

Sat. Jul 7, 2018

## ミニオーラル 第1会場

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13 ( III-MOR13)

## 電気生理学・不整脈 2

座長:竹内 大二 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)

9:00 AM - 9:42 AM ミニオーラル 第1会場 (311)

## [III-MOR13-01] QT延長症候群疑いの小児における、遺伝子検査提出基準作成の試み

○小川 禎治, 上村 和也, 三木 康暢, 松岡 道生, 亀井 直哉, 富永 健太, 田中 敏克, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器科)

## [III-MOR13-02] ファロー四徴症根治術後患者の右心負荷所見検出におけるベクトル心電図の有用性についての検討〜心臓 MRI所見との比較

○鈴木 彩代, 豊村 大亮, 佐々木 智章, 寺師 英子, 鍋島 泰典, 児玉 祥彦, 倉岡 彩子, 中村 真, 石川 友一, 佐川 浩一, 石川 司朗 (福岡市立こども病院)

## [III-MOR13-03] 先天性房室ブロックの予後

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

## [III-MOR13-04] 単心室修復症例における心臓再同期療法についての検討

○吉田 修一朗<sup>1</sup>, 佐藤 純<sup>1</sup>, 吉井 公浩<sup>1</sup>, 大森 大輔<sup>1</sup>, 加藤 温子<sup>1</sup>, 武田 紹<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>1</sup>, 大橋 直樹<sup>1</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup>, 野中 利通<sup>2</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup> (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)

## [III-MOR13-05] 小児のATP感受性心房頻拍6例に対するカテーテルアブレーション

○連 翔太<sup>1</sup>, 住友 直方<sup>1</sup>, 森 仁<sup>2</sup>, 今村 知彦<sup>1</sup>, 柴田 映道<sup>3</sup>, 上田 秀明<sup>4</sup>, 小森 暁子<sup>5</sup>, 岩下 憲之<sup>3</sup>, 小林 俊樹<sup>1</sup> (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 心臓内科, 3.慶応義塾大学病院 小児科, 4.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 5.日本大学医学部 付属病院 小児科)

## [III-MOR13-06] 小児心性期外収縮の特徴

○松村 雄, 渡邊 友博, 中村 蓉子, 渡部 誠一 (土浦協同病院 小児科)

ミニオーラルセッション | 川崎病・冠動脈・血管

## ミニオーラルセッション14 ( III-MOR14)

## 川崎病・冠動脈・血管 1

座長:高月 晋一 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第1会場 (311)

## [III-MOR14-01] 川崎病不応及び冠動脈病変予測における、初回 IVIG投与2日後の単球数変化の有用性

○高橋 努, 妹尾 祥平, 小山 裕太郎 (済生会宇都宮病院 小児科)

## [III-MOR14-02] 冠動脈病変合併リスクの高い川崎病患者に対する投与期間を短縮した免疫グロブリン・ブレドニゾロン初期併用療法: 多施設共同ランダム化比較試験による検証

○加藤 太一<sup>1</sup>, 深澤 佳絵<sup>1</sup>, 山本 英範<sup>1</sup>, 沼口 敦<sup>2</sup>, 早野 聡<sup>1,3</sup>, 岸本 泰明<sup>4</sup>, 長井 典子<sup>5</sup>, 安藤 昌彦<sup>6</sup>, 高橋 義行<sup>1</sup> (1.名古屋大学大学院医学系研究科 成長発達医学, 2.名古屋大学医学部附属病院 救急部, 3.現・中東遠総合医療センター小児科, 4.名古屋第一赤十字病院小児科, 5.岡崎市民病院 小児科, 6.名古屋大学医学部附属病院先端医療臨床研究支援センター)

## [III-MOR14-03] 胎児診断された血管輪の出生後臨床経過

○小林 弘信<sup>1</sup>, 江畑 亮太<sup>1</sup>, 尾本 暁子<sup>2</sup>, 長岡 孝太<sup>1</sup>, 奥主 健太郎<sup>1</sup>, 齋藤 直樹<sup>1</sup>, 下条 直樹<sup>1</sup> (1.千葉大学大学院医学研究院小児病態学, 2.千葉大学大学院医学研究院生殖医学講座)

## [III-MOR14-04] 胸腹部大動脈瘤破裂を合併した Shprintzen-Goldberg 症候群の1例

○水野 風音<sup>1,2</sup>, 前田 潤<sup>2</sup>, 多喜 萌<sup>2</sup>, 安原 潤<sup>2</sup>, 荒木 耕生<sup>2</sup>, 福島 裕之<sup>2</sup>, 山岸 敬幸<sup>2</sup> (1.東京歯科大学 市川総合病院 小児科, 2.慶応義塾大学 医学部 小児科)

## [III-MOR14-05] 冠動脈起始異常の3手術例

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

## ミニオーラル 第2会場

ミニオーラルセッション | 画像診断

## ミニオーラルセッション15 ( III-MOR15)

## 画像診断

座長:富松 宏文 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第2会場 (312)

## [III-MOR15-01] 先天性心疾患術後における多断面マイクロ経食道エコープローブを用いた経食道心工

## コー検査の有用性についての検討

○武井 黄太, 安河内 聡, 瀧間 浄宏, 内海 雅史, 中村 太地, 川村 順平, 浮網 聖美, 前澤 身江子, 沼田 隆佑 (長野県立こども病院 循環器小児科)

[III-MOR15-02] 超軟質精密心臓レプリカ作製の迅速化と低価格化を目指した紫外線硬化樹脂噴出法による3Dプリンタの開発と応用

○白石 公<sup>1,2</sup>, 黒崎 健一<sup>2</sup>, 神崎 歩<sup>3</sup>, 畑中 克宣<sup>4</sup>, 竹田 正俊<sup>4</sup>, 帆足 孝也<sup>5</sup>, 市川 肇<sup>5</sup> (1.国立循環器病研究センター 教育推進部, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器部, 3.国立循環器病研究センター 放射線科, 4. (株) クロスエフェクト, 5.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

[III-MOR15-03] 先天性心疾患における dynamic CT perfusionの有用性

○高田 秀実<sup>1</sup>, 檜垣 高史<sup>1</sup>, 太田 雅明<sup>1</sup>, 森谷 友造<sup>1</sup>, 高橋 昌志<sup>1</sup>, 渡部 竜助<sup>1</sup>, 宮田 豊寿<sup>1</sup>, 倉田 聖<sup>2</sup>, 城戸 輝仁<sup>2</sup>, 石井 榮一<sup>1,2</sup> (1.愛媛大学 医学部 小児科, 2.愛媛大学 医学部 放射線科)

[III-MOR15-04] 3Dエコーによる下大静脈の測定を用いた小児の中心静脈圧の推定

○中村 太地, 安河内 聡, 瀧間 浄宏, 武井 黄太, 内海 雅史, 川村 順平, 浮網 聖美, 前澤 身江子 (長野県立こども病院循環器小児科)

[III-MOR15-05] 患者データから作製した心臓立体模型を用いた手術シミュレーションの有用性と pitfall

○片岡 功一<sup>1,2</sup>, 河田 政明<sup>3</sup>, 松原 大輔<sup>2</sup>, 岡 健介<sup>2</sup>, 古井 貞浩<sup>2</sup>, 鈴木 峻<sup>2</sup>, 安済 達也<sup>2</sup>, 南 孝臣<sup>2</sup>, 吉積 功<sup>3</sup>, 鶴垣 伸也<sup>3</sup> (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 3.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)

ミニオーラルセッション | 一般心臓病学

ミニオーラルセッション16 ( III-MOR16)

一般心臓病学

座長:鎌田 政博 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第2会場 (312)

[III-MOR16-01] ファロー四徴症術後の循環動態評価における、赤血球分布幅の有用性

○小島 拓朗, 今村 知彦, 長田 洋資, 連 翔太, 中野 茉莉恵, 小柳 喬幸, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓

科)

[III-MOR16-02] 非侵襲的肺動脈圧推測法と侵襲的肺動脈圧測定法との誤差に関する検討

○山田 俊介<sup>1</sup>, 岡崎 三枝子<sup>2</sup>, 豊野 学朋<sup>1</sup> (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)

[III-MOR16-03] 異なる経過を辿っている冠動脈起始異常の2例

○塩野 淳子<sup>1</sup>, 林立申<sup>1</sup>, 石踊 巧<sup>1</sup>, 村上 卓<sup>1</sup>, 堀米 仁志<sup>2</sup> (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)

[III-MOR16-04] 左室収縮不全を呈した縮窄を伴う第5大動脈弓遺残の5か月児例

○中野 威史<sup>1</sup>, 山本 英一<sup>1</sup>, 高橋 由博<sup>1</sup>, 新野 亮治<sup>1</sup>, 高橋 昌志<sup>2</sup>, 森谷 友造<sup>2</sup>, 太田 雅明<sup>2</sup>, 高田 秀実<sup>2</sup>, 檜垣 高史<sup>2</sup>, 石井 榮一<sup>2</sup>, 打田 俊司<sup>3</sup> (1.愛媛県立中央病院 小児科, 2.愛媛大学医学部 小児科, 3.愛媛大学医学部 心臓血管・呼吸器外科)

[III-MOR16-05] 鎖骨下動脈起始異常の外科的治療介入の検討

○石原 温子<sup>1</sup>, 稲熊 洸太郎<sup>1</sup>, 豊田 直樹<sup>1</sup>, 鶏内 伸二<sup>1</sup>, 坂崎 尚徳<sup>1</sup>, 藤原 慶一<sup>2</sup>, 吉澤 康祐<sup>2</sup>, 植野 剛<sup>2</sup>, 渡辺 謙太郎<sup>2</sup>, 加藤 おと姫<sup>2</sup>, 前田 登史<sup>2</sup> (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 心臓血管外科)

## ミニオーラル 第3会場

ミニオーラルセッション | 川崎病・冠動脈・血管

ミニオーラルセッション17 ( III-MOR17)

川崎病・冠動脈・血管 2

座長:深澤 隆治 (日本医科大学 小児科)

9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第3会場 (313)

[III-MOR17-01] 川崎病治療における免疫グロブリン製剤の投与方法に関する検討

○中島 康貴, 原田 達生 (福岡赤十字病院 小児科)

[III-MOR17-02] 川崎病による巨大冠動脈瘤合併例の検討

○原田 真菜, 鳥羽山 寿子, 田中 登, 松井 こと子, 古川 岳史, 福永 英生, 高橋 健, 秋元 かつみ, 稀代 雅彦, 清水 俊明 (順天堂大学 小児科)

[III-MOR17-03] 1歳未満の川崎病患者におけるガンマグロブリン不応予測

○鈴木 奈都子<sup>1</sup>, 梅原 真帆<sup>2</sup>, 長島 彩子<sup>3</sup> (1.武蔵野赤十字病院, 2.JAとりで総合医療センター,

3.東京北医療センター)

[III-MOR17-04] 川崎病急性期冠動脈径と OCT(光干渉断層法)による血管壁破壊像との関係

○橋本 康司, 築野 香苗, 橋本 佳亮, 渡邊 誠, 赤尾 見春, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 深澤 隆治 (日本医科大学 小児科)

[III-MOR17-05] 川崎病急性期における DWS ( Diastolic wall strain) の検討

○西 孝輔, 稲村 昇, 丸谷 怜, 竹村 司 (近畿大学 医学部 小児科学教室)

---

ミニオーラルセッション | 心筋心膜疾患

ミニオーラルセッション18 ( III-MOR18)

心筋心膜疾患

座長:曾我 恭司 (昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター)

1:00 PM - 1:28 PM ミニオーラル 第3会場 (313)

---

[III-MOR18-01] Na-channel blockerの副作用と思われる心室頻拍を起こした HCM症例

○前田 佳真, 野村 知宏, 山口 洋平, 櫻井 牧人, 土井 庄三郎 (東京医科歯科大学 小児科)

[III-MOR18-02] 閉塞性肥大型心筋症および Crohn病を合併した新規 RAF1遺伝子変異陽性の Noonan症候群の1例

○西村 静華<sup>1</sup>, 小栗 真人<sup>2</sup>, 堀 香織<sup>2</sup>, 中村 常之<sup>2</sup>, 廣野 恵一<sup>3</sup> (1.金沢医科大学 臨床研修センター, 2.金沢医科大学 小児循環器内科, 3.富山大学 小児科)

[III-MOR18-03] 心臓外病変を有する閉塞性肥大型心筋症類似疾患の3例

○富永 健太, 田中 敏克, 城戸 佐知子, 小川 禎治, 亀井 直哉, 松岡 道生, 三木 康暢, 谷口 由記, 上村 和也, 瓦野 昌大 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

[III-MOR18-04] 心筋生検のみが心外症状のないミトコンドリア心筋症の診断契機になった15歳女児例

○島 さほ, 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)

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13 ( III-MOR13)

### 電気生理学・不整脈 2

座長:竹内 大二 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)

Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:42 AM ミニオーラル 第1会場 (311)

#### [III-MOR13-01] QT延長症候群疑いの小児における、遺伝子検査提出基準作成の試み

○小川 禎治, 上村 和也, 三木 康暢, 松岡 道生, 亀井 直哉, 富永 健太, 田中 敏克, 城戸 佐知子  
(兵庫県立こども病院 循環器科)

#### [III-MOR13-02] ファロー四徴症根治術後患者の右心負荷所見検出におけるベクトル心電図の有用性についての検討～心臓 MRI所見との比較

○鈴木 彩代, 豊村 大亮, 佐々木 智章, 寺師 英子, 鍋島 泰典, 児玉 祥彦, 倉岡 彩子, 中村 真, 石川 友一, 佐川 浩一, 石川 司朗 (福岡市立こども病院)

#### [III-MOR13-03] 先天性房室ブロックの予後

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

#### [III-MOR13-04] 単心室修復症例における心臓再同期療法についての検討

○吉田 修一郎<sup>1</sup>, 佐藤 純<sup>1</sup>, 吉井 公浩<sup>1</sup>, 大森 大輔<sup>1</sup>, 加藤 温子<sup>1</sup>, 武田 紹<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>1</sup>, 大橋 直樹<sup>1</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup>, 野中 利通<sup>2</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup> (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)

#### [III-MOR13-05] 小児の ATP感受性心房頻拍6例に対するカテーテルアブレーション

○連 翔太<sup>1</sup>, 住友 直方<sup>1</sup>, 森 仁<sup>2</sup>, 今村 知彦<sup>1</sup>, 柴田 映道<sup>3</sup>, 上田 秀明<sup>4</sup>, 小森 暁子<sup>5</sup>, 岩下 憲之<sup>3</sup>, 小林 俊樹<sup>1</sup> (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 心臓内科, 3.慶応義塾大学病院 小児科, 4.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 5.日本大学医学部付属病院 小児科)

#### [III-MOR13-06] 小児心室性期外収縮の特徴

○松村 雄, 渡邊 友博, 中村 蓉子, 渡部 誠一 (土浦協同病院 小児科)

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:42 AM ミニオーラル 第1会場)

## [III-MOR13-01] QT延長症候群疑いの小児における、遺伝子検査提出基準作成の試み

○小川 禎治, 上村 和也, 三木 康暢, 松岡 道生, 亀井 直哉, 富永 健太, 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, 遺伝子検査, QTc

【背景】QT延長症候群(LQTS)の遺伝子検査の適応に関し、2011年に欧米の学会から expert consensus statementが出されているが、小児に当てはめると感度が異常に低くなる。年齢別の基準が必要である。また、運動時や夜間・早朝にQT間隔が延長する症例も少なくなく、これらに関する検査を経ずして遺伝子検査の適応を判断するのは不適切と考えられる(これらの検査はその後に必要となるリスク評価にもつながる)。そこで、遺伝子検査を提出すべき基準の作成を試みた。【方法】control群290例における、安静時の補正QT間隔(QTc、Fridericia法)、運動負荷後の最長QTc、ホルター心電図での最長QTcを抽出した。3歳ごとのグループに分け、それぞれのQTcの第3四分位数から最長値までを1点、最長値から第3四分位数+四分位範囲 $\times 1.5$ までを2点、それ以上を4点とし、3種の心電図検査での点数を合計することとした(最少0点、最高12点)。3種の心電図いずれか1つでもQTcが異常に延長している場合に主に遺伝子検査を提出すべきであるとのコンセプトのもと、LQTS症例(遺伝子検査にて病的な変異が判明。n=35)とcontrol群(n=210)において、scoreが4点(年少のため運動負荷が出来ない場合は3点)以上となるか否かを検討した。【結果】scoreが4点(年少は3点)以上になったのはLQTS群で32例、control群で5例であった。感度0.91、特異度0.98、陽性的中率0.86、陰性的中率0.99であった。なお、前記の2011年の基準では感度は0.09(Class2b適応では0.31)であった。【考察】症状や家族歴が有る場合は遺伝子検査をより積極的に提出するのは当然として、それがない場合を主に念頭に検査適応の試案を作成した。更なる症例の蓄積が必要である。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:42 AM ミニオーラル 第1会場)

## [III-MOR13-02] ファロー四徴症根治術後患者の右心負荷所見検出におけるベクトル心電図の有用性についての検討～心臓MRI所見との比較

○鈴木 彩代, 豊村 大亮, 佐々木 智章, 寺師 英子, 鍋島 泰典, 児玉 祥彦, 倉岡 彩子, 中村 真, 石川 友一, 佐川 浩一, 石川 司朗 (福岡市立こども病院)

Keywords: ベクトル心電図, ファロー四徴症, 右室容量負荷

【背景】ファロー四徴症(TOF)根治術後の患者において、遠隔期の肺動脈弁逆流への介入時期は右心容量負荷の程度によって決定される。TOF根治術後患者は標準12誘導心電図(12ECG)上脚ブロックを呈することが多く、通常の12ECGのみでは右心容量負荷所見を検出することは困難である。【目的】TOF根治術後患者における右心容量負荷所見を、ベクトル心電図を用いて検出可能かどうかを検証すること。【方法】2015年1月から2017年12月に当院で心臓MRI(cMRI)を施行したTOF根治術後の患者86人のうち、cMRI施行前後半年以内に標準12誘導心電図、ベクトル心電図(Frank誘導法)を施行した71人を対象とし、ベクトル心電図・水平面図でのQRS環の形態とcMRIでの各指標との関連を検討した。ベクトル心電図・水平面図での右室拡張性負荷所見として(1)QRS環の8の字型・時計型回転、(2)終末部遅延の有無を用いた。【結果】平均年齢13歳、男性37人(52.1%)。46人が完全右脚ブロック、20人が不完全右脚ブロックを呈していた。ベクトル心電図で所見(1)を呈する群は、呈しない群に比べ右室拡張末期容積指数(RVEDVI)が大きい傾向にあった(135.5 vs 117.6ml/m<sup>2</sup>, p=0.056)。肺動脈弁逆流への介入の基準とされるRVEDVI $\geq 160$ ml/m<sup>2</sup>を満たしたのは11人であり、所見(1)を呈する群に有意に多かった。

(22.2% vs 3.8%, p=0.046)。RVEDVI $\geq$ 160ml/m<sup>2</sup>に対する所見(1)の感度は41.0%、特異度は91.0%であった。所見(2)とRVEDVIとの関連は乏しかった。【考察】ベクトル心電図は心起電力の立体的特徴を反映した高感度記録であり、12ECGでは診断が困難な脚ブロックを呈する患者においても右室負荷所見の検出に有用である。【結論】TOF根治術後患者の右心容量負荷所見の検出にベクトル心電図が有用な可能性が示唆された。

---

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:42 AM ミニオーラル 第1会場)

### [III-MOR13-03] 先天性房室ブロックの予後

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

Keywords: 完全房室ブロック, ペースメーカー, 予後

【背景】先天性房室ブロック (CAVB) は、出生直後から pacemaker 植込み (PMI) が必要な症例から、PMI を回避し洞調律に回復する症例もある。また PMI 後の合併症や、心筋症合併の報告も散見され、その臨床経過は一樣でない。【目的】CAVB の中長期予後を明らかにすること。【対象・方法】1982 年から 2014 年の 22 年間に当院で CAVB と診断した 21 例を対象とした。【結果】平均在胎 36 週 4 日 (31 週 6 日~40 週 0 日)、平均体重 2571g (1470~3290g)、出生時の平均心拍 66 bpm (30~110 拍)、胎児水腫 2 例 (10%)、出生時心不全 7 例 (33%) であった。PMI が出生直後には 7 例、遠隔期 5 例、未施行 9 例であった。出生直後に PMI 例は全例 temporary pacing wire を使用し、2 期的に PMI とした。初期設定は VVI が 4 例、VDD が 1 例、pacing wire が穿破した 1 例と多脾症の 1 例は心機能低下があり DDD の設定。合併症は創部・リード感染 1 例、腹腔内陥没 2 例、リード断線 3 例、心室穿破 1 例だった。心筋症合併は 3 例で全例 PMI 施行後に発症、うち死亡例は 1 例。遠隔期の PMI 例は植え込み時期が 3 か月~5 歳 1 か月、植え込み理由は心不全 3 例、失神 1 例、待機例 1 例。初期設定は心不全例には DDD、それ以外には VVI。PMI の症例の現在の設定は VVI 7 例 VDD 1 例、DDD 3 例。PMI 未施行の 9 例中 8 例は心不全がなく、心不全があった 1 例も心拍は 80 bpm あったため PMI 施行せず。現時点での心電図は、5 例は CAVB、補充調律が 1 例、1 度 AVB が 1 例、2 度 AVB (Wenckebach) が 2 例。Holter 心電図では総心拍数の平均値 81860 拍 (63310~129592 拍)、平均心拍数の平均値 57 bpm (44~90 bpm) であった。運動負荷試験が可能な 3 例は呼気ガス分析を行い peak VO<sub>2</sub> は平均値 33.3 ml/kg/min (26.9~38.7 ml/kg/min) であり軽度低下していた。【考察】内科治療のみで経過観察可能な例もあるが、心不全の進行や失神を認める場合はもちろんであるが、運動対応能も測定し、患者のライフワークに合わせた治療戦略が必要である。

---

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:42 AM ミニオーラル 第1会場)

### [III-MOR13-04] 単心室修復症例における心臓再同期療法についての検討

○吉田 修一朗<sup>1</sup>, 佐藤 純<sup>1</sup>, 吉井 公浩<sup>1</sup>, 大森 大輔<sup>1</sup>, 加藤 温子<sup>1</sup>, 武田 紹<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>1</sup>, 大橋 直樹<sup>1</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup>, 野中 利通<sup>2</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup> (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: 単心室修復, 心不全, CRT

【目的】単心室修復症例における CRT の効果についての検討【方法】当院では基本 QRS 幅 130ms 以上で心室機能低下症例に CRT を検討している。2005 年から 2017 年までに当院で施行された CRT のうち単心室修復症例 5 症例を後方視的に調査した。基礎心疾患 (体心室形態)、植え込み時年齢、植え込み方法、QRS 幅、CTR、BNP、EF、BNP、NYHA について調査した。CTR 5% 以上減少、NYHA の改善のいずれかを認めたものを有効と判断した。【結果】対象 5 例中、体心室形態が右室 4 例、左室 1 例であった。植え込み時の年齢、フォロー期間は中央値でそれぞれ 3.6 (0.5-29.3) 歳、3.4 (2.1-12.1) 年であった。植え込み方法は全例開胸下で施行。事前にペース

メーカーが入っていた症例が1例、他の手術と同時施行4例（TCPC転換術2例、TCPC術1例、肺静脈狭窄解除1例）であった。QRS幅、BNP、CTRは治療前後で中央値160（135-184）→120（91-170）ms、985（325-2120）→233（62.2-940）pg/ml、60（53-66）→56（48-66）と低下傾向であった。EFは治療前後で40（20-45）→42（21-53）%と軽度上昇していた。NYHA分類は4例で改善を認めた。有効症例は4例（80%）であった。【考察】今回のCRT施行症例のうち心室間非同期がはっきりしていた2症例では、両心室にリードを留置し著明に効果があった。それ以外の3症例は単心室内非同期症例と判断し心尖部と基部にリードを留置しCRTを施行したが、1例無効症例も認めた。基礎疾患による影響と考えているが、適応の有無、リード位置などの方法につき更なる検討を要すると思われる。また今回の症例は他の手術と同時施行例が4例と大半を占めた。そのため検査結果、NYHAの改善にCRT以外の手術の影響が入っている可能性はありえる。【結論】単心室修復症例でもCRTは有効である。今後症例数を増加して検討したい。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:42 AM ミニオーラル 第1会場)

### [III-MOR13-05] 小児のATP感受性心房頻拍6例に対するカテーテルアブレーション

○連 翔太<sup>1</sup>, 住友 直方<sup>1</sup>, 森 仁<sup>2</sup>, 今村 知彦<sup>1</sup>, 柴田 映道<sup>3</sup>, 上田 秀明<sup>4</sup>, 小森 暁子<sup>5</sup>, 岩下 憲之<sup>3</sup>, 小林 俊樹<sup>1</sup> (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 心臓内科, 3.慶応義塾大学病院 小児科, 4.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 5.日本大学医学部付属病院 小児科)

Keywords: 心房頻拍, ATP, アブレーション

【背景】ATP感受性心房頻拍(AsAT)は1997年にIesakaらによって報告された少量のATPに感受性を持ち、弁輪及び心房のマイクロリエントリーを機序とする稀な不整脈であるが、小児での報告は少ない。【目的】小児のAsATの電気生理学的特性及び、治療成績について検討すること。【方法】カテーテルアブレーション(CA)を行なったAsAT 6例について診療録を元に検討した。【結果】以下中央値(最小-最大)。男女比は1:1、年齢は14.1歳(1.9-16.1)、身長156cm(69-173)、体重48.1kg(9.2-63.6)。先天性心疾患合併例はFallot四徴症術後と単心室、Glenn術後の2例で、22q11.2欠失症候群を1例合併。合併不整脈は、洞不全症候群3例、房室結節リエントリー頻拍1例、WPW症候群1例、心房粗動1例、接合部調律1例。発作時心電図は、long RP'が5例で、RP'/PR'=1.62(1.39-2.01)、頻拍周期は297ms(214-594)、自然誘発1例、心房連続刺激2例、心房期外刺激1例、心室連続刺激1例、心室期外刺激1例で、4例で誘発にisoproterenolを要した。頻拍中のATP 0.11mg/kg(0.04-0.36)の投与で全例頻拍周期が延長し停止した。頻拍中のV scanは3例に行い全例reset現象陰性、心室のentrainment pacing(EnP)は2例に行い頻拍再発様式はVA AVパターンであった。differential atrial overdrive pacingを3例に行い全例VA linkingなし。4例で心房のEnPを行い頻拍回路が同定された。頻拍起源は右後中隔3例、右後壁1例、共通房室弁輪2時方向1例、左心耳1例。全例で心房最早期興奮部位への通電で停止し、1例はEnPのorthodromic capture部位への通電で一過性に頻拍が停止した。術後観察期間8ヶ月(5-16)で急性期成功率は100%であったが、1例は3ヶ月後に頻拍の再発を認めた。重篤な合併症は認めなかった。【結論】小児のAsATは成人と同様の性質を持ち、治療成績は良好であった。再発例はHis近傍の症例であった。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:42 AM ミニオーラル 第1会場)

### [III-MOR13-06] 小児心室性期外収縮の特徴

○松村 雄, 渡邊 友博, 中村 蓉子, 渡部 誠一 (土浦協同病院 小児科)

Keywords: 心室期外収縮, 不整脈, 学校検診

【背景】心室性期外収縮は健康な小児の約40%に認めるという報告もあり、学校心臓検診や日常診療において頻繁に遭遇する不整脈の一つである。一般に12誘導心電図で起源を推測するが、それぞれの起源における予後、特性などは小児科領域では報告が少ない。【目的】PVCの軽快、増悪因子を検討することを今回の目的とした。【対象】2012年1月1日から2017年12月31日までの間に当院を受診し、フォローアップを継続しているPVCを有する患者を対象とした。心疾患術後、明らかなチャネルopathy症例は除外した。【方法】PVCの減少率が50%以上となった症例を軽快群とし非軽快群との2群間の初診時年齢、性別、PVC起源、多源性の有無、ホルター心電図結果、トレッドミル運動負荷試験での運動誘発性を比較検討した。また、起源別にそれぞれの初診時年齢、多源性の有無、運動誘発性といった特性を検討した。【結果】当科でフォローアップが継続できている患者は34症例であった。初診時の平均年齢は7.3歳、観察期間は平均40.4カ月、起源は流出路25例、左脚束枝8名、心腔内6名、弁輪周囲2名であった。観察期間内に内服加療を開始したのは4名おり、うち3名にカテーテルアブレーションを施行していた。軽快群は19例(45%)であった。二群間で有意差があったのは初診時の年齢( $p=0.01$ )、多源性の有無( $p=0.04$ )、最小心拍数( $p=0.04$ )、最大心拍数( $p=0.005$ )であった。起源別にみると心腔内および流出路は軽快する傾向があった。また、心腔内は発症時期が早く、PVCの割合は多いという特徴があった。【結論】小児のPVCは流出路が起源となることが多く、初診時の年齢が若い症例ほど軽快していた。また、流出路および心腔内起源のPVCは自然軽快が見込める傾向にあった。

ミニオーラルセッション | 川崎病・冠動脈・血管

## ミニオーラルセッション14 ( III-MOR14)

### 川崎病・冠動脈・血管 1

座長:高月 晋一 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第1会場 (311)

#### [III-MOR14-01] 川崎病不応及び冠動脈病変予測における、初回 IVIG投与2日後の単球数変化の有用性

○高橋 努, 妹尾 祥平, 小山 裕太郎 (済生会宇都宮病院 小児科)

#### [III-MOR14-02] 冠動脈病変合併リスクの高い川崎病患者に対する投与期間を短縮した免疫グロブリン・プレドニゾロン初期併用療法: 多施設共同ランダム化比較試験による検証

○加藤 太一<sup>1</sup>, 深澤 佳絵<sup>1</sup>, 山本 英範<sup>1</sup>, 沼口 敦<sup>2</sup>, 早野 聡<sup>1,3</sup>, 岸本 泰明<sup>4</sup>, 長井 典子<sup>5</sup>, 安藤 昌彦<sup>6</sup>, 高橋 義行<sup>1</sup> (1.名古屋大学大学院医学系研究科 成長発達医学, 2.名古屋大学医学部附属病院 救急部, 3.現・中東遠総合医療センター小児科, 4.名古屋第一赤十字病院小児科, 5.岡崎市民病院小児科, 6.名古屋大学医学部附属病院先端医療臨床研究支援センター)

#### [III-MOR14-03] 胎児診断された血管輪の出生後臨床経過

○小林 弘信<sup>1</sup>, 江畑 亮太<sup>1</sup>, 尾本 暁子<sup>2</sup>, 長岡 孝太<sup>1</sup>, 奥主 健太郎<sup>1</sup>, 齋藤 直樹<sup>1</sup>, 下条 直樹<sup>1</sup>  
(1.千葉大学大学院医学研究院小児病態学, 2.千葉大学大学院医学研究院生殖医学講座)

#### [III-MOR14-04] 胸腹部大動脈瘤破裂を合併した Shprintzen-Goldberg 症候群の1例

○水野 風音<sup>1,2</sup>, 前田 潤<sup>2</sup>, 多喜 萌<sup>2</sup>, 安原 潤<sup>2</sup>, 荒木 耕生<sup>2</sup>, 福島 裕之<sup>2</sup>, 山岸 敬幸<sup>2</sup> (1.東京歯科大学 市川総合病院 小児科, 2.慶応義塾大学 医学部 小児科)

#### [III-MOR14-05] 冠動脈起始異常の3手術例

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

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第1会場)

## [III-MOR14-01] 川崎病不応及び冠動脈病変予測における、初回 IVIG投与 2日後の単球数変化の有用性

○高橋 努, 妹尾 祥平, 小山 裕太郎 (済生会宇都宮病院 小児科)

Keywords: 川崎病, 不応, 単球

【背景】川崎病の IVIG不応例の予測スコアは複数提唱されており、層別化された重症例にはステロイドの初期併用療法などが試みられている。IVIG終了後48時間以後も $37.5^{\circ}\text{C}$ 以上あれば不応と判断されることが多いが、実際の臨床の間では微妙な状況で追加治療するかどうか悩む場面もある。初回 IVIG投与後も治療修正を強いられる疾患であるが、初回 IVIG後の段階でも不応や CALの予測の指標があれば追加治療を行うべきかどうかの参考になるはずである。末梢血と炎症の場である組織では単球/マクロファージの活性化が知られており、この指標に単球を利用できる可能性がある。【目的】IVIG投与前後における末梢血中の単球数変化量が不応や CAL予測に有用かどうかを検討する。【対象】川崎病患者の連続115名。【方法】post RAISE studyにのっとり、小林スコア5点未満では IVIG+ASA、5点以上では IVIG+ASAに PSL2mg/kg/日を併用した。IVIG投与前と投与2日後の単球数変化量と不応、CALの関係を検討した。【結果】不応に関しては、ROC解析をすると AUC0.719で単球数変化量のカットオフ値が $-26.8/\mu\text{L}$ となった。そこで、 $-26.8/\mu\text{L}$ で2群に分けて不応率を比較したところ、 $-26.8/\mu\text{L}$ 以上の群で不応率が有意に高かった(22.9% vs 7.5%,  $p=0.02$ )。CAL合併に関しては、ROC解析をすると AUC0.696で単球数変化量のカットオフ値が $+60/\mu\text{L}$ となった。そこで、 $+60/\mu\text{L}$ で2群に分けて CAL発生率を比較したところ、 $+60/\mu\text{L}$ 以上の群で CAL発生率が有意に高かった(19.2% vs 3.3%,  $p=0.005$ )。【まとめ】IVIG投与前と投与2日後の単球数変化量が $-26.8/\mu\text{L}$ 以上の時は不応率が高く、 $+60/\mu\text{L}$ 以上の時は CAL発生率が高い。体温や CRP等の低下が十分でなく、追加治療に迷う状況であれば、このカットオフ値を越える場合には追加治療を積極的に考慮するとよい。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第1会場)

## [III-MOR14-02] 冠動脈病変合併リスクの高い川崎病患者に対する投与期間 を短縮した免疫グロブリン・プレドニゾロン初期併用療法： 多施設共同ランダム化比較試験による検証

○加藤 太一<sup>1</sup>, 深澤 佳絵<sup>1</sup>, 山本 英範<sup>1</sup>, 沼口 敦<sup>2</sup>, 早野 聡<sup>1,3</sup>, 岸本 泰明<sup>4</sup>, 長井 典子<sup>5</sup>, 安藤 昌彦<sup>6</sup>, 高橋 義行<sup>1</sup> (1.名古屋大学大学院医学系研究科 成長発達医学, 2.名古屋大学医学部附属病院 救急部, 3.現・中東遠総合医療センター小児科, 4.名古屋第一赤十字病院小児科, 5.岡崎市民病院小児科, 6.名古屋大学医学部附属病院先端医療臨床研究支援センター)

Keywords: 川崎病, ステロイド, 冠動脈病変

【背景】冠動脈病変合併リスクの高い川崎病患者において免疫グロブリン (IVIG)・プレドニゾロン初期併用療法の有用性が RAISE studyにて報告されているが、ステロイドの減量にかかる時間のため、治療期間が長くなる傾向がある。そこで、今回ステロイドの減量を早めたプロトコールでの有用性を検証するために多施設共同ランダム化比較試験を行った。【方法】対象は2012年8月から2017年8月に本研究参加13施設において、同意を得て試験に参加した小林スコア4点以上の川崎病患者。初期治療として IVIG単独治療群 (G群) と IVIG・プレドニゾロン併用群 (P群) に割付けた。IVIGは2g/kg単回投与、P群で併用するプレドニゾロンは2mg/kg/日から投与を始め、CRP 1.0mg/dL以下になった日を1日目として、4-6日目は1mg/kg/日、7-9日目は0.5mg/kg/日、10日目で中止とした。冠動脈病変の有無、治療抵抗例の頻度などについて2群間で比較した。【結果】予定登録数を240に設定したが、試験期間中の登録は91例であった (G群45、P群46)。登録時月齢は G群37か月、P群34か

月（中央値、NS）、治療前リスクスコアはG群6、P群6（中央値、NS）、治療開始病日はG群4、P群4（中央値、NS）であった。冠動脈病変は試験期間内はG群3例、P群2例（NS）、治療後4週でG群3例、P群0例（NS）、初期治療不応はG群17、P群7（ $P<0.05$ ）、再燃はG群9、P群6（NS）に認められ、追加治療はG群19、P群7（ $P<0.01$ ）で要した。【結論】本研究においては、ステロイドの減量を早めた IVIG・プレドニゾン初期併用療法は IVIG単独療法と比較して、再燃及び冠動脈病変の発生頻度には差がなかったが、初期治療不応と追加治療が必要な症例は少なかった。登録症例数が目標症例数に達しなかったため、統計学的パワーが低いことは留意する必要がある。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第1会場)

### [III-MOR14-03] 胎児診断された血管輪の出生後臨床経過

○小林 弘信<sup>1</sup>, 江畑 亮太<sup>1</sup>, 尾本 暁子<sup>2</sup>, 長岡 孝太<sup>1</sup>, 奥主 健太郎<sup>1</sup>, 齋藤 直樹<sup>1</sup>, 下条 直樹<sup>1</sup> (1.千葉大学大学院医学研究院小児病態学, 2.千葉大学大学院医学研究院生殖医学講座)

Keywords: 血管輪, 胎児診断, 気道狭窄

【背景】血管輪は大動脈弓の発生異常により気管・食道を血管構造物が取り囲む疾患で、新生児期に気道・食道狭窄症状を呈する症例から無症状で経過する症例まで様々である。近年は胎児心エコー検査の普及に伴い、胎児診断例が増えているが、出生後経過に関する詳細な報告は少なく、特に無症状例に対する管理方法は定まっていない。【目的】胎児診断された血管輪の臨床像を明らかにし、今後の管理方法を再考する。【対象と方法】2011年から2017年までに血管輪と胎児診断され、当院で出生した14例を対象とし、出生後の臨床像を後方視的に検討した。【結果】男児10例女児4例で、平均在胎週数は38週、平均出生体重は2949gだった。14例中10例は現在も当科管理中であり（観察期間は3日-55か月）、2例は転院、2例は8か月時、1歳8か月時に管理を中止していた。14例中7例で出生後CT・MRI検査を施行し、いずれも胎児診断通りだった。血管輪のタイプは右大動脈弓+Kommerell憩室(RAA+Kommerell)が10例と最も多く、重複大動脈弓(DAA)と右大動脈弓+左動脈管が2例ずつだった。経過中に3例で気道狭窄症状を呈した。症状出現時期はそれぞれ、出生直後、3か月、5か月頃であり、2例で血管輪解除術を要した。1例はRAA+Kommerellで出生直後に著明な喘鳴を認め、日齢4に手術を施行した。もう1例もRAA+Kommerellで心房中隔欠損症を合併していた。体重増加不良も認め11か月時に心内修復術と併せて血管輪解除術を施行した。手術未施行例はDAAで気道症状は軽度な為、現在（1歳5か月）も経過観察中である。【考察】本検討における胎児診断精度は高く、無症状例に対するCT・MRI検査の適応については再検討を要する。また、有症状例はいずれも1歳未満に症状が出現し、過去の報告においても手術施行例の多くは乳児期までに症状が出現している。症状出現のリスク評価に基づく適切な管理を行うには、長期予後を含めた更なる症例の蓄積・検討が必要である。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第1会場)

### [III-MOR14-04] 胸腹部大動脈瘤破裂を合併した Shprintzen-Goldberg 症候群の1例

○水野 風音<sup>1,2</sup>, 前田 潤<sup>2</sup>, 多喜 萌<sup>2</sup>, 安原 潤<sup>2</sup>, 荒木 耕生<sup>2</sup>, 福島 裕之<sup>2</sup>, 山岸 敬幸<sup>2</sup> (1.東京歯科大学 市川総合病院 小児科, 2.慶応義塾大学 医学部 小児科)

Keywords: Shprintzen-Goldberg 症候群, Marfan類縁疾患, 胸腹部大動脈瘤破裂

#### 【背景】

Shprintzen-Goldberg 症候群(SGS)は頭蓋骨早期癒合症を特徴とする Marfan類縁結合組織疾患で、Marfan症候

群（MFS）同様、大動脈基部拡張(ARE)、僧帽弁逸脱(MVP)などの心大血管病変を呈するが、MFSと比して重症度は低いと報告されている。今回、私たちは、大動脈弁閉鎖不全(AR)弁置換術後に胸腹部大動脈瘤破裂を合併したSGS症例を経験した。

#### 【症例】

19歳男性。頭蓋骨早期癒合症、MFS様の骨格症状、ARE、MVPあり、臨床症状からSGSと診断した。FBN1遺伝子エクソン29のミスセンス変異（c.3662G>A）が検出され、遺伝子型はMFSであった。

4歳時、AAE、MRを指摘された。

12歳時、AAEが進行し、新たにARを合併したため、アンギオテンシン受容体拮抗薬内服を開始されたが、15歳時に自己中止し、通院も途切れていた。

16歳時、AR増悪による急性心不全を発症、心機能がBentall手術には耐えられないと判断し、緊急大動脈弁置換術が行われた。術後、心機能は徐々に改善した。

18歳時、さらにAAEが進行し、Bentall手術を予定した。無症状だったが、術前のCTで胸腹移行部大動脈に径58mmの解離性大動脈瘤を新たに指摘された。手術準備中の約2か月後、強い腹痛を訴えた。CT上、大動脈瘤径は65mmまで拡大し、胸腹部大動脈瘤切迫破裂と診断され、緊急人工血管置換術が行われた。瘤切除検体では大動脈新生内膜の形成を伴う中膜外層解離と新鮮な外膜出血があり、陳旧性解離病変に破裂をきたしたと思われる。

#### 【考察】

SGSの一部に、MFSと心大血管表現型および遺伝子型がオーバーラップする症例があることが示唆された。

MFSと同様に、大動脈基部、上行大動脈のみならず、下行大動脈の瘤形成・破裂を合併する可能性があり、定期的な造影CTによる大動脈全体の画像評価が必要と考えられた。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第1会場)

### [III-MOR14-05] 冠動脈起始異常の3手術例

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

Keywords: 冠動脈起始異常, 壁内走行, modified unroofing法

【背景】冠動脈起始異常は稀な疾患であるが、若年者の突然死の原因の上位であり、鑑別として重要な疾患の一つである。【目的】冠動脈起始異常の臨床像を明らかにすること。【対象】当院で経験した左冠動脈閉鎖症の生後1ヵ月・男児、左冠動脈無冠動脈洞起始症の9歳・男児、左冠動脈右冠動脈起始症の13歳・女児の3例を対象とした。【結果】左冠動脈閉鎖症の乳児が哺乳不良を伴う左心不全で発症し、残りの2例はいずれもCPAでの発症であった。また3例とも造影CTを行ったが、冠動脈の大動脈壁内走行に関しては確定診断に至ることが出来なかった。しかし、左冠動脈起始異常の2例では大動脈壁内走行に注目することで、心エコー検査にて確定診断を得ることが可能であった。手術治療は、左冠動脈閉鎖症例では、大動脈壁内走行がはっきりとしないため、大伏在静脈による冠動脈バイパス術を施行した。大動脈壁内走行を伴う左冠動脈起始異常の2例は modified unroofing法を施行した。左冠動脈閉鎖症例を術後37PODで失ったが、その他2例は、術後経過は良好であり、左冠動脈主幹部の残存病変も認めず、症状なく外来にて経過観察中である。【考察】冠動脈起始異常の3例を経験した。若年者の失神、原因不明の心不全など認めた場合は、臨床症状、エコー、血管造影、造影CTなどの画像所見などから総合的に診断を行う必要がある。左冠動脈起始異常の診断に関しては、造影CTは有用であったが、大動脈壁内走行に関しては、造影CTのみでの確定診断は難しく、造影CTに心エコー検査を加える事が確定診断を得るためには特に有効であった。

ミニオーラルセッション | 画像診断

## ミニオーラルセッション15 ( III-MOR15)

### 画像診断

座長:富松 宏文 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第2会場 (312)

- [III-MOR15-01] 先天性心疾患術後における多断面マイクロ経食道エコープローブを用いた経食道心エコー検査の有用性についての検討  
○武井 黄太, 安河内 聡, 瀧間 浄宏, 内海 雅史, 中村 太地, 川村 順平, 浮網 聖実, 前澤 身江子, 沼田 隆佑 (長野県立こども病院 循環器小児科)
- [III-MOR15-02] 超軟質精密心臓レプリカ作製の迅速化と低価格化を目指した紫外線硬化樹脂噴出法による3Dプリンタの開発と応用  
○白石 公<sup>1,2</sup>, 黒崎 健一<sup>2</sup>, 神崎 歩<sup>3</sup>, 畑中 克宣<sup>4</sup>, 竹田 正俊<sup>4</sup>, 帆足 孝也<sup>5</sup>, 市川 肇<sup>5</sup> (1.国立循環器病研究センター 教育推進部, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器部, 3.国立循環器病研究センター 放射線科, 4.(株)クロスエフェクト, 5.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)
- [III-MOR15-03] 先天性心疾患における dynamic CT perfusionの有用性  
○高田 秀実<sup>1</sup>, 檜垣 高史<sup>1</sup>, 太田 雅明<sup>1</sup>, 森谷 友造<sup>1</sup>, 高橋 昌志<sup>1</sup>, 渡部 竜助<sup>1</sup>, 宮田 豊寿<sup>1</sup>, 倉田 聖<sup>2</sup>, 城戸 輝仁<sup>2</sup>, 石井 榮一<sup>1,2</sup> (1.愛媛大学 医学部 小児科, 2.愛媛大学 医学部 放射線科)
- [III-MOR15-04] 3Dエコーによる下大静脈の測定を用いた小児の中心静脈圧の推定  
○中村 太地, 安河内 聡, 瀧間 浄宏, 武井 黄太, 内海 雅史, 川村 順平, 浮網 聖実, 前澤 身江子 (長野県立こども病院循環器小児科)
- [III-MOR15-05] 患者データから作製した心臓立体模型を用いた手術シミュレーションの有用性と pitfall  
○片岡 功一<sup>1,2</sup>, 河田 政明<sup>3</sup>, 松原 大輔<sup>2</sup>, 岡 健介<sup>2</sup>, 古井 貞浩<sup>2</sup>, 鈴木 峻<sup>2</sup>, 安済 達也<sup>2</sup>, 南 孝臣<sup>2</sup>, 吉積 功<sup>3</sup>, 鶴垣 伸也<sup>3</sup> (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第2会場)

## [III-MOR15-01] 先天性心疾患術後における多断面マイクロ経食道エコープローブを用いた経食道心エコー検査の有用性についての検討

○武井 黄太, 安河内 聡, 瀧間 浄宏, 内海 雅史, 中村 太地, 川村 順平, 浮網 聖実, 前澤 身江子, 沼田 隆佑 (長野県立こども病院 循環器小児科)

Keywords: 経食道エコー, 術後評価, 乳児

【背景】経食道エコー(TEE)は先天性心疾患(CHD)に対しても有用性が報告されているが、乳幼児では経胸壁エコー(TTE)で良好な画像を得やすく、全身麻酔が必要なこと、利用可能なプローブが限られることから施行されることが少ない。今回本邦でも多断面マイクロ経食道エコープローブ(mTEE)が利用可能となった。【目的】mTEEのCHDの術後評価における有用性を検討する事。【方法】対象は2017年10月~2018年1月にmTEEを使用して術直後にTEEを施行した3歳以下の12例(男4例、0.9±1.0歳)。使用機材はEPIQ 7とTTEプローブS8-3/X5-1、TEEプローブS8-3t(Philips社製)。全例術後ICU入室時の人工呼吸管理中にTTEとTEEを施行した。検討項目は体重、術式、合併症、画像。画像は、短軸像(SAX)、四腔像(4CV)、長軸像(LAX)、房室弁カラードプラ(CD)について診断不可:1、診断できるが不良:2、良好:3にスコア化して評価した他、一方のみで評価できた部位を調査した。【結果】体重6.5±3.0kg(最低2.9kg)、術式はVSD心内修復術6例、Fontan術2例、Glenn術2例、その他2例であった。TEE施行時に挿入困難や出血等の合併症は無く、経皮的酸素飽和度、血圧、心拍数の変動は一過性であった。画像スコアはTEEがSAX:2.0±0.0点、4CV:1.9±0.3点、LAX:2.3±0.5点、CD:2.7±0.5点、TTEがSAX:1.9±0.5点、4CV:2.3±0.6点、LAX:2.1±0.6点、CD:2.4±0.7点で2群間に有意差はなかった。TEEでのみ評価できた部位は4例にあり、心外導管や弁逆流の他、2例でTTEでは描出不可能であった基本断面が描出できた。この2例は正中創下にGORETEXシートが敷かれていた。一方TTEのみで評価できた部位があったのは1例でSAXであったが、TEEの技術的な問題が原因と考えられた。【考察】乳幼児に対するmTEEを使用した術後評価は適切な麻酔管理下で安全に施行でき、特に術直後にTTEでの評価が難しい正中創下にGORETEXシートを敷いた症例や心外導管等の評価に有用であった。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第2会場)

## [III-MOR15-02] 超軟質精密心臓レプリカ作製の迅速化と低価格化を目指した紫外線硬化樹脂噴出法による3Dプリンタの開発と応用

○白石 公<sup>1,2</sup>, 黒崎 健一<sup>2</sup>, 神崎 歩<sup>3</sup>, 畑中 克宣<sup>4</sup>, 竹田 正俊<sup>4</sup>, 帆足 孝也<sup>5</sup>, 市川 肇<sup>5</sup> (1.国立循環器病研究センター 教育推進部, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器部, 3.国立循環器病研究センター 放射線科, 4.(株)クロスエフェクト, 5.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

Keywords: 紫外線硬化樹脂噴出法, 心臓レプリカ, 術前シミュレーション

【背景】我々は患者のMSCTスキャン画像に基づき、精密3Dプリンタ技術である「光造形法」と新しい鋳型技術である「真空注型法」を応用して、立体構造が複雑な小児の心臓形状を内腔までリアルに再現したテイラーメイドの「心臓レプリカ」の開発を行ってきた。この心臓レプリカは、複雑な先天性心疾患患者の個別の術前シミュレーションツールや若手医師の教育ツールとして応用が可能である。しかし、本法に基づく心臓レプリカは、個別生産のために製作に最短で約4~5日間を必要とし、コストもかかることから量産化が困難な傾向にあり、医師の要請に応じていかにオンデマンドに提供できるかが課題となっていた。[対象と方法]大手精密機器メーカー及び大手樹脂開発メーカーの協力を得て、軟質臓器モデルの製作に特化した紫外線硬化樹脂噴出法による3Dプリンタの開発を行なった。15-25µmの積層と紫外線硬化を繰り返し造形を行い、ASD, VSD, ccTGA,

TOFの4疾患において試験的に造形を試み、積層およびサポート剤の条件最適化を行なった。[結果]小児の心臓では、積層およびサポート剤の除去に要する時間は合計で約24時間であり、注型法を併用した際の約1/2以下、経費も約1/2で製作できる見込みが立てられた。完成したレプリカは元となる3D画像データを良好に反映し、切開縫合を伴う術前シミュレーションが可能な硬度と感触を備えていた。しかしながら、本レプリカは長期間の保存で樹脂が水分を失い徐々に硬化する傾向があることが判明し、グリセリン塗布もしくは樹脂コーティングを施すことによりこの問題点の改善を行なっている。[結論]紫外線硬化樹脂噴出法による3Dプリンタは、心臓レプリカの迅速化と低価格化を実現することが可能である。より良い術前シミュレーションが可能となるよう、今後更に樹脂と積層技術の改良を重ねる予定である。

---

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第2会場)

### [III-MOR15-03] 先天性心疾患における dynamic CT perfusionの有用性

○高田 秀実<sup>1</sup>, 檜垣 高史<sup>1</sup>, 太田 雅明<sup>1</sup>, 森谷 友造<sup>1</sup>, 高橋 昌志<sup>1</sup>, 渡部 竜助<sup>1</sup>, 宮田 豊寿<sup>1</sup>, 倉田 聖<sup>2</sup>, 城戸 輝仁<sup>2</sup>, 石井 榮一<sup>1,2</sup> (1.愛媛大学 医学部 小児科, 2.愛媛大学 医学部 放射線科)

Keywords: CT perfusion, 先天性心疾患, 心筋血流量

【背景】 Perfusion CT(CTP)は、通常のCT撮影に加え、dynamic撮影を行うことにより、心筋造影効果を動的に把握することが可能であり、心筋血流量を絶対値として算出することもできる方法である。一度の検査で形態異常とき虚血評価を同時に行える利点があるが、先天性心疾患領域でCTPを使用した報告は少ない。【目的】先天性心疾患に対するCTPの有用性を検討する。【対象、方法】対象は当科で施行したCTP8例。CTPの所見と臨床症状、心臓MRI、心筋シンチの所見との比較を行った。【結果】対象疾患はファロー四徴術後1、完全大血管転位術後3、大動脈弁および弁下狭窄1、冠動脈疾患3(冠動静脈瘻1、川崎病後1、右冠動脈起始異常1)であった。年齢は9-32歳、男性3人、女性5人。CTPで虚血の所見陽性例は2例で、心臓MRI、心筋シンチグラフィや臨床症状と所見が一致して虚血が示されたのは1例であった。上記症例は冠動静脈瘻の患者で、経カテーテル的に異常血管を塞栓できた。【考察】本研究では虚血所見陽性は1例のみであったが、構造異常評価と同時に血流評価を行えるCTPは先天性疾患患者の病態評価に有用であった。特に冠動脈異常、完全大血管転位術後では虚血の評価は重要であり、有効な手段になりうるのではないと思われる。CTPは心筋血流量を定量的に評価することも可能であり、治療効果のフォローアップにも有用である。小児の患者で本検査を施行することが可能であれば、検査回数と時間、鎮静回数の軽減を期待できる。反面、被爆の問題と、どの程度の小児から検査が可能となるのかは不明であり、今後の検討が必要である。【結論】先天性心疾患に対してCTPを用いて構造および虚血の評価は有用な検査となりうる。

---

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第2会場)

### [III-MOR15-04] 3Dエコーによる下大静脈の測定を用いた小児の中心静脈圧の推定

○中村 太地, 安河内 聡, 瀧間 浄宏, 武井 黄太, 内海 雅史, 川村 順平, 浮網 聖実, 前澤 身江子 (長野県立こども病院 循環器小児科)

Keywords: 中心静脈圧, 下大静脈, 3Dエコー

【背景】中心静脈圧(CVP)は、全身循環状態の評価のために重要である。成人では心エコーによる下大静脈(IVC)径とCVPの相関が知られているが、血管のコンプライアンスが高い小児においては確立した計測法はまだない。【目的】小児術後患者におけるCVP推定のための、心エコーによるIVC計測法について検討すること。【対

【象と方法】心疾患患者26例(年齢の中央値10ヶ月、男：女：10:16)。陽圧換気完全調節呼吸下に仰臥位で、観血的 CVPと同時に心エコーによる IVC計測を施行して解析。診断装置は Philips社 EPICを使用。IVCの肝静脈合流近位部と遠位部それぞれで矢状長軸断面における最大径と最小径および変化率(最大径-最小径/最大径)、3Dエコー画像から描出した短軸断面における短径(SD)と長径(LD)およびその比(S/L)、IVC断面積を計測し、観血的 CVPと比較した。各計測値は体表面積の補正を使用。【結果】検査施行時の CVP $6\pm 2$ mmHg、PEEP $3.7\pm 2.1$ mmHg。最もよく相関したのは3Dエコーから測定した肝静脈合流近位部における S/L( $r=0.83$ ,  $p<0.001$ )で、同様に SDも良好な相関を認めた( $r=0.55$ ,  $p<0.01$ )。CVP $\geq 8$ mmHgを陽性とした場合の ROC曲線の AUCはそれぞれ0.96, 0.83だった。肝静脈合流遠位部における長軸断面の最小径 ( $r=0.4$ ,  $p<0.05$ )、変化率( $r=-0.4$ ,  $p<0.05$ )も弱く相関したが、その他の項目はいずれも相関しなかった。また肝静脈合流近位部における2Dエコーによる短軸断面( $n=8$ )と3Dエコー短軸断面( $n=8$ )から求めた SD( $r=1$ ,  $p<0.001$ ), S/L( $r=0.81$ ,  $p=0.02$ )はいずれも良好な相関を認めた。【結論】陽圧換気下の小児においては、従来の矢状断面の IVC計測と CVPの相関は悪く、正確な CVP推定には3Dエコーで描出した肝静脈合流近位部 IVC短軸像の S/Lおよび SDが有用である。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第2会場)

## [III-MOR15-05] 患者データから作製した心臓立体模型を用いた手術シミュレーションの有用性と pitfall

○片岡 功<sup>1,2</sup>, 河田 政明<sup>3</sup>, 松原 大輔<sup>2</sup>, 岡 健介<sup>2</sup>, 古井 貞浩<sup>2</sup>, 鈴木 峻<sup>2</sup>, 安済 達也<sup>2</sup>, 南 孝臣<sup>2</sup>, 吉積 功<sup>3</sup>, 鶴垣 伸也<sup>3</sup>  
(1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 3.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: 立体模型, シミュレーション, CT

【背景と目的】近年、立体心臓模型を用いた小児心臓手術シミュレーションの有用性が報告されている。当施設では2014年以降、市販のパーソナル3Dプリンターを用いて、患者データから自施設で中空立体心臓模型を作製し、手術シミュレーションや患者/家族への説明に臨床応用してきたので、有用性と pitfallについて検討する。

【対象と方法】対象は10例。手術時年齢は1~12(中央値2)歳、手術時体重9~38(中央値10)kg。疾患は、mirror image CAVSD 1例、Subaortic stenosis 1例、TGA (III) (multiple VSD) 1例、ToF 1例、ToF/PA 1例、DORV 1例、DORV/PS 2例(1例は anatomically corrected malposition of the great arteries合併)、DORV/PA 2例。造影 CT画像データを基にパーソナル3Dプリンターで ABS樹脂製実体模型を造形し、これを鋳型として透明シリコン製中空立体模型(模型)を作製した。模型を用いたシミュレーションで術式を決定後、手術に臨んだ。模型は家族・スタッフへの手術説明にも用いた。

【結果】CT撮像から手術までの期間は13日~16カ月(中央値5カ月)で、2例が1カ月以内に手術を受けた。全例模型による手術プランニングが可能で、実際に予定どおりの手術を施行したが、DORV/PAの1例では模型で再現しえなかった異常筋束を原因とする遺残 VSD短絡のため、再手術を要した。

【考察と結論】透明シリコン製中空立体心臓模型は、手に取りあらゆる角度から、また任意の切開部から観察することができる。自験例で再現しえなかった異常筋束は、元の CT画像でも不明瞭であった。CT撮像から手術までの期間が10カ月と長かったこと、被曝線量低減のため心電図非同期で、呼吸抑制も行わなかったことが画像の質と模型の精度に影響したと考えられた。元の CT画像の精度が pitfallとなりうるが、模型は複雑ないし稀な形態を持つ心疾患の手術シミュレーションや患者/家族への説明に極めて有用である。

ミニオーラルセッション | 一般心臓病学

## ミニオーラルセッション16 ( III-MOR16)

### 一般心臓病学

座長: 鎌田 政博 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第2会場 (312)

- [III-MOR16-01] ファロー四徴症術後の循環動態評価における、赤血球分布幅の有用性  
○小島 拓朗, 今村 知彦, 長田 洋資, 連 翔太, 中野 茉莉恵, 小柳 喬幸, 葎葉 茂樹, 小林 俊樹, 住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)
- [III-MOR16-02] 非侵襲的肺動脈圧推測法と侵襲的肺動脈圧測定法との誤差に関する検討  
○山田 俊介<sup>1</sup>, 岡崎 三枝子<sup>2</sup>, 豊野 学朋<sup>1</sup> (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)
- [III-MOR16-03] 異なる経過を辿っている冠動脈起始異常の2例  
○塩野 淳子<sup>1</sup>, 林立申<sup>1</sup>, 石踊 巧<sup>1</sup>, 村上 卓<sup>1</sup>, 堀米 仁志<sup>2</sup> (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)
- [III-MOR16-04] 左室収縮不全を呈した縮窄を伴う第5大動脈弓遺残の5か月児例  
○中野 威史<sup>1</sup>, 山本 英一<sup>1</sup>, 高橋 由博<sup>1</sup>, 新野 亮治<sup>1</sup>, 高橋 昌志<sup>2</sup>, 森谷 友造<sup>2</sup>, 太田 雅明<sup>2</sup>, 高田 秀実<sup>2</sup>, 檜垣 高史<sup>2</sup>, 石井 榮一<sup>2</sup>, 打田 俊司<sup>3</sup> (1.愛媛県立中央病院 小児科, 2.愛媛大学医学部 小児科, 3.愛媛大学医学部 心臓血管・呼吸器外科)
- [III-MOR16-05] 鎖骨下動脈起始異常の外科的治療介入の検討  
○石原 温子<sup>1</sup>, 稲熊 洸太郎<sup>1</sup>, 豊田 直樹<sup>1</sup>, 鶏内 伸二<sup>1</sup>, 坂崎 尚徳<sup>1</sup>, 藤原 慶一<sup>2</sup>, 吉澤 康祐<sup>2</sup>, 植野 剛<sup>2</sup>, 渡辺 謙太郎<sup>2</sup>, 加藤 おと姫<sup>2</sup>, 前田 登史<sup>2</sup> (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 心臓血管外科)

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第2会場)

## [III-MOR16-01] ファロー四徴症術後の循環動態評価における、赤血球分布幅の有用性

○小島 拓朗, 今村 知彦, 長田 洋資, 連 翔太, 中野 茉莉恵, 小柳 喬幸, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

Keywords: 赤血球分布幅, ファロー四徴症, BNP

【背景】赤血球分布幅 (Red blood cell Distribution Width, RDW)は、心不全の評価において簡便かつ有用なマーカーであるとされる。ファロー四徴症 (TOF)では、術後の高い右室圧 (RVP)は心不全や将来的な再手術のリスクを高める。【目的】RDWが、TOF術後患者の循環動態評価において有用なマーカーとなり、更に再手術の予測因子となりうるかを検証する。【方法】2011年6月から2017年12月までの期間に当院で根治術を行ったTOF症例のうち、術後に心臓カテーテル検査を行った50例を対象に、後方視的検討を行った。入院時のRDW、BNP、心電図上でのQRS時間と併せ、心臓カテーテル検査での右室圧 (RVP)、左室圧 (LVP)、および両者の比 (RVP/LVP)、術式、遺残短絡の有無を解析した。また、姑息術としてのシャント術の既往の有無も評価し、これらの要素とRDWとの関連性を検討した。RDWについては、RDW高値群 (RDW > 14.5, n=19)とRDW正常群 (RDW < 14.5, n=31)の2群に分類し、解析を行った。【結果】対象となった50例の心臓カテーテル検査時の平均月齢は17.9か月 (3- 50か月)、手術からの平均月数は11.3か月 (0- 41か月)であった。入院時のRDWは、BNPと弱い正相関を認めた ( $p = 0.01, r^2 = 0.13$ )。RDW高値群では、RDW正常群と比較しRVP/LVPが有意に高値であった (0.70 vs 0.44,  $p < 0.0001$ )。また、遺残短絡を認めた症例 (n = 10)では、短絡を認めない症例と比較しRDWが有意に高値であった (14.9 vs 13.7,  $p = 0.001$ )。RDW高値群においては、RDW正常群と比較し再手術率が有意に高かった (31.6% vs 3.2%,  $p < 0.0001$ )。一方、心電図上でのQRS時間や術式、シャント術の有無とRDWとの間には、有意な相関は認めなかった。【考察】RDWは、BNP同様TOF術後患者の循環動態を評価する有用なマーカーとなり、再手術の予測因子となりえた。日常臨床においては、RDWは通常の血算で検査可能であることから、BNPよりも簡便なマーカーとなりうる。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第2会場)

## [III-MOR16-02] 非侵襲的肺動脈圧推測法と侵襲的肺動脈圧測定法との誤差に関する検討

○山田 俊介<sup>1</sup>, 岡崎 三枝子<sup>2</sup>, 豊野 学朋<sup>1</sup> (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, エコー, 三尖弁逆流

【背景】三尖弁逆流シグナルによる非侵襲的肺動脈収縮期圧推測値 (N-PASP) は広く用いられ、侵襲的肺動脈収縮期圧測定値 (I-PASP) と理想直線に近似した相関を取るとされている。

【目的】N-PASPとI-PASPの誤差を小児先天性心疾患例において検討する。

【方法】前方視的にエコー検査と右心カテーテル検査とを同時に施行した29例を対象とした。N-PASPは連続波ドプラ (CW) 法で、I-PASPは液体充填カテーテル法で求めた。

【結果】対象の概要は、年齢0.2-13歳 (中央値1.0)、女55%、体表面積0.25-1.68m<sup>2</sup> (中央値0.37) であった。N-PASPは15-93mmHg (中央値45)、I-PASPは23-72mmHg (同54mmHg) であった。N-PASPとI-PASPの誤差 (N-PASP - I-PASP) と相対誤差はそれぞれ-39-25mmHg (中央値-5)、-76-67% (同-5) であった。N-PASPとI-PASPとの線形回帰分析で両者は良好な相関を示した ( $p < 0.001, r^2 = 0.60$ ) が、N-PASPは低肺動脈圧状態で過大評価傾向を、高肺動脈圧状態で過小傾向を示した ( $y = 0.61x + 20$ )。Bland-Altman分析でPASPとI-PASPの平均と両者の差は弱い比例的一致関係を示した ( $p = 0.06, r^2 = 0.13$ )。N-PASPとI-PASPでの非線形回帰では累乗曲線

が最も良好な相関を示した ( $p < 0.001$ ,  $r^2 = 0.68$ ,  $y = 0.46x^{0.62}$ )

【結論】様々な肺動脈圧を示す小児先天性心疾患例において N-PASPは I-PASPと誤差を有することが示唆された。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第2会場)

### [III-MOR16-03] 異なる経過を辿っている冠動脈起始異常の2例

○塩野 淳子<sup>1</sup>, 林立申<sup>1</sup>, 石踊 巧<sup>1</sup>, 村上 卓<sup>1</sup>, 堀米 仁志<sup>2</sup> (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: 冠動脈起始異常, 左冠動脈右冠動脈洞起始症, 右冠動脈左冠動脈洞起始症

【はじめに】冠動脈起始異常は稀な先天性疾患で、この中で冠動脈が本来の冠動脈洞から起始していないものがある。左冠動脈が右冠動脈洞から起始している場合と右冠動脈が左冠動脈洞から起始している場合とがある。無症状であれば発見されにくい、ときに運動時の失神や突然死きたす。【症例】症例1：女児、左冠動脈右冠動脈洞起始症。11歳時から運動後の失神が2回あったが、いずれも短時間で自然に回復した。12歳時体育の授業中に失神し、近医に救急搬送された。意識は回復していたが、心電図で ST-T変化が認められたために当院に搬送された。当院到着時の心電図は ST-T変化は改善傾向であったが、多源性心室期外収縮が認められた。また CK上昇と左室収縮の低下がみられた。入院後には異型狭心症様の発作が出現した。心エコーで左冠動脈の起始異常が疑われ、CTで左冠動脈右冠動脈洞起始症と診断した。その後は症状の再発はなく、家族が手術を希望していないため、運動制限と内服治療で経過観察中である。症例2：男児、右冠動脈左冠動脈洞起始症。4か月時に川崎病に罹患し、左右に最大6mmの冠動脈瘤を形成した。7か月時の心臓カテーテル検査の際に右冠動脈の起始異常に気付かれ、4歳時の CTで右冠動脈左冠動脈洞起始症と確定した。冠動脈瘤は消退傾向にあるが、現在も抗血小板薬の内服を継続している。失神などの症状はみられていない。【まとめ】1例は症状のため、1例は無症状で偶然の機会に発見された。AEDの普及により蘇生後に診断される症例が増加する可能性がある。左右を比較した場合に左冠動脈の異常のほうが症状が出現しやすいとされるが、全例で症状が出現するわけではなく無症状例も多い。また手術の術式は種々報告されているが決まった方法はなく、無症状例の手術適応の判断は難しい。症例の蓄積が必要である。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第2会場)

### [III-MOR16-04] 左室収縮不全を呈した縮窄を伴う第5大動脈弓遺残の5か月児例

○中野 威史<sup>1</sup>, 山本 英一<sup>1</sup>, 高橋 由博<sup>1</sup>, 新野 亮治<sup>1</sup>, 高橋 昌志<sup>2</sup>, 森谷 友造<sup>2</sup>, 太田 雅明<sup>2</sup>, 高田 秀実<sup>2</sup>, 檜垣 高史<sup>2</sup>, 石井 榮一<sup>2</sup>, 打田 俊司<sup>3</sup> (1.愛媛県立中央病院 小児科, 2.愛媛大学医学部 小児科, 3.愛媛大学医学部 心臓血管・呼吸器外科)

Keywords: 第5大動脈弓遺残, 大動脈縮窄, 心不全

【はじめに】第5大動脈弓遺残(Persistent Fifth Aortic Arch: PFAA)は、本来胎生期早期に消失する第5大動脈弓が遺残したもので、同部位の狭窄と第4大動脈弓の離断を伴うと大動脈縮窄と同様の血行動態を呈する。【症例】生後5か月の男児。【現病歴】在胎38週、2796g、経膈分娩で出生し、健診では体格が小さめであること以外に異常は指摘されなかった。かかりつけ医で鉄欠乏性貧血としてフォローされていたが、心雑音がよく聴取されるようになったため精査目的で外来紹介された。【現症】身長-1.8SD、体重-2.2SD、軽度の多呼吸、陥没呼吸を認め、胸骨右縁上部にL3/6の収縮期駆出性雑音、胸骨左縁下部にL2/6の収縮期逆流性雑音を聴取した。【検査所見】胸部レントゲンにて心胸郭比67%、心電図では著明な左室肥大、心エコー検査では大動脈弓は通常より低

位に位置し、主要3分枝が1本で起始しており、最狭窄部径3mmの大動脈縮窄を認めた。LVEDd 185%、LVEF 39%と左室拡大と収縮低下、severe MRを認めた。造影 CTにて第4大動脈弓の離断ならびに第5大動脈弓の縮窄と診断した。【臨床経過】同日に大動脈弓拡大再建術を施行し、術後徐々に左室収縮は改善し、MRも軽減した。術後約2ヶ月で吻合部の再狭窄を来し、経皮的バルーン大動脈拡大術にて圧較差は22mmHgから0に改善した。術後約2年半が経過したが再狭窄は認めず、LVEDd 104%、LVEF 78%、mild MRで心機能も良好である。【考察】PFAAは1969年に Van Praaghらにより初めて報告された非常に稀な先天性血管異常で、大動脈縮窄や離断の合併頻度が高い。その血行動態から新生児期から乳児期早期に診断される例が多いが、心不全で発症する症例があるため注意を要する。大動脈弓と分枝の形態診断には造影 CTが有用であった。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第2会場)

### [III-MOR16-05] 鎖骨下動脈起始異常の外科的治療介入の検討

○石原 温子<sup>1</sup>, 稲熊 洸太郎<sup>1</sup>, 豊田 直樹<sup>1</sup>, 鶏内 伸二<sup>1</sup>, 坂崎 尚徳<sup>1</sup>, 藤原 慶一<sup>2</sup>, 吉澤 康祐<sup>2</sup>, 植野 剛<sup>2</sup>, 渡辺 謙太郎<sup>2</sup>, 加藤 おと姫<sup>2</sup>, 前田 登史<sup>2</sup> (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 心臓血管外科)

Keywords: 鎖骨下動脈起始異常, 嚥下障害, 食道狭窄

(はじめに) 鎖骨下動脈起始異常は大動脈弓分枝の異常で、大動脈背側からの圧迫により気管狭窄または食道狭窄による嚥下障害として症状が出現する。起始部が瘤状に拡大したものは Kommerel 憩室と呼ばれ破裂のリスクがあることから、成人では手術適応であるが小児期では症状が出現しない場合は放置されることがある。(方法) 当院で2006年から2017年鎖骨下起始異常と診断され治療を考慮された43例について検討した。(結果) ARSCA39例、ALSCA4例、心内奇形合併の内訳は VSD17例、AVSD6例、PDA4例、ASD4例、truncus3例、TGA1例、DORV1例、IAA1例、CoA2例、血管輪2例、UVH1例であった。21 trisomyは16例で37%を占めた。2007年以前の13例中9例は結紮術(開心術後遠隔期での治療は3例)、4例は放置した。結紮術のみ行った症例のうち2例で学童期に固形物の嚥下障害が出現している。2008年以降の30例中27例(90%)は介入(24例は離断再建術、3例は結紮)し、3例は放置した。近年では開心術時にほぼ全例で離断再建術を行っている。固形物の摂食以前の無症状、年少児での再建ではあるが、成長後も吻合部狭窄等の合併症は出現していない。(まとめ) 鎖骨起始異常は結紮のみではなく離断再建を行うことは有用であり、結紮術の場合でも嚥下障害の症状が出現するため、引き続き経過観察が必要である。

ミニオーラルセッション | 川崎病・冠動脈・血管

## ミニオーラルセッション17 ( III-MOR17)

### 川崎病・冠動脈・血管 2

座長:深澤 隆治 (日本医科大学 小児科)

Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第3会場 (313)

#### [III-MOR17-01] 川崎病治療における免疫グロブリン製剤の投与方法に関する検討

○中島 康貴, 原田 達生 (福岡赤十字病院 小児科)

#### [III-MOR17-02] 川崎病による巨大冠動脈瘤合併例の検討

○原田 真菜, 鳥羽山 寿子, 田中 登, 松井 こと子, 古川 岳史, 福永 英生, 高橋 健, 秋元 かつみ, 稀代 雅彦, 清水 俊明 (順天堂大学 小児科)

#### [III-MOR17-03] 1歳未満の川崎病患者におけるガンマグロブリン不応予測

○鈴木 奈都子<sup>1</sup>, 梅原 真帆<sup>2</sup>, 長島 彩子<sup>3</sup> (1.武蔵野赤十字病院, 2.JAとりで総合医療センター, 3.東京北医療センター)

#### [III-MOR17-04] 川崎病急性期冠動脈径と OCT(光干渉断層法)による血管壁破壊像との関係

○橋本 康司, 築野 香苗, 橋本 佳亮, 渡邊 誠, 赤尾 見春, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 深澤 隆治 (日本医科大学 小児科)

#### [III-MOR17-05] 川崎病急性期における DWS ( Diastolic wall strain) の検討

○西 孝輔, 稲村 昇, 丸谷 怜, 竹村 司 (近畿大学 医学部 小児科学教室)

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第3会場)

## [III-MOR17-01] 川崎病治療における免疫グロブリン製剤の投与方法に関する検討

○中島 康貴, 原田 達生 (福岡赤十字病院 小児科)

Keywords: 川崎病, 免疫グロブリン, 再発熱

【背景】大量免疫グロブリン療法は川崎病の標準治療であり、初回の2g/kgの投与が一般的になっている。当院では、病日が早く、群馬スコアが低い症例に対して、治療が早すぎる場合の治療の有効性に関する懸念のため、1日に1g/kgずつ2日間での投与も行ってきた。1g/kgずつの2日間での投与と2g/kgの1日での投与の優劣についてはこれまで報告されていない。

【方法】2016年1月から2017年12月の二年間に当院で治療した川崎病148例のうち、治療開始病日が4、5病日であつ治療開始時の群馬スコアが5点未満の症例を対象とした。対象症例を初期治療として IVIG 2g/kgを投与する際に1日あたり1g/kgを2日間で投与を行った群(A群)及び2g/kgを1日で投与した群(B群)の2群に分け、治療開始病日及び群馬スコアが同じ症例を1対1で両群より抽出し、治療反応性について比較を行った。

【結果】1g/kgずつ2日間で投与した症例16例、2g/kgを1日で投与した症例16例を比較した。月齢は A:B=29.1±19.2:29.4±23.7 (p=0.97)、治療開始病日は A:B=4.4±0.5:4.4±0.5 (p=1)、群馬スコアは A:B=2.1±1.3:2.1±1.3 (p=1)であった。また、治療開始時の白血球数 A:B=14600±5000:12700±5800/μl (p=0.34)、CRP A:B=5.6±3.5:5.5±3.8mg/dl (p=0.95)には差はなかった。追加治療を必要とした症例は、A:B=4/16:1/16 (p=0.33)と A群に多かったが、有意差はなく、IVIG以外のインフリキシマブや血漿交換等の治療を行った症例は B群に1例のみであった。治療後に追加治療の有無を問わず、再発熱を認めた症例は、A:B=11/16:3/16 (p=0.01)と A群で有意に多かった。また両群とも冠動脈病変を認めた症例はいなかった。

【結論】1g/kgずつ2日間の投与を行った場合に、再発熱の症例が多かった。病日が早めの症例であっても、2g/kgの1日での投与が望ましいと考えられた。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第3会場)

## [III-MOR17-02] 川崎病による巨大冠動脈瘤合併例の検討

○原田 真菜, 鳥羽山 寿子, 田中 登, 松井 こと子, 古川 岳史, 福永 英生, 高橋 健, 秋元 かつみ, 稀代 雅彦, 清水 俊明 (順天堂大学 小児科)

Keywords: 川崎病性冠動脈瘤, 超巨大冠動脈瘤, 川崎病遠隔期

【背景】川崎病の治療が確立し、ガンマグロブリン大量療法その他、ステロイドやインフリキシマブ、シクロスポリン等の有効利用によって川崎病性の巨大冠動脈瘤 (GCAL) の頻度は減少しているものの、近年においても報告は絶えない。遠隔期において8mm以上の巨大冠動脈瘤は0.2%に合併するとされており、狭窄性病変から心筋梗塞を合併するため、冠動脈造影を始め運動負荷心電図や負荷心筋シンチグラムなどで虚血性変化を早期に確認する必要がある。今回 GCALを合併した症例の経過について検討した。【症例】当科で過去20年

(1997~2017年)に経験した GCAL症例の瘤の経過、内服管理、検査、治療介入の有無等についてまとめた。【結果】症例は10症例、すべて男性で初発年齢は2か月から2歳9か月。観察年数は約2~19年間。AMIによる急性期死亡が1例あった。瘤の最大径は8~10mm未満が3例、10~12mmが3例、14~16mmが3例、30mmが1例で、右冠動脈瘤は3例、左冠動脈瘤は7例。瘤残存5症例、狭窄2例、完全閉塞2例であった。9症例で aspirin、warfarinを内服し3例で carvedilolを併用していた。冠動脈造影は全例で施行し、発症後2年の症例を除いて、トレッドミル負荷心電図、CTおよび心筋シンチグラムを施行。完全閉塞の2例中の1例のみに虚血性変化と血圧低下による失神を認めた。治療は右冠動脈の狭窄に stent留置が1例でバイパス術例はいなかった。【考察】GCALは、厳重な抗凝固薬等の管理を継続していても、発症後7年以降の4症例で狭窄または完全閉塞が確認され

た。無症候であっても側副血行路によって補っている可能性もある。【結語】 GCALを有する症例は、特に長期にわたり注意深い観察を要し、治療介入の必要性を検討しそのタイミングを逃さないことが重要である。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第3会場)

### [III-MOR17-03] 1歳未満の川崎病患者におけるガンマグロブリン不応予測

○鈴木 奈都子<sup>1</sup>, 梅原 真帆<sup>2</sup>, 長島 彩子<sup>3</sup> (1.武蔵野赤十字病院, 2.JAとりで総合医療センター, 3.東京北医療センター)

Keywords: 川崎病, 乳児, 不応

【背景】ガンマグロブリン (IVIG) 不応予測スコアの有効性は知られているが、1歳未満の患者での有効性についてはまだ十分わかっていない。

【目的】1歳未満の患者における IVIG不応予測について検討する。

【方法】初回治療を IVIGと ASAで行っていた2012年から2015年の1歳未満の川崎病患者を対象に、診療録を用いて後方視的に検討した。群馬、久留米、大阪の不応予測スコアの感度と特異度を算出し、IVIG不応群と反応群の間で、不応予測スコアに含まれる個々の項目、診断時までの最高体温、最高心拍数を比較した。さらに同じ検討を月齢7ヶ月から11ヶ月の患者と6ヶ月以下の患者に分けて行った。

【結果】対象は52例 (不応13例、反応39例)。不応予測スコアの感度と特異度は、群馬46%と82%、久留米69%と74%、大阪39%と95%だった。不応群は反応群に対して有意に治療開始病日が早く (3.5 vs 4.7日) (平均)、ビリルビン値が高く (1.2 vs 0.6 mg/dl)、最高心拍数が高かった (186 vs 172 bpm)。月齢7ヶ月から11ヶ月の31例 (不応8例、反応23例) での感度と特異度は、75%と83%、75%と87%、80%と85%だった。不応群は有意に治療開始病日が早く (3.8 vs 5.1日)、血小板数が低く (33 vs 44 万/mm<sup>3</sup>)、ASTが高く (317 vs 65 IU/l)、ALTが高かった (175 vs 48 IU/l)。月齢6ヶ月以下の21例 (不応5例、反応16例) での感度と特異度は、0%と81%、60%と56%、50%と94%だった。不応群は有意に最高心拍数が高かった (200 vs 175 bpm) が、他の項目では差がなかった。

【考察と結論】月齢7ヶ月から11ヶ月の患者では、各不応予測スコアは有効と考えられた。しかし、6ヶ月以下の患者では、十分に有効とは言えなかった一方で、心拍数は不応予測の一助となる可能性が示唆された。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第3会場)

### [III-MOR17-04] 川崎病急性期冠動脈径と OCT(光干渉断層法)による血管壁破壊像との関係

○橋本 康司, 築野 香苗, 橋本 佳亮, 渡邊 誠, 赤尾 見春, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 深澤 隆治 (日本医科大学 小児科)

Keywords: 川崎病, 川崎病性冠動脈瘤, OCT

【背景】川崎病による全層性の冠動脈炎により血管構造、特に内弾性板の破壊から、中膜平滑筋細胞が内膜に浸潤・形質転換することで、遠隔期に狭窄・閉塞を伴う血管リモデリングをきたす。今回、OCTによる血管構造の破壊所見と急性期の冠動脈径の相関を評価した。【方法】遠隔期に OCTを施行した17症例の、急性期心エコー所見および川崎病発症から6か月以内に施行された冠動脈造影所見(CAG)より、急性期冠動脈径を抽出した。冠動脈は、RCA(Seg1,2,3,4)、LCA(Seg.5,6,7,8,11)の9セグメントに分割、各部位で血管壁3層構造破壊の有無と冠動脈径との相関を調べた。【結果】心エコーでは46セグメント、CAGでは85セグメントで冠動脈径評価が可能で、OCTは25枝で検討しえた。全周性冠動脈3層構造の破壊の有無について、心エコー所見では、あり(n=25, 5.5±2.5mm) / なし(n=21, 2.8±1.0mm) (p<0.0001)であり、CAGでは、あり(n=23, 5.1±2.3mm) / なし(n=62,

2.3±1.1mm) ( $p < 0.0001$ )であった。心エコー、CAGどちらか大きい径で検討すると、あり( $n=30, 6.0 \pm 2.1$ mm) / なし( $n=63, 2.5 \pm 1.2$ mm) ( $p < 0.0001$ )となった。冠動脈径を正常 ( $< 4$ mm)、中等瘤-1 ( $\geq 4.0$ mm,  $< 6.0$ mm)、中等瘤-2 ( $\geq 6.0$ mm,  $< 8.0$ mm)、巨大瘤 ( $\geq 8.0$ mm) と分類したところ、3層構造の破壊は、正常 ( $n=56$ ) 0.0%、中等瘤-1 ( $n=24$ ) 70.8%、中等瘤-2 ( $n=9$ ) 100.0%、巨大瘤 ( $n=4$ ) 100.0%となった。【結語】正常血管構造の破壊は川崎病急性期の血管径が4.0mmを超えると起こり始め、6.0mmを超えると全例に起こる。

---

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第3会場)

## [III-MOR17-05] 川崎病急性期における DWS ( Diastolic wall strain) の検討

○西 孝輔, 稲村 昇, 丸谷 怜, 竹村 司 (近畿大学 医学部 小児科学教室)

Keywords: 川崎病, DWS, 心機能評価

【背景】川崎病では冠動脈病変 (CAL) を後遺症として残すことがあり、IVIG不応例に多いとされているが、反応例にもしばしば認める。また、急性期には弁逆流や心嚢液貯留、心収縮能低下などの心合併症も認める。DWSは心エコーでの心機能評価の1つとして用いられているが、川崎病急性期における報告はない。【目的】川崎病急性期における DWSを評価し、IVIG不応やCALを含む心合併症との関連を検討する。【方法】当院にて心エコーを行った心内構造異常や染色体異常を有さない89例から得られた DWS (正常 DWS) を基準とし、2017年1月以降で当院にて急性期治療を行った患児を対象に、基準値以下のL群、基準値より大きいH群に分けた。急性期での心エコー所見及びIVIGへの反応性、心合併症 (心嚢液貯留、弁逆流、CALを含む) 発症との関連性を評価する為に Fisherの正確確率検定を行った。【結果】正常 DWSの平均値 0.37を基準値とした。対象は32例でL群9例、H群23例。心収縮能の低下は全例で認めなかった。IVIG不応例は5例で、いずれもH群であった。心合併症はL群5例、H群6例の計11例で認め、関連性は有意ではなかった (OR 3.5、95% CI : 0.5-23.9)。冠動脈病変はL群1例、H群2例の計3例で認め、同様に関連性は認められなかった (OR 1.8、95% CI : 0.1-117.8)。【考察】本検討では、DWSによりIVIG不応を予測することは困難であった。川崎病ではIVIG反応例にもかかわらずCALを発症する例を認め、それらを早期に予測し、治療を強化することが望まれる。その機序としての心筋障害をDWSが反映する可能性を考え、心合併症発症も含め本検討を行ったが、統計学的に証明するに至らなかった。【結論】心合併症例ではDWS低下を来す可能性は考えられ、更なる症例の集積を行う。

ミニオーラルセッション | 心筋心膜疾患

## ミニオーラルセッション18 ( III-MOR18)

### 心筋心膜疾患

座長:曾我 恭司 (昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:28 PM ミニオーラル 第3会場 (313)

#### [III-MOR18-01] Na-channel blockerの副作用と思われる心室頻拍を起こした HCM症例

○前田 佳真, 野村 知宏, 山口 洋平, 櫻井 牧人, 土井 庄三郎 (東京医科歯科大学 小児科)

#### [III-MOR18-02] 閉塞性肥大型心筋症および Crohn病を合併した新規 RAF1遺伝子変異陽性の Noonan症候群の1例

○西村 静華<sup>1</sup>, 小栗 真人<sup>2</sup>, 堀 香織<sup>2</sup>, 中村 常之<sup>2</sup>, 廣野 恵一<sup>3</sup> (1.金沢医科大学 臨床研修センター, 2.金沢医科大学 小児循環器内科, 3.富山大学 小児科)

#### [III-MOR18-03] 心臓外病変を有する閉塞性肥大型心筋症類似疾患の3例

○富永 健太, 田中 敏克, 城戸 佐知子, 小川 禎治, 亀井 直哉, 松岡 道生, 三木 康暢, 谷口 由記, 上村 和也, 瓦野 昌大 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

#### [III-MOR18-04] 心筋生検のみが心外症状のないミトコンドリア心筋症の診断契機になった15歳女児例

○島 さほ, 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)

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:28 PM ミニオーラル 第3会場)

## [III-MOR18-01] Na-channel blockerの副作用と思われる心室頻拍を起こした HCM症例

○前田 佳真, 野村 知宏, 山口 洋平, 櫻井 牧人, 土井 庄三郎 (東京医科歯科大学 小児科)

Keywords: 肥大型心筋症, シベンゾリン, 不整脈

【緒言】肥大型心筋症(HCM)は小児の突然死の原因の多くを占める。HCMにおいて Cibenzolineが血行動態の改善にも有用とされているが、副作用について小児科であまり知られていない。我々は Cibenzolineを投与した HCM症例で心室頻拍(VT)により失神した症例を経験した。【症例】17歳の女兒。15歳時の学校心臓検診で心電図異常を指摘され、前医より HCM疑いにて当院へ紹介となった。本症例に失神歴はなかったが、父が HCMで心室細動(Vf)を発症して死亡していた。HCMと診断した後に、運動制限と Bisoprololの内服にて治療を開始した。治療開始時 BNP427pg/mlであったが、治療開始後も BNPは上昇し、Bisoprolol10mg/dayまで増量し Enalaprilも併用したが治療開始2年で BNP1000pg/ml以上となった。Cibenzolineの内服を開始したところ、BNP780pg/mlまで改善し、体が軽くなったと患者も自覚できた。しかし開始後4か月に自宅近くの路上で Vfを起こし失神。幸いにも発症5分で救急隊が心肺蘇生を開始し、7分で除細動器にて正常洞調律に回復した。入院後に不整脈の2次予防として皮下埋め込み型除細動器を埋め込むための波形確認目的でレッドミル運動負荷を行った際に、早足歩行の負荷で QRS波形は narrowから wideに変化し、直後に VTとなり失神した。負荷中の心電図変化より Cibenzolineの副作用を疑って、Cibenzolineから Sotalolに内服を変更し、その後は同程度の早足歩行では wideQRSへは変化せず、VTも誘発されなかった。Na-channel blockerは心室内伝導遅延から心室不整脈が起こる可能性が指摘されており、本症例の経験を踏まえ HCMに対する Na-channel blocker投与の注意点を文献的考察を加えて報告する。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:28 PM ミニオーラル 第3会場)

## [III-MOR18-02] 閉塞性肥大型心筋症および Crohn病を合併した新規 RAF1遺伝子変異陽性の Noonan症候群の1例

○西村 静華<sup>1</sup>, 小栗 真人<sup>2</sup>, 堀 香織<sup>2</sup>, 中村 常之<sup>2</sup>, 廣野 恵一<sup>3</sup> (1.金沢医科大学 臨床研修センター, 2.金沢医科大学 小児循環器内科, 3.富山大学 小児科)

Keywords: Noonan Syndrome, RAF1遺伝子, HCM

【背景】Noonan症候群(NS)は特徴的な顔貌、体型、心合併症などを呈する先天奇形症候群である。近年 KRAS、SOS1、PTPN11、RAF1が責任遺伝子として明らかになり、それぞれの遺伝子異常で臨床表現型の違いが判明してきている。RAF1遺伝子変異は NS全体の20%と比較的頻度は少ないが、肥大型心筋症(HCM)を高頻度に合併するという臨床的な特徴を持つ。今回我々は RAF1遺伝子変異を伴った NSに閉塞性肥大型心筋症 (HOCM) と Crohn病 (CD) を合併した一症例を経験したので報告する。【症例】症例は20歳女性。就学時学校心臓検診で HCMと診断され ACE-I、βブロッカー内服を開始したが徐々に労作時呼吸困難が増悪していった(NYHA 3)。10歳時に左室流出路狭窄の増悪(LVOT 3.0m/s)を認め閉塞性肥大型心筋症(HOCM)と診断しシベンゾリン内服を開始した。15歳時に下痢、血便が出現し消化管内視鏡検査で CDと診断、メサラジン、アザチオプリンを開始した。現在は就業しながら HOCMと CDの通院治療中である。【考察】心筋症関連遺伝子解析で RAF1遺伝子の新規ミスセンス変異(c.781C > G(p.Pro261Ala))のヘテロ接合体を同定し、特徴的な顔貌、心合併症より NSと診断した。RAF1遺伝子変異は IL-2 受容体の活性化をきたし、CDを含めた複数の自己免疫疾患と関連があるという報告がある。新規変異の本症例も同様に CDを発症しており、緩徐進行性の HOCMと合わせて慎重なフォローが必要である。【結語】今回我々は NSの HOCMフォロー中に CDを発症した一症例を経験した。新規 RAF1遺伝子変異陽性の NS症例および合併症について文献的な考察を含め報告する。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:28 PM ミニオーラル 第3会場)

### [III-MOR18-03] 心臓外病変を有する閉塞性肥大型心筋症類似疾患の3例

○富永 健太, 田中 敏克, 城戸 佐知子, 小川 禎治, 亀井 直哉, 松岡 道生, 三木 康暢, 谷口 由記, 上村 和也, 瓦野 昌大 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

Keywords: 肥大型心筋症類似疾患, 遺伝子異常, 左室流出路狭窄

【背景】肥大型心筋症類似疾患の予後は様々である。原因不明の症例も多い。心臓外病変が予後を左右する症例も散見されるが、その臨床像は明らかではない。【目的】心臓外病変を有する、閉塞性肥大型心筋症類似疾患の臨床経過/予後を明らかにする。【対象/方法】対象は2015年11月～2017年10月の期間に経験した3例で、診療録を用い後方視的に検討した。【結果/予後】[症例1]心筋肥大/頭蓋縫合早期癒合/両側停留精巣：Noonan症候群疑い；遺伝学的検査未施行。胎児期に不整脈/羊水過多指摘あり。出生後、不整脈の管理に難渋した。心臓超音波検査所見：LVOT 4.2m/sec, 左室大動脈圧較差：71mmHg。ベータ遮断薬内服中。体重増加を待っての心筋切除術施行予定であったが、感染症にて永眠された。[症例2]心筋肥大/高インスリン性低血糖：網羅的遺伝学的検査提出中；低血糖の管理に難渋した。心臓超音波検査所見：LVOT 5.2m/sec, 左室大動脈圧較差：108mmHg。ベータ遮断薬内服中、NT-proBNP 514pg/ml。心不全症状の増悪、BNPなどの上昇を認めれば手術治療介入の方針[症例3]心筋肥大/心室中隔欠損/尿道下裂/二分陰囊：網羅的遺伝学的検査施行：NAA10遺伝子異常。心臓超音波検査所見：LVOT 4.79m/sec, 左室大動脈圧較差：92mmHg, 左室右室圧較差：79mmHg。ベータ遮断薬内服中。発達障害を認めているが、現時点では心不全兆候は明らかでは無し。NT-proBNP 108pg/ml。心不全症状の増悪、BNPなどの上昇を認めれば手術治療介入を考慮。【考察】出生時より循環管理に難渋した症例では予後不良であった。循環管理を要さず、外来管理に移行できた症例は外来経過観察を続けられている。【結語】肥大型心筋症類似疾患の予後は循環動態の安定が規定している。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:28 PM ミニオーラル 第3会場)

### [III-MOR18-04] 心筋生検のみが心外症状のないミトコンドリア心筋症の診断契機になった15歳女児例

○島 さほ, 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: 学童肥大型心筋症, 心筋生検, ミトコンドリア心筋症

【背景】ミトコンドリア心筋症はミトコンドリア病の一症状として認識されている事が多く、心筋症が唯一の症状である場合には見逃される事も多い。【症例】15歳、女。小1学校心臓検診心電図の左室肥大所見を契機に、近医で特発性肥大型心筋症と診断。運動制限のみで経過観察されていたが、13歳頃より軽度の胸痛を自覚するようになり、管理先移譲目的で当科紹介された。【家族歴、既往歴】家族歴なし。周産期特記事項なし。身長・体重は正常範囲内。発達正常。先天性白内障あり(眼内レンズ挿入術後)。難聴なし【現症】身体診察で異常所見は認めず、四肢筋力も異常なし。心エコーでLVDd 37.7mm (-1.7SD)、EF 79%と心収縮力低下ないが左室全周性に13~14mmの壁肥厚を認めた。高血圧や左心系狭窄病変は認めず。精査の一環の血液検査ではNT-proBNP 2376pg/ml以外は特記事項なくミトコンドリア病の早期診断マーカーであるGDF15も基準値内だった。【考察】心筋の全周性壁肥厚を認め、二次性心筋症を疑った。二次性心筋症の鑑別疾患としては、(1)蓄積性疾患(Pompe病、Fabry病、Danon病、AMPK変異など)、(2)ミトコンドリア心筋症、(3)染色体異常(Noonan症候群、LEOPARD症候群など)、(4)膠原病、(5)HCV感染症などがある。血液検査で(1)、(4)、(5)は否定的であり、臨床所見から(3)の可能性は低い。(2)の鑑別目的に心筋生検を行なったところ、電顕でミトコンドリア異常増

加、年輪状変化・封入体様変化を認めた。以上より本症例はミトコンドリア心筋症と診断した。今後、心筋における酸化的リン酸化障害の証明、原因遺伝子異常の確定、骨格筋生検などの追加検査を検討・予定している。【結論】家族歴や心外症状を伴わない学童の肥大型心筋症で、心筋生検のみがミトコンドリア心筋症の診断契機になることがある。