCに至れない症例や、喀血を認める例も多く注意深いフォローアップが必要である。

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

[III-P37-06] 先天性心疾患術後の声帯麻痺の臨床像

○河本 敦[1], 上田 和利[1], 三木 康暢[1], 荻野 佳代[1], 岡本 亜希子[1], 林 知宏[1], 脇 研自[1], 新垣 義夫[1], 小谷 恭弘[2], 笠原 真悟[2]（1.倉敷中央病院 小児科, 2.岡山大学 医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）
Keywords: 声帯麻痺, 先天性心疾患, 喉頭気管気管支鏡

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

Keywords: 遠隔期合併症, 完全大血管転位, 成人

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

Keywords: ファロー四徴症, 肺動脈弁狭窄, 肺動脈弁逆流

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

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

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

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

Keywords: 非侵襲的陽圧換気療法, 慢性期管理, 呼吸器合併症

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: 横隔神経麻痺, 体肺側副動脈, 先天性心疾患

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 術後遠隔期・合併症・発達

Poster (III-P38)

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

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

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P38-03] 非チアノーゼ性先天性心疾患に合併した脳膿瘍の2例

○渡辺 健一, 堀口 祥, 田中 篤 （長岡赤十字病院 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P38-07] 当院で経験した術後胆嚢結石の2例

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: 大動脈スイッチ術後, 冠攣縮性狭心症, 心筋梗塞

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

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

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

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

Keywords: 心室中隔欠損, 肺膿瘍, 肺葉切除

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[III-P38-03] 非チアノーゼ性先天性心疾患に合併した脳膿瘍の2例

○渡辺 健一, 堀口 祥, 田中 篤 （長岡赤十字病院 小児科）

Keywords: 脳膿瘍, 非チアノーゼ性心疾患, 先天性心疾患

【背景】脳膿瘍は死亡率および後遺症率が高く重篤な疾患である。脳膿瘍の危険因子として右左短絡を伴うチアノーゼ性先天性心疾患が重要であるが、非チアノーゼ性先天性心疾患に合併した脳膿瘍の報告は稀である。【症例1】9歳、女児。ダウン症候群、完全型房室中隔欠損（心室中隔欠損自然閉鎖）にて外来経過観察中であった。心エコーでは一次孔欠損は小欠損で左右短絡を認めるのみで、 SpO2 98～100%であった。入院の9日前から37～38℃台の発熱、頭痛、嘔吐が出現した。何度か医療機関を受診したが、急性胃腸炎、急性上気道炎等を疑われ経過観察とされたが症状改善なく当院を受診した。頭部 CT、 MRIにて脳膿瘍を疑い開頭ドレナージを行い、穿刺液から Streptococcus milleri groupが同定された。 ABPCにて計8週間の治療を行い神経学的後遺症なく退院した。コントラストエコーではわずかながら右左短絡の存在が確認された。【症例2】8歳、女児。肺動脈閉鎖、フォンタン術後にて外来経過観察中。 SpO2 95～96%であった。雪上で遊んでいて用水路に落ち心肺蘇生され当院に搬送された。溺水の診断にて呼吸器管理が行われ11病日に抜管した。14病日突然意識障害、けいれんを認め、頭部 MRIにて多発性の脳膿瘍と診断した。開頭ドレナージは施行せず、血液培養からも菌は検出されず起因菌は不明であった。 MEPMおよび VCMによる4ヵ月以上の長期抗菌薬治療を要したが、明らかな神経学的後遺症なく退院した。フォンタン術後の VV shunt等による右左短絡が原因として考えられた。【考察】非チアノーゼ性先天性心疾患とされる症例においても、わずかに存在する右左短絡が脳膿瘍の原因となりうると考えられた。これらの疾患において原因不明の発熱、頭痛、神経症状等を認めた場合は脳膿瘍を鑑別の一つに挙げる必要がある。

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

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

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

Keywords: 乳児, 弁置換術後, 血栓溶解療法

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

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

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

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

Keywords: 摂食障害, feeding disorder, 心不全

在胎38週、体重3178g、 Apgar 9/10点で出生。生後12時間に心雑音、 SpO2＝88%、呼吸数60回/分のため搬送された。完全大血管転位、心室中隔欠損、肺動脈弁下＋弁狭窄、心房中隔欠損、動脈管開存、右側大動脈弓、左上大静脈遺残、肺高血圧と診断した。生後19日 mPA mean＝26mmHg、 PG(mPA-LV)＝24mmHg、 Qp/Qs＝5.2、 Rp＝0.6U・ m^2、左室流出路が長く肺動脈弁＋弁下狭窄のため肺動脈結紮術は不適であり、狭窄の進行を期待して経過観察の方針とした。吸綴障害や嚥下障害はなかったが、哺乳意欲に乏しく哺乳途中で疲

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

れ、また頻回の嘔吐もあり摂食障害は重度であった。なお他の器質的疾患は否定的であった。母乳添加剤とMCTオイルを使用し WQ＝140ml/kg/dayで経管栄養を継続した。呼吸数40回/分となっても摂食障害は改善せず、口腔内の過敏性や音・接触に対する易刺激性が目立ったため、発達障害が摂食障害の主因と考えた。滋養糖添加や高濃度の人工乳、成分栄養剤を使用した経管栄養と言語療法士による哺乳訓練を継続した。生後11ヶ月時、 SpO2＝68%に低下し BASを施行した。1歳7ヶ月時、 SpO2＝78%、 mPA mean＝42mmHg、 PG(mPA-LV)＝20mmHg、 Qp/Qs＝2.4、 Rp＝3.0U・ m^2、人工乳や離乳食を全く受けつけず、すぐに吐き出す状態だった。1歳10ヶ月で体重7.7kg、 Rastelli、 DKS、 VSD enlargement、 PV valvotomy &infundibulectomyを実施した。術後早期から経口摂取が急速に進み、経管栄養を離脱した。経過より摂食障害は持続した心不全および低酸素血症によると判断した。幼児期の心修復術前後で摂食障害が明らかに改善し、その因果関係が示唆された既報はないため、本症例の経過を報告する。

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

[III-P38-07] 当院で経験した術後胆嚢結石の2例

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

Keywords: 術後合併症, 胆嚢結石, 先天性心疾患

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

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

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

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

Keywords: MAPCA, 右室左室圧比, 肺血管抵抗

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景】主要体肺側副血行を合併した肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損(PAVSD/MAPCAs)二心室修復(BVR)術後の右室圧や肺動脈圧の長期的な推移に関する検討は多くない.
【目的】 PAVSD/MAPCAs術後遠隔期の右室圧・肺動脈圧の経時的変化を検討する.
【対象と方法】対象：1998/1～2015/12に BVRへ到達した PAVSD/MAPCAs38例. 診療録・手術記録および心臓カテーテルを参照. MAPCAsの本数，中心肺動脈(cPA)の有無， MAPCAsに対する統合手術(UF)の有無，NYHA，転帰，再手術・カテーテル治療，右室/左室圧比(RV/LV)，肺血管抵抗(Rp)， cPA圧(PAP)， cPA-右室圧較差(PS)，抹消肺動脈-cPA圧較差(PPS)を後方視的に検討.
【結果】男23/女15. MAPCAsは3本(1-7) [中央値(範囲)]. 術中診断含め26例で cPAを認めた. UFは36例に施行. BVR到達時2.6歳(0.1-13.2). 観察期間6.8年(1.0-18.4). 最終観察時 NYHA(小学生以上):１度20，２度8，３度2. BVR後の死亡は2例(いずれも就学前). 観察期間中の右室流出路に対する再手術はのべ13回，PS/PPSに対する治療は41回，残存 MAPCAsへの治療は7回だった. 13例では BVR後の追加治療がなかった. BVR1年後の RV/LV=0.70(0.33-1.25)[n=38]で，3年後0.67[22]，5年後0.69[19]，10年後0.68[19]とほぼ一定で推移した. Rpは1年後4.2(0.4-14.0)に対し，3年後以降は概ね3.4前後でやや低下する傾向にあった. PAPやPS・ PPSには一定した傾向がなかった.
【結語】 PAVSD/MAPCAsでは BVR後の RV/LVは0.7と高値で推移しており，右室圧増大を予防するためには頻回の再介入が必要だった.

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

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

○大西 達也, 福留 啓佑, 宮城 雄一, 寺田 一也 （四国こどもとおとなの医療センター 小児循環器内科）
Keywords: 医原性大腿動静脈瘻, 超音波検査, 血管造影

【緒言】穿刺による大腿動静脈瘻の頻度は少ないが稀ではなく、鼠径部不快感、心不全、下肢浮腫などで気づかれる。自験例3例では超音波と血管造影を用いて形態的に評価し、各々で瘻形成の原因に相違を認めた。
【症例】症例1はフォンタン術後の5歳女児。心臓カテーテル検査(CC)の14か月後に鼠径部スリルと運動後の下肢腫脹を契機に、超音波検査(US)で大腿動脈と大腿静脈の本幹間に短絡血流を確認し動静脈瘻と診断した。症例2は823gで出生したファロー四徴症術後の1歳女児。 CCの5か月後からの大腿腫脹を契機に、 USで深大腿動脈から腹側の外側大腿回旋静脈への短絡血流を確認したが、大腿動脈周囲の静脈怒張が極めて著しかったため血管造影で形態を評価した。症例3はファロー四徴症術後の2歳男児。 CCの翌日から鼠径部スリルを聴取し、 USで浅大腿動脈から外側大腿回旋静脈への短絡血流を確認した。穿刺翌日からのスリル聴取は特異的であり、瘻が大きいことや多孔性の可能性を考慮し血管造影による形態評価を追加した。3例とも血管形成術を施行され軽快している。
【考察】症例1は右鼠径部 cut downを用いた心房中隔裂開術の既往がある。処置後の癒着により前後に位置変化した大腿動静脈を貫通するように穿刺したことが原因であった。症例2は超低出生体重児で PIカテーテル留置の既往がある。血管造影で右総腸骨静脈狭窄が確認されており、 PIカテーテル静脈炎による血管狭窄で、浅大腿動脈周囲の静脈系が怒張していたことが瘻形成の誘因となっていた。症例3は浅大腿動脈下位での瘻形成であり、穿刺部位が著しく尾側寄りであったことが原因であった。
【結語】大腿動静脈系に変化を及ぼす既往処置がある場合には、事前に穿刺部を USで精査すべきである。また、尾側での浅大腿動脈穿刺は可及的に避けるべきである。超音波および造影検査で形態を評価し原因を追究することで再発防止に繋がると考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: OAT, 頭蓋内出血, 血栓症

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 成人先天性心疾患

Poster (III-P39)

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

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

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

○岡崎 新太郎, 西田 公一 （福井循環器病院 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

○堀口 泰典 （国際医療福祉大学熱海病院 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

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

○安田 謙二, 中嶋 滋記, 坂田 晋史 （島根大学 医学部 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P39-07] 成人で症候化した右肺動脈閉鎖症の一例

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: チアノーゼ, 成人先天性心疾患, 合併症

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

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

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

○岡崎 新太郎, 西田 公一 （福井循環器病院 小児科）

Keywords: 成人先天性心疾患, チアノーゼ, 未手術

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

Keywords: adult congenital, cyanosis, urgent

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

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

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

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

Keywords: 脊柱側弯症, 側弯手術, Marfan症候群

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

○堀口 泰典 （国際医療福祉大学熱海病院 小児科）

Keywords: ACHD, 仕事, NYHA分類

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

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

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

○安田 謙二, 中嶋 滋記, 坂田 晋史 （島根大学 医学部 小児科）

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

[III-P39-07] 成人で症候化した右肺動脈閉鎖症の一例

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

Keywords: 片側性肺動脈閉鎖症, 成人, 肺血管拡張薬

【背景】片側性肺動脈欠損症は稀な先天奇形である。【症例】症例は59歳女性。56歳時に喀血と呼吸困難で前医を受診。右肺動脈閉鎖と肺動脈弁上部狭窄を指摘された。 SpO2 90%(酸素3.0L/分)の低酸素血症があり、カテーテル検査では収縮期右室圧80mmHg、左肺動脈圧45/8(22)mmHg、大動脈圧108/66(86)mmHgで、狭窄部の圧較差35mmHg、右室/左室圧比(RVp/LVp)=0.74であった。肺血管拡張薬(アンブリセンタン)を投与後も、経時的な増悪があり、58歳時に当院を紹介となった。右左短絡を伴う卵円孔開存(PFO)もあり、外科的肺動脈形成術(自己心膜パッチ拡大)と PFO閉鎖術を行った。手術所見では右肺動脈は痕跡的に存在し、内腔は入口部から完全閉塞していた。術直後は RVp/LVp=0.5へ低下したが、右室圧が再上昇傾向となり、59歳時に成人先天性心疾患部門へ紹介となった。肺血管拡張薬2剤(アンブリセンタン+タダラフィル)投与下でのカテーテル検査で、肺動脈には26mmHgの圧較差を伴う狭窄病変を認めた。また左房の SaO2 82%と低下し、下大静脈・左肺動脈からの選択的コントラストエコーが何も陰性であったため、肺での換気/血流ミスマッチ(V/Q mismatch)に起因する低酸素血症と判断した。 RVp/LVp=0.89と右室圧の上昇もあり、待機的に肺動脈バルーン拡張術を行ったが、痕跡的な右肺動脈方向に血管解離を生じるのみで、狭窄部の十分な拡張を得られなかった。肺血流増加は V/Q mismatchに起因する低酸素血症を増悪させる可能性があるため、肺動脈への再介入はせず、 up-titlationされていた肺血管拡張剤を漸減し経過観察している。【結語】低酸素血症を有する症例で外科的・薬物的に肺血管拡張を図る場合には、低酸素血症の原因などを慎重に検討する必要がある。

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Keywords: 冠動脈入口部狭窄, 心室細動, 動脈位血流転換術後

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

Poster (III-P40)

Chair:Hiroyuki Fukushima(Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine)
Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P40-02] 当院における特発性肺動脈性肺高血圧2例の経験

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

○市瀬 広太 （青森市民病院 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P40-06] 小児循環器診療におけるマシテンタンの使用経験

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

○梶濱 あや, 岡 秀治, 中右 弘一, 東 寛 （旭川医科大学 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

○岸 勘太[1], 桝田 翠[1], 蘆田 温子[1], 小田中 豊[1], 尾崎 智康[1], 片山 博視[1], 島田 亮[2], 小西 隼人[2], 根本

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

慎太郎[2], 玉井 浩[2] （1.大阪医科大学 小児科, 2.大阪医科大学 小児心臓血管外科）

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: 肺高血圧, 呼吸器疾患, 乳児

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

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

[III-P40-02] 当院における特発性肺動脈性肺高血圧2例の経験

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

Keywords: 特発性肺動脈性肺高血圧, イロプロスト, セレキシパグ

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

○市瀬 広太 （青森市民病院 小児科）

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

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

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

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

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

Keywords: 肺高血圧, BMPR2, 予後

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

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

【背景】
特発性肺動脈性肺高血圧症（ IPAH）は、近年様々な治療薬が利用可能となってきたものの依然予後不良の疾患である。最近、新たなプロスタサイクリン誘導体経口薬としてセレキシパグが上市され、アドオンでの有効性が期待されているが、薬剤耐容量を確認しながら漸増する必要があり、特に小児患者では導入に工夫を要する。
【症例１】
10歳男児。9歳時に意識消失あり診断。 mPAP 49mmHg, PVRI 11.7 Wood・ m2, 6MWD 468m。シルデナフィル導入されるも血行動態の改善乏しく、４ヶ月後にマシテンタン開始。その４ヶ月後でも mPAP 47mmHg, PVRI 11.3 Wood・ m2であり、エポプロステノール導入を考慮したが、 NYHA I~II度で経口薬希望のためセレキシパグ導入となった。体重30kg。0.4mg/dayから開始、１週おきに0.2mg/dayずつ増量。特に副反応認めず、現在1.2mg/dayまで増量している。
【症例2】
16歳男児。12歳時に学校心臓検診で右室肥大を指摘され診断。 mPAP 62mmHg, PVRI 23.0 Wood・ m2で、アンブリセンタン導入も改善に乏しく、6ヶ月後にタダラフィル導入。4ヶ月後 mPAP 44mmHg, PVRI 9.3 Wood・ m2でベラプロストを追加。その後も大きな改善はなく、エポプロステノール導入は同意が得られず断念していた。体重43kg。ベラプロスト開始時に頭痛等認めたため、セレキシパグは0.2mg/dayから開始、0.4mg/dayの時点で頭痛と嘔気があり一旦減量、その後0.1mg/dayずつの増量へ変更、0.8mg/dayの時点でベラプロスト半量とし、1.0mg/dayでベラプロスト中止とした。
【結語】
セレキシパグ導入に際し、小児では体格や個人の特性に応じて漸増の速度や１回増加量を調整する必要があるが、安全に導入が可能であった。すでにベラプロストを内服している例における置き換えプロトコールの標準化が必要かもしれない。各症例におけるセレキシパグ追加の効果についても報告したい。

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

[III-P40-06] 小児循環器診療におけるマシテンタンの使用経験

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

Keywords: 肺高血圧症, エンドセリン受容体拮抗薬, マシテンタン

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

後観察期間は0.5～12.2カ月（中央値4.0カ月）であった。8例が先天性心疾患（二心室修復術後肺高血圧残存が5例(うち3例は Eisenmenger症候群)、未修復の Eisenmenger症候群が1例、 TCPC術後1例、 TCPS術後1例）、1例が特発性肺動脈性肺高血圧患者であった。ボセンタンからの変更5例、アンブリセンタンからの変更2例、シルデナフィルからのスイッチ2例であった。5例が併用療法で、2剤併用は2例(ホスホジエステラーゼ5(PDE5)阻害薬1例、経口プロスタサイクリン(IP)受容体作動薬が1例)、3剤併用が3例（ PDE5阻害薬と IP受容体作動薬の経口2例、持続静注1例）であった。新規導入例はなく WHO肺高血圧機能分類度(I:3例、 II:5例、III:1例)が改善した症例はなかったが、3例で推定右室圧の低下、1例で BNPの改善がみられた。6分間歩行が比較できた2例では歩行距離の改善がみられた。 TCPSの1例では SpO2が75%から80%に上昇した。明らかな肝機能障害、腎機能障害などの有害事象は認めず、喀血や不整脈などの症状悪化は認めなかった。ボセンタン・タダラフィル併用下で喀血のあった1例では、マシテンタンに変更後肺水腫がみられ利尿薬の増量を要したが、喀血はなくなった。【結論】マシテンタンによる治療は、薬剤導入・変更時には血行動態の変化に注意を要するが、短期的には比較的安全かつ有用な治療であると考えられた。長期使用やより低年齢児の使用についてさらなる検討が必要である。

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

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

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

Keywords: 肺高血圧, 造血幹細胞移植, 特異的肺高血圧治療薬

【背景】 HSCT後の PHは血管内皮障害により起こるとされ、予後不良である。特異的肺高血圧治療薬で治療した小児の症例報告は散見されるが、 tadalafilを使用した報告はない。今回、 HSCT後の PHに対し tadalafilで治療した3例を経験したので報告する。
【症例1】神経芽腫4期に対して2回の HSCTを行った5歳女児。2回目の移植後81日目に咳嗽と SpO2低下を認め、 CTで両肺野の斑状陰影を指摘された。低酸素血症は改善したが、117日目に等圧の PHと診断、tadalafil,beraprostで治療した。 PH治療開始後80日で肺動脈圧は正常化し、7か月後に漸減中止した。
【症例2】神経芽腫4期に対して2回の HSCTを行った3歳女児。2回目の移植後10日目より SpO2低下を認め、CTで肺門部主体のびまん性すりガラス陰影と胸水を認めた。当初は PHを認めなかったが、呼吸不全の進行とともに21日目に等圧 PHとなった。 Tadalafil開始後40日で肺動脈圧は正常化し、治療を中止した。
【症例3】乳児 ALLに対して HSCTを行った9か月女児。10日目より努力呼吸と SpO2低下あり、 CTにてびまん性のすりガラス陰影と胸水を認めた。等圧 PHに対して27日目より16日間の NO治療を行い、 tadalafilに変更し PHは一旦改善した。しかし、57日目より再び呼吸状態が悪化し、 Oversystemic PHとなったため NOを再開した。当初は NOに反応したが、敗血症の合併により PHが増悪し、83日目に死亡した。
【考察】3例とも tadalafilに対して治療効果は得られたが、1例のみ tadalafil治療中に PHの増悪が見られた。過去の症例報告でも、早期の PH発症は予後不良の傾向があり、発症時期による血管内皮障害の原因や病態の差が影響している可能性がある。また、死亡例の多くは診断・治療開始から1か月以内で急激な経過を辿っており、早期診断と積極的な PH治療が必要と思われる。
【結語】 HSCT後の PHに対して、 tadalafilは概ね有効であった。今後、病態の解明や血管内皮障害や PHに対する治療法の確立が待たれる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

○梶濱 あや, 岡 秀治, 中右 弘一, 東 寛 （旭川医科大学 小児科）

Keywords: 骨髄移植, 肺高血圧, 回復

【緒言】腫瘍性疾患に対する骨髄移植治療後に、重篤な肺高血圧症を合併することがあるが、頻度はまれでありその経過は不明な点が多い。今回我々は、自家末梢血幹細胞移植後に間質性肺炎様の画像所見を伴う肺高血圧症を発症し、免疫抑制剤および肺高血圧治療薬投与により回復した一例を経験したので報告する。【症例】2歳女性。左副腎原発の神経芽腫(Stage 4)に対し化学療法5クール実施後、自家末梢血幹細胞移植を実施した。day36に原発巣を完全摘除した後、腹部および両側眼窩に対して放射線療法を実施した。 day60頃より SpO2の低下を認め、 day86の胸部 CTで両側肺野にすりガラス状陰影を認めた。同時に心エコーにて重度の肺高血圧（推定右室圧92mmHg）および重症右心不全を認め、人工呼吸管理下に O2・ NO吸入、肺高血圧治療薬投与（epoprostenol持続静注、 sildenafil内服）、カテコラミン投与を開始した。 Day98から実施したステロイドパルス療法により症状が一旦軽快し、 epoprostenolを離脱。 cyclophosphamideパルス療法を6クール施行後、prednisolone・ tacrolimusによる維持療法にて間質性肺炎のコントロールが可能となった。肺炎の改善に伴い肺血圧も正常化し、発症後4年経過した現在は、肺高血圧治療薬を漸減中である。【考察】移植後に合併症としてみられる肺高血圧症は、治療に伴う抗がん剤、免疫抑制剤、放射線照射などによる肺血管障害が原因の一つと考えられている。約半数が死亡とする報告もある予後不良な合併症であるが、本症例では積極的な免疫抑制療法および肺高血圧治療を行うことで、救命することができた。移植後は複数の薬剤使用が必要となるが、 tacrolimusとbosentanの併用においては、 bosentanの血中濃度測定が有用であった

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

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

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

Keywords: メチルマロン酸血症, 肺高血圧, 肺動静脈瘻

【背景】メチルマロン酸血症はビタミン B12補酵素(cobalamin,Cbl)の代謝異常であり、 Cbl C型はホモシスチン尿症を合併する代謝疾患である。今回、 Cbl C型メチルマロン酸血症に肺高血圧(PH)・肺動静脈瘻(PAVF)を合併した症例を経験したが、その報告は少なく、代謝異常の治療により肺高血圧が改善した経緯は興味深く、報告する。【症例】2歳女児、体重7.7kg(-3.2SD)。体重増加不良、筋力低下と貧血があり、尿中有機酸分析によりメチルマロン酸血症と診断。ビタミン B12の内服を開始したが、症状の改善なく、その3か月後に突然、多呼吸と著明なチアノーゼ(SpO2 70%)を認めた。 CTにてびまん性にスリガラス陰影があり、肺塞栓は認めなかった。肺血流シンチにて mottled pattern、 shunt率8.91%、心カテにて Rp 13.8 units× m2,mPA(mean)35mmHg、左右肺動脈のコントラストエコー陽性であり、 PH・ PAVFと診断し、酸素投与とシルデナフィルを開始した。次に、尿中アミノ酸分析を行い、ホモシスチンの増加を認め、ホモシスチン尿症を伴う Cbl C型メチルマロン酸血症と診断した。トリメチルグリシンを開始し、血中ホモシステインは137から28.6μ mol/Lまで低下した。徐々に低酸素血症は改善し、治療8か月後の心カテにて、 Rp 2.23 units× m2,mPA(mean) 15mmHg、肺血流シンチでは肺血流不均衡と shunt率の消失を認めた。 PH・ PAVFは改善し、酸素・シルデナフィルを中止したが、以後再燃を認めていない。【結語】ホモシステインは肺血管障害を引き起こし、早期治療を行えば、肺血管障害は可逆性であることが示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: 気管支狭窄, 心房中隔欠損, 肺高血圧

【背景】先天性心疾患に気管支狭窄が合併することは知られているが、心房中隔欠損（ ASD）に合併することは稀である。【目的】気管支狭窄合併の ASD症例の臨床像を調査し、その特徴を明らかにする。【方法】対象症例の臨床経過、検査所見などを後方視的に調査した。【結果】対象症例は3例（ A、 B、 C）。発症時月齢、 A: 8か月, B: 2か月, C: 3か月。呼吸器症状は、全例で繰り返す喘鳴を認め、 B・ Cで無酸素発作があり、 Bで気管内挿管を要した。全例、呼吸器症状出現前に ASDと診断されていた。全例で ASD閉鎖術を施行し、 B・ Cで大動脈つり上げ術を同時に行った。手術時月齢、 A: 13か月, B: 4か月, C: 7か月。術前の心電図検査は全例で右室肥大を認めた。術前の心臓カテーテル検査では、 Qp/Qsが A: 2.2, B: 3.6, C: 2.0、平均肺動脈圧が A: 31, B: 27, C: 27 mmHg、 Pp/Psが A: 0.71, B: 0.63, C: 0.63、 PA indexが A: 439, B: 624, C: 398 mm2/BSAであった。造影胸部 CTで確認した気管支狭窄部位は、全例、左主気管支で、 A・ Bで下行大動脈、 Cで椎体と拡大した右肺動脈で左主気管支が挟まれ圧迫されていた。全例で気管支鏡検査にて左主気管支の拍動性の圧排を確認した。全例、術後に呼吸器症状は速やかに改善し、肺高血圧も消失したが、 Cで肺血管拡張薬を内服している。【考察】 ASDに合併した気管支狭窄は左主気管支が病変部位で拡大した右肺動脈が原因で肺高血圧を合併していた。乳児期から症状を認め、 ASD閉鎖術+/-大動脈つり上げ術で症状が改善し予後は良好であった。【結論】単純な ASDでも乳児期に心電図で右室肥大を認め、心エコー検査で肺動脈拡張と肺高血圧の所見があり、喘鳴を呈する症例は、造影 CT検査、心臓カテーテル検査、気管支鏡検査など精査を行い、拡大した肺動脈による気管支圧迫の所見があり、その他の原因が否定されれば可及的速やかに ASD閉鎖術を施行すべきである。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 川崎病・冠動脈・血管

Poster (III-P41)

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

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

[III-P41-01] 川崎病急性期の尿中β2-microgobulinについて

○二瓶 浩一 （東邦大学医療センター大橋病院小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P41-03] 不全型川崎病に合併した乳児僧帽弁腱索断裂の1例

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

○吉兼 由佳子[1], 宮本 辰樹[2] （1.福岡大学筑紫病院 小児科, 2.福岡大学 医学部 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P41-09] 髄膜脳瘤と大動脈弁輪拡張症を合併した一例

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

○工藤 嘉公 （聖マリア病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[III-P41-01] 川崎病急性期の尿中β2-microgobulinについて

○二瓶 浩一 （東邦大学医療センター大橋病院小児科）

Keywords: 川崎病, 炎症, β2-ミクログロブリン

【背景】川崎病急性期に尿中β2-microgobulin(β2MG)は上昇し、治療反応性や予後の推定に有効と考えられている。しかし尿中β2MGはその不規則性や不確実性から不明な点も多い低分子蛋白質である。【目的】川崎病急性期自験例における尿中β2MGについて、検討する。【対象・方法】川崎病確実症例でガンマグロブリン治療(IVIG)開始前に尿中β2MGを計測し得た症例を対象とした。これらの治療反応性や予後、さらに同時に測定したこの時期の代表的な炎症マーカーやバイオマーカーである末梢白血球数、 CRP、プロカルシトニン、血清アミロイドA(SAA)、 NTproBNPとの関係について後方視的に検討した。【結果】川崎病急性期患者82名。 IVIGは73名(89%)に行われた。 IVIG1g/kgの1-2回投与で追加治療を必要としなかった群を IVIG反応群、追加治療を必要とした群を IVIG不応群とし検討項目を比較したところ、尿中β2MGは両群間で有意差なく唯一有意差を認めた項目はプロカルシトニンであった。これらの検討項目各々との相関を検討したところ尿中β2MGは CRPとスピアマンの順位相関係数(r_2)=0.35(p=0.002)、プロカルシトニンとは r_2=0.47(p＜0.0001)、 NTproBNPとは r_2 =0.54(p＜0.0001)でありいずれの項目とも相関関係が認められた。なお今回の検討症例中、冠動脈後遺症合併例はなかった。 【考察】β2MGの臨床的意義は非特異的血清炎症マーカーとされるが、 CRPや SAAとは異なる動態変化を示すことが知られている。プロカルシトニンや NTproBNPも川崎病急性期に治療反応性や予後を予測する上で有効とする報告が多く、産生機構の異なるこれらの項目に対しても相関を認めたことは川崎病急性期の病態を考える上で興味深い所見と考え報告する。

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

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

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

Keywords: ベッカー型筋ジストロフィー, 冠攣縮, 心筋梗塞

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

症例と思われたので報告する。

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

[III-P41-03] 不全型川崎病に合併した乳児僧帽弁腱索断裂の1例

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

Keywords: 乳児僧帽弁腱索断裂, 不全型川崎病, 急性心不全

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

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

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

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

Keywords: 心室中隔欠損, 冠動脈疾患, 心電図異常

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

Keywords: 川崎病, 巨大冠動脈瘤, 急性心筋梗塞

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

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

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

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

Keywords: 川崎病, 血漿交換, 4th line therapy

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

○吉兼 由佳子[1], 宮本 辰樹[2] (1.福岡大学筑紫病院 小児科, 2.福岡大学 医学部 小児科)

Keywords: 不応例予測スコア, プレドニゾロン, ステロイド

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

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

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

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

Keywords: 川崎病, ペースメーカー, ペーシング閾値上昇

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

[III-P41-09] 髄膜脳瘤と大動脈弁輪拡張症を合併した一例

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

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

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

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

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

○工藤 嘉公 （聖マリア病院 小児科）

Keywords: 川崎病, アスピリン, アナフィラキシー

【背景】川崎病後には血管炎の影響を配慮してアスピリンの内服が行われる。一方、食物アレルギーの一部は、アスピリンなど NSAIDと同時に摂取することでアナフィラキシーが誘発される群が存在する。今回、川崎病罹患後にアスピリン内服中に食物依存性アナフィラキシーを起こした症例を経験したので報告する。【症例】 2歳2ヶ月の男児で、川崎病の診断で入院加療とした。川崎病症状は6症状が揃い、第5病日に IVIG、アスピリン3mg/kg/日内服開始。6病日に解熱し、8病日からアスピリンは5mg/kg/日に減量。冠動脈病変の合併なし、9病日に退院。11病日の朝食後に口唇腫脹と顔面・体幹に紅斑出現し、急激に増悪し当院へ来院。搬入時意識レベル清、 SpO2=98%、 HR155、血圧120/80、口唇は上下ともに著明に腫大、顔面から体幹に紅斑が散在、一部に膨隆疹あり。呼吸数50回/分、胸骨上窩に陥没呼吸あり、吸気性喘鳴あり。エピネフリン筋注し、抗ヒスタミンとステロイドの投与で、陥没呼吸と吸気性喘鳴はすぐに改善したが入院加療を必要とした。アナフィラキシー当日摂取した物は、アスピリン、ライ麦パン、ヤクルト、ヨーグルト、チューインガム。 IgE RIST=183 IU//ml、RAST 小麦 0、ライ麦 0、グルテン 0、ω-5-グリアジン 0。アスピリンの薬剤誘発性リンパ刺激試験 陰性。4週間後に皮膚プリックテスト施行し、ライ麦パン:陰性、ヤクルト:陰性、アスピリン:陰性。【考察】 川崎病後のアスピリン内服中は、食物アレルギーを誘発しやすい状態である可能性がある。今回、過去にアレルギー歴のない児がアスピリンと朝食摂取後にアナフィラキシーを起こした。今後、アスピリン併用での食物負荷試験で行う予定

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 外科治療

Poster (III-P42)

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

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

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

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

○松尾 諭志, 崔 禎浩, 小西 章敦 （宮城県立こども病院）

1:00 PM - 2:00 PM

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

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

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P42-04] グレン吻合の際に肺動脈主幹部開口部を利用した2例

○吉竹 修一, 金子 幸裕, 武井 哲里, 阿知和 郁也 （国立成育医療研究センター 心臓血管外科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P42-05] 両側肺動脈絞扼、動脈管ステント留置後左心低形成に対する Reatined stent arch repair techniqueを用いた Norwood手術の1経験－新しい大動脈弓形成の可能性

○本田 義博, 鈴木 章司, 加賀 重亜喜, 白岩 聡, 榊原 賢士, 葛 仁猛, 中島 博之 （山梨大学 医学部 第二外科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P42-06] 術中方針決定を要した巨大上大静脈を伴う総肺静脈還流異常症の乳児例

○片山 雄三[1], 小澤 司[1], 塩野 則次[1], 渡邉 善則[1], 池原 聡[2], 高月 晋一[2], 中山 智孝[2], 松裏 裕行[2], 佐地 勉[2], 日根 幸太郎[3], 与田 仁志[3] （1.東邦大学医療センター大森病院 心臓血管外科, 2.東邦大学医療センター大森病院 小児循環器科, 3.東邦大学医療センター大森病院 新生児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P42-07] 当院での TAPVCに対する primary sutureless repairの経験

○小坂井 基史[1], 櫻井 一[1], 野中 利通[1], 櫻井 寛久[1], 野田 美香[1], 大沢 拓哉[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 吉田 修一朗[2], 鈴木 一孝[2], 大森 大輔[2] （1.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P42-08] 出生後早期に手術介入を要した胎児期発症の左室内心臓腫瘍の一例

○菅野 幹雄[1], 亀田 香奈子[1], 荒瀬 裕己[1], 川谷 洋平[1], 小野 朱美[2], 黒部 裕嗣[1], 藤本 鋭貴[1], 北市 隆[1], 早渕 康信[2], 北川 哲也[1] （1.徳島大学大学院医歯薬学研究部 心臓血管外科学分野, 2.徳島大学大学院医歯薬学研究部 小児科学分野）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P42-09] 左室緻密化障害合併 VSDの一例

○松葉 智之[1], 山下 健太郎[1], 井本 浩[1], 塩川 直宏[2], 櫨木 大祐[2], 上野 健太郎[2] （1.鹿児島大学大学院 心臓血管・消化器外科学, 2.鹿児島大学小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P42-10] PEP scoreを用いたエプスタイン奇形の予後予測

○友保 貴博, 田中 健佑, 林 秀憲, 新井 修平, 浅見 雄司, 笹原 聡豊, 池田 健太郎, 下山 伸哉, 岡 徳彦, 小林 富男, 宮本 隆司 （群馬県立小児医療センター）

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P42-01] 無名静脈閉塞を合併した HLHS患者に自己組織のみで modified TCPS (LT法)を施行し救命し得た一例

○浅井 英嗣, 橘 剛, 加藤 伸康, 松居 喜朗 （北海道大学病院循環器呼吸器外科）

Keywords: TCPS, Fontan, HLHS

{はじめに}HLHSは長期入院、長期点滴管理が必要な疾患群である。しかし経過中に度々点滴ルートトラブルを合併し主要静脈の閉塞を経験する。これは Fontan循環を目指す本疾患群において予後を悪化させる因子である.我々は経過中に無名静脈が閉塞したため左上半身の静脈血が下半身に還流されることで低酸素となった症例に対し modified TCPSを施行する事で救命し得たので報告する。{症例}胎児診断症例。在胎38週6日,体重3490gで経膣分娩にて仮死なく出生。生後すぐに HLHS/restrictive ASDの診断となり日齢0に bil PAB+ASD creationを施行、 lipoPGE1を開始した。日齢35に Norwood手術を施行、その後の経過も良好で日齢95に Glenn前評価を行った。 Qs:3.7l/min/m2、 Qp:5.3l/min/m2、 Rp:1.0woodunit、 CVP:5mmHg、 RVEDV:161%N、 RVEF:54%、 Tr:trivialと良好な状態であったが無名静脈の閉塞と Coronary sinus atresiaが判明した。日齢98に BDG+CS atresia releaseを施行した。術後酸素化は良好であったが徐々に低酸素が進行し心機能低下も認めたため再評価したところ azygos connectionの消失を認め左上半身の静脈血は下半身へ還流していた。また coronary AV fisutlaを認めた。このため日齢135に salvage 手術として IVC/右肝静脈血流のみを肺動脈へ還流する modified TCPSを行った。 IVC/右肝静脈ー中/左肝静脈間の隔壁は心房壁で形成する lateral tunnel法を採用した。術後2ヶ月で肝静脈内シャントを認め酸素化は徐々に悪化したが肺血管拡張剤と HOTの導入によって術後4ヶ月で自宅退院となった。本例のように日齢135では TCPCは困難である。また心機能が低下していた場合 additional shuntは不適であるため静脈閉塞に伴った低酸素症例における salvage手術として本法は有効な一手段であると考えられる。さらなる文献的考察を加え報告する。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P42-02] フォンタン手術適応症例における末梢肺動脈発達不良の検討

○松尾 諭志, 崔 禎浩, 小西 章敦 （宮城県立こども病院）

Keywords: peripheral pulmonary stenosis, Bidirectional Glenn shunt, Fontan circulation

（目的）フォンタン手術適応例の末梢肺動脈発達不良に対して、当科では近年、両方向性グレン手術（ BDGS）時に肺動脈絞扼術や体肺動脈シャント術(BTS)からの additional flow(AF)を残す、或いは BDGS時やその後に肺動脈内隔壁作成術(IPAS)を積極的に行う事で、末梢肺動脈の発達を促すように術式変更している。 BDGS施行例を対象に末梢肺動脈発達不良の特徴、治療と効果を検討した。（方法）2008年4月から2016年12月までに BDGSを施行した50例(周術期死亡を除く)を対象。 BDGS時体重6.8±1.9kg、月齢10.4±6.6ヶ月。 AFの適応は左右いずれかの PA indexが100(mm2/m2)以下の症例とした。 IPASの適応は左肺動脈径が右肺動脈径の1/2以下、もしくは左 PA index60以下、もしくは PA index100以下で左肺動脈径が右に比べ細い症例とし、 BDGS後 IPASに関しても同様の適応とした。（結果） BDGS前の interstageに BTS追加症例を7例認めた。 BDGS時に IPAS2例(4%)、AF4例(8%)併施した。その他の44例は BDGSを単独施行し、7例(15.9%)が TCPCまでの interstageに IPASを追加施行した。33例 TCPC到達、17例待機中。 BDGS後 IPAS症例（ A群7名）と他症例（ B群43名）を比較するとBDGS前の BTS追加例が B群(4/43)に比べ A群(3/7)に有意(P=0.047)に多く認めたが、 BDGS時の PAindexは有意な差(198±102 vs 300±199, P=0.14)はなかった。しかし、 A群の IPAS前と B群の TCPC前の PA indexは149±65, 285±127（ P=0.01）で A群が有意に低下していた。また、 HLHS症例が A群に有意に多かった(3/7 vs 3/43, P=0.03)。 BDGS後 IPAS症例の lt PA indexは IPAS後平均3.5ヶ月では47.9±18.9%増加した。一方、BDGS時に AFを行った症例では平均6.3ヶ月後の PA indexは1例増加、2例減少していた。（結語） BDGSまでに

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

BTS追加を要する症例や HLHS症例は BDGS後の左肺動脈発達不良のリスクであった。 BDGS後の片側肺動脈発達不良に対する IPASはより良い Fontan循環にむけて有用である可能性が示唆された。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P42-03] 肝静脈分離還流を合併した Heterotaxyに対する治療

○城 麻衣子[1], 藤本 欣史[1], 坂田 晋史[2], 中嶋 滋記[2], 安田 謙二[2], 織田 禎二[1] （1.島根大学 医学部 心臓血管外科, 2.島根大学 医学部 小児科）

Keywords: Heterotaxy, 肝静脈分離還流, フォンタン

【背景】機能的単心室症例において肝静脈(HV)分離還流を合併した場合、 IVC reroutingに工夫を要する。 HV分離還流は heterotaxy syndromeに合併しやすく、その治療方法は未だ確立していない。当院における治療戦略を報告する。【症例1】 Polysplenia, AVSD, DORV, vPS, RAA, BLSVC, IVC欠損, 半奇静脈結合, HV分離還流。2m(3.8kg):PAB、9m(5.7kg):TCPS+CAVVP施行。 RSVC及び LSVCは V字型に寄せて、前面に ePTFE patchを補填。1y9m(10kg):14mm ePTFE graftによる HV rerouting施行。心停止下に左右 HV開口部をひとまとめにして en blocに切離、14mm ePTFE graftを HVと吻合、心外導管による HV reroutingとした。【症例2】 Asplenia, dextrocardia, AVSD, DORV, PA, 両側 SVC、 HV分離還流。3m(4.8kg):central PA plasty+RMBTS4.0、5m(5.6kg):両側 BDG施行。 RSVC及び LSVCは V字型に寄せて、前面に ePTFE patchを補填。1y5m(8.5kg):16mm ePTFE graftによる extracardiac TCPC施行。心停止下に RHV＋ IVC、 LHVを心房から島状に切断、 double barrelとし、16mm ePTFE graftを吻合、心臓の左側を通す extracardiac TCPCとした。術後 UCGにて PVO所見を認め、 HVs及び IVCを島状に切断した心房壁を直接閉鎖したことによる形態変化が原因だと判断し、 ePTFE patchで心房壁を補填したところ、 PVO所見は消失した。【考察】 Heterotaxy syndromeの場合、 TCPC後も房室弁逆流の進行や PVO等、心内への外科的治療介入の可能性があり、可能な限り extracardiac TCPCを第1選択としている。 HV分離還流の症例の場合も、初回手術から HV血を左右肺にバランス良く流す心外導管の位置を想定して段階的手術を進め、2例とも extracardiac TCPCに至っている。但し、症例2のように HV切開に伴う PVOを経験し、 Heterotaxy syndromeの場合、あらゆる可能性を考慮した綿密な手術構築が更なる手術成績の向上に重要だと考える。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P42-04] グレン吻合の際に肺動脈主幹部開口部を利用した2例

○吉竹 修一, 金子 幸裕, 武井 哲里, 阿知和 郁也 （国立成育医療研究センター 心臓血管外科）

Keywords: グレン, フォンタン, 単心室症

【背景】グレン吻合の工夫として主肺動脈開口部を利用した２症例を経験したので報告する。【症例１】診断は単心房(SA)、単心室(SV)、両側 SVC、共通房室弁(CAVV)、総肺静脈還流異常症（ TAPVC)、主肺動脈(mPA)弁性弁下狭窄、右胸心、右側相同。1歳2ヶ月時に心臓カテーテル検査施行。中心静脈圧 7mmHg, 肺静脈楔入圧(PVWP) 14ー15mmHg, Rp 2.24, PAI 279であった。1歳3ヶ月時に両側 BCPS施行。手術は人工心肺確立後、両側 SVCを離断。順行性心停止後、 mPAを離断。 mPA離断部が丁度頭側に向かうように開口しており、右側 SVCと吻合施行。その後に左側 SVC-LPA吻合を行った。術後7日目に自宅退院。フォンタン手術前の心臓カテーテル検査では、吻合部肺動脈間に圧較差なし。2歳時にフォンタン手術施行。フォンタン術後１年の評価カテーテル検査でも PAP 15mmHgで、形態学的にも明らかな狭窄は認めなかった。【症例２】診断は SA, SV, CAVV, 両大血管右室起始症(d-malposition)、 TAPVC、 mPA弁性狭窄、右側相同。静脈管の狭小化のため、ステント留置を行った。日齢50で TAPVC修復施行。4ヶ月時に心臓カテーテル検査施行。 SVC 7mmHg, PVWP 14-15mmHg, Rp

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2.67, PAI 400。5ヶ月時 BCPS施行。症例１と同様に心停止後、 mPA離断。 mPA離断部は SVCと吻合しても捻れは生じないと判断し、 mPA開口部を RPA側に長軸切開を加えて拡大した上で吻合を行った。術後の経過は良好で術後14日目に自宅退院し、現在術後2ヶ月でフォンタン手術待機中である。【結論】 mPA開口部を直接吻合口とした報告は文献検索では認めなかった。 mPA開口部と SVCとの吻合はより細い RPAの長軸切開に吻合するよりも手技が容易で、かつ狭窄が起きにくいと考えられる。またフォンタン手術時に off set を作りやすいというメリットもある。左右 PAの癒着の程度や大血管関係など、どのような症例で有用であるかの検討は必要と考えられるが、良好な経過をたどっており、報告する。

1:00 PM - 2:00 PM（Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P42-05] 両側肺動脈絞扼、動脈管ステント留置後左心低形成に対するReatined stent arch repair techniqueを用いた Norwood手術の1経験－新しい大動脈弓形成の可能性

○本田 義博, 鈴木 章司, 加賀 重亜喜, 白岩 聡, 榊原 賢士, 葛 仁猛, 中島 博之 （山梨大学 医学部 第二外科）
Keywords: 左心低形成, Norwood手術, 外科治療

【背景】左心低形成（ HLHS）に対する両側肺動脈絞扼術+動脈管（ PDDT）ステント留置は治療戦略の選択肢のひとつであるが、大動脈弓形成の際、ステント除去部の脆弱性や、ステント部切除を行う場合の大動脈弓短縮が懸念される。 Christopherらは PDDTステント留置例に対する Norwood-Glenn手術でステントを除去せず PDDT壁を新大動脈の一部として使用する術式を報告しているが、われわれはこの術式を月齢2の Norwood症例で行い、その経験につき報告する。【症例】胎児診断症例の HLHS（大動脈弁閉鎖・僧帽弁閉鎖）で上行大動脈径1.8mm。日齢5で両側肺動脈絞扼術施行。日齢30で PDDTステント留置。大動脈縮窄部の inverted-coarctationから冠血流低下・心機能低下をきたしたため、 Norwood手術を予定された。【手術】日齢68、4.5kg。 Norwood（ RV-PA, DUNK technique ）施行。新大動脈弓形成は以下のように施行；腕頭動脈・下行大動脈送血下、主肺動脈（ mPA）－ PDDTを左右肺動脈（ PA）分岐部で離断、左右 PAを切離。 PDDTは大動脈峡部にかけ、大湾側をステントごと切開、ステントはワイヤ2本分のみ下行大動脈に残存した。上行大動脈を mPAと同じ高さで切断、大動脈弓小弯側とステントつき PDDT壁を側々吻合、“新遠位弓部”とした。上行大動脈・mPA中枢側を側々吻合、その後”新遠位弓部”へ吻合し大動脈弓形成を行った。術後経過は良好で、術後1か月の時点ではステント残存部に狭窄なし。遠隔期にインターベンションによる unzippingを予定している。【考察】ステント残存 PDDTを利用した形成は、パッチなしでのスムーズな新大動脈弓形態形成、遠位弓部から下行大動脈の剥離の回避、縫合線の短縮、などの利点を有し、大動脈弓形成における選択肢となりうる可能性がある。残存ステントはインターベンションにより拡張可能と考えているが、残存 PDDT壁の成長や壁応力が失われることの血行力学的影響等、注意深い観察を要すると考える。

1:00 PM - 2:00 PM（Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P42-06] 術中方針決定を要した巨大上大静脈を伴う総肺静脈還流異常症の乳児例

○片山 雄三[1], 小澤 司[1], 塩野 則次[1], 渡邉 善則[1], 池原 聡[2], 高月 晋一[2], 中山 智孝[2], 松裏 裕行[2], 佐地 勉[2], 日根 幸太郎[3], 与田 仁志[3] （1.東邦大学医療センター大森病院 心臓血管外科, 2.東邦大学医療センター大森病院 小児循環器科, 3.東邦大学医療センター大森病院 新生児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Keywords: surgery, total anomalous pulmonary vein connection, pulmonary vein obstruction

We report a case of an 11-month old girl with TAPVC. The patient was referred to our institution for the examination of cyanosis and heart murmur. A grade 2/6 systolic ejection murmur was heard in the upper left parasternal area. A chest X-ray showed the marked protrusion of the right first arch. Cardiac echocardiography revealed the volume overload in right heart, PFO, mild pulmonary valve stenosis without systolic doming, and common chamber drainage to lower SVC. MDCT showed vertical vein was very short, connected to dilated and lower SVC, and arose from the tilted common chamber close to right PVs. Prior to surgery, we were not able to know whether right upper PV was connected to common chamber or singly to SVC.After the median sternotomy, elective CPB was instituted with PA venting. Common chamber was wide enough to anastomose with LA. Right PVs were convergent and connected to common chamber, but vertical vein was too short and wide to ligate. An extended right atriotomy revealed PFO and an opening to common chamber. Through this opening, we were able to find the route to either right PV. On these findings, we had two options; intra-cardiac rerouting or extra-cardiac anastomosis via superior approach. In this case, we chose the latter using the boat-shaped ePTFE patch to close the opening.After the operation, MDCT showed adequate anastomosis between common chamber and LA without PV stenosis. Echocardiography revealed a significant drop in the pulmonary valve gradient, and heart murmur was disappeared.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P42-07] 当院での TAPVCに対する primary sutureless repairの経験

○小坂井 基史[1], 櫻井 一[1], 野中 利通[1], 櫻井 寛久[1], 野田 美香[1], 大沢 拓哉[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 吉田 修一朗[2], 鈴木 一孝[2], 大森 大輔[2] （1.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科）

Keywords: TAPVC, primary sutureless repair, asplenia

【はじめに】当院では TAPVCに対する初回修復術は共通肺静脈と心房との直接吻合（以下 conventional repair）を基本方針としている．しかし，単心室や heterotaxyを合併する症例， type IV TAPVC症例, また新生児期早期に手術を要した症例では救命が困難なことも多かったため，近年では症例を選択して primary sutureless repairを導入した．【対象】2013年11月から2016年10月までの期間に TAPVCの初回修復術として primary sutureless repairを施行した5例．【結果】手術時日齢 94日（0 － 342日）, 手術時体重 3.60 kg (3.14 － 8.00 kg), 女児：男児 = 1：4, TAPVC typeは Ib 1例， III 1例， IV 3例であった．選択理由の内訳は type IV TAPVC 3例， asplenia 2例, 術前 PVOが高度で日齢 0での緊急手術を要しかつ術中所見で高度な狭小肺静脈を認めたもの1例であった（重複あり）． Asplenia の1例は type IV TAPVC Ib (L) + III (R)であったが，前医で Ib (L)に対する primary sutureless repairと PA bandingを施行されており，当院では III (R)に対する primary sutureless repairと Ib (L)の PVO解除を行なった．経過中に PVOの再発を認めたのはこの症例のみで，カテーテルによるステント留置で改善が得られている．これまで全例が生存している．【結論】最初の3例の適応は，共通肺静脈-左房間距離が大きな type IV TAPVC症例に対して施行した“ expanded primaly sutureless repair”であった．最近の２例では，これまで conventional repairで救命困難例の多かった asplenia症例，出生直後に緊急手術を要する高度狭小肺静脈症例に，適応を拡大した．これらの症例でも今のところ良好な結果が得られている．まだ症例数が少なく観察期間も短いため，妥当性についてはさらなる経験の蓄積が必要だが，従来 PVOを来しやすかった重症例の成績改善に寄与する有用な術式と考えられた．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P42-08] 出生後早期に手術介入を要した胎児期発症の左室内心臓腫瘍の一例

○菅野 幹雄[1], 亀田 香奈子[1], 荒瀬 裕己[1], 川谷 洋平[1], 小野 朱美[2], 黒部 裕嗣[1], 藤本 鋭貴[1], 北市 隆[1], 早渕 康信[2], 北川 哲也[1] （1.徳島大学大学院医歯薬学研究部 心臓血管外科学分野, 2.徳島大学大学院医歯薬学研究部 小児科学分野）
Keywords: 心臓腫瘍, 外科的アプローチ, 横紋筋腫

症例は1か月男児．在胎27週時に左室内腫瘤を確認し増大傾向を認めた．腫瘤は左室流出路流速2.0m/s程度の狭窄を来したが進行を認めず，在胎37週5日に経膣分娩にて出生した．出生時体重は3468gであった．
臨床診断として結節性硬化症が疑われており，左室内腫瘤は心臓横紋筋腫であると想定された．
出生後の心エコーでは腫瘤は心室中隔に広く付着し32×22mm大であった．左室流出路血流は2.35m/sで胎児期と変化はないが形態的に流出路閉塞が危惧された．また心電図上では V1-4誘導で有意な ST低下が認められた．しかし腫瘍と僧帽弁及び弁下組織との位置関係が不明確であることや組織の脆弱性を考慮し，出生直後の手術治療を回避した．生後は十分な輸液負荷及び鎮静管理を行いつつ経過観察した．
1か月時に人工心肺下，心停止下に手術治療を施行した．アプローチは大動脈・肺動脈離断下に経大動脈弁的・経僧帽弁的に行い良好な視野を得た．腫瘍と僧帽弁及び弁下組織との癒着は認められず，周囲組織の損傷を来すことなく腫瘍の部分切除を完遂した．術中迅速診断により組織型は横紋筋腫と確認できたため完全切除は行わず手術を終了した．
術後の心エコーでは心臓腫瘍の大半は残存しているが，左室流出路流速は0.65m/sであり狭窄は十分に解除されているため今後の流出路閉塞のリスクは回避できたと考えられた．
現在術後5か月が経過したが発育上問題はなく左室流出路，僧帽弁，大動脈弁にも異常を認めていない．腫瘍はわずかに退縮しているが依然として大半の腫瘍は残存した状態であった．
心臓横紋筋腫は80-90%が結節性硬化症に合併し一般的に自然退縮するとされるが，状況によっては本症例の様に出生後早期に手術介入を要する場合もある．腫瘍の付着部位や大きさ，形態により介入時期や方法が異なるため，他診療科との連携を含めできる限りの術前評価を行った上での治療方針決定が必要と考えられた．

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P42-09] 左室緻密化障害合併 VSDの一例

○松葉 智之[1], 山下 健太郎[1], 井本 浩[1], 塩川 直宏[2], 櫨木 大祐[2], 上野 健太郎[2] （1.鹿児島大学大学院 心臓血管・消化器外科学, 2.鹿児島大学小児科）
Keywords: 心筋緻密化障害, VSD, 外科手術

心筋緻密化障害は心機能低下を来たす心筋症の一種であり，その予後は不良で心移植等の適応になる疾患である．今回出生時から心機能低下を呈した左室緻密化障害合併 VSD症例に対して姑息術・根治術を施行した一例を経験した．
症例は1歳10ヶ月，女児，診断は VSD, ASD, moderate TR．出生時から左室壁運動不良であり DOA, コアテック投与下に生後1ヶ月目に PA banding, PDA ligation施行した．術後経過は概ね良好で一旦は自宅退院となったが，その後も左室駆出率30-40%, 体重増加不良改善なく，感冒等で心不全悪化し入院加療を必要とする状況であった．1歳5ヶ月時に感冒を契機に再入院となり，コアテック持続投与およびβブロッカー， ACE阻害薬内服により心不全症状は改善した．左室駆出率50-60%と改善傾向にあったため耐術可能と判断し1歳10ヶ月時に根治術を施行した．術後経過は概ね良好であり，内服調整に時間を要したが術後3ヶ月目に自宅退院となった．現在術後2年経過しているが，心不全による再入院等無く当院小児科外来フォロー中である．本症例に家族歴はなく，現在報告されている心筋緻密化障害の原因となるような遺伝子異常は確認できなかった．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

心筋緻密化障害は心収縮力が低下し拡張型心筋症様の病態を呈するほか，塞栓症や不整脈など臨床像は多彩である．発症時期も幅広く，新生児・乳児期発症例は心機能低下例が多く予後不良である．本症例は出生時から心機能低下している乳児期発症例であり，姑息手術および内科的加療により根治術に至った症例である．心機能低下症例においては外科的介入が死亡リスクとなるため，手術適応および手術時期に関しては慎重に判断する必要がある．

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P42-10] PEP scoreを用いたエプスタイン奇形の予後予測

○友保 貴博, 田中 健佑, 林 秀憲, 新井 修平, 浅見 雄司, 笹原 聡豊, 池田 健太郎, 下山 伸哉, 岡 徳彦, 小林 富男, 宮本 隆司 （群馬県立小児医療センター）

Keywords: Ebstein's anomary, PEP score, echocardiography

Objective:The surgical treatment for Ebstein's anomaly has greatly progressed by the clarification of the patient's condition and the development of new therapies. We should consider the appropriate treatment strategy for the tricuspid valve and the right ventricle form and consider their individual form in and the condition of each patient.Methods:We sought to better define prenatal echographic predictors (PEP) score[top score=11;1:cardiothoracic area ratio=1p6＜0%≦0p,2:plastering level to Apex;2p＜1/3＜1p＜2/3≦0p,3:TR;mild=3p,moderate=2p,severe=1p,4:Celermajer index;2p＜0.8≦1p＜1.0≦0p,5:LV tei index;3p＜0.4≦2p＜0.5≦1p＜0.6≦0p6:Gestational age;0p＜35w≦1p].Between December 2011 and April 2016,7 fetuses were diagnosed with Ebstein's anomaly in our hospital.Results:Three patients died:at day0,5,41 after birth.Usually,the first operation is performed for a single ventricle palliation;such as Sternes operation with a PEP score of＜4,in a low score patients.Three survivors were found to have high PEP score when compared with non-survivors.Biventricular repair of Ebstein's anomaly in the critically ill neonates are feasible and the repair,such as the Cones operation,seems durable.Conclusion:PEP score demonstrates potentially novel insights into hemodynamic derangemants and their association with outsomes in patients with Ebstein's anomaly.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 外科治療

Poster (III-P43)

Chair:Sadahiro Sai(Dept. of Cardiovascular Surgery.Miyagi Children's Hospital)

Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-P43-01] 巨大肺動脈拡張に対し人工血管置換術を施行し、術中所見にて肺動脈弁形成術を追加した1例

○松前 秀和[1], 野村 則和[1], 中井 洋佑[1], 神谷 信次[1], 須田 久雄[1], 大下 裕法[2], 篠原 務[2], 犬飼 幸子[2], 三島 晃[1] （1.名古屋市立大学病院 心臓血管外科, 2.名古屋市立大学病院 心臓血管外科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P43-02] 右室流出路狭窄(RVOTS)の治療戦略について再考する

○大橋 直樹[1], 西川 浩[1], 吉田 修一朗[1], 鈴木 一孝[1], 大森 大輔[1], 山本 英範[1], 佐藤 純[1], 武田 紹[1], 櫻井 一[2], 野中 利通[2], 櫻井 寛久[2] （1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P43-03] ファロー四徴症術後遠隔期における PVRの早期及び中期成績

○高柳 佑士[1], 小出 昌秋[1], 國井 佳文[1], 前田 拓也[1], 岡本 卓也[1], 瀬戸 悠太郎[1], 森 善樹[2], 中嶌 八隅[2], 金子 幸栄[2], 井上 奈緒[2], 村上 知隆[2] （1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P43-04] 新生児・乳児期早期 Ebstein奇形に対する cone reconstructionを用いた二心室修復術の経験

○本宮 久之[1], 山岸 正明[1], 宮崎 隆子[1], 前田 吉宣[1], 谷口 智史[1], 藤田 周平[1], 浅田 聡[2], 夜久 均[3] （1.京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.福井循環器病院 心臓血管外科, 3.京都府立医科大学 心臓血管外科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P43-05] 三尖弁切開を併施した心室中隔欠損閉鎖術後の三尖弁閉鎖不全の検討

○岩瀬 友幸, 平田 康隆, 益澤 明広, 高岡 哲弘, 小野 稔 （東京大学医学部附属病院 心臓外科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P43-06] 二心室形態の三尖弁閉鎖不全に対する三尖弁形成術

○池野 友基[1], 青木 正哉[1], 芳村 直樹[1], 仲岡 英幸[2], 斎藤 和由[2], 小澤 綾佳[2], 廣野 恵一[2], 市田 蕗子[2] （1.富山大学 第一外科, 2.富山大学 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P43-07] 小児期僧帽弁逆流症に対する手術成績

○中山 祐樹[1], 岩田 祐輔[1], 奥木 聡志[1], 竹内 敬昌[1], 桑原 直樹[2], 後藤 浩子[2], 面家 健太郎[2], 山本 哲也[2], 寺澤 厚志[2], 桑原 尚志[2] （1.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科, 2.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P43-08] 完全型房室中隔欠損症手術の工夫 ー中隔尖化した心房中隔心膜パッチを活かした弁形成術ー

○保土田 健太郎[1], 枡岡 歩[1], 岩崎 美佳[1], 細田 隆介[1], 加藤木 利行[1], 葭葉 茂樹[2], 小林 俊樹[2], 住友 直方[2], 鈴木 孝明[1] （1.埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科, 2.埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科）

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[III-P43-09] 完全型房室中隔欠損症の治療

○中田 朋宏[1], 池田 義[1], 馬場 志郎[2], 平田 拓也[2], 湊谷 謙司[1] （1.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科, 2.京都大学医学部附属病院 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P43-10] 小児 ASD患者に対する低侵襲治療の意義

○木村 成卓[1], 金澤 英明[2], 安原 潤[3], 山岸 敬幸[3], 饗庭 了[1] （1.慶應義塾大学病院 心臓血管外科, 2.慶應義塾大学病院 循環器内科, 3.慶應義塾大学病院 小児科）

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P43-01] 巨大肺動脈拡張に対し人工血管置換術を施行し、術中所見にて肺動脈弁形成術を追加した1例

○松前 秀和[1], 野村 則和[1], 中井 洋佑[1], 神谷 信次[1], 須田 久雄[1], 大下 裕法[2], 篠原 務[2], 犬飼 幸子[2], 三島 晃[1] （1.名古屋市立大学病院 心臓血管外科, 2.名古屋市立大学病院 心臓血管外科）

Keywords: 肺動脈拡張, 肺動脈弁欠損, 弁形成術

【背景】肺動脈拡張は極めて稀な疾患である。肺動脈拡張は破裂、解離のリスクだけではなく肺塞栓のリスクともなると考えられる。今回我々は肺動脈拡張の手術について経験したので報告する。【症例】11歳、男児。胎児期より肺動脈弁狭窄症及び閉鎖不全症を認め、ファロー四徴症、肺動脈弁欠損を疑われていた。他院にて出生。出生後の心エコー検査にて Severe PS, severe PR, PFO, PDAの診断となり、自然経過にて PDAは閉鎖した。退院後の当院での外来経過観察中に肺動脈の拡張の増悪を認めた。術前の検査では主肺動脈はφ53mmと著明な拡張を認め手術適応とした。 PS, PRはともに軽度～中等度で手術適応はないと判断した。手術は人工心肺補助、拍動下にて手術を施行した。手術は術前に Y字に縫合した Gore-Tex ePTFE graft 20mmを用いて主肺動脈よりそれぞれ左右肺動脈へ人工血管を吻合した。術中肺動脈弁の性状を確認すると肺動脈弁の1弁欠損を認めた。そのため、残存する2弁の弁尖を移行し2弁による形成術を施行したが、肺動脈吻合後の心エコーにて severe PSが残存し人工心肺離脱困難となった。肺動脈弁再形成の適応と判断し、残存する2弁の弁尖を戻し Gore-Tex ePTFE 心膜シートを用いて欠損した肺動脈弁の補填を行った。その後は心エコーにて mild PS, mild PRとなり手術終了となった。術後経過は良好で、 PS, PRの増悪は認めていない。【考察】シャントを有する心疾患、肺高血圧症などを合併するものは報告があるが、それ以外の報告は少ない。今回の症例では術前から肺動脈弁欠損による肺動脈弁狭窄及び閉鎖不全症を認めており、弁欠損による不均一な血流動態が肺動脈拡張に寄与していた可能性が考えられた。術中に肺動脈弁形成を追加し良好な結果をえることができたが、術前の評価で肺動脈弁欠損を考慮可能であれば自己心膜などによる形成を検討しえたことは反省点と考える。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P43-02] 右室流出路狭窄(RVOTS)の治療戦略について再考する

○大橋 直樹[1], 西川 浩[1], 吉田 修一朗[1], 鈴木 一孝[1], 大森 大輔[1], 山本 英範[1], 佐藤 純[1], 武田 紹[1], 櫻井 一[2], 野中 利通[2], 櫻井 寛久[2] （1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科）

Keywords: 右室流出路狭窄, 乳児期早期以降, 治療戦略

【背景】ファロー四徴症(TOF)の乳児期早期（生後3ヵ月）迄の根治術は術後早期の肺動脈狭窄の懸念から一般的な治療戦略とはなっていない。従って、乳児期早期迄にチアノーゼの進行や無酸素発作を認める場合、姑息術(シャント術)をはさむ段階的な治療を進むことになる。一方、乳児期早期以降に外科的治療介入が必要になる場合、当院では心カテの結果から治療方針を決定している。【目的】 RVOTSの治療戦略について再考すること【対象・方法】乳児期早期以降に RVOTSに対して外科的治療を施行した2例について(1)術前 SpO2(2)術前内服薬(3)心カテ結果(PAindex, LVvolume %ofN, Pvalve index)(4)心エコー結果(M弁径%ofN)(5)選択した手術(6)結果、などについて検討した。【結果】症例1：8か月,BW7.4kg,TOF(1)90前後(2)インデラル(生後4ヵ月開始)(3)195.6,81.8%ofN,1.6(4)91%ofN(5)姑息術(3mmシャント) (6)シャント閉塞→根治術。症例2：4か月,BW6.4kg,DORV(subaorticVSD),PS(1)85前後(2)インデラル(生後2ヵ月半開始)(3)235.8,79.8%ofN,2.4(4)85%ofN(5)姑息術(4mmシャント) (6)胸水・心嚢水貯留、術後24日退院。【考察】症例1はシャント術後予想外に肺動脈への順行性の血流がありシャント閉塞の一因と考えられた。症例2は術後胸水の原因としてシャント後高肺血流による心不全が考えられた。2症例共、 LV80%ofNの所見が姑息術の決め手と

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

なったが、 PAindexはそれなりに大きくそれを裏付ける様に術前 SpO2は比較的高値であった。また心エコー上 M弁径も85%ofN以上で、乳児期早期以降での治療介入に際しては心カテ結果に SpO2値やエコーによる M弁径の所見を加えて総合的に判断することも必要と考えられる。【結語】乳児期早期以降の RVOTSに対する治療として積極的な根治術の適応拡大も必要である。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P43-03] ファロー四徴症術後遠隔期における PVRの早期及び中期成績

○高柳 佑士[1], 小出 昌秋[1], 國井 佳文[1], 前田 拓也[1], 岡本 卓也[1], 瀬戸 悠太郎[1], 森 善樹[2], 中嶌 八隅[2], 金子 幸栄[2], 井上 奈緒[2], 村上 知隆[2] (1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科)

Keywords: ファロー四徴症, 肺動脈弁置換術, 周術期管理

【背景と目的】ファロー四徴症(TOF)術後遠隔期の PVRは近年増加傾向にある．当院では近年，30歳前後を目安として，年長者には生体弁を使用し，若年者には bulging sinus graftを用いた PVRを行っている. 当院における手術成績を報告する．【対象と方法】2007年から2017年に TOF術後遠隔期に PVRを行った12例（生体弁8例, bulging sinus graft 4例）を対象とし，後方視的に診療録からデータを抽出した．手術適応は右室容量，QRS幅，自覚症状，不整脈発症により決定した．不整脈手術は生体弁を用いた8例中5例(62.5%)， bulging sinus graftを用いた4例中1例(25.0%)で同時に行った(Maze手術2例， PV Isolation 1例， RVOT Cryoablation 3例)．【結果】手術時の平均年齢は29±12歳，平均観察期間は49.3±34.4ヶ月であった．全例で術後 NYHAは Class Iまで改善， CTRは術前55.1±6.8から術後48.5±4.1まで改善した．心電図 QRS幅は術前162.2±31.9から術後145.7±17.5まで改善した．最終観察時の心臓超音波検査における PRは5例(41.7%)が mild，7例(58.3%)が trivial以下であり，右室流出路の平均流速は1.8±0.7mmHgであった．12例中8例(66.7%)では術後約1年で MRI評価を行っており， RVEDVIは術前217.1±12.0から術後116.2±34.1まで改善したが， RVEFは術前44.8±4.9から術後40.3±9.3%と改善を認めなかった．両群で周術期死亡は認めず，生体弁， bulging sinus graftいずれにおいても術後早期の成績は良好であった．再手術は1例(8.3%)で，生体弁症例に人工弁感染に対する re-PVRを施行した．不整脈再発は1例(8.3%)に認め，心房粗動に対するカテーテルアブレーションを要した．【考察】当院における TOF術後遠隔期 PVRの早期及び中期成績は， bulging sinus graftを用いた症例を含め良好であった．右室容量の著明な縮小が得られる一方， RVEFは改善せず, 更に遠隔期のフォローが重要である.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P43-04] 新生児・乳児期早期 Ebstein奇形に対する cone reconstructionを用いた二心室修復術の経験

○本宮 久之[1], 山岸 正明[1], 宮崎 隆子[1], 前田 吉宣[1], 谷口 智史[1], 藤田 周平[1], 浅田 聡[2], 夜久 均[3] (1.京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.福井循環器病院 心臓血管外科, 3.京都府立医科大学 心臓血管外科)

Keywords: Ebstein奇形, 三尖弁形成, 新生児

【背景】 Ebstein奇形(EA)に対する cone reconstruction(C法)の登場で二心室修復型弁形成の治療成績は飛躍的に向上したが,新生児,乳児期早期の手術成績はまだ満足いくものではない.今回,新生児,乳児期早期に手術介入を余儀なくされた EAに対して C法を用いた三尖弁形成による二心室根治術の経験を報告する.
【症例1】1ヶ月男児,体重3.0kg.CTR 80%.Carpentier type A.肺動脈弁(P弁)は膜性閉鎖.BNP 681.6pg/mlと上昇,心不全増悪にて手術介入.TVP(C法),径10mm3弁付 conduitによる RVOTRを施行.術翌日に抜管,術後27日で退院.BNP 35.6pg/mlと改善.TR mild,TSなし.術後 CTR 60%.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【症例2】生後4日女児,体重1.9kg.CTR 81%.Carpentier type A.P弁は92%Nであったが弁尖の可動性なく PRによる circular shuntを呈していた.体血流不足のため主肺動脈絞扼術を施行するも循環動態改善せず.術後2日目に右房縫縮術を追加するも奏功せず緊急で TVP(C法),肺動脈絞扼解除術を施行.ECMO装着下に PICU帰室するも家族の希望にて ECMO停止,死亡.
【症例3】1ヶ月女児,体重3.0kg.CTR 82%.Carpentier type A.P弁は膜性閉鎖.生後1週で BAS施行.感染や不整脈などの治癒後手術介入.TVP(C法),径10mm3弁付 conduitによる RVOTRを施行.二期的創閉鎖翌日に抜管,術後3ヶ月で退院.TR mild,TSなし.術後 CTR 69%.
【症例4】生後13日男児,体重3.4kg.Carpentier type B.CTR 58%.PR moderate,順行性血流なし.生後5日にBAS施行するも PRによる右心不全改善せず手術介入.TVP(C法),径10mm3弁付 conduitによる RVOTRを施行.TR mildと制御できていたが,術前の問題点であった不整脈にて術後10日目に死亡.
【結語】新生児,乳児期早期に手術介入を余儀なくされた Ebstein奇形に対して C法を用いた二心室修復術を施行した.術前右室機能が保たれた本症に対する C法は有用で積極的に適応可能と考えられた.一方,低出生体重や不整脈,右心不全を呈する症例に関しては問題が残った.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P43-05] 三尖弁切開を併施した心室中隔欠損閉鎖術後の三尖弁閉鎖不全の検討

○岩瀬 友幸, 平田 康隆, 益澤 明広, 高岡 哲弘, 小野 稔 （東京大学医学部附属病院 心臓外科）
Keywords: 心室中隔欠損, 三尖弁切開, 術後合併症

【背景・目的】膜様部心室中隔欠損パッチ閉鎖術時には、三尖弁の形態などから欠損孔辺縁の視認性が得られないことがあり、多くの施設で三尖弁輪に沿って弁切開する detachment法が用いられる。当院ではより視認性を高めるため、三尖弁尖から弁輪方向に切開しているが、本方法が妥当性については議論の余地があり、今回三尖弁機能の温存も含めて検討した。【方法】2013年6月初回手術として単独で膜様部心室中隔欠損パッチ閉鎖術を施行した34例を対象として、三尖弁切開を必要としなかった24例（ A群）と、三尖弁切開を要した10例(B群)に分けて術後三尖弁機能および合併症の有無を評価した。尚、三尖弁切開を行った症例は、パッチ閉鎖後に単結節で縫合閉鎖し、両群ともに術中の経食道エコーで中等度以上の三尖弁逆流がないことを確認した。【結果】手術時月齢(A群:4.0±2.2 vs B群:2.9±1.7month）、体重(4.7kg±1.2kg vs 4.5kg±1.4kg）は両群間に有意差はなかった。人工心肺時間(90.0±20.7分 vs 106.8±25.4分)と有意差はなかったが、大動脈遮断時間(39.8±9.3分 vs 58.2±8.0分）と A群で短かった。周術期死亡はなかったが、 A群で一過性に complete AV blockを認めた。術直後 mild TR(2例 vs 3例, 有意差なし)であったが平均11.2か月後の follow upでは、 B群で mild TRを1例認めるのみであった。術後早期の VSDの遺残短絡（14例 vs 4例)に有意差はなく、その後の follow upでも遺残短絡は消失する症例が多く、再手術介入を要する症例はなかった。【考察】心室中隔欠損閉鎖の際、欠損孔辺縁の視認性が悪く VSDの遺残短絡や刺激伝導系の損傷のリスクが高いと判断した場合、三尖弁を弁尖から弁輪方向に切開し、パッチ閉鎖後に三尖弁修復を行っても、三尖弁逆流の増悪等なく経過しうる可能性があり、有用性は高いと思われる。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P43-06] 二心室形態の三尖弁閉鎖不全に対する三尖弁形成術

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○池野 友基[1], 青木 正哉[1], 芳村 直樹[1], 仲岡 英幸[2], 斎藤 和由[2], 小澤 綾佳[2], 廣野 恵一[2], 市田 蕗子[2] （1.富山大学 第一外科, 2.富山大学 小児科）
Keywords: 三尖弁形成術, 三尖弁閉鎖不全, 術後遠隔期合併症

【背景】小児の三尖弁閉鎖不全(TR)は比較的稀な疾患であり成因や手術法等不明な点が多い。当科における TRに対する手術成績について検討した。【対象】2005年4月から2017年1月までに当科で TRに対して三尖弁形成術(TVP)を行った二心室症例 11例を対象とした。手術時平均年齢は7.9±5.3歳であった。3例が TRに対する初回心臓手術としての TVP(P群)であり、8例で心内修復後の TR増悪に対する TVPであった(R群)。術前 TRは、 severe 7例、 moderate-severe 1例、 moderate 2例、 slight-moderate 1例であった。【結果】術中所見での TRの原因は中隔尖を主座とするものが10例であり、 P群では前尖腱索断裂による prolapse 1例、左室-右房短絡による中隔尖の restriction 1例、 Ebstein奇形 1例であった。 R群では VSD patchによる中隔尖の restriction 5例、中隔尖乳頭筋異常による restriction 1例、中隔尖乳頭筋異常による prolapse 1例、中隔尖腱索断裂による prolapse 1例であった。このうち明らかな弁輪拡大が TRに寄与していたと判断された症例は R群 2例のみであった。形成手技として edge-edge repair 5例、 Key-Reed法 5例、 cleft閉鎖 3例、人工腱索 2例、 ring annuloplasty 1例、 De-Vega法 1例、 Cone手術 1例を施行した。平均観察期間 53.9±45.1ヶ月での遠隔死亡はなく、5年間での moderate TR回避率は 90.9%であった。遠隔イベントとして術前から severe MRを合併していた症例で、TRは trivialにできたものの術後左心不全の増悪のために1ヶ月後に僧帽弁置換を要した。また、直後に moderate TRが残存した症例で、遠隔期に VSD patchによる中隔尖の restrictionがさらに進行し6年後に再手術を要した。【結語】二心室形態を有する小児期の TRでは中隔尖の変性病変が多く、特に心内修復後症例では VSD patchによる弁尖の restrictionが問題となった。1例で再手術を要したものの TVPの成績は早期だけでなく遠隔期においても許容できうるものであった。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P43-07] 小児期僧帽弁逆流症に対する手術成績

○中山 祐樹[1], 岩田 祐輔[1], 奥木 聡志[1], 竹内 敬昌[1], 桑原 直樹[2], 後藤 浩子[2], 面家 健太郎[2], 山本 哲也[2], 寺澤 厚志[2], 桑原 尚志[2] （1.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科, 2.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科）
Keywords: 小児, 僧帽弁逆流症, 僧帽弁形成手術

【目的と方法】 小児期僧帽弁形成術の術後成績について後ろ向きに検討する。2003年2月から2016年12月までに僧帽弁逆流症(以下, MR)に対し弁形成術を施行した9例を対象(機能的単心室症や房室中隔欠損症は対象外)とした。【結果】手術時年齢は0.8歳(範囲：生後2か月～9歳)。術前 MRの程度は Severe (n=3), Moderate (n=4), Mild-moderate (n=2)。 MR以外の疾患は VSD (n=3), DORV (n=1), Williams症候群(n=1), ASD (n=1), 乳児特発性僧帽弁腱索断裂 (n=1), 川崎病罹患後(n=1)。既往手術歴は PA banding(n=1)と PTPV(n=1)。1例急性 MRによる心不全で術前呼吸器管理と強心薬を要した。弁や弁下組織病変は弁輪拡大(n=5), 弁尖逸脱(n=4), 腱索短縮(n=4), 腱索延長(n=3), 腱索断裂(n=1), 弁孔形成(n=1), 弁低形成(n=1)。全例 Kay-Reed法による部分弁輪縫縮術を行い、その中5例に両側交連部に施行。3例人工腱索による再建術、2例余剰弁尖の切除と縫合, 1例乳頭筋切開を施行。同時手術として、 VSD閉鎖(n=4), Jatene手術＋心室内 rerouting(n=1), ASD閉鎖(n=1)を施行。心停止時間は111±57分。退院時 MRの程度は Moderate (n=2), Mild-moderate (n=1), mild以下(n=6)。全例軽快退院。全例生存(術後平均経過観察期間6.4年)し、術後再手術や MSを認めなかった。人工腱索で再建した術前 Severe MRを伴う Williams症候群の1例に退院時 mild MRが遠隔期 moderateまで増悪。人工腱索を用いた他2例の遠隔期 MRは trivial。他6例の遠隔期 MRは mild-moderate (n=1), mild (n=2), trivial (n=3)。術前と遠隔期の CTR(%)や BNP(pg/ml)は各々60±7から55±6, 130±72から24±11と改善。【結語】 弁や弁下組織病変を伴う小児 MRに対し、部分弁輪縫縮術と他の弁形成手技を組み合わせることで、 MRを制御することができた。しかし、成長に伴い MRが増悪する症例も認めるため、経時的変化を追跡する必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P43-08] 完全型房室中隔欠損症手術の工夫 ー中隔尖化した心房中隔心膜パッチを活かした弁形成術ー

○保土田 健太郎[1], 枡岡 歩[1], 岩崎 美佳[1], 細田 隆介[1], 加藤木 利行[1], 葭葉 茂樹[2], 小林 俊樹[2], 住友 直方[2], 鈴木 孝明[1]
（1.埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科, 2.埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科）
Keywords: complete AVSD, valve repair, pericardial wing

【背景と目的】完全型房室中隔欠損症の弁の分割・形成に重要な点は房室弁機能を損なわないことであるが、bridging leafletをできるだけ左側房室弁として利用する代償は右側弁、特に中隔側の弁尖が乏しくなってしまうことである。そこで我々は自己心膜 ASDパッチを翼状に残し、右側房室弁形成に活用している。この方法による中期遠隔期成績を検討した。【対象と方法】2007-2016年に当院で初回手術治療を行った完全型房室中隔欠損症25例を対象とし、手術方法と術後弁機能について後方視的に検討した。ファロー四徴症合併2例。平均観察期間は5.1年（ range 7ヶ月-9.6年）。【手術】原則的に Two-patch法を用いた。心室間交通が浅く bridging leaflet下にパッチ縫着困難な場合は modified one-patch 法を用いた。冠静脈洞は右房側に還流させた。房室弁形成の原則と工夫：（１） ePTFE VSDパッチはできるだけ右側で bridging leafletに縫着し「左側房室弁をより大きく」した。 Cleftは閉鎖した。（２）自己心膜 ASDパッチは bridging leaflet縫着部から約5mmの折り返し（翼状部）を持たせた。これを中隔尖のように扱い右側 cleft 閉鎖時の補強や bridging leafletの接合面の拡大等に利用した。【結果】 25例中、21例に Two-patch、4例に modified one-patch法を用いた。手術死亡なし。腹部手術歴のある1例を遠隔期に腸閉塞で失った。先行手術は肺動脈絞扼術4例、 BTシャント1例。左側 cleft離開による再手術を2例(8%)に要した（術後6、7ヶ月時）。交連縫縮は左側弁に17例(68%)、右側弁に5例(20%)併施した。心エコーによる房室弁逆流は左側 moderate 4例(16%)、右側 moderate 2例(8%)を認め、その他は mild以下に制御されていた。有意な弁狭窄を認めなかった。【結論】完全型房室中隔欠損症に対する心房中隔心膜パッチを活かした房室弁形成の中期遠隔期成績は概ね良好であった。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P43-09] 完全型房室中隔欠損症の治療

○中田 朋宏[1], 池田 義[1], 馬場 志郎[2], 平田 拓也[2], 湊谷 謙司[1] （1.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科, 2.京都大学医学部附属病院 小児科）
Keywords: 完全房室中隔欠損症, 外科治療, two patch法

【背景、目的】完全型房室中隔欠損症(CAVSD)根治手術において、共通房室弁(CAVV)を変形させないことを最優先とするために two patch法を採用している。当院での CAVSDの治療成績について検討を加えた。【対象】2000～2016年に当院にて根治手術を施行した CAVSDの連続25例(TOF合併例含む、 Polysplenia例は無し)。 Rastelli分類は A型15例で、 C型10例であり、 double orifice of M valveが2例で、術前 moderate以上の CAVV逆流は7例であった。合併心奇形は TOFが4例(うち P弁閉鎖が1例)で、 CoA合併が1例であった。先行手術は、 PABが4例(うち1例は CoA修復と共に)、 BTシャントが3例であった。 Down症候群は20例。根治時の平均月齢は7.8±5.0ヶ月(中央値は5.7)、体重は5.3±1.5kg(中央値は4.9)、 follow-upは100%で、平均観察期間は76.3ヶ月であった。なお心 echoにおける逆流の程度は、 noneを0、 trivial/slightを1、 mildを2、 moderateを3、 severeを4として算出した。【結果】術後死亡は、 Down症で RV低形成を合併し、 PAB後も PHが遺残していた1例が病院死。 Down症で根治後も PHが遺残していた1例が感染を契機に遠隔死となった。術後再手術は、

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

MS＋ LVOTOに対する手術が1例(2.4年後)、 MRに対する手術は無し。その他 TOF合併例に対する P弁置換手術が1例(10.5年後)であった。術後心 echoにおける、退院時の MRは1.13±0.69(moderateが1例:follow中に徐々に改善し、最新では slight)、 TRは1.63±0.80(moderateが3例)。最終 follow時の MRは1.04±0.71(moderate以上:無)、 TRは1.33±0.85(moderateが2例)で経時的に逆流が悪化するような症例は無かった。術後心カテーテル検査を施行した14例における、 Pp/Psは0.36±0.06、 LVEDVは正常比103.5±13.2%、 LVEFは73.9±5.9%、 RVEDVは正常比120.7±27.1%、 RVEFは60.7±4.2%であった。【結語】 CAVSDに対する two-patch法により、共通房室弁形態が温存され、弁機能ならびに心機能の遠隔期成績は良好であった。

1:00 PM - 2:00 PM（Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P43-10] 小児 ASD患者に対する低侵襲治療の意義

○木村 成卓[1], 金澤 英明[2], 安原 潤[3], 山岸 敬幸[3], 饗庭 了[1] （1.慶應義塾大学病院 心臓血管外科, 2.慶應義塾大学病院 循環器内科, 3.慶應義塾大学病院 小児科）

Keywords: カテーテル治療, 低侵襲手術, 心房中隔欠損

【目的】我々は以前より小児期の ASD患者に対し皮膚小切開・胸骨部分切開による手術を積極的に行っていたが、2008年より右腋窩小切開アプローチによる修復術を開始、2011年からはカテーテルによるデバイス治療も導入し、より多彩な方法を治療の際に選択していただけるように心がけている。今回我々の施設における ASD閉鎖へのアプローチと治療成績につき検討した。【対象】カテーテルによるデバイス治療が開始された2011年1月以降2016年12月までの間にカテーテル治療あるいは外科的治療を施行した18歳未満の ASD患者93例を対象とした。患者をそれぞれのアプローチ法により分類し、周術期の各種因子（年齢、身長、体重、性別、人工呼吸器管理期間、 ICU滞在期間、術後在院期間、術後合併症、術後死亡）につき比較検討した。【結果】全93例のうち26例がカテーテル治療（ ASO）群、34例が右腋窩小切開アプローチ（ Ax）群、29例が胸骨正中切開（ FS）群、2例が胸骨部分切開（ PS）群、2例が Port Access（ PA）群であった。外科治療の際、女子は小切開アプローチを選択する傾向が強かった（ Ax群88%、 PA群100%）。全群間で人工呼吸器管理期間や ICU滞在期間に差はなかったが術後在院期間は他群に比べ ASO群で有意に短かった（4日 vs 10日）。術後死亡や、不整脈、脳卒中を発症した症例は全群で認めず、また ASO群では術後合併症を全く認めなかった。【結語】我々の施設における小児 ASDの治療成績は十分満足のいくものであった。カテーテル治療不適応の場合でも腋窩小切開や Port Access法による外科治療を行うことで患者・家族の希望に沿い満足していただくことが可能であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster | 体外循環・心筋保護

Poster (III-P44)

Chair:Yasutaka Hirata(The Department of Cardiac Surgery, The University of Tokyo Hospital, Tokyo, Japan)

Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-P44-01] 小児開心術において手術終了時に ECMOを要した症例の検討

○寺川 勝也[1], 笹原 聡豊[1], 友保 貴博[1], 新井 修平[2], 浅見 雄司[2], 田中 健佑[2], 池田 健太郎[2], 下山 伸哉[2], 小林 富男[2], 宮本 隆司[1] （1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P44-02] 小児体外循環中の輸血使用量の評価 ～血液データの体重別推移～

○北本 憲永[1], 小出 昌秋[2] （1.聖隷浜松病院 臨床工学室, 2.聖隷浜松病院 心臓血管外科）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-P44-03] 小児人工心肺術中に人工肺前圧力異常上昇をきたし人工肺交換を施行した1例

○錦織 恒太[1], 鳥居 一喜[1], 小宅 卓也[1], 西堀 英城[1], 宮原 義典[2], 石野 幸三[2] （1.昭和大学横浜市北部病院 臨床工学室, 2.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター）

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P44-01] 小児開心術において手術終了時に ECMOを要した症例の検討

○寺川 勝也[1], 笹原 聡豊[1], 友保 貴博[1], 新井 修平[2], 浅見 雄司[2], 田中 健佑[2], 池田 健太郎[2], 下山 伸哉[2], 小林 富男[2], 宮本 隆司[1] （1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科）

Keywords: ECMO, 循環不全, 小児開心術

【背景】
長時間の小児開心術では、心肺機能の低下が生じ人工心肺離脱が困難となることがある。当院では人工心肺離脱が困難な場合、 ECMO装着・開胸下に手術終了としている。術後は PICUで CHDF併用下心肺機能の回復を待ちECMOの離脱をはかる。今回、手術終了時に ECMOを要した症例について後方視的に検討を行った。
【方法】
2008年4月から2016年12月までの期間に当院で施行した小児開心術のうち、手術終了時に ECMOを要した18症例を単心室群(以下 U群)と両心室群(以下 B群)の2群に分けた上で、生存例と在院死亡例の間での比較を行った。
【結果】
男児11例(61%)、女児8例(39%)で、新生児6例(33%)、乳児10例(56%)であった。 U群、 B群症例はそれぞれ9例で、在院死亡は U群で5例(56%, 全て周術期死亡)、 B群で4例(44%, 周術期死亡1例)であった。手術時体重、Aristotle score、人工心肺時間、大動脈遮断時間、術中出血量は U群、 B群ともに生存例と死亡例の間で差を認めなかった。術後因子として、死亡例では U群・ B群ともに ECMO装着期間が長く(U群 死亡例13.6±10.3 vs 生存例5.0±3.4日, B群 6.3±2.6 vs 3.2±1.3日)、同様に術後24時間の血中乳酸値の減少率が少ない(U群 27±36 vs 57±21%, B群 27±29 vs 69±12%)傾向にあった。手術終了時の血中乳酸値、ペーシングの有無や術後24時間の出血量, CK, Cre, DIC scoreについては差を認めなかった。
【考察】
開心術後に ECMOを要する患者の予後規定因子として、術後急性期の末梢循環の改善及び早期の ECMO離脱が寄与する可能性が示唆された。今後症例を積み重ね更なる検討を行っていきたい。

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-P44-02] 小児体外循環中の輸血使用量の評価 ～血液データの体重別推移～

○北本 憲永[1], 小出 昌秋[2] （1.聖隷浜松病院 臨床工学室, 2.聖隷浜松病院 心臓血管外科）

Keywords: 小児体外循環, 輸血使用量, 血液データ

【背景】小児体外循環システムは低充填量化により、体重17kg以下のシステムでは130mL以下となる。しかし、1単位の輸血では血液希釈の影響から追加輸血が必要となるケースも散見される。そのため当院では血液を追加する際、洗浄せずに使用することは血行動態に悪影響も懸念されることから2単位の濃厚赤血球と凍結血漿を予め洗浄し使用している。【目的】今回、2単位の輸血使用が患児の体重別血液データにどのような変化があるのかをヘマトクリット値（ Hct）、総蛋白値（ TP）、血小板数（ Plt）フィブリノゲン値（ Fib）の推移を確認する。【方法】2014年1月～2017年1月までの体重17kg以下103例を対象に体重4kg未満、4～6kg未満、6～9kg未満、9kg以上の群に分類し各データを後方視的に確認した。2単位の濃厚赤血球と凍結血漿を予め血液濾過透析用置換液で洗浄後、 Hctを30%前後になるように調整する。体外循環回路内への充填以外に血液バックに約400mLを貯血し体外循環中から離脱にかけて補充を行う。離脱前には全例3単位の血小板を輸血した。【結果】 Hct・TPは体重4kg未満の群で体外循環開始時が有意に低値となり離脱時では各群有意差は無くなった。 Pltは体外循環開始時から離脱にかけ有意差は無く推移した。 Fibは開始時有意差はなく離脱時で有意に体重4kg未満が高値となった。【考察】 Hctと TPの推移から体重が少ない症例では予め濃縮した状態で開始する必要があることが示唆

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

された。血小板は体重に関係なく安定した推移を示したことから開始前に貯血バックに貯め患児との希釈を軽減したことが維持に繋がったと考える。 Fibが離脱時に体重が少ない群で有意に高値を示したが、理論的には本来、最も増加することが一般的であり、 Hctや TPも同様に推移しない原因としては外科的な侵襲の影響と推測された。

1:00 PM - 2:00 PM（Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area）

[III-P44-03] 小児人工心肺術中に人工肺前圧力異常上昇をきたし人工肺交換を施行した1例

○錦織 恒太[1], 鳥居 一喜[1], 小宅 卓也[1], 西堀 英城[1], 宮原 義典[2], 石野 幸三[2]（1.昭和大学横浜市北部病院 臨床工学室, 2.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター）

Keywords: 圧力上昇, 人工肺交換, 凝集

【緒言】
日本体外循環技術医学会より”予定外緊急人工肺交換に繋がる人工肺内圧の異常上昇”について検討するための人工肺内圧上昇ワーキンググループが設立され平成28年8月に報告されている。報告書内のアンケート結果には小児例＞成人例（0.141%：1/709件 vs 0.077%：1/ 1299件）と特に小児人工心肺症例において頻度が高く、2010、2011、2012年の3年間平均で、人工肺前圧上昇を伴う人工肺交換は1,193件に1件であり、しかも増加の傾向にあると示されている。
今回、当院の小児人工心肺症例で人工肺前圧力上昇による人工肺交換を施行した一例を経験したので報告する。
【症例】
手術施行日5歳7ヵ月、男児、身長90.2cm、体重11.9kgであった。診断は、完全大血管転移(3型)であり BTS術後、今回 BDG術予定であった。人工肺はのオキシア IC06(JMS社製)を使用し、プライミングは RBC-LRによる血液充填を行った。
【経過】
麻酔導入中より血液充填にてプライミングを開始し、1時間ほどで人工心肺開始となった。人工心肺開始の ACTは422secであり、心肺開始直後の人工肺入口圧力は80 mmHg程度であったが、開始後10分で430mmHgまで徐々に上昇した。20分後には Flow0.3L/minで人工肺入口圧力が450mmHgを超え、心拍動中であったため人工心肺を一度離脱した。人工肺交換後は人工肺前圧力の上昇はなく150 mmHg程度で推移した。また、交換から人工心肺再開までに要した時間は3分であった。
【結果】
使用した人工肺をメーカーに提出し検査したところ、設計上および製造上の問題点は検出されなかったが、マイクロスコープにて中空糸の観察を行ったところ、すべての層にわたって付着物が認められたが、圧力上昇の原因究明には至らなかった。
【結語】
今後の対策として、スタッフ間での人工肺圧力上昇時におけるトラブル対処方法の情報共有や、手技統一を図り迅速な対応を行るように検討した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral(multiple job category) | 社会・家族支援・スタッフ教育

Free Paper Oral（ multiple job category）5 (III-TRO5)

Chair:Noriko Nakazawa(Nursing unit .Mt.Fuji Shizuoka Children Hospital)
Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[III-TRO5-01] 第2回フォンタン術後の患者・家族会開催報告～患者・家族のニーズを知る～

○石川 さやか[1], 藤井 美香[2], 堀口 佳菜子[1], 池田 健太郎[3], 小林 富男[3], 福島 富美子[2], 都丸 八重子[2], 小谷 弥生[2], 熊丸 めぐみ[4] （1.群馬県立小児医療センター 外来, 2.群馬県立小児医療センター 病棟, 3.群馬県立小児医療センター 循環器科, 4.群馬県立小児医療センター リハビリテーション課）

8:30 AM - 9:20 AM

[III-TRO5-02] フォンタン手術を受けた患者と家族の全国応援活動「フォンタンの会」開催報告

○吉田 佳織[1], 権守 礼美[2], 森脇 弘子[3], 城戸 佐知子[4], 麻生 俊英[5], 岸本 英文[6] （1.大阪府立母子保健総合医療センター 看護部, 2.神奈川県立こども医療センター 看護局, 3.市立豊中病院 看護部, 4.兵庫県立こども病院 循環器内科, 5.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 6.元 母子医療センター 心臓血管外科）

8:30 AM - 9:20 AM

[III-TRO5-03] 児童に対する効果的な心肺蘇生教育方法の検討

○飯沼 由紀子[1], 勝又 庸行[2], 小泉 敬一[3], 小鹿 学[4], 杉田 完爾[3], 星合 美奈子[3] （1.甲府病院 看護部, 2.甲府病院 小児科, 3.山梨大学医学部 小児科, 4.富士吉田市立病院 小児科）

8:30 AM - 9:20 AM

[III-TRO5-04] 循環器系混合病棟の小児患者を受け持つ看護師の抱える不安

○石井 里美, 大久保 三和子, 石井 真寿美 （千葉県循環器病センター 看護局）

8:30 AM - 9:20 AM

[III-TRO5-05] 小児循環器看護における継続教育への一考察 ―新人研修においてペーパーペイシェント型シナリオトレーニングを実施して―

○笹川 みちる, 松室 有希 （国立循環器病研究センター 看護部）

8:30 AM - 9:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 9:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 2)

[III-TRO5-01] 第2回フォンタン術後の患者・家族会開催報告～患者・家族のニーズを知る～

○石川 さやか[1], 藤井 美香[2], 堀口 佳菜子[1], 池田 健太郎[3], 小林 富男[3], 福島 富美子[2], 都丸 八重子[2], 小谷 弥生[2], 熊丸 めぐみ[4] （1.群馬県立小児医療センター 外来, 2.群馬県立小児医療センター 病棟, 3.群馬県立小児医療センター 循環器科, 4.群馬県立小児医療センター リハビリテーション課）

Keywords: フォンタン手術, 交流会, 移行期支援

【背景】 A病院では成人移行期支援外来に加え、平成27年から年に1回、フォンタン術後の患者・家族会を開催している。【目的】患者・家族会を開催しアンケートを実施することで、患者と家族の移行期支援外来や集団患者教育に対するニーズを明らかにする。【対象と方法】患者・家族会に参加した A病院通院中の4歳以上の患者を持つ20家族を対象とした。主に家族を対象としたプログラムでは移行期支援外来の説明、フォンタン術後の社会人及び大学生による体験談、兄弟の体験談、成人領域循環器外来と医師の紹介、座談会を実施した。もう一方では、患者本人を対象とし、運動療法を兼ねた体操、診察室の模擬体験、身体についてのクイズを実施した。会終了時に無記名方式で家族及び家族と同じプログラムに参加した患者にアンケート1を実施した。後日、会終了後の心境の変化と会や移行期支援に対する要望を聞いたアンケート2を郵送により行い検討した。以上は院内倫理審査委員会で承認を得た。【結果】本人の体験談、兄弟の体験談について、「良かった」と答えた家族が86%と特に高かった。心境の変化と会や移行期支援への要望について、1）病気について2）就学・学校について3）将来について4）成人病院への移行について5）その他の5つにカテゴリー化することができた。会に参加することで改めて自己の疾患について家族で話し合う機会となっていたが、加えて様々な不安の記載も多くあった。自由記載では、会自体が情報共有や交流の場となっているとの回答が多かった。【考察】会の内容について満足度は高かったが、家族は将来についての不安を抱えていることが分かった。このことから体験談や座談会から得られる情報や、家族同士での情報交換が、不安の解消や問題解決となるのではないかと考える。【結語】患者家族のニーズを反映させ、会の更なる充実と患者支援につなげていきたい。

8:30 AM - 9:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 2)

[III-TRO5-02] フォンタン手術を受けた患者と家族の全国応援活動「フォンタンの会」開催報告

○吉田 佳織[1], 権守 礼美[2], 森脇 弘子[3], 城戸 佐知子[4], 麻生 俊英[5], 岸本 英文[6] （1.大阪府立母子保健総合医療センター 看護部, 2.神奈川県立こども医療センター 看護局, 3.市立豊中病院 看護部, 4.兵庫県立こども病院 循環器内科, 5.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 6.元母子医療センター 心臓血管外科）

Keywords: フォンタン手術, 患者, 支援

【背景】フォンタン手術は単心室を含む複雑心疾患に対する機能的修復術であり、手術後の患者や家族は予期せぬ事態に不安を抱いて過度の運動制限を課し、消極的に過ごしていることも少なくない。また、就職・妊娠・出産などに不安を抱いているとされている。そこで2011年より、フォンタン手術後の患者と家族の応援をすることを共通の目的とした複数施設の医師・看護師、そして患者が協働して「フォンタンの会」を各地で開催している。【開催目的】フォンタン手術を受けた全国の患者と家族を対象に、教育・交流を目的とした交流会を開催し、「何ができない」ではなく、「何ができる」「こうすればできる」という視点で支援すること。【開催内容】内容は主に、（1）医師による病気やフォンタン循環の説明と適度な運動についての講義（2）看護師による成長や自己管理についての講義（3）患者や家族からのお話（4）キッズヨガであり、各地の医師や患者会が中心となり開催している。【結果・考察】2011年から６年間で、大阪・神奈川・愛媛・広島・長野・鹿児島・金沢・岩手の全国8か所での開催を終えた。毎回100名前後の患者と家族の参加があり、活発な意見交換が行われ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。家族からは「制限をするのではなく、限界を本人が知ることが大切」などの感想が得られた。また、患者と家族が病気について話す機会が増えたという調査結果も得られており、会が子どもや家族の学びや交流の場になっていた。マイペースで参加できるキッズヨガには、在宅酸素使用中の患者も皆と一緒に参加し、「自分に可能な運動」を知ることができていた。フォンタンの会の開催をきっかけに、継続的に取り組みを行っている施設もでてきている。【おわりに】今後も会の開催を継続し、施設という壁を超えて全国の患者や家族が前向きに病気と向き合える支援を検討していきたい。

8:30 AM - 9:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 2)

[III-TRO5-03] 児童に対する効果的な心肺蘇生教育方法の検討

○飯沼 由紀子[1], 勝又 庸行[2], 小泉 敬一[3], 小鹿 学[4], 杉田 完爾[3], 星合 美奈子[3] （1.甲府病院 看護部, 2.甲府病院 小児科, 3.山梨大学医学部 小児科, 4.富士吉田市立病院 小児科）

Keywords: 一次救命処置, AED, 突然死

【背景】クラブ活動中に起こる児童・生徒突然死を防ぐためには、児童が by stander CPRの技術を身に着ける必要がある。我々は、2015年から「山梨県における児童・生徒突然死ゼロ」を目指し、児童に心肺蘇生を指導する市民講座を2回開催した。昨年の本学会において、小学校低学年は正確に心肺蘇生を行うことができることを報告した。【目的】児童が集中して講義を受講し、実習内容に興味を持つ指導方法を検討すること。【方法】山梨県に在住し心肺蘇生の習得に興味を持つ児童とその両親・兄弟を一般公募し、第3回親子で学ぶ心肺蘇生講座を開催した。心肺蘇生方法に関する講義を行った後に、 CPRマネキンと AEDトレーナーを用いて親子で行う心肺蘇生の実技練習を行った。市民講座終了後に、児童へ興味を持ったことについて、指導者へ効果的であった指導方法について調査した。【結果】参加した計45名中、児童は28名。内訳は未満児2名、幼稚園7名、小学校低学年8名、小学校高学年11名。アンケートに回答した19名の児童は、講義で心肺蘇生トレーニングボックスを使ったこと(8名 42%）、実技練習で AEDトレーナーを使ったこと(13名 68%)、 CPRマネキンを使ったこと(8名 42%)に興味を示した。指導者は、１)学校授業のように机に向かい、講義時間を30分程度にすること、２）アニメーション動画を用いて難解な医学用語を用いないことで、児童が集中して講義内容を習得することができたと回答した。【考察】児童は、学校で行われている授業形態をとることで、講義内容に集中できた。講義は映像を用いてわかりやすく解説したこと、実技練習は数多くの心肺蘇生練習道具に触れる時間を十分とったことが児童の興味を引き付けた。このような指導方法は、児童へ心肺蘇生を指導するために有効であると考えられた。

8:30 AM - 9:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 2)

[III-TRO5-04] 循環器系混合病棟の小児患者を受け持つ看護師の抱える不安

○石井 里美, 大久保 三和子, 石井 真寿美 （千葉県循環器病センター 看護局）

Keywords: 小児循環器, 看護師, 不安

【背景】循環器系の混合病棟では、小児患者を受け持つ際不安や苦手意識が多く聞かれる。【目的】混合病棟で小児患者を受け持つ看護師が抱える不安とそれに対する対処方法を明らかにする。【方法】循環器系混合病棟に勤務する看護師を対象に小児患者を受け持つ際に抱える不安と対処に関する半構成面接と看護師経験等に関する質問紙調査。当該施設の倫理審査委員会の承認を得た。【結果】対象看護師は9名、看護師経験年数は１～19年、当該病棟の経験は１～4年だった。混合病棟で小児患者を受け持つ看護師が抱える不安は、18のカテゴリーと83のサブカテゴリー、対処は13のカテゴリーと30のサブカテゴリーが抽出された。不安のカテゴ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

リーは、＜経験する機会の少なさ＞＜頼れるスタッフの少なさ＞など学習や教育方法に関すること、＜ケアのタイミングを決める難しさ＞＜小児特有の観察への不安・難しさ＞＜成長・発達に合わせた関わりへの困難感＞など小児の観察・処置に関すること、＜病態理解の難しさ＞＜略語が多く分かりにくい＞＜急変や処置への不安＞など循環器特有の難しさの他、＜育児方法・関わり方が分からない＞＜担当が続くことへの負担感＞＜親との関わりへの困難感＞が挙げられた。対処のカテゴリーは＜経験のあるスタッフへの相談＞＜自己学習＞＜育児や疾患の経験を生かす＞＜文献・手順をみる＞＜処置は経験者と一緒に行う＞＜サポート体制の整備＞＜（経験の少ない処置は）出来ないと意思表示が必要＞＜医師からの病態・治療の説明＞などが挙げられた。【考察・結論】総合病院の看護師は異動により経験のある看護師が減ったり、小児看護のモチベーションが高くないなどの場合があり、病棟にあった教育方法の見直しが必要と言われている。スタッフ間の情報交換の重要性や他職種との連携、急変時の対応の強化、日々の受け持ちやサポート体制の具体化、教育の見直しを行う必要性が示唆された。

8:30 AM - 9:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 9:20 AM ROOM 2)

[III-TRO5-05] 小児循環器看護における継続教育への一考察 ―新人研修においてペーパーペイシェント型シナリオトレーニングを実施して―

○笹川 みちる, 松室 有希 （国立循環器病研究センター 看護部）

Keywords: 小児循環器看護, 継続教育, シナリオトレーニング

【目的】小児循環器看護は多様な看護実践能力が求められるが効果的な継続教育方法についての先行研究は少ない。今回、循環器専門 A病院の新人研修で実施したシナリオトレーニングを振り返り、教育方法について示唆を得たため報告する。発表は当該看護部の許可を得た。
【研修の実際】看護実践の基礎である看護過程を臨床現場で展開する力を養うことを目的に企画した。シナリオは4場面で作成し、1）未手術 VSDの1歳児が感染契機に有症状となり入院、2）2日目に自宅で確実な与薬ができていなかったなどの家族の知識不足や手術に対する不安が顕在化、3）4日目午前には症状改善し活気が戻ったことで自己抜去などのリスクが増加、4）4日目午後に食欲が回復した児に家族が制限を超えて水分を与え病状悪化、とした。演習は、場面1）の情報から関連図を作成、抽出した問題点から看護計画を立案し、その後の追加提示された場面の情報で、計画を評価・修正する方法とした。
【結果】肺血流増加の病態をベースに患者の個別性を書き加える形で関連図を作成するのに時間を要したが、それらが整理されると看護計画の立案・修正は臨床現場での実際の経験と繋げてスムーズに実施できた。新人看護師の反応は「日頃の観察やケアの意味がわかった」「家族も含めてこんなに予測しなければならないと感じた」であったが「現場ではこんなにゆっくり考える時間がない」との意見もあった。
【考察】場面を複数回展開する演習は小児循環器看護に重要なアセスメントを繰り返しながら病態を理解することへのシミュレーション学習となり、精神・社会の側面からもシナリオ作成したことは、生命維持のために身体面の重きをおきやすい循環器看護において、患者を全人的に捉える視点への学びに繋がったと考える。今後は現場の機会教育においてシナリオとの類似場面を的確に捉え、集合研修での学びを臨床現場と繋げるための更なる工夫が必要と考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Free Paper Oral(multiple job category) | 心理・プレパレーション

Free Paper Oral（ multiple job category）6 (III-TRO6)

Chair:Masako Aoki(Musashino University, Faculty of Nursing)

Sun. Jul 9, 2017 9:20 AM - 10:20 AM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[III-TRO6-01] 心臓移植に伴う転院における心理社会的視点での情報共有

○作田 和代 （静岡県立こども病院 成育支援室）

9:20 AM - 10:20 AM

[III-TRO6-03] 植込み型除細動器植込み手術を受ける患児に対する子ども療養支援士の役割

○割田 陽子[1], 朝海 廣子[2], 阿部 真奈美[1], 荒木田 昭子[1], 白神 一博[2], 進藤 考洋[2], 平田 陽一郎[2], 犬塚 亮[2], 平田 康隆[3], 本田 京子[1], 岡 明[2] （1.東京大学医学部附属病院 看護部, 2.東京大学医学部附属病院 小児科, 3.東京大学医学部附属病院 心臓外科）

9:20 AM - 10:20 AM

[III-TRO6-04] 重症心不全患児への Child Life Specialistによる介入とその成果－補助人工心臓装着から移植、移植後の関わりを行った1症例－

○田村 まどか[1], 坂口 平馬[2], 福山 緑[2], 白石 公[2], 市川 肇[3], 坪井 志穂[1,4], 堀 由美子[1,4], 勝原 寛子[4], 鎌田 将星[5], 福嶌 教偉[1] （1.国立循環器病研究センター 移植医療部, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 4.国立循環器病研究センター 看護部, 5.国立循環器病研究センター 脳血管リハビリテーション科）

9:20 AM - 10:20 AM

[III-TRO6-05] 循環器病棟でのファシリティドッグの活動を看護の視点から振り返る

○加藤 水希 （静岡県立こども病院 看護部 循環器病棟）

9:20 AM - 10:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

9:20 AM - 10:20 AM（Sun. Jul 9, 2017 9:20 AM - 10:20 AM ROOM 2）

[III-TRO6-01] 心臓移植に伴う転院における心理社会的視点での情報共有

○作田 和代（静岡県立こども病院 成育支援室）

Keywords: 心理社会的支援, 心臓移植, 転院

【背景】心臓移植を受ける決断をした子どもと家族は、治療の内容により転院したり、移植を行うために心臓移植実施施設または海外の施設に転院することになる。転院は環境の変化が大きく、子どもの不安・葛藤・混乱などの心理的負担を強くする恐れがある。それらの心理的負担を予防・軽減するためには、施設間での医療や看護の情報共有はもちろん、心理社会的視点での情報共有も必要となる。【目的・方法】心臓移植を受ける子どもが転院する際、心理社会的支援を行う職種である、 Child Life Specialist（ CLS）、 Hospital Play Specialistの資格を有する保育士、子ども療養支援士、米国の CLSが連携した事例を経験した。この事例における連携を後方視的に振り返り、継続した支援のために必要な情報を整理し、子どもや家族への効果を考察した。【結果】心理社会的支援を行う職種間で情報を共有した内容は、アセスメントに基づいた、「子どもの現状認識と使っている言葉」「子どもの主体的な対処の方法」「医療者に対して・家族間で・子ども同士でのコミュニケーションの取り方」「転院の目的や今後の見通しについての本人の認識」「家族構成とそれぞれの役割」「施設間の入院環境に関する違い」であった。また、転院先から「入院オリエンテーション資料」「病棟や主に関わる人の写真」「スタッフからの肯定的なメッセージ」の提供があった。これらの情報は、子どもに関わる多職種で共有された。【考察】子どもの認識やコミュニケーション方法の情報は、子どもと医療者が継続的に共通の言語的・非言語的表現を使うことにつながり、更に対処方法が尊重されることで、子どもの主体性が守られた。また、環境が違う中でも迎えられている雰囲気を感じることで、子どもと家族は安心感を得て転院することができた。これらにより転院する子どもの心理的負担を軽減することは、子どもが主体的に移植に向かう一助になると示唆される。

9:20 AM - 10:20 AM（Sun. Jul 9, 2017 9:20 AM - 10:20 AM ROOM 2）

[III-TRO6-03] 植込み型除細動器植込み手術を受ける患児に対する子ども療養支援士の役割

○割田 陽子[1], 朝海 廣子[2], 阿部 真奈美[1], 荒木田 昭子[1], 白神 一博[2], 進藤 考洋[2], 平田 陽一郎[2], 犬塚 亮[2], 平田 康隆[3], 本田 京子[1], 岡 明[2]（1.東京大学医学部附属病院 看護部, 2.東京大学医学部附属病院 小児科, 3.東京大学医学部附属病院 心臓外科）

Keywords: 植込み型除細動器（ICD）, 子ども療養支援士（CCS）, 心理支援

【はじめに】成人の植込み型除細動器(ICD)植込み患者の精神的ケアに対する研究は多く報告されているが、小児の報告は未だ少ない。今回、不整脈による失神を起こし、 ICD植込み手術を受けた患児に対し、医師の依頼を受けて不安や恐怖に対する介入を行った。その介入を振り返り、子ども療養支援士（ Child Care Staff： CCS）の役割について報告する。
【方法】 ICD植込み手術を受けた2例の診療記録から CCSの介入と患児の反応を振り返り、 CCSの役割について検討した。発表に関して患児家族の許可を得て行い、個人が特定されないよう配慮した。
【結果】対象は6歳と13歳の女児。2例とも転院時より環境の変化や先の見通しへの不安があり、13歳の児は失神再発の恐怖で歩行が困難になっていた。 CCSの介入は『入院環境の適応』『感情表出』『病気や治療説明後の理解』『検査・手術の心の準備と達成感』『失神発作の不安』に分類された。遊びを通して感情表出を助け医療者へ代弁したり、検査・手術時は発達に応じたツールを用いて心の準備と達成感が得られるフィードバックを行った。失神発作の不安では、患児のペースで語れるようにし発作時の対処方法を一緒に考えた。この結果、6歳の児は「早くシールもらいに検査行きたい」と前向きな姿勢を示し、「手術怖かったけどできた」と達成感を表

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

現していた。13歳の児は「転院して何をするのかわかって良かった」と見通しが持てたことや、「たくさん話を聞いてもらったら落ち着いた」と話した後に歩行ができるようになり、さらに「麻酔の時お母さんがいれば安心できる」と手術を乗り越える方法も自ら考えられるようになった。 CCSが医療者と協働して介入することで、患児らは主体的に治療に臨めるようになっていった。
【結論】 CCSは、患児が安心と信頼を持って医療者と一緒に治療に取り組めるよう、患児の立場で医療を調整する役割を担っていた。

9:20 AM - 10:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 9:20 AM - 10:20 AM ROOM 2)

[III-TRO6-04] 重症心不全患児への Child Life Specialistによる介入とその成果－補助人工心臓装着から移植、移植後の関わりを行った1症例－

○田村 まどか[1], 坂口 平馬[2], 福山 緑[2], 白石 公[2], 市川 肇[3], 坪井 志穂[1,4], 堀 由美子[1,4], 勝原 寛子[4], 鎌田 将星[5], 福嶌 教偉[1] （1.国立循環器病研究センター 移植医療部, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 4.国立循環器病研究センター 看護部, 5.国立循環器病研究センター 脳血管リハビリテーション科）
Keywords: Child Life Specialist, 小児心臓移植, 多職種連携

【はじめに】 Child Life Specialist(CLS)は、 医療環境下にある子どもや家族に心理社会的支援を提供する北米発祥の専門職である。日本においても現在約40名が活動しているが、心臓移植医療専属の CLSが活動している施設は少ない。今回、小児用の体外式補助人工心臓である Berlin Heart EXCOR(以下、 EXCOR)装着による移植待機後、移植に至った患児に対する CLSの継続的な介入とその成果について報告する。事例報告をするに当たり、対象者の親権者の同意を得て倫理的配慮を行った。
【症例】6歳未満、女児、生後3か月で拡張型心筋症と診断され入退院を繰り返していたが、6度目の入院時にEXCORを装着し移植待機となった。 CLSは、患児の状態が安定した装着術後約1ヶ月より医師や看護師と日々協働しながら、患児の発達年齢を考慮した遊びを通しての介入や、処置時のサポートを開始した。また、 EXCORの模型を装着した人形を使用したメディカル・プレイを行い、患児の病気とその治療に対する理解を深める関わりを行った。さらに、理学療法士(PT)によるリハビリテーションの際にも、患児がより積極的に取り組めるようサポートを行った。装着術後178日目に心臓移植が施行されたが、その術前にもメディカル・プレイによって患児に手術の説明を行ない、移植後も早期から CLSは患児への介入を再開した。その後、患児は良好な経過を辿り、心臓移植後52日目に退院に至った。退院後も CLSは、患児が外来受診への移行を円滑に行えるよう、レシピエント・コーディネーターと連携して、外来受診時の流れや生活の注意点についてまとめた絵本を作成し、患児の発達年齢を考慮した介入を継続している。
【考察】 CLSによる重症心不全患児への発達段階を考慮した様々な介入は、移植待機期間中から移植後においても、患児がより医療環境や医療体験、移植後の生活について理解し臨むために有用であり、そのためには多職種連携が不可欠である。

9:20 AM - 10:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 9:20 AM - 10:20 AM ROOM 2)

[III-TRO6-05] 循環器病棟でのファシリティドッグの活動を看護の視点から振り返る

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○加藤 水希 （静岡県立こども病院 看護部 循環器病棟）
Keywords: ファシリティドッグ, ストレス軽減, コミュニケーション

【背景】ファシリティドッグ（以下 FDと略す）とは愛情と安らぎを与えるよう専門的なトレーニングを受けた犬のことである。一つの施設に常勤し継続的なメンタルサポートをするのが最大の特徴である。当院では2010年より導入、2012年からハンドラーとともに FDのヨギが活動している。検査中児に寄り添い、処置後の安静時間を一緒に過ごす等様々な活動をしている。現在 FDは国内に2頭しかおらず文献も少ない。そこで、 FDの活動を看護の視点から振り返る。【目的】 FDの活動がどのような効果をもたらしたのか明らかにする。【方法】20xx年に入院していた学童後期女児とヨギとの関わりを振り返る。本研究の倫理的配慮について看護部の承認を得ている。【結果】（介入前）児は先天性心疾患のため幼少から CVを留置し持続点滴を行っており、学校生活で制限があった。今回の入院では薬剤調整のため長期入院が必要とされた。児の自宅は遠方のため面会は週に2回だった。児は院内学級に通う以外に、同室児とゲームで遊び単調に過ごすことが多かった。（介入後）ヨギが病棟に来る日を心待ちにし、ヨギが訪室すると同室児や母と共に触っていた。ヨギと関わり児に笑顔が多くみられ、児、母、医療者間でヨギの事を話す機会が増えた。【考察】循環器疾患の患児は生命危機に直結したり、行動が制限される場合がある。児は入院生活の中で家族と離れる寂しさ、長期入院によるストレス、病気と向き合う不安を抱えていた。定期的にヨギが訪室し、スキンシップを図ることで安心感へとつながり、他児との交流が深まる機会となった。単調な入院生活がヨギと触れ合うことで刺激となり、入院生活や治療を頑張ろうという気持ちが高まった。さらに、ヨギを通し児、母、医療者間のコミュニケーションを図るきっかけになった。【結論】 FDと関わり病気に対する不安や入院のストレスが軽減した。 FDとハンドラーと協働し看護を実践することが今後の課題である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster(multiple job category) | 教育・管理

Poster（ multiple job category）3 (III-TRP3)

Chair:Fujiyo Miwa(Fukuoka Children's Hospital)

Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 1:30 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-TRP3-01] CCU病棟におけるバンコマイシン TDMの取り組み

○池谷 健一, 坪井 彩香, 岩崎 剛士, 山崎 友朗, 宇津木 博明, 平野 桂子 （静岡県立こども病院 薬剤室）

1:00 PM - 1:30 PM

[III-TRP3-02] CCU病棟における薬剤師業務

○坪井 彩香, 池谷 健一, 岩崎 剛士, 山崎 友朗, 宇津木 博明, 平野 桂子 （静岡県立こども病院 薬剤室）

1:00 PM - 1:30 PM

[III-TRP3-03] 小児心疾患患児の術前多職種カンファレンスに対する看護師の意識調査

○仁平 かおり[1], 竹内 美穂[1], 杉澤 栄[2] （1.筑波大学附属病院 看護部, 2.関西医科大学附属病院 看護部）

1:00 PM - 1:30 PM

[III-TRP3-04] 新人看護師に対する OJTの有効性-内服薬の投与後の経胃管チューブの閉塞によるインシデントからの考察

○春日 美緒, 佐藤 里絵子, 新井 聡美, 住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター）

1:00 PM - 1:30 PM

[III-TRP3-05] 循環器集中治療室におけるクリニカルラダーの見直し

○山田 尚美, 佐野 仁美, 山下 直人, 望月 美佐, 杵塚 美知 （静岡県立こども病院 循環器集中治療室）

1:00 PM - 1:30 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 1:30 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 1:30 PM Poster Presentation Area)

[III-TRP3-01] CCU病棟におけるバンコマイシン TDMの取り組み

○池谷 健一, 坪井 彩香, 岩崎 剛士, 山崎 友朗, 宇津木 博明, 平野 桂子 （静岡県立こども病院 薬剤室）

Keywords: CCU, TDM, バンコマイシン

【目的】循環器集中治療病棟(CCU)では、2013年9月から薬剤適正使用と医療安全向上を目的として病棟薬剤業務を開始した。病棟薬剤業務において抗菌薬の薬学的管理は重要な業務であり、その中でもバンコマイシン(VCM)は薬物治療モニタリング(TDM)が必要とされ、薬剤師による介入が求められる薬剤である。本研究では現在行っている VCM の TDM業務について報告する。【方法】 CCUに入院し VCMを使用した患者を対象とし、患者背景(年齢、体重、体外循環装置の有無、投与目的等)、 VCM血中濃度測定及び解析件数、介入率、処方変更提案率、提案受諾率を調査した。解析の精度評価を目的として、投与方法変更症例のトラフ濃度10～20 μ g/mLへの到達率を調査した。なお、本研究は倫理委員会の承認を得ている。【結果】対象患者は28名であり、年齢中央値0.86歳(15日齢～17歳)、体重中央値6.02 kg (2.72～35.6 kg)、体外循環装置を使用した症例3件(体外式膜型人工肺(ECMO)・持続的血液透析濾過療法(CHDF)2件、腹膜透析(PD)1件)、投与目的は予防18件、治療15件であった。 VCM血中濃度測定件数は98件であり、解析件数は44件、介入率は89%となった。また処方変更提案率は91%(増量：20件、維持または増量：1件、減量：19件)、処方変更提案に対する受諾率は98%であった。投与量変更後、血中濃度評価が可能だったのは22件、そのうち推奨トラフ濃度に到達した割合は77%だった。【考察】 CCUの患者年齢は新生児から成人期と幅広く、術後の体内動態の変動や体外循環装置の使用などの特殊性もあることから TDMの重要性が再認識された。血中濃度測定患者には9割以上で介入することができ、処方提案に対してはほぼ全例で受諾された。その結果、概ね推奨トラフ濃度へ到達しており、 VCMの適正使用に薬剤師が十分貢献できることが示唆された。今後はさらなる介入率及び解析精度の向上に努めていきたい。

1:00 PM - 1:30 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 1:30 PM Poster Presentation Area)

[III-TRP3-02] CCU病棟における薬剤師業務

○坪井 彩香, 池谷 健一, 岩崎 剛士, 山崎 友朗, 宇津木 博明, 平野 桂子 （静岡県立こども病院 薬剤室）

Keywords: CCU, 病棟薬剤師業務, 薬剤管理指導

【目的】循環器集中治療病棟(CCU)は10床からなり、心臓外科術後の管理など循環器疾患に対する高度専門医療を提供している。 CCU病棟では麻薬やハイリスク薬剤が多く用いられているため、以前より薬剤師による関与が医師、看護師から求められていた。そのため適正な薬剤管理と医療安全面の向上を目的として2013年9月よりCCU病棟における病棟薬剤師業務を開始した。本発表では病棟薬剤師業務の稼働状況を報告する。【方法】 CCU病棟における薬剤師業務について実施件数の集計を行い、業務内容の推移と効果を検証した。本研究は倫理審査の承認を得ている。【結果】 CCU病棟において担当薬剤師は、薬剤管理指導業務（服薬指導、処方鑑査、注射薬の配合変化、投与速度、副作用等のチェック、 TDM等）、問い合わせ対応及び薬剤情報提供業務、麻薬・向精神薬等病棟配置薬の管理業務を実施した。業務開始当初は、流速チェック等注射薬における確認作業が主体となっていたが、徐々に配薬された内服薬の確認など内服薬への関与も多くなった。問い合わせ・疑義照会件数は経年的に上昇した。問い合わせの多かった配合変化について早見表を作成し活用した。【考察】 CCU病棟に薬剤師が滞在することにより、問い合わせに対して迅速に対応できるようになった。内服薬投与時および注射薬調製・更新時のダブルチェックに薬剤師が加わることで、看護師同士で行っていた作業を異なる職種間で行うことによる医療安全の向上に繋がるものと考えられた。薬剤師による麻薬、向精神薬等の医薬品管理業務は看護師の負担軽減に繋がっていると考えられる。【結論】 CCU病棟における薬剤師業務は、医師・看護師の負担軽減や医療安全に寄与する可能性が示唆された。今後は、医師・看護師との連携を充実させ医薬品の適正使用に貢献していくとともに、薬剤管理指導業務や薬剤情報提供の充実を図っていきたい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 1:30 PM（Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 1:30 PM Poster Presentation Area）

[III-TRP3-03] 小児心疾患患児の術前多職種カンファレンスに対する看護師の意識調査

○仁平 かおり[1], 竹内 美穂[1], 杉澤 栄[2] （1.筑波大学附属病院 看護部, 2.関西医科大学附属病院 看護部）
Keywords: 多職種カンファレンス, カンファレンスへの意識と意欲, 質問紙調査

【背景】 A病院では2013年より先天性心疾患で心臓手術をうける小児患者を対象に術前多職種カンファレンスを実施している。各職種からの治療方針やケア計画、術前の問題点と対策などを情報共有し議論する場としている。しかし、看護師からの計画の提示や疑問、質問などの発言がほとんど見られないのが現状である。【目的】術前多職種カンファレンスに参加する看護師の実態を明らかにし、今後のカンファレンスの運営の改善をめざす。【方法】術前多職種カンファレンスの参加対象である、入院から退院までに患者に関わる看護単位（小児病棟・ NICU・ GCU、小児 ICU、中央手術室）の看護師に無記名の自記式アンケート調査を実施した。なお、本研究は筑波大学附属病院倫理審査委員会の承認を得て実施した。【結果】アンケート回収率は31％であった。多職種カンファレンスに参加したいと考える人は100%であったが、カンファレンスの存在自体を知らないスタッフがいた。血行動態や術前の病態、術式や術後ケアのポイントを理解度に関わらず理解できたと100%が回答していたが、36%が病態や治療の説明を増やしてほしいと回答していた。発言することへの困難感を感じている人が57%で、カンファレンスで発言することに対する自信と知識不足を感じていた。【考察】カンファレンスで得た内容を基に看護ケアが提供できるようになったと答えており、カンファレンスはケアを洗練する場となりうる。一方、看護師からの発言が少ないことが現状にあり、有意義なカンファレンスとはいえないと考える。看護師の専門的な実践能力、多職種とのコミュニケーション力を育成することで有意義なディスカッションにつながると考えられる。【結論】多職種カンファレンスは、周術期看護を提供する上で重要である。発言への困惑感を感じている看護師も多く、今後のカンファレンスの運営方法の改善や専門的知識、コミュニケーション力の育成が課題である。

1:00 PM - 1:30 PM（Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 1:30 PM Poster Presentation Area）

[III-TRP3-04] 新人看護師に対する OJTの有効性-内服薬の投与後の経胃管チューブの閉塞によるインシデントからの考察

○春日 美緒, 佐藤 里絵子, 新井 聡美, 住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター）
Keywords: インシデント, OJT, 内服管理

【背景】先天性心疾患の治療は、循環作動薬に加え、利尿薬や電解質補正薬の投与が必要である。内服薬投与の場合、経管栄養管理中は経胃管チューブ（以下 NGチューブ）からの注入投与であるが、新人看護師がNGチューブの閉塞による内服薬のインシデントを発生させている状況があった。そのため新人看護師のインシデント発生要因を分析後、 NGチューブの内服薬の投与方法に関する、配属部署教育（ On-the-Job Training；以下 OJT）(内服薬の攪拌方法、溶解に使用する白湯の温度・量、実際に閉塞したチューブの様子、 NGチューブの閉塞が児に及ぼす影響)を実施した。今回、 OJTの実施前後での、チューブの閉塞による内服薬のインシデント発生件数と発生要因の変化を明らかにすることで OJTの有効性について考察した。【目的】 NGチューブからの内服薬の投与方法の OJTの有効性について明らかにする。【方法】対象： OJT実施前（2015年5月～2015年8月）とOJT実施後（2016年5月～8月）に発生した、新人看護師のインシデント8件。調査方法：インシデントの集計記録から発生状況を後ろ向きに調査。分析方法： OJT実施前後のインシデントの内容を発生状況から分析し発生要

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

因との関連性について考察。倫理的配慮：院内倫理審査委員会にて承認を得た。【結果】 OJT実施前のインシデントは8件、 OJT実施後は0件であった。発生要因は、内服薬の攪拌不足、水分の温度不適切、水分量不足であった。 OJTでは、実際に NGチューブを用いたチューブ閉塞の体験、内服薬で閉塞したチューブの先端の観察を実施。その後、適切な攪拌方法（水分量・温度）、閉塞が児に及ぼす影響について教育した。【考察】経験不足によるインシデント発生要因を理解し、実際に閉塞の体験による具体的状況を示すことがリスク回避につながったといえる。 OJTにおいて、新人看護師の特徴を捉えた実践的教育が必要である。【結論】 OJTの実施はインシデント発生防止に有効であった。

1:00 PM - 1:30 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 1:30 PM Poster Presentation Area)

[III-TRP3-05] 循環器集中治療室におけるクリニカルラダーの見直し

○山田 尚美, 佐野 仁美, 山下 直人, 望月 美佐, 杵塚 美知 （静岡県立こども病院 循環器集中治療室）

Keywords: クリニカルラダー, 人材育成, 成人学習

【背景】循環器集中治療室では、効果的な人材育成を目的とし2012年よりクリニカルラダーを使用している。4年経過し、新人看護師や異動者が多くなり、教育指導の強化が求められてきた。そのため、クリニカルラダーの問題点を抽出し、学習者に即するものに改正することで活用を目指す。【倫理的配慮】A病院の倫理審査で承認されている【目的】クリニカルラダーを改正し、効果的な教育体制を整える【方法】1.スタッフへのアンケートの実施。現在の教育プログラムとクリニカルラダーの活用に関して9項目の内容でアンケートを実施2.アンケート結果と現状をもとに問題点の抽出3.成人学習論から成人学習を捉える4.方法1.2.3に結果よりクリニカルラダーの改正【結果】アンケート回答36名。問題点として、1.クリニカルラダーの自己評価の困難さ、2.評価方法のばらつき、3.学習者の問題、の3点が明確となった。それぞれの問題点に対し、ラダーの内容修正、評価方法の基準設定、評価表の修正を行った。【考察】学習者が問題課題を意識し行動するためには、まず自己の能力を適正に認識する必要があると考える。しかし、成長段階にある学習者が自己を客観的判断することは難しく他者による修正が必要となる。当院では教育指導を必要とする学習者が半数以上を占めており、学習者の能力を適正に評価できていない。今回、他者評価基準を追加したことで、評価方法の統一化が図れた。また、学習者の特性として主体性の低下や課題意識の低下があげられる。成人の学習では自主性が必要である。そのため、学習者が自己の学習計画に参加することで、自発的に行動できると考える。そして、目標達成は自己の成長を実感し自信となり、学習意欲を高めることができると考える。【結論】能力向上のため自己能力を適正に認識することは、目標探求に必要である。学習者が自己の学習計画に参加することは自主的に自己能力向上に努めるきっかけとなる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Poster(multiple job category) | 心理・プレパレーション

Poster（ multiple job category）4 (III-TRP4)

Chair:Kana Harada(Toho University Omori Medical Center)

Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 1:25 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-TRP4-01] 長期入院によるストレスを自傷行為で表現した子どもへの看護ケアの実際

○岸田 千春, 上甲 貴江, 平野 麻実子 （広島市民病院）

1:00 PM - 1:25 PM

[III-TRP4-02] プレパレーションを用いた採血方法の工夫―1歳の拘束型心筋症児への関わり―

○浜本 知美, 小谷 弥生, 都丸 八重子 （群馬県立小児医療センター）

1:00 PM - 1:25 PM

[III-TRP4-03] 重症な成人先天性心疾患患者の終末期の心理的支援―1事例の心理面接から

○松尾 加奈, 大内 秀雄, 根岸 潤, 鍛冶 弘子, 白石 公 （国立循環器病研究センター）

1:00 PM - 1:25 PM

[III-TRP4-04] 術後に活かせる術前訪問の検討

○大石 志津, 杵塚 美知, 簇持 真理子 （静岡県立こども病院）

1:00 PM - 1:25 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 1:25 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 1:25 PM Poster Presentation Area)

[III-TRP4-01] 長期入院によるストレスを自傷行為で表現した子どもへの看護ケアの実際

○岸田 千春, 上甲 貴江, 平野 麻実子 （広島市民病院）

Keywords: 長期入院, ストレス, 学童期

【背景】重症先天性心疾患患児ではしばしば長期入院が必要になるが、子どもは自分の思いを上手く表現できず、強いストレスを受けていることが伝わりにくい。今回、肺動脈閉鎖、心室中隔欠損術後で肺高血圧、右心不全を伴い、入院中自傷行為が持続した22番染色体微細欠失症候群の10歳女児の事例を経験した。【目的・方法】自傷行為でストレスを表現した重症 CHD患児の経過を振り返り、長期入院が必要となる子どもに対する看護のあり方、看護師の役割を明らかにする。【倫理的配慮】患児と家族に説明を行い、承諾を得、 A病院倫理委員会の承認も得ている。【結果・考察】ストレス軽減を目的とした看護ケアとして、まず患児と看護師で1日の時間割を作成し、短時間でもプレイルームや院内学級を個別利用できるよう調整した。厳しい安静度の中、遊びは心身に静的なものを保育士と相談し提供した。次に家族団欒の食事時間を取り入れた。意識的にバランスの取れた食事を摂取できるように食物の栄養素を色分けしたシールを貼って花を作るパンフレットを作成した。偏食が改善し花のシールの色に変化がみられた。さらに学童期の女児である患児が思いを表現するために、看護師や医師との交換日記を提案した。患児は積極的に日記を書いて文章に思いを表出し、次第に話す言葉に思いを表現できるようになった。また患児との関わりに悩んでいた家族に対しては、患児と離れて気持ちの整理ができるための時間を創るように調整した。環境にメリハリがつき、思いが表出でき始めると患児の精神状態は安定し、自傷行為は消失した。右心不全、肺高血圧も軽快し入院5か月目に退院となった。【結論】入院中でも子どもらしい生活リズムを整えることは重要である。年齢・性格に合わせた看護介入を行い、看護師・医師・保育士がチームで関わることで、子どものストレスは軽減し、自傷行為は消失した。さらには家族の精神的支援にも繋がった。

1:00 PM - 1:25 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 1:25 PM Poster Presentation Area)

[III-TRP4-02] プレパレーションを用いた採血方法の工夫―1歳の拘束型心筋症児への関わり―

○浜本 知美, 小谷 弥生, 都丸 八重子 （群馬県立小児医療センター）

Keywords: プレパレーション, ディストラクション, 採血

【背景】1歳児は「感覚運動位相」であり、自己の感覚と運動により事象を認知していくため、自己の思考により物事を見る事が出来ない時期である。そのため、必要な検査や処置を受け入れ対処行動を取ることはできない。今回、1歳の拘束型心筋症児に対して行ったディストラクションを用いた採血方法への援助を検討し、患児や家族への看護を振り返ったので報告する。【目的】１歳の拘束型心筋症児に対し、採血時に行ったプレパレーションやディストラクションの看護の実際を振り返り、効果的な方法を検討する。【倫理的配慮】研究の趣旨を説明し院内外で公表すること、個人を特定できない様にすること、研究への参加は自由意思であり途中でも撤回できること、不参加の場合でも不利益は被らないことを説明し、口頭と文書で母親に同意を得た。 A病院看護部研究倫理委員会の承認を得ている。【看護の実際】 Aちゃんの採血での反応、母親の言動、看護の実際等、看護記録をもとに後方視的に振り返り検討した。初めは看護師が必要最低限の固定をして採血を行ったため、 Aちゃんは激しく啼泣し、不整脈や嘔吐等の症状が見られた。抱っこ採血、病棟保育士の遊びの介入、 DVD視聴、皮膚表面麻酔薬の導入等のディストラクションを徐々に取り入れて実施した。結果、児からは「アニメを見に行きたい」と自ら処置室に向かうような発言が聞かれ、実施中も啼泣せずに過ごせたり、啼泣しても帰室時には笑顔が見られるようになった。また、母親へは児の好きなキャラクターや遊びをどのように取り入れるか一緒に考え実施した。「これで泣かずに採血できる」等、満足感のある言動が聞かれるようになった。【考察】 感覚運動期に

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ある1歳児への採血方法を工夫し、複数のディストラクションを組み合わせ評価しながら行う事は効果的であったと考える。また、母親とより良い方法を検討し、個別性のある環境を整えられたことも有意であったと考える。

1:00 PM - 1:25 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 1:25 PM Poster Presentation Area)

[III-TRP4-03] 重症な成人先天性心疾患患者の終末期の心理的支援―1事例の心理面接から

○松尾 加奈, 大内 秀雄, 根岸 潤, 鍛冶 弘子, 白石 公 （国立循環器病研究センター）
Keywords: 成人先天性心疾患, 終末期, 心理的支援

〔目的〕重症な成人先天性心疾患(ACHD)患者の終末期は、2、30代という本来なら将来に思いをはせる時期に入院を余儀なくされ、親よりも先に亡くなってしまうことを意識しなければならない。また、精神発達的にも未熟で親への依存もみられる。そのため、重症な ACHD患者の終末期に特有のものがあると考える。今回、重症な ACHD患者との心理面接過程を振り返り、重症な ACHD患者の心理的側面からの理解を深め、どのような関りが必要なのかその支援について考える。〔方法〕20代男性、フォンタン術後患者。面接開始時は心疾患に加え多臓器機能低下により長期入院していた。 X年8月～ X+1年11月に週1回約50分臨床心理士による面接を実施した。その面接記録を振り返り検討する。本事例を発表するにあたり、ご家族に了承を得て個人の特定ができないようプライバシー保護に配慮した。〔結果〕面接は一般的な心理面接のように自身の気持ちに向き合うことは難しく、ゲームや好きなテレビの話で終わる回もあったが、心理士は語ることを無理強いせず、継続して毎週面接することでいつでも話せる場を保とうとした。小児期に友達と普通に遊んだ楽しい日々を生き生きと語る一方で、成人期に入院が増えた現状を「仕方がない」と冷静に受け止めながらも「外泊だけでも」と訴えていた。病態が急変し集中治療室に移った際には、「死」を受け入れたくない強い思いや、延命処置について家族の希望と異なることへの葛藤が語られた。その後はいつまた急変するか分からない恐怖心を抱え、自身の葬式の話しや家族への思いがたびたび語られ、心理士はどうすることもできないもどかしさを感じた。〔考察〕重症な ACHD患者の終末期に寄り添うことで、患者自身の「死」への受け止め方、家族との関係などが見えてくる一方で、抱えているもどかしさも感じられた。関わっている医療者が情報だけでなく感情の共有をすることが心理的支援につながると考えた。

1:00 PM - 1:25 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 1:25 PM Poster Presentation Area)

[III-TRP4-04] 術後に活かせる術前訪問の検討

○大石 志津, 杵塚 美知, 簇持 真理子 （静岡県立こども病院）
Keywords: 術前訪問, 術後ケア, プリパレーション

[背景]心臓疾患で手術を行う患者は、術前は循環器病棟で過ごし、術後、循環器集中治療室に入室する。その為、術後のケアに必要な情報を得る事と、患者、家族の不安を軽減する事を目的に、平成20年より術前訪問を実施している。しかし、看護師の情報収集能力に差があり、必要な情報が得られないということや、情報が看護計画に反映されず、看護介入が継続されない事が多い。[目的]術前訪問の改善 [方法]1．術前訪問用紙の変更2．プリパレーション方法の修正3．得た情報をケアに反映する為、疼痛・早期離床の勉強会を実施4．変更後に看護師に質問紙調査を実施[倫理的配慮］当院の倫理委員会の承認を得た［結果］質問紙からは、循環器集中治療室の看護師の85%が必要な項目を共通認識することができ、情報収集がしやすくなったと回答。プリパレーションの変更は、85%が患者への説明がしやすくなったと回答。疼痛と早期離床の勉強会は85%が参考になったと回答したが、そのうち看護計画の立案ができたのは68%だった。[考察]術前訪問用紙を変更したことで、どの看護師で

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

も、術後ケアに向けた情報収集ができるよう改善された。又、プリパレーションの内容を変更したことで、説明がスムーズにできるようになり、患者、家族も術後の状態、疼痛スケールや緩和のため投薬の必要性、 ADL拡大の重要性がイメージできるようになったと考える。しかし、今回の調査で、急性期後の疼痛、早期離床についての看護計画の立案、実施が不十分であることが明確になり、さらなる介入が必要である。[結論]術前訪問の方法を見直し、術後までの看護の振り返りを行ったことで、ケアに必要な情報収集能力は向上した。術後ケアの課題が明確となった。術前術後で病棟移動がある中で、継続看護を提供できるシステムを構築する第一歩となった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

AP Target Symposium

AP Target Symposium 4 (III-APT4)
Optimizing results in staged surgical management of functionally univentricular hearts – Preparation rather than Selection for Fontan –

Chair:Akio Ikai(The Cardiovascular Center, Mt. Fuji Shizuoka Children's Hospital, Japan)
Chair:Swee Chye Quek (Pediatrics, National University of Singapore, Singapore)
Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:15 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[III-APT4-01] A Quantitative Analysis of the Systemic to Pulmonary Collateral Flow in Fontan Circulation by Cardiac Magnetic Resonance

○Yoshihiko Kodama[1], Yuichi Ishikawa[1], Shiro Ishikawa[1], Ayako Kuraoka[1], Makoto Nakamura[1], Kouichi Sagawa[1], Toshihide Nakano[2], Hideaki Kado[2] (1.Department of Pediatric Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, Japan, 2.Department of Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital, Japan)

8:30 AM - 10:15 AM

[III-APT4-02] Arrhythmia management as a preparation for a Fontan

○Heima Sakaguchi (Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)

8:30 AM - 10:15 AM

[III-APT4-03] Atrioventricular valve anatomy and function in patients with single ventricle

○Masaki Nii (Shizuoka Children's Hospital, Shizuoka, Japan)

8:30 AM - 10:15 AM

[III-APT4-04] Surgical preparation for Fontan. Atrioventricular valve repair

○James S. Tweddell (Cardiothoracic Surgery, Cincinnati Children's Hospital Medical Center, USA)

8:30 AM - 10:15 AM

[III-APT4-05] Extending the indication of Damus anastomosis

○Makoto Ando, Yukihiro Takahashi (Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Sakakibara Heart Institute, Tokyo, Japan)

8:30 AM - 10:15 AM

[III-APT4-06] Single ventricular repair strategy: Controversy and some options and details in right heart bypass operation

○Hajime Ichikawa (Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan)

8:30 AM - 10:15 AM

[III-APT4-07] Use of Mechanical Circulatory Assist Devices and Cardiac Transplantation in the Failing Functional Single Ventricle Patients

○James, D St. Louis (Department of Surgery Children's Mercy)

8:30 AM - 10:15 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[III-APT4-08] TBA

○Sertaç M. Çiçek （Cardiovascular Surgery, Mayo Clinic, USA）

8:30 AM - 10:15 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 10:15 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:15 AM ROOM 3)

[III-APT4-01] A Quantitative Analysis of the Systemic to Pulmonary Collateral Flow in Fontan Circulation by Cardiac Magnetic Resonance

○Yoshihiko Kodama[1], Yuichi Ishikawa[1], Shiro Ishikawa[1], Ayako Kuraoka[1], Makoto Nakamura[1], Kouichi Sagawa[1], Toshihide Nakano[2], Hideaki Kado[2] (1.Department of Pediatric Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, Japan, 2.Department of Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital, Japan)
Keywords: Cardiac Magnetic Resonance, Fontan, Systemic to Pulmonary Collateral

With the prevalence of cardiac magnetic resonance (CMR), a considerable amount of systemic to pulmonary collateral flow (SPC) in Fontan patients has been widely recognized. An aim of this study is to clarify causal relationships between SPC and other various parameters of Fontan circulation. Out of 655 consecutive patients in the Fukuoka Fontan Study database, 288 pts whose Qp/Qs by CMR was 1.0 or over were recruited. The median age at CMR was 13.5 (2.2-40.4) years old. The %SPC was calculated as (Qp-Qs) x100/Qs, and its median was 13.8% (0-95.7%). %SPC was significantly correlated to the smaller pulmonary artery index (Nakata index) before Fontan (p=0.02) and comorbidity of total anomalous pulmonary vein drainage (p=0.04). There was positive correlations between %SPC and the end-diastolic volume of the ventricle (p=0.006), and plasma BNP levels (p<0.001). Furthermore, an increase in %SPC was related to a deterioration in NYHA functional classification (p=0.02). It is concluded that a noninvasive measurement of SPC by CMR is highly effective in an evaluation of Fontan circulation.

8:30 AM - 10:15 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:15 AM ROOM 3)

[III-APT4-02] Arrhythmia management as a preparation for a Fontan

○Heima Sakaguchi (Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)

In patients with a single ventricular physiology, arrhythmias can be a risk factor for surgical treatment including a bidirectional Glenn (BDG)/total cavopulmonary connection (TCPC) completion. Cases with hypoplastic right or left heart syndrome especially are often complicated with atrial arrhythmias due to a unilateral atrial load continuing from the fetal period. Herein we reviewed 8 cases (12 sessions) who underwent radiofrequency catheter ablation (RFCA) prior to a BDG/TCPC completion in our hospital over the last decade. Two patients were excluded from this study because they did not have an indication for a TCPC completion at that time. Of the 6 patients, underlying congenital heart defects consisted of a pulmonary atresia (PA) with an intact ventricular septum s/p Blalock Taussig (BT) shunt in 2, hypoplastic left heart syndrome (HLHS) s/p Norwood in 2, tricuspid atresia PA s/p BT shunt in 1, and atrio-ventricular discordance and mitral atresia s/p BDG in 1. Among 10 sessions, the median age and body weight at the time of the RFCA were 7 months and 5.3 kg, respectively. The target arrhythmias that were ablated were focal atrial tachycardia (AT) in 4 cases (8 sessions), intra-atrial re-entrant tachycardia in 1, and AVRT in 1. Although 3 out of 6 patients required multiple sessions because of difficulty inducing AT, their arrhythmia substrates were successfully eliminated. After the RFCA, all underwent a BDG/TCPC completion. It is very useful option as a preparation for the Fontan to tenaciously attempt to ablate any atrial arrhythmias prior to the BDG/TCPC.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 10:15 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:15 AM ROOM 3)

[III-APT4-03] Atrioventricular valve anatomy and function in patients with single ventricle

○Masaki Nii (Shizuoka Children's Hospital, Shizuoka, Japan)

Atrioventricular valve (AVV) function is one of the most important determinants of prognosis of patients with single ventricular physiology. Therefore, how to treat AVV regurgitation is a key for the preparation to have Fontan operation. Echocardiography is the 1st line imaging modality to assess AVV function before operation. The mechanisms of AVV regurgitation in patients with single ventricle and how to assess AVV function by two and three-dimensional echocardiography is discussed.

8:30 AM - 10:15 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:15 AM ROOM 3)

[III-APT4-04] Surgical preparation for Fontan. Atrioventricular valve repair

○James S. Tweddell (Cardiothoracic Surgery, Cincinnati Children's Hospital Medical Center, USA)

A competent non-stenotic atrioventricular valve is essential for optimal long term outlook. Risk of atrioventricular valve regurgitation is greatest for individuals with a single tricuspid valve or a common atrioventricular valve, followed by patients with two atrioventricular valves and least for those with a single mitral valve.(1) Patients with a common atrioventricular valve are a challenging group to repair due to wide variation of valve morphology which includes patients with heterotaxy syndrome and unbalanced atrioventricular canal defect. Successful repair nearly always includes approximation of the central zone of apposition or " cleft" between the bridging leaflets.(2, 3) Additional strategies include suture annuloplasty and partial commissural closure.(4, 5) The approximation of the central zone of apposition may be combined with the addition of a structural support using a polytetrafluroethylene strip to decrease the anterior-posterior dimension and take stress off the central leaflet suture line and may be useful in smaller, younger patients.(6, 7) Especially among individuals with heterotaxy syndrome, abnormal cardiac position such as mesocardia and dextrocardia may complicate exposure of the valve and intraoperative assessment of the source of regurgitation may not reflect the mechanism when the heart is in normal position. Therefore, careful study of the preoperative studies are necessary to identify the areas of regurgitation and surgery should be planned according to this evaluation rather than solely on the intraoperative assessment. For the patient with hypoplastic left heart syndrome, tricuspid regurgitation may be due to both intrinsic abnormalities of the tricuspid valve as well as acquired abnormalities including annular dilatation as well as elongation of subvalvar apparatus due to ischemia resulting in leaflet prolapse. Partial or complete suture annuloplasty will reduce annular dilatation and treatment of leaflet prolapse can be managed with partial or complete commissural closure.(8, 9) As repair strategies become more radical such as requiring leaflet augmentation or artificial cords the durability of repair decreases. Mitral valve repairs are the least common. Repairs may be directed at approximation of a persistent zone of apposition or " cleft". Additional procedures include partial or complete annuloplasty either suture or ring, partial commissural closure and edge-to-edge repair. Most

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

patients with single ventricle anatomy can achieve a reasonable outcome with valve repair and although reoperation is common this can often be combined with staged palliation.

1. Ando M, Takahashi Y. Long-term functional analysis of the atrioventricular valve in patients undergoing single ventricle palliation. Ann Thorac Surg. 2011;92(5):1767-73; discussion 73.
2. Oku H, Iemura J, Kitayama H, Saga T, Shirotani H. Bivalvation with bridging for common atrioventricular valve regurgitation in right isomerism. Ann Thorac Surg. 1994;57(5):1324-6.
3. Naito Y, Hiramatsu T, Kurosawa H, Agematsu K, Sasoh M, Nakanishi T, et al. Long-term results of modified Fontan operation for single-ventricle patients associated with atrioventricular valve regurgitation. Ann Thorac Surg. 2013;96(1):211-8.
4. Tatsuno K, Suzuki K, Kikuchi T, Takahashi Y, Murakami Y, Mori K. Valvuloplasty for common atrioventricular valve regurgitation in cyanotic heart diseases. Ann Thorac Surg. 1994;58(1):154-6; discussion 6-7.
5. Sano S, Fujii Y, Arai S, Kasahara S, Tateishi A. Atrioventricular valve repair for patient with heterotaxy syndrome and a functional single ventricle. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu. 2012;15(1):88-95.
6. Konstantinov IE, Sughimoto K, Brizard CP, d'Udekem Y. Single ventricle: repair of atrioventricular valve using the bridging technique. Multimed Man Cardiothorac Surg. 2015;2015.
7. Misumi Y, Hoashi T, Kagisaki K, Kitano M, Kurosaki K, Shiraishi I, et al. Long-term outcomes of common atrioventricular valve plasty in patients with functional single ventricle. Interact Cardiovasc Thorac Surg. 2014;18(3):259-65.
8. Ando M, Takahashi Y. Edge-to-edge repair of common atrioventricular or tricuspid valve in patients with functionally single ventricle. Ann Thorac Surg. 2007;84(5):1571-6; discussion 6-7.
9. Ohye RG, Gomez CA, Goldberg CS, Graves HL, Devaney EJ, Bove EL. Tricuspid valve repair in hypoplastic left heart syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg. 2004;127(2):465-72.

8:30 AM - 10:15 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:15 AM ROOM 3)

[III-APT4-05] Extending the indication of Damus anastomosis

○Makoto Ando, Yukihiro Takahashi (Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Sakakibara Heart Institute, Tokyo, Japan)

Keywords: Single ventricle, Fontan, Damus

Background
Damus-Kaye-Stansel procedure (DKS), generally performed in the presence of subaortic stenosis, may be beneficial in case of Fontan candidate with a two well-developed ventricles.

Patients
Patients undergoing either Glenn anastomosis (BDG) or modified Fontan operation (F) (1978-2016, N=567) was the object of study. The staged Fontan operation was primarily performed (N=418). The remaining 95 patients are presently awaiting the Fontan operation after the Glenn anastomosis.

Results
Patients undergoing DKS anastomosis had a better mortality (5.1% vs. 11.2%) and medication free rate (73.9% vs. 64.9%) compared with the others. The best actuarial survival and Fontan achievement rate

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

was seen in the DKS group compared with the Norwood and the other groups. The timing of the DKS (BDG or F) did not affect cardiac catheterization data after the Fontan operation. Especially, in the recent years (2006-) more patients have undergone DKS procedure after the preceding pulmonary banding (57.7%); the primary reason includes the increase in patients having two-well developed ventricles. Our data also indicated that transaction of the pulmonary arterial associated a higher incidence of late ventricular dyssynchrony.

Conclusions
DKS can be performed safely at any stage after the BDG procedure. Even without a concern for subaortic stenosis, DKS may be offer better results for patients with two well-developed ventricles, providing systemic outflow from both ventricles.

8:30 AM - 10:15 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:15 AM ROOM 3)

[III-APT4-06] Single ventricular repair strategy: Controversy and some options and details in right heart bypass operation

○Hajime Ichikawa （Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

The following 4 subjects are discussed by request.

Antegrade flow
Additional antegrade pulmonary flow (AAPF) after bidirectional Glenn is applied for hepatic factor and pulsatility. In the articles, in which AAPF is recommended, the age of Fontan completion is high. After 2010, the number of articles describing the benefit decreased, possibly because Fontan completion is getting earlier, the role of AAPF may no more exits.

Lateral tunnel (LT) vs. Extracardiac (EC): Systematic review by Dr. Li. shows the data of 3499 patients with either LT or EC, there was almost no difference except the increased incidence of late arrhythmia in lateral tunnel group.

Fenestration In 1990, fenestration was considered to be an savier and employed in many centers as an routine practice. After 2010, many big centers tend to publish their excellent outcome after non-fenestrated Fontan operation. The application of EC tended to avoid fenestration. However, the effect of non-fenestration has influence on a long term outcome including liver dysfunction.

Age at Fontan As we reported more than 20 years ago, better ventricular function could be achieved with a younger age at Fontan completion. This was confirmed in many other centers. However, recent north America’ s multicenter study shows that the age at Fontan does not predict the long term outcome.

Conclusion: The role of AAPF might be ended in the era of earlier Fontan. EC Fontan is the mainstream after 2010. Fenestration might revive. We need multicenter prospective study to elucidate the optimal age at Fontan.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8:30 AM - 10:15 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:15 AM ROOM 3)

[III-APT4-07] Use of Mechanical Circulatory Assist Devices and Cardiac Transplantation in the Failing Functional Single Ventricle Patients

○James, D St. Louis (Department of Surgery Children's Mercy)

Palliative interventions are commonly utilized for patients with a functionally single ventricular congenital cardiac anatomy, where definitive procedures are not possible. Failure to progress through these series of palliative procedures occur for a number of reasons. When this failure occurs, utilization of mechanical circulatory assist devices and eventual listing for cardiac transplantation may be required. This presentation will address the complications which may occur in patients undergoing stages palliative procedures for functionally single ventricular anatomy, use of mechanical circulatory assist devices, cardiac transplantation as well as addressing the outcomes of these procedures.

8:30 AM - 10:15 AM (Sun. Jul 9, 2017 8:30 AM - 10:15 AM ROOM 3)

[III-APT4-08] TBA

○Sertaç M. Çiçek (Cardiovascular Surgery, Mayo Clinic, USA)

TBA

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Oral

JCK Oral 7 (III-JCKO7)

Kawasaki Disease/General Cardiology 2

Chair:Mamoru Ayusawa(Department of Pediatrics and Child Health Nihon University school of Medicine & Itabashi Hospital, Japan)

Chair:Lucy Youngmin Eun(Department of Pediatric Cardiology, Yonsei University, Seoul, Korea)

Sun. Jul 9, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[III-JCKO7-01] Experience of recurrent Kawasaki disease complicated by giant aneurysms showing only two of the main symptoms

○Chika Nakamura[1], Yukiko Kawazu[1], Shinji Kaichi[2], Etsuko Tsuda[3] （1.Department of Pediatrics, Toyonaka Municipal Hospital, Toyonaka-City, Osaka, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center, Hyogo, Japan, 3.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-JCKO7-02] Clinical analysis of hospitalized children with Kawasaki disease based on E - Science model, single center registry from 2009 to 2016

○Sirui Song, Danying Zhu, Min Huang, Lijian Xie, Tingting Xiao （Department of Cardiology,Shanghai Children's Hospital Affiliated to Shanghai Jiaotong University,Shanghai,China）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-JCKO7-03] Kawasaki Disease with Atypical Presentation Masquerading as Severe Infection: a 10-year retrospective review in a Tertiary Hospital in Hong Kong

○Chi Yu Dennis Au, Nai Chung Fong, Cheuk Man Ronald Fung, Wai Yau Daniel Mak, Wai Lim Yiu, Yu Ming Fu （Department of Pediatrics and Adolescent Medicine, Princess Margaret Hospital, Hong Kong SAR, China）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-JCKO7-04] Coronary Artery Bypass Grafting in Children with Severe Coronary artery lesions after Kawasaki Disease

○Wenbo Zhang, Ming Ye, Bing Jia, Fang Liu, Lin Wu （Cardiovascular Center, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai , China）

10:15 AM - 11:05 AM

[III-JCKO7-05] Risk factors and implications of progressive coronary dilatation in children with Kawasaki disease

○Ming-Tai Lin, Ming-Yu Liu, Chia-Hui Wu, Jou-Kou Wang, Mei-Hwan Wu （Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital, Taiwan）

10:15 AM - 11:05 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10:15 AM - 11:05 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 3)

[III-JCKO7-01] Experience of recurrent Kawasaki disease complicated by giant aneurysms showing only two of the main symptoms

○Chika Nakamura[1], Yukiko Kawazu[1], Shinji Kaichi[2], Etsuko Tsuda[3] (1.Department of Pediatrics, Toyonaka Municipal Hospital, Toyonaka-City, Osaka, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center, Hyogo, Japan, 3.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)

We report a recurrent case of Kawasaki disease (KD) complicated by giant aneurysms that developed only fever and slight conjunctival hyperemia.
At 2 years old, the patient had complete KD and received intravenous immunoglobulin therapy. He was discharged on day 11 of the illness. 7 months later, he had developed a cough and fever. He was subsequently referred to us because of high inflammatory reaction. Upon admission, he had only 2 major symptoms of KD, fever and slight conjunctival hyperemia. He had a cough and a chest X-ray showed consolidation, so we suspected bacterial pneumoniae and started antibiotic therapy. This failed to bring his temperature down, so we tried another antibiotic drug, but that too was ineffective. Slight conjunctival hyperemia disappeared on the next day of admission, and other symptoms of KD hadn't appeared. On day 7 of the illness, ultrasound sonography showed bilateral coronary artery aneurysms like a string of beads, therefore we diagnosed him as incomplete KD, and administered intravenous immunoglobulin, cyclosporine A and aspirin. Next morning, the fever went down but recurred during the night. As we were afraid that the coronary artery aneurysms would expand further, he was transferred to another hospital where he received plasma exchange.
It is reported that patients with recurrent KD are at risk of coronary artery lesions, and tend to be atypical. This case developed only 2 major symptoms, we had difficulty making a correct diagnosis. When encountering children having fever with a history of KD, we should consider recurrence of KD.

10:15 AM - 11:05 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 3)

[III-JCKO7-02] Clinical analysis of hospitalized children with Kawasaki disease based on E - Science model, single center registry from 2009 to 2016

○Sirui Song, Danying Zhu, Min Huang, Lijian Xie, Tingting Xiao (Department of Cardiology,Shanghai Children's Hospital Affiliated to Shanghai Jiaotong University,Shanghai,China)

Objective Based on the E-Science environment, the data of Kawasaki disease (KD) patients in Shanghai Children's Hospital from 2009 to 2016 were analyzed in order to provide the basis for clinical diagnosis and treatment. The study aimed to investigate the clinical characteristics and risk factors of coronary artery lesion (CAL) in KD patients with the registry database .
Method The children with KD who were hospitalized in Shanghai Children's Hospital,selected according to the American Heart Association (AHA) diagnostic guidelines ,the incidence of CAL was determined according to the results of cardiac ultrasonography(UCG), all clinical indexes had been tagged and captured by electronic data capture (EDC) system. Statistical analyses were conducted by the Doctor

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Research Information Management System(DRIMS). Clinical indexes were performed to analyze the risk factors and incidence trend of CAL.

Results A total of 1157 cases were hospitalized mostly in spring and summer. The incidence of IVIG non-response was 13.1% . UCG found 22.92% cases of CAL, including 2.05% of coronary aneurysm. The trend of CAL incidence was declining by year. C-reactive protein (CRP) level, serum sodium level, and ALT > 40U/L or AST >40U/L were the influencing factors of CAL.

Conclusion Our findings highlight the frame of data management and analysis.The E-Science environment shows a good effect on the large-scale epidemiological investigation. There are a certain epidemic characteristics of Kawasaki disease in our single center.

10:15 AM - 11:05 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 3)

[III-JCKO7-03] Kawasaki Disease with Atypical Presentation Masquerading as Severe Infection: a 10-year retrospective review in a Tertiary Hospital in Hong Kong

○Chi Yu Dennis Au, Nai Chung Fong, Cheuk Man Ronald Fung, Wai Yau Daniel Mak, Wai Lim Yiu, Yu Ming Fu (Department of Pediatrics and Adolescent Medicine, Princess Margaret Hospital, Hong Kong SAR, China)

Objective

Kawasaki disease (KD) can masquerade as severe infection: KD shock syndrome (KDSS) mimicking toxic shock; and retropharyngeal edema (RPE) mimicking neck abscess. They may delay diagnosis thus timely treatment.

Method

A 10-year (2007-2016) review was done for any KDSS / RPE.

Result

120 KD cases were recruited. M:F was 1.2:1, age 3.5 months-12 years old.

7 had RPE mimicking abscess (5.8%), presented as fever with neck complaints: swelling, pain or refusal to rotation/extension. None fulfilled diagnostic criteria of KD initially, some even with absent KD signs. They responded poorly to antibiotics. Neck X-ray showed thickened retropharyngeal space suspicious of abscess. Computer tomography (CT) showed retropharyngeal fluid with no definite rim-enhancement. One case in doubt of early abscess underwent fine needle aspiration yielding 1.5ml necrotic material, sterile for bacterial culture. KD signs emerged as clinical course progressed, and they responded well to immunoglobulin (IVIG) and aspirin.

3 presented as KDSS mimicking toxic shock (2.5%) with systolic hypotension needing inotropes and had ventricular dysfunction, mitral regurgitation on echocardiogram. Two had coronary ectasia on presentation. All were IVIG resistant which were well predicted by Egami score. Two required pulse methylprednisolone and remaining one responded to 2nd dose IVIG.

Conclusion

KD can present atypically leading to diagnostic confusion mimicking severe infections. High vigilance is

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

needed for early diagnosis and timely treatment to minimize unnecessary operations and complications.

10:15 AM - 11:05 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 3)

[III-JCKO7-04] Coronary Artery Bypass Grafting in Children with Severe Coronary artery lesions after Kawasaki Disease

○Wenbo Zhang, Ming Ye, Bing Jia, Fang Liu, Lin Wu （Cardiovascular Center, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai , China）

Objectives Severe coronary artery lesions (CALs) in affected children after Kawasaki disease (KD) usually need further assessment and coronary artery bypass grafting(CABG). CABG is the most effective procedure for this consequence and essential in preventing premature death and improving the quality of life for children. The aim of this study was to evaluate the efficacy of CABG for the treatment of severe coronary artery lesions in children after KD.
Methods The subject of the study was 9 patients with giant coronary aneurysms after KD who underwent CABG between Aug 2005 and July 2016, including 7 boys and 2 girls, aged from 2y~14y.Body weight at operation ranged from 12.5to 51 kg, with a media weight of 26kg. CALs were found by echocardiography (ECHO) and coronary artery angiography, all the 9 patients underwent CABG with left radial artery or/and left posterior descending artery.
Results There was only one hospital death. The remaining 8 patients received various combined medications. Dual antiplatelet medication therapy were used in all the 8 patients. There was no late deaths during the follow-up period. All patients can live a normal life and 6 are permitted most physical activities including long-distant swimming and running while other 2 are prohibited from strenuous exercise.
Conclusion CABG should be considered when myocardial ischemia was detected, and the patency rate is acceptable during the follow-up period.

10:15 AM - 11:05 AM (Sun. Jul 9, 2017 10:15 AM - 11:05 AM ROOM 3)

[III-JCKO7-05] Risk factors and implications of progressive coronary dilatation in children with Kawasaki disease

○Ming-Tai Lin, Ming-Yu Liu, Chia-Hui Wu, Jou-Kou Wang, Mei-Hwan Wu （Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital, Taiwan）

BACKGROUND
Kawasaki disease (KD) is an acute systemic vasculitis in childhood. The risk factors and occurrence of progressive coronary dilatation in KD patients have been insufficiently explored.
METHODS
We retrospectively enrolled KD patients during 2009–2013. Echocardiography was performed during the acute KD phase and at 3–4 weeks, 6–8 weeks, 6 months, and 12 months after KD onset. Progressive coronary dilatation was defined as the progressive enlargement of coronary arteries on three

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

consecutive echocardiograms. Logistic regression analysis was conducted to evaluate the potential risk factors for coronary aneurysms and progressive coronary dilatation.

RESULTS

Of a total of 169 patients with KD, 31 (18.3%) had maximal coronary Z-scores of ≥+2.5 during the acute KD phase, 16 had coronary aneurysms at 1 month after KD onset, and 5 (3.0%) satisfied the definition of progressive coronary dilatation. Multivariate logistic regression analysis revealed that an initial maximal coronary Z-score of ≥+2.5 [$P = 0.02$] and hypoalbuminemia ($P = 0.03$) were independent risk factors for coronary aneurysms and for progressive coronary dilatation.

CONCLUSIONS

In the present study, 3% (5/169) of patients with KD had progressive coronary dilatation, which was associated with persistent coronary aneurysms at 1 year after KD onset. Initial coronary dilatation and hypoalbuminemia were independently associated with the occurrence of progressive coronary dilatation. Therefore, such patients may require intensive cardiac monitoring and adjuvant therapies apart from immunoglobulin therapies.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Oral

JCK Oral 8 (III-JCKO8)

Cardiovascular Imaging

Chair:Keisuke Satou(Department of Cardiology Shizuoka Children Hospital, Japan)
Chair:Seong-Ho Kim(Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Korea)
Sun. Jul 9, 2017 11:05 AM - 11:55 AM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[III-JCKO8-01] Morphological and clinical spectrum of infantile scimitar syndrome

○Lin Wu, Fang Liu （Department of Cardiology, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai-City, China）
11:05 AM - 11:55 AM

[III-JCKO8-02] New fusion imaging - VesselNavigator in CHD interventions

○Seong Ho Kim, Su Jin Park, Hye Won Kwon, Sang Yun Lee, Ji Seok Bang, Eun Young Choi, So Ick Jang, Ja Kyung Yun （Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Korea）
11:05 AM - 11:55 AM

[III-JCKO8-03] Cardiac Mechanics in Children post Percutaneous Transcatheter Closure of Perimembranous Ventricular Septal Defect

○Lijian Xie, Xunwei Jiang, Yun Li, Min Huang, Tingting Xiao （Department of Cardiovascular, Shanghai Children's Hospital, Shanghai Jiaotong University, Shanghai, China）
11:05 AM - 11:55 AM

[III-JCKO8-05] Evaluation of tricuspid valve displacement in repaired tetralogy of Fallot using feature tracking magnetic resonance program

○Akio Inage[1], Naokazu Mizuno[2] （1.Division of Pediatric Cardiology, Sakakibara Heart Institute, Japan, 2.Division of Radiology, Sakakibara Heart Institute, Japan）
11:05 AM - 11:55 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

11:05 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 11:05 AM - 11:55 AM ROOM 3)

[III-JCKO8-01] Morphological and clinical spectrum of infantile scimitar syndrome

○Lin Wu, Fang Liu (Department of Cardiology, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai-City, China)

Objective Scimitar syndrome is a rare constellation of cardio-pulmonary anomalies. We describe the morphological and clinical spectrum in a retrospective case series of infantile scimitar syndrome. **Methods** A total of 7 patients with infantile scimitar syndrome were identified in our hospital from 2009 to 2016. **Results** The mean age at diagnosis was 4.7±2.6 months with mean body weight of 5.2±1.0kg. All patients presented with symptoms, including respiratory distress (n=5), heart failure (n=4), recurrent pneumonia (n=3) and cyanosis (n=2). There were 3 patients associated with ASD, 2 with TOF and 1 with ASD and PDA. Anomalous right pulmonary scimitar vein provided drainage for the entire right lung in 5 patients, and only the lower segments in 2 patients, including drainage site to superior vena cava in 1 patient, to the hepatic vein with obstruction in 1 and to inferior vena cava in 5. All the patients underwent cardiac catheterization. Severe and moderate pulmonary arterial hypertension was demonstrated in 2 and 3 patients, respectively. Transcatheter collateral embolization was performed in 4 patients. Surgical repair of intra-cardiac lesion with and without anomalous vein correction was carried out in 2 and 3 patients, respectively. Mean follow-up time was 12.5±10.5 months. There were 2 hospital deaths and no late death. **Conclusions** The infantile form of scimitar syndrome is a very severe form of disease, usually associated with heterogeneous morphological variations. A careful anatomic study is mandatory for prompt treatment.

11:05 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 11:05 AM - 11:55 AM ROOM 3)

[III-JCKO8-02] New fusion imaging - VesselNavigator in CHD interventions

○Seong Ho Kim, Su Jin Park, Hye Won Kwon, Sang Yun Lee, Ji Seok Bang, Eun Young Choi, So Ick Jang, Ja Kyung Yun (Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Korea)

Objectives: VesselNavigator is a new fusion imaging modality which overlays 3D CT image onto a live fluoroscopy image. It provides an intuitive and continuous 3D roadmap by rotating overlaid CT imaging at any directions, and allows for both advanced diagnostic and interventional cardiac catheterization procedures in patients with congenital heart disease(CHD). Recently, in our institute it was available first in Asia. We would like to share our initial experiences with the audiences.
Methods: Between May 2016 and March 2017, VesselNavigator has been used in 14 patients with postoperative CHD; tetralogy of Fallot or pulmonary atresia in 7, transposition of great artery in 3, coarctation of aorta in 2 and others in 2. Mean age was 13.3(0.5 – 28)years, and mean body weight was 36.3(7 – 68)kg. It helped to access a target vessel easily, and to find out the best angiocamera angle for diagnosis and interventional procedure without additional angiography.
Results: VesselNavigator was used for pulmonary arterial interventions in 8(stent in 6, balloon angioplasty in 2), MAPCA occlusion in 1 and diagnosis in 5 patients. Mean fluoroscopic time and procedure time were 21(11 - 38) and 63(30 - 97) min., respectively.
Conclusions: VesselNavigator is a promising modality for CHD diagnosis and treatment. Using

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

VesselNavigator as a 3D roadmap without additional 3D rotational angiography, we can reduce fluoroscopic and procedural time, contrast amount and radiation exposure.

11:05 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 11:05 AM - 11:55 AM ROOM 3)

[III-JCKO8-03] Cardiac Mechanics in Children post Percutaneous Transcatheter Closure of Perimembranous Ventricular Septal Defect

○Lijian Xie, Xunwei Jiang, Yun Li, Min Huang, Tingting Xiao （Department of Cardiovascular, Shanghai Children's Hospital, Shanghai Jiaotong University, Shanghai, China）

Background Percutaneous transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defect (pmVSD) with occluder has been most widely used in China.In this study, we aimed to analyze ventricle performance post percutaneous transcatheter closure of pmVSD.
Methods 40 pediatric patients post percutaneous pmVSD closure and 40 healthy children were recruited. All subjects were studied with conventional and tissue Doppler echocardiography. Strain and strain rate of LV and RV were assessed by 2D-STE.
Results 40 pmVSD pediatric patientsand 40 healthy controlswere studied. Mean diameter of pmVSD was 3.82±0.59 mm, mean diameter of pmVSD occluder was 6.3±1.0mm, and mean time after percutaneous pmVSD closure was 3.22±0.78years. No significant differences were observed in LV eject fraction, RV Tei index between pmVSD closure and control. More tricuspid regurgitation was observed in pmVSD closure subjects by measuring the ratio of tricuspid regurgitation jet area and right atrial area. Interventricular septal tissue Doppler image showed less early diastolic, more late diastolic velocity and less e/a ratio in pmVSD closure subjects. No significant difference in global longitudinal and circumferential strain and strain rate between pmVSD closure and control.For pmVSD closure cohort, the diameter of pmVSD occluder correlated negatively with LV longitudinal strain rate and circumferential strain. Furthermore, TRJA/RAA correlated positively with diameter of pmVSD and occluder.
Conclusions It appears that percutaneous closure of pmVSD is safe and effective in selected pediatric patients.

11:05 AM - 11:55 AM (Sun. Jul 9, 2017 11:05 AM - 11:55 AM ROOM 3)

[III-JCKO8-05] Evaluation of tricuspid valve displacement in repaired tetralogy of Fallot using feature tracking magnetic resonance program

○Akio Inage[1], Naokazu Mizuno[2] （1.Division of Pediatric Cardiology, Sakakibara Heart Institute, Japan, 2.Division of Radiology, Sakakibara Heart Institute, Japan）

Introduction: Novel cardiac MRI (CMR) software may provide a simple method to assess right ventricular (RV) myocardial deformation in tetralogy of Fallot (TOF). The objective of this study was to determine correlations between tricuspid valve (TV) displacement and RV function in patients with repaired TOF using CMR.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Methods: We retrospectively analyzed 25 CMR studies in repaired TOF (24+/-8 years). Peak RV longitudinal strain, systolic strain rate (SR) and end-diastolic SR (EDSR) were measured from 4-chambers using cine-based feature tracking MR program. TV displacement was measured at end-systole as the shortest distance between both anterior and septal leaflet hinge points relative to the RV apex. Basal anterior and septal displacement velocities in systole and early diastole were computed. We investigate into correlation TV displacement parameters with RV functional parameters.
Results: Increased anterior and septal distances as decreased shortening correlated positively with RV end-diastolic volume and end-systolic volume, negatively with ejection fraction and longitudinal strain. Decreased basal anterior displacement velocities as greater shortening were associated with improved longitudinal strain, SR and EDSR; however, there were no correlations between basal septal displacement velocities and RV functional parameters.
Conclusion: Decreased TV shortening in systole is associated with larger RV volumes and decreased RV function. Greater anterior displacement velocities in systole and early diastole are associated with improved RV contractility and early filling rate.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK E-Oral Presentation

JCK E-Oral Presentation 2 (III-JCKEOP02)

Chair:Atsuko Kato(Division of Cardiology, The Labatt Family Heart Centre, Department of Pediatrics, The Hospital for Sick Children, University of Toronto, Toronto, Canada)
Chair:Takaya Hoashi(Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan)
Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-JCKEOP02-01] Transcatheter closure of doubly committed VSDs - a 5 year single centre experience

○Tran Cong Bao Phung, Do Nguyen Tin （Cardiology Department, Children Hospital 1, Ho Chi Minh City, VietNam）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKEOP02-02] Effect of fenestration on ventricular-vascular coupling chronically after Fontan operation - Cardiac magnetic resonance study

○Yoichi Iwamoto, Seiko Kuwata, Akiko Yana, Hirotaka Ishido, Satoshi Masutani, Hideaki Senzaki （Division of Pediatric Cardiology, MFN Center, Saitama Medical University Saitama Medical Center, Japan）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKEOP02-03] Development of a New and Rapid 3D Printing System for Manufacturing Super Flexible Replicas of Congenital Heart Disease

○Isao Shiraishi[1], Kennichi Kurosaki[1], Suzu Kanzaki[2], Takaya Hoashi[3], Hajime Ichikawa[3] （1.Department of Pediatric Cardiology National Cerebral and Cardiovascular, Japan, 2.Department of Radiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 3.Department of Pediatric Cardiac Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKEOP02-04] Minimally invasive epicardial implantable cardioverter-defibrillator placement in a young child

○Wakana Maki[1], Hiroko Asakai[1], Kazuhiro Shiraga[1], Takahiro Shindo[1], Yoichiro Hirata[1], Ryo Inuzuka[1], Tomoyuki Iwase[2], Tetsuhiro Takaoka[2], Akihiro Masuzawa[2], Yasutaka Hirata[2], Akira Oka[1] （1.Department of Pediatrics The University of Tokyo Hospital, Japan 2.Department of Cardiac Surgery The University of Tokyo Hospital,Japan）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKEOP02-05] Fetal Echocardiography Characteristics in Vietnam Population

○Tran Cong Bao Phung, Vu Minh Phuc, Do Nguyen Tin, Nguyen Tri Hao, Phan Hoang Yen, Phan Tien Loi （Cardiology Department, Children Hospital 1, Ho Chi Minh City, VietNam）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKEOP02-06] Mitral valve replacement using stented bovine jugular vein graft (Melody valve) in infants and small children

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○Atsuko Kato[1], Osami Honjo[2] （1.Division of Cardiology, The Labatt Family Heart Centre, Department of Pediatrics, The Hospital for Sick Children, University of Toronto, Toronto, Canada, 2.Department of Cardiovascular surgery, The Labatt Family Heart Centre, The Hospital for Sick Children, University of Toronto, Toronto, Canada）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKEOP02-07] Long-term Surgical Outcome of Transposition of the Great Arteries with Intact Ventricular Septum and Left Ventricular Outflow Tract Obstruction

○Akihisa Furuta, Mitsugi Nagashima, Takahiko Sakamoto, Goki Matsumura, Kentaro Umezu, Jin Ikarashi, Junko Katagiri, Hironori Murakami （Department of Cardiovascular Surgery, Tokyo Women's University, Japan）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKEOP02-08] Successful biventricular conversion late after primary one and one-half ventricle repair

○Takaya Hoashi[1], Masataka Kitano[2], Masatoshi Shimada[1], Kenichi Kurosaki[2], Hajime Ichikawa[1] （1.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan）

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-JCKEOP02-01] Transcatheter closure of doubly committed VSDs - a 5 year single centre experience

○Tran Cong Bao Phung, Do Nguyen Tin （Cardiology Department, Children Hospital 1, Ho Chi Minh City, VietNam）

Background: There remains international debate regarding efficacy and safety of transcatheter closure of doubly committed VSDs (DCVSD). This study reports a 5 year single centre experience.
Methods: Retrospective review, October 2009 to Jul 2014; 44 patients underwent device closure of DCVSD. Selection criteria: Weight >10kg, no severe/moderate AR or cusp prolapse, defect <7mm, no other intra-cardiac abnormalities, plus evidence of pulmonary hypertension, left heart volume loading, or trivial/mild AR or cusp prolapse. Technique: Anterograde approach and AV loop, angiographic re-evaluation, echocardiographic evaluation of AR and outflow.
Results: Median age 63 months (10-170), weight 18kg (8-32), defect 3.7mm (2-6). Associated abnormalities: trivial to mild AR; 1 (2.3%), left heart dilation; 10 (22.7%), MR; 3 (6.8%), coronary cusp prolapse: 11 (25.0%). Devices used: PFM Coil: 10 (22.7%), ADO II: 21 (47.7%), PFM Coil and ADOII 13 (29.5%). Post-procedure murmur in 20: residual shunt disappeared on echo <48 hours in 18 (56,2%) the remainder after 6 months. Complications: haemolysis: 1 (2.3%) referred for surgery, embolization: 1 (2.3%), residual shunt 1 (2.3%) referred for surgery, RV outflow obstruction: 5 (11.4%) all resolved <3 months, AR increased: 4 (9.0%) 3 recovered to baseline <1 month, one referred for surgery. Mild LV outflow obstruction: 1 (2.3%) resolved <2 months.
Conclusion: Device closure of DCVSD is a controversial but effective and safe option in selected patients. Coils are associated with a greater incidence of haemolysis than ADOII or Coil &ADOII.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-JCKEOP02-02] Effect of fenestration on ventricular-vascular coupling chronically after Fontan operation - Cardiac magnetic resonance study

○Yoichi Iwamoto, Seiko Kuwata, Akiko Yana, Hirotaka Ishido, Satoshi Masutani, Hideaki Senzaki （Division of Pediatric Cardiology, MFN Center, Saitama Medical University Saitama Medical Center, Japan）

[Background] We assessed how fenestration affects ventricular contractility and ventricular-vascular coupling (VVC) chronically after Fontan operation employing cardiac magnetic resonance imaging (cMRI).

[Methods] This study included consecutive 44 Fontan patients (8.8±4.2 years) with cMRI. EDVI, ESVI and stroke volume index (SVI) were measured by volumetry. Arterial effective elastance (Ea) was calculated as mean blood pressure (BP) divided by SVI. End-systolic elastance (Ees) was calculated by our developed single-beat method using BP, arm equilibrium pressure, and ESVI. We measured circulating blood volume by dye dilution method and calculated venous capacitance (VC) by blood volume and arm equilibrium pressure. We compared those in patent fenestration group (N=15, F group) with those in closed fenestration group (N= 29, non-F group).

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[Results] F group had significantly lower central venous pressure (CVP) and higher VC than non-F group (9.4 vs. 11.4 mmHg, 3.5 vs. 2.5 ml/mmHg, p<0.05). F group had significantly higher EDVI and ESVI than non-F group (111.5 vs. 96.0 ml/m2 : p=0.02, 62.5 vs. 50.5 ml/m2 : p<0.01). F group had tendencies toward higher SVI and lower Ea than non-F group. There was no significant difference between F group and non-F group in Ees (2.3 vs. 2.4 mmHg/ml/m2), or in biomarker levels on renin-angiotensin-aldosterone system, heart failure, and fibrosis.

[Conclusion] Fenestration may be protective in suppressing venous maladaptation, keeping lower CVP and contributing to keep preload reserve and VVC in those chronically after Fontan operation.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-JCKEOP02-03] Development of a New and Rapid 3D Printing System for Manufacturing Super Flexible Replicas of Congenital Heart Disease

○Isao Shiraishi[1], Kennichi Kurosaki[1], Suzu Kanzaki[2], Takaya Hoashi[3], Hajime Ichikawa[3] (1.Department of Pediatric Cardiology National Cerebral and Cardiovascular, Japan, 2.Department of Radiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 3.Department of Pediatric Cardiac Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan)

[Backgrounds] Recently, 3D printing technology has been applied for diagnosis and surgical simulation of congenital heart disease. We have shown a unique technology that manufactures precise and super flexible polyurethane replicas of congenital heart disease by means of stereolithography followed by vacuum casting. To improve limitations in time and cost of this technique, we here developed a novel and rapid 3D printing system in collaboration with several Japanese chemical and mechanical companies. [Materials and Methods] The new 3D printing machine consists of 4 inkjet heads with 200x500mm size that can reproduce not only child but also adult heart and thoracic aorta. Inkjet materials with similar texture to the human heart were also developed. We preliminary manufactured several different types of heart replicas including ASD, VSD, TOF, and ccTGA. [Results] After printing conditions have been optimized, super flexible replicas of congenital heart disease were manufactured with precise external surface and detailed internal structure of the atria and ventricles. The replicas exhibited similar texture to the real heart and allow surgeons simulation surgery by cutting and suturing. Whole process takes approximately 48 hours including initial 3D image processing. [Conclusions] We have successfully developed a new 3D inkjet printing technology based on industry -academia collaboration. Further improvements of ink materials and printing technologies are necessary to reduce time and cost of the replicas to be used all over the world.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-JCKEOP02-04] Minimally invasive epicardial implantable cardioverter-defibrillator placement in a young child

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○Wakana Maki[1], Hiroko Asakai[1], Kazuhiro Shiraga[1], Takahiro Shindo[1], Yoichiro Hirata[1], Ryo Inuzuka[1], Tomoyuki Iwase[2], Tetsuhiro Takaoka[2], Akihiro Masuzawa[2], Yasutaka Hirata[2], Akira Oka[1] (1.Department of Pediatrics The University of Tokyo Hospital, Japan 2.Department of Cardiac Surgery The University of Tokyo Hospital,Japan)

The use of implantable cardioverter-defibrillator (ICD) therapy for prevention of sudden cardiac death in the pediatric population has been increasing. However, the use of transvenous ICD lead systems is limited in younger children and in patients with congenital heart disease. Alternative techniques such as epicardial patch and subcutaneous systems require extensive surgery with often a full sternotomy or thoracotomy.
We report a case of successful minimally invasive pericardial ICD implantation in a 16kg child. The patient was a 6-year-old girl with left ventricular non-compaction. She had ventricular fibrillation (VF) arrest from which she was successfully resuscitated with an automated external defibrillator (AED). She recovered without any neurological consequences and ICD implantation was indicated for secondary prevention. Through a small subxiphoid incision, a transvenous ICD dual coil was advanced and screwed into the oblique sinus pericardium under fluoroscopic guidance. An additional sense-pace lead was sutured onto the RV apex, and the generator was placed in the upper abdominal wall through the same incision. Defibrillation threshold testing demonstrated successful defibrillation at 15J. Post implant, the patient had two episodes of appropriate shock due to VF. The ICD system continues to show stable impedance at 3 months follow-up. To our knowledge, this is the first case report in Asia of pericardial ICD placement with a minimally invasive subxiphoid approach.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-JCKEOP02-05] Fetal Echocardiography Characteristics in Vietnam Population

○Tran Cong Bao Phung, Vu Minh Phuc, Do Nguyen Tin, Nguyen Tri Hao, Phan Hoang Yen, Phan Tien Loi (Cardiology Department, Children Hospital 1, Ho Chi Minh City, VietNam)

BACKGROUND:
To evaluate the incidence of fetal cardiac abnormalities and to establish normative reference ranges of fetal cardiac characteristics in Vietnamese population.
METHODS:
A cross_sectional study was undertaken on pregnancies examined at Thu Duc district hospital, Ho Chi Minh city from November 2012 to April 2013.
RESULTS:
Two hundred and twenty pregnant women were enrolled in this study.
1. Characteristics: mothers' mean age (years): 30.3 + 5.0 ; Mean gestational age (weeks) : 33.6 + 4.5 ; Population characteristics: intrauterine growth retardation (1.7%); diabetes (10.1%); genetic mutation (0.8%); abnormalities in routines echo scan (4.2%); twins (1.7%); previous child with congenital heart disease (0.8%); fetal tachycardia (0.8%); screening (78.2%).
2. Fetal cardiac characteristics: heart chest ratio (CTAR, %) = 31.4 + 4.8 . The mean cardiac dimension on 2D (mm): foramen oval = 4.9 + 1.4; mitral valve = 9.9 + 2.1; tricuspid valve = 10.4 + 2.4; aortic valve = 6.3 + 1.4; pulmonary valve annulus = 7.9 + 1.8; pulmonary trunk = 7.8+ 1.9; right pulmonary artery = 3.9 + 1.0 ; left pulmonary artery = 3.9 + 0.9 ; aortic isthmus = 4.9 + 1.0. The mean velocities : aortic

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

valve = 0.66 + 0.15(0.35-1.00); pulmonary valve = 0.61 + 0.14); aortic arch = 0.74 + 0.21
3.one fetus with ventricular septal defect (0.45%), one fetus with supra ventricular tachycardia (0.45%), one with sinusbradycardia (0.45%) and one with coarctaion (0.45%).
CONCLUSIONS:
This is the first report on normal ranges of fetal cardiac dimensions especially in the third trimester in Vietnam.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-JCKEOP02-06] Mitral valve replacement using stented bovine jugular vein graft (Melody valve) in infants and small children

○Atsuko Kato[1], Osami Honjo[2] (1.Division of Cardiology, The Labatt Family Heart Centre, Department of Pediatrics, The Hospital for Sick Children, University of Toronto, Toronto, Canada, 2.Department of Cardiovascular surgery, The Labatt Family Heart Centre, The Hospital for Sick Children, University of Toronto, Toronto, Canada)

BACKGROUND: Melody® valve (Medtronic, MN) implantation in the mitral position is a novel procedure for the small mitral valve (MV) annulus, which does not require anticoagulation. We sought to analyze our initial experience with mitral valve replacement (MVR) with Melody® valve.
METHOD: The records of patients who underwent MVR using Melody® from 2014 to 2016 were retrospectively reviewed. The Melody® (22 mm) valve was prepared by sewing a 3.5 mm Gore-Tex tube graft at the middle of the stent as a cuff and resecting one or three zigs to avoid left ventricular outflow tract (LVOT) obstruction.
RESULTS: Five patients (age, 11 months, 5 - 16 months; weight, 6.8 kg, 4.6 - 8.6 kg) were included. All patient had dysplastic MV, including severe mitral stenosis (n=3) and/or regurgitation (n=3). Three patients had Melody® valve MVR as a salvage procedure: mechanical valve thrombosis (n=2) and tissue valve dysfunction (n=1). The valve was inflated to 18 mm (n=2) or 20 mm (n=3). Intraoperative echocardiography revealed trivial or none regurgitation in all patients with mean pressure Doppler gradient across the valve of 2 mmHg (1 – 4 mmHg), and peak LVOT gradient of 5 mmHg (0 – 12 mmHg). All the patients but one were discharged home. There was one patient who had sudden death at 3 months after surgery.
CONCLUSIONS: Melody® valve MVR is a viable alternative to mechanical MVR in small children. Early functional outcome of this procedure is excellent, whereas long-term outcome is to be investigated.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-JCKEOP02-07] Long-term Surgical Outcome of Transposition of the Great Arteries with Intact Ventricular Septum and Left Ventricular Outflow Tract Obstruction

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○Akihisa Furuta, Mitsugi Nagashima, Takahiko Sakamoto, Goki Matsumura, Kentaro Umezu, Jin Ikarashi, Junko Katagiri, Hironori Murakami （Department of Cardiovascular Surgery, Tokyo Women's University, Japan）

Objective

Left ventricular outflow tract obstruction (LVOTO) is sometimes combined with transposition of the great arteries (TGA) with intact ventricular septum (IVS). The purpose of this study is to evaluate the long-term surgical outcome of TGA with IVS and LVOTO.

Patients

Between 1980 and 2016, 13 patients who underwent the surgical repair for TGA with IVS and LVOTO (peak gradient on LVOT>30mmHg) were retrospectively reviewed. Type of LVOTO included subaortic in 7 and valvular in 6. Age at definitive repair was 37.5±42.5 month-old, and body weight was 6.8±3.8 kg. Definitive operation included Senning operation in 10, arterial switch operation in 1, truncal switch operation in 1 and modified Fontan operation in 1.

Results

Follow-up period was 19.6±7.4 years. There was no hospital death and 1 late death. The survival rate was 90.0% at 20 years. Re-intervention was performed in 4 patients. Freedom from re-intervention was 66.7 % at 20 years. Latest angiography revealed LVOT peak gradient of 8.2±8.4 mmHg, and systemic ventricular ejection fraction of 53.1±11.8 %. Latest echocardiography revealed moderate tricuspid valve regurgitation in 1, and LVOT flow of 1.7±0.4 m/s. Three patients showed atrioventricular rhythm disturbance in electrocardiogram.

Conclusions

Long-term surgical outcome of TGA with IVS and LVOTO was satisfactory in terms of the relief of LVOTO. However, the further careful observation is mandatory because some patients may present tricuspid valve regurgitation and rhythm disturbance associated with systemic ventricular dysfunction in the late period.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM E-Oral Presentation Area)

[III-JCKEOP02-08] Successful biventricular conversion late after primary one and one-half ventricle repair

○Takaya Hoashi[1], Masataka Kitano[2], Masatoshi Shimada[1], Kenichi Kurosaki[2], Hajime Ichikawa[1]
（1.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan）

A six-year-old girl with unbalanced atrioventricular septal defect, hypoplastic right ventricle and severe common atrioventricular valve regurgitation developed patient-prosthetic mismatch. At six months old, she underwent primary one and one-half ventricle repair and replacement of left side atrioventricular valve. A catheter examination showed that her right ventricular end-diastolic volume increased from 39.4 ml/m^2 one year after the previous surgery, to 70 ml/m^2 at preoperative evaluation. Thus, at the timing of redo left side atrioventricular valve replacement, she was successfully converted to biventricular circulation. The postoperative course was uneventful, and the right atrial pressure was 7 mmHg before discharge.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Poster

JCK Poster 3 (III-JCKP3)

Fetal and Neonatal Cardiology/Others

Chair:Han Zhang(Department of Cardiology, Shanghai Children's Hospital, Shanghai, China)
Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-JCKP3-01] Experience of cases demonstrating the difficulties in fetal TAPVC diagnosis

○Yukiko Kawazu[1,2], Noboru Inamura[3] (1.Department of Pediatrics, Toyonaka Municipal Hospital, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, Osaka Medical Center for Maternal and Child Health, Japan, 3.Department of Pediatrics, Kindai University, Japan)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP3-02] A neonatal refractory A neonatal respiratory distress associated with case presentation and literature review: pulmonary artery sling

○Han Zhang, Lijian Xie, Min Huang (Department of Cardiology, Shanghai Children's Hospital, Shanghai, China)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP3-04] Assessment of Longitudinal Systolic Ventricular Dysfunction and Asynchrony Using Velocity Vector Imaging in Children With a Single Right Ventricle

○Yurong Wu, Liqing Zhao (Pediatric Cardiology, Xin Hua Hospital Affiliated to Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai, China)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP3-05] The study on diagnostic value of 4D echocardiogrphy in prenatal diagnosis of congenital heart diseases

○LiQing Zhao, YuRong Wu, Sun Chen, Qing Wang, Qian Ying, XianTing Jiao, Kun Sun (Department of Pediatric Cardiology, Xin Hua Hospital Affiliated to Shanghai Jiao Tong University School of Medicine,Shanghai, China)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP3-06] Evaluation of Referral Indications for Fetal Echocardiography, Prenatal Diagnosis, and Outcomes

○Lee Voon Chu[1], Wai Lin Ang[2], Ching Kit Chen[2] (1.Yong Loo Lin School of Medicine, National University of Singapore, Singapore, 2.Cardiology Service, Department of Paediatric Subspecialties, KK Women's and Children's Hospital, Singapore)

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP3-08] Cardiac Resynchronization Therapy in an Infant with Tetralogy of Fallot and Mechanical Dyssynchrony

○Geena Kim[1], Hyoung Doo Lee[1], Hoon Ko[1], Si Chan Sung[2], Hyungtae Kim[2], Kwang Ho Choi[2] (1.Department of Pediatrics, Pusan National University Children's Hospital, Pusan National University School of Medicine, Yangsan, Korea, 2.Department of Cardiothoracic Surgery, Pusan National University School of Medicine, Yangsan, Korea)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-JCKP3-01] Experience of cases demonstrating the difficulties in fetal TAPVC diagnosis

○Yukiko Kawazu[1,2], Noboru Inamura[3] (1.Department of Pediatrics, Toyonaka Municipal Hospital, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, Osaka Medical Center for Maternal and Child Health, Japan, 3.Department of Pediatrics, Kindai University, Japan)

Introduction:
We published an article showing that post LA space index (PLAS index) is useful in fetal diagnoses of TAPVC (Ultrasound Obstet Gynecol. 2014).
We report details of two cases (shown below), illustrating how PLAS index can be useful in addressing the difficulties in fetal diagnosis of TAPVC.

Case 1:
At 25 gestational weeks (GW), we performed a detailed fetal echocardiography because of suspected hypoplastic left heart syndrome. However, we diagnosed her as normal. She was born with SpO2 90% and admitted to NICU for tachypnea. On the 19th day, we diagnosed TAPVC (3) with pulmonary hypertension (PH). She showed PH crisis and underwent TAPVC repair on the 36th day. Postoperative course is good.

Case 2
At 25 GW, STIC images were analyzed by us and diagnosed as no abnormality. She was born with low SpO2 of 80% and transferred to NICU. Then, we diagnosed TAPVC (3). One day after the birth, she underwent TAPVC repair. Since she developed pulmonary vein obstruction (PVO), PVO release surgery was performed 3 month later. Postoperative course is good.

Retrospective study:
Case 1: LA wall was smooth, PV flow was abnormal, PLAS index was 1.65 (> 1.27).
Case 2: PV flow of color doppler seemed to reflux to LA. There was abnormal blood flow going downwards behind LA. PLAS index was 1.48 (> 1.27).

Summary:
Case 1 developed PH crisis before surgery, and case 2 needed postoperative PVO release. Both cases may have been affected by ' postnatal' diagnosis. Retrospectively, since PLAS index was large in both cases, we believe that PLAS index is useful in fetal TAPVC screening.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-JCKP3-02] A neonatal refractory A neonatal respiratory distress associated with case presentation and literature review: pulmonary artery sling

○Han Zhang, Lijian Xie, Min Huang (Department of Cardiology, Shanghai Children's Hospital, Shanghai, China)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

In October, 2016, a 11-day-old male was admitted in our neonatal intensive care unit(NICU) as neonatal pneumonia with a 3-hour history of polypnea. Septic screen and other clinical examination were unremarkable, while the symptoms worsened on day 3 after he received antibiotics and atomization inhalation treatment. His oxygen saturation as well as heart rate couldn't maintain.
Then we used noninvasive examinations as echocardiography and computed tomography angiography(CTA) of the chest. The results turned out to be pulmonary artery sling(PAL) with compression of the distal trachea. Surgical repair of the PAS by re-implatatin of the left pulmonary artery from the main pulmonary artery was performed under cardiopulmonary bypass(CPB),and he was faring well since. This case is as a reminder to pediatric colleagues who are on the front line of diagnosis, should stay vigilant, especially when appropriate generate self-questioned clinical pictures that simply do not fit the preliminary diagnosis. The development of noninvasive imaging modalities as echocardiography and CTA has led to increased utilization of the entity. Surgical repair is the only way to release the compression of the airway due to the sling.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-JCKP3-04] Assessment of Longitudinal Systolic Ventricular Dysfunction and Asynchrony Using Velocity Vector Imaging in Children With a Single Right Ventricle

○Yurong Wu, Liqing Zhao （Pediatric Cardiology, Xin Hua Hospital Affiliated to Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai, China）

Assessment of ventricular dysfunction and asynchrony is very important in predicting the outcome for children with a single right ventricle. However, the assessment is inaccurate and subjective because of the unusual ventricular shape. This study aimed to evaluate the feasibility and clinical value of velocity vector imaging for assessing longitudinal systolic ventricular dysfunction and intraventricular asynchrony in children with a single right ventricle. The study enrolled 36 children with a single right ventricle and 36 age-matched children with a normal heart. Peak systolic velocity, peak displacement, strain, strain rate, time to peak systolic velocity, and time to peak sys-tolic strain were measured via velocity vector imaging using the Siemens Sequoia C512 echocardiography instrument. The maximum positive rate of ventricular pressure change (Max [dp/dt]) was obtained by cardiac catheterization for all the children with a single right ventricle. In the children with a single right ventricle, the maximal temporal differences and the standard deviations of the times to peak systolic velocity and peak systolic strain were higher (P\0.01) than in the children with a normal heart. Moreover, the strain and strain rate values were significantly lower in all six segments (P\0.05). The strain rate of the basal segment adjacent to the rudi-mentary chamber correlated best with Max (dp/dt) (r = 0.86; P\0.01). Longitudinal systolic dysfunction and intraventricular asynchrony could be assessed accurately using velocity vector imaging in children with asingle right ventricle.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-JCKP3-05] The study on diagnostic value of 4D echocardiogrphy in prenatal diagnosis of congenital heart diseases

○LiQing Zhao, YuRong Wu, Sun Chen, Qing Wang, Qian Ying, XianTing Jiao, Kun Sun （Department of Pediatric Cardiology, Xin Hua Hospital Affiliated to Shanghai Jiao Tong University School of Medicine,Shanghai, China）

Objective: The aim of this study was to find the diagnostic value of spatiotemporal image correlation (STIC) technology in prenatal diagnosis of congenital heart diseases (CHDs).**Methods:** The study was a prospective and blind study. STIC images of pregnancies met the inclusion criteria were acquired during the examination of extend cardiac echography examination (ECEE) and offline analyzed by other specialists that blind to the characteristics of pregnancies and the results of ECEE. Multi-planer rendering mode (MPR) was used for STIC diagnosis during offline analysis. All cases were followed up. The sensitivity, specificity, positive predictive value (PPV) and negative predictive value (NPV) were analyzed for fetal echocardiography and STIC technology.**Results:** The proportion of termination of pregnancy (TOP) was 32.0% (54/169) in all cases and 56.8% (54/95) in the cases of CHDs. The diagnostic sensitivity and specificity of two-dimensional fetal echocardiography for prenatal diagnosis of CHDs were 100% (42/42) and 95.9% (71/74) respectively, the PPV was 93.3% (42/45) and the NPV was 100% (71/71). The sensitivity and specificity of STIC technology in prenatal diagnosis of CHDs were 92.6% (88/95) and 97.3% (72/74) respectively, the PPV was 97.8% (88/90) and the NPV was 91.1% (72/79). The area under receiver operating characteristic (ROC) curve were 0.98 and 0.95 respectively.
Conclusion: STIC technology had a high sensitivity and specificity in prenatal diagnosis of CHDs according to the present study.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-JCKP3-06] Evaluation of Referral Indications for Fetal Echocardiography, Prenatal Diagnosis, and Outcomes

○Lee Voon Chu[1], Wai Lin Ang[2], Ching Kit Chen[2] （1.Yong Loo Lin School of Medicine, National University of Singapore, Singapore, 2.Cardiology Service, Department of Paediatric Subspecialties, KK Women's and Children's Hospital, Singapore）

Objective This study evaluates referral indications for fetal echocardiography (FE) in a tertiary centre in Singapore, analyses which were significantly associated with detection of congenital heart disease (CHD), and generates trends between referral indications, diagnoses and fetal outcomes.
Method This was a retrospective, single-centre study reviewing medical records of 181 women over a 2-year period from July 2014 to June 2016.
Results The mean gestational age at first FE was 23±4 weeks. 156 out of 181 fetuses were diagnosed with CHD. The most common referral indications were abnormal cardiac ultrasound (104, 93% confirmed CHD) - most commonly ventricular septal defect (44, 28%), pulmonary stenosis (21, 13%) and Fallot' s tetralogy (16, 10%), abnormal cardiac rhythms (63% confirmed CHD) and intracardiac echogenic foci (71% confirmed CHD). 32 (18%) pregnancies were terminated, with the most common diagnoses being atrioventricular septal defect (10, 31%), double outlet right ventricle (4, 12.5%) and Fallot' s tetralogy (4, 12.5%). Out of 129 delivered fetuses, 112 were followed up and 87 (78%) had concordant prenatal

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

and postnatal diagnoses. 23 (26%) had cyanotic CHD. 30 underwent surgery (21 corrective, 9 palliative) after which 22 (73%) survived. Of 104 fetuses referred for abnormal cardiac views, 33 (32%) died. 96 (86%) out of all fetuses followed-up survived.
Conclusion Abnormal cardiac views on second-trimester ultrasound were significantly associated with postnatal diagnosis of CHD and mortality. Early detection via FE and subsequent intervention improves survival.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-JCKP3-08] Cardiac Resynchronization Therapy in an Infant with Tetralogy of Fallot and Mechanical Dyssynchrony

○Geena Kim[1], Hyoung Doo Lee[1], Hoon Ko[1], Si Chan Sung[2], Hyungtae Kim[2], Kwang Ho Choi[2] (1.Department of Pediatrics, Pusan National University Children's Hospital, Pusan National University School of Medicine, Yangsan, Korea, 2.Department of Cardiothoracic Surgery, Pusan National University School of Medicine, Yangsan, Korea)

Cardiac resynchronization therapy is rarely used in young patients with heart failure showing poor ventricular ejection fraction, and wide QRS complex. We experienced the case of a 11-month-old infant with tetralogy of fallot, postsurgical atrioventricular block after total correction, and severe heart failure for mechanical dyssynchrony. She underwent tetralogy of fallot total correction and permanent pacemaker implantation in right ventricle at her age of 5.8 months and 6 months, respectively. She gradually deteriorated during follow- up, showing poor ventricular ejection fraction under 20%, and wide QRS complex over 130 milliseconds with significant left ventricular dyssynchrony. And she was admitted to the intensive care unit requiring respiratory and inotropic intravenous support at 11 months of age. So she underwent device upgrade to CRT-p. After 2months after the cardiac resynchronization therapy, the patient showed significant clinical improvement, improved left ventricular systolic function, and decreased QRS duration.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Poster

JCK Poster 4 (III-JCKP4)

Cardiac Surgery

Chair:Khang Dang Cao(Department of Cardiovascular Surgery, University Medical Center, Vietnam)
Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

[III-JCKP4-01] Extracardiac total cavopulmonary connection for patients with "apicobicaval" juxtaposition

○Tomohiro Nakata[1], Tadashi Ikeda[1], Shiro Baba[2], Takuya Hirata[2], Kenji Minatoya[1] （1.Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto University Graduate School of Medicine, Kyoto, Japan, 2.Department of Pediatrics, Kyoto University Graduate School of Medicine, Kyoto, Japan）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP4-02] Yasui operation after Norwood procedure for VSD with aortic atresia or interrupted aortic arch

○Shu-Chien Huang, Yih-Sharng Chen （National Taiwan University Hospital, Taiwan）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP4-03] Unusual association of systemic semilunar valve stenosis in double outlet right ventricle with pulmonary semilunar valve atresia: *a case report*

○Akio Inage[1], Naokazu Mizuno[2], Yukihiro Takahashi[3] （1.Division of Pediatric Cardiology, Sakakibara Heart Institute, Japan, 2.Department of Radiology, Sakakibara Heart Institute, Japan, 3.Division of Cardiovascular Surgery, Sakakibara Heart Institute, Japan）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP4-04] Impact of Truncal valve stenoinsufficiency on the late outcomes after surgical interventions for Persistent Truncus Arteriosus

○Won Young Lee, Won Kyoun Park, Chun Soo Park, Tae-Jin Yun （Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Republic of Korea）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP4-05] Reconstruction of Pulmonary Arteries after Neonatal Ductus Arteriosus Stenting: Techniques and Results

○Khang Dong Cao, Khoi Minh Le, Hieu Cong Luong, Huy Quoc Tuan Ngo, Dinh Hoang Nguyen （Department of Cardiovascular Surgery, University Medical Center, Vietnam）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP4-07] A case of successful resolution of protein-losing enteropathy after conversion to pulsatile bidirectional cavopulmonary shunt from Fontan procedure.

○Seulgi Cha[1], Mi Kyung Song[1], Gi Beom Kim[1], Eun Jung Bae[1], Chung Il Noh[1], Woong Han Kim[2] （1.Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital, Seoul, South Korea, 2.Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children’s Hospital, Seoul, South Korea）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP4-08] The dynamic changes of mitral valve after surgical repair of mitral regurgitation in patients with atrial septal defect

○Yi-Seul Kim[1], Heirim Lee[1], June Huh[1], I-Seok Kang[1], Ji-Hyuk Yang[2], Tae-Gook Jun[2], Jinyoung Song[1], （1.Department of Pediatrics, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea, 2.Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea ）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP4-09] Early surgical occlusion of patent ductus arteriosus in preterm neonates

○Yoonjin Kang, Jae Gun Kwak, Eung Rae Kim, Jeong Ryul Lee, Woong-Han Kim （Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital, Korea）

1:00 PM - 2:00 PM

[III-JCKP4-10] Risk factors for systemic outflow relief operation in Double inlet left ventricle or tricuspid atresia with transposition of the great arteries

○Won Young Lee, Won Kyoun Park, Chun Soo Park, Tae-Jin Yun （Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Republic of Korea）

1:00 PM - 2:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-JCKP4-01] Extracardiac total cavopulmonary connection for patients with "apicobicaval" juxtaposition

○Tomohiro Nakata[1], Tadashi Ikeda[1], Shiro Baba[2], Takuya Hirata[2], Kenji Minatoya[1] (1.Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto University Graduate School of Medicine, Kyoto, Japan, 2.Department of Pediatrics, Kyoto University Graduate School of Medicine, Kyoto, Japan)

Objective: The technical aspects of Fontan completion are complicated in certain situs anomalies such as both (superior and inferior) venae cavae and the apex are on the same side, which we call "apicobicaval juxtaposition" in the present study.

Methods: Three functional single ventricle patients with "apicobicaval juxtaposition" were retrospectively reviewed. The situs was inversus with both venae cavae and the apex on the same side (left) in all cases. The four pulmonary veins (PVs) normally drained into the right-sided left atrium. All patients underwent bidirectional Glenn procedure previously.

Results: All patients underwent total cavo-pulmonary connection (TCPC) at 2 years of age. During cardiopulmonary bypass, comprehensive dissection of the heart, especially between left-sided right atrium and the left PVs, reaching the Waterston groove, was performed. TCPC was completed with extracardiac conduit (16mm in size, without reinforced ring) on ipsilateral side in all patients. All patients' postoperative course was uneventful. Postoperative computed tomography and cardiac catherization demonstrated no obstruction or deformity of the conduit or the PVs. Right atrium became reduction in size and deformed to surround the straight conduit. There was no death and no reoperation.

Conclusions:
In patients with "apicobicaval" juxtaposition with normal PVs drainage, our technique makes it possible to place a short and straight extracardiac conduit between inferior vena cava to pulmonary artery without compressing the conduit or the PVs.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-JCKP4-02] Yasui operation after Norwood procedure for VSD with aortic atresia or interrupted aortic arch

○Shu-Chien Huang, Yih-Sharng Chen (National Taiwan University Hospital, Taiwan)

Introduction:
The Yasui operation could achieve bi-ventricular reconstruction for patients with adequate-sized ventricles and ventricular septal defect(VSD) associated with obstructions of the aortic arch and left ventricular outflow tract (LVOT). The experience of Yasui opertion following Norwood operation with RV-PA shunt were reviewed.
Material and Method:
Since 2014, 5 patients have undergone the Yasui operation at our institution. Interrupted aortic arch was present in 3 patients and coarctation of the aorta/hypoplastic arch was present in 2. Two patients had aortic stenosis, and 3 patients had aortic atresia. All patients had Norwood S1P with RV-PA shunt as

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

initial palliation. The mean age and body weight at the time of the Yasui operation was 17.4 ±14.2 months and 8.0 ± 2.3 kg, respectively. The ascending aorta and aortic arch requires graft interposition in 3. Right ventricle to pulmonary artery continuity was established with a valved Gortex conduit in 4 patients, and 19mm Tissue valve in one.
RESULTS: All five patients had successful Norwood palliation and survived Yasui operation. During the follow-up, there were no late death. One patient underwent re-operation for peripheral pulmonary artery stenosis and change the conduit. All the other patients had good functional outcome without LVOT obstruction.
CONCLUSIONS: The results of the Staged Norwood - Yasui operation were excellent. Low mortality and good midterm left ventricular function without outflow tract stenosis could be achieved. The long-tem follow-up is required for the patency of RVOT conduits.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-JCKP4-03] Unusual association of systemic semilunar valve stenosis in double outlet right ventricle with pulmonary semilunar valve atresia: *a case report*

○Akio Inage[1], Naokazu Mizuno[2], Yukihiro Takahashi[3] (1.Division of Pediatric Cardiology, Sakakibara Heart Institute, Japan, 2.Department of Radiology, Sakakibara Heart Institute, Japan, 3.Division of Cardiovascular Surgery, Sakakibara Heart Institute, Japan)

Introduction: Systemic semilunar valve stenosis in cyanotic congenital heart disease is rare. It is difficult to plan optimal surgical strategy because there are right and left ventricular outflow tract obstructions. In this case, cardiovascular magnetic resonance was very useful for planning optimal surgical strategy.
Case: Three days old, 2,210 grams male baby was referred for evaluation of cyanotic congenital heart disease. Examination of the neonate showed mild central cyanosis, cardiomegaly, single 2nd heart sound and an ejection click followed by grade 3 ejection systolic murmur at left 2nd intercostal space. Trans-thoracic echocardiography showed situs solitus, levocardia, normal systemic and pulmonary venous connections and atrio-ventricular concordance. There was a large malaligned subarterial VSD with bidirectional shunt. One great artery was overlying VSD (50% rule) and was arising from the ventricular mass, and was continuing as the arch of aorta. The semilunar valve of this great vessel was tricuspid and markedly dysplastic with peak instantaneous gradient of 40 mmHg. The pulmonary arteries, which were confluent, arose from the undersurface of the aortic arch which is the typical location of PDA. We demonstrated the pulmonary annulus and the atretic pulmonary valve. We then diagnosed double outlet right ventricle**,** pulmonary atresia and aortic valve stenosis. We firstly performed Brock operation and PDA ligation at sixteen days, and secondly Rastelli operation and VSD closure without aortic valvuloplasty at seven months, with improvement of aortic valve stenosis.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-JCKP4-04] Impact of Truncal valve stenoinsufficiency on the late

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

outcomes after surgical interventions for Persistent Truncus Arteriosus

○Won Young Lee, Won Kyoun Park, Chun Soo Park, Tae-Jin Yun （Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Republic of Korea）

Objectives. We sought to determine whether truncal valve stenoinsufficiency (TVS, TVI) at initial presentation is a significant risk factor for adverse outcomes after various surgical interventions for persistent truncus arteriosus (PTA). **Methods.** Retrospective review was performed for 34 patients with PTA who underwent surgery between June 1989 and March 2017. There were 14 patients who had either significant TVI (³ II, n=3) or significant TVS (trans-valvar velocity ³ 3.0 m/s, n=9), or both (n=2). Initial surgical interventions were palliation in 13 and primary Rastelli-type repair (RTR) in 21. **Results.** Early mortality after initial operations occurred in 7 patients. Six patients underwent surgical interventions for TVI. Overall survival and freedom from death or surgical intervention for TVI at 5 years were 64.9 ± 8.8% and 48.4 ± 9.2%, respectively. On Cox proportional Hazards model, TVI at initial presentation (HR: 4.23, 95% CI: 1.22-14.88 P=0.023) was a significant risk factor for adverse outcomes. Median flow velocity across the truncal valve decreased after RTR in patients with initial TVS (3.4 m/s to 1.8 m/s, P=0.001). Among the patients with significant TVI or TVS, 5-year-survival rate seemed higher in patients with initial palliation (83%) compared to the patients with initial RTR (50%) without statistical significance (P= 0.228). **Conclusions**. While TVS regresses after RTR, TVI at initial presentation leads to adverse composite outcome. Patients with significant TVI or TVS at initial presentation may benefit from initial palliation.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-JCKP4-05] Reconstruction of Pulmonary Arteries after Neonatal Ductus Arteriosus Stenting: Techniques and Results

○Khang Dong Cao, Khoi Minh Le, Hieu Cong Luong, Huy Quoc Tuan Ngo, Dinh Hoang Nguyen （Department of Cardiovascular Surgery, University Medical Center, Vietnam）

Background: The ductus arteriosus (DA) stenting in neonatal period has been progressively indicated in congenital heart disease group with duct – dependent pulmonary circulation. We reported our techniques in reconstruction of pulmonary arteries after neonatal DA stenting and evaluated the results of these surgical techniques.
Methods: This research included 36 patients who underwent cardiac surgeries with pulmonary artery reconstruction after PDA stenting from May 2015 to May 2017. We described our techniques to repair and analyzed the results including hospital mortality, morbidity, survival rate during follow-up.
Results: 100% of cases need a partial removal of stent at the distal part of the PDA stent. Luminal stenosis of pulmonary branches had been resulted in most patients. The debridement of fibrous tissue or/and neo-intimal proliferation had to be done in all patients. The removal of pulmonary end of stented DA and neo-intimal cause large damage of arterial wall and need to be enlarged by patching in all cases.
Conclusions
Stenting of DA in neonatal period is helpful neonatal palliative procedure but associates frequently with intimal proliferation of pulmonary arteries. Reconstruction of pulmonary branches after DA stent

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

implantation demands meticulous techniques and patching enlargement of one or both pulmonary branches is always indicated.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-JCKP4-07] A case of successful resolution of protein-losing enteropathy after conversion to pulsatile bidirectional cavopulmonary shunt from Fontan procedure.

○Seulgi Cha[1], Mi Kyung Song[1], Gi Beom Kim[1], Eun Jung Bae[1], Chung Il Noh[1], Woong Han Kim[2]
（1.Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital, Seoul, South Korea, 2.Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children's Hospital, Seoul, South Korea）

We report a case of a 14-year-old boy who had resolution of medically uncontrolled protein-losing enteropathy (PLE) as a complication of Fontan circulation, after Fontan take-down and pulsatile bidirectional cavopulmonary shunt (BCPS). On 30th April 2014, an 11-year-old boy was admitted to our hospital due to swelling of both legs and scrotum. He underwent Fontan procedure on 27th October 2004 because of functional single ventricle with left isomerism, Fallot-type double outlets from right ventricle and complete atrioventricular septal defect. His laboratory finding at admission showed hypoalbuminemia and elevation of stool alpha-1-antitrypsin. Thus, he was diagnosed as PLE. After then, he had been treated with sildenafil, steroid and unfractionated heparin, but these treatments were not effective. Follow-up echocardiography showed that there was moderate atrioventricular valve regurgitation. After careful discussion, we decided to perform pulsatile BCPS after Fontan take-down to control PLE. He underwent this operation on 2nd February 2016. After the operation, he showed lower arterial oxygen saturation, but symptoms and laboratory findings were improved. He is now on steroid, sildenafil and diuretics. This case suggest that surgical correction of high central venous pressure such as pulsatile BCPS might be an considerable option to control symptoms and laboratory findings of PLE as a complication of Fontan circulation. However, Fontan take-down and pulsatile BCPS result in lower arterial oxygen saturation. Thus, long term follow-up for this patient would be necessary.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-JCKP4-08] The dynamic changes of mitral valve after surgical repair of mitral regurgitation in patients with atrial septal defect

○Yi-Seul Kim[1], Heirim Lee[1], June Huh[1], I-Seok Kang[1], Ji-Hyuk Yang[2], Tae-Gook Jun[2],Jinyoung Song[1],
（1.Department of Pediatrics, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea, 2.Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea ）

Objective
Even though spontaneous regression of MR after isolated ASD closure has been accepted, surgical repair

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

of MV has been done in selected cases. We purposed to know the outcome of surgical repair and determine factors for good results
Methods
Sixty-one patients with ASD and MR who had surgical correction at our hospital from January 2005 to December 2014 were enrolled. The MV annular diameter, lengths of leaflets, angles of leaflets on systole and motion angle of both leaflets were measure on echo. MR was graded from 1 to 4. Surgical procedures used for MR repair were evaluated.
Results
The MR severity and MVP improved after surgery from 2.3 ± 0.7 to 1.7 ± 0.9 and from 41.8% to 16.4%, respectively. Angle of both leaflets on systole and motion angle of both leaflet were changes after surgery. In patients with postoperative MR lesser than grade 2, angle of both leaflets on systole and motion angle of posterior leaflet were significantly changed and underwent operation at earlier age (28.0 ± 18.9 vs 60.3 ± 10.1) and chordae repair (70.2% vs 25.0%). But more MAZE operation in patients with postoperative MR greater than grade 2 was found (21.3%vs 87.5%).
Conclusion
Surgical MR repair performed concomitantly with ASD closure was safe and effective. Not only prolapse but also angles of both leaflets on systole and motion angle of PML were significantly improved in patients with postoperative MR less than moderate degree. Operation at early age showed better results whereas MAZE operation showed worse results.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-JCKP4-09] Early surgical occlusion of patent ductus arteriosus in preterm neonates

○Yoonjin Kang, Jae Gun Kwak, Eung Rae Kim, Jeong Ryul Lee, Woong-Han Kim （Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital, Korea）

Objectives
Surgical intervention of patent ductus arteriosus (PDA) is done when pharmacological treatment is contraindicated or fails; however, it remains unclear exactly when to perform surgery. We attempted to evaluate the optimal timing of surgical treatment for PDA in preterm neonates.
Methods We retrospectively evaluated 66 symptomatic preterm neonates without congenital intracardiac anomaly who underwent surgery for PDA from 2012 to 2016. The primary occlusion group underwent surgical occlusion without medical treatment. The secondary occlusion group received surgery following medical failure. We divided each group into two subgroups according to the timing of the surgery (the age at operation ≤10 days vs. >10 days). Surgical outcomes of each group were compared.
Results
The early occlusion group was associated with lower incidence of bronchopulmonary dysplasia (p=0.035) and pneumonia (p=0.036). The early occlusion was mainly performed in neonates with primary occlusion. The early primary occlusion group was significantly associated with fewer bronchopulmonary dysplasia (p=0.045) and pneumonia (p=0.004). However, morbidity rates did not differ significantly in secondary occlusion group according to the timing of the surgery. Bronchopulmonary dysplasia was one of the significant predictors of in-hospital survival (p=0.000).
Conclusion
Secondary occlusion of PDA in neonates is associated with higher incidence of bronchopulmonary

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

dysplasia, which is one of the predictors of survival. Early primary closure of PDA may improve respiratory outcomes of preterm neonates.

1:00 PM - 2:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area)

[III-JCKP4-10] Risk factors for systemic outflow relief operation in Double inlet left ventricle or tricuspid atresia with transposition of the great arteries

○Won Young Lee, Won Kyoun Park, Chun Soo Park, Tae-Jin Yun (Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Republic of Korea)

Objectives: In patients with double inlet left ventricle (DILV) or tricuspid atresia (TA) with transposition of the great arteries (TGA), arch obstruction (AO) has been known to be the risk factor for the development of subaortic stenosis. However, patients without AO may also develop SAS in the course of Fontan palliation. **Methods**: Between January 2000 and February 2017, 28 patients with DILV with TGA or TA (IIc) underwent various systemic outflow relief operations (SORO) in the course of Fontan palliation. AO was associated in 12 patients. SORO comprises Damus-Kaye-Stansel procedure (n=9), primary Norwood-type palliation (n=5), palliative arterial switch operation (n= 1), and VSD extension (n= 3). Left ventricle outflow tract area index (LVOTAI) was measured on initial postnatal echocardiography. Cox model was fitted to identify the risk factors for decreased time to SORO. **Results** : There was one early death after initial palliation. Median LVOTAI was 161 mm^2/m^2 (26-413 mm^2/m^2). Freedom from SORO at 12 months was 46 ± 9.4 % (0% in patients with AO, 81 ± 9.8 % in patients without AO, inter-group difference: P<0.001). On Cox model, AO (HR, 17.43, 95% CI 1.9 – 158.8, P=0.011) and smaller LVOTAI (HR, 1.13, 95% CI 1.02 – 1.24, 10 mm^2/m^2 decrease, P=0.017) were identified as predictors of the need for SORO. **Conclusion**: In patients with DILV with TGA or TA (IIc), SORO was required in the majority of the patients during the course of Fontan palliation, especially when AO was initially combined. LVOTAI can be a useful parameter for the prediction of subsequent need for SORO.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar13 (III-LS13)

座長:住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター)

共催:日本メドトロニック株式会社

Sun. Jul 9, 2017 12:10 PM - 1:00 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[III-LS13-01]

○芳本 潤 （静岡県立こども病院）

12:10 PM - 1:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:10 PM - 1:00 PM（Sun. Jul 9, 2017 12:10 PM - 1:00 PM ROOM 1）

[III-LS13-01]

○芳本 潤（静岡県立こども病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar14 (III-LS14)

座長:坂本 喜三郎(静岡県立こども病院)

共催:ニプロ株式会社

Sun. Jul 9, 2017 12:10 PM - 1:00 PM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[III-LS14-01] ドレーンを極める：素材の劣化と管理方法

○森岡 浩一 （福井大学医学部付属病院 心臓血管外科）

12:10 PM - 1:00 PM

[III-LS14-02] 術中、術後のドレーン管理

○木村 真子[1], ○佐野 仁美[2] （1.静岡県立こども病院　手術室 2.静岡県立こども病院　CCU）

12:10 PM - 1:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:10 PM - 1:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 12:10 PM - 1:00 PM ROOM 2)

[III-LS14-01] ドレーンを極める：素材の劣化と管理方法

○森岡 浩一 （福井大学医学部付属病院 心臓血管外科）

12:10 PM - 1:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 12:10 PM - 1:00 PM ROOM 2)

[III-LS14-02] 術中、術後のドレーン管理

○木村 真子[1], ○佐野 仁美[2] （1.静岡県立こども病院　手術室 2.静岡県立こども病院　CCU）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar15 (III-LS15)

Diagnosis of the different forms of PH in pediatrics

Chair:Satoshi Yasukochi(Nagano Children's Hospital, Nagano, Japan)

Co-host:Actelion Pharmaceuticals Japan Ltd.

Sun. Jul 9, 2017 12:10 PM - 1:00 PM ROOM 3 (Exhibition and Event Hall Room 3)

[III-LS15-01]

○Maurice Beghetti （University Hospital of Geneva）

12:10 PM - 1:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:10 PM - 1:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 12:10 PM - 1:00 PM ROOM 3)

[III-LS15-01]

○Maurice Beghetti (University Hospital of Geneva)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar16 (III-LS16)

Transcatheter Closure of ASD and PDA by New Generations

Chair:Kim Sung-Hae(Shizuoka Children's Hospital)

Co-host:Japan Lifiline Co., Ltd.

Sun. Jul 9, 2017 12:10 PM - 1:00 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[III-LS16-01] What is your optimal selection out of various devices in ASD and PDA?

○Do Nguyen Tin （Children Hospital 1, Ho Chi Minh City, Vietnam）

12:10 PM - 1:00 PM

[III-LS16-02] Practical use of devices from my point of view after my fellowships overseas.

○Kumiyo Matsuo （Osaka Women's and Children's Hospital）

12:10 PM - 1:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:10 PM - 1:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 12:10 PM - 1:00 PM ROOM 4)

[III-LS16-01] What is your optimal selection out of various devices in ASD and PDA?

○Do Nguyen Tin （Children Hospital 1, Ho Chi Minh City, Vietnam）

12:10 PM - 1:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 12:10 PM - 1:00 PM ROOM 4)

[III-LS16-02] Practical use of devices from my point of view after my fellowships overseas.

○Kumiyo Matsuo （Osaka Women's and Children's Hospital）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar17 (III-LS17)

座長:黒嵜 健一(国立循環器病研究センター 小児循環器部／小児循環器集中治療室)

共催:ファイザー株式会社

Sun. Jul 9, 2017 12:10 PM - 1:00 PM ROOM 5 (Exhibition and Event Hall Room 5)

[III-LS17-01] 肺高血圧を併った成人先天性心疾患の管理と治療

○赤木 禎治 （岡山大学病院 成人先天性心疾患センター）

12:10 PM - 1:00 PM

[III-LS17-02] 心臓を意識した鎮静マネジメント

○根本 慎太郎 （大阪医科大学 外科学講座 胸部外科学教室）

12:10 PM - 1:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:10 PM - 1:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 12:10 PM - 1:00 PM ROOM 5)

[III-LS17-01] 肺高血圧を併った成人先天性心疾患の管理と治療

○赤木 禎治 （岡山大学病院 成人先天性心疾患センター）

12:10 PM - 1:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 12:10 PM - 1:00 PM ROOM 5)

[III-LS17-02] 心臓を意識した鎮静マネジメント

○根本 慎太郎 （大阪医科大学 外科学講座 胸部外科学教室）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

Luncheon Seminar18 (III-LS18)

座長:森 善樹(聖隷浜松病院 循環器センター)

共催:大塚製薬株式会社

Sun. Jul 9, 2017 12:10 PM - 1:00 PM ROOM 6 (Exhibition and Event Hall Room 6)

[III-LS18-01] 先天性心疾患の心不全に対する Tolvaptan使用経験からの考察

○田中 靖彦 （静岡県立こども病院）

12:10 PM - 1:00 PM

[III-LS18-02] 心不全急性期心リハプログラムと水利尿薬

○井澤 英夫 （藤田保健衛生大学坂文種報徳會病院　循環器内科）

12:10 PM - 1:00 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:10 PM - 1:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 12:10 PM - 1:00 PM ROOM 6)

[III-LS18-01] 先天性心疾患の心不全に対する Tolvaptan使用経験からの考察

○田中 靖彦 （静岡県立こども病院）

12:10 PM - 1:00 PM (Sun. Jul 9, 2017 12:10 PM - 1:00 PM ROOM 6)

[III-LS18-02] 心不全急性期心リハプログラムと水利尿薬

○井澤 英夫 （藤田保健衛生大学坂文種報徳會病院　循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Morning Seminar

Morning Seminar04 (III-MS04)

座長:三浦 大(東京都立小児総合医療センター 循環器科)

共催:ノバルティスファーマ株式会社

Sun. Jul 9, 2017 7:30 AM - 8:20 AM ROOM 2 (Exhibition and Event Hall Room 2)

[III-MS04-01]

○福原 俊一 （京都大学大学院医学研究科社会健康医学系専攻 医療疫学分野）

7:30 AM - 8:20 AM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

7:30 AM - 8:20 AM (Sun. Jul 9, 2017 7:30 AM - 8:20 AM ROOM 2)

[III-MS04-01]

○福原 俊一 （京都大学大学院医学研究科社会健康医学系専攻 医療疫学分野）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Open Seminar

Open Seminar II (III-LOP)

司会:田中 靖彦（静岡県立こども病院）

司会:大石 眞裕（全国心臓病の子どもを守る会　静岡県支部会員）

Sun. Jul 9, 2017 3:30 PM - 5:30 PM ROOM 7 (Seminar and Exchange Center, 2F The Music Studio Hall)

[III-LOP-01] 会員アンケートからみえる諸問題について

○山下 文子（全国心臓病の子どもを守る会　静岡県支部代表）

3:30 PM - 5:30 PM

[III-LOP-02] 地域で使える母子保健サービス・保健福祉制度について

○川田 敦子（静岡県健康福祉部　こども未来局こども家庭課母子保健班　班長）

3:30 PM - 5:30 PM

[III-LOP-03] 在宅医療児の学校生活

○前田 貴子（静岡県教育委員会　特別支援教育課　指導班　班長）

3:30 PM - 5:30 PM

[III-LOP-04] 就学支援などの実例の紹介

○城戸 貴史（静岡県立こども病院　医療ソーシャル・ワーカー）

3:30 PM - 5:30 PM

[III-LOP-05] 地域における小児科医の支援

○幸治 淳（幸治小児科医院　院長）

3:30 PM - 5:30 PM

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

3:30 PM - 5:30 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:30 PM - 5:30 PM ROOM 7)

[III-LOP-01] 会員アンケートからみえる諸問題について

○山下 文子 （全国心臓病の子どもを守る会　静岡県支部代表）

3:30 PM - 5:30 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:30 PM - 5:30 PM ROOM 7)

[III-LOP-02] 地域で使える母子保健サービス・保健福祉制度について

○川田 敦子 （静岡県健康福祉部　こども未来局こども家庭課母子保健班　班長）

3:30 PM - 5:30 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:30 PM - 5:30 PM ROOM 7)

[III-LOP-03] 在宅医療児の学校生活

○前田 貴子 （静岡県教育委員会　特別支援教育課　指導班　班長）

3:30 PM - 5:30 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:30 PM - 5:30 PM ROOM 7)

[III-LOP-04] 就学支援などの実例の紹介

○城戸 貴史 （静岡県立こども病院　医療ソーシャル・ワーカー）

3:30 PM - 5:30 PM (Sun. Jul 9, 2017 3:30 PM - 5:30 PM ROOM 7)

[III-LOP-05] 地域における小児科医の支援

○幸治 淳 （幸治小児科医院　院長）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery