

Fri. Jul 6, 2018

第1会場

パネルディスカッション

パネルディスカッション3 (II-PD03)

この症例をどうするか? : 診断へのアプローチ

座長: 瀧間 浄宏 (長野県立こども病院 循環器小児科)

座長: 豊野 学朋 (秋田大学大学院医学系研究科 医学専攻 機能展開医学系 小児科学講座)

コメンテーター: 石川 友一 (福岡市立こども病院 循環器センター循環器科)

コメンテーター: 稲井 慶 (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: 森 善樹 (北里大学メディカルセンター 小児科)

3:00 PM - 4:30 PM 第1会場 (メインホール)

[II-PD03-01] 心臓 MRI が Qp/Qs の評価に有用であった大動脈二尖弁を合併した肺動脈閉鎖症兼正常心室中隔の1例

○豊村 大亮, 石川 友一 (福岡市立こども病院)

[II-PD03-02] 心空間非同期を呈した僧帽弁閉鎖、両大血管右室起始症、総動脈幹遺残、左室低形成の低出生体重児に対する治療戦略

○前澤 身江子¹, 瀧間 浄宏¹, 沼田 隆佑¹, 米原 恒介¹, 大日方 春香¹, 田中 登¹, 武井 黄太¹, 米山 文弥², 岡村 達², 安河内 聡¹ (1. 長野県立こども病院 循環器小児科, 2. 長野県立こども病院 心臓血管外科)

[II-PD03-03] 新生児右側相同心に伴う狭窄性下心臓型総肺静脈還流異常の3DCT形態評価: Draining vein stentingへ向けて

○仲間 英幸, 北野 正尚, 藤本 一途, 白石 公, 黒崎 健一 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

[II-PD03-04] 非典型臨床像のため、冠攣縮薬物誘発試験を行い確定診断に至った冠攣縮性狭心症の12歳女児例

○清松 光貴¹, 岸本 慎太郎^{1,2}, 前田 靖人¹, 鍵山 慶之¹, 籠手田 雄介¹, 須田 憲治¹ (1. 久留米大学 医学部小児科, 2. 大分こども病院 小児科)

[II-PD03-05] aortocoronary atresiaを合併した PA with VSD, hypo RV, 三尖弁構造異常の1例をどうするか?

○吉井 公浩¹, 佐藤 純¹, 大森 大輔¹, 加藤 温子¹, 吉田 修一朗¹, 武田 紹¹, 西川 浩¹, 大沢 拓哉², 櫻井 寛久², 櫻井 一², 大橋 直樹¹ (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)

第3会場

パネルディスカッション

パネルディスカッション4 (II-PD04)

この症例をどうするか? : 外科治療へのアプローチ

座長: 落合 由恵 (JCHO九州病院 心臓血管外科)

座長: 宮原 義典 (昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

コメンテーター: 麻生 俊英 (神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

コメンテーター: 上村 秀樹 (奈良県立医科大学附属病院 先天性心疾患センター)

コメンテーター: 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

9:30 AM - 11:00 AM 第3会場 (302)

[II-PD04-01] 左室冠動脈瘻を合併した左心低形成症候群に対する Norwood手術の1救命例

○松尾 諭志, 正木 直樹, 崔 湛浩 (宮城県立こども病院 心臓血管外科)

[II-PD04-02] 冠動脈起始異常を合併した総動脈管症類縁疾患に対する外科治療の一例

○小野 譲数¹, 帆足 孝也¹, 東田 昭彦¹, 小澤 秀登¹, 島田 勝利¹, 中田 朋宏¹, 黒崎 健一², 市川 肇¹

(1. 国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科, 2. 国立循環器病研究センター 小児循環器科)

[II-PD04-03] 冠動脈閉鎖を伴う PA/VSD hypoRVの一例

○大沢 拓哉¹, 櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 杉浦 純也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 中京こどもハートセンター 心臓血管外科, 2. 中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科)

第5会場

パネルディスカッション

パネルディスカッション5 (II-PD05)

この症例をどうするか? : 病因、病態、血行動態評価へのアプローチ

座長: 齋木 宏文 (北里大学病院 小児科)

座長: 高橋 健 (順天堂大学 小児科学講座)

コメンテーター: 大内 秀雄 (国立循環器病研究センター病院 小児循環器科)

コメンテーター: 星合 美奈子 (山梨県中央病院 小児循環器病センター)

コメンテーター: 村上 智明 (千葉県こども病院 循環器科)

4:30 PM - 6:00 PM 第5会場 (304)

[II-PD05-01] 他院で修復困難と診断された混合型総肺静脈還流異常症に対する分娩計画と心内修復

○高梨 学¹, 齋木 宏文¹, 白井 宏直¹, 栗田 聖子¹, 菅本 健司¹, 大友 勇樹², 福西 琢真², 宮本 隆司², 宮地 鑑², 石井 正浩¹, 先崎 秀明¹ (1. 北里大学医学部 小児科, 2. 北里大学医学部 心臓血管外科)

[II-PD05-02] ステロイド抵抗性となってきた Fontan術後蛋

白漏出性胃腸症・鋳型気管支炎をどうする？

○岩本 洋一¹, 松村 峻¹, 築 明子¹, 石戸 博隆¹, 増谷
聡¹, 先崎 秀明² (1.埼玉医科大学総合医療センター
総合周産期母子医療センター 小児循環器部門,
2.北里大学病院 小児科)

[II-PD05-03] 多脾症、半奇静脈結合を有する Fontan児の遠
隔期チアノーゼに対する病態把握および治療
方針決定における血流解析の役割

○藤田 周平¹, 山岸 正明¹, 宮崎 隆子¹, 前田 吉宣¹,
板谷 慶一², 谷口 智史¹, 本宮 久之¹, 夫 悠¹, 夜久 均¹
(1.京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血
管外科, 2.京都府立医科大学附属病院 心臓血管外
科)

[II-PD05-04] 小児心臓再同期療法におけるスペックルト
ラッキング法を用いたアプローチ

○福永 英生¹, 細野 優¹, 鳥羽山 寿子¹, 松井 こと子¹,
原田 真菜¹, 古川 岳史¹, 高橋 健¹, 稀代 雅彦¹, 清水
俊明¹, 瀧間 浄宏² (1.順天堂大学医学部小児科,
2.長野県立こども病院小児循環器科)

[II-PD05-05] *KCNQ3*遺伝子変異が発見されキニジンが奏効
した早期再分極症候群

○星合 美奈子^{1,2}, 喜瀬 広亮², 高山 幸一郎³, 河野
洋介², 吉沢 雅史², 須長 祐人², 小泉 敬一², 杉田 完爾², 戸田 孝子², 大野 聖子³, 堀江 稔³ (1.山梨県立中
央病院 小児循環器病センター, 2.山梨大学 医学部
小児科, 3.滋賀医科大学 医学部 呼吸循環器内科)

パネルディスカッション

パネルディスカッション3 (II-PD03)

この症例をどうするか? : 診断へのアプローチ

座長: 瀧間 浄宏 (長野県立こども病院 循環器小児科)

座長: 豊野 学朋 (秋田大学大学院医学系研究科 医学専攻 機能展開医学系 小児科学講座)

コメンテーター: 石川 友一 (福岡市立こども病院 循環器センター循環器科)

コメンテーター: 稲井 慶 (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: 森 善樹 (北里大学メディカルセンター 小児科)

Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第1会場 (メインホール)

[II-PD03-01] 心臓 MRIが Qp/Qsの評価に有用であった大動脈二尖弁を合併した肺動脈閉鎖症兼正常心室中隔の1例

○豊村 大亮, 石川 友一 (福岡市立こども病院)

[II-PD03-02] 心室間非同期を呈した僧帽弁閉鎖、両大血管右室起始症、総動脈幹遺残、左室低形成の低出生体重児に対する治療戦略

○前澤 身江子¹, 瀧間 浄宏¹, 沼田 隆佑¹, 米原 恒介¹, 大日方 春香¹, 田中 登¹, 武井 黄太¹, 米山 文弥², 岡村 達², 安河内 聡¹ (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科)

[II-PD03-03] 新生児右側相同心に伴う狭窄性下心臓型総肺静脈還流異常の3DCT形態評価: Draining vein stentingへ向けて

○仲岡 英幸, 北野 正尚, 藤本 一途, 白石 公, 黒崎 健一 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

[II-PD03-04] 非典型臨床像のため、冠攣縮薬物誘発試験を行い確定診断に至った冠攣縮性狭心症の12歳女児例

○清松 光貴¹, 岸本 慎太郎^{1,2}, 前田 靖人¹, 鍵山 慶之¹, 籠手田 雄介¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学医学部 小児科, 2.大分こども病院 小児科)

[II-PD03-05] aortocoronary atresiaを合併した PA with VSD, hypo RV, 三尖弁構造異常の1例をどうするか?

○吉井 公浩¹, 佐藤 純¹, 大森 大輔¹, 加藤 温子¹, 吉田 修一朗¹, 武田 紹¹, 西川 浩¹, 大沢 拓哉², 櫻井 寛久², 櫻井 一², 大橋 直樹¹ (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)

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第1会場)

[II-PD03-01] 心臓 MRIが Qp/Qsの評価に有用であった大動脈二尖弁を合併した肺動脈閉鎖症兼正常心室中隔の1例

○豊村 大亮, 石川 友一 (福岡市立こども病院)

Keywords: 肺総脈閉鎖症兼正常心室中隔, 大動脈二尖弁, 心臓MRI

【背景】大動脈二尖弁(BAV)を合併した肺動脈弁閉鎖症兼正常心室中隔(PA/IVS)はまれであるが、当院では13例を経験がある。体循環から肺循環への盗血と唯一の流出路が狭窄し低拍出状態になるため非常に予後不良である。【症例】在胎34週4日、出生時体重 1100gで出生した。心エコーで PA/IVS, BAVと診断した。三尖弁輪径 67% of N, 大動脈弁輪径 106% of N, 大動脈弁通過血流速度=2.3m/sec、類洞交通も認めた。体重増加後6か月時に central shunt術を施行したが、SpO₂ 70%前半で推移した。心臓カテーテル検査(心カテ)では Qp/Qs=4.3/4.2 L/min/m²=1.0, MRIでは Qp/Qs=3.2/3.1 L/min/m²=1.0と肺血流は適切で呼吸補助と利尿剤投与にて一定の改善を認めていた。しかし、SpO₂ 60%後半と緩徐増悪し1歳8か月に造影 CTで上行大動脈 (AscAo) 拡張によるシャント圧迫が原因と疑われた。シャント追加検討目的の心カテでは Qp/Qs=2.7/2.6 L/min/m²=1.0, LVEDP 20mmHg, LVEDV 274 % of N, LVEF 49%であり拡張不全兼低心拍出と考えられた。シャント追加すれば Qsが減少し循環不全に陥る可能性が高いと判断し、ピモベンダンを開始した。2歳1か月時の MRIで Qp/Qs=3.0/6.0 L/min/m²=0.5, LVEDV 252% of N, LVEF 57%と、心拍出量は十分だが肺血流は乏しかった。Qsは著増しておりシャント追加可能と判断し、2歳2か月で modified BT shunt術と AscAo縫縮術を施行した。術後1か月の MRIは Qp/Qs=5.1/2.7 L/min/m²=1.9, LVEDV 354% of N, LVEF 48%と高肺血流の状態、Qpの内訳は central shunt 65%, BT shunt 29%, APC 6%であり、AscAo縫縮による圧迫解除がおおきな要因になっていることが推察された。現在も心不全の厳重な管理を要している。【まとめ】BAVを合併した PA/IVSは低拍出状態である中で肺血流をコントロールしなければならず、シャント術の追加は慎重に検討する必要がある。MRIによる経時的な Qp/Qs評価が方針決定に極めて有用と考えられる。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第1会場)

[II-PD03-02] 心室間非同期を呈した僧帽弁閉鎖、両大血管右室起始症、総動脈幹遺残、左室低形成の低出生体重児に対する治療戦略

○前澤 身江子¹, 瀧間 浄宏¹, 沼田 隆佑¹, 米原 恒介¹, 大日方 春香¹, 田中 登¹, 武井 黄太¹, 米山 文弥², 岡村 達², 安河内 聡¹ (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 総動脈幹遺残, スペックルトラッキング, 単心室

【背景】低出生体重児の複雑先天性心疾患症例では心不全コントロールが非常に難しい。肺動脈絞扼術による心不全コントロールや内科的心不全治療に難渋することたびたび経験する。さらに心室間非同期は複雑先天性心疾患に合併するとさらに心不全を助長する。

【症例】胎児診断症例。在胎28週で当院紹介受診し、僧帽弁閉鎖、両大血管右室起始症、総動脈幹遺残、左室低形成、右側大動脈弓と診断した。在胎35週6日、1870gで出生。LVDd6.3mm (Z=-9.43)と狭小化し一心室の修復を目指す方針となった。高肺血流のため日齢4に両側肺動脈絞扼術を施行。術後、肺血流の調整は難渋し、SpO₂ 60%台へ desaturationが進行したため、日齢20,日齢29,日齢59に肺動脈に対してバルーン拡大術を行った。肺動脈絞扼術後、心室間非同期が出現、2Dスペックルトラッキング法では、radial strainで、左室-右室間の time to peak differenceは202msであった。心室中隔欠損の血流も収縮期に右室から左室に向かっていた。安静時の循環は維持していたが、覚醒などの体血管抵抗増加によって、末梢循環不全に陥り、持続鎮静と人工呼吸管理からの離脱が困難であった。

体血流、肺血流を一定に保つための選択肢として Blalock-Taussig短絡シャント、右室-肺動脈シャント、心室

間非同期に対しては temporary CRT、心室中隔欠損閉鎖術を検討した。本パネルディスカッションでは、症例の治療経過の詳細を提示して、治療方法やその成否について議論を行いたい。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第1会場)

[II-PD03-03] 新生児右側相同心に伴う狭窄性下心臓型総肺静脈還流異常の3DCT形態評価：Draining vein stentingへ向けて

○仲岡 英幸, 北野 正尚, 藤本 一途, 白石 公, 黒崎 健一 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: 右側相同心, 狭窄性下心臓型総肺静脈還流異常, 3DCT

【背景】狭窄性総肺静脈還流異常(oTAPVC)を伴った機能的単心室(fSV)の右側相同心(RIH)新生児に対する外科治療成績は不良のため、当院では新生児期に低侵襲な Draining vein stenting(DVS)を行い、救命率を上昇させている。

【目的】 TAPVCのうち垂直静脈(vertical vein; VV)が門脈(portal vein; PV), 静脈管(venous duct; VD), 肝静脈(hepatic vein; HV), 下大静脈(IVC)へ吻合する下心臓型 TAPVC(infra. TAPVC)の4例に対する DVS留置前の3D血管構築の有用性について明らかにする。

【方法】 2007年5月から2018年4月に当院で DVSを施行した RIH, fSV, infra. TAPVCの4症例(在胎週数35-40, 体重2.1-2.7kg, 男児2)における DVSの治療戦略と効果, カテーテル治療介入を検討した。

【結果】 4症例とも Stent留置前に3D血管構築した。VVの走行形態は、① VV-VD-IVC ② VV-Rt.PV-Central part of PV(CPPV)-Lt.PV-VD-HV-IVC ③ VV-Rt.PV-CPPV-Lt.PV-VD-IVC ④ VV-HV-IVCと症例毎に特異的であり、Stent留置前から治療戦略を計画した。6mm径の Stentを使用し、①は VDへ2個、②は VDへ1個、③は VDへ2個と蛇行した VVへ2個、④は VDへ1個 Stent留置し、平均圧較差は10.8mmHgから1.3mmHgへ改善できた。その後は1-3ヶ月毎に PTAを1-5回施行し、TAPVC repair後も生存した。1例は Fontan手術、1例は Glenn手術を施行し、残りの2例は Glenn手術待機中である。

【結論】 右側相同心の infra.TAPVCは draining veinの走行が多様であるため、Stent留置前の3DCT像に基づいた治療戦略が非常に重要である。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第1会場)

[II-PD03-04] 非典型臨床像のため、冠攣縮薬物誘発試験を行い確定診断に至った冠攣縮性狭心症の12歳女児例

○清松 光貴¹, 岸本 慎太郎^{1,2}, 前田 靖人¹, 鍵山 慶之¹, 籠手田 雄介¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大分こども病院 小児科)

Keywords: 冠攣縮性狭心症, 冠攣縮薬物誘発試験, 小児

【背景】冠攣縮性狭心症(CSA)は冠攣縮により生じる狭心症で、小児期発症は極めて稀である。今回、川崎病を含め特に既往症のない女児が胸痛発作を主訴に受診。CSAの典型的臨床像ではなかったが、冠攣縮薬物誘発試験を施行した事で CSA確定診断に至った症例を経験したので症例提示する。【症例】12歳女児。川崎病を含め特に既往症なく、冠動脈疾患や突然死の家族歴もない。11歳から運動中に約5分の胸痛発作を認めるようになった。次第に安静・運動関係なく同様の発作を、さらに連日発作が起きようになり前医受診。ホルターで胸痛発作に一致して明らかな水平型 ST低下 (0.2mV) を認め、精査目的に当科紹介受診。問診では放散痛、動悸、めまい、失神は伴わず、深夜から早朝にかけての時間帯では発作なく、吹奏楽部 (トロンボーン) 演奏中に発作を起こした事はなし。12誘導心電図、トレッドミル、心エコー、トロポニン Tにも異常なし。胸痛の原因として、CSA以外の

冠動脈狭窄等の器質的心疾患は否定的で、心因性も念頭に置くような状況であった。しかし、ホルター所見から精密検査として冠攣縮薬物誘発試験を本人・親に提示。希望され冠攣縮薬物誘発試験を行った。アセチルコリン冠注(50 μ g)を行うと胸痛、ST変化(V2-5で0.3mV上昇、II,III,aVFで0.1mV下降型低下)、左右冠動脈ともにびまん性の重度冠動脈縮小(90%以上)を生じ、CSAと確定診断。Ca拮抗薬定期内服開始後、発作は著明に減少。【結語】小児の胸痛の原因の多くは心原性以外のものであり、心疾患に伴う胸痛は約5%である。小児期発症CSAは極めて稀であるが、診断が遅れると突然死や冠攣縮性心不全を来す恐れもある。CSAの臨床像として典型的ではなくても小児の頻回胸痛では、リスクを説明、十分な準備をした上で、冠攣縮薬物誘発試験を実施する事は考慮してよいと考える。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第1会場)

[II-PD03-05] aortocoronary atresiaを合併した PA with VSD,hypo RV,三尖弁構造異常の1例をどうするか？

○吉井 公浩¹, 佐藤 純¹, 大森 大輔¹, 加藤 温子¹, 吉田 修一朗¹, 武田 紹¹, 西川 浩¹, 大沢 拓哉², 櫻井 寛久², 櫻井 一², 大橋 直樹¹ (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: aortocoronary atresia, PA VSD, Ao-RV shunt

【背景】全冠動脈口閉鎖(aortocoronary atresia;CA)合併の純型肺動脈閉鎖症(PAIVS)は稀で死亡率100%と報告される。当施設では同疾患に対して Ao-RV shunt作成により右室依存性冠循環(RVDCC)を経由した冠血流で生存しえた症例を最近経験した。これには RVからの盗血が無い事が条件となる。今回、心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖(PA with VSD),hypo RV,三尖弁異常に CAを合併した症例を経験した。文献的に前例の無い本疾患群の診断および血行動態把握と治療介入時期の適正化につき検討する。【症例の診断】胎児診断例で、三尖弁の構造異常も指摘されていた。在胎38週4日、2148g正常分娩で出生。心エコーにて単心室循環を想定する PAVSD,hypoRV,PDAと診断した。経過中に心電図上 ST変化の進行、エコー上 coronaryの不明瞭や VSDを介する血流波形が奇異であり、日齢29に心臓カテーテル検査を施行した。造影で CA、RVDCCと判明した。LVGでは VSDを介して RVは造影されず、RVGでも VSDを介して LVが造影されなかった。また両心室はほぼ等圧であった。エコー所見と併せると三尖弁口が2つあり、RAから RVと、RAから VSDを介して LVと異なる経路を持ち、VSDでの両心室間の交通は無く、RVからの盗血は無いと推測した。【治療アプローチ】Ao-RV shuntの適応について協議を繰り返すが、前例の無い三尖弁構造および心室間交通の解釈、等圧の RV圧での CA発生の疑問や想定する手術死亡率から介入時期を遅らせた。その後、LV拡大に伴う低心機能や不整脈の出現により日齢59に BT shuntおよび Ao-RV shuntを施行した。ECMOから離脱困難で16PODに多臓器不全で死亡した。病理解剖で2弁口化様の三尖弁が確認された。【考察】VSDの存在により、病態把握が混乱し Ao-RV shunt適応外として手術介入時期を遅らせた。RVGで LVが造影されない事が、両心室間交通の存在を否定する本病態の適正な判断であったと思われる。【結語】本報告により本疾患群の存在を共有したい。

パネルディスカッション

パネルディスカッション4 (II-PD04)

この症例をどうするか? : 外科治療へのアプローチ

座長: 落合 由恵 (JCHO九州病院 心臓血管外科)

座長: 宮原 義典 (昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

コメンテーター: 麻生 俊英 (神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

コメンテーター: 上村 秀樹 (奈良県立医科大学附属病院 先天性心疾患センター)

コメンテーター: 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Fri. Jul 6, 2018 9:30 AM - 11:00 AM 第3会場 (302)

[II-PD04-01] 左室冠動脈瘻を合併した左心低形成症候群に対する Norwood手術の1救命例

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

[II-PD04-02] 冠動脈起始異常を合併した総動脈管症類縁疾患に対する外科治療の一例

○小野 譲数¹, 帆足 孝也¹, 東田 昭彦¹, 小澤 秀登¹, 島田 勝利¹, 中田 朋宏¹, 黒崎 健一², 市川 肇¹
(1. 国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科, 2. 国立循環器病研究センター 小児循環器科)

[II-PD04-03] 冠動脈閉鎖を伴う PA/VSD hypoRVの一例

○大沢 拓哉¹, 櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 杉浦 純也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 中京こどもハートセンター 心臓血管外科, 2. 中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科)

(Fri. Jul 6, 2018 9:30 AM - 11:00 AM 第3会場)

[II-PD04-01] 左室冠動脈瘻を合併した左心低形成症候群に対する Norwood手術の1救命例

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

Keywords: 左心低形成症候群, 左室冠動脈瘻, 心筋虚血

(背景) 左室冠動脈瘻(LVCAF)を合併した左心低形成症候群(HLHS)における Norwood手術は冠動脈への十分な血液灌流がなされず心筋虚血を招くことで、mortalityが高いことが報告されている。(症例) 39週6日、2956gで出生。出生後、HLHSの診断で当院搬送され、心エコーで HLHS(MS,AA)の診断となった。心臓カテーテル検査にて、左室造影で RCA, LCxを介して上行大動脈に造影される LVCAFを認めた。冠動脈造影では、RCAは順行性に末梢まで造影されるが、LVCAFを介して左室までは造影されず、LCAは拡大した LMTを認め、LAD, LCxは低形成であった。Balloon atrial septostomyを行ったが、両心房間の圧差は5mmHgで変化はなく、虚血所見も認めなかった。生後3日に両側肺動脈絞扼術を行った。生後32日目に Norwood手術を RV-PA conduitを用いて行った。人工心肺開始後と心房中隔壁切除後に一過性の ST低下を認めたが、いずれも自然回復した。大動脈弓再建中は上行大動脈に大動脈弓内側から逆行性にカニューレを挿入し、冠灌流を維持して、心停止させずに大動脈弓を再建した。人工心肺離脱を試みたが、右室心尖部と前壁の収縮能が低下し、離脱困難にて ECMO導入し ICU入室した。術後徐々に心収縮能の改善が見られ、術後3日目に ECMO離脱した。現在、人工呼吸器離脱し、一般病棟で管理中である。直近の心エコーでは RVFACは ECMO離脱後に比べ0.32→0.44と右室機能は回復し、左室からの LVCAF血流も減少していた。(結果) 本症例は一度心停止すると左室減圧により心筋虚血を来すと判断し、心停止させずに手術を行った。しかし、術中一時的な ST低下のみではあるも、結果的に右室心筋虚血が原因と思われる収縮不全を来し、人工心肺離脱困難となったが、徐々に回復し、救命し得た。(結語) LVCAFを合併した症例の Norwood手術では心筋虚血回避という点で左室減圧をいかに防ぐかが鍵となるが、beating手術以外にも更なる工夫が必要と考える。

(Fri. Jul 6, 2018 9:30 AM - 11:00 AM 第3会場)

[II-PD04-02] 冠動脈起始異常を合併した総動脈管症類縁疾患に対する外科 治療の一例

○小野 譲数¹, 帆足 孝也¹, 東田 昭彦¹, 小澤 秀登¹, 島田 勝利¹, 中田 朋宏¹, 黒崎 健一², 市川 肇¹ (1.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: 総動脈幹症, 冠動脈起始異常, 喉頭形成異常

【症例】在胎35週に胎児心エコーで総動脈管症類縁疾患を疑われる。41週3日、経膈分娩で出生。出生体重 2534g、Apgar 7/8。出生後まもなく呼吸不全から気管内挿管。挿管には5時間を要し後に先天性声帯欠損を主とする喉頭形成異常と診断、7ヵ月時に気管切開。[S,D,N]で両房室弁は正常、両心室のサイズと機能は正常、大きな膜様部心室中隔欠損を有し、一つの半月弁がこれにまたがってやや右室寄りから起始し総動脈幹症様であるがこの弁と僧帽弁の繊維性連続は認めず。総動脈幹から右冠動脈と、左右肺動脈が独立に起始(Collet-Edwards II型)。左大動脈弓。大動脈頸部分枝は下行大動脈から起始、左冠動脈は食道背側を走行する腕頭動脈から垂直に下行し心表面を走行。明らかな染色体異常は特定出来ずも頭蓋底形成不全、口蓋裂など多発心外奇形を合併しており生命予後は不明、家族は当初外科治療を躊躇。窒素を用いた低酸素療法を継続、最終的に当院での外科治療を希望されたため4ヵ月、2.5kgで姑息的根治術の目的で手術施行。左冠動脈は総動脈幹へ移植、一塊に採取した分枝肺動脈と右室間に6mm 弁付導管を吻合。以降1歳時に水頭症に対し脳室腹腔シャント術を要した他は、気道分泌物の持続吸引を要しながらも緩徐に発達が得られ、座位の保持が可能となりジェスチャーでのコミュニケーションも習得。4歳で9kgを超えると在宅酸素と再三の導管へのバルーン拡大にても肺体血流比0.44と肺血流

過少は重度へ。カテーテル検査にて左室拡張末期容積118%正常比、肺血管抵抗2.8単位 $\times$ m²、左右平均肺動脈圧がそれぞれ17mmHg、16mmHgである事を確認後、4歳3ヶ月時、一時的気切孔閉鎖・経口挿管とした後一方向開窓付きパッチとφ16mmリング付 Contegraを用いた Rastelli型手術を施行。人工心肺離脱後の右室/左室収縮期圧は19/59mmHg。経過良好に退院し術後4か月の現在、外来通院中である。

(Fri. Jul 6, 2018 9:30 AM - 11:00 AM 第3会場)

[II-PD04-03] 冠動脈閉鎖を伴う PA/VSD hypoRVの一例

○大沢 拓哉¹, 櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 杉浦 純也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 中京こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科)

Keywords: 肺動脈閉鎖, 冠動脈閉鎖, 類洞交通

【背景】 PA/IVSはしばしば類洞交通を認め、稀ではあるが順行性の冠血流が認められず冠動脈閉鎖となることがある。今回我々は解剖学上 PA/VSDではあるが三尖弁の形態異常のため血行動態は PA/IVS、冠動脈閉鎖と同等である症例を経験し、診断・治療に難渋したので報告する。【症例】胎児診断で TOF/PAの診断。在胎38週4日、2148gで出生。PA /VSD hypoRVの診断で PGを使用しながら待機。日齢29日、心カテーテル検査施行、両心室は等圧、RVは二腔構造であり片方は VSDを介して LVと交通、もう一方は盲端となり類洞交通を認めた。AoGでは冠動脈は造影されず冠動脈閉鎖と診断した。報告では心臓移植を除き、冠動脈閉鎖を伴う PA/IVSでの長期生存例はないが、当院で同疾患に対し Ao-RV bypass ,BTSを施行し現在 BDGまで生存している症例を経験しており、本症例がその適応となるか慎重に議論した。その時点で治療方針として (1) VSDを閉鎖し Ao-RV bypass,BTS (2) BTSのみを施行 (3) PDAを開存させながら BDGまで待機 等の治療方針を検討し、冠動脈が起始する腔と VSDの交通があるかどうか確定できず (3) の方針とした。日齢40日頃から徐々に心拡大傾向、心機能の低下を認め BDGまでの待機は困難と判断し、日齢59日で Ao-RV bypass,BTSを施行した。人工心肺確立後、RVから心筋保護カニューレを挿入し心筋保護液を注入、問題なく心停止したため VSDは機能的には閉鎖し Ao-RV shuntは可能であると判断した。心停止下に Ao-RV shuntを3.5mmの graftで作成、遮断解除後 NSRで心拍は再開した。残りは心拍動下に rtBTSを3.5mmで行い、CPB離脱を試みたが低酸素、低心機能のために離脱困難であった。その後心機能戻らず日齢76日で永眠となった。

パネルディスカッション

パネルディスカッション5 (II-PD05)

この症例をどうするか? : 病因、病態、血行動態評価へのアプローチ

座長: 齋木 宏文 (北里大学病院 小児科)

座長: 高橋 健 (順天堂大学 小児科学講座)

コメンテーター: 大内 秀雄 (国立循環器病研究センター病院 小児循環器科)

コメンテーター: 星合 美奈子 (山梨県中央病院 小児循環器病センター)

コメンテーター: 村上 智明 (千葉県こども病院 循環器科)

Fri. Jul 6, 2018 4:30 PM - 6:00 PM 第5会場 (304)

[II-PD05-01] 他院で修復困難と診断された混合型総肺静脈還流異常症に対する分娩計画と心内修復

○高梨 学¹, 齋木 宏文¹, 白井 宏直¹, 栗田 聖子¹, 菅本 健司¹, 大友 勇樹², 福西 琢真², 宮本 隆司², 宮地 鑑², 石井 正浩¹, 先崎 秀明¹ (1.北里大学医学部 小児科, 2.北里大学医学部 心臓血管外科)

[II-PD05-02] ステロイド抵抗性となってきた Fontan術後蛋白漏出性胃腸症・鋳型気管支炎をどうするか?

○岩本 洋一¹, 松村 峻¹, 築 明子¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹, 先崎 秀明² (1.埼玉医科大学総合医療センター 総合周産期母子医療センター 小児循環器部門, 2.北里大学病院 小児科)

[II-PD05-03] 多脾症、半奇静脈結合を有する Fontan児の遠隔期チアノーゼに対する病態把握および治療方針決定における血流解析の役割

○藤田 周平¹, 山岸 正明¹, 宮崎 隆子¹, 前田 吉宣¹, 板谷 慶一², 谷口 智史¹, 本宮 久之¹, 夫 悠¹, 夜久 均¹ (1.京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学附属病院 心臓血管外科)

[II-PD05-04] 小児心臓再同期療法におけるスペックルトラッキング法を用いたアプローチ

○福永 英生¹, 細野 優¹, 鳥羽山 寿子¹, 松井 こと子¹, 原田 真菜¹, 古川 岳史¹, 高橋 健¹, 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹, 瀧間 浄宏² (1.順天堂大学医学部小児科, 2.長野県立こども病院小児循環器科)

[II-PD05-05] KCND3遺伝子変異が発見されキニジンが奏効した早期再分極症候群

○星合 美奈子^{1,2}, 喜瀬 広亮², 高山 幸一郎³, 河野 洋介², 吉沢 雅史², 須長 祐人², 小泉 敬一², 杉田 完爾², 戸田 孝子², 大野 聖子³, 堀江 稔³ (1.山梨県立中央病院 小児循環器病センター, 2.山梨大学 医学部 小児科, 3.滋賀医科大学 医学部 呼吸循環器内科)

(Fri. Jul 6, 2018 4:30 PM - 6:00 PM 第5会場)

[II-PD05-01] 他院で修復困難と診断された混合型総肺静脈還流異常症に対する分娩計画と心内修復

○高梨 学¹, 齋木 宏文¹, 白井 宏直¹, 栗田 聖子¹, 菅本 健司¹, 大友 勇樹², 福西 琢真², 宮本 隆司², 宮地 鑑², 石井 正浩¹, 先崎 秀明¹ (1.北里大学医学部 小児科, 2.北里大学医学部 心臓血管外科)

Keywords: 総肺静脈還流異常症, 肺静脈狭窄, 分娩計画

症例: TAPVR (I b+III)、PVOの男児。32週時に心内構造異常を疑われ、34週時に近隣の小児医療センター産科へ紹介となった。超音波検査で上記診断となり、手術スタンバイ下の帝王切開分娩か、看取りを提案された。35週にセカンドオピニオンで当院を初診した。右肺静脈と左下肺静脈は共通静脈腔を形成し垂直静脈から静脈管合流部で2.5m/secの連続性血流加速を認め、下大静脈から長い経路で還流し、左上肺静脈は上大静脈-無名静脈合流部に還流し、そこで2-2.5m/sec程度の連続性血流加速を認め、いずれも出生後高度狭窄に発展すると判断した。御両親は積極的加療を希望され当院での分娩方針となった。関連部署と連携し、39週2日、誘発による予定経膈分娩により2904gで出生した。NICU入室時のSpO₂は62%であり、胸部X線写真では肺鬱血像が明らかなで呼吸障害は速やかに進行し、2時間で高度な透過性低下に至った。SpO₂は60%を下限に挿管陽圧管理を避け、軽い鎮静下にNPPVと自発呼吸によるauto PEEPを用いた肺血流制御、高用量利尿剤を用いた水分管理を徹底した。腎機能障害は進行したが、管理は奏功し、当初の予定通り複雑な肺静脈走行を評価する目的で日齢1に造影CTを施行した。高度PVOのため更なる待機は肺実質および腎障害を増強するのみと判断し、日齢2に心内修復術を施行した。左下1本と右2本を共通肺静脈腔で左房に吻合し、左上は左心耳に吻合して心房間交通を残して修復を完了した。術後2ヶ月半を経過し、左肺静脈狭窄を認めたものの右肺静脈は狭窄なく良好な発育を維持している。

総括: 本症例は早期からの循環・呼吸管理により分娩当日の手術を回避し、必要な情報を得て良好な心内修復を行った。高度PVOを伴うTAPVRは帝王切開分娩・娩出直後手術の対象となりうるが、医療資源の整理と柔軟なサポート体制の確立によって関連部署の専門性を生かし、分娩モードと術前検査の幅を持たせ、治療の質を上げることが可能となる。

(Fri. Jul 6, 2018 4:30 PM - 6:00 PM 第5会場)

[II-PD05-02] ステロイド抵抗性となってきた Fontan術後蛋白漏出性胃腸症・鋳型気管支炎をどうする？

○岩本 洋一¹, 松村 峻¹, 築 明子¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹, 先崎 秀明² (1.埼玉医科大学総合医療センター 総合周産期母子医療センター 小児循環器部門, 2.北里大学病院 小児科)

Keywords: Fontan, 蛋白漏出性胃腸症, 鋳型気管支炎

【症例】無脾症・右室型単心室・開窓 Fontan術後・蛋白漏出性胃腸症・鋳型気管支炎(PB)の15歳男児。

【経過】1歳11か月時に経皮的体肺側副動脈(APCA)コイル塞栓術と開窓 Fontan手術を受けた。良好に経過したが、低アルブミン血症(<3.0g/dL)を指摘されるようになり、10歳時に心カテを施行した。Fontan経路に明らかな狭窄はなく、中心静脈圧18mmHg、Rp 1.31 units/m²、PA index 147であった。心室拡張末期圧は12mmHgで、腹部圧迫により27mmHgまで上昇し、心室拡張障害による中心静脈圧の上昇と考えた。利尿薬・肺血管拡張薬・β遮断薬・静脈拡張薬に加え、11歳時に中等量のプレドニゾロンを開始して断続的に使用し、当初は反応良好であった。しかし、徐々に治療抵抗性となり、15歳時にPBを発症した。プレドニゾロン40mg/日を使用した。血清アルブミン値は2.5~3.0g/dLで推移し、寛解が得られなくなった。

15歳時の心臓MRI検査では、心室拡張末期容積が80ml/m²で駆出率は54.5%、房室弁逆流率は7%と悪くなかった。上行大動脈血流量は4.3L/分/m²と多く、開窓血流量は0.4L/分/m²、APCA血流量は0.8L/分/m²と有意

であり、 $Q_p/Q_s=1.11$ であった。普段の SpO_2 は約90% (room air)。胸部単純レントゲン検査では心胸郭比49%、BNP値は4.5pg/mLであった。末梢静脈圧は13mmHg、末梢駆血圧は33mmHgと高くなく、循環血液量は138 mL/kgと過多で、静脈キャパシタンスは大きく保ててはいる。

【治療】APCAの可及的閉鎖が考慮されるが、両側大動脈が閉鎖している。ステロイドの副作用として多食・肥満が進行(身長150cm、体重60kg)し、夜間睡眠時の酸素飽和度の低下がみられ、ASVを導入したがなお管理には難渋している。さらなる方策につき議論したい。

(Fri. Jul 6, 2018 4:30 PM - 6:00 PM 第5会場)

[II-PD05-03] 多脾症、半奇静脈結合を有する Fontan児の遠隔期チアノーゼに対する病態把握および治療方針決定における血流解析の役割

○藤田 周平¹, 山岸 正明¹, 宮崎 隆子¹, 前田 吉宣¹, 板谷 慶一², 谷口 智史¹, 本宮 久之¹, 夫 悠¹, 夜久 均¹ (1.京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学附属病院 心臓血管外科)

Keywords: 血流解析, 4D flow MRI, 流体シミュレーション

症例は12歳女児。診断は多脾症、単心房、右室型単心室、肺動脈閉鎖、左上大静脈遺残、半奇静脈結合。1ヶ月時に Blalock-Taussig変法、10ヶ月時に total cavopulmonary shunt (TCPS)施行。2歳時に心外導管(18mm ePTFE graft)を用いて肝静脈-右肺動脈バイパスを行い、total cavopulmonary connection (TCPC)とした。術後の経過は良好であったが、就学前(5歳)のカテーテル検査の時点で SpO_2 は94%と低下傾向にあった。コントラストエコーでは左肺動脈が陽性(1+)となり、左側に肺動静脈瘻(PAVF)の存在が疑われていた。その後も SpO_2 は徐々に低下し、無症状ではあるが12歳時には SpO_2 は91%まで低下していた。カテーテル検査を再検したところ大動脈圧は107/69mmHg、半奇静脈、左上大静脈(LSVC)、右上大静脈(RSVC)、肝静脈、肺動脈の圧はいずれも11mmHg、肺動脈楔入圧は6mmHg、右室拡張末期容積は92% of normal、駆出率は52.9%で房室弁の逆流は軽度であり、Fontan循環は良好に成立していると考えられた。コントラストエコーは両側肺で陽性(2+)であり、両側においてびまん性 PAVFの発生が疑われた。在宅酸素療法が導入され、治療方針の検討のため4D flow MRIを施行した。Fontan循環における血流量は左右肺動脈で差は認めないが、中心肺動脈(両側 SVC吻合部間)の血流は右方向であり、肝静脈血流は右肺動脈にのみ分布していることが分かった。エネルギー損失(energy loss: EL)は半奇静脈弓から LSVC-肺動脈吻合部にかけて上昇しており、Fontan循環全体の ELは0.58mWであった。体心室の駆出率50.5%と良好に保たれており、ELは0.95mWと上昇を認めなかった。PAVFの塞栓術は困難であり、肝静脈血分布異常を是正するための外科的介入として肝静脈-半奇静脈バイパスやY字グラフトによる両側肺動脈再分配手術などが考えられた。実際に肝血流不均衡を改善できるかどうか、シミュレーションで検討した結果をもとに議論する。

(Fri. Jul 6, 2018 4:30 PM - 6:00 PM 第5会場)

[II-PD05-04] 小児心臓再同期療法におけるスペクトラッキング法を用いたアプローチ

○福永 英生¹, 細野 優¹, 鳥羽山 寿子¹, 松井 こと子¹, 原田 真菜¹, 古川 岳史¹, 高橋 健¹, 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹, 瀧間 浄宏² (1.順天堂大学医学部小児科, 2.長野県立こども病院小児循環器科)

Keywords: スペクトラッキング, 心臓再同期療法, 心室同期不全

【はじめに】心臓再同期療法（CRT）は、成人の心不全治療ではほぼ確立された治療法となっている。一方、小児では、体格上の制限から開胸手術で行う侵襲度の高いものとなる上、心外膜留置リードは経静脈リードのような多極構造は有さないため、留置位置の決定は重要である。本報告では、心臓超音波法、特にスペックルトラッキング法（STI）による留置位置決定の有用性について検討する。【症例1】DORV、severe PS、ASDの幼児症例。心内修復による左室流出路狭窄が危惧され二心室修復不可能と判断され、Glenn手術+ ASD拡大術+ VSD拡大術を施行。Glenn術後は徐々に完全右脚ブロック、心拡大、心機能低下を来し、QRSd=160msecと有意に延長した。TCPC術前精査で心室同期不全を認めた。32か月時に TCPCと同時に CRTを施行。STIにより同期不全による septal flushの改善を確認した。【症例2】先天性完全房室ブロック、拡張型心筋症の幼児症例。胎児期よりIII度房室ブロック、心機能低下を指摘されていた。日齢4に single chamber pacemaker 植込み VVI pacingを実施。心機能に改善なく、生後9か月時に DDD pacingアップグレードを実施。その後も心機能は低下し続け、QRSd=140msと延長し、心室同期不全および拡張型心筋症と診断された。20か月時、両室心外膜リード留置による CRTを実施。心機能は改善した。STIにより global functionと septal flushの改善を確認した。【考察】STIを用いた評価に基づく CRTによる至適ペースング位置決定の有効性が示された2症例を経験した。小児症例や先天性心疾患症例では、至適ペースング位置の検索は困難であるが、STIは有効な評価方法である。

(Fri. Jul 6, 2018 4:30 PM - 6:00 PM 第5会場)

〔II-PD05-05〕KCND3遺伝子変異が発見されキニジンが奏効した早期再分極症候群

○星合 美奈子^{1,2}, 喜瀬 広亮², 高山 幸一郎³, 河野 洋介², 吉沢 雅史², 須長 祐人², 小泉 敬一², 杉田 完爾², 戸田 孝子², 大野 聖子³, 堀江 稔³ (1.山梨県立中央病院 小児循環器病センター, 2.山梨大学 医学部 小児科, 3.滋賀医科大学 医学部 呼吸循環器内科)

Keywords: 早期再分極症候群, KCND3遺伝子変異, キニジン

早期再分極症候群（Early repolarization syndrome; ERS）は、下側壁誘導に J波が出現し心室細動（ventricular fibrillation; VF）が惹起される疾患で、J波症候群とも呼ばれる。J波の成因には一過性外向き K⁺電流（I_{to}）の増大が関与していると推定されているが、ERSの原因、病態は不明な点が多い。今回、I_{to}をエンコードするKCND3遺伝子変異が発見された症例を経験した。【症例】12歳、男性。1歳時から難治性てんかん、重度発達遅滞、心房粗細動、心室性期外収縮のため通院していた。昼寝中に VF発症し救急隊により蘇生されたが、入院後も VFを反復した。J点の増高が著明であり、Isoproterenol持続静注で J波は消失し当初の VFは治まった。遺伝子解析で、I_{to}チャンネルのαサブユニットである Kv4.3をエンコードするKCND3の de novo変異 Gly306Ala（c.917g>c）が発見された。機能解析で、機能獲得型変異であり I_{to}を増大させることも判明した。ICD植込み後も VFコントロールに難渋していたが、I_{to}を抑制するキニジンの投与で VFが出現しなくなった。同時に、長年抑制できなかった脳波異常がほぼ消失し、けいれん発作もみられなくなった。【考察】今回、I_{to}を直接増大させる遺伝子変異が ERSで初めて同定された。KCND3遺伝子変異は、これまでに Brugada症候群、心房細動と脊髄小脳失調症で報告されており、心筋細胞と同様に神経細胞の膜電位にも関与していると考えられている。本症例では、キニジン投与により VFとともにけいれんもコントロールされており、難治性てんかんにも I_{to}増大が関与していたと考えられた。最近、てんかん症例では突然死のリスクが高いと報告されており、また別に突然死症例での本遺伝子変異が報告されている。本症例を通して、KCND3遺伝子変異は ERSを含め突然死をきたすチャンネル病の原因遺伝子として検索すべきであること、それに対しキニジンが有効な可能性があることが示唆された。