

Sat. Jul 7, 2018

第1会場

シンポジウム

シンポジウム12 (III-S12)

Taped Case3

座長:高室 基樹 (北海道立子ども総合医療・療育センター)

座長:中川 直美 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

コメンテーター:杉山 央 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

コメンテーター:西川 浩 (中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科)

コメンテーター:脇 研自 (倉敷中央病院 小児科)

10:20 AM - 11:50 AM 第1会場 (メインホール)

[III-S12-01] 小児拡張型心筋症に対する自家心臓内幹細胞移植第一相試験

○栄徳 隆裕¹, 大月 審一¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 福嶋 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 平井 健太¹, Ou Hidemasa² (1.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 小児循環器科, 2.岡山大学病院 新医療研究開発センター 再生医療部)

[III-S12-02] Fontan術後の plastic bronchitisに対する積極的カテーテル治療 -心外導管に対するfenestration作成術-

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

[III-S12-03] ノルウッド-両方向性グレン手術後超急性期カテーテルインターベンション

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

第2会場

シンポジウム

シンポジウム13 (III-S13)

小児期(青年期を除く)の人工弁置換

座長:坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

座長:山岸 正明 (京都府立医科大学 小児心臓血管外科)

8:30 AM - 10:00 AM 第2会場 (301)

[III-S13-01] 弁輪拡大を伴う大動脈弁置換術 - Nicks法, Konno法

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

[III-S13-02] 小児期に僧帽弁人工弁置換術を施行した患者の再弁置換について

○中島 光一朗¹, 津田 悦子¹, 藤本 一途¹, 根岸 潤¹, 岩朝 徹¹, 北野 正尚¹, 帆足 孝也², 市川 肇², 白石 公¹, 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)

[III-S13-03] 単心室症における房室弁人工弁置換術の外科治療成績

○小田 晋一郎, 中野 俊秀, 藤田 智, 藤本 智子, 阪口 修平, 岡本 卓也, 満尾 博, 竹本 捷, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[III-S13-04] 小児期左心系人工弁置換術例の遠隔予後の検討

○櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 杉浦 純也¹, 大沢 拓哉¹, 和田 侑星¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 吉田 修一郎², 加藤 温子², 大森 大輔² (1.中京病院 心臓血管外科, 2.中京病院 小児循環器科)

[III-S13-05] 小児期弁置換症例の問題から考える管理上の注意点~長期予後改善へ向けて~

○中川 直美¹, 鎌田 政博¹, 石口 由希子¹, 森藤 祐次¹, 岡本 健吾¹, 久持 邦和², 川畑 拓也² (1.広島市立広島市民病院 循環器小児科, 2.広島市立広島市民病院 心臓血管外科)

[III-S13-06] 機械弁を用いた小児体心室弁人工弁置換症例の検討

○打田 俊司¹, 小嶋 愛¹, 宝亀 亮悟¹, 鎌田 真弓¹, 高橋 昌志², 宮田 豊寿², 渡部 竜助², 森谷 友造², 高田 秀実², 太田 雅明², 檜垣 高史² (1.愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科)

[III-S13-07] 小児期人工弁置換術後における抗血栓療法と人工弁外来の有用性

○小出 昌秋¹, 國井 佳文¹, 立石 実¹, 五十嵐 仁¹, 高柳 佑士¹, 櫻井 陽介¹, 森 善樹², 中嶋 八隅², 金子 幸栄², 井上 奈緒², 村上 知隆² (1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科)

第3会場

シンポジウム

シンポジウム14 (III-S14)

使う?使わない?先天性心疾患に対する心保護薬

座長:増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

座長:村上 智明 (千葉県こども病院 循環器科)

10:20 AM - 11:50 AM 第3会場 (302)

[III-S14-01] はじめに

○村上 智明¹ (1.千葉県こども病院)

[III-S14-03] 先天性心疾患患者に対する心保護薬の科学的根拠は?

○増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循

環器部門)

[III-S14-02] 心不全ステージ Bの CHD術後患者に対する心
保護療法に何を期待するか？

○石川 司朗 (福岡市立こども病院 循環器科)

[III-S14-04] 先天性心疾患に対する心保護薬の危険性

○東 浩二 (千葉県こども病院 循環器科)

[III-S14-05] 先天性心疾患患者の多様性に向き合った心保護
薬の使い方を探して

○小垣 滋豊^{1,2} (1.大阪急性期・総合医療センター,
2.大阪大学大学院医学系研究科)

シンポジウム

シンポジウム12 (III-S12)

Taped Case3

座長:高室 基樹 (北海道立子ども総合医療・療育センター)

座長:中川 直美 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

コメンテーター:杉山 央 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

コメンテーター:西川 浩 (中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科)

コメンテーター:脇 研自 (倉敷中央病院 小児科)

Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第1会場 (メインホール)

[III-S12-01] 小児拡張型心筋症に対する自家心臓内幹細胞移植第一相試験

○栄徳 隆裕¹, 大月 審一¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 福嶋 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 平井 健太¹, Ouhidemasu² (1.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 小児循環器科, 2.岡山大学病院 新医療研究開発センター 再生医療部)

[III-S12-02] Fontan術後の plastic bronchitisに対する積極的カテーテル治療 -心外導管に対する fenestration作成術-

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

[III-S12-03] ノルウッド-両方向性グレン手術後超急性期カテーテルインターベンション

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

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第1会場)

[III-S12-01] 小児拡張型心筋症に対する自家心臓内幹細胞移植第一相試験

○栄徳 隆裕¹, 大月 審一¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 福嶋 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 平井 健太¹, Ou Hidemasa² (1.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 小児循環器科, 2.岡山大学病院 新医療研究開発センター 再生医療部)

Keywords: 拡張型心筋症, 再生医療, カテーテル治療

【背景】 当院ではこれまで、心機能回復を目的として、機能的単心室患者41例に自家心臓内幹細胞移植を行った。2017年5月から対象を拡大し、拡張型心筋症と診断された18歳未満の小児に対し、自家心臓内幹細胞移植の第1相試験を開始した。これまで開心術により心筋組織を採取していたが、本研究ではバイオトームにより右室心筋を採取し、細胞培養を行い、後日経皮的・経カテーテル的に培養細胞を冠動脈注入するプロトコールとなり、全ての行程をカテーテルで行うこととなった。18歳未満、LVEFが40%未満の患者が対象となり、これまで3例に移植を行ったが、その1例につき報告する。【症例】15歳女児、14歳時から息切れを自覚、喘息治療を行ったが改善なく、心拡大、肺水腫、BNP上昇を認め前医入院。拡張型心筋症と診断。治療参加のため当院紹介。心エコーでは Biplane m-Simpson法にて LVEF37.5%、解剖学的異常を認めず。心臓 MRIでは LVEDV135ml、LVEDVI 106、LVEF24%、遅延造影にて心基部から心室中部を主体に中隔壁の右室側に異常造影効果あり。細胞移植の2カ月前に行ったカテーテル検査では LVEDP 7mmHg、LVGにて LVEF 45%。右内頸静脈アプローチで右室心筋生検を試みたが、上空性不整脈が多発したため、右鼠径アプローチに変更、6ブロックの組織を採取し、一部は病理に、残りを細胞培養した。心筋病理では心筋線維の高度肥大や核の腫大、核型不整など拡張型心筋症に矛盾しない所見であった。培養細胞が所定の個数に到達したため、細胞移植を行った。【手技】3.5×10⁵個の幹細胞を左冠動脈に2/3、右冠動脈に1/3に分けて注入する。5F guiding catheter(Launcher)を冠動脈近傍に固定し、0.014inchマイクロカテーテル(プローラー)を標箇所到達させる。一回の注入に2分30秒から5分30秒かけ、緩徐に幹細胞を冠動脈注入する。

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第1会場)

[III-S12-02] Fontan術後の plastic bronchitisに対する積極的カテーテル治療 -心外導管に対する fenestration作成術-

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

Keywords: plastic bronchitis, transcatheter fenestration, trans-septal puncture

【背景】単心室治療を行う患者の Fontan手術到達率が上昇するにつれて、遠隔期合併症である plastic bronchitis(PB)が増えている。当院では PBを発症した患者に対して、静脈圧低下を目的として、側副血管のコイル塞栓や Fontan導管への fenestration作成などのカテーテル治療を積極的に行なっている。【症例】4歳4ヶ月の男児。左室型単心室、大動脈縮窄と胎児診断。33週1281gに母体適応で緊急帝王切開で出生。両側肺動脈バンディングを行い、6ヶ月で Norwood+両方向性 Glenn術。2歳4ヶ月で Fontan型手術(18mm 心外導管)に到達。術後に左肺動脈狭窄が発覚。4歳頃から呼吸不全での入退院頻回になり、自宅にて樹枝状痰を喀出し、PBと診断。左肺動脈ヘステント留置を行うも、症状改善なく、更なるカテーテル治療の方針となった。【手技内容など】全身麻酔下でカテーテル治療を実施。CVP=14mmHg。側副血管へのコイル塞栓を先立って実施。fenestration作成のために8Frシースから AcuNavを挿入して、穿刺部位を観察。8F SL-0 ロングシースから BRK-XS針を用いて穿刺を試みた。穿通確認後、0.014 inch IRON MANワイヤーを心房内へ進めた。TREK2.5mm→Sterling 5mm→cutting balloon バルーン3mm/5mmで段階的に拡大。その後、Genesis stent 6*15mmをダンベル型に留置した。Mustang 5*20mmで後拡張。SpO₂は99%→92%(FiO₂: 0.4)まで低下し、CVP=14→12mmHgまで低下。カテーテル治療後は呼吸不全の再燃はなく、HOT導入して退院。【考察】本症例

の経過および施行したカテーテル治療から、PBを発症した failing Fontanへの治療方針・経皮的開窓方法・併用した画像診断などに関して議論したい。

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第1会場)

[III-S12-03] ノルウッド-両方向性グレン手術後超急性期カテーテルインターベンション

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

Keywords: 術後早期カテーテル治療, スtent, ノルウッドグレン手術

【背景】術後血管狭窄病変に対するカテーテルインターベンションの有用性は明らかである。しかし合併症リスクを考慮した適切な治療時期に関するコンセンサスはない。【目的】開心術後の狭窄病変に対する治療戦略決定, 低侵襲で安全なカテーテルインターベンション。【対象】1歳, 2.7kg, 左室低形成/僧帽弁狭窄/大動脈狭窄/心室中隔欠損/総肺静脈還流異常, 食道閉鎖, 日齢7 Hybrid stage 1. 1歳時にノルウッド両方向性グレン手術。【経過】術後経胸壁心エコーで, a. 左肺動脈強度狭窄, b. グレン吻合部の血流加速を認めた。aは左肺動脈絞扼術部残存狭窄と新たな大動脈による圧迫のため, bは右肺動脈絞扼術部に近いグレン吻合であるためと判断。術後4日目にカテーテル治療を計画。【カテーテル治療経過】1.Vascular access: 右内頸静脈閉塞, 左内頸静脈からアプローチ。左右大腿静脈閉塞のため左内頸静脈に CVカテーテル留置中。エコーガイド下で左内頸静脈穿刺, シース挿入。2.狭窄部位の評価: シースから無名静脈造影を行い血管径測定。左肺動脈狭窄部径1mm, 周囲正常肺動脈径5.7-6mm, 狭窄部長16mm, グレン吻合4mm。3.デバイス選択: 大動脈圧迫の影響, 血管損傷リスクを考慮し primaryに Express SD 6mm*18mm留置を選択。4.狭窄部へのアプローチ: JRカテーテルを肺動脈左側へむけ親カテとし, 0.025ラジフォーカスを通したマイクロカテーテルで狭窄部位を通過。冠動脈治療用 0.014ガイドワイヤーに入れ替えた。5.ステント留置: ステント遠位端が肺動脈分岐にかからないよう, 近位端がフォンタン手術の際影響がでないよう位置確認。確認造影を慎重に行い留置。6.バルーン拡張: ステントシステムの拡張バルーンでグレン吻合部を拡張。シース挿入から止血まで手技時間38分。【結語】術後超急性期カテーテルインターベンションは有効な治療である。適切に短時間で終了することができれば, 低侵襲で手技完了できる可能性が高い。

シンポジウム

シンポジウム13 (III-S13)

小児期(青年期を除く)の人工弁置換

座長:坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

座長:山岸 正明 (京都府立医科大学 小児心臓血管外科)

Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場 (301)

[III-S13-01] 弁輪拡大を伴う大動脈弁置換術 - Nicks法, Konno法

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

[III-S13-02] 小児期に僧帽弁人工弁置換術を施行した患者の再弁置換について

○中島 光一郎¹, 津田 悦子¹, 藤本 一途¹, 根岸 潤¹, 岩朝 徹¹, 北野 正尚¹, 帆足 孝也², 市川 肇², 白石 公¹, 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)

[III-S13-03] 単心室症における房室弁人工弁置換術の外科治療成績

○小田 晋一郎, 中野 俊秀, 藤田 智, 藤本 智子, 阪口 修平, 岡本 卓也, 満尾 博, 竹本 捷, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[III-S13-04] 小児期左心系人工弁置換術例の遠隔予後の検討

○櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 杉浦 純也¹, 大沢 拓哉¹, 和田 侑星¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 吉田 修一郎², 加藤 温子², 大森 大輔² (1.中京病院 心臓血管外科, 2.中京病院 小児循環器科)

[III-S13-05] 小児期弁置換症例の問題から考える管理上の注意点～長期予後改善へ向けて～

○中川 直美¹, 鎌田 政博¹, 石口 由希子¹, 森藤 祐次¹, 岡本 健吾¹, 久持 邦和², 川畑 拓也² (1.広島市立広島市民病院 循環器小児科, 2.広島市立広島市民病院 心臓血管外科)

[III-S13-06] 機械弁を用いた小児体心室弁人工弁置換症例の検討

○打田 俊司¹, 小嶋 愛¹, 宝亀 亮悟¹, 鎌田 真弓¹, 高橋 昌志², 宮田 豊寿², 渡部 竜助², 森谷 友造², 高田 秀実², 太田 雅明², 檜垣 高史² (1.愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科)

[III-S13-07] 小児期人工弁置換術後における抗血栓療法と人工弁外来の有用性

○小出 昌秋¹, 國井 佳文¹, 立石 実¹, 五十嵐 仁¹, 高柳 佑士¹, 櫻井 陽介¹, 森 善樹², 中嶋 八隅², 金子 幸栄², 井上 奈緒², 村上 知隆² (1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科)

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S13-01] 弁輪拡大を伴う大動脈弁置換術 - Nicks法, Konno法

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

Keywords: AVR, annulus enlargement, indication

【背景】狭小大動脈弁輪を伴う弁膜症に対する外科治療は、弁形成術、Ross手術、人工弁を用いた弁置換術(AVR)に大別される。形成術やRoss手術は弁輪発育のポテンシャルを有するが、durabilityでは機械弁に劣る。われわれは主に乳児にはRoss手術、弁輪拡大によりAVRが可能であれば機械弁を採用してきた。【目的】狭小大動脈弁に対する弁輪拡大を伴うAVRの適応、方法、術後経過について検討すること。【対象と方法】2007-2018年に当院において、二心室修復が可能な狭小大動脈弁に対して大動脈弁手術が行われた13例(青年期を除く)のうち、弁輪拡大を伴うAVRを実施した7例を対象とした(除外6例はRoss+/-Konno手術)。手術適応、術式、術後経過について後方視的に検討した。【結果】平均観察期間は3.3年、死亡なし。AVR7例の内訳はNicks法5例、Konno法2例。年齢は中央値7.5(3.9-12.6)歳、平均体重22.6(11.4-57.1)kg、平均体表面積(BSA)は0.81(0.52-1.49)m²(RossおよびRoss-Konno手術はBSA0.52m²以下)。手術適応は「ASの進行/Vfによる心肺停止」が1例、「AS+AR」の進行が3例、「ARによる左室拡大」が3例。術前平均大動脈弁輪径は15.9mm、置換した機械弁サイズは平均18.0mm(16-20mm)。Konno法を用いた2例はBSAが最小(0.52, 0.53m²)であった。Nicks法の弁輪拡大部パッチ(異種心膜)幅は15-24mmであり、必要に応じAorto-mitral curtainを僧帽弁弁輪に平行に切開した。全例supraannular positionで縫着した。術後大動脈弁位流速(peak)は平均2.2m/s(1.7-3.0)であった。全例ワーファリン、アスピリンを内服し、血栓塞栓症・出血性合併症を認めなかった。【考察】弁輪拡大を伴うAVRの中期成績は概ね良好であった。術前Vfから蘇生した症例は心筋肥大が顕著で、術後も弁下で血流加速がみられた(3.0m/s)。従って無症状でも左室肥大の進行度が手術介入のタイミングを決める一要素になりうると考えられた。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S13-02] 小児期に僧帽弁人工弁置換術を施行した患者の再弁置換について

○中島 光一朗¹, 津田 悦子¹, 藤本 一途¹, 根岸 潤¹, 岩朝 徹¹, 北野 正尚¹, 帆足 孝也², 市川 肇², 白石 公¹, 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: 人工弁, 僧帽弁再置換術, 遠隔期

小児期(15歳以下)に僧帽弁置換術(MVR)を施行した症例は、一般に成長に伴い弁のサイズアップのため再弁置換を要する。また、感染、人工弁不全により再手術を要する。今回再弁置換について後方視的に検討した。1986年-2017年にMVR施行は79例(男40女39)、手術時年齢は日齢10から13歳(中央値1歳)、経過観察期間は1年から31年(中央値14年)。再置換術は、1回24例(30.3%)、2回4例(5.1%)、3回2例(2.5%)であった。再置換術の要因は発育に伴う相対的僧帽弁狭窄17例、stuck valve 6例、弁逸脱による逆流2例、感染性心内膜炎疑い1例。初回手術から2回まで期間は中央値5年(0-23)、2回から3回までは中央値3.5年(0-20)であった。20年以上の遠隔期に人工弁逸脱により再手術を要した2例を経験したので提示する。【症例1】31歳男性、左側相同心、不完全型房室中隔欠損症、下大静脈欠損奇静脈結合。3歳時に心内修復術施行。術後17日に、重度僧帽弁閉鎖不全(MR)の為、MVR(SJM27mm)を施行。11歳時(弁置換術後8年)に、大動脈弁下狭窄への筋切除術に伴い僧帽弁再置換術(SJM27mm)を施行し、残存心室中隔欠損あり。31歳時(弁置換術後28年)に人工弁逸脱による重度MR、心室間短絡増加、心房間短絡出現から肺高血圧となる。弁逆流は左室流出路側のtransvalvularと左室下壁側のperivalvularの2か所から中等度~重度認め、僧帽弁再々置換術、心室中隔閉鎖術、心房中隔閉鎖術を施行。【症

例2】33歳男性、先天性僧房弁狭窄症、大動脈弁下狭窄。1歳6か月時に僧帽弁形成術を施行。13歳時にMVR (SJM27mm)および大動脈弁置換術 (Konno: SJM 23mm)を施行。以後問題なかったが、36歳時 (MVR術後23年)に僧帽弁逸脱からうっ血性心不全、肺高血圧を来した。僧帽弁逆流は中隔側の perivalvular から重度認め、僧帽弁再々置換術 (SJM 25mm)を施行。【結語】術後20年以上経過した遠隔期に、人工弁の逸脱がおこることがあり注意が必要である。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S13-03] 単心室症における房室弁人工弁置換術の外科治療成績

○小田 晋一郎, 中野 俊秀, 藤田 智, 藤本 智子, 阪口 修平, 岡本 卓也, 満尾 博, 竹本 捷, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 単心室症, 房室弁閉鎖不全症, 人工弁置換術

【目的】単心室症における房室弁人工弁置換術の外科治療成績について検討した。【方法】1991年から2017年までに施行した30例を対象とし、死亡率と合併症について後方視的に検討した。また、cox比例ハザードモデルにて死亡の危険因子を解析した。【結果】右室性単心室 27例(90%)(左心低形成症候群4例(13%)), 左室性単心室3例(10%), Heterotaxy症候群15例(50%)。弁形態は共通房室弁 23例(77%), 三尖弁 7例(23%)。手術時年齢中央値(最小-最大) 7.9歳(2ヶ月-20歳), 体重中央値 8.4 (2.5-55.6) kg。手術時期は, グレン手術前 6例(20%), グレン手術時 7例(23%), グレン手術後フォンタン手術前 10例(33%), フォンタン手術時 1例(3%), フォンタン手術後 6例(20%)。術前房室弁閉鎖不全は moderate 21例(70%), severe 9例(30%)。全例に房室弁形成の既往を認めた。術前に強心剤使用など心不全症状を認めたものが 15例(50%)。人工弁サイズは16-31mmを使用し, 最多は21mmの9例(30%)。死亡は16例(53%)。死亡原因は, 心機能不全 9例(56%), 不整脈 3例(19%), フォンタン循環不全 2例(13%), 敗血症 1例(6%), stuck valve 1例(6%)。6ヶ月, 1年, 5年, 10年累積生存率は66%, 59%, 52%, 48%であった。再弁置換を6例に認め, 1年, 5年, 10年再弁置換回避率は94%, 74%, 66%であった。術後合併症は, 不整脈15例(50%), stuck valve 9例(30%), 術後ペースメーカー植え込み 6例(20%), 出血 5例(17%), 蛋白漏出性胃腸症 2例(7%), 肺梗塞1例(3%)であった。多変量解析による死亡の危険因子は, 術前心不全($p=0.009$), 右室性単心室($p=0.011$)であった。【結語】房室弁人工弁置換術を必要とした単心室症の予後は不良であった。高度房室弁閉鎖不全を伴う単心室症に対しては, 心不全防止のための弁形成術のさらなる改善や, 形成不能例に対する人工弁置換のタイミングなどの再考が必要と考えられた。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S13-04] 小児期左心系人工弁置換術例の遠隔予後の検討

○櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 杉浦 純也¹, 大沢 拓哉¹, 和田 侑星¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 吉田 修一郎², 加藤 温子², 大森 大輔² (1.中京病院 心臓血管外科, 2.中京病院 小児循環器科)

Keywords: 人工弁置換, 小児, 遠隔予後

【目的】小児の人工弁置換術では, 成長, サイズのミスマッチ, 長い余命など小児特有の問題点がある。これらの観点から自験例で遠隔予後を検討した。【方法】1994年以後現在までの約23年間に15歳以下で初回のAVR (A群)またはMVR (M群)を行った2心室性疾患について検討した。A群は17例に17回, M群は23例に35回弁置換術を行っていた。【結果】A群では, 元疾患は先天性AS/ARが12例, そのほかTrA, Marfan, Ross後, Jatene後などだった。初回AVRは, 10.1 ± 4.0 歳(8ヵ月~15歳), 体重 33.6 ± 14.0 kg (6.0~63 kg)で施行した。弁種は前半9例が全例CMを使用し, 後半8例はATS 4例, OnX 2例, SJM regent 2例だった。使用サイズは16~25 (中央値21)だった。手術死亡, 遠隔死亡例はなく, 平均観察期間は 9.9 ± 8.0 年, 1例で9年後 stuck

valveにて19歳時に Ross手術を行った。M群では、元疾患は先天性 MS/MRが9例、AVSDが9例、そのほか IE、Marfanなどだった。初回 MVRは、 3.4 ± 4.3 歳(2ヵ月~12歳)、体重 12.3 ± 10.8 kg (3.1~39 kg)で施行した。弁種は前半は全サイズで CMを使用し、後半は基本は SJMで、狭小サイズを ATSで行い、結果的に CM 15回、SJM 15回、ATS 4回、OnX 1回だった。サイズは16~31 (中央値23)だった。11例に再 MVR (相対的 MS 8例、stuck 3例)を、 8.8 ± 5.0 年後に要し、さらに1例で IEのため再々 MVRを要した。再 MVR後1例が SVT発作で手術死亡し、2例が再 MVR後1.3, 5.6年で遠隔死 (PH, 呼吸不全)した。再 MVR前の僧帽弁流入速度は 2.70 ± 0.48 m/sで、体重比は2.2~7.3倍 (中央値3.2)だった。【結論】AVRでは、小児でも初回から成長を考慮した十分なサイズの人工弁を選択することで多くの例で再手術は回避可能で、遠隔成績も良好だった。乳児期の MVR例では成長に伴い再手術は避けがたいが、人工弁の性能向上もあり再々手術はおおむね回避できていた。左室流入速度が 2.5 m/sを超え、体重が3倍程度になった頃が再手術の時期と思われた。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S13-05] 小児期弁置換症例の問題から考える管理上の注意点~長期予後改善へ向けて~

○中川 直美¹, 鎌田 政博¹, 石口 由希子¹, 森藤 祐次¹, 岡本 健吾¹, 久持 邦和², 川畑 拓也² (1.広島市立広島市民病院 循環器小児科, 2.広島市立広島市民病院 心臓血管外科)

Keywords: 機械弁, 弁置換, 自己心膜弁

【はじめに】小児における弁置換は最終手段とも考えられているが、一方で心機能の温存から長期予後改善に繋がる側面もある。【目的】弁置換後の管理改善により適応の拡大を図ることを可能にすべく、現状の問題点を明らかにすること。【対象・方法】15歳以下で肺動脈弁を除く弁置換術を行った24例(32回)。A群:大動脈弁14,M群:体心室弁9(含単心室3),T群:三尖弁1。初回置換年齢,使用弁,再置換,死亡,合併症,問題点につき後方視的に調査した。【結果】●初回置換(歳):A群;0.6-15(12),M群;0.6-12(5),T群6。●初回使用弁:A群;機械弁(Mc)9,生体弁(B)2,自己心膜弁(OP)3。M,T群;全例 Mc弁。●再置換:A群;Mc弁5例6回,B弁2回,OP弁0回,M群;2回,T群1回。●再置換適応/時期:A群 Mc弁;血栓弁2(0.3-0.7年),相対的狭小3(7-11年),血管炎1(2年)。B弁;石灰化2(4-10年)。M,T群/パンス 3(3,13,9年)。●死亡:血管炎1,心不全3,弁置換に関連なし。●出血:A群 Mc弁;硬膜下血腫1(1歳),M群;鼻出血(輸血要)反復1(2-5歳)。●血栓症:A群 Mc弁;血栓弁反復1(0-1歳),怠薬による TIA1(16歳)。●問題点:OP弁;比較的早期に1葉動き不良(VSD術後/polyvalv. disease)。M群;CRT導入後例で置換術後に非同期を再発。A,M群の各1例;幼児期に弁機能不全も再置換の壁が高く,待機中に状態悪化を反復。【考察】乳幼児期;弁位にかかわらず抗凝固関連合併症,弁機能不全とも多く未だ適応の問題は大きい。学童以降は概ね良好;成人と比しても抗凝固関連合併症は少なく比較的 safely 管理できていたが,怠薬に注意を要する。OP弁は中高年での成績は良好で学童への拡大も期待されるが,他の心奇形が絡む症例における弁葉運動の障害は左室流出路形態異常の影響を示唆しており,小児では多様な CHD例が対象になり得ることから注意を要する。CRT症例では弁輪伸縮性の喪失,心基部の運動障害が影響していると考えられ CRTの redoも検討中であり,弁置換に伴う新たな問題と考えられる。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S13-06] 機械弁を用いた小児体心室弁人工弁置換症例の検討

○打田 俊司¹, 小嶋 愛¹, 宝亀 亮悟¹, 鎌田 真弓¹, 高橋 昌志², 宮田 豊寿², 渡部 竜助², 森谷 友造², 高田 秀実², 太田 雅明², 檜垣 高史² (1.愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科)

Keywords: 機械弁置換, 体心室弁, 小児

【目的】当施設で体心室房室弁(SAVV)人工弁置換術を行った12歳以下の小児症例の結果を検討。【対象と方法】2009年から2017年の間にSAVV機械弁置換術(SAVVR)を行った18例を対象。術後経過、患者人工弁特性等について検討。平均年齢は4.9歳(5か月-11.8歳)、BSAは $0.6 \pm 0.3 \text{m}^2$ 。【結果】1例は術後1か月時に不整脈により死亡。5人に再SAVVRを必要とした。8例は単心室症のうち4例はHeterotaxia。4例中3例はAspleniaでTAPVRを合併、その全症例で先行してSAVV形成施行。不完全型AVSDでSAVVRを行った2例ではSASが進行しLVOT再建術も併施。5例でLVOTSや弁下組織による弁機能障害の回避を目的に人工血管を台座にした心房側へのtranslocation法を施行。4例に機械弁不全が生じ再弁置換施行。原因は血栓弁3例、組織増生1例。再手術回避率は術後6か月で54%で以後安定。使用人工弁はBSA $0.57 \pm 0.24 / \text{m}^2$ に対し $21.1 \pm 3.5 \text{mm}$ で Geometric orifice area indexは $4.83 \pm 1.7 \text{cm}^2 / \text{m}^2$ で、EOAIは $3.5 \pm 1.4 \text{cm}^2 / \text{m}^2$ 。これをBSA 1.5m^2 (HT160cm, BW50kg相当)に成長したと仮定すると $1.31 \pm 0.5 \text{cm}^2 / \text{m}^2$ で、2例が0.8、1例が0.9であった以外は全例で1.2以上であった。【考察】小児に対するSAVV不全では形成術を主体とするが血行動態に影響を与える病変が残存する場合はSAVVRが残された術式となる。早期の弁機能不全リスクはあるが術後遠隔期の成績は良好である。人工血管を台座にしたTranslocation法はLVOTS回避、小さな房室弁輪症例に対しよりサイズの大きい人工弁を縫着する際には有効な方法であった。機械弁構造の進歩によりGeometric orifice areaが大きくなったことで理論上は小さめの機械弁でも患者人工弁ミスマッチを回避しうるEOAIで、成長に伴う再弁置換を回避できうるデータであったが、小児症例でのEOAIは様々な因子が関係するためデータの集積とその解析が今後の課題となる。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S13-07] 小児期人工弁置換術後における抗血栓療法と人工弁外来の有 用性

○小出 昌秋¹, 國井 佳文¹, 立石 実¹, 五十嵐 仁¹, 高柳 佑士¹, 櫻井 陽介¹, 森 善樹², 中嶋 八隅², 金子 幸栄², 井上 奈緒², 村上 知隆² (1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科)

Keywords: 人工弁, ワーファリン, TTR

【背景】小児における人工弁置換術後においては厳密な抗凝固療法が必要である。特に幼少期におけるワーファリンによる抗血栓療法は微妙なさじ加減が必要となる。当院では「小児人工弁外来」の形で一括して心臓外科医が外来治療、管理を行っている。【目的】当院における小児期人工弁置換術後の外来管理と成績について報告する。【対象】小児期に弁置換術を行った24例のうち「人工弁外来」にて治療を行っている17例を対象とした。初回人工弁置換時平均年齢 6.0 ± 5.1 歳(4m~16y)。内訳は大動脈弁置換術(AVR)が7例、僧帽弁置換術(MVR)7例が、AVR+MVRが1例、三尖弁置換術(TVR)2例(うち1例はccTGA)。全例機械弁を使用している。【管理方法】抗血栓療法は基本的にワーファリン単剤で1~2ヶ月毎の採血でPT-INR目標値はAVRは1.5~2.3、MVRは1.7~2.5程度、右心系のTVR症例は2.0~2.5程度としているが低年齢ではやや弱め、年長者はやや強めとしている。ワーファリン量を増減した場合には2~4週間後に再検をする。ワーファリン手帳を渡して毎回記入することで患者(母親)にもワーファリンの管理が見えやすくしている。抗血栓療法の指標としてPT-INRのTTR(Time in Therapeutic Range)を12ヶ月ごとに算出することで管理の評価を行っている。【結果】17例中2例に血栓弁を発症した。1例は留学中、1例は就職後にワーファリンの内服が不規則となり血栓弁に対して再手術を行った。乳児期のMVR1例でStuck Valveとなり再手術を行った。直近12回のTTR(Time in Therapeutic Range)は平均 $73.1 \pm 15.5\%$ とますますであったが50%以下のコントロール不良例が2例ありいずれも内服自己管理に移行する年齢の症例であった。出血性のイベントはなく経過観察中の死亡例なし。【考察】小児人工弁患者における抗血栓療法は非常に重要であり人工弁管理に慣れている心臓血管外科医による「小児人工弁外来」は有用である。

シンポジウム

シンポジウム14 (III-S14)

使う？使わない？先天性心疾患に対する心保護薬

座長:増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

座長:村上 智明 (千葉県こども病院 循環器科)

Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場 (302)

[III-S14-01] はじめに

○村上 智明¹ (1.千葉県こども病院)

[III-S14-03] 先天性心疾患患者に対する心保護薬の科学的根拠は？

○増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門)

[III-S14-02] 心不全ステージ Bの CHD術後患者に対する心保護療法に何を期待するか？

○石川 司朗 (福岡市立こども病院 循環器科)

[III-S14-04] 先天性心疾患に対する心保護薬の危険性

○東 浩二 (千葉県こども病院 循環器科)

[III-S14-05] 先天性心疾患患者の多様性に向き合った心保護薬の使い方を探して

○小垣 滋豊^{1,2} (1.大阪急性期・総合医療センター, 2.大阪大学大学院医学系研究科)

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場)

[III-S14-01] はじめに

○村上 智明¹ (1.千葉県こども病院)

Keywords: 先天性心疾患, 心不全, 予後

心不全治療薬はガイドライン上、血行動態改善薬と予後改善薬に分類されている。予後改善薬は一人一人の患者を診ていても効果が判定できないため、大規模臨床研究の結果に基づいて投与されるのが基本である。AHAのstatementでは先天性心疾患に関して予後改善薬には明らかな予後改善効果が認められず、投与するのであれば副作用に留意して使うように述べられている。実臨床では多くの患者さんに予後改善薬が投与されているが、このシンポジウムでは従来の研究結果をおさらいした上で、使う意義、怖い副作用についてディスカッションを行う。そのはじめに、先天性心疾患における心保護薬の立ち位置について簡単に述べる。

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場)

[III-S14-03] 先天性心疾患患者に対する心保護薬の科学的根拠は？

○増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門)

Keywords: 先天性心疾患, β 遮断薬, レニン・アンジオテンシン・アルドステロン系

世は科学的根拠に基づく医療 (EBM) の時代である。先天性心疾患に対する β 遮断薬、レニン・アンジオテンシン・アルドステロン系 (RAA) 阻害薬使用等の心保護薬使用について、その使用を支持する質の高い科学的根拠はないことが知られている。そうした現状においても、どこまでの検討結果が得られているのか (best available evidence) を確認しておくことは、その使用について論じる前提になる。

先天性心疾患患者に対する心保護薬使用の多くは、成人の科学的根拠を参考に手探りで開始されてきたと考えられる。一般成人の慢性心不全で十分な心保護薬使用の十分な科学的根拠があるのは駆出率が低下した心不全のみで、駆出率が保たれた心不全では多くの臨床試験が positive effect を示せずにいる。しかし、日本の先天性心疾患に対する心保護薬の使用範囲は広範で、駆出率が保たれていても、フォンタンであっても、施設・主治医の判断により相応の割合で使用されている。

本発表では、フラットな気持ちで、多彩な先天性心疾患患者に対する心保護薬の best available evidence を可能な限りまとめたい。

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場)

[III-S14-02] 心不全ステージ B の CHD 術後患者に対する心保護療法に何を期待するか？

○石川 司朗 (福岡市立こども病院 循環器科)

Keywords: 心不全, 心保護療法, 予後

先天性心疾患 CHD はごく一部を除き、小児期の治療成績が安定したものとなっている。CHD 患者の成長と増加にともない、現在は成人先天性心疾患 (ACHD) の医療体制整備に診療がシフトしているが、その体制構築は緒に就いたばかりである。一方、末期心不全に対する心臓移植医療もドナー不足から限定された医療といわざるを得ない。こうした現実のなか、小児循環器科医に求められる CHD 医療 (とくに術後管理) は“心不全 (広義には循環不全) 発症患者を最小限にする”ことといえる。最新 (2018/03/23) の心不全ガイドラインでは“心不全とそのリスクの進展ステージ”が示され、心不全発症予防の重要性が指摘されている。CHD は ASD、VSD といった単純型

CHD術後を除くと、多くのCHD術後は“ステージB”からの再発であり、何らかの心保護療法の導入を検討してよい段階にあると考える。当院では心保護を目的に、Fontan循環（perfect例も）には抗血栓療法に加えてACE-I（0.2mg/kg）またはARB（0.2mg/kg）/β遮断薬（0.3～0.5mg/kg）が、Fallot術後PR症例にはACE-I（0.2mg/kg）またはARB（0.2mg/kg）が処方されている。そのアドヒアランス維持のために1回/日の服用を原則とし、15年以上が経過する。その効果判定にはさらに長期間の観察を要するが、効果不明をもって予防治療を躊躇することは不相当と考える。また、現在のCHD心臓移植待機例の病歴から、学校卒業以降の未受診（drop-out）期間の存在がリスク因子として浮かびあがる。CHD術後患者に対する心保護療法には心不全発症予防効果のみならず、患者の自立（自律）およびヘルスリテラシー獲得を促進し未受診（drop-out）を抑制する効果も期待したい。

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場)

[III-S14-04] 先天性心疾患に対する心保護薬の危険性

○東 浩二（千葉県こども病院 循環器科）

Keywords: 心不全, 心保護薬, 副作用

先天性心疾患（CHD）の多くが外科手術やカテーテルインターベンションの進歩などにより長期生存可能となってきた一方で、術後の合併症や続発症に対する治療、特に心不全（広義の循環不全症候群）に関する管理の重要性が増している。多くの術後CHD症例が心不全ステージB以上であることから、予後改善を目的としてしばしば薬物治療の導入を検討される。予後改善薬の代表としてベータ遮断薬とレニン-アンジオテンシン-アルドステロン（RAA）系抑制薬が挙げられる。しかしながら、いずれの薬剤においても術後CHD症例の心不全に対する有効性、特に肺循環右室不全、体循環右室不全、フォンタン術後の症例に対する有効性に関して強い根拠を示した報告は現在のところない。勿論これらの薬剤にも様々な副作用は報告されており有効性の根拠がない状況では安易な投与はためらわれる。使用にあたっては熟慮と慎重な経過観察が求められる。当院で経験したこれらの薬剤に起因すると考えられるトラブルを報告する。

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場)

[III-S14-05] 先天性心疾患患者の多様性に向き合った心保護薬の使い方を探して

○小垣 滋豊^{1,2}（1.大阪急性期・総合医療センター, 2.大阪大学大学院医学系研究科）

Keywords: 心不全, 心保護薬, 先天性心疾患

心不全に対する心保護薬の代表はレニン-アンジオテンシン-アルドステロン系抑制薬とベータ遮断薬であるが、これらがガイドラインで推奨される根拠となる病態生理学的理論や臨床試験のエビデンスは、そのほとんどが心血管構造異常を伴わない2心室の心臓に生じた成人心不全におけるデータに基づいている。先天性心疾患（CHD）は、遺残病変を残さずに修復可能な単純型CHDを除き、スタートラインがステージBの心不全状態であり、心不全発症前からの積極的な介入という長期予後を見据えた治療戦略からは、あるべき心保護薬の使い方が提示されることが望まれる。しかしCHD患者の心不全発症には、心血管構造異常、修復術式、術後遺残病変、不整脈、心室筋性状など血行動態に直接影響を及ぼす因子のみならず、術後経過年数、年齢、神経液性因子反応、心外合併症、遺伝的背景、日常生活活動度など極めて多彩な因子が絡む。さらに薬物作用には、年齢、遺伝的多型などによる薬物動態の差異や薬物アドヒアランスも影響する。どの薬を、どのタイミングで、どの量で使うのか、についてある程度の指針を導くためには、洗練された研究デザインのもとに行われる息の長い臨床研究

が必要であるが、現時点では、心不全の病態を時系列で正確に把握し、薬の導入による効果と副作用を定期的に客観的に評価し、個々の患者の多様性に向き合いながら心保護薬の調整を積み重ねることが大切ではなかろうか。重症心不全に陥った CHD症例の心保護薬の使用歴と中止歴を振り返り議論を深める材料にしたい。