

Sat. Jul 7, 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6 (III-PD06)

この症例をどうするか? : カテーテル治療へのアプローチ

座長:馬場 健児 (岡山大学医学部 小児科IVRセンター)

座長:葭葉 茂樹 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

コメンテーター:鎌田 政博 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

コメンテーター:星野 健司 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

コメンテーター:矢崎 諭 (榊原記念病院 小児循環器科)

8:30 AM - 10:00 AM 第1会場 (メインホール)

[III-PD06-01] この症例をどうするか?

○石垣 瑞彦, 金 成海, 田邊 雄大, 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-PD06-02] 大動脈弓低形成を伴う大動脈縮窄の長い屈曲
病変に対する最善の治療法は手術それともス
テント?

○北野 正尚, 藤本 一途, 黒寄 健一 (国立循環器病
研究センター 小児循環器科)

[III-PD06-03] 多発性体静脈-肺静脈側副血行による心不全
を生じたフォンタン手術後の多脾症候群例

○安河内 聡¹, 武井 黄太¹, 瀧間 浄宏¹, 内海 雅史¹,
中村 太地¹, 川村 順平¹, 浮網 聖実¹, 前澤 身江子¹,
岡村 達², 上松 耕太² (1.長野県立こども病院 循環
器センター, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科)

[III-PD06-04] Fontan術後左肺静脈狭窄に対して体外導管穿
刺およびステント留置を行った一例

○長友 雄作¹, 永田 弾¹, 坂本 一郎², 向井 靖², 藤井
俊輔¹, 松岡 良平¹, 江口 祥美¹, 村岡 衛¹, 福岡 将治
¹, 平田 悠一郎¹, 大賀 正一¹ (1.九州大学病院 小児
科, 2.九州大学病院 循環器内科)

第4会場

パネルディスカッション

パネルディスカッション7 (III-PD07)

この症例をどうするか? : 妊娠、出産へのアプローチ

座長:石戸 美妃子 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児
科)

座長:山村 健一郎 (九州大学病院 小児科)

コメンテーター:岩本 眞理 (洛生会横浜市東部病院 こどもセン
ター)コメンテーター:津田 悦子 (国立循環器病研究センター病院 小児循
環器部)コメンテーター:山崎 啓子 (宇部フロンティア大学人間健康学部看
護学科 小児看護学領域)

8:30 AM - 10:00 AM 第4会場 (303)

[III-PD07-01] 母体肥大型心筋症の双胎妊娠を経験して

○宗内 淳, 飯田 千晶, 渡辺 まみ江, 城尾 邦隆
(九州病院 小児科)

[III-PD07-02] ラステリ弁狭窄を有するダブルスイッチ術後
修正大血管転位症合併妊娠の一例

○福田 旭伸¹, 白井 丈晶², 木島 康文¹, 椎名 由美¹,
丹羽 公一郎¹ (1.聖路加国際病院, 2.加古川中央市
民病院)

[III-PD07-03] てんかん合併妊娠とされていた1例

○吉松 淳¹, 神谷 千津子¹, 堀内 縁¹, 澤田 雅美¹,
大内 秀雄², 白石 公^{2,3}, 根岸 潤², 黒寄 健一²
(1.国立循環器病研究センター 周産期・婦人科,
2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立
循環器病研究センター 教育推進部)

[III-PD07-04] Fontan手術後に挙児希望をされているが、低
酸素血症が持続している1症例

○杜 徳尚¹, 赤木 禎治¹, 黒子 洋介², 馬場 健児³,
板谷 慶一⁵, 牧 尉太⁴, 小谷 恭弘², 大月 審一³, 増山
寿⁴, 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, 4.岡山大学 産婦人科, 5.京都府立医科大学 心臓
血管外科)

パネルディスカッション

パネルディスカッション6 (III-PD06)

この症例をどうするか? : カテーテル治療へのアプローチ

座長: 馬場 健児 (岡山大学医学部 小児科IVRセンター)

座長: 葭葉 茂樹 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

コメンテーター: 鎌田 政博 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

コメンテーター: 星野 健司 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

コメンテーター: 矢崎 諭 (榊原記念病院 小児循環器科)

Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第1会場 (メインホール)

[III-PD06-01] この症例をどうするか?

○石垣 瑞彦, 金 成海, 田邊 雄大, 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-PD06-02] 大動脈弓低形成を伴う大動脈縮窄の長い屈曲病変に対する最善の治療法は手術それともステント?

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

[III-PD06-03] 多発性体静脈-肺静脈側副血行による心不全を生じたフォンタン手術後の多脾症候群例

○安河内 聡¹, 武井 黄太¹, 瀧間 浄宏¹, 内海 雅史¹, 中村 太地¹, 川村 順平¹, 浮網 聖実¹, 前澤 身江子¹, 岡村 達², 上松 耕太² (1.長野県立こども病院 循環器センター, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科)

[III-PD06-04] Fontan術後左肺静脈狭窄に対して体外導管穿刺およびステント留置を行った一例

○長友 雄作¹, 永田 弾¹, 坂本 一郎², 向井 靖², 藤井 俊輔¹, 松岡 良平¹, 江口 祥美¹, 村岡 衛¹, 福岡 将治¹, 平田 悠一郎¹, 大賀 正一¹ (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科)

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第1会場)

[III-PD06-01] この症例をどうするか？

○石垣 瑞彦, 金 成海, 田邊 雄大, 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: 完全大血管転位, 肺動脈弁狭窄, 動脈管依存性

症例は、日齢29、体重3.3kgの女児。周産期に特に異常指摘されず、前医にて在胎38週、自然分娩で出生。出生体重2620g。Apgar8/9であったが、出生後より5分過ぎより SpO₂:70%台で当院に新生児搬送された。当院到着後、心エコーにて、完全大血管転位、流出路心室中隔欠損、肺動脈弁狭窄（肺動脈二尖弁）、単一冠動脈 (Shaher3c: [2L Cx, 2R])と診断された。肺動脈弁輪は、4.5mm(Z-score:-4.4)、心室中隔欠損は6mm台、心房中隔欠損は8mm台であった。入院後、PGE1持続静注開始するも肺高血流傾向となり、日齢2に中止、SpO₂:80%台で一時安定したが、動脈管の狭小化に伴い SpO₂:60~70%台への低下傾向あり、日齢8頃から酸素投与、日齢13より PGE1持続静注再開した。再開後は一旦改善を認めたが、体重3kgを越した日齢20頃から再度低酸素血症が進行した。心エコー上、S字走行で屈曲した動脈管は2mm台であったほか、心房中隔欠損が3mm台と狭小化傾向を認めた。日齢26にカンファレンスを行い、解剖学的な条件および将来をみすえた進むべき方向性について討論、方針を決定し日齢29に治療介入した。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第1会場)

[III-PD06-02] 大動脈弓低形成を伴う大動脈縮窄の長い屈曲病変に対する最善の治療法は手術それともステント？

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

Keywords: Coarctation of the aorta, Stent implantation, Aortic arch hypoplasia

【背景】近年、小児の大動脈縮窄に対して大腿動脈の損傷を回避できる体格であれば外科治療よりもステント留置術が施行される傾向にある。しかし、特に Palmaz Stentでは留置がし難い形態の大動脈縮窄病変が存在する。【症例】15歳、男児、80kg。中学校入学時検診での心雑音の指摘を契機に、大動脈縮窄と診断された。収縮期右上下肢血圧差は20mmHgであったが、右上肢の運動時最大血圧は300mmHgを越えた。造影CTでの縮窄の形態は大動脈弓部(径12mm)から狭部までの長い90°程度の屈曲病変(直線距離34mm長)で、最狭部は左鎖骨下動脈起始部直下(径8.5mm)にあった。参照血管径は上行大動脈22mm、下行大動脈19mm。本人と家族の強いステント治療希望があったが、ステント治療、特に Palmaz Stent 1 個の留置では狭窄の解除は困難と思われた。【考察】本病変に対して、(1)外科治療であれば人工血管置換が必要と思われる；(2)Palmaz Stent留置をするなら、大動脈弓部と大動脈狭部にそれぞれステントを留置する方法が考えられるが、2 個のステントが干渉して狭窄解除がされない可能性がある；(3)柔軟な素材でかつ大きく side cell dilationが可能な CP Stentなら留置後に side cell dilationを施行し、さらにステントを後拡張して整形することで対応ができるか？本病変に対する最善の治療法に関して、討議して頂きたい。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第1会場)

[III-PD06-03] 多発性体静脈一肺静脈側副血行による心不全を生じたフォンタン手術後の多脾症候群例

○安河内 聡¹, 武井 黄太¹, 瀧間 浄宏¹, 内海 雅史¹, 中村 太地¹, 川村 順平¹, 浮網 聖実¹, 前澤 身江子¹, 岡村 達², 上松 耕太² (1.長野県立こども病院 循環器センター, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 多脾症候群, 静脈-静脈側副血行, 難治性心不全

症例は15才男児。生直後より多脾症候群、右室型単心室、両大血管右室起始、肺動脈狭窄、共通房室弁逆流、半奇静脈連結と診断され、段階的 Fontan手術の治療方針で、(1)1才2ヶ月 TCPS (2) 4才 Extracardiac TCPCが行われた。TCPS後より veno-venous collateral(VVC)および aorto-pulmonary collaterals(APC)が多発し側副血行路に対してコイル塞栓術を複数回反復していた。また12才時、TCPC術後進行した共通房室弁逆流に対して共通房室弁形成術を追加した。TCPC後から SpO2は85-90%と desaturationを認めたが、術後5年より易疲労感、胸水貯留を呈する心不全のために入退院を繰り返すようになった。13才より低酸素血症がさらに増悪し(酸素投与下で SpO2が65-70%)、喀血を生じるようになった。血行動態的には平均中心静脈圧は16mmHg、平均左房圧は13mmHg、心拍出量は5.2 L/分/m²と high-outputで、右室 EFは46%であった。造影上は無数の VVCが無名静脈および半奇静脈から肺静脈へ接続し、また巨大な左肺動静脈瘻 (PAVF)を合併していた。VVCおよび PAVFによる心不全のコントロール目的で、Graft Stent(Gore Excluder)を用いた hemoshielding治療を行う方針とした。右内頸静脈と左大腿静脈からアプローチして2回に分けて Gore Excluderを合計6本使用し、その隙間をコイルで閉塞するようにして VVC exclusionを行った。VVC-exclusion後心不全は一時的に軽快したが、その後は巨大な PAVFによる低酸素血症の進行と、心不全の再燃により最終的には失った。この症例の初期からの治療戦略と VVC exclusion法、PAVF治療法についてどうするか議論していただきたい。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第1会場)

[III-PD06-04] Fontan術後左肺静脈狭窄に対して体外導管穿刺およびステント留置を行った一例

○長友 雄作¹, 永田 弾¹, 坂本 一郎², 向井 靖², 藤井 俊輔¹, 松岡 良平¹, 江口 祥美¹, 村岡 衛¹, 福岡 将治¹, 平田 悠一郎¹, 大賀 正一¹ (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科)

Keywords: 肺静脈狭窄, ブロッケンブロー, Fontan

【背景】片側肺静脈狭窄は、喀血や運動耐容能低下を生じ、片肺機能喪失、左右短絡による心負荷、静脈圧上昇を来し Fontan循環に多大な影響を及ぼす。アプローチ困難な心外導管 Fontan術後患者でこれまで導管穿刺を行い肺静脈へのステント留置を行った報告はない。【症例】11歳女児、身長129cm、体重25kg。AVSD、Hypo LVのため4歳時に体外導管(Gore-texグラフト 18mm)を用いて Fontan手術を施行した。6歳より喀血を繰り返し胸部単純写真で左肺透過性低下、左胸水貯留を認めた。11歳時のカテーテル検査では CVP=9mmHg、LPAW圧=22mmHg、RPAW圧=3mmHgと LPAW圧が上昇しており、SO₂は IVC=62%、LPA=97%、RPA=77%と LPAで上昇しており、Qp/Qs=1.9であった。左肺へは胸郭外や肋間動脈より側副血管が発達し、左肺動脈血流は逆行性に右肺動脈へ流れた。LPAW強製造影で左肺静脈は左房接続部で限局的に1.5mmと高度狭窄していた。外科修復はハイリスクでありステント治療を選択した。手技は全身麻酔下、経食道心エコーガイドで行った。8 Fr long sheath(ShwartzTM)と BRKTM-1で導管を穿刺、CoyoteTMNC 4mmで拡張後 long sheathを左房内に挿入した。6F sheath(MedikittTM)を左肺静脈開口部へ位置し、左肺静脈へガイドワイヤーを挿入し、SterlingTM 3mmで前拡張後、ステント ExpressTMSD 6mmx17mmを留置し、左肺静脈血流は回復が見られた。術後左肺血流維持のため DOACおよびボセンタンを導入した。【考察】人工血管導管への穿刺は時間と技術を要するが、経食道心エコーでガイドすることで、導管だけでなく肺静脈も描出することができ、安全かつ効果的に治療を行える可能性が示唆された。

パネルディスカッション

パネルディスカッション7 (III-PD07)

この症例をどうするか? : 妊娠、出産へのアプローチ

座長: 石戸 美妃子 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

座長: 山村 健一郎 (九州大学病院 小児科)

コメンテーター: 岩本 眞理 (洛生会横浜市東部病院 こどもセンター)

コメンテーター: 津田 悦子 (国立循環器病研究センター病院 小児循環器部)

コメンテーター: 山崎 啓子 (宇部フロンティア大学人間健康学部看護学科 小児看護学領域)

Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第4会場 (303)

[III-PD07-01] 母体肥大型心筋症の双胎妊娠を経験して

○宗内 淳, 飯田 千晶, 渡辺 まみ江, 城尾 邦隆 (九州病院 小児科)

[III-PD07-02] ラステリ弁狭窄を有するダブルスイッチ術後修正大血管転位症合併妊娠の一例

○福田 旭伸¹, 白井 丈晶², 木島 康文¹, 椎名 由美¹, 丹羽 公一郎¹ (1. 聖路加国際病院, 2. 加古川中央市民病院)

[III-PD07-03] てんかん合併妊娠とされていた1例

○吉松 淳¹, 神谷 千津子¹, 堀内 縁¹, 澤田 雅美¹, 大内 秀雄², 白石 公^{2,3}, 根岸 潤², 黒崎 健一²
(1. 国立循環器病研究センター 周産期・婦人科, 2. 国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3. 国立循環器病研究センター 教育推進部)

[III-PD07-04] Fontan手術後に挙児希望をされているが、低酸素血症が持続している1症例

○杜 徳尚¹, 赤木 禎治¹, 黒子 洋介², 馬場 健児³, 板谷 慶一⁵, 牧 尉太⁴, 小谷 恭弘², 大月 審一³, 増山 寿⁴, 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, 4. 岡山大学 産婦人科, 5. 京都府立医科大学 心臓血管外科)

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第4会場)

[III-PD07-01] 母体肥大型心筋症の双胎妊娠を経験して

○宗内 淳, 飯田 千晶, 渡辺 まみ江, 城尾 邦隆 (九州病院 小児科)

Keywords: 肥大型心筋症, 妊娠, 成人先天性心疾患

【背景】母体肥大型心筋症（特に閉塞型）は高リスク妊娠のため、妊娠前より患者とそのリスク共有を行うことが重要である。【症例】生後5か月時に心エコーで肥大型心筋症と診断した。1歳時、心室中隔/左室後壁厚（IVS/LVPW）=19/7mmと非対称性中隔肥厚顕在化、5歳時、IVS/LVPW=25/11mm、左室流出路圧較差（LVOT-PG）56mmHg、8歳時、IVS/LVPW=34/13mm、LVOT-PG100mmHgとなり、β遮断薬に加えシベンゾリン内服を開始した。幸い治療奏功。14歳時、IVS/LVPW=25/17mm、LVOT-PG30mmHg。失神既往なし。思春期に入り本人も怠業が目立ち、16歳時予期せぬ妊娠を経験。周囲も十分な受け入れがないため妊娠中絶。IVS/LVPW=11.6/4.1mm、LVOTO-PG17mmHg、左室拡張末期径（LVDD）44mm（96% N）、駆出率80%と拡張相に至らず。19歳時、予期せぬ妊娠も妊娠中絶。22歳時、妊娠時は本人の意向も踏まえ嚴重妊娠管理を約束し妊娠継続とした。妊娠中期まではイベントはなかったが、妊娠37週、LVDD48mmであったが拡張障害所見あり、BNP117pg/dL（←46.6）と上昇した。妊娠40週、自然陣痛発来し、3480gの児を娩出。LVDD55mm、駆出率65%、IVS/LVPW=17.7/10.5。産後引き続きβ遮断薬内服を強く指導したが再び外来通院が疎遠となった。24歳時、再度双胎妊娠。心臓MRI検査では遅延造影効果がみられ強い心筋障害から妊娠はすすめられないものの、本人の希望から早期娩出と嚴重な自己管理を約束し妊娠継続とした。妊娠中期まではイベントはなかったが、妊娠35週から息切れが強くなり、左室拡張末期径63mm、ごく少量の心嚢液貯留が見られるようになったので入院となった。入院中ホルター心電図ではVT short runが見られたため、ソタロール内服を追加したので、妊娠早期帰結の方針として妊娠35週4日に帝王切開で娩出した。【考察】乳児期から医療管理を受けているものの妊娠に対するリスク共有が不十分であったかもしれない。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第4会場)

[III-PD07-02] ラステリ弁狭窄を有するダブルスイッチ術後修正大血管転位症合併妊娠の一例

○福田 旭伸¹, 白井 丈晶², 木島 康文¹, 椎名 由美¹, 丹羽 公一郎¹ (1.聖路加国際病院, 2.加古川中央市民病院)

Keywords: 妊娠出産, 成人先天性心疾患, 修正大血管転位

症例は28歳0経妊0経産。

出生6か月でチアノーゼを指摘され、cTGA, VSD, PA, PLSVC, Dextrocardiaと診断された。2歳時に左BTS、8歳時にDouble Switch (Mustard+Rastelli)手術を、17歳時には上室性不整脈に対してカテーテルアブレーションを受けている。その後、状態は安定していたが徐々にラステリ弁の狭窄が進行し前医で慎重に経過観察をされていたところで妊娠成立。妊娠17週にHR 200bpm台の頻脈性心房細動に伴う失神で、電氣的除細動で停止。心エコーによる心評価では両心室機能は良好であるが、三尖弁逆流速度から推測する推定右室圧は90mmHgであり、高度のラステリ弁の狭窄を疑われた。NTproBNP値は398.4pg/mLであった。妊娠21週の時点で当院に妊娠出産管理の依頼があり検討することとなった。

本症例において妊娠継続の判断、継続する場合には妊娠中の管理、出産のタイミング、出産方法について経験豊富なexpertの先生方(産科、麻酔科、他職種の先生を含む)と議論をさせていただきたくおもいます。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第4会場)

[III-PD07-03] てんかん合併妊娠と思われていた1例

○吉松 淳¹, 神谷 千津子¹, 堀内 縁¹, 澤田 雅美¹, 大内 秀雄², 白石 公^{2,3}, 根岸 潤², 黒崎 健一² (1.国立循環器病研究センター 周産期・婦人科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 教育推進部)

Keywords: QT延長症候群, 硫酸マグネシウム, けいれん発作

症例は17歳、1妊0産。妊娠1年前に早朝、自宅で意識消失発作があり、その翌日も同様の発作があたため近医総合病院を受診した。脳波に異常ありとされ、てんかんと診断、2ヶ月ごとに通院をしていた。その後、妊娠、近医産婦人科に妊娠23週で初診、妊娠26週で胎児肺静脈の左心房への還流が確認できなかったため当院を紹介。当院で総肺静脈還流異常症と診断、出生後の治療の必要性を説明し、外来で管理していた。妊娠34週4日に有痛性の子宮収縮を認め切迫早産と診断、硫酸マグネシウムの投与を開始した。1.8g/hrで副作用が強く出現、また、血中濃度が治療域上限に達したため減量した。児の外科的介入の必要性を考え、可能な限り妊娠期間の延長を図ることとし、塩酸リトドリンの併用を開始した。妊娠35週3日、妊娠37週5日で硫酸マグネシウム投与を中止、翌日、経膈分娩となった。児は2470g、同日、修復術が行われ、経過良好であった。母体経過に異常なく退院、1ヶ月健診でも産科的な異常を認めず終診とし、てんかんの定期受診は前医で継続することとした。その数日後に意識消失発作を4回認め近医受診、この際の心電図で QTc 567msec、Torsa des Pointes発作と考えられる心室頻拍が記録された。当院循環器内科に搬送、遺伝子診断の結果、QT延長症候群2型と診断された。pitfallは1. 前医でてんかんとしてすでに治療中であった。2. 妊娠初診が23週と遅かった。3. 胎児心疾患のための紹介であった。4. 総肺静脈還流異常症で外科的介入が必要であったが切迫早産で治療が必要となった。副作用などのためその管理に手を取られた。5. ただし、図らずも硫酸マグネシウムはTdP予防に有効であった可能性がある。6. QT延長症候群は分娩後の増悪。比較的遠隔期までが知られており、1ヶ月健診では観察期間として短い。以上、当院での経験から得られたことを共有したい。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第4会場)

[III-PD07-04] Fontan手術後に挙児希望をされているが、低酸素血症が持続している1症例

○杜 徳尚¹, 赤木 禎治¹, 黒子 洋介², 馬場 健児³, 板谷 慶一⁵, 牧 尉太⁴, 小谷 恭弘², 大月 審一³, 増山 寿⁴, 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, 4.岡山大学 産婦人科, 5.京都府立医科大学 心臓血管外科)

Keywords: 妊娠, 成人先天性心疾患, 低酸素血症

症例は30歳女性。出生時にチアノーゼを認め、両大血管右室起始、僧帽弁閉鎖、低形成左室、肺動脈弁狭窄、下大静脈欠損、多脾症候群と診断され、9歳の時に fenestrated lateral tunnel Fontanを施行された。以後、当院と近医で経過観察されていたが徐々に酸素飽和度が低下し、17歳の時に心臓カテーテル検査を含めた精査を行ったところ、左肺に優位の肺動静脈瘻(AVM)を認め、こちらが低酸素血症の原因と考えられた。25歳の時に結婚され、挙児希望があるも安静時 SpO2 70%後半、労作時 SpO2 60%台と低酸素血症を認めたため妊娠、出産は困難と判断された。ただご本人の挙児希望の意志も強く、低酸素血症の原因を再精査したところ左肺のAVMの増大を認め、心臓カテーテル検査中に施行した左肺動脈からのバブルコントラストエコーでも左心系への流入を認め、また肺機能には問題を認めなかったため、やはり左肺内のAVMが原因と考えられた。PAVMの原因としては肝静脈血流の左右肺への不均衡が原因と考えられ、27歳の時に Y-graftを用いた extracardiac Fontan conversionを施行された。しかし、その後も SpO2 70%後半～80%前半の低酸素血症を認め、また左肺のAVMも乏しく、妊娠を許可する状況には至っていない。本検討ではその後の経過と含めて報告し、エキスパートの先生方からのご意見を拝聴したいと思っております。