

Thu. Jul 5, 2018

ミニオーラル 第1会場

ミニオーラルセッション | 術後遠隔期・合併症・発達

ミニオーラルセッション01 (I-MOR01)

術後遠隔期・合併症・発達 1

座長: 桑原 尚志 (岐阜県総合医療センター 小児循環器内科)

10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場 (311)

[I-MOR01-01] 先天性心疾患術後の急性腎障害と術後中期における腎機能についての検討

○高砂 聡志, 住友 直文, 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)

[I-MOR01-02] 小児先天性心疾患術後の急性腎障害

(Acute Kidney Injury) は、小児慢性腎臓病 (Chronic Kidney Disease) の危険因子となりうるか。

○上野 健太郎¹, 下園 翼¹, 塩川 直宏¹, 高橋 宜宏¹, 中江 広治¹, 森田 康子¹, 櫛木 大祐¹, 松葉 智之², 井本 浩² (1. 鹿児島大学病院小児診療センター, 2. 鹿児島大学病院心臓血管外科・消化器外科)

[I-MOR01-03] 先天性心疾患外科治療が発達に与える影響の新版 K 式発達検査 2001 を用いた検討

○野木森 宜嗣, 加藤 昭生, 佐藤 一寿, 北川 陽介, 若宮 卓也, 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)

[I-MOR01-04] Fontan 術後患者の幼児期における発達評価と頭部 MRI の相関

○加藤 昭生¹, 小野 晋¹, 野木森 宜嗣¹, 佐藤 一寿¹, 北川 陽介¹, 若宮 卓也¹, 金 基成¹, 柳 貞光¹, 上田 秀明¹, 柴崎 淳², 相田 典子³ (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 新生児科)

[I-MOR01-05] Fontan 術後患者の経時的発達フォローから得られた発達の傾向

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

ミニオーラルセッション | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

ミニオーラルセッション02 (I-MOR02)

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

座長: 中山 智孝 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場 (311)

[I-MOR02-01] 幅広い用途が考えられる小児 PAH に対する Treprostiniil 療法

○山口 洋平¹, 櫻井 牧人¹, 前田 佳真¹, 大内 香里², 野木森 宜嗣³, 加藤 愛章², 小野 博³, 堀米 仁志², 土井 庄三郎¹ (1. 東京医科歯科大学 小児科, 2. 筑波大学 医学医療系 小児科, 3. 国立成育医療研究センター 循環器科)

[I-MOR02-02] 補助循環を含めた集学的治療にて救命し得た重症原発性肺高血圧症の一症例

○町田 大輔¹, 磯松 幸尚¹, 鈴木 伸一¹, 郷田 素彦¹, 富永 訓央¹, 澁谷 泰介¹, 鉾碓 竜範², 中野 裕介², 渡辺 重朗², 益田 宗孝¹ (1. 横浜市立大学附属病院 心臓血管外科, 2. 横浜市立大学附属病院 小児循環器科)

[I-MOR02-03] 修復前の先天性心疾患における肺高血圧治療薬の効果

○中嶋 八隅¹, 森 善樹¹, 金子 幸栄¹, 井上 奈緒¹, 村上 知隆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)

[I-MOR02-04] 超低出生体重児における慢性肺疾患とそれに伴う肺高血圧症の発症についての検討

○多喜 萌, 荒木 耕生, 安原 潤, 古道 一樹, 前田 潤, 福島 裕之, 山岸 敬幸, 吉田 祐, 岩下 憲行 (慶應義塾大学 医学部 小児科)

[I-MOR02-05] 当院における心臓手術後呼吸管理の変遷と結果

○岩城 隆馬¹, 大嶋 義博¹, 松久 弘典¹, 日隈 智慧¹, 村上 優¹, 青木 一恵², 黒澤 寛史² (1. 兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2. 兵庫県立こども病院 集中治療科)

ミニオーラル 第2会場

ミニオーラルセッション | 術後遠隔期・合併症・発達

ミニオーラルセッション03 (I-MOR03)

術後遠隔期・合併症・発達 2

座長: 上野 高義 (大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学)

10:00 AM - 10:28 AM ミニオーラル 第2会場 (312)

[I-MOR03-01] 右室流出路再建に用いた PTFE-弁付きグルタールアルデヒド処理自己心膜の挙動と右心系機能への影響

○鈴木 達也¹, 小西 隼人¹, 勝間田 敬弘², 蘆田 温子³, 小田中 豊³, 尾崎 智康³, 岸 勘太³, 片山 博視³, 内山 敬達⁴, 吉村 健⁵, 根本 慎太郎¹ (1. 大阪医科大学 大学附属病院 小児心臓血管外科, 2. 大阪医科大学 心臓血管外科, 3. 大阪医科大学 小児科, 4. 高槻病院

小児科, 5.関西医科大学 小児科)

[I-MOR03-02] 内科的管理からみた Rastelli術後の中期予後
 ○寺師 英子, 倉岡 彩子, 児玉 祥彦, 石川 友一, 中村 真, 佐川 浩一, 石川 司朗 (福岡市立こども病院 循環器科)

[I-MOR03-03] ファロー四徴に対する右室流出路形成術の遠隔成績
 ○竹蓋 清高¹, 島袋 篤哉¹, 内田 英利¹, 塚原 正之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 小児循環器内科, 2.沖縄県立南部医療センター こども医療センター 小児心臓血管外科)

[I-MOR03-04] 当院で肺動脈弁置換前後に MRIを施行した Fallot四徴症の検討
 ○高橋 怜¹, 木村 正人¹, 川野 研悟¹, 大田 千晴¹, 大田 英揮², 安達 理³, 斎木 佳克³, 吳 繁夫¹
 (1.東北大学病院 小児科, 2.東北大学病院 放射線科, 3.東北大学病院 心臓血管外科)

ミニオーラルセッション | 成人先天性心疾患

ミニオーラルセッション04 (I-MOR04)

成人先天性心疾患

座長:松裏 裕行 (東邦大学医学部 小児科学講座)
 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第2会場 (312)

[I-MOR04-01] 術後ファロー四徴症において小児期の肺動脈弁逆流および狭窄が成人期の右室サイズに与える影響についての検討
 ○杜 徳尚¹, 小谷 恭弘², 赤木 禎治¹, 高谷 陽一¹, 高橋 生¹, 黒子 洋介², 馬場 健児³, 大月 審一³, 笠原 真悟², 伊藤 浩¹ (1.岡山大学 循環器内科, 2.岡山大学 心臓血管外科, 3.岡山大学 小児循環器科)

[I-MOR04-02] 成人 Fonan患者の心臓外疾患に対する鏡視下手術を安全に行うために～小児科医の役割と他科との連携の重要性～
 ○飯田 千晶^{1,4}, 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, 落合 由恵², 安東 勇介², 芳野 博臣³, 城尾 邦隆¹ (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科, 3.九州病院 麻酔科, 4.佐賀病院小児科)

[I-MOR04-03] 成人先天性心疾患再手術における再開胸と人工心肺法の検討
 ○帯刀 英樹¹, 坂本 一郎³, 福岡 将治², 長友 雄作², 平田 悠一郎², 永田 弾², 田ノ上 禎久¹, 筒井 裕之³, 大賀 正一², 塩瀬 明¹ (1.九州大学病院 心臓血管外科, 2.九州大学病院 小児科, 3.九州大学病院

循環器内科)

[I-MOR04-04] ファロー四徴症術後遠隔期における PVRの生体弁の選択
 ○伊藤 貴弘, 花沢 政司, 林田 直樹, 浅野 宗一, 阿部 慎一郎, 長谷川 秀臣, 小泉 信太郎, 村山 博和 (千葉県循環器病センター 心臓血管外科)

[I-MOR04-05] 成人先天性心疾患 (ACHD) に対する直接作用型経口抗凝固薬 (DOAC) の使用経験と有効性、安全性について
 ○朝貝 省史, 森 浩輝, 原田 元, 島田 衣里子, 篠原 徳子, 稲井 慶, 富松 宏文, 杉山 央 (東京女子医科大学 循環器小児科)

ミニオーラル 第3会場

ミニオーラルセッション | 集中治療・周術期管理

ミニオーラルセッション05 (I-MOR05)

集中治療・周術期管理

座長:長嶋 光樹 (和歌山県立医大病院 第一外科)
 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第3会場 (313)

[I-MOR05-01] 術後乳び胸水をきたす症例のリスク因子の検討
 ○中野 茉莉恵, 今村 知彦, 長田 洋資, 連 翔太, 小柳 喬幸, 小島 拓朗, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

[I-MOR05-02] 心臓手術後急性期に合併する急性壊死性脳症
 ○正本 雅斗¹, 青木 晴香¹, 中野 裕介¹, 渡辺 重朗¹, 鉾崎 竜範¹, 町田 大輔², 磯松 幸尚², 益田 宗孝², 岩本 真理³ (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, 3.済生会横浜市東部病院 こどもセンター)

[I-MOR05-03] 当院小児集中治療室で経験した肺動脈弁欠損合併のファロー四徴症について
 ○杉村 洋子 (千葉県こども病院 集中治療科)

[I-MOR05-04] 当院で経験した劇症型心筋炎の4例
 ○下山 伸哉¹, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 石井 陽一郎¹, 関 満¹, 池田 健太郎¹, 林 秀憲², 友保 貴博², 岡 徳彦², 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.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 3.北里大学 医学部 心臓血管外科)

[I-MOR05-05] 小児心疾患に対する ECMO管理中の心臓力テータル検査・治療
 ○正谷 憲宏¹, 小谷 匡史¹, 本村 誠¹, 平野 暁教³, 山本 裕介³, 大木 寛生², 吉村 幸浩³, 三浦 大², 寺田 正次³, 齊藤 修¹, 清水 直樹¹ (1.東京都立小児総合

医療センター 集中治療科, 2.東京都立小児総合医
療センター 循環器科, 3.東京都立小児総合医療セ
ンター 心臓血管外科)

ミニオーラルセッション | 外科治療

ミニオーラルセッション06 (I-MOR06)

外科治療

座長:猪飼 秋夫 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第3会場 (313)

[I-MOR06-01] 狭小肺動脈弁輪症例に対し右心機能維持を目的としたラステリ手術の有用性の検討

○友保 貴博¹, 岡 徳彦¹, 林 秀憲¹, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 石井 陽一郎¹, 関 満¹, 池田 健太郎¹, 下山 信哉¹, 小林 富男¹, 宮本 隆司² (1.群馬県立小児医療センター, 2.北里大学病院)

[I-MOR06-02] 動脈管依存性肺循環に対する両側肺動脈絞扼術の治療成績

○滝沢 友里恵¹, 渡辺 悠太¹, 中野 智¹, 岩瀬 友幸², 小泉 淳一², 松本 敦¹, 高橋 信¹, 猪飼 秋夫², 小山 耕太郎¹ (1.岩手医科大学附属病院 循環器小児科, 2.岩手医科大学附属病院 心臓血管外科)

[I-MOR06-03] 総動脈幹症に対する段階的治療戦略の成績

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

[I-MOR06-04] 当院における Norwood手術の現状

○野村 耕司¹, 黄 義浩¹, 川村 廉¹, 河内 貞貴², 小川 潔², 星野 健司² (1.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.埼玉県立小児医療センター 循環器科)

[I-MOR06-05] 単心室群肺血流コントロール困難症例に対する早期 BCPS導入と効果

-追加姑息術 VS 早期 BCPS-

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

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)

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

[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¹, 住友 直方¹, 森 仁², 今村 知彦¹, 柴田
映道³, 上田 秀明⁴, 小森 暁子⁵, 岩下 憲之³, 小林
俊樹¹ (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)

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 太一¹, 深澤 佳絵¹, 山本 英範¹, 沼口 敦²,
早野 聡^{1,3}, 岸本 泰明⁴, 長井 典子⁵, 安藤 昌彦⁶,
高橋 義行¹ (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¹, 江畑 亮太¹, 尾本 暁子², 長岡 孝太¹,
奥主 健太郎¹, 齋藤 直樹¹, 下条 直樹¹ (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^{1,2}, 前田 潤², 多喜 萌², 安原 潤², 荒木
耕生², 福島 裕之², 山岸 敬幸² (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^{1,2}, 黒寄 健一², 神崎 歩³, 畑中 克宣⁴,
竹田 正俊⁴, 帆足 孝也⁵, 市川 肇⁵ (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¹, 檜垣 高史¹, 太田 雅明¹, 森谷 友造¹,
高橋 昌志¹, 渡部 竜助¹, 宮田 豊寿¹, 倉田 聖²,
城戸 輝仁², 石井 榮一^{1,2} (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^{1,2}, 河田 政明³, 松原 大輔², 岡 健介²,
古井 貞浩², 鈴木 峻², 安済 達也², 南 孝臣², 吉積
功³, 鶴垣 伸也³ (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¹, 岡崎 三枝子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)

[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¹, 林 立申¹, 石踊 巧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)

[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¹, 山本 英一¹, 高橋 由博¹, 新野 亮治¹,
高橋 昌志², 森谷 友造², 太田 雅明², 高田 秀実²,
檜垣 高史², 石井 榮一², 打田 俊司³ (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¹, 稻熊 洸太郎¹, 豊田 直樹¹, 鶏内
伸二¹, 坂崎 尚徳¹, 藤原 慶一², 吉澤 康祐², 植野
剛², 渡辺 謙太郎², 加藤 おと姫², 前田 登史²
(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¹, 梅原 真帆², 長島 彩子³ (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¹, 小栗 真人², 堀 香織², 中村 常之²,
廣野 恵一³ (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 | 術後遠隔期・合併症・発達

ミニオーラルセッション01 (I-MOR01)

術後遠隔期・合併症・発達 1

座長: 桑原 尚志 (岐阜県総合医療センター 小児循環器内科)

Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場 (311)

[I-MOR01-01] 先天性心疾患術後の急性腎障害と術後中期における腎機能についての検討

○高砂 聡志, 住友 直文, 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)

[I-MOR01-02] 小児先天性心疾患術後の急性腎障害 (Acute Kidney Injury) は、小児慢性腎臓病 (Chronic Kidney Disease) の危険因子となりうるか。

○上野 健太郎¹, 下園 翼¹, 塩川 直宏¹, 高橋 宜宏¹, 中江 広治¹, 森田 康子¹, 樋木 大祐¹, 松葉 智之², 井本 浩² (1. 鹿児島大学病院小児診療センター, 2. 鹿児島大学病院心臓血管外科・消化器外科)

[I-MOR01-03] 先天性心疾患外科治療が発達に与える影響の新版 K式発達検査2001を用いた検討

○野木森 宜嗣, 加藤 昭生, 佐藤 一寿, 北川 陽介, 若宮 卓也, 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)

[I-MOR01-04] Fontan術後患者の幼児期における発達評価と頭部 MRIの相関

○加藤 昭生¹, 小野 晋¹, 野木森 宜嗣¹, 佐藤 一寿¹, 北川 陽介¹, 若宮 卓也¹, 金 基成¹, 柳 貞光¹, 上田 秀明¹, 柴崎 淳², 相田 典子³ (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 新生児科)

[I-MOR01-05] Fontan術後患者の経時的発達フォローから得られた発達の傾向

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

(Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場)

[I-MOR01-01] 先天性心疾患術後の急性腎障害と術後中期における腎機能についての検討

○高砂 聡志, 住友 直文, 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: 先天性心疾患, 急性腎障害, 慢性腎臓病

【背景】小児先天性心疾患の周術期には急性腎障害 (acute kidney injury; AKI) が高率に発生し、死亡率や入院期間と関連があることが知られている。一方、術後の中長期的な腎障害や周術期 AKIとの関係性については明らかでない。【目的】先天性心疾患術後の AKIと術後中期の慢性腎臓病 (chronic kidney disease; CKD) の合併率およびリスク因子を検討すること。【対象・方法】2017年1-12月, 人工心肺を用いて先天性心疾患に対する心臓外科手術を18歳以下で実施し、術後3-24か月で心臓カテーテル検査を行った症例を対象に、診療録から後方視的に調査した。AKIの診断には Kidney Disease Improving Global Outcomes ガイドラインによる診断基準・分類を用いた。また、術後の心臓カテーテル検査入院時の血清クレアチニン値により術後中期の CKD stageを分類した。AKIの有無, grade2以上の CKDの有無で2群に分け, リスク因子として手術時年齢・性、RACHS-1分類、人工心肺時間、CKDでは心臓カテーテル検査時の体血流量、体心室駆出率、動脈血酸素飽和度を比較した。【結果】45症例 (月齢0~162, 中央値8, 男26例) について検討を行った。術後 AKIは10例 (22%) で発症した。AKI症例は, 非 AKI症例に比べ人工心肺時間が長い傾向があったが (342 vs. 220分, $P = 0.07$), 他に有意差のある因子はなかった。術後中期での grade2以上の CKDは14例 (31%) と比較的高率にみられた。このうち、術後 AKIを発症していた症例は5例 (CKD症例の36%) で、術後 AKIと CKDの関連性は認められなかった。CKD症例と非 CKD症例で有意差のある因子はなかった。【結語】人工心肺時間が長時間に及ぶ症例では AKI発症のリスクが高い傾向がある。一方、AKIと CKDとの関連は認められないが、術後中期では比較的高率に腎機能障害が見られるため長期的なフォローが重要と思われる。

(Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場)

[I-MOR01-02] 小児先天性心疾患術後の急性腎障害 (Acute Kidney Injury) は、小児慢性腎臓病 (Chronic Kidney Disease) の危険因子となりうるか。

○上野 健太郎¹, 下園 翼¹, 塩川 直宏¹, 高橋 宜宏¹, 中江 広治¹, 森田 康子¹, 樋木 大祐¹, 松葉 智之², 井本 浩² (1.鹿児島大学病院小児診療センター, 2.鹿児島大学病院心臓血管外科・消化器外科)

Keywords: 慢性腎障害, 高血圧, 急性腎障害

【背景】心臓と腎臓は、お互いにクロストークすることで生体の恒常性維持に働いており、「心腎連関」と呼ばれている。術後の急性腎障害 (Acute Kidney Injury: AKI) は、循環補助、体液管理、腎代替療法等を必要とし、時に致命的な経過をたどることがある。さらに成人では術後 AKIの約20%以上が慢性腎臓病 (Chronic Kidney Disease: CKD) へ移行すると考えられている。【目的】乳児期に開心術を必要とした先天性心疾患患児を対象に術後 AKIと CKDの関連性を評価し、CKDのリスク因子について検討する。【方法】乳児期に開心術を行った145例のうち、成人と同等の糸球体濾過量 (GFR) になる2-2.5歳時に血液標本が得られた55例を対象とした。術後 AKIは KDIGO基準を用い、CKDは日本小児科学会、日本小児腎臓病学会が提唱する $GFR < 90 \text{ mL/min/1.73m}^2$ と定義した。先天性心疾患の重症度は RACHS-1 scoreを用いた。患者背景では染色体異常・チアノーゼ性心疾患・Fontan循環の有無、術後の内服薬 (利尿薬、ACE阻害薬、 β -blocker、肺血管拡張薬) の使用を確認し、CKDとの関連性を解析した。【結果】55例中21例 (38.2%) が術後 AKIを合併しており、20例

(36.3%) が2歳時に CKDの定義を満たした。CKD群は全例 CKD stage2であった。術後 AKI群と術後非 AKI群で CKD発症に差はみられなかった (P=0.834)。染色体異常あり (OR 13.3、P<0.001) と Fontan循環 (OR 11.2、P=0.002) が、有意な CKDリスク因子であった。2歳時の内服薬の使用の有無と CKDの合併に関連性なかった。CKD群で高血圧の定義を満たしたのは2例であった。【考案・結語】術後 AKIは、CKD合併のリスク因子にならなかった。染色体異常合併例や Fontan患者では、幼児期早期に CKDを合併するリスクが高いため、高血圧症、成長障害、心血管系障害やミネラル代謝異常など重篤な合併症に留意する必要がある。

(Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場)

[I-MOR01-03] 先天性心疾患外科治療が発達に与える影響の新版 K式発達検査2001を用いた検討

○野木森 宜嗣, 加藤 昭生, 佐藤 一寿, 北川 陽介, 若宮 卓也, 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: 新生児, 発達, 先天性心疾患

【背景】先天性心疾患に対する外科的・内科的治療が進歩するのに伴い、多くの疾患において治療の目標は生命予後の改善から発達予後の改善へシフトしつつある。どのような症例がどのような発達予後を呈しているかの検討は重要である。【方法】当院で2015年1月から2016年12月までの2年間に新版 K式発達検査2001で評価を行っていた患者のうち、心臓血管外科での手術歴があった71症例について、周産期歴、診断、治療、栄養開始時期、発達予後に関する情報を診療録から後方視的に抽出し検討した。【結果】初回手術を新生児期に行っていたものは44例、うち28例が早期新生児期であった。単心室循環は44例、27例が二心室循環であった。在胎週数や出生時体重と発達指数との間に明確な相関関係は見いだせなかった。早期新生児期に手術した群と、それ以降の新生児期に手術した群の発達指数を比較すると、前者で有意に発達指数が高く (p = 0.0358)、新生児期に手術した群と乳児期以降の群では有意差はなかった (p = 0.169)。【考察】今回の検討では早期新生児期の手術が発達予後に少なくとも悪影響を及ぼすことはない結果であり、初回手術のタイミングよりも手術内容や原疾患がより発達に影響していると推測された。一方で、今回検討に含めなかった術後急性期の生命予後については手術時期が関与している可能性がある。また、初回手術以降の治療経過についても検討を要する。

(Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場)

[I-MOR01-04] Fontan術後患者の幼児期における発達評価と頭部 MRIの相関

○加藤 昭生¹, 小野 晋¹, 野木森 宜嗣¹, 佐藤 一寿¹, 北川 陽介¹, 若宮 卓也¹, 金 基成¹, 柳 貞光¹, 上田 秀明¹, 柴崎 淳², 相田 典子³ (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 新生児科)

Keywords: Fontan, 発達, MRSpectoscopy

【はじめに】Fontan術後の頭部 MRIと発達予後の関連を検討する報告は少ない。【目的】Fontan術後患者の幼児期における精神運動発達と MRI所見について考察する。【対象・方法】Fontan術後で2013年7月から2017年12月の間に新版 K式発達検査(K式)を受け、かつ Fontan術後1年で心臓カテーテル検査と同時期に頭部 MRIを施行した幼児28例 (男:16人、年齢:1.5-4歳) の診療録を後方視的に検討した。K式 (姿勢・運動発達指数: Postural-Motor = PM、認知・適応発達指数: Cognitive・Adaptive = CA、言語・社会発達指数: Language・Social = LS) の発達指数については70以下を遅滞、85以上を正常と定義した。PM、CA、LS指数

と頭部 MRI/MRS(MR-Spectroscopy)結果を比較検討した。MRSに関しては、基底核、白質の N-acetylaspartate(NAA)・Choline(Cho)及びその比を計測し、発達予後良好例と不良例で比較した。【結果】頭部 MRI及び K式を施行したのは28例。K式施行時年齢の中央値は2歳5ヶ月(1歳6ヶ月-3歳7ヶ月)、頭部 MRI撮影時年齢の中央値は2歳4ヶ月(1歳9ヶ月-2歳11ヶ月)。K式の DQは70以下(全領域=4例、PM=10例、CA=2例、LS=9例)、70-85(全領域=9例、PM=5例、CA=9例、LS=9例)、85以上(全領域=15例、PM=13例、CA=17例、LS=10例)であった。PM70以下の症例では、MRSで基底核の NAA/Cho比が有意に低かった(1.69 ± 0.37 vs 1.98 ± 0.31 , $p=0.04$)。CA、LSでは頭部 MRS数値で有意差を認めなかった。【考察・結語】従来 NAA/Cho比は脳成熟に伴い増加する指標として用いられるが、本検討では基底核 NAA/Cho比と PMに正の相関を認めた。基底核の異常が Fontan術後の運動発達不良に関与している可能性が示唆された。

(Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場)

[I-MOR01-05] Fontan術後患者の経時的発達フォローから得られた発達の傾向

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

Keywords: Fontan, WISC-4知能検査, 新版K式発達検査

【対象/方法】Fontan術後患者のうち2-4歳で新版 K式発達検査 (K式)を行い、5-7歳で WISC-4知能検査 (WISC)を行った17例。K式では姿勢運動、認知適応、言語社会、全領域の発達指数 (DQ)を評価し、WISCでは言語理解、知覚推理、ワーキングメモリー、処理速度の指数と全検査知能指数 (IQ)を評価した。また2-4歳時の K式の各項目のうち5-7歳時の WISC全検査 IQの正常に寄与する因子について単変量ロジスティック回帰分析を用いて検討した。なお、それぞれの指数は70未満を遅滞、70以上85未満を境界、85以上を正常と定義した。【結果】K式から得られた DQの平均および正常の占めるパーセンテージは、姿勢運動: 81 (47%)、認知適応: 86 (41%)、言語社会: 81 (35%)、全領域: 83 (41%)であった。一方 WISCから得られた指数の平均および正常の占めるパーセンテージは、言語理解: 91 (65%)、知覚推理: 87 (53%)、ワーキングメモリー: 88 (76%)、処理速度: 86 (65%)、全検査 IQ: 85 (35%)であった。2-4歳時 K式的全領域 DQと5-7歳時 WISCの全検査 IQの比較では正常の占める割合に有意差は認めなかった。一方、下位項目に関しては5-7歳時 WISCでの正常の占める割合が高い傾向があった。2-4歳時 K式の各 DQのうち5-7歳時 WISCの全検査 IQの正常に寄与する項目は、言語社会 DQ($p=0.042$)および全領域 DQ($p=0.027$)であった。【結語】Fontan術後患者において、年少児期における言語・社会領域の発達は年長児の知能発達に影響を与える可能性がある。

ミニオーラルセッション | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

ミニオーラルセッション02 (I-MOR02)

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

座長:中山 智孝(東邦大学医療センター大森病院 小児科)

Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場 (311)

[I-MOR02-01] 幅広い用途が考えられる小児 PAHに対する Treprostinil療法

○山口 洋平¹, 櫻井 牧人¹, 前田 佳真¹, 大内 香里², 野木森 宜嗣³, 加藤 愛章², 小野 博³, 堀米 仁志², 土井 庄三郎¹ (1.東京医科歯科大学 小児科, 2.筑波大学 医学医療系 小児科, 3.国立成育医療研究センター 循環器科)

[I-MOR02-02] 補助循環を含めた集学的治療にて救命し得た重症原発性肺高血圧症の一症例

○町田 大輔¹, 磯松 幸尚¹, 鈴木 伸一¹, 郷田 素彦¹, 富永 訓央¹, 澁谷 泰介¹, 鉾碕 竜範², 中野 裕介², 渡辺 重朗², 益田 宗孝¹ (1.横浜市立大学附属病院 心臓血管外科, 2.横浜市立大学附属病院 小児循環器科)

[I-MOR02-03] 修復前の先天性心疾患における肺高血圧治療薬の効果

○中嶋 八隅¹, 森 善樹¹, 金子 幸栄¹, 井上 奈緒¹, 村上 知隆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)

[I-MOR02-04] 超低出生体重児における慢性肺疾患とそれに伴う肺高血圧症の発症についての検討

○多喜 萌, 荒木 耕生, 安原 潤, 古道 一樹, 前田 潤, 福島 裕之, 山岸 敬幸, 吉田 祐, 岩下 憲行 (慶應義塾大学 医学部 小児科)

[I-MOR02-05] 当院における心臓手術後呼吸管理の変遷と結果

○岩城 隆馬¹, 大嶋 義博¹, 松久 弘典¹, 日隈 智恵¹, 村上 優¹, 青木 一憲², 黒澤 寛史² (1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.兵庫県立こども病院 集中治療科)

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場)

[I-MOR02-01] 幅広い用途が考えられる小児 PAHに対する Treprostinil療法

○山口 洋平¹, 櫻井 牧人¹, 前田 佳真¹, 大内 香里², 野木森 宜嗣³, 加藤 愛章², 小野 博³, 堀米 仁志², 土井 庄三郎¹
(1.東京医科歯科大学 小児科, 2.筑波大学 医学医療系 小児科, 3.国立成育医療研究センター 循環器科)

Keywords: Treprostinil, 皮下投与/静脈内投与, 小児肺動脈性肺高血圧症

【背景】 Treprostinil (Trep) は、肺動脈性肺高血圧症 (PAH) に対して持続静脈内投与 (div) に加えて持続皮下投与 (sc) が可能なプロスタグランジン I₂誘導体製剤で、日本国内では成人症例の集積はあるが小児症例は少ない。また、小児症例に対する適応は明確に定まっていない。今回、小児 PAHに対して Trep (sc) を導入した5例、Trep (div) を導入した1例を報告する。【Trep (sc) 症例】年齢は9~15歳で男児3例、女児2例であった。中心静脈カテーテル (CV) 管理が困難と判断し、新規導入した2例と、CV感染または血栓閉塞のため Epoprostenol (Epo) (div) から切り替えた3例であった。切り替え例では、Trep (sc) 投与量は Epo (div) 投与量の1.3倍が2例、1.5倍が1例であった。全例で注射部位疼痛以外の副作用を認めなかった。鎮痛薬としてオピオイドを要した例は他施設の2例のみであった。【Trep (div) 症例】16歳男児。血小板減少により Epo (div) 投与量を効果的に増量できなかったため、Trep (div) に切り替えた。切り替え後、血小板減少とともに顔面紅潮・下痢も改善し、Epoの2倍量まで Trep投与量を増量した。【考察】 Trep (sc) は小児でも忍容性良好で、Epo (div) 管理困難児への追加強化療法、静脈内投与ができない場合の代替療法、Epo (div) を離脱し内服薬へ移行する際の bridging therapyとして有用と思われる。Trep (div) は、重症児であるにも関わらず合併症のため Epo (div) の継続や増量が困難な場合の代替療法として、成人同様考慮すべき唯一の選択肢かもしれない。

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場)

[I-MOR02-02] 補助循環を含めた集学的治療にて救命し得た重症原発性肺高血圧症の一症例

○町田 大輔¹, 磯松 幸尚¹, 鈴木 伸一¹, 郷田 素彦¹, 富永 訓央¹, 澁谷 泰介¹, 鉾崎 竜範², 中野 裕介², 渡辺 重朗², 益田 宗孝¹ (1.横浜市立大学附属病院 心臓血管外科, 2.横浜市立大学附属病院 小児循環器科)

Keywords: 原発性肺高血圧症, ECMO, RVAD

症例は9歳男児 1年前から失神などの症状出現も診断つかず。心不全症状を主訴に当院紹介受診。エコーにて重症右室不全 (RVF)、三尖弁閉鎖不全 (TR)を伴う原発性肺高血圧症 (IPH)と診断。精査加療目的に入院。治療開始前に啼泣を機に CPAとなり CPR施行。循環作動薬、窒素 (iNO) 開始後も循環保てず鼠径から PCPS導入。flow不十分で開胸 VA-ECMOに移行した。iNOに加え epoprostenolを漸増。出血、肺障害など ECMO合併症悪化あり6日目に ECMO離脱を試みたが循環、酸素化ともに保てず不可。離脱までの管理を考慮し、RVAD+人工肺として管理を試みたが Pp > Ps、気道出血、LOSとなったため再度 VA-ECMOに戻した。epoprostenolを 12ng/kg/minまで増量し Sildenafil、Masitentanを追加。ECMO合併症は CHDF併用で除水を進め、両心室と肺機能改善を待って17日目に ECMOを離脱した。iNOを weaningし人工呼吸離脱。epoprostenolを中心に PH治療薬を継続し、継続的に全身状態は改善。後遺症なく自宅退院した。RVFを伴う重症 IPHに対する RVADはひとつの optionとして確立されつつあるが、その適応は限られ選択には慎重な判断が必要と思われた。文献的考察を加え報告する。

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場)

[I-MOR02-03] 修復前の先天性心疾患における肺高血圧治療薬の効果

○中嶋 八隅¹, 森 善樹¹, 金子 幸栄¹, 井上 奈緒¹, 村上 知隆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: 肺高血圧治療薬, 姑息手術, 先天性心疾患

【はじめに】先天性心疾患に伴う肺高血圧症での肺高血圧治療薬の効果は広く知られている。しかし実臨床では肺高血圧症の定義(平均肺動脈圧 ≥ 25 mmHg)に該当しなくても、姑息手術後患者でよりよい心内修復の目的に使用されており、治療後に肺血管床の増加が得られたとの報告もある。

【目的】先天性心疾患の姑息手術後症例での肺高血圧治療薬の効果を検討する。

【方法】対象は先天性心疾患児のうち心内修復を目標に肺高血圧治療薬を導入し、前後で心臓カテーテル検査を施行した姑息手術後患者。グレン循環、Fontan術後は除外した。導入前後での肺血流量(Qp)、平均肺動脈圧と左房圧での圧較差 ΔP 、肺血管抵抗(Rp)、PA index、肺体血流比 (Qp/Qs)、大動脈酸素飽和度(SaO₂)を比較した。また症例を平均肺動脈圧 ≥ 25 mmHg (PH群)と < 25 mmHg(no PH群)とで2群にわけ、比較検討した。

【結果】対象は20症例。主な原疾患はファロー四徴症、心房中隔欠損症、心室中隔欠損症で、姑息手術は短絡術10例、肺動脈絞扼術6例、その他4例。肺高血圧治療薬は単剤または2種類投与されていたが、薬剤による副作用が見られた症例はなかった。Rpは $4.4(1.9-15.7)$ unit $\cdot$ m²から $2.4(0.8-8.4)$ unit $\cdot$ m²、 ΔP は $16(6-58)$ mmHgから $9(3-31)$ mmHgに有意に低下した ($p < 0.01$) が、PA index、Qp/Qs、SaO₂には変化はなかった。PH群(n=10)ではRpは $5.6(3.0-15.7)$ unit $\cdot$ m²から $2.8(0.8-5.8)$ unit $\cdot$ m² ($p < 0.05$) に、 ΔP は $28(15-58)$ mmHgから $13(3-31)$ mmHg低下していたが ($p < 0.01$)、no PH群(n=10)ではRpは $2.9(1.9-6.4)$ unit $\cdot$ m²から $2.1(1.1-8.4)$ unit $\cdot$ m²、 ΔP は $8(6-16)$ mmHgから $8(3-16)$ mmHgで有意な変化はなく、SaO₂、Qp/Qsも変化はなかった。

【結論】姑息手術後の肺高血圧治療薬使用は肺動脈圧を低下させ、より良い、また安全な修復術に寄与する可能性がある。その効果は肺高血圧に該当する症例に限られると考えられるが、症例数が少なく今後の検討を要する。

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場)

[I-MOR02-04] 超低出生体重児における慢性肺疾患とそれに伴う肺高血圧症の発症についての検討

○多喜 萌, 荒木 耕生, 安原 潤, 古道 一樹, 前田 潤, 福島 裕之, 山岸 敬幸, 吉田 祐, 岩下 憲行 (慶應義塾大学 医学部 小児科)

Keywords: 肺高血圧, 慢性肺疾患, 超低出生体重児

【背景】本邦の超低出生体重児の生存率は世界第一位を誇るが、慢性肺疾患(CLD)を合併する例も多く、予後や生活の質が影響される。さらに、CLDに起因する肺高血圧症(CLD-PH)を発症する例が知られている。しかし、本邦のCLD-PHに関する知見は未だ限られており、近年発展している肺高血圧治療薬の効果も不明である。【方法】最近10年間に当院で経験した超低出生体重児(出生体重1000g未満)180例を対象として、CLDの発症数、CLD-PHの発症数、在胎週数および出生体重との関連、予後について後方視的に検討した。[1]日齢28を超えて酸素投与を要する、[2]修正週数36週を超えて酸素投与を要する、のいずれかの定義を満たす症例をCLDと診断した。【結果】119例(67%)が[1]を、95例(53%)が[2]を満たした。CLD-PHは6例(3%)に認められ、いずれも[2]を満たすCLDだった。6例中5例に肺高血圧治療薬(シルデナフィル4例、タダラフィル1例、ボセンタン2例、ベラプロスト2例、重複あり)が用いられ、3例は生存したが2例は死亡した。薬物治療なしの1例は自然軽快していた。在胎週数と出生体重の比較では、CLD-PHを発症した6例と発症していないCLD 89例の間に有意差は

なかった。【まとめ】今回の単施設での検討では、超低出生体重児における CLD-PHの発症率は約3%で、その3分の1は PAH治療薬投与にもかかわらず死亡していた。CLD-PHの発症を、在胎週数と出生体重から予測することはできないと考えられた。どのような CLD症例が CLD-PHを発症するか、また、どのような治療により予後を改善できるか、さらに症例を集積して解析する必要がある。

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場)

[I-MOR02-05] 当院における心臓手術後呼吸管理の変遷と結果

○岩城 隆馬¹, 大嶋 義博¹, 松久 弘典¹, 日隈 智慧¹, 村上 優¹, 青木 一憲², 黒澤 寛史² (1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.兵庫県立こども病院 集中治療科)

Keywords: 先天性心疾患, 呼吸管理, 気胸

背景先天性心疾患術後の呼吸管理は術後の循環動態に直接寄与する重要な因子である。特に乳児期早期においては脆弱な肺組織が原因となる肺障害が危惧され、より慎重な呼吸管理が求められる。当院における心臓手術術後管理の変遷から、呼吸管理に伴う肺障害につき検討した。方法当院は2016年5月に新病院に移転、心臓術後管理の中心が新設された集中治療科に移行した。呼吸管理の主な変更点として、人工呼吸管理中の基本の吸痰様式が閉鎖式となり、又、用手換気を自己膨張式から流量膨張式へ変更、吸痰時の肺虚脱及び急激な肺加圧を避ける方針となった。加えて抜管後に非侵襲的陽圧管理(NPPV)を積極的に用いることで可能な範囲の早期抜管を目指し、抜管後の努力呼吸に伴う肺障害の予防に努めている。当院にて開心術を施行した日齢60未満の患児を A群 (変更前, 2014年1月から2016年4月, 106例), B群 (変更後, 2016年5月から2017年12月, 60例) の2群に分け、気胸、肺炎発生率、再挿管の頻度、挿管期間につき検討を行った。結果人工呼吸管理中に外科的介入を要する気胸の合併は A群 vs B群: 5例 vs 0例 ($P=0.0325$) と A群で有意に発生率が高かった。人工呼吸関連肺炎の合併は A群 vs B群: 3例 vs 1例 ($P=0.629$) と有意差を認めなかった。挿管期間及び再挿管の割合はそれぞれ A群 vs B群: 11.8日 vs 7.7日 ($P=0.053$), 4例 vs 0例 ($P=0.0563$) と B群で挿管期間は短く、再挿管の割合は少ない傾向にあった。結論現在の術後管理体制に移行した後、人工呼吸管理中に合併した気胸の発生率は優位に低下した。吸痰時の肺虚脱及び過剰な加圧を予防する方針が奏効した結果と考えられる。又、現状の方針では挿管期間を短縮した上で再挿管の割合が低下しており、より安定した呼吸管理が施行できているものと考えられる。

ミニオーラルセッション | 術後遠隔期・合併症・発達

ミニオーラルセッション03 (I-MOR03)

術後遠隔期・合併症・発達 2

座長:上野 高義 (大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学)

Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:28 AM ミニオーラル 第2会場 (312)

[I-MOR03-01] 右室流出路再建に用いた PTFE一弁付きグルタールアルデヒド処理自己心膜の挙動と右心系機能への影響

○鈴木 達也¹, 小西 隼人¹, 勝間田 敬弘², 蘆田 温子³, 小田中 豊³, 尾崎 智康³, 岸 勘太³, 片山 博視³, 内山 敬達⁴, 吉村 健⁵, 根本 慎太郎¹ (1.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学 心臓血管外科, 3.大阪医科大学 小児科, 4.高槻病院 小児科, 5.関西医科大学 小児科)

[I-MOR03-02] 内科的管理からみた Rastelli術後の中期予後

○寺師 英子, 倉岡 彩子, 児玉 祥彦, 石川 友一, 中村 真, 佐川 浩一, 石川 司朗 (福岡市立こども病院 循環器科)

[I-MOR03-03] ファロー四徴に対する右室流出路形成術の遠隔成績

○竹蓋 清高¹, 島袋 篤哉¹, 内田 英利¹, 塚原 正之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 小児循環器内科, 2.沖縄県立南部医療センター こども医療センター 小児心臓血管外科)

[I-MOR03-04] 当院で肺動脈弁置換前後に MRIを施行した Fallot四徴症の検討

○高橋 怜¹, 木村 正人¹, 川野 研悟¹, 大田 千晴¹, 大田 英揮², 安達 理³, 斎木 佳克³, 呉 繁夫¹ (1.東北大学病院 小児科, 2.東北大学病院 放射線科, 3.東北大学病院 心臓血管外科)

(Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:28 AM ミニオーラル 第2会場)

[I-MOR03-01] 右室流出路再建に用いた PTFE一弁付きグルタルアルデヒド処理自己心膜の挙動と右心系機能への影響

○鈴木 達也¹, 小西 隼人¹, 勝間田 敬弘², 蘆田 温子³, 小田中 豊³, 尾崎 智康³, 岸 勘太³, 片山 博視³, 内山 敬達⁴, 吉村 健⁵, 根本 慎太郎¹ (1.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学 心臓血管外科, 3.大阪医科大学 小児科, 4.高槻病院 小児科, 5.関西医科大学 小児科)

Keywords: 右室流出路再建, trans-annular patch, 右心室機能

【目的】当施設での monocusped transannular patchによる右室流出路再建法の術後弁尖挙動と右心機能への影響から妥当性を評価。【方法】直径が Zスコア+ 1mmのサイザー通過相当の右室切開口に、最下点から自己肺動脈弁または肺動脈-右室縫着線間を長径とし、サイザーと後壁自己組織の周径差を幅とする扇型0.1mm PTFE sheetを縫着。新右室流出路の前壁として glutaraldehyde架橋自己心膜を縫着。2017年8月までの連続22例、手術時年齢：中央値9歳（15日～12歳）、手術時体重：中央値7.94kg（2.88～31.7）を対象。主診断：TOF 9, DORV 5, PTA 3, PA+VSD 3, TGA (III) 2。観察期間を術直後(22例)、術後経過～1年(19例)、～3年(16例)、～5年(12例)、5年以降(11例)に分け、心エコーによる弁尖の可動性と機能、右室機能の推移を後視的に調査。【結果】弁尖識別可能10例中、8例が術後中央値9ヶ月（0.5～14）で可動性消失（全開放位固定3、半開放固定5）、2例が最大6年時点で可動性あり。RVOT velocity (m/s) : $1.5 \pm 0.5 \rightarrow 1.6 \pm 0.7 \rightarrow 1.7 \pm 0.4 \rightarrow 1.8 \pm 0.3 \rightarrow 1.8 \pm 0.5$, PR (moderate以上の例数) 4→6→5→6→6、Tei index : $0.38 \pm 0.09 \rightarrow 0.29 \pm 0.12 \rightarrow 0.32 \pm 0.08 \rightarrow 0.28 \pm 0.09 \rightarrow 0.28 \pm 0.08$, TR velocity (m/s) : $2.5 \pm 0.6 \rightarrow 2.7 \pm 0.7 \rightarrow 2.8 \pm 0.4 \rightarrow 2.7 \pm 0.4 \rightarrow 2.9 \pm 0.5$ と推移（全て mean±SD）。現在までに再手術の発生なし。【結語】術後早期の弁可動性消失に対する弁尖素材および形状などの改良が必要であるが、右室機能は正常に保たれており、右室流出路再建術式として妥当であった。

(Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:28 AM ミニオーラル 第2会場)

[I-MOR03-02] 内科的管理からみた Rastelli術後の中期予後

○寺師 英子, 倉岡 彩子, 児玉 祥彦, 石川 友一, 中村 真, 佐川 浩一, 石川 司朗 (福岡市立こども病院 循環器科)

Keywords: Rastelli手術, RVOTR, 抗血小板薬

【背景】Rastelli手術においては遠隔期の導管狭窄や肺動脈弁閉鎖不全による右室機能低下を回避することが重要となる。特に成長過程にある小児では将来の導管置換は避けられないが、術後内科的管理についての報告は少ない。【目的】体格の成長や内科的管理による Rastelli術後経過を検討すること。【方法】2005～2010年に Rastelli手術(3弁付き ePTFE導管)を行ったファロー四徴症・肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損症の59例(女性26例)を対象とした。手術時の導管サイズと体格の変化、術後内服薬の有無などによる臨床経過と治療介入について、診療録より後方視的に検討した。【結果】手術時の月齢は中央値29か月(1ヶ月～24歳)、身長 92.3 ± 30.5 cm・体重 15.1 ± 12.9 kgであった。先行手術は42例で行われており（BTシャント22例・心内修復術3例（Rastelli11例・Trans-annular patch (TAP)6例・nonTAP3例））、導管サイズは平均 17 ± 3.3 mmだった。経過観察期間は 7.6 ± 3.3 年で周術期死亡はなく、遠隔期死亡は3例(突然死2例・敗血症1例)だった。Rastelli導管の治療介入を要した症例は29例（術後平均6.7年）で、10例に経皮的肺動脈拡張術を施行したが5例は無効であり、最終的に24例に再右室流出路再建術(RVOTR)を施行した。治療介入の有無による比較では、治療群で手術時の年齢・体格・導管サイズが有意に小さく、身長伸びが有意に大きかった(0.5 cm/月 vs 0.3 cm/月)。また、小口径導管(≤ 16 mm)の40例において21例に抗血小板薬を投与しており、術後1年のエコーによる導管の流速が有意に遅かった($p=0.0457$)。介入の有無に有意差はなかったが、介入までの期間が有意に長かった($p=0.0037$)。【結論】低年齢・導管サイズが小さいことに加え、身長の変化が大きい時期で狭窄がより進行する傾向であった。また、弁機能温存のために抗血小板薬投与が有用な可能性があり、さらなる検討が必要である。

(Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:28 AM ミニオーラル 第2会場)

[I-MOR03-03] ファロー四徴に対する右室流出路形成術の遠隔成績

○竹蓋 清高¹, 島袋 篤哉¹, 内田 英利¹, 塚原 正之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 小児循環器内科, 2. 沖縄県立南部医療センター こども医療センター 小児心臓血管外科)

Keywords: ファロー四徴, 肺動脈弁狭窄, 肺動脈弁逆流

【緒言】ファロー四徴(TOF)は、術後早期から肺動脈弁狭窄(PS)または肺動脈弁逆流(PR)が問題となる。そのため、術前の右室流出路の評価及び適切な術式の選択が重要とある。

【目的と方法】当院における TOF に対する手術方法を再検討する目的で、根治手術として心内修復術(ICR)(DORVに対する心内 Reroutingを含む)を行った TOFの術後遠隔期所見を、診療録から後方視的に検討した。2006年4月1日から2017年3月31日に当院で ICRを施行した73例(TOF 64例, DORV 9例)を対象とした。

【結果】男児41例(56%)。17例(23%)に染色体異常の合併を認めた。術前診断は TOF/PS 57例, TOF/PA 9例, TOF/AVSD 4例, TOF/Absent PV 3例であった。ICR前に BT shuntを36例(49%)に施行, ICR時年齢は1ヵ月から15歳2ヵ月(中央値1歳0ヵ月), ICR時の体重は2.5kgから43kg(中央値8.1kg)。術式は弁輪温存が39例, 一弁付きパッチを用いた主肺動脈-右室流出路切開法(TAP法)が19例, 自己弁を温存した TAP法(弁輪温存/TAP)は6例, Rastelli型手術(後壁に自己心膜を補填, 前壁のみ一弁付きパッチを使用)が9例であった。ICR時からの平均フォローアップ期間は5年4ヵ月(1ヵ月から11年3ヵ月)であり, フォローアップ中に右室流出路再建術は11例(15%)に施行した。弁輪温存での再手術は2例のみ(5%)であったが, TAP法は19例のうち5例(26%), 弁輪温存/TAPでは3例(50%)が再手術となった。また Rastelli型手術では1例(11%)が再手術となった。再手術の適応は, 弁輪温存での PS 2例, そのほかでは PR 5例, 右室瘤形成による PS/PR 3例, Branch PS/PR 1例であった。周術期死亡はないが, 経過観察中に死亡した症例は1例であった。

【考察/結語】当院における弁輪温存の選択は適切であると考えられた。初期に行っていた弁輪温存/TAP法では PRが問題となる症例が多く, 半数が再手術となっており, 弁輪温存が期待できない症例では一弁付きパッチを用いた TAP法が適切であると考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:28 AM ミニオーラル 第2会場)

[I-MOR03-04] 当院で肺動脈弁置換前後に MRIを施行した Fallot四徴症の検討

○高橋 怜¹, 木村 正人¹, 川野 研悟¹, 大田 千晴¹, 大田 英揮², 安達 理³, 斎木 佳克³, 呉 繁夫¹ (1. 東北大学病院 小児科, 2. 東北大学病院 放射線科, 3. 東北大学病院 心臓血管外科)

Keywords: CMR, Fallot四徴症, PVR

【背景】Fallot四徴症(TOF)に対する心内修復術は、遠隔期の肺動脈弁閉鎖不全による右室拡大や右室機能低下の原因となることが知られている。近年、心臓MRI検査により心室容量や弁逆流の評価精度が向上し、再手術の適切な時期に関して世界的にも様々な検討が進められている。【目的】当院での TOF術後遠隔期にMRIを施行した35例のうち、肺動脈弁置換術(PVR)の前後でMRIを施行した6例についてPVRの効果について検討した。【結果】男女比は2:1(n=4:2)、PVR施行時の年齢は平均35(19-49)歳。肺動脈弁逆流分画は平均62.8%、2例では術前不整脈に対してRFCAを施行されていた。右室拡張末期容積分画(RVEDVI)は術前後で平均189.3 mlから121.9 mlと縮小した。一方で術前後での右室駆出率は平均38.5%から35.5%と改善せず、右室心拍

出量の改善も認めなかったが、左室容積、駆出率、左室心拍出量は増加していた。【考察】 PVRの適切な時期に関しては議論の余地があるが、PVR後は右室機能が改善しない症例でも間接的に左室機能の改善に寄与する可能性がある。

ミニオーラルセッション | 成人先天性心疾患

ミニオーラルセッション04 (I-MOR04)

成人先天性心疾患

座長: 松裏 裕行 (東邦大学医学部 小児科学講座)

Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第2会場 (312)

[I-MOR04-01] 術後ファロー四徴症において小児期の肺動脈弁逆流および狭窄が成人期の右室サイズに与える影響についての検討

○杜 徳尚¹, 小谷 恭弘², 赤木 禎治¹, 高谷 陽一¹, 高橋 生¹, 黒子 洋介², 馬場 健児³, 大月 審一³, 笠原 真悟², 伊藤 浩¹ (1.岡山大学 循環器内科, 2.岡山大学 心臓血管外科, 3.岡山大学 小児循環器科)

[I-MOR04-02] 成人 Fonan患者の心臓外疾患に対する鏡視下手術を安全に行うために～小児科医の役割と他科との連携の重要性～

○飯田 千晶^{1,4}, 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, 落合 由恵², 安東 勇介², 芳野 博臣³, 城尾 邦隆¹ (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科, 3.九州病院 麻酔科, 4.佐賀病院小児科)

[I-MOR04-03] 成人先天性心疾患再手術における再開胸と人工心肺法の検討

○帯刀 英樹¹, 坂本 一郎³, 福岡 将治², 長友 雄作², 平田 悠一郎², 永田 弾², 田ノ上 禎久¹, 筒井 裕之³, 大賀 正一², 塩瀬 明¹ (1.九州大学病院 心臓血管外科, 2.九州大学病院 小児科, 3.九州大学病院 循環器内科)

[I-MOR04-04] ファロー四徴症術後遠隔期における PVRの生体弁の選択

○伊藤 貴弘, 花沢 政司, 林田 直樹, 浅野 宗一, 阿部 慎一郎, 長谷川 秀臣, 小泉 信太郎, 村山 博和 (千葉県循環器病センター 心臓血管外科)

[I-MOR04-05] 成人先天性心疾患 (ACHD) に対する直接作用型経口抗凝固薬 (DOAC) の使用経験と有効性、安全性について

○朝貝 省史, 森 浩輝, 原田 元, 島田 衣里子, 篠原 徳子, 稲井 慶, 富松 宏文, 杉山 央 (東京女子医科大学 循環器小児科)

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第2会場)

[I-MOR04-01] 術後ファロー四徴症において小児期の肺動脈弁逆流および狭窄が成人期の右室サイズに与える影響についての検討

○杜 徳尚¹, 小谷 恭弘², 赤木 禎治¹, 高谷 陽一¹, 高橋 生¹, 黒子 洋介², 馬場 健児³, 大月 審一³, 笠原 真悟², 伊藤 浩¹
(1.岡山大学 循環器内科, 2.岡山大学 心臓血管外科, 3.岡山大学 小児循環器科)

Keywords: ファロー四徴症, 成人先天性心疾患, 肺動脈弁閉鎖不全症

背景: 修復術後のファロー四徴症(rTOF)では、肺動脈弁閉鎖不全(PR)が遠隔期の右室拡大のリスクとされている。近年では右室流出路狭窄が存在すると右室拡大を予防できる可能性が指摘されているが、小児期の肺動脈狭窄(PS)が成人期 rTOFの右室拡大の予防に有用かについては明らかではない。**方法:** 当院に通院している成人 rTOF症例30例(年齢 24.7 ± 5.6 歳、男性15例)を対象とした。小児期の PRと PSは心エコーにて評価を行い、PSは右室流出路での圧格差 25mmHg 以上と定義した。成人期の右室容積は MRIで計測し、体表面積で補正した(RVEDVi)。**結果:** 完全修復術が行われた年齢は 3.2 ± 3.3 歳で、transannular patch (TANP)は21例(70%)に施行されていた。小児期に実施された心エコー時年齢は 7.3 ± 3.3 歳であり、その後平均 15.7 ± 2.7 年後に成人期の評価が実施された。小児期に中等度以上の PRを認めたのは20例、PSを認めたのは15例で、うち PRと PSともに認めたのは7例であった。PRを認める症例では成人期の RVEDViが有意に大きかったものの(PR(+) 120.2 ± 34.9 vs. PR(-) 84.0 ± 20.3 ml/m², $P = 0.006$)、PSの有無では RVEDViに差を認めなかった(PS(+) 113.0 ± 35.2 vs. PS(-) 103.3 ± 35.5 ml/m², $P = 0.548$)。しかし、PRを伴う症例の中で PSがある症例は PSがない症例よりも RVEDViが有意に小さかった(PR(+)PS(+) 90.6 ± 11.0 vs. PR(+)PS(-) 136.1 ± 33.0 ml/m², $P = 0.003$)。小児期の PRは年齢、性別、TANPの有無で補正した後も成人期の右室拡大(RVEDVi > 110 ml/m²)の独立した規定因子であった(OR 13.2, $P = 0.026$)。**結論:** rTOFにおいて小児期の PSの有無は成人期の右室拡大に影響を与えなかった。しかし、PRがある症例に限れば PSは右室拡大に予防的に作用する可能性が示唆された。

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第2会場)

[I-MOR04-02] 成人 Fontan患者の心臓外疾患に対する鏡視下手術を安全に行うために～小児科医の役割と他科との連携の重要性～

○飯田 千晶^{1,4}, 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, 落合 由恵², 安東 勇介², 芳野 博臣³, 城尾 邦隆¹ (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科, 3.九州病院 麻酔科, 4.佐賀病院小児科)

Keywords: 成人先天性心疾患, Fontan術後, 鏡視下手術

【背景】 Fontan (以下 F) 術後成人例は増加し、F関連でない心外疾患に対する外科手術例が増加している。低侵襲な鏡視下手術の需要は拡大傾向だが、F術後患者では気腹や片肺換気による循環変化が危惧される。**【症例1】** 21歳女性。TA。3歳でF術到達。20歳時のCTで重複食道と診断。感染・癌化・穿孔リスクから手術適応とした。術中循環破綻リスクや補助循環の必要性を小児科、心臓外科、小児外科、呼吸器外科、麻酔科等で協議し、心カテ室において術中同様の体位・換気条件下でシミュレーションを行った。片肺換気・側臥位・右肺動脈バルーン閉鎖でCVP $12 \rightarrow 17\text{mmHg}$ へ上昇したが心拍出量 $4.3 \rightarrow 3.7\text{L/min}$ と維持されたため、補助循環バックアップで予定手術を遂行しトラブルなく終了した。**【症例2】** 22歳男性。PA.IVS。3歳でF術到達。18歳時のCTで後縦隔腫瘍を指摘、神経原性腫瘍が疑われた。当初外科医からは摘出術は低リスクとして手術を勧められたが、小児循環器医介入のもとF循環での胸腔鏡下手術リスクを再度協議し、経過観察の方針へ変更となった。**【症例3】** 33歳女性。DORV。9歳でF術到達。人工妊娠中絶後性器出血が持続し胎盤ポリープと診断。経皮的塞栓術では止血困難で、2児出産後のため子宮温存希望なく腹腔鏡下子宮全摘の方針とした。出産経験から気腹下手術での循環破綻リスクは少ないと判断、CVPモニタリング(14mmHg)下に予定通り終了した。**【考察】** 医療の細分化・専門化が進む中、成人F患者の心外疾患に対する治療を行うにあたり、小児循環器医はFontan循環の専門家

としてその治療の一端を担うべきである。安易な適応決定は避け、治療の治療方法や必要性について多職種間連携しチームを作り望むことが重要である。必要であれば術前シミュレーションにより血行動態を評価することも有効である。

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第2会場)

[I-MOR04-03] 成人先天性心疾患再手術における再開胸と人工心肺法の検討

○帯刀 英樹¹, 坂本 一郎³, 福岡 将治², 長友 雄作², 平田 悠一郎², 永田 弾², 田ノ上 禎久¹, 筒井 裕之³, 大賀 正一², 塩瀬 明¹ (1.九州大学病院 心臓血管外科, 2.九州大学病院 小児科, 3.九州大学病院 循環器内科)

Keywords: 成人先天性心疾患, 再手術, 人工心肺

【目的】成人先天性心疾患 (ACHD) 再手術において、再開胸、人工心肺確立は手術の成否を決める重要な因子である。過去三年間の ACHD再手術における再開胸、人工心肺の方法及び手術成績について検討。(方法) 過去三年間の ACHD手術は71例、再手術例は57例。疾患はファロー四徴症32例、フォンタン術後9例、修正大血管転位症4例、その他12例。(結果) 手術時年齢は平均32.5歳 (18—82歳)。再開胸は、初回35例、2回目12例、3回目8例、4回目2例。手術は大動脈基部置換3例、弁置換・弁形成は1弁：3 4例、2弁：12例、3弁：3例、フォンタンコンバージョン5例、肺動脈形成11例、心外膜ペースメーカー留置8例。周術期合併症：脳合併症なし、止血再開胸1例、術後 ECMO1例。再手術は4例で施行し、原因は、感染性心内膜炎1例、再弁形成1例、弁置換術2例。手術死亡なし、遠隔期死亡1例。再開胸方法) ほぼ全例、大腿動脈に人工血管縫着、大腿静脈に巾着縫合を置き再開胸していたが、最近では術前 MDCT評価にて低リスクでは大腿動脈静脈穿刺のみ、高リスクでは人工心肺下(±LVベント)に再開胸施行。緊急人工心肺開始 (再開胸時5例、剥離時1例)。人工心肺方法) 上行大動脈送血、上下大静脈脱血し心停止下手術を基本であるが、19例は大腿動脈送血使用。大動脈遮断が困難な例では、心拍動下 (14例)、心室細動下 (3例) に手術。左上大静脈遺残例2例では頸部より脱血カニューラ挿入。フォンタンコンバージョン例では大腿静脈より脱血カニューラを挿入し、下大静脈と人工血管吻合が容易となった。(結語) 術前 MDCT等を用いたリスク評価による再開胸法、人工心肺の確立は重要であり、個々の症例に適した方法を選択することにより安全に手術を行えると考えられる。しかしながら、確立した方法は少なく、今後も経験の蓄積が必要である。

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第2会場)

[I-MOR04-04] ファロー四徴症術後遠隔期における PVRの生体弁の選択

○伊藤 貴弘, 花沢 政司, 林田 直樹, 浅野 宗一, 阿部 慎一郎, 長谷川 秀臣, 小泉 信太郎, 村山 博和 (千葉県循環器病センター 心臓血管外科)

Keywords: tetralogy of Fallot, pulmonary valve replacement, bioprosthesis valve

【背景】ファロー四徴症(TOF)術後遠隔期における PRに対する生体弁の肺動脈弁置換術(PVR)の安全性と有効性は確立されているが、肺動脈弁位における生体弁の選択に関しては一定の見解が得られていない。【目的】今回私たちは、当院で施行した生体弁の PVRの遠隔期成績を検討し、肺動脈弁位に適した生体弁について比較検討した。【方法】2003年4月から2017年12月までの期間、心外導管再建例を除く PVR施行した32例(男23例、女9例)を対象とした。臨床症状、心電図、胸部レントゲン、心エコー、MRI、心臓カテーテル検査などの精査を行って手術適応を決定した。人工弁機能不全(Prosthetic valve failure:PVF)は、中等症以上の PR又は最大圧較差50mmHg以上の PSとし、症状に応じて再手術(re-PVR)を検討した。【結果】生体弁は Carpentier-Edwards

PERIMOUNTウシ心のう膜生体弁(CEP)が18例、ST.JUDE MEDICAL EPIC生体弁(EPIC)が14例であった PVFに至った症例は1例で EPICであった。術後3年目に中等症以上の PR、Max-PG53mmHgの PSを認めたため、PVR後3年3カ月で re-PVR施行した。その他合併症や遠隔期の弁の劣化に有意差はなかった。【考察】肺動脈弁位の生体弁の比較で CEPの PVFの発生頻度が多かったとの文献もあり、2013年から抗石灰化作用のある EPICを採用したが術後早期の PVFを発症した。CEPの遠隔期成績は良好であり、PVFなく10年以上経過している症例が7例みられた。【結語】肺動脈弁位における CEPと EPICはともに良好な成績であった。単施設で症例数が少ないため、今後も症例の蓄積と遠隔期のフォローが必要である。

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第2会場)

[I-MOR04-05] 成人先天性心疾患 (ACHD) に対する直接作用型経口抗凝固薬 (DOAC) の使用経験と有効性、安全性について

○朝貝 省史, 森 浩輝, 原田 元, 島田 衣里子, 篠原 徳子, 稲井 慶, 富松 宏文, 杉山 央 (東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: ACHD, DOAC, efficacy and safety

【背景】 ACHD患者の諸問題の一つとして血栓塞栓症がある。これらの患者に対して、ワーファリン (WF) 使用に関するデータは報告されているが DOAC使用に関する報告は乏しい。

【目的】 ACHD患者に対する DOACの使用経験を分析し、有効性と安全性について検討する事。

【方法】 当科で DOACを使用した ACHD全患者が対象。DOAC開始理由、WFやアスピリン (ASA) への変更理由、血栓塞栓や出血の頻度についてカルテ録から後方視的に検討した。

【結果】 DOAC使用患者は86人。年齢は15歳から83歳 (中央値47歳、平均 48 ± 17 歳)、男性40人 (47%)、Fontan術後患者が8人、チアノーゼ残存患者が4人であった。ダビガトラン10人 (11%)、リバーロキサバン42人 (49%)、アピキサバン18人 (21%)、エドキサバン16人 (19%) で、CHADS₂ score 0点が40人、HAS-BLED score 0点が51人と多数認めた。DOAC開始理由 (複数あり) は上室性頻拍79人 (92%)、一過性脳虚血発作/脳梗塞7人 (8%)、PT-INR値の不安定6人 (7%)、納豆が食べたい7人 (8%)、WF内服中に出血2 (2%)、妊娠1人 (1%) であった。また WFや ASAへの変更理由は出血または貧血進行10人、弁置換後1人、腎機能悪化1人、高い薬価1人であった。血栓塞栓イベントは DOAC怠薬していた1人のみで認めた。出血または Hb2g/dl以上の貧血悪化のイベントは12人 (14%) で認め、5人 (6%) で入院を要した。出血の原因は月経過多7人、肺泡出血1人、消化管出血1人、眼底出血1人、不明2人であった。出血時の使用薬剤はリバーロキサバン9人 (21%)、アピキサバン1人 (6%)、エドキサバン2人 (13%) であった。

【結論】 ACHD患者では半数程度で CHADS₂ score0点、HAS-BLED score0点の患者に DOACが使用されていた。ACHD患者における血栓塞栓予防として DOACは有効な治療選択と考えられるが、一定頻度で出血のリスクが伴う。今後更なる症例の蓄積と長期間のフォローによってエビデンスの構築が望まれる。

ミニオーラルセッション | 集中治療・周術期管理

ミニオーラルセッション05 (I-MOR05)

集中治療・周術期管理

座長:長嶋 光樹 (和歌山県立医大病院 第一外科)

Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第3会場 (313)

[I-MOR05-01] 術後乳び胸水をきたす症例のリスク因子の検討

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

[I-MOR05-02] 心臓手術後急性期に合併する急性壊死性脳症

○正本 雅斗¹, 青木 晴香¹, 中野 裕介¹, 渡辺 重朗¹, 鉾崎 竜範¹, 町田 大輔², 磯松 幸尚², 益田 宗孝², 岩本 眞理³ (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, 3.済生会横浜市東部病院 こどもセンター)

[I-MOR05-03] 当院小児集中治療室で経験した肺動脈弁欠損合併のファロー四徴症について

○杉村 洋子 (千葉県こども病院 集中治療科)

[I-MOR05-04] 当院で経験した劇症型心筋炎の4例

○下山 伸哉¹, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 石井 陽一郎¹, 関 満¹, 池田 健太郎¹, 林 秀憲², 友保 貴博², 岡 徳彦², 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.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 3.北里大学 医学部 心臓血管外科)

[I-MOR05-05] 小児心疾患に対する ECMO 管理中の心臓カテーテル検査・治療

○正谷 憲宏¹, 小谷 匡史¹, 本村 誠¹, 平野 暁教³, 山本 裕介³, 大木 寛生², 吉村 幸浩³, 三浦 大², 寺田 正次³, 齊藤 修¹, 清水 直樹¹ (1.東京都立小児総合医療センター 集中治療科, 2.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 3.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科)

(Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第3会場)

[I-MOR05-01] 術後乳び胸水をきたす症例のリスク因子の検討

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

Keywords: 乳び胸水, 中心静脈圧, トリグリセリド

【背景】乳び胸水は、脂肪制限や絶飲食で改善しない症例には胸膜癒着療法や胸管結紮術などが行われる。しかし、侵襲的な治療であり、術後の全身状態によっては行えないこともある。難治性症例のリスク因子を把握することで、より早期に治療介入し症状改善につながる可能性がある。【方法】2015年1月から2017年12月までに当院で手術を行い、術後乳び胸水と診断された22例について診療録を後方視的に検討した。乳び胸水の診断は、胸水中のトリグリセリド110mg/dl以上、または、胸水中の細胞数が1000/μL以上・単核球優位のいずれかを満たすものとした。【結果】該当症例は22例で、男児11例、女児11例。手術時の年齢は0ヶ月から2歳(平均7ヶ月)だった。乳び胸水と診断した術後日数は術後2日から60日(平均13.7日)であった。治療として、MCTミルクや脂肪制限食への変更、絶飲食、オクトレオチド、プレドニン、胸膜癒着療法、胸管結紮、リンパ管静脈吻合を行っていた。MCTミルク・脂肪制限食への変更や絶飲食で胸水が減少した9例(軽症群)とそれ以外の13例(重症群)では、診断された術後病日には差はなかったが、重症群ではトリグリセリドが高値の傾向があった。また、重症群では上大静脈や下大静脈の閉塞している症例が4例あったのに対して、軽症群では認めなかった。静脈系が狭窄・閉塞していた4例のうち2例が死亡症例であり、残りの2例も症状改善までに14日以上かかっていた。軽症群では、診断から症状改善までの日数は4日から7日であった。トリグリセリド110mg/dl以上と110mg/dl未満で比較した場合、診断から症状改善までの日数には差は見られなかった。【考察】重症度によって静脈系の狭窄・閉塞の有無に差が見られたことから、静脈系の狭窄・閉塞によりリンパ還流を阻害し乳びの漏出が起こりやすいことが考えられる。しかし、トリグリセリドの値は難治性症例のリスク因子とは言えない。

(Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第3会場)

[I-MOR05-02] 心臓手術後急性期に合併する急性壊死性脳症

○正本 雅斗¹, 青木 晴香¹, 中野 裕介¹, 渡辺 重朗¹, 鉾崎 竜範¹, 町田 大輔², 磯松 幸尚², 益田 宗孝², 岩本 眞理³ (1.横浜国立大学附属病院 小児循環器科, 2.横浜国立大学附属病院 心臓血管外科, 3.済生会横浜市東部病院 こどもセンター)

Keywords: 急性壊死性脳症, 高サイトカイン血症, 術後合併症

【背景】心臓手術後の合併症として脳症の報告は少ない。【症例】症例1:1歳10ヶ月女児。Down症候群、両大血管右室起始症の診断。肺動脈絞扼術を経て心内修復術を施行した。術後9日目に発熱、意識レベル低下、血液検査で組織逸脱酵素の急上昇があり、頭部MRIで両側小脳、基底核にDWIで高信号の領域を認め急性壊死性脳症の診断に至った。症例2:2歳3ヶ月男児。完全型房室中隔欠損症の診断。生後2ヶ月で心内修復術を施行したが術後も僧帽弁逆流が高度に残存したため、僧帽弁置換術を施行した。完全房室ブロックを合併し、術後7日目に永久ペースメーカー植込み術を施行、術後16日目に発熱、意識障害、けいれんがあり、血液検査で組織逸脱酵素の急上昇、頭部CTで強い脳浮腫を認めたことから急性壊死性脳症と診断した。髄液PCRでHHV-7が検出された。両症例とも心筋炎をはじめとする多臓器不全、DICも合併し治療に難渋した。ステロイドパルス療法、免疫抑制療法(シクロスポリン)、大量ガンマグロブリン療法を施行、救命はしたものの重篤な神経学的後遺症を残した。【考察】開心術周術期では補助循環離脱直後より炎症性サイトカインが、次いで抗炎症性サイトカインの誘導が起こり、結果として術後3-10日では抗炎症性サイトカインが有意な状態となるため免疫機能は最も低下かつ不安定になると言われている。この時期の感染等が引き金となり高サイトカイン血症を発症、脳、心臓をはじめとする全身臓器が障害されるものと推測される。急性壊死性脳症は元々致死率が高いが、術後間もない循環呼吸が脆弱な全身状態では急激に致死的経過を辿ることが予測される。脳出血、脳梗塞、離脱症候群などとの鑑別も

含め早期に診断し、脳症としての治療を遅滞なく行うことが重要である。心臓術後急性期の重篤な合併症である急性壊死性脳症は「原因不明の急変」による術後急性期死亡の一角を占めるのかもしれない。症例の蓄積と検討が望まれる。

(Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第3会場)

[I-MOR05-03] 当院小児集中治療室で経験した肺動脈弁欠損合併の ファロー四徴症について

○杉村 洋子（千葉県こども病院 集中治療科）

Keywords: 肺動脈弁欠損, 気管軟化症, 予後

肺動脈欠損を合併したファロー四徴症 (TOF/APVC) は胎児期に動脈管が早期閉鎖することによって生じ、心疾患のみならず、拡張した肺動脈による圧排に端を発する重篤な気道の問題を合併することが多い。【目的】当院で経験した TOF/APVCの心臓・気道への介入時期や方法を振り返り、生命予後との関連について検討する。【対象と方法】2000年1月から2017年12月までに当院集中治療室に入室した TOF/APVCを対象とした、単施設、後方視的観察研究。【結果】対象は6例で胎児診断例が3例、出生後診断例が3例であった。胎児診断例はいずれも生直後から人工呼吸を必要とし、新生児期に2例、日齢34に初回の外科介入を施行され、周術期と遠隔期に1例ずつ死亡した。出生後診断例は新生児期に軽度の多呼吸(+)で、腹臥位管理をしたものが2例(1例はNPPVを装着)、呼吸症状(-)が1例であった。心臓外科介入は新生児期が1例、日齢42と2歳4か月時にそれぞれ実施された。当院の心臓外科介入は(1)右室流出路形成(RVOTR)、心室中隔欠損孔閉鎖、肺動脈吊り上げ、(2)肺動脈前方移動、RVOTR、心室中隔欠損孔閉鎖、肺動脈縫縮が中心である。心臓外科術後に気管軟化症のために気管切開術および人工呼吸導入となった症例は2例で、うち1例は(2)を施行された後に、気管軟化症に対して外ステント装着術を施行したが、軟化症が更に進行し死亡した。【考察と結語】出生直後から呼吸不全となり人工呼吸を必要とする症例は予後が悪い傾向にある。しかし、肺動脈による気管・気管支への圧排が解除されたとしても、生来持ち合わせている気管の脆弱性が顕在化し、呼吸症状が進行する症例がある。、肺動脈前方移動にて肺動脈による気管への圧排を解除できたとしても、大動脈による圧排に対して介入する必要があることがあり、外ステントを含めた介入の是非についても十分検討する必要がある。

(Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第3会場)

[I-MOR05-04] 当院で経験した劇症型心筋炎の4例

○下山 伸哉¹, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 石井 陽一郎¹, 関 満¹, 池田 健太郎¹, 林 秀憲², 友保 貴博², 岡 徳彦², 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.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 3.北里大学 医学部 心臓血管外科)

Keywords: 劇症型心筋炎, 補助循環, システム

【背景】劇症型心筋炎は急速に循環が破綻する状態まで進行するが、先行症状は非特異的で初期の診断は困難である。当院は県内で乳幼児の補助循環を施行可能な唯一の施設であり、迅速な対応が求められる。【目的】2016年1月～2017年12月までに当院で経験した連続4例の劇症型心筋炎について考察を加え現在の問題点を検討する。【症例】症例1：4歳3ヶ月の女児。発熱を認め8時間後に嘔吐。嘔吐後150分で痙攣を認め前院に搬送された。心筋炎疑いで当院搬送中に心肺停止となり心肺蘇生を開始し、前院受診から150分程度で当院に到着した。開胸下 ECMOを8日間導入したが重度な神経学的後遺症を認めた。症例2：8歳1ヶ月の女児。発熱・嘔吐を認め、その後約24時間で痙攣を認めた。前院に搬送され気管内挿管、心室頻拍に対し除細動等施行し、前院受診か

ら150分程度で当院に到着。到着直後に心臓マッサージを要したが、非開胸下 ECMOを6日間導入し神経学的後遺症なく現在登校している。症例3：1歳3ヶ月の男児。2日間の発熱の後多呼吸を生じ、その150分後に前院を受診し心機能低下を認めた。心筋炎疑いで当院搬送準備中（前院受診後90分）に痙攣、徐脈を呈し心肺蘇生を開始した。前院受診から150分後に当院に到着し、開胸下 ECMOを11日間導入し一旦離脱したが重度な神経学的後遺症も認め、その後心機能低下があり死亡した。症例4：9ヶ月の男児。嘔吐から半日後に近医小児科を受診中に痙攣し胃腸炎関連痙攣疑いで前院に救急搬送予定となった。待合中に心肺停止となり前院に搬送され心肺蘇生を施行され、前院受診から160分程度で当院に到着したが改善なく死亡した。【結果】全例前院の受診開始から2時間半程度の間に当院に搬送されていたが、その間に全例気管内挿管を、75%で心臓マッサージを要す急激な悪化を認めていた。今回の経過の検討を元に早期に補助循環の可能な施設に搬送する地域の特性に合わせたシステムの構築が重要と思われた。

(Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第3会場)

[I-MOR05-05] 小児心疾患に対する ECMO管理中の心臓カテーテル検査・治療

○正谷 憲宏¹, 小谷 匡史¹, 本村 誠¹, 平野 暁教³, 山本 裕介³, 大木 寛生², 吉村 幸浩³, 三浦 大², 寺田 正次³, 齊藤 修¹, 清水 直樹¹ (1.東京都立小児総合医療センター 集中治療科, 2.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 3.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科)

Keywords: ECMO, 心臓カテーテル, ECMO搬送

【背景】小児心疾患患者の補助のための膜型人工肺（extracorporeal membrane oxygenation; ECMO）の使用は増加しているが、ECMO患者における診断的情報を得るための心臓カテーテル検査の報告は本邦では少ない。

【目的】心疾患を有する ECMO管理中の小児患者における心臓カテーテル検査の安全性と有用性の検討をする。

【方法】2010年3月から2017年12月までに当院 ICUに入室し、心疾患を有する小児患者の循環不全に対する ECMO管理中に心臓カテーテル検査・治療が行われた症例を対象とし、診療録から後方視的に検討した。

【結果】対象期間中に計108例の患者に対し ECMO導入を行い、循環補助目的は56例であった。ECMO管理中に計6例に9件の心臓カテーテル検査・治療を行った。6例の内訳は心臓手術後が4例、心筋炎が1例、川崎病が1例であった。心臓カテーテル検査の結果、3例で外科的再介入が行われ、4例でカテーテル治療が行われた。また、1例の心筋炎の完全房室ブロックに対し一時的ペーシングを留置した。検査、またその移動に伴う有害事象は認めなかった。死亡率は、カテーテル検査を行った群では16.7%(1/6)に対し、カテーテル検査を行っていない群では48.0%(24/50)と統計学的有意差は認めなかった($p>0.1$)。しかし、カテーテル検査を行った心臓手術後の4例では検査結果を踏まえて介入を行い、3例で検査後24時間以内、1例で検査後72時間以内に ECMOから離脱可能であった。

【考察】我々の経験では、死亡率に有意差はなかったが、カテーテル検査の対象となった症例では何らかの介入点を見いだせた。また、介入を行うことで早期に ECMO離脱が可能であった。なお、検査や搬送に伴う有害事象は見られなかったが、多くの ECMO搬送実績が背景にあることは考慮する必要がある（施設内56件・施設間4件）。

【結論】ECMO管理中の心臓カテーテル検査・治療は有害事象なく行うことができ、結果として転帰を改善する可能性があった。

ミニオーラルセッション | 外科治療

ミニオーラルセッション06 (I-MOR06)

外科治療

座長:猪飼 秋夫 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第3会場 (313)

[I-MOR06-01] 狭小肺動脈弁輪症例に対し右心機能維持を目的としたラステリ手術の有用性の検討

○友保 貴博¹, 岡 徳彦¹, 林 秀憲¹, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 石井 陽一郎¹, 関 満¹, 池田 健太郎¹, 下山 信哉¹, 小林 富男¹, 宮本 隆司² (1.群馬県立小児医療センター, 2.北里大学病院)

[I-MOR06-02] 動脈管依存性肺循環に対する両側肺動脈絞扼術の治療成績

○滝沢 友里恵¹, 渡辺 悠太¹, 中野 智¹, 岩瀬 友幸², 小泉 淳一², 松本 敦¹, 高橋 信¹, 猪飼 秋夫², 小山 耕太郎¹ (1.岩手医科大学附属病院 循環器小児科, 2.岩手医科大学附属病院 心臓血管外科)

[I-MOR06-03] 総動脈幹症に対する段階的治療戦略の成績

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

[I-MOR06-04] 当院における Norwood手術の現状

○野村 耕司¹, 黄 義浩¹, 川村 廉¹, 河内 貞貴², 小川 潔², 星野 健司² (1.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.埼玉県立小児医療センター 循環器科)

[I-MOR06-05] 単心室群肺血流コントロール困難症例に対する早期 BCPS導入と効果-追加姑息術 VS 早期 BCPS-

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

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第3会場)

[I-MOR06-01] 狭小肺動脈弁輪症例に対し右心機能維持を目的としたラステリ手術の有用性の検討

○友保 貴博¹, 岡 徳彦¹, 林 秀憲¹, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 石井 陽一郎¹, 関 満¹, 池田 健太郎¹, 下山 信哉¹, 小林 富男¹, 宮本 隆司² (1.群馬県立小児医療センター, 2.北里大学病院)

Keywords: 狭小肺動脈, ラステリ手術, 右心機能

【背景】当院ではファロー四徴症 (TOF)、重症肺動脈狭窄症 (PS) に対し、肺動脈弁輪径が不十分な症例には、まず BTシャント術 (BTS) を施行。弁輪の発達が認められた場合、弁輪温存修復術を行い、発達が十分でない場合はトランスアニュラーパッチ (TAP) を用いた修復術を行ってきた。しかし TAPは、近年術後遠隔期の弁逆流による右心機能不全が問題となっている。そこで最近では積極的に三弁付き導管を用いたラステリ手術を行い、右心機能維持を目指している。【目的】TOF、PS症例に対し、TAPを用いた修復術症例 (T群) とラステリ手術を行った症例 (R群) に対して術後経過をふまえ比較検討。【方法】2013年から2017年12月までに当院にて BTS後、TOF、PS修復術を行った14例を後方視的に比較検討。【結果】14例中 T群は4、R群は10例。平均経過観察期間は T群21.2、R群23.7ヶ月。手術死亡、遠隔死亡なく、経過観察期間中再手術なし。ラステリ手術10例中6例は BTS時に主肺動脈を離断、ラステリ時の右室肺動脈間の導管吻合スペース確保を試みた。BTS時に肺動脈離断を行った症例の平均導管サイズは 15.3 ± 1.0 、ラステリ時に離断を行った症例では 14.5 ± 1.0 mmとサイズに有意差は認められなかった。術後1年経過時の検査では PRは T : R= 14.1 ± 10.4 : 3.5 ± 4.8 mmHg ($p=0.02$), RVEDVは 33.7 ± 2.8 : 24.9 ± 7.0 ml ($p=0.03$), RVEDPIは 5.8 ± 1.5 : 6.3 ± 2.9 mmHg ($p=0.73$), RVEFは 56.3 ± 6.1 : 52.5 ± 7.8 % ($p=0.40$), PAIは 223.4 ± 73.4 : 377.4 ± 259.3 ($p=0.27$), TRPGは 31.3 ± 13.1 : 19.2 ± 18.7 mmHg ($p=0.26$), BNPは 66.9 ± 12.9 : 140.3 ± 146.5 pg/ml ($p=0.34$) と右室拡張末期容量と肺動脈弁逆流に有意差を認めた。【考察】今回の検討では両群間での PR、RVEDVで有意差を認めた。三弁付き導管の遠隔成績が向上しており、今後は積極的な Rastelli手術の導入で肺動脈弁逆流、及びそれによる右心機能維持が期待できる可能性が示唆された。今後は長期的な予後の検討が必要である。

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第3会場)

[I-MOR06-02] 動脈管依存性肺循環に対する両側肺動脈絞扼術の治療成績

○滝沢 友里恵¹, 渡辺 悠太¹, 中野 智¹, 岩瀬 友幸², 小泉 淳一², 松本 敦¹, 高橋 信¹, 猪飼 秋夫², 小山 耕太郎¹ (1.岩手医科大学附属病院 循環器小児科, 2.岩手医科大学附属病院 心臓血管外科)

Keywords: 両側肺動脈絞扼術, 動脈管依存性肺循環, 動脈管依存性体循環

【背景】両側肺動脈絞扼術 (bPAB) は、動脈管依存性体循環例 (S群) のみならず動脈管依存性肺循環例 (P群) に対しても新生児期の手術介入におけるリスク回避のために選択されることがある。【目的】当院で bPABを施行した P群の治療成績を検討した。【方法と結果】2008年1月から2017年12月までの10年間に施行された bPAB症例の診療録を後方視的に検討した。bPAB施行例は26例で、S群は16例 (HLHS 7例, HLHS variant 1例, CoA/IAA complex 8例), P群は9例 (PAIVS 5例, PA, SRV 1例, Ebstein, functional PA 1例, TV dysplasia 1例, PA, unbalanced AVSD 1例), その他 AP window 1例であった。P群の出生体重は2,818 g (中央値, 以下同様) で、低出生体重児が3例、日齢1に脳梗塞を起こした例が1例見られた。bPAB施行日齢は6日、6例は術前に lipo-PGE1を使用しておらず、使用した3例における bPAB施行前の lipo-PGE1量は 5.0 ng/kg/minであった。bPAB施行後は9例全例に平均 3.2 ng/kg/minで投与した。術前 PDA径は PA側 3.6 mm, Ao側 4.5 mm, 術前後の SpO2はそれぞれ 97.0 , 85.5 %で、窒素吸入例はなかった。2例が2心室修復, 2例が1.5心室修復, 2例が TCPCへ到達し, 2例が TCPC待機中である。周術期に PA, SRV, polysplenia症例が急性循環不全に対し ECMO装着となったが、術後5日目に死亡した。【考察と結論】動脈管依存性肺循環においては、

lipo-PGE1の細かな調節や人工呼吸管理下でも肺血流調節が困難な症例が多い。bPAB術後は安定した肺血流調節が可能で、低出生体重児や心外合併症例で特に有効である可能性がある。

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第3会場)

[I-MOR06-03] 総動脈幹症に対する段階的治療戦略の成績

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

Keywords: 総動脈幹症, 肺動脈絞扼術, 外科治療

【背景】新生児管理の進歩した今日、二心室疾患で段階的治療が選択される機会は少ない。新生児早期の治療が必要な総動脈幹症(TA)においても同様である。しかし、新生児の右室流出路再建に homograftが自由に使えない我が国では段階的アプローチも選択肢の一つとなる。TAに対し、初回手術として肺動脈絞扼術(PAB)をおこなった段階的治療の成績を後方視的に検討した。

【方法】過去13年間に外科治療をおこなった TA 18例のうち初回 PABを行った17例が対象。PAB時の年齢、体重は、それぞれ 25 ± 1 日、 3.0 ± 0.5 kg。Collett-Edwards分類でⅠ型11例、Ⅱ型6例。絞扼部位は、両側肺動脈14例、主肺動脈3例。左室低形成や冠動脈異常を理由に4例を単心室修復の適応とした。根治術到達や生存率、さらに使用した導管径を調査した。

【結果】初回 PABの手術死亡はなく、二心室修復を目指した13例中11例が平均8ヶ月後、Rastelli手術に到達した。手術時年齢は 9 ± 4 ヶ月、体重は 6.1 ± 1.5 kg。右室流出路に用いた導管は、10例で ePTFE graft (内訳: ePTFE fan-shape valve(3)、ePTFE三弁付14mm(2)、16mm(2)、18mm(1)、ePTFE 6mm (1)、ePTFE monocusp patch(1)) で、残り1例で牛頸静脈弁付き導管 (Contegra 14mm) であった。残りは根治術待機中1例と PAB後転院した1例。フォンタン適応4例のうち TCPC到達2例、待機中1例。全体の5年生存率は $81.3 \pm 9.8\%$ (観察期間 5.8 ± 3.6 年)。

【考察】TAに対し、段階的アプローチによって新生児期の体外循環の使用を回避できた。また、新生児一期的根治であれば12mmの pulmonary homograftが用いられるところ、体重6kgであれば16mm径の graftが挿入可能と思われる。

【結語】TAに対し、段階的アプローチによって Rastelli手術時の右室-肺動脈間導管の2~3サイズアップが期待できる。

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第3会場)

[I-MOR06-04] 当院における Norwood手術の現状

○野村 耕司¹, 黄 義浩¹, 川村 廉¹, 河内 貞貴², 小川 潔², 星野 健司² (1.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.埼玉県立小児医療センター 循環器科)

Keywords: Norwood, HLHS, mortality

【背景】Norwood手術 mortalityは1999年67%から2014年22%に飛躍的進歩を遂げた。当院では1984年から2005年まで17例に対し Norwood手術(NW)を行い生存3例(mortality82%)という結果から、2006年より方針を変更した。【目的】2006年以降、当センターにおける NW手術の中期現状を明らかにする【方法】2006年から2015年までの10年で NWを行った10例(男児:6、女児:4)を対象とした。疾患の内訳は HLHS:5例(AA/MA:3、AS/MS:2)、HLHS variant:4例、IAA complex:1例。2例に新生児 NWを行ったが、残り8例に両側肺動脈絞扼術(Bil PAB)を先行させた。Bil-PAB先行8例の NW肺血流源は RV-PA shunt:5、Glenn:2、BT:1例であった。【結果】死亡2例 (NW手術死亡1例(HLHS variant)、Glenn後肺循環不全1例)。Fontan到達は4例(HLHS:3、variant:1)。IAA complexに Yasui手術を施行した。2例が Fontan待機中。残り1例は Glenn後肺高血圧で

follow中。【結語】両側肺動脈絞扼による新生児期ポンプ介入回避、麻酔を含めた周術期管理の向上により成績は改善(mortality20%)されたものの、最終手術(Fontan/Yasui)到達は50%と低く、今後さらなる改善が必要である。

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第3会場)

[I-MOR06-05] 単心室群肺血流コントロール困難症例に対する早期 BCPS導入と効果

-追加姑息術 VS 早期 BCPS-

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

Keywords: 早期グレン手術, シャント不全, 単心室症

【はじめに】 Staged Fontan strategyに於いて BCPS手術は重要な役割を担っている。一方一般的 BCPS適応年齢到達までに inerstage mortalityに影響する重度体肺循環血流不全は少なくない。当院ではそのような症例に対して一定の条件下において積極的に早期 BCPS手術を導入してきた。

【方法と対象】 BCPS待機中(2008年-2017年)何らかの蘇生処置により BCPSまで ICU挿管管理を必要とし抜管困難であった連続10例 (Asplenia:3, HLHS:1, Ebstein:1, PA/IVS:1, PAVSD:1, DORV:1, ccTGA:1, SV:1)。主な術前 ICU管理理由は severe desaturation (n=6), pulmonary over circulation (n=4)。

【結果】 BCPS手術時年齢、体重はそれぞれ 86.6 ± 20.2 days, 3.8 ± 1.2 kg。先行姑息術(70%, 7/10)は、BTS:4, bil-PAB:1, Brok OP:1, Norwood:1。BCPS術前 ECMO support (群: n=5) を (severe desaturation:n=1, pulmonary over circulation:n=4) にて必要とし、鎮静化での術前挿管管理(群:n=5)のみを(severe desaturation: n=3, severe heart failure due to CAVVR: n=2)にて必要とした。ICU管理以前に行われたものも含め術前カテにて PAP= 10.4 ± 1.7 mmHg、Sat.= $72.8 \pm 8.5\%$ 、PA= 191 ± 34 であり、最終 BCPS適応判断は術中 PA圧測定にて行った。同時手術(ECMO群: ASD creation(2), Starns' OP(2)、術前挿管管理群: AVV repair(2), PA plasty(1), TAPVD repair(1))。

ECMO support群: 術後全例 ECMO離脱は可能、4例軽快退院 (Fontan到達: n=2、待機: n=2)、1例 repeat ECMOを必要とし最終的には失う。前術挿管管理群 (n=5): 全例軽快退院 (Fontan到達: n=3、待機: n=2)。Pre Fontanカテ検査にて、PAP= 10 ± 2.3 mmHg, Rp= 1.3 ± 0.6 , PA index 197.6 ± 39.4 であり、2群間比較においても差はない。

【結語】 単心室群における interstage成績に影響を与える体肺循環不全重症例において早期 BCPS導入はより安定した血行動態をもたらす可能性があると思われた。

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、大きき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、ペーシングすることで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 border 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。

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¹, 佐藤 純¹, 吉井 公浩¹, 大森 大輔¹, 加藤 温子¹, 武田 紹¹, 西川 浩¹, 大橋 直樹¹, 櫻井 寛久², 野中 利通², 櫻井 一² (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)

[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¹, 住友 直方¹, 森 仁², 今村 知彦¹, 柴田 映道³, 上田 秀明⁴, 小森 暁子⁵, 岩下 憲之³, 小林 俊樹¹ (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×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、それらが無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/m², p=0.056)。肺動脈弁逆流への介入の基準とされるRVEDVI $\geq$ 160ml/m²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 $\geq 160\text{ml/m}^2$ 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、その臨床経過は様でない。【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 VO₂ 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¹, 佐藤 純¹, 吉井 公浩¹, 大森 大輔¹, 加藤 温子¹, 武田 紹¹, 西川 浩¹, 大橋 直樹¹, 櫻井 寛久², 野中 利通², 櫻井 一² (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: 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 130 ms 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¹, 住友 直方¹, 森 仁², 今村 知彦¹, 柴田 映道³, 上田 秀明⁴, 小森 暁子⁵, 岩下 憲之³, 小林 俊樹¹（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VAAV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、明らかなチャネロパチー症例は除外した。【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 太一¹, 深澤 佳絵¹, 山本 英範¹, 沼口 敦², 早野 聡^{1,3}, 岸本 泰明⁴, 長井 典子⁵, 安藤 昌彦⁶, 高橋 義行¹ (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¹, 江畑 亮太¹, 尾本 暁子², 長岡 孝太¹, 奥主 健太郎¹, 齋藤 直樹¹, 下条 直樹¹ (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^{1,2}, 前田 潤², 多喜 萌², 安原 潤², 荒木 耕生², 福島 裕之², 山岸 敬幸² (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°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。末梢血と炎症の間では単球/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 太一¹, 深澤 佳絵¹, 山本 英範¹, 沼口 敦², 早野 聡^{1,3}, 岸本 泰明⁴, 長井 典子⁵, 安藤 昌彦⁶, 高橋 義行¹ (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・プレドニゾロン初期併用療法は 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¹, 江畑 亮太¹, 尾本 暁子², 長岡 孝太¹, 奥主 健太郎¹, 齋藤 直樹¹, 下条 直樹¹ (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^{1,2}, 前田 潤², 多喜 萌², 安原 潤², 荒木 耕生², 福島 裕之², 山岸 敬幸² (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た。

【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^{1,2}, 黒崎 健一², 神崎 歩³, 畑中 克宣⁴, 竹田 正俊⁴, 帆足 孝也⁵, 市川 肇⁵ (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¹, 檜垣 高史¹, 太田 雅明¹, 森谷 友造¹, 高橋 昌志¹, 渡部 竜助¹, 宮田 豊寿¹, 倉田 聖², 城戸 輝仁², 石井 榮一^{1,2} (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^{1,2}, 河田 政明³, 松原 大輔², 岡 健介², 古井 貞浩², 鈴木 峻², 安済 達也², 南 孝臣², 吉積 功³, 鶴垣 伸也³ (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 ± 3.0 kg(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^{1,2}, 黒崎 健一², 神崎 歩³, 畑中 克宣⁴, 竹田 正俊⁴, 帆足 孝也⁵, 市川 肇⁵ (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ィラーメイドの「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。15-25 μ m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¹, 檜垣 高史¹, 太田 雅明¹, 森谷 友造¹, 高橋 昌志¹, 渡部 竜助¹, 宮田 豊寿¹, 倉田 聖², 城戸 輝仁², 石井 榮一^{1,2} (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 ± 2 mmHg、PEEP 3.7 ± 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 ≥ 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 功一^{1,2}, 河田 政明³, 松原 大輔², 岡 健介², 古井 貞浩², 鈴木 峻², 安済 達也², 南 孝臣², 吉積 功³, 鶴垣 伸也³
(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, 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¹, 岡崎 三枝子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)

[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¹, 林立申¹, 石踊 巧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)

[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¹, 山本 英一¹, 高橋 由博¹, 新野 亮治¹, 高橋 昌志², 森谷 友造², 太田 雅明², 高田 秀実², 檜垣 高史², 石井 榮一², 打田 俊司³ (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¹, 稲熊 洸太郎¹, 豊田 直樹¹, 鶏内 伸二¹, 坂崎 尚徳¹, 藤原 慶一², 吉澤 康祐², 植野 剛², 渡辺 謙太郎², 加藤 おと姫², 前田 登史² (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¹, 岡崎 三枝子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, 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0.25-1.68m² (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¹, 林立申¹, 石踊 巧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: 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¹, 山本 英一¹, 高橋 由博¹, 新野 亮治¹, 高橋 昌志², 森谷 友造², 太田 雅明², 高田 秀実², 檜垣 高史², 石井 榮一², 打田 俊司³ (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¹, 稲熊 洸太郎¹, 豊田 直樹¹, 鶏内 伸二¹, 坂崎 尚徳¹, 藤原 慶一², 吉澤 康祐², 植野 剛², 渡辺 謙太郎², 加藤 おと姫², 前田 登史² (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。21trisomy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¹, 梅原 真帆², 長島 彩子³ (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、嚴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¹, 梅原 真帆², 長島 彩子³ (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/mm³）、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±2.1mm)／なし($n=63$, 2.5±1.2mm) ($p < 0.0001$)となった。冠動脈径を正常(<4mm)、中等瘤-1(≥4.0mm, <6.0mm)、中等瘤-2(≥6.0mm, <8.0mm)、巨大瘤(≥8.0mm)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¹, 小栗 真人², 堀 香織², 中村 常之², 廣野 恵一³ (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¹, 小栗 真人², 堀 香織², 中村 常之², 廣野 恵一³ (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。