

Thu. Jul 5, 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1 (I-PD01)

より良いフォンタンの生涯に向けて

座長:大内 秀雄 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

座長:中野 俊秀 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

10:20 AM - 11:50 AM 第1会場 (メインホール)

[I-PD01-01] Fontan術後肝障害の予後と危険因子: 全国サーベイランス結果

○新居 正基¹, 中西 敏雄², 犬塚 亮³, 「単心室循環症候群の治療管理の質を高めるための研究」研究班
(1.静岡県立子ども病院 循環器科, 2.東京女子医科大学医学部循環器小児科, 3.東京大学医学部付属病院小児科)

[I-PD01-02] フォンタン循環の確立: 心肺を整える 一外科の立場から

○中野 俊秀 (福岡市立こども病院心臓血管外科)

[I-PD01-03] フォンタン術後外来で可能な循環動態評価と生活指導

○増谷 聡¹, 金 晶恵¹, 森田 聖子², 築 明子¹, 栗嶋 クララ¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 先崎 秀明² (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門, 2.北里大学小児科)

[I-PD01-04] フォンタン手術後遠隔機死亡および合併症の危険因子の検討

○笠原 真悟, 小谷 恭弘 (岡山大学 心臓血管外科)

[I-PD01-05] フォンタン循環: より良いフォンタンの生涯に向けて

○大内 秀雄^{1,2}, 市川 肇³, 黒崎 健一³ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器, 2.国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

パネルディスカッション

パネルディスカッション2 (I-PD02)

胎児治療最前線: 薬物治療/カテーテル治療

座長:石井 陽一郎 (大阪母子医療センター 小児循環器科)

座長:前野 泰樹 (聖マリア病院 新生児科)

4:00 PM - 5:30 PM 第1会場 (メインホール)

[I-PD02-01] 胎児不整脈に対する新しい経母体薬物療法

—先天性房室ブロック予防のためのヒドロキシクロロキンと、QT延長症候群に伴う心室頻拍の治療—

○堀米 仁志¹, 横川 直人², 住友 直文³, 渋谷 和彦⁴, 前野 泰樹⁵, 野崎 良寛¹, 林立申¹, 高橋 実穂¹, 村上

卓¹, 三浦 大³ (1.筑波大学医学医療系小児科, 2.東京都立多摩総合医療センターリウマチ膠原病科, 3.東京都立小児総合医療センター循環器科, 4.東京都立大塚病院小児科, 5.久留米大学小児科)

[I-PD02-02] 重症大動脈弁狭窄症に対する胎児治療: 早期安全性試験

○小野 博¹, 林 泰佑¹, 和田 誠司², 左合 治彦², 賀藤 均¹ (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 周産期母性診療センター)

[I-PD02-03] 胎児頻脈性不整脈に対する経胎盤的抗不整脈薬投与に関する臨床試験: 多施設共同前向き介入試験

○三好 剛一, 前野 泰樹, 左合 治彦, 稲村 昇, 安河内 聡, 堀米 仁志, 与田 仁志, 竹田津 未生, 新居 正基, 白石 公, 池田 智明 (日本胎児不整脈班)

[I-PD02-04] 抗SS-A抗体陽性妊娠のステロイド投与について

○今岡 のり¹, 稲村 昇¹, 藤田 富雄², 夫 律子³, 竹村 司¹ (1.近畿大学医学部 小児科学教室, 2.ふじたクリニック, 3.クリフム夫律子マタニティークリニック)

[I-PD02-05] 大動脈縮窄症例に対する母体酸素投与による胎児治療

○田中 健佑¹, 石井 陽一郎², 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 池田 健太郎¹, 関 満¹, 下山 伸哉¹, 岡 徳彦³, 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.大阪母子医療センター 小児循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

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 光真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 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 讓数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

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] *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)

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)

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 真理 (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)

パネルディスカッション

パネルディスカッション1 (I-PD01)

より良いフォンタンの生涯に向けて

座長:大内 秀雄 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

座長:中野 俊秀 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Thu. Jul 5, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第1会場 (メインホール)

[I-PD01-01] Fontan術後肝障害の予後と危険因子：全国サーベイランス結果

○新居 正基¹, 中西 敏雄², 犬塚 亮³, 「単心室循環症候群の治療管理の質を高めるための研究」研究班 (1.静岡県立子ども病院 循環器科, 2.東京女子医科大学医学部循環器小児科, 3.東京大学医学部附属病院小児科)

[I-PD01-02] フォンタン循環の確立：心肺を整える 一外科の立場から

○中野 俊秀 (福岡市立こども病院心臓血管外科)

[I-PD01-03] フォンタン術後-外来で可能な循環動態評価と生活指導

○増谷 聡¹, 金 晶恵¹, 栗田 聖子², 築 明子¹, 栗嶋 クララ¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 先崎 秀明²
(1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門, 2.北里大学 小児科)

[I-PD01-04] フォンタン手術後遠隔機死亡および合併症の危険因子の検討

○笠原 真悟, 小谷 恭弘 (岡山大学 心臓血管外科)

[I-PD01-05] フォンタン循環：より良いフォンタンの生涯に向けて

○大内 秀雄^{1,2}, 市川 肇³, 黒崎 健一³ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器, 2.国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

(Thu. Jul 5, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第1会場)

[I-PD01-01] Fontan術後肝障害の予後と危険因子：全国サーベイランス結果

○新居 正基¹, 中西 敏雄², 犬塚 亮³, 「単心室循環症候群の治療管理の質を高めるための研究」研究班 (1.静岡県立子ども病院 循環器科, 2.東京女子医科大学医学部循環器小児科, 3.東京大学医学部附属病院小児科)

Keywords: Fontan手術, 肝障害, 肝硬変

【Introduction】 Fontan associated liver disease (FALD) is increasingly recognized as a common complication in patients late after Fontan operation (FO). Although many reports revealed the correlation between the extent of liver fibrosis (LF) and hepatic venous pressure or duration after FO, some reports suggest the existence of LF even before FO. There is still paucity of data regarding the incidence and risk factors of FALD. 【Objectives】 As there are many variations of LF and focal nodular hyperplasia related to FALD, and they are difficult to be diagnosed correctly at an early stage, analysis was focused on liver cirrhosis (LC) and hepatocellular carcinoma (HCC), which are clinically more important. Our objectives are twofold: 1) to elucidate the incidence of LC and HCC in Japan; 2) to reveal the risk factors causing LC or HCC. 【Methods】 The questionnaires were sent to 12 major cardiac centers in Japan between 2016 and 2017. All the patients who had FO before 2010 and discharged alive were included in the survey. LC and HCC were diagnosed based on the clinical, laboratory, imaging, and biopsy findings. 【Results】 1286 patients were included in this study (male: n = 669 (52%); age: median: 3.6 (range: 0.3-52.8)). There were 50 (3.9%) patients with LC and 8 (0.6%) patients with HCC. Incidence of probability of LC and HCC increases over the years after FO: at 20 years LC=9% / HCC=0.7%; at 40 years: LC=64% / HCC=7%. Mortality of all causes at 5 years after the diagnosis of LC or HCC were 24% and 50%, respectively. The risk factors to develop LC were: corrected transposition of great arteries, pulmonary atresia with intact septum, atrioventricular septal defect, heterotaxy syndrome, pulmonary arterial index (Nakata index) before FO, and cardiac index after FO on multivariate analysis. 【Conclusion】 Incidence of LC and HCC increases over the years after FO. In addition to the post-FO cardiac output, the cardiac anatomy or pre-FO hemodynamic indices are also the risk factors to develop FALD.

(Thu. Jul 5, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第1会場)

[I-PD01-02] フォンタン循環の確立：心肺を整えるー外科の立場からー

○中野 俊秀 (福岡市立こども病院心臓血管外科)

Keywords: フォンタン, 外科手術, 危険因子

機能的単心室症の外科治療における最終目標であるフォンタン手術はその特異的な循環動態から術後遠隔期においても様々な合併症の発生リスクや循環破綻のリスクを有する。よりよいフォンタン循環を確立するためには、新生児または乳児期早期から始まる段階的外科治療戦略の中でいかに効果的かつ有効に危険因子を除外し、いかに良好な心機能と肺血管床を維持した上でフォンタン手術を完成させるかが外科医に課せられた役割である。外科の立場から良好なフォンタン循環の確立に必要な以下の手技に焦点をあてる。1. 大動脈閉塞性病変の解除：大動脈縮窄や大動脈弓離断症の合併症例や左心低形成症候群における残存狭窄のない大動脈弓形成術。2. 総肺静脈還流異常症の修復：術後肺静脈再狭窄を来さない術式の工夫。3. 肺動脈狭窄病変の解除：広い肺血管床と低い肺血管抵抗を得るための積極的な狭窄病変の解除。4. 房室弁逆流に対する修復術：形態に応じた有効な形成術式の選択。逆流病変に対する段階的治療概念の導入。5. 体心室流出路狭窄に対する対策：体

心室圧負荷を減ずるための積極的な Damus-Kaye-Stanselの併用。段階的外科治療のタイミング：低酸素血症の期間が遷延することによる体肺側副血行路の発達はグレン、フォンタンの肺循環の妨げになり、また心室容量負荷の増大をもたらす。また順行性肺血流のないグレン循環が遷延すると肺動静脈瘻の発生のリスクが増加する。そのため、心室と肺血管床の条件が揃い次第、段階的治療を進めていく必要がある。特に内臓錯位症候群の機能的単心室患者は複数の危険因子を有するため、より慎重でかつ積極的な外科治療介入が求められる。フォンタン手術前までにこれらの危険因子を的確に減らし、よりよい心室機能と肺血管床の条件を整えパーフェクトフォンタンを完成させることが外科医の使命である。

(Thu. Jul 5, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第1会場)

[I-PD01-03] フォンタン術後-外来で可能な循環動態評価と生活指導

○増谷 聡¹, 金 晶恵¹, 栗田 聖子², 築 明子¹, 栗嶋 クララ¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 先崎 秀明² (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門, 2.北里大学 小児科)

Keywords: フォンタン, 末梢静脈圧, 食事

チアノーゼをほぼ解消するフォンタン手術は、単心室循環の最終手術として、予後を改善してきた。しかし、同じ心拍出を得るために、肺心室を有する場合と比べて高い中心静脈圧(CVP)が必須である。高いCVPは心拍出を保つための生体適応の結果であるが、過度のCVP上昇は困難な遠隔期合併症と関連し得る。これらの合併症対策は、80歳の健康が珍しくなくなった今日、フォンタン症例の予後改善にとって重要な課題である。

通常、心臓カテーテル検査で得られるCVPは日常と程遠い鎮静時の測定に限られる。しかし、例えば心カテで造影剤使用後に再測定すれば、その変動を簡単に捉えられる。さらに、上肢の末梢静脈圧はCVPと良好に相関し、外来での採血時に容易に、そして運動負荷時にも連続して評価できる。フォンタン循環の鍵である静脈キャパシタンスは、CVPの値や変動を規定する。こうした静脈生理の評価法について概説するとともに、静脈拡張薬の効果、運動や食事といった実際の生活指導についても触れてみたい。

(Thu. Jul 5, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第1会場)

[I-PD01-04] フォンタン手術後遠隔機死亡および合併症の危険因子の検討

○笠原 真悟, 小谷 恭弘 (岡山大学 心臓血管外科)

(はじめに) 段階的な治療戦略がフォンタン手術の到達率の向上をもたらした一方、長期成績においても多くの問題を抱えるに至った。今回、フォンタン術後の遠隔機死亡と合併症につき、危険因子を検討した。

(対象・方法) 1991年から2017年12月に当院でフォンタン手術を行った457例を対象とした。手術時年齢は中央値3(1-52)才、術前経皮酸素飽和度(SpO₂)は中央値82(42-88)%, 肺動脈圧(PAp)は中央値11(5-25)mmHg、肺動脈係数(PA index)は中央値262(103-672)mm²/m²であった。危険因子として Choussatの Ten Commandmentsをもとに、以下の危険因子を定義した。年齢>20歳、フォンタン術前のPA index<150mm²/m²、肺血管抵抗>4WU、EF<0.6、中等度以上の房室弁逆流、フォンタン手術時の肺動脈形成術、Heterotaxy、および8項目以上の危険因子の合計数である。

(結果) 全症例の生存率は1年97.2%、5年93.2%、10年93.2%、20年91.9%であった。死亡の危険因子としては、単変量解析では Heterotaxy、16mmHg以上の肺動脈圧、重度房室弁逆流が、多変量解析では16mmHg以上の肺動脈圧、フォンタン手術時の肺動脈形成、重度房室弁逆流および複数の危険因子を有することが示された。タンパク漏出性胃腸症(PLE)は23例に発症し、6例が死亡した。フォンタン術前のPA indexが200未満のPLE発症率は10.1%と、200以上の患者の5.2%に比べ、優位に高かった。単変量解析ではこの術後のPLEの危険因子は術前のPA index、肺動脈圧、肺血管抵抗や心機能、弁逆流などいずれも認めなかったが、多変量解析では

術前の肺動脈圧、フォンタン手術時の肺動脈形成、重度房室弁逆流、および複数の危険因子を有することが示され、死亡原因と同じ因子を持つことが判明した。

（結語）フォンタン術後の脂肪における危険因子について検討し、PLEの発症は有意な関連性を認めた。ここの因子とともに複数の因子により危険性が増加することも示された。

(Thu. Jul 5, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第1会場)

[I-PD01-05] フォンタン循環：より良いフォンタンの生涯に向けて

○大内 秀雄^{1,2}, 市川 肇³, 黒崎 健一³ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器, 2.国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

これまでのフォンタン循環確立に向け多くの知見が存在する。しかし、その循環維持と破綻予防に関する管理治療に関する知見は極めて乏しく、また、その現状も不明な点が多い。更にフォンタン循環破綻に関する定義も一定しないのが現状であり、統一された定義の元での病態や頻度、予後などの特徴も明らかとなっていない。これまでのフォンタン患者の Failing を定義する場合、死亡を含め活動能、血行動態、合併症を元に定義される場合が多い。すなわち、活動能では NYHA クラス：III 以上、血行動態では：低酸素血症、静脈圧上昇と心拍出量関係、合併症では：不整脈、蛋白漏出性胃腸症、肺動静脈瘻、鏝型肺炎、などである。しかしこれらの分類法には重なりも多く正確な分類は困難である。さらに最近注目されている肝腎機能障害を考慮するとフォンタン患者の failing をどのようにできるのかも大きな課題といえる。今回はフォンタン患者の循環破綻の臨床像について我々の経験を踏まえ、上述の観点からこれまでの知見について概説する。

パネルディスカッション

パネルディスカッション2 (I-PD02)

胎児治療最前線：薬物治療／カテーテル治療

座長:石井 陽一郎 (大阪母子医療センター 小児循環器科)

座長:前野 泰樹 (聖マリア病院 新生児科)

Thu. Jul 5, 2018 4:00 PM - 5:30 PM 第1会場 (メインホール)

- [I-PD02-01] 胎児不整脈に対する新しい経母体薬物療法 -先天性房室ブロック予防のためのヒドロキシクロロキンと、QT延長症候群に伴う心室頻拍の治療-
- 堀米 仁志¹, 横川 直人², 住友 直文³, 渋谷 和彦⁴, 前野 泰樹⁵, 野崎 良寛¹, 林立申¹, 高橋 実穂¹, 村上 卓¹, 三浦 大³ (1.筑波大学医学医療系小児科, 2.東京都立多摩総合医療センターリウマチ膠原病科, 3.東京都立小児総合医療センター循環器科, 4.東京都立大塚病院小児科, 5.久留米大学小児科)
- [I-PD02-02] 重症大動脈弁狭窄症に対する胎児治療：早期安全性試験
- 小野 博¹, 林 泰佑¹, 和田 誠司², 左合 治彦², 賀藤 均¹ (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 周産期母性診療センター)
- [I-PD02-03] 胎児頻脈性不整脈に対する経胎盤的抗不整脈薬投与に関する臨床試験：多施設共同前向き介入試験
- 三好 剛一, 前野 泰樹, 左合 治彦, 稲村 昇, 安河内 聡, 堀米 仁志, 与田 仁志, 竹田津 未生, 新居 正基, 白石 公, 池田 智明 (日本胎児不整脈班)
- [I-PD02-04] 抗SS-A抗体陽性妊娠のステロイド投与について
- 今岡 のり¹, 稲村 昇¹, 藤田 富雄², 夫 律子³, 竹村 司¹ (1.近畿大学医学部 小児科学教室, 2.ふじたクリニック, 3.クリフム夫律子マタニティークリニック)
- [I-PD02-05] 大動脈縮窄症例に対する母体酸素投与による胎児治療
- 田中 健佑¹, 石井 陽一郎², 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 池田 健太郎¹, 関 満¹, 下山 伸哉¹, 岡 徳彦³, 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.大阪母子医療センター 小児循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

(Thu. Jul 5, 2018 4:00 PM - 5:30 PM 第1会場)

[I-PD02-01] 胎児不整脈に対する新しい経母体薬物療法 – 先天性房室ブロック予防のためのヒドロキシクロロキンと、QT延長症候群に伴う心室頻拍の治療 –

○堀米 仁志¹, 横川 直人², 住友 直文³, 渋谷 和彦⁴, 前野 泰樹⁵, 野崎 良寛¹, 林立 申¹, 高橋 実穂¹, 村上 卓¹, 三浦 大³
(1.筑波大学医学医療系小児科, 2.東京都立多摩総合医療センターリウマチ膠原病科, 3.東京都立小児総合医療センター循環器科, 4.東京都立大塚病院小児科, 5.久留米大学小児科)

Keywords: 胎児治療, 先天性房室ブロック, 先天性QT延長症候群

胎児不整脈の予防・治療のなかで、ジゴキシン、ソタロール、フレカイニドによる胎児上室頻拍の治療や、フッ化ステロイドによる母体抗SSA抗体関連先天性房室ブロック(CHB)予防は、ガイドラインは確立していないものの比較的臨床経験が多い。本発表では、それ以外の経母体薬物療法の2者を取り上げる。【ヒドロキシクロロキン(HCQ)によるCHB再発予防】CHBの多くは胎児診断されたとき既に完全ブロックで不可逆的であるため、その発症予防が重視されている。CHBの発生率は抗SSA抗体陽性母体の1~2%であるが、前児がCHBであった場合は12-20%であるため経母体薬物療法の適応と考えられる。欧米におけるCHB再発予防の後方視的検討でHCQ投与群では非投与群と比べてCHB発症率が約1/3に低下したため、「HCQによるCHB再発抑制」の臨床試験(PATCH)が米国で実施中である。我が国でも共同演者の横川らが遠隔診療を用いて全国の前児CHBの抗SSA抗体陽性母体を対象とした医師主導臨床試験(J-PATCH)が始まった。その現況を概説する。【torsade de pointes(Tdp)を合併した先天性QT延長症候群(LQTS)の胎児治療】LQTSのなかには胎児・新生児期からTdpや機能的房室ブロックを伴って重症に経過する特殊な一群がある。頻度の高い遺伝子型はLQT2(KCNH2変異)とLQT3(SCN5A変異)であり、原因不明の胎児死亡例からもこれらの遺伝子変異が検出されている。胎児Tdpの経母体治療例は文献的にも少なく確立していないが、自験例を含めMg、β遮断薬、メキシレチン、リドカイン等の経母体薬物療法が有効であった例を報告する。胎児HRをもとにLQTSを効率良くスクリーニングするアルゴリズム開発のための国際コンソーシアムへの参加(予定)についても概説する。

(Thu. Jul 5, 2018 4:00 PM - 5:30 PM 第1会場)

[I-PD02-02] 重症大動脈弁狭窄症に対する胎児治療：早期安全性試験

○小野 博¹, 林 泰佑¹, 和田 誠司², 左合 治彦², 賀藤 均¹ (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 周産期母性診療センター)

Keywords: fetal cardiac intervention, critical aortic stenosis, hypoplastic left heart syndrome

本邦最初の胎児心臓病に対する胎児治療の準備がほぼ完了した。国立成育医療研究センターおよび日本小児循環器学会倫理委員会の承認を得た。日本胎児心臓病学会の協力で、本治療を開始する予定である。現在は臨床研究法に則った、臨床研究審査委員会の審査待ちである。症例発生後、速やかに治療まで進むことができるように、そのシステムを構築した。胎児適応基準は、ボストン小児病院の適応基準に準じる。以下に概要を示す。【試験デザイン】多施設単群安全性試験【対象疾患】胎児重症大動脈弁狭窄症【施行手技】超音波ガイド下胎児大動脈弁形成術。卵円孔に対する介入は行わない。【症例数】3年間で10例【適応】妊娠22週0日~31週6日、適応疾患は重症大動脈弁狭窄症で、かつ左心室が小さくなっていない症例。ボストン小児病院における重症大動脈弁狭窄症に対する胎児治療の適応基準に準じる。【プライマリエンドポイント】重篤な有害事象なくプロトコル治療を完遂した割合。【手順】症例発生後、その施設は速やかに、国立成育医療研究センターに連絡し、適応検討チームにより、その適応を審査する。基準を満たせば、母体を同センターに紹介し、インフォームドコンセントを実施し、速やかに治療を施行する。エコー装置、穿刺針、ガイドワイヤー、バルーンカテーテルは、適応外使用で、ほぼ既存の器材を使用する。治療後は各地域の協力病院で経過観察、出生後の治療を継続す

る。【考察】日本胎児心臓病学会の胎児心エコー登録システムによると、2015-2017年で、本研究の対象となる可能性がある、生後32週未満で診断された重症大動脈弁狭窄症は31例、左心低形成症候群は324例であった。このうち何例が適応基準を満たすかは不明であるが、本研究を進行させるためには、本学会員の協力が不可欠である。

(Thu. Jul 5, 2018 4:00 PM - 5:30 PM 第1会場)

[I-PD02-03] 胎児頻脈性不整脈に対する経胎盤的抗不整脈薬投与に関する臨床試験：多施設共同前向き介入試験

○三好 剛一, 前野 泰樹, 左合 治彦, 稲村 昇, 安河内 聡, 堀米 仁志, 与田 仁志, 竹田津 未生, 新居 正基, 白石 公, 池田 智明 (日本胎児不整脈班)

Keywords: 胎児頻脈性不整脈, 経胎盤的治療, 臨床試験

【背景】胎児頻脈性不整脈に対する経胎盤的治療の有効性に関してはコンセンサスが得られているが、標準治療プロトコールは未だ確立していない。【目的】胎児頻脈性不整脈に対するプロトコール治療の有効性と安全性を検証すること。【方法】2010年10月から2017年1月までに国内15施設において、胎児頻脈性不整脈50例を前向きに登録した。上室性頻脈 (SVT) 又は心房粗動 (AFL)、心室拍数180 bpm以上が持続、37週未満の単胎症例を対象として、プロトコール治療を行った。経胎盤治療には、ジゴキシン、ソタロール、フレカイニドを用いた。胎児頻脈性不整脈の消失を主要評価項目とした。【結果】妊娠30.4±3.2週で、SVT shortVA (n=17)、SVT longVA (n=4) 及び AFL (n=29) が登録された。母体の有害事象は43/50 (86.0%) で観察されたが、いずれも軽微であり治療の継続が可能であった。脱落した1例を除く49例において、胎児頻脈性不整脈の消失は41/49 (83.7%) で認められ、胎児水腫がない場合は39/44 (88.6%)、ある場合は2/5 (40.0%) であった。胎児に高度房室ブロックを1例、AFL 1:1伝導を1例で認めた。胎児死亡例は2例で、コストロ症候群が疑われた重症胎児水腫を伴う AFL、及び胎児水腫の進行を伴う SVT shortVAであった。分娩週数は37.0±1.9週で、早産は8/47 (17.0%) であった。新生児頻脈性不整脈は17/47 (36.2%) に認められた。【考察】プロトコール治療の有効率は84%と高かったが、胎児水腫を伴う場合には40%であり、今後の課題と考えられた。母体の有害事象は高頻度だが軽微である一方で、胎児では低頻度だが重篤なものが含まれていた。また、特に SVT で出生後の再発率が高く、胎児治療が有効な場合でも注意を要すると考えられた。【結論】胎児頻脈性不整脈に対するプロトコール治療は80%以上で有効であった。胎児の重篤な有害事象及び出生後の頻脈性不整脈の再発に注意する必要がある。

(Thu. Jul 5, 2018 4:00 PM - 5:30 PM 第1会場)

[I-PD02-04] 抗 SS-A抗体陽性妊娠のステロイド投与について

○今岡 のり¹, 稲村 昇¹, 藤田 富雄², 夫 律子³, 竹村 司¹ (1.近畿大学医学部 小児科学教室, 2.ふじたクリニック, 3.クリフム夫律子マタニティークリニック)

Keywords: 経胎盤的ステロイド投与, 抗SS-A抗体陽性母体胎児, 房室ブロック

【はじめに】抗 SS-A抗体陽性母体胎児では、経胎盤的ステロイド投与が房室ブロックの (CHB) 予防や心筋炎に対し有効とされている。経胎盤的ステロイド投与により CHBの進行を予防しえた1例と、胎児心筋炎治療により胎児水腫が改善した1例を経験した。【症例1】母体は27歳、抗 SS-A抗体陽性シェーグレン症候群 (SjS)。在胎23週より PR時間が150秒以上に延長し、右室乳頭筋に高エコー領域を認めたが心嚢液や心内膜の肥厚は認めなかった。在胎25週2日よりベタメタゾン4mg/日を開始した。治療開始後 PR時間は125秒に短縮したが、右室乳頭

筋の高エコー域は変化なかった。出生後はPR時間130秒で経過し、心エコーでEF、RV Tei index、LV Tei indexは正常で右室乳頭筋の高エコー領域を認めたがTRは軽度であった。生下時64倍であった抗SS-A抗体が生後3ヶ月で消失するとともにPR時間は正常化した。【症例2】母体は26歳、胎児徐脈で在胎19週4日に紹介され、抗SS-A抗体陽性SjSと診断された。胎児心拍数は104回/分で洞性徐脈、心嚢液貯留と腹水貯留を認めたが、胎児機能不全はなかった。在胎20週1日よりベタメタゾン4mg/日を開始、胎児心拍数は60~80回/分で経過し、腹水は徐々に減少した。在胎27週より胎児心拍数が50回/分となったが、C.Oは正常でBPS8点で経過した。在胎30週4日BPS2点となり準緊急帝王切開で出生。心拍数50回/分のため生後30分で体外ペースメーカーを装着した。【結語】抗SS-A抗体陽性母体胎児のCHB出現時期は、在胎18~24週とされる。症例1は治療開始が24週だったが、PR時間の短縮を認めCHBの進行を予防できたと考えた。症例2は治療開始後、腹水は減少し、完全房室ブロックには移行しなかった。我々の症例では、経胎盤的ステロイド治療中に重篤な副作用はなく、胎児のCHBへの進行と心筋炎治療に有用と考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 4:00 PM - 5:30 PM 第1会場)

[I-PD02-05] 大動脈縮窄症例に対する母体酸素投与による胎児治療

○田中 健佑¹, 石井 陽一郎², 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 池田 健太郎¹, 関 満¹, 下山 伸哉¹, 岡 徳彦³, 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.大阪母子医療センター 小児循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 母体酸素投与, 胎児大動脈縮窄症, 胎児左心低形成

【背景】解剖学的に有意な狭窄病変を有さない胎児左心低形成に対し、母体酸素投与により胎児左心系の発育が得られることが報告されている。今回我々は大動脈縮窄の胎児に対して母体酸素投与を行った2例を経験したので報告する。【症例1】在胎21週で左室の低形成、大動脈縮窄および左上大静脈遺残(PLSVC)を認めた。36週から38週まで1日10時間の母体酸素投与を施行し、42週0日に帝王切開で分娩。isthmus径2.2mmで血流は逆行性で、lipo PGE₁製剤投与し観察した。isthmus血流は順行性となったが径は2.6mmと不十分であり、日齢20に大動脈修復術を施行。術後経過良好である。isthmus径のz-scoreは、母体酸素投与前値-2.9であり、母体酸素投与によって-1.7まで改善したが、終了後には-3.2へ戻り、出生時は-5.5、日齢7の時点でも-4.5であった。【症例2】在胎28週で大動脈縮窄を指摘、35週から37週まで1日12時間の母体酸素投与を施行。39週0日に正常経膈分娩で出生し、isthmusは3.2mmであった。生後はlipo PGE₁製剤を使用した。循環保たれることを確認して漸減中止した。日齢1に動脈管閉鎖したが循環は保たれた。日齢8に退院し、現在外来観察中である。isthmus径のz-scoreは、母体酸素投与前には-3.8であったが、母体酸素投与によって-2.5まで改善し終了後も-2.6と保たれていた。出生時は-2.9、日齢7の時点で-3.2であった。【考察】母体への酸素投与で胎児左心系への血流が増加し左心系の発育が報告されている。症例1はPLSVCの合併が手術介入を回避できなかった要因の一つとして考えられる。また、症例2では酸素投与時間を症例1よりも長くし、治療週数も35週から37週と早期であったことが治療効果を得られた要因として考えられた。酸素投与による母体への副作用、および児への副作用は認めなかった。【結語】母体酸素投与は左心系の低形成を呈する胎児に対して、将来の二心室循環確立および外科的介入回避の点で有効である。

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体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もありたびたび経験する。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る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・鑄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、誘発による予定経腔分娩により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・鑄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, 鑄型気管支炎

【症例】無脾症・右室型単心室・開窓 Fontan術後・蛋白漏出性胃腸症・鑄型気管支炎(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、両側大腿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ル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: スペクトルラッキング, 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。

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 (Shaher 3c: [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, ブロツケンブロー, 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、Q_p/Q_s=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)の先生方(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)

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手術後に拳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、拳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。ただご本人の拳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。