

Thu. Jul 5, 2018

第2会場

一般口演 | 画像診断

一般口演01 (I-OR01)

画像診断 1

座長:石川 友一 (福岡市立こども病院 循環器センター 循環器科)

座長:脇 研自 (倉敷中央病院 小児科)

5:30 PM - 6:40 PM 第2会場 (301)

[I-OR01-01] CMRによる心房中隔欠損の評価: 治療適応評価から欠損孔形態評価まで

○佐藤 慶介, 土井 悠司, 内山 弘基, 田邊 雄大, 石垣 瑞彦, 芳本 潤, 金 成海, 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)

[I-OR01-02] T1 mappingを用いた造影 MRIにより心筋性状を評価した4症例の検討

○水野 将徳¹, 小徳 暁生², 齋藤 祐貴², 都築 慶光¹, 桜井 研三¹, 升森 智香子¹, 栗原 八千代¹, 麻生 健太郎¹ (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 放射線科)

[I-OR01-03] 総肺静脈還流異常症術後の吻合部における超音波ドップラー波形の評価

○浦田 晋, 白神 一博, 朝海 廣子, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 松井 彦郎, 犬塚 亮 (東京大学医学部附属病院小児科)

[I-OR01-04] 僧帽弁輪部拡張早期運動の加速度(e'Ac: Acceleration of e' wave)と持続時間(e' dur: e' wave duration)は左室 Elastic recoil/stiffnessの評価に有用である。

○小野 朱美, 早淵 康信, 本間 友佳子, 香美 祥二 (徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科)

[I-OR01-05] Ventricular diastolic function determined with a feature tracking method predicts future cardiovascular events in patients with Fontan circulation

○高橋 辰徳^{1,2}, 椎名 由美¹, 稲井 慶^{1,3} (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.山形大学 医学部 小児科学講座, 3.東京女子医科大学 成人先天性心疾患病態学 研究講座)

[I-OR01-06] The novel approach by Vector Flow Mapping for the assessment of intraventricular pressure gradients in congenital heart disease

○瀧間 浄宏, 安河内 聡, 武井 黄大, 内海 雅史, 中村 太地, 川村 順平, 浮網 聖実, 前澤 身江子 (長野県立こども病院 循環器小児科)

[I-OR01-07] ヒト剖検心における位相差 CTイメージングによる刺激伝導組織密度の評価

○篠原 玄¹, 森田 紀代造¹, 宇野 吉雅¹, 金子 幸裕², 吉竹 修一², 松久 弘典³, 岩城 隆馬³, 高橋 昌⁴, 橋本 和弘¹ (1.東京慈恵会医科大学 心臓外科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科, 3.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 4.新潟大学 心臓外科)

第3会場

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達

一般口演02 (I-OR02)

術後遠隔期・合併症・発達 1

座長:座長:江原 英治 (大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科)

小林 富男 (群馬県立小児医療センター 循環器科)

2:00 PM - 2:40 PM 第3会場 (302)

[I-OR02-01] Fontan術後患者の日常活動量と肝組織の硬化との関連

○築 明子¹, 栗嶋 クララ¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹, 杉本 昌也³, 先崎 秀明^{1,2} (1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科 循環器部門, 2.北里大学病院 小児科 循環器部門, 3.杉本こども・内科クリニック)

[I-OR02-02] Gd-EOB-DTPAを用いた造影 MRIによる Fontan術前の肝病変評価とその関連因子

○関 満^{1,3}, 中島 公子², 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 田中 健佑¹, 石井 陽一郎¹, 池田 健太郎¹, 下山 伸哉¹, 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬大学医学部附属病院 小児科, 3.自治医科大学 小児科)

[I-OR02-03] Fontan術後患者における MRエラストグラフィを用いた肝組織の硬化評価と硬化をもたらす要因の検討

○築 明子¹, 栗嶋 クララ¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹, 杉本 昌也³, 先崎 秀明^{1,2} (1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科循環器部門, 2.北里大学病院 小児科 循環器部門, 3.杉本こども・内科クリニック)

[I-OR02-04] 超音波エラストグラフィを用いた Fontan術後の肝硬度と臨床所見との関連

○藤野 光洋¹, 趙 有季², 徳原 大介², 押谷 知明¹, 数田 高生¹, 中村 香絵¹, 川崎 有希¹, 吉田 葉子³, 鈴木 嗣敏³, 江原 英治¹, 村上 洋介¹ (1.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立大学大学院医学研究科 発達小児医学, 3.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

一般口演 | 外科治療

一般口演03 (I-OR03)

外科治療 1

座長:中野 俊秀 (福岡市立こども病院 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)

3:50 PM - 4:50 PM 第3会場 (302)

[I-OR03-01] 無脾症候群に対する Fontan手術へ向けての成績向上への試みと成績の検討

○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 修一朗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)

[I-OR03-02] 混合型総肺静脈還流異常症の外科治療成績

○安東 勇介¹, 落合 由恵¹, 徳永 滋彦¹, 久原 学¹, 馬場 啓徳¹, 宮城 ちひろ¹, 瀧川 友哉¹, 塩瀬 明² (1.九州病院 心臓血管外科, 2.九州大学大学院医学研究院 循環器外科学)

[I-OR03-03] 機能的単心室・狭窄性総肺静脈還流異常を伴う右側相同心新生児に対する還流静脈ステント留置術はその転帰を改善する

○北野 正尚¹, 帆足 孝也², 藤本 一途¹, 三宅 章¹, 黒崎 健一¹, 市川 肇², 白石 公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 小児心臓血管外科)

[I-OR03-04] 右室流出路再建術における fan-shaped ePTFE valveを有する bulging sinus付き ePTFE conduit/patchに対する reinterventionの検討

○宮崎 隆子, 山岸 正明, 前田 吉宣, 板谷 慶一, 谷口 智史, 藤田 周平, 本宮 久之 (京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科)

[I-OR03-05] 血管内治療興隆時代における成人大動脈縮窄症の外科的治療の考察

○齋木 佳克, 安達 理, 秋山 正年, 高橋 悟朗, 吉岡 一朗, 早津 幸弘, 鈴木 佑輔, 河津 聡, 熊谷 紀一郎 (東北大学 大学院医学系研究科 心臓血管外科)

[I-OR03-06] 心内・心外型導管を用いた TCPC手術の3例

○河田 政明¹, 吉積 功¹, 鶴垣 伸也¹, 片岡 功一², 岡健介², 松原 大輔², 古井 貞浩², 鈴木 峻² (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 循環器小児科)

一般口演 | 外科治療

一般口演04 (I-OR04)

外科治療 2

座長:市川 肇 (国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

座長:平松 祐司 (筑波大学医学医療系 心臓血管外科)

4:50 PM - 5:40 PM 第3会場 (302)

[I-OR04-01] 先天性心疾患患者に対する肺移植の現状

○井出 雄二郎¹, 池田 義¹, 馬場 志郎², 平田 拓也², 赤木 健太郎², 松田 浩一², 伊達 洋至³, 陳 豊史³, 青山 晃博³, 尾田 博美³, 木下 秀之⁴ (1.京都大学医学部付属病院 心臓血管外科, 2.京都大学医学部付属病院 小児科, 3.京都大学医学部付属病院 呼吸器外科, 4.京都大学医学部付属病院 循環器科)

[I-OR04-02] 総動脈幹症の外科治療成績

○加藤 おと姫¹, 藤原 慶一¹, 前田 登史¹, 渡辺 謙太郎¹, 植野 剛¹, 吉澤 康祐¹, 稲熊 光太郎², 豊田 直樹², 石原 温子², 坂崎 尚徳² (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)

[I-OR04-03] 当院における総動脈幹症の治療成績

○米山 文弥¹, 岡村 達¹, 内海 雅史², 武井 黄太², 上松 耕太¹, 瀧間 浄宏², 安河内 聡², 原田 順和¹ (1.長野県立こども病院 心臓血管外科, 2.長野県立こども病院 循環器小児科)

[I-OR04-04] 血管輪を伴わない異型鎖骨下動脈に対する介入

○村上 優, 岩城 隆馬, 日隈 智慧, 松久 弘典, 大嶋 義博 (兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

[I-OR04-05] 気管狭窄を合併した先天性心疾患に対する治療戦略: 一期的同時修復か、段階的アプローチか

○日隈 智慧, 村上 優, 岩城 隆馬, 松久 弘典, 大嶋 義博 (兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

一般口演 | 体外循環・心筋保護

一般口演05 (I-OR05)

体外循環・心筋保護

座長:金子 幸裕 (国立成育医療センター 心臓血管外科)

座長:根本 慎太郎 (大阪医科大学医学部 胸部外科)

5:50 PM - 6:40 PM 第3会場 (302)

[I-OR05-01] Del Nido液による単回血液心筋保護効果に関する臨床応用に向けた実験的検討

○中尾 充貴, 森田 紀代造, 篠原 玄, 橋本 和弘 (東京慈恵会医科大学 心臓外科学講座)

[I-OR05-02] 人工心肺中好中球/リンパ球比は小児開心術後急性腎傷害の予測因子となりうるか?

○笹原 聡豊¹, 古平 聡², 福西 琢真¹, 大友 勇樹¹, 堀越 理仁¹, 宮地 鑑¹ (1.北里大学 心臓血管外科学, 2.北里大学病院 ME部)

[I-OR05-03] VAD装着後に施行する心臓カテーテル検査の

有用性と安全性

○石田 秀和¹, 成田 淳¹, 石井 良¹, 鳥越 史子¹, 石垣 俊¹, 平 将生², 上野 高義², 小垣 滋豊¹, 澤 芳樹², 大藪 恵一¹ (1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院 医学系研究科 心臓血管外科学)

[I-OR05-04] 小児劇症型心筋炎における積極的 ECMO介入の治療成績と合併症低減の工夫

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

[I-OR05-05] Caridiogenic shockに対する mechanical supportのストラテジーと諸問題への対応 – How to bridge to LVAD efficiently –

○岡田 典隆, 村山 弘臣, 大河 秀行 (あいち小児保健医療総合センター心臓血管外科)

第4会場

一般口演 | 電気生理学・不整脈

一般口演06 (I-OR06)

電気生理学・不整脈 1

座長:坂口 平馬 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)
座長:鈴木 博 (新潟大学医学部総合病院 魚沼地域医療教育センター・魚沼基幹病院 小児科)
9:50 AM - 10:40 AM 第4会場 (303)

[I-OR06-01] 先天性 QT延長症候群の診断における T波形態解析の有用性

○堀米 仁志¹, 石川 康宏², 林立申¹, 野崎 良寛¹, 石川 伸行¹, 加藤 愛章¹, 高橋 実穂¹, 岩本 眞理³, 住友 直方⁴, 吉永 正夫⁵, 堀江 稔⁶ (1.筑波大学 医学医療系 小児科, 2.石川クリニック, 3.済生会横浜市東部病院 小児科, 4.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科, 5.鹿児島医療センター 小児科, 6.滋賀医科大学 呼吸循環器内科)

[I-OR06-02] 小児のペースメーカー治療における心外膜リードに関する単施設後方視的検討

○佐藤 要^{1,2}, 朝海 廣子², 浦田 晋², 白神 一博², 進藤 孝洋², 平田 陽一郎², 松井 彦郎², 犬塚 亮², 平田 康隆³, 岡 明² (1.太田総合病院附属太田西ノ内病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科, 3.東京大学医学部附属病院 心臓血管外科)

[I-OR06-03] 異所性心房頻拍に対する薬物療法に関する検討

○住友 直文, 高砂 聡志, 宮田 功一, 福島 直哉, 永峯

宏樹, 大木 寛生, 三浦 大, 澁谷 和彦 (東京都立小児総合医療センター循環器科)

[I-OR06-04] 先天性心疾患患者における房室結節リエントリー頻拍

○谷口 宏太¹, 豊原 啓子¹, 竹内 大二¹, 稲井 慶¹, 杉山 央¹, 庄田 守男² (1.東京女子医科大学病院 循環器小児科, 2.東京女子医科大学病院 循環器内科)

[I-OR06-05] WPW症候群の管理における薬物負荷試験の有用性

○星野 健司, 小川 潔, 菱谷 隆, 河内 貞貴, 百木 恒太, 大越 陽一, 鈴木 詩央, 石川 悟 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

一般口演 | 電気生理学・不整脈

一般口演07 (I-OR07)

電気生理学・不整脈 2

座長:鈴木 嗣敏 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)
座長:旗 義仁 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)
10:50 AM - 11:40 AM 第4会場 (303)

[I-OR07-01] 小児期・青年期における QT短縮スクリーニング基準値に関する検討

○樫木 大祐¹, 塩川 直宏¹, 高橋 宜宏¹, 中江 広治¹, 森田 康子¹, 二宮 由美子¹, 上野 健太郎¹, 吉永 正夫² (1.鹿児島大学病院小児科, 2.鹿児島医療センター小児科)

[I-OR07-02] 大阪市立総合医療センター小児不整脈科で施行したアブレーション872症例、1020件の検討

○加藤 有子¹, 吉田 葉子¹, 鈴木 嗣敏¹, 中村 好秀^{1,3}, 押谷 知明², 数田 高生², 中村 香絵², 藤野 光洋², 川崎 有希², 江原 英治², 村上 洋介² (1.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 2.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 3.近畿大学医学部附属病院 小児科)

[I-OR07-03] 心機能低下を合併した無症候性 WPW症候群に対するアブレーション治療

○木村 正人¹, 福田 浩二², 中野 誠², 川野 研悟¹, 大田 千晴¹, 呉 繁夫¹ (1.東北大学 医学部 小児科, 2.東北大学 医学部 循環器内科)

[I-OR07-04] 当院における通常型房室結節回帰性頻拍に対する冷凍アブレーションの高周波アブレーションとの比較

○芳本 潤, 金 成海, 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)

[I-OR07-05] 本邦における ICDおよび CRT治療の現状: JCDTRデータベースより

○朝海 廣子¹, 清水 昭彦², 三橋 武司³, 上山 剛⁴, 横武 尚司⁵, 西井 伸洋⁶, 関口 幸夫⁷, 岡村 英夫⁸, 森田 典成⁹, 新田 隆¹⁰ (1.東京大学医学部附属病院小児科, 2.山口大学大学院医学研究科保健学系学域, 3.自治医科大学附属さいたま医療センター循環器科, 4.山口大学循環器内科, 5.北海道大学循環器内科, 6.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科循環器内科, 7.筑波大学医学医療系循環器内科学, 8.国立病院機構和歌山病院循環器内科, 9.東海大学医学部付属八王子病院循環器内科, 10.日本医科大学心臓血管外科)

一般口演 | 川崎病・冠動脈・血管

一般口演08 (I-OR08)

川崎病・冠動脈・血管 1

座長:小林 徹 (国立成育医療研究センター 臨床研究センター 企画運営部)

座長:布施 茂登 (N T T 東日本札幌病院 小児科)

2:00 PM - 3:00 PM 第4会場 (303)

[I-OR08-01] 免疫グロブリン・プレドニゾロン初期併用療法における冠動脈病変リスク因子

○宮田 功一¹, 三浦 大¹, 玉目 琢也², 高橋 努², 仲澤 麻紀², 土橋 隆俊², 三澤 正弘², 山下 行雄², 田口 暢彦², 込山 修², 山岸 敬幸³ (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.Post RAISE 多施設共同臨床研究グループ, 3.慶應義塾大学 医学部 小児科)

[I-OR08-02] 重症川崎病急性期におけるステロイド初期併用療法不応例の予測

○吉兼 由佳子¹, 宮本 辰樹² (1.福岡大学筑紫病院 小児科, 2.福岡大学 医学部 小児科)

[I-OR08-03] ステロイド併用療法により高血圧を呈した川崎病患者に対する検討

○並木 秀匡, 飯田 亜希子, 加藤 雅高, 小森 暁子, 阿部 百合子, 中村 隆広, 神保 詩乃, 神山 浩, 鮎沢 衛, 高橋 昌里 (日本大学医学部 小児科学系 小児科学分野)

[I-OR08-04] 初回治療反応性による IVIG+PSL併用療法不応重症川崎病の予測

○新井 修平¹, 関 満¹, 浅見 雄司¹, 田中 健佑¹, 中島 公子², 石井 陽一郎¹, 池田 健太郎¹, 下山 伸哉¹, 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬大学医学部附属病院 小児科)

[I-OR08-05] 冠動脈瘤をともなう川崎病患者のレジストリ研究 (KIDCAR) 体制の構築

○三浦 大¹, 小林 徹², 沼野 藤人³, 菅沼 栄介⁴, 古野 憲司⁵, 三澤 正弘⁶, 土井 庄三郎⁷, 塩野 淳子⁸, 加藤 太一⁹, 深澤 隆治¹⁰ (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 臨床研究開発センター, 3.新潟大学大学院医歯学総合研究

科 小児科, 4.埼玉県立小児医療センター 感染症

疫・アレルギー科, 5.福岡市立こども病院 総合診療科, 6.東京都立墨東病院 小児科, 7.東京医科歯科大学 医学部 小児科, 8.茨城県立こども病院 小児循環器科, 9.名古屋大学大学院医学系研究科 成長発達医学, 10.日本医科大学 小児科)

[I-OR08-06] 母体抗 SS-A抗体陽性の先天性完全房室ブロックに合併する上行大動脈拡張の臨床像

○桑原 浩徳¹, 岸本 慎太郎^{1,2}, 鍵山 慶之¹, 吉本 裕良¹, 寺町 陽三¹, 籠手田 雄介¹, 前野 泰樹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)

一般口演 | 川崎病・冠動脈・血管

一般口演09 (I-OR09)

川崎病・冠動脈・血管 2

座長:石井 正浩 (北里大学医学部 小児科)

座長:鈴木 啓之 (和歌山県立医科大学 小児科)

3:00 PM - 4:00 PM 第4会場 (303)

[I-OR09-01] 川崎病後遠隔期における冠動脈内膜病変の診断: Optical coherence tomographyで検出された Acute coronary syndrome基質の予測因子

○大橋 啓之¹, 三谷 義英¹, 寺島 充康², 淀谷 典子¹, 澤田 博文¹, 早川 豪俊¹, 北川 寛也³, 佐久間 肇³, 伊藤 正明⁴, 平山 雅浩¹ (1.三重大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.豊橋ハートセンター循環器内科, 3.三重大学大学院医学系研究科 放射線医学, 4.三重大学大学院医学系研究科 循環器・腎臓内科学)

[I-OR09-02] 急性期川崎病における初回グロブリン投与終了時点での効果判定

○橋本 郁夫 (富山市民病院)

[I-OR09-03] 抗炎症薬の川崎病に対する2g/kg/dose初回免疫グロブリン療法に及ぼす陰性効果

○中田 利正 (青森県立中央病院 小児科)

[I-OR09-04] IVIG不応重症川崎病症例に対するシクロスポリン A投与に関する検討

○池田 和幸¹, 岡本 亜希子¹, 八幡 倫代¹, 森下 祐馬¹, 西川 幸佑¹, 遠藤 康裕¹, 久保 慎吾¹, 河井 容子¹, 奥村 謙一¹, 濱岡 建城², 細井 創¹ (1.京都府立医科大学大学院医学研究科 小児科学, 2.宇治徳洲会病院 小児循環器・川崎病センター)

[I-OR09-05] 川崎病遠隔期冠動脈病変の修復過程に Vasa Vasorumはどのような役割を果たしているか?

○垣本 信幸¹, 武内 崇¹, 樽谷 玲², 猪野 靖², 田中 篤²,

久保 隆史², 鈴木 崇之¹, 末永 智浩¹, 澁田 昌一³, 赤阪
隆史², 鈴木 啓之¹ (1.和歌山県立医科大学 小児科,
2.和歌山県立医科大学 循環器内科, 3.紀南病院 小児
科)

[I-OR09-06] 川崎病の小林スコアに基づく総ビリルビンの
解析

○妹尾 祥平, 高橋 努, 小山 裕太郎 (済生会宇都宮病
院 小児科)

一般口演 | 心不全・心移植

一般口演10 (I-OR10)

心不全・心移植

座長:石川 司朗 (福岡市立こども病院 循環器科)

座長:村上 智明 (千葉県こども病院 循環器科)

5:00 PM - 5:50 PM 第4会場 (303)

[I-OR10-01] 小児期発症拘束型心筋症における左心補助装
置装着の右室機能に及ぼす影響

○石井 良¹, 小垣 滋豊¹, 石垣 俊¹, 鳥越 史子¹, 石田
秀和¹, 成田 淳¹, 平 将生², 上野 高義², 大藁 恵一¹
(1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪
大学大学院 医学研究科 心臓血管外科)

[I-OR10-02] 小児重症心不全に対する HVADの成績

○小森 元貴¹, 上野 高義¹, 平 将生¹, 木戸 高志¹, 小垣
滋豊², 成田 淳², 石田 秀和², 澤 芳樹¹ (1.大阪大学
医学部附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪大学医学
部附属病院 小児循環器科)

[I-OR10-03] 乳児期発症拡張型心筋症の心不全発症月例と
重症度

○坂口 平馬¹, 福嶋 教偉², 津田 悦子¹, 福山 緑¹, 白石
公¹, 黒崎 健一¹, 帆足 孝也³, 市川 肇³ (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 心臓移植部, 3.国立循環器病研究セン
ター 心臓血管外科)

[I-OR10-04] 心臓移植の適応を検討した先天性心疾患術後
重症心不全の6例

○成田 淳¹, 小垣 滋豊¹, 橋本 将生¹, 石垣 俊¹, 鳥越
史子¹, 石井 良¹, 石田 秀和¹, 平 将樹², 上野 高義², 澤
芳樹², 大藁 恵一¹ (1.大阪大学大学院 医学研究科
小児科学, 2.大阪大学大学院 医学研究科 心臓血管外
科)

[I-OR10-05] 心移植後のリンパ増殖性疾患 (PTLD)の発症リ
スクについての考察

○福山 緑¹, 坂口 平馬¹, 福嶋 教偉², 小垣 滋豊³, 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 移植医療部, 3.大阪大
学医学部小児科)

第5会場

一般口演 | 成人先天性心疾患

一般口演11 (I-OR11)

成人先天性心疾患 1

座長:篠原 徳子 (東京女子医科大学 循環器小児科)

座長:杜 徳尚 (岡山大学 循環器内科)

8:40 AM - 9:20 AM 第5会場 (304)

[I-OR11-01] Fallot四徴症修復手術後の成人の大動脈基部拡
大と弾性低下 に関する前向きコホート研究
(TRANSIT)

○永峯 宏樹¹, 三浦 大¹, 小野 博³, 立野 滋⁴, 前田 潤⁵,
石津 智子², 山岸 敬幸⁵, 丹羽 公一郎⁶ (1.東京都立
小児総合医療センター循環器科, 2.筑波大学臨床検
査医学, 3.国立成育医療研究センター循環器科,
4.千葉県循環器病センター小児科, 5.慶應義塾大学小
児科, 6.聖路加国際病院心血管センター循環器内
科)

[I-OR11-02] Fontan術後患者におけるホルター心電図の検
討

○鈴木 大¹, 大内 秀雄^{1,2}, 森本 美仁¹, 根岸 潤¹, 坂口
平馬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 成人先
天性心疾患科)

[I-OR11-03] Fontan術後と腎機能障害に関する研究

○村岡 衛¹, 永田 弾¹, 松岡 良平¹, 江口 祥美¹, 福岡
将治¹, 鶴池 清¹, 長友 雄作¹, 平田 悠一郎¹, 坂本 一郎²,
2.帯刀 英樹³, 塩瀬 明³ (1.九州大学病院 小児科,
2.九州大学病院 循環器内科, 3.九州大学病院 心臓血
管外科)

[I-OR11-04] Fontan術後遠隔期に生じる心房筋の間質線維
化

○竹内 大二¹, 宇都 健太², 杉山 央¹ (1.東京女子医科
大学病院 循環器小児科, 2.東京女子医科大学病院
第二病理)

一般口演 | 成人先天性心疾患

一般口演12 (I-OR12)

成人先天性心疾患 2

座長:坂崎 尚徳 (兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)

座長:佐藤 誠一 (沖縄県立南部医療センター・こども医療センター
小児循環器内科)

9:40 AM - 10:30 AM 第5会場 (304)

[I-OR12-01] ファロー四徴症術後患者における上行大動脈
の distensibilityが循環動態に与える影響

○白神 一博^{1,2,3}, 犬塚 亮¹, 浦田 晋¹, 朝海 廣子¹, 進藤
考洋¹, 平田 陽一郎¹, 松井 彦郎¹, 石川 友一^{2,3}, 寺島

正浩³, 岡 明¹ (1.東京大学医学部附属病院小児科,
2.福岡市立こども病院 循環器科, 3.心臓画像クリ
ニック飯田橋)

[I-OR12-02] 成人 ASD device closure後の左室拡張能の経 時的変化

○浮網 聖実, 瀧間 浄宏, 安河内 聡, 武井 黄太, 内海
雅史, 中村 太地, 川村 順平, 前澤 身江子, 沼田 隆佑
(長野県立こども病院 循環器小児科)

[I-OR12-03] ファロー四徴術後の生体弁を用いた肺動脈弁 置換の中長期成績

○吉澤 康祐¹, 藤原 慶一¹, 前田 登史¹, 加藤 おと姫¹,
渡辺 謙太郎¹, 植野 剛¹, 岡田 達治¹, 大野 暢久¹, 豊田
直樹², 石原 温子², 坂崎 尚徳² (1.兵庫県立尼崎総合
医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎総合医
療センター 小児循環器内科)

[I-OR12-04] 当院における TCPC conversionの中期成績

○野中 トシミチ¹, 和田 侑星¹, 大沢 拓哉¹, 杉浦 純也¹,
大森 大輔², 加藤 温子², 吉田 修一郎², 櫻井 寛久¹,
西川 浩², 大橋 直樹², 櫻井 一¹ (1.中京病院 こども
ハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院 こども
ハートセンター 小児循環器科)

[I-OR12-05] 成人期に大動脈弓部への再介入を必要とした 先天性心疾患の5例

○櫻井 陽介¹, 小出 昌秋¹, 國井 佳文¹, 立石 実¹, 五十
嵐 仁¹, 高柳 佑士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)

一般口演 | 周産期・心疾患合併妊婦

一般口演13 (I-OR13)

周産期・心疾患合併妊婦

座長:城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

座長:椎名 由美 (聖路加国際病院 心血管センター)

10:40 AM - 11:40 AM 第5会場 (304)

[I-OR13-01] 早産児における右室長軸機能の発達-右室長補 正三尖弁輪移動距離(cTAPSE)を用いた評価

○松村 峻, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明
(埼玉医科大学総合医療センター 小児科)

[I-OR13-02] 三次元心臓超音波検査法による極低出生体重 児における Ea, Eesと心筋重量の推移

○横山 岳彦, 犬飼 幸子 (名古屋第二赤十字病院)

[I-OR13-03] 先天性心疾患を有する Small-for- Gestational Age児の予後に関する検討

○高橋 宜宏¹, 塩川 直宏¹, 中江 広治¹, 永留 祐佳¹,
森田 康子¹, 櫛木 大祐¹, 上野 健太郎¹, 河野 嘉文¹,
新谷 光央² (1.鹿児島大学病院 小児科, 2.鹿児島大

学病院 産婦人科)

[I-OR13-04] 成人先天性心疾患女性患者の卵巣機能に関す る検討

○大澤 麻登里¹, 大内 秀雄¹, 根岸 潤¹, 吉松 淳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 周産期・婦
人科部)

[I-OR13-05] 成人先天性心疾患センターにおけるハイリス ク妊娠に対するアプローチ: 妊娠中の抗凝固 療法管理はどうあるべきか?

○赤木 禎治¹, 杜 徳尚¹, 高橋 生¹, 増山 寿², 伊藤 浩¹
(1.岡山大学 循環器内科, 2.岡山大学 産婦人科)

[I-OR13-06] Fontan患者妊娠の問題点とその管理

○永田 弾¹, 坂本 一郎², 長友 雄作¹, 藤井 俊輔¹, 松岡
良平¹, 江口 祥美¹, 平田 悠一郎¹, 鶴池 清¹, 加藤 聖子³,
筒井 裕之², 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, 3.九州大学病院 産婦人
科)

一般口演 | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

一般口演14 (I-OR14)

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 1

座長:土井 拓 (天理よろづ相談所病院小児科・先天性心疾患セン
ター)

座長:増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器)

2:50 PM - 3:40 PM 第5会場 (304)

[I-OR14-01] BMPR2遺伝子に新生突然変異を有した肺動脈 性肺高血圧症の孤発例

○巻 和佳奈¹, 白神 一博¹, 中釜 悠², 浦田 晋¹, 朝海
廣子¹, 進藤 考洋¹, 平田 陽一郎¹, 犬塚 亮¹, 岡 明¹
(1.東京大学医学部附属病院小児科, 2.東京大学大学
院医学系研究科)

[I-OR14-02] 肺高血圧・閉塞性肺障害が先行症状であった FLNA変異の乳児

○吉澤 弘行, 林 環, 辻井 信之, 嶋 緑倫 (奈良県立医
科大学 小児科)

[I-OR14-03] TBX4遺伝子の機能喪失型変異は肺動脈性肺高 血圧症の原因となる

○吉田 祐¹, 古道 一樹¹, 内田 敬子^{1,2}, 古谷 喜幸³,
中西 敏雄³, 山岸 敬幸¹ (1.慶應義塾大学 医学部
小児科, 2.慶應義塾大学 保健管理センター, 3.東京女
子医科大学 循環器小児科)

[I-OR14-04] 右室流入血流拡張早期波形解析による肺高血 圧症患者の右室拡張能 (Elastic recoil/Stiffness, Relaxation, Load) の評価

○早淵 康信, 小野 朱美, 本間 友佳子, 香美 祥二
(徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科)

- [I-OR14-05] 小児期発症の特発性および遺伝性肺動脈性肺高血圧症における心電図の臨床的意義
 ○高月 晋一, 矢内 俊, 池原 聡, 中山 智孝, 松裏 裕行
 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

第6会場

一般口演 | 学校保健・疫学・心血管危険因子

一般口演15 (I-OR15)

学校保健・疫学・心血管危険因子

座長: 泉田 直己 (曙町クリニック)

座長: 立野 滋 (千葉県循環器病センター 小児科)

8:40 AM - 9:30 AM 第6会場 (411+412)

- [I-OR15-01] 心房中隔欠損症における心電図所見の術後変化と重症度との関連
 ○高橋 昌志¹, 檜垣 高史¹, 高田 秀実¹, 太田 雅明¹, 森谷 友造¹, 伊藤 敏恭¹, 宮田 豊寿¹, 渡部 竜介¹, 田代 良¹, 打田 俊司² (1.愛媛大学医学部 小児科, 2.愛媛大学医学部 心臓血管呼吸器外科)
- [I-OR15-02] 新しい学校心臓検診ガイドラインにおけるQTc短縮抽出基準の妥当性についての検討
 ○岡川 浩人 (滋賀病院 小児科)
- [I-OR15-03] 学校心臓検診を契機に診断された小児肥大型心筋症患者の突然死リスクの検討
 ○森本 美仁¹, 宮崎 文², 津田 悦子¹, 根岸 潤¹, 坂口 平馬¹, 大内 秀雄¹, 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.天理よろづ相談所病院 小児循環器科)
- [I-OR15-04] 小児における心血管危険因子としての家族性高コレステロール血症児頻度の推計
 ○宮崎 あゆみ¹, 市村 昇悦², 小栗 絢子², 成瀬 隆倫², 藤田 一² (1.高岡ふしき病院 小児科, 2.高岡市医師会)
- [I-OR15-05] 機能的単心室におけるフォンタン手術に関する疫学調査: 小児慢性特定疾病登録データを用いた解析
 ○村上 卓¹, 堀米 仁志², 賀藤 均³, 掛江 直子³
 (1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学医学医療系 小児科, 3.国立成育医療研究センター病院)

一般口演 | 自律神経・神経体液因子・心肺機能

一般口演16 (I-OR16)

自律神経・神経体液因子・心肺機能

座長: 齋木 宏文 (北里大学 小児科学講座)

座長: 檜垣 高史 (愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学)

9:30 AM - 10:10 AM 第6会場 (411+412)

- [I-OR16-01] IVC径および IVC径変化率と体液調節系ホルモンの関係
 ○菅本 健司^{1,2}, 松村 峻¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹, 先崎 秀明^{1,2} (1.埼玉医大総合医療センター 小児循環器科, 2.北里大学 小児循環器科)
- [I-OR16-02] 先天性心疾患患者の糖負荷時血清カリウム動態とその臨床的意義
 ○大内 秀雄, 根岸 潤, 岩朝 徹, 坂口 平馬, 黒崎 健一 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)
- [I-OR16-03] 心肺運動負荷試験からみた Fontan術後遠隔期心血管イベント発生の予測
 ○宗内 淳¹, 渡辺 まみ江¹, 杉谷 雄一郎¹, 岡田 清吾¹, 飯田 千晶¹, 白水 優光¹, 川口 直樹¹, 宮城 ちひろ², 安東 勇介², 落合 由恵² (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)
- [I-OR16-04] 視床下部テタヌス刺激は延髄腹側心血管調節領域の遷延性興奮を惹起する: 時空間的解剖学的解析
 ○河野 洋介^{1,2}, 岡田 泰昌², 有馬 陽介³, 福士 勇人², 小泉 敬一¹, 長谷部 洋平^{2,4}, 吉沢 雅史¹, 喜瀬 広亮¹, 星合 美奈子⁵, 杉田 完爾¹, 戸田 孝子¹ (1.山梨大学医学部 小児科, 2.村山医療センター 臨床研究部 電気生理学研究室, 3.島根大学医学部解剖学講座, 4.山梨県立中央病院 周産期母子総合医療センター 新生児科, 5.山梨県立中央病院 小児科)

一般口演 | 一般心臓病学

一般口演17 (I-OR17)

一般心臓病学

座長: 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

座長: 市橋 光 (自治医科大学附属さいたま医療センター 小児科)

10:30 AM - 11:20 AM 第6会場 (411+412)

- [I-OR17-01] Additional flowがFontan循環へ与える影響
 ○其田 健司, 浜道 裕二, 小宮 枝里子, 額賀 俊介, 小林 匠, 石井 卓, 吉敷 香菜子, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院 小児循環器科)
- [I-OR17-02] 正常構造心の乳児における僧帽弁血流速波形 (TMF) と僧帽弁輪運動速波形の変化の検討
 ○三井 さやか¹, 岸本 泰明¹, 福見 大地¹, 羽田野 爲夫² (1.名古屋第一赤十字病院 小児循環器科, 2.愛知県三河青い鳥医療療育センター)
- [I-OR17-03] BWG症候群(左冠動脈肺動脈起始)の臨床像と僧帽弁逆流の特徴
 ○倉岡 彩子¹, 豊村 大亮¹, 寺師 英子¹, 佐々木 智章¹, 兒玉 祥彦¹, 石川 友一¹, 中村 真¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 中野 俊秀², 角 秀秋² (1.福岡市立こども病院)

循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[I-OR17-04] 心血管危険因子の集積と心血管機能変化

○原田 健二 (はらだ小児科医院)

一般口演 | 染色体異常・遺伝子異常

一般口演18 (I-OR18)

染色体異常・遺伝子異常

座長:浅田 大 (京都府立医科大学 小児科)

座長:野村 裕一 (鹿児島市立病院 小児科)

2:50 PM - 3:40 PM 第6会場 (411+412)

[I-OR18-01] SCN5Aの新規遺伝子変異が見いだされた心筋緻密化障害の1例

○岡部 真子¹, 宮尾 成明¹, 斎藤 和由¹, 小澤 綾佳¹, 廣野 恵一¹, 市田 落子¹, 畑 由紀子², 西田 尚樹², 絹川 弘一郎³ (1.富山大学 小児科, 2.富山大学 法医学, 3.富山大学 循環器内科)

[I-OR18-02] 先天性心疾患合併の18トリソミー児における肝芽腫

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

[I-OR18-03] 当院で在宅移行ができた18トリソミーの心合併症への介入の検討

○朱 逸清, 三井 さやか, 岸本 泰明, 福見 大地 (名古屋第一赤十字病院 小児科)

[I-OR18-04] 第五大動脈弓遺残を伴った22q11.2重複症候群

○矢野 悠介¹, 野崎 良寛¹, 今川 和生¹, 石川 伸行¹, 加藤 愛章¹, 加藤 秀之², 高橋 実穂¹, 堀米 仁志¹ (1.筑波大学 医学医療系 小児科, 2.筑波大学 医学医療系 心臓血管外科)

一般口演 | 心血管発生・基礎研究

一般口演19 (I-OR19)

心血管発生・基礎研究

座長:浦島 崇 (東京慈恵会医科大学 小児科)

座長:加藤 太一 (名古屋大学大学院医学系研究科 成長発達医学)

3:50 PM - 4:30 PM 第6会場 (411+412)

[I-OR19-01] Sry関連 HMG-box転写因子 Sox17の心内膜前駆細胞の分化と心臓発生に果たす役割

○八代 健太^{1,3}, 佐波 理恵^{1,3}, 石田 秀和^{2,3}, 金井 克晃⁴, 目野 主悦⁵, クープマン ピーター⁶, リッカー トヘイコ⁷, 宮川 繁⁸, 相賀 裕美子⁹, 鈴木 憲³, 澤 芳樹⁸ (1.大阪大学 大学院医学系研究科 心臓再生医療学,

2.大阪大学 大学院医学系研究科 小児科学, 3.ロンドン大学メアリ女王校 パーツ・ロンドン医歯学校 ウィリアム・ハーベイ研究所, 4.東京大学 大学院獣医学専攻 獣医解剖学, 5.九州大学 大学院医学研究院 発生再生学分野, 6.クィーンズランド大学 分子生物科学研究所 分子遺伝発生学分野, 7.ドイツ幹細胞研究所 ヘルムホルツ・ミュンヘン・センター, 8.大阪大学 大学院医学系研究科 心臓血管外科学, 9.国立遺伝学研究所 系統生物研究センター 発生工学研究室)

[I-OR19-02] iPS細胞心筋を用いた QT延長症候群3型への診断利用

○吉永 大介¹, 馬場 志郎¹, 松田 浩一¹, 赤木 健太郎¹, 平田 拓也¹, 牧山 武², 西小森 隆太¹ (1.京都大学 医学部 医学研究科 発達小児科学, 2.京都大学 医学部 医学研究科 循環器内科学)

[I-OR19-03] 半月弁型人工弁 (3弁) の新規開発に向けた機械工学的弁機能評価からの弁尖デザインの最適化

○鈴木 達也¹, 瀬谷 隆広², 小西 隼人¹, 小澤 英樹¹, 勝間田 敬弘¹, 田地川 勉², 根本 慎太郎¹ (1.大阪医科大学 医学部 胸部外科, 2.関西大学 システム理工学部 機械工学科)

[I-OR19-04] APCA発現モデルラットを用いた新生血管発現量の定量化およびその時間的推移の検討

○伊藤 怜司¹, 浦島 崇¹, 糸久 美紀¹, 馬場 俊輔^{1,2}, 森 琢磨¹, 飯島 正紀¹, 安藤 達也¹, 藤原 優子¹, 南沢 享², 小川 潔¹ (1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座)

一般口演 | 内科系 その他

一般口演20 (I-OR20)

内科系 その他

座長:白石 裕比湖 (城西病院 小児科)

座長:馬場 志郎 (京都大学医学部附属病院 小児科)

4:40 PM - 5:30 PM 第6会場 (411+412)

[I-OR20-01] 当院で経験した右心系感染性心内膜炎(IE)の検討

○大越 陽一, 石川 悟, 鈴木 詩央, 百木 恒大, 河内 貞貴, 菱谷 隆, 星野 健司, 小川 潔 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

[I-OR20-02] 口腔衛生関連感染性心内膜炎は予防指導強化により減少したか?

○森 啓充¹, 大島 康德^{1,2}, 鬼頭 真知子^{1,2}, 江竜 喜彦^{1,2}, 森鼻 栄治², 河井 悟¹, 安田 和志¹ (1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健

医療総合センター 新生児科)

[I-OR20-03] 造影検査後の壊死性腸炎発症予防として検査後の維持輸液と腸管安静の有効性について。

○豊村 大亮¹, 漢 伸彦^{1,2}, 倉岡 彩子¹, 兒玉 祥彦¹, 石川 友一¹, 中村 真¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹

(1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 新生児科)

[I-OR20-04] 小児先天性心疾患手術後患者における ICU-AW発症状況とその関連因子の検討

○熊丸 めぐみ¹, 下山 伸哉², 関 満², 新井 修平², 浅見 雄司², 石井 陽一郎², 池田 健太郎², 岡 徳彦³, 宮本 隆司⁴, 小林 富男² (1.群馬県立小児医療センター リハビリテーション科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 4.北里大学医学部 心臓血管外科)

[I-OR20-05] 先天性心疾患術後の患児が ICUへ入室した際に親が抱く思いの調査

○熊倉 寿希, 大波 剣士朗, 和田 聖栄, 岩本 満美 (北海道大学病院 看護部)

一般口演 | 心筋心膜疾患

一般口演21 (I-OR21)

心筋心膜疾患 1

座長:廣野 恵一 (富山大学医学部 小児科)

座長:星合 美奈子 (山梨県立中央病院 小児循環器病センター)

5:40 PM - 6:40 PM 第6会場 (411+412)

[I-OR21-01] Berlin Heart EXCORから離脱した乳児特発性拡張型心筋症の1例

○橋本 和久¹, 石田 秀和¹, 鳥越 史子¹, 成田 淳¹, 石井 良¹, 平 将生², 上野 高義², 小垣 滋豊¹, 澤 芳樹², 大藁 恵一¹ (1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学)

[I-OR21-02] 乳児期発症拡張型心筋症の遠隔期左心機能と心電図所見

○津田 悦子¹, 三池 虹¹, 鈴木 大¹, 福山 緑¹, 根岸 潤¹, 坂口 平馬¹, 北野 正尚¹, 三宅 啓¹, 黒崎 健一¹, 山田 修² (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 病理部)

[I-OR21-03] 皮下植込み型除細動器(S-ICD)植込みを行った体重20kgの心筋緻密化障害の1例

○木村 幸嗣¹, 石田 秀和¹, 成田 淳¹, 石井 良¹, 石垣 俊¹, 平 将生², 上野 高義², 南口 仁³, 小垣 滋豊¹, 大藁 恵一¹ (1.大阪大学 大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学 大学院 医学系研究科 心臓血管外科学, 3.大阪大学 大学院 医学系研究科 循環器内科学)

[I-OR21-04] 生検で診断された心筋厚が13 mm未満の肥大

型心筋症2例

○関 俊二¹, 山下 恵里香², 田上 和幸², 塗木 徳人², 藺田 正浩², 大野 聖子³, 植田 初江⁴, 田中 裕治¹, 吉永 正夫¹ (1.鹿児島医療センター 小児科, 2.鹿児島医療センター 循環器内科, 3.滋賀医科大学 呼吸循環器内科, 4.国立循環器病研究センター 病理部)

[I-OR21-05] 重度の閉塞性肥大型心筋症を合併したLEOPARD症候群に対するシロリムスの使用経験と T1 mappingを用いた心臓 MRI評価

○桜井 研三, 水野 将徳, 都築 慶光, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

[I-OR21-06] 先天性心膜欠損：右開胸手術におけるピットフォール

○名和 智裕¹, 澤田 まどか¹, 高室 基樹¹, 横澤 正人¹, 荒木 大², 夷岡 徳彦², 大場 淳一² (1.北海道立子ども総合医療・療育センター 循環器科, 2.北海道立子ども総合医療・療育センター 心臓血管外科)

Fri. Jul 6, 2018

第3会場

一般口演 | 会長賞選別

一般口演22 (II-OR22)

会長賞選別講演

座長:賀藤 均 (国立成育医療研究センター)

座長:鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

11:00 AM - 11:50 AM 第3会場 (302)

[II-OR22-01] PDA径・他のエコー指標は、早産児 PDA手術の必要性和強く関連する 多施設前方視的 PLASE研究

○増谷 聡¹, 諫山 哲哉², 小林 徹³, 横山 岳彦⁴, 岩見 裕子⁵, 長澤 宏幸⁶, 川崎 秀徳⁷, 豊島 勝昭⁸ (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器, 2.国立成育医療研究センター 新生児科, 3.国立成育医療研究センター 臨床研究開発センター, 4.名古屋第二赤十字病院 小児科, 5.大阪市立総合医療センター 新生児科, 6.岐阜県総合医療センター 新生児科, 7.埼玉医科大学総合医療センター 新生児科, 8.神奈川県立小児医療センター 新生児科)

[II-OR22-02] 小児期発症肺動脈性肺高血圧症におけるX遺伝子変異の役割

○永井 (千田) 礼子^{1,2}, 新谷 正樹², 古谷 喜幸², 中山 智孝³, 新居 正基⁴, 稲井 慶², 中西 敏雄² (1.陸上自衛隊幹部学校, 2.東京女子医科大学 循環器小児科, 3.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 4.静岡県立こども病院 循環器科)

[II-OR22-03] Gd-EOB-DTPAを用いた Fontan術後患者における肝障害進展様式の検討

○中島 公子^{1,2}, 関 満^{2,3}, 新井 修平², 浅見 雄司², 田中 健佑², 石井 陽一郎², 池田 健太郎², 下山 伸哉², 小林 富男² (1.群馬大学医学部附属病院 小児科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.自治医科大学 小児科)

[II-OR22-04] 心外導管型 Fontan手術における conduitサイズの評価: 16mmと18mmの遠隔成績

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

[II-OR22-05] Impact of FBN1 gene mutation types on the progression of aortic disease in patients with Marfan syndrome

○犬塚 亮¹, 武田 憲文², 前村 園子², 森田 啓行², 縄田 寛³, 藤田 大司², 谷口 優樹⁴, 山内 治雄³, 八木 宏樹², 平田 陽一郎¹ (1.東京大学 小児科, 2.東京大学 循環

器内科, 3.東京大学 心臓外科, 4.東京大学 整形外科)

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達

一般口演23 (II-OR23)

術後遠隔期・合併症・発達 2

座長:笠原 真悟 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

座長:田中 敏克 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

2:10 PM - 3:00 PM 第3会場 (302)

[II-OR23-01] Direct Fontanの遠隔成績-自己組織による成長はなされているのか

○廣瀬 圭一, 猪飼 秋夫, 村田 真哉, 今井 健太, 菅野 勝義, 石道 基典, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

[II-OR23-02] 成人フォンタン術後患者の循環血液量と血行動態及び予後との関連

○三池 虹¹, 大内 秀雄^{1,2}, 根岸 潤¹, 岩朝 徹¹, 坂口 平馬¹, 北野 正尚¹, 白石 公¹, 山田 修¹, 黒寄 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 成人先天性心疾患科)

[II-OR23-03] Norwood手術を経た Fontan患者の治療と心臓循環

○小宮 枝里子, 浜道 裕二, 額賀 俊介, 其田 健司, 小林 匠, 石井 卓, 吉敷 香奈子, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院)

[II-OR23-04] 経皮的肺動脈弁形成術を施行した純型肺動脈閉鎖/重症肺動脈弁狭窄の長期予後

○河本 敦, 森 秀洋, 上田 和利, 荻野 佳代, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 (倉敷中央病院)

[II-OR23-05] 経皮的肺動脈弁形成術後に二心室修復に到った肺動脈閉鎖兼正常心室中隔の遠隔期心腔ジオメトリの変化

○杉谷 雄一郎¹, 宗内 淳¹, 川口 直樹¹, 白水 優光¹, 岡田 清吾¹, 飯田 千晶¹, 渡邊 まみ江², 城尾 邦隆¹, 落合 由恵² (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

第4会場

一般口演 | 電気生理学・不整脈

一般口演24 (II-OR24)

電気生理学・不整脈 3

座長:岩本 眞理 (済生会横浜市東部病院 こどもセンター)

座長:高室 基樹 (北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科)

10:10 AM - 11:00 AM 第4会場 (303)

[II-OR24-01] 先天性 QT延長症候群境界症例の経過

○後藤 浩子^{1,2}, 桑原 直樹¹, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 面家 健太郎¹, 桑原 尚志¹ (1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 不整脈科)

[II-OR24-02] 内臓錯位症候群における不整脈発生の検討-多施設研究 Isomerhythm Studyより

○巻 和佳奈¹, 朝海 廣子¹, 小澤 由衣¹, 榊 真一郎², 中島 弘道², 清水 信隆³, 小野 博³, 平田 康隆⁴, 平田 陽一郎¹, 犬塚 亮¹ (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.千葉県こども病院 循環器内科, 3.国立成育医療研究センター病院 循環器科, 4.東京大学医学部附属病院 心臓外科)

[II-OR24-03] 機能的単心室症例における洞機能および不整脈発症リスク

○岡田 清吾¹, 宗内 淳¹, 渡邊 まみ江¹, 杉谷 雄一郎¹, 飯田 千晶¹, 白水 優光¹, 川口 直樹¹, 安東 勇介², 落合 由江² (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

[II-OR24-04] 頻拍の既往のない Fontan (APC) 症例に施行した EPSの検討

○豊原 啓子, 西村 智美, 谷口 宏太, 工藤 恵道, 竹内 大二 (東京女子医科大学 循環器小児科)

[II-OR24-05] CALM2遺伝子変異 D96Vによる左室緻密化障害・心室中隔欠損・心房中隔欠損を伴った新生児期発症重症 QT延長症候群の一例

○吉田 葉子¹, 鈴木 嗣敏¹, 押谷 知明¹, 加藤 有子¹, 中村 香絵^{2,3}, 谷本 和紀³, 渡邊 卓次³, 川平 洋一³, 鍵崎 康治³, 西垣 恭一³, 中村 好秀^{1,4} (1.大阪市立総合医療センター小児不整脈科, 2.大阪市立総合医療センター小児循環器科, 3.大阪市立総合医療センター小児心臓血管外科, 4.近畿大学小児科)

一般口演 | 複雑心奇形

一般口演25 (II-OR25)

複雑心奇形

座長:岡本 吉生 (香川県立中央病院 小児科)

座長:東 浩二 (千葉県こども病院 循環器内科)

4:10 PM - 5:00 PM 第4会場 (303)

[II-OR25-01] 単心室修復を要する21 trisomy症例の予後の検討

○石井 卓¹, 嘉川 忠博¹, 矢崎 諭¹, 上田 知実¹, 浜道 裕二¹, 小林 匠¹, 吉敷 香菜子¹, 和田 直樹², 安藤 誠², 高橋 幸宏² (1.榊原記念病院 小児科, 2.榊原記念病院 心臓血管外科)

[II-OR25-02] 重度三尖弁閉鎖不全を合併した純型肺動脈閉

鎖症に対する Starnes手術の検討

○小林 慶, 青木 満, 萩野 生男, 梅津 健太郎, 斎藤 友宏, 卯田 晃代 (千葉県こども病院)

[II-OR25-03] 房室弁逆流を合併した無脾症候群に対する Inter Annular Bridgingの効果

○今井 健太, 猪飼 秋夫, 廣瀬 圭一, 村田 眞哉, 菅野 勝義, 石道 基典, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

[II-OR25-04] 乳児期早期までに手術介入を行った、肺動脈弁欠損を伴う Fallot四徴症8例の検討

○西川 幸佑, 遠藤 康裕, 森下 祐馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 梶山 葉, 中川 由美, 池田 和幸, 奥村 謙一, 糸井 利幸 (京都府立医科大学 小児科)

[II-OR25-05] 両側肺動脈絞扼術後の狭窄後肺動脈拡張の検討

○塚田 正範¹, 堀口 祥¹, 小澤 淳一¹, 杉本 愛², 沼野 藤人¹, 白石 修一², 星名 哲¹, 齋藤 昭彦¹ (1.新潟大学医歯学総合病院小児科, 2.新潟大学医歯学総合病院心臓血管外科)

一般口演 | 集中治療・周術期管理

一般口演26 (II-OR26)

集中治療・周術期管理

座長:大崎 真樹 (静岡県立こども病院 循環器集中治療科)

座長:松井 彦郎 (東京大学医学部附属病院 小児科)

5:10 PM - 6:00 PM 第4会場 (303)

[II-OR26-01] 術後反回神経麻痺の診断における声帯エコーの有用性

○増井 美苗, 長谷川 智巳, 黒澤 寛史 (兵庫県立こども病院 小児集中治療科)

[II-OR26-02] 高肺血流を伴う先天性心疾患を合併した早産児に対する低酸素療法の検討

○藤岡 泰生^{1,2}, 釣澤 智沙², 山田 浩之², 竹田 知洋², 久枝 義也², 天方 秀輔², 櫻井 裕子², 中尾 厚², 小林 城太郎³, 土屋 恵司^{1,2} (1.日本赤十字社医療センター 小児科, 2.日本赤十字社医療センター 新生児科, 3.日本赤十字社医療センター 心臓血管外科)

[II-OR26-03] 先天性心疾患術後患者における中心静脈力テーテル関連血栓症

○前澤 身江子¹, 瀧間 浄宏¹, 安河内 聡¹, 武井 黄太¹, 内海 雅史¹, 中村 太地¹, 川村 順平¹, 浮網 聖実¹, 沼田 隆佑¹, 岡村 達², 上松 耕太² (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-OR26-04] 新生児開心術後重症乳糜胸に対するリンパ節穿刺造影治療の経験

○宮原 義典, 樽井 俊, 山口 英貴, 佐々木 起, 伊吹 圭二郎, 柿本 久子, 旗 義仁, 石野 幸三, 富田 英 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

[II-OR26-05] 周術期におけるリオシグアト注腸投与の安全性と有用性

○小山 裕太郎, 高橋 努 (済生会宇都宮病院 小児科)

第6会場

一般口演 | 川崎病・冠動脈・血管

一般口演27 (II-OR27)

川崎病・冠動脈・血管 3

座長:西山 光則 (恵愛病院 小児科)

座長:渡部 誠一 (土浦協同病院 小児科)

8:40 AM - 9:45 AM 第6会場 (411+412)

[II-OR27-01] 川崎病罹患後100日未満の冠動脈瘤径と遠隔期冠動脈障害残存との関連

○津田 悦子¹, 仲岡 英幸¹, 豊島 由佳¹, 三池 虹¹, 馬場 恵史¹, 鈴木 大¹, 山田 修² (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 病理検査部)

[II-OR27-02] 当院における巨大瘤を有し成人に至った川崎病症例の検討

○深澤 隆治, 橋本 康司, 橋本 佳亮, 大久保 隆志, 築野 香苗, 渡邊 誠, 鈴木 伸子, 赤尾 見春, 阿部 正徳, 上砂 光裕, 勝部 康弘 (日本医科大学小児科)

[II-OR27-03] 運動時の胸痛で発見された小児期発症冠動脈攣縮性狭心症の2例

○高梨 学, 齋木 宏文, 桑田 聖子, 北川 篤史, 木村 純人, 菅本 健司, 先崎 秀明, 石井 正浩 (北里大学医学部 小児科)

[II-OR27-04] 完全大血管転位に対する大血管スイッチ術後の遠隔期冠動脈病変の検討

○島袋 篤哉¹, 塚原 正之¹, 内田 英利¹, 竹蓋 清高¹, 佐藤 誠一¹, 中矢代 真美¹, 赤繁 徹², 洲上 泰², 西岡 雅彦², 長田 信洋² (1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科)

[II-OR27-05] 動脈スイッチ手術における冠動脈壁内走行に関する検討

○卯田 昌代, 青木 満, 萩野 生男, 梅津 健太郎, 齋藤 友宏, 小林 慶 (千葉県こども病院 心臓血管外科)

[II-OR27-06] 遠隔期川崎病冠動脈病変に対する光干渉断層法 (OCT、OFDI) による血管壁評価

○戸田 孝子, 喜瀬 広亮, 勝又 庸行, 吉沢 雅史, 河野 洋介, 小泉 敬一, 星合 美奈子, 杉田 完爾 (山梨大学医学部 小児科)

[II-OR27-07] 川崎病による無症候性冠動脈閉塞をもつ患者における心臓 MR遅延造影を用いた左心機能の評価

○仲岡 英幸, 津田 悦子, 森田 佳明, 白石 公, 黒寄 健一 (国立循環器病研究センター)

一般口演 | 画像診断

一般口演28 (II-OR28)

画像診断 2

座長:稲毛 章郎 (榊原記念病院 小児循環器科)

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)

9:50 AM - 10:50 AM 第6会場 (411+412)

[II-OR28-01] Feature tracking MR strainによる術後

ファロー四徴症の右室心筋 deformationと三尖弁変位の評価

○稲毛 章郎¹, 水野 直和², 吉敷 香菜子¹, 小林 匠¹, 石井 卓¹, 浜道 裕二¹, 上田 知実¹, 矢崎 諭¹, 嘉川 忠博¹ (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 放射線科)

[II-OR28-02] 心筋 T1 mappingを用いた先天性心疾患における心筋線維化の評価

○武井 黄太, 安河内 聡, 瀧間 浄宏, 内海 雅史, 中村 太地, 川村 順平, 浮網 聖実, 前澤 身江子, 沼田 隆佑 (長野県立こども病院 循環器小児科)

[II-OR28-03] ファロー術後遠隔期のCMR所見と2Dエコーstrainの関係性

○田邊 雄大, 佐藤 慶介, 石垣 瑞彦, 芳本 潤, 金 成海, 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)

[II-OR28-04] ファロー四徴症の右室容量評価における心臓MRI (CMR) と右室造影の比較検討

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

[II-OR28-05] ファロー四徴症術後患者の右室容積評価に2D心エコーによる右室面積は有用か

○齊川 祐子¹, 安河内 聡^{1,2}, 瀧間 浄宏², 武井 黄太², 内海 雅史², 中村 太地², 川村 順平², 浮網 聖実², 前澤 身江子², 沼田 隆佑² (1.長野県立こども病院 エコーセンター, 2.長野県立こども病院 循環器小児科)

[II-OR28-06] balloon閉鎖後の血流評価にて治療の適応を決定した症例のまとめ

○籠手田 雄介, 須田 憲治, 前田 靖人, 鍵山 慶之,
岸本 慎太郎 (久留米大学医学部小児科学講座)

一般口演 | 心臓血管機能

一般口演29 (II-OR29)

心臓血管機能

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:先崎 秀明 (北里大学病院 小児科)

11:00 AM - 11:50 AM 第6会場 (411+412)

[II-OR29-01] 心室域による拡張能の差が Fontan術後単心
室における機械的非同期の病態形成に重要で
ある - シミュレーションによる考察

○羽山 陽介, 清水 秀二, 川田 徹, 杉町 勝 (国立循環
器病研究センター 循環動態制御部)

[II-OR29-02] 小児から若年成人までの1型糖尿病患者のス
トレインを用いた左室機能解析

○磯 武史¹, 高橋 健¹, 井福 真由美¹, 矢崎 香奈¹, 矢澤
理絵子¹, 春名 英典¹, 田久保 憲行¹, 池田 富貴², 綿田
裕孝², 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 小児科・思春期
科, 2.順天堂大学 糖尿病・内分泌内科)

[II-OR29-03] 末梢動脈容積脈波を用いた反応性充血指数で
評価した Fontan術後患者の血管内皮機能と
その関連因子

○根岸 潤, 大内 秀雄, 岩朝 徹, 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-OR29-04] アストロサイトの活性化がストレス後の持続
的な血圧上昇に関与している: 高血圧の病態
生理に関する考察

○長谷部 洋平^{1,2,3}, 岡田 泰昌², 横田 茂文⁴, 小泉
敬一¹, 吉沢 雅史¹, 河野 洋介^{1,2}, 喜瀬 広亮¹, 星合
美奈子⁵, 杉田 完爾¹, 戸田 孝子¹ (1.山梨大学 医学
部 小児科, 2.村山医療センター 電気生理学研究室,
3.山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター
新生児科, 4.島根大学 医学部 解剖学講座 神経形態
学, 5.山梨県立中央病院 小児科)

[II-OR29-05] フォンタン循環における静脈うっ血と後負荷
増強の関連

○齋木 宏文¹, 桑田 聖子¹, 高梨 学¹, 菅本 健司¹, 石井
正浩¹, 増谷 聡², 先崎 秀明¹ (1.北里大学 医学部
小児科学講座, 2.埼玉医科大学 小児循環器科)

Sat. Jul 7, 2018

第3会場

一般口演 | 心筋心膜疾患

一般口演30 (III-OR30)

心筋心膜疾患 2

座長:塩野 淳子 (茨城県立こども病院 小児循環器科)

座長:進藤 考洋 (国立成育医療研究センター 循環器科)

8:30 AM - 9:20 AM 第3会場 (302)

[III-OR30-01] 先天性拡張型心筋症の臨床像と予後予測

○山本 英範¹, 深澤 佳絵¹, 大橋 直樹², 鈴木 一孝³,横山 岳彦⁴, 太田 宇哉⁵, 面家 健太郎⁶, 加藤 太一¹

(1.名古屋大学医学部附属病院 小児科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター, 3.名古屋市立大学病院 小児科, 4.名古屋第二赤十字病院 小児科, 5.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 6.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科)

[III-OR30-02] 小児がん患者における化学療法誘発性心筋障害(特に右室機能)についての検討

○橋田 祐一郎, 上栢 仁志, 坂田 晋史, 美野 陽一,

神崎 晋 (鳥取大学 周産期小児医学分野)

[III-OR30-03] ミトコンドリア病と致死性不整脈

○泉 岳, 武田 充人, 山澤 弘州, 佐々木 理, 阿部

二郎, 藤本 隆憲 (北海道大学 小児科)

[III-OR30-04] 若年期に急性心筋梗塞を発症した筋ジストロフィーの2例

○熊本 愛子, 熊本 崇, 田代 克弥 (佐賀大学 医学

部)

[III-OR30-05] 劇症型心筋炎急性期離脱後も炎症が遷延した慢性心筋炎に対する治療法について

○安田 和志¹, 大島 康徳^{1,2}, 鬼頭 真知子^{1,2}, 森 啓充¹, 江竜 喜彦^{1,2}, 森鼻 栄治², 河井 悟¹, 大河 秀行³,岡田 典隆³, 村山 弘臣³, 今中 恭子⁴ (1.あいち小児

保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保

健医療総合センター 新生児科, 3.あいち小児保健

医療総合センター 心臓外科, 4.三重大学 大学院医

学系研究科 修復再生病理学)

一般口演 | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

一般口演31 (III-OR31)

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 2

座長:高橋 信 (岩手医科大学循環器医療センター 循環器小児科)

座長:澤田 博文 (三重大学医学部医学系研究科 小児科学/麻酔集中治療学)

9:20 AM - 10:20 AM 第3会場 (302)

[III-OR31-01] ほぼ無症状で発見された小児特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧の中期予後～無症状の段階

からの治療の有効性

○岩朝 徹¹, 山田 修^{1,2}, 大内 秀雄¹, 津田 悦子¹, 白石公¹, 黒寄 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 臨床

病理科)

[III-OR31-02] 高右室圧を伴う両側肺動脈狭窄症例に対する肝移植治療の適応について

○赤木 健太郎¹, 馬場 志郎¹, 松田 浩一¹, 吉永 大介¹,平田 拓也¹, 岡本 晋弥², 岡島 英明², 西小森 隆太¹

(1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 肝胆脾・移植外科)

[III-OR31-03] 気管狭窄における肺動脈スリング合併例の検討

○福島 直哉, 高砂 聡志, 住友 直文, 宮田 功一, 永峯

宏樹, 大木 寛生, 三浦 大, 澁谷 和彦 (東京都立小

児総合医療センター循環器科)

[III-OR31-04] 位相差 MRI流量分析による Fontan手術候補患者に対する大動脈肺動脈側副血行コイル塞栓術の治療効果判定

○大木 寛生, 高砂 聡志, 住友 直文, 宮田 功一, 福島

直哉, 永峯 宏樹, 三浦 大, 澁谷 和彦 (東京都立小

児総合医療センター 循環器科)

[III-OR31-05] Eisenmenger症候群成人例の生命予後、罹病率と疾患標的療法の検討

○坂崎 尚徳¹, 丹羽 公一郎² (1.兵庫県立尼崎総合

医療センター 小児循環器内科, 2.聖路加国際病院

心血管センター)

[III-OR31-06] 波動解析法を用いた肺動脈閉塞度の新たな非侵襲的評価方法の開発

○片山 博視¹, 根本 慎太郎², 宇津野 秀夫³, 岸 勘太¹,尾崎 智康¹, 小田中 豊¹, 蘆田 温子¹, 桂木 健太³

(1.大阪医科大学 小児科, 2.大阪医科大学 小児心

臓血管外科, 3.関西大学 システム理工学部)

一般口演 | カテーテル治療

一般口演32 (III-OR32)

カテーテル治療 1

座長:金 成海 (静岡県立こども病院 循環器科)

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)

1:00 PM - 2:00 PM 第3会場 (302)

[III-OR32-01] 経皮的肺動脈弁置換術施行適応と考えられるパッチ形成によるファロー四徴症右室流出路再建術後患者の検討

○藤本 一途¹, 北野 正尚¹, 坂口 平馬¹, 大内 秀雄¹,津田 悦子¹, 白石 公¹, 黒寄 健一¹, 中田 朋宏¹, 島田勝利², 帆足 孝也², 市川 肇² (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-OR32-02] Failing Fontan患者における fenestration stentの有用性と中期予後について
 ○栗田 佳彦¹, 平井 健太¹, 重光 祐輔¹, 福嶋 遥祐¹, 近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 大月 審一¹, 塚原 宏一², 笠原 慎吾³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児科, 3.岡山大学病院 心臓血管外科)
- [III-OR32-03] ファロー四徴症に対する BTSの肺動脈弁輪への影響
 ○石垣 瑞彦, 金 成海, 田邊 雄大, 小野 頼母, 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-OR32-04] 純型肺動脈閉鎖症における経皮的肺動脈弁形成術前後での左心機能変化の検討
 ○鈴木 孝典, 小野 博, 林 泰佑, 真船 亮, 中野 克俊, 清水 信隆, 三崎 泰志, 賀藤 均 (国立成育医療研究センター 循環器科)
- [III-OR32-05] スtent留置を行った異型大動脈縮窄の3ヶ月男児例
 ○山口 英貴, 藤井 隆成, 佐々木 昶, 伊吹 圭二郎, 柿本 久子, 富田 英 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)
- [III-OR32-06] 先天性心疾患術後「超」急性期のカテーテルインターベンションは、患者の予後を改善する
 ○小島 拓朗, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 今村 知彦, 長田 洋資, 連 翔太, 中野 茉莉恵, 小柳 喬幸, 住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

一般口演 | カテーテル治療

一般口演33 (III-OR33)

カテーテル治療 2

座長:大月 審一 (岡山大学病院 小児循環器科)

座長:矢崎 諭 (榊原記念病院 小児循環器科)

2:00 PM - 3:00 PM 第3会場 (302)

- [III-OR33-01] 初期治療として経皮的動脈弁形成術を選択した大動脈弁狭窄患者の術後経過
 ○桑原 直樹¹, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 面家 健太郎¹, 後藤 浩子¹, 片桐 純子², 腰山 宏², 岩田 祐輔², 竹内 敬昌², 桑原 尚志¹ (1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児心臓外科)
- [III-OR33-02] 離脱した心房中隔欠損閉鎖栓の安全な回収のために
 ○岡本 健吾, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子,

森藤 祐次 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

- [III-OR33-03] More aggressive transcatheter occlusion of PDA~ Amplatzer Vascular PlugII(AVPII)を使用したカテーテル閉鎖術の検討~
 ○森藤 祐次, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 岡本 健吾 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)
- [III-OR33-04] Myanmar Experience of Transcatheter closure of PDA with near systemic pulmonary arterial pressure
 ○Hnin Le Phyu¹, Khin Mg Oo¹, 杉山 央² (1.ヤンキン小児病院, 2.東京女子医科大学 循環器小児科)
- [III-OR33-05] 当院の術後肺静脈狭窄(PVS)症例に対する計画的カテーテル治療(CI)の試み
 ○松岡 道生¹, 田中 敏克¹, 三木 康暢¹, 上村 和也¹, 瓦野 昌大¹, 谷口 由記¹, 亀井 直哉¹, 小川 禎治¹, 富永 健太¹, 城戸 佐知子¹, 大嶋 義博² (1.兵庫県立こども病院 循環器内科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)
- [III-OR33-06] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術におけるデバイス透視撮影の経時的変化の検討
 ○前田 靖人, 籠手田 雄介, 桑原 浩徳, 鎌山 慶之, 高瀬 隆太, 吉本 裕良, 岸本 慎太郎, 須田 恵治 (久留米大学 医学部 小児科)

第4会場

一般口演 | 外科治療

一般口演34 (III-OR34)

外科治療 3

座長:岡 徳彦 (群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

座長:芳村 直樹 (富山大学医学部 第1外科)

10:00 AM - 10:50 AM 第4会場 (303)

- [III-OR34-01] 体重2.0kg以下の低体重児に対する両側肺動脈絞扼術の治療成績の検討
 ○杉本 愛, 白石 修一, 高橋 昌, 土田 正則 (新潟大学 大学院 医歯学総合研究科 呼吸循環外科)
- [III-OR34-02] RV-PA conduitを用いた Norwood手術後の肺動脈形態と形成術式
 ○岡本 卓也, 中野 俊秀, 竹本 捷, 満尾 博, 阪口 修平, 藤本 智子, 藤田 智, 小田 晋一郎, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)
- [III-OR34-03] Norwood術後管理における肺動脈圧ラインの有用性

○梅津 健太郎¹, 青木 満¹, 萩野 生男¹, 斎藤 友宏¹, 小林 慶¹, 卯田 昌代¹, 東 浩二², 村上 智明², 中島 弘道², 青墳 裕之², 藤原 直¹ (1.千葉県こども病院 心臓血管外科, 2.千葉県こども病院 循環器内科)

[III-OR34-04] 下大静脈が心尖部と同側にある単心室に対する TCPC手術

○池田 義¹, 井出 雄二郎¹, 馬場 志郎², 平田 拓也², 赤木 健太郎², 松田 浩一², 湊谷 謙司¹ (1.京都大学 大学院医学研究科 心臓血管外科, 2.京都大学 大学院医学研究科 発達小児科学)

一般口演 | 外科治療

一般口演35 (III-OR35)

外科治療 4

座長:崔 禎浩 (宮城県立こども病院 心臓血管外科)

座長:藤原 慶一 (兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科)

10:50 AM - 11:50 AM 第4会場 (303)

[III-OR35-01] Cone法を施行した Ebstein奇形の手術成績の検討

○岩瀬 友幸¹, 小泉 淳一¹, 萩原 敬之¹, 滝沢 友里恵², 中野 智², 高橋 信², 小山 耕太郎², 金 一¹ (1.岩手医科大学 心臓血管外科, 2.岩手医科大学 循環器小児科)

[III-OR35-02] シェント術後に根治術を施行したファロー四徴症患児における肺動脈弁輪径の変化

○和田 侑星¹, 櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 杉浦 純也¹, 大沢 拓哉¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 吉田 修一朗², 加藤 温子², 大森 大輔² (1.中京病院こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院こどもハートセンター 小児循環器科)

[III-OR35-03] PLE, 心不全を伴う failing Fontanに対する pacemaker/CRT治療の経験と検討

○宇野 吉雅, 森田 紀代造, 篠原 玄, 木南 寛造, 橋本 和宏 (東京慈恵会医科大学 心臓外科)

[III-OR35-04] 僧帽弁輪が狭小な成人症例における弁置換はどうする? : Manouguain 法による DVRの有用性

○益田 宗孝¹, 町田 大輔¹, 磯松 幸尚¹, 仁田 学², 中野 祐介³, 鉾崎 竜範³, 渡辺 重朗³, 正本 雅斗³, 青木 晴香³ (1.横浜市立大学 医学部 外科治療学 心臓血管外科/小児循環器科, 2.横浜市立大学 医学部 循環器・腎臓・高血圧内科, 3.横浜市立大学 医学部 小児科)

[III-OR35-05] Fontan術後に VSD狭小化のため左室圧上昇をきたした unbalanced AVSD, DORVの1例

○佐藤 純¹, 吉井 公浩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, 大橋 直樹¹, 櫻井 寛久², 野中 利通², 櫻井 一² (1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

[III-OR35-06] 右室流出路再建術の最適なサイジングとデザイン決定のための術後 CTによる検討

○藤田 周平¹, 山岸 正明¹, 宮崎 隆子¹, 前田 吉宣¹, 板谷 慶一¹, 谷口 智史¹, 本宮 久之¹, 夜久 均² (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)

一般口演 | その他

一般口演36 (III-OR36)

その他

座長:川崎 志保理 (順天堂大学 心臓血管外科)

座長:橘 剛 (北海道大学大学院医学研究科 循環器・呼吸器外科)

1:00 PM - 1:55 PM 第4会場 (303)

[III-OR36-01] 再生型組織修復材バイオシートの小児外科への応用をめざして: 高圧系修復材の可能性

○中山 泰秀, 古越 真耶, 巽 英介 (国立循環器病研究センター研究所 人工臓器部)

[III-OR36-02] 原子間力顕微鏡を用いた肺動脈性肺高血圧症における肺動脈平滑筋細胞のレオロジー解析

○桂木 慎一¹, 石田 秀和¹, 辰巳 奈央², 成田 淳¹, 岡嶋 孝治², 小垣 滋豊¹, 大藁 恵一¹ (1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.北海道大学大学院情報科学研究科 生命人間情報科学)

[III-OR36-04] 両側肺動脈絞扼術に対するバルーン拡張術の有用性

○山下 尚人¹, 倉岡 彩子¹, 兒玉 祥彦¹, 石川 友一¹, 中村 真¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 小田 晋一郎², 中野 俊秀², 角 秀秋² (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[III-OR36-05] 病院間連携協力により生直後に手術を施行、救命し得た左室大動脈トンネル

(Aortico-left ventricular tunnel) 症例

○川村 廉, 野村 耕司, 黄 義浩 (埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科)

[III-OR36-06] 右室低形成を伴う純型肺動脈閉鎖および重症肺動脈弁狭窄の治療戦略の検討

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

一般口演 | 外科治療遠隔成績

一般口演37 (III-OR37)

外科治療遠隔成績

座長:太田 教隆 (神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

座長:益田 宗孝 (横浜市立大学医学部 外科治療学 心臓血管外科
/小児循環器科)

1:55 PM - 3:00 PM 第4会場 (303)

[III-OR37-01] Ross術後における PA autograftの形態と血流解析

○前田 吉宣, 山岸 正明, 宮崎 隆子, 板谷 慶一, 谷口
智史, 藤田 周平, 本宮 久之 (京都府立医科大学
小児医療センター 小児心臓血管外科)

[III-OR37-02] 機能的単心室に対する Fontan手術後に行われた外科的再介入についての検討

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

[III-OR37-03] unbalanced AVSDにおける共通房室弁機能の遠隔期成績の検討

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

[III-OR37-04] 肺動脈絞扼解除後パッチ形成非施行例の長期遠隔成績

○近田 正英¹, 宮入 剛¹, 小野 裕國¹, 北 翔太¹, 麻生
健太郎², 都築 慶光², 水野 将徳², 桜井 研三²
(1.聖マリアンナ医科大学病院 心臓血管外科,
2.聖マリアンナ医科大学小児科)

[III-OR37-05] ファロー四徴症に対する自己肺動脈弁温存右室流出路再建術の中期遠隔期成績

○園部 藍子¹, 松原 宗明¹, 山本 隆平¹, 石井 知子¹,
加藤 愛章², 高橋 実穂², 堀米 仁志², 野間 美緒¹,
加藤 秀之¹, 平松 祐司¹ (1.筑波大学 心臓血管外
科, 2.筑波大学 小児科)

[III-OR37-06] 純型肺動脈閉鎖 (重症肺動脈弁狭窄症を含む) の治療成績: 20年の中期成績

○三木 康暢¹, 田中 敏克¹, 松岡 道生¹, 亀井 直哉¹,
小川 禎治¹, 富永 健太¹, 城戸 佐知子¹, 日隈 智恵²,
松久 弘典², 大嶋 義博² (1.兵庫県立こども病院
循環器科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

[III-OR37-07] Fontan予後改善を目的とした開窓術とDUNK technique応用 fenestratiton法の検討

○小沼 武司, 鳥羽 修平, 夫津木 綾乃, 淀谷 典子,
大橋 啓之, 澤田 博文, 三谷 義英, 平山 雅浩, 新保
秀人 (三重大学医学部大学院医学研究科 胸部心臓
血管外科)

第5会場

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達

一般口演38 (III-OR38)

術後遠隔期・合併症・発達 3

座長:武田 紹 (JCHO中京病院 小児循環器科)

座長:萩野 生男 (千葉県こども病院 心臓血管外科)

9:40 AM - 10:30 AM 第5会場 (304)

[III-OR38-01] Glenn手術後 Fontan到達が困難であった症例の予後と臨床所見の検討

○兒玉 祥彦¹, 倉岡 彩子¹, 石川 友一¹, 中村 真¹,
佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 中野 俊秀², 角 秀秋², 坂本
一郎³ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市
立こども病院 心臓血管外科, 3.九州大学病院 循環
器内科)

[III-OR38-02] 両方向性 Glenn手術後, TCPCへ至ることができていない症例の検討

○上村 和也¹, 田中 敏克¹, 瓦野 昌大¹, 谷口 由記¹,
三木 康暢¹, 松岡 道生¹, 亀井 直哉¹, 小川 禎治¹,
富永 健太¹, 城戸 佐知子¹, 大嶋 義博² (1.兵庫県立
こども病院 循環器内科, 2.兵庫県立こども病院
心臓血管外科)

[III-OR38-03] 当院の TCPC conversion症例

○土井 悠司¹, 田邊 雄大¹, 内山 弘基¹, 石垣 瑞彦¹,
佐藤 慶介¹, 芳本 潤¹, 満下 紀恵¹, 金 成海¹, 新居
正基¹, 田中 靖彦¹, 坂本 喜三郎² (1.静岡県立こ
ども病院循環器科, 2.静岡県立こども病院心臓血管外
科)

[III-OR38-04] TCPC前に臨床的有意な不整脈を認めず、術後遠隔期に院外心肺停止に至った2症例

○林 立申¹, 村上 卓¹, 塩野 淳子¹, 坂 有希子², 阿部
正一², 堀米 仁志^{1,3} (1.茨城県立こども病院 小児
循環器科, 2.茨城県立こども病院 心臓血管外科,
3.筑波大学医学医療系 小児科)

[III-OR38-05] TCPC術後の冠動脈瘻および冠動脈拡張の発生頻度と原因に関する検討

○喜瀬 広亮¹, 河野 洋介¹, 吉沢 雅史¹, 須長 祐人¹,
小泉 敬一¹, 星合 美奈子², 杉田 完爾¹, 戸田 孝子¹
(1.山梨大学医学部 小児科, 2.山梨県立中央病院
小児循環器病センター)

一般口演 | 胎児心臓病学

一般口演39 (III-OR39)

胎児心臓病学

座長:稲村 昇 (近畿大学医学部 小児科)

座長:川瀧 元良 (神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

2:00 PM - 2:50 PM 第5会場 (304)

[III-OR39-01] 胎児エコーにて肺静脈血流が鬱血パターンを呈した high risk HLHS症例の検討

○近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 栗田 佳彦¹, 栄徳 隆裕¹, 重光 祐輔¹, 福嶋 遥佑¹, 平井 健太¹, 原 真祐子¹, 大月 審一¹, 笠原 真悟², 岩崎 達雄³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科学, 3.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 麻酔蘇生科学)

[III-OR39-02] 期外収縮起源の簡易的な診断法についての検討 一次スクリーニングでの診断を目指して

○寺町 陽三, 前野 泰樹, 廣瀬 彰子, 前田 靖人, 桑原 浩徳, 鍵山 慶之, 岸本 慎太郎, 籠手田 雄介, 須田 憲治 (久留米大学医学部 小児科)

[III-OR39-03] 妊婦健診補助券への3VV導入前後の胎児診断率の比較検討

○岡崎 三枝子¹, 山田 俊介², 豊野 学朋² (1.秋田大学医学部 循環型医療教育システム学講座, 2.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)

[III-OR39-04] レベル II 胎児心臓超音波検査 オンライン多施設間全国登録について

○瀧間 浄宏^{1,2}, 池田 智明^{1,3}, 武井 黄大^{1,2}, 加地 剛^{1,4}, 河津 由紀子^{1,5}, 川崎 有希^{1,6}, 稲村 昇^{1,7} (1.日本胎児心臓病学会 総務委員会, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.三重大学 産科婦人科, 4.徳島大学 産科婦人科, 5.市立豊中病院 小児科, 6.大阪市立総合医療センター 小児循環器科, 7.近畿大学 小児科)

[III-OR39-05] 胎児期に circular shuntを呈した症例の検討

○亀井 直哉¹, 佐藤 有美^{1,2}, 田中 敏克¹, 上村 和也¹, 瓦野 昌大¹, 谷口 由記¹, 三木 康暢¹, 松岡 道生¹, 小川 禎治¹, 富永 健太¹, 城戸 佐知子¹ (1.兵庫県立こども病院 循環器科, 2.加古川中央市民病院 小児科)

一般口演 | 画像診断

一般口演01 (I-OR01)

画像診断 1

座長:石川 友一 (福岡市立こども病院 循環器センター 循環器科)

座長:脇 研自 (倉敷中央病院 小児科)

Thu. Jul 5, 2018 5:30 PM - 6:40 PM 第2会場 (301)

[I-OR01-01] CMRによる心房中隔欠損の評価: 治療適応評価から欠損孔形態評価まで

○佐藤 慶介, 土井 悠司, 内山 弘基, 田邊 雄大, 石垣 瑞彦, 芳本 潤, 金 成海, 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)

[I-OR01-02] T1 mappingを用いた造影 MRIにより心筋性状を評価した4症例の検討

○水野 将徳¹, 小徳 暁生², 齋藤 祐貴², 都築 慶光¹, 桜井 研三¹, 升森 智香子¹, 栗原 八千代¹, 麻生 健太郎¹ (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 放射線科)

[I-OR01-03] 総肺静脈還流異常症術後の吻合部における超音波ドップラー波形の評価

○浦田 晋, 白神 一博, 朝海 廣子, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 松井 彦郎, 犬塚 亮 (東京大学医学部附属病院小児科)

[I-OR01-04] 僧帽弁輪部拡張早期運動の加速度(e'Ac: Acceleration of e' wave)と持続時間(e' dur: e' wave duration)は左室 Elastic recoil/stiffnessの評価に有用である。

○小野 朱美, 早瀬 康信, 本間 友佳子, 香美 祥二 (徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科)

[I-OR01-05] Ventricular diastolic function determined with a feature tracking method predicts future cardiovascular events in patients with Fontan circulation

○高橋 辰徳^{1,2}, 椎名 由美¹, 稲井 慶^{1,3} (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.山形大学 医学部 小児科学講座, 3.東京女子医科大学 成人先天性心疾患病態学研究講座)

[I-OR01-06] The novel approach by Vector Flow Mapping for the assessment of intraventricular pressure gradients in congenital heart disease

○瀧間 浄宏, 安河内 聡, 武井 黄大, 内海 雅史, 中村 太地, 川村 順平, 浮網 聖実, 前澤 身江子 (長野県立こども病院 循環器小児科)

[I-OR01-07] ヒト剖検心における位相差 CTイメージングによる刺激伝導組織密度の評価

○篠原 玄¹, 森田 紀代造¹, 宇野 吉雅¹, 金子 幸裕², 吉竹 修一², 松久 弘典³, 岩城 隆馬³, 高橋 昌⁴, 橋本 和弘¹ (1.東京慈恵会医科大学 心臓外科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科, 3.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 4.新潟大学 心臓外科)

(Thu. Jul 5, 2018 5:30 PM - 6:40 PM 第2会場)

[I-OR01-01] CMRによる心房中隔欠損の評価: 治療適応評価から欠損孔形態評価まで

○佐藤 慶介, 土井 悠司, 内山 弘基, 田邊 雄大, 石垣 瑞彦, 芳本 潤, 金 成海, 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: 心房中隔欠損, 心臓MRI, 心臓カテーテル検査

【背景】心房中隔欠損 (ASD) の治療適応を検討する際に、短絡量や肺体血流比などの血流評価や右室容量負荷の評価が必要である。CMRは被爆や侵襲的な処置を要せずに血流や心室容量の評価が可能であり、さらに形態的な評価も可能であることから、ASDの評価においては比較的大きな範囲を扱うことが可能であると思われる。【目的】ASD症例におけるCMRの臨床的な意義について検討すること。【方法】2014年1月から2017年12月までの間に当院でCMRを行ったASD41症例44検査について、後方視的に検討した。【結果】検査時の年齢は 14.5 ± 4.3 歳であった。肺体血流比は 1.66 ± 0.50 であり、体表面積あたりの右室拡張末期容積と右室収縮末期容積は各々 $143.9 \pm 41.0 \text{ ml/m}^2$, $67.0 \pm 22.4 \text{ ml/m}^2$ であった。無症候性ASDは33症例36検査であり、症候性ASDは8症例8検査であった。無症候性ASDで治療適応と判断したものは22例であり、デバイス閉鎖適応が17例、外科治療適応が5例であった。また、CMRを複数回行ったものは3例あり、うち2例は肺体血流比増加ないしは右室容量負荷増大がありデバイス閉鎖となった。また、診断のための心臓カテーテル検査を行ったものは多発奇形を有する1例のみであった。有症候性ASDは肺高血圧合併3例、右室低形成1例あり、これらの症例に対して診断のための心臓カテーテル検査を行った。また、治療適応と判断したものは5例であり、デバイス閉鎖適応が4例、外科治療適応が1例であった。なお、検査時に安静を保つことが困難と判断した2症例2検査を除き、鎮静処置を要さなかった。【まとめ】無症候性ASDはほぼ診断のための心臓カテーテル検査なく治療適応の判断が可能であった。しかしながら、肺高血圧・右室低形成・多発奇形などの合併症がある症例については、心臓カテーテル検査と組み合わせて評価が必要であり、CMRにこだわらない適切なモダリティ選択が必要と思われる。

(Thu. Jul 5, 2018 5:30 PM - 6:40 PM 第2会場)

[I-OR01-02] T1 mappingを用いた造影MRIにより心筋性状を評価した4症例の検討

○水野 将徳¹, 小徳 暁生², 齋藤 祐貴², 都築 慶光¹, 桜井 研三¹, 升森 智香子¹, 栗原 八千代¹, 麻生 健太郎¹ (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 放射線科)

Keywords: MRI, 心筋, T1 mapping

【背景】心臓MRIにおいて遅延造影のみによる心筋性状評価は、相対評価のため時に不正確となる。近年開発されたT1 mappingはextra cellular volume (ECV)と組み合わせることで、心筋の浮腫はT2強調画像より鋭敏に評価でき、また、線維化や細胞間質の増加をより詳細に評価可能である。【目的】心筋性状評価におけるT1 mappingを用いた造影MRIの有用性を検討する。【方法】2017年1月から2018年1月にキャノンメディカル社のVantage Galan T3で心臓MRIを施行した4例において、遅延造影にMOLLI法を用いたT1 mappingを併用して心筋性状を評価できるか検討した。【症例1】13歳女児。心筋炎後の拡張型心筋症に対しエナラプリル内服中。自覚症状は認めず。MRI上心基部近傍の左室前壁にのみ遅延造影効果を認めたが、T1 mappingでは心基部および心尖部中隔にもT1値の上昇を認めた。ECVは正常範囲であった。【症例2】16歳女性。ミトコンドリア脳筋症(MELAS)に伴う肥大型心筋症によりユビデカレノン内服中。自覚症状は認めないが心エコー上左室後壁9.9mm、心室中隔壁9.6mmと肥厚。MRIでは心筋内に遅延造影効果が散見され、T1 mappingでは同部位に加え中隔や後下壁外側にもT1値上昇を認めた。ECVの上昇は軽度であった。【症例3】19歳男性。LEOPARD症候群に伴う重度の閉塞性肥大型心筋症のためビソプロロール内服中。MRIでは左室筋層内に遅延造影効果が散見さ

れ、T1 mappingではさらに瀰漫性のT1値上昇が認められた。ECV上昇は認めなかった。【症例4】21歳男性。ファブリー病のため酵素補充療法中。自覚症状は認めず。MRI上遅延造影は認めないがnative T1は心室中隔に低下、ECVは側壁を除いて低値を示しており、脂肪沈着の可能性が考えられた。【まとめ】心臓造影MRI施行時T1 mappingを併用することで、遅延造影のみでは評価できない心筋性状を評価できる可能性がある。

(Thu. Jul 5, 2018 5:30 PM - 6:40 PM 第2会場)

[I-OR01-03] 総肺静脈還流異常症術後の吻合部における超音波ドップラー波形の評価

○浦田 晋, 白神 一博, 朝海 廣子, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 松井 彦郎, 犬塚 亮 (東京大学医学部附属病院小児科)

Keywords: 総肺静脈還流異常症, 超音波ドップラー, 吻合部狭窄

【背景】正常の肺静脈波形は、収縮期（s波）と拡張期（d波）の順行波と逆行性のa波で構成される相動波である。肺静脈狭窄は順行性血流の流速増加や相動性の消失といった特徴がみられる。総肺静脈還流異常症（TAPVR）術後の吻合部再狭窄においてこれらと同様の特徴がみられるが、術直後は相動性血流を示す例もあり、そのリスク評価が困難な例も存在する。【目的】TAPVRに対する術後早期に将来的な再狭窄を予測する所見を抽出すること。【方法】2014年3月から2017年12月までに診断した単心室2例を含むTAPVR12（男性6）例に対して施行した外科治療13件について、術後28日以内に吻合部血流を超音波ドップラーで測定し将来的な再介入を示唆する所見について後方視的検討を行った。【結果】初回手術時年齢および術後エコー評価時年齢はそれぞれ10.5（0-155）、19（3-163）日であった。再介入となった（R）群は2件、再介入を要さなかった（N）群は11件であった。再介入は形態的狭窄および臨床症状により決定し、初回介入から再介入までの期間はそれぞれ109、114日であった。N群の観察期間は1101（26-1242）日であった。術後のドップラー所見では、最高流速（R群 1.81 ± 0.35 vs. N群 1.09 ± 0.26 m/s, $p=0.20$ ）、最低/最高流速比（R群 0.69 ± 0.04 vs. N群 0.44 ± 0.18 , $p=0.41$ ）に差を認めなかった。R群、N群はいずれも術後28日以内の吻合部血流は相動性であったが、N群では9例（82%）にa波を認めた（ $p<0.01$ ）。【考察】術後28日以内にa波の消失を認めた4例中2例が吻合部狭窄を認め再介入となり、a波が確認できた9例では観察期間中に全例再介入を要さなかった。a波の消失はTAPVR術後の吻合部狭窄の早期マーカーとして有用な可能性がある。

(Thu. Jul 5, 2018 5:30 PM - 6:40 PM 第2会場)

[I-OR01-04] 僧帽弁輪部拡張早期運動の加速度(e'Ac: Acceleration of e' wave)と持続時間(e' dur: e' wave duration)は左室 Elastic recoil/stiffnessの評価に有用である。

○小野 朱美, 早瀬 康信, 本間 友佳子, 香美 祥二 (徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科)

Keywords: 減衰振動, Elastic recoil, 拡張能

【背景】僧帽弁輪拡張早期波形 (e'波)は筋原線維収縮の不活化に伴う弛緩を反映し、時定数(τ)と負の相関を示すと報告されている。しかし、拡張早期弛緩は筋原線維の不活化のみでなく Elastic recoil/Stiffnessも含んで形成される。我々は心室圧を心筋細胞の伸縮に起因する Elastic recoil/Stiffnessと Cross-bridgingによる心筋収縮を惹起する力とのバランスで形成されていると捉えて、心室圧波形 $P(t)$ を減衰振動の運動方程式 $d^2P/dt^2 + 1/\mu dP/dt + E_k(P - P_\infty) = 0$ ($1/\mu$:減衰係数; E_k :ばね定数; P_∞ : asymptote) に適用し、 E_k (Elastic recoilおよび wall stiffness)、 $1/\mu$ (cross-bridging関連の relaxation) を求めた。組織ドプラーから得られる e'波形態も E_k ,

1/μの影響を受けていると考えられる。カテーテル検査による圧測定を必要とせず、組織ドプラ法を用いた非侵襲的な方法でこれらの評価ができれば有用性が高いと考えた。【目的】減衰振動の運動方程式から算出される E_k (s^{-2}), μ (ms)が、組織ドプラを用いて評価可能であるかを検討する。【方法】小児心疾患症例25例を対象とした。左室等容性拡張期の圧波形を上記運動方程式に fittingさせるために Levenberg-Marquardt法を用いて、 E_k , μ を計測し、組織ドプラから得られた e'波の Profileと比較した。【結果】 E_k は $777.9 \pm 123.1 s^{-2}$, μ は $24.8 \pm 9.3 ms$ であった。e'波の加速度(e'Ac)は $187.0 \pm 30.6 cm/s^2$ であり、 E_k と有意な正の相関を示した ($r=0.61$, $p<0.05$)。e'波の持続時間(e'dur)は $111.7 \pm 17.7 ms$ で E_k とは負の相関を示した ($r=-0.47$, $p<0.05$)。e'波の最高速度、減速度とは相関は無かった。 μ に関してはこれらの e'波指標と有意な相関を示すものは認められなかった。【結語】e'波の加速度(e'Ac)と持続時間(e'dur)は Elastic recoil/stiffnessを反映した。e'波は筋原線維不活化よりも Elastic recoil/stiffnessを強く反映する。

(Thu. Jul 5, 2018 5:30 PM - 6:40 PM 第2会場)

[I-OR01-05] Ventricular diastolic function determined with a feature tracking method predicts future cardiovascular events in patients with Fontan circulation

○高橋 辰徳^{1,2}, 椎名 由美¹, 稲井 慶^{1,3} (1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.山形大学 医学部 小児科学講座, 3.東京女子医科大学 成人先天性心疾患病態学研究講座)

Keywords: Fontan, MRI, diastolic function

【Introduction】 The prognostic value of diastolic function in Fontan patients remains unclear. 【Methods】 We prospectively enrolled consecutive patients with Fontan circulation from 2003 to 2016, and performed per protocol cardiac MRI. To assess diastolic function, we measured circumferential and longitudinal early diastolic strain rate (DSRcc and DSRll) in the middle short axis and 4 chamber view of the ventricle(s) using a feature tracking method. We traced both left and right ventricles when present. 【Results】 A total of 80 patients were enrolled. The median DSRcc was 0.63/s [range: 0.12-1.36] and median DSRll was 0.87/s [range: 0.12-4.25]. DSRcc and DSRll showed negative correlations with age (r 0.32, $p<0.01$ / r 0.37, $p<0.01$, respectively), ventricular mass index (r 0.53, $p<0.01$ / r 0.33, $p<0.01$) and showed positive correlations with biventricular end-diastolic volume index (r 0.30, $p<0.01$ / r 0.29, $p<0.01$, respectively), biventricular ejection fraction (r 0.39, $p<0.01$ / r 0.46, $p<0.01$). There was no association between DSRcc, DSRll and CVP, EDP. During the follow-up period (53.0 ± 29.3 months), 24 adverse cardiovascular events occurred (2 deaths, 5 heart failure, 19 arrhythmias, and 1 thromboembolism). Univariate Cox regression analysis showed that $DSRll < 0.79/s$ predicts future cardiovascular events (hazard ratio [HR] 4.3, $p<0.01$) but DSRcc does not ($DSRcc < 0.65/s$; HR 1.7, p 0.26). The clinical cut-off points were determined from the ROC curve. 【Conclusions】 In patients with Fontan circulation, DSRll predicts future cardiovascular events.

(Thu. Jul 5, 2018 5:30 PM - 6:40 PM 第2会場)

[I-OR01-06] The novel approach by Vector Flow Mapping for the assessment of intraventricular pressure gradients in congenital heart disease

○瀧間 浄宏, 安河内 聡, 武井 黄大, 内海 雅史, 中村 太地, 川村 順平, 浮網 聖実, 前澤 身江子 (長野県立こども病院 循環器小児科)

Keywords: echocardiography, IVPG, LV suction

【Background】 Intraventricular pressure gradient reflects early diastolic sucking produced by elastic recoil, which is well known calculated from color M mode Doppler echocardiography. It is one of the important echocardiographic diastolic parameters. But, calculation for C-IVPG is complicated, then it is not easy to use in daily practice. Recently, novel IVPG measurement used by Vector Flow Mapping (V-IVPG) was developed, which enable for us to apply the assessments of diastolic active sucking practically. 【Aim】 The aim of this study is to investigate the feasibility and efficacy of V-IVPG for assessments of early diastolic function in congenital heart disease. 【Subjects and Methods】 27 patients (age: median 9 years ranged from 3 to 20 yrs; 14 male) were enrolled. Color M mode and 2D color mapping images in left ventricular 4 chamber or 3 chamber view were acquired. C-IVPGs were calculated from velocity information of ventricular inflow in color M mode Doppler using Euler's equation, while V-IVPGs were measured from intraventricular relative pressure distribution using Navier-Stokes equation. 【Results】 V-IVPGs are well correlated with C-IVPGs significantly ($V-IVPG=0.58 \times C-IVPG+0.03$, $r=0.77$, $p<0.0001$). The bias between Corrected V-IVPG ($0.58 \times V-IVPG$) and C-IVPG was -0.05 , and Limits of agreement was ranged from -1.1 to 1.0 . 【Conclusion】 V-IVPG could be feasible and useful echocardiographic parameter for assessment of active sucking in congenital heart disease.

(Thu. Jul 5, 2018 5:30 PM - 6:40 PM 第2会場)

[I-OR01-07] ヒト剖検心における位相差 CTイメージングによる刺激伝導組織密度の評価

○篠原 玄¹, 森田 紀代造¹, 宇野 吉雅¹, 金子 幸裕², 吉竹 修一², 松久 弘典³, 岩城 隆馬³, 高橋 昌⁴, 橋本 和弘¹ (1.東京慈恵会医科大学 心臓外科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科, 3.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 4.新潟大学 心臓外科)

Keywords: Cardiac conduction system, phase-contrast imaging, 刺激伝導系

【Objective】 Phase-contrast computed tomography (PCCT) enables imaging the atrioventricular (AV) conduction axis. In the present study, densities of AV conduction axis and its adjacent heart tissue were evaluated, with the aim to establish the benchmark to more objective analysis of the cardiac conduction system (CCS).

【Methods】 Formalin-fixed human whole heart specimens obtained by autopsy from four neonates were used. A PCCT imaging system based on an X-ray Talbot grating interferometer at beamline BL20B2 in a SPring-8 synchrotron radiation facility was used (voxel size, $12.5 \mu\text{m}$; target density range, $0.9 - 1.2 \text{ g/cm}^3$; density resolution, 1 mg/cm^3). Linear contiguous areas containing conduction tissue in three major subdivisions of AV conduction axis, compact node; penetrating bundle; branching bundle, and these surrounding tissues: working myocardium in interatrial septum, inter ventricular septum, central fibrous body, and other surrounding fibrous tissue were sampled with adequately thinness (3 pixels of width). Tissue density per voxel of 12.5 to $25 \mu\text{m}$ cubic was measured from averaged value of each 3 pixels along the line.

【Results】 The CCS composed of specialized cardiomyocytes is low-density tissue, compared to IVS myocardium with statistical significance in all four specimens ($p<0.05$). The insulating fibrous tissue

around the AV conduction axis is remarkably high-density tissue ($p < 0.01$).

【 Conclusion】 Mathematical analysis based on the tissue density would allow to evolve semi-automatic segmentation as an objective identification method.

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達

一般口演02 (I-OR02)

術後遠隔期・合併症・発達 1

座長:座長:江原 英治 (大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科)

小林 富男 (群馬県立小児医療センター 循環器科)

Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 2:40 PM 第3会場 (302)

[I-OR02-01] Fontan術後患者の日常活動量と肝組織の硬化との関連

○築 明子¹, 栗嶋 クララ¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹, 杉本 昌也³, 先崎 秀明^{1,2} (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児科 循環器部門, 2.北里大学病院 小児科 循環器部門, 3.杉本こども・内科クリニック)

[I-OR02-02] Gd-EOB-DTPAを用いた造影 MRIによる Fontan術前の肝病変評価とその関連因子

○関 満^{1,3}, 中島 公子², 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 田中 健佑¹, 石井 陽一郎¹, 池田 健太郎¹, 下山 伸哉¹, 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬大学医学部附属病院 小児科, 3.自治医科大学 小児科)

[I-OR02-03] Fontan術後患者における MRエラストグラフィーを用いた肝組織の硬化評価と硬化をもたらす要因の検討

○築 明子¹, 栗嶋 クララ¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹, 杉本 昌也³, 先崎 秀明^{1,2} (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児科循環器部門, 2.北里大学病院 小児科 循環器部門, 3.杉本こども・内科クリニック)

[I-OR02-04] 超音波エラストグラフィを用いた Fontan術後の肝硬度と臨床所見との関連

○藤野 光洋¹, 趙 有季², 徳原 大介², 押谷 知明¹, 数田 高生¹, 中村 香絵¹, 川崎 有希¹, 吉田 葉子³, 鈴木 嗣敏³, 江原 英治¹, 村上 洋介¹ (1.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立大学大学院医学研究科 発達小児医学, 3.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

(Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 2:40 PM 第3会場)

[I-OR02-01] Fontan術後患者の日常活動量と肝組織の硬化との関連

○築 明子¹, 栗嶋 クララ¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹, 杉本 昌也³, 先崎 秀明^{1,2} (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児科 循環器部門, 2.北里大学病院 小児科 循環器部門, 3.杉本こども・内科クリニック)

Keywords: Fontan術後, 活動量, 肝硬化

【背景、目的】 Fontan患者にとって適度な活動は運動耐容能等の点で必要だが、一方でその特異な循環動態により身体活動に伴い CVPが容易に上昇しやすく、肝硬化を含む長期予後に大きな影響を及ぼしている可能性がある。我々は Fontan患者の日常活動量と肝硬化の関連について調べた。【方法】 Fontan患者16人(7.0~15.1歳、平均10.2歳)を対象に、GE社の Magnetic resonance elastography (MRE)を用いて肝組織の硬さを測定した。また同時期に高精度行動量測定計を2週間装着して4段階の活動強度(静<1.5 METs, 1.5≤軽度<3 METs, 3≤中等度<6 METs, 6 METs≤激)ごとの活動カロリー消費量(activity energy expenditure: AEE)と活動時間を測定した。【結果】4段階の活動強度のうち軽度レベルの AEE(kcal/kg/day)と肝弾性率(kPa)は負の相関を示した($p<0.01$)。年齢、肝弾性率と負の相関を示す循環動態のパラメーターである Venous capacitance (VC)、AEEを加えた多変量解析においても、軽度レベルの活動時間(min)は肝弾性率が負の相関($p<0.05$)を示したのに対して激レベルの活動時間は正の相関($p<0.05$)を示した。また、同時期に測定した肝線維化の指標である血中ヒアルロン酸値は、軽度レベルの活動時間と負の相関、激レベルの活動時間と正の相関(ともに $p<0.05$)を示し、血液データの観点からも活動強度と肝硬化は関連を示唆した。【結論】 Fontan術後患者の日常のライフスタイルと肝組織の硬化は密接に関連している可能性がある。ジョギング等の激しい活動を避け、ゆっくりした歩行やストレッチ程度の軽度の活動を中心に生活することは肝臓の長期予後を改善するかもしれない。

(Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 2:40 PM 第3会場)

[I-OR02-02] Gd-EOB-DTPAを用いた造影 MRIによる Fontan術前の肝病変評価とその関連因子

○関 満^{1,3}, 中島 公子², 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 田中 健佑¹, 石井 陽一郎¹, 池田 健太郎¹, 下山 伸哉¹, 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬大学医学部附属病院 小児科, 3.自治医科大学 小児科)

Keywords: Gd-EOB-EDTA, FALD, Fontan

【背景】我々は Fontan術後肝病変の評価法として EOBを用いた造影 MRI検査(EOB-MRI)の有用性を示し、肝病変が Fontan術後早期から認められることを報告してきた。しかし、Fontan術前の肝病変に関しては不詳であり、EOB-MRIを用いてその評価を行うとともに関連因子を検討した。【方法】対象は当院において2013年から2017年に Fontan手術前の EOB-MRI検査を施行した16例(男児8例、MRI施行時年齢:中央値1歳9ヶ月、範囲は1歳1ヶ月-5歳1ヶ月)。EOB-MRIによる肝病変評価で正常群と有所見群の2群に分け、Fontan手術前までの臨床経過、血行動態指標、Glenn周術期データ、及び Fontan術後経過との関係を検討した。【結果】正常群10例、有所見群6例で、有所見群の MRI所見はいずれも肝末梢側における中心静脈領域の造影不良であった。姑息術の種類、ECMOや CHDF既往は所見の有無に関係せず、Glenn手術周術期データ、血液検査所見も両群で差は認めなかった。血行動態指標では心室拡張末期圧が有所見群で優位に高値(12.8 ± 3.3 vs 7.4 ± 1.3 mmHg, $p<0.001$)であり、PA indexが有所見群で低い傾向にあった(164 ± 62 vs 220 ± 64 mm/m², $p=0.111$)。また、Fontan術後経過との関連では、有所見群で Fontan術後 CVPが有意に高値であり(13.8 ± 0.5 vs 11.7 ± 1.5 mmHg, $p=0.022$)、有所見群のみ PLE発症、Fontan術後早期死亡、重度心不全のため Fontan未到達を各1例ずつ認めた。【考察】Fontan手術前においても肝病変を呈する症例が存在し、EDPの上昇がその病態形成に関与していると考えられた。また、Fontan術前の肝病変を有する症例は術後の CVPが高く、術後合併症の頻度が高いことが予想され、術前の肝障害の程度を詳細に評価することで Fontan循環不全を予測できる可能性が示唆された。

(Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 2:40 PM 第3会場)

[I-OR02-03] Fontan術後患者における MRエラストグラフィを用いた肝組織の硬化評価と硬化をもたらす要因の検討

○築 明子¹, 栗嶋 クララ¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹, 杉本 昌也³, 先崎 秀明^{1,2} (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児科循環器部門, 2.北里大学病院 小児科 循環器部門, 3.杉本こども・内科クリニック)

Keywords: Fontan, MRE, VC

【背景、目的】 Fontan術後の遠隔期にみられる肝硬変などの合併症は Fontan術後の特有の血行動態に起因するとされるが、原因、発症機序は明らかではない。我々は Magnetic resonance elastography (MRE)を用いて Fontan術後の肝硬化評価を行い、硬化の要因について検討した。【方法】 Fontan術後患者19人(7.0~42.8歳、術後平均9.3年)を対象に、GE社の MREを用いて肝組織の硬さを測定し、心臓カテーテル検査による循環動態を表すパラメーター値と比較した。【結果】 MREによる肝弾性率は同時期に測定した線維化の指標である4型コラーゲン・7S値、P3P値と有意な正の相関を示し(共に $p < 0.05$)、Fontan術後の肝線維化による肝硬化を MREは捉えている側面を示唆した。循環動態において、肝弾性率は CVPと相関せず、Systemic vascular resistance (Rs)と有意な正の相関($p < 0.05$)、Venous capacitance (VC)と有意な負の相関($p < 0.05$)を示した。Fontan術後の形態として Fenestrationの有る群は無い群と比較して有意に肝弾性率が低く、肝硬化の予後が良かった(4.9 v.s.6.4 kPa, $p < 0.05$)。両者の循環動態パラメーターを比較したところ、CVPに差はなく、Fenestrationの有る群の VCは無い群よりも有意に高値を示した(3.3 v.s.2.3 ml/kg・mmHg, $p < 0.05$)。以上より VCが Fontan術後の肝硬化に強く関与している可能性が示唆された。【結論】 Fontan術後患者の肝硬化の評価に MREは有用かもしれない。また、積極的動静脈拡張療法(Super-Fontan Strategy)は、遠隔期の肝合併症の改善につながる可能性がある。

(Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 2:40 PM 第3会場)

[I-OR02-04] 超音波エラストグラフィを用いた Fontan術後の肝硬度と臨床所見との関連

○藤野 光洋¹, 趙 有季², 徳原 大介², 押谷 知明¹, 数田 高生¹, 中村 香絵¹, 川崎 有希¹, 吉田 葉子³, 鈴木 嗣敏³, 江原 英治¹, 村上 洋介¹ (1.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立大学大学院医学研究科 発達小児医学, 3.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

Keywords: フォンタン, 中心静脈圧, 肝線維化

【背景】 Fontan術後の肝線維化の主因として中心静脈圧(CVP)上昇によるうっ血性肝障害が報告されている。しかし、静脈圧上昇だけでは肝障害が説明できない症例も存在し、その機序は未だ十分に解明されていない。【目的】 Fontan術後の肝硬度に関わる臨床因子を明らかにする事。【対象と方法】 2014年から2017年に超音波エラストグラフィ(FibroScan)を用いて肝硬度(LSM)を測定した Fontan患者53例(年齢中央値11.7(4.2-31.9)歳)を対象とし、LSMと臨床所見の関連を後方視的に検討した。【結果】 術後年数は中央値9.7(1.3-18.7)年、LSMは13.2(4.6-45.0)kPa(8kPa以上は線維化の可能性あり)と高値で、これらは有意に正相関した($p < 0.001$)。CVPは11(7-15)mmHgで、術後年数と有意相関はなかった。LSMは、総ビリルビン値、 γ GTP、CVP、体心室拡張末期血圧、QRS幅と有意に正相関し($p < 0.05$)、血小板数とは負相関した($p < 0.001$)。LSMは、SpO2とは有意相関せず、ACE阻害薬(ACEI)/ARB使用の有無とも関連しなかった。術後5年未満と5年以上でそれぞれ単変量解析すると、術後5年未満では CVPのみが LSMと有意に正相関した($p = 0.023$)。一方、術後5年以上では、LSMは、

CVP、術後年数、QRS幅と有意に正相関し、ACEI/ARB投与期間とは負相関した($p < 0.01$)。これらを多変量解析すると、LSMIは術後年数、ACEI/ARB投与期間と有意相関した。【結語】Fontan術後患者ではCVPが肝硬度に関与しており、特に術後5年以内の肝硬度悪化にはCVP上昇が関与していた。術後5年以降については、術後年数が肝硬度の独立した因子であり、CVPの程度に関わらず長期間Fontan循環である事自体が肝硬度の増悪因子である事が示唆された。ACEI/ARBの長期投与は肝硬度上昇に抑制的に働く可能性がある。

一般口演 | 外科治療

一般口演03 (I-OR03)

外科治療 1

座長:中野 俊秀 (福岡市立こども病院 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)

Thu. Jul 5, 2018 3:50 PM - 4:50 PM 第3会場 (302)

[I-OR03-01] 無脾症候群に対する Fontan手術へ向けての成績向上への試みと成績の検討

○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 修一朗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)

[I-OR03-02] 混合型総肺静脈還流異常症の外科治療成績

○安東 勇介¹, 落合 由恵¹, 徳永 滋彦¹, 久原 学¹, 馬場 啓徳¹, 宮城 ちひろ¹, 瀧川 友哉¹, 塩瀬 明² (1.九州病院 心臓血管外科, 2.九州大学大学院医学研究院 循環器外科学)

[I-OR03-03] 機能的単心室、狭窄性総肺静脈還流異常を伴う右側相同心新生児に対する還流静脈ステント留置術はその転帰を改善する

○北野 正尚¹, 帆足 孝也², 藤本 一途¹, 三宅 章¹, 黒寄 健一¹, 市川 肇², 白石 公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 小児心臓血管外科)

[I-OR03-04] 右室流出路再建術における fan-shaped ePTFE valveを有する bulging sinus付き ePTFE conduit/patchに対する reinterventionの検討

○宮崎 隆子, 山岸 正明, 前田 吉宣, 板谷 慶一, 谷口 智史, 藤田 周平, 本宮 久之 (京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科)

[I-OR03-05] 血管内治療興隆時代における成人大動脈縮窄症の外科的治療の考察

○齋木 佳克, 安達 理, 秋山 正年, 高橋 悟朗, 吉岡 一郎, 早津 幸弘, 鈴木 佑輔, 河津 聡, 熊谷 紀一郎 (東北大学 大学院医学系研究科 心臓血管外科)

[I-OR03-06] 心内・心外型導管を用いた TCPC手術の3例

○河田 政明¹, 吉積 功¹, 鶴垣 伸也¹, 片岡 功一², 岡 健介², 松原 大輔², 古井 貞浩², 鈴木 峻² (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 循環器小児科)

(Thu. Jul 5, 2018 3:50 PM - 4:50 PM 第3会場)

[I-OR03-01] 無脾症候群に対する Fontan手術へ向けての成績向上への試みと成績の検討

○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: 無脾症, フォンタン, 右室性単心室

【目的】無脾症の単心室例では Fontan (F)手術への道のりは未だ険しく成績が不良な疾患群だが少しずつ改善がみられてきた。治療方針や術式, 補助手段などの改良を加えてきた自験例につき検討した。【方法】1995年から2017年までの22年間の63例の無脾症を対象とした。全例機能的単心室例で, これらを体外循環への MUF導入以前の2009年までの前期34例と, 導入後から現在までの後期29例に分け, 手術成績とそれに及ぼす因子について分析した。【結果】前, 後期で, 平均観察期間 85.6 ± 113.7 , 38.1 ± 32.3 ヵ月, TAPVC合併15例 (supra 8, infra 5, 不明 2) 44.1%, 12例 (supra 5, infra 2, mix 3) 41.3%, 初回手術介入月齢, 16.0 ± 32.8 (中央値1.7ヵ月), 1.0 ± 1.7 (中央値1.0ヵ月), BDG前の姑息術数 1.1 ± 0.7 , 1.5 ± 1.0 回で, 後期で有意に早期に積極的に手術介入していた。累積生存率は5年52.0%, 85.8%で, 後期で有意に改善していた。死亡例は前期17例 (50%)で, BDG前13, F前1, F術後1, 遠隔死2例, 後期は5例 (17.2%)で, 5例とも BDG前死亡だった。BDG到達は前期13例 (38.2%), 後期21例 (72.4%), F到達は前期14例 (41.2%), 後期14例 (48.3%)のほか BDG待機3例, F待機7例で, F適応外となっている例はなかった。TAPVC合併例の死亡率は, 前期10/15例 (66.6%)から後期3/12例 (25%)へと改善し, とくに TAPVC修復術の新生児期施行例は死亡率が高く, 前期は6例全例死亡, 後期は3例中1例死亡だった。【考察と結語】経時的な手術成績の改善要因として MUFの導入したこと, 同時期より肺血流を開心術下では積極的に BTSでなく RV-PA shuntとしたこと, TAPVC合併例では PVOの程度によるができるだけ生後1, 2ヵ月まで修復術を待機し, それ以後は房室弁逆流や肺動脈狭窄も含め積極的に介入する方針にしたこと, 積極的に primary sutureless法を導入したことが考えられた。これらの改善により最近3年間の連続13例では全例生存がえられるようになった。

(Thu. Jul 5, 2018 3:50 PM - 4:50 PM 第3会場)

[I-OR03-02] 混合型総肺静脈還流異常症の外科治療成績

○安東 勇介¹, 落合 由恵¹, 徳永 滋彦¹, 久原 学¹, 馬場 啓徳¹, 宮城 ちひろ¹, 瀧川 友哉¹, 塩瀬 明² (1.九州病院 心臓血管外科, 2.九州大学大学院医学研究院 循環器外科学)

Keywords: 総肺静脈還流異常症, 混合型, 外科治療

【背景】混合型総肺静脈還流異常症 (Mixed TAPVC) は多彩な肺静脈形態を呈し治療に苦慮する。【対象と方法】1986年-2017年の TAPVC手術125例のうち, Mixed TAPVC12例を後方視的に検証した。平均観察期間8.6年 (0.1-26)。【結果】手術時の日齢中央値55 (4-219)、体重中央値3.2kg (2.3-6.4)。単心室修復は1例のみ。肺静脈形態ごとの術式は以下の通り。<肺静脈3本が合流し残る1本は単独で還流するもの>2a+1a型 (LUPVのみ腕頭静脈へ); Cut-back修復と LUPV-左心耳吻合 (症例1、2)。1b+1b型 (RUPVのみ SVC上位へ、他は合流して SVC下位へ); RUPVを SVC内トンネルで共通肺静脈 (CPV) へ導き CPV-LA吻合 (症例3)。CPV-LA吻合し RUPVは放置 (症例4)。1a+1b型 (RUPVのみ SVCへ); CPV-LA吻合し RUPVは放置 (症例5)。3+1a型 (LUPVのみ腕頭静脈へ); CPV-LA吻合し LUPVは放置 (症例6)。<肺静脈4本が合流したのち2方向へ還流するもの>3+1b型 (3が主); CPV-LA吻合 (症例7)。1b+3型 (1bが主); SVCへ向かう垂直静脈にステント留置し二期的に Primary sutureless法 (症例8)。<その他>2b+1b型 (RUPVのみ SVCへ、他は RAへ); Cut-back修復と SVC-右心耳吻合 (症例9)。Cut-back修復し RUPVは放置 (症例10、11)。1a+2a型 (LLPVのみ CSへ、他は合流して腕頭静脈へ、両者に細い交通あり); Cut-back修復と

CPV-LA吻合（症例12）。結果は在院死亡1例（症例7：単心室修復）、遠隔死亡1例（症例9：PVO）。再手術はPVO解除1例（症例9：計3回）、遺残PAPVC修復1例（症例5）であった。平均観察期間8.6年での累積生存率80%、再手術回避率89%。遺残PAPVC 4症例の術後Qp/Qsは平均1.28であった。【結語】肺静脈形態に応じた術式選択が肝要であり、症例によってはPAPVCを残すことも許容され得る。Primary sutureless法は様々な肺静脈形態に対応でき有用と思われる。ステントを用いた段階的治療は新たな治療選択肢となり得る。

(Thu. Jul 5, 2018 3:50 PM - 4:50 PM 第3会場)

[I-OR03-03] 機能的単心室、狭窄性総肺静脈還流異常を伴う右側相同心新生児に対する還流静脈ステント留置術はその転帰を改善する

○北野 正尚¹, 帆足 孝也², 藤本 一途¹, 三宅 章¹, 黒寄 健一¹, 市川 肇², 白石 公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 小児心臓血管外科)

Keywords: Stent implantation, Right atrial isomerism, Total anomalous pulmonary venous connection

【背景】機能的単心室(f-SV)、狭窄性総肺静脈還流異常(oTAPVC)を伴う右側相同心(RAI)におけるTAPVC修復術(TAPVCR)の転帰は、特に新生児に施行されると不良である。【目的】同疾患新生児に対するより低侵襲な還流静脈ステント留置術(DVS)がその転帰を改善するか検討する。【方法】1990年から2017年に当院で介入治療をされた同疾患新生児連続20症例(中央値 在胎38週、出生体重2.8kg、女児7)をTAPVCR群(11例、中央値 治療2001年、肺血流調節手術(PFA)同時施行)とDVS群(9例、同2015年、肺血管抵抗(RP)低下後にPFA施行)の2群に分類し、治療後の経過と転帰に関して比較検討した。平均観察期間759日。p<0.05有意。【結果】19例が共通房室弁と兩大血管右室起始の組み合わせで、2群に併存心疾患などの背景に差はなし。治療時期の有意差はあるが、生存曲線に有意差が認められ、DVS群の1年後生存率(77%)はTAPVCR群(27%)よりも改善した。死亡例の主な原因は術後肺静脈狭窄(PVS)ではなく、血管透過性亢進・肺高血圧クリーゼ・高肺血流・房室弁逆流・心室機能低下であった。TAPVCR群は3例両方向性Glenn(BDG)へ、その後1例がFontanへ到達し、1例のみが生存した。DVS群はステント再拡大や追加留置を施行後中央値8か月で4例がBDG&TAPVCR、3例がTAPVCRへ、その3例中2例がBDGへ、最終的に3例がFontanへ到達し、6例が生存している。PVSは遠隔期の転帰に影響していると思われる。【結論】f-SV, oTAPVC, RAI新生児に対するDVSは低侵襲であり、Rp低下後にPFAを施行できるためにTAPVCRよりも救命率を改善する。BDG後にFontanへ進む患者を選択することで、より生存率を上昇できると思われる。

(Thu. Jul 5, 2018 3:50 PM - 4:50 PM 第3会場)

[I-OR03-04] 右室流出路再建術における fan-shaped ePTFE valveを有する bulging sinus付き ePTFE conduit/patchに対する reinterventionの検討

○宮崎 隆子, 山岸 正明, 前田 吉宣, 板谷 慶一, 谷口 智史, 藤田 周平, 本宮 久之 (京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科)

Keywords: 右室流出路再建, ePTFE, bulging sinus

【目的】右室流出路再建術(RVOTR)時に我々は fan-shaped ePTFE弁と bulging sinus付 ePTFE conduit/patchを臨床応用してきた。今回、本弁に対する reinterventionに対し検討した。【対象】対象は2001年から2017年に本弁を用いて当施設で根治的 RVOTR施行の257例 (conduit使用(C群)127例, patch使用(P群)130例)。手術時年齢/体

重の中央値は C群6.0歳(1.3ヶ月-33.7歳)/16.8(2.1-87.0)kg,P群1.5歳(1.6ヶ月-45.6歳)/9.3(2.9-63.4)kg.C群で conduit径は8mm 1,10mm 3,14mm 6,16mm 11,18mm 29,20mm 14,22mm 34,24mm 29.【結果】経過観察期間(年)は C群 4.4 ± 4.0 (max 16.0),P群 11.4 ± 4.7 (max 16.6).早期/遠隔期死亡は C群3(敗血症1,心不全 2)/3(敗血症 1,呼吸不全 1,交通事故 1),P群0/4(心不全3,他病死 1)で弁関連死なし.再 RVOTRは C群9(成長 3,末梢性 PS 2,弁性 PS 1,PSR 1,他病変手術時 2),P群17(弁性 PS 2,末梢性 PS 7,RVOT狭窄 3,PSR 4,PR 1)で感染や血栓はなし.C群では再 RVOTR時に全例本 conduitを使用し前後の conduit径は10mm 2→18mmと22mm,14mm 1→14mm,16mm 3→18mm 1と22mm 2,18mm 2→22mm 2,22mm 1→24mmと1例を除いて大口径に置換.P群では再 RVOTR時 16例で本 conduitを使用し,径は18mm 1,20mm 3,22mm 7,24mm 5.再 RVOTRまでの期間(年)は C群 5.2 ± 3.2 (0.4-11.6),P群 8.5 ± 3.9 (2.9-15.7).再 RVOTR回避率(%)の5年/10年/15年は C群95.3/87.1/79.9で大口径(18-24mm) 100/93.1/93.1と小口径(8-16mm) 58.8/39.2,P群96.4/89.2/82.9.カテーテル介入は C群4(末梢性 PS)で2例が再 RVOTR,P群3(末梢性 PS 2,弁性 PS 1)で各1例が再 RVOTR.【結語】本弁を用いた RVOTRの reintervention回避率は低くその成績は満足いくものであった.大口径 conduit群では長期に高い再 RVOTR 回避率を維持していた.小口径 conduit群では再手術を余儀なくされるが大口径 conduit置換までの十分な時間が獲得可能な弁機能を有していると考え,これは patch群における再 RVOTR例でも同様と考える.

(Thu. Jul 5, 2018 3:50 PM - 4:50 PM 第3会場)

[I-OR03-05] 血管内治療興隆時代における成人大動脈縮窄症の外科的治療の考察

○齋木 佳克, 安達 理, 秋山 正年, 高橋 悟朗, 吉岡 一朗, 早津 幸弘, 鈴木 佑輔, 河津 聡, 熊谷 紀一郎 (東北大学 大学院医学系研究科 心臓血管外科)

Keywords: 大動脈縮窄症, 外科治療, 脳分離体外循環

[背景]大動脈縮窄症に対する成人期の開胸下外科治療は、その治療範囲が弓部から近位胸部下行大動脈まで広範囲に及ぶことが稀ではなく、技術的難度が高い治療法となっている。この領域では、症例数の蓄積が少ないもののステンドグラフトを用いた血管内治療の発展が目覚ましい。しかしながら、その成績を評価する前段階として、開胸下外科治療の急性期、ならびに、遠隔期の成績を明らかにしておく必要がある。[対象患者と方法]2001年から2017年までの期間に11症例(平均年齢36.3歳、17-64歳)において大動脈縮窄症に対する治療が実施された。その内訳として、初回治療として行われたのが6例、再発性大動脈縮窄症が3例、先行する大動脈パッチ形成術後の大動脈瘤が2例含まれていた。胸部大動脈ステントグラフト治療が行われたのは1名のみで、他の10例では開胸下外科治療が実施された。開胸アプローチに関しては、大動脈遮断近位部が左総頸動脈と左鎖骨下動脈の間で行えると判断された場合には、左側開胸が選択され、完全または部分弓部置換術の場合には、胸骨正中切開±前側方開胸下で順行性選択的脳分離灌流(SCP)が選択された。[結果]開胸治療10例中8例において病態として大動脈瘤化病変を伴っていた。SCPが実施されたのは7例で、その平均時間は151.6分(27-422分)であった。術後成績として、院内死亡は無く、脳脊髄障害の合併も見られなかった。平均観察期間47.3ヵ月(6-96ヵ月)における大動脈イベント、および、脳血管イベントは見られなかった。[結論]成人期における大動脈縮窄症では、大動脈瘤化病変を伴っていることが多く、また、選択的脳分離体外循環法を併用する必要がある場合が多い。従って、この病態に対する外科治療は侵襲度が高くなっている。しかしながら、単群での評価ではあるものの急性期、ならびに、中期遠隔期成績は良好であり、術後のイベント回避率の観点からも優れた治療法であると言える。

(Thu. Jul 5, 2018 3:50 PM - 4:50 PM 第3会場)

[I-OR03-06] 心内・心外型導管を用いた TCPC手術の3例

○河田 政明¹, 吉積 功¹, 鷗垣 伸也¹, 片岡 功一², 岡 健介², 松原 大輔², 古井 貞浩², 鈴木 峻² (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 循環器小児科)

Keywords: TCPC, pulmonary areteri-venous fistula, heterotaxy

【はじめに】心房内で下大静脈・肝静脈開口部に人工血管を吻合し、心房内を通過、心房壁を貫通後、心外経路を経て肺動脈に吻合する心内・心外型導管による非定型的 TCPC手術 (IC/EC-TCPC) を3例で選択した。【対象と手術】対象は男/女1/2、手術時年齢・体重は4歳5か月 (13.8kg) ,8歳7か月 (29.4kg) (TCPC術後変換例) ,4歳0か月 (13.0kg) 、基礎疾患は無脾症候群2、多脾症候群1で IC/EC法選択の理由は(1)心房中隔をはさむ異常な下大動脈・肝静脈還流、(2)EC-TCPC法術後に生じた下大静脈/肝静脈血流の左右分布不均衡による左肺内動静脈瘻、(3)心尖/大動脈同側性・短い心嚢内下大静脈であった。心房壁貫通部位は側壁、単心房天井部、心耳部で、肺静脈開口部、大動脈後方のスペース、左右肺動脈への血流分布などを考慮して決定した。選択した人工血管径は16,16,18mm、1例では下大静脈・肝静脈開口部に別途人工血管を用いた。【結果】現在までの最長5年10か月の経過観察では術後合併症として遺残短絡1、遷延性腹水・胸水流出などを認めた。術前からのDDDペーシング例以外は術前と同様の心房調律が維持された。術後造影では心内/心外導管からの血流は左右肺に良好な分布を示し、肺内動静脈瘻によるチアノーゼ再発例では術後2年の経過中進行が停止している。【考察】内臓心房錯位例や体静脈還流異常例では心外導管の設置が困難であったり、左右肺への肝静脈血の均等な分布が困難となる場合があり、こうした例に対する選択肢として IC/EC型変法が示されたが、症例数や術後経過観察期間の制限などからいまだ一般的ではない。今回の対象例では従来の EC法では明らかな技術的困難が予想された。他の1例では EC法後の肺血流不均衡による一側肺での肺内動静脈瘻の解消に IC/EC法への変換が必要と判断した。【まとめ】本術式は特定の状況では有用な選択肢となる。

一般口演 | 外科治療

一般口演04 (I-OR04)

外科治療 2

座長:市川 肇 (国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

座長:平松 祐司 (筑波大学医学医療系 心臓血管外科)

Thu. Jul 5, 2018 4:50 PM - 5:40 PM 第3会場 (302)

[I-OR04-01] 先天性心疾患患者に対する肺移植の現状

○井出 雄二郎¹, 池田 義¹, 馬場 志郎², 平田 拓也², 赤木 健太郎², 松田 浩一², 伊達 洋至³, 陳 豊史³, 青山 晃博³, 尾田 博美³, 木下 秀之⁴ (1.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科, 2.京都大学医学部附属病院 小児科, 3.京都大学医学部附属病院 呼吸器外科, 4.京都大学医学部附属病院 循環器科)

[I-OR04-02] 総動脈幹症の外科治療成績

○加藤 おと姫¹, 藤原 慶一¹, 前田 登史¹, 渡辺 謙太郎¹, 植野 剛¹, 吉澤 康祐¹, 稲熊 洸太郎², 豊田 直樹², 石原 温子², 坂崎 尚徳² (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)

[I-OR04-03] 当院における総動脈幹症の治療成績

○米山 文弥¹, 岡村 達¹, 内海 雅史², 武井 黄太², 上松 耕太¹, 瀧間 浄宏², 安河内 聡², 原田 順和¹ (1.長野県立こども病院 心臓血管外科, 2.長野県立こども病院 循環器小児科)

[I-OR04-04] 血管輪を伴わない異型鎖骨下動脈に対する介入

○村上 優, 岩城 隆馬, 日隈 智慧, 松久 弘典, 大嶋 義博 (兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

[I-OR04-05] 気管狭窄を合併した先天性心疾患に対する治療戦略: 一期的同時修復か、段階的アプローチか

○日隈 智慧, 村上 優, 岩城 隆馬, 松久 弘典, 大嶋 義博 (兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

(Thu. Jul 5, 2018 4:50 PM - 5:40 PM 第3会場)

[I-OR04-01] 先天性心疾患患者に対する肺移植の現状

○井出 雄二郎¹, 池田 義¹, 馬場 志郎², 平田 拓也², 赤木 健太郎², 松田 浩一², 伊達 洋至³, 陳 豊史³, 青山 晃博³, 尾田 博美³, 木下 秀之⁴ (1.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科, 2.京都大学医学部附属病院 小児科, 3.京都大学医学部附属病院 呼吸器外科, 4.京都大学医学部附属病院 循環器科)

Keywords: 肺移植, 肺高血圧, 先天性心疾患

(目的)本邦で初の肺移植が行われてから約20年が経過し、年々症例は増加しているが、先天性心疾患を合併した重症肺高血圧に対し適応となる症例もある。当院における、先天性心疾患合併患者の肺移植の現状を報告する。(方法)2011年11月-2018年1月に、当院で肺移植を行った先天性心疾患患者4例(全例女性)を対象とした。移植適応は、大動脈スイッチ術後の肺高血圧:1例、Eisenmenger症候群を伴うASD:1例、ASDに合併した特発性肺動脈性肺高血圧(IPAH):2例。3例で肺高血圧治療として持続点滴を導入済み。術前平均肺動脈圧:76(59-90)mmHg、肺血管抵抗値:18.4(10.1-31.4)U/m²、血清BNP値:219(112-739)pg/mlであった。診療録を元に臨床経過を後方視的に検討した。(結果)肺移植時、年齢24.8(12.5-45.3)歳、体重34.1(24.7-51.4)kg。移植肺は生体2例、脳死2例。両肺移植3例、片肺移植1例。手術時間:9.5(8.6-12.6)時間、人工心肺時間:298(279-338)分、心停止時間(ASD閉鎖術併施の2例):21(11-31)分。術後3例でECMO導入を要し(1例で手術室から導入、2例で急性拒絶のためICUで導入)、7.5(1.8-13.1)日間の補助期間の後、2例でECMO離脱可能であった。移植手術後の平均フォローアップ期間は6.8±5.5ヶ月。院内死亡2例(1例で移植肺機能不全のため移植後4ヶ月で死亡、1例で脳出血・感染症合併のため移植後6ヶ月で死亡)。生存2例の術後平均肺動脈圧、肺血管抵抗値は、それぞれ22(18-26)mmHg、2.5(2.0-2.9)U/m²となっている。(結語)先天性心疾患を合併した重症肺高血圧に対する肺移植は、まだ経験の蓄積段階である。現状では生存退院50%ではあるが、直近2例の術後経過は順調であり、心房中隔欠損閉鎖術のようなシンプルな心内操作であれば、肺移植との同時施行も十分行い得る。一方、複雑心奇形修復後の肺移植は、今後の課題だと考えている。

(Thu. Jul 5, 2018 4:50 PM - 5:40 PM 第3会場)

[I-OR04-02] 総動脈幹症の外科治療成績

○加藤 おと姫¹, 藤原 慶一¹, 前田 登史¹, 渡辺 謙太郎¹, 植野 剛¹, 吉澤 康祐¹, 稲熊 洸太郎², 豊田 直樹², 石原 温子², 坂崎 尚徳² (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)

Keywords: 総動脈幹症, 乳児期手術, 弁形成

【背景・目的】総動脈幹症(TA)の成績は向上してきたが、大動脈弓病変や総動脈幹弁逆流(TvR)などが治療方針や成績を左右するといわれている。当院での手術および中期成績を検討する。【方法】2004年1月~2017年12月に外科治療を行ったTA12例中初期から当院で介入した10例を対象とした。手術成績と中期成績を後方視的に検討した。【結果】形態はVan Praagh分類A1-2:A3:A4=6:2:1(22q11.2欠損症候群2例)で、単心室形態(MS)が1例(A1-2)であった。[A1-2]一期的ICRを行う方針としている。6例中4例に対して一期的ICRを行った(1例Barbero-Marcial)。手術時年齢は21日(9~49day)、体重は3.1kg(2.6~3.6kg)であった。術前状態が悪い(低体重+severe TvR、NEC)2例は、両側PABを先行した。[A4]両側PAB(3.0kg)を行った後にICR+arch repair(3m)を行った。[A3]1例はMAPCAを合併しており、一側PAB(2.1kg)後、RPAのunifocalizationを行い、ICR(4歳)を施行した。他1例では、一側PAB+central shunt、palliative Rastelliを行い、ICR(1y4m)を行った。[MS]double aortic archを合併しており、両側PAB、一側archの離断を先行し、TCPCに到達(1歳10ヵ月)した。Truncal valve形態は2尖:3尖:4尖=1:5:4であり、出生時の逆流はsevere:1、moderate:2、mild:1、trivial:1であった。3例に弁形成(3尖弁化:2[自己心膜での弁尖延長:1、Imamura法:1]、交連縫縮:1)を行った。10例中、胎生期からsevere TvRを認めた1例をICR後に失った。ICR後の再手術は2例(4件)であり、手術はconduit交換3件、RVOTR1件(Barbero-Marcial)、AVR(IE)1件(重複含

む)であった。生存9例中1例はICR前で、全例経過良好である。【考察・結語】手術および術後成績は比較的良好であった。低体重および severe TvRは high riskであり、今後の課題である。

(Thu. Jul 5, 2018 4:50 PM - 5:40 PM 第3会場)

[I-OR04-03] 当院における総動脈幹症の治療成績

○米山 文弥¹, 岡村 達¹, 内海 雅史², 武井 黄太², 上松 耕太¹, 瀧間 浄宏², 安河内 聡², 原田 順和¹ (1.長野県立こども病院 心臓血管外科, 2.長野県立こども病院 循環器小児科)

Keywords: 総動脈幹症, 外科治療, 治療成績

【背景】総動脈幹症は比較稀な疾患であるが、早急な診断、治療を必要とし、新生児期の死亡率50%とされる重症心疾患である。今回当施設の同疾患に対する外科治療成績について検討した。【方法と対象】1993年11月-2018年1月までに当院で経験した単心室症を除く総動脈幹症17例(男:女=7:10)を対象とした。平均観察期間は9.0年(93日~20.5年)。Collett-Edwards分類で、I型13例、II型4例。初回手術はPAB(二期的)が6例(P群)、一期的心内修復術(ICR)が11例(I群)であった。初回手術時の平均年齢はP群で8.0日(2~16日)、I群で32.7日(5~133日)、平均体重はP群2.6kg、I群3.1kg。Moderate以上の総動脈幹弁逆流はP群1例、I群4例に認め、新生児期にICRを施行した症例は9例。合併症はIAA2例(P群1例、I群1例)、PAPVR2例(I群)、TAPVR1例(I群)。【結果】手術死亡は認めなかった。全症例の心内修復術後の生存期間中央値は10.9年、I群は12.7年(349日~20.5年)、P群は9.6年(7.3~11.1年)であり、両群に差は無かった(P=0.17)。総動脈弁形成術は2例(P群1例、I群1例、いずれも4尖弁に対する cusp resection)。I群では初回手術のRVOTの再建方法については、Babero-Marcial's modification 3例、homograft 3例、valved conduit 5例であった。I群では追跡可能な8例中4例(Babero-Marcial's modification 1例、homograft 1例、valved conduit 2例)が術後、平均6.4年で1回目のRe-RVOTRを施行。うち1例はLVOTS・RVOTSに対するLVOT拡大術・re-RVOTRを術後15年までに3回施行している。P群では1例で病院死亡(食道動脈瘻)を認めた以外5例が術後平均162日でICRに到達し、全例 valved conduitにてRVOTRを施行した。5例中2例がRe-RVOTRを施行(根治術術後4.5年、0.9年)。1例が総動脈弁逆流に対して弁形成術の後、2回の弁置換術を施行した。【結論】中期遠隔期成績については良好であり、両群間に大きな差は無かった。右室流出路の再建を含めて各症例の経過は様々であり、今後も慎重な経過観察が必要である。

(Thu. Jul 5, 2018 4:50 PM - 5:40 PM 第3会場)

[I-OR04-04] 血管輪を伴わない異型鎖骨下動脈に対する介入

○村上 優, 岩城 隆馬, 日隈 智慧, 松久 弘典, 大嶋 義博 (兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 異型鎖骨下動脈, 再建, 離断

【背景】血管輪を伴わない異型鎖骨下動脈(ASCA)は多くの症例が無症状で、自然歴も明らかではなっておらず、ASCAへの手術介入には未だ議論の余地がある。しかし、放置した場合の動脈瘤形成、食道圧迫、胃管挿入後の動脈食道瘻など、稀ではあるが致死的な合併症をきたしたという報告もあり、当院では従来、併存心奇形に対する手術の際に積極的に離断を行っており、近年では、subclavian stealの懸念から可及的に再建を行う方針としている。当院におけるASCAに対する治療成績についての検討を行った。【方法】2005年以降、当院にて血管輪を伴わない異型鎖骨下動脈と診断された72例の内、単心室修復、大動脈弓再建、先天性気管狭窄を除く55例を対象とし、治療法、合併症について診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】ARSCA 53例、ALSCA 2例。手術として再建術が35例、離断術が17例、温存したものが3例であった。再建を行わなかった理由として、同一視野での再建が不可能な症例が7例、SP shuntのため再建ができなかったものが3例、長時間手術が1例、18 trisomy 1例、再手術症例で剥離に難渋した症例が2例、片側反回神経麻痺の既往があり、再建により両側反回神経麻痺を

来すリスクが高いと判断したものが1例、段階的に再建予定が1例、不明が4例であった。再建術の手術時日齢は中央値345日(40日-4962日)、体重は中央値7.0kg (3.3kg-32kg)。ARSCA 34例、ALSCA 1例。併存心奇形は VSD 16例、ASD 7例、TOF(又は PA-VSD) 3例、PAPVR 2例、PS 1例、PA sling 1例、ARSCA単独1例。再建術のアプローチは正中30例、右開胸5例。術後合併症として、乳び胸を3例、左反回神経麻痺を2例認め、いずれも正中切開アプローチであった。術後評価を行った29例についてはいずれも開存を確認した。【結語】ASCAに対する再建術は、乳び胸、反回神経麻痺に注意が必要だが、併存心奇形の手術時に安全に施行することが可能である。

(Thu. Jul 5, 2018 4:50 PM - 5:40 PM 第3会場)

[I-OR04-05] 気管狭窄を合併した先天性心疾患に対する治療戦略：一期的同時修復か、段階的アプローチか

○日隈 智恵, 村上 優, 岩城 隆馬, 松久 弘典, 大嶋 義博 (兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 気管狭窄, 先天性心疾患, 手術戦略

【背景】気管狭窄(TS)合併先天性心疾患(CHD)症例に対する一期的同時修復は、呼吸・循環動態の安定という点で理想ではあるが、手術侵襲が大きいと、複雑心奇形や乳児早期例での同時手術には議論の余地がある。【目的】これまで当院では、人工物を要する姑息手術や長時間体外循環症例、複雑な気管形成を要する症例に対し、段階的アプローチ、それ以外は同時修復といった方針で治療を行ってきた。2006年以降の当院におけるTS合併CHDで、同時修復を行った20例と心臓手術を先行させた8例を比較し、治療戦略の妥当性について検討する。【対象】同時手術群(C群)のCHDはVSD 8、TOF 3、ASD 3、DORV 2、AVSD、AP window、CoA complex、SV & TAPVC(asplenia)が各1例、段階的手術群(S群)はPA/VSD 2、VSD、AVSD、TA(Ib)、TAPVC、Truncus、DORVが各1例。PA sling合併例がC群に6例、S群に2例含まれる。追跡期間は中央値でC群50ヵ月(8~138)、S群59ヵ月(11~137)。【結果】C群は手術死亡1例、在院死亡1例に対し、S群は手術死亡、在院死亡共になし。死因は前者が気管形成部の縫合不全からの縦郭炎、後者が、換気・循環不全でECMO装着、離脱困難から多臓器不全への移行であった。以降C群：S群で表記する。心臓手術時月齢はで7.5ヵ月(2.2~23.9)：4.5ヵ月(0.4~30)、体重は 5.3 ± 1.7 kg： 5.6 ± 1.9 kgで有意差なし。S群は気管のバルーン拡大を2例に先行させたが、手術介入は心臓を先行させている。手術時間 495 ± 116 分： 474 ± 208 分、体外循環時間 307 ± 89 分： 300 ± 150 分、大動脈遮断時間 65 ± 35 分： 92 ± 47 分といずれも有意差は認めない。しかし、気管形成時の体外循環時間と比較すると 307 ± 89 分： 266 ± 53 分；($p=0.02$)と有意にC群で長かった。【結語】C群の死亡例はそれぞれ体重3.2、4.1kg、体外循環時間403、551分と乳児早期の長時間体外循環症例であった。乳児早期例の長時間外循環を要する複雑CHDは段階的アプローチが妥当であると考ええる。

一般口演 | 体外循環・心筋保護

一般口演05 (I-OR05)

体外循環・心筋保護

座長:金子 幸裕 (国立成育医療センター 心臓血管外科)

座長:根本 慎太郎 (大阪医科大学医学部 胸部外科)

Thu. Jul 5, 2018 5:50 PM - 6:40 PM 第3会場 (302)

[I-OR05-01] Del Nido液による単回血液心筋保護効果に関する臨床応用に向けた実験的検討

○中尾 充貴, 森田 紀代造, 篠原 玄, 橋本 和弘 (東京慈恵会医科大学 心臓外科学講座)

[I-OR05-02] 人工心肺中好中球/リンパ球比は小児開心術後急性腎傷害の予測因子となりうるか?

○笹原 聡豊¹, 古平 聡², 福西 琢真¹, 大友 勇樹¹, 堀越 理仁¹, 宮地 鑑¹ (1.北里大学 心臓血管外科学, 2.北里大学病院 ME部)

[I-OR05-03] VAD装着後に施行する心臓カテーテル検査の有用性と安全性

○石田 秀和¹, 成田 淳¹, 石井 良¹, 鳥越 史子¹, 石垣 俊¹, 平 将生², 上野 高義², 小垣 滋豊¹, 澤 芳樹², 大藺 恵一¹ (1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院 医学系研究科 心臓血管外科学)

[I-OR05-04] 小児劇症型心筋炎における積極的 ECMO介入の治療成績と合併症低減の工夫

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

[I-OR05-05] Cardiogenic shockに対する mechanical supportのストラテジーと諸問題への対応 - How to bridge to LVAD efficiently -

○岡田 典隆, 村山 弘臣, 大河 秀行 (あいち小児保健医療総合センター心臓血管外科)

(Thu. Jul 5, 2018 5:50 PM - 6:40 PM 第3会場)

[I-OR05-01] Del Nido液による単回血液心筋保護効果に関する臨床応用に向けた実験的検討

○中尾 充貴, 森田 紀代造, 篠原 玄, 橋本 和弘 (東京慈恵会医科大学 心臓外科学講座)

Keywords: デルニド, 心筋保護, 単回投与

【背景】米国では小児心臓外科領域において単回投与のみで心筋保護効果を有するとされる Del Nido液が普及しているが機能回復率に関する基礎研究データが欠如しており、適用の条件はいまだ未確立である。【目的】今回我々は Del Nido液による局所冷却の是非、虚血耐用時間を評価することを目的とした大動物による実験を行った。【方法】対象は生後2か月の piglet, 24頭。In vivoの CPB modelにて Del Nido液投与後90分虚血群, 90分(非局所冷却)虚血群, 120分虚血群, 及び CPBのみの control群の左心機能をコンダクタンスカテテルを用いて計測した。また、心筋障害の評価として CK-MB, ミトコンドリアスコア, mRNAを測定した。【結果】Control群では心機能の低下はほとんど認められなかった(Ees $122. \pm 36.29\%$, EDPVR $103.8 \pm 37.2\%$)。90分虚血群では収縮能、拡張能とも充分満足いく回復率 (Ees $86.6 \pm 20.4\%$, EDPVR $93. \pm 41.87\%$)であり、90分虚血(非局所冷却)群では拡張能の低下(Ees $80.2 \pm 14.7\%$, EDPVR $69.5 \pm 34.2\%$)を認めた。120分虚血群では収縮能の低下(Ees $56. \pm 19.22\%$, EDPVR $91. \pm 24.91\%$)を認めた。CK-MBは control群で $24.0 \pm 10.1 \text{ ng/ml}$, 90分虚血群で $36.1 \pm 22.5 \text{ ng/ml}$, 90分(非局所冷却)群で $46.1 \pm 24.76 \text{ ng/ml}$, 120分遮断群で $47.8 \pm 25.7 \text{ ng/ml}$ であった。ミトコンドリアスコアは control群, 90分虚血群, 非局所冷却群, 120分虚血群でそれぞれ, 0.17 ± 0.05 , 0.35 ± 0.04 , 0.33 ± 0.03 , 0.48 ± 0.27 で TNFaは 1.5 ± 1.5 , 1.2 ± 1.0 , 4.2 ± 2.1 , 1.6 ± 1.5 であった。【結論】90分虚血群では単回投与のみで心筋保護効果を有すると考えられた。ただし、心停止中の局所冷却が拡張能の温存に重要であることが示唆された。また、120分虚血では収縮能の低下を認め、追加投与などの処置が必要と考えられる。生化学データ, mRNAの観点からは非局所冷却や120分以上の心筋虚血が心機能障害を惹起すると考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 5:50 PM - 6:40 PM 第3会場)

[I-OR05-02] 人工心肺中好中球/リンパ球比は小児開心術後急性腎傷害の予測因子となりうるか？

○笹原 聡豊¹, 古平 聡², 福西 琢真¹, 大友 勇樹¹, 堀越 理仁¹, 宮地 鑑¹ (1.北里大学 心臓血管外科学, 2.北里大学病院 ME部)

Keywords: 好中球, 急性腎障害, 人工心肺

【背景、目的】小児開心術の人工心肺関連急性腎傷害 (CPB-AKI) は、術後急性期の重篤な合併症であり、その早期予測が重要であると考えられる。一方、好中球・リンパ球比 (Neutrophil/Lymphocyte ratio : NLR) は、炎症やストレス応答の指標であることが知られている。今回、NLRが CPB-AKIの予測因子となりうるかを検討した。【対象、方法】対象は、21-Trysomeを除く心室中隔欠損症連続63例。月齢は 4.2 ± 2.7 (ヶ月)、CPB時間 100.9 ± 38.2 (分)であった。AKI判定に、p-RIFLE分類を用いた。術後 AKI発症と NLRを含む CPB因子との関連について調べた。【結果】eGFRは、術前 $106.8.9 \pm 24.9$ 、術後24時間 94.5 ± 30.7 (mL/min/1.73m²)であり、AKI発症率は14例 (22.2%)であった。術前 NLRは 0.43 ± 0.37 、CPB中 NLRは 1.24 ± 0.68 であった。eGFR低下との単変量解析では CPB時間 ($r = -0.31, P = 0.01$)、術直後乳酸値 ($r = -0.33, P = 0.007$)、術直後 LDH値 ($r = -0.26, P = 0.03$)、CPB中 NLR ($r = -0.42, P < 0.001$) に有意な相関がみられ、手術時月齢や体重、術前 Qp/Qs、術前肺血管抵抗、術直後 PF ratioには相関はみられなかった。重回帰分析では、術直後乳酸値 (CO: $-0.97, 95\% \text{ CI: } -1.90 - -0.05$, $P = 0.04$)、CPB中 NLR (CO: $-0.1, 95\% \text{ CI: } -0.18 - -0.01$, $P = 0.03$) が独立危険因子であった。また、ROC解析における術後24時間に AKI発症となる CPB中 NLRのカットオフ値は 1.49 (AUC=0.84, $P < 0.001$)であった。【考察】CPB-AKIは、炎症や虚血再灌流・微小循環障害が発症に至る主

要要因であるとされている。今回の結果より NLRは、CPB中の炎症や組織障害に対する不十分なストレスコントロールを反映していると考えられる。CPB中 NLRの上昇は、術直後の乳酸値の上昇とともに、AKIリスク患者を検出できる予測因子であることが示された。【結論】日常臨床の範囲内で容易に算出できる NLRは、小児開心術における CPB-AKIのリスクを早期に予測できる簡便かつ有効な指標である。

(Thu. Jul 5, 2018 5:50 PM - 6:40 PM 第3会場)

[I-OR05-03] VAD装着後に施行する心臓カテーテル検査の有用性と安全性

○石田 秀和¹, 成田 淳¹, 石井 良¹, 鳥越 史子¹, 石垣 俊¹, 平 将生², 上野 高義², 小垣 滋豊¹, 澤 芳樹², 大藁 恵一¹

(1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院 医学系研究科 心臓血管外科学)

Keywords: 補助人工心臓, カテーテル検査, 心臓移植

【背景】多様な血行動態背景を有する小児重症心不全患者において、特に移植待機期間の長い我が国では、心室補助装置（VAD）装着後もデバイス設定管理や薬物管理を含めた精緻な心不全コントロールが重要であるが、VAD装着後の血行動態管理に関する報告は少ない。

【目的】VAD装着後小児心不全患者のフォローカテーテル検査の安全性と有用性を検証する。

【対象】当院で2003年以降にVAD装着(Rota flow等による temporary VADは除く)を行った15歳以下の患者36例

【結果】原疾患は DCM 21例、RCM/rDCM 8例、その他7例であった。デバイスは、Nipro VAD 10例、EXCOR 14例、Jarvik2000 6例、Heart Ware 5例、EVAHEART 1例であった。装着時年齢は4ヶ月～15歳、21症例で装着後にカテーテル検査を行い、のべ36回施行していた。装着後から初回カテーテル検査までは平均3.1ヶ月、2回目は平均9.7ヶ月、3回目は平均21.7ヶ月後であった。36回の検査のうちVADオフテストは13回で施行、検査中のVAD設定調整は22回で行っており、その時の血行動態変化を踏まえて8回（DCM 3回、RCM 3回、その他2回）で検査後にVAD設定の変更を行った。検査中のペーシングレート調整が3回の検査で行われ、ドブタミン投与テストの後、ドブタミン持続投与開始となったのが2回あった。カテーテル検査の合併症として、穿刺部再出血が12回（いずれも軽度）、輸血を要する後腹膜血腫が1回あった。転帰は、国内移植11例、海外移植5例、待機中9例、VAD離脱4例、死亡7例であった。

【結語】VAD装着中は強力な抗凝固療法が行われており心臓カテーテル検査には注意が必要であるが、長期のVAD管理を行う上で最適な条件をカテーテル検査で検討することは有用であると考えられた。これらの結果をもとに、当院ではVAD装着後のフォローアッププロトコルを作成し、定期的に血行動態評価を行っている。実際に検査の有用性が高かったと思われる実例を示して報告したい。

(Thu. Jul 5, 2018 5:50 PM - 6:40 PM 第3会場)

[I-OR05-04] 小児劇症型心筋炎における積極的 ECMO介入の治療成績と合併症低減の工夫

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

Keywords: 劇症型心筋炎, ECMO, 脳合併症

【背景】当院では循環動態の悪化が見込まれる劇症型心筋炎に対して積極的にECMO介入をしてきた。今回、積極的ECMO介入における治療成績を、後方視的に検討を行ったので報告する。

【対象】劇症型心筋炎に対して ECMO治療を行った17例（男児 9例、女児 8例）。月齢は中央値で72ヶ月(日齢 10～13歳), 体重は中央値で16kg(2.4～48kg)。

【結果】導入理由はポンプ不全16例、致死的不整脈12例(重複あり)。ECMOのカニュレーション部位は、正中開胸による central ECMO 3例、頸部 6例、鼠径部 7例。17例中、14例が ECMO離脱可能であり、離脱症例は全例独歩退院することができた。退院症例での ECMO使用期間は中央値で9.5日(4～17日), 在院日数は中央値で 53.5日(24～154日)であった。ECMO離脱後も完全房室ブロックが遷延した1例に永久ペースメーカー植込術を行った。死亡症例は3例で、うち1例は血液腫瘍疾患による抗がん剤治療のため重度免疫抑制となっていた症例、2例は心筋の回復が得られなかった症例で、心筋の石灰化が共通して見られた特異的な所見であった。脳神経合併症は5例で認めた。硬膜外血腫1例、脳梗塞2例、虚血性脳損傷1例、末梢運動神経障害1例を認めた。従来 ECMO離脱時にカニュレーション部位の血管を単純結紮としていたが、脳神経合併症低減の取り組みとして、使用血管を愛護的に遮断し、カニュレ抜去後に血栓除去を行い、可能な限り再建を行うようにした。この取り組みによって、脳神経合併症は80%(5例中4例)から8.3%(12例中1例)のみと改善を認めた。

【考察】心筋炎に対する積極的 ECMO介入の成績は概ね良好なものであった。安全の向上にむけた取り組みによって、脳神経合併症を減らすことも確認することが出来た。待機中に急激に臨床症状が変化する心筋炎において、積極的 ECMO介入は比較的安全に選択することができる治療方法の一つと考える。

(Thu. Jul 5, 2018 5:50 PM - 6:40 PM 第3会場)

[I-OR05-05] Caridiogenic shockに対する mechanical supportのストラテジーと諸問題への対応 – How to bridge to LVAD efficiently –

○岡田 典隆, 村山 弘臣, 大河 秀行 (あいち小児保健医療総合センター心臓血管外科)

Keywords: VAD, ECMO, 工夫

【背景】劇症型心筋炎のような cardiogenic shockに対して、我々は頸部からの peripheral V-A ECMOを first choiceとし、1週間以上の supportが必要な場合は遠心ポンプ LVAD systemへ移行する。この際、(1)左心系ドレナージが不十分で肺うっ血が持続したり、(2)大動脈弁が開かないために左室内血栓が形成されるといった等の問題がある。当院のこれら諸問題への対応法と症例提示をする。【方法】(1)十分な径の送脱血管がカニュレーションされ、流量が十分とれている場合は、大動脈弁の開放があれば、径カテーテル的に BASを行う。左房圧の低下が不十分な場合ステントを留置する。十分な径がカニュレーションできなかった場合は、正中開胸し、大動脈弁の開放があれば左房に、なければ左室にカニュレーションし、先の頸部からの右心系脱血と Y-connectする。上行大動脈にカニュレーションし central V-A ECMOとする。この際皮膚を通してカニュレーションし胸骨を閉鎖する。右心機能が回復し、自己肺の状態が良ければ頸部からの右心系脱血を抜去し、LVADに移行する。(2)正中開胸下に左室にカニュレーションし、頸部からの右心系脱血と Y-connectし血栓を人工肺でフィルターする。同様に再開胸なく LVADに移行する。【症例1】1歳女児。原因不明の cardiogenic shockで peripheral ECMO開始するも、肺うっ血を認め、流量も十分ではなかった。大動脈弁の開放はあるため、左房脱血を追加、上行大動脈送血へ変更。9日目に右心補助終了し LVADへ移行。【症例2】5歳男児。劇症型心筋炎。peripheral ECMOで十分な流量を得るも、肺うっ血を認め心房中隔ステントを留置。2日目に左室内モヤモヤエコーと血栓が疑われ、左室脱血を ECMO回路に追加。4日目に右心補助を終了し、7日目に LVADへ移行。9日目に LVAD離脱。【結語】肺うっ血、左室血栓への対応をしつつ、最小限の開胸操作で peripheral V-A ECMOから LVADへの移行を行うことができた。

一般口演 | 電気生理学・不整脈

一般口演06 (I-OR06)

電気生理学・不整脈 1

座長:坂口 平馬 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

座長:鈴木 博 (新潟大学医歯学総合病院 魚沼地域医療教育センター・魚沼基幹病院 小児科)

Thu. Jul 5, 2018 9:50 AM - 10:40 AM 第4会場 (303)

[I-OR06-01] 先天性 QT延長症候群の診断における T波形態解析の有用性

○堀米 仁志¹, 石川 康宏², 林 立申¹, 野崎 良寛¹, 石川 伸行¹, 加藤 愛章¹, 高橋 実穂¹, 岩本 眞理³, 住友 直方⁴, 吉永 正夫⁵, 堀江 稔⁶ (1.筑波大学 医学医療系 小児科, 2.石川クリニック, 3.済生会 横浜市東部病院 小児科, 4.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科, 5.鹿児島医療センター 小児科, 6.滋賀医科大学 呼吸循環器内科)

[I-OR06-02] 小児のペースメーカー治療における心外膜リードに関する単施設後方視的検討

○佐藤 要^{1,2}, 朝海 廣子², 浦田 晋², 白神 一博², 進藤 孝洋², 平田 陽一郎², 松井 彦郎², 犬塚 亮², 平田 康隆³, 岡 明² (1.太田総合病院附属太田西ノ内病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科, 3.東京大学医学部附属病院 心臓血管外科)

[I-OR06-03] 異所性心房頻拍に対する薬物療法に関する検討

○住友 直文, 高砂 聡志, 宮田 功一, 福島 直哉, 永峯 宏樹, 大木 寛生, 三浦 大, 澁谷 和彦 (東京都立小児総合医療センター循環器科)

[I-OR06-04] 先天性心疾患患者における房室結節リエントリー頻拍

○谷口 宏太¹, 豊原 啓子¹, 竹内 大二¹, 稲井 慶¹, 杉山 央¹, 庄田 守男² (1.東京女子医科大学病院 循環器小児科, 2.東京女子医科大学病院 循環器内科)

[I-OR06-05] WPW症候群の管理における薬物負荷試験の有用性

○星野 健司, 小川 潔, 菱谷 隆, 河内 貞貴, 百木 恒太, 大越 陽一, 鈴木 詩央, 石川 悟 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

(Thu. Jul 5, 2018 9:50 AM - 10:40 AM 第4会場)

[I-OR06-01] 先天性 QT延長症候群の診断における T波形態解析の有用性

○堀米 仁志¹, 石川 康宏², 林 立申¹, 野崎 良寛¹, 石川 伸行¹, 加藤 愛章¹, 高橋 実穂¹, 岩本 眞理³, 住友 直方⁴, 吉永 正夫⁵, 堀江 稔⁶ (1.筑波大学 医学医療系 小児科, 2.石川クリニック, 3.済生会横浜市東部病院 小児科, 4.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科, 5.鹿児島医療センター 小児科, 6.滋賀医科大学 呼吸循環器内科)

Keywords: 先天性QT延長症候群, T波形態, 多変量解析

【背景】遺伝子検査で病的変異が検出された先天性QT延長症候群(LQTS)でも約20~40%はQTcが軽度延長または正常範囲内に留まり、自律神経や環境因子による変動もあるため、LQTSの診断に迷うことがある。LQTSのもう一つのECGの特徴にT波の形態異常があり、境界域QTc例の診断や遺伝子型の鑑別診断における有用性が注目されている。【目的】高精度心電図データをもとに、主成分分析法(PCA)と独立成分分析法(ICA)を用いてLQTS患者のT波形態を解析し、LQTS診断における有用性を検討した。【対象】遺伝子検査で病的変異があったLQTS患者41例を対象とした。遺伝子型はLQT1:22例、LQT2:7例、LQT3:12例であった。心疾患のない健常者12例(QTc)を対照とした。心電信号は生体アンプ(TEAC社製)とアクティブ電極を用いて2000Hzで10チャンネルの時系列データとして収集した。T波形態の指標として用いたのは、PCAによる第2主成分/第1主成分比(PCA-ratio=PCA2/PCA1)およびICAによる独立成分(IC)の数とした。【結果】QTc(s)は健常群 0.40 ± 0.03 、LQT1 0.51 ± 0.05 、LQT2 0.53 ± 0.05 、LQT3 0.49 ± 0.03 。PCA-ratio(%)は健常群 11.85 ± 7.18 、LQT1 31.64 ± 21.3 、LQT2 41.3 ± 15.16 、LQT3 35.89 ± 22.13 で、LQTSでは健常群より高値($p < 0.001$)で、特にLQT2で高い傾向を示した。T波を構成するIC数は健常群で全例4個であったのに対して、LQTSではいずれも5~7個であった。PCA-ratioはQTcと有意な相関がなかったが($r=0.42$)、IC数と有意に相関し($r=0.62$)、両指標が再分極過程の不均一性を表わすことを示唆した。境界域QTcを示すLQTS例でもIC数は5個以上であった。LQTSの症状(失神・心室頻拍)の有無による比較は有症状例の数が少なく、検定できなかった。【まとめ】T波形態の指標はLQTS診断に有用であるが、どの指標が最も感度、特異度に優れ、リスク階層化に有用であるかはさらに多数例での検討を要する。

(Thu. Jul 5, 2018 9:50 AM - 10:40 AM 第4会場)

[I-OR06-02] 小児のペースメーカー治療における心外膜リードに関する単施設後方視的検討

○佐藤 要^{1,2}, 朝海 廣子², 浦田 晋², 白神 一博², 進藤 孝洋², 平田 陽一郎², 松井 彦郎², 犬塚 亮², 平田 康隆³, 岡 明² (1.太田総合病院附属太田西ノ内病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科, 3.東京大学医学部附属病院 心臓血管外科)

Keywords: ペースメーカー, 不整脈, 心外膜リード

【背景】小児のペースメーカー植え込みは体格や背景心疾患のため心外膜リードが使用されることが多い。小児では成長や活動性の高さのため成人と比してリードトラブルが多いと言われている。また、これまでの報告において5年時点のリードサバイバルは経静脈リード90-95%、心外膜リード70-90%となっており、後者の耐用年数が短いとされている。今回我々は当院における小児の心外膜リードの耐久性について検討した。【方法】1997年から2017年の期間に当院で心外膜ペースメーカー植え込み術を施行された小児全例を対象とした。背景疾患、植え込み手術及び周術期、フォローアップデータについて後方視的に検討した。リードサバイバルについてKaplan-Meier法で解析し、リードトラブル発生に対するリスク因子の検討を単変量解析、多変量解析により行った。【結果】症例は26例、総リード数52本(心房24本、心室28本)であった。背景心疾患は先天性心疾患24例、不整脈疾患2例であった。ペースメーカー植え込みの適応としては先天性完全房室ブロック4例、術後房室ブロック14例、洞不全症候群8例であった。初回植え込み手術時の年齢は1(0-16)歳、体重は7(2-25)kgであった。中央値3(0-15)年

のフォローアップ中にリード交換を要した症例が6/52(12%)例であり、その内リード機能不全が1/52(2%)例、他は感染による抜去であった。Kaplan-Meier曲線より得られた全体のリードサバイバルは1年、5年で92%、86%であった。心疾患、性別、植え込み時の年齢や体重などいずれもリード交換のリスク因子として有意差は得られなかった。【結論】心外膜リードのリードサバイバルは過去の報告と比較しても良好な耐久性を示した。本研究は単施設の限られた症例数での検討であり、詳細な検討やリスク因子の同定のために今後多施設による検討が必要である。

(Thu. Jul 5, 2018 9:50 AM - 10:40 AM 第4会場)

[I-OR06-03] 異所性心房頻拍に対する薬物療法に関する検討

○住友 直文, 高砂 聡志, 宮田 功一, 福島 直哉, 永峯 宏樹, 大木 寛生, 三浦 大, 澁谷 和彦 (東京都立小児総合医療センター循環器科)

Keywords: 心房頻拍, 抗不整脈薬, 先天性心疾患

【背景】

異所性心房頻拍(EAT)は小児に多く見られるが、薬物療法に関するエビデンスが乏しく、薬剤選択にしばしば難渋する。

【目的・方法】

小児 EATに対する薬物療法の有効性と安全性を明らかにするため、2011年3月～2017年12月に当院で診療した EATのデータを後方視的に収集し、基礎心疾患合併あり(HD)群となし(N)群に区別して検討した。

【結果】

1)対象：全患者36例のうち、HD群20例、N群16例であった。初発年齢中央値 0.1歳 (0.0～29.1歳)、男児 25例 (69.4%)、観察期間中央値 3.4年で HD群と N群に差は見られず、染色体異常・奇形症候群は10例 (27.7%、すべて HD群)で HD群が有意に多かった($p = 0.001$)。

2)治療効果：計42回の頻拍発作に対し63回の投薬 (静注24回、内服39回)が行われ、頻拍停止率はフレカイニド (FLEC) 84.2% (16/19例)、β遮断薬(BB) 53.1% (17/32例)、アミオダロン(AMD) 50.0% (3/6例)、ジゴキシン(D) 0.0% (0/6例)で、FLECが他剤に比べ有意に高かった($p = 0.003$)。FLECの頻拍停止率は HD群 100.0% (11/11例)、N群 62.5% (5/8例)で、HD群が有意に高かった($p = 0.02$)。

3)転帰：再発率は27.7% (10/36例)で、初回頻拍～再発の期間は中央値 0.1年 (0.0～2.7年)であった。予防薬別の再発率は(重複を含め)FLEC 41.7% (5/12例)、BB 21.4% (6/28例)、AMD 0.0% (0/6例)、D 66.7% (4/6例)で、Dが他剤に比べ有意に高かった($p = 0.04$)。HD群の再発率は45.0% (9/20例)で、N群 6.2% (1/16例)と比べ有意に高かった($p = 0.01$)。服薬中止率は HD群 30.0% (6/20例)、N群 62.5% (10/16例)で、N群が有意に高かった($p = 0.017$)。アブレーションは3例に行われ、2例で根治、1例で再発を認めた。

4)重篤な副作用：FLEC中毒による心室頻拍を5.8%(1/17例)、BBによる低血糖発作を3.1%(1/32例)に認めた。

【考察】

FLECは EATを高率に停止でき、HD群で特に効果が高かった。N群の予後は良好だが、HD群では再発に注意が必要と考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 9:50 AM - 10:40 AM 第4会場)

[I-OR06-04] 先天性心疾患患者における房室結節リエントリー頻拍

○谷口 宏太¹, 豊原 啓子¹, 竹内 大二¹, 稲井 慶¹, 杉山 央¹, 庄田 守男² (1.東京女子医科大学病院 循環器小児科, 2.東京女子医科大学病院 循環器内科)

Keywords: 房室結節リエントリー頻拍(AVNRT), アブレーション, 先天性心疾患

【背景】先天性心疾患(CHD)患者における房室結節リエントリー頻拍(AVNRT)の報告は少なく、不明な点も多い。術後症例などでは電気生理学検査(EPS)/アブレーション(CA)に特殊なアプローチを要することもある。【目的】CHD患者において、AVNRTの形式、CA時のアプローチの方法、成績について検討する。【方法】2006年3月以降にEPS/CAを施行したCHD患者のうち、AVNRTと診断された30症例、38手技を後方視的に検討した。【結果】平均年齢21.6歳、男女比14:16、EPS施行回数は平均1.27回。心形態診断はccTGA 8例、ASD 6例、TOF 4例、SRV 4例、AVSD 3例、MA 2例、DORV 2例、d-TGA 1例であり、解剖学的特徴はAV discordant(AVD) 10例、common AV valve(CAVV) 4例、Asplenia 2例、Polysplenia 1例(重複あり)であった。術後症例は20例で、Fontan術(含 TCPC) 7例、心房スイッチ術 2例(含ダブルスイッチ 1例)であった。AVNRTの形式は、slow/fastのみが12例(AVD 0例、CAVV 0例、isomerism 0例)、fast/slowのみが7例(AVD 4例、CAVV 2例、isomerism 2例)、slow/slowを含むものが11例(AVD 6例、CAVV 2例、isomerism 1例)であった。最終的なCA成績は、成功 22例(成功率73%)、不成功 4例(Fontan術後 2例、AVSD心内修復術後 1例、ccTGA未手術 1例)、CA非施行 4例(SRV 3例、ccTGA 1例)、合併症なし。経大動脈アプローチを要した5例(心房スイッチ術後 2例、Fontan術後 3例)はFontan術後の1例のみ不成功、Fenestrationを通した2例(Fontan術後 1例、AVSD心内修復術後 1例)は2例とも不成功で、その他のFontan術後3例はCA非施行であった。【結論】正常心とは異なり、slow/fastの比率が低く、AVD・CAVV・isomerismのいずれかを認める時にその傾向が顕著であった。経大動脈アプローチの成績は良好であった一方、Fenestrationを通した症例の成績は不良であった。房室ブロックのリスクと治療の必要性の比較検討を要する場合がある。

(Thu. Jul 5, 2018 9:50 AM - 10:40 AM 第4会場)

[I-OR06-05] WPW症候群の管理における薬物負荷試験の有用性

○星野 健司, 小川 潔, 菱谷 隆, 河内 貞貴, 百木 恒太, 大越 陽一, 鈴木 詩央, 石川 悟 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

Keywords: 副伝導路症候群, ATP, Amisalin

【背景・目的】WPW症候群(副伝導路症候群)は不応期が短い場合、心房細動などの合併により偽性心室頻拍から心室細動・心停止に至る場合がある。我々は心房細動・粗動から心室頻拍に至った房室副伝導路の2症例(1例は心肺停止蘇生例)を経験した。外来診療で行っている副伝導路症候群の管理について検討した。【対象・方法】WPW症候群と診断され、外来でATP負荷・Amisalin負荷試験を施行した204例を対象とした。負荷試験は、全例ホルター心電図を装着し行っている。ATP負荷は、肘静脈より0.2mg/kgの急速静注を行い、房室ブロックかδ波(QRS)の変化が認められなければ、0.3→0.4→0.5mg/kgで増量していく。ATP負荷試験でδ波の変化が認められ、房室副伝導路と診断された場合はAmisalin負荷試験を行っている。Amisalinは10mg/kgを3分間で静注し、δ波の消失の有無を、静注開始から10分間観察している。【結果】ATPで房室ブロックを認め束枝心室副伝導路と診断されたのは97名、δ波の変化を認め房室副伝導路と診断されたのは66名、その他は41名であった。Amisalin負荷は79名に行い、δ波が消失した(不応期が長い可能性がある)のは45名、δ波が残存(不応期が短い可能性がある)したのは33名であった。【考案】副伝導路症候群に対するATP負荷試験は、束枝心室副伝導路と房室副伝導路を鑑別できる。97名(48%)は束枝心室副伝導路と診断され定期検診が不要となり、不要な心配・外来受診をなくすることができ有用であった。一方Amisalin負荷試験でδ波が消失する場合、不応期は270msecよりも短い可能性があると考えられる。対象204名中、不応期が短い房室副伝導路の可能性が示唆されたのは33名(16%)であった。心房細動などを合併した場合、これらの患児は偽性心室頻拍から心室細動・心停止に至る可能性があり、本人・家族へ十分な説明と、予防的焼灼術の可能性などを今後検討していきたい。

一般口演 | 電気生理学・不整脈

一般口演07 (I-OR07)

電気生理学・不整脈 2

座長:鈴木 嗣敏(大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

座長:簗 義仁(昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

Thu. Jul 5, 2018 10:50 AM - 11:40 AM 第4会場 (303)

[I-OR07-01] 小児期・青年期における QT短縮スクリーニング基準値に関する検討

○榎木 大祐¹, 塩川 直宏¹, 高橋 宜宏¹, 中江 広治¹, 森田 康子¹, 二宮 由美子¹, 上野 健太郎¹, 吉永 正夫² (1.鹿児島大学病院小児科, 2.鹿児島医療センター小児科)

[I-OR07-02] 大阪市立総合医療センター小児不整脈科で施行したアブレーション872症例、1020件の検討

○加藤 有子¹, 吉田 葉子¹, 鈴木 嗣敏¹, 中村 好秀^{1,3}, 押谷 知明², 数田 高生², 中村 香絵², 藤野 光洋², 川崎 有希², 江原 英治², 村上 洋介² (1.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 2.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 3.近畿大学医学部附属病院 小児科)

[I-OR07-03] 心機能低下を合併した無症候性 WPW症候群に対するアブレーション治療

○木村 正人¹, 福田 浩二², 中野 誠², 川野 研悟¹, 大田 千晴¹, 呉 繁夫¹ (1.東北大学 医学部 小児科, 2.東北大学 医学部 循環器内科)

[I-OR07-04] 当院における通常型房室結節回帰性頻拍に対する冷凍アブレーションの高周波アブレーションとの比較

○芳本 潤, 金 成海, 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)

[I-OR07-05] 本邦における ICDおよび CRT治療の現状: JCDTRデータベースより

○朝海 廣子¹, 清水 昭彦², 三橋 武司³, 上山 剛⁴, 横武 尚司⁵, 西井 伸洋⁶, 関口 幸夫⁷, 岡村 英夫⁸, 森田 典成⁹, 新田 隆¹⁰ (1.東京大学医学部附属病院小児科, 2.山口大学大学院医学研究科保健学系学域, 3.自治医科大学附属さいたま医療センター循環器科, 4.山口大学循環器内科, 5.北海道大学循環器内科, 6.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科循環器内科, 7.筑波大学医学医療系循環器内科学, 8.国立病院機構和歌山病院循環器内科, 9.東海大学医学部附属八王子病院循環器内科, 10.日本医科大学心臓血管外科)

(Thu. Jul 5, 2018 10:50 AM - 11:40 AM 第4会場)

[I-OR07-01] 小児期・青年期における QT短縮スクリーニング基準値に関する検討

○榎木 大祐¹, 塩川 直宏¹, 高橋 宜宏¹, 中江 広治¹, 森田 康子¹, 二宮 由美子¹, 上野 健太郎¹, 吉永 正夫² (1.鹿児島大学病院小児科, 2.鹿児島医療センター小児科)

Keywords: QT短縮, 学校心臓検診, スクリーニング

【背景】 先天性 QT短縮症候群は、心室細動など致死性不整脈の原因となる疾患である。青年期の疾患頻度として1/1250~2000という報告があり、また2013年に発表された診断指針では「Bazett補正による補正 QT時間 (以下 QTc) 330ms以下」とされている。一方、小児期での報告患者が少ないことから、これまで学校検診での明確なスクリーニング基準は定められていない。

【目的】 学校心臓検診で QT短縮をスクリーニングするための QTc値を検討する。

【方法】 2009年から2013年の5年間に、鹿児島市の学校心臓検診を受けた小学校1年・中学校1年・高校1年全員の心電図を後方視的に解析した。自動解析 QTc値の短い方から10%までを抽出し、接線法によりマニュアル測定した。1/1250~2000という頻度で抽出可能なマニュアル測定 QTc値を度数分布から設定し、QT短縮のスクリーニング基準値として算出した。

【結果】 対象の総数は75,040名、最終的に QT時間をマニュアル計測した人数は7391名であった。QT短縮のスクリーニング暫定基準値と抽出頻度は小1男 330ms (1/625)、小1女 330ms(1/909)、中1男 320ms (1/1250)、中1女 330ms (1/1429)、高1男 310ms(1/714)、高1女 320ms (1/1429) であった。

【考察とまとめ】 QT短縮のスクリーニングでは、疾患頻度を参考に基準値を算定すると年齢が大きくなるほど値が短くなる傾向にあり、学年・男女別で異なる結果となった。特に徐脈傾向のある中・高校生男子の場合は、診断指針の示す QTc 330ms以下で抽出するとスクリーニング過多となる可能性がある。今回の暫定基準が妥当なものであるか、今後検討を重ねる必要がある。

(Thu. Jul 5, 2018 10:50 AM - 11:40 AM 第4会場)

[I-OR07-02] 大阪市立総合医療センター小児不整脈科で施行したアブレーション872症例、1020件の検討

○加藤 有子¹, 吉田 葉子¹, 鈴木 嗣敏¹, 中村 好秀^{1,3}, 押谷 知明², 数田 高生², 中村 香絵², 藤野 光洋², 川崎 有希², 江原 英治², 村上 洋介² (1.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 2.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 3.近畿大学医学部附属病院 小児科)

Keywords: catheter ablation, arrhythmias, single-center experience

【目的】 大阪市立総合医療センター小児不整脈科で施行したアブレーション治療症例について成功率、再発率、合併症などを、後方視的に検討し報告する。【対象】 2006年6月から2017年12月までに大阪市立総合医療センター小児不整脈科でアブレーション治療を施行した患者872例、1020件。【結果】 1020件の内訳は年齢の中央値12.5歳 (2ヶ月-67歳)、体重の中央値37.2kg (3.6-95.5kg)、1歳未満は17件、15kg未満は100件。全症例872例のうち、アブレーション治療を複数回施行した症例は、2回が96例、3回が20例、4回が4例。先天性心疾患合併例は140例。疾患の内訳は WPW症候群 372例(顕性196例、間欠性57例、潜在性90例)、副伝導路の部位は左側204例、右側105例、中隔側75例。房室結節回帰性頻拍(AVNRT) 177例。心室性不整脈205例(心室期外収縮74例、非持続性心室頻拍62例、持続性心室頻拍69例)。部位は右室流出路99例、右室流入路24例、右室心尖部6例、三尖弁輪8例、左側流出路16例、左脚後枝36例、左脚前枝13例、僧帽弁輪3例。心房期外収縮5例、心房頻拍78例、心房内回帰性頻拍82例(うち心房粗動50例)、心房細動11例、接合部異所性頻拍5例、永続性接合部回帰性頻拍(PJRT) 9例。クライオアブレーションは41件に施行した。1回の治療で不整脈が消失した症例は784例

(90%)、臨床的に改善した42例を含めると826例(95%)に治療効果が得られた。再発は87例(10%)。WPW症候群は部位による成功率に差はなく、再発率は左側副伝導路 6%、右側副伝導路16%、中隔側副伝導路16%。AVNRTは成功169例(95%)、再発10例(6%)。重篤な合併症は無症候性心筋虚血、手術を要した心タンポナーデ、ペースメーカー植込みを要した完全房室ブロックの3例。他の合併症として、大腿動静脈瘻を10例に認め、うち6例は自然閉鎖した。文献的考察を交えて報告する。

(Thu. Jul 5, 2018 10:50 AM - 11:40 AM 第4会場)

[I-OR07-03] 心機能低下を合併した無症候性 WPW症候群に対するアブレーション治療

○木村 正人¹, 福田 浩二², 中野 誠², 川野 研悟¹, 大田 千晴¹, 呉 繁夫¹ (1.東北大学 医学部 小児科, 2.東北大学 医学部 循環器内科)

Keywords: WPW症候群, カテーテルアブレーション, 左脚ブロック

【背景・方法】頻拍発作のない心機能低下を合併した WPW症候群に対するカテーテルアブレーション(RFCA)の適応についてのエビデンスは確立されていない。当院では2016年5月から2017年12月までの間に心機能低下を合併した、明らかな頻拍発作歴のない WPW症候群の患者6名に対し RFCAを行った。今回、心エコーによる心機能評価に関して治療前後での変化を検討した。【結果】年齢5歳-19歳、中央値10歳；男3人、女3人；体重：19Kg-61Kg、中央値35Kgであり、6症例全てが左脚ブロックを伴う type B（右側 Kent）であった。RFCA前の EF(Simpson法)27%-54%、中央値31.5%、RFCA後は EF 41%-60%、中央値55.0%であり、RFCA後は有意($p=0.0313$)に EFの改善が得られた。E/e'、RVFAC、TAPSEに関しては有意差を認めなかった。また、RFCAに伴う合併症はなかった。【結論・考察】当院の6症例においては全例左脚ブロックを伴う type Bであり、RFCA後に左室収縮能が回復した。しかし、心機能の回復はこれまでの報告のような RFCA直後ではなく、回復には一定の期間が必要とした。また、6例のうち2例は拡張型心筋症として他院で加療歴があり、これまで拡張型心筋症と診断されていた症例の中にも同様な症例が存在する可能性が示唆され、頻拍発作のない心機能低下を合併した WPW症候群では RFCA可能な体格であれば積極的に検討すべきであると考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 10:50 AM - 11:40 AM 第4会場)

[I-OR07-04] 当院における通常型房室結節回帰性頻拍に対する冷凍アブレーションの高周波アブレーションとの比較

○芳本 潤, 金 成海, 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: 冷凍アブレーション, 高周波アブレーション, 房室結節回帰性頻拍

【背景】2016年に全国に先駆けて通常型房室結節回帰性頻拍(Common AVNRT)に冷凍アブレーション(CRYO)を行い、以後第一選択手技としている。【目的】common AVNRTに対する CRYOの有用性を検討する。【対象】2009年11月から2017年12月までに当院で行った正常心構造の common AVNRTに対するアブレーション症例。【方法】手術記録を元にした後方視的検討【結果】対象期間中31例37件のアブレーションを行っていた。高周波アブレーション(RF)は26件、CRYOは11件であった。男女比は15:21、年齢は中央値12.0歳(1.6-17.3) 体重は中央値39.6kg(12.7-67.2) 二群間に年齢、性別、身長、体重の差は無かった。手技時間は RFCAで平均157.42分、CRYOで125.63分と有意に短かった($p=0.012$)。透視時間は二群間で差はなかった。(CRYO 9.5分 vs. RF 11.72分 $p=0.381$)。再アブレーションは CRYO2例(18%), RF 4例(15%)と二群間で再発率に差はなかった($p=0.834$)。CRYOでは再発例では手技時間が長かった(平均値:成功例119分、再

発例153分, $p=0.03$)。左前斜位像において His 電位記録部位(His)からアブレーションカテテル先端(A)までの距離を His から冠状静脈洞入口部(CSos)までの距離で除したものを His-CSos 面に投影する形で補正したものを Ablation Hight Index (AHI) とし二群間で比較したところ、有意に CRYO において AHI は小さかった(RFCA 0.625(0.348-0.865) vs CRYO 0.454(0.326-0.597) $p=0.002$)しかし二群で AHI から再発の有無は予測出来なかった。【考察】我々の common AVNRT のアブレーションにおいては CRYO と RF の間で再発率に有意差はないが、CRYO の方が全体の手技時間が短くなった。AHI でみると RF よりも CRYO が有意に小さく、His 束の近傍でアブレーションを行っており、これが CRYO の非劣性につながっていると考えられた。【結論】Common AVNRT に対し CRYO を用いることで RF と同等の効用をより短い手技時間で行う事ができる。

(Thu. Jul 5, 2018 10:50 AM - 11:40 AM 第4会場)

[I-OR07-05] 本邦における ICD および CRT 治療の現状：JCDTR データベースより

○朝海 廣子¹, 清水 昭彦², 三橋 武司³, 上山 剛⁴, 横武 尚司⁵, 西井 伸洋⁶, 関口 幸夫⁷, 岡村 英夫⁸, 森田 典成⁹, 新田 隆¹⁰ (1. 東京大学医学部附属病院小児科, 2. 山口大学大学院医学研究科保健学系学域, 3. 自治医大学附属さいたま医療センター循環器科, 4. 山口大学循環器内科, 5. 北海道大学循環器内科, 6. 岡山大学大学院医歯薬学総合研究科循環器内科, 7. 筑波大学医学医療系循環器内科学, 8. 国立病院機構和歌山病院循環器内科, 9. 東海大学医学部附属八王子病院循環器内科, 10. 日本医科大学心臓血管外科)

Keywords: ICD, CRT, 不整脈

植え込み型除細動器(ICD)や心臓再同期療法(CRT)は小児においても使用が増加している。本邦の使用現状について検討した。方法：日本不整脈心電学会植え込み型デバイス委員会による JCDTR データベースより登録開始の 2006 年から 2016 年までの 18 歳以下で登録された症例を対象とした。結果：本データベースに登録されている 27,064 症例のうち 212 例が 18 歳以下であった。平均年齢は 16 歳であった。背景心疾患は不整脈疾患 137 例 (65%)、心筋症 63 例 (30%)、先天性心疾患 9 例 (4%) であった。不整脈疾患のうち特発性心室細動が最も多く (28%)、次いで QT 延長症候群が多かった (20%)。ICD、CRTP、CRTD は各々 201 (95%)、0 (0%)、11 (5%) だった。一次予防目的の ICD 植え込みは 33 例のみで、幼児では 1 人のみと少なかった。12 歳以下の症例 27 例 (12.7%) では、33% が心筋症の症例であり、CRT 症例はなく ICD 症例のみであった。JCDTR は循環器内科主導のデータベースであり小児症例は十分含まれていない可能性もある。結果：過去 10 年間で小児におけるデバイス植え込みは年間平均 20 例で、植え込み件数や年齢分布に大きな変化は認めなかった。

一般口演 | 川崎病・冠動脈・血管

一般口演08 (I-OR08)

川崎病・冠動脈・血管 1

座長:小林 徹 (国立成育医療研究センター 臨床研究センター 企画運営部)

座長:布施 茂登 (N T T 東日本札幌病院 小児科)

Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第4会場 (303)

[I-OR08-01] 免疫グロブリン・プレドニゾロン初期併用療法における冠動脈病変リスク因子

○宮田 功一¹, 三浦 大¹, 玉目 琢也², 高橋 努², 仲澤 麻紀², 土橋 隆俊², 三澤 正弘², 山下 行雄², 田口 暢彦², 込山 修², 山岸 敬幸³ (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.Post RAISE 多施設共同臨床研究グループ, 3.慶應義塾大学 医学部 小児科)

[I-OR08-02] 重症川崎病急性期におけるステロイド初期併用療法不応例の予測

○吉兼 由佳子¹, 宮本 辰樹² (1.福岡大学筑紫病院 小児科, 2.福岡大学 医学部 小児科)

[I-OR08-03] ステロイド併用療法により高血圧を呈した川崎病患者に対する検討

○並木 秀匡, 飯田 亜希子, 加藤 雅嵩, 小森 暁子, 阿部 百合子, 中村 隆広, 神保 詩乃, 神山 浩, 鮎沢 衛, 高橋 昌里 (日本大学医学部 小児科学系 小児科学分野)

[I-OR08-04] 初回治療反応性による IVIG+PSL併用療法不応重症川崎病の予測

○新井 修平¹, 関 満¹, 浅見 雄司¹, 田中 健佑¹, 中島 公子², 石井 陽一郎¹, 池田 健太郎¹, 下山 伸哉¹, 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬大学医学部附属病院 小児科)

[I-OR08-05] 冠動脈瘤をともなう川崎病患者のレジストリ研究 (KIDCAR) 体制の構築

○三浦 大¹, 小林 徹², 沼野 藤人³, 菅沼 栄介⁴, 古野 憲司⁵, 三澤 正弘⁶, 土井 庄三郎⁷, 塩野 淳子⁸, 加藤 太一⁹, 深澤 隆治¹⁰ (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 臨床研究開発センター, 3.新潟大学大学院医歯学総合研究科 小児科, 4.埼玉県立小児医療センター 感染免疫・アレルギー科, 5.福岡市立こども病院 総合診療科, 6.東京都立墨東病院 小児科, 7.東京医科歯科大学医学部 小児科, 8.茨城県立こども病院 小児循環器科, 9.名古屋大学大学院医学系研究科 成長発達医学, 10.日本医科大学 小児科)

[I-OR08-06] 母体抗 SS-A抗体陽性の先天性完全房室ブロックに合併する上行大動脈拡張の臨床像

○桑原 浩徳¹, 岸本 慎太郎^{1,2}, 鍵山 慶之¹, 吉本 裕良¹, 寺町 陽三¹, 籠手田 雄介¹, 前野 泰樹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)

(Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第4会場)

[I-OR08-01] 免疫グロブリン・プレドニゾロン初期併用療法における冠動脈病変リスク因子

○宮田 功一¹, 三浦 大¹, 玉目 琢也², 高橋 努², 仲澤 麻紀², 土橋 隆俊², 三澤 正弘², 山下 行雄², 田口 暢彦², 込山 修², 山岸 敬幸³ (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.Post RAISE 多施設共同臨床研究グループ, 3.慶應義塾大学 医学部 小児科)

Keywords: 川崎病, 急性期治療, ステロイド

【目的】ランダム化比較試験である RAISE Studyによって、免疫グロブリン(IVIG)不応予測例に対するプレドニゾロン(PSL)初期併用の有効性が示された。しかし、IVIG+PSL併用療法を行っても冠動脈病変(CAL)が生じる症例が存在する。IVIG+PSLに対するCALのリスク因子を検討した。【方法】川崎病多施設共同前向きコホート研究(Post RAISE)において、小林スコア5点以上でIVIG+PSLを行った症例を対象とし、治療1か月時点でCAL形成に至ったか否かを目的変数としリスク因子を検討した。【結果】3年間で小林スコア5点以上のIVIG不応予測例724例がIVIG+PSL併用で加療された。不応例132例(18%; 95%信頼区間 16–21%), CAL 26例(冠動脈内径の実測値の基準4%; 3.5–4.2%), 40例(Zスコア2.5以上6%; 5.5–6.3%)の結果だった。多変量ロジスティック回帰分析では、初期治療不応例(オッズ比7.1, 95%信頼区間 3.4–14.9), 治療前冠動脈Zスコア2.5以上の拡大(3.4, 1.4–7.8), 1歳未満(3.0, 1.4–6.5)の3項目がCALの独立したリスク因子であった。冠動脈Zスコアの推移をみると、不応例は反応例に比べ経時的に拡大しCAL形成に至っているのに対し、治療前拡大群は経時的に縮小していたが正常範囲まで退縮せずCALが残存していた。【考察】初期治療不応例、治療前冠動脈拡大、1歳未満はIVIG+PSL併用療法におけるCAL合併の予測因子になり得る。治療前の冠動脈拡大例に対してPSL併用は縮小効果があり、早期に使用するべきと思われる。一方、冠動脈が拡大傾向を示すIVIG+PSL不応例には、早期の治療強化を要すると考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第4会場)

[I-OR08-02] 重症川崎病急性期におけるステロイド初期併用療法不応例の予測

○吉兼 由佳子¹, 宮本 辰樹² (1.福岡大学筑紫病院 小児科, 2.福岡大学 医学部 小児科)

Keywords: 重症川崎病, ステロイド初期併用, 不応例予測スコア

【背景】高リスク川崎病症例の中にはステロイド初期併用療法を行っても病勢を抑えきれない症例や、中には7病日頃すでに冠動脈拡大が進行する重症例も経験する。個々の病勢を早期より見極め、積極的な治療により冠動脈瘤合併を防ぐことが肝要である。【目的】ステロイド初期併用療法を行った高リスク症例で早期にその後の病勢を予測可能か検討すること。【方法】対象はIVIG不応例予測スコア3つとも満たしIVMP+PSL併用にて初期治療を行った高リスク川崎病41例。追加治療を必要としたA群20例、必要としなかったN群21例で治療開始2日後の血液検査所見を比較した。【結果】好中球数がA群でN群に比し有意に高値(10722/ μ l vs 6946/ μ l, $p < 0.05$)、CRP値がA群でN群に比し有意に高値(4.97mg/dL vs 3.24mg/dL, $p < 0.05$)だった。発症2ヶ月目まで冠動脈病変が残存した3例は好中球 $> 12000/\mu$ lで発生し、うち半年以降も瘤が残存した1例は好中球24930/ μ lと著明に高値だった。さらに初期治療前のIVIG不応例予測スコアの点数も加味し、ステロイド初期併用療法不応例予測スコアとして、治療前の小林スコア ≥ 8 ; 1点、江上スコア ≥ 4 ; 1点、佐野スコア ≥ 3 ; 1点、治療開始2日後の好中球 ≥ 12000 ; 3点、CRP ≥ 5.0 ; 1点で、3/7点以上満たせば感度80%、特異度86%で更なる追加治療を必要とした。【考察】IVIG不応例予測スコア3つとも満たす高リスク症例は、初期治療前の各IVIG不応例予測スコアの点数と治療開始後2日目の好中球数、CRP値でその後の病勢が予測可能で、特に好中球数は冠動脈後遺症のリスクに比例する。

(Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第4会場)

[I-OR08-03] ステロイド併用療法により高血圧を呈した川崎病患者に対する検討

○並木 秀匡, 飯田 亜希子, 加藤 雅嵩, 小森 暁子, 阿部 百合子, 中村 隆広, 神保 詩乃, 神山 浩, 鮎沢 衛, 高橋 昌里
(日本大学医学部 小児科学系 小児科学分野)

Keywords: 川崎病, ステロイド, 高血圧症

【背景】2012年に RAISE studyの結果が発表され、重症川崎病患者に対する IVIG+PSL初期併用療法により、冠動脈病変の発症を減少させることが可能となり、標準的治療として全国的に使用されるようになった。また、RAISE study、Post RAISEで報告された有害事象は少数であり、高血圧は1例のみであった。【目的】2014年より当院でも重症川崎病患者に対して IVIG+PSL初期併用療法を開始したが、ステロイドとの関連が疑われる夜間早朝の高血圧を呈する症例が散見され、注意深い観察と治療介入が必要と考えられたため報告する。【方法】2016年1月から2017年12月までに、当院で治療を行った川崎病例において、高血圧として治療介入が必要であった症例について、診療録に基づき後方視的に検討する。血圧は原則として日中3回、夜間3回測定し、高血圧の基準は高血圧症ガイドラインを参考にした。【結果】対象は125例(男児 69例、女児56例)、年齢は中央値2歳1ヶ月(2ヶ月～8歳)であった。ステロイド併用療法を行った例は48例で、そのうち33例は群馬スコア陽性であったため IVIG+PSL初期併用療法を行い、15例は IVIG不応例であったため2nd lineとして PSL併用療法を行った。高血圧を呈したのは41例(32.8%)で、そのうち高血圧が持続した6例(4.8%)に降圧剤を使用した。また、PSL、CyA併用例では、高血圧性脳症の予防目的に降圧剤を併用した。【まとめ】ステロイド高血圧症は短期間の投与であっても起こる可能性はあり、当院では持続した高血圧に対し、Ca拮抗薬、ACE阻害薬などの降圧剤を使用し、高血圧性脳症などの重篤な疾患を生じることなく治療をすることができた。これまでステロイドの副作用として、高血圧の報告は少数であったが、我々の検討によるとステロイド併用例の32.8%に高血圧が認められた。ステロイドによる高血圧は夜間早朝にみられることが多く、その時間帯の血圧測定が重要であり、早期に治療介入が可能と考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第4会場)

[I-OR08-04] 初回治療反応性による IVIG+PSL併用療法不応重症川崎病の予測

○新井 修平¹, 関 満¹, 浅見 雄司¹, 田中 健佑¹, 中島 公子², 石井 陽一郎¹, 池田 健太郎¹, 下山 伸哉¹, 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬大学医学部附属病院 小児科)

Keywords: 重症川崎病, IVIG+PSL併用療法不応, 変化率

【背景】RAISE studyにより重症川崎病に対する IVIG+PSLの初期併用療法の有効性が示されているが、IVIG+PSLに不応で追加治療を必要とする症例が存在する。IVIG+PSL治療の不応例を早期に予測することでより早期に代替治療を追加し、冠動脈病変の発生を抑制できる可能性がある。【対象と方法】2013年1月から2017年10月に当院で治療を行った重症川崎病患者(群馬リスクスコア5点以上)で IVIG+PSLの初期併用療法を行った38例を対象とした。診療録から血液検査結果(CRP、WBC、Neu、Ht、PLT、ALB、T-BIL、AST、ALT、Na)について、治療前値、および治療開始から24～48時間後の変化率について後方視的に検討した。【結果】IVIGおよび PSLのみで寛解に至った群(E群)が25例、代替治療(IFX、PE)を必要とした群(A群)が13例だった。男女比、月齢、リスクスコアに有意差は認めなかった。治療前値は ASTが E群で92U/l[17～689]、A群で

280U/l[33~1517]と有意に高値であった($p=0.0065$)が、その他の項目については、有意差を認めなかった。初回治療後の低下率としては、CRPは治療前値に対してE群で59%[-21~84]、A群で56%[-14~86]と低下しており、両群で有意差なし。WBCがE群で26%[-89~100]低下し、A群で-17%[-219~30]とA群では増加していた($p=0.036$)。ASTがE群で64%[-76~89]、A群では80%[15~97]とA群で有意に低下した($p=0.033$)。※中央値[範囲]【考察】WBCの変化率は有意差をもってE群では低下しているのに対し、A群ではむしろ増加する症例が多かった。WBCの低下が速やかに得られない症例はIVIG+PSLに不応で、その他の追加治療を要すると考えられた。【結語】重症川崎病において、初回IVIG+PSL併用療法後にWBCの高値が遷延する場合は早期にIFXやPEなどの代替医療を考慮すべきである。

(Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第4会場)

[I-OR08-05] 冠動脈瘤をともなう川崎病患者のレジストリ研究 (KIDCAR) 体制の構築

○三浦 大¹, 小林 徹², 沼野 藤人³, 菅沼 栄介⁴, 古野 憲司⁵, 三澤 正弘⁶, 土井 庄三郎⁷, 塩野 淳子⁸, 加藤 太一⁹, 深澤 隆治¹⁰ (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 臨床研究開発センター, 3.新潟大学大学院医歯学総合研究科 小児科, 4.埼玉県立小児医療センター 感染免疫・アレルギー科, 5.福岡市立こども病院 総合診療科, 6.東京都立墨東病院 小児科, 7.東京医科歯科大学医学部 小児科, 8.茨城県立こども病院 小児循環器科, 9.名古屋大学大学院医学系研究科 成長発達医学, 10.日本医科大学 小児科)

Keywords: 川崎病, 冠動脈瘤, レジストリ

【背景・目的】われわれは冠動脈瘤(CAA)をともなう川崎病(KD)の症例に対する後向き研究で、冠動脈イベント(CE)がZスコアによる巨大瘤のほか、男と免疫グロブリン療法(IVIG)不応例に関連することを報告した。この検証やCEの適切な管理の開発のため、多施設共同レジストリ研究を開始した。【方法】2015年以降に発症し、30病日以降の心エコーで内径4 mm以上かZスコア5以上のCAAを合併したKD症例を対象として、2017年にレジストリを開始した。臨床情報をEDCシステムにより年1回収集する予定である(目標症例数は5年間で計600例)。主要評価項目はCEの経年的発生率で、リスク因子との関連を解析する。今回は現状の成績を報告する。【成績】47施設の62例が登録され、データが得られた55例を解析した。月齢は中央値28(3~170, 12未満14例)で、男が45例(81%)、不全型が28例(51%)を占めた。右冠動脈は中等瘤31例、巨大瘤(内径8 mm以上かZスコア10以上)5例、左冠動脈瘤は中等瘤36例、巨大瘤4例で、6例(11%)はいずれかに巨大瘤があった。初回IVIGは53例(初期ステロイド併用21例)に行われ、27例は4病日以内に、26例は5病日以降(うち8例は8病日以降)に開始されていた。追加治療として、2ndラインの治療を42例(76%)、3rdライン以降を28例(51%)に行った。慢性期治療は、アスピリン50例、ジピリダモール4例、パナルジン9例、クロピドグレル6例、ワルファリン26例、アンジオテンシン受容体拮抗薬9例などに行われていた。CEは4例(7%; 男3例; IVIG未使用1例, IVIG使用3例は全例不応例)に認め、巨大瘤が3例(心筋梗塞1例, 不安定狭心症1例, 血栓1例)、中等瘤が1例(血栓1例)で、全例ワルファリンを服用していた。【結語】治療法が進歩した現代でも、CAAをともなうKDではCEの発生に注意が必要である。本レジストリ研究体制は、CAAをともなうKD症例の管理に関する質の高い臨床研究の基盤になると期待される。

(Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第4会場)

[I-OR08-06] 母体抗SS-A抗体陽性の先天性完全房室ブロックに合併する上行大動脈拡張の臨床像

○桑原 浩徳¹, 岸本 慎太郎^{1,2}, 鍵山 慶之¹, 吉本 裕良¹, 寺町 陽三¹, 籠手田 雄介¹, 前野 泰樹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: 先天性完全房室ブロック, 上行大動脈拡張, 中期予後

【背景】母体抗 SS-A抗体陽性の先天性完全房室ブロック(SSA-CCAVB)患者で上行大動脈拡張 (aAoD) が合併する報告があるが、機序や長期経過などその詳細は不明である。【目的】当施設での SSA-CCAVB患者において aAoDの合併の有無、機序、経過について調査し、臨床像を明らかにすること【対象】当施設で2007年10月から2017年12月の間に新生児管理を行った SSA-CCAVB9例。【方法】新生児期から直近まで心エコー所見を診療録より後方視的に抽出し、aAoDの合併の有無、経過を調査した。また、aAoD機序推定のため、1回拍出量や母体抗 SS-A抗体値についても調査した。【結果】9例中、1例は重症両心不全で新生児期に死亡、5例は他施設で外来管理中、3例を当施設で外来管理中。新生児期の心エコーでは全例 ST Junction (STJ) までは拡大していなかった。STJ以降を測定していたのは4例で、全例 aAoDが見られた(中央値+4.45SD)。arch以降は全例拡大していなかった。新生児以降も当科で経過観察中の3例では、ペースメーカー治療とロサルタン内服を3例とも2年以上行っているが、直近の心エコー(2.7~5.7歳)では aAoDは全例残存していた(中央値+3.8SD)。母体抗 SS-A抗体値や1回拍出量と aAoDの関係ははっきりしなかった。【結語】機序は不明であるが、SSA-CCAVB患者では、少なくとも半数で上行大動脈のみの拡大を合併し、その aAoDは乳児期以降も残存している。機序や予後の解明には、今後の症例の蓄積と経過観察が必要である。

一般口演 | 川崎病・冠動脈・血管

一般口演09 (I-OR09)

川崎病・冠動脈・血管 2

座長:石井 正浩 (北里大学医学部 小児科)

座長:鈴木 啓之 (和歌山県立医科大学 小児科)

Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 4:00 PM 第4会場 (303)

[I-OR09-01] 川崎病後遠隔期における冠動脈内膜病変の診断: Optical coherence tomographyで検出された Acute coronary syndrome基質の予測因子

○大橋 啓之¹, 三谷 義英¹, 寺島 充康², 淀谷 典子¹, 澤田 博文¹, 早川 豪俊¹, 北川 覚也³, 佐久間 肇³, 伊藤 正明⁴, 平山 雅浩¹ (1.三重大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.豊橋ハートセンター循環器内科, 3.三重大学大学院医学系研究科 放射線医学, 4.三重大学大学院医学系研究科 循環器・腎臓内科学)

[I-OR09-02] 急性期川崎病における初回グロブリン投与終了時点での効果判定

○橋本 郁夫 (富山市民病院)

[I-OR09-03] 抗炎症薬の川崎病に対する2g/kg/dose初回免疫グロブリン療法に及ぼす陰性効果

○中田 利正 (青森県立中央病院 小児科)

[I-OR09-04] IVIG不応重症川崎病症例に対するシクロスポリン A投与に関する検討

○池田 和幸¹, 岡本 亜希子¹, 八幡 倫代¹, 森下 祐馬¹, 西川 幸佑¹, 遠藤 康裕¹, 久保 慎吾¹, 河井 容子¹, 奥村 謙一¹, 濱岡 建城², 細井 創¹ (1.京都府立医科大学大学院医学研究科 小児科学, 2.宇治徳洲会病院 小児循環器・川崎病センター)

[I-OR09-05] 川崎病遠隔期冠動脈病変の修復過程に Vasa Vasorumはどのような役割を果たしているか?

○垣本 信幸¹, 武内 崇¹, 樽谷 玲², 猪野 靖², 田中 篤², 久保 隆史², 鈴木 崇之¹, 末永 智浩¹, 澁田 昌一³, 赤阪 隆史², 鈴木 啓之¹ (1.和歌山県立医科大学 小児科, 2.和歌山県立医科大学 循環器内科, 3.紀南病院 小児科)

[I-OR09-06] 川崎病の小林スコアに基づく総ビリルビンの解析

○妹尾 祥平, 高橋 努, 小山 裕太郎 (済生会宇都宮病院 小児科)

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 4:00 PM 第4会場)

[I-OR09-01] 川崎病後遠隔期における冠動脈内膜病変の診断： Optical coherence tomographyで検出された Acute coronary syndrome基質の予測因子

○大橋 啓之¹, 三谷 義英¹, 寺島 充康², 淀谷 典子¹, 澤田 博文¹, 早川 豪俊¹, 北川 覚也³, 佐久間 肇³, 伊藤 正明⁴, 平山 雅浩¹ (1.三重大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.豊橋ハートセンター循環器内科, 3.三重大学大学院医学系研究科 放射線医学, 4.三重大学大学院医学系研究科 循環器・腎臓内科学)

Keywords: 川崎病, 画像診断, 急性冠症候群

【背景】川崎病 (KD) 遠隔期管理において心イベントを予防するが重要である。生化学マーカー、冠動脈危険因子などの関与が示唆されるが、予測因子は未だに不明である。我々は川崎病遠隔期において Optical coherence tomography (OCT)を施行して Acute coronary syndrome (ACS) 基質となる Fibroatheroma(FA), Microvessels(MC), Fibrocalcific plaque(FC), Thombi(T), Ruptured plaque(RP)を報告した。【目的】OCTで検出された ACS基質の予測因子について検討すること。【方法】罹患後15年以上経過し急性期の心エコー、発症後6か月以内と最近 CAGから KD後冠動脈病変(CAL)が確定診断されている症例を対象とした。CALの診断は、発症時から正常を normal segment(NS), 退縮瘤(RAN), 遺残動脈瘤 (PAN), 局所性狭窄(LS)とした。OCTにより区域毎に、内膜性状を Fibroatheroma, Microvessels, Fibrocalcific plaque, Thombi, Ruptured plaqueに分類した。いずれも区域別に検討し、Dual Source computed tomography(CT)を用いた造影冠動脈 CTでは、石灰化内膜肥厚 (C-intima) の有無で分類した。説明変数として、C-intima (壁診断) と CAL (PANもしくはLSの有無) (内腔診断) を用いて多変量ロジスティック回帰を行った。【結果】OCTとCTは11例に施行され、51区域で検討しFAを16, MCを18, FCを20, Tを13, RPを4区域に認めた。C-intimaは独立して FC(adjusted odds ratio [OR], 34.6; 95% confidence interval [CI]: 5.68-211, P = 0.0001)と、MC(adjusted OR, 9.25; 95% CI: 2.16-39.7, P = 0.002)を予測した。両変数ともに、FA, TやRPとは関連を認めなかった。【結語】CTによる壁診断は、OCT上のFCとMCの予測に有用であり、川崎病遠隔期における低侵襲な管理指標となり得る。

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 4:00 PM 第4会場)

[I-OR09-02] 急性期川崎病における初回グロブリン投与終了時点での効果判定

○橋本 郁夫 (富山市民病院)

Keywords: 川崎病, 大量免疫グロブリン療法, 炎症反応

急性期川崎病における初回治療効果判定は現状では、解熱が急性期川崎病治療の奏効した状態と判断している。しかし、解熱後に冠動脈瘤形成を認める症例も散見され、解熱や主要症状の改善のみで治療が成功したと判断できない症例もあり、治療 (大量グロブリン投与 IVIG) 後の炎症状態を評価する指標に関して検討した。対象と方法：初期治療(1st line)としてステロイド治療が行われていない急性期川崎病患者144例を対象とした。うちIVIG反応群124例 (2.9±0.4才) と初回 IVIGにて奏効が得られず結果的に IVIGやステロイドの追加治療(ウリナスタチン投与は除いた)を要した IVIG不応群20例 (4.0±1.2才) であった。初回 IVIG終了後12-24時間以内に血液検査を行い、好中球数、リンパ球数、治療開始病日、AST, ALT, CRP, 血小板, Na値を各群で比較し初回治療終了時点でその後の追加治療を要するかどうかを予測できるかどうかを検討した。結果：治療開始病日(5.2±0.4 vs. 4.1±0.4, P=0.02)、好中球数(2730±400 vs. 7050±1580, P<0.001)、CRP(3.6±0.5 vs. 6.2±1.7, P<0.001)、AST(37.5±3.2 vs. 59.8±24.6, P<0.001)、ALT(34.3±6.1 vs. 72.9±32.9, P<0.001)、Na値

(137.5 ± 0.4 vs. 133.8 ± 1.4 , $P < 0.001$)の間に反応群と不反応群の間に有意差を認めた。IVIGの反応性を従属変数として2項ロジスティック解析行い好中球数 ($P=0.007$) と Na値 ($P=0.01$) が独立変数として残った。ROC解析にて好中球数のカットオフ値4200/mL(感度 0.80, 特異度0.85, AUC 0.875)、Na値のカットオフ値135.5mEq/L(感度 0.81, 特異度0.75, AUC 0.837)となった。結語：初回 IVIG終了直後の検査データとしてCRP値と合わせて好中球数4200/mL以下、Na値 135.5mEq/L以上が治療奏効の予測マーカーとして考えられた。しかし、今後も妥当性に関し更なる検討を要する。

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 4:00 PM 第4会場)

[I-OR09-03] 抗炎症薬の川崎病に対する2g/kg/dose初回免疫グロブリン療法に及ぼす陰性効果

○中田 利正 (青森県立中央病院 小児科)

Keywords: Kawasaki disease, intravenous immunoglobulin, aspirin

【背景】現在の標準的川崎病急性期初回治療は、中等～高用量アスピリンを併用した2g/kg/dose免疫グロブリン療法(IVIG)であるが、アスピリンの併用に関するエビデンスは不十分であり、少量投与や初回 IVIG終了後投与トライアルが行なわれている。さらに、初回 IVIGにステロイドを併用し解熱した後、重症冠動脈病変(CAL)が形成されることも明らかとなってきた。【目的】初回2g/kg/dose IVIGに対する抗炎症薬の効果を検証し、初回 IVIG終了後投与の有益性を明らかにすること。【方法】1999年1月～2017年10月に当科で川崎病に対する2g/kg/dose IVIGが施行された252例の臨床データを後方視的に検討した。30mg/kg/dayアスピリンまたは5～3mg/kg/dayフルルビプロフェンが、初回 IVIGに併用された66例を併用群、初回 IVIG終了後24時間以内に開始された186例を遅延群とした。遅延群のプロトコールは2004年以降に用いた。【結果】両群間の比較検討結果(遅延群 vs 併用群)で、有意差が認められたのは、発症年度($P < 0.001$)、抗炎症薬の種類(アスピリン/フルルビプロフェン: 102/84 vs 17/49, $P < 0.001$)、30病日以内の CAL 頻度(1.6% vs 12.1%, $P = 0.001$)の3変数であった。CAL合併を目的変数、発症年度、抗炎症薬の種類、遅延群/併用群、を従属変数とした多重ロジスティック解析で有意の従属変数は、遅延群/併用群のみであり、 $P = 0.002$, Odds ratio = 0.119, 95% CI = 0.031-0.463,であった。遅延群 vs 併用群の CAL 頻度は発症から30病日で0.5% vs 4.5%, $P = 0.056$, 60病日で0% vs 4.5%, $P = 0.017$,であった。【結論】アスピリンを含めた抗炎症薬は、2g/kg/dose初回 IVIGの CAL 抑制効果に悪影響を与えている可能性があり、初回 IVIG終了後投与が CAL 抑制に有益であることが示唆された。

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 4:00 PM 第4会場)

[I-OR09-04] IVIG不応重症川崎病症例に対するシクロスポリン A投与に関する検討

○池田 和幸¹, 岡本 亜希子¹, 八幡 倫代¹, 森下 祐馬¹, 西川 幸佑¹, 遠藤 康裕¹, 久保 慎吾¹, 河井 容子¹, 奥村 謙一¹, 濱岡 建城², 細井 創¹ (1.京都府立医科大学大学院医学研究科 小児科学, 2.宇治徳洲会病院 小児循環器・川崎病センター)

Keywords: I V I G不応重症川崎病, シクロスポリンA, 冠動脈予後

【背景】川崎病急性期に対する初期治療として免疫グロブリン大量静注療法(IVIG)が確立されているが、IVIG不応例が10～20%の割合で存在し冠動脈病変 (CAL) を高率に合併する。当院では IVIG不応重症川崎病症例に対する3rd line治療としてシクロスポリン A (CsA) を選択しており、その治療成績について検討した。【方法】2012年11月～2017年12月に当院にて入院加療を行った IVIG不応川崎病症例のうち、3rd line治療として

CsAを投与した10例を対象とした。原則的に3.0mg/kg/日の持続静注で開始し、CRP陰性化を確認した後に10mg/kg/日内服に変更、血中濃度は300ng/ml前後を目標とした。冠動脈径の評価はAHAガイドライン（2017年）に準拠した。【結果】対象患者の年齢は0歳7か月-4歳5か月（中央値 2歳2か月）、男女比 1.0（男5女5）であり、初期治療開始日第3-7病日（中央値 第5病日）、CsA開始日第8-24病日（中央値 第10病日）であった。解熱時のCsA血中濃度は220-570ng/ml（中央値 379）、CsAの静注期間は3-31日（中央値 14日）、内服を合わせたCsA総投与期間は7-74日（中央値 49日）であった。CsA開始時CAL合併率は50%（巨大瘤 1, 中等瘤 3, 小瘤 1）、経過中最大径は巨大瘤 3, 中等瘤 1, 小瘤 2、後遺症残存率は30%（巨大瘤 2, 小瘤 1）であった。CsA開始時中等瘤症例（n=3）では、巨大瘤 1, 小瘤 1, 退縮 1の冠動脈転帰であった。CsA治療後に冠動脈径カテゴリーが増悪した割合は10%（1例）であった。CsA投与による有害事象は観察されなかった。【考察】CsA開始時に巨大瘤を呈した症例では冠動脈予後を改善できなかったが、CsA開始時中等瘤症例では、67%の割合で冠動脈径が改善した。CsAの持続静注による3rd line治療の報告はなく、今後の症例の蓄積により有力な新規治療法となり得ると予測される。【結語】中等瘤症例以下のIVIG不応重症川崎病に対しては、CsA投与により冠動脈予後を改善できる可能性が示唆された。

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 4:00 PM 第4会場)

[I-OR09-05] 川崎病遠隔期冠動脈病変の修復過程に Vasa Vasorumはどのような役割を果たしているか？

○垣本 信幸¹, 武内 崇¹, 樽谷 玲², 猪野 靖², 田中 篤², 久保 隆史², 鈴木 崇之¹, 末永 智浩¹, 澁田 昌一³, 赤阪 隆史², 鈴木 啓之¹ (1.和歌山県立医科大学 小児科, 2.和歌山県立医科大学 循環器内科, 3.紀南病院 小児科)

Keywords: 川崎病, OCT, Vasa Vasorum

【背景】近年、アテローム性動脈硬化の進展に関して Vasa Vasorum (VV)が重要な役割を持ち、VVの体積とプラークの体積が相関していると報告されている。一方で、川崎病（KD）冠動脈病変（CAL）の遠隔期に、VVがどのように関与しているか不明である。我々は、光干渉断層法（OCT）を用いて、VVの個数とCALの関係について検討を行い、報告したが、今回は、VVの体積との関連性について検討を行った。【対象と方法】急性期に何れかの枝にCALを合併し、フォローアップ冠動脈造影（CAG）中にOCTを施行した23症例を対象とした。急性期に冠動脈瘤を認め、その後退縮し、遠隔期にCAG上、異常所見を認めない冠動脈枝を regression群、急性期、遠隔期共にCAG上、異常所見を認めない冠動脈枝を non CAL群とした。VVの個数、OCTで得られる各断面のVVの面積を積分することで算出される体積（Simpson法）、および冠動脈内膜厚を計測した。【結果】KD発症からOCT施行までの経過期間の中央値は14年5か月。OCTを施行し得た冠動脈53枝中、遠隔期CAGでCALを認めない枝は36枝（regression群18枝、non CAL群は18枝）。VVの個数は regression群が non CAL群と比較して有意に多く（3.5 vs 1.8/slice, $p=0.024$ ）、内膜厚も regression群で有意に大きかった（478 vs 355 μm , $p=0.006$ ）。VVの体積は、regression群で、non CAL群と比較して有意に大きかった（0.254 vs 0.137 mm^3 , $p=0.006$ ）。また、regression群と non CAL群を合わせた、平均内膜厚と VVの体積には、正の相関（ $R=0.36$, $p=0.026$ ）を認めた。【結論】 VVの個数および体積の分析から、CALの内膜肥厚や退縮に、VVの増生が関与していることが示唆された。

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 4:00 PM 第4会場)

[I-OR09-06] 川崎病の小林スコアに基づく総ビリルビンの解析

○妹尾 祥平, 高橋 努, 小山 裕太郎 (済生会宇都宮病院 小児科)

Keywords: 川崎病, ビリルビン, 閉塞性黄疸

【背景】川崎病の post RAISEのサブ解析で $TB \geq 1$ が不応リスクと分かり、小林スコア ≥ 5 かつ $TB \geq 1$ は初回から IVIG+IVMPで治療強化している。小林スコアに基づいた TB上昇の病態を調べた報告はない。【目的】川崎病罹患児では閉塞性黄疸で TBが上昇することが知られているが、治療が変わる小林スコアに基づき、ビリルビンを比較することで病態を再検討する。【方法】当院に川崎病で入院した児を小林スコア5点以上と5点未満の群で分け、それぞれの TB, DB, IBを比較した。【結果】小林スコア5点以上と5点未満で比較すると、5点以上の群で有意に $TB \geq 1$ の患者が多い($p < 0.01$)。TB高値の患者では AST高値、ALT高値の傾向にあり、AST高値が小林スコアに組み込まれていることを考えると、上記も説明される。小林スコア5点以上の $TB \geq 1$ は全例、DB優位の閉塞性黄疸であった。小林スコア5点未満の $TB \geq 1$ は少数だが、2/4が DB優位、2/4が IB優位であった。【考察】川崎病では閉塞性黄疸となり DBが上昇することは以前から知られていたが、川崎病の罹患児の一部には IBが優位に上昇する群があり、閉塞性黄疸とは別の病態で IBが上昇していると考えられた。有意差はないが、IBが上昇すると 2MGも上昇傾向があり、IBは酸化ストレスを反映している可能性が考えられた。【結論】小林スコア ≥ 5 ではスコアの性質上、肝機能障害を合併していることも多く、この群では $TB \geq 1$ は全例、DB優位の閉塞性黄疸+酸化ストレスを反映していると考えられる。小林スコア < 5 では IB優位の $TB \geq 1$ も半数おり、この患者群の TB上昇の病態は酸化ストレスを反映していると考えられた。

一般口演 | 心不全・心移植

一般口演10 (I-OR10)

心不全・心移植

座長:石川 司朗(福岡市立こども病院 循環器科)

座長:村上 智明(千葉県こども病院 循環器科)

Thu. Jul 5, 2018 5:00 PM - 5:50 PM 第4会場 (303)

[I-OR10-01] 小児期発症拘束型心筋症における左心補助装置装着の右室機能に及ぼす影響

○石井 良¹, 小垣 滋豊¹, 石垣 俊¹, 鳥越 史子¹, 石田 秀和¹, 成田 淳¹, 平 将生², 上野 高義², 大藁 恵一¹ (1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院 医学研究科 心臓血管外科)

[I-OR10-02] 小児重症心不全に対する HVADの成績

○小森 元貴¹, 上野 高義¹, 平 将生¹, 木戸 高志¹, 小垣 滋豊², 成田 淳², 石田 秀和², 澤 芳樹¹ (1.大阪大学医学部附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪大学医学部附属病院 小児循環器科)

[I-OR10-03] 乳児期発症拡張型心筋症の心不全発症月例と重症度

○坂口 平馬¹, 福嶋 教偉², 津田 悦子¹, 福山 緑¹, 白石 公¹, 黒寄 健一¹, 帆足 孝也³, 市川 肇³ (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 心臓移植部, 3.国立循環器病研究センター 心臓血管外科)

[I-OR10-04] 心臓移植の適応を検討した先天性心疾患術後重症心不全の6例

○成田 淳¹, 小垣 滋豊¹, 橋本 将生¹, 石垣 俊¹, 鳥越 史子¹, 石井 良¹, 石田 秀和¹, 平 将樹², 上野 高義², 澤 芳樹², 大藁 恵一¹ (1.大阪大学大学院 医学研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院 医学研究科 心臓血管外科)

[I-OR10-05] 心移植後のリンパ増殖性疾患 (PTLD)の発症リスクについての考察

○福山 緑¹, 坂口 平馬¹, 福嶋 教偉², 小垣 滋豊³, 黒寄 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 移植医療部, 3.大阪大学医学部小児科)

(Thu. Jul 5, 2018 5:00 PM - 5:50 PM 第4会場)

[I-OR10-01] 小児期発症拘束型心筋症における左心補助装置装着の右室機能に及ぼす影響

○石井 良¹, 小垣 滋豊¹, 石垣 俊¹, 鳥越 史子¹, 石田 秀和¹, 成田 淳¹, 平 将生², 上野 高義², 大藁 恵一¹ (1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院 医学研究科 心臓血管外科)

Keywords: 拘束型心筋症, 左心補助装置, 右室機能

【はじめに】小児期発症の拘束型心筋症(RCM)は、左室または両心室の拡張障害を特徴とする進行性心不全のため非常に予後不良な心筋症であり、特に右心不全に関しては左心補助装置(LVAD)を使用しても治療管理に難渋する。【目的】RCM患者のLVAD装着前後の右室機能を、拡張型心筋症(DCM)患者と比較検討する。【対象】2014年から2017年に心臓移植登録後にLVAD装着を要したRCM3例(R群)、DCM7例(D群)。導入LVADはBerlin Heart EXCOR;9例、Jarvik2000;1例。LVAD装着前後で心臓カテーテル検査、心エコー、血液検査所見を比較検討。【結果】LVAD導入時年齢は 1.3 ± 4.7 歳。LVAD導入前(導入後)カテデータ、SVC(mmHg); $R12 \pm 6(16 \pm 3)$, $D5 \pm 2(7 \pm 5)$ 。RVEDP(mmHg); $R17 \pm 6(18 \pm 1)$, $D7 \pm 2(8 \pm 4)$ 。mPAP(mmHg); $R37 \pm 15(20 \pm 5)$, $D21 \pm 6(16 \pm 3)$ 。PCWP(mmHg); $R27 \pm 13(12 \pm 5)$, $D14 \pm 6(6 \pm 3)$ 。CI(L/min/m²); $R2.5 \pm 0.6(3.7 \pm 0.6)$, $D3.1 \pm 0.9(3.7 \pm 0.5)$ 。PVRI(Wood unit · m²); $R6.3 \pm 3.8(2.2 \pm 0.6)$, $D2.6 \pm 1.7(2.3 \pm 0.9)$ 。R群で右心系圧は導入前で優位に高く、導入後左室拡張不全、肺高血圧、CIはR群で改善するが($p < 0.05$)、R群のSVC圧は上昇し右室拡張不全は改善されなかった。導入後心エコーでのRVE/e'は $R28.7 \pm 7.3$, $D群11.2 \pm 4.9$ とR群で高値であった($p < 0.01$)。BNPはR群で改善を認めず、肝機能は各群導入前後で優位差はなかった。【考察】RCMに対するLVADの効果は、左室拡張障害には有効であったが、右室拡張不全に対する改善効果は認めなかった。

(Thu. Jul 5, 2018 5:00 PM - 5:50 PM 第4会場)

[I-OR10-02] 小児重症心不全に対するHVADの成績

○小森 元貴¹, 上野 高義¹, 平 将生¹, 木戸 高志¹, 小垣 滋豊², 成田 淳², 石田 秀和², 澤 芳樹¹ (1.大阪大学医学部附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪大学医学部附属病院 小児循環器科)

Keywords: HVAD, 小児心不全, 小児心移植

【背景】現在BSAが1.0以下の体格の小児に対する補助人工心臓(VAD)は、Berlin Heart EXCORのみが保険適応になっており、長期入院の必要性等、社会環境面からも問題があると言わざるを得ない。その中で、近日中にも保険使用が期待されるHVADは、現在の報告ではBSA 0.8以上の小児症例に応用可能であり、学童期心不全患児の治療選択肢が広がると考えられる。HVADは、小型の植え込み型デバイスで、EXCORが適応される体格の患者の一部を対象とすることが可能であり、待機中のQOLを向上させることができる可能性がある。当院では、HVADを臨床研究として小児に対し使用しており、本デバイスの安全性と有効性を検討する。【対象・方法】当院で2012年4月から2017年3月までにHVAD装着を行った18歳未満の小児5例。年齢中央値は11.8[範囲:11-15]歳、BSAは $0.92[0.76-1.2]$ 。診断は拡張型心筋症3例、拡張相肥大型心筋症1例、拘束型心筋症1例。術後抗凝固療法はPT-INR 2.5-3.0を目標とし、アスピリン、ジピリダモールを併用した。全例、術前に心臓CTで左室内腔径を計測し、inflow cannulaと僧帽弁の位置をsimulationし、植え込み可能か術前に評価した。【結果】4例LVAD、1例BiVADであり、HVAD装着期間は $774[210-1080]$ 日で死亡例なし。3例が心移植に到達し、2例が現在移植待機中である。心移植までのHVAD補助期間は $700[210-1080]$ 日。LVAD回転数は $2575(2400-2800)$ rpmで管理した。合併症として、脳血管障害をBSA 0.7台の2例に計3回認めたが、いずれも神経学的後遺症は認めず。ドライライン感染を1例認め、BiVADの1例では装着後のAR及びPRに対して弁閉鎖術を行った。全例HVAD装着後に退院し、通学可能であった。【結語】HVADは学童期心不全患児に対する新たなVAD治療を提供するものであるが、体格を含めた術前適応に関しては、さらなる評価を行う必要がある。

(Thu. Jul 5, 2018 5:00 PM - 5:50 PM 第4会場)

[I-OR10-03] 乳児期発症拡張型心筋症の心不全発症月例と重症度

○坂口 平馬¹, 福嶋 教偉², 津田 悦子¹, 福山 緑¹, 白石 公¹, 黒崎 健一¹, 帆足 孝也³, 市川 肇³ (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 心臓移植部, 3.国立循環器病研究センター 心臓血管外科)

Keywords: 拡張型心筋症, 発症月例, 心臓移植

背景：乳児期発症の拡張型心筋症（DCM）では、早期に著明な肺うっ血を呈し補助循環を必要としてしまう超重症例が経験される一方で、内科的な急性・慢性期心不全治療により良好な経過をたどる症例も少なくない。しかし、両者を症状や検査所見で予測をすることは難しい。Berlin Heart時代において、重症度の予測は治療戦略決定において非常に重要である。目的：乳児期発症のDCM管理において重症例を急性期管理の中で予測できる臨床指標を明らかにし、小児心臓移植施設との速やかな連携を実現することを目的とする。対象および方法：対象は当センターで2006年から2017年に心不全管理を行った2歳未満発症のDCM 31例。補助人工心臓装着、もしくは死亡した症例を重症例とした。その重症例を予測する因子として、性別・発症月例・発症時の心臓超音波検査指標・発症時BNP値などで検討を行った。結果：平均観察期間 58 ± 36 ヶ月で10例が重症例(心不全死もしくは補助人工心臓装着)となった。男児が13/31(42%)、重症例の割合に性差は認めなかった。発症月例は中央値3.0(0-16)ヶ月で、重症例はすべて発症月例4ヶ月以内であり、1ヶ月以内の発症例では8例中6例(75%)が重症例であった。発症時のBNP値、心臓超音波検査での収縮能指標では予測はできなかった。考察：31例中21例(68%)で発症月例が4ヶ月以内であった。そして発症月例が2ヶ月未満の場合には高率に重症例であったことを考えると、重症例では出生後の左室への前負荷と後負荷増大そのものに耐えきれず早期に発症してしまう。生後の循環の変化に耐えられたとしても、その後の哺乳という容量負荷増大に対して代償しきれなくなった群が生後4ヶ月あたりで発症すると予想される。後者の場合は、急性期に十分に容量負荷軽減を図ることで良好な経過をたどる可能性がある。結語：発症月例が2ヶ月未満のDCMでは早期の心臓移植施設との連携が重要である。

(Thu. Jul 5, 2018 5:00 PM - 5:50 PM 第4会場)

[I-OR10-04] 心臓移植の適応を検討した先天性心疾患術後重症心不全の6例

○成田 淳¹, 小垣 滋豊¹, 橋本 将生¹, 石垣 俊¹, 鳥越 史子¹, 石井 良¹, 石田 秀和¹, 平 将樹², 上野 高義², 澤 芳樹², 大藺 惠一¹ (1.大阪大学大学院 医学研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院 医学研究科 心臓血管外科)

Keywords: 心臓移植, 先天性心疾患, 重症心不全

背景近年、先天性心疾患（CHD）術後の生命予後が向上した一方、遠隔期に重症心不全に陥り心臓移植適応検討を要する例が増加している。これらの症例では、複雑な血行動態や他臓器の合併症のため適応評価は困難を極めることが多い。目的 CHD術後重症心不全に対する心臓移植適応の問題点を明らかにすること。対象と方法院内心臓移植適応検討委員会で適応評価を行ったCHD術後症例6例を対象とし、後方視的に適応評価項目を検討し文献的考察を加えた。結果6症例の手術歴は、姑息術後1例、Glenn術後2例、Fontan術後1例、2心室修復後2例、移植適応検討時年齢は中央値7.5歳（6ヵ月～31歳）であった。心臓移植の適応と判定され登録待機に至ったのはGlenn術後1例だけであった。成人期の2例（Glenn術後1例、Fontan術後1例）は、肺高血圧・側副血行路と呼吸機能障害のため心肺同時移植の必要性が高く、かつ他臓器障害も併存していたため耐術能や予後の点から総合的に適応外と判断された。2心室修復後の2例は不可逆性脳神経障害や肝障害の合併が明らかになり絶対的適応除外条件から適応外と判断された。また姑息術後症例は適応と判断されたが家族が移植を希望しなかった。社会的背景から適応外と判断した例はなかった。考察 CHD術後に対する心臓移植の予後は、2心室修復例ではnon-CHDの移植後成績とほぼ同等であるが、Glenn術やFontan術後例ではVAD装着や心臓移植の予後は必ずしも良くない

と報告されている。CHD術後例では、肺・肝臓・腎臓など重要臓器の合併症が多く、胸部手術歴・輸血歴・複雑な解剖など、複数の相対的適応除外条件が存在することが問題である。CHD術後例の移植適応検討は個別に多角的に行う必要がある一方、症例蓄積によるフィードバックが望まれる。

(Thu. Jul 5, 2018 5:00 PM - 5:50 PM 第4会場)

[I-OR10-05] 心移植後のリンパ増殖性疾患 (PTLD)の発症リスクについての 考察

○福山 緑¹, 坂口 平馬¹, 福嶋 教偉², 小垣 滋豊³, 黒寄 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 移植医療部, 3.大阪大学医学部小児科)

Keywords: 心移植, PTLD, タクロリムス

【はじめに】小児心臓移植を達成した患児が年々増加している中、移植後リンパ増殖性疾患 (Post-Transplant Lymphoproliferative Disease :PTLD)発症例を経験する。PTLDは化学療法・放射線療法の適応となり、移植後にも関わらず長期入院を余儀なくされる場合もあるため早期発見・早期の治療介入は移植後管理の中で目指すべき課題である。【目的】PTLDの早期発見を目指し、心移植後のPTLD発症リスクに関して後方視的に考察する。【対象】当センターで心移植後の管理を行った患児8名(国内移植2名、渡航移植6名)。【結果】心移植後のInduction Therapyは3名でATG、1名でATG+IVIG、3名でbasiliximab (シムレクト[®])。いずれも維持療法としてTacrolimus (プロGRAF[®])を内服しており、内服量の中央値は0.27mg/kg/day (0.17-0.45mg/kg/day)であった。8名中2名が移植後6ヶ月・2年でPTLDを発症し、2名ともInduction TherapyがATGであった。またTacrolimus内服量は0.3mg/kg/day以上であった。【考察】移植後Induction Therapyとして投与する抗胸腺細胞グロブリン (Antithymocyte Globulin :ATG)はPTLDの発症リスクを上げるものとして知られているが、今回PTLDを発症した児はいずれもTacrolimus内服量も多かった。Tacrolimus内服量はそのトラフ値を基準に投与量設定がなされ、総投与量が多い場合はpeak値が高い可能性があり、PTLD発症に影響を与えることが示唆される。【結語】PTLD発症リスクを解明のため、心移植を受けた患児のInduction Therapy、Tacrolimus内服量について今後も検討したい。

一般口演 | 成人先天性心疾患

一般口演11 (I-OR11)

成人先天性心疾患 1

座長:篠原 徳子 (東京女子医科大学 循環器小児科)

座長:杜 徳尚 (岡山大学 循環器内科)

Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:20 AM 第5会場 (304)

[I-OR11-01] Fallot四徴症修復手術後の成人の大動脈基部拡大と弾性低下 に関する前向きコホート研究(TRANSIT)

○永峯 宏樹¹, 三浦 大¹, 小野 博³, 立野 滋⁴, 前田 潤⁵, 石津 智子², 山岸 敬幸⁵, 丹羽 公一郎⁶ (1.東京都立小児総合医療センター循環器科, 2.筑波大学臨床検査医学, 3.国立成育医療研究センター循環器科, 4.千葉県循環器病センター小児科, 5.慶應義塾大学小児科, 6.聖路加国際病院心血管センター循環器内科)

[I-OR11-02] Fontan術後患者におけるホルター心電図の検討

○鈴木 大¹, 大内 秀雄^{1,2}, 森本 美仁¹, 根岸 潤¹, 坂口 平馬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 成人先天性心疾患科)

[I-OR11-03] Fontan術後と腎機能障害に関する研究

○村岡 衛¹, 永田 弾¹, 松岡 良平¹, 江口 祥美¹, 福岡 将治¹, 鶴池 清¹, 長友 雄作¹, 平田 悠一郎¹, 坂本 一郎², 帯刀 英樹³, 塩瀬 明³ (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.九州大学病院 心臓血管外科)

[I-OR11-04] Fontan術後遠隔期に生じる心房筋の間質線維化

○竹内 大二¹, 宇都 健太², 杉山 央¹ (1.東京女子医科大学病院 循環器小児科, 2.東京女子医科大学病院 第二病理)

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:20 AM 第5会場)

[I-OR11-01] Fallot四徴症修復手術後の成人の大動脈基部拡大と弾性低下に関する前向きコホート研究(TRANSIT)

○永峯 宏樹¹, 三浦 大¹, 小野 博³, 立野 滋⁴, 前田 潤⁵, 石津 智子², 山岸 敬幸⁵, 丹羽 公一郎⁶ (1.東京都立小児総合医療センター循環器科, 2.筑波大学臨床検査医学, 3.国立成育医療研究センター循環器科, 4.千葉県循環器病センター小児科, 5.慶應義塾大学小児科, 6.聖路加国際病院心血管センター循環器内科)

Keywords: ファロー四徴症, aortopathy, 大動脈基部径

[背景・目的] Fallot 四徴 (TOF) 修復手術後の成人では、約 15% に大動脈壁の弾性低下による大動脈基部拡大 (AD) が合併するといわれている。AD は、左室機能低下、大動脈弁閉鎖不全、さらに大動脈離断ともなる aortopathy であるが、日本での実態や有効な薬剤は明らかでない。そこで、日本人を対象に TOF (肺動脈閉鎖 PA/VSD を含む) の診断で修復手術を行った 20 歳以上の成人を対象とした多施設共同前向きコホート研究 (TRANSIT) を計画した。今回、データを解析し得た初回登録時の57症例について報告する。[方法] 初回検査時の心臓超音波検査の画像(CDで収集)を中央解析で評価し、バルサルバ洞径 (Val) を評価した。更に AD を過去の報告同様に Val 40mm 以上と定義し、大動脈基部拡大あり群(AD群)と拡大なし群(NL群)とのリスク因子の検討を行った。[結果] 対象は57症例で、年齢20歳 6か月から53歳5か月 (平均33歳6か月)、男性34例(60%)、体重 62.2 ± 12.9 kg、体表面積 1.67 ± 0.19 (m²)、染色体異常8例、右大動脈弓6例、PA/VSD 5 例。Val計測値 (% of Normal) は 34.6 ± 5.32 mm (150 $\pm$ 15% of N)。AD群は10例 (18%) であった。ADリスク因子として考えられた、男性、大動脈肺動脈シャント既往、PA/VSD、右大動脈弓、染色体異常について検討したが、AD群とNL群では意差はみられなかった。また大動脈弁形成術や置換術の施行例はなかった。[考察] 日本人の TOF 術後成人例において18%にADが見られ、海外の報告と同様であったが、初回検査時の結果からは有意なリスク因子は指摘できなかった。本研究では3年後に心臓超音波検査を行うことにより、大動脈基部径の拡大率とリスク因子を明らかにする予定である。

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:20 AM 第5会場)

[I-OR11-02] Fontan術後患者におけるホルター心電図の検討

○鈴木 大¹, 大内 秀雄^{1,2}, 森本 美仁¹, 根岸 潤¹, 坂口 平馬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 成人先天性心疾患科)

Keywords: Fontan術後, ホルター心電図, 病態

【背景】慢性心不全 (CHF) 患者の安静時心拍数上昇や不整脈の存在は予後悪化と関連する。Fontan術後 (F) 患者は CHF と類似の病態であるが、心拍数や不整脈の存在と病態との関連は不明である。【目的】F患者における心拍数の特色やF病態との関連を24時間ホルター心電図の成績から検討すること。【対象と方法】F患者において記録された2001年12月から2017年7月までのホルター心電図が施行されたβ遮断薬とペースメーカー治療の患者は除外した連続223例を対象とし最新の総心拍数 (TB) 最低心拍数 (Min) 上室性 (PAC) 及び心室性期外収縮 (PVC) と心血行動態 (中心静脈圧 : CVP、心係数 : CI、動脈酸素飽和度 : Sat、心室容積係数 : EDVI と駆出率 : EF)、最高酸素摂取量 (PVO₂) との関連を、また128例では5年間の推移とこれら指標との関連も検討した。【結果】縦断的検討で、多変量解析からTBは高齢で低く ($p < 0.0001$)、Minは高齢、男性、低いCIで低く ($p < 0.05-0.01$)、logPACはAPCFontanが多く ($p = 0.05$)、logPVCは高齢、低Satが独立に規定していた ($p < 0.05-0.0001$)。また、内5.0 $\pm$ 1.3年の経時的検討では、TBは年間1280心拍低下、Minは年間0.4心拍低下、PAC及びPVCは各々年間53及び9.4増加した。多変量解析ではTB低下はEF低下と ($p < 0.05$)、PAC増加はCVP低下及びEF低下と関連していた ($p < 0.05-0.01$)。【結論】ホルター心電図から見た1日の心拍動態は年齢に加え心血行動態の一部を反映する。不整脈、特に上室性不整脈は経時的に増加し、その変化は心血

行動態の変化と密接に関連する。ホルター心電図による心拍動態把握はF患者の病態把握に有用である。

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:20 AM 第5会場)

[I-OR11-03] Fontan術後と腎機能障害に関する研究

○村岡 衛¹, 永田 弾¹, 松岡 良平¹, 江口 祥美¹, 福岡 将治¹, 鶴池 清¹, 長友 雄作¹, 平田 悠一郎¹, 坂本 一郎², 帯刀 英樹³, 塩瀬 明³ (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.九州大学病院 心臓血管外科)

Keywords: Fontan術後, 腎機能障害, 蛋白尿

【背景】 Fontan術後患者では、静脈圧上昇や心拍出量低下による腎血流減少、チアノーゼ腎症など腎機能障害に関する因子が存在するが、遠隔期腎機能障害の報告は少ない。【目的】 Fontan術後患者の腎機能障害の頻度とリスク因子を明らかにすること。【方法】 2009年～2017年の8年間に当院 ACHD外来を受診した18歳以上のFontan術後患者161名(23.4±5.4歳、術後16.9±3.4年、TCPC(EC)110名、TCPC(LT)45名、APC 6名)において、クレアチニン (cre) とシスタチン C (cysC) それぞれより eGFRを算出し、eGFR正常群(>90 ml/min/1.73m)、低下群(<90 ml/min/1.73m)にわけ、各パラメータ (IVC圧、術式、Cardiac index(CI)、SpO2、肝線維化マーカーなど) との関係、蛋白尿の有無と各パラメータとの関係を検討した。また、eGFRと蛋白尿有無についてロジスティック回帰分析を行った。【結果】 cre=0.69±0.14mg/d、cysC=0.67±0.14mg/L、eGFR(cre)=106.4±20.3mL/min/1.73m²、eGFR(cysC)=128.3±23.1mL/min/1.73m² と基準内であった。29名(18.4%)の患者が eGFR<90ml/min/1.73m²と腎機能低下を認めた。16名(13.3%)で蛋白尿を認め、4名(3.3%)は尿定性>2+の高度蛋白尿であった。eGFR正常群と低下群の比較では、術式(p=0.0091)、CI(p=0.011)と、eGFR低下群では APCが多く、CI低値であった。高度蛋白尿群と蛋白尿なし群の比較では、IVC圧 (p=0.0003)、SpO2 (p=0.0015)、ヒアルロン酸 (p<0.0001)、4型コラーゲン7S (p=0.0005) と、高度蛋白尿群で IVC圧高値、SpO2低下、肝線維化マーカー高値を認めた。ロジスティック回帰分析では、eGFRで CI(Odds比3.63・95%信頼区間1.56-9.95・p=0.0016) が、蛋白尿有無で腎還流圧に関する平均血圧-IVC圧(Odds比0.88・95%信頼区間0.78-0.97・p=0.021)がリスク因子である可能性が示唆された。【結語】 心拍出量低下や腎還流圧低下がある患者では腎機能障害を念頭にいれ、慎重なフォローが必要である。

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:20 AM 第5会場)

[I-OR11-04] Fontan術後遠隔期に生じる心房筋の間質線維化

○竹内 大二¹, 宇都 健太², 杉山 央¹ (1.東京女子医科大学病院 循環器小児科, 2.東京女子医科大学病院 第二病理)

Keywords: Fontan術, 心房線維化, リモデリング

【目的】 classical Fontan術後に進行する心房拡大は、心房不整脈や循環動態の悪化に関与するが術後遠隔期の心房間質線維化に関する報告は未だ少ない。本研究の目的は、Fontan術後遠隔期の心房間質線維化について評価する事である。【方法】 TCPC変換術を施行例20例の術中に採取した心房自由壁切片を光顕で観察し、心房間質線維化の程度を評価し、心房頻拍 (AT) との関連、フォンタン術後期間との関連について検討した。【結果】 対象の Fontan術時年齢は6±3歳、標本採取時年齢は27±7歳、Fontan術後期間は21±6年であった。全例で間質線維化を認め、線維化程度は軽度15%、中等度以上85%であった。ATの既往がある群 (AT群、N=15) は、ATなし群 (N=5) に比し線維化の占める割合 (線維化率) が高い傾向を認めた (26±6 vs 20±7%)。また、Fontan術後期間20年未満の13例中3例 (23%) に心房線維化が軽度の症例を認めたが、Fontan術後20年以上の症例 (7例) では線維化が軽度の症例はなく全例で中等度以上の線維化を認めた。初回フォンタン術年齢、術前心臓カテーテルでの中心静脈圧や心房容積、心胸郭比、術前BNP値と線維化率には有意な相関は認められな

かった。【結論】Fontan循環遠隔期の心房は、術後経年的に間質線維化が進行し、心房頻拍症例では線維化がより強い傾向がある。長期のFontan循環にさらされた心房では線維化を含めたリモデリングが進行しており、心房性不整脈への関与も示唆される

一般口演 | 成人先天性心疾患

一般口演12 (I-OR12)

成人先天性心疾患 2

座長:坂崎 尚徳 (兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)

座長:佐藤 誠一 (沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科)

Thu. Jul 5, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場 (304)

[I-OR12-01] ファロー四徴症術後患者における上行大動脈の distensibilityが循環動態に与える影響

○白神 一博^{1,2,3}, 犬塚 亮¹, 浦田 晋¹, 朝海 廣子¹, 進藤 考洋¹, 平田 陽一郎¹, 松井 彦郎¹, 石川 友一^{2,3}, 寺島 正浩³, 岡 明¹ (1.東京大学医学部附属病院小児科, 2.福岡市立こども病院 循環器科, 3.心臓画像クリニック飯田橋)

[I-OR12-02] 成人 ASD device closure後の左室拡張能の経時的変化

○浮網 聖実, 瀧間 浄宏, 安河内 聡, 武井 黄太, 内海 雅史, 中村 太地, 川村 順平, 前澤 身江子, 沼田 隆佑 (長野県立こども病院 循環器小児科)

[I-OR12-03] ファロー四徴術後の生体弁を用いた肺動脈弁置換の中長期成績

○吉澤 康祐¹, 藤原 慶一¹, 前田 登史¹, 加藤 おと姫¹, 渡辺 謙太郎¹, 植野 剛¹, 岡田 達治¹, 大野 暢久¹, 豊田 直樹², 石原 温子², 坂崎 尚徳² (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)

[I-OR12-04] 当院における TCPC conversionの中期成績

○野中 トシミチ¹, 和田 侑星¹, 大沢 拓哉¹, 杉浦 純也¹, 大森 大輔², 加藤 温子², 吉田 修一郎², 櫻井 寛久¹, 西川 浩², 大橋 直樹², 櫻井 一¹ (1.中京病院 こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院 こどもハートセンター 小児循環器科)

[I-OR12-05] 成人期に大動脈弓部への再介入を必要とした先天性心疾患の5例

○櫻井 陽介¹, 小出 昌秋¹, 國井 佳文¹, 立石 実¹, 五十嵐 仁¹, 高柳 佑士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)

(Thu. Jul 5, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場)

[I-OR12-01] ファロー四徴症術後患者における上行大動脈の distensibilityが循環動態に与える影響

○白神 一博^{1,2,3}, 犬塚 亮¹, 浦田 晋¹, 朝海 廣子¹, 進藤 考洋¹, 平田 陽一郎¹, 松井 彦郎¹, 石川 友一^{2,3}, 寺島 正浩³, 岡 明¹ (1.東京大学医学部附属病院小児科, 2.福岡市立こども病院 循環器科, 3.心臓画像クリニック飯田橋)

Keywords: ファロー四徴症, distensibility, 大動脈拡張

【背景】健常成人では上行大動脈の distensibility (AAD)低下は、死亡や心血管イベント発生の予測因子となるが、そのメカニズムや AAD低下が後負荷となり左室へ及ぼす影響は明らかになっていない。【目的】大動脈拡張を伴うことが多いファロー四徴症(ToF)患者において AAD低下の有無と心血管機能の関係を検討する。【方法】対象は当科外来で診療中の ToF心内修復術後患者のうち、2014年1月からの4年間に心臓 MRIを撮影した患者。AADを(上行大動脈断面積の最大値-最小値)/断面積最小値/脈圧で算出し、循環動態指標との相関関係を検討する。【結果】心臓 MRI撮影時年齢は 30.8 ± 14.8 歳(男性27,女性17人)。AAD(10^{-3} mm/Hg)の年代別平均値は10歳台 4.8 ± 2.1 (n=15)、20歳台 4.6 ± 2.1 (n=10)、30,40歳台 2.7 ± 1.4 (n=10)、50,60歳台 2.3 ± 1.0 (n=9)と経年的に低下し、AADは年齢と負の相関関係($p < 0.001$)を認めた。20歳以上の患者で、AADを年代別正常値と比較すると、患者全体で $65.8 \pm 32.5\%$ Nで、いずれの年代でも正常値より低かった。また、体表面積で補正した上行大動脈面積は年齢と正の相関関係($p < 0.001$)を認めたが、上行大動脈面積と AADには相関関係を認めなかった($p=0.38$)。循環動態指標との関係では、AADは収縮期血圧と負の相関を示した($p < 0.001$)が、LVEF, cardiac index, 左室心筋重量との相関関係は認めなかった($p=0.38, 0.09, 0.13$)。【結論】ToF術後患者の AADは健常成人と同様に経年的に低下したが、20歳台から60歳まで一貫して健常成人より低かった。上行大動脈径は経年的に拡張したが、AAD低下との相関は認めず、AAD低下の原因と考えられなかった。また AAD低下は左室心筋重量と相関せず後負荷としての所見は認めなかったが、収縮期血圧上昇の原因になっている可能性があり、間接的に心血管イベント発生に寄与することが懸念された。成人期の ToF術後患者では、右心機能だけでなく体血圧上昇への注意も重要と考える。

(Thu. Jul 5, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場)

[I-OR12-02] 成人 ASD device closure後の左室拡張能の経時的変化

○浮網 聖実, 瀧間 浄宏, 安河内 聡, 武井 黄太, 内海 雅史, 中村 太地, 川村 順平, 前澤 身江子, 沼田 隆佑 (長野県立こども病院 循環器小児科)

Keywords: ASD device closure, 拡張機能, 成人先天性心疾患

【はじめに】成人 ASDに対する device closure後は、急激な容量負荷により左室拡張機能に影響を与えることが知られている。しかし、施行後の左室拡張機能の変化や回復については明らかになっていない。【目的】成人 ASDの device closureにおける左室拡張能の加齢の影響について年代別に検討すること【対象・方法】2007年から2017年までの間に当院で ASD device closureを施行した15歳以上の症例のうち、 $Q_p/Q_s > 1.5$ の28例(15-77歳、年齢の中央値は39歳、男11例)。A群(15-39歳)14例、B群(40-59歳)9例、C群(60-77歳)5例に分け、ASD device closure施行前、1ヶ月後、6ヶ月後、1年後に心臓超音波検査を施行。E/A、e'、E/e'の変化について比較検討した。またそれぞれの値について年代別正常値から Z scoreを求め、年代別に比較検討した。検定には repeated measures of ANOVAを用いた。【結果】治療前の E波、E/A、e'は $A > B > C$ で大であった($E: 0.92 > 0.72 > 0.59$, $E/A: 2.4 > 1.7 > 0.9$, $e': 17.2 > 12.2 > 8.5$, $p < 0.05$)。E波はどの群でも治療前に比べて1ヶ月後、6ヶ月後、1年後と有意に上昇した($p < 0.05$)。E/e'は A群では経過中ほぼ変化なく、B群、C群では治療後に有意に上昇した($p < 0.05$)。z scoreで見ると、E波は A群、B群では 0から1の間で経過し、C群では治療前-1から治療1年後には1まで上昇した。E/Aはどの群でも経過中ほぼ変化なく、z score 0から1の範囲で経過し

た。E/e'はA群ではz score 0から1の範囲でほぼ変化なく推移した。B群、C群ではz score 0から1ヶ月後には2まで上昇し、1年後まで上昇が維持された($p<0.05$)。【結語】成人 ASDの device closureにおける左室拡張能への影響は、若年者では小さく、中高年以上では拡張機能低下が留置後も遷延する傾向にある。

(Thu. Jul 5, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場)

[I-OR12-03] ファロー四徴術後の生体弁を用いた肺動脈弁置換の中長期成績

○吉澤 康祐¹, 藤原 慶一¹, 前田 登史¹, 加藤 おと姫¹, 渡辺 謙太郎¹, 植野 剛¹, 岡田 達治¹, 大野 暢久¹, 豊田 直樹², 石原 温子², 坂崎 尚徳² (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)

Keywords: 成人先天性, 肺動脈弁置換, ファロー四徴

【背景】ファロー四徴(TF)の心内修復術(ICR)後の肺動脈弁置換(PVR)は近年増加傾向にあるが、心機能に対する影響を含めた中長期成績はいまだ明らかでない。【目的】TF ICR後 PVR術の中長期成績と心機能を検討すること。【対象】当院でPVRを行ったTF患者18例19手術(男/女=8/10)(3例は他施設でICR)を対象とした。PVRの適応は、PR:12例(有症状あるいはRVEDVI $150\geq \text{ml/m}^2$ を適応)、PS:5例、IE:2例(PVE1例)であった。PR例のPR fractionは46.6(28.7-63.9)%であった。同時手術は、TVP:7、TAP:3、MVP:3、MVR:1、Bentall:1、上行大動脈置換:1、MAZE:5、RVO ablation:2、CRT:1であった。使用弁は初期にブタ弁:3、それ以降はウシ心嚢膜弁:16でサイズは23mm:3、25mm:13、27mm:3。ICR時の年齢は平均7(1-29)歳、PVR時年齢は平均36(10-61)歳、現在術後平均観察期間は5年2ヵ月(最長10年6ヵ月)である。【結果】手術死亡はない。遠隔死亡は1例(両心機能低下 RVEF47.8%、LVEF42.9%)で、PVR後3年に心不全で失った。再手術は2例。PVEによる5年後の再PVRと、小児期PVR(10歳)例で術後6年に弁の石灰化が進み一弁付きパッチによる右室流出路再建を行った。PR例のPVR前後ではRVEDVIが $162.2\rightarrow 92.2\text{ml/m}^2$ と有意に低下($p=0.003$)、BNP: $116.2\rightarrow 61.1\text{pg/ml}$ ($p=0.16$)、QRS幅: $154\rightarrow 142\text{ms}$ ($p=0.07$)と改善傾向を認めた。しかし、LVEF: $58.5\rightarrow 56.7\%$ 、RVEF: $48.2\rightarrow 48.0\%$ と変化を認めなかった。小児再手術例を除いて人工弁変性にもなうPS進行を認める症例はなかった。生存全例で症状の軽快がNYHAの改善を認めた。【結語】TF ICR後のPVRは右室容量負荷の軽減に寄与するが、心機能改善はいまのところ認めていない。小児では生体弁の早期劣化が認められることがあり、使用を避ける必要があるかもしれない。TF ICR後 PVRの中長期成績は良好であった。

(Thu. Jul 5, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場)

[I-OR12-04] 当院における TCPC conversionの中期成績

○野中 トシミチ¹, 和田 侑星¹, 大沢 拓哉¹, 杉浦 純也¹, 大森 大輔², 加藤 温子², 吉田 修一郎², 櫻井 寛久¹, 西川 浩², 大橋 直樹², 櫻井 一¹ (1.中京病院 こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院 こどもハートセンター 小児循環器科)

Keywords: フォンタン, TCPC, TCPC conversion

背景・目的

APC法によるFontan型手術は遠隔期における右房拡大や血栓形成、上室性不整脈、低拍出性心不全などの問題が明らかになっている。これらAPC法の遠隔期問題点を回避するためにTCPC conversionが行われているが、その予後や効果は明確にされていない。当科のTCPC conversion症例の中期成績を後方視的に検討する。方法 2004年から2017年の期間に当院で経験したTCPC conversion31例について、手術成績および合併症、遠隔期死

亡およびイベントについて検討した。平均追跡期間は6.1年であった。主診断は三尖弁閉鎖症が19例と最も多く、続いて単心室症7例であった。性別は男性13、女性18例であった。転換手術時の平均年齢21才で、初回Fontan手術からのインターバルは平均15.2年であった。転換手術時に28例(90%)で不整脈手術を併施し、4例で房室弁に対する手術を併施した。ペースメーカー植え込みは2例で併施した。

結果

周術期死亡は0例、手術合併症は頻脈性不整脈5例(上室性4、心室性1)、徐脈性不整脈4例、開胸止血術1例であった。最も重篤な合併症は術後上室性頻脈に対する薬物治療中に心停止が発生した症例で、PCPS導入後そのまま外科的房室ブロック作成し救命した。遠隔期死亡は1例で術後2年目に蛋白漏出性胃腸症で失った。再入院は11例で認め、原因は不整脈7例(頻脈2、徐脈4、ペースメーカー不全1)、心不全1例、縦隔炎1例などであった。遠隔期ペースメーカー植え込みは4例で認めた。CVP(平均値)は術前13.8、術後1年14.5(P=0.28)、術後3年13.4(P=0.37)、術後5年12.0(P=0.14)と統計学的有意な改善は認めなかった。

考察・結論

TCPC conversionの手術・中期成績は良好であった。不整脈が周術期および遠隔期の合併症として最も高頻度で徐脈性・頻脈性ともに治療に難渋する症例が存在した。当院では初期の症例で不整脈治療に難渋したことより、不整脈が発生する前に転換手術を推進する方針へと変更し、改善を得ている。

(Thu. Jul 5, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場)

[I-OR12-05] 成人期に大動脈弓部への再介入を必要とした先天性心疾患の5例

○櫻井 陽介¹, 小出 昌秋¹, 國井 佳文¹, 立石 実¹, 五十嵐 仁¹, 高柳 佑士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: 成人先天性心疾患, 大動脈弓部, 脳分離体外循環

【目的】成人先天性心疾患患者の増加に伴い遠隔期に追加手術が必要な症例が増加している。特に大動脈に対する手術は癒着やスペースの問題がありアプローチや補助手段に工夫を要する。今回は遠隔期に大動脈弓部への介入を必要とした5例から手術方法、人工心肺の工夫を検討した。【対象と方法】幼少期に初回手術を行い遠隔期に大動脈弓部への手術介入を必要とした5例を対象として後方視的に術式、補助手段を中心に検討を行った。【結果】症例1: Fallot四徴症に対して4歳時に心内修復術を施行したが、28歳時に大動脈弓部に50mm大の胸部大動脈瘤を認め、脳分離体外循環下に弓部大動脈人工血管置換術を行った。症例2、3、4は大動脈縮窄もしくは大動脈離断複合で、乳児期早期に大動脈形成術を施行した。その後、いずれの症例も大動脈の再狭窄に対して複数回のBalloon Angioplastyを施行したが、症例2、3は再狭窄と下行大動脈に仮性動脈瘤形成を認め15、16歳時に脳部分体外循環下に左開胸で下行大動脈置換術を施行、症例4は15歳時に体外循環下に正中切開で上行大動脈-下行大動脈バイパス術を施行した。症例5は大動脈縮窄症、僧帽弁閉鎖不全の診断で11歳時に僧帽弁閉鎖不全症に対して僧帽弁形成術を施行。47歳時に大動脈縮窄、胸部大動脈瘤に対し脳分離体外循環下にオープンステントを併用した大動脈弓部人工血管置換術を施行した。【考察】先天性心疾患術後、遠隔期に大動脈弓部への再介入が必要な症例では縦隔の高度な癒着や繰り返す Balloon angioplastyによる仮性瘤や組織の脆弱性などが問題になる。脳分離体外循環等の補助手段を工夫することでより安全で確実な手術が可能となる。オープンステント等デバイスの併用も症例によっては有用である。

一般口演 | 周産期・心疾患合併妊婦

一般口演13 (I-OR13)

周産期・心疾患合併妊婦

座長:城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

座長:椎名 由美 (聖路加国際病院 心血管センター)

Thu. Jul 5, 2018 10:40 AM - 11:40 AM 第5会場 (304)

[I-OR13-01] 早産児における右室長軸機能の発達-右室長補正三尖弁輪移動距離 (cTAPSE)を用いた評価

○松村 峻, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児科)

[I-OR13-02] 三次元心臓超音波検査法による極低出生体重児における Ea, Eesと心筋重量の推移

○横山 岳彦, 犬飼 幸子 (名古屋第二赤十字病院)

[I-OR13-03] 先天性心疾患を有する Small-for-Gestational Age児の予後に関する検討

○高橋 宜宏¹, 塩川 直宏¹, 中江 広治¹, 永留 祐佳¹, 森田 康子¹, 樋木 大祐¹, 上野 健太郎¹, 河野 嘉文¹, 新谷 光央² (1.鹿児島大学病院 小児科, 2.鹿児島大学病院 産婦人科)

[I-OR13-04] 成人先天性心疾患女性患者の卵巣機能に関する検討

○大澤 麻登里¹, 大内 秀雄¹, 根岸 潤¹, 吉松 淳², 白石 公¹, 黒寄 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 周産期・婦人科部)

[I-OR13-05] 成人先天性心疾患センターにおけるハイリスク妊娠に対するアプローチ: 妊娠中の抗凝固療法管理はどうあるべきか?

○赤木 禎治¹, 杜 徳尚¹, 高橋 生¹, 増山 寿², 伊藤 浩¹ (1.岡山大学 循環器内科, 2.岡山大学 産婦人科)

[I-OR13-06] Fontan患者妊娠の問題点とその管理

○永田 弾¹, 坂本 一郎², 長友 雄作¹, 藤井 俊輔¹, 松岡 良平¹, 江口 祥美¹, 平田 悠一郎¹, 鶴池 清¹, 加藤 聖子³, 筒井 裕之², 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, 3.九州大学病院 産婦人科)

(Thu. Jul 5, 2018 10:40 AM - 11:40 AM 第5会場)

[I-OR13-01] 早産児における右室長軸機能の発達-右室長補正三尖弁輪移動距離(cTAPSE)を用いた評価

○松村 峻, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児科)

Keywords: 早産児, 右室機能, TAPSE

【背景】早産児の頭蓋内出血発症と、右室機能低下の関連が示唆される。しかし形態が複雑な右室の機能評価は、早産児では確立されていない。三尖弁輪移動距離(TAPSE)は優れた右室長軸機能指標であるが、明らかな体格依存性を有する。TAPSEを右室長軸長(L)で除することで(cTAPSE)、長軸方向の短縮率にあたる指標となる。その在胎週数(GA)による変化を検討した。

【方法】対象は、2016年12月以降に出生した在胎23週以上30週未満出生の連続49例(男児25例)。生後適応過程をほぼ終えた日齢14に、心尖部四腔断面で拡張期右室長軸長(L)を計測し、三尖弁輪の移動距離 TAPSEを M-modeから算出した。TAPSEをLで除し、cTAPSEを算出した。これらとGAの関連を検討した。

【結果】GA 27週(23.0 - 29.9週)、出生体重 890 g (349 - 1417 g)、日齢14の L 16.3 mm (11.0 - 19.7 mm)、TAPSE 5.8 mm (3.4 - 7.7 mm)で、cTAPSEは0.354 (0.253 - 0.440)であった。GAとともに L ($R = 0.58, p < 0.05$)および TAPSE ($R = 0.59, p < 0.05$)は増加した。さらに、cTAPSEも GAとともに増加傾向を示した($R = 0.32, p = 0.056$)。

【考察】TAPSE・cTAPSEは、早産児でも評価可能である。本結果は、右室長軸機能が週数とともに成熟することを示唆する。今後、さらに症例を蓄積し、cTAPSEと右室後負荷との関連、合併症発生との関連の検討を行っていきたい。

(Thu. Jul 5, 2018 10:40 AM - 11:40 AM 第5会場)

[I-OR13-02] 三次元心臓超音波検査法による極低出生体重児における Ea, Eesと心筋重量の推移

○横山 岳彦, 犬飼 幸子 (名古屋第二赤十字病院)

Keywords: 左心機能, 極低出生体重児, 三次元超音波

【始めに】出生後の左室機能評価では、生理的肺高血圧による左室の変形を考慮する必要がある。三次元超音波検査はこの変形の影響を除いて直接左室容積を測定できる。これを利用し我々はこれまでに極低出生体重児(VLBWI)における Ea(Arterial elastance), Ees(end-systolic Elastance)の推移を報告してきた。今回、左室心筋重量の変化を測定し、生後の左室適応について検討したので報告する。【対象】2012年10月から2015年12月までに当院 NICUに入院し、先天奇形をともなわない在胎相当体重児(Appropriate for age;AFD)である VLBWI20例。(出生体重 中央値1209g(1445~706g),在胎週数 中央値29週3日(31週6日~25週6日))【方法】Philips iE33を使用し、Q labにより biplane Area-length法により左室心筋重量(LV mass)を求めた。また、3DQ Advanceで、拡張末期左室容積(LVEDV)と、収縮末期左室容積(LVEDV)、を計測した。心拍出量(CO)はドブラー法によりもとめた。それぞれ4心拍を計測しその平均値を使用した。Ees、Eaは Tanoueらの方法をもちいて、end-systolic Elastance(Ees)、effective arterial Elastance(Ea)、を計算した。左室容積は体表面積で除して、補正したものを使用した。(LVEDVI, LVESVI)COは出生体重で除して補正した。これらの値を出生後12時間、24時間、48時間、96時間測定した。【結果】Ees、Ea、LVmassには観察期間内に有意な変化は認められなかった。しかし、単回帰分析では24時間 LVEDVI と 96時間の LVmassの間には有意な正の相関関係($r = 0.65, p < 0.01$)および、48時間 Eesと96時間 LVmassとの間には有意な負の相関関係を認めた。($r = -0.43, p < 0.05$)ステップワイズ多変量重回帰分析で24時間の LVEDVIが96時間の LVmassと有意であった。($p = 0.02$)【結語】生後96時間の心筋重量は生後24時間の LVEDVIと相関し、生後24時間の容量負荷が心筋肥大反応に影響を与えているとお

もわれた。

(Thu. Jul 5, 2018 10:40 AM - 11:40 AM 第5会場)

[I-OR13-03] 先天性心疾患を有する Small-for-Gestational Age児の予後に関する検討

○高橋 宜宏¹, 塩川 直宏¹, 中江 広治¹, 永留 祐佳¹, 森田 康子¹, 櫛木 大祐¹, 上野 健太郎¹, 河野 嘉文¹, 新谷 光央²
(1.鹿児島大学病院 小児科, 2.鹿児島大学病院 産婦人科)

Keywords: NICU, Small-for-Gestational Age, SGA

【背景】 Small-for-Gestational Age (SGA) 児は、Appropriate-for-Gestational Age (AGA) 児に比べ、糖代謝異常や壊死性腸炎などの合併頻度が高く、生命予後も不良とされる。先天性心疾患 (CHD) を有する児は SGAの合併が多いことが知られているが、背景や予後については、いまだ十分に検討されていない。【方法】 2012年1月から2016年12月まで当院 NICUに入院した CHD 140例 (SGA 42例、AGA 98例) を対象に後方視的に検討した。出生体重10% tile以下または-2SD以下を SGAと定義した。SGA群、AGA群の2群に分類し、「先天異常 (遺伝子・染色体異常、奇形症候群) の合併」、「胎児診断の有無」、「予後 (新生児死亡、乳児期死亡)」について評価した。【結果】 SGA群、AGA群で在胎週数、胎児診断率に有意差はなかった。SGA群は AGA群と比較し出生体重が小さく ($p<0.001$)、先天異常の合併頻度が高かった (SGA群 16/42 vs. AGA群 16/98、 $p=0.005$)。SGA群は AGA群と比べ、有意に乳児期死亡が多かった (新生児期死亡: SGA群 4/42 vs. AGA群 2/97、 $p=0.068$ 、乳児期死亡: SGA群 8/32 vs. AGA群 8/74、 $p=0.039$)。乳児期死亡例の背景として、先天異常の合併が SGA群 4例、AGA群 3例だった。また、CHD術後入院期間中の死亡が SGA群 3例、AGA群 7例だった。先天異常を理由に緩和医療のみに治療を制限した症例はいなかった。出生体重および先天異常の影響についても検討し、先天異常の有する例で有意に生命予後が不良だった ($p=0.048$)。出生体重と生命予後に相関は認めなかった。多変量解析では、SGAが独立した乳児期死亡のリスク因子だった (OR 0.329、95%CI 0.011-0.958、 $p=0.044$)。【結語】 CHDを有する SGA児は、先天異常の合併が多く、生命予後が不良だった。先天異常の鑑別を十分に行うとともに、手術の要否に関わらず全身管理を慎重に行うべきである。

(Thu. Jul 5, 2018 10:40 AM - 11:40 AM 第5会場)

[I-OR13-04] 成人先天性心疾患女性患者の卵巣機能に関する検討

○大澤 麻登里¹, 大内 秀雄¹, 根岸 潤¹, 吉松 淳², 白石 公¹, 黒寄 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 周産期・婦人科部)

Keywords: ACHD, 妊娠・出産, 卵巣機能

【背景】 成人先天性心疾患(ACHD)女性患者の妊娠・出産管理については様々な報告がなされ、母体・胎児へのリスクについて言及されている。しかし、卵巣機能についての研究・症例報告はない。近年、卵巣機能の指標として AMH(Anti-Mullerian hormone: 抗ミュラー管ホルモン)の測定が用いられている。AMHは前胞状卵胞の顆粒膜細胞から主に分泌され、その値が残存する原始卵胞に相関すると考えられている。AMH値の年齢分布は、20代半ばをピークに加齢と共に低下する。AMH値は月経周期による変動がなく、他の性ホルモンのように採血のタイミングを考慮する必要がない点で簡便な指標である。今回我々は、ACHD女性患者の AMH値を調べ、健常女性の年齢分布との比較・検討を行うこととした。【方法】 当院に定期検査入院中で状態が安定している18歳以上の ACHD女性患者30例 (二心室修復術 14例: BVR群 (平均年齢 34.6 ± 11.2 歳 BMI 20.9 ± 2.2) Fontan手術群

16例：F群（平均年齢 27.7 ± 6.0 歳 BMI 19.6 ± 3.1 ）の AMH を測定し、既報告文献が示す健常女性の AMH 値の年齢分布と比較した。【結果】年齢分布と平均 AMH 値は 18-31 歳：19 例（ 2.02 ± 1.16 25th percentile）、32-34 歳：1 例（4.18 75th percentile）、35-37 歳：3 例（ 1.15 ± 0.99 25th percentile）38-40 歳：2 例（ 1.01 ± 0.57 50th percentile）、41-43 歳：2 例（ 2.03 ± 1.09 75th percentile）、44 歳以上：3 例（ 0.86 ± 0.92 75th percentile）であり、18-37 歳での AMH 値が全体的に低値であった。20-29 歳と 30-39 歳別に BVR 群と F 群との平均 AMH 値を比較したが、BVR 群と F 群に有意差は認めなかった。（20-29 歳：B 群 3 例 1.46 ± 0.78 F 群 7 例 2.06 ± 0.51 30-39 歳：B 群 4 例 2.17 ± 0.64 F 群 7 例 1.40 ± 0.48 ）【結論】ACHD 女性患者の AMH 値は、生殖適齢期とされる年齢群で低い傾向にあった。現在、健常対象群の AMH 測定を行っており、それらとの比較や患者群での血行動態指標と AMH 値との関連を検討中である。

(Thu. Jul 5, 2018 10:40 AM - 11:40 AM 第5会場)

[I-OR13-05] 成人先天性心疾患センターにおけるハイリスク妊娠に対するアプローチ：妊娠中の抗凝固療法管理はどうあるべきか？

○赤木 禎治¹, 杜 徳尚¹, 高橋 生¹, 増山 寿², 伊藤 浩¹ (1.岡山大学 循環器内科, 2.岡山大学 産婦人科)

Keywords: 成人先天性心疾患, 妊娠・出産, 抗凝固療法

【目的】成人先天性心疾患（ACHD）における妊娠中、分娩時の抗凝固療法は重要であるが、至適管理は確立していない。海外では低分子ヘパリンを用いた抗凝固管理も推奨されているが、国内では保険承認されていない。新規抗凝固薬（DOAC）の経験も極めて限られている。【方法】当院 ACHD センターでは、妊娠前に ACHD 担当する産婦人科医を受診し、妊娠・出産のリスク、抗凝固療法のオプションについてカウンセリングを行ってきた。妊娠前にカウンセリングを実施した患者について検討した。【成績】妊娠前に ACHD 担当する産婦人科医を受診し、カウンセリングを受けた患者は 12 名（Fontan 術後患者 9 名、人工弁置換術後患者 3 名）であった。これらのうち Fontan 患者 5 名、人工弁置換患者 2 名は妊娠した。Fontan 患者 5 名中 2 名は妊娠前からヘパリン皮下注の指導を受け、妊娠後はヘパリン持続投与を行った後、外来で自己注射を行った。Fontan 患者 5 名中 2 名は妊娠初期に流産したが、残る 3 名は妊娠を継続し、妊娠 13~15 週でワルファリン（2 名）、DOAC（1 名）に変更した。3 名とも健常児を出産した。人工弁置換術後 3 名中 2 名が妊娠し、ヘパリン持続点滴から皮下注、13 週以降はワルファリンで管理し出産した。一方、Fontan 術後にカウンセリングを受けないまま妊娠を契機に紹介受診した患者では抗凝固療法を自己中止しないように説明した後、ヘパリンの持続点滴で妊娠 10 週まで入院管理し、その後は低分子ヘパリン皮下注射を継続したが、妊娠 13 週で流産した。【結論】妊娠・出産を希望する抗凝固療法継続中の ACHD 患者には、妊娠前にパートナーを含めたカウンセリングを行い、抗凝固療法を継続する必要性、抗凝固療法に伴う危険性を十分理解してもらう必要性がある。このステップを踏むことで妊娠初期の計画的なヘパリン導入がスムーズに実施できる。妊娠中の抗凝固療法選択として、DOAC の安全性さらに低分子ヘパリンの保険承認に向けて検討が必要である。

(Thu. Jul 5, 2018 10:40 AM - 11:40 AM 第5会場)

[I-OR13-06] Fontan 患者妊娠の問題点とその管理

○永田 弾¹, 坂本 一郎², 長友 雄作¹, 藤井 俊輔¹, 松岡 良平¹, 江口 祥美¹, 平田 悠一郎¹, 鶴池 清¹, 加藤 聖子³, 筒井 裕之², 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, 3.九州大学病院 産婦人科)

Keywords: Fontan, 妊娠, 早産

[背景] Fontan患者の妊娠はリスクが高く、「母体死亡率を著明に増加させるもしくは重篤な合併症の可能性がある」とされている。現時点で、妊娠中、妊娠後の血行動態の変化を正確に予測することは困難であり、その適切な管理方法も確立されていない。[方法]九州大学病院でこれまでに経験した Fontan患者の妊娠について、その経過や母体・胎児の予後に関して診療録を元に後方視的に検討した。[結果]これまでに5例7妊娠の管理を行い、うち1例は双胎妊娠であった。初回妊娠時の年齢30(29-30)歳、原疾患は全例三尖弁閉鎖で、Fontan手術は Lateral tunnel法:3例、Extracardiac conduit法:1例、Kreutzer法:1例であった。妊娠前の NYHAは全例 class1、SpO₂ 93 (91-95) %、CTR 44(37-58) %、EF 66(52-74) %、BNP 23(13-25)pg/mlであった。7妊娠のうち、3妊娠は自然流産であり4妊娠が分娩に至った。自然経膈分娩の症例はなく、うち双胎妊娠の1例は前置胎盤からの出血で緊急帝王切開であった。分娩後、2例で出血性合併症（腹腔内出血1例、子宮内出血1例）がみられ、血栓性合併症はみられなかった。児は在胎週数 35(29-38)週、出生体重 1544(980-2285)gで出生し、双胎の2児が呼吸窮迫症候群、新生児仮死のため人工呼吸管理を要した。母体、出生児に死亡例はなかった。双胎妊娠の症例は妊娠後期に心不全が増悪し酸素投与が必要であった。さらに、分娩後の育児において夜間の哺乳は特に症状を悪化させた。ご家族のサポートを最大限に得て、夜間は十分に睡眠をとるように指導したところ、症状の改善が得られた。[結論]Fontan患者の妊娠では流産の割合が高く、早産・低出生体重の傾向にあり、出血性合併症やチアノーゼ・心不全の増悪が起こることが示された。母体の合併症や心不全の増悪を最小限に抑える妊娠中の管理と、出産後の育児をサポートする体制を構築することが肝要である。

一般口演 | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

一般口演14 (I-OR14)

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 1

座長:土井 拓 (天理よろづ相談所病院小児科・先天性心疾患センター)

座長:増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器)

Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第5会場 (304)

[I-OR14-01] BMPR2遺伝子に新生突然変異を有した肺動脈性肺高血圧症の孤発例

○巻 和佳奈¹, 白神 一博¹, 中釜 悠², 浦田 晋¹, 朝海 廣子¹, 進藤 考洋¹, 平田 陽一郎¹, 犬塚 亮¹, 岡明¹ (1.東京大学医学部付属病院小児科, 2.東京大学大学院医学系研究科)

[I-OR14-02] 肺高血圧、閉塞性肺障害が先行症状であった FLNA変異の乳児

○吉澤 弘行, 林 環, 辻井 信之, 嶋 緑倫 (奈良県立医科大学 小児科)

[I-OR14-03] TBX4遺伝子の機能喪失型変異は肺動脈性肺高血圧症の原因となる

○吉田 祐¹, 古道 一樹¹, 内田 敬子^{1,2}, 古谷 喜幸³, 中西 敏雄³, 山岸 敬幸¹ (1.慶應義塾大学 医学部 小児科, 2.慶應義塾大学 保健管理センター, 3.東京女子医科大学 循環器小児科)

[I-OR14-04] 右室流入血流拡張早期波形解析による肺高血圧症患者の右室拡張能 (Elastic recoil/Stiffness, Relaxation, Load) の評価

○早瀬 康信, 小野 朱美, 本間 友佳子, 香美 祥二 (徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科)

[I-OR14-05] 小児期発症の特発性および遺伝性肺動脈性肺高血圧症における心電図の臨床的意義

○高月 晋一, 矢内 俊, 池原 聡, 中山 智孝, 松裏 裕行 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第5会場)

[I-OR14-01] BMPR2遺伝子に新生突然変異を有した肺動脈性肺高血圧症の孤発例

○巻 和佳奈¹, 白神 一博¹, 中釜 悠², 浦田 晋¹, 朝海 廣子¹, 進藤 考洋¹, 平田 陽一郎¹, 犬塚 亮¹, 岡 明¹ (1.東京大学医学部附属病院小児科, 2.東京大学大学院医学系研究科)

Keywords: PAH, 若年発症, BMPR2変異

【背景】旧来、家族性に発症する肺動脈性肺高血圧症 (PAH) を遺伝性 PAH (HPAH) と分類、診断していた。遺伝学的検査へのアクセシビリティが本邦で向上するに伴い、孤発性発症の為にこれまで特発性 PAH とみなされていた症例においても、遺伝学的素因の寄与が少なくないことが分かってきた。【症例】5歳女児。労作時失神を3回反復し当科へ紹介となった。心音2音の亢進、胸部 X線写真で心陰影の拡大、左第2弓の突出、両側中極側肺動脈陰影の拡張が認められた。6分間歩行検査は310 mであった。心臓カテーテル検査を施行し、平均肺動脈圧 70 mmHgであり、PAHと診断された。本症例に家族歴はなかったが、遺伝学的解析では *BMPR2* 遺伝子上に変異 (c.G1472A:p.R491Q) が認められた。健常両親の解析では、変異は認められず、新生突然変異と判明した。初期治療として、PDE5阻害薬、ER拮抗薬が開始され、3か月後の心臓カテーテル検査で平均肺動脈圧が40mmHgと低下し、また6分間歩行検査でも、351 mと改善が得られ、同治療を継続した。【考察】*BMPR2* 遺伝子新生突然変異を有する HPAH 孤発例に対し、経口肺血管拡張薬2剤を用いた upfront combination therapy が開始され、現在、その治療経過を追っている。*BMPR2* をはじめとした疾患原因遺伝子変異の有無が、予後に与える影響について知られるようになり、遺伝子型情報の PAH 診療に於ける重要性が高まりつつある。従来 の検査に加えて、遺伝子検査を行うことが PAH 治療に与えるインパクトについて考察する。

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第5会場)

[I-OR14-02] 肺高血圧、閉塞性肺障害が先行症状であった FLNA 変異の乳児

○吉澤 弘行, 林 環, 辻井 信之, 嶋 緑倫 (奈良県立医科大学 小児科)

Keywords: FLNA, 肺高血圧, 呼吸器疾患

【背景】FLNA 変異は脳室周囲異所性灰白質 (PVNH) の原因遺伝子であり、初発症状は神経症状で発症することがほとんどであり、肺高血圧 (PH)、肺障害を合併することは稀である。本症例は PH、肺障害が先行症状のため診断に苦慮し、FLNA 変異は閉塞性肺障害による PH の鑑別疾患として重要であり、報告する。【症例】胎児 MRI で結節性硬化症が疑われ、出生後の心エコーにて動脈管開存 (PDA)、PH と診断した。生後1か月時に PH 進行と呻吟を伴う呼吸困難を認めた。心カテにて平均 PA 55mmHg, Rp 13.6 units・m² と重度 PH であり、上行大動脈の拡大も認めた。CTにて両肺野にスリガラス陰影を認め、間質性肺炎 (IP) と診断したが、KL-6の上昇なく、感染症、免疫関連等の精査を行ったが、原因不明であった。呼吸障害が進行し人工呼吸管理となったため、ステロイドパルスを施行した。呼吸障害が改善したが、それに伴って PH が軽快し、PDA 血流の増大による心不全が急速に悪化し、PDA 結紮術を施行した。現在4歳となるが、運動時に呼吸障害があるのみで、呼吸障害の進行は認めず、肺高血圧薬にて平均 PA 24mmHg, Rp 5.4 units・m² まで改善した。2歳時に肺生検を施行し、びまん性肺胞中隔形成不全 (alveolar simplification) を認め、慢性閉塞性肺疾患様の病態であった。胎児期の既往から頭部 MRI を施行し、PVNH と診断したが、てんかんの症状は認めていない。PVNH 関連遺伝子を検索し、FLNA のフレームシフト変異 (c.322_328dup, p.Ala110Valfs*54) を認め、同変異は母親由来で兄は陰性であった。【結語】肺障害による PH の原因が不明な場合、全身検索を行い、FLNA 異常を考慮する必要がある。

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第5会場)

[I-OR14-03] TBX4遺伝子の機能喪失型変異は肺動脈性肺高血圧症の原因となる

○吉田 祐¹, 古道 一樹¹, 内田 敬子^{1,2}, 古谷 喜幸³, 中西 敏雄³, 山岸 敬幸¹ (1.慶應義塾大学 医学部 小児科, 2.慶應義塾大学 保健管理センター, 3.東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: PAH, 遺伝子変異, 機能解析

【背景】近年、欧米の肺動脈性肺高血圧症（PAH）患者で、発生に重要な転写因子をコードする TBX4が疾患関連遺伝子として報告されたが、TBX4の機能に関する検討はなく、また本邦の PAH患者における現状も不明である。【方法】特発性および家族性 PAH患者75例を対象として、TBX4遺伝子の全エクソンおよび近傍領域の DNA配列をダイレクトシーケンシング法で決定した。検出された配列変化のうち、日本人アレル頻度1%未満を病的変異候補として、培養細胞を用いて機能解析を行った。【結果】3例（4%）で、新規の病的変異と考えられる配列変化を認めた。いずれの症例も従来報告されている PAH関連遺伝子変異を認めなかった。DNA結合領域内のミスセンス変異 c.376C>T (p.Arg126Cys) とフレームシフト変異 c.768_769insA (p.Leu257Thr, fs*128) の機能解析では、それぞれ変異タンパクの DNA結合能低下と核内局在能の低下が認められた。エクソン近傍領域の一塩基置換 c.282-1G>Aについては、患者由来細胞株から抽出した mRNAを解析し、スプライシング異常を確認した。【結語】PAHに関連する TBX4遺伝子変異はいずれも機能喪失型であり、TBX4タンパクの機能欠失により PAHを発症する分子機序が世界で初めて示された。

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第5会場)

[I-OR14-04] 右室流入血流拡張早期波形解析による肺高血圧症患者の右室拡張能（Elastic recoil/Stiffness, Relaxation, Load）の評価

○早瀬 康信, 小野 朱美, 本間 友佳子, 香美 祥二 (徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科)

Keywords: 肺高血圧, 右室拡張能, elastic recoil

【背景】右室拡張早期弛緩を示す E波は心筋細胞の伸縮に起因する Elastic recoil/Stiffnessと Cross-bridging deactivationによる relaxationおよび Load(前負荷)の3要素のバランスで形成される。我々は E波形態を減衰振動の運動方程式($d^2x/dt^2 + c \cdot dx/dt + kx = 0$)にあてはめ、 $v(t) = -kx_0/\omega \cdot \exp(-ct/2) \cdot \sin(\omega t)$ に適応した $[v(t): E波速度; k: ばね定数, Elastic recoil; c: 減衰係数, Cross-bridging relaxation; x_0: 変位, Load; \omega = (4k - c^2)^{1/2} / 2]$ 。【目的】右室弛緩能評価における k ($1/s^2$), c ($1/s$), x_0 (cm)の有用性を検証する。【方法】E波形を上記運動方程式に fittingさせるために Levenberg-Marquardt法を用いた。左室弛緩と比較した右室弛緩の特徴を明らかにするために正常小児の左右心室流入血流 E波を用いて検討した。その後、肺高血圧症例における右室拡張能を評価した。【結果】全例で k , c , x_0 が評価可能であった。正常小児右室は左室よりも k および c が有意に低値 (135.8 ± 50.9 vs 247.3 ± 59.4 および 10.7 ± 5.4 vs 17.5 ± 5.8 , $p < 0.0001$, both) であり、Elastic recoil/stiffness が低く、cross-bridging deactivation が優れていることが示された。 x_0 は右室が有意に低かった (-0.081 ± 0.029 vs -0.118 ± 0.023 , $p < 0.0001$)。肺高血圧症例では、 k は正常に比較して有意に高値であった ($k = 155.9 \pm 66.7$, $p < 0.001$)。また、 c も高値を示した ($c = 17.9 \pm 7.2$, $p < 0.001$)。 x_0 は有意差を認めなかった。肺高血圧症では Elastic recoilが増強し、Cross-bridgingの弛緩が劣っていることが判明した。【結語】右室流入血流 E波に減衰振動式を適用した拡張能解析は Elastic recoil/stiffness, Relaxation, Loadを区別して計測できる有用な方法である。

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第5会場)

[I-OR14-05] 小児期発症の特発性および遺伝性肺動脈性肺高血圧症における心電図の臨床的意義

○高月 晋一, 矢内 俊, 池原 聡, 中山 智孝, 松裏 裕行 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

Keywords: 肺高血圧, 心電図, 予後

<背景>特発性および遺伝性肺動脈性肺高血圧 (i/hPAH) 患者において、心電図の右室肥大所見が診断に有用であるが、診断時に心電図異常がどの程度存在し、どの所見が重要かは明らかではない。また、心電図と肺血行動態との関連、予後予測因子の所見については、小児 i/hPAHの報告はない。<目的>小児期発症の i/hPAHにおける心電図の臨床的意義について検討する。<方法>20歳未満に発症した i/hPAH患者の50例 (診断時年齢; 11歳 (3-20歳)) における心電図所見と臨床床データを後方視的に解析した。また、年齢と性別をマッチさせた50例の健常児の心電図所見を比較した。<結果> PAHの診断に、V1の R/S>1かつ Rまたは qR patternが最も有用で (45例、感度90%、特異度100%)、V1Rが2mV以上は22例 (44%)、V5の R/S<1は17例 (34%)、右軸偏位 (>120度) は16例 (32%)、SV6が1m V以上は14例 (28%) であった。また、これらの右室肥大所見は健常児には認めなかった。PAH症例でいずれの右室肥大所見を認めなかった症例が5例 (10%) 存在したが、右軸偏位を >110度と定義すると、感度96%、特異度100%で、PAHを疑うことが可能となった。平均肺動脈圧、肺血管抵抗値と相関を示したのは、V1の R波と V5の S波の絶対値であり、V5の S波の方が高い相関を認めた (平均肺動脈圧; V5S $r=0.63$, $p=0.002$ 、肺血管抵抗値; V5S $r=0.48$, $p<0.0001$)。V4から V6に Strain Tを認めた症例 (22例) は、認めなかった症例 (17例) と比較して、平均肺動脈圧/平均大動脈圧>1の症例が有意に多かった (Strain Tあり: なし; 15例 (68%): 5例 (29%), $p=0.025$)。経過観察中に死亡9例、肺移植1例を認め、治療後にも V5の R/S<1を認めることが予後予測因子 (オッズ比=21.0 (95% CI: 4.1-108.6), $p=0.001$) であった。<結論>小児期発症の i/hPAHにおいて、診断には V1の高い R波が有用であり、疾患重症度や予後と関連していたのは V5の深い S波であった。

一般口演 | 学校保健・疫学・心血管危険因子

一般口演15 (I-OR15)

学校保健・疫学・心血管危険因子

座長: 泉田 直己 (曙町クリニック)

座長: 立野 滋 (千葉県循環器病センター 小児科)

Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:30 AM 第6会場 (411+412)

[I-OR15-01] 心房中隔欠損症における心電図所見の術後変化と重症度との関連

○高橋 昌志¹, 檜垣 高史¹, 高田 秀実¹, 太田 雅明¹, 森谷 友造¹, 伊藤 敏恭¹, 宮田 豊寿¹, 渡部 竜介¹, 田代 良¹, 打田 俊司² (1.愛媛大学医学部 小児科, 2.愛媛大学医学部 心臓血管呼吸器外科)

[I-OR15-02] 新しい学校心臓検診ガイドラインにおける QTc短縮抽出基準の妥当性についての検討

○岡川 浩人 (滋賀病院 小児科)

[I-OR15-03] 学校心臓検診を契機に診断された小児肥大型心筋症患者の突然死リスクの検討

○森本 美仁¹, 宮寄 文², 津田 悦子¹, 根岸 潤¹, 坂口 平馬¹, 大内 秀雄¹, 白石 公¹, 黒寄 健一¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.天理よろづ相談所病院 小児循環器科)

[I-OR15-04] 小児における心血管危険因子としての家族性高コレステロール血症児頻度の推計

○宮崎 あゆみ¹, 市村 昇悦², 小栗 絢子², 成瀬 隆倫², 藤田 一² (1.高岡ふしき病院 小児科, 2.高岡市医師会)

[I-OR15-05] 機能的単心室におけるフォンタン手術に関する疫学調査: 小児慢性特定疾病登録データを用いた解析

○村上 卓¹, 堀米 仁志², 賀藤 均³, 掛江 直子³ (1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学医学医療系 小児科, 3.国立成育医療研究センター病院)

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:30 AM 第6会場)

[I-OR15-01] 心房中隔欠損症における心電図所見の術後変化と重症度との関連

○高橋 昌志¹, 檜垣 高史¹, 高田 秀実¹, 太田 雅明¹, 森谷 友造¹, 伊藤 敏恭¹, 宮田 豊寿¹, 渡部 竜介¹, 田代 良¹, 打田 俊司² (1.愛媛大学医学部 小児科, 2.愛媛大学医学部 心臓血管呼吸器外科)

Keywords: ASD, electrocardiogram, postoperative change

【背景】 ASDに特徴的な心電図所見として、右軸偏位(RAD)、右脚ブロック(RBBB)、II・III・aVF誘導におけるQRSのnotch(crochetage)、孤立性陰性T波が知られている。しかしながら、それらの所見とASDの重症度との関連性や、所見毎に術後の変化について詳細に検討した報告は少ない。【目的】 RAD、RBBB、crochetage、孤立性陰性T波とASDの重症度との関連と、それらが術後どのように変化するか検討すること。【対象と方法】 2010年1月から2017年12月までの8年間で、当院にてASDに対する経皮的閉鎖術を受けた117例と、手術治療を受けた74例の計191名(男:女=86:105)において、肺体血流比(Qp/Qs)、術前・術後(6ヶ月、1年、2年)における心電図陽性所見の数と、所見毎の経時的な変化について診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】 治療時の年齢、Qp/Qs、術前における心電図の陽性所見数は、平均 25 ± 25.6 歳、 2.17 ± 0.88 、 1.73 ± 1.11 個であり、術前の心電図におけるQp/Qsと陽性所見数との間には正の相関を認めた。心電図所見毎に陽性率を検討すると、RAD、RBBB、crochetage、孤立性陰性T波がそれぞれ、術前35.9%、56.3%、66.1%、14.1%であったものが、術後6ヶ月で16.6%、30.1%、43.6%、0%であり、術後2年では10.9%、27.3%、32.2%、0%であった。術後経過とともに全ての所見で改善傾向を認め、孤立性陰性T波は全例で術後速やかに改善したが、RBBBとcrochetageについては術後長期に残存する例も多かった。小児に比べて、成人例では改善率が低かった。【考察】 孤立性陰性T波は全例で術後速やかに消失し、疾患特異度が高いと考えられ、学校検診等においても特に見逃してはならない所見であると考えられた。RAD、RBBB、crochetageともに、小児に比べて成人例では改善率が低く、長期に所見が残存する例も多いため、ASDを小児期に治療すべき根拠となると考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:30 AM 第6会場)

[I-OR15-02] 新しい学校心臓検診ガイドラインにおけるQTc短縮抽出基準の妥当性についての検討

○岡川 浩人 (滋賀病院 小児科)

Keywords: 学校心臓検診, QT短縮, 学校心臓検診ガイドライン

【はじめに】 学校心臓検診ガイドライン2016にQT短縮症候群が記載され、QTc短縮抽出基準が暫定的に定められたが、その妥当性について検討したので報告する。【方法】 2017年度の滋賀県大津市学校心臓検診一次心電図検診対象者より無作為に抽出した906人(小学校1年生児201人、4年生児239人、中学校1年生児466人)を対象とし、QTc(Bazett補正)0.33秒未満の暫定抽出基準を満たす頻度と精密検診の結果について検討した。また、心電計自動計測をスクリーニングに用いることが可能かを検討した。【結果】 QTc0.33秒未満となったのは小学生11人(2.5%)、中学生5人(1.1%)であった。精密検診の結果は、小学生は全例が管理不要、中学生は3人がE可1年であった。精密検診の結果、明らかにQT短縮症候群が疑われた症例はなかった。心電計自動計測QTcは用手法QTcと緩い相関を認めるものの、ばらつきが大きく、小学生では用手法QTc0.33秒未満を鑑別する自動計測QTc値は決定できなかった。中学生では自動計測QTc0.40秒が該当したが、1割以上が精密検診に抽出される結果となりスクリーニングに用いることは困難であった。【考察】 QTc0.33秒未満の暫定抽出基準を厳格に順守するには、現状では全例用手法により計測せざるを得ず、QTc抽出後の精密検査・管理基準等も明確には定まっていない現在のガイドラインでは、一次検診・精密検診の負担が膨大となる割には、その有用性については疑問が残る。特に小学生ではその傾向が顕著で、学校心臓検診におけるQT短縮症候群については再考するべきと

考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:30 AM 第6会場)

[I-OR15-03] 学校心臓検診を契機に診断された小児肥大型心筋症患者の突然死リスクの検討

○森本 美仁¹, 宮崎 文², 津田 悦子¹, 根岸 潤¹, 坂口 平馬¹, 大内 秀雄¹, 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.天理よろづ相談所病院 小児循環器科)

Keywords: 肥大型心筋症, 学校心臓検診, 突然死

【背景】肥大型心筋症 (HCM) は、若年者が突然死する原因の一つである。本邦では学校心臓検診によって無症候性 HCM が早期に診断されやすいが、致死的不整脈や突然死に遭遇するまで無症状である小児患者は多く、運動制限や内服のアドヒアランスは良くないため、致死的不整脈や突然死に遭遇する事を防ぐことは容易ではない。今回、学校心臓検診契機に診断された小児 HCM 患者の中で突然死リスクが高かった症例の初診時患者特徴について検討した。

【方法】1981年4月から2017年4月までの間に学校心臓3次検診を契機に診断された HCM のうち、遺伝子疾患 (Noonan 症候群など) や二次性心筋疾患を除いた44例について診療録を用いて後方視的に検討した。致死的不整脈や突然死に遭遇した患者を突然死高リスク群と定義し、突然死低リスク群と比較し、特徴について検討した。

【結果】突然死高リスク群は44例中11例 (25%) で、初回致死的不整脈や突然死に遭遇した年齢は13.1±5.7 (7.0-28.0) 歳であり、7例 (64%) が有症状であり、6例 (55%) に失神歴があった。既知の突然死リスクとして診断時低年齢・HCM 関連死亡の家族歴・失神既往・ST低下・左室壁肥厚・繰り返す NSVT などが知られているが、我々の検討で低リスク群と比較して高リスク群において有意な差があったものは、検診時低年齢 ($p=0.0084$)・失神既往有 ($p=0.0012$)・最終評価時異常 Q 波有 ($p=0.0031$)・検診時心筋肥厚無 ($p=0.0148$) であった。

【考察】今回の検討では、突然死リスク因子として以前より知られている失神既往に加えて、検診時に心筋肥厚が認められない症例でも心筋症に特異的な心電図異常が低年齢で出現している症例は、突然死のリスクが高い可能性が示唆された。

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:30 AM 第6会場)

[I-OR15-04] 小児における心血管危険因子としての家族性高コレステロール血症児頻度の推計

○宮崎 あゆみ¹, 市村 昇悦², 小栗 絢子², 成瀬 隆倫², 藤田 一² (1.高岡ふしき病院 小児科, 2.高岡市医師会)

Keywords: 家族性高コレステロール血症, 心血管危険因子, 小児生活習慣病予防健診

【目的】家族性高コレステロール血症 (FH) は小児期に発見しうる重要な心血管危険因子のひとつであり、早期治療のガイドラインも発表された。小児生活習慣病予防健診における non-HDL コレステロール (non-HDL C) 測定値分布から FH の出現頻度を推計し、対応を検討する。【方法】過去10年間に高岡市健診を受診した小4児童を前期群 (平成18-22年度 7,725名) と後期群 (平成23-27年度 6,884名) に区分し、各々の non-HDL C 分布を比較した上で、全体の FH 出現頻度を推計した。【結果】対象全体では non-HDL C は肥満度と弱い相関 ($r=0.30$) を認めたが、散布図上、概ね200mg/dl以上の部分に明らかに肥満度と関連しない異常高値群が存在した。健診前後期比較では、肥満度平均値や肥満児割合は有意に減少し、健診継続の効果と考えられた。non-HDL C (mg/dl) も、平均値 (標準偏差) は107(24) から103(24) へ ($P<0.001$)、150以上の高値例割合は4.8% から3.8% へ有意に減少していた

($P < 0.001$)。しかし200mg/dl以上の異常高値例割合は前後期各々0.35%、0.42%と有意な変化がないことより、FH疑い濃厚な群と推察された。前後期全体での頻度は0.38%(56名/14,609名)となり、成人FH頻度0.5%という近年の報告に近似した。【考察】学年全体の健診を行うことにより、non-HDL-C $\geq$ 200mg/dlの基準で小児FHがかなり捕捉可能なことが示唆された。この値はLDLコレステロール180mg/dl程度にあたり、日本動脈硬化学会小児FH診療ガイド2017で治療を考慮するレベルに一致している。しかし心血管危険因子として早期診断が重要である一方、早期治療に関してはいまだエビデンスに乏しく手探り状態である。【結語】小児のFH頻度推計は成人報告と矛盾しない。小児生活習慣病予防健診はFH早期発見に有用であり、そのためには全員健診が必須である。FH早期治療は今後の重要な検討課題である。

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:30 AM 第6会場)

[I-OR15-05] 機能的単心室におけるフォンタン手術に関する疫学調査：小児慢性特定疾病登録データを用いた解析

○村上 卓¹, 堀米 仁志², 賀藤 均³, 掛江 直子³ (1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学医学医療系 小児科, 3.国立成育医療研究センター病院)

Keywords: フォンタン手術, 小児慢性特定疾病対策, 単心室

【背景】本邦におけるフォンタン手術に関する全国規模の疫学調査の報告は少ない。【目的】「小児慢性特定疾病対策の推進に寄与する実践的基盤提供にむけた研究」班によりデータベース化された小児慢性特定疾病の医療意見書登録データを用いて機能的単心室におけるフォンタン手術が症状や治療に及ぼす影響について検討する。【対象】平成23～26年度に登録された25,920患者のうち機能的単心室4,240患者を対象とした。【方法】横断的研究として、機能的単心室患者をフォンタン手術施行群(F群)2,006例(47%)、未施行群(non-F群)2,234例(53%)に分類し、1)患者背景(年齢、性別)、2)症状(チアノーゼ、心不全症状、動脈血酸素飽和度)、治療(内服薬、人工呼吸管理、酸素療法)、予後(改善、不変、悪化)について2群間の比較を行った。【結果】結果は(F群: non-F群, p value)で示す。1)患者背景: 年齢(平均 $\pm$ SD)(9.0 $\pm$ 4.6歳: 3.0 $\pm$ 4.5歳, < 0.001)、女児(42%: 45%, 0.386)、2)症状: チアノーゼ(27.2%: 79.0%, < 0.001)、多呼吸(16.8%: 51.9%, < 0.001)、体重増加不良(30.0%: 65.0%, < 0.001)、動脈血酸素飽和度(平均 $\pm$ SD)(90.8 $\pm$ 8.3%: 81.0 $\pm$ 10.1%, < 0.001)であった。治療: 強心剤(11.7%: 20.5%, < 0.001)、利尿剤(41.6%: 67.2%, < 0.001)、末梢血管拡張薬(54.4%: 40.9%, < 0.001)、 β ブロッカー(11.2%: 10.5%, < 0.001)、人工呼吸管理(0.4%: 8.6%, < 0.001)、酸素療法(13.0%: 30.8%, < 0.001)であった。予後: (改善59.0%、不変31.4%、悪化1.2%、無記入8.5%: 改善45.2%、不変35.8%、悪化2.6%、無記入16.5%, < 0.001)であった。【まとめ】フォンタン術後患者にも低酸素血症の残存を認めるが、術前患者と比較しチアノーゼ、心不全症状、人工呼吸管理や酸素療法の頻度が低かった。全例調査ではない等の問題があるが、小児慢性特定疾病登録データは全国規模の疫学調査として有用である。

一般口演 | 自律神経・神経体液因子・心肺機能

一般口演16 (I-OR16)

自律神経・神経体液因子・心肺機能

座長: 齋木 宏文 (北里大学 小児科学講座)

座長: 檜垣 高史 (愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学)

Thu. Jul 5, 2018 9:30 AM - 10:10 AM 第6会場 (411+412)

[I-OR16-01] IVC径および IVC径変化率と体液調節系ホルモンの関係

○菅本 健司^{1,2}, 松村 峻¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹, 先崎 秀明^{1,2} (1. 埼玉医大総合医療センター 小児循環器科, 2. 北里大学 小児循環器科)

[I-OR16-02] 先天性心疾患患者の糖負荷時血清カリウム動態とその臨床的意義

○大内 秀雄, 根岸 潤, 岩朝 徹, 坂口 平馬, 黒崎 健一 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

[I-OR16-03] 心肺運動負荷試験からみた Fontan術後遠隔期心血管イベント発生の予測

○宗内 淳¹, 渡辺 まみ江¹, 杉谷 雄一郎¹, 岡田 清吾¹, 飯田 千晶¹, 白水 優光¹, 川口 直樹¹, 宮城 ちひろ², 安東 勇介², 落合 由恵² (1. 九州病院 小児科, 2. 九州病院 心臓血管外科)

[I-OR16-04] 視床下部テタヌス刺激は延髄腹側心血管調節領域の遷延性興奮を惹起する: 時空間的解剖学的解析

○河野 洋介^{1,2}, 岡田 泰昌², 有馬 陽介³, 福士 勇人², 小泉 敬一¹, 長谷部 洋平^{2,4}, 吉沢 雅史¹, 喜瀬 広亮¹, 星合 美奈子⁵, 杉田 完爾¹, 戸田 孝子¹ (1. 山梨大学 医学部 小児科, 2. 村山医療センター 臨床研究部 電気生理学研究室, 3. 島根大学医学部解剖学講座, 4. 山梨県立中央病院 周産期母子総合医療センター 新生児科, 5. 山梨県立中央病院 小児科)

(Thu. Jul 5, 2018 9:30 AM - 10:10 AM 第6会場)

[I-OR16-01] IVC径および IVC径変化率と体液調節系ホルモンの関係

○菅本 健司^{1,2}, 松村 峻¹, 岩本 洋一¹, 石戸 博隆¹, 増谷 聡¹, 先崎 秀明^{1,2} (1.埼玉医大総合医療センター 小児循環器科, 2.北里大学 小児循環器科)

Keywords: 下大静脈, 利尿ホルモン, 体液調節ホルモン

【背景】我々は過去に小児心疾患患者において超音波による IVC径の呼吸変動率(IVCCI)が CVP推定に有用であることを報告した。成人領域では IVC径および IVCCIと ANP、BNPの相関が報告され、心不全患者の水分管理の一助となっている。小児でも IVC径および IVCCIは透析患者などの体液管理に用いられるが、小児心疾患患者における体液調節ホルモンとの検討は少ない。【方法】自発呼吸下での心臓カテーテル検査95例で得られた CVPと超音波での IVC最大径(IVCmax)とその体表面積補正值(cor IVCmax)、IVCCI、および血漿中 ANP、BNP、ADHを比較検討した。【結果】重回帰分析にて logANPは CVPとの相関はないものの IVCCI、cor IVCmaxと中等度の相関関係を認めた($p<0.01$ 、 $R=0.56$)。また logBNPは CVP、IVCCIとの相関は認めず、cor IVCmaxと弱い相関を認めた($p<0.01$ 、 $R=0.37$)。ADHは CVP、IVCCI、cor IVCmaxとは相関を認めず、cor IVCmaxと CVPの比(cor IVCmax/CVP)と強く逆相関していた($p=0.016$ 、 $R=0.76$)。【考察】静脈系はコンプライアンスが高く、静脈内血液量増加に対する内圧上昇の変化は小さい。すなわち静脈プール血液量の推定には CVPは鋭敏でなく、IVC径および IVCCIの方が循環血液量の過多による ANP、BNP値の変化を反映すると考えられる。また ADHは IVCのコンプライアンスと逆相関しており、循環血液量そのものよりも静脈プールの性質に依存している可能性がある。【結語】循環血液量を中心とした病態把握において、超音波を用いた IVC径、IVCCIの測定は単に CVPを推定するという以上の意義がある。

(Thu. Jul 5, 2018 9:30 AM - 10:10 AM 第6会場)

[I-OR16-02] 先天性心疾患患者の糖負荷時血清カリウム動態とその臨床的意義

○大内 秀雄, 根岸 潤, 岩朝 徹, 坂口 平馬, 黒崎 健一 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: 低カリウム, インスリン抵抗性, 予後

【背景】低カリウム ($K\leq 3.5$ meq/L) 血症は様々な原因で生じ不整脈や耐糖能異常の原因となる。【目的】思春期から成人先天性心疾患患者 (CHD) での空腹時低 K血症の頻度と糖代謝異常との関連およびこれらの心不全病態との関連を明らかにすること。【方法と結果】当院で経口ブドウ糖負荷試験 (OGTT) 時に血清 Kを測定し得た CHD患者連続336例 (25±9歳、NYHAクラスは I、220例、II、85例、III26例) と対照12例 (C: 26±6歳) を対象とした。空腹時 Kは NYHAクラス、BNP、レニン活性 (PRA)、アルドステロン濃度 (Ald)、利尿剤投与量 (DU) と関連し、DUと Aldが Kを独立に規定した ($p<0.05$)。OGTT中の Kは C群で不変であったが、CHD群では低下し ($p<0.0001$)、低 Kの頻度は負荷前の3%から60分後19%に増加した。OGTT早期低下は負荷前 K、血清ノルエネフリン濃度 (NE)、インスリン (IRI) 増加と関連し、いずれも独立規定因子であった ($p<0.001$)。OGTT中に低 Kとなった症例は138例 (41%) で、経過観察中の入院関連事故の頻度が1.7倍高かった ($p<0.01$)。【結論】神経体液性因子賦活を伴う CHD患者では対照と異なりインスリン抵抗性に伴う食後低 K血症が予後悪化の一因であることが示唆される。

(Thu. Jul 5, 2018 9:30 AM - 10:10 AM 第6会場)

[I-OR16-03] 心肺運動負荷試験からみた Fontan術後遠隔期心血管イベント発生予測

○宗内 淳¹, 渡辺 まみ江¹, 杉谷 雄一郎¹, 岡田 清吾¹, 飯田 千晶¹, 白水 優光¹, 川口 直樹¹, 宮城 ちひろ², 安東 勇介², 落合 由恵² (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

Keywords: Fontan手術, 心肺運動機能, 遠隔期合併症

【背景】 Fontan術後患者では健常者と比較し運動耐容能低下がみられる。運動中の心拍出量増加において、その前半は一回拍出量増加に、後半は心拍数増加に依存することが知られ、心肺運動負荷時における酸素脈（酸素摂取量/心拍数）の経時変化は1回拍出量の経時変化を反映する。そこで Fontan術後遠隔期心血管イベント発生と酸素脈経時変化（oxygen pulse kinetics）の関係を検討した。

【方法】 Fontan術後に心肺運動機能試験（CPX）を実施した76例を対象とし、運動前・1分・5分・最大運動時における酸素脈経時変化（oxygen pulse kinetics）とほぼ同時期におこなった心臓カテーテル検査結果について、遠隔期心血管イベントの有無で比較検討した。

【結果】 CPX時年齢9.1（8.3-13.4）歳、Fontan術後5.3（5.0-5.9）年であった。経過観察期間 Fontan術後15.3（11.2-16.3）年における心血管イベント発生は10例（13%）で、その内訳は死亡3例、心不全2例、蛋白漏出腸症2例、血栓性イベント2例、不整脈1例であった。最大酸素摂取量30.3（26.1-36.1）ml/min/kg、最大心拍数143（134-160）bpm、運動時間523（402-691）秒であった。心血管イベントの有無における2群間比較では、年齢、性別、心係数、中心静脈圧、PA index、最大酸素摂取量、最大心拍数、運動時間に有意差はなかった。しかし、酸素脈経時変化は心血管イベントがなかった群では運動前2.0（1.8-2.4）→5分時5.0（4.3-5.6）→最大運動時5.9（5.1-7.6）ml/min/bpmと経時上昇が見られたのに対して、心血管イベントがあった群では運動前2.2（2.0-2.8）→5分時5.2（4.2-5.3）→最大運動時5.1（4.5-5.6）ml/min/bpmと運動5分から最大運動時までの増加が有意に不良または低下してしていた。（P=0.04）

【結論】 Fontan術後患者における運動中の1回拍出量増加不良が遠隔期心血管イベント発生と関連していること示唆した。

(Thu. Jul 5, 2018 9:30 AM - 10:10 AM 第6会場)

[I-OR16-04] 視床下部テタヌス刺激は延髄腹側心血管調節領域の遷延性興奮を惹起する: 時空間的解剖学的解析

○河野 洋介^{1,2}, 岡田 泰昌², 有馬 陽介³, 福士 勇人², 小泉 敬一¹, 長谷部 洋平^{2,4}, 吉沢 雅史¹, 喜瀬 広亮¹, 星合 美奈子⁵, 杉田 完爾¹, 戸田 孝子¹ (1.山梨大学 医学部 小児科, 2.村山医療センター 臨床研究部 電気生理学研究室, 3.島根大学 医学部解剖学講座, 4.山梨県立中央病院 周産期母子総合医療センター 新生児科, 5.山梨県立中央病院 小児科)

Keywords: 循環調節, 中枢神経, 高血圧

【背景】 血圧や心拍数は常に交感神経・副交感神経系の支配を受け調節されている。視床下部、特に視床下部背内側核は、心理ストレスに対する循環調節に重要な役割を担い、吻側延髄腹外側部や延髄縫線核などの延髄心血管調節領域を介して交感神経活動を賦活し、血圧上昇や頻脈を惹起すると考えられている。しかし、視床下部と延髄腹側心血管調節領域との機能的および解剖学的結合様式は十分に解明されていない。【目的】 視床下部と延髄腹側心血管調節領域の機能的・解剖学的結合様式を解明すること。【方法】 新生ラットから摘出間脳下部脳幹脊髄標本を作製し、膜電位感受性色素（di-2-ANEPQ）を用いて染色した。微小電極を視床下部背内側核へ刺入し、単発電気刺激およびテタヌス電気刺激を与えた。視床下部背内側核を電気刺激した際の、腹側延髄の細胞活動を膜電位イメージングシステムを用いて視覚化し、延髄腹側心血管調節領域における興奮の有無と刺激終了後の興奮持続時間を計測した。また、軸索輸送を利用した逆行性および順行性標識法を若齢成熟ラットに用い、視床下部背内側核から延髄腹外側部への投射を解析した。【結果】 視床下部背内側核の電気刺激は、延髄腹側心

管調節領域の興奮を惹起した。テタヌス刺激では、単発刺激と異なり、刺激終了後も遷延する興奮が認められた。逆行性標識法により、延髄腹外側部へ投射線維を送るニューロンが同側の視床下部背内側核に存在することを確認した。また、順行性標識法により、視床下部背内側核ニューロンの投射線維が延髄腹外側部から腹内側部にかけて分布し、その終末がチロシン水酸化酵素に免疫陽性を示す細胞の樹状突起と近接していることを観察した。【結語】視床下部背内側核のニューロンは、延髄腹側心血管調節領域を支配し、交感神経系の興奮遷延機構に重要な働きをしていることが示唆された。

一般口演 | 一般心臓病学

一般口演17 (I-OR17)

一般心臓病学

座長:麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

座長:市橋 光 (自治医科大学附属さいたま医療センター 小児科)

Thu. Jul 5, 2018 10:30 AM - 11:20 AM 第6会場 (411+412)

[I-OR17-01] Additional flowが Fontan循環へ与える影響

○其田 健司, 浜道 裕二, 小宮 枝里子, 額賀 俊介, 小林 匠, 石井 卓, 吉敷 香菜子, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院 小児循環器科)

[I-OR17-02] 正常構造心の乳児における僧帽弁血流速波形 (TMF) と僧帽弁輪運動速波形の変化の検討

○三井 さやか¹, 岸本 泰明¹, 福見 大地¹, 羽田野 爲夫² (1.名古屋第一赤十字病院 小児循環器科, 2.愛知県三河青い鳥医療療育センター)

[I-OR17-03] BWG症候群(左冠動脈肺動脈起始)の臨床像と僧帽弁逆流の特徴

○倉岡 彩子¹, 豊村 大亮¹, 寺師 英子¹, 佐々木 智章¹, 兒玉 祥彦¹, 石川 友一¹, 中村 真¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 中野 俊秀², 角 秀秋² (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[I-OR17-04] 心血管危険因子の集積と心血管機能変化

○原田 健二 (はらだ小児科医院)

(Thu. Jul 5, 2018 10:30 AM - 11:20 AM 第6会場)

[I-OR17-01] Additional flowがFontan循環へ与える影響

○其田 健司, 浜道 裕二, 小宮 枝里子, 額賀 俊介, 小林 匠, 石井 卓, 吉敷 香菜子, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院 小児循環器科)

Keywords: Fontan, additional flow, 心不全

【背景と目的】 Glenn血流で肺動脈は発育しないため、我々の施設では Glenn術時に additional flow (ADF) を残すことが多い。しかし、Fontan直前まで単心室循環へ L-R shuntを付加することになり、Fontan後の心機能への影響が懸念される。Fontan前に ADFが付加された例の Fontan後の心機能について検討した。【方法】対象は2010年～2017年に Fontan後の心臓カテーテル検査を施行した201人。Fontan前のカテ時に造影で ADFを認めた130例 (ADF群) と、認めなかった71人 (非 ADF群) に分けて、心機能、肺循環因子を比較した。【結果】 ADFの内訳は RV-PA shuntが27人、BT (central) shunt44人、心室順行性59人。ADF群のほとんどの症例で、付加血流は減じて残されていた。ADF群でと非 ADF群で、Glenn時年齢、Fontan時年齢、検査時年齢に有意差はなかった。両群間で、経皮的血管形成術、fenestrated Fontanの施行率に有意差はなかった。肺循環では両群間で、肺動脈 Index、中心静脈圧、肺血管抵抗、大動脈の酸素飽和度に有意差はなかった。心機能では両群間で、肺動脈楔入圧、心室の拡張末期圧、収縮末期圧は有意差がなかった。II度以上の房室弁逆流の頻度、NT-proBNP値も両群間で有意差がなかった。両群間で心室の駆出率に有意差はなかったが、ADF群の方が非 ADF群に比べて、心室の拡張末期容積 (65 vs. 58 ml/m²; p=0.032)、収縮末期容積 (30 vs. 25 ml/m²; p=0.048) が大きかった。抗心不全療法に関しては両群間で、ACEI/ARBの使用頻度 (83% vs. 85%)、enalaprilの投与量 (0.20 vs. 0.20 mg/kg)、βブロッカーの使用頻度 (55% vs. 49%)、carvedilolの投与量 (0.36 vs. 0.42 mg/kg) に有意差はなかった。【結語】 Fontan術後では肺動脈の太さは、ADF群と非 ADF群で差はなかった。ADF群は Fontan術後の心室が収縮期、拡張期とも大きかった。Glenn施行の際に ADFを必要と判断した例では、同時に抗心不全療法を強化しても良いのではないかと。

(Thu. Jul 5, 2018 10:30 AM - 11:20 AM 第6会場)

[I-OR17-02] 正常構造心の乳児における僧帽弁血流速波形 (TMF) と僧帽弁輪運動速波形の変化の検討

○三井 さやか¹, 岸本 泰明¹, 福見 大地¹, 羽田野 爲夫² (1.名古屋第一赤十字病院 小児循環器科, 2.愛知県三河青い鳥医療療育センター)

Keywords: 乳児期拡張能, 僧帽弁血流速波形, 僧帽弁輪運動速波形

【背景】 乳児におけるパルスドプラ(PWD)の TMFや組織ドプラ (TDI) による僧帽弁輪運動速波形 (e', a') には標準化された正常値はまだない。また正常構造・心機能の乳児で E/A<1、e'/a'<1となることをしばしば経験する。【目的】 正常構造・心機能の乳児における TMF及び e'、a'の月齢毎の変化を明らかにする。【対象と方法】 2009/1～2017/12に当院で心エコーを施行し、合併心奇形や染色体異常を除いた正常構造・心機能の乳児 1777例の内、データの得られた PWD1016例、TDI898例を対象とし診療録より後方視的に検討した。【結果】 月齢毎の対象数、平均値 (E/A, cm/sec)、E/A<1の数 (%) は PWDでは、1か月未満: 19、76.3、70.17、9 (47%)、1か月: 48、88.3、79.5、12 (25%)、2か月: 235、86.9、75.07、47 (20%)、3か月: 432、89.07、74.4、61 (14%)、4か月: 79、88.55、80.82、11 (14%)、5か月: 26、91.06、77.88、4 (15%)、6か月: 46、92.49、78.89、5 (11%)、7か月: 28、95.76、76.1、2 (7%)、10か月: 24、93.21、47.25、1 (4%)、11か月: 11、97.56、77.16、0 (0%)。TDIの対象数、平均値 (e', a', cm/sec)、e'/a'<1の数 (%) は1か月未満: 14、6.81、8.8、11 (79%)、1か

月：50、7.54、8.41、27（54%）、2か月：201、8.55、8.82、86（43%）、3か月：401、9.06、7.92、110（27%）、4か月：72、8.66、7.71、19（14%）、5か月：23、9.4、8.33、8（35%）、6か月：38、10.11、8.07、6（16%）、7か月：24、10.54、8.68、5（21%）、10か月：21、9.93、9.07、3（15%）、11か月：9、11.27、7.6、1（11%）。 $E/A < 1$ 、 $e'/a' < 1$ は3か月以下で4か月以上より有意に多かった（ $p < 0.01$ ）。【考察】生後月齢が進むほど TMF、TDIは高値になるが、 E/A 、 e'/a' はともに4か月以降 >1 が多くなった。拡張能の発達及び生理的な肺血管抵抗の低下による肺血流、すなわち左室前負荷の変化が寄与している可能性がある。

(Thu. Jul 5, 2018 10:30 AM - 11:20 AM 第6会場)

[I-OR17-03] BWG症候群(左冠動脈肺動脈起始)の臨床像と僧帽弁逆流の特徴

○倉岡 彩子¹, 豊村 大亮¹, 寺師 英子¹, 佐々木 智章¹, 兒玉 祥彦¹, 石川 友一¹, 中村 真¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 中野 俊秀², 角 秀秋² (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: BWG症候群, 冠動脈起始異常, 僧帽弁逆流

【背景】左冠動脈肺動脈起始(BWG症候群)による臨床所見は年齢・虚血の程度によって様々である。また乳頭筋機能不全による僧帽弁逆流(MR)が特徴的であり、冠動脈移植術とともに僧帽弁形成術を要することも多い。【対象・方法】当院で1988年以降に外科手術をおこなった BWG症候群19例(女13例)について、臨床所見・MRに関する経過を診療録より後方視的に検討した。【結果】診断時年齢は1ヶ月-7歳で、3ヶ月未満で診断された3例は心機能低下による心不全症状・心拡大が契機であり MRは軽度であった。乳児期以降に心雑音から診断された16例はMRが主体で心機能は保たれていたが、心雑音指摘から診断までに数年経過した症例が4例みられた。2例は他院で弁形成術を施行されたのちに診断された。心電図での aVL誘導の異常 Q波は13例でみられた。心エコーでのMRは中等度3例、高度4例で、MRの程度によらず前乳頭筋優位の輝度亢進が特徴的所見であった。冠動脈移植手術時年齢は平均3.4歳(2ヶ月-10歳)で、中等度以上のMR 7例で僧帽弁形成術を施行、1例は弁輪縫縮のみ、6例は人工腱索を用いた弁形成術を行った。術中所見では前乳頭筋優位の白色・石灰化があり、心エコーでの乳頭筋輝度亢進と一致していた。腱索断裂が2例、弁尖の逸脱は6例(A2:3例、A1+A2:1例、A1+P1:1例)、cleftが1例にみられた。後乳頭筋の白色化がみられた症例でもA3/P3の弁尖変化はきたしていなかった。最終フォロー-up時のMRは全例 mild以下で、心機能低下例はなかった。【まとめ】BWG症候群の臨床像は多彩であるが、乳頭筋の輝度亢進は特徴的所見であり診断の一助となる。機能性MRも多いとされるが、弁尖の変化や腱索断裂を生じている場合には積極的な弁形成術が有用である。

(Thu. Jul 5, 2018 10:30 AM - 11:20 AM 第6会場)

[I-OR17-04] 心血管危険因子の集積と心血管機能変化

○原田 健二 (はらだ小児科医院)

Keywords: メタボリック症候群, 心機能, 肥満

【目的】血管危険因子の集積によって成人期の心血管病の発症しやすさを診断するメタボリック症候群の概念が小児にも用いられるようになったが、心血管危険因子の集積と心臓の関係についての知見は乏しい。本研究は心血管危険因子と心臓形態機能変化の関係を明らかにすること。【方法】対象は肥満検診で当院を受診した7-13歳までの小児345例。メタボリック症候群の診断基準を参考にし、腹囲基準値以内(A群)、腹囲基準値以上(B群)、腹囲基準値以上と脂質異常、血糖高値、血圧増加のいずれか1つ(C群)、メタボリック症候群(D群)に分類

した。心エコーから左房径、左室駆出率、左室肥大の指標として心筋重量容積比、拡張能の指標として壁運動速度比(Em/Am)、大動脈 stiffnessを計測した。【成績】 A群に比し B群では HOMA-IRと尿酸が有意に高値(2.6 ± 1.9 vs. 1.6 ± 0.7 and 5.1 ± 1.1 vs. 4.6 ± 1.0 mg/dl, $p < 0.05$)、左房径と心筋重量容積比は有意に増大(2.5 ± 0.3 vs. 2.3 ± 0.3 cm and 1.1 ± 0.2 vs. 1.0 ± 0.2 , $p < 0.05$)し、C群では有意に収縮期血圧および大動脈 stiffnessは増加し(115 ± 10 vs. 110 ± 7 mmHg and 1.94 ± 0.45 vs. 1.80 ± 0.44 , $p < 0.01$)、 Em/Am 比は低値(2.97 ± 0.79 vs. 3.08 ± 0.70 , $p < 0.05$)であった。D群ではB、C群に比し有意に HOMA-IRおよび尿酸高値、心筋重量容積比増加、左房径増大、 Em/Am 比低値を示した。【結論】 腹囲が基準値を超えるとインスリン抵抗性と尿酸が増加し左房左室形態に変化がみられ始め、心血管危険因子の集積とともに血管は硬化し左室拡張能が変化する。腹囲増大は心血管リモデリングへの initial stepといえる。

一般口演 | 染色体異常・遺伝子異常

一般口演18 (I-OR18)

染色体異常・遺伝子異常

座長:浅田 大 (京都府立医科大学 小児科)

座長:野村 裕一 (鹿児島市立病院 小児科)

Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第6会場 (411+412)

[I-OR18-01] SCN5Aの新規遺伝子変異が見いだされた心筋緻密化障害の1例

○岡部 真子¹, 宮尾 成明¹, 斎藤 和由¹, 小澤 綾佳¹, 廣野 恵一¹, 市田 路子¹, 畑 由紀子², 西田 尚樹², 絹川 弘一郎³ (1.富山大学 小児科, 2.富山大学 法医学, 3.富山大学 循環器内科)

[I-OR18-02] 先天性心疾患合併の18トリソミー児における肝芽腫

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

[I-OR18-03] 当院で在宅移行ができた18トリソミーの心合併症への介入の検討

○朱 逸清, 三井 さやか, 岸本 泰明, 福見 大地 (名古屋第一赤十字病院 小児科)

[I-OR18-04] 第五大動脈弓遺残を伴った22q11.2重複症候群

○矢野 悠介¹, 野崎 良寛¹, 今川 和生¹, 石川 伸行¹, 加藤 愛章¹, 加藤 秀之², 高橋 実穂¹, 堀米 仁志¹ (1.筑波大学 医学医療系 小児科, 2.筑波大学 医学医療系 心臓血管外科)

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第6会場)

[I-OR18-01] SCN5Aの新規遺伝子変異が見いだされた心筋緻密化障害の1例

○岡部 真子¹, 宮尾 成明¹, 斎藤 和由¹, 小澤 綾佳¹, 廣野 恵一¹, 市田 路子¹, 畑 由紀子², 西田 尚樹², 絹川 弘一郎³
(1.富山大学 小児科, 2.富山大学 法医学, 3.富山大学 循環器内科)

Keywords: SCN5A, 心筋緻密化障害, 心筋症

【背景】 SCN5Aは心筋 Na チャネル α サブユニットをコードする遺伝子であり、近年、心筋緻密化障害(LVNC)の原因遺伝子として SCN5A遺伝子が報告されるようになってきているが、まだまだ報告は少ない。今回、我々は、新規の SCN5A遺伝子変異が見いだされた LVNCの症例を経験した。【症例】16歳男児。家族歴では、父方叔父に不整脈あり。12歳の学校検診で心雑音、T波異常、接合部調律を指摘され、精査で軽度の大動脈弁狭窄症(AS)・左室肥大としてフォローされていた。16歳で運動時の失神を認めた。心エコーで心機能低下と左室の拡大・著明な肉柱形成を認め LVNCが疑われた。心臓 MRIは心筋の菲薄化と肉柱形成が目立ち、心筋生検では心筋の軽度線維化を伴う心筋障害を認めた。心筋症関連遺伝子について次世代シーケンサを用いて解析したところ、新規の SCN5A遺伝子の一塩基挿入が見いだされた。家族からは本遺伝子変異は見いだされず、de novoが疑われた。ACE阻害剤・ β 遮断薬を開始したが、6ヶ月で左室駆出率は30%まで低下した。PVCの増加と非持続性心室頻拍を認めるようになったが、Brugada様の心電図やQT延長は認めなかった。今後CRT-D(両心室ペーシング機能つき植込み型除細動器)も検討中である。【考察】LVNCは致死的心室不整脈や、塞栓症、心室機能低下による心不全を来たしうる疾患である。SCN5A遺伝子はBrugada症候群、3型QT延長症候群、家族性洞不全症候群、進行性伝導障害の原因遺伝子として知られている。同遺伝子異常によりこれらの複数の臨床症状が重なって出現する症例が報告されている。自験例は不整脈と心不全が主症状であったが、遺伝学的検査は遺伝子型・表現型相関を知る上で今後の診療の一助となりうると考えられた。【結語】心筋緻密化障害は年少時に心不全で発症することが多いが、本症例では年長時に不整脈と心不全で発症し、その特異な経過にSCN5A遺伝子変異の関与が示唆された。

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第6会場)

[I-OR18-02] 先天性心疾患合併の18トリソミー児における肝芽腫

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

Keywords: 肝芽腫, 心外合併症, 18トリソミー

【背景】我々の施設では、18トリソミー児において、術前検査で心内修復術(ICR)の適応があり予後の改善が見込まれると判断され、家族へ手術のリスク等を十分説明した上で同意が得られた症例に対しては、ICRを行っている。今回、我々は先天性心疾患(CHD)の治療経過中に肝芽腫を合併し、治療を行った症例を複数経験した。【目的】CHD合併の18トリソミー児における肝芽腫の臨床像を明らかにする。【方法】2009年から2017年に当院でICRを施行した18トリソミー児19例を対象とした。【結果】5例(26%)で肝芽腫を合併した。全例女児。4例がVSD+PDA、1例がToF+ASD+PDAであった。ICR施行時の平均月齢は1歳8ヶ月(10ヶ月-3歳8ヶ月)。肝芽腫が発見された時期は、2例でICR前、3例でICR後であった。他施設で肝芽腫が見つかり当院でのICR以前に腫瘍全摘出術を行った1例を除き、4例では当院でリスク分類を行い肝芽腫治療よりICRを先行させた。全摘出術と化学療法を行ったのが3例、化学療法のみ行ったのが1例、全摘出術のみ行ったのが1例であった。血清AFP値(正常値 ≤ 7.0 ng/mL)は、治療直前で中央値501.7ng/mL(9.4-8559.0ng/mL)、治療後で中央値6.4ng/mL(3.4-31.3ng/mL)であった。死亡例はなかった。【考察】高率に肝芽腫を合併していた。化学療法を施行した症例はす

べて ICR 後であった。安全に肝芽腫の治療が行えた。【結語】18トリソミー児において、継続的な腹部エコーや腹部 CT による肝芽腫のスクリーニング検査は重要である。肝芽腫治療に際しては、腫瘍のリスク分類や腫瘍の増大速度、循環動態などを含めた総合的な判断が必要となる。

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第6会場)

[I-OR18-03] 当院で在宅移行ができた18トリソミーの心合併症への介入の検討

○朱 逸清, 三井 さやか, 岸本 泰明, 福見 大地 (名古屋第一赤十字病院 小児科)

Keywords: 18トリソミー, 先天性心疾患, 在宅診療

【背景】18トリソミーは生命予後不良な染色体異常で、1年生存率5-10%との報告もある。生命予後に関与する心合併症への外科的介入の是非は各施設様々である。外科的介入が生存退院、在宅診療への移行を促す可能性を示唆する報告がある一方、当院では症例ごとに手術適応を検討している。今回その全体像を検討した。【対象/方法】2009年1月から2017年12月に出生した18トリソミー症例22例(男:女=9:13)で全例心疾患を合併していた。内訳は心室中隔欠損症(以下 VSD)17例(自然閉鎖例1例を含む)、両大血管右室起始症(以下 DORV)4例、総動脈幹症1例。生存退院率、在宅移行率、疾患、治療介入、死因などについて診療録を基に後方視的に検討した。【結果】フォローアップ中央値は6ヶ月(0-59ヶ月)で、生存退院は16例/22例(男:女=5:11)、在宅診療に移行したのは11例/22例(男:女=3:8)であった。生存退院例は VSD9例/17例、DORV2例/4例、総動脈幹症0例/1例であり、そのうち肺動脈狭窄(PS)合併例5例は全員生存退院した。生存退院16例中5例が転院し11例が在宅移行したが、心疾患への手術未介入例は6例で、介入例は5例(動脈管結紮術2例、肺動脈絞扼術 PAB 1例、動脈管結紮術+PAB2例)であった。現在生存中の症例(月齢15ヶ月から59ヶ月)は手術未介入2例/6例と介入3例/5例(動脈管結紮術2例、動脈管結紮術+PAB1例)で計5症例生存しているが、PAB単独例は生存していない。現在生存5例中3例が気管切開後(全気切例は8例/22例)で、食道閉鎖合併例はなかった。退院後死亡した6例における死亡原因は、心不全が2例、心原性ショックが1例、心室細動が1例と心原性が4例/6例を占めた。【まとめ】本検討では動脈管結紮術のみで一定の生存退院率、在宅移行率が得られている。PABは必ずしも長期予後を改善しない。

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第6会場)

[I-OR18-04] 第五大動脈弓遺残を伴った22q11.2重複症候群

○矢野 悠介¹, 野崎 良寛¹, 今川 和生¹, 石川 伸行¹, 加藤 愛章¹, 加藤 秀之², 高橋 実穂¹, 堀米 仁志¹ (1.筑波大学 医学医療系 小児科, 2.筑波大学 医学医療系 心臓血管外科)

Keywords: 22q11.2重複症候群, 第五大動脈弓遺残, 動脈管開存症

【はじめに】22q11.2重複は2003年に初めて報告された比較的新しい症候群で、精神運動発達遅滞や学習障害評価に対する染色体マイクロアレイ検査から検出されることが多い。心疾患については、動物実験で22q11.2欠失症候群に類似した表現型を呈することが報告されているが、ヒトでの心合併症についての報告はまだ少ない。第五大動脈弓遺残の背景検索として行った FISH検査で22q11.2重複症候群と診断された一例を報告する。【症例】男児。胎児期に胎児発育遅延と心室中隔欠損症が指摘されていた。在胎36週0日、体重1,770gで出生した。身体所見として耳前瘻孔、幅広い鼻根部、浅い鼻唇溝、小顎症を認めた。心エコーで心室中隔欠損症(膜様部3mm)、心房中隔欠損症、第五大動脈弓遺残、左上大静脈遺残、右鎖骨下動脈起始異常と診断した。心室中隔欠損のサイズは大きくなかったが、動脈管に閉鎖傾向がなく心不全徴候が出現したため、日齢13に動脈管結紮術が

行われた。胸部血管を事前に造影 CTで確認していたとおり、動脈管は短くまた第五大動脈弓をはじめとした周囲血管とも近接していた。クリップ留置は血管損傷のリスクがあったため結紮のみが行われ、術後は安定した体重増加が得られた。本児に胸腺低形成はなく低カルシウム血症もなかった。第五大動脈弓遺残の合併症に22q11.2欠失症候群の報告があり FISH検査が行われ、欠失ではなく重複が指摘された。アレイ CGHにより重複領域は頻度の高い3.0Mbであることが確認された。両親に22q11.2重複症候群を疑う徴候はなく、また、両親の染色体検査の希望はなく行っていない。【まとめ】22q11.2重複症候群において、22q11.2欠失症候群との関連が知られるファロー四徴症や大動脈離断の報告はあったが、第五大動脈弓遺残の報告はまだない。22q11.2重複症候群における心合併症の報告はまだ少なく症例の蓄積が必要で、心臓・大動脈発生への22q11.2領域の関与について解明が望まれる。

一般口演 | 心血管発生・基礎研究

一般口演19 (I-OR19)

心血管発生・基礎研究

座長: 浦島 崇 (東京慈恵会医科大学 小児科)

座長: 加藤 太一 (名古屋大学大学院医学系研究科 成長発達医学)

Thu. Jul 5, 2018 3:50 PM - 4:30 PM 第6会場 (411+412)

[I-OR19-01] Sry関連 HMG-box転写因子 Sox17の心内膜前駆細胞の分化と心臓発生に果たす役割

○八代 健太^{1,3}, 佐波 理恵^{1,3}, 石田 秀和^{2,3}, 金井 克晃⁴, 目野 主悦⁵, クープマン ピーター⁶, リッカート ハイコ⁷, 宮川 繁⁸, 相賀 裕美子⁹, 鈴木 憲³, 澤 芳樹⁸ (1.大阪大学 大学院医学系研究科 心臓再生医療学, 2.大阪大学 大学院医学系研究科 小児科学, 3.ロンドン大学メアリ女王校 バーツ・ロンドン医歯学校 ウィリアム・ハーベイ研究所, 4.東京大学 大学院獣医学専攻 獣医解剖学, 5.九州大学 大学院医学研究院 発生再生学分野, 6.クィーンズランド大学 分子生物科学研究所 分子遺伝発生学分野, 7.ドイツ幹細胞研究所 ヘルムホルツ・ミュンヘン・センター, 8.大阪大学 大学院医学系研究科 心臓血管外科学, 9.国立遺伝学研究所 系統生物研究センター 発生工学研究室)

[I-OR19-02] iPS細胞心筋を用いた QT延長症候群3型への診断利用

○吉永 大介¹, 馬場 志郎¹, 松田 浩一¹, 赤木 健太郎¹, 平田 拓也¹, 牧山 武², 西小森 隆太¹ (1.京都大学 医学部 医学研究科 発達小児科学, 2.京都大学 医学部 医学研究科 循環器内科学)

[I-OR19-03] 半月弁型人工弁 (3弁) の新規開発に向けた機械工学的弁機能評価からの弁尖デザインの最適化

○鈴木 達也¹, 瀬古 隆広², 小西 隼人¹, 小澤 英樹¹, 勝間田 敬弘¹, 田地川 勉², 根本 慎太郎¹ (1.大阪医科大学 医学部 胸部外科, 2.関西大学 システム理工学部 機械工学科)

[I-OR19-04] APCA発現モデルラットを用いた新生血管発現量の定量化およびその時間的推移の検討

○伊藤 怜司¹, 浦島 崇¹, 糸久 美紀¹, 馬場 俊輔^{1,2}, 森 琢磨¹, 飯島 正紀¹, 安藤 達也¹, 藤原 優子¹, 南沢 享², 小川 潔¹ (1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座)

(Thu. Jul 5, 2018 3:50 PM - 4:30 PM 第6会場)

[I-OR19-01] Sry関連 HMG-box転写因子 Sox17の心内膜前駆細胞の分化と心臓発生に果たす役割

○八代 健太^{1,3}, 佐波 理恵^{1,3}, 石田 秀和^{2,3}, 金井 克晃⁴, 目野 主悦⁵, クープマン ピーター⁶, リッカート ヘイコ⁷, 宮川 繁⁸, 相賀 裕美子⁹, 鈴木 憲³, 澤 芳樹⁸ (1.大阪大学 大学院医学系研究科 心臓再生医療学, 2.大阪大学 大学院医学系研究科 小児科学, 3.ロンドン大学メアリ女王校 バーツ・ロンドン医歯学校 ウィリアム・ハーベイ研究所, 4.東京大学 大学院獣医学専攻 獣医解剖学, 5.九州大学 大学院医学研究院 発生再生学分野, 6.クイーンズランド大学 分子生物科学研究所 分子遺伝発生学分野, 7.ドイツ幹細胞研究所 ヘルムホルツ・ミュンヘン・センター, 8.大阪大学 大学院医学系研究科 心臓血管外科学, 9.国立遺伝学研究所 系統生物研究センター 発生工学研究室)

Keywords: 心臓発生, 心内膜, Sox17

心筋を含む心臓を構成する主要な細胞は、心臓前駆細胞から分化すると一般的に考えられている。しかしながら、特異的マーカーが知られていないことから、心内膜細胞の起原および分化過程の多くが不明のままである。ゼブラフィッシュの cloche変異の表現型は、血球細胞と内皮に分化する能力を有する血管芽細胞と心内膜が共通の起原を有することを示唆している。一方で、心臓前駆細胞の代表的マーカーである転写因子 Nkx2-5を発現した細胞が心内膜へと寄与することが示されており、この事実は心臓前駆細胞から心内膜が分化することを支持するように思われる。私達は、心臓前駆細胞の特質と分化機構の解析を目的に、マウス初期胚における心臓前駆細胞の単一細胞遺伝子発現プロファイリングを行った。これにより、従来は内胚葉のマーカーとして信じられてきた Sry関連 HMG-box転写因子 Sox17が、中胚葉の細胞の中で主として Nkx2-5陽性の心臓前駆細胞に一過的に発現し、Sox17を発現する細胞系譜は胚体内では心内膜細胞へと分化することを見いだした。Sox17の心内膜細胞への分化に対する十分性を検証するために、心臓前駆細胞で強制的に Sox17の発現を誘導したところ、一部の心筋が内皮マーカーを発現していた。即ち、Sox17は心内膜細胞分化に十分では無いが、内皮への分化に強いバイアスをかける機能が有る。一方、中胚葉特異的に Sox17が欠失した場合、心円筒のルーピング異常、心室心筋の肉柱形成不全と、心筋や心内膜の増殖能の著明な低下を認め、Sox17は心臓発生過程に関し、心内膜の分化成熟のみならず、心筋の分化成熟と心臓形態のパターニングに必要であることが判明した。これらの得られた新知見を軸に、心臓発生に寄与する細胞系譜と心内膜の果たす役割に関して議論したい。

(Thu. Jul 5, 2018 3:50 PM - 4:30 PM 第6会場)

[I-OR19-02] iPS細胞心筋を用いた QT延長症候群3型への診断利用

○吉永 大介¹, 馬場 志郎¹, 松田 浩一¹, 赤木 健太郎¹, 平田 拓也¹, 牧山 武², 西小森 隆太¹ (1.京都大学 医学部 医学研究科 発達小児科学, 2.京都大学 医学部 医学研究科 循環器内科学)

Keywords: QT延長症候群, iPS細胞, ゲノム編集

【背景】QT延長症候群(LQTS)は遺伝性不整脈疾患で、診断や治療方針の検討に遺伝子検査が有用とされている。しかし、疾患特異的な浸透率の低さや幅広い表現型から遺伝子検査が十分な役割を果たしているとは言い難い。よって、個々の表現型に即した診断ツールの開発が必要である。【目的】LQTS患者由来 iPS細胞から分化した心筋細胞を用いて in vitroでの診断系を構築する。【方法】SCN5A N406K変異をもつ LQTS 3型と診断された20歳女性の皮膚線維芽細胞から iPS細胞を樹立し心筋細胞へと分化させた。(LQT3^{N406K}-iPSC CMs) この分化心筋に対して、Multi-electrode arrayシステムを使用して、心電図でのQT時間に相当する field potential duration(FPD)を測定した。また、Mexiletineを用いて FPDの変化率(ΔFPD)を比較した。心筋拍動数による FPD値の補正は、Fridericia法を用いた(FPDc)。さらに、FPDの違いが SCN5A N406K変異に由来することを証明するために CRISPR/Cas9を用いて gene correctionを行った iPS細胞(LQT3^{corr}-iPSCs)を作成し、その分化心筋(LQT3^{corr}-iPSC CMs)の FPDも測定した。【結果】LQT3^{N406K}-iPSC CMsの FPDcは LQT3^{corr}-iPSC CMsと比較

して延長していた。また、Mexiletine 10 μ Mに対する Δ FPDは $-12.7 \pm 2.9\%$ vs. $-1.2 \pm 5.0\%$ ($p < 0.05$)であった。パッチクランプ法でLQT3^{corr}-iPSC CMsの I_{Na} -Late densityの正常化を認めた。【考察】 I_{Na} -Late阻害で Δ FPDは活動電位時間における I_{Na} -Lateの寄与度を反映していると考えられ、本手法によりLQT3心筋の I_{Na} -Late増加を検出できることが示された。本手法により、 I_{Na} -Late関連疾患スクリーニングが可能となり、遺伝子検査に随伴する倫理的問題を回避できるだけでなく、表現型に即した診断が可能である。さらに本手法は他のサブタイプのLQTSや心筋チャンネル病にも応用できる可能性がある。

(Thu. Jul 5, 2018 3:50 PM - 4:30 PM 第6会場)

[I-OR19-03] 半月弁型人工弁（3弁）の新規開発に向けた機械工学的弁機能評価からの弁尖デザインの最適化

○鈴木 達也¹, 瀬古 隆広², 小西 隼人¹, 小澤 英樹¹, 勝間田 敬弘¹, 田地川 勉², 根本 慎太郎¹ (1.大阪医科大学 医学部 胸部外科, 2.関西大学 システム理工学部 機械工学科)

Keywords: 人工弁, 弁機能, 機械工学

【目的】先天性心疾患治療において、外科的または経カテーテル的に埋植される既製半月弁型人工弁には異種動物由来材料が用いられている。成人に比し早く進行する材料劣化（異物反応による硬化、石灰化）と偽性内膜増殖による弁機能不全に対する再インターベンションが問題である。弁尖素材とデザインの最適化による課題解決が必要であり、今回後者について機械工学的手法を用いて検討した。【方法】ヒト大動脈弁の3次元的形状を模した径21mmの3弁モデルをウシ心のう膜と同等の弾性をもつポリウレタンシートで作製し、高速度カメラによる弁開放観察が可能な Windkesselモデル循環回路内の Valsalva洞を模したアクリル容器に装填した。心拍出量 5L/min、心拍数 70rpm下で、弁尖厚(mm, Ct)と弁接合中央の接合長とヒト大動脈弁接合長正常値との比(Cc ratio)を変化させ、有効弁口面積(EOA)、逆流率(Rf)、弁圧較差(Δp)、閉鎖時間比(tc/T)を測定した。【結果】ISO人工弁規格値を満たす Ct, Cc ratioは、EOA $> 1.05\text{cm}^2$: Ct < 0.25 、Cc ratio 0.5~2.0、Rf $< 10\%$: Ct 0.08~0.25、Cc ratio 0.5~2.0であった。一方 $\Delta p < 10\text{mmHg}$: Ct < 0.15 、Cc ratio < 1.2 であった。tc/TはCT、Cc ratioによらず0.07~0.08で一定であった。以上より径21mmの3弁では、弁尖は Ct 0.08~0.15mmかつ Cc ratio 0.5~1.2の条件を満たす必要が示唆された。【結語】新規3弁型人工弁作成にあたり、ISO規格上満たすべき弁尖条件を機械工学的手法により抽出した。各種弁サイズにおける弁尖の素材と物性の選択に本評価系は有用であると考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 3:50 PM - 4:30 PM 第6会場)

[I-OR19-04] APCA発現モデルラットを用いた新生血管発現量の定量化およびその時間的推移の検討

○伊藤 怜司¹, 浦島 崇¹, 糸久 美紀¹, 馬場 俊輔^{1,2}, 森 琢磨¹, 飯島 正紀¹, 安藤 達也¹, 藤原 優子¹, 南沢 享², 小川 潔¹ (1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座)

Keywords: 血管新生, 体肺側副血行路, 低酸素血症

【背景】肺血流減少性心疾患では体肺側副血行路(APCA)がしばしば増生し、心不全や胸水の原因となり予後に影響を与えることが知られているが、未だ不明なことが多い。今回、APCA発現動物モデルを用いて APCA短絡量の定量化とその時間的推移を検討した。

【目的】 APCA短絡量の定量化と時間的推移を明らかにすること

【方法】生後5週の SDラット(150~200g)を用いてモデルを作成し、飼育環境を変化(FiO_2 : 0.21(RA),

0.10(HO))させ比較した。本モデルでは APCA短絡は左室負荷となり、その拍出量は肺血流量(Qp)を反映する。一方、右室拍出量は体血流量(Qs)を反映する。上行大動脈と主肺動脈の血流量を測定し、本検討では飼育期間と環境により個体体重差が大きいため、その比率を肺体血流比(Qp/Qs)として算出した。測定機器は経胸壁法：GE社 Vivid E9と経血管法：Transonic systems社 flow probeを用いて相関性を評価した。評価時期は術後3日より1週毎に術後4週とし、各群が10匹を満たすまで行った。統計学的解析は $p < 0.05$ を有意差ありとした。

【結果】 Qp/Qsは、HOで術後1週より対照と比較し有意に増加(1.33 ± 0.04 , $p < 0.05$)し、術後3週をピーク(1.53 ± 0.08)に平衡となった。RAではHOと比較し有意に増加が緩徐($p < 0.01$)であり、術後3週をピーク(1.53 ± 0.09)にHOに追いつき平衡となった。経血管法と同時に測定できた対象(N=22)の比較では、 $R=0.76$ と良好な相関が得られた。

【結論】低酸素飼育環境により APCAは早期から増生したが、術後3週以降では2群間に差は認めず代償期に至っていた。APCA発生には低灌流が主体的に働き、低酸素環境は促進因子であるが、代償期以降に差は認めなかった。現在、発生機序解明のため血管新生因子の時間的変動を追加検討中である。

一般口演 | 内科系 その他

一般口演20 (I-OR20)

内科系 その他

座長:白石 裕比湖 (城西病院 小児科)

座長:馬場 志郎 (京都大学医学部附属病院 小児科)

Thu. Jul 5, 2018 4:40 PM - 5:30 PM 第6会場 (411+412)

[I-OR20-01] 当院で経験した右心系感染性心内膜炎(IE)の検討

○大越 陽一, 石川 悟, 鈴木 詩央, 百木 恒大, 河内 貞貴, 菱谷 隆, 星野 健司, 小川 潔 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

[I-OR20-02] 口腔衛生関連感染性心内膜炎は予防指導強化により減少したか?

○森 啓充¹, 大島 康德^{1,2}, 鬼頭 真知子^{1,2}, 江竜 喜彦^{1,2}, 森鼻 栄治², 河井 悟¹, 安田 和志¹ (1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科)

[I-OR20-03] 造影検査後の壊死性腸炎発症予防として検査後の維持輸液と腸管安静の有効性について。

○豊村 大亮¹, 漢 伸彦^{1,2}, 倉岡 彩子¹, 兒玉 祥彦¹, 石川 友一¹, 中村 真¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 新生児科)

[I-OR20-04] 小児先天性心疾患手術後患者における ICU-AW発症状況とその関連因子の検討

○熊丸 めぐみ¹, 下山 伸哉², 関 満², 新井 修平², 浅見 雄司², 石井 陽一郎², 池田 健太郎², 岡 徳彦³, 宮本 隆司⁴, 小林 富男² (1.群馬県立小児医療センター リハビリテーション科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 4.北里大学医学部 心臓血管外科)

[I-OR20-05] 先天性心疾患術後の患児が ICUへ入室した際に親が抱く思いの調査

○熊倉 寿希, 大波 剣士朗, 和田 聖栄, 岩本 満美 (北海道大学病院 看護部)

(Thu. Jul 5, 2018 4:40 PM - 5:30 PM 第6会場)

[I-OR20-01] 当院で経験した右心系感染性心内膜炎(IE)の検討

○大越 陽一, 石川 悟, 鈴木 詩央, 百木 恒大, 河内 貞貴, 菱谷 隆, 星野 健司, 小川 潔 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

Keywords: 感染性心内膜炎, 肺梗塞, 手術適応

【背景】当院では開設以来合計11例のIEを経験した。そのうち3例が右心系のIEであった。3例中1例のみ肺梗塞の合併を認めた。IEガイドライン上の手術適応は基本的には左心系に対するものであり右心系IEに対する手術適応は確立されたものが無い【目的】右心系IE3例の肺梗塞を合併した1例と合併しなかった2例を比較し、文献的な考察も踏まえ肺梗塞予防の観点での右心系IEの手術適応を検討する事【対象】当院開設以来の右心系IEの3例。疣贅付着部位、疣贅サイズ、疣贅可動性などを比較。症例1:付着部位;肺動脈弁、サイズ:17mm、可動性:大。症例2:付着部位:VSDの膜性部中隔瘤~右心室内、サイズ:6mm、可動性:無。症例3:付着部位;右心室内、サイズ:非常に小さく測定不能、可動性:無。【結果】症例1が肺梗塞合併例。症例1が疣贅サイズ、可動性ともに一番大きかった。【考察】肺梗塞予防の観点では文献的考察も踏まえるとガイドラインに記載されている手術適応の1つである「10mm以上の可動性のある疣贅」は右心系IEでも手術適応としても良いと考える。

(Thu. Jul 5, 2018 4:40 PM - 5:30 PM 第6会場)

[I-OR20-02] 口腔衛生関連感染性心内膜炎は予防指導強化により減少したか？

○森 啓充¹, 大島 康德^{1,2}, 鬼頭 真知子^{1,2}, 江竜 喜彦^{1,2}, 森鼻 栄治², 河井 悟¹, 安田 和志¹ (1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科)

Keywords: 感染性心内膜炎, 予防, 先天性心疾患

【背景・目的】多くの先天性心疾患は感染性心内膜炎(IE)罹患のリスクを有するため歯科治療時の予防的抗菌薬投与が推奨される。当院では心カテ目的で入院した患者は原則として全例歯科受診し、口腔衛生管理の重要性の説明を行っている。2011年11月以降は歯科および循環器科の双方からの視点に基づいたIE予防に関する文書を作成(日循ガイドライン準拠)し、患者・家族のみならず一般開業歯科医も念頭に啓蒙を行っている。IE罹患状況を調査し、文書によるIE予防指導の影響を検討した。【対象・方法】当院開設から2017年12月の間にIEの診断で入院加療した12例を対象とし、基礎心疾患やIE罹患の原因病変、起因菌等を診療録から後方視的に検討した。文書により予防指導を強化した2011年11月前後での口腔衛生関連IE発症状況についても検討した。【結果】IE罹患時年齢は2か月~16歳(中央値2.1歳)。基礎心疾患は心室中隔欠損3例(すべて未手術)、ファロー四徴症5例(シャント後4例、ラステリ手術後1例)、両大血管右室起始(シャント後)1例、純型肺動脈閉鎖(シャント後)1例、僧帽弁置換後1例、肥大型心筋症1例。罹患の原因病変は口腔内病変4例(抜歯、齲歯、外傷、アフタ各1例、すべて予防内服せず)、胃腸炎1例、膿胸1例、不明6例(うち2例は無症状で手術時・検査時に偶然診断)。IE起因菌は口腔内常在菌5例(42%)、MSSA 1例、MRCNS 1例、サルモネラ1例、セラチア1例、不明(血培陰性)3例。口腔衛生関連(口腔内病変、口腔内常在菌)IEは6例(12例中)で予防指導強化前3例(7例中)、後3例(5例中)。【まとめ】口腔衛生関連IEの割合は高く、IE予防指導を強化した後も減少していない。歯科処置時の抗菌薬予防内服のみならず、不可避な口腔内病変(外傷、アフタ)への対処など予防策のさらなる強化、見直しの必要がある。

(Thu. Jul 5, 2018 4:40 PM - 5:30 PM 第6会場)

[I-OR20-03] 造影検査後の壊死性腸炎発症予防として検査後の維持輸液と腸管安静の有効性について。

○豊村 大亮¹, 漢 伸彦^{1,2}, 倉岡 彩子¹, 兒玉 祥彦¹, 石川 友一¹, 中村 真¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 新生児科)

Keywords: 壊死性腸炎, 造影検査, 先天性心疾患

【背景】壊死性腸炎(NEC)は、しばしば先天性心疾患(CHD)に合併する。当院では造影検査後に発症する例を認め、造影剤の血管収縮作用によって腸管虚血に陥っている可能性を推察している。【方法】2015年1月から2017年12月まで、2か月未満の患児に施行した造影検査 374例(造影 CT 276例、カテーテル検査 98例)を検討した。2015年1月から2016年12月までの241例(造影 CT 169例、カテーテル検査 72例)を A群、2017年1月から2017年12月までの133例(造影 CT 107例、カテーテル検査 26例)を B群とし、A群は検査2時間前から絶食のみで検査終了後すぐに経腸栄養開始し、B群は検査2時間前から24時間後まで絶食と維持輸液(4ml/kg/h)を施行した。【結果】Modified Bell分類でIIA以上と診断された NEC患者は3例(造影 CT 2例、カテーテル検査 1例)で、さらに NECを疑う画像所見はないが検査直後に血便を認めた例を2例(造影 CT 1例、カテーテル検査 1例)認めた。いずれも A群の症例であり、5/241例(2.07%)の発症率であった。一方、B群では造影検査後に血便を認める症例は1例もなかった。また造影剤投与量、出生体重、EF、Qp/Qs、CIを両群で比較したが、いずれも有意差を認めなかった。【考察】造影検査の副作用として造影剤腎症が知られており、造影剤の投与後に起こる血管攣縮が機序として考えられていることから造影検査後の NEC発症についても同様の機序を推察した。造影剤腎症では脱水が危険因子とされており、検査前から生理食塩水輸液(1ml/kg/h)を行い、検査終了後も継続することが推奨されている。本研究の対象が新生児かつ CHD合併であり、前負荷過剰を懸念して維持輸液を併用し、検査後も腸管安静を行ったところ造影検査後の NECの発症はなくなった。このことから脱水予防と腸管の酸素需要を下げたことで NECの発症を予防した可能性がある。【結論】造影検査後の NEC発症予防として維持輸液による脱水予防と腸管安静が有効であることが示唆された。

(Thu. Jul 5, 2018 4:40 PM - 5:30 PM 第6会場)

[I-OR20-04] 小児先天性心疾患手術後患者における ICU-AW発症状況とその関連因子の検討

○熊丸 めぐみ¹, 下山 伸哉², 関 満², 新井 修平², 浅見 雄司², 石井 陽一郎², 池田 健太郎², 岡 徳彦³, 宮本 隆司⁴, 小林 富男² (1.群馬県立小児医療センター リハビリテーション科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 4.北里大学医学部 心臓血管外科)

Keywords: ICU-AW, 先天性心疾患, 心臓血管外科手術後

【背景】筋力低下を主体とした機能障害である ICU-AW (Intensive Care Unit Acquired Weakness) は、小児先天性心疾患手術後にも多くの患者で発症している可能性が高いことが指摘されているが詳細は不明である。【目的】小児先天性心疾患手術後患者の ICU-AWの発症状況とそのリスク因子について調査すること。【対象と方法】2015年1月から2017年12月までに心臓血管外科手術を受けた先天性心疾患患者201例(平均年齢3歳1ヵ月)。診療録より、患者情報、手術状況、手術後経過などを後方視的に調査し、診断基準に従って ICU-AWを判定するとともに ICU-AW群 (AW群) と非 ICU-AW群 (N群) の2群に分けて比較検討した。なお、中枢神経障害を有するもの、新生児症例は除外した。【結果】ICU-AWと判定できたのは201例のうち50例(24.9%)であった。手術時間 (AW群 vs. N群: 中央値377.5分 vs. 269分)、人工心肺時間 (中央値206分 vs. 128分)、筋弛緩薬投与期間 (中央値5.5日 vs. 1日)、人工呼吸器装着期間 (中央値9.5日 vs. 1日)、Aristotle Basic Complexity (ABC) Levels (中央値3 vs. 2) は AW群で有意に高値であり ($p<0.01$)、AW群において人工透析使用例、開胸管理例、一酸化窒素使用例、ECMO使用例が有意に多かった ($p<0.01$)。多変量解析の結

果、人工呼吸器装着期間（オッズ比1.95[95%CI: 1.50-2.54], $p=0.001$ ）、ABC Levels（オッズ比4.13[95%CI: 1.58-10.78], $p=0.004$ ）がICU-AW発症に関連していた。【まとめ】小児先天性心疾患手術後患者の約25%にICU-AWを認めた。発症率ならびにリスク因子は成人例の報告と同様の結果であったが、小児先天性心疾患においては背景心疾患も関連していた。

(Thu. Jul 5, 2018 4:40 PM - 5:30 PM 第6会場)

[I-OR20-05] 先天性心疾患術後の患児がICUへ入室した際に親が抱く思いの調査

○熊倉 寿希, 大波 剣士朗, 和田 聖栄, 岩本 満美（北海道大学病院 看護部）

Keywords: 先天性心疾患術後, 集中治療室, 親の思い

【背景】先天性心疾患患児が手術後に集中治療室（以下ICU）へ入室することは親にとってストレスの大きい状況である。本研究では、先天性心疾患術後の患児がICUへ入室した際に親が抱く思いについて明らかにし、より質の高い看護を提供するための示唆を得たので報告する。

【目的】先天性心疾患術後の患児がICUへ入室した際に親が抱く思いについて明らかにする

【方法】2017年7月から11月にA病院ICUに入室した先天性心疾患患児の親へ質問紙調査を行い、回答内容を分析した。

【倫理的配慮】本研究への参加に関して文書を用いて説明し、承諾を得た。また、A病院自主臨床研究審査委員会の承諾も得た。

【結果】調査の結果、18名の回答を得た（有効回答率62.1%）。全ての回答者で＜子どもと離れることが不安だった＞の質問項目で「とてもそう思う」「ややそう思う」と回答した。＜子どもに何もしてあげられないというもどかしさを感じた＞の質問項目では15名（83.3%）が「とてもそう思う」「ややそう思う」と回答した。＜面会時間の時に看護師からもっと声をかけてほしいと感じた＞の質問項目で12名（66.6%）が「あまりそう思わない」「全くそう思わない」と回答した。

【考察】全ての回答者で＜子どもと離れることが不安だった＞回答しており、母子分離による親の不安は強いことが明らかとなった。さらに、＜面会時間の時に看護師からもっと声をかけてほしいと感じた＞回答者は半数以下であり、面会時には両親と子どものみで過ごす時間を確保することも必要であることが示唆された。＜子どもに何もしてあげられないもどかしさを感じた＞親も多く、面会時にはケアに参加出来る体制を整え両親の無力感を軽減していくことが有効であると考えられた。

【結論】先天性心疾患術後の患児がICUへ入室した際に親は子どもと離れることに強い不安を感じており、子どもに何もしてやれない無力感に悩んでいることが明らかとなった。

一般口演 | 心筋心膜疾患

一般口演21 (I-OR21)

心筋心膜疾患 1

座長: 廣野 恵一 (富山大学医学部 小児科)

座長: 星合 美奈子 (山梨県立中央病院 小児循環器病センター)

Thu. Jul 5, 2018 5:40 PM - 6:40 PM 第6会場 (411+412)

[I-OR21-01] Berlin Heart EXCORから離脱した乳児特発性拡張型心筋症の1例

○橋本 和久¹, 石田 秀和¹, 鳥越 史子¹, 成田 淳¹, 石井 良¹, 平 将生², 上野 高義², 小垣 滋豊¹, 澤 芳樹², 大藁 恵一¹ (1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学)

[I-OR21-02] 乳児期発症拡張型心筋症の遠隔期左心機能と心電図所見

○津田 悦子¹, 三池 虹¹, 鈴木 大¹, 福山 緑¹, 根岸 潤¹, 坂口 平馬¹, 北野 正尚¹, 三宅 啓¹, 黒崎 健一¹, 山田 修² (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 病理部)

[I-OR21-03] 皮下植込み型除細動器(S-ICD)植込みを行った体重20kgの心筋緻密化障害の1例

○木村 幸嗣¹, 石田 秀和¹, 成田 淳¹, 石井 良¹, 石垣 俊¹, 平 将生², 上野 高義², 南口 仁³, 小垣 滋豊¹, 大藁 恵一¹ (1.大阪大学 大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学 大学院 医学系研究科 心臓血管外科学, 3.大阪大学 大学院 医学系研究科 循環器内科学)

[I-OR21-04] 生検で診断された心筋厚が13 mm未満の肥大型心筋症2例

○関 俊二¹, 山下 恵里香², 田上 和幸², 塗木 徳人², 藁田 正浩², 大野 聖子³, 植田 初江⁴, 田中 裕治¹, 吉永 正夫¹ (1.鹿児島医療センター 小児科, 2.鹿児島医療センター 循環器内科, 3.滋賀医科大学 呼吸循環器内科, 4.国立循環器病研究センター 病理部)

[I-OR21-05] 重度の閉塞性肥大型心筋症を合併した LEOPARD症候群に対するシロリムスの使用経験と T1 mappingを用いた心臓 MRI評価

○桜井 研三, 水野 将徳, 都築 慶光, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

[I-OR21-06] 先天性心膜欠損：右開胸手術におけるピットフォール

○名和 智裕¹, 澤田 まどか¹, 高室 基樹¹, 横澤 正人¹, 荒木 大², 夷岡 徳彦², 大場 淳一² (1.北海道立子ども総合医療・療育センター 循環器科, 2.北海道立子ども総合医療・療育センター 心臓血管外科)

(Thu. Jul 5, 2018 5:40 PM - 6:40 PM 第6会場)

[I-OR21-01] Berlin Heart EXCORから離脱した乳児特発性拡張型心筋症の1例

○橋本 和久¹, 石田 秀和¹, 鳥越 史子¹, 成田 淳¹, 石井 良¹, 平 将生², 上野 高義², 小垣 滋豊¹, 澤 芳樹², 大藺 恵一¹
(1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学)

Keywords: 拡張型心筋症, 補助人工心臓, 心筋症

【背景】拡張型心筋症(DCM)の一部に長期の補助人工心臓装着下で心機能が回復する症例があるものの、小児DCMにおける補助人工心臓離脱の報告は少ない。【症例】母方いここにDCMの家族歴がある女児。乳児健診では異常指摘されず。生後9ヶ月に急性心不全で発症しECMO管理を要したが3日後に離脱。心筋逸脱酵素上昇なくGd造影MRIで心筋炎所見認めず特発性DCMと診断。10ヶ月時にはカテコラミン投与下でBNP 1672pg/mlまで改善。Carvedilol、Pimobendan開始も心不全症状改善なく、カテコラミンは中止できず。11ヶ月時に感染契機に心不全増悪(BNP 3631pg/ml)しCarvedilol中止を余儀なくされた。心移植適応と考えられ当院へ転院。【入院後経過】転院時(11ヶ月,体重8kg)LVEF 14%, LVDd 49mm (206% of N), BNP 4522 pg/ml。気管切開による呼吸管理、カテコラミン投与と利尿薬の強化により、安定したところでCarvedilolを再開し0.4mg/kg/dまで漸増、3ヶ月後にはBNP 2000 pg/ml前後まで低下。しかし1歳3ヶ月から(発熱,不穏,冷汗など)心不全症状の増悪見られ、最終的に鎮静薬の中止が困難なことから内科的治療の限界と判断し1歳4ヶ月でEXCORを装着。病理では光顕、電顕ともDCMに合致する所見。装着1ヶ月後にBNP 70 pg/mlまで改善、3ヶ月後にはLVEF 47%, LVDd 29mm(113% of N), BNP 30 pg/mlまで改善。装着3ヶ月間に3回の脳出血のエピソードあり、1歳8ヶ月時に心臓カテーテル検査によるoff pump test施行。CI 4.1L/min/m², EF 62%と保たれておりEXCORから離脱。離脱3ヶ月後でCI 4.3L/min/m², LVEDP 3mmHg, EF 58%, LVDd 25mm(95%ofN), BNP 9.8 pg/mlと経過良好。現在離脱後7ヶ月、軽度の左片麻痺あるも、カテコラミンからも離脱しStatus 2として待機中。【結語】乳児DCMの一部の症例では、EXCOR装着により心機能が回復し、離脱が可能となる症例がある。離脱可能症例と不能症例の違いや離脱症例の中長期予後についての検討が必要である。

(Thu. Jul 5, 2018 5:40 PM - 6:40 PM 第6会場)

[I-OR21-02] 乳児期発症拡張型心筋症の遠隔期左心機能と心電図所見

○津田 悦子¹, 三池 虹¹, 鈴木 大¹, 福山 緑¹, 根岸 潤¹, 坂口 平馬¹, 北野 正尚¹, 三宅 啓¹, 黒寄 健一¹, 山田 修² (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 病理部)

Keywords: 拡張型心筋症, T波, 左室逆リモデリング

【背景】乳児期に拡張型心筋症(DCM)を発症し、心機能が改善した患者の遠隔期の左室機能についての情報は少ない。【目的】乳児期発症のDCMの左心機能改善例における遠隔期左心機能と心電図所見について検討した。【対象と方法】1999年から2012年までの2歳未満発症DCMの心機能が改善した18例(男8女10)において、遠隔期のBNP値、断層心エコー図(2DE)による左室拡張末期径(LVDd、% of normal)、左室短縮率(LVFS)、12誘導心電図(ECG)所見について、診療録から後方視的に検討した。心臓移植と心臓再同期療法施行症例は除外した。【結果】DCM発症は4~17か月(中央値6か月)で、遠隔期評価時年齢は5~17歳(中央値6歳)であった。全例外来で経過観察中で、初回入院以降心不全のための入院履歴はなかった。遠隔期では、16例が内服中、2例では内服が中止されていた。内服薬はβブロッカー16例、アンギテンシン変換酵素阻害薬14例であった。診断時のBNPは6~7,535pg/ml(中央値1,792)であったが、遠隔期全例50pg/mlで、16例(89%)は20 pg/ml未満であった。2DEでは、LVFS16~42%(中央値31)で、LVDdは30~69mm(中央値44)、86~141% of normal(中央値111)であった。LVDdの絶対値は経過中、心機能の改善に伴い縮小し、成長に伴い再拡大した例が10例にみられた。LVDd% of normalは全例遠隔期に低下したが、再拡大は2例にみられ

た。遠隔期の ECG では、胸部誘導 V5 の陽性 T 波は 16 例に、平坦 T 波は 1 例にみられた。他の 1 例は完全右脚ブロックパターンであった。発症時 V5 の陰性 T 波が遠隔期陽性 T 波に変化している症例が 10 例みられた。【まとめ】乳児期発症 DCM は原因が多様であり、改善の経過も様々であった。改善例は遠隔期において LVFS は保たれ、ECG 所見の改善がみられ、左室の逆リモデリングがみられていた。しかし、LVDd の拡大残存例や体格の成長に伴い LVDd も増大する症例があった。

(Thu. Jul 5, 2018 5:40 PM - 6:40 PM 第6会場)

[I-OR21-03] 皮下植込み型除細動器(S-ICD)植込みを行った体重20kgの心筋緻密化障害の1例

○木村 幸嗣¹, 石田 秀和¹, 成田 淳¹, 石井 良¹, 石垣 俊¹, 平 将生², 上野 高義², 南口 仁³, 小垣 滋豊¹, 大藁 恵一¹

(1.大阪大学 大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学 大学院 医学系研究科 心臓血管外科学, 3.大阪大学 大学院 医学系研究科 循環器内科学)

Keywords: 皮下植え込み型除細動器, 心筋緻密化障害, 致死的不整脈

【はじめに】皮下植込み型除細動器(S-ICD)は2016年から我が国でも使用可能となったが、体格の小さな小児での報告例は世界でも多くない。今回心筋緻密化障害に致死性不整脈を伴い、蘇生後に S-ICD 植込み術を施行した体重 20kg の 9 歳男児例を経験したので報告する。【症例】家族歴、既往歴はなく学校心臓検診で異常は指摘されていなかった。自宅近くで友人と走って遊んでいた際に突然倒れ、母親らにより bystander CPR が開始された。救急隊到着時には PEA で当院に搬送。蘇生に反応しないため、直ちに VA-ECMO 装着を行いイベントから 57 分後に循環を確立した。CTR 47% と心拡大ないが、心エコーで心筋性状の異常と moderate MR を認めた。心収縮は著しく低下し翌日に BiVAD 装着、心筋は硬く変性しており、病理では炎症細胞浸潤は認めなかった。心機能改善に伴い 11 日後に BiVAD から離脱。ACE 阻害薬、β 遮断薬、アミオダロンの内服を開始した。虚血性脳症の為に気管切開、胃瘻造設が必要であった。心筋症を背景とした運動関連性の致死性不整脈が疑われたが、当初は寝たきりの可能性が高いと判断し ICD 植込みを見送っていた。しかし、その後の精神運動機能の改善は目覚ましく、食事、会話、歩行が可能となり、復学するまで回復したことから ICD 適応と判断した。本症例では、心筋緻密化障害 (LVEF 56%, LVDd 50mm(123% of N), mild ~ moderate MR) を認めており、今後心臓移植適応となる可能性があり、緊急での LVAD 装着の可能性があること、また、成長過程であることから、経静脈や開胸 ICD ではなく S-ICD を選択した。植込み術は問題なく施行可能で、Vf 誘発による適切作動が確認できた。現在外来観察中であるが不適切作動は認めていない。【結語】体格の小さな小児における S-ICD 植え込み術の報告例はまだ少ないが、適応を慎重に判断すれば新たな選択肢の一つとして有用であると考えられた。今後 S-ICD デバイスの小型化が望まれる。

(Thu. Jul 5, 2018 5:40 PM - 6:40 PM 第6会場)

[I-OR21-04] 生検で診断された心筋厚が 13 mm 未満の肥大型心筋症 2 例

○関 俊二¹, 山下 恵里香², 田上 和幸², 塗木 徳人², 藺田 正浩², 大野 聖子³, 植田 初江⁴, 田中 裕治¹, 吉永 正夫¹ (1.鹿児島医療センター 小児科, 2.鹿児島医療センター 循環器内科, 3.滋賀医科大学 呼吸循環器内科, 4.国立循環器病研究センター 病理部)

Keywords: 肥大型心筋症, 学校心臓検診, 生検

【背景】小児における肥大型心筋症の診断基準は確立されていない。欧州心臓病学会は小児の診断基準として +2SD 以上の心筋壁肥厚を挙げているが、10 万人に 2.9 人という肥大型心筋症の頻度を考慮すると、この基準は過

剰診断であると推測される。このことから、一般的に第一度近親者の基準である「心筋壁13mm以上の肥厚」を用いて診断がなされている。私たちは今回この基準を満たさない、心電図異常のみを来した肥大型心筋症の2例を経験した。【症例1】16歳男性、生来健康で心疾患の家族歴は無い。サッカーの最中に心肺停止しAEDで蘇生、当科に紹介された。1年生の学校心臓検診時の心電図で右室肥大の所見があったが、心臓超音波検査では壁肥厚などの異常を認めず、正常と判断された。中学1年時も同様の所見を認めたが、精査はされなかった。当科入院時の左室壁は11mmであったが、心肺停止の既往から肥大型心筋症が疑われた。心筋生検と遺伝子検査の結果、肥大型心筋症と診断された。【症例2】12歳男性、生来健康で心疾患の家族歴は無い。中学1年時の学校心臓検診で、異常Q波を指摘され当科を紹介受診した。小学校1年時の学校心臓検診で異常Q波を認めていたが、心臓超音波検査で左室心筋壁は6.3mmであり、その他異常所見を認めなかったため経過観察とされていた。当科初診時、左室心筋壁は8.6mmであったが、12か月後に著明なST-T変化と、左室心筋壁が11.9mmと肥大を認めたため、心筋生検を施行した。所見は肥大型心筋症に矛盾しないものだった。【結論】肥大型心筋症において、心臓超音波による肥大所見は心電図変化より遅れて生じることが多いため、心電図の異常所見は定期的に経過観察することが重要である。また突然死の予防のためにも、小児における肥大型心筋症の心電図によるスクリーニング基準と、心臓超音波検査による診断基準の作成が急務である。

(Thu. Jul 5, 2018 5:40 PM - 6:40 PM 第6会場)

[I-OR21-05] 重度の閉塞性肥大型心筋症を合併した LEOPARD 症候群に対するシロリムスの使用経験と T1 mapping を用いた心臓 MRI 評価

○桜井 研三, 水野 将徳, 都築 慶光, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

Keywords: LEOPARD 症候群, シロリムス, T1 mapping

LEOPARD 症候群(LS)における心合併症は肺動脈狭窄や肥大型心筋症(HCM)の頻度が高い。HCMは閉塞性肥大型心筋症(HOCM)となることがあり、多くの場合薬剤療法は無効である。LSモデルマウスを用いた実験では HCM に対するシロリムスの有効性が報告されているが実臨床での使用報告は殆どない。また近年 T1 mapping を用いた心臓 MRI により心筋疾患の線維化の定量評価が可能となった。今回我々は HOCM 合併した LS に対してシロリムスを使用し、また T1 mapping を用いた心臓 MRI を行う機会を得たので報告する。【症例】19歳男性。生後間もなく HOCM と診断された。表現型より Noonan 症候群が疑われていたが7歳頃から黒子が多発し、遺伝子検査を施行したところ PTPN11 に既報の遺伝子変異が確認され LS と診断された。HOCM に対する治療としてβブロッカーの内服を行っていたが効果はなく、左室中隔壁厚 (IVSTd) 15.6mm, 左室後壁厚 (LVPWTd) 17.2mm, 左室流出路圧較差 (LVOTPG) は 150mmHg、BNP 値は 2000pg/ml 前後で推移していた。19歳のときにシロリムス 1mg/day の内服を開始し、治療中の血中濃度は 6ng/ml と有効域にあったが内服開始後 27 週目の IVSTd, LVPWTd, LVOT PG は治療開始前と変化はなく、BNP 値も横ばいであった。一方で心臓 MRI では遅延造影所見は増悪しており、T1 mapping でもびまん性に T1 値の上昇を認めた。有害事象として口内炎を確認したがそれ以外は特に認められなかった。【考案】HOCM を合併した LS に対してシロリムスを使用し効果は確認できなかったが、HOCM の診断から 19 年が経過しておりリモデリングが高度であった可能性がある。より早期からシロリムスを用いていたなら結果は異なっていたかもしれない。またエコー所見や BNP 値で変化がない場合でも MRI 所見の増悪を認めることがあり、早期の心筋の線維化評価に有用となる可能性が示唆された。

(Thu. Jul 5, 2018 5:40 PM - 6:40 PM 第6会場)

[I-OR21-06] 先天性心膜欠損：右開胸手術におけるピットフォール

○名和 智裕¹, 澤田 まどか¹, 高室 基樹¹, 横澤 正人¹, 荒木 大², 夷岡 徳彦², 大場 淳一² (1.北海道立子ども総合医療・療育センター 循環器科, 2.北海道立子ども総合医療・療育センター 心臓血管外科)

Keywords: 先天性心膜欠損, 右開胸手術, 心房中隔欠損

【背景】当院では心房中隔欠損(ASD)に対して、美容を考慮し右開胸で手術を施行し良好な成績を収めている。今回、右開胸手術のピットフォールと思われる症例を経験したので報告する。【症例】症例は11歳の男児。出生時の心エコーで ASDと診断されていたが、生来自覚症状なく経過していた。胸部 X線では心陰影の左方偏位は認めず、心電図では右軸偏位、右室肥大、心エコーでは多孔性の ASDで右心系の容量負荷所見あり、心臓カテーテル検査では、 $Qp/Qs=1.8$, $Rp=2.0 \text{ u} \cdot \text{m}^2$ であり手術の方針となった。分離肺換気、左側臥位、右後側方、第4肋間開胸で右肺を脱気し心膜を切開、人工心肺を導入し心停止下に欠損孔を閉鎖した。遮断解除後、自己心拍の再開はスムーズで人工心肺から離脱した。脱気目的に右胸腔と心嚢内に温生食を貯留し、両肺換気を再開したところ、突然、 SpO_2 と血圧の低下を認めた。気管内吸引は白色痰少量で、経食道心エコーで左心室の動きは問題なし。原因不明であったが、換気条件の強化と、カテコラミンの投与で血行動態は安定し閉胸した。術直後、左胸腔から右胸水と同じ性状の胸水と空気がドレナージされた。手術手技により左胸腔と心嚢が交通することは考えにくく、後日、心臓 MRI検査で先天性心膜欠損と診断した。【考察】先天性心膜欠損は胸膜心膜管の発生異常であり、胸膜欠損も伴うことが多い。本症例の低酸素と血圧低下のイベントの原因として、大量の洗浄水が右胸腔→心嚢→左胸腔に流入して換気が低下したことと、右肺換気再開直後は右肺の血流が低下しガス交換に寄与せず酸素化の悪化と二酸化炭素の貯留となり、呼吸性アシドーシスから循環不全になったと推察された。また、左室造影を見返すと、左4弓の突出を認め、左側心膜欠損が疑われる所見であった。【結語】術前に先天性心膜欠損を診断することが難しい場合もあり、右開胸手術時には注意を要する。

一般口演 | 会長賞選別

一般口演22 (II-OR22)

会長賞選別講演

座長: 賀藤 均 (国立成育医療研究センター)

座長: 鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第3会場 (302)

[II-OR22-01] PDA径・他のエコー指標は、早産児 PDA手術の必要性和強く関連する 多施設前方視的 PLASE研究

○増谷 聡¹, 諫山 哲哉², 小林 徹³, 横山 岳彦⁴, 岩見 裕子⁵, 長澤 宏幸⁶, 川崎 秀徳⁷, 豊島 勝昭⁸

(1. 埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器, 2. 国立成育医療研究センター 新生児科, 3. 国立成育医療研究センター 臨床研究開発センター, 4. 名古屋第二赤十字病院 小児科, 5. 大阪市立総合医療センター 新生児科, 6. 岐阜県総合医療センター 新生児科, 7. 埼玉医科大学総合医療センター 新生児科, 8. 神奈川県立小児医療センター 新生児科)

[II-OR22-02] 小児期発症肺動脈性肺高血圧症における X遺伝子変異の役割

○永井 (千田) 礼子^{1,2}, 新谷 正樹², 古谷 喜幸², 中山 智孝³, 新居 正基⁴, 稲井 慶², 中西 敏雄²

(1. 陸上自衛隊幹部学校, 2. 東京女子医科大学 循環器小児科, 3. 東邦大学医療センター大森病院 小児科, 4. 静岡県立こども病院 循環器科)

[II-OR22-03] Gd-EOB-DTPAを用いた Fontan術後患者における肝障害進展様式の検討

○中島 公子^{1,2}, 関 満^{2,3}, 新井 修平², 浅見 雄司², 田中 健佑², 石井 陽一郎², 池田 健太郎², 下山 伸哉², 小林 富男² (1. 群馬大学医学部附属病院 小児科, 2. 群馬県立小児医療センター 循環器科, 3. 自治医科大学 小児科)

[II-OR22-04] 心外導管型 Fontan手術における conduitサイズの検討: 16mmと18mmの遠隔成績

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

[II-OR22-05] Impact of FBN1 gene mutation types on the progression of aortic disease in patients with Marfan syndrome

○犬塚 亮¹, 武田 憲文², 前村 園子², 森田 啓行², 縄田 寛³, 藤田 大司², 谷口 優樹⁴, 山内 治雄³, 八木 宏樹², 平田 陽一郎¹ (1. 東京大学 小児科, 2. 東京大学 循環器内科, 3. 東京大学 心臓外科, 4. 東京大学 整形外科)

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第3会場)

[II-OR22-01] PDA径・他のエコー指標は、早産児 PDA手術の必要性和強く 関連する 多施設前方視的 PLASE研究

○増谷 聡¹, 諫山 哲哉², 小林 徹³, 横山 岳彦⁴, 岩見 裕子⁵, 長澤 宏幸⁶, 川崎 秀徳⁷, 豊島 勝昭⁸ (1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器, 2.国立成育医療研究センター 新生児科, 3.国立成育医療研究センター 臨床研究開発センター, 4.名古屋第二赤十字病院 小児科, 5.大阪市立総合医療センター 新生児科, 6.岐阜県総合医療センター 新生児科, 7.埼玉医科大学総合医療センター 新生児科, 8.神奈川県立小児医療センター 新生児科)

Keywords: PDA, 左房容積, エコー

【目的】動脈管開存症(PDA)は、早産児の重要な合併症である。その評価に心エコーが使用されるが、心エコー指標で手術治療必要性予測を十分なサンプルサイズで検討されたものはない。現在、どの心エコー指標がより有用であるかは不詳である。我々は、29週未満の早産児で、心エコー指標の手術治療必要性予測における有用性を前方視的に検証した。

【方法】14か月の間に全国34NICUで、在胎23から29週出生の児の臨床データ、心エコーデータを前方視的に収集した。日齢1, 3, 7, 14日、および該当例では初回インドメタシン投与前、および手術前のデータを収集した。心エコー指標は、左室拡張末期径(LVDd), LA/Ao比, 左房容積(LAV), 左肺動脈拡張末期速度(LPAedv), PDA径の5つとした。容積・径は出生時体重で除して補正し、各児の経過中の最悪値を解析に使用した。在胎週数、性別、SGAの有無を考慮に入れ、各心エコー指標とPDA手術の有無の関連を多変量ロジスティック解析で検討した。

【成績】同意取得737例のうち、予め定めた除外基準例を除いた解析対象が691例であり、そのうち61例(8.8%)が、全臨床経過と検査結果を考慮に入れ、PDAの手術治療を受けた。5つの指標とも、その悪化はPDA手術施行と有意に関連した。特に、PDA径のROC曲線のAUCが最大で(0.841)、LVDd(0.778)、LAV(0.776)、LPAedv(0.754)、LA/Ao比(0.668)と続いた。

【結論】PDA径や、左房左室の拡大指標は、早産児PDA手術必要性和関連する指標として有用であり、LPAedvはほぼ同等の正確性で体格補正を要さない指標として有用と考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第3会場)

[II-OR22-02] 小児期発症肺動脈性肺高血圧症における X遺伝子変異の役割

○永井(千田) 礼子^{1,2}, 新谷 正樹², 古谷 喜幸², 中山 智孝³, 新居 正基⁴, 稲井 慶², 中西 敏雄² (1.陸上自衛隊幹部学校, 2.東京女子医科大学 循環器小児科, 3.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 4.静岡県立こども病院 循環器科)

Keywords: 肺動脈性肺高血圧症, 遺伝子変異, p53シグナル伝達経路

【目的】肺動脈性肺高血圧症(pulmonary arterial hypertension: PAH)において、これまでに複数のPAHの疾患原因遺伝子が同定されているが、PAHの半数以上では原因遺伝子がまだ確認されていない。本研究ではエクソーム解析を用いてPAHの新規疾患遺伝子を同定し、その変異がPAHの発症にもたらす影響をあきらかにし、PAHの新たな治療法の創出への寄与を目指す。【方法】PAH患者が複数名存在する18家系において、遺伝学的検査を施行した。このうち、既知の原因遺伝子変異が同定されなかった、小児期発症PAH患者を2名含む1家系においてエクソーム解析を実施したところ、X遺伝子変異(p.R554L)を検出した。siRNAを利用してこのX遺伝子をノックダウンしたところ、ヒト肺動脈平滑筋細胞(human pulmonary arterial smooth muscle cells: hPASMCs)の増殖能が低下すること、hPASMCsの核内p53およびp21の発現量が増加し、p53リン酸化が亢進することがあきらかになった。次に、p.R554L-X変異遺伝子コンストラクトをhPASMCsに導入したところ、野生型X遺伝子と比較して増殖能を亢進させ、核内p53およびp21の発現量を減少させ、p53リン酸化を減弱させることがあきらかになり、機能獲得型変異であることが示された。さらに、p.R554L-X変異遺伝子は

hPASCsにおいて、アポトーシス細胞を有意に減少させることがあきらかになった。また、抗 X抗体を用いて免疫沈降を行ったところ、Xタンパクは野生型、p.R554L変異型共に p53と結合しうることが示された。【考察】X遺伝子変異によって p53伝達経路の活性低下が惹起され、これにより hPASCsが異常増殖し、その結果肺動脈肥厚が生じて PAHが発症する可能性が示された。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第3会場)

[II-OR22-03] Gd-EOB-DTPAを用いた Fontan術後患者における肝障害進展様式の検討

○中島 公子^{1,2}, 関 満^{2,3}, 新井 修平², 浅見 雄司², 田中 健佑², 石井 陽一郎², 池田 健太郎², 下山 伸哉², 小林 富男²
(1.群馬大学医学部附属病院 小児科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.自治医科大学 小児科)

Keywords: FALD, Fontan, Fibrosis

【背景】Fontan術後の肝障害は重要な合併症の一つであるが、その臨床像、病態に関する知見は極めて少ない。肝障害の病態の把握はFontan術後患者の管理上、重要な課題である。【目的】肝細胞特異性MRI造影剤であるGd-EOB-DTPAを用いた造影MRIでFontan術後患者の肝障害の特徴と進展様式を明らかにすること。【方法】研究デザインは単施設後方視的観察研究。対象は2012年1月から2017年12月に造影MRI検査を行ったFontan術後患者。評価項目は、造影MRI検査所見、心臓カテーテル検査所見、血液検査とした。【結果】対象は75例。MRI撮影時のFontan術後経過年数2年未満（早期群；中央値1.1年）が37例、2年以上5年未満（中期群；中央値4.0年）が18例、5年以上（後期群；中央値10.0年）が20例だった。三群間でCVP値に差はなかった。特徴的な造影MRI所見は、中心静脈領域の造影不良、肝辺縁不整、胆汁うっ滞であり、中心静脈領域の造影不良所見を呈した症例は早期群31例(84%)、中期群15例(83%)、後期群19例(95%)、肝辺縁不整は早期群8例(22%)、中期群2例(11%)、後期群13例(65%)と後期群で頻度が高かった。胆汁うっ滞は早期群5例(14%)、後期群4例(20%)で中期群には認めなかった。血液検査ではAST、γGTPが早期群で高い傾向を示し、後期群でT-Bilが有意に高値、血小板数が有意に低値を示した($p < 0.05$)。【考察】造影不良所見は中心静脈圧上昇に伴う肝類洞の障害や肝線維化、肝辺縁不整は類洞障害の進展と肝萎縮を反映していると考えられ、慢性的な中心静脈圧上昇により肝全体へと進展していく病態が示唆される。胆汁うっ滞は早期群では肝腫大による胆汁排泄遅延が主体であり、その後一旦は改善するものの肝線維化が進行するにつれて肝萎縮から胆汁鬱滞をきたすという機序が推測される。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第3会場)

[II-OR22-04] 心外導管型 Fontan手術における conduitサイズの検討：16mmと18mmの遠隔成績

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

Keywords: Fontan手術, conduitサイズ, 遠隔成績

【目的】フォンタン手術において心外導管型フォンタン手術(Extracardiac Total Cavopulmonary Connection:EC-TCPC)が主流である。当院における16mm及び18mm conduitによるEC-TCPCの成績を比較検討した。

【対象と方法】1995年から2015年にEC-TCPCを施行した541例中、16mm及び18mm conduitを使用した497例(16mm 153例、18mm 344例)を対象とした。手術時年齢、体重、観察期間(16mm群 vs 18mm群)は 3.0 ± 1.2 vs

3.7±1.5歳、11.2±2.1 vs 12.7±2.3kg、9.1±4.6 vs 9.0±4.8年であった。

【結果】手術死亡を16mm群1例、遠隔死亡を16mm群6例、18mm群10例認めた。Conduitの交換が2例行われ、原因は屈曲による狭窄と肺動静脈瘻に対する血流方向の転換であった。合併症(16mm群、18mm群)は、不整脈(8例、7例)、蛋白漏出性胃腸症(3例、5例)、血栓塞栓症(1例、2例)を認めた。死亡を含めたイベント発生回避率は10年で89.1 vs 92.2%であり有意差を認めなかった。術後10年以上経過(13.2±1.9年)後のカテーテル検査では、CVP 10.5±2.5 vs 10.0±2.6 mmHg、CI 2.9±1.0 vs 3.6±1.4 L/min/m²(p<0.01)、SVEDP 7.7±3.1 vs 5.2±4.5 mmHg(p<0.05)、SaO₂ 94.6±1.4 vs 94.4±1.9 %と18mm群において有意にCIが高くSVEDPは低かった。術後9.2±4.8年での血液検査異常値の割合は、BNP 22.4 vs 24.7%、AST 30.1 vs 37.3%、ALT 3.9 vs 4.3%、γGTP 59.5 vs 56.2%といずれも有意差を認めなかった。肝臓エコーは16mm群92例、18mm群174例、術後9.9±4.3年で行われ、Hyper-echoic spotを含む異常所見率は58.3 vs 57.5%で有意差を認めなかった。運動負荷試験は術後10±3.7年で行われ、Peak HR(79.4±11.2 vs 81.1±10.9 %N)、Peak VO₂(85.9±17.4 vs 83.4±19.5 %N)の有意差は認めなかった。

【結語】16mm及び18mm conduitを使用したEC-TCPCの遠隔期成績は満足できるものであったが、遠隔期の心臓カテーテル検査からは18mmの有用性が示唆された。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第3会場)

[II-OR22-05] Impact of FBN1 gene mutation types on the progression of aortic disease in patients with Marfan syndrome

○犬塚 亮¹, 武田 憲文², 前村 園子², 森田 啓行², 縄田 寛³, 藤田 大司², 谷口 優樹⁴, 山内 治雄³, 八木 宏樹², 平田 陽一郎¹ (1.東京大学 小児科, 2.東京大学 循環器内科, 3.東京大学 心臓外科, 4.東京大学 整形外科)

Keywords: マルファン症候群, 遺伝子, 大動脈解離

【背景】マルファン症候群(MFS)の責任遺伝子であるFBN1の変異は、ミスセンス変異を中心とする強制阻害(DN)型とナンセンス変異を中心とするハプロ不全(HI)型の二つに分類され、近年HI型変異が大動脈合併症のハイリスクであることが報告された。遺伝子産物の量的異常を来すHI型変異は変異の位置に影響されにくいとされる一方で、エクソン24-32など重症な表現型に関連する領域も存在し、MFSにおいてFBN1遺伝子変異と大動脈病変の重症度の関係は未解明な部分が多い。【方法】診療録を後方視的に調査し、2006年から2017年に当院で診療を行ったFBN1変異を有するMFSの患者において、遺伝子型と大動脈イベント(死亡、A型大動脈解離または大動脈基部置換術)の関係についてKaplan Meier解析を行った。遺伝子変異は変異の位置と予測されるアミノ酸変化からDN・HI型に分類した。【結果】患者は248例(内女性120例)で最終診察年齢の中央値は31歳(内20歳未満75例)、97例に大動脈イベントを認めた。20歳未満に大動脈イベントを認めた12例のうちDN型は7例だった。7例のDN型変異の内6例はシステイン残基に影響を与える変異でこれらはエクソン25-36, 43-49のCa結合EGF様ドメインに局在しており、これをDN-CD型変異、これ以外のDN型変異をDNnonCDと命名した。20歳以上の患者においてもDNCDはDNnonCDに比べて大動脈イベントのリスクが有意に高かった(P<0.001)。患者全体において、DNCD/HI/DNnonCD型の患者(n=28/93/127)のイベント回避年齢の中央値はそれぞれ30/33/52歳で、DNCDと比較した大動脈イベントのハザード比は、HI型で0.51(P=0.03)、DNnonCD型で0.19(P<0.001)であった。【結論】MFSにおいて大動脈イベントリスクが比較的低いとされるDN型変異の中に、HI型変異よりさらにリスクの高い一群が同定された。FBN1変異をHI/DNCD/DNnonCDと分類すると、簡便な予後予測・リスク層別化が可能であると考えられた。

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達

一般口演23 (II-OR23)

術後遠隔期・合併症・発達 2

座長:笠原 真悟 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

座長:田中 敏克 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 3:00 PM 第3会場 (302)

[II-OR23-01] Direct Fontanの遠隔成績 -自己組織による成長はなされているのか

○廣瀬 圭一, 猪飼 秋夫, 村田 眞哉, 今井 健太, 菅野 勝義, 石道 基典, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

[II-OR23-02] 成人フォンタン術後患者の循環血液量と血行動態及び予後との関連

○三池 虹¹, 大内 秀雄^{1,2}, 根岸 潤¹, 岩朝 徹¹, 坂口 平馬¹, 北野 正尚¹, 白石 公¹, 山田 修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 成人先天性心疾患科)

[II-OR23-03] Norwood手術を経た Fontan患者の治療と心肺循環

○小宮 枝里子, 浜道 裕二, 額賀 俊介, 其田 健司, 小林 匠, 石井 卓, 吉敷 香奈子, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院)

[II-OR23-04] 経皮的肺動脈弁形成術を施行した純型肺動脈閉鎖/重症肺動脈弁狭窄の長期予後

○河本 敦, 森 秀洋, 上田 和利, 荻野 佳代, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 (倉敷中央病院)

[II-OR23-05] 経皮的肺動脈弁形成術後に二心室修復に到った肺動脈閉鎖兼正常心室中隔の遠隔期心腔ジオメトリーの変化

○杉谷 雄一郎¹, 宗内 淳¹, 川口 直樹¹, 白水 優光¹, 岡田 清吾¹, 飯田 千晶¹, 渡邊 まみ江², 城尾 邦隆¹, 落合 由恵² (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

(Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 3:00 PM 第3会場)

[II-OR23-01] Direct Fontanの遠隔成績 -自己組織による成長はなされているのか

○廣瀬 圭一, 猪飼 秋夫, 村田 眞哉, 今井 健太, 菅野 勝義, 石道 基典, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: direct Fontan, 自己組織, 遠隔成績

【背景】フォンタン手術は extracardiac conduit(EC)を用いた TCPCが一般的で良好な成績が報告されているが、conduitに成長の可能性はなく血栓関連合併症も起こりうる。当院でも現在は ECによる TCPCが基本であるが、過去 IVCの後壁を PAに直接に縫合する Direct フォンタンを行った。【目的】Direct フォンタンの中期-遠隔成績、特に IVC-PA通路の大きさについて検討した。【対象・方法】対象は術後10年以上経過した18例。主診断は TGA5(cTGA3), SV4, TA3, DORV(T-B)2, PAIVS2,ほか。先行手術は PAB7,BT4,Glenn2,ほか。手術時年齢は平均21.1か月(6-74か月)、平均体重は8.94kg。Direct フォンタンは IVC後壁を PAに直接縫合し、必要に応じて前面にパッチ補填を行った(なし3、自己心膜2、ePTFE13)。術後の造影検査より IVC-PA通路の大きさ(長径・短径)などを測定した。【結果】手術死亡なし。遠隔死亡は1、術後8カ月、突然の嘔吐からショック・多臓器不全。平均術後経過観察期間は15.1年。再手術として TCPC conversionを2例(術後2.9、3.1年)、RVOTR、AVR+MVRなどを行った。TCPC conversion2例の理由は1.通路拡大による PVO 2.左右肺血流バランス悪化。血栓関連合併症はなし。最終受診での NYHAは全例ほぼ I、BNPは13.3pg/dl、最終カテでの CVPは9.5mmHg。不整脈は接合部調律2。カテーテル正面画像からの IVC-PA通路長径は平均 1.17 ± 0.90 cm/年(中央値0.88cm/年)、横径は平均 0.42 ± 0.42 cm/年(中央値0.23cm/年)拡大を認めた。補填物による有意差はなし。最終造影 CTによる通路の断面長径は 21.46 ± 2.53 mm(ただし術後平均8.1年後、n=6)。【結語】Direct フォンタンの中期・遠隔成績を検討。再建通路の拡張過多と関連する PVOを呈した症例は存在するが、多くは血栓など合併症も少なく IVC-PA通路の適正成長も得られていた。これから長期予後データ解析が進む EC群との比較検討に対象となる群になると考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 3:00 PM 第3会場)

[II-OR23-02] 成人フォンタン術後患者の循環血液量と血行動態及び予後との関連

○三池 虹¹, 大内 秀雄^{1,2}, 根岸 潤¹, 岩朝 徹¹, 坂口 平馬¹, 北野 正尚¹, 白石 公¹, 山田 修¹, 黒寄 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 成人先天性心疾患科)

Keywords: フォンタン術後, 循環血液量, 血行動態

【背景】一般循環器疾患患者の心不全管理において体液量評価は重要でありその知見は散見されるが、その至適値は明確でない。一方、単心室血行動態を含む成人先天性心疾患患者における報告は少なく、その特異な病態との関連も明らかでない。【目的】成人フォンタン術後患者における体液量とその血行動態、予後との関係について検討する。【方法】成人フォンタン術後患者85名において、インドシアニングリーンを用いた色素希釈法から循環血液量(BV: ml/kg)を測定し、フォンタンの病態と比較した。また疾患コントロール群として二心室修復術後(BVR)患者27名との比較も行った。【結果】成人フォンタン術後患者の BVは BVR群より多く(86 ± 27 vs. 76 ± 15 ml/kg, $p < 0.01$)、従来の報告よりも多い値であった。フォンタン術後患者の多い BVは、高い中心静脈圧($p < 0.05$)、高い心係数($p < 0.01$)、低い還流圧($p < 0.01$)、低い動脈血酸素飽和度($p < 0.05$)と関連し、低い還流圧($p < 0.01$)は多い BVと独立に関連した。一方、血中レニン活性は利尿剤、ACE阻害薬内服に加え多い BVと正相関を示した($r = 0.27$, $p = 0.014$)。体心室の拡張末期容積や駆出率、ヘモグロビン濃度、脳性ナトリウムペプチド、最高酸素摂取量との関連は認めなかった。また、フォンタン術後患者のうち BVが多い10名では、その他の

75例では年齢や術後経過時間には差を認めなかったが、予期しない入院の頻度が高かった（ログラंक, $p = 0.002$ ）。一方、今回の BVR群では予期しない入院はなかった。【総括】成人フォンタン術後患者の BVは成人の BVR群より多い。その多い BVはいくつかの血行動態、特に低い還流圧、と関連し、フォンタン病態に関連した臨床事故の原因となることが示唆される。

(Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 3:00 PM 第3会場)

[II-OR23-03] Norwood手術を経た Fontan患者の治療と心肺循環

○小宮 枝里子, 浜道 裕二, 額賀 俊介, 其田 健司, 小林 匠, 石井 卓, 吉敷 香奈子, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院)

Keywords: 左心低形成症候群, Fontan, Norwood

【背景と目的】左心低形成症候群及びその類縁疾患（HLHS群）に対し、我々は Norwood+右室-肺動脈 shuntを施行しているが、Fontanに至るまでは血行動態は不安定で、注意深い strategyを必要としている。HLHS群の Fontanに到達するまでの治療と到達後の血行動態について検討した。【方法】対象は2006年以降の出生で、2017年9月までに術後定期の心臓カテーテル検査を受けた Fontan患者156人。HLHS群34人と非 HLHS群122人の2群に分けて、治療歴、Fontan後の心肺循環の指標を比較した。【結果】HLHS群で、Glenn施行年齢(0.9 vs. 1.3 yrs: $p=0.0038$)及び Fontan施行年齢(2.1 vs. 2.7 yrs:)は、いずれも低かった。Fenestrationの施行率は両群で同等であった(35% vs. 37%)。HLHS群の方が経皮的血管形成術は多く施行されており(61% vs. 31%; $p=0.0011$)、診断カテーテル回数も HLHS群の方が多かった(5.2 vs. 4.4回: $p=0.017$)。しかし内服治療では、両群間で血管拡張剤/アンギオテンシン II受容体拮抗剤の使用率(85% vs. 85%)及び enalaprilの使用量(0.21 vs. 0.20 mg/kg)、 β 遮断薬の使用率(61% vs. 44%)及び carvedilolの使用量(0.39 vs. 0.44 mg/kg)は有意差がなかった。心機能では、HLHS群の方が収縮末期容積は大きく(31 vs. 26 ml/m²: $p=0.036$)、駆出率は低かった(52 vs. 56%; $p=0.023$)。肺循環では HLHS群の方が、肺動脈楔入圧が高い例が多く(≥ 8 mmHg: 43% vs. 23%, $p=0.025$)、肺動脈係数が小さい例が多かった(<145 mm²/m²: 25% vs. 6%, $p=0.012$)。大動脈の酸素飽和度が低い例も HLHS群の方が多かった(<86%: 20% vs. 4%, $p=0.0049$)。【結語】Fontanに到達できた HLHS群は非 HLHS群に比べ、より多くのカテーテル評価、治療を受けていたが、薬物療法は非 HLHS群と差はなかった。HLHS群は Fontan到達後の心機能が非 HLHS群に比べ劣っていた。HLHS群では Fontan前から抗心不全療法をより強化した方が良いのではないかと。

(Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 3:00 PM 第3会場)

[II-OR23-04] 経皮的肺動脈弁形成術を施行した純型肺動脈閉鎖/重症肺動脈弁狭窄の長期予後

○河本 敦, 森 秀洋, 上田 和利, 荻野 佳代, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 (倉敷中央病院)

Keywords: PA/IVS, critical PS, PTPV

【背景】PTPVのみでフォローしている PA/IVS、critical PSの遠隔期についての報告は少ない。【目的】PTPVのみでフォローしている PA/IVS、critical PSの長期予後を検討すること。【方法】対象は2002~2016年に当院に入院した PA/IVS、critical PS 17例。PTPVのみでフォローしている P群と、PTPV後に外科的介入を要した S群の2群に分け、以下の項目を後方視的に比較検討した。在胎週数、出生体重、PTPV施行時の日齢・%TV・%PV・RVp/LVp、観察期間と遠隔期の心電図 P波の電位(mV)・PS peak velocity(m/s)・RAP(mmHg)・CVP(mmHg)。検定は Mann-Whitney U testを使用し、 $p < 0.05$ を有意とした。【結果】対象17例中、

PA/IVSが9例、critical PSが8例であった。内、PTPVを施行した症例が10例で、全例生存していた。P群は6例(PA/IVS 4例、critical PS 2例)であった。S群は4例(PA/IVS 3例、critical PS 1例)で、PTPV後にTV plasty+RVOTR 2例、RVOTRとRV overhaul+ PAV commissurotomy が各1例施行された。S群に超早産児・超低出生体重児が1例含まれ、それを除くと在胎週数、出生体重、PTPV時日齢に両群に差はなかった。両群にPTPV時の% PV、RVp/LVpに差はなく、% TVはS群で有意に低値であった(94.9%N(81.3-116% N); 54.6%N(46-82.5% N), $p=0.03$)。両群に観察期間に差はなく、中央値9.7年(2.8-14.8)であった。遠隔期のP波電位、PA peak velocity、PR(全例 moderate)で差はなかった。RAP(2 mmHg; 5 mmHg, $p=0.02$)、CVP(2 mmHg; 7.5 mmHg, $p=0.02$)はP群で有意に低値であった。【考察】両群ともに死亡例はなく、予後は良好である。PS/PRは両群に差はなかった。RAP、CVPIはP群で有意に低く、心電図上ではP波電位の差はなかった。S群の方が、% TVが低く、遠隔期に問題点となると考えられた。【結論】三尖弁輪径が80%以下の症例はPTPV後外科的介入が必要で、遠隔期も右房圧が高く不整脈や臓器うっ血が問題となる可能性がある。

(Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 3:00 PM 第3会場)

[II-OR23-05] 経皮的肺動脈弁形成術後に二心室修復に到った肺動脈閉鎖兼正常心室中隔の遠隔期心腔ジオメトリーの変化

○杉谷 雄一郎¹, 宗内 淳¹, 川口 直樹¹, 白水 優光¹, 岡田 清吾¹, 飯田 千晶¹, 渡邊 まみ江², 城尾 邦隆¹, 落合 由恵²
(1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

Keywords: 経皮的肺動脈弁形成術, 心腔ジオメトリー, 肺動脈閉鎖兼正常心室中隔

【背景・目的】経皮的肺動脈弁形成術後(BVP)二室修復に至った肺動脈閉鎖兼正常心室中隔(PA/IVS)の心腔ジオメトリー変化についての報告はなく詳細は不明である。肺動脈弁・三尖弁・右室容量変化に焦点をあて検討する。【対象および方法】1992～2017年にBVP後二室修復に至ったPA/IVS 48例(Critical PSを含む)を対象とした。初回BVP時カテーテル検査と心エコー図検査により算出した肺動脈弁輪径(PVD)、三尖弁輪径(TVD)、各心腔面積を用いて治療前・治療直後・1年後・5年後各期で比較検討した。【結果】BVP時日齢7(0-34), バルーン径/PVD比140(66-258)%, 収縮期右室圧/大動脈圧比1.50(0.71-2.95), 観察期間7.8(0.1-21)年であった。17例(35%)に複数回BVPを施行した。最終的に47例(2例は開胸下右室流出路形成)が2心室修復を、1例が単心室修復を選択した。治療前・治療直後・1年後・5年後各期においてPVD Z score は-2.9(-8.2—1.8)→-1.9(-5.8—1.1)→-0.7(-5.1—1.1)→-0.1(-3.7—2.1), 右室面積(cm^2/m^2) 1は0.7(5.1—20.9)→12.2(5.3—18.2)→12.8(2.2—20.8)→12.9(6.9—23.4)と経時的成長がみられたが(各々 $p<0.01$, $p=0.02$)、TVD Z scoreおよび左房・左室面積は変化がなかった。右房面積(cm^2/m^2)は23.3(11.3—51.6)→19.8(10.4—37.1)→14.6(6.9—37.0)→12.9(6.9—23.4)と経時的減少が見られたものの、5年後の右房/左房面積比は1.5(0.8—3.4)と右房拡大は残存した。術後中等度以上の肺動脈弁逆流と三尖弁逆流(TR)は各々70%と59%に認め、右室成長は治療後の中等度以上TRと関連していた。【結論】二室修復に至ったPA/IVSでは、右室は遠隔期に拡大傾向があり、TRとの関連を示唆した。

一般口演 | 電気生理学・不整脈

一般口演24 (II-OR24)

電気生理学・不整脈 3

座長:岩本 眞理 (済生会横浜市東部病院 こどもセンター)

座長:高室 基樹 (北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科)

Fri. Jul 6, 2018 10:10 AM - 11:00 AM 第4会場 (303)

[II-OR24-01] 先天性 QT延長症候群境界症例の経過

○後藤 浩子^{1,2}, 桑原 直樹¹, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 面家 健太郎¹, 桑原 尚志¹ (1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 不整脈科)

[II-OR24-02] 内臓錯位症候群における不整脈発生の検討-多施設研究 Isomerhythm Studyより

○巻 和佳奈¹, 朝海 廣子¹, 小澤 由衣¹, 榊 真一郎², 中島 弘道², 清水 信隆³, 小野 博³, 平田 康隆⁴, 平田 陽一郎¹, 犬塚 亮¹ (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.千葉県こども病院 循環器内科, 3.国立成育医療研究センター病院 循環器科, 4.東京大学医学部附属病院 心臓外科)

[II-OR24-03] 機能的単心室症例における洞機能および不整脈発症リスク

○岡田 清吾¹, 宗内 淳¹, 渡邊 まみ江¹, 杉谷 雄一郎¹, 飯田 千晶¹, 白水 優光¹, 川口 直樹¹, 安東 勇介², 落合 由江² (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

[II-OR24-04] 頻拍の既往のない Fontan (APC) 症例に施行した EPSの検討

○豊原 啓子, 西村 智美, 谷口 宏太, 工藤 恵道, 竹内 大二 (東京女子医科大学 循環器小児科)

[II-OR24-05] CALM2遺伝子変異 D96Vによる左室緻密化障害・心室中隔欠損・心房中隔欠損を伴った新生児期発症重症 QT延長症候群の一例

○吉田 葉子¹, 鈴木 嗣敏¹, 押谷 知明¹, 加藤 有子¹, 中村 香絵^{2,3}, 谷本 和紀³, 渡邊 卓次³, 川平 洋一³, 鍵崎 康治³, 西垣 恭一³, 中村 好秀^{1,4} (1.大阪市立総合医療センター小児不整脈科, 2.大阪市立総合医療センター小児循環器科, 3.大阪市立総合医療センター小児心臓血管外科, 4.近畿大学小児科)

(Fri. Jul 6, 2018 10:10 AM - 11:00 AM 第4会場)

[II-OR24-01] 先天性 QT延長症候群境界症例の経過

○後藤 浩子^{1,2}, 桑原 直樹¹, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 面家 健太郎¹, 桑原 尚志¹ (1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 不整脈科)

Keywords: QT延長, QT境界, 遺伝子検査

【背景】QT延長境界例の多くは無症状であり、診断や方針に苦慮することがある。先天性QT延長症候群(LQTS)の最たる目標は、心室細動(VF)による突然死を回避することであり、QT延長境界例のVF報告もある。一方で、行き過ぎた診断や管理とならないように個々の症例で考慮されているが、QT境界例の経過報告は少ない。

【目的】QT延長例と境界例の経過を比較し、境界例の管理および治療方針を検討すること。

【対象と方法】2007年から2017年の間に当院受診歴のある、QT延長または疑いの患者113名(男61、女52)、初診時平均年齢13歳4か月について後方視的に検討。平均観察期間は4年2か月。安静時心電図QTcB $\geq$ 460msecをQT延長群(以降A群)51名(男25、女26)、QTcB<460msecを境界群(以降B群)62名(男36、女26)とし比較検討した。

【結果】平均QTcB時間:A群494 $\pm$ 26msec, B群433 $\pm$ 21msec。平均QTcF時間:A群473 $\pm$ 31msec, B群425 $\pm$ 18msec。A群:LQT1(25.5%)、LQT2(25.5%)、LQT3(5.9%)、LQT4(2.0%)、common variant他(15.7%)、初見なし(15.7%)、未施行(9.8%)。B群:LQT1(30.6%)、LQT2(1.6%)、LQT3(4.8%)、LQT4(1.6%)、common variant他(14.5%)、初見なし(25.8%)、未施行(21.0%)。遺伝子陽性者はA群58.9%、B群38.6%。経過はVF/TdP:A群13.7%、B群8.1%、死亡は両群0。治療は内服:A群60.8%、B群49.0%、ICD:A群9.8%、B群5.9%。B群のうち、運動負荷検査やフォロー中でQTcB $\geq$ 460msecとQT延長化が38.7%あり、遺伝子検査を経てLQT1と診断され、内服開始となる症例が多かった。common variant症例はAB群ともに全例無症状で経過している。

【まとめ】QT延長境界でも運動負荷検査や経時的にQT延長顕在化し、遺伝子陽性のLQTSと判明する症例もあり、慎重な経過観察が必要である。また、common variant症例はQT延長時間に関係なく全例無症状であり、今後の症例蓄積が期待される。

(Fri. Jul 6, 2018 10:10 AM - 11:00 AM 第4会場)

[II-OR24-02] 内臓錯位症候群における不整脈発生の検討-多施設研究 Isomerhythm Studyより

○巻 和佳奈¹, 朝海 廣子¹, 小澤 由衣¹, 榎 真一郎², 中島 弘道², 清水 信隆³, 小野 博³, 平田 康隆⁴, 平田 陽一郎¹, 犬塚 亮¹ (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.千葉県こども病院 循環器内科, 3.国立成育医療研究センター病院 循環器科, 4.東京大学医学部附属病院 心臓外科)

Keywords: 内臓錯位症候群, 不整脈, 多施設検討

【背景】右側相同(RAI)では頻脈性不整脈、左側相同(LAI)では洞不全やAVB等の徐脈性不整脈を呈することがあるが、発生頻度や長期予後に関する報告は少ない。我々は内臓錯位症候群における不整脈発生頻度及びリスク因子について検討したので報告する。【方法】2000年から16年の間に関東3施設で診療した内臓錯位症候群の患者を対象とした。他院での手術例や心電図等データの不足例は除外した。心奇形、手術、不整脈発生の有無、心電図及び心エコー所見をカルテから抽出した。不整脈診断や発生頻度を検討し、Kaplan-Meier法で発生率を解析した。また、不整脈発生に対するリスク因子の検討を単変量・多変量解析で行った。【結果】161名が同定され、RAI 110/161 (68%)、LAI 51/161(32%)であった。平均観察期間は47カ月で、死亡例は53名、内不整脈関連死は2名であった。不整脈発生は[LAI 26/51(51%), RAI 36/110(33%);p=0.027]とLAIが多かった。生後

1年、3年、5年の無不整脈生存率はRAIで81.5%、67.8%、66.2%で、LAIで81.9%、58.7%、49.8%であった。RAIでは除脈7例、頻脈29例(内重複4例)、LAIでは除脈23例、頻脈3例(内重複1例)であった。LAIの不整脈は洞不全19/26(73.1%)、AVB 6/26(23.1%)で、内14/26(53.8%)がPM治療例であった。性別、心房位、単心室循環の有無、手術回数、TAPVC修復や房室弁の手術の有無、不整脈発症時または最終フォロー時の中等度以上の房室弁逆流の有無と不整脈の関連について単変量解析で検討し、LAI[OR 2.138(CI 1.085-4.212); p=0.028]、二心室循環[OR 3.63(CI 1.436-9.178)]; p=0.006]、手術回数[OR 0.758(CI 0.579-0.993); p=0.045]で有意差が得られた。なお、多変量解析では有意差はなかった。【結論】内臓錯位症候群における不整脈発生率は40%近くと高かった。左側相同では5歳時で約50%に認め、全体の30%近くがPM治療を要しており、右側相同と比較し不整脈発生リスクが2倍と考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 10:10 AM - 11:00 AM 第4会場)

[II-OR24-03] 機能的単心室症例における洞機能および不整脈発症リスク

○岡田 清吾¹, 宗内 淳¹, 渡邊 まみ江¹, 杉谷 雄一郎¹, 飯田 千晶¹, 白水 優光¹, 川口 直樹¹, 安東 勇介², 落合 由江²
(1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

Keywords: フォンタン循環, 洞不全症候群, 洞結節回復時間

【背景】洞機能不全は心房細動およびその他全身合併症との関連が指摘されている1)。フォンタン循環患者における心房性不整脈は全身合併症および死亡との関連性が示唆されているが2)、洞機能そのものについて調べた報告は少ない。【対象および方法】過去20年間(1998~2017)に当院で両方向性グレン手術(BCPS: bidirectional cavo-pulmonary shunt)を経てフォンタン手術(TCPC: total cavo-pulmonary connection)に到達した機能的単心室症例77例をデータベースから抽出した。BCPSおよびTCPC前後で心臓カテーテル検査を行い、修正洞結節回復時間(CSNRT: 洞結節回復時間-洞周期)を求めた。このうちデータ不備のない35例(女児19例, TCPC実施月齢41±11か月, 無脾症候群5例, 多脾症候群3例)を対象とした。【結果】1) BCPS前, 2) BCPS後, 3) TCPC後におけるCSNRTおよび心拍数はそれぞれ1) 96±65msec, 118±11/分, 2) 96±140msec, 106±11/分, 3) 138±73msec, 92±19/分であった。TCPC手術前後(2および3)でCSNRTが有意に延長した(p=0.005)。TCPC術後5年まで追跡し得た14例における検討では、TCPC術後5年のCSNRTに有意な変化はみとめなかった。また12例(34%)が観察期間中に何らかの不整脈を発症した(上室性頻拍5例, 洞不全症候群5例, 房室接合部調律2例)。不整脈発症群および非発症群間でTCPC術後におけるCSNRTに有意差をみとめた(195msec. vs. 125msec. p=0.013)。【考察】TCPC特有の血行動態変化は術後比較的短期間で洞機能を低下させ、不整脈発症のリスク因子となる可能性が示唆された。

(Fri. Jul 6, 2018 10:10 AM - 11:00 AM 第4会場)

[II-OR24-04] 頻拍の既往のないFontan (APC) 症例に施行したEPSの検討

○豊原 啓子, 西村 智美, 谷口 宏太, 工藤 恵道, 竹内 大二 (東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: Fontan, 上室頻拍, アブレーション

背景: Fontan (APC) 術後はRAの拡大により経年的に上室頻拍(SVT)の頻度が増加する。SVTの出現を契機としてTCPC変換手術を行うことが多かったが、最近ではRAの拡大のみでTCPC変換手術を施行する傾向にある。目的: TCPC変換手術前に、頻拍の既往のないAPC症例に施行したEPSを検討する。症例: 20例、EPS時の年齢は23±5歳(17~37歳)、APC施行年齢は4±3歳(1~14歳)、APCからEPSまでの期間は18±3年

(13~25年)、中心静脈圧 (CVP) は 12 ± 2 (9~17) mmHg、RA容積は 93 ± 38 (46~161) ml/m²であった。結果：20例中10例はSVTが誘発されずカテーテルアブレーション (CA) は施行しなかった((-)群)。10例 (50%) にSVT (1~5 SVT) が誘発されたため、すべてのSVTに対してCAを施行した(+)群)。(+)群と(-)群を比較して有意差を認めたのは、EPS時の年齢 (20 ± 2 vs. 27 ± 6 歳、 $p=0.005$)、APCからEPSまでの期間 (16 ± 1 vs. 21 ± 3 年、 $p=0.001$) であった。APC施行年齢、CVP、RA容積には両群に有意差を認めなかった。結論：臨床的にSVTを認めなくてもAPC症例は経年的にSVTが起こりうる。

(Fri. Jul 6, 2018 10:10 AM - 11:00 AM 第4会場)

[II-OR24-05] CALM2遺伝子変異 D96Vによる左室緻密化障害・心室中隔欠損・心房中隔欠損を伴った新生児期発症重症 QT延長症候群の一例

○吉田 葉子¹, 鈴木 嗣敏¹, 押谷 知明¹, 加藤 有子¹, 中村 香絵^{2,3}, 谷本 和紀³, 渡邊 卓次³, 川平 洋一³, 鍵崎 康治³, 西垣 恭一³, 中村 好秀^{1,4} (1.大阪市立総合医療センター小児不整脈科, 2.大阪市立総合医療センター小児循環器科, 3.大阪市立総合医療センター小児心臓血管外科, 4.近畿大学小児科)

Keywords: CALM2, CHD, 10175

【背景】カルモジュリンは細胞内のカルシウムイオンセンサーであり、カルシウムイオンと結合して様々なタンパク質の機能制御を行う。カルモジュリン遺伝子CALM1-3の変異が先天性QT延長症候群 (LQT) やカテコラミン感受性多形心室頻拍などの致死性不整脈に関連することが近年明かとなっている。CALM2変異に関連した新生児期発症重症LQT症例を報告する。【症例】4か月男児。在胎28週に洞徐脈と先天性心疾患を診断され、38週に母体適応帝王切開で出生した。体重3221g、HR80bpm、心電図はLate appearanceで交代性T波。心エコーで心室中隔欠損、心房中隔欠損、左室緻密化障害と診断された。日齢5にLQTに伴う機能的2:1房室ブロックが出現するようになり、メキシレチン、プロプラノロールが開始されたが改善なく、日齢9当院ICUへ搬送された。入院時HR98bpmではQTcF635msで房室ブロックなし。心拡大と肺うっ血あり、心エコーはLVEF42%。利尿剤・補助換気を開始したが、日齢10に2:1房室ブロックによる徐脈 (HR57bpm・QTcF724ms) が持続して心不全が急激に悪化したため、ペーシングリード留置と肺動脈絞扼術を施行した。QT時間は徐脈で著明に延長した。VVIバックアップペーシングを行うと短時間でQTが短縮して1:1伝導に回復するため有効であった。1か月時肺動脈再絞扼術、3か月時心内修復術を施行、術後は7日ECMO使用。続発症として上大静脈閉塞、胸腹水、脳室内出血があり、現在も集中治療継続中だが、心室性不整脈は出現していない。遺伝子検査でde novoの既報病変性変異であるCALM2 c.287A>T、p.D96Vを認めた。【考察】CALM2変異によるLQT15は、2013年に初めて報告され、房室ブロックや心室頻拍のほか、洞徐脈の合併が報告されている。器質的心疾患合併は、左室緻密化障害と心室中隔欠損が各1例ずつ報告されており、本症例ではこれら器質的心疾患の合併により、複合的で重症な経過をたどった。

一般口演 | 複雑心奇形

一般口演25 (II-OR25)

複雑心奇形

座長:岡本 吉生 (香川県立中央病院 小児科)

座長:東 浩二 (千葉県こども病院 循環器内科)

Fri. Jul 6, 2018 4:10 PM - 5:00 PM 第4会場 (303)

[II-OR25-01] 単心室修復を要する21 trisomy症例の予後の検討

○石井 卓¹, 嘉川 忠博¹, 矢崎 諭¹, 上田 知実¹, 浜道 裕二¹, 小林 匠¹, 吉敷 香菜子¹, 和田 直樹², 安藤 誠², 高橋 幸宏² (1.榊原記念病院 小児科, 2.榊原記念病院 心臓血管外科)

[II-OR25-02] 重度三尖弁閉鎖不全を合併した純型肺動脈閉鎖症に対する Starnes手術の検討

○小林 慶, 青木 満, 萩野 生男, 梅津 健太郎, 斎藤 友宏, 卯田 晃代 (千葉県こども病院)

[II-OR25-03] 房室弁逆流を合併した無脾症候群に対する Inter Annular Bridgingの効果

○今井 健太, 猪飼 秋夫, 廣瀬 圭一, 村田 眞哉, 菅野 勝義, 石道 基典, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

[II-OR25-04] 乳児期早期までに手術介入を行った、肺動脈弁欠損を伴う Fallot四徴症8例の検討

○西川 幸佑, 遠藤 康裕, 森下 祐馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 梶山 葉, 中川 由美, 池田 和幸, 奥村 謙一, 糸井 利幸 (京都府立医科大学 小児科)

[II-OR25-05] 両側肺動脈絞扼術後の狭窄後肺動脈拡張の検討

○塚田 正範¹, 堀口 祥¹, 小澤 淳一¹, 杉本 愛², 沼野 藤人¹, 白石 修一², 星名 哲¹, 齋藤 昭彦¹ (1.新潟大学医歯学総合病院小児科, 2.新潟大学医歯学総合病院心臓血管外科)

(Fri. Jul 6, 2018 4:10 PM - 5:00 PM 第4会場)

[II-OR25-01] 単心室修復を要する21 trisomy症例の予後の検討

○石井 卓¹, 嘉川 忠博¹, 矢崎 諭¹, 上田 知実¹, 浜道 裕二¹, 小林 匠¹, 吉敷 香菜子¹, 和田 直樹², 安藤 誠², 高橋 幸宏²
(1. 榊原記念病院 小児科, 2. 榊原記念病院 心臓血管外科)

Keywords: 21 trisomy, Fontan, 予後

【緒言】単心室修復を要する21 trisomy症例の予後については依然として不明な点が多い。【対象と方法】当院で2005年から2016年に手術を行った21 trisomy症例のうち、心血管の構造的に二心室修復が不可能と判断された症例を対象とし、診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】症例は21例（男性15例、女性6例）で、主要診断は完全房室中隔欠損症が13例（61.9%）と最も多く、左室が主心室の症例が16例（76.2%）だった。初回手術施行時の月齢は中央値1.0ヵ月（生後2日～3.3ヵ月）で、初回手術は肺動脈絞扼術8例、systemic-pulmonary shunt6例、大動脈弓修復術5例、Starnes手術2例だった。初回手術後の治療転帰は、在院死亡2例、退院後死亡1例、転帰不明1例、術後グレン手術施行16例、術後グレン手術未施行生存1例だった。グレン手術を行った16例（全症例の76.2%）の手術時年齢は中央値2.1歳（1.0～6.3歳）だった。グレン手術後の治療転帰は、在院死亡0例、退院後死亡1例（take down症例）、術後Fontan手術施行13例、術後Fontan手術未施行生存2例だった。Fontan手術例（13例）の手術時年齢は中央値4.4歳（2.5～12.7歳）で、10例（76.9%）にfenestrationを作成していた。Fontan手術後急性期では、8例（61.5%）にNOを使用し、4例（30.8%）は静脈内血栓のため再手術が行われていた。術後転帰は、在院死亡2例、転帰不明1例、生存退院10例（全症例の47.6%）だった。退院後の死亡は認めなかったが、1例で蛋白漏出性胃腸症の合併を認めた。全経過を通じての死亡は6例（28.6%）で、男性（5/13例、38.5%）、大動脈弁・弁下狭窄例（3/5例、60.0%）、生後2週以内の初回手術例（3/6例、50.0%）では死亡率が高かった。【結論】二心室修復が困難な21 trisomyにおけるFontan到達率は良好とはいえずFontan術後急性期管理も難渋する症例が多い。全経過を通じて、男性、左室流出路狭窄例、生後早期の手術症例では死亡率が高い傾向があった。

(Fri. Jul 6, 2018 4:10 PM - 5:00 PM 第4会場)

[II-OR25-02] 重度三尖弁閉鎖不全を合併した純型肺動脈閉鎖症に対するStarnes手術の検討

○小林 慶, 青木 満, 萩野 生男, 梅津 健太郎, 斎藤 友宏, 卯田 晃代（千葉県こども病院）

Keywords: 純型肺動脈閉鎖症, Starnes, 三尖弁閉鎖不全症

純型肺動脈閉鎖症(PAIVS)に対する二心室修復(BVR)においては右心室(RV)形態、容積と共に術後の肺動脈弁、三尖弁(TV)機能も予後を左右する因子である。重度三尖弁閉鎖不全(TR)により右室機能不全をきたしたPAIVSに対するStarnes手術の効果を検討した。当院で手術介入を行ったPAIVS48例中24例は初回手術時より単心室修復(SVR)を目指した。BVRを目指した24例中13例は初回手術で肺動脈弁切開(Brock)+BTシャント(BT)を施行された。このうち3例において、BVR到達後(症例1)、BVR到達前(症例2,3)に、形態異常による重度TR+三尖弁狭窄(TS)のためStarnes手術が行われた。一方向弁付きの穴開きパッチでTVを閉鎖し、右室自由壁の切除は行なわなかった。症例1:31週5日、1930gで出生。日齢29にBrock+LBT施行。RVEDV55%N, TR moderateで3歳2ヶ月時にBVR+三尖弁形成術(TVP)を施行した。術後もTRに対し3度手術介入を行うも奏効せず、蛋白漏出性胃腸症を発症したため、13歳時にStarnes+TCPCを施行し、術後は良好に経過した。術後右室内腔の縮小を認めた。症例2:38週2日、2835gで出生。日齢15にBrock+LBTを施行した。10ヶ月時にRVEDV51%N, TR IIであり1歳3ヶ月時にRBT+三尖弁交連切開術を施行した。術後RVEDV123.2%Nとなるも、TRおよびPRが3-4度であったため、2歳3ヶ月時にBDG+Starnes, 3歳4ヶ月時にFontan施行し術後は良好に経過した。術後右室内腔の縮小を認めた。症例3:37週5日、2403gで出生。日齢11日にBrock+LBT, 三尖弁交連切開術を行った。術後、高度のTRによる右心系拡大(RVEDV165.1%N)と共に心不全を認

め、3ヶ月時に Starnes手術を施行した。左心機能、心不全症状の改善を認め、現在 BDG待機中。結語:PAIVSにおいて、右室容積が十分であっても三尖弁の形態異常に伴う TR,TSを合併する症例は BVR後の Qualityが不良であるため、Starnes手術による SVRが望ましいと考えられた。右室拡大例においても、右室自由壁の切除を行わなくとも、早期に右室の縮小と左室機能の改善を得ることができた。

(Fri. Jul 6, 2018 4:10 PM - 5:00 PM 第4会場)

[II-OR25-03] 房室弁逆流を合併した無脾症候群に対する Inter Annular Bridgingの効果

○今井 健太, 猪飼 秋夫, 廣瀬 圭一, 村田 眞哉, 菅野 勝義, 石道 基典, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 無脾症, Inter Annular Bridging, 房室弁逆流

【目的】当院では従来の形成法だけでは対応の難しい単心室房室弁逆流症例に対し、inter annular bridging(IAB)を導入し無脾症および HLHS症例を中心に行ってきた。無脾症例での IABの効果を検討することを目的とした。【対象】2011年1月～2017年12月に、初回から当院で手術介入を行った無脾症候群31例中、IABによる房室弁形成を行った10例を対象とした。IABによる房室弁形成のタイミングは、初回姑息術時6例、BDG時2例、BDG-TCPC interstage期1例、TCPC時1例で、日齢は2-759(中央値40)日(うち2m未満6例)、体重は2.4-9.0(中央値3.5)kgであった。房室弁に対する併施手技として、commissural annuloplasty:5, edge to edge:3, cleft closure:1, cordal resection:1, 自己心膜延長:1を行った。【方法】弁逆流の程度は trivial:0, mild:1, moderate:2, severe:3とした。逆流ポイントの評価として VC(mm), 房室弁の心室への陥入の指標として tethering height:TH(mm)を測定した。IABの前後での各指標の変化を評価した。【結果】弁逆流の程度は術前 2.4 ± 0.8 から術後 1.1 ± 0.6 まで軽快($p=0.0037$), VCは 4.4 ± 1.7 から 2.5 ± 1.2 まで減少($p=0.0092$), THは 3.8 ± 2.1 から 2.7 ± 1.9 まで減少した($p=0.0106$)。手術死亡なく、遠隔期死亡は4例で、うち3例は新生児期に房室弁介入を要した症例であった。観察期間 2.1 ± 1.9 年で、再介入を3例、再々介入を2例に行い、直近の弁逆流は1が4例、2が2例であった。対象期間中の全31例中、2m未満に房室弁介入を要した症例は7例で、2m以降介入7例、房室弁介入不要17例と比べ術前の THが有意に大きかった(順に $4.9 \pm 1.7, 3.3 \pm 0.8, 0.9 \pm 0.7$)。【結語】新生児乳児期早期に房室弁への介入を要する症例では、tetheringの程度が強いことが示唆された。IABはこのような児にも応用できる単心室房室弁形成の手段で、術後 THが減少し弁逆流の制御に寄与する。ただし新生児乳児期早期から高度房室弁逆流を持つ症例の生命予後の改善には引き続き努力を要する。

(Fri. Jul 6, 2018 4:10 PM - 5:00 PM 第4会場)

[II-OR25-04] 乳児期早期までに手術介入を行った、肺動脈弁欠損を伴う Fallot四徴症8例の検討

○西川 幸佑, 遠藤 康裕, 森下 祐馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 梶山 葉, 中川 由美, 池田 和幸, 奥村 謙一, 糸井 利幸 (京都府立医科大学 小児科)

Keywords: Fallot四徴症, 肺動脈弁欠損, 右室流出路形成術

【背景】肺動脈弁欠損を伴う Fallot四徴症(TOF/APV)は、著明に拡張した肺動脈による気道の圧排、呼吸不全が問題となる稀な疾患であり、手術介入の時期や予後も圧迫部位や程度より大きく異なってくる。【目的】TOF/APV重症例の、術後急性期および遠隔期予後について検討する。【方法】1997～2017年までに、呼吸不全のため乳児期早期までに手術介入を要した TOF/APV8例において、術前の挿管期間、手術時の日齢、体重、術

式、抜管までに要した日数、急性期および遠隔期予後を後方視的に検討した。【結果】挿管後から手術までの日数は中央値で15日(0-68日)、手術は日齢中央値83.8日(10-157日)に施行され、手術体重は中央値3.9kg(2.0-6.2kg)であった。8例中2例で姑息的右室流出路形成術、6例で一期的右室流出路形成術、また全症例で肺動脈縫縮、形成術を施行され、術後抜管までの日数は中央値23.3日(3-26日)であった。死亡例は1例(12.5%)で、初回手術後の8ヶ月後に呼吸状態の悪化を認め、気管外ステント留置を行うもその4日後に死亡した。その他3例で肺動脈再形成術、右室流出路再形成術を施行、1例で気管切開術を行ったが現在も生存している。【考察/結論】一般的に乳児期早期に呼吸不全を呈する TOF/APV例は予後不良とされているが、当院での死亡例に関しても気管軟化症、臍帯ヘルニアなどの合併症例であり、当院での術後急性期、遠隔期予後は比較的良好であった。また一期的根治術選択例においても姑息術選択例と比べ予後を増悪させることは無く、呼吸状態増悪を認める症例では速やかに手術介入を行い、挿管期間の短縮、呼吸状態の改善を図ることが可能である。

(Fri. Jul 6, 2018 4:10 PM - 5:00 PM 第4会場)

[II-OR25-05] 両側肺動脈絞扼術後の狭窄後肺動脈拡張の検討

○塚田 正範¹, 堀口 祥¹, 小澤 淳一¹, 杉本 愛², 沼野 藤人¹, 白石 修一², 星名 哲¹, 齋藤 昭彦¹ (1.新潟大学医歯学総合病院小児科, 2.新潟大学医歯学総合病院心臓血管外科)

Keywords: 両側肺動脈絞扼術, 狭窄後肺動脈拡張, 肺出血

【背景】近年、first palliationとしての両側肺動脈絞扼術(bPAB)施行例が増加している。それらの症例の中で絞扼部より末梢の肺動脈が拡張している症例が散見される。【目的】bPAB後の狭窄後肺動脈拡張をきたす症例の特徴を明らかにすること。【方法】対象は当院でbPABを施行した症例で、肺動脈形成術(PAP)を施行するまでにCTまたはカテーテル検査で肺動脈の評価ができた20例。拡張群(D群)と非拡張群(N群)に分けて診療録より後方視的に検討する。拡張を末梢肺動脈がPAB近位部肺動脈の1.5倍以上又は末梢肺動脈分枝がPAB近位部肺動脈の1.0倍以上と定義する。【結果】D群、N群はそれぞれ10例ずつ。D群:N群の順で症例数又は平均値を記載し、P値記載なしは有意差なし。男性4:4、在胎週数36週6.6日:40週1.1日($p < 0.05$)、出生体重(g)2044:3145($p < 0.01$)、出生体重標準偏差-1.70:0.11($p < 0.01$)、N2使用6:7、単心室血行動態2:7($p < 0.05$)、systemic disease合併4:0($p < 0.01$)、banding素材(metal clip)3:2、手術時日齢5.8:6.8、評価時術後日数161.5:43.3($p < 0.01$)。D群3例でPAP前にPABに対するPTAを試み、2例で施行、1例でwire操作による肺出血のため断念した。【考察】肺血管の未熟性やsystemic diseaseに伴う脆弱性がある状態で、banding後の血流の乱流に長期間曝される事により、より一層肺動脈が拡張すると考えられる。【結語】低出生体重児、早産児、small for date児、二心室を有する症例、systemic disease合併例、bPABより長期間経過している症例はbPAB後の狭窄後肺動脈拡張をきたしやすい。また、拡張による肺動脈の脆弱性に留意する必要がある。

一般口演 | 集中治療・周術期管理

一般口演26 (II-OR26)

集中治療・周術期管理

座長:大崎 真樹 (静岡県立こども病院 循環器集中治療科)

座長:松井 彦郎 (東京大学医学部附属病院 小児科)

Fri. Jul 6, 2018 5:10 PM - 6:00 PM 第4会場 (303)

[II-OR26-01] 術後反回神経麻痺の診断における声帯エコーの有用性

○増井 美苗, 長谷川 智巳, 黒澤 寛史 (兵庫県立こども病院 小児集中治療科)

[II-OR26-02] 高肺血流を伴う先天性心疾患を合併した早産児に対する低酸素療法の検討

○藤岡 泰生^{1,2}, 釣澤 智沙², 山田 浩之², 竹田 知洋², 久枝 義也², 天方 秀輔², 櫻井 裕子², 中尾 厚², 小林 城太郎³, 土屋 恵司^{1,2} (1.日本赤十字社医療センター 小児科, 2.日本赤十字社医療センター 新生児科, 3.日本赤十字社医療センター 心臓血管外科)

[II-OR26-03] 先天性心疾患術後患者における中心静脈カテーテル関連血栓症

○前澤 身江子¹, 瀧間 浄宏¹, 安河内 聡¹, 武井 黄太¹, 内海 雅史¹, 中村 太地¹, 川村 順平¹, 浮網 聖実¹, 沼田 隆佑¹, 岡村 達², 上松 耕太² (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-OR26-04] 新生児開心術後重症乳糜胸に対するリンパ節穿刺造影治療の経験

○宮原 義典, 樽井 俊, 山口 英貴, 佐々木 昶, 伊吹 圭二郎, 柿本 久子, 簗 義仁, 石野 幸三, 富田 英 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

[II-OR26-05] 周術期におけるリオシグアト注腸投与の安全性と有用性

○小山 裕太郎, 高橋 努 (済生会宇都宮病院 小児科)

(Fri. Jul 6, 2018 5:10 PM - 6:00 PM 第4会場)

[II-OR26-01] 術後反回神経麻痺の診断における声帯エコーの有用性

○増井 美苗, 長谷川 智巳, 黒澤 寛史 (兵庫県立こども病院 小児集中治療科)

Keywords: 声帯エコー, 術後反回神経麻痺, 先天性心疾患

【背景・目的】 反回神経麻痺は先天性心疾患手術における non-cardiac complicationの一つであるが、嘔声や嚥下機能障害を引き起こし、誤嚥や経口摂取困難など児の術後回復に影響を与え得る。診断に際しては、これまで喉頭ファイバーで行われてきたが、侵襲的な検査で耳鼻科コンサルトが必要なことから、確定診断や治療介入が遅れる傾向にあった。近年、非侵襲的な声帯エコーによる反回神経麻痺評価の報告が散見されている。今回、先天性心疾患手術の術後反回神経麻痺の診断にあたり、声帯エコーの有用性を調査する。【方法】 2017年10月から12月までの2ヵ月間に、当院 CICUに入室した先天性心疾患手術後の患者のうち、術式や症状から反回神経麻痺のリスクがあると考えられた症例9例を対象とした。年齢中央値3か月(1-5か月)、性別男 6例女3例。声帯エコーは LOGIQ e Premium Ultrasound System (GE Healthcare)を使用してベッドサイドで施行した。後日、耳鼻科医による喉頭ファイバーで声帯エコー診断の正誤を確認した。【結果】 疾患は、大動脈縮窄複合4例、心室中隔欠損2例(うち1例は鎖骨下動脈起始異常)、完全型房室中隔欠損1例、Ebstein奇形1例、先天性気管狭窄/肺動脈スリング1例。症状は、嘔声8例、吸気性喘鳴 2例であった(重複あり)。抜管からエコー施行までは中央値2日(0-4日)であった。所見は、左声帯固定 7例、両側声帯固定 1例、正常 1例であった。このうち、左声帯固定と診断した1例のみ喉頭ファイバーで正常であったが、それ以外は喉頭ファイバー所見と一致した。【結論】 声帯エコーは、非侵襲的かつ簡便にベッドサイドで行うことができ、喉頭ファイバーとほぼ同等に反回神経麻痺を診断することができた。先天性心疾患手術の術後反回神経麻痺の評価に声帯エコーは有用であると考えられる。

(Fri. Jul 6, 2018 5:10 PM - 6:00 PM 第4会場)

[II-OR26-02] 高肺血流を伴う先天性心疾患を合併した早産児に対する低酸素療法の検討

○藤岡 泰生^{1,2}, 釣澤 智沙², 山田 浩之², 竹田 知洋², 久枝 義也², 天方 秀輔², 櫻井 裕子², 中尾 厚², 小林 城太郎³, 土屋 恵司^{1,2} (1.日本赤十字社医療センター 小児科, 2.日本赤十字社医療センター 新生児科, 3.日本赤十字社医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 低酸素療法, 早産児, 先天性心疾患

【背景】 左心低形成症候群(HLHS)や大動脈縮窄(CoA)/離断複合(IAA)などに対する初回手術までの肺血管抵抗/肺血流の調整を目的とした窒素吸入による低酸素療法(HGVT)は有用である。当院では HLHSや CoA/IAAに限らず、肺血流増加を伴う先天性心疾患(CHD)を合併した新生児、特に、早産児に対し未熟性や低体重による早期手術のリスクを回避する目的で積極的に HGVTを行っているが、その安全性や有効性は明らかでない。【目的】 早産児に対する HGVTの有効性と安全性の検討。【方法】 2006-2017年に当院で初回手術までに HGVTを施行された肺血流増加型 CHDを合併した早産児(P群)と正期産児(T群)の臨床背景、手術到達率、手術時日齢、術前合併症、挿管日数、HGVT日数、術後死亡率を後方視的に検討。染色体異常/多発奇形症候群は除外した。【結果】 P群(n=24)/T群(n=79)の在胎週数、出生体重、Apgar score 1分、5分値はそれぞれ、34.5(24.4-36.9)/39.4(37.0-41.7)週、1639±674/2911±435g、7.0(3-8)/ 8.5(5-10)点、8.0(4-9)/ 9.0(7-10)点で、全てに有意差を認めた。P群/T群の主疾患の内訳は CoA;4/27例, IAA;4/8例, HLHS;1/13例, TGA;6/9例, DORV;1/5例, VSD;3/7例, PDA;2/0例, TAPVC;1/5例, その他;2/5例で、姑息/根治術の内訳は P群;12/11例, T群; 45/34例であった。HGVT日数(P群:6(1-139)日/T群:4 (1-59)日; P=0.040)に有意差を認めたが、手術時日齢(P群:11(2-139)日/T群: 8 (2.0-82)日; P>0.05)は有意差を認めなかった。術前に壊死性腸炎を P群に3例(12.5%), T群に4例(5.2%)認めたが発症率に有意差は認めなかった。手術到達率は P群95.8%(23/24)で T群100%(79/79)と有意差は認めなかった。術後死亡率は P群が有意に高かった

(P群:13.0%(3/23)/T群1.3%(1/79); $P=0.012$)が,HGVTとの因果関係は無いと考えられた。【まとめ】早産児においても低酸素療法を行うことで正期産児と同等に初回手術に到達できることが示唆されたが,壊死性腸炎の発症に注意が必要と考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 5:10 PM - 6:00 PM 第4会場)

[II-OR26-03] 先天性心疾患術後患者における中心静脈カテーテル関連血栓症

○前澤 身江子¹, 瀧間 浄宏¹, 安河内 聡¹, 武井 黄太¹, 内海 雅史¹, 中村 太地¹, 川村 順平¹, 浮網 聖実¹, 沼田 隆佑¹, 岡村 達², 上松 耕太² (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: 周術期管理, 中心静脈カテーテル, 血栓症

【背景】先天性心疾患における中心静脈カテーテル関連血栓症 (catheter-related thrombosis, CRT) は、肺塞栓や脳梗塞、両方向性グレンルートの閉塞、カテーテル検査、治療のアプローチを困難にする原因となり、注意すべき合併症である。【目的】先天性心疾患術後患者における CRTについて、発症の様子と経過、治療および予後を検討する。【方法】2016年4月1日-2017年12月31日に先天性心疾患手術に際して中心静脈カテーテルを新規に留置した177例中、術後に超音波または CTで血栓の検索を行った33例 (日齢3-5歳、中央値3.5ヶ月; 1.8-13.6kg、中央値4.6kg; 男20例) を対象に、診断の契機、血栓の有無、部位、手術から血栓診断までの期間、検査値の変化、偶発症の有無、治療と転帰について診療録から調査した。【結果】診断の契機は FDP上昇31例、カテーテル挿入部位の腫脹1例、脳梗塞1例。脳梗塞をきたした症例は他の部位でも血栓を検出できなかった。33例中21例 (64%、男15例) に CRTを認め、うち6例 (29%) は新生児であった。外腸骨静脈にカテーテルを留置した30例中、16例に CRTを認めた。診断は中央値で術後7日 (3-21日) で行った。CRTの有無によって診断前3日間の FDP平均値は17.6VS18.0 $\mu\text{g/ml}$ ($p=0.91$)、経過中の FDP最大値は32.7VS27.6 $\mu\text{g/ml}$ ($p=0.49$) といずれも有意差はなかった。診断時に23例でヘパリン持続投与を行っていたが、17例に CRTを認めた。投与量は中央値10IU/kg/h (5-17IU/kg/h) で、診断前3日の APTTの平均値は44.0VS38.5秒 ($p=0.36$) と有意差なく、ヘパリンで血栓形成は抑制されなかった。21例中13例でワーファリン投与し、7例で血栓の消失を確認した。2例は血管が完全閉塞したためワーファリンは中止した。【結語】先天性心疾患術後は CRT発症リスクが高く、術後早期から見られる。FDP上昇が特異的な検出契機ではないが、早期に超音波検査で検索、治療を開始して合併症を防ぐことができるかもしれない。

(Fri. Jul 6, 2018 5:10 PM - 6:00 PM 第4会場)

[II-OR26-04] 新生児開心術後重症乳糜胸に対するリンパ節穿刺造影治療の経験

○宮原 義典, 樽井 俊, 山口 英貴, 佐々木 昶, 伊吹 圭二郎, 柿本 久子, 旗 義仁, 石野 幸三, 富田 英 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

Keywords: 乳糜胸, 新生児, リンパ節

新生児期開心術後の重症乳糜胸は致死的合併症の一つである。絶食、脂肪制限、中鎖脂肪酸ミルク、オクトレオチド投与などの保存的治療を組み合わせても治療に難渋することが多い。胸膜癒着や胸管結紮などの侵襲的処置は確実性に乏しい。我々は、上記保存的治療が無効であった新生児期開心術後の重症乳糜胸3症例に対して、リピオドールを用いたリンパ管造影を行い、良好な結果を得たので報告する。症例1) 2.9kg 女児 完全大血管転位: 生後12日目に動脈スイッチ施行, 術5日目に乳糜胸発症, 術17および28日目にリンパ管造影を施行。症例

2) 3.4kg 男児 大動脈縮窄心室中隔欠損, CHARGE症候群: 生後9日目に一次的根治術を施行, 術2日目に抜管したが, 術8日目に乳糜胸のため再挿管両側胸腔ドレナージを施行した. 術13および34日目にリンパ管造影を施行した. 症例3) 2.8kg 男児 先天性大動脈弁狭窄, 術後縦隔炎: 生後7日目にノーウッド手術を施行, 術20日目より縦隔炎のため VAC施行, 術40日目に閉胸したが乳糜胸を発症した. 術60, 75, 100日目にリンパ管造影を施行した. いずれの症例も保存的治療中に連日50ml/kg/日超の胸水が漏出した. リンパ管造影検査はエコーガイド下に鼠蹊部リンパ節を穿刺し, 0.3ml/kg/回のリピオドールを緩徐に注入した. 造影後の胸水減少の程度は様々であったが, 2から3回の造影で全例胸腔ドレーンを抜去できた. 胸部外科領域術後の難治性乳糜胸に対して, リピオドールを用いたリンパ管造影による診断・治療報告が近年散見されるようになったが, 小児例の報告は極めて少ない. リンパ節穿刺によるリンパ管造影は, 新生児開心術後の乳糜胸に対しても施行可能かつ有効な治療手段の一つであることが示唆された.

(Fri. Jul 6, 2018 5:10 PM - 6:00 PM 第4会場)

[II-OR26-05] 周術期におけるリオシグアト注腸投与の安全性と有用性

○小山 裕太郎, 高橋 努 (済生会宇都宮病院 小児科)

Keywords: 術後肺高血圧, リオシグアト, 注腸投与

【背景】左右短絡疾患では術後に肺高血圧が残存し治療を要することがある。術後早期の経口・経管での投薬は吸収が不安定であることが懸念され、注腸投与が有用である可能性がある。【目的】術後肺高血圧に対するリオシグアト注腸投与の安全性および有用性を調べる。【方法】対象は2015年4月から2016年3月に術後肺高血圧に対してリオシグアト注腸投与を行った乳児の4例。肺高血圧の判断は、症例1・2は肺動脈圧ラインによる測定、圧ライン非挿入の症例3・4では心エコー図検査により行った。初期投与量は1回0.02mg/kgで1日3回投与とし、必要であれば適宜増量を行った。投与後120分または240分まで、30分または60分間隔で体血圧および(圧ライン挿入例では)肺血圧を測定し比較検討を行った。【結果】症例1は VSD, PHで術後 PH crisisに対して NO療法導入し、NO減量に伴いリオシグアトを漸増した。NO離脱時の1回投与量は0.06mg/kgで、体血圧(収縮期)は投与前93.8mmHgで120分後に3.6%上昇し、肺血圧(収縮期)は投与前26.8mmHgで120分/240分後にそれぞれ3.5%/4.7%減少した。症例2は VSD, PHでリオシグアト1回量0.02mg/kgで投与を開始した。同様に体血圧は投与前86.6mmHgで90分後に3.1%上昇し、肺血圧は投与前31.8mmHgで90分後に6.8%上昇する結果となった。いずれの変化も有意差は認めなかった。症例3は PDA, PHの21 trisomy児、症例4は DORVで、1回量0.02mg/kgで投与を開始し、有意な体血圧変動なく経過した。【考察】症例数が少なく有意な肺血圧低下は得られなかったものの、全例で有意な体血圧低下なく経過した。体・肺血圧モニター下であれば、比較的早期に維持量まで増量することで良好な肺血圧を得られる可能性がある。

一般口演 | 川崎病・冠動脈・血管

一般口演27 (II-OR27)

川崎病・冠動脈・血管 3

座長:西山 光則 (恵愛病院 小児科)

座長:渡部 誠一 (土浦協同病院 小児科)

Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:45 AM 第6会場 (411+412)

- [II-OR27-01] 川崎病罹患後100日未満の冠動脈瘤径と遠隔期冠動脈障害残存との関連
○津田 悦子¹, 仲岡 英幸¹, 豊島 由佳¹, 三池 虹¹, 馬場 恵史¹, 鈴木 大¹, 山田 修² (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 病理検査部)
- [II-OR27-02] 当院における巨大瘤を有し成人に至った川崎病症例の検討
○深澤 隆治, 橋本 康司, 橋本 佳亮, 大久保 隆志, 築野 香苗, 渡邊 誠, 鈴木 伸子, 赤尾 見春, 阿部 正徳, 上砂 光裕, 勝部 康弘 (日本医科大学小児科)
- [II-OR27-03] 運動時の胸痛で発見された小児期発症冠動脈攣縮性狭心症の2例
○高梨 学, 齋木 宏文, 桑田 聖子, 北川 篤史, 木村 純人, 菅本 健司, 先崎 秀明, 石井 正浩 (北里大学 医学部 小児科)
- [II-OR27-04] 完全大血管転位に対する大血管スイッチ術後の遠隔期冠動脈病変の検討
○島袋 篤哉¹, 塚原 正之¹, 内田 英利¹, 竹蓋 清高¹, 佐藤 誠一¹, 中矢代 真美¹, 赤繁 徹², 洲上 泰², 西岡 雅彦², 長田 信洋² (1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科)
- [II-OR27-05] 動脈スイッチ手術における冠動脈壁内走行に関する検討
○卯田 昌代, 青木 満, 萩野 生男, 梅津 健太郎, 齋藤 友宏, 小林 慶 (千葉県こども病院 心臓血管外科)
- [II-OR27-06] 遠隔期川崎病冠動脈病変に対する光干渉断層法 (OCT、OFDI) による血管壁評価
○戸田 孝子, 喜瀬 広亮, 勝又 庸行, 吉沢 雅史, 河野 洋介, 小泉 敬一, 星合 美奈子, 杉田 完爾 (山梨大学 医学部 小児科)
- [II-OR27-07] 川崎病による無症候性冠動脈閉塞をもつ患者における心臓 MR遅延造影を用いた左心機能の評価
○仲岡 英幸, 津田 悦子, 森田 佳明, 白石 公, 黒崎 健一 (国立循環器病研究センター)

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:45 AM 第6会場)

[II-OR27-01] 川崎病罹患後100日未満の冠動脈瘤径と遠隔期冠動脈障害残存との関連

○津田 悦子¹, 仲岡 英幸¹, 豊島 由佳¹, 三池 虹¹, 馬場 恵史¹, 鈴木 大¹, 山田 修² (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 病理検査部)

Keywords: 冠動脈瘤, 冠動脈障害, 川崎病

川崎病 (KD) による冠動脈炎は冠動脈瘤 (CAA) をきたしうるが、その瘤径は冠動脈壁障害の程度を反映すると推定される。KD罹患後100日未満の CAA径と KD罹患後1年以上の遠隔期冠動脈障害 (CAL) 残存との関連について検討した。(方法) 1978年から2011年までに KD罹患後100日未満に選択的冠動脈造影(CAG)を施行し、CAAと診断された214例 (男160 女54) において、遠隔期 CAGの CALについてみた。CAAのあった右冠動脈、左前下行枝、左回旋枝の Branch群と左冠動脈分岐部に限局した瘤 (LCA群) に分けて検討した。初回 CAGにおいて各枝の最大 CAAの最大径を測定した。遠隔期 CALは、退縮(R)、拡大性病変(D)、狭窄性病変 (S) の3群に分類した。Sは、25%以上の局所性狭窄、閉塞、セグメント狭窄とし、Dは Rと Sに該当しない拡大と CAA残存と定義した。KD罹患年齢は中央値23か月 (2か月~13歳)、初回 CAG施行は中央値59日、遠隔期 CAGは中央値8年 (最大値32年) であった。Branch群について遠隔期 CAL 3群における初回 CAG径について、初回 CAG時の BSA<0.50と BSA≥0.50と分けて検討した。LCA群については Rと D+S群の2群について初回 CAG径を比較した。検定は t検定、または一元配置後 Tukey検定を用い、 $p<0.05$ を有意差ありとした。(結果) Branch群(BSA<0.50) の各 CAL群の最大 CAA径 (mm) はそれぞれ R 5.1 ± 1.6 (n=79) D 6.9 ± 2.6 (n=36) S 9.8 ± 3.6 (n=60)、BSA≥0.50では R 6.5 ± 2.5 (n=95) D 9.0 ± 3.1 (n=58) S 12.3 ± 3.3 (n=64) ($p<0.0001$) と各 CAL群間で有意差があった。LCA群では、R 5.1 ± 1.8 (n=54) D+S 7.3 ± 1.7 (n=15) ($p<0.001$) の2群間で有意差がみられた。(結語) KD罹患後100日未満の最大 CAA径の程度は遠隔期の CALを決定する因子である。約5mm以下の瘤は大部分が退縮し、5mmをこえると拡大性病変や狭窄性病変として1年以上の遠隔期にも CALとして残存しうる。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:45 AM 第6会場)

[II-OR27-02] 当院における巨大瘤を有し成人に至った川崎病症例の検討

○深澤 隆治, 橋本 康司, 橋本 佳亮, 大久保 隆志, 築野 香苗, 渡邊 誠, 鈴木 伸子, 赤尾 見春, 阿部 正徳, 上砂 光裕, 勝部 康弘 (日本医科大学小児科)

Keywords: 川崎病, 冠動脈巨大瘤, 成人

【背景】川崎病巨大冠動脈瘤 (GAN) は遠隔期において心イベントを高率に発症することが知られている。冠動脈巨大瘤を有し現在当院にて経過観察中の成人について、その特徴を検討する。【方法/成績】当院小児科にて経過観察中の20歳以上の GANを有した川崎病35名を対象とした。男女比は25/10、川崎病発症時月齢は中央値36 (4-135) ヶ月、分析時の月齢は中央値305 (236-528) ヶ月であった。GAN部位は右5例、左4例、両側26例であり。右冠動脈 (RCA) の75%以上狭窄/閉塞は3/15例、左冠動脈 (LAD) の75%以上狭窄/閉塞は15/6例であった。急性心筋梗塞 (AMI) は10例 (28.6%) に来しており、無症候性の心筋梗塞も1例に確認された。AMIは GANが RCAのみに存在する症例にはなかった。AMI症例は有意に LVEFが低下し (0.52 ± 0.11 vs. 0.64 ± 0.04 , $p<0.0001$)、LV asynergyが存在 ($p<0.0001$) していたが、Treadmill運動負荷強度には差を認めなかった (15.1 ± 1.7 vs. 14.3 ± 2.8 Mets, $p=0.46$)。冠動脈バイパス術 (CABG) は17例に行われ、川崎病発症から CABGまでの期間は中央値86.5ヶ月 (12-480) であった。RCAおよび LADの有意狭窄または閉塞症例での CABGは、それぞれ50.0%(9/18)、100%(17/17)と LADに問題ある症例により多く行われていた。全例にアスピリンが投与されており、ワーファリンの投与は8例であった。全例が NYHA1の生活を送っており、Treadmill運動負荷でも10Mets以下の症例はなかった。全員が学生または職業を有し、特に日常生活での困難を

訴える症例はなかった。【結論】 GANを有する成人では、様々な問題を抱えながらも、特に困難のない社会生活を送ることが可能となっている。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:45 AM 第6会場)

[II-OR27-03] 運動時の胸痛で発見された小児期発症冠動脈攣縮性狭心症の2例

○高梨 学, 齋木 宏文, 桑田 聖子, 北川 篤史, 木村 純人, 菅本 健司, 先崎 秀明, 石井 正浩 (北里大学 医学部 小児科)

Keywords: coronary spastic angina, coronary endothelial dysfunction, injection of acetylcholine

【背景】冠攣縮性狭心症は、冠攣縮により生じる狭心症であり、小児期発症は極めて稀とされている。【症例】症例1：生来健康な8歳男児。サッカーの練習中に10分程持続する胸痛を認めた。胸痛は自然軽快するも、トロポニン Tが陽性であり、虚血性心疾患が疑われた。心電図、運動負荷心電図、CTA、心筋血流シンチなどを施行するも有意な所見は得られなかった。冠動脈造影にて器質的狭窄病変を認めなかったが、アセチルコリン (ACh) 負荷で、右冠動脈と左前下行枝と左回旋枝が収縮し、また硝酸イソソルビド (ISDN) 負荷で拡張した。症例2：生来健康な14歳男児。サッカーの練習中に失神歴があるが、すぐに改善したため、経過をみていた。その後も、動悸を訴えるようになり、精査を行った。心臓超音波、運動負荷心電図、CTAで異常を認めなかったが、トロポニン Tが弱陽性であり、虚血性心疾患が疑われた。冠動脈造影にて器質的狭窄病変は認めなかったが、冠動脈が ACh負荷で収縮し、ISDN負荷で拡張する所見を得た。【考察】2症例の胸痛は、以上の所見より、冠動脈の攣縮により誘発された可能性が高く、冠攣縮性狭心症と診断した。川崎病以外で小児期発症の冠動脈血管内皮障害は極めて稀であり、小児期の胸痛は心原性以外のことが多く、早期診断が困難なことがある。しかし、冠攣縮性狭心症は冠動脈の攣縮により突然死を起こすこともあり、冠動脈造影で器質的狭窄病変を認めない場合でも、虚血性心疾患が疑われる場合には冠攣縮薬物誘発試験を考慮することが重要であると考えられた。【結語】運動時の胸痛で発見された冠攣縮性狭心症の2例を経験した。現在、カルシウム拮抗薬の内服にて運動制限は行わず、外来で経過観察中である。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:45 AM 第6会場)

[II-OR27-04] 完全大血管転位に対する大血管スイッチ術後の遠隔期冠動脈病変の検討

○島袋 篤哉¹, 塚原 正之¹, 内田 英利¹, 竹蓋 清高¹, 佐藤 誠一¹, 中矢代 真美¹, 赤繁 徹², 淵上 泰², 西岡 雅彦², 長田 信洋² (1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科)

Keywords: TGA, ASO, Coronary complication

【背景】完全大血管転位(transposition of the great artery: d-TGA)に対する大血管スイッチ術(arterial switch operation: ASO)後早期の冠動脈合併症は冠動脈形態・走行、手術手技によるものが多いが、遠隔期における狭窄の機序は不明な点が多い。【目的】遠隔期冠動脈狭窄の発生頻度、狭窄部位、機序について検討する。【対象と方法】当院の ASO後症例で、術後評価の心臓カテーテル検査を施行した30例(男25例、女5例、術後2.3~23.0年:中央値 11.0年)。そのうち、選択的冠動脈造影で有意な冠動脈狭窄を認めた症例について後方視的に検討した。【結果】冠動脈狭窄は6例(20%)に認めた(1例:完全閉塞、1例:重度狭窄、2例:中等度狭窄、2例:軽度狭窄)。冠動脈走行パターンは、Shaher1型4例、2b型1例、4型1例。Shaher1型以外の狭窄はも

ともとの走行形態による軽度狭窄であった。中等度以上の狭窄をきたした症例は全例 Shafer1型で、左冠動脈主幹部(LMT)病変であった。しかし全例、自覚症状は認めず、負荷心筋シンチ(MPI)で虚血所見は完全閉塞例と重度狭窄2例のみに認めた。重度狭窄例ではカテ中に冠血流予備量比 FFRを測定し、有意狭窄所見を認め、治療適応と判断して Bentall手術を施行した。術中所見は、拡大した Valsalva 洞の前方に位置した LMTが肺動脈に挟まれた状態であった。【考察】大動脈基部拡大に伴い走行の変化を生じ、肺動脈が前方にある左冠動脈を圧排することで狭窄をきたす可能性がある。【結語】術後早期に冠動脈狭窄がなくとも、遠隔期に臨床症状なく突然死するリスクがあり、全例で積極的なフォローが必要である。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:45 AM 第6会場)

[II-OR27-05] 動脈スイッチ手術における冠動脈壁内走行に関する検討

○卯田 昌代, 青木 満, 萩野 生男, 梅津 健太郎, 齋藤 友宏, 小林 慶 (千葉県こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 冠動脈壁内走行, 動脈スイッチ手術, TGA

【目的】完全大血管転位症(TGA)や大血管転位型両大血管右室起始症(TGA-DORV)に対する動脈スイッチ術(ASO)において、移植冠動脈の屈曲、急性冠血流障害のリスクとなりうる冠動脈壁内走行の診断、対処の問題点を検討する。【対象】当院で2003年1月より2017年12月までに TGAもしくは TGA-DORVに対して ASOを行った64例。【方法】術前診断、術中所見、術式、臨床経過、術後の心機能、心電図変化と、冠動脈壁内走行の関連を後方視的に検討した。【結果】手術時の日齢、体重の中央値は12,3.0kg,TGA I型42例,TGA II型12例,TGA-DORV10例で、CoAの合併を8例に認めた。術後30日以内の死亡は2例(3.1%)。対象例中、冠動脈壁内走行を認めたのは4例(6.3%)で、手術時日齢平均9,平均体重3.2kg,TGA I型3例(症例 A-C),Taussig- Bing CoA(症例 D)1例であった。冠動脈起始分類は Shafer 5a 型3例(症例 A-B,D),Shafer 1型 1例(交連上起始,症例 C)であった。壁内走行の術前診断はエコーで1例(症例 A),造影 CTで1例(症例 D)疑われていた。他の2例はエコー、Laid Back造影からも診断不能であった。術中,Shafer 5a の3例は左冠動脈,Shafer 1の1例は両側冠動脈の壁内走行が見られた。冠動脈再建法は全症例 Mee法でおこなった。冠動脈壁内走行部分の長さには症例間に差異があり、症例 Bで最も長く術中人工心肺離脱困難となり Cut Back追加を要した。全例術後急性期を耐術したが、症例 Bは術後36日目に新生児病棟にて突然の心電図 ST変化から心室細動となり死亡した。他の症例は遠隔生存が得られ、カテーテル検査あるいは造影 CT上有意な冠動脈狭窄所見を認めていない。心電図、心機能に関しては生存した症例では差はなかった。【考察】冠動脈壁内走行は Shafer分類5a型に多いが、他の型にも起こることがあり、術前診断が困難な場合もあった。また壁内走行部分の距離には症例差があり、壁内走行部の距離が長い症例ではリスクが高く注意が必要であると考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:45 AM 第6会場)

[II-OR27-06] 遠隔期川崎病冠動脈病変に対する光干渉断層法 (OCT、OFDI) による血管壁評価

○戸田 孝子, 喜瀬 広亮, 勝又 庸行, 吉沢 雅史, 河野 洋介, 小泉 敬一, 星合 美奈子, 杉田 完爾 (山梨大学 医学部 小児科)

Keywords: 川崎病, OCT, カテーテル

【背景】川崎病遠隔期において冠動脈病変の血管壁が如何なる変化を呈するか明らかになっていない。光干渉断層法 (OCT(optical coherent tomography)および OFDI(optical frequency domain imaging)) は血管壁の詳細な評価が可能であり、成人領域の急性冠疾患症例の冠動脈壁の評価に広く用いられているが、川崎病遠隔期における報告はまだ少ない。【目的】 OCTおよび OFDIを用いて、川崎病遠隔期における冠動脈の内膜肥厚・石灰

化・血管新生・血栓の有無等の冠動脈血管壁の性状を評価し、急性期病変と比較すること。【方法】対象は2016年3月から2017年12月までに、当院で冠動脈造影と同時に OCTもしくは OFDIにて、残存冠動脈瘤、その周囲の冠動脈の血管壁評価を行なった川崎病遠隔期4症例。評価可能であった16区域毎に血管壁の評価と急性期冠動脈拡大の程度との比較を行なった。【結果】4例は全例男性。検査施行時年齢は17歳3ヶ月～23歳9ヵ月(中央値19歳1ヵ月)、発症からのフォロー期間は14年0ヶ月～18年11ヵ月(中央値16年5ヵ月)であった。急性期6mm以上の拡大もしくは瘤形成を認めた12区域では全区域で内膜肥厚を認め、5区域で石灰化病変を、4区域で血管新生が確認された。明らかな血栓形成は認められなかった。急性期に拡大を認めなかった4区域のうち、2区域でも内膜肥厚がみられた。【考察】急性期拡大・瘤病変には石灰化や新生血管増生をともなった内膜肥厚を全例で認めた。また、急性期拡大・瘤病変を有する川崎病遠隔期の症例には、元々冠動脈拡大を有しない病初期正常区域にも内膜肥厚が半数の病変に認められ、それらも含めた長期のフォローアップが必要と考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:45 AM 第6会場)

[II-OR27-07] 川崎病による無症候性冠動脈閉塞をもつ患者における心臓MR遅延造影を用いた左心機能の評価

○仲岡 英幸, 津田 悦子, 森田 佳明, 白石 公, 黒崎 健一 (国立循環器病研究センター)

Keywords: 川崎病冠動脈障害, 心臓MRガドリニウム遅延造影, 左心駆出率

目的：無症候性冠動脈閉塞をもつ患者の左心機能について検討した。対象と方法：2012年から17年までに川崎病による冠動脈障害をもつ65例（男49、女16）に心臓MR検査を施行した。心臓MR施行時の年齢は5から47歳（中央値29歳）であった。Siemens社製 Sonata 1.5Tを用い心臓MRを施行し、遅延造影(LGE)の深達度、左室拡張容積係数(LVEDVI)、左室駆出率(LVEF)の3項目を3D医用画像処理 Ziostation2により解析した。LGEの深達度は、0(なし)、I(25%未満)、II(25以上50%未満)、III(50%以上)に分類した。選択的冠動脈造影で診断された無症候性の冠動脈閉塞とセグメント狭窄を有する患者をCO群とした。CO群(n=34)、冠動脈閉塞がない群(non-CO)(n=15)、心筋梗塞群(MI)(n=16)の3群間において、LGEの深達度、LVEDVI、LVEFについて、Tukeyの検定を用いて比較検討し、 $p<0.05$ を有意とした。結果：LGE深達度II度は、CO群13例(38%)、MI群2例(13%)($p<0.001$)、LGE深達度III度はCO群1例(3%)、MI群12例(75%)($p<0.001$)であった。CO群ではII度が、MI群ではIII度が多く、non-CO群ではII度以上はみられなかった。LVEDVI(ml/m²)は、CO群 82.2 ± 18.3 , non-CO群 79.2 ± 2.5 , MI群 130.3 ± 6.7 ($p<0.001$)で、LVEF(%)は、CO群 50.5 ± 4.8 , non-CO群 53.0 ± 5.7 、MI群 33.6 ± 10.8 ($p<0.001$)であった。LVEDVIとLVEFについては、MI群とCO群、non-CO群間に有意差がみられたが、CO群とnon-CO群間では有意差はみられなかった。結語：CO群ではLGEを認める症例もあるが、LGE深達度がIII度までには至らず、左心機能は維持されていた。

一般口演 | 画像診断

一般口演28 (II-OR28)

画像診断 2

座長: 稲毛 章郎 (榊原記念病院 小児循環器科)

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)

Fri. Jul 6, 2018 9:50 AM - 10:50 AM 第6会場 (411+412)

[II-OR28-01] Feature tracking MR strainによる術後ファロー四徴症の右室心筋 deformationと三尖弁変位の評価

○稲毛 章郎¹, 水野 直和², 吉敷 香菜子¹, 小林 匠¹, 石井 卓¹, 浜道 裕二¹, 上田 知実¹, 矢崎 諭¹, 嘉川 忠博¹ (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 放射線科)

[II-OR28-02] 心筋 T1 mappingを用いた先天性心疾患における心筋線維化の評価

○武井 黄太, 安河内 聡, 瀧間 浄宏, 内海 雅史, 中村 太地, 川村 順平, 浮網 聖実, 前澤 身江子, 沼田 隆佑 (長野県立こども病院 循環器小児科)

[II-OR28-03] ファロー術後遠隔期の CMR所見と2Dエコー strainの関係性

○田邊 雄大, 佐藤 慶介, 石垣 瑞彦, 芳本 潤, 金 成海, 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)

[II-OR28-04] ファロー四徴症の右室容量評価における心臓 MRI (CMR) と右室造影の比較検討

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

[II-OR28-05] ファロー四徴症術後患者の右室容積評価に2D心エコーによる右室面積は有用か

○齊川 祐子¹, 安河内 聡^{1,2}, 瀧間 浄宏², 武井 黄太², 内海 雅史², 中村 太地², 川村 順平², 浮網 聖実², 前澤 身江子², 沼田 隆佑² (1.長野県立こども病院 エコーセンター, 2.長野県立こども病院 循環器小児科)

[II-OR28-06] balloon閉鎖後の血流評価にて治療の適応を決定した症例のまとめ

○籠手田 雄介, 須田 憲治, 前田 靖人, 鍵山 慶之, 岸本 慎太郎 (久留米大学医学部小児科学講座)

(Fri. Jul 6, 2018 9:50 AM - 10:50 AM 第6会場)

[II-OR28-01] Feature tracking MR strainによる術後ファロー四徴症の 右室心筋 deformationと三尖弁変位の評価

○稲毛 章郎¹, 水野 直和², 吉敷 香菜子¹, 小林 匠¹, 石井 卓¹, 浜道 裕二¹, 上田 知実¹, 矢崎 諭¹, 嘉川 忠博¹ (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 放射線科)

Keywords: repaired tetralogy of Fallot, RV myocardial deformation, TV displacement

Objective: To investigate into correlation between right ventricular (RV) myocardial deformation and tricuspid valve (TV) displacement in repaired tetralogy of Fallot (TOF) using new MR tracking program.

Methods: In 50 repaired TOF patients (26.4 $\pm$ 8.1 years) and 15 normal controls (30.1 $\pm$ 15.2 years), developing cardiovascular MR software performed average longitudinal and circumferential strain, strain rate (LS, LSR and CS, CSR) in mid-systole (MS) and end-diastole (ED). As well, anterior and septal TV displacement relative to the apex were measured at end-systole (ES) as the shortest distance. The displacement velocities at basal lateral and septal segment in MS and early ED were calculated.

Results: LS was reduced in repaired TOF compared to controls while CS was preserved. LS and CS decreased with increasing RV end-diastolic (EDV) and -systolic (ESV) volume (LS & ESV $r=0.32$; CS & EDV $r=0.41$; CS & ESV $r=0.52$) and decreasing RV ejection fraction (EF) (LS & EF $r=-0.55$; CS & EF $r=-0.52$). Increased anterior and septal TV displacement in ES as decreased shortening correlated positively RV volume ($r=0.66$ and 0.63), negatively RVEF ($r=-0.44$ and -0.36) and LS ($r=0.34$ and 0.31). Decreased basal lateral displacement velocities in MS and ED as greater shortening were associated with improved LS, LSR in MS ($r=-0.57$ and -0.48) and LSR in ED ($r=-0.45$).

Conclusions: The correlations associated LS and CS with RV volume and function suggest that preservation of CS is important in maintaining RV function. Greater lateral displacement velocity is associated with improved RV contractility.

(Fri. Jul 6, 2018 9:50 AM - 10:50 AM 第6会場)

[II-OR28-02] 心筋 T1 mappingを用いた先天性心疾患における心筋線維化 の評価

○武井 黄太, 安河内 聡, 瀧間 浄宏, 内海 雅史, 中村 太地, 川村 順平, 浮網 聖実, 前澤 身江子, 沼田 隆佑 (長野県立こども病院 循環器小児科)

Keywords: T1 mapping, 心臓MRI, 先天性心疾患

【背景】心筋の線維化は先天性心疾患(CHD)においても心機能に影響を与えることが報告されており、心臓 MRIでは遅延造影(LGE)を用いて評価されてきた。近年、心臓 MRIにおける心筋組織性状評価法として T1 mapping(T1m)が臨床応用されており、非造影で定量可能である点で優れている。【目的】CHDの心筋組織性状を T1mを用いて評価し、LGEと比較して検討すること。【方法】対象は2017年5月～2018年1月に当院にてCHDの評価目的で心臓 MRI検査を行い、LGEおよび T1mを撮像した26例(18.2 $\pm$ 4.3歳、男性13例)。心疾患の内訳は TOF/DORV心内修復術後8例、TGA/DORV大血管スイッチ術後5例、Fontan術後6例、その他7例。MRI撮影装置 Multiva 1.5T (Philips社製)を用いて LGEおよび MOLLI法による T1mを含めた撮影を行った。LGEおよび T1mは体心室短軸像の心尖、中部、基部の3断面においてそれぞれ心筋を6セグメントに分割し、各セグメント毎に ROIを設定して非造影 T1(NT1)時間の平均を測定するとともに LGE陽性部の局所の平均 NT1時間も測定した。尚 confidence mapにより除外された範囲が大きいセグメントでは計測から除外した。【結果】26例中 LGE陽性(L+)8例、陰性(L-)18例で、L+では合計8セグメントでL+であった。L+セグメントの NT1時間は

1141±73、L-セグメントは1074±45で、L+ではL-と比較して有意に高値であった(P=0.002)。またL+部局所のNT1時間は1137~2623(平均1939)で1ヶ所を除いてL-部の全てのNT1時間よりも高値であった。【考察】T1mはLGEとほぼ同等の結果が得られておりCHDの心筋線維化の評価に有用で、非造影である点で優れていると考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 9:50 AM - 10:50 AM 第6会場)

[II-OR28-03] ファロー術後遠隔期のCMR所見と2Dエコー strainの関係性

○田邊 雄大, 佐藤 慶介, 石垣 瑞彦, 芳本 潤, 金 成海, 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: ファロー四徴症, CMR, 2Dストレイン

【背景】ファロー四徴症(TOF)の遠隔期には再手術を要する患者が存在する。多くは肺動脈弁逆流(PR)に起因する右室拡大を来しており、その手術適応にはCMRがgold standardとなっている。しかし、CMRは検査時間などの制限がある一方、経胸壁エコー(TTE)は簡便であるが成人例が多く含まれ体格面から完全な評価が困難であることが多い。【目的】TOF術後患者のCMRとTTE所見の相関性を見出す。【方法】当院ではMRIはSiemens MAGNETOM symphony 1.5Tを使用し、解析にはArgusを使用。2009年4月から2017年12月の間に当院にてCMRを実施したTOF術後患者を対象とした。CMR撮影前後1年以内に行ったTTE所見と比較検討。なお、右室流出路狭窄($Vp > 3m/s$)がある症例やエコーでの四腔像描出が不良な患者は除外した。【結果】対象期間内にCMRを行なったTOF術後症例は89件。その中の37件で解析。年齢中央値は14.9歳(4.9-27.3歳)、男女比は24:13。RVEDViとPR fraction/RVEFは相関していたが($r=0.62/-0.69$)、RVEDViとRV free wall strainには相関はなかった($r=0.20$)。ただ、正常小児とTOF術後患者で比較するとRV free wall strainには有意差があった($-21.35\%/-18\%$ 、 $p<0.01$)。またRVEDViとLV average strainには相関があり($r=0.736$)、CMR撮像タイミングの参考になる可能性が示唆された。なお、この結果は自己肺動脈弁輪の温存の有無には影響を受けていなかった。【結語】TOF遠隔期にRVが拡大して、再手術を考慮するような症例では、LVのstrain低下がある。CMRや手術のタイミングを考える際に、TTEでの2Dstrainは有用かもしれない。

(Fri. Jul 6, 2018 9:50 AM - 10:50 AM 第6会場)

[II-OR28-04] ファロー四徴症の右室容量評価における心臓MRI (CMR) と右室造影の比較検討

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

Keywords: ファロー四徴症, CMR, 右室造影

【背景】Fallot四徴症(TOF)術後症例に対し、CMRによる右室容量評価は再介入適応を検討するうえで重要な検査となっている。従来、右室造影(RVG)が右室容量評価に用いられてきたが、両者の関係性を比較検討した報告は少ない。【目的】CMRとRVGで計測した右室拡張末期容量係数(RVEDVi)及び右室収縮末期容量係数(RVESVi)の関係を明らかにすること。【対象と方法】対象は2009-2017年に当院でCMRとRVGを同時期に行ったTOF術後24例(男17例, 女7例, 14.5±5.4歳)。CMRで測定した右室容量とRVGで測定した右室容量とを比較検討した。【結果】RVGとCMRは強い相関関係(RVEDVi; $r=0.80$, $p<0.05$, RVESVi; $r=0.70$, $p<0.05$)にあったが、RVGはCMRと比べRVEDVi (RVG: $98.5\pm23.2ml/m^2$, CMR: $139.9\pm44.3ml/m^2$), RVESVi (RVG: $98.5\pm23.2ml/m^2$, CMR: $73.5\pm30.2ml/m^2$)の両者において過小評価する傾向であった($p<$

0.05)。また、CMRで測定したRVEDViが120 ml/m²未満の群（A群、n=10）と120 ml/m²以上の群（B群、n=14）とに分け、CMRとRVGとの相対誤差で比較したところ、B群で有意に誤差が大きかった（A群：17.3±14.9%，B群：33.7±10.5%，p<0.05）。RVEDViが150 ml/m²を上回る症例でCMRとRVGとを比較したところ、RVGの感度は33.3%，特異度は86.7%だった。【考察】RVGはCMRより右室容量を過小評価するが、右室拡大が進行するとさらに過小評価の傾向が強くなった。TOF術後の再介入適応となる右室拡大症例については、CMRIは治療適応をより詳細に検討できるものと思われた。

(Fri. Jul 6, 2018 9:50 AM - 10:50 AM 第6会場)

[II-OR28-05] ファロー四徴症術後患者の右室容積評価に2D心エコーによる右室面積は有用か

○齊川 祐子¹, 安河内 聡^{1,2}, 瀧間 浄宏², 武井 黄太², 内海 雅史², 中村 太地², 川村 順平², 浮網 聖実², 前澤 身江子², 沼田 隆佑² (1.長野県立こども病院 エコーセンター, 2.長野県立こども病院 循環器小児科)

Keywords: Tetralogy of Fallot, Right ventricle volume, RV focused view

【背景】ファロー四徴症術後患者(rTOF)は、術後の右室拡大が問題となる。右室容積計測の Gold standardは、Cardiac MRI(CMRI)であるが、費用や時間の面から頻回の検査は困難である。一方、心エコー検査は頻回に行える利点があり、以前我々は3D心エコー（3 DE）から計測した右室容積はCMRIによる右室容積と強い相関があり有用であると報告した。American Society of EchocardiographyのRecommendによると、2D心エコー(2DE)での右室評価として、RV focused viewでのRV areaが推奨されている。

【目的】3 DEによる右室拡張末期容積（3D RVEDV）及び2 D RV focused 四腔断面から計測した右室拡張末期面積（RVA）を、CMRIにより計測した拡張末期右室容積（MRI RVEDV）と比較、検討すること。

【対象】対象はrTOFで、CMRIによる右室容積計測を行い、同時に3 DEによる右室容積計測が可能であった患者62名。CMRI時の年齢は1-31歳、術後1-27年。

【方法】CMRIはMultiva 1.5T MR scanner (Philips社)を使用し、多断面多時相の cine MRIで得られたMRI RVEDVを体表面積で補正したMRI RVEDViを求めた。3 DEは、iE33 (Philips社)を使用し、得られた3 DデータからImageArena (Tomtec社)を用いて3D RVEDVi、および2 D RV focused 四腔断面を作成後、RVAを体表面積で補正したRVAiを求めた

【結果】MRI RVEDViは116±33 ml/m²、3 D RVEDVi 114±32 ml/m²、RVAi 24.1±5.0 cm²/m²。MRI RVEDViとRVAiの相関はR=0.52, p<0.0001で弱い相関であったが、RV EDVi 120 ml/m² 以上に関しては、R=0.225, p=0.258と相関関係は認められなかった。3 D RVEDVi は全例でR=0.94, RVEDVi 120 ml/m² 以上でR=0.81と強い相関が認められた。

【結語】結語】rTOFのように右室流出路再建や再建後の肺動脈弁逆流などによる拡大する疾患群においては、2DEのみでの右室拡大評価は困難であり、3 DEによる右室容積の計測や、CMRIでの計測をする必要がある。

(Fri. Jul 6, 2018 9:50 AM - 10:50 AM 第6会場)

[II-OR28-06] balloon閉鎖後の血流評価にて治療の適応を決定した症例のまとめ

○籠手田 雄介, 須田 憲治, 前田 靖人, 鍵山 慶之, 岸本 慎太郎 (久留米大学医学部小児科学講座)

Keywords: balloon閉鎖, 診断カテーテル, 治療適応

【背景】近年 MRI検査では形態評価にとどまらず、血流評価まで行えるようになった。だが、balloon閉鎖試験（BOT）などを伴う血流評価は、カテーテル検査でしか施行できない。そこで、今回 BOTが診断・治療に有効と思われた症例（ASD 2例、CAF 2例、SVC-LA交通1例、PA+MAPCA 1例）を検討し、その有用性を検討した。【症例1】69歳女性、診断：ASD（21mm）、心房細動。Qp/Qs3.22 PVRI units0.73、LA圧12。BOTにてWedge圧は27と上昇し、PA圧は、33/13（20）→66/24（34）とPH化したため治療を断念。【症例2】27歳男性、診断：HCM、AF/AFL、ASD。Qp/Qs1.96、LA圧20。ASD閉鎖による急激な前負荷上昇が許容されるかBOTにて判断。Wedge圧は27と上昇を認め、PA圧は48/27（34）とPH化したため治療を断念。【症例3】6歳男児、診断：CAF（右冠動脈S3→右室）。右冠動脈は異常拡大あり（S1：9.8mm）。瘻孔部分でBOT施行し、造影したところ、RCAの血流速度は低下し、造影剤がpoolingした。しかし、心電図変化なく、S4の正常冠動脈分枝が造影されたため閉鎖治療の適応ありと判断。【症例4】1歳女児、診断：CAF。左冠動脈はLADとCxを分岐したのちに左室に開口するCAFあり。BOT施行するも心電図変化なく、閉塞可能と判断。【症例5】6歳男児、診断：右SVC→左房還流、部分肺静脈還流異常症（右上肺静脈→SVC→LA）、PLSVC→CS。右上肺静脈と奇静脈間でBOT施行。SVC圧は、10→16と上昇。この状態で造影し、RSVCからPLSVCへの側副血行路を確認。SVC症候群発症のリスクは低く、治療適応ありと判断。【症例6】1歳女児、診断：PA+VSD MAPCA、PH。左肺動脈は、中心肺動脈とMAPCAのdual supplyであった。PHあるため、MAPCAのLigationで血流が保てない可能性もあり、術前にMAPCA内でBOT施行。PA圧に変化なく、SpO2低下もないため手術適応ありと判断。【考察】BOT+血行動態評価は、これに代わる検査はなく今後も施行され続けるものと考えている。

一般口演 | 心臓血管機能

一般口演29 (II-OR29)

心臓血管機能

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:先崎 秀明 (北里大学病院 小児科)

Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第6会場 (411+412)

[II-OR29-01] 心室域による拡張能の差が Fontan術後単心室における機械的非同期の病態形成に重要である - シミュレーションによる考察

○羽山 陽介, 清水 秀二, 川田 徹, 杉町 勝 (国立循環器病研究センター 循環動態制御部)

[II-OR29-02] 小児から若年成人までの1型糖尿病患者のストレインを用いた左室機能解析

○磯 武史¹, 高橋 健¹, 井福 真由美¹, 矢崎 香奈¹, 矢澤 理絵子¹, 春名 英典¹, 田久保 憲行¹, 池田 富貴², 綿田 裕孝², 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 小児科・思春期科, 2.順天堂大学 糖尿病・内分泌内科)

[II-OR29-03] 末梢動脈容積脈波を用いた反応性充血指数で評価した Fontan術後患者の血管内皮機能とその関連因子

○根岸 潤, 大内 秀雄, 岩朝 徹, 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-OR29-04] アストロサイトの活性化がストレス後の持続的な血圧上昇に関与している: 高血圧の病態生理に関する考察

○長谷部 洋平^{1,2,3}, 岡田 泰昌², 横田 茂文⁴, 小泉 敬一¹, 吉沢 雅史¹, 河野 洋介^{1,2}, 喜瀬 広亮¹, 星合 美奈子⁵, 杉田 完爾¹, 戸田 孝子¹ (1.山梨大学 医学部 小児科, 2.村山医療センター 電気生理学研究室, 3.山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター 新生児科, 4.島根大学 医学部 解剖学講座 神経形態学, 5.山梨県立中央病院 小児科)

[II-OR29-05] フォンタン循環における静脈うっ血と後負荷増強の関連

○齋木 宏文¹, 桑田 聖子¹, 高梨 学¹, 菅本 健司¹, 石井 正浩¹, 増谷 聡², 先崎 秀明¹ (1.北里大学 医学部 小児科学講座, 2.埼玉医科大学 小児循環器科)

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第6会場)

[II-OR29-01] 心室域による拡張能の差が Fontan術後単心室における機械的非同期の病態形成に重要である – シミュレーションによる考察

○羽山 陽介, 清水 秀二, 川田 徹, 杉町 勝 (国立循環器病研究センター 循環動態制御部)

Keywords: 単心室, 機械的非同期, Fontan

【背景】成人二腔心に対する心室再同期療法において左室単独ペーシングは両心室ペーシングと同等の治療効果であると報告される一方、右室ペーシング(左脚ブロック)の予後は悪い。すなわち病的な心室機械的非同期には、非同期の時間差だけでなく心室の収縮パターンも重要であると予想される。他方、様々な心室形態を持つ単心室における病的な機械的非同期の運動パターンは不明である。

【方法】心室に時変エラストランスモデル、血管系に3要素 Windkesselモデルを採用した、単心室 Fontan術後循環を作成し血行動態シミュレーションを行った。十分大きな心室中隔欠損(VSD)で連結した心室1・2を持つ2コンパートメントモデルにおいて、拡張末期容積比 α (EDV_1/EDV_2)、収縮性比 β (E_{max1}/E_{max2})を一意に設定した体心室を仮想した。心室1に対し心室2の収縮開始が T_{dys} (ms)遅れるコンパートメント間の非同期を作成し、血行動態をシミュレーションした。

【結果】両心室の運動に遅れがないとき($T_{dys} = 0$)、 $\alpha \times \beta \approx 1$ のとき、両心室内圧は釣り合い生理的同期単心室運動が再現された。 $\alpha > 1$ (かつ $\beta < 1$)の心室においては、 T_{dys} の増加に伴い、 $+dP/dt$ は低下するも心拍出量低下は軽度であった。しかし $\alpha < 1$ (かつ $\beta > 1$)の心室においては、 T_{dys} の増加に伴い $+dP/dt$ は比較的維持されるものの、収縮中期に心室1から2への VSD逆行血流が増多し、心拍出量も急速に低下した。また頻拍に伴う心拍出量増多が相対的に少なかった。なお、どのモデルにおいても非同期に伴う中心静脈圧上昇はごくわずかであった。

【結語】相対的に低拡張能である小さな心室域から収縮が先行する心筋収縮パターンは、等容収縮期に相対的に高拡張能である大きな心室域へ血液が移動しやすい分、収縮中期に VSDを通じた逆行血流が増多し低心拍出の原因となる。結果、収縮先行域に“flash motion”を呈し、これは非同期の開大や頻拍に対して脆弱な運動パターンであると予想される。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第6会場)

[II-OR29-02] 小児から若年成人までの1型糖尿病患者のストレインを用いた左室機能解析

○磯 武史¹, 高橋 健¹, 井福 真由美¹, 矢崎 香奈¹, 矢澤 理絵子¹, 春名 英典¹, 田久保 憲行¹, 池田 富貴², 綿田 裕孝², 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 小児科・思春期科, 2.順天堂大学 糖尿病・内分泌内科)

Keywords: 1型糖尿病, 左室ストレイン, 左室機能

以前より1型糖尿病患者は2型糖尿病患者と同様に心不全や心血管疾患の発症リスクが経年的に高くなることが知られている。また近年、糖尿病患者において冠動脈疾患や高血圧などの他の心機能を低下させる要因はがないにも関わらず、心機能が低下してくると報告されている。しかしながら、小児から成人に至る心機能の年齢による変化の報告は存在しない。【目的】小児期から若年成人期までの1型糖尿病患者の心機能を、ストレイン解析を用いて検討する。【方法】対象は5歳から33歳の1型糖尿病患者群20例及び年齢と性別を一致させた正常対照群40例とした。それらを15歳未満(1型糖尿病年少群および正常年少群)と15歳以上(1型糖尿病年長群および正常年長群)に分類した。Vivid E9 (GE Healthcare, Milwaukee, WI, USA)を用い、傍胸骨短軸像の心基部、乳頭筋部、心尖部レベルの circumferential strain (CS) を、心尖部四腔断面像より longitudinal strain (LS) を speckle tracking echocardiographyを用いて計測し、比較検討した。【結果】検査時年齢は、1型糖尿病年少群

10.2 ± 3.6歳、1型糖尿病年長群23.4 ± 5.7歳、正常年少群10.0 ± 3.0歳、正常年長群24.6 ± 5.2歳であった。全群従来の心機能指標は正常範囲内であり、有意差は認めなかった。ストレインでは、1型糖尿病年長群は正常年長群と比較して心基部CS (-13.5 ± 0.9 vs. -18.7 ± 0.7, $p < 0.001$)、乳頭筋部CS (-14.6 ± 0.9 vs. -18.0 ± 0.6, $p = 0.012$)、LS (-15.2 ± 17.8 ± 0.4, $p = 0.017$) が低下していた。心尖部CSに有意差は認めなかった。【結語】1型糖尿病年長者は多くの部位で正常年長群と比較して収縮能が低下していた。今回の結果は1型糖尿病患者の心機能の経年的悪化の初期を捉えている可能性がある。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第6会場)

[II-OR29-03] 末梢動脈容積脈波を用いた反応性充血指数で評価した Fontan術後患者の血管内皮機能とその関連因子

○根岸 潤, 大内 秀雄, 岩朝 徹, 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: Fontan, 血管内皮機能, 肝線維化

【背景】 Fontan術後患者における血管機能内皮機能異常が報告されているが、その関連因子に関する報告は乏しい。【方法】2015年2月から2017年12月に入院検査を行った Fontan術後患者91人 (年齢中央値歳;歳、男性%)とコントロール15人 (年齢中央値32歳、19-38歳、男性58%) を対象とし、血管内皮機能として末梢動脈容積脈波を用いた反応性充血指数 (reactive hyperemia index; RHI)を測定し比較した。さらに Fontan術後患者においてRHIと背景因子 (年齢、性別、BMI、内服薬、手術回数、Fontan手術時年齢)、肝腎機能 (TP、Alb、GGTP、TB、GOT、GPT、M2BPGi、UN、Cre、CysC)、代謝指標 (T-chol、LnTG、HDL-C、HbA1c、空腹時血糖)、血行動態指標 (収縮期血圧、拡張期血圧、心拍数、CVP、PCW、EDP、SaO₂、CI、Rp、Rs、LnBNP)、運動耐容能 (%Peak VO₂、%AT VO₂)との関連を検討した。【結果】コントロール群に比し Fontan術後患者は、LnRHI低値 (0.50±0.24 vs 0.75±0.29; $p < 0.01$)を示した。Fontan術後患者で LnRHIは拡張期血圧 ($r = -0.50$, $p < 0.01$)、肝線維化マーカーである M2BPGi ($r = 0.30$, $p < 0.01$)と関連した。【結語】 Fontan術後患者の反応性充血反応は低下しているが、Fontan関連肝障害の進行により反応性充血反応が亢進する可能性が示唆された。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第6会場)

[II-OR29-04] アストロサイトの活性化がストレス後の持続的な血圧上昇に 関与している：高血圧の病態生理に関する考察

○長谷部 洋平^{1,2,3}, 岡田 泰昌², 横田 茂文⁴, 小泉 敬一¹, 吉沢 雅史¹, 河野 洋介^{1,2}, 喜瀬 広亮¹, 星合 美奈子⁵, 杉田 完爾¹, 戸田 孝子¹ (1.山梨大学 医学部 小児科, 2.村山医療センター 電気生理学研究室, 3.山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター 新生児科, 4.島根大学 医学部 解剖学講座 神経形態学, 5.山梨県立中央病院 小児科)

Keywords: astrocytes, hypertension, stress

【Background】 When psychological stress is loaded to subjects, the sympathetic nervous system is excited, which reflectively evokes blood pressure (BP) elevation, and the elevation persists for a while even after the stress is relieved. However, cellular mechanisms of stress-induced persistent BP elevation have not been fully clarified. It has been revealed that astrocytes play active roles in the emergence of neural plasticity defined as lasting to adapt to environmental changes in the central nervous system.

【Purpose】 We hypothesized that astrocytes are involved in post-stress persistent BP elevation.

【Methods】 BP response to air-jet stress (AJS) was analyzed in unanaesthetized rats before and after

administration of arundic acid (AA), which selectively blocks astrocytic functions. Further, we examined the effects of AA on AJS induced activation of neurons by c-Fos immunohistochemistry.

【Results】 AJS evoked BP elevation, and the elevation persists after stress loading. However, the elevation was not observed under pretreatment with AA. Histochemically, AJS induced the expression of c-Fos in cardiovascular brain regions, but pretreatment with AA significantly suppressed the expression of c-Fos in these regions.

【Conclusion】 We demonstrated that astrocytes, beside neurons, are actively involved in the post-stress sustainment of BP elevation. These findings suggest the causative relationship between astrocytes and hypertension. Astrocytes could be a target in the development of anti-hypertensive drugs.

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第6会場)

[II-OR29-05] フォンタン循環における静脈うっ血と後負荷増強の関連

○齋木 宏文¹, 桑田 聖子¹, 高梨 学¹, 菅本 健司¹, 石井 正浩¹, 増谷 聡², 先崎 秀明¹ (1.北里大学 医学部 小児科学講座, 2.埼玉医科大学 小児循環器科)

Keywords: フォンタン, 後負荷, 血管機能

背景：小児期フォンタン循環では肺循環が体循環に対して直列に配列することによる後負荷増強が心室血管カップリング増悪に関与し、合併する静脈うっ血が末梢臓器障害と相まって心不全の病態を形成する。フォンタン循環における心血管系特性は明らかにされてきたが、静脈うっ血に伴う動脈系の動的な反応については明らかでない。方法：フォンタン循環23例と非フォンタン循環87例において下大静脈を一過性に閉塞し、静脈うっ血を増強させた際に反応して起きる後負荷増強のメカニズムを血行動態指標、神経液性因子、静脈機能位指標を用いて解析した。結果：フォンタン循環は非フォンタン循環と比較して後負荷が高く心拍出量が少なかった。IVCOに伴う遠位側 CVP上昇は非フォンタンに比べてフォンタン症例で有意に大きかったが、Ea上昇は両群で差が無く、フォンタン症例で Ea上昇反応が鈍化していた。このことは IVCO時の遠位側 CVP上昇と Ea上昇反応に強い負の相関があることから明らかであり、フォンタン循環では静脈系血管を締める作用が強く発動している一方、動脈系血管を収縮させる反応が飽和している可能性が示唆された。同様に静脈系の還流特性を示す平均循環充満圧と Ea上昇も強い負の相関を示し、また SVRも Ea上昇と弱いながらも負の相関を示すことから、静脈系から血液を動員する作用は動脈系をも巻き込んだ全身性の血管収縮反応である可能性が示唆された。IVCOに伴う Ea上昇は RAAS系とは相関を認めなかった。結論：フォンタン循環では慢性静脈うっ血に伴って動脈系の血管収縮反応も最大化されている。この反応は RAAS系と独立していることから、フォンタン循環における後負荷解除は RAAS系による介入だけでは不十分と考えられる。

一般口演 | 心筋心膜疾患

一般口演30 (III-OR30)

心筋心膜疾患 2

座長:塩野 淳子 (茨城県立こども病院 小児循環器科)

座長:進藤 考洋 (国立成育医療研究センター 循環器科)

Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 9:20 AM 第3会場 (302)

[III-OR30-01] 先天性拡張型心筋症の臨床像と予後予測

○山本 英範¹, 深澤 佳絵¹, 大橋 直樹², 鈴木 一孝³, 横山 岳彦⁴, 太田 宇哉⁵, 面家 健太郎⁶, 加藤 太一¹ (1.名古屋大学医学部附属病院 小児科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター, 3.名古屋市立大学病院 小児科, 4.名古屋第二赤十字病院 小児科, 5.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 6.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科)

[III-OR30-02] 小児がん患者における化学療法誘発性心筋障害(特に右室機能)についての検討

○橋田 祐一郎, 上栴 仁志, 坂田 晋史, 美野 陽一, 神崎 晋 (鳥取大学 周産期小児医学分野)

[III-OR30-03] ミトコンドリア病と致死性不整脈

○泉 岳, 武田 充人, 山澤 弘州, 佐々木 理, 阿部 二郎, 藤本 隆憲 (北海道大学 小児科)

[III-OR30-04] 若年期に急性心筋梗塞を発症した筋ジストロフィーの2例

○熊本 愛子, 熊本 崇, 田代 克弥 (佐賀大学 医学部)

[III-OR30-05] 劇症型心筋炎急性期離脱後も炎症が遷延した慢性心筋炎に対する治療法について

○安田 和志¹, 大島 康德^{1,2}, 鬼頭 真知子^{1,2}, 森 啓充¹, 江竜 喜彦^{1,2}, 森鼻 栄治², 河井 悟¹, 大河 秀行³, 岡田 典隆³, 村山 弘臣³, 今中 恭子⁴ (1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科, 3.あいち小児保健医療総合センター 心臓外科, 4.三重大学 大学院医学系研究科 修復再生病理学)

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 9:20 AM 第3会場)

[III-OR30-01] 先天性拡張型心筋症の臨床像と予後予測

○山本 英範¹, 深澤 佳絵¹, 大橋 直樹², 鈴木 一孝³, 横山 岳彦⁴, 太田 宇哉⁵, 面家 健太郎⁶, 加藤 太一¹ (1.名古屋大学 医学部附属病院 小児科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター, 3.名古屋市立大学病院 小児科, 4.名古屋第二赤十字病院 小児科, 5.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 6.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科)

Keywords: 先天性拡張型心筋症, 胎児診断, 予後予測

【緒言】先天性拡張型心筋症 (cDCM) の予後は極めて不良であり、唯一の根治法である心臓移植の適応判断に要する数か月を生存できない症例も多い。我々は自験例より「胎児期の所見から出生後の予後予測ができる」と仮説を立て、多施設共同研究で検証した。また本地域における population-based studyも試みた。

【対象・方法】胎児期～新生児期に診断された症例を cDCMと定義した。愛知県・岐阜県の小児心疾患治療が可能な全施設において2008～2017年に診断された cDCMを診療録から後方視的に検討した。cDCMの原因になりうる心血管構造異常や不整脈を合併した症例は除外した。

【結果】期間内の対象症例は8例 (胎児期診断7例、新生児期診断1例) で、出生数から算出すると発症頻度は約 1/100,000であった。胎内死亡なし。胎児水腫2例。胎児期診断例の診断時期 在胎31週(26-37)、CTAR 48%(30-58)。出生週数 37週(31-39)、出生体重 SD +1.1(-0.4-+3.4)、出生時 CTR 71%(66-75)、出生時 LVDd 139%ofN(105-246)、出生時 LVEF 39.5%(17-46)、心不全症状の出現日齢 8(0-43)。胎児水腫を有した2例は日齢1までに致死的状态に至った。出生後、補助循環を含む積極的内科治療により一時的な心機能改善を得た症例も認められたが、最終的に6例が日齢67(0-92)で死亡または体外式人工心臓装着に至った。CTAR、出生体重 SDが心不全発症日齢に有意相関を示したが、生命予後には相関はなかった。cDCMの原因は、抗 SS-A抗体 1例、抗心筋抗体2例、ミトコンドリア病1例で、特発性3例、精査中1例であった。剖検は1例で施行された。※数値は中央値 (範囲)

【考察】本疾患の発症頻度は、心疾患治療可能施設に到達せずして死亡した症例の存在を考慮すると過小評価の可能性はある。本疾患の予後は総じて不良であるが、その中でも胎児エコー所見から出生後経過を予測できる可能性があり、それを意識したうえでの胎児期からの対応を検討する余地はあるかもしれない。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 9:20 AM 第3会場)

[III-OR30-02] 小児がん患者における化学療法誘発性心筋障害(特に右室機能)についての検討

○橋田 祐一郎, 上榎 仁志, 坂田 晋史, 美野 陽一, 神崎 晋 (鳥取大学 周産期小児医学分野)

Keywords: 化学療法誘発性心筋症, 右室機能, 小児がん

【緒言】抗癌剤治療後の心毒性はがん患者の長期予後に大きく影響し、早期発見と早期介入が重要である。近年、組織ドプラ法(TDI)や2D speckle tracking法(2DSTI)を用いた心機能評価が早期の左室機能障害の把握に有用とされているが、右室機能についての報告は少ない。【目的】心毒性リスクが高い抗癌剤治療をうけた小児がん患者の右室機能について検討する。【対象と方法】対象は、抗癌剤治療終了後1年以上経過した患者(P群):43例 (男:20人,女:23人,年齢平均値:13.3歳)と器質的心疾患のない対照(N群):56例(男:35人,女:21人,年齢平均値:12.2歳)。エコー装置は GE社製 S5で、右室機能の指標として三尖弁輪部収縮期移動距離(TAPSE)、右室面積変化率(RVFAC)、TDIによる右室自由壁弁輪部における拡張早期速度(e')と収縮期速度(s波)、2 DSTIによる右室長軸方向の strain (global longitudinal strain:GLS)を用い、これら指標について両群間で比較検討した。【結果】両群間で、患者背景、左室駆出率、僧房弁口血流速度に有意差はなかったが、三尖弁口血流速度の E波と TAPSEは P群が N群と比較して有意に低値であった(E波:50.3±7.8cm/s vs 55.3±10.2cm/s、TAPSE:20.1±3.0mm vs 22.6±2.8mm、いずれも p<0.01)。RVFACは両群間に有意差はなかった(46.9±0.5% vs 48.4±

0.5%、 $p=0.168$)。e'は有意差はないもののP群が低い傾向にあった($12.2\pm 2.2\text{cm/s}$ vs $13.1\pm 2.3\text{cm/s}$ 、 $p=0.057$)。s波とGLSはP群がN群と比較して有意に低値であった(s波: $11.5\pm 1.7\text{cm/s}$ vs $13.1\pm 1.9\text{cm/s}$ 、GLS: $-23.3\pm 2.5\%$ vs $-25.4\pm 2.7\%$ 、いずれも $p<0.01$)。【結語】抗癌剤治療後の小児がん患者では、左室に加えて右室の潜在的な心筋障害の存在も示唆された。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 9:20 AM 第3会場)

[III-OR30-03] ミトコンドリア病と致死性不整脈

○泉 岳, 武田 充人, 山澤 弘州, 佐々木 理, 阿部 二郎, 藤本 隆憲 (北海道大学 小児科)

Keywords: ミトコンドリア病, 致死性不整脈, CRT

【背景】ミトコンドリア(Mit)病合併心筋症はまれではないが、進行性伝導障害やVT/VF等の致死性不整脈が予後を規定する例の認識は不十分である。【目的】Mit病合併致死性不整脈の特徴を明らかにすること。【方法】当院でフォロー歴のあるMit病34例(MELAS 18例(4-69歳)、MERRF 4例(23-30)、Leigh 8例(16-72)、Mit心筋症単独 3例(3-16)、KSS 1例(40))の不整脈関連事象(WPW、VT/Vf、伝導障害、不整脈関連死の有無、死亡時年齢など)を後方視的に検討する。【結果】WPW合併はMELAS 5/18、MERRF 1/4、Mit心筋症1/3、他0でMELAS 1例にAVRTを生じたが非致死性であった。VTはMit心筋症1例のみに認め、1歳時にプルキンエ関連VTに対するアブレーションおよびICD植込後、3歳まで生存している。進行性伝導障害はMELASのみに合併し、死亡4例、生存1例であった。死亡時年齢は4,12,23,25歳で、全例一重ブロックから出現し、二重・三重ブロックに進行した。一重ブロック出現から死亡まで全例3年以内であった。LBBB出現時(QRS幅120-140ms)のLVEFは全例45%以上、NYHA2で、この時点から死亡まで全例1.5年以内であった。死亡4例にPMI、CRT植込例はなかった。生存1例は二重ブロック、QRS幅130ms、LVEF 45%時点でCRT植込を施行している。【考察】2012 ACCF/AHA/HRSガイドラインでは神経筋疾患に関してPMI適応を一重ブロックでもクラス2bとしており、死亡4例でPMI施行により結果が異なった可能性はある。しかし、CRT適応はLBBBの有無、QRS幅、NYHAに関わらずLVEF 35%以上の例を適応としておらず、Mit病に関する追加情報もないが、MELAS合併伝導障害進行の自然歴はあまりに急速である。【結語】Mit病特にMELASには致死性不整脈合併頻度が高い。本検討ではWPWは非致死性、心室頻拍はMit心筋症のみで認めた。MELAS合併伝導障害は進行が速く、ガイドライン上CRT非適応の心機能非低下例でも、予防対応を要する例がある。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 9:20 AM 第3会場)

[III-OR30-04] 若年期に急性心筋梗塞を発症した筋ジストロフィーの2例

○熊本 愛子, 熊本 崇, 田代 克弥 (佐賀大学 医学部)

Keywords: 筋ジストロフィー, 冠攣縮, 心筋障害

【背景】筋ジストロフィー(以下MD)は、呼吸管理の進歩により呼吸不全死が減少した結果、近年は心臓死が問題となっている。MDの心筋障害は左室下側壁から始まり、多くは拡張型心筋症に移行することが知られているが、その機序は不明である。今回左室下壁の心筋梗塞に冠攣縮の関与が考えられた若年MDの2症例を経験した。【症例1】Becker型MD 12歳男児。8歳時、起床後に胸痛、胸部不快感を自覚し、心電図でII,III,aVF,V5-V6誘導でST上昇し紹介となった。左室下壁はhypokinesisであり、ラビチェック陽性、トロポニンT高値であり急性心筋梗塞と診断し、抗凝固療法と硝酸薬を開始した。来院時及び1ヵ月後の冠動脈造影(以下CAG)では狭窄病変は認めず、心筋シンチで左室下壁の集積の低下、MRIで同部位の遅延造影があり冠攣縮の可能性を考え、12歳時に同様の胸痛発作と心電図変化があり、2回目の心筋梗塞を発症した。CAGでは左冠動脈は全体的に狭小化し、特に回旋枝の所見が著しく、同部の攣縮が心筋梗塞の原因と考えCa拮抗薬を開始した。【症例2】

Duchenne型 MD 14歳男児。就寝時に左側腹部痛，呼吸苦，胸痛が出現した。心電図のII,III,aVF,V5-6誘導でSTが上昇し，左室側壁から後壁が hypokinesisであった。症例1同様ラピチェック陽性，トロポニンT高値であり，急性心筋梗塞と診断し抗凝固療法と硝酸薬投与を開始した。来院時のCAGで狭窄はなく，後日心筋シンチで下側壁の集積低下，MRIで同部位の遅延造影を認めた。回復期のアセチルコリン負荷試験で右冠動脈に攣縮を認め，冠攣縮性狭心症と診断して攣縮予防にCa拮抗薬，硝酸薬を開始した。【結語】心筋梗塞の原因として冠攣縮の関連性が示唆された若年MDの2例を経験した。MDと冠攣縮についての報告は少ない。今後MDの心筋障害に対する冠攣縮の関与を考慮すべきであり，症例によってはCa拮抗薬の早期導入はその心筋障害の抑制に有効である可能性が示唆された。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 9:20 AM 第3会場)

[III-OR30-05] 劇症型心筋炎急性期離脱後も炎症が遷延した慢性心筋炎に対する治療法について

○安田 和志¹，大島 康徳^{1,2}，鬼頭 真知子^{1,2}，森 啓充¹，江竜 喜彦^{1,2}，森鼻 栄治²，河井 悟¹，大河 秀行³，岡田 典隆³，村山 弘臣³，今中 恭子⁴（1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科，2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科，3.あいち小児保健医療総合センター 心臓外科，4.三重大学 大学院医学系研究科 修復再生病理学）

Keywords: 免疫抑制療法, ウイルス, 心筋生検

【背景】劇症型心筋炎は急性期からの回復後は一般に予後良好とされるが，炎症が遷延し慢性心筋炎に移行する例もある。慢性心筋炎に対する治療法は確立していない。【症例1】9才女児。劇症型心筋炎の診断で peripheral ECMO導入（3日間施行）。急性期ステロイド投与せず。離脱後も左室拡大，収縮力低下，BNP高値が遷延。発症後2ヵ月時心カテ：LVEDV 174%N，EF 47%，左室瘤，心内膜心筋生検 EMBでは活動性炎症と線維化が混在する所見であり，慢性心筋炎と診断。ほぼ無症状でステロイド投与せず，ACEI，ARB，β遮断薬継続。発症後16ヵ月時心カテ：LVEDV 232%N，EF 33%，左室瘤増悪，EMBでは炎症細胞浸潤なく線維化著明，ウイルス PCR陰性。【症例2】4才男児。劇症型心筋炎の診断で peripheral ECMO導入（2日間），同日左房減圧目的で心カテ，心房中隔欠損作成しステント留置，EMBでは強いリンパ球浸潤，心筋細胞変性壊死，ウイルス PCRで CMV陽性。2日後左室内血栓あり central ECMO（左室脱血，2日間），LVADへ変更（5日間）後離脱。左室拡大，BNP高値遷延。発症後2ヵ月時心カテ：LVEDV 117%N，EF 39%，EMBでは置換型線維化と一部近接効果を伴うリンパ球集簇像残存，慢性心筋炎と診断。ウイルス PCR陰性を確認し，心房中隔ステント抜去の開心術前に左室機能を回復させる目的でステロイド療法開始，ACEI，β遮断薬併用。【考察】慢性心筋炎は明らかな急性心筋炎既往がなく，DCM様慢性心不全として発症する「不顕性」と，急性心筋炎として発症し炎症が遷延，慢性化する「遷延性」に大別される。従来，前者が圧倒的に多いとされてきたが，劇症型心筋炎救命率向上により後者の増加も予想される。ウイルス陰性の慢性心筋炎に対する免疫抑制療法の有効性が報告されているが，適応や投与法など検討の余地がある。

一般口演 | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

一般口演31 (III-OR31)

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 2

座長:高橋 信 (岩手医科大学循環器医療センター 循環器小児科)

座長:澤田 博文 (三重大学医学部医学系研究科 小児科学/麻酔集中治療学)

Sat. Jul 7, 2018 9:20 AM - 10:20 AM 第3会場 (302)

[III-OR31-01] ほぼ無症状で発見された小児特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧の中期予後～無症状の段階からの治療の有効性

○岩朝 徹¹, 山田 修^{1,2}, 大内 秀雄¹, 津田 悦子¹, 白石 公¹, 黒寄 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 臨床病理科)

[III-OR31-02] 高右室圧を伴う両側肺動脈狭窄症例に対する肝移植治療の適応について

○赤木 健太郎¹, 馬場 志郎¹, 松田 浩一¹, 吉永 大介¹, 平田 拓也¹, 岡本 晋弥², 岡島 英明², 西小森 隆太¹ (1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 肝胆膵・移植外科)

[III-OR31-03] 気管狭窄における肺動脈スリング合併例の検討

○福島 直哉, 高砂 聡志, 住友 直文, 宮田 功一, 永峯 宏樹, 大木 寛生, 三浦 大, 澁谷 和彦 (東京都立小児総合医療センター循環器科)

[III-OR31-04] 位相差 MRI流量分析による Fontan手術候補患者に対する大動脈肺動脈側副血行コイル塞栓術の治療効果判定

○大木 寛生, 高砂 聡志, 住友 直文, 宮田 功一, 福島 直哉, 永峯 宏樹, 三浦 大, 澁谷 和彦 (東京都立小児総合医療センター 循環器科)

[III-OR31-05] Eisenmenger症候群成人例の生命予後、罹病率と疾患標的療法の検討

○坂崎 尚徳¹, 丹羽 公一郎² (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.聖路加国際病院 心血管センター)

[III-OR31-06] 波動解析法を用いた肺動脈閉塞度の新たな非侵襲的評価方法の開発

○片山 博視¹, 根本 慎太郎², 宇津野 秀夫³, 岸 勘太¹, 尾崎 智康¹, 小田中 豊¹, 蘆田 温子¹, 榎木 健太³ (1.大阪医科大学 小児科, 2.大阪医科大学 小児心臓血管外科, 3.関西大学 システム理工学部)

(Sat. Jul 7, 2018 9:20 AM - 10:20 AM 第3会場)

[III-OR31-01] ほぼ無症状で発見された小児特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧の中期予後～無症状の段階からの治療の有効性

○岩朝 徹¹, 山田 修^{1,2}, 大内 秀雄¹, 津田 悦子¹, 白石 公¹, 黒寄 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 臨床病理科)

Keywords: 肺動脈性肺高血圧, 早期治療, 中期予後

我が国の小児期の特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧患者には学校検診等で心不全症状がほぼない段階で発見される群が少なからず存在する。今回我々は1999年以後に当科で診断した小児特発性・遺伝性肺動脈性肺高血圧患者22例について、スクリーニング時の症状のない8例と心不全症状から診断された14例で比較検討を行った。また生存曲線のみ1999年以前に診断された無症状者5例を比較対象として解析した。この2群間で診断時の検査で有意差を持つのは心胸郭比(48.1 vs 56.3%, $p < 0.05$)・BNP(21.4 vs 405.2pg/ml, $p < 0.05$)・6分間歩行距離(461 vs 205m, $p < 0.05$)と体血圧(113 vs 99mmHg, $p < 0.01$)であり、カテーテル検査でのRAP・PAP・Rp・CIには有意差はなかった。治療開始後1年の段階では心胸郭比(46.5 vs 53.1%, $p < 0.05$)以外に有意差はなくなっており、検査上の血行動態は差がなくなる。しかし治療開始後5年の段階ではカテーテルでのRVP(57.2 vs 78.5mmHg, $p < 0.01$)・systolic PAP(59.2 vs 80.5mmHg, $p < 0.05$)・mean PAP(40.6 vs 54.8mmHg, $p < 0.01$)、Rp(9.6 vs 15.1U・m², $p < 0.05$)、MRIでのRVEF(47.6 vs 33.9%, $p < 0.05$)は有意差を持って無症状群が良好であり、有症状群は良い状況を維持できなくなっていた。この2群間で生存率に有意差はなかったが、無症状でも1999年以前に診断され治療が出来なかった5例は有意に生存率が悪く($p = 0.034$)、症状のない時点からの肺血管拡張薬による治療介入が、予後を大幅に改善し、治療後5年の血行動態を有症状者よりも改善することが示唆された。

(Sat. Jul 7, 2018 9:20 AM - 10:20 AM 第3会場)

[III-OR31-02] 高右室圧を伴う両側肺動脈狭窄症例に対する肝移植治療の適応について

○赤木 健太郎¹, 馬場 志郎¹, 松田 浩一¹, 吉永 大介¹, 平田 拓也¹, 岡本 晋弥², 岡島 英明², 西小森 隆太¹ (1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 肝胆膵・移植外科)

Keywords: 肝移植, 肺動脈狭窄, スtent

【緒言】肺高血圧症例の肝移植周術期死亡率は高く、そのリスクは平均肺動脈圧と肺血管抵抗によって分類される。この分類はドナー肝グラフト吻合直後の急激な容量負荷に右室が耐え得るかが基準となる。特に平均肺動脈圧 < 35 mmHgの適応基準が最も重要であるが、末梢性肺動脈狭窄合併症例は、末梢肺動脈圧と主肺動脈圧・右室圧に乖離があり、この基準の適応が困難である。当院においては同症例に対して Acute Volume Challenge Test(AVCT)を施行し、右室拡張末期圧 ≤ 10 mmHg、中心静脈圧 ≤ 10 mmHg、さらに移植前のBNP ≤ 50 pg/mLを肝移植適応条件としている。今回、我々は乳児期より重度の胆汁うっ滞と両側末梢性肺動脈狭窄を合併し、緊急的stent留置をはじめとした肺動脈への治療介入後にACVTを施行し、生体肝移植を成功させた症例を経験した。【症例】3歳6ヶ月男児。出生後、特徴的顔貌・黄疸をきっかけにAGSと診断。高度の両側肺動脈狭窄を認め、2ヶ月・4ヶ月時に両側肺動脈に対してstent留置。肝障害に対する加療目的に6ヶ月時に当院紹介。右室圧は左室圧を凌駕し、左右肺動脈にstent追加留置、9ヶ月・1歳時に両側肺動脈に対するバルーン再拡張術を行い、その後のAVCTからも耐術可能と判断し、1歳1ヶ月時に生体肝移植を施行した。現在術後2年が経過したが、右室の動きは良好で、肝機能の再悪化も認めていない。【まとめ】末梢性肺動脈狭窄による右室圧上昇は移植後の経過に影響を与えうる。肝移植後合併症や死亡率が高いAGSにおいても上記AVCT基準を適応することで安全に肝移植可能であったことから、肺動脈狭窄疾患などで右室圧が高い症例については上記ACVTの基準が有

用であると思われる。

(Sat. Jul 7, 2018 9:20 AM - 10:20 AM 第3会場)

[III-OR31-03] 気管狭窄における肺動脈スリング合併例の検討

○福島 直哉, 高砂 聡志, 住友 直文, 宮田 功一, 永峯 宏樹, 大木 寛生, 三浦 大, 澁谷 和彦 (東京都立小児総合医療センター循環器科)

Keywords: 肺動脈スリング, 気管狭窄, 完全輪状軟骨

【背景】 気管狭窄の約40～60%で肺動脈スリングを合併することが知られているが、その臨床像に関する報告は少ない。【目的】 肺動脈スリングを合併した気管狭窄症例の特徴を明らかにすること。【方法】 2010年3月～2018年1月に当院に入院し、完全輪状軟骨を有する気管狭窄と診断した症例を対象に、後方視的に診療録を調査した。対象を肺動脈スリング合併の有無で2群(合併例, 非合併例)に分け、性別、合併症、気管分岐の低さと角度、気管狭窄長、症状出現の有無などについて比較した。【結果】 対象は70例(男41例)で、肺動脈スリングは30例(43%)に合併していた。合併例と非合併例の比較では、片側肺低形成・無形成(合併例 vs 非合併例 以下同様, 10% vs.18%), 高肺血流性あるいは複雑性心疾患(以下心症例. 肺動脈スリング単独例は除外)(23% vs. 43%)の頻度は同様で、両側上大静脈(67% vs. 33%, $p = 0.005$), 腎・尿路奇形(30% vs.10%, $p = 0.033$)は合併例で、染色体異常(3% vs. 28%, $p = 0.008$)は非合併例で有意に高率であった。また、合併例で気管への介入(気管形成術, レーザー治療)が多く行われる傾向があった(70% vs. 45% $p = 0.09$)。片肺を除いた60例では、合併例は非合併例に比べ、有意に気管分岐部が低く(胸椎の高さで 5.3 ± 0.5 vs. 4.4 ± 0.6 , $p < 0.001$), 気管分岐が広角($131 \pm 16^\circ$ vs. $97 \pm 19^\circ$, $p < 0.001$)であった。また、気管狭窄範囲は長い傾向があった($57 \pm 16\%$ vs. $51 \pm 15\%$, $p = 0.15$)。片肺を除いたスリング症例27例で検討を行い、心症例で有意に症状出現までの日数が早かった(心症例 vs 非心症例 37 ± 34 vs. 161 ± 145 , $p = 0.003$)。【考察】 肺動脈スリングを合併した気管狭窄では、気管分岐部が低く広角である特徴があり、胸部レントゲンでの診断の契機になりうる。新生児・乳児早期の心症例で気管狭窄を疑う場合には肺動脈スリング合併の可能性を考慮する必要がある。

(Sat. Jul 7, 2018 9:20 AM - 10:20 AM 第3会場)

[III-OR31-04] 位相差 MRI流量分析による Fontan手術候補患者に対する大動脈肺動脈側副血行コイル塞栓術の治療効果判定

○大木 寛生, 高砂 聡志, 住友 直文, 宮田 功一, 福島 直哉, 永峯 宏樹, 三浦 大, 澁谷 和彦 (東京都立小児総合医療センター 循環器科)

Keywords: Fontan, 大動脈肺動脈側副血行, MRI

【背景】 Fontan手術候補患者の大動脈肺動脈側副血行(APC)に対するコイル塞栓術(CE)の治療効果に関して見解は定まっていない。

【目的】 Glenn術後(CE前)と Fontan術後(CE後)に位相差 MRI流量分析による APC定量を行い CEの治療効果判定を行う。

【方法】 対象は2009～2017年に Glenn術後(CE前)と Fontan術後(CE後)に MRIによる APC定量を行った33症例66セッション。APCは直接法(肺静脈合計-肺動脈合計)と間接法(上行大動脈-体静脈合計)の平均で算出し CE前後で比較した。左右鎖骨下動脈、胸腹部大動脈選択造影で肺動脈への流入が描出され2Frマイクロカテーテルで到達可能な1.5mm以上の APCに対して15個以内の離脱制御型コイルで CEを行った。Fontan循環破綻回避のための肺血管拡張薬(平均肺動脈圧15mmHg以上)または在宅酸素療法(酸素飽和度 Glenn術後70%以下、開窓 Fontan術

後90%以下)による補助有群17例と補助無群16例で比較し CEの目標値設定を試みた。

【結果】 CE前後で APCは $1.64 \pm 0.70 \rightarrow 1.13 \pm 0.74$ l/min/m²と有意に減少した(Wilcoxon検定, $p=0.004$)。補助有群/補助無群で CE前 APC $1.53 \pm 0.83/1.76 \pm 0.54$ l/min/m², CE後 APC $1.56 \pm 0.71/0.68 \pm 0.46$ l/min/m²。CE前後で APCは補助有群で有意な減少を認めなかったが補助無群で有意に減少した(Wilcoxon検定, $p=0.981$, <0.001)。CE前 APCで補助有群と補助無群に有意差なかったが CE後 APCで補助有群が有意に高値であった(Mann-Whitney検定, $p=0.345$, <0.001)。補助有無を区別する CE後 APCの cutoff値は 1.01 l/min/m²であった(ROC曲線, 感度0.765, 特異度0.750, AUC 0.849 ± 0.065 , 95%CI 0.721-0.978, $p=0.004$)。

【結語】 Fontan手術候補患者には無視できない APCが存在し CE前後の変化を位相差 MRI流量分析で追跡可能であった。Fontan術後(CE後)APCを 1 l/min/m²以下に制御できれば良好な Fontan循環が期待できたが、肺血管拡張薬または在宅酸素療法による補助有群では APC遺残または再増加を認めた。

(Sat. Jul 7, 2018 9:20 AM - 10:20 AM 第3会場)

[III-OR31-05] Eisenmenger症候群成人例の生命予後、罹病率と疾患標的療法の検討

○坂崎 尚徳¹, 丹羽 公一郎² (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.聖路加国際病院 心血管センター)

Keywords: Eisenmenger, pulmonary hypertension, WHO function class

【目的】 ES多施設共同研究データから Clinical worsening (CW) 率、その危険因子、Disease targeting therapy(DTT)の効果を調べる。【方法】 16歳以上の ES症例を対象とし、Primary endpointを CW即ち死亡、移植、心不全・不整脈・全身合併症関連の入院、WHO-function classの悪化のいずれかとした。また、登録時、登録後6ヶ月、12ヶ月毎に入力された臨床検査データおよび DTTを解析した。【結果】登録症例は81例(男26)、登録時年齢の中央値34歳(16-73歳)、後三尖弁短絡疾患が69例、前三尖弁短絡疾患が12例、ダウン症は24例含まれていた。中央値992日(33ヶ月)の経過中に21例が CWを来し、7例が死亡、1例が肺移植に至った。55ヶ月 CW回避率は70.7%、55ヶ月全死亡移植回避率は87.2%であった。CW(+)群はCW(-)群と比較して、全身合併症既往、WHO-FCIII以上、胸水貯留例、心嚢液貯留例の頻度が高く、登録時の CTR、BNP平均値が(186 pg/dl vs 71 , $p=0.0046$)が高く、6分間歩行距離が有意に短かった。登録時に DTTは55例に行われていたが、24例で新規に開始または強化された。計画的に DTTを開始または強化した11例のうち、2例で心不全の悪化を認めたが、そのうち1例は改善、9例は変化無く安定していた。一方、CW後に開始または強化した13例のうち、8例はCWが改善したがその後1例が再燃し、1例は DTT自己中断し死亡、残る5例のうち3例は改善無く、1例は心不全が悪化して死亡し、最終的に安定している例は7例であった。WHOFC, SPO₂、6分間歩行距離は、経時的に有意な変化はなかった。以上より、計画的な DTT開始または強化については臨床的安定が得られており、proactiveな DTTの有効性を支持する結果であった。【結論】約4年で約3割に臨床的悪化を認めるものの、死亡率は約1割に止まっていた。WHO-FCIII以上、BNP高値の予後は不良であった。Proactiveな DTTが予後改善に寄与する可能性はある。

(Sat. Jul 7, 2018 9:20 AM - 10:20 AM 第3会場)

[III-OR31-06] 波動解析法を用いた肺動脈閉塞度の新たな非侵襲的評価方法の開発

○片山 博視¹, 根本 慎太郎², 宇津野 秀夫³, 岸 勘太¹, 尾崎 智康¹, 小田中 豊¹, 蘆田 温子¹, 榎木 健太³ (1.大阪医科大学 小児科, 2.大阪医科大学 小児心臓血管外科, 3.関西大学 システム理工学部)

Keywords: 肺高血圧, 位相角, 血管閉塞度

【背景】肺高血圧の診療において肺小動脈の閉塞性病変の定量的評価は重要だが確立された方法はない。理論上、波動現象の2変数(圧力と流速)の位相差は動脈脈管の末梢の閉塞病変を反映する。我々は肺循環を波動現象としてとらえ、波動現象の位相差により、肺小動脈の閉塞度の新しい評価方法を開発することを目的に研究を進めてきた。【目的】(1)位相角 θ が臨床上有用か否かを心臓カテーテル検査における圧一流速同時測定ワイヤーを用いて検討する。(2)位相角 θ を超音波診断装置により非侵襲的に評価可能か否かを検討する。【方法】(1)小児21例の心臓カテーテル検査時に圧一流速同時測定ワイヤーにより位相角 θ を算出し、従来の指標と比較検討した。(2)肺動脈のシミュレーション回路で、圧力センサーによる圧力波形とレーザー変位計の血管径の変位波形を比較検討した。さらに末梢側を完全閉塞させたシミュレーション回路でカテーテルによる圧一流速から算出された位相角と超音波診断装置による血管径一流速から算出された位相角を比較した。【結果】(1)カテーテルで得られた位相角 θ は、平均肺動脈圧($y = -0.2188x + 20.283$, $r = 0.40$)、肺血管抵抗($y = 1.2475e-0.017x$, $r = 0.48$)と負の相関関係を認めた。またTAPVC術後の肺静脈狭窄や18トリソミー合併の肺高血圧症例では従来の指標より高い閉塞度を示した。(2)シミュレーション回路での圧波形と血管径の変位波形は完全一致した。また完全閉塞させたシミュレーション回路内でのカテーテルの圧力-流速波形と超音波診断装置の血管径変位-流速波形の比較においてもほぼ一致した。【考察】(1)本指標は肺動脈の閉塞度を反映し、さらに肺血管抵抗等の従来の指標では表現し得なかった閉塞度を表している可能性がある。(2)本指標は超音波診断装置を用いて非侵襲的に評価できる可能性がある。【結語】本指標は肺血管閉塞度の新たな指標になり得る。

一般口演 | カテーテル治療

一般口演32 (III-OR32)

カテーテル治療 1

座長:金 成海 (静岡県立こども病院 循環器科)

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)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM 第3会場 (302)

[III-OR32-01] 経皮的肺動脈弁置換術施行適応と考えられるパッチ形成による ファロー四徴症右室流出路再建術後患者の検討

○藤本 一途¹, 北野 正尚¹, 坂口 平馬¹, 大内 秀雄¹, 津田 悦子¹, 白石 公¹, 黒寄 健一¹, 中田 朋宏¹, 島田 勝利², 帆足 孝也², 市川 肇² (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-OR32-02] Failing Fontan患者における fenestration stentの有用性と中期予後について

○栗田 佳彦¹, 平井 健太¹, 重光 祐輔¹, 福嶋 遥祐¹, 近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 大月 審一¹, 塚原 宏一², 笠原 慎吾³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児科, 3.岡山大学病院 心臓血管外科)

[III-OR32-03] ファロー四徴症に対する BTSの肺動脈弁輪への影響

○石垣 瑞彦, 金 成海, 田邊 雄大, 小野 頼母, 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-OR32-04] 純型肺動脈閉鎖症における経皮的肺動脈弁形成術前後での左心機能変化の検討

○鈴木 孝典, 小野 博, 林 泰佑, 真船 亮, 中野 克俊, 清水 信隆, 三崎 泰志, 賀藤 均 (国立成育医療研究センター 循環器科)

[III-OR32-05] ステント留置を行った異型大動脈縮窄の3ヶ月男児例

○山口 英貴, 藤井 隆成, 佐々木 昶, 伊吹 圭二郎, 柿本 久子, 富田 英 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

[III-OR32-06] 先天性心疾患術後「超」急性期のカテーテルインターベンションは、患者の予後を改善する

○小島 拓朗, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 今村 知彦, 長田 洋資, 連 翔太, 中野 茉莉恵, 小柳 喬幸, 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 1:00 PM - 2:00 PM 第3会場)

[III-OR32-01] 経皮的肺動脈弁置換術施行適応と考えられるパッチ形成によるファロー四徴症右室流出路再建術後患者の検討

○藤本 一途¹, 北野 正尚¹, 坂口 平馬¹, 大内 秀雄¹, 津田 悦子¹, 白石 公¹, 黒崎 健一¹, 中田 朋宏¹, 島田 勝利², 帆足 孝也², 市川 肇² (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: 経皮的肺動脈弁置換術, ファロー四徴症, カテーテル

【背景】術後の右室流出路拡大が想定されるパッチ形成によるファロー四徴症右室流出路再建術後患者において Harmony等の自己拡張型経皮的肺動脈弁置換 (PPVI) が諸外国で進められつつある。【目的】PPVIの適応と想定されるファロー四徴症術後患者背景・患者数を明らかにする。【方法】当センターでパッチ形成によるファロー四徴症右室流出路再建術を施行された661例の内カテーテル検査を施行し現在体重30Kg以上かつ中等度以上の肺動脈弁逆流もしくは RVEDVI>150ml/m²で肺動脈弁置換術後・左肺動脈狭窄へのステント留置後を除外した74例に対して手術記録・エコー・カテーテルデータから PPVI適応の有無を検討し、想定される適応患者数を算出する。PPVI適応は造影上の正側面から収縮期・拡張期での右室流出路 (RVOT)・肺動脈主幹部 (mPA)・肺動脈分岐部 (bif)径を計測し、項目 A: 拡張期の RVOT径が22-34mm 項目 B: 収縮期の mPA径が22mm以上 項目 C: 拡張期の bif径が22-28mm 項目 D: RVOT-bif長最大値が53mmより大きい、以上の4項目を満たすものとした。【結果】手術時年齢・カテ施行時年齢・体重の中央値は2歳 (0-44)・23歳 (9-67)・56.2Kg (31.4-125)で拡張期における正側面での RVOT・mPA・bif径・RVOT-bif長の中央値は29.1×24.5mm、24.7×24.1mm、24.0×20.9mm、25.2×30.9mm、収縮期ではそれぞれ24.4mm×21.3mm、24.2×25.3mm、24.5×22.6mm、25.2×32.7mmであった。PPVI適応項目 Aを満たすのは40例、適応項目 Bは36例、適応項目 Cは22例、適応項目 Dは1例で全項目を満たす症例は1例 (1%)であった。RVOT-bif長以外の項目を満たす症例は9例 (12%)であった。【結語】CTより過小評価している可能性はあるが RVOT-bif長が最も PPVI適応の制約となる可能性が高く、長さの短いデバイスの追加により適応症例拡大の可能性がある。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM 第3会場)

[III-OR32-02] Failing Fontan患者における fenestration stentの有用性と中期予後について

○栗田 佳彦¹, 平井 健太¹, 重光 祐輔¹, 福嶋 遥祐¹, 近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 大月 審一¹, 塚原 宏一², 笠原 慎吾³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児科, 3.岡山大学病院 心臓血管外科)

Keywords: failing Fontan, fenestration stent, central venous pressure

【序文】フォンタン循環における fenestrationは手術後急性期の血行動態安定や慢性期の難治性胸腹水や蛋白漏出性胃腸症に対する治療としての選択肢がある。しかし、チアノーゼ遷延や血栓症、細菌性塞栓や脳膿瘍などのリスクもあり適応に関しては慎重にならざるを得ない。【目的】当院で行った fenestration stentの有用性・中遠隔期の問題点について検討する。【対象・方法】2005～2017年の間に岡山大学病院で行った fenestration stent患者について、手技・目的・デバイス・急性期の血行動態変化・有用性・現在の状態について検討を行った。【結果】患者数7名(男4)、体重9～28kg(中央値12kg)、年齢2.8～13歳(中央値6歳)。Fontan手術からの期間：10日～3年(中央値7ヶ月)。適応：Fontan手術後急性期 LOS3、PLE1、難治性胸腹水2、多臓器不全(遠隔期)1。使用ステントサイズ：3.5～7mm、(Promus・Express Vascular)。血行動態変化：中心静脈圧 17.4±1.9→15.1±2.6mmHg(p=0.02)、SaO₂ 92±2.7→80±0.9%(p=0.01)、sBP 70±6.8→78±5.9mmHg(p=0.02)。留置後介入：ステントサイズ調節1例、ステントバルーン形成術2例。フォローアップ期間：1ヶ月～5年(中央値2.5年)。改善が得られた症例：6/7。現時点での SaO₂ 80-92%(中央値88%)。合併症：ステント脱落、血栓塞栓症、感染症はいずれも無し。開存性：閉塞1例、その他は良好な開存が得られてい

る。【考察】ステント留置により静脈圧低下と心拍出の増加が得られると考えられる。血行動態変化は患者の状態によって左右される。LOSやPLEの改善は得られることが多いが、チアノーゼ増悪は顕著で有り、酸素投与や抗凝固療法が必須である。体の成長に伴い TCPC conduitの形態が変化していくことによりステントの形も変化する。ほぼ閉塞したステントに関しては再開通手技は無効で有り、ステント破損の危険性もある。手術で取り除くかどうかも含めてこれからの課題であると思われる。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM 第3会場)

[III-OR32-03] ファロー四徴症に対する BTSの肺動脈弁輪への影響

○石垣 瑞彦, 金 成海, 田邊 雄大, 小野 頼母, 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: ファロー四徴症, 肺動脈弁輪温存, BTS

【背景】ファロー四徴症(TOF)や類似の血行動態を示す兩大血管右室起始症(DORV)では,根治術後遠隔期の肺動脈弁逆流が問題となり,弁輪温存術が望まれる。当院では,積極的な弁輪温存下での一期的根治を優先しているが,spell等で shuntを先行した症例も存在する。今回,shunt先行症例の弁輪を主とした転帰について検討した。【方法】1997年から2017年1月までの20年間に,当院にて TOFもしくは DORV/PSの診断で根治術を行った212例のうち,shuntを先行した24例を対象として診療録を後方視的に検討した。【結果】24例の基礎疾患はTOF21例/DORV3例で,男児11名。Shunt術は中央値で,月齢2.4(0.2~9.5),体重4.5(2.7~7.7)kgで施行された。Shunt術選択理由は,PGE1離脱困難,spellを含めたチアノーゼが15例,左室低形成が7例,肺動脈低形成が1例,他1例であった。根治術は,shunt術後,8.4(1.3~33)か月で実施された。肺動脈弁輪形態は,三尖1例,二尖13例,一尖7例(詳細不明2例)であった。肺動脈弁輪の Z-scoreの推移は,shunt前-3.5(-6.5~-0.36)→根治術前-2.1(-5.2~0.18)であった($p<0.01$)。このうち一尖形態の7例では shunt前-4.6(-5.3~-3.1)→根治術前-4.5(-5.2~-2.2)であった($p=0.22$)。根治術時に,弁輪が温存された症例は15例(63%)で,このうち一尖例は1例であった。残りの一尖例6例は生後2か月以内にチアノーゼのため介入が行われていた。【考察】 Shunt施行例全例でみると,肺動脈弁輪の成長傾向がみられた。これは,肺血流増加に伴う右室流出の筋性狭窄部の血流量増加によると思われる。一方で,一尖形態の弁の場合には,成長傾向が乏しいことがわかった。こちらの群では,最終的な弁輪温存も望みにくく,shunt術に代わって近年世界的に行われている右室流出路に対するステント留置術のよい対象になりうることを示唆された。【結語】 Shunt術により肺動脈弁輪は成長する傾向はみられる一方で,一尖形態ではこの傾向が乏しかった。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM 第3会場)

[III-OR32-04] 純型肺動脈閉鎖症における経皮的肺動脈弁形成術前後での左心機能変化の検討

○鈴木 孝典, 小野 博, 林 泰佑, 真船 亮, 中野 克俊, 清水 信隆, 三崎 泰志, 賀藤 均 (国立成育医療研究センター 循環器科)

Keywords: 純型肺動脈閉鎖, 経皮的肺動脈弁形成術, 左心機能

【背景】当院では純型肺動脈閉鎖症は三尖弁や右室形態、また右室冠動脈瘻の有無で2心室修復を目指せる可能性があるかと判断した場合、順行性血流を作るために経皮的肺動脈弁形成術を行っている。経皮的肺動脈弁形成術前後での左心機能の変化を検討した報告は少ない。【方法】2014年12月から2017年12月に当院で診断された経皮的肺動脈弁形成術 (PTPV) を施行した純型肺動脈閉鎖症の8症例を対象とし、経皮的肺動脈弁形成術前後 (

PTPV施行前と施行後10日から14日後)で左心機能の変化を後方視的に検討した。【結果】出生時週数は39週(36-40)、出生時体重は2.9kg(2.0-3.9)、出生後からPTPVまでの期間は14日(4-60)であった。BTシャント施行後にPTPVを行った症例が1例あり、フォローアップ期間中に動脈管開存を認めた症例が3例あった。いずれの症例でも施行前後での循環作動薬の使用はなかった。PTPV施行前後の心エコー検査では左室のE/Aは0.77(0.60-0.86)から0.70(0.69-0.90)、TRPGは100mmHg(77-120)から50mmHg(45-80)、LVEFは63.8%(58.7-67.0)から55.5%(52.0-64.0)、%FSは32%(25-34)から26%(22-29)に変化していた。PTPV施行前後ではTRPG、LVEF、%FSが有意差をもって低下していた($p=0.016$ 、 $p=0.015$ 、 $p=0.010$)。また心臓カテーテル検査時の右室拡張期末容量(%N)とPTPV施行前後で心エコーによるLVEFの差に高い負の相関がみられた($r=-0.929$, $p=0.006$)。【考察】過去の報告ではPTPV施行後、一旦、心機能が低下し、10日程度かけて回復するといわれている。今回の検討ではカテコラミンサポートを有する状況ではないものの、心機能低下が施行後10-14日の期間も持続していた。特に右室容量が小さい場合、PTPV施行後は慎重に心機能をフォローしていく必要がある。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM 第3会場)

[III-OR32-05] ステント留置を行った異型大動脈縮窄の3ヶ月男児例

○山口 英貴, 藤井 隆成, 佐々木 昶, 伊吹 圭二郎, 柿本 久子, 富田 英 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

Keywords: 異形大動脈縮窄, ステント留置, 血管内エコー

【背景】小児の異型大動脈縮窄の原因疾患には大動脈炎症候群に代表される血管炎症候群、線維筋性異形成などが挙げられる。乳児期早期に左室機能低下を伴って発症した異型大動脈縮窄に対して、ステント留置を行ったので報告する。【症例】3ヶ月男児。生後2ヶ月時の予防接種の際に心雑音を指摘され当院を紹介受診した。心エコーでは左室壁肥厚を認め、左室駆出率は46.1%、左室拡張末期径31.1mm(129%N)であった。BNPは382.4pg/mlと上昇を認めた。造影CTでは胸部下行大動脈の高度狭窄に加え、左総頸動脈も狭窄、左鎖骨下動脈は完全閉塞しており、腕頭動脈は拡大していた。血液検査では炎症反応の上昇はなく、血管炎のマーカーも正常であったが、狭窄の形態や分布から全身性の血管病変による二次的な縮窄が示唆された。胸部下行大動脈の長い病変の狭窄であり、手術侵襲が大きい事、二次的な縮窄では再狭窄のリスクが高いと考えられる事などからカテーテル治療を第一選択とする方針とした。入院翌日に心臓カテーテルを施行、左室収縮期圧160mmHg、拡張末期圧4mmHg、上行大動脈収縮期圧160mmHg、拡張期圧60mmHg、大腿動脈収縮期圧55mmHg拡張期圧50mmHg、下行大動脈最狭窄部径は1.3mmであった。血管内エコーでは狭窄部に中内膜の肥厚を認めた。狭窄部にステント留置(Omnalink Elite 10mm/29mm)を留置し圧較差は40mmHgに低下、その後の心エコーで左室駆出率は62%と改善した。治療後2ヶ月の時点で再狭窄を認めず経過している。【まとめ】乳児期の異型大動脈縮窄の原因は大動脈炎症候群が最も多い。本症例は血管炎を思わせる所見が乏しかったのにも関わらず、生後3ヶ月で既に頸部血管まで及ぶ高度狭窄に至っており、線維筋性異形成などの血管炎以外の病態も示唆された。本症例ではステント留置を第一選択とし、左室機能は改善したが40mmHgの圧較差が残存しており、二次的な後拡大を予定している。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM 第3会場)

[III-OR32-06] 先天性心疾患術後「超」急性期のカテーテルインターベンションは、患者の予後を改善する

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

Keywords: 術後超急性期, カテーテルインターベンション, ECMO

【背景】当院では、先天性心疾患 (CHD)術後の残存病変に対する治療的介入を目的に、術後急性期から積極的にカテーテルインターベンション (CI)を行っている。しかし、術後「超」急性期 (術後7日以内)のCIについては、症例数も少なくその有効性や安全は明らかになっていない。【目的】CHD術後超急性期のCIの安全性および有用性について評価し、CIが患者の予後改善に寄与しているかを検討する。【方法】2011年6月から2017年4月の期間に、当院でCHD術後超急性期に行われたCI 10例を対象に、CIの適応、対象疾患、CI手技、合併症の有無、予後について後方視的に検討を行った。CIの有効性の基準は、形態的な改善が得られたもの、再手術を回避できたもの、ECMOから離脱できたもの、次の外科手術に到達できたものをCI有効とした。【結果】対象となった患者の平均月齢は3.1か月 (0-9か月)、平均術後日数は4.5日 (2-7日)であった。疾患の内訳はSV 5例、HLHS 3例、TA 1例、AORPA 1例で、このうち3例はECMO下で行われた。CIの適応は、ECMO離脱困難が3例、心エコー図検査での形態異常が3例、抜管困難2例、閉胸困難1例、低酸素血症1例であった。対象となった病変部位の内訳は、LPA 5例、AP shunt 2例、RPA 1例、PV 1例、pFo 1例であり、いずれも狭窄ないし閉鎖をきたしていた。手技の内訳は、ステント5例、バルーン4例、BAS 1例であった。全体の90% (10例中9例)でCIは有効であり、生存率は90% (10例中9例)であった。このうち、ECMO下で行われた3例の生存率は66% (3例中2例)であったものの、全ての症例でECMOを離脱しえた。また、対象となった症例のうち、CI関連の合併症は認められなかった。【結語】術後超急性期のCIは安全性、有効性ともに高く、予後の改善に寄与していると思われる。一方、ECMO下で行われたCIの予後については、改善の余地を残している。

一般口演 | カテーテル治療

一般口演33 (III-OR33)

カテーテル治療 2

座長:大月 審一 (岡山大学病院 小児循環器科)

座長:矢崎 諭 (榊原記念病院 小児循環器科)

Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第3会場 (302)

[III-OR33-01] 初期治療として経皮的動脈弁形成術を選択した大動脈弁狭窄患者の術後経過

○桑原 直樹¹, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 面家 健太郎¹, 後藤 浩子¹, 片桐 絢子², 腰山 宏², 岩田 祐輔², 竹内 敬昌², 桑原 尚志¹ (1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児心臓外科)

[III-OR33-02] 離脱した心房中隔欠損閉鎖栓の安全な回収のために

○岡本 健吾, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 森藤 祐次 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

[III-OR33-03] More aggressive transcatheter occlusion of PDA~ Amplatzer Vascular PlugII(AVPII)を使用したカテーテル閉鎖術の検討~

○森藤 祐次, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 岡本 健吾 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

[III-OR33-04] Myanmar Experience of Transcatheter closure of PDA with near systemic pulmonary arterial pressure

○Hnin Le Phyu¹, Khin Mg Oo¹, 杉山 央² (1.ヤンキン小児病院, 2.東京女子医科大学 循環器小児科)

[III-OR33-05] 当院の術後肺静脈狭窄(PVS)症例に対する計画的カテーテル治療(CI)の試み

○松岡 道生¹, 田中 敏克¹, 三木 康暢¹, 上村 和也¹, 瓦野 昌大¹, 谷口 由記¹, 亀井 直哉¹, 小川 禎治¹, 富永 健太¹, 城戸 佐知子¹, 大嶋 義博² (1.兵庫県立こども病院 循環器内科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

[III-OR33-06] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術におけるデバイス透視撮影の経時的変化の検討

○前田 靖人, 籠手田 雄介, 桑原 浩徳, 鍵山 慶之, 高瀬 隆太, 吉本 裕良, 岸本 慎太郎, 須田 憲治 (久留米大学 医学部 小児科)

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第3会場)

[III-OR33-01] 初期治療として経皮的動脈弁形成術を選択した大動脈弁狭窄患者の術後経過

○桑原 直樹¹, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 面家 健太郎¹, 後藤 浩子¹, 片桐 絢子², 腰山 宏², 岩田 祐輔², 竹内 敬昌², 桑原 尚志¹ (1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児心臓外科)

Keywords: 大動脈弁狭窄, 経皮的動脈弁形成術, AV plasty

【背景】小児の大動脈弁狭窄(AS)に対する経皮的動脈弁形成術(BAP)は広く行われているが、直視下の交連切開術に比べ、早期に外科介入が必要となる症例や、遠隔期に大動脈弁閉鎖不全が増悪する症例も報告されている。【目的】当科では大動脈弁逆流がなければ BAPを第1選択としているが、術後経過より初期治療として BAPの有用性を検討する。【対象および方法】1998年から2015年までに当科に入院した大動脈弁狭窄(二心室修復不可能なものを除く)16例(Critical AS6例、Valvular AS10例)。【結果】症例は男児10例、女児6例。BAP後の観察期間は 7.0 ± 5.1 年。内頸動脈アプローチ11例、大腿動脈アプローチ5例で 0.91 ± 0.1 (バルーン径/大動脈弁輪径)のバルーンを用いて BAPを施行。圧較差は 52.0 ± 17.2 mmHgから 35.1 ± 12.9 mmHgに改善した。直後の ARは I度4例、II度3例であった。合併疾患を伴う Critical AS3例のうち、2例は外科介入することなく死亡。1例は追加 BAP(7か月)および Ross-Konno手術(8か月)後死亡した。生存している13例中7例は外科介入なしで経過観察可能で遠隔期の ARは I度2例、II度1例だった。残存 ASのため6例は外科介入が必要で、4例は AV plastyのみ、2例は AV plasty後も AS(1例は ARII度も合併)が残存したため、6歳および7歳時に Ross手術を施行した。遠隔期の ARは I度4例、II度1例だった。生存している13例の遠隔期の残存 AS圧較差は 23.2 ± 12.4 mmHgだった。【考察】合併疾患を伴う症例や全身状態不良な症例に対して BAPは低侵襲で治療効果が期待でき、早期の外科介入を回避できる利点がある。また、BAP後遠隔期まで介入することなく経過観察可能な症例もあり、低侵襲な治療として考慮すべきである。一方、ASが残存し早期より外科介入が必要となる症例や ARが出現する症例もある。【結論】ASに対する初期治療は術前状態や弁形態を検討し安全で効果的な治療術式を選択することが重要である。

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第3会場)

[III-OR33-02] 離脱した心房中隔欠損閉鎖栓の安全な回収のために

○岡本 健吾, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 森藤 祐次 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

Keywords: 心房中隔欠損症, カテーテル治療, 閉鎖栓

【背景】近年、心房中隔欠損(ASD)の多くはカテ治療により閉鎖可能である。しかし脱落・エロージョンの可能性など、デバイス(D)回収が必要になる事態は常に想定しておく必要がある。【目的】効果的かつ安全な ASD閉鎖 D回収手技を確立する。【対象・方法】D回収経験に体外での実験を加え、1.Dの把持、2.デリバリシース(DS)への引き込みの2点に分けて問題点、解決法につき検討。【結果】ASDカテ治療316件中、A.離脱後心房中隔位からの回収:2件(ASO19mm 1件, FFII 21mm 1件)、B.D脱落后に回収:1件(ASO30mm)を経験。スネア(S)を用いて回収した。1-Aスによる D把持は容易。1-B LA内で把持を試みたが、Dは MPAまで遊走した。回収時にワイヤ、生検鉗子などで Dを把持する、心室内に遊走しないように房室弁にカテを通しておくなどの操作も必要であろう。また、スクリー一部(S部)を手前側に反転させるには Judkins Rや、ウェッジ用バルーンカテが有用であった。2-A比較的容易に S部に DSを被せることが可能で回収も容易。Dが LA,RA/Aoに脱落した場合、S部と DSが平行になるまで RA diskを IVC/下行 Ao内に引き込み回収する。2-ASO: S部長3mm+スネア把持部より大きな径を有する 11Fr以上の DSが望ましい。それ以下では DS先端を斜めに切る。DS挿入時、また D引き込み時に先端を傷めない。2-FFII: ボール部は2mm程度で原理的には ASOより回収が容易である。しかし把持したスは外れやすく、ダ

ブル・スによる保持が理想的. ス1本しか使用できない場合、複数回絞め直して絞っておくと外れにくい。【考察】脱落 Dの2/3は左房内に脱落する。左室内の脱落 Dは僧帽弁を傷害しやすく回収困難である。右室、肺動脈内での回収もスペースが限られ、三尖弁を傷害する可能性もある。上記の点に留意しながら、極力 Dを心房内で把持、IVC内での収納が重要である。

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第3会場)

[III-OR33-03] More aggressive transcatheter occlusion of PDA～ Amplatzer Vascular PlugII(AVPII)を使用したカテーテル閉鎖術の検討～

○森藤 祐次, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 岡本 健吾 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

Keywords: PDA, カテーテル治療, AVPII

【緒言】体格の小さい乳児 PDAへのカテーテル治療では、留置デバイスによる周囲血管への突出が主な問題となる。我々は ADO留置により下行大動脈(dAo)の cobra head変形を来した乳児例を経験したことで、同様の状態が危険される治療適応症例には AVPIIを主に使用してきた。

【目的】 AVPIIによる PDAカテーテル治療の有効性と治療に伴う注意点を明らかにする。

【対象/方法】 2015年11月から AVPIIで閉鎖を試みた小児 PDA11例/12件を対象(うち閉鎖成功10例/件)とし、(1)月齢, (2)体重(kg), (3)Qp/Qs, (4)Krichenko分類, (5)PDA 最小径(MLD, mm): Angioでの MLD(A-MLD), およびエコーでの収縮期/拡張期 MLD変化率(s/d-MLD Ratio)と A-MLDとの比較, (6)使用 AVPIIサイズ, (7)アプローチ法, (8)合併症, (9)治療断念2件の理由, (10)左肺動脈(LPA)へのデバイス突出度評価のために[(使用 AVPIIサイズ径)-(Pulmonary-ampulla)]/LPA径比,をそれぞれ後方視的に調査。

【結果】 (1)med.4.5(1-18), (2)med.4.8(2.6-9.1), 全例体重増加不良, (3)med.2.6(1.1-6.3), (4)A:5, C:7, (5)A-MLD:med.3.7(2.0-5.4), s/d-MLD Ratio:med1.3(1.1-1.6), A-MLDに比べエコー収縮期 MLDは med.0.6mm(-0.2～1.8mm)太く計測. (6)6mm:1, 8mm:9, サイズ径/PDA-MLD比=med.2.5(1.6-4.0), (7)Anterograde:8, Retrograde:4(うち,体重<4kg成功3件含む), (8)遺残短絡残存:1, mild LPAS:2, 血管閉塞:なし (9)前者は Ao discが dAoに比し大きく変形で断念(後日 PDA縮小に伴い再試技で成功), 後者は Ao狭窄/LPA閉塞で断念, (10)med.0.2(0～0.8), 断念した1件含む LPAS 3件>0.6であった。

【考察/結論】 AVPII導入により、これまで閉鎖困難だった Large PDAを有する乳児例への適応が広がった。サイズ決定の際には心周期に伴う PDA径変化や Pulmonary-ampulla/LPAサイズを念頭に置くべきであり、留置したデバイス形態/位置の確認を行い LPAS/脱落を起こさないように十分留意する必要がある。

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第3会場)

[III-OR33-04] Myanmar Experience of Transcatheter closure of PDA with near systemic pulmonary arterial pressure

○Hnin Le Phyu¹, Khin Mg Oo¹, 杉山 央² (1.ヤンキン小児病院, 2.東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: PDA, pulmonary hypertension, Myanmar

Background:In Myanmar, we often see patients having Patent Ductus Arteriosus (PDA) with near systemic PH and deciding them for transcatheter closure(TCC) is challenging. Objective:To share Myanmar experience of TCC of PDA with PH. Methods:Retrospective study. We reviewed demographic

data and clinical findings and catheterization procedures of 16 children with PDA and $PASP \geq 80\%$ of Systolic Blood Pressure(SBP) who underwent TCC at YKCH, Myanmar from August 2015 to August 2017. Results: The mean age at procedure was 5.6yr(range=5m-14 yr). Male to female ratio is 3:13. Mean body weight was 14 ± 7.9 kg. Mean PASP is 83 ± 13 mmHg. Minimal PDA diameter is 8.8 ± 3.9 mm at pulmonary end. Balloon occlusion test was done in one child. Hemodynamic response was observed up to thirty minutes after device indwelling. PASP reduced in 14 children(60 ± 14 mmHg) and device closure was succeeded. Various Duct Occluders were used in 7 patients and muscular VSD Occluders in 7 patients. In two boys, hemodynamic instability occurred in trial device closure so we abandoned it. All patients were stable after device closure. Success rate of procedure was 88%. Recheck echo was done in next day, 1m, 3m and 6m after procedure. No complication occurred. All children improved clinically. Parameters for PHT found reduced in recheck echo. Conclusion: TCC of large PDA with high PASP is feasible, effective and relatively safe as far as we experienced.

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第3会場)

[III-OR33-05] 当院の術後肺静脈狭窄(PVS)症例に対する計画的カテーテル治療(CI)の試み

○松岡 道生¹, 田中 敏克¹, 三木 康暢¹, 上村 和也¹, 瓦野 昌大¹, 谷口 由記¹, 亀井 直哉¹, 小川 禎治¹, 富永 健太¹, 城戸 佐知子¹, 大嶋 義博² (1. 兵庫県立こども病院 循環器内科, 2. 兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 肺静脈狭窄, カテーテル治療, 総肺静脈還流異常症

【背景】 PVSに対する治療戦略は未だ困難であり、工夫が必要である。当院ではCIによる早期かつ計画的な介入を行い、一定の成果を上げているため、報告する。【対象/方法】 対象は2006年以降にPVSに対してCIを施行した7症例。CI施行時に狭窄の進行する時期の予測を立て次回のCIを計画する方針とした。【結果】 7症例は0.5-8.4(3)歳、男児5例、女児2例。診断は無脾症候群2例、総肺静脈還流異常(TAPVC)単独が5例、TAPVCは1a:2例、2b:2例、mixed type:3例であった。TAPVC repairは日齢1-87(8)に施行、外科的PVS解除術は1-4(2)回施行され、完全閉塞は0-3(2)病変、PVSは1-4(2)病変、PVSに対するCI総数は1-13(10)回、年齢毎のCIは0-1歳:0-7(2)回、1-2歳:1-9(5)回、2-3歳:0-5(4)回、インターバルは0-1歳:1-3(2)ヶ月、1-2歳:1.5-7(3)ヶ月、2-3歳:1.5-9(6)ヶ月である。CI開始後に完全閉塞に至ったのは1病変のみ。Stent留置術は2例、4例には薬剤溶出性バルーン(DCB)(院内の倫理委員会の承認済み)を、1例にカッティングバルーンとスコアリングバルーン(SB)を使用し、CIのインターバルの延長及び完全閉塞の回避に寄与した。【考察】 PVSが進行する前にCIを考慮し早期に介入する戦略が功を奏している。はじめは1-2ヶ月に1回のCIが必要であった症例も、回数を重ねるうちに半年に1回程度まで治療の期間を延ばす事が出来た。またDCBやSB等を併用する事により、より良い効果を得た。しかし、CIが不要になる事はなく、一定期間毎に治療が必要であるが、QOLの改善には大きく寄与している。stent治療に踏み切るタイミングは難しく、位置によっては再拡張が出来なくなる可能性もあり、当院では慎重なスタンスを取っている。【結論】 PVS症例に対し、繰り返し早期かつ計画的にCIを行う事は完全閉塞を予防し、予後の改善につながる。

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第3会場)

[III-OR33-06] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術におけるデバイス透視撮影の経時的変化の検討

○前田 靖人, 籠手田 雄介, 桑原 浩徳, 鍵山 慶之, 高瀬 隆太, 吉本 裕良, 岸本 慎太郎, 須田 憲治 (久留米大学 医学部 小児科)

Keywords: 経皮的心房中隔欠損閉鎖術, Amplatzer septal occluder, Occlutech Figulla Flex II

【背景】本邦における経皮的心房中隔欠損閉鎖術 (TC-ASD) では、Amplatzer septal occluder (ASO) と Occlutech Figulla Flex II (OFF) が使用可能である。留置したデバイスは経過に伴って扁平化してくるが、その細かな変化は明確になっていない。【目的】TC-ASD後のデバイスの経時的な形態変化を明確にする。【方法】2016年12月以降にTC-ASDを施行した17症例を対象とし、留置時、1ヶ月後、3ヶ月後のデバイス透視撮影を施行。LAO 60度前後においてデバイスの右房ディスクが最も平坦化した時相で以下を計測。ディスク縦径 (a: 右房ディスク、b: 左房ディスク)、c: Waistの縦径、デバイス全体横径 (d: 大動脈側の左房ディスク変曲点レベル、e: pinレベル、f: 反対側の左房ディスク変曲点レベル)、ディスク間角度 (g: 大動脈側、h: 反対側)。径については治療前の大きさを100%とし、変化率を比較検討。統計解析は分散分析を用いた。【結果】17症例の内訳は、性別: 男性6名/女性11名、年齢: 中央値9.4 (4.2-61.1) 歳、選択デバイス: ASO 5名/OFF 12名、欠損孔元サイズ: 中央値17 (8-30.3) mm、デバイスサイズ: 中央値20 (10-36) mm。デバイス径は、OFFの方がASOよりも有意に大きかった。測定項目のうち、c: (100%, 101%, 95%, $p=0.009$)、f: (100%, 99%, 92%, $p=0.023$)、h: (46.2度, 46.7度, 43.0度, $p=0.025$) が有意に小さくなった。特に横径はASOの方がOFFよりも小さくなる傾向を認めた。それ以外の項目には有意差を認めなかった。【考察】症例数が少ないが経時的にデバイスの形態変化が起こっており、これはデバイスにより差がある可能性がある。更に症例数や観察期間を増やして検討していく必要がある。

一般口演 | 外科治療

一般口演34 (III-OR34)

外科治療 3

座長:岡 徳彦 (群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

座長:芳村 直樹 (富山大学医学部 第1外科)

Sat. Jul 7, 2018 10:00 AM - 10:50 AM 第4会場 (303)

[III-OR34-01] 体重2.0kg以下の低体重児に対する両側肺動脈絞扼術の治療成績の検討

○杉本 愛, 白石 修一, 高橋 昌, 土田 正則 (新潟大学 大学院 医歯学総合研究科 呼吸循環外科)

[III-OR34-02] RV-PA conduitを用いた Norwood手術後の肺動脈形態と形成術式

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

[III-OR34-03] Norwood術後管理における肺動脈圧ラインの有用性

○梅津 健太郎¹, 青木 満¹, 萩野 生男¹, 斎藤 友宏¹, 小林 慶¹, 卯田 昌代¹, 東 浩二², 村上 智明²,
中島 弘道², 青墳 裕之², 藤原 直¹ (1.千葉県こども病院 心臓血管外科, 2.千葉県こども病院 循環器内科)

[III-OR34-04] 下大静脈が心尖部と同側にある単心室に対する TCPC手術

○池田 義¹, 井出 雄二郎¹, 馬場 志郎², 平田 拓也², 赤木 健太郎², 松田 浩一², 湊谷 謙司¹ (1.京都大学 大学院医学研究科 心臓血管外科, 2.京都大学 大学院医学研究科 発達小児科学)

(Sat. Jul 7, 2018 10:00 AM - 10:50 AM 第4会場)

[III-OR34-01] 体重2.0kg以下の低体重児に対する両側肺動脈絞扼術の治療成績の検討

○杉本 愛, 白石 修一, 高橋 昌, 土田 正則 (新潟大学 大学院 医歯学総合研究科 呼吸循環外科)

Keywords: 両側肺動脈絞扼術, 低体重児, 2.0kg以下

【目的】 $BW \leq 2.0\text{kg}$ での両側肺動脈絞扼術(bPAB)の治療成績を検討した。

【対象と方法】 対象は2013-2017年に当院で bPABを施行した $BW \leq 2.0\text{kg}$ の7/27例(26%)。データは診療録から収集し後方視的に検討した。

【結果】 患者背景: 診断は HLHS2, IAAorCoA/VSD(DORV)3, Truncus1, simpleCoA1. PDA依存6. GA34(30-38)wk, 出生1.75(1.28-2.19)kg. 染色体異常3(CHARGE2, 22q11.2del.1). Ductal shock1, 両側腎低形成1. 全例低体重と未熟性から初回 bPABを選択。

手術情報: bPAB日齢6(3-12), $BW 1.57 (1.17-2.0)\text{kg}$. PAB素材は金属クリップ2, 1.5mm幅 ePTFEstrip(非吸収系)5. 周径7.5-8.7mmで血行動態, PaO_2 , エコー(TEE2, direct4)を参考に微調整. 手術時間110 (92-132)分.

術後経過: 挿管期間90(41-408)時間. PH crisisで CPR1. 無呼吸で再挿管1. 喉頭軟化症で気切2.

観察期間19(1.5-52)月. 在院死亡1. PAB前から NEC初期を呈した HLHS. POD45, 啼泣を契機に循環動態破綻し NECで死亡. 4例が第二期手術(ICR3, arch repair+PA debanding1)到達. 1例は palliative RVOTR待機中. 1例は併存疾患から bPAB-PDA STENTを選択. 初回手術-第二期手術期間4.7(2.9-7.6)月. 第二期手術体重3.6(3.1-5.4)kg, 体重増加0.5(0.5-0.6)kg/月. 1例 PGE1-CDルート不全から循環不全を呈した. bPAB微調整を4例のべ8回施行. PA debanding時, 金属クリップの1例は PA形成を要さず PPS残存(-), ePTFEstripの2/3例で両側 PA/パッチ形成を要し, 同部位の止血に難渋, 軽度 PPSが残存($V_p = 2.6-3.0\text{m/s}$)した. 経過中2例で心予備能の低下を示唆する誘因不明の心不全を呈した($\text{maxBNP } 3878, 614\text{pg/dl}$).

【結論】 $BW \leq 2.0\text{kg}$ の児に対する bPABはおおむね良好な体重増加と第二期手術到達率をもたらした. 一方, 長期 bPAB後の肺動脈形態, 肺動脈形成, 長期 PGE1製剤投与に伴うルートには課題を残した. 未熟性や合併疾患に伴う呼吸管理等, きめ細かな管理が必要で, 心予備能も十分でない可能性が示唆された。

(Sat. Jul 7, 2018 10:00 AM - 10:50 AM 第4会場)

[III-OR34-02] RV-PA conduitを用いた Norwood手術後の肺動脈形態と形成術式

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

Keywords: RV-PA conduit, 中心肺動脈狭窄, 肺動脈形成

【背景・目的】 右室肺動脈導管(RV-PA conduit)を用いた Norwood手術では、中心肺動脈の狭窄および変形の頻度が高い。Norwood手術後の肺動脈の形態と BDG(両方向性グレン手術)時の肺動脈形成術式につき検討した。

【対象と方法】 当院で左側 RV-PA shuntによる Norwood手術を施行した機能的単心室症例の中で、BDG(両方向性グレン手術)前後の血管造影画像にて肺動脈径の計測が可能であった21例が対象。両側 BDGは除外。血管造影画像で、左右の肺動脈第一分枝直前の径(ϕ_{lt} および ϕ_{rt})、中心肺動脈の最小径(ϕ_{min})をそれぞれ計測。

Pulmonary artery index(PAI)、 ϕ_{min} 、 ϕ_{min}/ϕ_{max} 比(左右のうち大きい方を ϕ_{max} とする)を算出し、BDG時の

肺動脈形成方法と照らし合わせ比較検討した。【結果】 BDG前の全体での数値は $PAI 184 \pm 96$ 、 $\phi_{min} 3.3 \pm 0.9\text{mm}$ 、 ϕ_{min}/ϕ_{max} 比 0.52 ± 0.11 であった。21例を、船形パッチによる形成をした群(B群=6例)、conduit吻合部のみを形成した群(C群=6例)、肺動脈形成非施行群(N群=9例)に分けて比較した。BDG前の各数値を B / C / N群の順に表記すると、 $PAI 210 \pm 94 / 162 \pm 47 / 171 \pm 65$ ($P=0.15$)、 $\phi_{min} 3.7 \pm 1.0 / 3.5 \pm 1.8 / 4.0 \pm 1.1\text{mm}$

($P=0.10$)、 $\phi_{\min}/\phi_{\max}$ 比 $0.53\pm0.14 / 0.47\pm0.25 / 0.51\pm0.14$ ($P=0.92$)であった。BDG後の各数値は、PAI $177\pm55 / 162\pm47 / 171\pm65$ ($P=0.81$)、 $\phi_{\min}$ $4.4\pm1.7 / 3.5\pm1.8 / 4.0\pm1.1$ mm ($P=0.44$)、 $\phi_{\min}/\phi_{\max}$ 比 $0.55\pm0.20 / 0.47\pm0.25 / 0.51\pm0.14$ ($P=0.57$)であった。BDG後の Glenn圧は B群 10 ± 1.7 mmHg、C群 9.8 ± 2.9 mmHg、N群 10 ± 2.5 mmHg ($P=0.99$)であった。BDG後にカテーテルによる肺動脈への intervention を行ったのは3例(C群2例、N群1例)であった。【結語】左側 RV-PA shuntによる Norwood手術後には conduit吻合部を中心とした肺動脈の狭窄と変形をきたすことが多い。BDG時の船形パッチによる肺動脈形成方法は、より均一な肺動脈形態を得られる可能性がある。

(Sat. Jul 7, 2018 10:00 AM - 10:50 AM 第4会場)

[III-OR34-03] Norwood術後管理における肺動脈圧ラインの有用性

○梅津 健太郎¹, 青木 満¹, 萩野 生男¹, 斎藤 友宏¹, 小林 慶¹, 卯田 昌代¹, 東 浩二², 村上 智明², 中島 弘道², 青墳 裕之², 藤原 直¹ (1.千葉県こども病院 心臓血管外科, 2.千葉県こども病院 循環器内科)

Keywords: Norwood手術, 術後管理, 肺動脈圧モニタリング

【背景、目的】 Norwood (Nw)術後管理の要点は、適切な体肺血流のバランスをとることにある。当院では、Nw-RVPA shuntを標準術式として行っており、その際に末梢肺動脈に圧ライン(PAp line)を留置し、肺血流のコントロールの指標の1つとしている。今回、PAp lineの有用性を検討した。【方法】対象は、2013年から2017年までに当科にて行った Nw-RVPA手術14例(Nw-bidirectional Glenn 1例は除外した)。術前診断は HLHS 8例、HLHS variant 6例。bilateral PAB先行は5例(ductal shock 3例、低出生体重児 1例。狭小心房間交通 1例は ASD拡大と同時手術)。Nw時は、PAp lineを留置してから人工心肺を離脱した。FiO₂ 1.0とし低酸素にならない範囲で、可能なら mean PAp (16-18)以下となるように RVPA shuntに clipをかけ肺血流を調整した。術後は全例開胸管理とし、ICU入室後は肺血管抵抗低下を目的に一酸化窒素吸入を 10-20ppmで行い、二期的閉胸までは同量継続とした。【結果】周術期死亡なし。周術期に体肺血流のアンバランスによる急性心不全、ショックをきたした症例は1例で、閉胸後1日目に再開胸、補助循環を要したが、その後離脱し抜管に至った。術後平均3.1日で閉胸した。収縮期血圧、mean PAp、FiO₂は術後120時間までの経過で有意な変化を認めなかった。PaO₂は有意に上昇し、lactateは有意に低下傾向となった。術後閉胸までに9例に RVPA shuntの血流再調整を行った。上大静脈酸素飽和度を混合静脈血として、動脈血酸素飽和度、肺動脈圧、中心静脈圧からクリップ調整時、閉胸、あるいは一酸化窒素離脱前後で肺血管抵抗値の変化を評価した症例は3例。【結論】 Nw術後管理における PAp lineは、圧変化から肺血流や肺血管抵抗の変化をリアルタイムに知ることができ、さらに動脈、上大静脈酸素飽和度モニターによる体肺血流比の評価と組み合わせるによって血行動態把握に有用であり、Nw術後管理の精度向上に寄与する。

(Sat. Jul 7, 2018 10:00 AM - 10:50 AM 第4会場)

[III-OR34-04] 下大静脈が心尖部と同側にある単心室に対する TCPC手術

○池田 義¹, 井出 雄二郎¹, 馬場 志郎², 平田 拓也², 赤木 健太郎², 松田 浩一², 湊谷 謙司¹ (1.京都大学 大学院医学研究科 心臓血管外科, 2.京都大学 大学院医学研究科 発達小児科学)

Keywords: TCPC, apico-caval juxtaposition, フォンタン手術

下大静脈(IVC)が心尖部と同側にある apico-caval juxtaposition (ACJ)を伴う単心室では TCPC時に心房内導管、心外導管(心尖部と同側/逆側)のいずれを選択するか考慮を要する。われわれは肺静脈還流が正常な二心房症例に対しては、IVC側の肺静脈と心房間(Waterstone's groove)を心房中隔ぎりぎりまで剥離し、心室の背側に IVCから肺動脈に向けて直線的な心外導管を置く方針としている。本法により心房内導管とほぼ同じ走行の導管を

心外に留置することが可能である。今回術後 CT画像の所見から、術前 CTにて本法の可否および留置可能な人工血管径を示す指標について検討した。【対象・方法】当科で TCPCを施行した ACJを伴う単心室 4例。年齢は平均 2.6 ± 0.5 歳、体重は平均 12.5 ± 0.7 kg。全例両方向性グレン手術後で、上大静脈(SVC)は IVCと同側3例、両側1例であった。全例で IVCから肺動脈に直線的な心外導管(ePTFE 16mm 3例、18mm 1例)を留置可能であった。術前後の CT画像を比較し本法を行うための必要条件を検討した。【結果】全例術後経過は良好であった。術後1年の心カテ(n=3)で SVC圧と IVC圧に差はなかった。術後 CT画像において心外導管は心房壁を圧排して Waterston's grooveと AV groove間に納まり、肺静脈や心室の圧迫を認めた症例はなかった。両 groove間の距離 (Intergroove distance: IGD)が本法の可否に重要と考え、各症例の術前 CT画像において IGDを計測し、留置した人工血管径と比較した。人工血管径/IGDは0.82-0.99 (平均 0.93 ± 0.08)で、ほぼ IGDに一致したサイズの人工血管が留置できていた。【考察・結語】直線的な心外導管は心血管を迂回した曲線的な導管と比べてエネルギーロスが少なく、心房内導管と比べて心拍動下の手術が可能、手技的に容易、術後血栓塞栓症のリスク低減などの点で有利である。ACJを有する単心室において、術前 CT画像における IGDが必要な人工血管径以上であれば、本法は有用な選択肢となりうる。

一般口演 | 外科治療

一般口演35 (III-OR35)

外科治療 4

座長: 崔 禎浩 (宮城県立こども病院 心臓血管外科)

座長: 藤原 慶一 (兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科)

Sat. Jul 7, 2018 10:50 AM - 11:50 AM 第4会場 (303)

[III-OR35-01] Cone法を施行した Ebstein奇形の手術成績の検討

○岩瀬 友幸¹, 小泉 淳一¹, 萩原 敬之¹, 滝沢 友里恵², 中野 智², 高橋 信², 小山 耕太郎², 金 一¹
(1.岩手医科大学 心臓血管外科, 2.岩手医科大学 循環器小児科)

[III-OR35-02] シャント術後に根治術を施行したファロー四徴症患者における肺動脈弁輪径の変化

○和田 侑星¹, 櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 杉浦 純也¹, 大沢 拓哉¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 吉田 修一朗², 加藤 温子², 大森 大輔² (1.中京病院こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院こどもハートセンター 小児循環器科)

[III-OR35-03] PLE, 心不全を伴う failing Fontanに対する pacemaker/CRT治療の経験と検討

○宇野 吉雅, 森田 紀代造, 篠原 玄, 木南 寛造, 橋本 和宏 (東京慈恵会医科大学 心臓外科)

[III-OR35-04] 僧帽弁輪が狭小な成人症例における弁置換はどうする? : Manouguain法による DVRの有用性

○益田 宗孝¹, 町田 大輔¹, 磯松 幸尚¹, 仁田 学², 中野 祐介³, 鉾崎 竜範³, 渡辺 重朗³, 正本 雅斗³, 青木 晴香³ (1.横浜市立大学 医学部 外科治療学 心臓血管外科/小児循環器科, 2.横浜市立大学 医学部 循環器・腎臓・高血圧内科, 3.横浜市立大学 医学部 小児科)

[III-OR35-05] Fontan術後に VSD狭小化のため左室圧上昇をきたした unbalanced AVSD, DORVの1例

○佐藤 純¹, 吉井 公浩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, 大橋 直樹¹, 櫻井 寛久², 野中 利通², 櫻井 一² (1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

[III-OR35-06] 右室流出路再建術の最適なサイジングとデザイン決定のための術後CTによる検討

○藤田 周平¹, 山岸 正明¹, 宮崎 隆子¹, 前田 吉宣¹, 板谷 慶一¹, 谷口 智史¹, 本宮 久之¹, 夜久 均²
(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)

(Sat. Jul 7, 2018 10:50 AM - 11:50 AM 第4会場)

[III-OR35-01] Cone法を施行した Ebstein奇形の手術成績の検討

○岩瀬 友幸¹, 小泉 淳一¹, 萩原 敬之¹, 滝沢 友里恵², 中野 智², 高橋 信², 小山 耕太郎², 金 一¹ (1.岩手医科大学 心臓血管外科, 2.岩手医科大学 循環器小児科)

Keywords: Ebstein奇形, Cone法, 三尖弁形成術

【目的】 Ebstein奇形に対し Cone法を用いた三尖弁形成(TVP)が行われているが,中期的な術後成績に関する報告例は少ない。【方法】当院で施行した Cone手術に対して,心胸郭比(CTR),三尖弁逆流(TR)の程度を中心に評価した。【結果】 Cone手術を施行した症例は7例(新生児期2例,乳幼児期3例,成人期2例)。新生児期1例は, TRPG 42mmHgで生後16日(2.9kg)Cone手術施行。Anatomical PAで, 3弁付グラフトで RVOTRを施行したが,6PODに moderate TR,severe PRとなり Starnes手術施行。10か月時両方向性 Glenn手術,2歳時 TCPC施行し良好に推移。もう1例は生後9日(3.0kg)で両側肺動脈絞扼術,主肺動脈結紮術を施行し,TRPG 56mmHgで生後1か月時 Cone手術施行。severe TRを認め18PODに自己心膜パッチによる reTVPと両方向性グレン手術を施行。以後 moderate TRで経過したが,蛋白漏出性胃腸症による循環不全で術後27か月後死亡。乳幼児の1例は14カ月女児(8.7kg),Carpentier type C,心膜にて中隔尖を形成し,1 1/2 repairとしたが TR再増悪により2年後 Cone法にて reTVP。CTR65%→57%(術後68ヶ月),TRは II度で経過。残り2例は8カ月(8.6kg, type C)と16カ月(7.7kg, type B)男児。Cone手術施行し CTRはそれぞれ62%→47%(術後73カ月),CTR65%→50%(術後7ヶ月),TRはいずれも III→I度に改善。成人の1例は type C,NYHA I度で Cone手術施行後,coaptationが不十分のため中隔尖を自己心膜にて拡大。もう1例は type A,NYHA II度で Cone法に加えて中隔尖を人工腱索にて支持。両症例とも人工弁輪により三尖弁輪を縫縮。術後 CTRはそれぞれ55→44%(術後94ヶ月), 47→41%(術後88ヶ月)となり,TRはともに IV→I度と改善。【結語】乳児期ならびに成人例では良好な結果が得られた。一方,新生児期での手術成績は不良であり,三尖弁中隔尖組織の程度や右室機能,肺動脈の形態など良好な条件が必要と考えられ,治療戦略や適応についての再検討が必要と思われる。

(Sat. Jul 7, 2018 10:50 AM - 11:50 AM 第4会場)

[III-OR35-02] シェント術後に根治術を施行したファロー四徴症患者における肺動脈弁輪径の変化

○和田 侑星¹, 櫻井 一¹, 野中 利通¹, 櫻井 寛久¹, 杉浦 純也¹, 大沢 拓哉¹, 大橋 直樹², 西川 浩², 吉田 修一朗², 加藤 温子², 大森 大輔² (1.中京病院こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院こどもハートセンター 小児循環器科)

Keywords: ファロー四徴症, シェント手術, 肺動脈弁輪径

【背景と目的】ファロー四徴症に対する治療戦略は一期的根治術を選択する症例や, 患児の状態によってはシェント手術を経て根治術を施行することがある。術後晩期の合併症として肺動脈弁逆流による右室機能不全が挙げられ, 根治術時の弁輪温存が合併症回避の一つのポイントと考えられる。シェント術後に肺動脈弁輪径(P弁輪径)が成長し, 根治術時の弁輪温存に寄与するという報告もあり, 当院における該当患児において検討した。【方法】2010年から2017年までの7年間のファロー四徴症患者15例を対象としシェント術前と根治術前の患者背景, P弁輪径, 手術成績などを比較検討した。【結果】シェント術前の平均月齢, 平均体重はそれぞれ3.1±2.9か月(中央値2.1か月), 5.1±1.7Kg(中央値4.8Kg), 根治術前では11.1±2.0か月(中央値11.0か月), 7.7±1.2Kg(中央値7.6か月)で, シェント術から根治術までの平均期間は8.0±2.9か月(中央値8.5か月)であった。P弁輪径の平均値と P弁輪径 % of Nの平均値はシェント術前でそれぞれ4.70±1.01mm(中央値4.30mm), 52.5±12.7%(中央値52.0%)で, 根治術前では6.93±0.81mm(中央値7.20mm), 63.3±9.13%(中央値65.0%)と根治術前で有意に P弁輪径の拡大を認めた(P=0.003)。左右肺動脈径の比較でも根治術前で有意に径の拡大を認めた。根治術においては15例中7例(47%)で弁輪温存術が施行された。弁輪温存例, 非温存例の P弁輪径 %

of Nの平均値はそれぞれ $69.7\% \pm 6.0\%$, $57.5 \pm 7.6\%$ であった。P弁輪径 % of Nが根治術前に70%以上の症例では全例弁輪温存が可能であった。【考察と結論】自験例ではファロー四徴症患者に対してシャント術後にP弁輪径の有意な拡大を認めた。P弁輪径の小さな患児において初回手術介入としてシャント手術を選択した際に、弁輪径の拡大が期待でき根治術施行時における弁輪温存につながる可能性があると考えられた。

(Sat. Jul 7, 2018 10:50 AM - 11:50 AM 第4会場)

[III-OR35-03] PLE, 心不全を伴う failing Fontanに対する pacemaker/CRT治療の経験と検討

○宇野 吉雅, 森田 紀代造, 篠原 玄, 木南 寛造, 橋本 和宏 (東京慈恵会医科大学 心臓外科)

Keywords: Fontan failure, Pacemaker, CRT

【背景・目的】近年肺血管拡張薬の導入等により Fontan手術の適応拡大と長期予後の改善が認められる一方、遠隔期の様々な合併症による Fontan failureとその治療法が問題となっている。そういった中で不整脈管理のみならず心拍出量改善を目的としたペースメーカー治療も選択肢の一つであり、今回 pacemaker/CRT治療を試みた重症 failing Fontan症例について術式と治療効果に関して検討を行った。【対象・方法】対象は当施設において術後に pacemaker/CRT埋込手術を行った PLE, 心不全を伴う failing Fontan 4例 (male:3, age:15-32y.o.)。原疾患はそれぞれ SA+SV、DORV+PS、TGA+PS、unbalanced AVSD+hypo LVで、ECC-Fontan術後経過年数は10-15年。これら4症例において術式と治療効果について検討を行った。【結果】いずれも不整脈 (SSS, AVB, Dyssynchrony) による低心拍出が Fontan failureの原因と考えられ、内科的治療に抵抗性で NYHA III-IV°の状態であった。手術は胸骨正中切開にて心筋リードを選択、3例は partial sternotomyにて心房心室にリードを縫着し DDD pacingとしたが、AVB+dyssynchrony症例は CRT適応であり体外循環使用下に心大血管を decompressionした上で full sternotomy+左側開胸にて右房および両心室にリードを縫着した。全例埋め込み術後は重篤な合併症なく方針に沿った pacing modeにて治療を行った。3例は症状・所見の消失・改善が得られ外来通院となったが、1例は改善なくさらなる外科的治療を追加したが最終的には Fontan take-downに至った。【結論】Fontan循環不全治療において pacemaker/CRT治療は、至適心拍数管理のみならず適切な房室伝導調節により心拍出量を増やす選択肢の一つとなりうるが、再手術となる点を考慮した上で、1) AV sequential pacingの重要性、2) 用いる心筋リードの部位と種類、3) 埋込で得られる効果と侵襲、を併せて検討した上で選択することが重要であると考えられた。

(Sat. Jul 7, 2018 10:50 AM - 11:50 AM 第4会場)

[III-OR35-04] 僧帽弁輪が狭小な成人症例における弁置換はどうする？： Manouguain 法による DVRの有用性

○益田 宗孝¹, 町田 大輔¹, 磯松 幸尚¹, 仁田 学², 中野 祐介³, 鉾崎 竜範³, 渡辺 重朗³, 正本 雅斗³, 青木 晴香³ (1.横浜市立大学 医学部 外科治療学 心臓血管外科/小児循環器科, 2.横浜市立大学 医学部 循環器・腎臓・高血圧内科, 3.横浜市立大学 医学部 小児科)

Keywords: 僧帽弁, 狭小弁輪, 弁置換

【背景】狭小大動脈弁輪における僧帽弁置換では trans-location等の方法が考案されているがサイズアップには限界があり、左室化左房や人工弁スタックなどの問題も発生する。成人期に狭小僧帽弁輪症例で人工弁置換が必要になった場合に patient-prosthesis mismatch(PPM)を避けるために、Manouguain法を用いた僧帽弁輪拡大を行って DVRを施行した2症例を経験したのでビデオで供覧する。【対象及び手術】症例1は16才男性。生後

6ヶ月、10ヶ月、12才の計3回僧帽弁置換術(最終人工弁は SJM Regent 19mm)を施行されていたが、今回 PPMと狭小左房の診断で再々手術の適応となった。機械弁を摘出後、ウシ心膜で左房の一部を作成。Manouguain切開を加え、大動脈弁を切除した。ON-X 23mmの約2/3周を自己僧帽弁輪に固定し、残りは舟形のパッチ(Mパッチ)に固定しMVRを完成した。このパッチを用いて左房上壁を作成した。自己大動脈弁輪及びMパッチに大動脈弁置換用の糸針をかけ、SJM Regent 21mmを用いてAVRを完成した。大動脈切開をMパッチで閉鎖した。症例2は42才女性。6才時に大動脈弁下狭窄解除及び大動脈弁交連切開術、25才時にKonno法による大動脈弁置換術を施行されていた。狭小僧帽弁輪(弁輪径17x21mm)による高度僧帽弁狭窄、大動脈弁位生体弁劣化、三尖弁閉鎖不全、二次性肺高血圧と診断され、成人期に達したShone症候群として、再々手術の適応となった。症例1と同様の手術を施行したが、異なる点は、僧帽弁を後尖部の弁輪石灰化を除去し、異種心膜で僧帽弁輪を再建した点、Konno法の心室中隔用パッチに大動脈弁置換用の mattress sutureをかけた点、右室流出路は異種心膜パッチで閉鎖した点である。三尖弁輪を人工弁輪で縫縮し、手術を終了した。【結論】成人先天性心疾患患者で狭小僧帽弁輪症例に対する人工弁置換では、僧帽弁のPPMを回避する方法としてManouguian法を用いたDVRは有用と考えられた

(Sat. Jul 7, 2018 10:50 AM - 11:50 AM 第4会場)

[III-OR35-05] Fontan術後に VSD狭小化のため左室圧上昇をきたした unbalanced AVSD, DORVの1例

○佐藤 純¹, 吉井 公浩¹, 大森 大輔¹, 加藤 温子¹, 吉田 修一郎¹, 武田 紹¹, 西川 浩¹, 大橋 直樹¹, 櫻井 寛久², 野中 利通², 櫻井 一² (1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

Keywords: Fontan, VSD, 狭小化

DORVのFontan術後で、VSD狭小化のため oversystemicの左室圧上昇をきたし、減圧術を要した1例を経験したので報告する。【症例】生後2日に転院搬送され、UCGで unbalanced AVSD, DORV, moderate AVVR, straddling MV, mild PSと診断。肺血流バランスはよく外来経過観察とし生後11ヵ月で心カテ: PAp 12, RVp 70, LVp 71 mmHg, Rpl 1.75, PA index 180, RV 239 %N, LV 88%N。Straddling MVのため単心室修復の方針とし生後12ヵ月時にBDG, PA banding, 2弁口化によるAVV plastyを施行。術後7日目にtapeのmigrationにより再固定術を要したが、AVVRはmildとなり退院。1歳11ヵ月時の心カテ: LVp 81, AOp 79 mmHg, Rpl 0.9, PA index 200。2歳3ヵ月時にTCPC型Fontan手術を行い術後38日目に退院。4歳時(Fontan術後2年)の心カテ: LVp 200/e5, RVp 80, AOp 80, CVp 11 mmHgで、LVpがoversystemicとなっていた。VSD狭小化が原因と考えられたが房室弁機能を温存してのVSD拡大術は困難が予想され経過観察とした。5歳時の心カテ: LVp 220/e24, RVp 95/e5, CVp 14 mmHgとなり進行を認めたため再手術の方針とした。2弁口化してあった弁尖を切開、狭小化原因の肥厚した腱索と乳頭筋を部分切除し、再度弁尖縫合。術後AVVRの悪化はなく、術後2ヵ月時の心カテ: LVp 100/e10, RVp 83/e10, AOp 84 mmHgに改善、さらに2年後: LVp 130/e12, RVp 100/e13で明らかな再進行は認めなかった。【考察および結語】VSD狭小化の原因として、もともと小さめだった、両大血管とも完全に右室から起始しており左室血流の出口が完全にVSDしかなかった、比較的左室が大きく血流が多かった、などが考えられた。このような形態では術後もVSDの狭小化が進行する可能性があり注意深く経過観察し、必要なら手術介入するべきと思われた。

(Sat. Jul 7, 2018 10:50 AM - 11:50 AM 第4会場)

[III-OR35-06] 右室流出路再建術の最適なサイジングとデザイン決定のための術後 CTによる検討

○藤田 周平¹, 山岸 正明¹, 宮崎 隆子¹, 前田 吉宣¹, 板谷 慶一¹, 谷口 智史¹, 本宮 久之¹, 夜久 均² (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: 右室流出路再建術, 弁付きePTFE導管, ラステリ手術

【目的】 fan-shaped valveと bulging sinus付き ePTFE導管を用いた右室流出路再建術(RVOTR)後の形態と最適なサイジングについて術後 CTを用いて検討した。【方法】 2014年から2017年に当院で ePTFE導管により RVOTRを施行した36例。診断は VSD+PA 17例(MAPCA合併11例), VSD+PS 9例, PA/IVS 4例, PTA 4例, CoA/IAA 2例。Rastelli型手術が26例(導管交換が10例)で弁性 PS術後の再手術が8例。手術時年齢は 5.5 ± 5.2 歳(8ヶ月-23歳), 体重 18.3 ± 16 kg。導管径 ϕ と症例数は14mm,3; 16mm,4; 18mm,12; 20mm,4; 22mm,9; 24mm,4。術後 CTの導管長軸断面像で以下を計測。導管の大弯長 Gおよび小弯長 S, 導管-LCA距離 C。RV側吻合部下端を点 R, 上端を点 R', PA側上端を点 P, 下端を点 P', 直線 RR'と PP'の交点を点 Oとし, RV側径(RR'), PA側径(PP'), ROPの角度 θ 。RR'と PP'の中点から導管の中心線上の点へ引いた直線がなす最小角度, 導管屈曲角度 δ 。PR, RVOT流速をエコーで測定。中枢側吻合位置により RV切開群(RV群)と P弁位群(PV群)に分け形態を比較検討した。【結果】 RVOT流速は 1.21 ± 0.48 m/s(0.6-2.7m/s), PRIは moderateが1例で他は mild以下。Gは平均60.8mmで BSA, ϕ との相関は無いが, 予想大弯長($eG = 2\pi\{(RO+PO)/2\} \times \theta/360^\circ$)は Gとよく相関した($G = 1.01 \times eG$, $R^2 = 0.89$)。RR'は ϕ と相関を認めた($RR' = 1.33 \times \phi$, $R^2 = 0.53$)。RV群は PV群と比較し有意に ROが大きく($p = 0.01$), POは小さく($p < 0.01$), θ は大きかった($p = 0.05$)。 δ は RV群で有意に小さく, 導管の屈曲は強かった($p = 0.04$)。RV群で屈曲の強い($\delta = 98^\circ$)一例のみが術中に導管に対するパッチ拡大を要した。C/BSAは平均4.7mmで両群間に有意差を認めなかった。【結語】 大弯長は体格や導管径ではなく右室流出路と末梢側肺動脈の位置関係で規定され, CTの計測値から最適な大弯長を予測できる。RV群は PV群と比較し中枢側吻合が前下方のため導管の屈曲や変形を来し易く, 慎重なサイジングが肝要である。

一般口演 | その他

一般口演36 (III-OR36)

その他

座長:川崎 志保理 (順天堂大学 心臓血管外科)

座長:橘 剛 (北海道大学大学院医学研究科 循環器・呼吸器外科)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:55 PM 第4会場 (303)

[III-OR36-01] 再生型組織修復材バイオシートの小児外科への応用をめざして：高圧系修復材の可能性

○中山 泰秀, 古越 真耶, 巽 英介 (国立循環器病研究センター研究所 人工臓器部)

[III-OR36-02] 原子間力顕微鏡を用いた肺動脈性肺高血圧症における肺動脈平滑筋細胞のレオロジー解析

○桂木 慎一¹, 石田 秀和¹, 辰巳 奈央², 成田 淳¹, 岡嶋 孝治², 小垣 滋豊¹, 大藁 恵一¹ (1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.北海道大学大学院 情報科学研究科 生命人間情報科学)

[III-OR36-04] 両側肺動脈絞扼術に対するバルーン拡張術の有用性

○山下 尚人¹, 倉岡 彩子¹, 兒玉 祥彦¹, 石川 友一¹, 中村 真¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 小田 晋一郎², 中野 俊秀², 角 秀秋² (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[III-OR36-05] 病院間連携協力により生直後に手術を施行、救命し得た左室大動脈トンネル (Aortico-left ventricular tunnel) 症例

○川村 廉, 野村 耕司, 黄 義浩 (埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科)

[III-OR36-06] 右室低形成を伴う純型肺動脈閉鎖および重症肺動脈弁狭窄の治療戦略の検討

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

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:55 PM 第4会場)

[III-OR36-01] 再生型組織修復材バイオシートの小児外科への応用をめざして：高圧系修復材の可能性

○中山 泰秀, 古越 真耶, 巽 英介 (国立循環器病研究センター研究所 人工臓器部)

Keywords: 再生医療, 修復材, バイオシート

【目的】我々が提唱する新組織工学技術である生体内組織形成術(IBTA)を用いると、鋳型を皮下に埋込むだけで、自己結合組織からなる自家移植用組織膜（バイオシート）を作製することができる。一方、ウシやブタの心膜は組織修復材として市販されているが、適用は右心系に限られる。また、ePTFE膜などの人工物では劣化が起こり、遠隔期において石灰化などの問題を生じやすい。高圧系でも安心して使用できる再生可能な組織修復材があれば小児外科の治療の質の向上が期待される。本研究では、バイオシートを初めて大動脈の修復材として応用し、その生体内での機能性、耐久性、再生能を調べた。

【方法と結果】シリコーン製心棒（外径18mm）をスリット孔付のステンレス鋼製パイプ（内径20mm）で覆って鋳型を組み立てた。これをビーグル犬の皮下に2カ月間埋め込んで摘出した。鋳型の部材を全て取り外して得た結合組織管を切り開くことで、厚さ約1mm、大きさ7cm x 5cmのバイオシートを調製し、アルコール中で保存した。ビーグル犬を左開胸し、下行大動脈を露出させ、パーシャルクランプ下で楕円形の欠損口（約10mm x 5mm）を作製し、同形状に切り出したバイオシートを6-0 ナイロン糸を用いて連続縫合によってパッチ移植した。バイオシートは操作時にカッティングすることなく強固であった。縫着部からの出血は容易に止血が可能で、バイオシートと動脈との密着性は良好であった。術後抗血小板薬を1ヶ月投与した。血管造影撮影において、術直後より血栓形成を認めず、1ヶ月間膨化や狭窄無く、スムーズな血流を維持した。現在観察を継続して長期での耐久性を調べると共に組織観察による再生能の評価を行っている。

【結語】未だ急性期の段階であるが、本研究で初めてバイオシートが高圧系に耐えうる修復材としての可能性を得ることができた。今後観察期間の延長とともに例数を増やし信頼性の獲得をめざす。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:55 PM 第4会場)

[III-OR36-02] 原子間力顕微鏡を用いた肺動脈性肺高血圧症における肺動脈平滑筋細胞のレオロジー解析

○桂木 慎一¹, 石田 秀和¹, 辰巳 奈央², 成田 淳¹, 岡嶋 孝治², 小垣 滋豊¹, 大藁 恵一¹ (1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.北海道大学大学院 情報科学研究科 生命人間情報科学)

Keywords: 肺動脈性肺高血圧症, 原子間力顕微鏡, 肺動脈平滑筋細胞

【背景】肺動脈性肺高血圧症（PAH）の主病態は肺末梢動脈のリモデリングによる肺血管抵抗と肺動脈圧の上昇とされてきたが、近位部肺動脈の血管キャパシタンスがPAHの予後に影響することが近年報告されている。我々は原子間力顕微鏡（AFM）を用いて細胞のレオロジーを精密に測定する方法を確立しており、本研究ではPAH患者の主肺動脈由来の平滑筋細胞（PASCs）の弾性（「硬さ」）を測定し、さらに肺高血圧症治療薬で弾性に変化が生じるか検討した。

【方法】PAHによってPASCsに生じる変化を評価するため、当院で脳死両側肺移植を行ったPAH患児の主肺動脈から採取したPASCs（PAH-PASCs）と非PAH患者から採取したPASCs（N-PASCs）の弾性率をAFMで測定し、その分布を数学的に解析した。また、既存の肺高血圧症治療薬がこれら二種のPASCsの弾性に及ぼす影響を評価するため、sildenafil、riociguat、macitentanをPASCsに添加した後にAFMで弾性率を測定し、弾性率分布の変化を解析した。

【結果】N-PASCsの弾性率分布は一つの標準分布で近似されたが、PAH-PASCsの弾性率は二峰性の分布を示し、二つの標準分布の和として近似された。また、sildenafilを添加したところ、N-PASCsの弾性率分布に

変化は認められなかったが、PAH-PASMCsでは二峰性分布のうち弾性率の高い群の細胞の割合が減少した。さらに、RiociguatやMacitentanを一定の濃度で添加すると、PAH-PASMCsでのみ弾性率の幾何平均は有意に低下した。

【結語】 PAH患者の平滑筋細胞には正常よりも硬い群が存在し、主肺動脈の弾性率変化が PAH治療の標的になりうる可能性が示唆された。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:55 PM 第4会場)

[III-OR36-04] 両側肺動脈絞扼術に対するバルーン拡張術の有用性

○山下 尚人¹, 倉岡 彩子¹, 兒玉 祥彦¹, 石川 友一¹, 中村 真¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 小田 晋一郎², 中野 俊秀², 角 秀秋² (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 両側肺動脈絞扼術, 経皮的肺動脈バルーン拡張術, 肺動脈狭窄

【背景】左心狭窄疾患に対して両側肺動脈絞扼術(bPAB)による待機手術が有用とされるが、一方で肺動脈狭窄のリスクが上昇することも報告されている。当院では Norwood+BDGや二期的根治術症例に低酸素血症改善や肺血管発育を目的として、バルーン拡張術(BAP)を行っている。【目的】 bPABに対する BAPの有効性を明らかにすること。【対象】 2015年7月から2017年8月までに bPABを施行した41例のうち、BAPを行った15例(36.5%)を対象とし、診療録より後方視的に検討した。【結果】 男児10例、疾患は HLHS /類縁疾患6例、左室流出路狭窄+CoA/IAA complex 5例、単心室+ CoA/IAA complex 3例、総動脈幹症1例。在胎週数は平均38.1週、出生体重は平均2647g、胎児診断症例が10例。平均8.7生日で bPABを施行し(周径9-11mm)、7例に絞扼テープを2段階に結紮する工夫を行った。BAPは bPABから平均126日で施行し、主に3.5mm (3.25-4.0) の冠動脈バルーンを使用した。BAP後、SpO₂は平均77%から84%に上昇した。1例で一過性房室ブロック、1例で房室弁逆流増悪を認めた。平均217生日で9例が Norwood手術または根治手術へと進み、そのうち5例は肺動脈形成が不要であった。PAIは平均で bPAB前183 mm²/m²から根治手術前284 mm²/m²と上昇した。根治手術前の PAIは BAP未施行群(162 mm²/m²)と比較し、BAP群がより大きい傾向があった(p=0.11)。さらに PAIの上昇は bPABを工夫した群(Δ141 mm²/m²)で、工夫なし群(Δ94 mm²/m²)より上昇した(p=0.09)。【結語】 bPABに対する BAPは、低酸素血症改善や肺血管発育に有益であり、重要な治療選択の一つになる。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:55 PM 第4会場)

[III-OR36-05] 病院間連携協力により生直後に手術を施行、救命し得た左室大動脈トンネル (Aortico-left ventricular tunnel) 症例

○川村 廉, 野村 耕司, 黄 義浩 (埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 左室大動脈トンネル, 医療連携, 新生児

【背景】当院は昨年度の施設移転の際、隣接する母体受け入れ可能病院と施設間通路が作られ、胎児診断、合同胎児カンファレンスなど病院間協力による周産期医療が開始された。今回、母体胎児診断で左室大動脈トンネルと診断された児に対し、病院間連携協力下に生直後病院間搬送し開心術を施行し救命し得た。【事前計画】症例は当院医師による出張胎児診断で在胎35週に左室大動脈トンネル、大動脈弁狭窄兼閉鎖不全症を指摘された児。トンネル径は7mmと大きく、大動脈弁病変も強いため生直後の高度循環不全が予想されたため、病院間の合同胎児カンファレンスを実施した。当院からは新生児科、循環器科、心臓血管外科、麻酔科、集中治療科、看護部、隣接病院からは産婦人科、小児科、麻酔科、看護部が参加した。患児を予定帝王切開後、同日緊急開心術予定とし、出生から手術までの病院間搬送及び各診療科の動線、役割を協議し、事前シミュレーションも

行った。【実際の流れ】在胎38週0日に帝王切開、出生後に新生児科による挿管、並行して循環器科が心エコーで緊急度評価を行い、そのまま当院手術室に搬送、生後16分で手術室入室。麻酔導入、ライン確保時に循環器科が再度エコー評価実施し、心臓血管外科と最終協議を行いそのまま手術となった。生後2時間2分で手術開始、2時間46分で人工心肺開始した。手術は大動脈横切開とし弁上交通孔、大動脈弁変性を認め、交通孔をGA処理自己心膜閉鎖、心房間拡大を施行。開胸PICU管理とし、POD6に閉胸した。【結語】隣接する病院間の連携協力により、重症心疾患症例を生直後に手術、救命し得た。この経験は、今後の周産期医療における病院連携のモデルケースになると考える。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:55 PM 第4会場)

[III-OR36-06] 右室低形成を伴う純型肺動脈閉鎖および重症肺動脈弁狭窄の治療戦略の検討

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

Keywords: 純型肺動脈閉鎖, 重症肺動脈狭窄, 右室低形成

【背景】右室低形成を伴う純型肺動脈閉鎖や重症肺動脈弁狭窄の治療は合併病変により2心室修復から単心室修復まで幅広く、また施設によっても治療方針が異なる。当院では右室低形成を伴う場合、外科手術により肺動脈弁形成術と右室拡大術、心房間隔欠損部分閉鎖を行い2心室修復が可能となった症例が少なくない。今回、当院での症例について治療方針と結果を検討した。【方法】2006年から2017年の間に当院で初回治療を行った右室低形成を伴う純型肺動脈閉鎖11例と重症肺動脈弁狭窄5例の全16例における修復方法と術前の右室拡張末期容量と三尖弁輪径の関連を検討した。右室拡張末期容量は心臓カテーテルの右室造影で、三尖弁輪径は心臓超音波検査の四腔断面像で計測した。【結果】純型肺動脈閉鎖では全例で外科手術を施行し、2心室修復が5例、単心室修復が5例、1.5心室修復が1例であった。重症肺動脈弁狭窄は全例で2心室修復が可能であり、3例は経皮的肺動脈弁形成術を施行した。単心室修復例の3例で右室依存性の類洞交通を認めた。2心室修復例は右室拡張末期容量の中央値71%N、三尖弁輪径のz valueの中央値-1.4であったのに対し、単心室修復例は右室拡張末期容量の中央値24%N、三尖弁輪径のz valueの中央値-12.8と有意に小さかった。2心室修復例10例のうち純型肺動脈閉鎖5例と重症肺動脈弁狭窄2例の計7例が肺動脈弁形成術と右室拡大術を施行しており、外科手術例は経皮的肺動脈弁形成術例よりも右室拡張末期径、三尖弁輪径ともに小さかったが有意差は認めなかった。外科手術を施行した2心室症例は心房間の右左短絡のために在宅酸素を要する症例があったが成長に伴い中止可能で、術後遠隔期にも安定した血行動態を維持している。【結論】右室低形成を伴う純型肺動脈閉鎖や重症肺動脈弁狭窄に対し肺動脈弁形成術と右室拡大術を行うことにより、Fontan手術を回避できる可能性がある。

一般口演 | 外科治療遠隔成績

一般口演37 (III-OR37)

外科治療遠隔成績

座長:太田 教隆 (神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

座長:益田 宗孝 (横浜市立大学医学部 外科治療学 心臓血管外科 / 小児循環器科)

Sat. Jul 7, 2018 1:55 PM - 3:00 PM 第4会場 (303)

[III-OR37-01] Ross術後における PA autograftの形態と血流解析

○前田 吉宣, 山岸 正明, 宮崎 隆子, 板谷 慶一, 谷口 智史, 藤田 周平, 本宮 久之 (京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科)

[III-OR37-02] 機能的単心室に対する Fontan手術後に行われた外科的再介入についての検討

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

[III-OR37-03] unbalanced AVSDにおける共通房室弁機能の遠隔期成績の検討

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

[III-OR37-04] 肺動脈絞扼解除後パッチ形成非施行例の長期遠隔成績

○近田 正英¹, 宮入 剛¹, 小野 裕國¹, 北 翔太¹, 麻生 健太郎², 都築 慶光², 水野 将徳², 桜井 研三² (1.聖マリアンナ医科大学病院 心臓血管外科, 2.聖マリアンナ医科大学小児科)

[III-OR37-05] ファロー四徴症に対する自己肺動脈弁温存右室流出路再建術の中期遠隔期成績

○園部 藍子¹, 松原 宗明¹, 山本 隆平¹, 石井 知子¹, 加藤 愛章², 高橋 実穂², 堀米 仁志², 野間 美緒¹, 加藤 秀之¹, 平松 祐司¹ (1.筑波大学 心臓血管外科, 2.筑波大学 小児科)

[III-OR37-06] 純型肺動脈閉鎖 (重症肺動脈弁狭窄症を含む) の治療成績: 20年の中期成績

○三木 康暢¹, 田中 敏克¹, 松岡 道生¹, 亀井 直哉¹, 小川 禎治¹, 富永 健太¹, 城戸 佐知子¹, 日隈 智恵², 松久 弘典², 大嶋 義博² (1.兵庫県立こども病院 循環器科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

[III-OR37-07] Fontan予後改善を目的とした開窓術と DUNK technique応用 fenestratiton法の検討

○小沼 武司, 鳥羽 修平, 夫津木 綾乃, 淀谷 典子, 大橋 啓之, 澤田 博文, 三谷 義英, 平山 雅浩, 新保 秀人 (三重大学医学部大学院医学研究科 胸部心臓血管外科)

(Sat. Jul 7, 2018 1:55 PM - 3:00 PM 第4会場)

[III-OR37-01] Ross術後における PA autograftの形態と血流解析

○前田 吉宣, 山岸 正明, 宮崎 隆子, 板谷 慶一, 谷口 智史, 藤田 周平, 本宮 久之 (京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科)

Keywords: Ross手術, 遠隔成績, 基部再建

【目的】小児大動脈弁疾患に対する Ross(Ross-Konno)手術は移植自己肺動脈弁 (PA autograft) の遠隔期における拡大や機能不全が問題とされ、その適用に関しては議論の余地がある。術後遠隔期 PA autograftの形態評価及び拡大症例の血流解析を行い検討した。【対象】1997年11月～2017年12月に Ross (Ross-Konno) 手術を施行した55例。全例 PA autograftによる大動脈基部置換を施行し弁輪拡大 (Konno法) 9例、弁輪縫縮8例併施。手術時年齢9ヶ月～33才 (中央値12才)、体重8.6～72kg (中央値38.7kg)。術後観察期間は最長20.2年、中央値11.1年。【結果】手術死亡、遠隔死亡はなし。遠隔期 PA autograft弁輪径は Z値 0.5 ± 2.1 、valsalva洞径は Z値 3.8 ± 1.9 であり valsalva洞が有意に拡大していた。PA autograft拡大による高度 ARのため再手術となったのは2例 (3.6%)。症例1) ARに対して17歳時に Ross手術を施行。PA autograft拡大により moderate ARを認め、左室拡大 (LVDd 70mm) を来したため Ross術後12年目に Bentall手術及び3弁付き24mm径 ePTFE導管による reRVOTRを施行した。症例2) ASRに対して11歳時に Ross-Konno手術を施行。PA autograft拡大により severe ARと左室拡大(LVDd 69.0mm)及び functional moderate MRを認めたため Ross術後20年目に AVR、Florida sleeve techniqueによる autograft基部の縫縮補強、Mitral annuloplastyならびに3弁付き24mm径 ePTFE導管による reRVOTRを施行した。術前4D flow MRIによる血流解析で LVEDVI/ESVI 216.68/126.72ml/m², LVEF 41.5%, aortic flow regurgitant fraction 44.4%であり flow energy lossは対健常比7.87倍だった。【考察】Ross術後遠隔期に PA autograft基部拡大から高度 ARを生じると aortic flowの乱流と逆流のためその energy lossは高値となる。左心不全の改善には弁置換のみならず再基部再建または縫縮補強による修正が必要と考えられる。

(Sat. Jul 7, 2018 1:55 PM - 3:00 PM 第4会場)

[III-OR37-02] 機能的単心室に対する Fontan手術後に行われた外科的再介入についての検討

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

Keywords: Fontan手術, 機能的単心室, 外科的再介入

【背景】機能的単心室に対する Fontan手術後には、よりよい循環維持のため病態に応じて外科的再介入を必要とする場合がある。【目的】当院での機能的単心室症例に対する Fontan手術後に行われた外科的再介入とその遠隔成績を検討する。【対象】当院において1980年以降の Fontan手術728例のうち Fontan手術後に外科的再介入を行った症例は73例(10%)であった。基礎疾患は、TA:13例、HLHS:9例、uAVSD:9例、PA:9例、MA:7例、DORV:6例であった。外科的再介入時の平均年齢は 12.1 ± 8.1 歳、平均体重は 37.0 ± 18.1 kgで、Fontan手術から外科的再介入までの平均期間は 6.5 ± 6.2 年であった。【結果】外科的再介入の内訳としては Fontan conversionが17例、房室弁置換術が7例、房室弁形成術が7例、大動脈弁置換術が4例、新規のペースメーカー留置術が33例であった。その他、pulmonary AVMに対する Conduitの方向転換が1例、conduit屈曲もしくは狭窄に対しての Conduit exchangeが2例、fenestration作成もしくは閉鎖が3例、Fontan take downが4例あった。外科的再介入術後30日以内の死亡が1例あり、心不全が原因であった。遠隔期死亡は6例であり、心不全が2例、脳梗塞が2例、敗血症が1例、急性脳炎が1例であった。Fontan conversion、弁置換/弁形成の症例において外科的再介入前後で比較した。カテーテル検査では、中心静脈圧(12.1 ± 3.8 vs 10.3 ± 1.6 mmHg)、CI(2.7 ± 1.2 vs 3.3 ± 0.9

L/min/m²)で、明らかな有意差はないものの、中心静脈圧の低下とCIの上昇を認めた。心臓エコー検査においてEF(56.2±9.5 vs 58.3±9.2%: p=0.28)は有意差なく、房室弁形成症例においては、房室弁逆流(2.1±0.9 vs 0.8±0.6度: p=0.008)は有意に改善した。外科的再介入前後でNYHAやpeak VO₂についても明らかな有意差はなかった。【結論】機能的単心室に対するFontan手術後の外科的再介入は、効果的で安全に行うことができる。

(Sat. Jul 7, 2018 1:55 PM - 3:00 PM 第4会場)

[III-OR37-03] unbalanced AVSDにおける共通房室弁機能の遠隔期成績の検討

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

Keywords: unbalanced AVSD, 共通房室弁, 共通房室弁形成

【目的】 unbalanced atrioventricular septal defect(uAVSD)において、共通房室弁機能は予後に影響する重要な因子である。当院における手術成績および遠隔期成績を検討した。【対象】1995年から2017年までの間に当院で姑息術を含む単心室手術を施行したuAVSD患者258例を対象とした。このうち、房室弁への外科的介入を要したのは101例(39.1%)であった。【結果】房室弁手術時の年齢の中央値は1.1歳(3か月-15.7歳)、体重の中央値は4.1kg(2.4-31.8kg)であった。介入時期は両方向性グレン(BDG)前28例、BDG時49例、BDG後フォンタン(F)前3例、F時20例、F後1例であった。初回房室弁介入時の弁逆流の平均値は2.5±0.9度、術直後1.3±0.7度であった。再弁手術は38例に対し47回行った(人工弁置換16例、20回)。再弁手術回避率は1年89.4%、5年61.2%、10年57.2%であった。再弁手術の危険因子は、手術時期(BDG前およびBDG時)および術直後の逆流(2度以上)が挙げられた。F到達時の房室弁逆流(弁置換例除く)は1.8±0.8度であった。また房室弁非介入群において、中等度以上の房室弁逆流回避率は1年88.0%、5年82.9%、10年80.0%であった。房室弁介入群の累積生存率は3年82.6%、5年79.3%、10年76.4%であり、死亡に関する危険因子は手術時期(BDG前)と術直後の逆流(2度以上)であった。また、房室弁非介入群の累積生存率は3年87.0%、5年87.0%、10年85.0%であり、介入群と比べ良好であった(P<0.01)が、F到達例における遠隔期の血行動態は両群間で有意差はなかった。【結論】uAVSD患者では房室弁への外科的介入率が高く、特に早期に介入を要する症例では弁形成の成績、生存率ともに不良であった。しかしながら、介入群のうちF到達例では非介入群と同等の血行動態が得られた。

(Sat. Jul 7, 2018 1:55 PM - 3:00 PM 第4会場)

[III-OR37-04] 肺動脈絞扼解除後パッチ形成非施行例の長期遠隔成績

○近田 正英¹, 宮入 剛¹, 小野 裕國¹, 北 翔太¹, 麻生 健太郎², 都築 慶光², 水野 将徳², 桜井 研三² (1.聖マリアンナ医科大学病院 心臓血管外科, 2.聖マリアンナ医科大学小児科)

Keywords: 肺動脈絞扼術, 肺動脈形成, 長期遠隔成績

(はじめに)肺動脈絞扼解除時に、肺動脈にパッチ形成または絞扼部を切除して端々吻合する方法などが施行されている。我々は、絞扼テープを除去後周囲の癒着組織を充分剥離し、ヘガール拡張器で肺動脈内径が正常径まで拡張できた場合は、肺動脈に特に操作を加えていない。今回その長期遠隔成績を検討したので報告する。(対象と方法)肺動脈絞扼術は、0.4mm厚ゴアテックスパッチで2.5mm幅のテープを作製し、肺動脈の圧を測定しながら周径(体重+20mm)と肺動脈圧が体血圧の3分の1以下を目標にした。ゴアテックステープを使用した絞扼術後8年以上の長期遠隔を追跡できた8例を対象とした。疾患は、ダウン症で高肺血管抵抗のVSDが3例、大動脈縮窄複合が2例、高肺血管抵抗のlarge VSDが1例、multiple VSDが1例、CATCH 22、VSDが1例であった。肺

動脈絞扼時の年齢は23日から8ヵ月（中央値1.5ヶ月）で、体重は2.7から5.7（中央値3.1）kgであった。肺動脈絞扼解除時は、ゴアテックステープを除去し、周囲の癒着組織を剥離後ヘガール拡張器を右房から挿入して正常径まで拡張できればパッチ拡大等の手技を加えなかった。（結果）肺動脈絞扼から解除までの期間は3から10ヶ月（中央値7ヵ月）で、解除時の体重は3.7から8.7kgであった。解除前の絞扼部の圧較差は20から50（中央値37.5）mmHgであった。術後の経過観察期間は8から13年（中央値10年）であった。心臓超音波検査による主肺動脈の流速は0.8から1.3m/secで圧差は2.6から6.8（中央値3.9）mmHgであった。経過観察期間に肺動脈に対する再手術、カテーテル拡張術が施行された症例はなかった。（結語）ゴアテックステープによる肺動脈絞扼術後、1年未満でテープ除去後に肺動脈が正常径まで拡張できた場合は、肺動脈のパッチ形成等の手術手技を加える必要がない可能性が高いと思われた。

(Sat. Jul 7, 2018 1:55 PM - 3:00 PM 第4会場)

[III-OR37-05] ファロー四徴症に対する自己肺動脈弁温存右室流出路再建術 の中期遠隔期成績

○園部 藍子¹, 松原 宗明¹, 山本 隆平¹, 石井 知子¹, 加藤 愛章², 高橋 実穂², 堀米 仁志², 野間 美緒¹, 加藤 秀之¹, 平松 祐司¹ (1.筑波大学 心臓血管外科, 2.筑波大学 小児科)

Keywords: ファロー四徴症, 右室流出路再建術, 遠隔期成績

【背景】ファロー四徴症術後遠隔期の肺動脈弁閉鎖不全症(PR)予防に繋がる画期的な外科治療法は未だ確立されておらず、自己の肺動脈弁機能を可及的に温存する新たな右室流出路再建法(RVOTR)が模索されている。当院では肺動脈弁輪の Z-scoreが-3.0以内で弁尖が過度に低形成でない症例に対し、自己肺動脈弁尖を温存しつつ肺動脈弁輪を拡大する valve-sparing手技(VS)を行って来たが、その手術成績と問題点を後方視的に検討した。【方法】対象は2010年以降に VSによる RVOTRを行った連続6例。手術時月齢中央値11 (7~16) ヶ月、体重中央値 8.6 (7.2~9.4) kg。肺体動脈短絡先行4例。特徴1: Tethering機能を維持する範囲内で肺動脈弁交連を切開、特徴2: 主肺動脈から前方の肺動脈弁尖の弁腹中央まで切開、下方は弁輪を越え1.5cm右室切開、特徴3: 楔状に切開された前方の肺動脈弁尖に0.6 % GA処理した自己心膜をあて弁尖拡大し、頭側に翻転した後に主肺動脈切開線を補填、特徴4: 右室切開部を0.4mm ePTFE patchで補填し上方縫合線を GA処理自己心膜パッチの折返し線とし同時に弁輪を補強。【結果】弁尖形態は2尖5例、3尖1例であった。術後13ヶ月(最大3年)の観察期間内に死亡・再手術例はなかった。術前平均肺動脈弁輪径は8.6mm (6.0~11.6mm, Z score; -0.6~-3.6)、術後最遠隔期でのRVOT平均圧較差は11.3 (7.0-20) mmHg, PRは Grade 1: 4例、Grade2: 2例。全例肺動脈弁輪は経時的に増大し、RVOT形態/右室機能共に維持されたまま成長している。【結論】当院の VSによる RVOTRでは極端な異形成弁尖や狭小弁輪は除外しているが、元来 trans-annular patch repairを余儀なくされていた比較的狭小な肺動脈弁輪例でも生理的な coaptationや tethering機能を温存したまま弁輪拡大が可能で、概ね満足し得る結果が得られている。今後遠隔期の肺動脈弁・右室機能等を慎重に検証しつつ、遠隔期 PR予防のための最善の治療体系を模索して行きたい。

(Sat. Jul 7, 2018 1:55 PM - 3:00 PM 第4会場)

[III-OR37-06] 純型肺動脈閉鎖（重症肺動脈弁狭窄症を含む）の治療成績：20年の中期成績

○三木 康暢¹, 田中 敏克¹, 松岡 道生¹, 亀井 直哉¹, 小川 禎治¹, 富永 健太¹, 城戸 佐知子¹, 日隈 智恵², 松久 弘典², 大嶋 義博² (1.兵庫県立こども病院 循環器科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 純型肺動脈閉鎖, 中期成績, 三尖弁輪径

【背景】純型肺動脈閉鎖に対する治療では、右室・三尖弁の形態や大きさ、類洞の有無などを考慮する必要があるが、治療戦略はいまだ定まっていない。

【方法】1998年から2017年の20年間に当院で治療を行った純型肺動脈閉鎖および重症肺動脈弁狭窄症48例を対象とし、治療法・予後の検討を行った。また術前のパラメータと治療法について比較検討した。フォロー中断の2例は除外した。

【結果】男：女=26：20例。筋性閉鎖7/46例（15%）、右室依存性冠循環12/46例（26%）。観察期間は中央値92か月（2-239か月）で、1、5、10年生存率は97%、96%、96%であった。修復術前に2/46例（4%）死亡を認めたが、遠隔期死亡は認めなかった。2, 1.5, 1心室修復、待機中はそれぞれ15/44（34%）、5/44（11%）、11/44（25%）、13/44（30%）例であった。conversionした例は認めなかった。最新の観察時には、NYHA 1 39/44例（89%）、不整脈は完全房室ブロック2例のみで、心房性不整脈は認めていない。

2心室修復と1.5心室修復術群の比較では、2心室修復群で初回手術前の心エコーによる三尖弁輪径（TVD）と肺動脈弁輪径（PVD）のZ scoreの和が有意に大きかった。またその内、シャントを必要とした症例は有意にTVDが小さかった（Cantinotti M. JASE 2014）。

【考察】純型肺動脈弁閉鎖の中期成績は、既報に比して良好であった。特に右室依存性冠循環例に対する画像診断の進歩や手術法の変化が寄与していると考えられる。また、初回手術術前の心エコーによるTVDとPVDが治療法の選択に有用である可能性がある。

(Sat. Jul 7, 2018 1:55 PM - 3:00 PM 第4会場)

[III-OR37-07] Fontan予後改善を目的とした開窓術と DUNK technique 応用 fenestratiton法の検討

○小沼 武司, 鳥羽 修平, 夫津木 綾乃, 淀谷 典子, 大橋 啓之, 澤田 博文, 三谷 義英, 平山 雅浩, 新保 秀人（三重大学医学部大学院医学研究科 胸部心臓血管外科）

Keywords: フォンタン, フェネストレーション, 開存性

【背景】フォンタン手術では fenestrationにより心拍出量増加、胸水減少、PLE改善が期待できるが、低酸素、奇異血栓のリスクもある。術式として開窓 TCPCグラフトと心房の側々吻合では開存率(75-100%)が高く、TCPCグラフトと心房間のグラフト interposeで開存(60-74%)は低いカテーテル閉鎖は容易と報告がある。Fenestrationの長期開存と、その必要性に関連した研究はあるが、その閉鎖機序は明らかではない。当院ではフォンタン循環成立境界症例に対して DUNK techniqueを応用した fenestrationを行っている。リング付き人工血管を心房壁に挿入し purse-string sutureで固定する方法で、心停止が不要で短時間に施行可能。肥厚した心房壁への縫合が不必要なことから吻合狭窄や急性期閉塞を回避できる方法である。【患者・方法】2002年6月から2017年6月までに連続45例中6例に fenestrationを併施し、うち4例に DUNK techniqueを応用した人工血管を側枝として用いる fenestrated Fontanを行った。5歳以下の43例を対象として、fenestration施行5例をF群、no-fenestration 37例を対照N群として比較検討した。【結果】手術時年齢、体重に違いなく、術前カテーテル検査でPA Index, Rp, 肺動脈圧, 主心室 EF, EDPで両群間に有意差なし。手術は全例 TCPC（18mmPTFE graft）で fenestrationは5mmPTFE graftで行った。手術室抜管 F群: 2例(50%) N群: 16例(43%), 挿管時間(h) F群: 0.5±0.3, N群: 6.1±16.6 (p=0.5), ドレーン挿入期間(d) F群: 4.7±0.9, N群: 7.4±7.7 (p=0.5)とF群でいずれも術後急性期の指標は短かった。手術死亡, 病院死亡なし。CTもしくはカテーテル検査にて6か月の観察期間中全例で早期閉塞は認めなかった。【結語】フォンタン循環成立境界症例に開窓術を併施し、Fenestrationを行なった症例の術後急性期は順調に経過した。DUNK法 fenestrationの急性期機能は良好で早期閉塞のない方法として有用と思われた。

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達

一般口演38 (III-OR38)

術後遠隔期・合併症・発達 3

座長:武田 紹 (JCHO中京病院 小児循環器科)

座長:萩野 生男 (千葉県こども病院 心臓血管外科)

Sat. Jul 7, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場 (304)

- [III-OR38-01] Glenn手術後 Fontan到達が困難であった症例の予後と臨床所見の検討
○兒玉 祥彦¹, 倉岡 彩子¹, 石川 友一¹, 中村 真¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 中野 俊秀², 角 秀秋², 坂本 一郎³ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科, 3.九州大学病院 循環器内科)
- [III-OR38-02] 両方向性 Glenn手術後, TCPCへ至ることができていない症例の検討
○上村 和也¹, 田中 敏克¹, 瓦野 昌大¹, 谷口 由記¹, 三木 康暢¹, 松岡 道生¹, 亀井 直哉¹, 小川 禎治¹, 富永 健太¹, 城戸 佐知子¹, 大嶋 義博² (1.兵庫県立こども病院 循環器内科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)
- [III-OR38-03] 当院の TCPC conversion症例
○土井 悠司¹, 田邊 雄大¹, 内山 弘基¹, 石垣 瑞彦¹, 佐藤 慶介¹, 芳本 潤¹, 満下 紀恵¹, 金 成海¹, 新居 正基¹, 田中 靖彦¹, 坂本 喜三郎² (1.静岡県立こども病院循環器科, 2.静岡県立こども病院心臓血管外科)
- [III-OR38-04] TCPC前に臨床的有意な不整脈を認めず、術後遠隔期に院外心肺停止に至った2症例
○林立申¹, 村上 卓¹, 塩野 淳子¹, 坂 有希子², 阿部 正一², 堀米 仁志^{1,3} (1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.茨城県立こども病院 心臓血管外科, 3.筑波大学医学医療系 小児科)
- [III-OR38-05] TCPC術後の冠動脈瘻および冠動脈拡張の発生頻度と原因に関する検討
○喜瀬 広亮¹, 河野 洋介¹, 吉沢 雅史¹, 須長 祐人¹, 小泉 敬一¹, 星合 美奈子², 杉田 完爾¹, 戸田 孝子¹ (1.山梨大学医学部 小児科, 2.山梨県立中央病院 小児循環器病センター)

(Sat. Jul 7, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場)

[III-OR38-01] Glenn手術後 Fontan到達が困難であった症例の予後と臨床所見の検討

○児玉 祥彦¹, 倉岡 彩子¹, 石川 友一¹, 中村 真¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 中野 俊秀², 角 秀秋², 坂本 一郎³ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科, 3.九州大学病院 循環器内科)

Keywords: グレン手術, 合併症, 予後

【背景】 Glenn (G) 手術は一般的に Fontan (F) 手術の準備段階の手術として施行される。しかし術後に F 手術の適応を満たさず、G手術の状態で長期間留め置かざるを得ない症例も一定数存在する。【方法】 2016年12月31日現在までに当院にて G手術を施行した患者の経過について後方視的に検討した。G手術後5年間 F手術未到達で生存した症例31例を「F到達困難 G症例」と定義し、その生命予後を検討した。また、「F到達困難 G症例」のうち、現在までに F手術に到達し得た11例と死亡した3例を除く17例を「長期 G生存症例」と定義し、その臨床所見と合併症を検討した。【結果】 「F到達困難 G症例」の F未到達の原因を分類すると、肺静脈閉塞 (A群) : 4例 (12.9%)、心室機能不全・房室弁閉鎖不全 (B群) : 8例 (25.8%)、肺動脈低形成・肺高血圧症 (C群) : 12例 (38.7%)、その他 (D群) : 7例 (22.6%) であった。G手術後5年経過時点からの5年生存率は90.4%であり、同5年後 F到達率は39.4%であった。現在までの F到達率は A群 0/4、B群 4/8 (50%)、C群 1/12 (8%)、D群 6/7 (86%) と有意差を認めた ($p < 0.005$)。「長期 G生存症例」の現状は、年齢 : 19.2 ± 12.4 歳、 SpO_2 : $80 \pm 7\%$ 、NYHA : II 9例 (52.9%), III 8例 (47.1%) であった。心外合併症は、脳梗塞 : 3例、喀血 : 2例、腎障害 : 5例であった。【結語】 F到達困難 G症例の5年生存率は比較的高いものの、F到達率は低い。また G手術のまま留め置かれた症例では、低い運動耐容能と心外合併症のため、QOLは不良である。F非到達の原因としては肺動脈低形成・肺高血圧の割合が高く、治療法の発展が望まれる。

(Sat. Jul 7, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場)

[III-OR38-02] 両方向性 Glenn手術後、TCPCへ至ることができていない症例の検討

○上村 和也¹, 田中 敏克¹, 瓦野 昌大¹, 谷口 由記¹, 三木 康暢¹, 松岡 道生¹, 亀井 直哉¹, 小川 禎治¹, 富永 健太¹, 城戸 佐知子¹, 大嶋 義博² (1.兵庫県立こども病院 循環器内科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 両方向性Glenn手術, 術後遠隔期, 予後

【背景】 Glenn手術は通常 TCPCへ至るための中間手術として行われるが、なかには TCPCへ到達することができずに経過している症例も存在する。

【目的】 Glenn手術後3年以上経過し、TCPCに到達できていない症例の原因等について検討すること

【方法】 当院で2001年以降に Glenn手術を施行し、術後3年以上経過しているが TCPCに到達できていない症例について、症例のプロファイル、診断名、死亡率、TCPCに到達できていない理由、血行動態データ、 SpO_2 値、学校生活管理指導表指導区分、予定外入院の頻度、血液生化学検査データについて検討した。Glenn手術後3年以内に死亡した症例は除外した。

【結果】 症例は計17例で、疾患は主心室が右心室の症例11例、左心室の症例が5例、その他が1例であった。Glenn手術施行月齢は6か月(3か月-1歳2か月)、経過観察期間は68か月(36か月-203か月)、現在までの死亡率は17.6%であった。TCPCに到達できていない原因は心疾患11例、非心疾患7例(うち1例重複)で、心疾患の内訳は低心機能および房室弁逆流5例、肺静脈閉塞2例、肺動脈閉塞もしくは狭窄2例、体肺動脈側副血管2例などであった。Glenn手術後に心臓カテーテル検査を施行している15例において、主心室拡張末期圧 8mmHg(3-17)、平均肺動脈圧 13mmHg(9-16)、PAindex 172.1(85.5-322.7)であった。生存している14例において、低酸素血症で難渋している症例はなく、予定外入院回数は2.5回(0-40)であった。学童は5例で、学校生活管理指導票

における指導区分は B1例, C2例, D2例であった。血液生化学検査については, BUN 14.7mg/dL(8.0-24.6), Cre 0.40mg/dL(0.25-0.57), NT-ProBNP 256pg/mL(73-1909)であった。

【結語】 Glenn手術後 TCPCへ至ることができない原因は低心機能や肺静脈閉塞, 肺動脈狭窄があった。当観察期間では低酸素血症の進行やそれに伴う合併症で難渋する症例はなかったが, 観察期間が長くなると発症する可能性がある。

(Sat. Jul 7, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場)

[III-OR38-03] 当院の TCPC conversion症例

○土井 悠司¹, 田邊 雄大¹, 内山 弘基¹, 石垣 瑞彦¹, 佐藤 慶介¹, 芳本 潤¹, 満下 紀恵¹, 金 成海¹, 新居 正基¹, 田中 靖彦¹, 坂本 喜三郎² (1.静岡県立こども病院循環器科, 2.静岡県立こども病院心臓血管外科)

Keywords: Fontan, conversion, 遠隔予後

【背景】 Fontan手術は遠隔期には様々な合併症が生じうる。Atriopulmonary connection (APC) Fontan、Lateral tunnel (LT) Fontanは不整脈の発生率などからも TCPC conversionを行うことが望ましい。当院では、比較的早期から Extra Cardiac Conduitを使用した TCPCを施行してきたため、APC、LT症例は多くはないが conversion症例も経験している。【目的】 当院で施行した症例のうち、TCPC conversionを行った症例の背景を検討し、その効果を評価する。【対象と方法】 当院で APCを施行した症例は11例(死亡8例)で、2例は conversion施行、1例は conversion待機中。LT手術は22例(死亡例7例)で、5例は conversion施行。これら該当7症例の経過を検討。【結果】 Conversion症例の基礎疾患は三尖弁閉鎖が2例、肺動脈閉鎖、両大血管右室起始、単心室症、右側心房相同、心室中隔欠損が1例ずつ。TCPC conversion時期は初回 Fontan手術から 5.5~21.4年(M 11.2年)、施行時年齢は12~27歳(M 13歳)。Conversion前後のカテーテル検査結果が得られた5例において、CVPは8~18mmHg(M13mmHg)から7~14mmHg(M 11mmHg)に低下。CIは術前 1.76~4.02L/min/m²(M 2.38 L/min/m²)に対して術後2.12~3.87 L/min/m²(M 2.29 L/min/m²)と変化を認めなかった。Conversionの適応は不整脈6例、うっ血肝1例。不整脈適応で conversionした症例のうち、徐脈による適応が2例で PMI併用により術後経過良好であったのに対し、SVTによる適応4例中2例は術後も不整脈がコントロール出来ず、1例に PMI、1例に RFAを施行している。Conversion後の経過観察期間は1.5~17.8年で全例生存している。【考察とまとめ】 TCPC conversion 施行後 CVPが低下している症例が多く、より良い Fontan循環成立に寄与していると思われる。また、これまでの報告通り、不整脈出現後に conversionを施行しても不整脈のコントロールには難渋する症例も見られており、早期に conversionを行うことが望ましい。

(Sat. Jul 7, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場)

[III-OR38-04] TCPC前に臨床的有意な不整脈を認めず、術後遠隔期に院外心肺停止に至った2症例

○林立申¹, 村上 卓¹, 塩野 淳子¹, 坂 有希子², 阿部 正一², 堀米 仁志^{1,3} (1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.茨城県立こども病院 心臓血管外科, 3.筑波大学医学医療系 小児科)

Keywords: TCPC, 術後遠隔期, 院外心肺停止

【背景】 Extracardiac TCPCは従来のフォンタン手術(APC, TCPC-LT)より術後不整脈の合併率が低い、遠隔期不整脈により致死的な転帰を辿る症例は少なからずいる。術前に臨床的有意な不整脈を認めず、遠隔期に院外心肺停止に至った2症例を報告する。【症例】 症例1は三尖弁閉鎖、単心室、肺動脈狭窄、完全大血管転位の14才男児。BTシャント術、両方向性グレン手術を経て、2才時に TCPC(下大静脈-肺動脈直接吻合)が行われた。

TCPC前から接合部調律であった。歩行中にふらつきを訴え立ち止まり、徐々に呼吸困難感が増悪、救急隊到着後に心肺停止に至った。CPR、AEDで心肺再開、AED波形はVF/VTであった。アミオダロン投与でVTが停止した。その後EPSで誘発されたAVRTに対するアブレーションに加え、S-ICD植込みを施行された。症例2は内臓錯位症候群(左側相同)、下大静脈離断、房室中隔欠損、左室低形成、肺動脈狭窄の7才女児。1才時にTCPS、2才時にextracardiac TCPCが行われた。術後徐脈傾向と単発の上室期外収縮が認められるようになった。学校体育中に卒倒し、心肺停止に至った。Bystander CPRが行われ、AED解析は除細動適応外だった。救急隊到着時に心肺再開した。AEDの初期波形は徐脈であった。低体温療法などの集学的管理後に開胸下ICD植込みを施行された。いずれの症例も心肺停止に伴う神経学的後遺症は認められなかった。【考察】フォンタン手術遠隔期不整脈のリスク因子としてAPC法と術後上室性不整脈の出現が挙げられ、また術前の洞調律は遠隔期心臓突然死(SCD)のリスクを下げると言われている。症例1はTCPC前から接合部調律であったこと、症例2はTCPC後に上室期外収縮が出現したことが遠隔期不整脈のリスクに関連した可能性がある。フォンタン手術後患者の注意深い経過観察や不整脈、SCDのリスク評価は重要である。不整脈が出現した場合にデバイス治療を含めた早期介入を考慮する必要がある。

(Sat. Jul 7, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場)

[III-OR38-05] TCPC術後の冠動脈瘻および冠動脈拡張の発生頻度と原因に関する検討

○喜瀬 広亮¹, 河野 洋介¹, 吉沢 雅史¹, 須長 祐人¹, 小泉 敬一¹, 星合 美奈子², 杉田 完爾¹, 戸田 孝子¹ (1.山梨大学医学部 小児科, 2.山梨県立中央病院 小児循環器病センター)

Keywords: 冠動脈瘻, フォンタン術後, 冠動脈障害

【背景】単心室循環では右心バイパス術後も、体うっ血に起因する臓器障害や心室機能不全、不整脈といった合併症を来しうる。また、体肺側副動脈や体静脈側副血行路の発生も低酸素血症や体うっ血の影響で生じる合併症である。近年、冠動脈瘻や冠動脈拡張等の冠動脈障害の発生が報告されている(Finn D, et. al. Pediatr Cardiol 2017)。【目的】TCPC術後に生じる冠動脈障害の頻度と原因に関して検討すること。【方法】2013年1月から2018年1月までに当院でTCPC術後評価のため心臓カテーテル検査を施行した症例を対象として、冠動脈瘻の頻度および原因(肺動脈圧、体心室拡張末期圧、TCPC到達年齢、肺血管拡張薬の使用の有無)について後方視的に検討した。【結果】対象例(全例TCPC術後)は26名、評価時期はTCPC術後2909日(中央値)であった。26名中14名(54%)に冠動脈瘻を認め、うち2例は著明な冠動脈拡張があり(5.6mm, 11.7mm)、1例は心収縮能低下を伴っていた。冠動脈瘻を認めた群(CF群)/認めなかった群(non-CF群)のTCPC到達時期、肺動脈圧、心室拡張末期圧の中央値は、それぞれ2歳3ヵ月/1歳9ヵ月, 12mmHg/12mmHg, 8mmHg/7mmHgで両群間に差は認めなかった。TCPC手術前後の肺血管拡張薬の使用は、CF群/non-CF群でエンドセリン受容体拮抗薬、PDE5阻害薬、ベラプロスト、エポプロステノール、2剤以上の肺血管拡張薬併用例がそれぞれ6例/0例、7例/2例、13例/8例、2例/0例、7例/1例で、CF群で有意にエンドセリン受容体拮抗薬、PDE5阻害薬および2剤以上の肺血管拡張薬の使用が多かった。【考察】冠動脈瘻はTCPC術後症例の約半数に認められ、少数ではあるが著しい冠動脈拡張や心機能低下を伴っていた。冠動脈瘻は肺血管拡張薬の使用例に多くみられ、これらが冠動脈障害の発生に関与した可能性がある。TCPC術後遠隔期において冠動脈瘻や冠動脈拡張といった冠動脈障害は念頭に置くべき合併症の一つと考えられる。

一般口演 | 胎児心臓病学

一般口演39 (III-OR39)

胎児心臓病学

座長: 稲村 昇 (近畿大学医学部 小児科)

座長: 川滝 元良 (神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 2:50 PM 第5会場 (304)

[III-OR39-01] 胎児エコーにて肺静脈血流が鬱血パターンを呈した high risk HLHS症例の検討

○近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 栗田 佳彦¹, 栄徳 隆裕¹, 重光 祐輔¹, 福嶋 遥佑¹, 平井 健太¹, 原 真祐子¹, 大月 審一¹, 笠原 真悟², 岩崎 達雄³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科学, 3.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 麻酔蘇生科学)

[III-OR39-02] 期外収縮起源の簡易的な診断法についての検討 一次スクリーニングでの診断を目指して

○寺町 陽三, 前野 泰樹, 廣瀬 彰子, 前田 靖人, 桑原 浩徳, 鍵山 慶之, 岸本 慎太郎, 籠手田 雄介, 須田 憲治 (久留米大学医学部 小児科)

[III-OR39-03] 妊婦健診補助券への3VV導入前後の胎児診断率の比較検討

○岡崎 三枝子¹, 山田 俊介², 豊野 学朋² (1.秋田大学医学部 循環型医療教育システム学講座, 2.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)

[III-OR39-04] レベル II 胎児心臓超音波検査 オンライン多施設間全国登録について

○瀧間 浄宏^{1,2}, 池田 智明^{1,3}, 武井 黄大^{1,2}, 加地 剛^{1,4}, 河津 由紀子^{1,5}, 川崎 有希^{1,6}, 稲村 昇^{1,7} (1.日本胎児心臓病学会 総務委員会, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.三重大学 産科婦人科, 4.徳島大学 産科婦人科, 5.市立豊中病院 小児科, 6.大阪市立総合医療センター 小児循環器科, 7.近畿大学 小児科)

[III-OR39-05] 胎児期に circular shuntを呈した症例の検討

○亀井 直哉¹, 佐藤 有美^{1,2}, 田中 敏克¹, 上村 和也¹, 瓦野 昌大¹, 谷口 由記¹, 三木 康暢¹, 松岡 道生¹, 小川 禎治¹, 富永 健太¹, 城戸 佐知子¹ (1.兵庫県立こども病院 循環器科, 2.加古川中央市民病院 小児科)

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 2:50 PM 第5会場)

[III-OR39-01] 胎児エコーにて肺静脈血流が鬱血パターンを呈した high risk HLHS症例の検討

○近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 栗田 佳彦¹, 栄徳 隆裕¹, 重光 祐輔¹, 福嶋 遥佑¹, 平井 健太¹, 原 真祐子¹, 大月 審一¹, 笠原 真悟², 岩崎 達雄³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科学, 3.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 麻酔蘇生科学)

Keywords: 左心低形成症候群, 卵円孔閉鎖, 卵円孔狭窄

【背景】 Intact atrial septum(IAS)や RestrictiveFO(RFO)を合併する HLHS症例は、胎生期からの肺うっ血による肺血管病変により予後は不良と言われている【目的】当院で HLHSと胎児診断され、胎児期より肺うっ血を危惧した症例の臨床像と予後を検討する【対象】2011～2017年に当院にて classicalHLHSと胎児診断した36症例のうち、横隔膜ヘルニア、polyvalvular disease、治療拒否症例を除く32例【方法】妊娠後期の肺静脈血流 patternが forward/reverse flowVTI(fVTI/rVTI)<5の群を restrictive群(R群)、fVTI/rVTI≥5の群を non-restrictive群(N群)にわけて検討【結果】<症例数> R群:8,N群:24<診断> R群:IAS3(胎児水腫1),TAPVC1,三心房心1,RFO1,N群:三心房心1,PAPVC1<胎児死亡> R群:1<帝王切開> R群:7/7(100%),N群10/24(42%)<平均出生週数> R群:38週2日,N群:38週3日<出生体重> R群:3056±302g,N群:2866±407g(p=0.27)<出生時SpO2> R群:65±15%,N群:92±3%(p<0.05)<BDG前肺動脈圧> R群:17±3mmHg,N群:14±2mmHg(p<0.05)<BDG前肺血管抵抗> R群:1.8±0.6U・m2,N群:1.9±0.5U・m2(p=0.58)<BDG後肺動脈圧> R群:12±2mmHg,N群:12±3mmHg(p=0.73)<BDG後肺血管抵抗> R群:1.9±0.6U・m2,N群:1.9±0.6U・m2(p=0.87)<BDG到達> R群:4/7,N群:22/24<TCPC到達> R群:2/7,N群:13/24<生存率> R群:3/8(38%),N群23/24(96%)【考察・結語】R群ではN群に比べ、出生時SpO2は低く、BDG前肺動脈圧は高値であった。R群は全体でみると予後が悪いにも関わらず、BDG前後の肺血管抵抗ではN群と差が認められないことは、BDGに到達することができない重症例がR群に存在すること、また、BDGに到達できるR群症例はN群と同等の経過をとっていることが示唆された。

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 2:50 PM 第5会場)

[III-OR39-02] 期外収縮起源の簡易的な診断法についての検討 一次スクリーニングでの診断を目指して

○寺町 陽三, 前野 泰樹, 廣瀬 彰子, 前田 靖人, 桑原 浩徳, 鍵山 慶之, 岸本 慎太郎, 籠手田 雄介, 須田 憲治 (久留米大学医学部 小児科)

Keywords: 胎児不整脈, 胎児心エコー, 期外収縮

【目的】胎児の期外収縮はAHAの胎児心エコー statementでも、心房期外収縮(PAC; premature atrial contraction)の多くがフォロー不要であるが心室期外収縮(PVC; premature ventricular contraction)は専門施設への紹介が推奨されている。しかし一次スクリーニングでのPVC診断は時に困難であることがある。そこで理論上PVCは心房収縮の周期に影響しないので、期外収縮を含めた2心拍の間隔が前後の2心拍の間隔と同じとなるはずである。今回、動脈のPulse Dopplerで期外収縮前後の各心拍時間を計測してPACとPVCの鑑別を検討した。【方法】2013年1月～2017年12月までの5年間に当院胎児エコー外来に脈の不整の精査目的に紹介された症例のうち、単発のPAC(PAC with blockは除外)もしくはPVCを対象とした。大動脈弁もしくは肺動脈弁のPulse Dopplerで得られた波形で、期外収縮を含めた各心拍間の間隔を計測した。期外収縮を含めた2心拍時間とその前後の洞調律時の心拍時間を比較した。【結果】期間中に脈の不整で紹介されたのは43症例であった。そのうちPAC with block(7例)、PAC2段脈やPVC2-3段脈、上室性頻拍、AV blockなどを除いた、単発の期外収縮はPAC10回(8症例)、PVC6回(6症例)であった。期外収縮前後の2心拍間隔の半分の時間をE time、洞調

律の心拍時間を R timeとして、PAC, PVCそれぞれの比と差を算出。E time/R timeで PACは平均0.92、PVCは平均0.99とほぼ1となった。R time-E timeは14mを境に感度100%で PACと PVCを判別できた。【結語】大動脈・肺動脈の Pulse Doppler波形を測定して、不整脈を含む2心拍の時間がどれだけ短縮したかを計算することで簡便に PACと PVCの鑑別でき、スクリーニングに有用と考えられた。ただし洞調律でも生理的な心拍の変動があり、この影響を受けることがある。胎児の安静時の複数回の検査でその誤差を小さくするなど、臨床的な精度を高くする方法を検証する必要がある。

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 2:50 PM 第5会場)

[III-OR39-03] 妊婦健診補助券への3VV導入前後の胎児診断率の比較検討

○岡崎 三枝子¹, 山田 俊介², 豊野 学朋² (1.秋田大学医学部 循環型医療教育システム学講座, 2.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)

Keywords: 胎児心エコースクリーニング検査, 妊婦健診補助券, 3VV

【はじめに】胎児心エコースクリーニング検査は現在広く普及し、先天性心疾患の出生前診断の向上ならびに出生後の心原性ショックの回避に一定の役割を担っている。秋田県においても胎児心エコー検査は普及しているが十分とは言えず、大血管疾患の出生前診断率が低い。この現状に対し秋田県産婦人科医会のご尽力により、2014年から秋田市以外の全市町村で Three vessel view(3VV)を妊婦健康審査項目妊娠28-31週の補助券に追加、2015年より同検査を全県で導入、さらに2016年より心臓の位置、心臓の軸、4CVが妊娠20-23週の補助券に導入された。検査導入開始から4年経過し、本取り組みの効果と今後の課題について後方視的に検討を行った。【方法】対象は2012年1月-2017年12月に秋田大学小児科に新生児入院を要した複雑心奇形53症例。胎児診断の有無ならびに胎児診断率の推移について検討を行った。【結果】胎児診断率は2012-2013年では胎児診断率35.3%、移行期と考えられる2014-2015年では7.7%、2016-2017年では54.5%と胎児診断率の向上が認められた。3VV導入以前の2013年に胎児診断率上昇が見られたが、大動脈弓疾患や総肺静脈還流異常などの胎児診断の難易度の高い疾患の発生が見られなかったことが要因と考えられた。2016-2017年で胎児診断率の上昇が認められたが、胎児診断後に生後の治療目的での他県への母体紹介症例が含まれておらず、それを含めると58%の胎児診断率と概算された。【考察】妊婦健診における3VVの補助券導入は診断率の向上が見られた。ただし秋田県は出生数も限られており、発生する疾患群の偏りも大きいため、診断率の変動の大きいことが予想される。また大血管疾患や肺静脈疾患の診断率は未だ低く、さらなる胎児診断率向上のための取り組みが必要と考えられた。

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 2:50 PM 第5会場)

[III-OR39-04] レベルⅡ胎児心臓超音波検査 オンライン多施設間全国登録について

○瀧間 浄宏^{1,2}, 池田 智明^{1,3}, 武井 黄大^{1,2}, 加地 剛^{1,4}, 河津 由紀子^{1,5}, 川崎 有希^{1,6}, 稲村 昇^{1,7} (1.日本胎児心臓病学会 総務委員会, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.三重大学 産科婦人科, 4.徳島大学 産科婦人科, 5.市立豊中病院 小児科, 6.大阪市立総合医療センター 小児循環器科, 7.近畿大学 小児科)

Keywords: 日本胎児心臓病学会, 胎児心エコー, 胎児心エコー登録

【目的】学会が主体となって行っているレベルⅡ胎児心臓超音波検査の多施設間オンライン登録を解析、報告する。【対象と方法】2004年10月1日より2017年12月31日に登録されたレベル(Ⅱ)胎児心臓超音波検査45370件。胎児心臓専門施設47施設。経年変化数、各県の登録数、疾患分類別の検査割合等を調べて解析し

た。【結果】経年的に登録は増加、2009年頃まで1500-2000件前後だったものが近年は5000-10000件に登り(2017年は10810件)、疾患分類では先天性心疾患が16649件47%、正常が34%、不整脈が6%、心外異常9%で経年的な変化はない。各県の登録数は、大都市圏の東京、大阪と長野がそれぞれトップスリーで7163、5827、2798件だが、50件に満たない県は6県のみとなった。先天性心疾患の内訳では、VSD2898件、SRV884件、SLV 218件、DORV2114件、HLHS1588件、AVSD1618件、TOF1750件で、四腔断面の異常を示すものが多いのが特徴であった。しかし、dTGA943件(5.6%)、Simple CoA633件、IAA312件と診断が難しいとされるものでは少なく、TAPVCはわずか136件(0.8%)であった。経年的に dTGA, CoAの件数は増加,TAPVCは横ばいは変わらない。不整脈については PAC1113件、完全房室ブロック317件等であった。【結語】登録は認証医制度設立以後、著明な増加に転じた。今後は、レベル IIの精度の維持および向上に向けて努力する必要がある。

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 2:50 PM 第5会場)

[III-OR39-05] 胎児期に circular shuntを呈した症例の検討

○亀井 直哉¹, 佐藤 有美^{1,2}, 田中 敏克¹, 上村 和也¹, 瓦野 昌大¹, 谷口 由記¹, 三木 康暢¹, 松岡 道生¹, 小川 禎治¹, 富永 健太¹, 城戸 佐知子¹ (1.兵庫県立こども病院 循環器科, 2.加古川中央市民病院 小児科)

Keywords: 胎児, circular shunt, 心不全

【背景】胎児期の circular shuntは、心不全のため早期娩出や出生後早期の手術介入を要する場合がある。【目的・方法】2013年以降胎児心エコーで circular shuntを認めた症例について検討し、その臨床像を明らかにすること。【結果】胎児エコーで心疾患を認めた363例のうち、circular shuntを呈した症例は5例(Ebstein奇形3例、三尖弁狭窄を伴う肺動脈弁欠損1例、僧帽弁閉鎖不全を伴う大動脈弁狭窄兼閉鎖不全1例)であった。Ebstein奇形のうち2例は、心不全兆候を認め33週で娩出となり、生直後に PA結紮+ RA縫縮を施行、その後 Starnes手術を行った。もう1例は初診時38週で心不全徴候はなく、39週に経膈分娩で出生。日齢6に Starnes手術を行った。肺動脈弁欠損の1例は34週で初診、肺動脈弁はほぼ逆流のみで、三尖弁は中等度の逆流を認め、かつ開放不良もあり流入血流は少量であった。その後胎児水腫が出現したため35週で出生。日齢1に PA結紮を行ったところ三尖弁流入血流の増加を認め、右室機能はある程度期待できると考え、日齢11に右室流出路再建+体肺動脈短絡術を行った。僧帽弁閉鎖不全を伴う大動脈弁狭窄兼閉鎖不全は19週で初診。左室は低形成で僧帽弁閉鎖不全が高度、大動脈弁は低形成で順行性血流はなく逆流のみであった。26週時に左室は拡大傾向で大動脈弁に少量の順行性血流を認め、逆流は消失していた。その後左室拡大はさらに進行し35週時点で重症大動脈弁狭窄のような所見を呈していたが、心不全兆候はなかった。出生後は両側肺動脈絞扼術を経て生後1ヵ月半で僧帽弁部分閉鎖とノーウッド手術を施行。その後左室容積は徐々に縮小したが、大動脈弁の逆流を再び認めるようになった。【考察】胎児期の circular shuntの病態は様々であり、心不全兆候の把握、娩出時期の決定には慎重な判断が求められる。また胎児心エコーの経時的所見は、生後の治療戦略を検討する上でも重要である。