

Fri. Jul 6, 2018

ミニオーラル 第1会場

ミニオーラルセッション | 会長賞選別

ミニオーラルセッション07 (II-MOR07)

会長賞選別講演

座長:三浦 大 (東京都立小児総合医療センター 循環器科)

10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場 (311)

[II-MOR07-01] 再生型組織修復材バイオシートの小児外科への応用をめざして:異種バイオシートの肺動脈パッチ移植実験

中山 泰秀^{1,2}, ◯古越 真耶^{1,2}, 今山 知佳³, 市居 修⁴, 池田 哲平⁵, 小千田 圭吾⁶, 三谷 朋弘⁷, 巽 英介¹, 西邑 隆徳³ (1.国立循環器病研究センター研究所 人工臓器部, 2.北海道大学 総合化学院, 3.北海道大学 農学院, 4.北海道大学 獣医学院, 5.BRAST, 6.北海道中央農業共済組合 土別家畜診療所, 7.北海道大学 北方生物圏フィールド科学センター)

[II-MOR07-02] 大型動物の下大静脈絞扼モデルを用いた腹部臓器うっ血による臓器障害評価

◯後藤 拓弥¹, 逢坂 大樹¹, 佐野 俊和¹, 平井 健太², 笠原 真悟¹, 王 英正³ (1.岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, 2.岡山大学医歯薬学総合研究科 小児科, 3.岡山大学病院 新医療研究開発センター 再生医療部)

[II-MOR07-03] 新しい心機能指標 (Ees') と後負荷指標 (Ea') を用いた左心室血管カップリングの評価

◯犬塚 亮¹, 先崎 秀明² (1.東京大学小児科, 2.北里大学小児科)

[II-MOR07-04] Fallot四徴症術後、肺動脈弁閉鎖不全に対する肺動脈弁挿入術後に右室拡大が進行した症例の検討

◯前田 潤¹, 岩下 憲行¹, 多喜 萌¹, 吉田 祐¹, 荒木 耕生¹, 安原 潤¹, 古道 一樹¹, 福島 裕之¹, 山岸 敬幸¹, 奥田 茂男², 土橋 隆俊³ (1.慶應義塾大学 医学部 小児科, 2.慶應義塾大学 医学部 放射線診断科, 3.川崎市立川崎病院 小児科)

[II-MOR07-05] 川崎病における大動脈基部及び分岐部大動脈の組織学的変化

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

ミニオーラルセッション | カテーテル治療

ミニオーラルセッション08 (II-MOR08)

カテーテル治療

座長:須田 憲治 (久留米大学医学部 小児科学講座)

3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場 (311)

[II-MOR08-01] 複数かつ特殊形態の ASD(II)を如何に安全かつ有効に閉鎖するか

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

[II-MOR08-02] PAIVSおよび Severe ASに対する段階的インターベンション〜その冠動脈本当に右室依存性ですか?〜

◯飯田 千晶^{1,3}, 宗内 淳¹, 渡辺 まみ江¹, 杉谷 雄一郎¹, 岡田 清吾¹, 白水 優光¹, 川口 直樹¹, 城尾 邦隆¹, 松尾 倫² (1.九州病院 小児科, 2.熊本市民病院 小児科, 3.佐賀病院 小児科)

[II-MOR08-03] 動脈管ステント留置中生じた腎動脈損傷に対し、放射線科と連携しコイル塞栓でレスキューした大動脈縮窄複合の新生児例

◯水野 将徳¹, 都築 慶光¹, 長田 洋資¹, 小野 裕國², 升森 智香子¹, 桜井 研三¹, 中野 茉莉絵¹, 栗原 八千代¹, 近田 正英², 麻生 健太郎¹ (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 心臓血管外科)

[II-MOR08-04] Erosion症例からみた経皮的心房中隔欠損閉鎖術における危険因子の検討

◯阿部 忠朗, 塚野 真也 (新潟市民病院 小児科)

[II-MOR08-05] 小児大動脈弁狭窄に対する初回治療方法の違いによる予後および遠隔成績

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

ミニオーラル 第2会場

ミニオーラルセッション | 胎児心臓病学

ミニオーラルセッション09 (II-MOR09)

胎児心臓病学

座長:瀧間 浄宏 (長野県立こども病院 循環器小児科)

10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第2会場 (312)

[II-MOR09-01] 母体デキサメタゾン (DEX) 投与が有効であった母体抗 SS-A抗体による胎児心筋炎・心内膜繊維弾性症症例

◯江崎 大起¹, 漢 伸彦^{1,2}, 島 貴史², 郷 清貴¹, 石川

友一¹, 中村 真¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 小田 晋一郎³, 中野 俊秀³, 角 秀秋³ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 新生児科, 3.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[II-MOR09-02] 胎児診断された静脈管欠損19例の検討

○川瀧 元良¹, 金 基成² (1.神奈川県立こども医療センター新生児科, 2.神奈川県立こども医療センター循環器科)

[II-MOR09-03] 正確な胎児診断に基づく新生児管理は無脾症候群の予後を改善する

○金 基成¹, 川瀧 元良², 野木森 宜嗣¹, 加藤 昭生¹, 佐藤 一寿¹, 北川 陽介¹, 若宮 卓也¹, 小野 晋¹, 柳 貞光¹, 麻生 俊英³, 上田 秀明¹ (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 新生児科, 3.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

[II-MOR09-04] 肺動脈狭窄を伴う先天性心疾患への出生後治療介入と出生前予測の検討

○石井 陽一郎¹, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 中島 公子², 関 満¹, 池田 健太郎¹, 下山 伸哉¹, 岡 徳彦³, 田中 健佑¹, 宮本 隆司³, 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬大学医学部附属病院, 3.群馬県立小児医療センター 循環器科)

[II-MOR09-05] 低形成左室胎児への母体酸素療法

○満下 紀恵, 真田 和哉, 土井 悠司, 内山 弘基, 田邊 雄大, 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)

ミニオーラルセッション | 電気生理学・不整脈

ミニオーラルセッション10 (II-MOR10)

電気生理学・不整脈 1

座長: 芳本 潤 (静岡県立こども病院 循環器科)

3:00 PM - 3:42 PM ミニオーラル 第2会場 (312)

[II-MOR10-01] 新生児期から治療した心外合併症のない

QT延長症候群8型の2例

○小澤 淳一¹, 星名 哲¹, 鈴木 博², 伊藤 裕貴³, 堀口 祥¹, 塚田 正範¹, 沼野 藤人¹, 齋藤 昭彦¹ (1.新潟大学 小児科, 2.魚沼基幹病院 小児科, 3.長岡赤十字病院 小児科)

[II-MOR10-02] 皮下植込み型除細動器による治療を行った肥大型心筋症の1例

○豊田 直樹¹, 稲熊 光太郎¹, 石原 温子¹, 鶏内 伸二¹, 坂崎 尚徳¹, 菅 健敬², 吉谷 和泰³ (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児救急治療科, 3.兵庫

県立尼崎総合医療センター 循環器内科)

[II-MOR10-03] 単心室血行動態姑息術段階の Focal AT に対するカテーテルアブレーション

○馬場 恵史¹, 坂口 平馬¹, 河合 駿¹, 鈴木 大¹, 根岸 潤¹, 大内 秀雄¹, 白石 公¹, 帆足 孝也², 市川 肇², 黒崎 健一¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

[II-MOR10-04] 乳児期に発症した short-coupled variant of torsade de pointes(ScTdP)の一例

○須長 祐人¹, 喜瀬 広亮¹, 吉沢 雅史¹, 河野 洋介¹, 戸田 孝子¹, 小泉 敬一¹, 杉田 完爾¹, 大野 聖子², 堀江 稔² (1.山梨大学医学部小児科, 2.滋賀医科大学呼吸循環器内科)

[II-MOR10-05] ゲームセンターで植込み型デバイスが電磁干渉を受けた4歳女児例

○木村 正人, 川野 研悟, 大田 千晴, 高橋 怜, 呉 繁夫 (東北大学 医学部 小児科)

[II-MOR10-06] 全身性けいれんを頻発し、管理に難渋している先天性 QT延長症候群 (LQT3) の1歳男児例

○平田 悠一郎, 永田 弾, 藤井 俊輔, 松岡 良平, 江口 祥美, 福岡 将治, 鶴池 清, 長友 雄作, 大賀 正一 (九州大学 小児科)

ミニオーラル 第3会場

ミニオーラルセッション | 複雑心奇形

ミニオーラルセッション11 (II-MOR11)

複雑心奇形

座長: 西川 浩 (JCHO中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科)

10:00 AM - 10:28 AM ミニオーラル 第3会場 (313)

[II-MOR11-01] 無脾症候群単心室症例の治療成績に関する検討

○重光 祐輔¹, 原 真祐子¹, 川本 祐也¹, 平井 健太¹, 福島 遥佑¹, 栄徳 隆裕¹, 栗田 佳彦¹, 近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 大月 審一¹, 笠原 真悟² (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科)

[II-MOR11-02] Restrictive ASDを合併した HLHSに対する ASDステント留置治療の経験

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

[II-MOR11-03] 心臓 MRIが術式選択に有用であった

Unblanced AVSDの10カ月女児例

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

[II-MOR11-04] 左室流出路狭窄を合併した大動脈弓離
断、心室中隔欠損において、大動脈弁輪径
の成長を長期間待機した後、心室中隔欠損
閉鎖術、大動脈弓再建術を達成しえた一例
○遠藤 康裕, 奥村 謙一, 西川 幸佑, 森下 祐馬,
久保 慎吾, 河井 容子, 梶山 葉, 池田 和幸, 中川
由美 (京都府立医科大学 小児科学教室)

ミニオーラルセッション | 心臓血管機能

ミニオーラルセッション12 (II-MOR12)

心臓血管機能

座長:早淵 康信 (徳島大学大学院医歯薬学研究部 小児科)

3:00 PM - 3:28 PM ミニオーラル 第3会場 (313)

[II-MOR12-01] 左室流入血流拡張早期波形に減衰振動運動
方程式を適用した左心室弛緩能 (Elastic
recoil/Stiffness, Relaxation, Load) の評
価
○早淵 康信, 小野 朱美, 本間 友佳子, 香美 祥二
(徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科)

[II-MOR12-02] バルサルバ手技による平均循環充満圧推定
○齋木 宏文¹, 桑田 聖子¹, 高梨 学¹, 石井 正浩¹,
レッドフィールド マーガレット², 先崎 秀明¹
(1.北里大学 小児科学講座, 2.メイヨークリ
ニック 循環不全研究室)

[II-MOR12-03] ファロー四徴症の左室機能低下の顕在化に
おける運動負荷心エコーの有用性
○矢崎 香奈¹, 高橋 健¹, 磯 武史¹, 山田 真梨子¹,
小林 真紀¹, 松井 こと子¹, 秋元 かつみ¹, 稀代
雅彦¹, 中西 啓介², 川崎 志保理², 清水 俊明¹
(1.順天堂大学 小児科・思春期科, 2.順天堂大学
心臓血管外科)

[II-MOR12-04] 乳幼児期 TOFの上行大動脈 stiffnessに影
響を与える因子の検討
○桑田 聖子, 齋木 宏文, 高梨 学, 北川 篤史, 木村
純人, 菅本 健司, 先崎 秀明, 石井 正浩 (北里大学
小児科)

ミニオーラルセッション | 会長賞選別

ミニオーラルセッション07 (II-MOR07)

会長賞選別講演

座長:三浦 大 (東京都立小児総合医療センター 循環器科)

Fri, Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場 (311)

[II-MOR07-01] 再生型組織修復材バイオシートの小児外科への応用をめざして：異種バイオシートの肺動脈パッチ移植実験

中山 泰秀^{1,2}, ○古越 真耶^{1,2}, 今山 知佳³, 市居 修⁴, 池田 哲平⁵, 小千田 圭吾⁶, 三谷 朋弘⁷, 巽 英介¹, 西邑 隆徳³ (1.国立循環器病研究センター研究所 人工臓器部, 2.北海道大学 総合化学
院, 3.北海道大学 農学院, 4.北海道大学 獣医学院, 5.BRAST, 6.北海道中央農業共済組合 士別
家畜診療所, 7.北海道大学 北方生物圏フィールド科学センター)

[II-MOR07-02] 大型動物の下大静脈絞扼モデルを用いた腹部臓器うっ血による臓器障害評価

○後藤 拓弥¹, 逢坂 大樹¹, 佐野 俊和¹, 平井 健太², 笠原 真悟¹, 王 英正³ (1.岡山大学医歯薬学
総合研究科 心臓血管外科, 2.岡山大学医歯薬学総合研究科 小児科, 3.岡山大学病院 新医療研
究開発センター 再生医療部)

[II-MOR07-03] 新しい心機能指標 (Ees') と後負荷指標 (Ea') を用いた左心室血管カップリングの評価

○犬塚 亮¹, 先崎 秀明² (1.東京大学小児科, 2.北里大学小児科)

[II-MOR07-04] Fallot四徴症術後、肺動脈弁閉鎖不全に対する肺動脈弁挿入術後に右室拡大が進行した症例の検討

○前田 潤¹, 岩下 憲行¹, 多喜 萌¹, 吉田 祐¹, 荒木 耕生¹, 安原 潤¹, 古道 一樹¹, 福島 裕之¹, 山岸 敬幸¹, 奥田 茂男², 土橋 隆俊³ (1.慶應義塾大学 医学部 小児科, 2.慶應義塾大学 医学部 放射
線診断科, 3.川崎市立川崎病院 小児科)

[II-MOR07-05] 川崎病における大動脈基部及び分岐部大動脈の組織学的変化

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

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場)

[II-MOR07-01] 再生型組織修復材バイオシートの小児外科への応用をめざして：異種バイオシートの肺動脈パッチ移植実験

中山 泰秀^{1,2}, ○古越 真耶^{1,2}, 今山 知佳³, 市居 修⁴, 池田 哲平⁵, 小千田 圭吾⁶, 三谷 朋弘⁷, 巽 英介¹, 西邑 隆徳³

(1.国立循環器病研究センター研究所 人工臓器部, 2.北海道大学 総合化学院, 3.北海道大学 農学院, 4.北海道大学 獣医学院, 5.BRAST, 6.北海道中央農業共済組合 士別家畜診療所, 7.北海道大学 北方生物圏フィールド科学センター)

Keywords: 再生医療, 異種移植, 肺動脈修復材

【目的】我々が提唱する新組織工学技術である生体内組織形成術(IBTA)を用いると、鋳型を皮下に埋込むだけで、自己結合組織からなる自家移植用組織膜（バイオシート）を作製することができる。ウシやブタの心膜は使いやすく有用であるが、グルタルアルデヒド（GA）処理してあるため抵抗力が無く感染に弱く、当然ながら成長性は望めない。また、心血管の修復材として多用されている自己心膜は量に限りがある。本研究では、異種牛バイオシートをGA処理や脱細胞処理せずに犬の肺動脈にパッチ移植し、修復材としての生体内機能評価ならびに組織評価を行った。

【方法と結果】シリコン製心棒（外径18mm）をスリット孔付のステンレス鋼製パイプ（内径20mm）で覆って鋳型を組み立てた。これを乳用牛の皮下に局所麻酔で埋込み、2ヶ月後に摘出した。鋳型の部材を全て取り外して結合組織管を得た。これを切り開くことで、厚さ約0.5mm、大きさ7cm x 5cmのバイオシートを得た。ビーグル犬を左開胸し、主肺動脈を露出させ、パーシャルクランプ下で楕円形の欠損口（最大25mm x 13mm）を作製し、同形状に切り出したバイオシートを6-0 ナイロン糸を用いて連続縫合によってパッチ移植した。術後抗血小板薬を1ヶ月投与した。エコー検査において、血栓形成を認めず、最大半年の観察期間中膨化や狭窄無く、スムーズな血流を維持した。移植3ヶ月後の組織観察において、αSMA+細胞を含む膠原線維層の内腔面を弾性線維層が覆う薄膜構造の形成を認めた。膠原線維層周辺にはCD204+マクロファージ、CD3+T細胞やCD79α+B細胞が散在し、バイオシートの分解に起因する炎症が示唆された。

【結語】異種の牛バイオシートの分解と新生肺動脈壁構築がバランスを保って置き換わりつつあった。牛バイオシートは再生型の肺動脈用の shelf ready修復材として応用可能と考える。自己組織に置き換われば、抗感染性、成長性、高耐久性が期待される。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場)

[II-MOR07-02] 大型動物の下大静脈絞扼モデルを用いた腹部臓器うっ血による臓器障害評価

○後藤 拓弥¹, 逢坂 大樹¹, 佐野 俊和¹, 平井 健太², 笠原 真悟¹, 王 英正³ (1.岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, 2.岡山大学医歯薬学総合研究科 小児科, 3.岡山大学病院 新医療研究開発センター 再生医療部)

Keywords: Fontan, animal model, IVC banding

【目的】フォンタン術後の腹部臓器うっ血を再現し、新規治療法を検討するための大動物モデルを作る。【方法】Yorkshire pig (20~23kg)に対して、下大静脈圧が12mmHgになるよう下大静脈絞扼術を施行した(IB群、n=5)。術後2ヶ月目に腹部MRI撮像、採血、各臓器(心臓、肺、肝臓、脾臓、腎臓、小腸)の組織染色、さらにタンパク・mRNA発現を sham群(n=5)と比較した。【結果】IB群では術直後に心拍数が上昇(pre: 76.2±4.5 bpm vs. post: 89.8±4.9 bpm, P<0.01)、収縮期・拡張期血圧(pre: 84.2±3.8 mmHg vs. post: 76.0±4.9 mmHg in systole, P<0.01, pre: 59.9±2.6 mmHg vs. 54.1±3.7 mmHg in diastole, P<0.01) および左室拡張末期容量(pre: 65.4±3.6 ml vs. post: 51.1±4.2 ml, P<0.01)が減少した。また、2か月後にIB群ではMRIにより著明な腹水貯留が見られ、sham群に比べ、血中総タンパク・アルブミン、総コレステロール、AST、LDH、4型コ

ラーゲンがいずれも有意に減少していた。組織染色では、肝臓において小葉および類洞の拡張・線維化が著明であったが、他の臓器ではうっ血や線維化を示唆する所見は乏しかった。さらに、肝組織のタンパク解析において、IB群は sham群に比べ α -SMAの増加、mRNA解析では1型・3型コラーゲン、MMP9・TIMP1の著明な上昇が見られた。また、脾臓ではMMP9、CD45タンパクの発現上昇が見られ、小腸でもMMP9の軽度上昇が見られた。一方、心臓、肺、腎では明らかな炎症系タンパク・mRNAの発現上昇は認めなかった。【結論】下大静脈絞扼術により、肝臓においては α -SMAやコラーゲン上昇を伴う機能障害、さらに、脾臓や小腸にも炎症が波及している点など、フォンタン遠隔期の所見に類似しており、新規治療法を試みるモデルとしての有用性が示唆された。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場)

[II-MOR07-03] 新しい心機能指標 (Ees') と後負荷指標 (Ea') を用いた左心室血管カップリングの評価

○犬塚 亮¹, 先崎 秀明² (1.東京大学小児科, 2.北里大学小児科)

Keywords: 心機能, 後負荷, カップリング

【背景】前負荷一回動員仕事量 (Msw) は、収縮末期エラストランス (Ees) より負荷依存性が低く再現性も高い心収縮力の指標だが、対応する後負荷の指標がないために心室血管カップリングの評価につながらず臨床応用が限られていた。我々は、Mswに由来する Ees' という新たな心機能指標とこれを用いた心室血管カップリング (Ees'/Ea') の概念を考案し、従来の Ees/Ea を用いたカップリングの評価と比べどのような利点があるかについて検討を行った。【方法】14匹の成犬にセンサーを埋め込み、左心室圧距離関係の計測を行った。様々な負荷状態で下大静脈閉塞を行い Ees、Msw を求めた。我々の考案した理論式より、Ees' は $Msw/stroke\ dimension(SD)$ 、Ea' は $stroke\ work/SD^2$ と定義した。介入前後の指標の比較は対応のある t 検定、用量反応関係はベースラインで補正後スピアマンの順位相関係数で評価した。【結果】全体では、Ees'/Ea' (0.26-0.98) は Ees/Ea (0.12-2.37) と強い相関を認めた ($r=0.80, p<0.001$)。5匹で行った Pacing では Ees の増加 (7.8 ± 4.1 vs 12.9 ± 3.3 mmHg/mm, $p=0.05$) および Ees' の増加 (11.0 ± 3.5 vs 14.1 ± 3.8 mmHg/mm, $p=0.04$) を認めたが、Ees/Ea、Ees'/Ea' の変化は認めなかった。Pacing 下で DOB を 2.5-5-7.5-10 γ と増量すると、Ees'/Ea' は 5 γ の時点で有意な増加を認めたのに対し、Ees/Ea は 10 γ で有意差を認めた。また Ees'/Ea' は DOB 用量と有意な相関を認めた ($r_s=0.68, p<0.001$) が、Ees/Ea では認めなかった。5匹の頻拍誘発性心不全モデルではベースラインに比べ Ees/Ea (0.61 ± 0.23 vs $0.30\pm0.14, p<0.01$)、Ees'/Ea' (0.65 ± 0.06 vs $0.40\pm0.10, p<0.001$) の低下を認めた。【結論】Ees'/Ea' は Ees/Ea に比べ変動範囲は狭いが、Ees/Ea に比べて心室血管カップリングの変化を鋭敏に検出できた。Ees' はエラストランスとしての利点と Msw に由来する正確性を併せ持つ有用な指標と考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場)

[II-MOR07-04] Fallot 四徴症術後、肺動脈弁閉鎖不全に対する肺動脈弁挿入術後に右室拡大が進行した症例の検討

○前田 潤¹, 岩下 憲行¹, 多喜 萌¹, 吉田 祐¹, 荒木 耕生¹, 安原 潤¹, 古道 一樹¹, 福島 裕之¹, 山岸 敬幸¹, 奥田 茂男², 土橋 隆俊³ (1.慶應義塾大学 医学部 小児科, 2.慶應義塾大学 医学部 放射線診断科, 3.川崎市立川崎病院 小児科)

Keywords: 肺動脈弁閉鎖不全, 肺動脈弁置換術, ファロー四徴症術後

【背景】 Fallot四徴症（TOF）心内修復術（ICR）後の肺動脈弁閉鎖不全（PR）に対して、肺動脈弁置換術（PVR）後にPR、右室拡大（RVE）が持続した症例の検討は少ない。【目的】 TOF ICR後PVR後にRVEが持続した症例の臨床経過および右室機能の特徴を明らかにする。【対象と方法】 当院で、TOF ICR後にPRによるRVEに対してPVRを行った症例のうち、術後にPRが持続し、CMR上RVEが進行した6例（R群：男3例、女3例）と、PVR後RVEが改善した19例（N群：男12例、女7例）の2群間で、PVR前後の症状、心胸郭比（CTR）、血漿BNP値、CMRによる右室拡張末期容積（RVEDV）、収縮末期容積（RVESV）、肺動脈弁逆流率（PRF）、右室駆出率（RVEF）について後方視的に比較検討した。各検査は、PVR前と6～18か月後で行った。【結果】 PVR時年齢（ 40 ± 5 歳 vs 27 ± 12 歳、 $p=0.01$ ）、ICRからPVRまでの年数（ 37 ± 5 年 vs 23 ± 3 年、 $p<0.01$ ）はR群でN群より有意に大きかった。PVR後R群でのみ不整脈3例、右心不全2例、肺動脈弁狭窄2例が出現した。PVR前のCTR、BNP、CMR所見は両群で差を認めなかった。PVR後、R群はN群に比し、RVEDV（ $232.5 \pm 37.3 \text{ ml/m}^2$ vs $136.7 \pm 23.3 \text{ ml/m}^2$ 、 $p<0.01$ ）、RVESV（ $153.5 \pm 34.3 \text{ ml/m}^2$ vs $81.6 \pm 19.6 \text{ ml/m}^2$ 、 $p<0.01$ ）、PRF（ $53.1 \pm 19.5\%$ vs $12.1 \pm 14.9\%$ 、 $p<0.01$ ）が有意に高値であった。PVR時、R群全例でpolytetrafluoroethylene二尖（PTFE）弁が、N群で12例（63%）にPTFE弁、7例（37%）に生体弁が用いられ、RVE進行例にPTFE弁が多い傾向にあった（ $p=0.1$ ）。R群2例で、各々PVR後1年、4年で生体弁を用いた再PVRが行われ、症状、BNP、CMR所見は改善した。残り4例の内訳は、再PVRを待機中2例、検討中1例、希望なし1例。【結論】 PVR後のPR再増悪は、PRによる右室容量負荷の持続期間と関連する可能性が示唆された。TOF ICR後のPVRの至適時期について、ICR後の期間を考慮する必要がある。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場)

[II-MOR07-05] 川崎病における大動脈基部及び分岐部大動脈の組織学的変化

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

Keywords: 川崎病, 組織学的変化, 大動脈

【目的】 川崎病は乳幼児に好発する系統的血管炎であり、冠状動脈に代表される中小動脈が主に侵襲される。前回の本学会では川崎病剖検例の胸腹部大動脈について病理組織学的検討を行い、急性期には胸腹部大動脈にも軽度ながらマクロファージ（Mφ）主体の炎症が生じ、冠状動脈炎と同様の経時的変化を示すことを報告した。今回は大動脈の部位による炎症の差を検討するため、大動脈基部と分岐のない胸腹部大動脈、そして肋間動脈などの分岐部近傍の大動脈について組織学的検索を行い比較検討した。【方法】 川崎病剖検例のうち、大動脈基部と胸腹部大動脈の検索が可能であった12例（急性期6例、遠隔期6例）、また、分岐部大動脈と胸腹部大動脈の検索が可能であった8例（急性期4例、遠隔期4例）を検索対象とした。HE、EVG、AM染色を用いて動脈構築と炎症細胞の局在・程度について評価した。さらに、炎症細胞の評価のためにMφ（CD163）の免疫染色を行った。【結果】 「急性期」：大動脈基部における炎症細胞浸潤は全例で胸腹部大動脈よりも高度であったが、弾性線維の断裂は大動脈基部、胸腹部共に認められなかった。一方、分岐部大動脈と胸腹部大動脈との比較では、4例中2例で分岐部大動脈における炎症細胞浸潤がより高度であったが、分岐部、胸腹部大動脈共に弾性線維の断裂は認められなかった。また、分岐動脈においては分岐直後の弾性型から筋型動脈への移行部で高度な炎症細胞浸潤、内腔拡張を伴う弾性線維の断裂が認められた。「遠隔期」大動脈基部、胸腹部大動脈、分岐部大動脈のいずれも炎症細胞浸潤は乏しく、弾性線維の断裂も見出せなかった。【結語】 大動脈基部および分岐部大動脈は、分岐を伴わない部位の胸腹部大動脈よりも炎症細胞浸潤は高度であるが、大動脈血管構築の破壊を伴うことはまれと考えられた。

ミニオーラルセッション | カテーテル治療

ミニオーラルセッション08 (II-MOR08)

カテーテル治療

座長:須田 憲治 (久留米大学医学部 小児科学講座)

Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場 (311)

[II-MOR08-01] 複数かつ特殊形態の ASD(II)を如何に安全かつ有効に閉鎖するか

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

[II-MOR08-02] PAIVSおよび Severe ASに対する段階的インターベンション～その冠動脈本当に右室依存性ですか?～

○飯田 千晶^{1,3}, 宗内 淳¹, 渡辺 まみ江¹, 杉谷 雄一郎¹, 岡田 清吾¹, 白水 優光¹, 川口 直樹¹, 城尾 邦隆¹, 松尾 倫² (1.九州病院 小児科, 2.熊本市民病院 小児科, 3.佐賀病院 小児科)

[II-MOR08-03] 動脈管ステント留置中生じた腎動脈損傷に対し、放射線科と連携しコイル塞栓でレスキューした大動脈縮窄複合の新生児例

○水野 将徳¹, 都築 慶光¹, 長田 洋資¹, 小野 裕國², 升森 智香子¹, 桜井 研三¹, 中野 茉莉絵¹, 栗原 八千代¹, 近田 正英², 麻生 健太郎¹ (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 心臓血管外科)

[II-MOR08-04] Erosion症例からみた経皮的心房中隔欠損閉鎖術における危険因子の検討

○阿部 忠朗, 塚野 真也 (新潟市民病院 小児科)

[II-MOR08-05] 小児大動脈弁狭窄に対する初回治療方法の違いによる予後および遠隔成績

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

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場)

[II-MOR08-01] 複数かつ特殊形態の ASD(II)を如何に安全かつ有効に閉鎖するか

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

Keywords: ASD, 複数欠損, Figulla Flex II

【はじめに】心房中隔欠損(ASD)では心房中隔の性状によりバルーンサイジング(BS)で形態が大きく変化することがある。複数欠損でこの現象が見られた場合、いずれの欠損をどのようにに閉鎖するべきか、予想と異なる形態を示した特殊な欠損孔の経験を通し、閉鎖に至るまでの経過を報告する。【症例】74歳女性。20歳時に ASDと診断。1年前から動悸、息切れが増強したため閉鎖目的で当院紹介。【閉鎖術1】 $Q_p/Q_s=3.0$, $mPAP=21$ mmHg, $Rp=2.76$, 後下方に主欠損 A: $\phi 13.7 \times 12.2$ mm, Rim: IVC=0-6.4mm, post=6.3mm, CS=0-7.7mm, 前上方に副欠損 B: $\phi 5.6 \times 12.1$ mm, Rim: Ao=0, Antsp=13mm, 欠損孔間12.5mm。心房中隔は孔 A側が翻っていたが孔 Aは BSでほとんど拡大せず $\phi 16.3$ mm, 孔 Bは変形せず。FFII19.5を留置。detach前 $Q_p/Q_s=1.85$ であり孔 Bに guidewire通過を試みるも、閉鎖栓が経路を障害し通過不能。閉鎖栓を一旦収納回収し孔 Bに BSを施行。孔 Bは大きく拡がり孔 Aが縮小。孔 Bは undersizeで脱落、erosion両方のリスクが上昇すると考えウエストができるまで拡張し16.6mm→FFII19.5を留置。 $Q_p/Q_s=1.6$ 。孔 Aは BSで8.2mm。同時留置では閉鎖栓同士の作る角度が大きくなり、重なりが外れて脱落する恐れありと判断し1個留置で終了。【閉鎖術2】10か月後。 $Q_p/Q_s=1.9$, $mPAP=22$ mmHg, $Rp=3.7$, 残存欠損孔 $\phi 7.9$ mm, Rim: IVC=0-4.4mm, post=4.9mm, CS=0-3.8mm。guidewireは容易に残存孔を通過。BS10.4mm→FFII13.5を留置。遺残短絡はほぼ消失。【考察】複数欠損の ASDでは、欠損孔間距離 ≥ 7 mmで複数の閉鎖栓を留置する方法が有効と報告されている。しかしながら同時複数留置では心の動きにより閉鎖栓の重なりが外れ、脱落するアクシデントも見られる。本症例では孔 Aは下方 rimが poor, かつ孔 Bは PFO様に大きく拡がり、過小閉鎖栓が脱ししやすい形態と考えたことから、敢えて同時留置を避けた。1つ目が内皮で覆われ脱落リスクが低減した後に追加留置する方法が安全かつ有効であったと考えられる。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場)

[II-MOR08-02] PAIVSおよび Severe ASに対する段階的インターベンション～その冠動脈本当に右室依存性ですか？～

○飯田 千晶^{1,3}, 宗内 淳¹, 渡辺 まみ江¹, 杉谷 雄一郎¹, 岡田 清吾¹, 白水 優光¹, 川口 直樹¹, 城尾 邦隆¹, 松尾 倫²
(1.九州病院 小児科, 2.熊本市民病院 小児科, 3.佐賀病院 小児科)

Keywords: PAIVS, 経皮的肺動脈弁形成術, 右室依存性冠循環

【緒言】純型肺動脈閉鎖症(PA.IVS)の治療決定において、右室依存性冠循環(RVDCC)の有無は最終形態を二室とするか単心室を目指すかの大きな要因となりうる。重症大動脈弁狭窄(Severe AS)を合併する症例では、順行性冠血流低環流のため冠動脈評価に難渋する。【症例】日齢21、PA.IVS、Severe ASの女児。PDAによる高肺血流から心不全増悪し、治療目的に転院した。推定右室容量は60%Nで、RVDCCがなければ経皮的肺動脈弁形成術(BVP)を行い二室修復を目指す方針とした。AS peak PG54mmHgとASも重度であったが、心不全はPDAの関与が大きいと判断、AS治療は評価の上で考慮することとした。日齢24、心カテを施行。RVG及び選択的LCAGでLADと交通する右室冠動脈瘻(RVCAF)を認めたが、RVDCCの評価は困難だった。Severe ASのために順行性冠循環が低環流となっている可能性を考慮し、ASに対する経皮的動脈弁形成術(BAV)を先行する方針とした。BAV後、ASPG58→34mmHgと改善を得た。日齢26に再度心カテを施行。RVGで、RVCAFはLAD順行性血流によってwash outされることを確認し、RVDCCを否定。BVP及び追加BAVを行う方針としたが、急激なRV・LV圧低下は循環動態の破綻を来しかねないと考え、RV圧、PA圧、LV圧をそれぞれ同程度とすることを目標とした。BVPを行い順行性肺血流を確保、BVP後RV圧111/21→72/9と改善した。次にAOVに対して追加BAVを

施行し LV圧97/6→74/8mmHgと改善した。2回の心カテ後、PDAは自然退縮し心不全は軽快した。その後、残存 PSと RVOTSの進行から RV圧が再上昇したため、生後1か月半で再度心カテ(BVP)を行い、RV圧47/10、MPA圧20/11、AO圧76/27と血行動態安定した。【考察】PA.IVS+ AS合併新生児例に対して段階的に治療を行うことで、冠動脈評価をより詳細に正確に行うことができた。適切な評価で二室修復術の適応症例を拡大できる可能性がある。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場)

[II-MOR08-03] 動脈管ステント留置中生じた腎動脈損傷に対し、放射線科と連携しコイル塞栓でレスキューした大動脈縮窄複合の新生児例

○水野 将徳¹, 都築 慶光¹, 長田 洋資¹, 小野 裕國², 升森 智香子¹, 桜井 研三¹, 中野 茉莉絵¹, 栗原 八千代¹, 近田 正英², 麻生 健太郎¹ (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 心臓血管外科)

Keywords: 腎動脈, コイル塞栓, カテーテル治療

【はじめに】カテーテルインターベンション中に生じ得る合併症を想定し、他科のバックアップ体制を備えておくことは重要である。今回我々は動脈管ステント留置術の際生じた腎動脈損傷に対し、放射線科と連携してコイル塞栓を施行し良好な経過を得たため報告する。【症例】日齢10の女児。在胎40週、3236gで出生。日齢5に大動脈縮窄複合のため新生児搬送された。動脈管狭小化を認め血行動態が不安定であったため、同日両側肺動脈絞扼術を施行した。動脈管はプロスタグランジン使用下に開存が不十分であり、日齢10にステント留置術を施行した。ガイドワイヤーを逆行性に動脈管を通過させ下行大動脈に留置し、ステントを留置した。ステント留置後大量の血尿を認めたため腎動脈造影を施行したところ、右腎動脈から造影剤漏出を認めた。ワイヤーによる腎動脈損傷と判断し、直ちに放射線科と共同で腎動脈塞栓を施行した。ゼラチンスポンジで右腎動脈分枝を塞栓し良好に止血を得たのち、膀胱洗浄にて新規の出血がないことを確認した。帰室中、再度血尿を認めたため確認造影を施行したが、明らかな造影剤漏出は認めなかった。自然止血された可能性を考えたが、万全を期し責任血管をコイル塞栓した。その後再出血は認めなかった。【まとめ】本症例はガイドワイヤーを下行大動脈に留置した際に腎動脈を損傷したものと考えられた。ゼラチンスポンジによる止血は良好であったが、同部位からの再出血が自然止血された可能性を考慮し、コイル塞栓を追加した。治療後の経過は良好であった。小児循環器医は概して腎血管に対するインターベンションに不慣れである。本症例は腎動脈損傷が判明してから速やかに放射線科医と共同で治療に移行できたため救命できた。カテーテル治療を行う体制について再考させられる症例であった。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場)

[II-MOR08-04] Erosion症例からみた経皮的心房中隔欠損閉鎖術における危険因子の検討

○阿部 忠朗, 塚野 真也 (新潟市民病院 小児科)

Keywords: erosion, ASD, 危険因子

【背景】Aortic (Ao)及び superior rim (Sup)欠損と中隔 malalignment (Mal)を伴った ASDに対し Figulla Flex 2 (FF)を留置し、4日後に erosionを合併した症例 (E例)を経験した。【目的】他症例との比較から本例の特異性を検討すること【対象】2013年1月から2017年12月に ASDのカテ治療を試みた87例中、デバイスを留置できた aortic rimが5mm未満の44例 (S群) (男女比14/30、年齢中央値15歳 (5-84)、体重中央値48kg (20-70))と E例

(男、8歳、体重27kg)を後方視的に比較検討した。【方法】 TEE画像から balloon sizing径 (BS)、Ao / Sup rimの長さ、Malの有無、Ao側留置形態 (flare or closed)、Valsalva圧迫の深さについて、また診療録からデバイスの種類とサイズについて単口ジスティック回帰を用い E例の危険因子を検討した。【結果】 以下 S群 / E例の結果として、BSは中央値 13.3mm (8.1-28.1mm) / 11mm、Ao rimは中央値2.5mm (0-4.9mm) / 0mm、Sup rimは中央値7.5mm (0-15mm) / 0mm ($p=0.02$)、Malは S群15例 (34%)と E例に認め、Ao側留置形態は flareが S群6例 (14%)、E例は closedで、Valsalva圧迫は S群15例 (34%, 0.8-1.9mm)、E例に2.2mm ($p < 0.01$)あり、使用デバイスは S群で ASO/FF 35/9例、E例は FF、デバイスサイズは両デバイスで中央値14mm (8-28mm)、E例15mmであった。選択したデバイスサイズ / BSは S群 / E例として1.0 (0.9-1.4) / 1.4 ($p=0.02$)であった。また Mal16例のうち Ao側が1次中隔側に留置されたのは E例のみであった。【結語】 E例は有意に Sup rimが短く、BSに比し大きいデバイスを選択し、Valsalva圧迫が強かった。Mal症例で1次中隔側に留置され Ao側が closedになったことで圧迫が強くなったと推測された。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場)

[II-MOR08-05] 小児大動脈弁狭窄に対する初回治療方法の違いによる予後および遠隔成績

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

Keywords: 大動脈弁狭窄, 大動脈弁形成術, 大動脈弁置換術

【目的】大動脈弁狭窄(AS)に対する、初回治療方法や治療時期の違いによる予後や自己弁温存の割合を比較すること。【対象・方法】1983-2017年の間に当院に入院歴があり、大動脈弁狭窄(弁下、弁上狭窄は除く)に対して治療を行った症例を後方視的に検討した。【結果】症例は43例(男29、女14)で、初回治療からの観察期間は 8.1 ± 6.7 年。疾患は単純型 AS 25例、CoA合併2例、CoA + VSD合併7例、その他合併9例。初回治療は経皮的バルーン大動脈弁形成術(BAV: B群)は26例で治療時年齢の中央値1ヶ月(0日-16.4歳)、うち乳児期早期(6ヶ月未満)は18例(69.2%)。外科的大動脈弁形成術(SAV: S群)は10例で治療時年齢の中央値9.1歳(23日-12.8歳)、6ヶ月未満は1例(10.0%)。同様に初回大動脈弁置換術(AVR)3例(7.7-17.7歳)、初回Ross手術4例(10ヶ月-10.8歳)。死亡は7例(17.5%)でB群6例(23.1%)は全て2ヶ月以内に初回治療を施行、S群の死亡は1例(10.0%)。死亡例を除くと、自己弁温存(AVRまたはRoss手術を回避)出来たのは、B群は観察期間平均11.6年(1.5-24.4年)で17/20例(85.0%)、S群は観察期間平均6.1年(0.6-17.2年)で5/9例(55.6%)。また、6ヶ月以降に初回治療を行ったB群8例とS群9例を比較すると、治療前圧較差はB群 66.5 ± 29.7 mmHg、S群 78.0 ± 20.8 mmHg。死亡はB群0例、S群1例(11.1%)。自己弁温存はB群6例(75.0%)、S群5例(55.6%)であった。いずれの比較においても有意差は無かった。【考察】初回BAVの方が初回SAVに比較し予後は不良であったが、初回BAV症例には、乳児期早期に治療を必要とした重症例が多く含まれていたことが原因と推測された。一方で、BAVでも死亡が回避できた症例や、6ヶ月以降に行った症例の死亡率はSAVよりも低く、自己弁温存率はSAV症例よりも高かった。【結語】乳児期早期に治療が必要な重症例を除けば、予後・自己弁温存の点から見て、BAVはSAVと同等かまたはより優れた治療法である。

ミニオーラルセッション09 (II-MOR09)

胎児心臓病学

座長: 瀧間 浄宏 (長野県立こども病院 循環器小児科)

Fri, Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第2会場 (312)

[II-MOR09-01] 母体デキサメタゾン (DEX) 投与が有効であった母体抗 SS-A抗体による胎児心筋炎・心内膜繊維弾性症症例

○江崎 大起¹, 漢 伸彦^{1,2}, 島 貴史², 郷 清貴¹, 石川 友一¹, 中村 真¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 小田 晋一郎³, 中野 俊秀³, 角 秀秋³ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 新生児科, 3.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[II-MOR09-02] 胎児診断された静脈管欠損19例の検討

○川瀧 元良¹, 金 基成² (1.神奈川県立こども医療センター新生児科, 2.神奈川県立こども医療センター循環器科)

[II-MOR09-03] 正確な胎児診断に基づく新生児管理は無脾症候群の予後を改善する

○金 基成¹, 川瀧 元良², 野木森 宜嗣¹, 加藤 昭生¹, 佐藤 一寿¹, 北川 陽介¹, 若宮 卓也¹, 小野 晋¹, 柳 貞光¹, 麻生 俊英³, 上田 秀明¹ (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 新生児科, 3.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

[II-MOR09-04] 肺動脈狭窄を伴う先天性心疾患への出生後治療介入と出生前予測の検討

○石井 陽一郎¹, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 中島 公子², 関 満¹, 池田 健太郎¹, 下山 伸哉¹, 岡 徳彦³, 田中 健佑¹, 宮本 隆司³, 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬大学 医学部附属病院, 3.群馬県立小児医療センター 循環器科)

[II-MOR09-05] 低形成左室胎児への母体酸素療法

○満下 紀恵, 真田 和哉, 土井 悠司, 内山 弘基, 田邊 雄大, 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)

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第2会場)

[II-MOR09-01] 母体デキサメタゾン (DEX) 投与が有効であった母体抗SS-A抗体による胎児心筋炎・心内膜繊維弾性症症例

○江崎 大起¹, 漢 伸彦^{1,2}, 島 貴史², 郷 清貴¹, 石川 友一¹, 中村 真¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 小田 晋一郎³, 中野 俊秀³, 角 秀秋³ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 新生児科, 3.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 母体抗SSA抗体, 心内膜繊維弾性症, デキサメタゾン

【緒言】胎盤移行した母体抗SS-A抗体は房室結節に作用して先天性完全房室ブロック(CAVB)を起こすだけでなく、心筋にも作用して胎児心筋炎や心内膜繊維弾性症(EFE)を発症させ重度の心機能障害を引き起こすことがある。母体ステロイド投与を行っても広範囲にEFEを認める場合は予後は不良で子宮内胎児死亡、新生児死亡することが多い。今回、母体DEX投与により右室機能が劇的に改善し救命できた症例を経験したので報告する。【症例】母体36歳、1経妊、1経産。在胎20週で胎児徐脈であったが見逃されていた。在胎22週に胎児徐脈・胎児水腫に気づかれ在胎23週に当院へ紹介となった。胎児心臓超音波検査で徐脈はCAVBであった。また四腔断面で主に右室壁運動低下、右室全体の心内膜輝度上昇、右室内腔狭小化を認め心筋炎・EFEと診断した。左室EFEは軽度で左心機能は保たれていた。母体SS-A抗体陽性と判明し、母体DEX投与(開始量8mg、以降2週間毎に2mgずつ2mgまで減量)を開始した。在胎23週では肺動脈血流は逆行性で中等度の三尖弁逆流と肺動脈弁逆流も伴いcircular shuntとなっていたが、DEX投与開始後すぐに右室壁運動は改善、三尖弁・肺動脈弁逆流は消失し右室内腔は徐々に拡大した。在胎30週では、動脈管血流は逆行性だが肺動脈順行性血流を認め、在胎35週には動脈管血流が両方向性になる程度の肺動脈順行性血流を確認できた。妊娠36週4日、1904gで出生し、同日体外式ペースメーカーDDD120bpmを開始した。出生後の超音波検査でも右室低形成とEFE所見は残るが、順行性肺動脈血流のみで良好な肺循環が保たれている。【考察】母体抗SS-A抗体によるCAVBに続発する胎児心筋炎・EFEの治療への母体ステロイド治療の有効性は確立していないが、本症例のように母体DEX投与により心機能を回復させることもある。今後拡張型心筋症となる可能性もあり、中長期的に厳重な管理が必要である。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第2会場)

[II-MOR09-02] 胎児診断された静脈管欠損19例の検討

○川瀧 元良¹, 金 基成² (1.神奈川県立こども医療センター新生児科, 2.神奈川県立こども医療センター循環器科)

Keywords: 静脈管欠損, 胎児診断, 予後

背景: 静脈管欠損は胎児スクリーニングにおいて比較的多く遭遇する先天異常である。胎児水腫や胎児心不全など胎児循環動態に影響を与えるとされている。また、心疾患を含む様々な先天異常との合併も報告されている。しかしながら、多数例の報告は少ない現状がある。今回我々は、胎児診断スクリーニング中に発見された静脈管欠損症例について検討したので報告する対象: 2008年から2017年の10年に経験した静脈管欠損19例である。方法: 胎児診断週数、合併奇形、側副血行路の有無と場所、胎児水腫や胎児心不全の合併、出生後の経過の診療録から後方視的に検討した。結果: 胎児診断週数の平均は28週(21-36週)、合併奇形は心血管奇形10例(TA, IAA, PS, HLGS, VSDなど、一定の傾向なし)、心外奇形8例、染色体異常2例(21trisomy, 18trisomy)、奇形症候群(N Noonan 2例、femoral hypoplastic-usual facies syndrome)。門脈系と体静脈系の間に側副血管を認めた症例は6例(SVC 3, IVC 4)。出生後までフォローできた16例中、2例で胎児死亡、3例で新生児死亡、11例は生存している。考察: 静脈管欠損は胎児スクリーニングの過程でルーチンに観察されるようになり、静脈管欠損を主訴に紹介される症例が増加している。また、様々な先天異常に合併することも多く、胎児精査の過程で診断される症例も増加している。従来の数例の症例報告が多く、静脈管欠損の全体像は明らかでなかった。今回は一施設で10年間19例の症例を集約することができた。従来との報告通り、基礎疾患は多岐

にわたっていた。従来は、門脈系と体静脈系の間に側副血管を合併する症例の報告が多数をしまえていたが、今回の報告では、側副血管のない症例が多数を占めた。また、胎児水腫や循環不全を認めた症例はなかった。結語：静脈管欠損の19例を報告した。従来の報告とは異なる点も多く、今後の症例集積が必要と考えられる。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第2会場)

[II-MOR09-03] 正確な胎児診断に基づく新生児管理は無脾症候群の予後を改善する

○金 基成¹, 川瀧 元良², 野木森 宜嗣¹, 加藤 昭生¹, 佐藤 一寿¹, 北川 陽介¹, 若宮 卓也¹, 小野 晋¹, 柳 貞光¹, 麻生 俊英³, 上田 秀明¹ (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 新生児科, 3.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 無脾症候群, 肺静脈狭窄, 胎児診断

【背景】無脾症候群、中でも高度の肺静脈狭窄を伴う最重症例の予後は従来不良であったが、カテーテル治療の導入により救命例が増加している。【目的】肺静脈狭窄に対するカテーテル治療導入後の、当施設における無脾症候群胎児診断例の予後を検討すること。【方法】2014年1月から2017年12月までの4年間に当施設にて胎児診断された無脾症候群症例24例について、胎児期および出生後の経過について診療録より後方視的に検討した。【結果】胎児心エコーにて重度肺静脈狭窄と診断されたのは24例中8例(33%)であった。胎児期に重度肺静脈狭窄なしと診断された16例は産科適応での分娩を行った(8例が経膈分娩、8例が産科適応による帝王切開)。全例生存出生し、新生児期に肺静脈に対する侵襲的処置を要した症例はなかった。3例が死亡(2例が心不全、1例が感染症)し、13/16例(81%)が生存している。生存例中9例がフォンタン手術に到達している。一方、胎児期に重度肺静脈狭窄ありと診断された8例は、両親に積極的治療の希望を確認した結果、1例が胎児死亡、1例が緩和ケアの方針となり、6例に対して出生後早期の児の治療を目的とした計画分娩を行った(帝王切開5例、誘発分娩1例)。6例いずれも生後7日までに肺静脈狭窄に対する侵襲的治療を要した(ステント留置5例、外科的修復1例)。うち1例が感染症により死亡し、5/6例(83%)が生存している。5例中2例がフォンタン手術到達、1例がグレン手術到達、2例がグレン手術待機中である。全体の生存率は18/22(82%)であり、重度肺静脈狭窄を有する群(83%)と有しない群(81%)の生存率に有意差を認めなかった。【結論】無脾症候群の予後決定因子とされる重症肺静脈狭窄に対し、計画分娩、肺静脈ステント治療を含む計画的治療が無脾症候群の予後を改善する可能性がある。肺静脈狭窄部位の詳細な形態評価を含む正確な胎児診断が治療成功の鍵と考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第2会場)

[II-MOR09-04] 肺動脈狭窄を伴う先天性心疾患への出生後治療介入と出生前予測の検討

○石井 陽一郎¹, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 中島 公子², 関 満¹, 池田 健太郎¹, 下山 伸哉¹, 岡 徳彦³, 田中 健佑¹, 宮本 隆司³, 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬大学医学部附属病院, 3.群馬県立小児医療センター 循環器科)

Keywords: 先天性心疾患, 肺動脈狭窄, 胎児診断

【背景】肺動脈狭窄を合併する先天性心疾患の新生児治療は、動脈管依存性や外科的介入の必要性により変化する。出生直後より治療介入の必要があれば循環器専門病院での管理が必要となる。【目的】肺動脈狭窄を疑う先天性心疾患の胎児心臓超音波検査計測から、出生後治療介入の必要性の有無を明らかにすること。【対象・方法】2007年から2017年に胎児心臓超音波検査を行い、肺動脈狭窄を疑われた胎児61例を対象とした。胎児計測

と出生後臨床経過を後方視的に検討した。【結果】胎児心臓超音波検査を在胎33.2週で施行し、在胎38.6週、体重2826.6gで出生した。肺動脈閉鎖例、心室中隔欠損を有さない例、重度肺静脈狭窄例は検討から除外した。心疾患内訳はファロー四徴24例、単心室13例、両大血管右室起始10例、三尖弁閉鎖7例、大血管転位6例、心室中隔欠損1例で、出生後肺血流維持のため、PGE1を使用した症例は13例(21.3%)であった。初回入院中にBTシャントを必要としたのは16例(26.2%)で、介入日齢は7-79日(中央値33)であった。BTシャントを要した群(B群)は、不要であった群(NB群)と比較して肺動脈弁輪径/大動脈弁輪径比(PVD/AVD)が小さく(0.53 ± 0.14 vs 0.77 ± 0.14 ; $p < 0.01$)、肺動脈血流速度が高値であった(1.5 ± 0.3 vs 1.1 ± 0.4 m/s; $p < 0.01$)。動脈管逆流を認めた症例はB群で多かった(2.2% vs 66.7%; $p < 0.01$)。ROC曲線を用いたカットオフ値は、PVD/AVD 0.56以下(感度97.8%、特異度62.5%)、肺動脈血流速度1.4m/s以上(感度82.2%、特異度87.5%)であった。PVD/AVD 0.6以下、肺動脈血流速度1.4m/s以上、動脈管逆行性ありのうち2つ以上を満たす症例であれば、初回入院時BTシャントの必要性を感度87%、特異度100%で予測することできた。【結語】胎児期超音波計測で、肺動脈弁輪径/大動脈弁輪径比、肺動脈血流速度、動脈管逆行性血流を計測することで、出生後介入を要する症例を予想し、分娩後管理の一助とすることができる。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第2会場)

[II-MOR09-05] 低形成左室胎児への母体酸素療法

〇満下 紀恵, 真田 和哉, 土井 悠司, 内山 弘基, 田邊 雄大, 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: 胎児心臓病, 母体酸素療法, 左心低形成

【背景】低形成左室をもつ胎児に対して、母体への酸素投与は胎児の肺血流、肺静脈還流量を増加させ、左室の成長がみられると報告されている。当院では、低形成左室の胎児を持つ母体に対して、胎児の左室成長を目的として2012年から母体酸素療法を行っている。【目的】当院で行った母体酸素療法の経過を検討する。【対象と方法】当院で母体酸素療法を行った8例中CDH合併例を除いた6例。胎児期、生後の心エコー所見、臨床経過を後方視的に検討。【結果】当院初診は在胎28週6日～36週5日(中央値33週)。全例が心室のアンバランスか左心低形成症候群の疑いで受診した。初診時のMV径/TV径は0.37～0.66(中央値0.55)。低形成左室以外に胎児期に診断されていた心疾患は、大動脈縮窄(COA)+大動脈弁狭窄+卵円孔早期閉鎖(PCFO)が1例、僧帽弁副組織による左室流出路狭窄が1例、COA+心室中隔欠損が1例、PCFOのみが1例、COA+両側上大静脈が1例だった。母体酸素療法は、間欠的に60%酸素マスク投与で行った。療法中に母体の大きな合併症は認めなかった。酸素療法期間は16日から49日間だった。出生直前の胎児心エコーでのMV径/TV径は0.39～0.78(中央値0.65)で、酸素療法前後での変化は-0.04～+0.25(中央値+0.06)。一番左室が小さめだった症例はCOA+AS+PCFO合併例で、両側肺動脈バンディング術後に二心室治療を行ったが、6ヵ月に突然死。他の2例のCOA指摘例もCOA解除術+PAB後に二心室修復術を行った。他の3例は症候化するような疾患はなく、心不全症状もみとめなかった。【考察とまとめ】全例で母体酸素療法を継続することは可能だった。MV/TV径が大きくなる例もあるが変化の乏しい例もみとめたが、合併疾患の有無や酸素療法の期間との関係性は明かではないが、全例2心室治療を施行し退院することができた。

ミニオーラルセッション | 電気生理学・不整脈

ミニオーラルセッション10 (II-MOR10)

電気生理学・不整脈 1

座長: 芳本 潤 (静岡県立こども病院 循環器科)

Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:42 PM ミニオーラル 第2会場 (312)

[II-MOR10-01] 新生児期から治療した心外合併症のない QT延長症候群8型の2例

○小澤 淳一¹, 星名 哲¹, 鈴木 博², 伊藤 裕貴³, 堀口 祥¹, 塚田 正範¹, 沼野 藤人¹, 齋藤 昭彦¹
(1.新潟大学 小児科, 2.魚沼基幹病院 小児科, 3.長岡赤十字病院 小児科)

[II-MOR10-02] 皮下植込み型除細動器による治療を行った肥大型心筋症の1例

○豊田 直樹¹, 稲熊 光太郎¹, 石原 温子¹, 鶏内 伸二¹, 坂崎 尚徳¹, 菅 健敬², 吉谷 和泰³ (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児救急治療科, 3.兵庫県立尼崎総合医療センター 循環器内科)

[II-MOR10-03] 単心室血行動態姑息術段階の Focal ATに対するカテーテルアブレーション

○馬場 恵史¹, 坂口 平馬¹, 河合 駿¹, 鈴木 大¹, 根岸 潤¹, 大内 秀雄¹, 白石 公¹, 帆足 孝也², 市川 肇², 黒崎 健一¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

[II-MOR10-04] 乳児期に発症した short-coupled variant of torsade de pointes(ScTdP)の一例

○須長 祐人¹, 喜瀬 広亮¹, 吉沢 雅史¹, 河野 洋介¹, 戸田 孝子¹, 小泉 敬一¹, 杉田 完爾¹, 大野 聖子², 堀江 稔² (1.山梨大学医学部小児科, 2.滋賀医科大学呼吸循環器内科)

[II-MOR10-05] ゲームセンターで植込み型デバイスが電磁干渉を受けた4歳女児例

○木村 正人, 川野 研悟, 大田 千晴, 高橋 怜, 呉 繁夫 (東北大学 医学部 小児科)

[II-MOR10-06] 全身性けいれんを頻発し、管理に難渋している先天性 QT延長症候群 (LQT3) の1歳男児例

○平田 悠一郎, 永田 弾, 藤井 俊輔, 松岡 良平, 江口 祥美, 福岡 将治, 鶴池 清, 長友 雄作, 大賀 正一 (九州大学 小児科)

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:42 PM ミニオーラル 第2会場)

[II-MOR10-01] 新生児期から治療した心外合併症のない QT延長症候群8型の2例

○小澤 淳一¹, 星名 哲¹, 鈴木 博², 伊藤 裕貴³, 堀口 祥¹, 塚田 正範¹, 沼野 藤人¹, 齋藤 昭彦¹ (1.新潟大学 小児科, 2.魚沼基幹病院 小児科, 3.長岡赤十字病院 小児科)

Keywords: QT延長症候群, Timothy症候群, 新生児

【背景】QT延長症候群(LQTS)8型(LQT8)は、合指症、顔貌異常、精神神経症状等を伴う場合 Timothy症候群といわれ、非常にまれな疾患と考えられてきた。本疾患はL型Caチャネルの α サブユニットをコードするCACNA1Cの遺伝子異常が原因となる。近年心外合併症を伴わない症例が多数報告され、本疾患はこれまで考えられてきたよりまれではない可能性が示唆されているが、予後や治療法について未だ不明な点が多い。【症例1】胎児期の異常はなし。在胎38週6日、前産にて出生。出生後に徐脈を指摘され心電図でLQTS(QT 680ms, QTc 694ms)、2:1房室ブロックと診断された。日齢1にtorsades de pointes(TdP)を繰り返したため当院に転院し、メキシレチンによる治療開始。その後TdPの再発はなく、日齢2には2:1房室ブロックも改善した。遺伝子検査でCACNA1C p.G402S(ex.8)が同定され、*de novo*変異であった。メキシレチンによる治療を継続したが、急な心拍数上昇時にT波交代現象(TWA)を繰り返したため、日齢54にプロプラノロールを追加しTWAは減少した。現在生後4ヶ月で、その後の心イベントなく経過している。【症例2】母がLQTSのため胎児期より経過観察、胎児期の異常はなし。在胎37週5日、当院にて予定帝王切開で出生。出生後心イベントはなかったが、日齢26の心電図でも著明なQT延長(QT 350ms, QTc 527ms)を認めたため、プロプラノロールを開始した。遺伝子検査でCACNA1C p.M1476Rが同定され、同じ変異を母にも認めた。現在5歳だがこれまで心イベントの発生はない。【結論】LQT8の臨床像は遺伝子型により新生児期から重症度が大きく異なっていた。今後多くの症例を検討し、遺伝子型と重症度の関係、発作の契機や治療法についてより明確にする必要がある。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:42 PM ミニオーラル 第2会場)

[II-MOR10-02] 皮下植込み型除細動器による治療を行った肥大型心筋症の1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, 吉谷 和泰³ (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児救急治療科, 3.兵庫県立尼崎総合医療センター 循環器内科)

Keywords: 肥大型心筋症, 皮下植込み型除細動器, 致死性不整脈

【はじめに】肥大型心筋症(HCM)は病的な心筋肥厚による左室拡張障害を特徴とする心筋疾患で、運動中の失神や突然死が初発症状のことがある。致死的不整脈の既往があれば植込み型除細動器(ICD)が治療として推奨されるが、低侵襲の皮下植込み型除細動器(S-ICD)が本邦でも最近使用できるようになった。今回、自動式体外除細動器(AED)で救命され、S-ICDによる治療を行ったHCMの1小児例を経験したので報告する。【症例】13歳男児、中学1年生。既往歴に特記事項なく、心筋症の家族歴なし。春の学校検診では非抽出。体育のランニング中に倒れ、AED2回で心室細動から洞調律に復帰し、当院に救急搬送された。来院時の意識清明で、明らかな神経学的異常所見なし。心エコーで非対称性の著名な心筋肥厚を認め、肥大型心筋症と診断した。β遮断薬と皮下植込み型除細動器(S-ICD)による治療を実施した。外来経過観察中にT波のダブルカウントによるICD誤作動を1回認めた。【まとめ】S-ICDは従来の経静脈ICDに比べ、低侵襲で植え込みによる合併症も少ないとされているが、スクリーニングとして皮下心電図波形の適合評価を必要とする。安静・運動、臥位・座位でのスクリーニング時評価では特に問題なくとも、心電図波形の経時的変化が予想される症例におけるS-ICD植え込みには注意を要する。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:42 PM ミニオーラル 第2会場)

[II-MOR10-03] 単心室血行動態姑息術段階の Focal ATに対するカテーテルアブレーション

○馬場 恵史¹, 坂口 平馬¹, 河合 駿¹, 鈴木 大¹, 根岸 潤¹, 大内 秀雄¹, 白石 公¹, 帆足 孝也², 市川 肇², 黒崎 健一¹
(1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

Keywords: 心房頻拍, カテーテルアブレーション, 先天性心疾患

背景：血行動態の不安定な姑息術段階の先天性心疾患児が異所性心房頻拍(FAT)を発症すると血行動態が破綻することを多く経験する。抗不整脈薬単独での管理には限界がある。目的：単心室血行動態患児の Fontan手術前にCAを行った症例の治療の問題点を検討し、今後の inter-stageでの不整脈管理方針の確立を目指す。対象：当院で2012年から2017年までに単心室血行動態姑息術段階の児で FATに対して CAを施行した6例、12 sessionを対象に基礎疾患、CA関連項目、緊急症例、体外式膜型人工心肺(ECMO)導入の有無などにつき後方視的に検討した。結果：基礎疾患は肺動脈閉鎖 BTシャント術後 2例、左心低形成症候群 Norwood術後 2例、Ebstein奇形(三尖弁閉鎖) 肺動脈絞扼術後 1例、右側相同 共通房室弁口 両方向グレン術後 1例。CA時の年齢は中央値0.66 歳(0.53 ~2.02)、体重は中央値5.34kg(3.7 ~8.2)であった。緊急 CAは3例5sessionあり、そのうち2例2sessionはECMO下に緊急 CAを行い ECMO離脱に成功した。6例のうち3例は session中に ATが誘発不能で re-sessionを要した。肺動脈閉鎖 BTシャント術後の1例は多源性の FATで3回の sessionにても ATは消失せず、ASD creationを追加し ATのコントロールに成功した。考察：対象症例の多くは胎生期より体静脈もしくは肺静脈還流障害を伴う単心室血行動態であった。このような解剖においては手術直後ではないにも関わらず、血行動態破綻を来す FATを呈することがある。結語：急速な血行動態の破綻をする場合は ECMO管理下で CAは非常に有効であった。CAのみではなく、心房の圧・容量負荷軽減を考えて、外科的介入を含めた集学的治療戦略が重要であった。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:42 PM ミニオーラル 第2会場)

[II-MOR10-04] 乳児期に発症した short-coupled variant of torsade de pointes(ScTdP)の一例

○須長 祐人¹, 喜瀬 広亮¹, 吉沢 雅史¹, 河野 洋介¹, 戸田 孝子¹, 小泉 敬一¹, 杉田 完爾¹, 大野 聖子², 堀江 稔² (1.山梨大学医学部小児科, 2.滋賀医科大学呼吸循環器内科)

Keywords: torsade de pointes, ICD, 致死性不整脈

【背景】 Short-coupled variant of torsade de pointes(ScTdP)は、連結期の短い心室性期外収縮 (PVC) をトリガーとし torsade de pointes(TdP)が誘発される稀な疾患である。心臓突然死の原因として、成人での報告は散見されるが、小児での報告は稀である。今回、Electrical stormから心停止に陥り、救命後に ScTdPと診断した乳児例を経験した。

【症例】 10か月男児。安静時に顔色不良、意識消失し救急要請された。救急隊到着時のモニター心電図で VFを認め、AEDでの除細動と CPRを施行され当院へ搬送された。当院到着時、TdPで脈拍触知不能であったため電氣的除細動を行ったが、洞調律維持が困難であり、アミオダロン (AMD) を投与され洞調律に復帰した。突然死・不整脈の家族歴はなし。心エコーでは心内奇形がなく心収縮は良好であった。12誘導心電図では QT間隔の異常や J波を認めなかった。ICD植え込み術後、AMD内服下で心室頻拍 (VT)・VFの出現がないことを確認し退院した。退院後、VTに対し ICDが作動し、ホルター心電図で連結期の短い PVCとこれをトリガーとする非持続性心室頻拍が確認され、これまでの AEDと ICD記録でも同様の所見を認めたことから ScTdPと診断した。ベラパミルの

内服を開始し、その後 ICD の作動を要する VT および VF は消失した。遺伝子解析では致死性不整脈の原因となる遺伝子変異は検出されなかった。

【考察】これまで乳児期発症の ScTdP の報告はない。本症例は、基礎疾患がなく、他の致死性不整脈が否定的であり、安静時の連結期が短い (<300ms) PVC をトリガーとして VT を認めたことから ScTdP と診断した。過去の報告例と同様にベラパミルが有効であった。またトリガーとなる PVC は単形性で、将来的にアブレーションは治療の選択肢となりうる。

【結語】 ScTdP は、頻度が稀な疾患であるが、乳児期においても発症する可能性があり、乳児期の致死性不整脈の鑑別の一つとして念頭におく必要がある。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:42 PM ミニオーラル 第2会場)

[II-MOR10-05] ゲームセンターで植込み型デバイスが電磁干渉を受けた 4歳女児例

○木村 正人, 川野 研悟, 大田 千晴, 高橋 怜, 呉 繁夫 (東北大学 医学部 小児科)

Keywords: 植え込み型デバイス, 電磁干渉, ホームモニタリングシステム

植え込み型デバイス治療を受けている患者にとって、電子機器が発する通信用の電波や高周波の電磁波ノイズが周囲の電子機器に影響を与える電磁干渉 (electromagnetic interference: EMI) は日常生活における重要な問題である。成人においては電磁干渉を避けるための患者指導や日常生活の様々な場面で注意喚起が行われている。一方、小児は EMI に関する報告自体が少ないだけでなく、学校や集団保育など小児特有の生活環境における EMI に対する患者指導や注意喚起はほとんど行われていない。我々はゲームセンターで植込み型デバイスが EMI を受けた4歳女児の1例を経験した。症例は4歳女児。生後5ヶ月時に誘引なく自宅で心肺停止となり、7ヶ月時の implantable cardioverter defibrillator (ICD) 植込みを経て cardiac resynchronization therapy implantable cardioverter defibrillator (CRT-D) にアップグレードしてから3年間は除細動の作動なく幼稚園に通園できるほど回復していた。月1回のホームモニタリングシステムの記録で EMI を受けていることに気づき、保護者への聞き取り調査から児がゲームセンター滞在中に EMI を受けたと判断し、注意喚起を行った。小児特有の生活環境における植込み型デバイスへの電磁干渉に対する社会的認知は高いとは言えず、今後さらに増加することが予想される小児のデバイス症例が安心して社会生活を送るため、小児に特有な生活環境への配慮もこれまで以上に必要になると考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:42 PM ミニオーラル 第2会場)

[II-MOR10-06] 全身性けいれんを頻発し、管理に難渋している先天性 QT延長症候群 (LQT3) の1歳男児例

○平田 悠一郎, 永田 弾, 藤井 俊輔, 松岡 良平, 江口 祥美, 福岡 将治, 鶴池 清, 長友 雄作, 大賀 正一 (九州大学 小児科)

Keywords: LQT3, けいれん, メキシレチン塩酸塩

症例は1歳男児。在胎26週に2:1房室ブロックを指摘され、在胎38週で出生。QTc(F) 789 msecと著明な延長を認め、T波の形態から LQT3 に伴う2:1房室ブロック (HR 58) と診断した (後の遺伝子検査で SCN5A 変異を同定)。リドカイン静注にて QTc(F) 503 msec と短縮し、ほぼ1:1伝導 (HR 120) となったため、メキシレチン内服を開始した。メキシレチン開始後も2:1房室ブロックと徐脈、心室性期外収縮、それに続く Torsade de Pointes が散見されたため、メキシレチン血中濃度は2μg/ml と高めに設定し、β遮断薬も併用して内服管理を

行った。月齢4より全身性けいれんを頻発するようになった。(1) Torsade de Pointes、(2) メキシレチンの副作用、(3) イオンチャネル異常に関連するてんかん発作、等を鑑別に挙げて検索を進めたが、いずれも決定的な証拠に乏しく、けいれん時はメキシレチン血中濃度が有効域を越えて高いことが多かったため、メキシレチンによる薬剤性けいれんとして厳密な血中濃度管理を継続した。また抗てんかん薬のレベチラセタムも導入した。それでもけいれん発作は頻発したため、ペースリングすることで2:1房室ブロックと徐脈が回避できればメキシレチンを減量できると期待し、月齢10にペースメーカー植え込み (VVI 100) を行った。植込み後、一時的に房室ブロックやTdPは消失したが、メキシレチン減量に伴い再びTdPが散見されるようになった。現在もけいれん発作は散見され、薬剤調整中である。LQT3でけいれん発作を頻発する症例の報告はなく、本症例のような最重症例の管理について考察する。

ミニオーラルセッション | 複雑心奇形

ミニオーラルセッション11 (II-MOR11)

複雑心奇形

座長:西川 浩 (JCHO中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科)

Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:28 AM ミニオーラル 第3会場 (313)

[II-MOR11-01] 無脾症候群単心室症例の治療成績に関する検討

○重光 祐輔¹, 原 真祐子¹, 川本 祐也¹, 平井 健太¹, 福嶋 遥佑¹, 栄徳 隆裕¹, 栗田 佳彦¹, 近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 大月 審一¹, 笠原 真悟² (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科)

[II-MOR11-02] Restrictive ASDを合併した HLHSに対する ASDステント留置治療の経験

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

[II-MOR11-03] 心臓 MRIが術式選択に有用であった Unblanced AVSDの10カ月女児例

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

[II-MOR11-04] 左室流出路狭窄を合併した大動脈弓離断、心室中隔欠損において、大動脈弁輪径の成長を長期間待機した後、心室中隔欠損閉鎖術、大動脈弓再建術を達成しえた一例

○遠藤 康裕, 奥村 謙一, 西川 幸佑, 森下 祐馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 梶山 葉, 池田 和幸, 中川 由美 (京都府立医科大学 小児科学教室)

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:28 AM ミニオーラル 第3会場)

[II-MOR11-01] 無脾症候群単心室症例の治療成績に関する検討

○重光 祐輔¹, 原 真祐子¹, 川本 祐也¹, 平井 健太¹, 福嶋 遥佑¹, 栄徳 隆裕¹, 栗田 佳彦¹, 近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 大月 審一¹, 笠原 真悟² (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科)

Keywords: 無脾症候群, 総肺静脈還流異常, 肺静脈狭窄

【背景】無脾症候群(Asplenia)に対する治療成績は近年向上傾向にあるが、満足のものでは決していない。【目的】当施設における Asplenia の治療成績を検討する。【方法】2008年1月～2017年12月までの10年間で、当施設で治療を行った Asplenia 38症例(男:23、女:15)を診療録を用いて後方視的に検討した。(観察期間:18日～9年5か月、中央値3年6か月)【結果】全例が機能的単心室であり、Fontan型心内修復術(F術)の適応であった。F術到達率は38例中13例34%であり、総肺静脈還流異常(TAPVC)合併25例中では7例28%であった。F術後遠隔期合併症として、蛋白漏出性胃腸症を1例、鑄型気管支炎を2例で認めたが、そのいずれもが TAPVC 合併例であった。死亡例は11例29%であり、死因の内訳は、感染4、心不全2、肝不全2、呼吸不全1、不整脈1、肺静脈狭窄(PVO) 1であった。TAPVC合併25例中8例、主要体肺側副血行路(MAPCA)合併6例中2例、TAPVC/MAPCA合併4例中1例、PVO合併11例中4例が死亡例であった。1年、3年、5年生存率はそれぞれ86%、71%、62%であった。PS合併例・PA合併例はともに18例であり、肺血流に関する初回手術は mBTS 22例、PAB 7例、BDGまで手術を要さない体肺血流バランスの取れた症例も7例認めた。TAPVC repairを施行した24例中10例で PVOを認めた。当施設では PVO回避目的に、TAPVC repairは病型に関わらず待機可能であれば待機する strategyを採っているが、待機期間と PVO発症率との間に相関は認めなかった。近年では術後 PVOに対して積極的に開胸・開心下ステント挿入術(open stent: OS)を行っている。OS非施行群4例中3例が死亡例であるのに対し、OS施行群6例中死亡例は1例のみであった。【まとめ】TAPVCや PVOの合併は予後不良因子であった。PVOに対する介入として OSの有用性が示唆されたが、重症感染症や不整脈による死亡例もあり、Asplenia症例の予後改善には更なる検討が必要である。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:28 AM ミニオーラル 第3会場)

[II-MOR11-02] Restrictive ASDを合併した HLHSに対する ASDステント留置治療の経験

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

Keywords: Hybrid治療, 左心低形成症候群, 胎児診断

【背景】心房中隔欠損を伴わない左心低形成症候群 (HLHS with Intact Atrial Septum: IAS) の治療成績は極めて不良である。この疾患群に対し経右房の心房中隔ステント留置を伴う Hybrid治療をおこなったので報告する。【対象】両側肺動脈絞扼術(PAB-bil)を初回手術とする段階的アプローチを採用した2007年から10年間、HLHS 40例のうち HLHS with IAS 4例(10%)。胎児診断例は3例で、帝王切開による計画的出産・治療開始した。在胎38週、体重 2.6 ± 0.3 kg(2.0-2.9kg)。生後2～48時間で Hybrid治療を行った。1例は他院出生の非胎児診断例で(在胎35週4日)、高度の低酸素と重篤な呼吸不全にて搬送、HLHS with IASの診断で出生7時間後に Hybrid治療を行った。【術前状態】4例中3例は生直後に気管内挿管。動脈血ガス分析では高度低酸素血症、アシドーシスの所見: PaO₂ 27.9 ± 9.9 mmHg(19.7-41.5mmHg)、Lac 3.1 ± 2.2 (1.2-6.1)。【方法】心臓カテーテル検査室にて胸骨正中切開、右心房よりシースを挿入、心表面心エコーガイド下に心房中隔の最も薄い箇所を狙って穿刺し ASDステントを留置した。全例で左房圧は低下、酸素飽和度が上昇し PAB-bilを施行(3.0mm Gore-Tex graft幅2mm輪、周径8-10mm)。【結果】TCPC完成1例、BCPS待機1例。死亡2例。1例はAA, MS, LV sinusoidal communicationがあり、ASDステント挿入にて左房減圧後より心筋虚血にてショックに陥り死亡、左

室依存性冠灌流の存在が疑われた。残り1例は非胎児診断例で、術後に右肺静脈の還流異常と肺静脈狭窄が見つかり生後6日目に修復術を行ったが心不全、呼吸不全で失った。不成功2例の原因は、左室依存性冠灌流や合併病変など診断や適応に問題があったかもしれない。【結語】出生後早期に左房の減圧が必要となる HLHS with IASの救命のためには、出生直後から計画的に、迅速に低侵襲 Hybrid治療に移行することが重要であり、これらを円滑に進めるためには胎児診断が欠かせない。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:28 AM ミニオーラル 第3会場)

[II-MOR11-03] 心臓 MRIが術式選択に有用であった Unblanced AVSDの 10カ月女児例

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

Keywords: Unblanced AVSD, one and one half repair, MRI

【背景】心室サイズが不均衡な完全房室中隔欠損 (Unblanced AVSD) の外科治療は、基本的に2心室修復 (BVR) または1心室修復(UVR)に分かれる。右室容積が borderlineの症例では1.5心室修復(one and one half repair)が選択されることがあるが、いずれにおいても、一定の基準はなく、術式選択には慎重な検討が必要である。【目的】心臓 MRI (CMR) を用いて血行動態を評価し、1.5心室修復を施行した症例について検討する。【症例】10カ月、女児。出生時、右室容積が小さく UVRの方針とした。2カ月時に BT shunt + PA Banding施行。生後8カ月時、Glenn術前評価を施行した。心エコー検査では右側房室弁径8.6mm(60%N)、左側房室弁径20.6mm(140%N)、右側/左側房室弁面積比 AVVIは0.45、心臓カテーテル検査では RVEDV 10.2ml(60%N)、LVEDV 39.6ml(200%N)と boder lineであり、追加評価のために心臓 MRI (CINE MRI、Q-flow)を施行した。RVEDV 12.5ml(78%N)、RVESV 6.6ml(37%N)、RVEF 46%、AAo 19.9ml/拍、PA 5.9ml/拍、SVC 4.3ml/拍、IVC 3.0ml/拍の結果を得て one and one half repairを施行した。【結果】術後はチアノーゼの改善を認め、静脈圧の上昇なく経過している。今後、成長に伴い IVC flowが増えることで、右室容積の増加が得られれば、BVRへの Conversionの可能性はある。【結語】unbalanced AVSD(small RV)の治療戦略として、BVRを目指す中継地点としての one and one half repairが有効である可能性があり、血行動態を評価する上で CMRが有用な modalityとなり得る。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:28 AM ミニオーラル 第3会場)

[II-MOR11-04] 左室流出路狭窄を合併した大動脈弓離断、心室中隔欠損において、大動脈弁輪径の成長を長期間待機した後、心室中隔欠損閉鎖術、大動脈弓再建術を達成しえた一例

○遠藤 康裕, 奥村 謙一, 西川 幸佑, 森下 祐馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 梶山 葉, 池田 和幸, 中川 由美 (京都府立医科大学 小児科学教室)

Keywords: 大動脈弓離断, 心室中隔欠損, 大動脈弁狭窄

【緒言】VSDを伴う大動脈離断(IAA)において左室流出路形態が手術術式を左右する。左室流出路狭窄(LVOTO)の程度によっては一期的心内修復術が不可能で Yasui法もしくは Fontan型手術に向かわざるをえない症例も存在する。今回我々は、VSDを伴う IAAに大動脈弁狭窄(vAS)を合併し、成長と共に大動脈弁輪径(AVD)の拡

大を認め月齢8か月に心室中隔欠損(VSD)パッチ閉鎖、大動脈弓再建を施行しえた一例を経験したため報告する。【症例】初診時日齢14、体重2691g男児。呼吸障害を主訴に受診し IAA(A型)、VSD、動脈管開存、vASと診断し lipo-PGE1 静注を開始した。AVD:4.1mm(-3.9SD)と小さいため、日齢19に両側肺動脈絞扼術を施行した。月齢3か月に再評価し依然として弁輪径は小さく(5.3mm,-3.2SD)、また VSD から肺動脈弁までの距離が遠かったため心室内 rerouting が困難であり Yasui 法の適応外と判断した。両心室容量が十分大きかったため、一心室修復をできるだけ回避し、Ross-Konno 術を目標に更なる大動脈弁輪の成長を待つ方針となった。大動脈弁輪は月齢7か月で6.8mm (-2.5SD)まで成長し、月齢8か月に VSD 閉鎖、大動脈弓再建術を施行した。術後の大動脈弁狭窄は超音波検査にて圧較差16mmHgと良好な転帰を辿った。【考察】LVOTOを合併する IAA の手術適応に関する明確な基準はないが、Sugiyama らの報告では大動脈二尖弁、AVD:-3SD 以下、大動脈弁下部狭窄(SAS)等が一期的根治術後の LVOTO の危険因子とされている。本症例では来院時の所見より VSD 閉鎖は困難で Ross-Konno 手術の方針として長期間待機の間 AVD が拡大し、最終的に VSD 閉鎖が可能となった。大動脈弁の成長を初期に予想を建てるのは困難だが、大動脈弁形態異常が軽微であったことが要因の一つと考えられる。

ミニオーラルセッション | 心臓血管機能

ミニオーラルセッション12 (II-MOR12)

心臓血管機能

座長:早瀬 康信 (徳島大学大学院医歯薬学研究部 小児科)

Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:28 PM ミニオーラル 第3会場 (313)

[II-MOR12-01] 左室流入血流拡張早期波形に減衰振動運動方程式を適用した左心室弛緩能 (Elastic recoil/Stiffness, Relaxation, Load) の評価

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

[II-MOR12-02] バルサルバ手技による平均循環充満圧推定

○齋木 宏文¹, 桑田 聖子¹, 高梨 学¹, 石井 正浩¹, レッドフィールド マーガレット², 先崎 秀明¹
(1.北里大学 小児科学講座, 2.メイヨークリニック 循環不全研究室)

[II-MOR12-03] ファロー四徴症の左室機能低下の顕在化における運動負荷心エコーの有用性

○矢崎 香奈¹, 高橋 健¹, 磯 武史¹, 山田 真梨子¹, 小林 真紀¹, 松井 こと子¹, 秋元 かつみ¹, 稀代 雅彦¹, 中西 啓介², 川崎 志保理², 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 小児科・思春期科, 2.順天堂大学 心臓血管外科)

[II-MOR12-04] 乳幼児期 TOFの上行大動脈 stiffnessに影響を与える因子の検討

○桑田 聖子, 齋木 宏文, 高梨 学, 北川 篤史, 木村 純人, 菅本 健司, 先崎 秀明, 石井 正浩 (北里大学 小児科)

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:28 PM ミニオーラル 第3会場)

[II-MOR12-01] 左室流入血流拡張早期波形に減衰振動運動方程式を適用した左心室弛緩能 (Elastic recoil/Stiffness, Relaxation, Load) の評価

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

Keywords: 拡張能, Elastic recoil, 減衰振動

【背景】左室拡張能は拡張早期のアクチン・ミオシン Cross-bridging deactivationに伴う弛緩能と拡張末期の Stiffnessで示されることが多い。しかし、拡張早期弛緩を示す左室流入血流 E波形態は、心筋細胞の伸縮に起因する Elastic recoil/Stiffnessと Cross-bridgingによる Relaxationおよび前負荷(Load)の3要素のバランスで形成される。我々は E波形態を減衰振動の運動方程式($d^2x/dt^2 + c \cdot dx/dt + kx = 0$)にあてはめ、 $v(t) = -kx_0/\omega \cdot \exp(-ct/2) \cdot \sin(\omega t)$ に適応した $[v(t):E波速度; k: ばね定数, Elastic recoil; c: 減衰係数, Cross-bridging relaxation; x_0: 変位, Load; \omega = (4k - c^2)^{1/2}/2]$ 。【目的】 k ($1/s^2$), c ($1/s$), x_0 (cm)の弛緩能評価に対する有用性を検証する。【方法】正常成人、正常小児、小児肥大型心筋症(HCM)を対象とした。E波形を運動方程式に fittingさせるために Levenberg-Marquardt法を用いた。【結果】全例で k , c , x_0 が評価可能であった。正常小児では正常成人よりも k が有意に高値であった (247.3 ± 59.4 vs 149.0 ± 42.1 , $p < 0.0001$)。 c および x_0 には有意差が無かった (17.5 ± 5.8 vs 14.3 ± 4.4 及び -0.118 ± 0.023 vs -0.117 ± 0.024)。 HCMでは、 k は正常小児に比較して低値であり($k = 161.9 \pm 60.7$, $p < 0.001$)、 x_0 は有意に高値であった ($x_0 = -0.143 \pm 0.078$, $p < 0.01$)。 c は有意差を認めなかった。これらから小児は成人よりも Elastic recoil/Stiffnessが強く、 Cross-bridging deactivationによる弛緩が劣っていること、 HCMでは、 Elastic recoilが弱く、 Loadが増大していることが示された。【結語】 E波に減衰振動式を適用した拡張能解析は Elastic recoil/stiffness, Relaxation, Loadを区別して計測できる拡張能評価に有用な方法である。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:28 PM ミニオーラル 第3会場)

[II-MOR12-02] バルサルバ手技による平均循環充満圧推定

○齋木 宏文¹, 桑田 聖子¹, 高梨 学¹, 石井 正浩¹, レッドフィールド マーガレット², 先崎 秀明¹ (1.北里大学 小児科学講座, 2.メイヨークリニック 循環不全研究室)

Keywords: 心不全, 静脈機能, うっ血

背景：平均循環充満圧(mcfP)は静脈還流圧すなわち Frank-Starling機序を動員する生体反応を定量化できる重要な循環機能指標である。測定には循環を完全に停止する必要があるため末梢充満圧による代用やバルサルバ手技による理論的推定が用いられる。より生理的条件に近い後者の妥当性について、ラット心不全モデルを用いて検討した。方法：心筋特異的放射線内部被爆($n=20$)および DOCA-salt-nephrectomy ($n=10$)を用いて作成したラット心不全モデルとコントロールラット ($n=10$)において圧ワイヤーを上大静脈および左心室に留置して心室圧容積関係を構築しながらバルサルバ手技(吸気固定15-20 cmH₂O)を行い、平均循環充満圧 (mcfPv)を推定した。検査後塩化カリウムを静注して急速に心停止させ、上行大動脈圧および中心静脈圧 (CVP)から平均循環充満圧を実測(mcfPa)した。結果： mcfPaはカテーテル検査前のトレッドミルによる運動耐用能と相関を示し (workload $p=0.0015$, time $p=0.008$)、また体重により標準化した肺重量とも正の相関を認めた($p < 0.05$)。 mcfPvと mcfPaは極めて強い正の相関を示した($mcfPa = 6.3 + 0.62 \cdot mcfPv$, $p=0.0004$)が、一部の拡張機能障害型心不全や不整脈を合併する症例において評価ができない、あるいは実測と大きくかけ離れた mcfPvを示した。適切に mcfPvが評価できた症例では生理食塩水による容量負荷(10ml/kg)によって mcfPv上昇を確認した。結論： mcfPvの測定は拡張機能障害を持つ生体において正確性を欠くが、適切なデータ採取ができれば信頼性は高い。本検討に基づいて適切なデータ採取を行うことにより、呼吸管理中の循環評価や薬効評価が可能とな

り、重症疾患における水分管理が容易となることが期待される。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:28 PM ミニオーラル 第3会場)

[II-MOR12-03] ファロー四徴症の左室機能低下の顕在化における運動負荷心エコーの有用性

○矢崎 香奈¹, 高橋 健¹, 磯 武史¹, 山田 真梨子¹, 小林 真紀¹, 松井 こと子¹, 秋元 かつみ¹, 稀代 雅彦¹, 中西 啓介², 川崎 志保理², 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 小児科・思春期科, 2.順天堂大学 心臓血管外科)

Keywords: ファロー四徴症, 運動負荷心エコー, 左室変形能

【背景】心内修復術後のファロー四徴症 (TOF) の左室機能低下は重要な予後規定因子である。また、運動耐容能は先天性心疾患を含む様々な疾患で予後との関連が報告されており、運動負荷時の左室変形能と有意に相関する。【目的】TOF心内修復術後の潜在的な左室機能低下を明らかにするための運動負荷心エコーの有用性を検討する。【方法】TOF群13例 (13歳から39歳) および正常対照群13例で、臥位エルゴメーターを用い運動負荷中の超音波を施行した。心拍数100bpmを目標に負荷し、100bpmに達して1分後から5分以内にデータ収集を行った。Vivid E9 (GE Healthcare, Milwaukee, WI, USA) を用い、安静時および運動負荷中の心基部、乳頭筋部、心尖部レベルの circumferential strain (CS) および longitudinal strain (LS)、strain rate (SR)、strain rate/strainを内層、中層、外層にて計測し、torsionも計測した。【結果】運動負荷により、正常群ではLVEFおよびRVFACは有意に増加したが、TOF群では有意な増加は認めなかった。Torsionおよび乳頭筋部内層CSは、安静時は両群で有意差はなかったが、運動負荷時TOF群が有意に低値となった。LSは全層において、安静時に有意差はなかったが、運動負荷により正常群が有意に増加し、TOF群は正常群に比較し有意に低値となった。心尖部、乳頭筋部CSRおよびLSRは全層において、運動負荷により正常群とTOF群ともに増加したが、心尖部CSR/CSは全層において、安静時に有意差がなかったのが運動負荷によりTOF群が有意に低下し、正常群に比較し有意に低値となった。乳頭筋部CSR/CSおよびLSR/LSは全層において、TOF群が有意に低下した。【結論】乳頭筋部内層CS、全層LS、torsion、心尖部全層CSR/CSは運動負荷時のみTOF群が正常群に比べ有意に低く、運動負荷心エコーは、安静時では描出されない左室機能低下の顕在化に有用である。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:28 PM ミニオーラル 第3会場)

[II-MOR12-04] 乳幼児期 TOFの上行大動脈 stiffnessに影響を与える因子の検討

○桑田 聖子, 齋木 宏文, 高梨 学, 北川 篤史, 木村 純人, 菅本 健司, 先崎 秀明, 石井 正浩 (北里大学 小児科)

Keywords: 大動脈血管硬度, pulse wave velocity, TOF

【背景】Fallot四徴症での大動脈中膜組織学的変化は新生児期、乳児期より認められ、遺伝的素因や大動脈の容量負荷により大動脈拡大をきたすと考えられている。しかし、必ずしも全例で問題となるような大動脈拡大をきたすわけではない。血管硬度の指標である pulse wave velocityの測定は大動脈の組織学的変化による血管硬度を簡易に評価でき、TOFにおける大動脈拡大予測や治療に役立つと考えられる。【方法】未手術TOF、未手術VSD、心内修復術後1年後のTOFの年齢を合わせた乳幼児期の症例で引き抜き圧波形から算出する pulse wave velocity (PWV) を用いて血管硬度を比較した。【結果】平均年齢は未手術0.3±0.11歳、術後1.75±0.26歳であった。体格で補正した aAo径は TOF症例で大きい傾向を示したが VSD症例と比較して有意な差は認めなかった (51.3 vs 43.6 mm/BSA, p=0.1)。体格および aAoの径および血圧で補正した PWVは、未手術TOFと未手術VSDでは有意な差は認めなかった (p=0.18)。大動脈容量負荷が大きいチアノーゼのあるTOFと左右短絡が大きい

pink TOFとで検討しても PWVには有意な差はなかった($p=0.3$)。しかし、術後 TOFにおいて術前チアノーゼが強かった症例は術前 pink TOFだった症例と比べて aAo径はほぼ同等の大きさにも関わらず PWVが高値を示した($p=0.02$)。【結論】今回の検討において TOFの血管硬度は乳児期早期には有意な上昇は示しておらず、チアノーゼや大動脈容量負荷が大きいほど術後の血管硬度が上昇していた。このことは、早期のチアノーゼ、大動脈容量負荷の是正や薬物治療によりその後の血管硬度上昇を予防できる可能性があると考えられた。