

Thu. Jul 5, 2018

ポスター会場

ポスターセッション | 周産期・心疾患合併妊婦

ポスターセッション01 (P01)

周産期・心疾患合併妊婦 1

座長:田中 靖彦 (静岡県立こども病院 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P01-01] Small gestational ageと先天性心疾患

○石川 貴充, 關 圭吾 (浜松医科大学 医学部 小児科)

[P01-02] 初診時からの Flail tricuspid valveで集中治療を要した新生児乳児2例

○中野 裕介¹, 青木 晴香¹, 正本 雅斗¹, 渡辺 重朗¹, 鉾碓 竜範¹, 町田 大輔², 益田 宗孝² (1.横浜市立大学附属病院 小児循環器科, 2.横浜市立大学附属病院 心臓血管外科)

[P01-03] 体心室が右室である心疾患の妊娠

○島田 衣里子, 篠原 徳子, 稲井 慶, 杉山 央 (東京女子医科大学 循環器小児科 成人先天性心疾患病態研究部門)

[P01-04] 周産期心不全に陥った先天性心疾患術後2症例の検討

○松田 浩一¹, 馬場 志郎¹, 赤木 健太郎¹, 吉永 大介¹, 平田 拓也¹, 千草 義継², 万代 昌紀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 産科婦人科)

[P01-05] 当院における Ross/Ross-Konno 術後患者の妊娠・出産 3症例の経験

○梶山 葉¹, 遠藤 康裕¹, 西川 幸佑¹, 森下 裕馬¹, 久保 慎吾¹, 河井 容子¹, 中川 由美¹, 池田 和幸¹, 奥村 謙一¹, 糸井 利幸¹, 山岸 正明² (1.京都府立医科大学 小児科, 2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科)

ポスターセッション | 内科系 その他

ポスターセッション02 (P02)

内科系 その他

座長:橋本 郁夫 (富山市民病院)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P02-01] 治療方針に苦慮した高度門脈低形成を伴う門脈体循環シャントの2例—シャント血管閉塞試験と閉塞下造影の有用性—

○村上 修一¹, 江原 英治¹, 押谷 知明¹, 數田 高生¹, 中村 香絵¹, 藤野 光洋¹, 川崎 有希¹, 加藤 有子², 吉田 葉子², 鈴木 嗣敏², 村上 洋介¹ (1.大阪市立総合医療センター 小児循環器科, 2.大阪市立総合医療センター 小児不整脈)

[P02-02] 右下肺静脈が左心房と下大静脈の両方に交通する Scimitar variantの一例

○穴戸 亜由美, 田中 敏克, 三木 康暢, 松岡 道生, 亀井

直哉, 小川 禎治, 富永 健太, 木戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

[P02-03] 外科的結紮術を施行した静脈管開存症の1例

○安孫子 雅之¹, 佐藤 誠¹, 小田切 徹州¹, 五味 聖吾² (1.山形大学 医学部 小児科, 2.山形大学 医学部 第2 外科)

[P02-04] RASA1遺伝子の新規遺伝子変異が見いだされた肺動脈瘻を伴う遺伝性毛細血管拡張症の一例

○小澤 綾佳¹, 平井 宏子¹, 齋藤 和由¹, 廣野 恵一¹, 本間 崇浩², 芳村 直樹², 橋本 郁夫³, 市田 路子¹ (1.富山大学 小児科, 2.富山大学 第一外科, 3.富山市民病院 小児科)

[P02-05] データの変化をとらえる診療支援システムを用いた、心不全の予測

○若宮 卓也¹, 野木森 宜嗣¹, 加藤 昭生¹, 小野 晋¹, 金 基成¹, 柳 貞光¹, 上田 秀明¹, 狩野 佑介², 杉山 真哉² (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.キャノンメディカルシステムズ株式会社 研究開発センター)

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達

ポスターセッション03 (P03)

術後遠隔期・合併症・発達 1

座長:家村 素史 (聖マリア病院 小児循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P03-01] 未熟児動脈管開存症手術増加の原因とその影響

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

[P03-02] 動脈管のクリッピング後に左肺動脈の血栓性完全閉塞をきたした一例

○岡 俊太郎¹, 石戸 博隆², 岩本 洋一², 増谷 聡², 先崎 秀明^{2,3} (1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科新生児部門, 2.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科小児循環器部門, 3.北里大学 新世紀医療開発センター 先端医療領域開発部門 小児循環器集中治療学)

[P03-03] 22q11.2欠失症候群に対する免疫能評価における新生児期 TREC測定の有用性

○森鼻 栄治¹, 大島 康徳^{1,2}, 鬼頭 真知子^{1,2}, 江竜 喜彦^{1,2}, 森 啓充², 河井 悟², 安田 和志², 大河 秀行³, 岡田 典隆³, 杉浦 純也³, 村山 弘臣³ (1.あいち小児保健医療総合センター 新生児科 (新生児循環器), 2.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 3.あいち小児保健医療総合センター 心臓外科)

[P03-04] 21トリソミーに合併するファロー四徴症の再手術の適応と適切な時期について

○末永 智浩¹, 鈴木 崇之¹, 垣本 信幸¹, 武内 崇¹, 鈴木 啓之¹, 西村 好晴², 本田 賢太郎², 湯崎 充², 渋田 昌一³

(1.和歌山県立医科大学 小児科, 2.和歌山県立医科大学 心臓血管外科, 3.紀南病院 小児科)

[P03-05] 睡眠時無呼吸症候群を合併した Fontan 術後ダウン症候群の1成人例

○鳥羽山 寿子, 古川 岳史, 田中 登, 松井 こと子, 福永 英生, 秋元 かつみ, 高橋 健, 稀代 雅彦, 清水 俊明 (順天堂大学 小児科)

ポスターセッション | 学校保健・疫学・心血管危険因子

ポスターセッション04 (P04)

学校保健・疫学・心血管危険因子 1

座長:片山 博視 (大阪医科大学 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P04-01] 鹿児島市学校心臓検診39年の歴史を振り返って

○田中 裕治¹, 吉永 正夫¹, 上野 健太郎², 樫木 大祐², 楠生 亮³, 益田 君教³, 野村 裕一³, 徳永 正朝⁴, 西島 信⁴

(1.鹿児島医療センター小児科, 2.鹿児島大学小児科, 3.鹿児島市立病院小児科, 4.鹿児島生協病院小児科)

[P04-02] 岐阜県西濃地区における小学校1年生心臓検診-39年間のまとめ-

○西原 栄起¹, 太田 宇哉¹, 倉石 建治¹, 吉田 麗己¹, 大矢 秀一¹, 川崎 浩伸¹, 西田 佳雄¹, 安田 洋¹, 久野 保夫²

(1.西濃保健所管内児童心臓検診読影委員会, 2.岐阜県医師会心電図解析委員会)

[P04-03] 都市部近郊の一次学校心臓検診システム変更の意義と効果：小学校4年の追加と全例12誘導心電図への変更

○中村 常之, 堀 香織, 小栗 真人 (金沢医科大学病院 小児循環器内科)

[P04-04] 少年野球選手に施行した心臓超音波検診の報告

○春日 亜衣¹, 布施 茂登², 和田 励¹, 澤田 まどか³

(1.札幌医科大学小児科, 2.NTT東日本札幌病院, 3.北海道立子ども総合医療・療育センター循環器科)

[P04-05] 学校心臓検診で発見された運動誘発性冠攣縮性狭心症の1例

○勝部 康弘¹, 赤尾 見春¹, 石原 嗣郎², 佐藤 直樹², 築野 香苗³, 橋本 佳亮³, 橋本 康司³, 渡辺 誠³, 上砂 光裕³,

深澤 隆治³ (1.日本医科大学武蔵小杉病院 小児科, 2.日本医科大学武蔵小杉病院 循環器内科, 3.日本医科大学付属病院 小児科)

ポスターセッション | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

ポスターセッション05 (P05)

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 1

座長:宗内 淳 (JCHO九州病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P05-01] 先天性心疾患による気管枝狭窄が問題となった2

例の検討

○林 環¹, 吉澤 弘行², 辻井 信之², 横山 晋也³, 上村 秀樹³, 釜本 智之¹, 嶋 緑倫² (1.奈良県立医科大学 総合周産期母子医療センター 新生児集中治療部門, 2.奈良県立医科大学 小児科, 3.奈良県立医科大学 先天性心疾患センター)

[P05-02] 先天性片側肺静脈閉鎖の2例

○數田 高生¹, 江原 英治¹, 押谷 知明¹, 中村 香絵¹, 藤野 光洋¹, 川崎 有希¹, 加藤 有子², 吉田 葉子², 鈴木 嗣敏², 村上 洋介¹ (1.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, 2.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児不整脈科)

[P05-03] 先天性肺静脈狭窄症の5症例

○原 周平, 土井 悠司, 田邊 雄大, 真田 和哉, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 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)

[P05-04] 治療抵抗性の重症肺動脈性肺高血圧症の乳児例

○立花 伸也^{1,2}, 鈴木 崇之², 垣本 信幸², 末永 智浩², 武内 崇², 渋田 昌一³, 竹腰 信人⁴, 鈴木 啓之², 小垣 滋豊⁵

(1.公立那賀病院 小児科, 2.和歌山県立医科大学 小児科, 3.紀南病院 小児科, 4.橋本市市民病院 小児科, 5.大阪大学 小児科)

[P05-05] 特発性肺動脈性肺高血圧患者に対する肺移植の経験

○馬場 志郎¹, 青山 晃博², 松田 浩一¹, 赤木 健太郎¹, 吉永 大介¹, 陳 豊史², 鶏内 伸二³, 坂崎 尚徳³, 中山 智孝⁴,

伊達 洋至², 池田 義⁵ (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 呼吸器外科, 3.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児科, 4.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 5.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科)

ポスターセッション | 胎児心臓病学

ポスターセッション06 (P06)

胎児心臓病学 1

座長:竹田津 末生 (北海道療育園)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P06-01] 胎児期の急速な心拡大、心機能低下と病理所見でびまん性の心筋石灰化を認めた胎児心筋炎疑いの1例

○池田 健太郎¹, 田中 健佑¹, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 石井 陽一郎¹, 関 満¹, 下山 伸哉¹, 小林 富男¹, 市之宮 健二²,

片山 彩香³ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 新生児科, 3.群馬大学医学部付属病院 病理部)

[P06-02] 総肺静脈還流異常に合併する重度肺静脈狭窄の簡

便な胎児診断法—胎児肺静脈血流波形と流速測定
の有用性—

○漢 伸彦^{1,2}, 島 貴史¹, 佐川 浩一², 石川 司朗² (1.福岡市立こども病院 新生児科, 2.福岡市立こども病院 循環器科)

[P06-03] 胎児期に心臓腫瘍を指摘されたダウン症候群の1例

○大谷 勝記¹, 三浦 文武¹, 嶋田 淳¹, 山本 洋平¹, 北川 陽介¹, 伊藤 悦朗¹, 小渡 亮介², 鈴木 保之², 福田 幾夫², 高橋 徹³, 金城 学⁴ (1.弘前大学 医学部 小児科, 2.弘前大学 医学部 胸部心臓血管外科, 3.弘前大学 医学部 保健学科, 4.八戸市立 市民病院 小児科)

[P06-04] 出生後に高度気管狭窄症状を呈した左肺動脈右肺動脈起始 (PA sling) の一例

○加地 剛¹, 早瀬 康信², 須賀 健一², 中川 竜二², 苛原 稔¹ (1.徳島大学病院 産科婦人科, 2.徳島大学病院 小児科)

[P06-05] 間質性肺炎を合併した重度共通房室弁逆流症例に対する人工弁置換術

○岡 健介¹, 片岡 功一¹, 鈴木 峻¹, 古井 貞浩¹, 松原 大輔¹, 南 孝臣^{1,2}, 鶴垣 伸也², 吉積 功², 河田 政明², 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.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)

ポスターセッション | 染色体異常・遺伝子異常

ポスターセッション07 (P07)

染色体異常・遺伝子異常 1

座長:上砂 光裕 (日本医科大学多摩永山病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P07-01] 胎児大動脈肺動脈窓を含む胎児異常を契機に出生前診断された2番染色体短腕部分トリソミーの一例

○岡崎 三枝子^{1,2}, 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)

[P07-02] 経口 PGE₁ 製剤の導入により自宅退院が可能となった DORV、PAを有する13 trisomyの1例

○上栞 仁志¹, 美野 陽一¹, 坂田 晋史¹, 橋田 祐一郎¹, 倉信 裕樹² (1.鳥取大学 医学部 周産期小児医学分野, 2.鳥取県立厚生病院 小児科)

[P07-03] 18 trisomyにおける不整脈発生頻度の検討

○竹下 直樹, 奥村 謙一, 中川 由美, 長谷川 龍志, 糸井 利幸 (京都府立医科大学 小児科)

[P07-04] 先天性心疾患を合併したダウン症候群の術後肺高血圧と気道感染時の肺高血圧の増悪についての検

討

○荒井 篤, 伊藤 由作, 大岩 香梨, 鍋山 千恵, 加藤 健太郎, 本倉 浩嗣, 伊藤 由依, 渡辺 健 (公益財団法人田附興風会医学研究所 北野病院小児科)

ポスターセッション | 集中治療・周術期管理

ポスターセッション08 (P08)

集中治療・周術期管理 1

座長:北川 哲也 (徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部 心臓血管外科学分野)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P08-01] 新病院設立および PICU設立に伴う周術期管理の変化

○山本 夏啓¹, 細谷 通靖¹, 林 拓也¹, 野村 耕司², 植田 育也¹ (1.埼玉県立小児医療センター 集中治療科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科)

[P08-02] 心臓カテーテル検査中の深鎮静における呼気二酸化炭素モニタ(ETCO₂)の有用性

○高橋 努, 妹尾 祥平, 小山 裕太郎 (済生会宇都宮病院 小児科)

[P08-03] 先天性心疾患における非心臓手術: スコアリングシステムを用いた術前リスク評価

○粒良 昌弘¹, 川崎 達也¹, 秋田 千里¹, 富田 健太郎¹, 大崎 真樹² (1.静岡県立こども病院 小児集中治療科, 2.静岡県立こども病院 循環器集中治療科)

[P08-04] マイコプラズマ肺炎が関連した肺塞栓症の一例

— 当院での緊急 ECMOの経験 —

○今井 祐喜 (愛知県厚生農業協同組合連合会 安城更生病院 小児科)

[P08-05] 小児心臓外科手術後の ECPRの検討

○本村 誠¹, 小谷 匡史¹, 居石 崇志¹, 吉田 拓司², 三浦 大³, 山本 裕介⁴, 吉村 幸浩⁴, 寺田 正次⁴, 齊藤 修¹, 清水 直樹¹ (1.東京都立小児総合医療センター 救命・集中治療部 集中治療科, 2.東京都立小児総合医療センター 臨床工学部, 3.東京都立小児総合医療センター 小児循環器科, 4.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科)

[P08-06] 当院における小児 Cardiac ECMO例の経験

○若松 大樹¹, 佐戸川 弘之¹, 黒澤 博之¹, 横山 斉¹, 桃井 伸緒², 青柳 良倫², 遠藤 起生², 林 真理子², 富田 陽一² (1.福島県立医科大学 医学部 心臓血管外科学講座, 2.福島県立医科大学 医学部 小児科)

ポスターセッション | 心筋心膜疾患

ポスターセッション09 (P09)

心筋心膜疾患 1

座長:安田 謙二 (島根大学医学部 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P09-01] 当院における心臓腫瘍の臨床的検討

○浦山 耕太郎¹, 杉野 充伸¹, 新田 哲也¹, 山田 和紀²
 (1.あかね会土谷総合病院 小児科, 2.あかね会土谷総合病院 心臓血管外科)

[P09-02] 胎児鏡下胎盤吻合血管レーザー凝固術施行後の双胎間輸血症候群の受血児および供血児にも心機能異常を認めた一例

○伊藤 由作, 伊藤 由依, 本倉 浩嗣, 加藤 健太郎, 米田 徳子, 大岩 香梨, 鍋山 千恵, 荒井 篤, 渡辺 健 (公益財団法人 田附興風会 医学研究所 北野病院 小児科)

[P09-03] 急性心筋炎における不整脈

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

[P09-04] 早期 veno-arterial extracorporeal membrane oxygenation (V-A ECMO) 導入により救命しえた劇症型心筋炎の14歳女子例

○古田 貴士¹, 大西 佑治¹, 石川 雄一², 鈴木 康夫¹, 長谷川 俊史¹ (1.山口大学大学院医学系研究科医学専攻小児科学講座, 2.山口県済生会下関総合病院)

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管

ポスターセッション10 (P10)

川崎病・冠動脈・血管 1

座長:高橋 徹 (弘前大学大学院 保健学研究科)
 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P10-01] 初回単独免疫グロブリン療法終了後にアスピリンを開始したプロトコールによる治療を受けた年長発症川崎病の転帰

○中田 利正 (青森県立中央病院 小児科)

[P10-02] 自然解熱後も CRP陽性が遷延し、冠動脈病変を合併した不全型川崎病症例

○辻 慶紀, 玉城 涉, 山本 雅樹, 北村 祐介, 藤枝 幹也 (高知大学医学部小児思春期医学)

[P10-03] 難治性川崎病の急性期治療中に深在性アスペルギルス感染を合併した2症例

○井上 忠, 岸本 慎太郎, 桑原 浩徳, 前田 靖人, 鍵山 慶之, 吉本 裕良, 籠手田 雄介, 工藤 嘉公, 須田 憲治 (久留米大学 医学部 小児科学教室)

[P10-04] 冠動脈瘤を形成した、症状が発熱のみの不全型川崎病の1例

○内田 悠太¹, 猪野 直美¹, 松村 峻², 岩本 洋一², 石戸 博隆², 増谷 聡², 先崎 秀明² (1.埼玉医科大学総合医療センター小児科, 2.埼玉医科大学総合医療センター総合周産期母子医療センター 小児循環器部門)

[P10-05] 川崎病冠動脈病変合併例における遠隔期治療と生

活管理

○沼田 隆佑, 安河内 聡, 瀧間 浄宏, 武井 黄太, 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)

ポスターセッション | カテーテル治療

ポスターセッション11 (P11)

カテーテル治療 1

座長:石垣 瑞彦 (静岡県立こども病院 循環器科)
 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P11-01] 先天性心疾患における AMPLATZER Vascular Plug 4の使用経験

○加藤 温子, 佐藤 純, 吉井 公浩, 大森 大輔, 吉田 修一朗, 西川 浩, 武田 紹, 大橋 直樹 (中京病院 中京こどもハートセンター)

[P11-02] Norwood術後急性期に左肺動脈狭窄に対する経皮的血管形成術の有効性及び安全性の検討

○連 翔太¹, 葭葉 茂樹¹, 小柳 喬幸¹, 小島 拓朗¹, 住友 直方¹, 小林 俊樹¹, 枘岡 歩², 鈴木 孝明² (1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓血管外科)

[P11-03] 薬剤溶出性ダブルバルーンが奏功した反復性肺静脈ステント内狭窄

○川口 直樹¹, 宗内 淳¹, 松岡 良平², 白水 優光¹, 飯田 千晶¹, 岡田 清吾¹, 長友 雄作², 杉谷 雄一郎¹, 渡邊 まみ江¹ (1.九州病院 小児科, 2.九州大学病院 小児科)

[P11-04] 手術で離断した起始異常を伴う鎖骨下動脈から増生した体肺側副動脈に対し、上腕動脈アプローチでコイル塞栓術を施行した Fontan candidateの3例

○瓦野 昌大, 田中 敏克, 城戸 佐知子, 亀井 直哉, 谷口 由記 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

[P11-05] Fontan術後遠隔期の巨大静脈静脈瘻と左上腕動静脈瘻に塞栓術を施行した一例

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

[P11-06] Fontan術前の体肺動脈側副血管に対する治療戦略; 小児心臓外科医とのコラボレーション(第二報)

○内山 敬達¹, 根本 慎太郎², 岸 勘太³ (1.社会医療法人愛仁会高槻病院小児科, 2.大阪医科大学胸部心臓血管外科, 3.大阪医科大学小児科)

ポスターセッション | 画像診断

ポスターセッション12 (P12)

画像診断 1

座長:武井 黄太 (長野県立こども病院 循環器小児科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P12-01] Total Cavopulmonary Connectionにおける三次元超音波検査を用いた中心静脈圧の推定

○吉敷 香菜子¹, 馬原 啓太郎², 濱道 裕二¹, 小林 匠¹, 石井 卓¹, 稲毛 章郎¹, 上田 知美¹, 寺田 舞², 嘉川 忠博¹, 矢崎 諭¹ (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 循環器内科)

[P12-02] diastolic wall strain (DWS) の小児における基準値の検討

○丸谷 怜, 稲村 昇, 西 孝輔, 竹村 司 (近畿大学医学部小児科学教室)

[P12-03] 小児の左房ストレインは左室心筋肥大と関連する

○林 泰佑, 中野 克俊, 鈴木 孝典, 真船 亮, 清水 信隆, 三崎 泰志, 小野 博, 賀藤 均 (国立成育医療研究センター 循環器科)

[P12-04] 無症候性の心房中隔欠損症における CMR の役割

○内山 弘基, 佐藤 慶介, 土井 悠司, 田邊 雄大, 小野 頼母, 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)

[P12-05] 位相差コントラスト法と Fick法とを用いて算出した心房中隔欠損の肺体血流比の比較

○佐藤 慶介, 内山 弘基, 土井 悠司, 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)

ポスターセッション | 心血管発生・基礎研究

ポスターセッション13 (P13)

心血管発生・基礎研究 1

座長: 武田 充人 (北海道大学病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P13-01] 若年ウサギを用いた血流下大動脈ホモグラフト移植後石灰化に対する炭酸ランタンの有用性と有害事象の検討

○岡村 賢一, 山内 治雄, 木下 修, 近藤 良一, 高岡 哲弘, 益澤 明広, 平田 康隆, 小野 稔 (東京大学 医学部附属病院 心臓外科)

[P13-02] 尿中細胞から iPS細胞を調製

○羽山 恵美子¹, 古谷 喜幸¹, 川口 奈奈子¹, 勝部 康弘², 島田 光世¹, 大路 栄子¹, 松岡 瑠美子³, 稲井 慶¹, 中西 敏雄¹ (1.東京女子医科大学 医学部 循環器小児科, 2.日本医科大学 小児科, 3.若松河田クリニック)

[P13-03] 右室圧負荷ラットモデルでの2D-Speckle Tracking(2DSTE)と Diffusion Tensor Imaging(DTI)の右室心筋線維化評価

○河内 文江^{1,2}, 浦島 崇^{2,3}, 藤本 義隆^{1,2}, 河内 貞貴^{2,4}, 南沢 享¹ (1.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座,

2.東京慈恵会医科大学附属病院 小児科, 3.愛育病院,

4.埼玉県立小児医療センター 循環器科)

[P13-04] 稀な一側肺動脈欠損 (右肺動脈下行大動脈起始) の一例

○佐藤 有美¹, 阪田 美穂¹, 白井 丈晶¹, 山本 真由子², 圓尾 文子² (1.加古川中央市民病院 小児科, 2.加古川中央市民病院 心臓血管外科)

ポスターセッション | 心不全・心移植

ポスターセッション14 (P14)

心不全・心移植 1

座長: 小野 博 (国立成育医療研究センター 循環器科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P14-01] Bridge to EXCOR: 小児重症心不全に対する遠心ポンプを用いた定常流型 LVAD管理の経験

○山本 裕介¹, 平野 暁教¹, 吉村 幸浩¹, 寺田 正次¹, 住友 直文², 三浦 大², 本村 誠³, 清水 直樹³ (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 循環器科, 3.東京都立小児総合医療センター 集中治療科)

[P14-02] Panel reactive antibody (PRA) 高値を呈した小児に対する心臓移植の経験

○石垣 俊, 鳥越 史子, 田中 智彦, 髭野 亮太, 石井 良, 石田 秀和, 成田 淳, 小垣 滋豊, 大藪 恵一 (大阪大学 医学部 医学系研究科 小児科学)

[P14-03] 小児脳死下臓器提供者の管理における課題

○秋田 千里^{1,2}, 森河 万莉¹, 川崎 達也², 犀川 太¹ (1.金沢医科大学 小児科, 2.静岡県立こども病院 小児集中治療科)

[P14-04] 当院における小児補助人工心臓装着患児の海外渡航心移植の経験

○枘岡 歩¹, 細田 隆介¹, 尾澤 慶輔¹, 岩崎 美佳¹, 戸田 紘一², 小柳 喬幸², 住友 直方², 鈴木 孝明¹ (1.埼玉医科大学 国際医療センター小児心臓外科, 2.埼玉医科大学 国際医療センター小児心臓科)

[P14-05] 補助循環を用いた小児心原性ショック例に対する Bridge to Candidacy~この症例をどうするか? 外科治療へのアプローチ~

○荒木 幹太, 上野 高義, 平 将生, 木戸 高志, 松長 由里子, 金谷 知潤, 奥田 直樹, 倉谷 徹, 戸田 宏一, 澤 芳樹 (大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科)

[P14-06] 心房頻拍による頻脈誘発性心筋症にカテーテルアブレーションが奏功した12歳男児例

○木村 正人¹, 福田 浩二², 中野 誠², 川野 研悟¹, 前原 菜美子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)

ポスターセッション | 心臓血管機能

ポスターセッション15 (P15)

心臓血管機能 1

座長:馬場 礼三 (中部大学 生命健康科学部)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P15-01] 両方向性グレン術後における体肺側副血行路発達
の危険因子

○東 浩二, 村上 智明, 河内 遼, 榊 真一郎, 白石 真大, 中島 弘道, 青墳 裕之 (千葉県こども病院 循環器内科)

[P15-02] Norwood術後の大動脈圧反射は体心室右室硬化の
主要因かもしれない

○豊村 大亮, 石川 友一, 倉岡 彩子, 兒玉 祥彦, 中村 真, 佐川 浩一, 石川 司朗 (福岡市立こども病院 循環器科)

[P15-04] 体肺側副動脈血流量が Fontan循環に及ぼす影響

○岩本 洋一, 築 明子, 松村 峻, 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 総合周産期母子医療センター小児循環器部門)

[P15-05] 腹部圧迫法による簡便な容量負荷による

Fontan循環の心室 stiffness評価

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

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション16 (P16)

外科治療 1

座長:岡村 達 (長野県立こども病院 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P16-01] Cantrell症候群に DORV,AS,hypo archを合併し
た1例に対する外科治療経験○伊藤 和¹, 橋 剛¹, 浅井 英嗣¹, 加藤 伸康¹, 藤本 隆憲², 阿部 二郎², 佐々木 理², 泉 岳², 山澤 弘州², 武田 充人², 松居 喜郎¹ (1.北海道大学大学院 医学研究科 循環器・呼吸器外科, 2.北海道大学 医学部 小児科)[P16-02] 総肺静脈還流異常修復術後の部分肺静脈還流異常
遺残成人症例に対する術式の工夫(2例報告)○小泉 淳一¹, 岩瀬 友幸¹, 萩原 敬之¹, 大崎 光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.岩手医科大学付属病院 循環器医療センター 心臓血管外科, 2.岩手医科大学付属病院 循環器医療センター 循環器小児科)[P16-03] 左心低形成症候群およびその類縁疾患に対する
Norwood Glenn手術の有用性○真船 亮¹, 鈴木 孝典¹, 中野 克俊¹, 林 泰佑¹, 清水 信隆¹, 三崎 泰志¹, 小野 博¹, 金子 幸裕², 賀藤 均¹ (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究セン

ター 心臓血管外科)

[P16-04] Pulmonary coarctationに対する体肺短絡手術と
肺動脈形成術同時手術の有効性○福西 琢真¹, 宮地 鑑¹, 大友 勇樹¹, 高梨 学², 齋木 宏文², 菅本 健司², 先崎 秀明², 石井 正浩² (1.北里大学 医学部 心臓血管外科, 2.北里大学 医学部 小児科)

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション17 (P17)

外科治療 2

座長:池田 義 (京都大学大学院医学研究科 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P17-01] 出生前に肺静脈狭窄を伴う総肺静脈還流異常症と
診断し、計画的に娩出後出生当日に総肺静脈還流
異常修復術を行った一例○林 秀憲¹, 岡 徳彦¹, 石井 陽一郎², 浅見 雄司², 友保 貴博¹, 下山 伸哉², 池田 健太郎², 関 満², 新井 修平², 小林 富男², 宮本 隆司³ (1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器内科, 3.北里大学病院 心臓血管外科)[P17-02] 新生児期発症の Marfan症候群に対する僧帽
弁、大動脈手術の時期と手術法○鍵山 慶之^{1,3}, 籠手田 雄介¹, 前田 靖人¹, 財満 康之², 岸本 慎太郎¹, 庄嶋 賢弘², 前野 泰樹¹, 須田 憲治¹

(1.久留米大学医学部小児科学教室, 2.久留米大学外科学講座, 3.聖マリア病院 小児循環器科)

[P17-03] 先天性心疾患手術における術後創部合併症 当院症
例の検討○奥木 聡志¹, 岩田 祐輔¹, 中山 祐樹¹, 竹内 敬昌¹, 寺澤 厚志², 山本 哲也², 面家 健太郎², 後藤 浩子², 桑原 直樹², 桑原 尚志² (1.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科, 2.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科)[P17-04] Reversed differential cyanosisを呈した
TGA/VSDに対する動脈スイッチ手術症例○佐々木 孝¹, 麻生 俊英², 川瀬 康裕¹, 鈴木 憲治¹, 新田 隆¹ (1.日本医科大学付属病院 心臓血管外科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)[P17-05] DORV+doubly committed subarterial VSDに対
する Damus-Kaye-Stansel+Rastelli術○小西 隼人¹, 鈴木 達也¹, 小澤 英樹¹, 勝間田 敬弘², 蘆田 温子³, 小田中 豊³, 尾崎 智康³, 岸 勘太³, 片山 博視³, 内山 敬達⁴, 根本 慎太郎¹ (1.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学附属病院 心臓血管外科, 3.大阪医科大学附属病院 小児科, 4.高槻病院 小児科)

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション18 (P18)

外科治療 3

座長: 圓尾 文子 (加古川中央市民病院 心臓血管外科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P18-01] 上心臓型総肺静脈還流異常症修復術におけるラテラルアプローチの有用性

○岡 徳彦¹, 宮本 隆司¹, 友保 貴博¹, 林 秀憲¹, 小林 富男¹, 宮地 鑑² (1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.北里大学 医学部 心臓血管外科)

[P18-02] 右側大動脈弓に合併した左鎖骨下動脈孤立症に対し左鎖骨下動脈の再建を行った2症例

○廣岡 秀人, 五味 聖吾, 内田 徹郎, 浜崎 安純, 黒田 吉則, 水本 雅弘, 山下 淳, 石澤 愛, 赤羽根 健太郎, 貞弘 光章 (山形大学医学部外科学第二講座 循環・呼吸・小児外科学分野)

[P18-03] 低形成右室症例に対する SVC開放型

Unidirectional Glenn吻合を用いた One and a half ventricular repairの3例

○坂本 貴彦¹, 滝口 信¹, 石原 和明¹, 泉本 浩史², 永瀬 裕三³ (1.松戸市立総合医療センター 小児心臓血管外科, 2.松戸市立総合医療センター 心臓血管外科, 3.銀座ハートクリニック)

[P18-04] Marfan症候群に対する外科治療

○加藤 伸康¹, 橋 剛¹, 武田 充人², 山澤 弘州², 泉 岳², 佐々木 理², 阿部 二郎², 松居 喜郎¹ (1.北海道大学 医学部 循環器呼吸器外科, 2.北海道大学 医学部 小児科)

[P18-05] 止血用血管クリップを用いた体肺動脈シャントの血流制限の短期成績

○白石 修一, 杉本 愛, 高橋 昌, 土田 正則 (新潟大学大学院医歯学総合研究科 呼吸循環外科学分野)

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈

ポスターセッション19 (P19)

電気生理学・不整脈 1

座長: 高橋 一浩 (木沢記念病院 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P19-01] Kearns-Sayre症候群と致死的不整脈の合併に関する考察: 植込み型除細動器の必要性について

○今村 知彦¹, 住友 直方¹, 連 翔太¹, 森 仁², 長田 洋資¹, 中野 茉莉恵¹, 小柳 喬幸¹, 小島 拓朗¹, 葎葉 茂樹¹, 小林 俊樹¹ (1.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学 国際医療センター 心臓内科)

[P19-02] 心拍数の低い右室流出路起源心室頻拍により頻拍誘発性心筋症を発症した9歳女児

○西田 圭吾¹, 岩崎 秀紀¹, 久保 達哉¹, 中山 祐子¹, 井美 暢子¹, 前田 顕子¹, 斎藤 剛克¹, 太田 邦雄¹, 中川 亮²,藤田 修平², 畑崎 喜芳² (1.金沢大学 医薬保健学域医学系 小児科, 2.富山県立中央病院 小児科)

[P19-03] アミオダロン静注による間質性肺炎を呈した純型肺動脈閉鎖、右室依存性冠循環の乳児例

○星名 哲¹, 堀口 祥¹, 水流 宏文¹, 塚田 正範¹, 小澤 淳一¹, 鳥越 司¹, 羽生 尚訓¹, 沼野 藤人¹, 齋藤 昭彦¹, 高橋 昌², 白石 修一² (1.新潟大学 医歯学総合病院 小児科学分野, 2.新潟大学 医歯学総合病院 心臓血管外科)

[P19-04] 著明な洞機能不全を呈した MECP2遺伝子異常がみられた Rett 症候群の男児例

○福岡 哲哉, 塩田 勉 (静岡済生会総合病院 小児科)

[P19-05] LQTSが疑われていたにもかかわらず、通院を自己中断し6年後に心肺停止を来した13歳女児例

○北村 祐介, 山本 雅樹, 辻 慶紀, 玉城 涉, 藤枝 幹也 (高知大学医学部小児思春期医学)

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈

ポスターセッション20 (P20)

電気生理学・不整脈 2

座長: 青木 寿明 (大阪母子医療センター)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P20-01] 学校心臓検診における QT延長症候群の抽出に関する QT計測ソフトの有用性

○藤田 修平¹, 畑崎 喜芳¹, 廣野 恵一², 市田 路子², 津幡 真一³, 橋本 郁夫⁴, 鈴木 伸治⁵, 西谷 泰⁵, 吉山 泉⁵ (1.富山県立中央病院小児科, 2.富山大学小児科, 3.富山赤十字病院小児科, 4.富山市市民病院小児科, 5.富山市医師会)

[P20-02] RYR2変異症例の様々な表現型

○渡部 誠一, 渡邊 友博, 中村 啓子, 松村 雄 (土浦協同病院小児科)

[P20-03] 予防できていたかもしれない小児心室細動の2症例

○大西 達也¹, 福留 啓佑¹, 宮城 雄一¹, 寺田 一也¹, 川人 智久², 江川 善康² (1.四国こどもとおとなの医療センター 小児循環器内科, 2.四国こどもとおとなの医療センター 小児心臓血管外科)

[P20-04] 多彩な経過をたどり、治療に難渋している CPVTの1例

○渡辺 まみ江, 川口 直樹, 白水 優光, 飯田 千晶, 岡田 清吾, 杉谷 雄一郎, 宗内 淳, 城尾 邦隆 (九州病院 循環器小児科)

[P20-05] 胸部打撲後に認めた一過性完全右脚ブロック

○辻井 信之¹, 吉澤 弘行¹, 林 環², 嶋 緑倫¹ (1.奈良県立医科大学 小児科, 2.奈良県立医科大学附属病院 総合周産期母子医療センター)

ポスターセッション | 成人先天性心疾患

ポスターセッション21 (P21)

成人先天性心疾患 1

座長:犬塚 亮 (東京大学 小児科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P21-01] 体成分分析法によるミネラル値は先天性心疾患患者の運動耐容能と相関する

○佐藤 正規, 稲井 慶, 石戸 美妃子, 竹内 大二, 篠原 徳子, 豊原 啓子, 富松 宏文, 杉山 央 (東京女子医科大学 循環器小児科)

[P21-02] 臥位エルゴメーター運動負荷心エコーを用いた Fontan循環の心予備能評価

○山崎 聖子^{1,2}, 瀧間 浄宏², 安河内 聡², 武井 黄太², 岡村 達³, 上松 耕太³ (1.信州大学医学部附属病院 小児医学教室, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.長野県立こども病院 心臓血管外科)

[P21-03] 成人先天性心疾患患者の死因に関する検討

○面家 健太郎^{1,2}, 桑原 尚志², 岩田 祐輔^{1,3}, 吉真 孝^{1,4}, 寺澤 厚志², 山本 哲也², 後藤 浩子², 桑原 直樹², 片桐 絢子³, 腰山 宏³, 竹内 敬昌³ (1.岐阜県総合医療センター 成人先天性心疾患診療科, 2.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, 3.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, 4.岐阜県総合医療センター 循環器内科)

[P21-04] 当院小児科に通院する成人先天性心疾患患者の服薬状況と薬効理解

○梶濱 あや, 島田 空知, 中右 弘一, 東 寛 (旭川医科大学 小児科)

[P21-05] 未修復のファロー四徴症と肝内門脈低形成を合併し、長期生存している成人男性の1例

○井福 俊允 (宮崎県立宮崎病院 小児科)

ポスターセッション | 会長賞選別

ポスターセッション22 (P22)

会長賞選別セッション

座長:赤木 禎治 (岡山大学 循環器内科)

6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P22-01] 新生児における臍帯血中マグネシウム濃度と高感度トロポニン Iの関連

○渡辺 健一, 桑原 春洋, 伊藤 裕貴, 添野 愛基, 小林 玲, 沼田 修, 田中 篤 (長岡赤十字病院 小児科)

[P22-02] DCMモデルハムスターに対する ONO1301の経口投与方法の有効性の検討

○奥田 直樹, 宮川 繁, 木戸 高志, 平 将生, 酒井 芳紀, 上野 高義, 澤 芳樹 (大阪大学 大学院 医学系研究科 心臓血管外科)

[P22-03] 糖尿病母体児における心機能

○岩島 寛¹, 早野 聡¹, 高橋 健² (1.中東遠総合医療センター 小児循環器科, 2.順天堂大学医学部 小児科)

[P22-04] Duchenne/Becker型を除く筋ジストロフィーにおける心病変の報告

○山澤 弘州, 武田 充人, 泉 岳, 佐々木 理, 阿部 二郎, 藤本 隆憲 (北海道大学大学院医学研究院 小児科)

[P22-05] Mid-aortic syndromeに対する外科治療及び予後の検討

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

ポスターセッション | 周産期・心疾患合併妊婦

ポスターセッション01 (P01)

周産期・心疾患合併妊婦 1

座長:田中 靖彦 (静岡県立こども病院 循環器科)

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P01-01] Small gestational ageと先天性心疾患

○石川 貴充, 關 圭吾 (浜松医科大学 医学部 小児科)

[P01-02] 初診時からの Flail tricuspid valveで集中治療を要した新生児乳児2例

○中野 裕介¹, 青木 晴香¹, 正本 雅斗¹, 渡辺 重朗¹, 鉾崎 竜範¹, 町田 大輔², 益田 宗孝² (1.横浜市立大学附属病院 小児循環器科, 2.横浜市立大学附属病院 心臓血管外科)

[P01-03] 体心室が右室である心疾患の妊娠

○島田 衣里子, 篠原 徳子, 稲井 慶, 杉山 央 (東京女子医科大学 循環器小児科 成人先天性心疾患病態研究部門)

[P01-04] 周産期心不全に陥った先天性心疾患術後2症例の検討

○松田 浩一¹, 馬場 志郎¹, 赤木 健太郎¹, 吉永 大介¹, 平田 拓也¹, 千草 義継², 万代 昌紀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 産科婦人科)

[P01-05] 当院における Ross/Ross-Konno 術後患者の妊娠・出産 3症例の経験

○梶山 葉¹, 遠藤 康裕¹, 西川 幸佑¹, 森下 裕馬¹, 久保 慎吾¹, 河井 容子¹, 中川 由美¹, 池田 和幸¹, 奥村 謙一¹, 糸井 利幸¹, 山岸 正明² (1.京都府立医科大学 小児科, 2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科)

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P01-01] Small gestational ageと先天性心疾患

○石川 貴充, 關 圭吾 (浜松医科大学 医学部 小児科)

Keywords: 先天性心疾患, Small for gestational age, 新生児

【はじめに】 Small gestational age(SGA)と先天性心疾患(CHD)との関連については集団ベースでの検討がわずかに散見されるのみであり、正確な有病率や予後については明確でない。我々は出生後早期の新生児に心臓超音波検査(心エコー)を行い、CHDと診断した症例を前方視的に調査追跡し SGAにおける CHD有病率と予後について検討を行った。【対象と方法】対象は2005年5月から2015年4月の間に浜松医大附属病院で出生した新生児連続6041例(男児3068例、女児2973例)。日齢0~4(平均 2.2 ± 1.0 日)に対象者全員に心エコーを行い CHDと診断された症例を調査し、CHD症例を SGA群と非 SGA群に分類し背景因子の比較と追跡を行った。【結果】対象全体のうち SGAは401例(6.6%)、CHDは291例で CHD有病率は1000人あたり48.2人であった。CHD症例のうち SGA群は46例、非 SGA群245例で、SGA群の CHD有病率は1000人あたり114.7人と非 SGA群(43.4人)に比べ有意に高値であった($p < 0.001$)。また SGA群は非 SGA群に比べ出生体重(SGA群 1908 ± 552 g, 非 SGA群 2989 ± 338 g)だけでなく在胎週数(SGA群 36.5 ± 3.4 週, 非 SGA群 38.9 ± 1.4 週)も有意に少なかった(それぞれ $p < 0.001$)。疾患内訳は SGA群、非 SGA群ともに心室中隔欠損が最多(それぞれ52.3%、56.7%)であったが、SGA群では重症 CHDが9例(19.6%)と非 SGA群(19例, 7.8%)に比べ有意に高値であった(オッズ比(OR)2.89, $p = 0.025$)。また SGA群では染色体異常合併が11例(23.9%)と非 SGA群12例(4.9%)に比べ有意に高値であった(OR6.10, $p < 0.001$)。SGA群の5年生存率と5年無イベント生存率(手術回避率)は90.9%、63.6%で非 SGA群(99.6%、87.8%)と比べ有意に低かった(それぞれ $p < 0.0001$)。【結語】本研究は出生後早期の新生児に心エコーを行い SGAと CHDとの関連を検討した最多数例の報告である。本研究により SGAは CHD有病率が極めて高いこと、非 SGA症例に比べ重症 CHDが多く中期予後は生存率・手術回避率ともに低いことが明らかとなった。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P01-02] 初診時からの Flail tricuspid valveで集中治療を要した新生児乳児2例

○中野 裕介¹, 青木 晴香¹, 正本 雅斗¹, 渡辺 重朗¹, 鉾崎 竜範¹, 町田 大輔², 益田 宗孝² (1.横浜市立大学附属病院 小児循環器科, 2.横浜市立大学附属病院 心臓血管外科)

Keywords: flail tricuspid valve, 三尖弁逆流, 新生児

【背景】新生児の生理的肺高血圧に伴う機能性三尖弁逆流(TR)は比較的多いが、三尖弁下組織の破壊により発症する flail tricuspid valveが発症する事は稀である。【症例1】在胎40週近産科で出生の新生児。生直後から重度チアノーゼのため生後2時間で当院 NICU搬送。初診時 SpO₂:65-70%、心エコーで三尖弁前尖に付着した高輝度の構造物が収縮期に右房側へ翻転しており重度逆流を呈していた。動脈管は既に閉鎖、心房間交通は右左短絡であった。前乳頭筋断裂による重症 TRと動脈管早期収縮に伴う新生児遷延性肺高血圧と診断して人工呼吸器 NO吸入、強心薬投与を開始。徐々に肺高血圧及び酸素化の改善が得られ日齢9に抜管。TRIは中等度以上残存したが経口肺血管拡張薬を導入して日齢28退院。【症例2】生後1か月男児。痙攣、ショックにて前医救急外来受診。SpO₂:73%で心拡大著明であり心疾患疑いで当院 ICU搬送。心エコーで下心臓型総肺静脈還流異常症と診断したが、右室自由壁から異常起始する前乳頭筋が高輝度でこれに連なる腱索断裂により高度 TRを呈していた。肺静脈閉塞所見はないため NO吸入とアドレナリン投与でバイタル安定をえて翌日心内修復術施行。三尖弁前乳頭筋及び腱索は白色壊死しており前尖と中隔尖を edge to edgeで形成した。術後も肺高血圧と心肥大及び TR残存で管理に難渋したが14日目に抜管。経口肺血管拡張薬を導入して中等度 TR残存の状態35日目退院。【考案】胎児期及び新生児期の右心負荷に伴う心筋虚血から右室前乳頭筋及び腱索の断裂をきたして Flail tricuspid valveを呈し

たと推測される。比較的順調に改善が得られた症例1と比較して、症例2では術後の回復が典型例よりも時間を要しており診断前の肺高血圧状態にさらされている時間が影響しているかもしれない。【結語】胎児期及び新生児期の右室負荷を呈する疾患では心筋虚血に伴うと推定される三尖弁下組織断裂による重度 TRを呈することがある。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P01-03] 体心室が右室である心疾患の妊娠

○島田 衣里子, 篠原 徳子, 稲井 慶, 杉山 央 (東京女子医科大学 循環器小児科 成人先天性心疾患病態研究部門)

Keywords: 成人先天性心疾患, 妊娠, 大血管転位

【Background】 Pregnancy is increasing common in women with congenital heart disease, but little is known about the effect of pregnancy on a systemic right ventricle (RV). This study aimed to assess the clinical status and the changes in cardiac function during pregnancy in patients with a systemic RV.

【Methods】 Five patients after atrial switch operation (including 1 patient after tricuspid valve replacement) of complete transposition of the great arteries, and 2 patients with congenital corrected transposition of the great arteries were enrolled. Serial echocardiographic examinations were performed at the second and the third trimester gestation and postpartum.

【Results】 All women were in New York Heart Association functional class I before pregnancy and remained unchanged after delivery. Median gestational age was 35 (28 - 37) weeks, and median birthweight was 2297g (1026g- 2984g). Cardiovascular events were observed in 2 patients (29%). No significant echocardiographic changes occurred in systemic RV systolic function parameters (tricuspid annular systolic excursion, the peak systolic color tissue velocity Doppler of the RV lateral wall assessed at the tricuspid annulus, RV fractional area change, and isovolumic myocardial acceleration) during and after pregnancy. Worsening tricuspid regurgitation was observed in 3 patients, with symptoms of heart failure after delivery in one patient.

【Conclusions】 Pregnancy can be achieved in patients with systemic RV, although maternal cardiovascular complications and worsening tricuspid regurgitation sometimes occurs in pregnancy.

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P01-04] 周産期心不全に陥った先天性心疾患術後2症例の検討

○松田 浩一¹, 馬場 志郎¹, 赤木 健太郎¹, 吉永 大介¹, 平田 拓也¹, 千草 義継², 万代 昌紀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 産科婦人科)

Keywords: 先天性心疾患術後妊娠, 周産期心不全, 左心系弁逆流

【背景】近年、医療技術の進歩により先天性心疾患 (CHD) 合併妊娠症例が増加した。妊娠・出産適応指針が確立されたが、逆流性疾患に対する指針は NYHA分類に沿ったものしかみられない。【目的】今回我々は、軽度の大動脈弁逆流を合併した NYHA1度の妊婦症例が周産期に急性心不全を発症したことから、この発症機序について検討した。【症例】症例1は心室中隔欠損閉鎖術後、大動脈弁逆流極軽度、肺動脈弁狭窄軽度。妊婦健診は問題なかったが、妊娠36週のBNP値が80.2pg/mLと高値を示した。妊娠39週に突然起座呼吸となり、緊急入院・緊急帝王切開で出産。入院後から利尿剤、出産後から水分制限、末梢血管拡張剤が開始され心不全は改善した。現在も外来継続治療中。症例2は完全房室中隔欠損術後、大動脈弁逆流軽度。妊婦健診はBNP値含めて問題なかった。出産中に急激な血圧低下を認め輸液負荷で状態安定。退院1か月後に起座呼吸となり緊急入院となった。水分制

限、利尿剤、末梢血管拡張剤で軽快し、現在も外来継続治療中。いずれの症例も心不全増悪時に大動脈弁逆流の悪化を認め、周産期の体血管抵抗・循環血漿量変化が心不全発症の契機となったことが考えられた。【考察】妊娠中に循環血行動態が変化することはよく知られている。循環血漿量は妊娠34週をピークに50%前後増加する。体血管抵抗は妊娠初期から低下するものの、妊娠36週頃から急激に増加する。これに加えて、分娩直前の子宮収縮による循環血液量の更なる増加、分娩直前の全身血管抵抗増加、産後も引き続き子宮サイズ正常化に伴う循環血液量の増加、授乳などによる頻回の循環血漿量変化などで、左心系逆流疾患の悪化が起これと考えられた。【まとめ】左心系逆流疾患を有する CDH合併妊娠症例は、経過良好な症例であっても周産期において注意深い管理が必要と考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P01-05] 当院における Ross/Ross-Konno 術後患者の妊娠・出産 3症例の経験

○梶山 葉¹, 遠藤 康裕¹, 西川 幸佑¹, 森下 裕馬¹, 久保 慎吾¹, 河井 容子¹, 中川 由美¹, 池田 和幸¹, 奥村 謙一¹, 糸井 利幸¹, 山岸 正明² (1.京都府立医科大学 小児科, 2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科)

Keywords: Ross-Konno, 妊娠, 出産

【背景】拳児希望のある若年女性の大動脈弁疾患に対し、Ross手術,Ross-Konno (R-K) 手術は術後の抗凝固療法を要しない有力な治療法である。一方で、術後女性の周産期の経過と管理については、更なる経験の集約が求められている。【目的/方法】当院にて Ross手術/R-K手術を施行し、妊娠出産の管理を行った3症例について後方視的に検討し、その血行動態の変化と周産期管理における問題点を明らかにする。【結果】症例1：先天性大動脈弁狭窄 (cAS) に対し、24歳時に Ross手術施行 (右室流出路は Gore-Tex valve) 術後3年後に妊娠満期で経腔分娩にて出産。術後15年後の現在も循環動態は安定しており、外来経過観察中。症例2：cAS、大動脈縮窄症に対し、他院にて9歳時に大動脈弓形成術、25歳時に大動脈弁人工弁置換術施行。その後 ASが残存し26歳時に R-K手術施行 (右室流出路は Gore-Tex valve)。術後5年後に妊娠満期にて予定帝王切開術で出産。術後15年より三尖弁逆流を伴う右心不全を認め、精査加療中。症例3：cASに対し、17歳時に R-K手術施行 (右室流出路は Homograft)。術後17年後に満期で経腔分娩にて出産。妊娠前期より圧較差45mm Hgの肺動脈弁狭窄を認めていたが、出産直前には80mm Hgまで増悪。大動脈弁狭窄 (圧較差35mm Hg) も周産期に55mm Hgに増悪した。分娩後はそれぞれ65mmHg、45mmHgへと低下した。【考察】胎児:3症例ともに満期出生で適正体重の新生児を得た。安定した血行動態のもと十分な胎盤血流を維持していた為と考える。妊娠経過中、抗凝固薬などの投薬を回避することが出来、新生児に明らかな異常は認めなかった。母体:術後3-5年で妊娠出産を行った症例1,2では周産期の血行動態の変動はわずかであった。症例3の血行動態の変化は右室流出路形成術式の違いと経時変化が一因と考えられた。【結論】 Ross手術/R-K手術後、比較的安定した血行動態で周産期管理を行い、良好な胎児発育を得ることが出来た。

ポスターセッション | 内科系 その他

ポスターセッション02 (P02)

内科系 その他

座長:橋本 郁夫 (富山市民病院)

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P02-01] 治療方針に苦慮した高度門脈低形成を伴う門脈体循環シャントの2例— シャント血管閉塞試験と閉塞下造影の有用性—

○村上 修一¹, 江原 英治¹, 押谷 知明¹, 數田 高生¹, 中村 香絵¹, 藤野 光洋¹, 川崎 有希¹, 加藤 有子², 吉田 葉子², 鈴木 嗣敏², 村上 洋介¹ (1.大阪市立総合医療センター 小児循環器科, 2.大阪市立総合医療センター 小児不整脈)

[P02-02] 右下肺静脈が左心房と下大静脈の両方に交通する Scimitar variantの一例

○穴戸 亜由美, 田中 敏克, 三木 康暢, 松岡 道生, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太, 木戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

[P02-03] 外科的結紮術を施行した静脈管開存症の1例

○安孫子 雅之¹, 佐藤 誠¹, 小田切 徹州¹, 五味 聖吾² (1.山形大学 医学部 小児科, 2.山形大学 医学部 第2外科)

[P02-04] RASA1 遺伝子の新規遺伝子変異が見いだされた肺動静脈瘻を伴う遺伝性毛細血管拡張症の一例

○小澤 綾佳¹, 平井 宏子¹, 齋藤 和由¹, 廣野 恵一¹, 本間 崇浩², 芳村 直樹², 橋本 郁夫³, 市田 路子¹ (1.富山大学 小児科, 2.富山大学 第一外科, 3.富山市民病院 小児科)

[P02-05] データの変化をとらえる診療支援システムを用いた、心不全の予測

○若宮 卓也¹, 野木森 宜嗣¹, 加藤 昭生¹, 小野 晋¹, 金 基成¹, 柳 貞光¹, 上田 秀明¹, 狩野 佑介², 杉山 真哉² (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.キヤノンメディカルシステムズ株式会社 研究開発センター)

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P02-01] 治療方針に苦慮した高度門脈低形成を伴う門脈体循環シャントの2例—シャント血管閉塞試験と閉塞下造影の有用性—

○村上 修一¹, 江原 英治¹, 押谷 知明¹, 数田 高生¹, 中村 香絵¹, 藤野 光洋¹, 川崎 有希¹, 加藤 有子², 吉田 葉子², 鈴木 嗣敏², 村上 洋介¹ (1.大阪市立総合医療センター 小児循環器科, 2.大阪市立総合医療センター 小児不整脈)

Keywords: 門脈体循環シャント, 門脈低形成, 高アンモニア血症

【背景】高度の門脈低形成を伴う先天性門脈体循環シャントではシャント血管閉塞可能か肝移植を選択せざるを得ないか治療方針に苦慮する例が存在する。【症例1】6歳女児、ファロー四徴、高度肺動脈低形成があり、姑息術の状態での高度のチアノーゼを呈していた。出生時から門脈体循環シャント、門脈無形成と診断され、高アンモニア(NH₃)血症(100-200μg/dl)を呈していた。4歳頃からNH₃の上昇があり、蛋白制限などを受けていたがNH₃が200-300台で推移し5歳時に精査。シャント閉塞試験で腸管膜静脈圧は5→30mmHgへ上昇し閉塞下造影では雲母状の門脈をわずかに認めた。心疾患のため肝移植の適応となりにくく外科的にシャント部分結紮術を行い、術後腸管膜静脈圧は18mmHgとなった。その後一時NH₃は低下したが再上昇があり術後6か月で再評価。部分結紮部位はわずかに流れるのみで肝内門脈の発育を認めたが、新たな側副路による門脈体循環シャントが出現。同部位の閉塞試験で腸管膜静脈圧は12→15mmHgの上昇にとどまり、AVP2による同部位の塞栓術を行った。塞栓後NH₃は100台前半に低下し、現在経過観察中。【症例2】11歳女児、ターナー症候群。前医で生後5か月時に造影CTで門脈体循環シャントと診断された。NH₃の上昇(100μg/dl台前半)、肝結節を認めた。8歳時閉塞試験で腸管膜静脈圧は7→33mmHgへ上昇し造影では肝内門脈は描出されなかった。(但し閉塞不完全)門脈欠損と診断され肝移植の方針となっていたが、肺高血圧が疑われ当院で11歳時精査。軽度の肺高血圧(平均28mmHg)と肺動脈瘻を認めた。再度閉塞試験を行い腸管膜静脈圧は11→23mmHgの上昇に止まり閉塞下造影では肝内門脈が確認された。今後シャント閉塞術を行う予定である。【結語】門脈無形成と診断されるような高度の門脈低形成を伴う門脈体循環シャントにおいて、シャント閉塞試験や閉塞下造影による評価は治療方針決定に重要である。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P02-02] 右下肺静脈が左心房と下大静脈の両方に交通する Scimitar variantの一例

○宍戸 亜由美, 田中 敏克, 三木 康暢, 松岡 道生, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太, 木戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

Keywords: Scimitar, IVC, LA

【緒言】Scimitar症候群は右肺静脈の下大静脈(IVC)への還流異常を認める。今回、我々は心内奇形や肺分画症を伴わず、右下肺静脈(RLPV)が左心房(LA)とIVCの両方に交通する部分肺静脈還流異常症(PAPVR)のみを認めた極めて稀なScimitar variantの1例を経験したので報告する。【症例】16歳女児。学校健診の胸部レントゲンで右横隔膜挙上を指摘され、当院へ紹介受診となった。胸部造影CTで、右横隔膜ヘルニアと右下肺静脈が下大静脈に流入するPAPVRの診断となった。心臓カテーテル造影検査を施行し、RLPVがLAとIVCの両方に流入している異常所見を認め、さらに蛇行したIVCを認めた。心房中隔欠損症や下行大動脈から起始する異常血管は認めず、Qp/Qs:1.10、主肺動脈平均圧:16mmHgであった。現時点では治療適応はないと判断し、外来経過観察の方針とした。【考察】本症例は、右横隔膜ヘルニアに伴う右肺低形成を伴っており、Scimitar症候群の亜型と考えられた。過去の文献レビューによると、Scimitar症候群の1割に低形成肺から出たPVがLAとIVCの両方に交通しているとの報告があったが、他の心疾患を合併しない無症候性例の症例報告は散見されるのみであった。また、Scimitar症候群の治療に関する過去論文では、他の心疾患や肺高血圧のない症例では手術介入の

必要はないと結論付けている。本症例では、今後、左右短絡が増加してきた際に PV-IVC交通に対する経カテーテル的閉鎖術を行う方針としている。【結語】 Scimitar症候群の稀な1例を経験した。本症例のように、他の心疾患がなく肺高血圧を伴わない症例においては、治療介入を行わずに経過観察できると考えられる。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P02-03] 外科的結紮術を施行した静脈管開存症の1例

○安孫子 雅之¹, 佐藤 誠¹, 小田切 徹州¹, 五味 聖吾² (1.山形大学 医学部 小児科, 2.山形大学 医学部 第2外科)

Keywords: 静脈管開存症, 門脈体循環シャント, 静脈管結紮術

【背景】静脈管開存症は、生後まもなく臍静脈血流の遮断に伴い閉鎖するはずの静脈管が何らかの原因により開存し続けたために、門脈血が直接下大静脈へ流入する門脈体循環シャントの一つである。高アンモニア血症や精神発達遅滞、肝肺症候群、肝腫瘍等を合併する例では静脈管閉鎖を考慮する必要があるが、介入の適応や方法について一定の見解はない。【症例】3歳女児。胎児水腫のため在胎34週4日に緊急帝王切開で出生し、二次性RDSの診断で人工呼吸管理を行った。生後3か月まで胆汁うっ滞所見が遷延し、腹部エコーおよび腹部造影CTで最大径10mmの静脈管を認め、静脈管開存による門脈体循環シャントと診断した。自然退縮に期待し経過観察したが、感染や便秘に伴う高アンモニア血症の増悪とそれに伴う傾眠傾向を反復し、静脈管閉鎖の適応検討のため静脈管バルーン閉塞試験、腹部血管造影検査を施行した。肝内門脈は低形成ながら確認され、静脈管バルーン閉塞試験で測定した門脈圧は18-20mmHgであり静脈管閉鎖は可能と判断した。Vascular plugやcoilを用いたカテーテル治療、外科的な静脈管絞扼術や静脈管結紮術を検討したが、静脈管に左方から還流する静脈が2本確認され、同血管の温存の必要性も考慮し外科的結紮術を選択した。術中の静脈管閉塞試験では門脈圧16-18mmHg、左方から静脈管に還流する静脈は左胃静脈と同定され、左胃静脈流入部より下大静脈側で静脈管結紮術を施行した。術後経過は良好で術後8日目に退院した。【考察】静脈管閉鎖の適応検討には肝内門脈形態と静脈管閉塞状態での門脈圧測定が必要であるとされるが、造影CT検査、静脈管バルーン閉塞試験、腹部血管造影検査を組み合わせた評価が有用であった。また静脈管に還流する静脈の有無や部位を正確に評価することは介入方法の決定にあたり重要であると考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P02-04] RASA1遺伝子の新規遺伝子変異が見いだされた肺動静脈瘻を伴う遺伝性毛細血管拡張症の一例

○小澤 綾佳¹, 平井 宏子¹, 齋藤 和由¹, 廣野 恵一¹, 本間 崇浩², 芳村 直樹², 橋本 郁夫³, 市田 路子¹ (1.富山大学 小児科, 2.富山大学 第一外科, 3.富山市民病院 小児科)

Keywords: 肺動静脈瘻, 遺伝性出血性毛細血管拡張症, RASA1遺伝子

背景：遺伝性毛細血管拡張症（以下HHT）は、血管奇形症候群の一つで有り、皮膚、粘膜の毛細血管拡張と鼻出血、肺や脳の動静脈奇形の合併を特徴とする。原因として、ENG, ALK-1, SMAD4の3つの遺伝子の変異が同定されている。今回我々は、HHTの症状を伴いRASA1遺伝子の新規遺伝子変異が見いだされた症例を経験した。症例：7歳女児。出生時から皮膚、両側眼球結膜の毛細血管拡張を認めていた。近医で偶然にチアノーゼとばち指を指摘され、紹介先ではSpO₂は75%であり、胸部CTにて肺動静脈瘻（以下PAVF）と診断された。当院での心カテーテルにて、PAVFは右下肺野に広範囲に広がっていたため、経皮的塞栓術は不適と考え胸腔鏡下右肺下葉切除術を施行した。術後のSpO₂は98%に上昇した。その後鼻出血を繰り返し、HHTと臨床診断した。本人と家族に施行した遺伝子検査では本人にのみRASA1遺伝子の新規のフレームシフト変異が同定され、de novoと考えられた。コ

ンピューターによる障害性予測では障害性が強く示唆された。考察： RASA1遺伝子は、血管奇形症候群の中でも capillary malformation-arteriovenous malformation (CM-AVM) の原因遺伝子として既知である。CM-AVMは皮膚の毛細血管奇形と頭蓋・脊髄の動静脈奇形の合併を特徴とし、HHTとは異なり、粘膜病変は稀で、肺や肝臓には病変を来さない。興味深いことに本症例ではHHTと同様に肺と粘膜病変も伴っていた。近年、HHTの原因遺伝子として新たにRASA1が報告され、本症例においてもRASA1遺伝子変異によりHHTが発症したと考えられた。結語： RASA1遺伝子といったRAS-MAPK系の遺伝子変異もENG, ALK-1, SMAD4といったHHT原因遺伝子に加えて候補遺伝子として念頭に置く必要があると思われた。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P02-05] データの変化をとらえる診療支援システムを用いた、心不全の予測

○若宮 卓也¹, 野木森 宜嗣¹, 加藤 昭生¹, 小野 晋¹, 金 基成¹, 柳 貞光¹, 上田 秀明¹, 狩野 佑介², 杉山 真哉² (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.キヤノンメディカルシステムズ株式会社 研究開発センター)

Keywords: 診療支援システム, 予測モデル, 心不全

【背景】先天性心疾患患児の予期せぬ突発的な病状急変に遭遇する事は稀ではない。後から、病状やカルテを振り返ればその前兆を認めていることもあるが、実際にはその場では気付けないことも多々ある。その一つの原因として、基準値が高い小児データの分析では、生データの表示では変化が見えづらいことが挙げられる。【目的】先天性心疾患患児において、バイタルデータなどの変化から心不全を予測すること。【方法】2015年1月から2017年12月までに当院で急変をし、ECMO管理等を受けた22人、生後2ヶ月以内にBT shunt術を行った患者36人、生後1ヶ月以内に肺動脈絞扼術を施行した56人を対象とした。心不全の予測は、キヤノンメディカルシステムズ株式会社と共同開発している診療支援システムを用いる。同社の診療支援システムは、一画面で胸部レントゲン像、薬物の使用量、in-outバイタルバランスが閲覧することが可能である。また、データの変化率の表示や、バイタルデータおよび血液検査の箱ひげ図(1週間~1ヶ月間ごと)を表示し、その箱ひげ図同士の有意差検定結果を表示することも可能である。1、「BT shuntまたは、肺動脈絞扼術前の1週間」および「それ以前の1週間の期間」の間、2、「ECMO管理導入前の1週間」および「それ以前の1週間の期間」の間でのパラメータ(バイタルや血液検査など)有意差検定を実施し、有意差が出た患者およびパラメータで回帰モデル(重回帰や自己回帰)を作成する。診療支援システムでこのモデルを実行し、急変や心不全の早期発見に繋がるかを評価する。【考察】従来の経過表では検出困難であった、急変の前兆を補足し得る、支援システムを用いる事により、今まで発見が遅れてしまっていた急変や心不全が予測可能になり、それに対して対応することで急変を回避することを期待する。

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達

ポスターセッション03 (P03)

術後遠隔期・合併症・発達 1

座長:家村 素史 (聖マリア病院 小児循環器科)

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P03-01] 未熟児動脈管開存症手術増加の原因とその影響

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

[P03-02] 動脈管のクリッピング後に左肺動脈の血栓性完全閉塞をきたした一例

○岡 俊太郎¹, 石戸 博隆², 岩本 洋一², 増谷 聡², 先崎 秀明^{2,3} (1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科新生児部門, 2.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科小児循環器部門, 3.北里大学 新世紀医療開発センター 先端医療領域開発部門 小児循環器集中治療学)

[P03-03] 22q11.2欠失症候群に対する免疫能評価における新生児期 TREC測定の有用性

○森鼻 栄治¹, 大島 康徳^{1,2}, 鬼頭 真知子^{1,2}, 江竜 喜彦^{1,2}, 森 啓充², 河井 悟², 安田 和志², 大河 秀行³, 岡田 典隆³, 杉浦 純也³, 村山 弘臣³ (1.あいち小児保健医療総合センター 新生児科 (新生児循環器), 2.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 3.あいち小児保健医療総合センター 心臓外科)

[P03-04] 21トリソミーに合併するファロー四徴症の再手術の適応と適切な時期について

○末永 智浩¹, 鈴木 崇之¹, 垣本 信幸¹, 武内 崇¹, 鈴木 啓之¹, 西村 好晴², 本田 賢太郎², 湯崎 充², 渋谷 昌一³ (1.和歌山県立医科大学 小児科, 2.和歌山県立医科大学 心臓血管外科, 3.紀南病院 小児科)

[P03-05] 睡眠時無呼吸症候群を合併した Fontan 術後ダウン症候群の1成人例

○鳥羽山 寿子, 古川 岳史, 田中 登, 松井 こと子, 福永 英生, 秋元 かつみ, 高橋 健, 稀代 雅彦, 清水 俊明 (順天堂大学 小児科)

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P03-01] 未熟児動脈管開存症手術増加の原因とその影響

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

Keywords: 未熟児動脈管開存症, インドメタシン予防投与, 超低出生体重児

【目的】当院では、2010年より脳室内出血予防目的に生後早期のインドメタシンの予防投与を開始している。しかし、未熟児動脈管開存症(PDA)に対する手術は近年増加傾向である。手術増加の原因、手術増加に伴う児への影響を検討した。【方法】2005年から2015年に当院 NICUに入院した超低出生体重児(ELBW)について診療録を用いて後方視的に検討した。前期群(2005-2009年)、後期群(2010-2015年)にわけて比較検討を行った。統計はカイ二乗検定、t検定、Mann-Whitney U検定、ロジスティック回帰分析を使用した。【結果】当院 NICUに入院した ELBWは354例。入院中死亡(58例、前期群33例、後期群25例)、他院出生、多発奇形の症例を除外した280例を検討。前期群125例、後期群155例。動脈管手術を要したのは前期群9例(7.2%)、後期群25例(16.1%)、後期群で手術症例が多かった($p=0.037$)。患者背景は出生体重、在胎週数、性別に差はなく、後期群で DD双胎が少なく、SGAが多かった。管理面は後期群でインドメタシン予防投与症例数、インドメタシン総投与回数、日齢7-30の水分投与量(ml/kg/day)、日齢0-30のステロイド総投与量(mg/kg)、NO吸入使用頻度が増加していた。患者背景と管理面の多変量解析で、インドメタシン総投与回数、ステロイド総投与量、水分投与量で有意差を認めた(オッズ比は1.18、1.04、1.1)。RDS、CLD、IVH、PVL、NEC、LCC、肺出血、消化管穿孔の発症率に両群で差はなく、後期群で在宅酸素導入率が高かった。また、後期群で体重増加率(g/day)や頭囲成長率(cm/day)が大きかった。修正1歳半、暦3歳における新版 K式発達検査の DQ値は両群で差はなかった。【考察】急性期の水分投与量の増加に伴い PDA症候化、CLDの増悪する症例が増えたためインドメタシン投与回数やステロイド投与量は増加し、動脈管手術症例も増加したと考えられた。水分投与量の増加は体重増加や頭囲の成長に寄与したが、長期発達予後への影響はなかった。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P03-02] 動脈管のクリッピング後に左肺動脈の血栓性完全閉塞をきたした一例

○岡 俊太郎¹, 石戸 博隆², 岩本 洋一², 増谷 聡², 先崎 秀明^{2,3} (1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科新生児部門, 2.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科小児循環器部門, 3.北里大学 新世紀医療開発センター 先端医療領域開発部門 小児循環器集中治療学)

Keywords: 動脈管, 術後, 肺動脈血栓

【背景】動脈管開存(PDA)の clippingには安全性・確実性および短い手術時間という利点があるが、clipによる他の心血管構造圧排への懸念は否定できない。

【目的】成熟児の DA clipping術後半日で左肺動脈(LPA)が急速かつ完全な血栓性閉塞に至った症例を経験した。稀だが重要な合併症と考えられるため報告する。

【症例】在胎38週0日、児頭骨盤不適合のため帝王切開にて出生。体重2870g、Apgar score 8/9。胎児期に両側側脳室拡張、頭囲拡大、単一臍帯動脈を指摘され、生後に顔貌異常を認め、G-bandは正常であった。甲状腺機能低下があり levothyroxineを内服。呼吸窮迫・体重増加不良を認め、心エコー上 PDAが径4-5mmで、LA/Ao比=1.8、LPAの拡張期血流が増大、胸部 X線上両肺野の透過性低下が著明だった。抗心不全療法のみでは改善せず、インドメタシン投与を試みたが無効のため、日齢28に DA clippingを施行した。術後8時間頃より前負荷不足によると思われる血圧低下を認め、容量負荷・強心剤投与により改善。その後 SpO₂=70%前後の低酸素血症を認め、心エコーで LPA全体の血栓性閉塞を確認した。clipは PA分岐部から1cm程度遠位に存在した。血栓が右肺動脈へも進展したため t-PAによる血栓溶解を試み、血栓は縮小したが、LPA血流は再開しなかった。外科施

設に転院し clipping解除/DA division術後に経カテーテル的血栓吸引療法にて開通し改善した。

【考按】 DA clipの LPA分岐部や左主気管支への干渉は元々懸念されるが、本症例では心エコー上典型的な PA分岐部圧排の所見に乏しく、再手術中に認めた DA aneurysm(clipの PA側に存在)の関連(血栓の結果か否かは判然とせず)や、DAと遠位 LPAが通常より近接しており圧排が起きた可能性も疑われた。今後の DA clipping術後の循環不全では、負荷条件や左心機能の問題の他に、肺動脈内血栓の鑑別も重要と考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P03-03] 22q11.2欠失症候群に対する免疫能評価における新生児期 TREC測定の有用性

○森鼻 栄治¹, 大島 康徳^{1,2}, 鬼頭 真知子^{1,2}, 江竜 喜彦^{1,2}, 森 啓充², 河井 悟², 安田 和志², 大河 秀行³, 岡田 典隆³, 杉浦 純也³, 村山 弘臣³ (1.あいち小児保健医療総合センター 新生児科 (新生児循環器), 2.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 3.あいち小児保健医療総合センター 心臓外科)

Keywords: 22q11.2欠失症候群, 免疫不全, TREC

【背景】 22q11.2欠失症候群は胸腺低形成による細胞性免疫不全 (T細胞の減少・機能不全) を合併することが知られているが、新生児期に詳細な免疫能評価を行うことは容易ではない。愛知県ではわが国で初めて重症複合免疫不全症を早期診断するため任意の新生児マススクリーニング検査として T細胞機能評価の目的で T cell receptor excision circles(TREC)の測定を開始し、当院でも NICUに入院する疾病新生児に対して同検査を実施した。【目的】 22q11.2欠失症候群における免疫能のスクリーニングとして TREC測定の有用性を検討すること。【方法】 2017年5月-12月に当院に入院した疾病新生児のうち検査の同意が得られた30例に対して TRECを測定し、22q11.2欠失症候群の患児における傾向を分析した。【結果】 初回検査実施日齢の中央値は6 (5-226) で、初回検査で6例が低値(30copies/μl未満)であった。22q11.2欠失症候群は心室中隔欠損の1例および双胎の2例 (第1子は大動脈弓離断・心室中隔欠損・大動脈弁狭窄、第2子は肺動脈閉鎖・心室中隔欠損・主要体肺側副動脈) の3例で、双胎2例の初回 TRECはいずれも低値であった。双胎第2子は再検査で上昇したが、第1子は再検査でも0copy/μlが持続し重症免疫不全が疑われた。双胎第1子は新生児期に壊死性腸炎を2回起こし壊死腸管切除を要したが、両側肺動脈絞扼術を経て Norwood手術を実施、感染予防目的で ST合剤および抗真菌薬の内服を継続し8か月時まで NICUで入院管理を行った。造血幹細胞移植の適応も検討したが、T細胞数は増加傾向であったため感染に十分注意し退院・外来管理とした。なお第2子は再検査で上昇した。【考察】 月齢が経過しても TREC低値が持続する場合は重症免疫不全の可能性が否定できない。診断確定の時期は検討が必要であるが、22q11.2欠失症候群の生命予後改善のため重症免疫不全の早期診断は必要であり、スクリーニング検査で TRECを測定することは有用であると考えられる。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P03-04] 21トリソミーに合併するファロー四徴症の再手術の適応と適切な時期について

○末永 智浩¹, 鈴木 崇之¹, 垣本 信幸¹, 武内 崇¹, 鈴木 啓之¹, 西村 好晴², 本田 賢太郎², 湯崎 充², 渋谷 昌一³ (1.和歌山県立医科大学 小児科, 2.和歌山県立医科大学 心臓血管外科, 3.紀南病院 小児科)

Keywords: ファロー四徴症, 21トリソミー, 再手術

【緒言】 診断・治療技術の進歩により先天性心疾患患者の生命予後は劇的に改善した。しかし、21トリソミー合併例で術後に残存病変が存在する場合、再手術の適応とその時期については考慮すべき要素が多いため、判断に

苦慮することが多い。【目的】右室流出路狭窄(RVOTS)が残存するファロー四徴症心内修復術(ICR)後の21トリソミー4例について後方視的に再手術の適応や時期について検討・考察すること。【症例1】X歳男性、作業所通所中。3歳6か月でICR施行。心エコーでのRVOTS圧較差は12歳時50mmHg、17歳時82mmHgと徐々に増悪。術前の心カテで圧較差は74mmHg。19歳6か月で再手術施行。【症例2】Y歳男性、作業所通所中。1歳1か月でICR施行。心エコーでのRVOTS圧較差は12歳時に75mmHgで再手術を勧められるも家族が難色。後に家族が決心し心カテ施行、圧較差は50mmHg。32歳4か月で再手術施行。【症例3】Z歳男性、作業所通所中。5か月でICR施行。心エコーでのRVOTS圧較差は9歳時に35mmHgであったが徐々に増悪し70mmHgを超えるように。術前の心カテで圧較差は40mmHg。19歳で再手術施行。【症例4】W歳男性、施設入所中で要介護。2歳3か月でICR施行。受診が途切れがちで著しい精神発達遅滞があり診療・検査が困難。心エコーでのRVOTS圧較差は11歳時に44mmHgであったが、27歳時に100mmHgを呈した。安静維持が困難で心臓カテーテルや手術はハイリスクと判断、経過観察中。【考察】21トリソミーに合併する先天性心疾患術後症例に対する再手術では、心臓の原疾患の状態以外に、21トリソミー特有の合併症、患者の生活様式、精神発達遅滞の程度とそれに伴う自己決定権の問題、両親の思いなど複数の要因が絡み、判断が難しい。個々の症例に応じた慎重な対応が必要である。特に症例4のような検査困難症例の方針決定に対してどのようにコンセンサスを得るか課題が多い。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P03-05] 睡眠時無呼吸症候群を合併した Fontan 術後ダウン症候群の1成人例

○鳥羽山 寿子, 古川 岳史, 田中 登, 松井 こと子, 福永 英生, 秋元 かつみ, 高橋 健, 稀代 雅彦, 清水 俊明 (順天堂大学 小児科)

Keywords: ダウン症候群, フォンタン手術, 睡眠時無呼吸症候群

【背景】ダウン症候群に対する単心室修復の報告は散見するが、依然として長期予後については不明である。一方、ダウン症候群の患者は成長するにつれ高頻度に閉塞性睡眠時無呼吸症候群 (OSA) を合併する。今回 Fontan手術を施行したダウン症候群患者で成人期に至り、OSAを合併した1例を経験したので報告する。【症例】25歳男性、ダウン症候群, TOF, Straddling of tricuspid valveの診断で、2歳9か月でBDG、4歳5か月でFontan手術 (Extracardiac conduit) を施行し、術後のCVPIは15mmHgであった。15歳ごろより多血症を認めていたが、閉塞性睡眠時無呼吸症候群 (OSA) の疑いにて、簡易睡眠無呼吸検査を施行。AHI35.4/Hr, 酸素飽和度<90%が42.5分, 最低酸素飽和度79%であり治療適応のあるOSAの所見であった。今回、Fontan術後の評価とOSAに対するBiPAPの影響を判断する目的で心臓カテーテル検査 (心カテ) を施行。入院時現症は身長154cm、体重63.1kg、BMI 26.6 kg/m²、SpO₂ 93%、扁桃肥大なし。心臓カテ所見は平均肺動脈圧8 mmHg、C.I. = 2.3 L/min/m²、Rp = 0.90 U · /m²、PA index = 390mm²/m²であった。心カテ中にBiPAP AutoSV advancedを使用しCPAPモードにてPEEPを4mmHg, 6mmHg, 8mmHgと設定し肺動脈圧を測定したが、どの設定においても肺動脈圧は8mmHgと変化はなく、PEEP 8mmHgでのRp = 0.90 U · /m²と増悪はなかった。今後BiPAP導入を検討していく方針である。【考案・まとめ】ダウン症候群に対するFontan手術は胸水の遷延などの術後合併症や死亡のリスクが高いとされている。本症例は成人期に至っても肺動脈圧は問題なく、良好なFontan循環が成立していた。一方、本症例は治療適応のあるOSAの合併を認めた。6mmHg以上のPEEPがFontan循環に悪影響を及ぼす可能性が報告されており、本症例はBiPAP使用下にて心カテ評価を行ったが、PEEP8mmHgまでは肺動脈圧や肺血管抵抗に変化はみられず、BiPAPの導入は可能と判断した。

ポスターセッション | 学校保健・疫学・心血管危険因子

ポスターセッション04 (P04)

学校保健・疫学・心血管危険因子 1

座長:片山 博視 (大阪医科大学 小児科)

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P04-01] 鹿児島市学校心臓検診39年の歴史を振り返って

○田中 裕治¹, 吉永 正夫¹, 上野 健太郎², 櫛木 大祐², 楠生 亮³, 益田 君教³, 野村 裕一³, 徳永 正朝⁴, 西 畠 信⁴ (1.鹿児島医療センター小児科, 2.鹿児島大学小児科, 3.鹿児島市立病院小児科, 4.鹿児島生協病院小児科)

[P04-02] 岐阜県西濃地区における小学校1年生心臓検診-39年間のまとめ-

○西原 栄起¹, 太田 宇哉¹, 倉石 建治¹, 吉田 麗己¹, 大矢 秀一¹, 川崎 浩伸¹, 西田 佳雄¹, 安田 洋¹, 久野 保夫² (1.西濃保健所管内児童心臓検診読影委員会, 2.岐阜県医師会心電図解析委員会)

[P04-03] 都市部近郊の一次学校心臓検診システム変更の意義と効果：小学校4年の追加と全例12誘導心電図への変更

○中村 常之, 堀 香織, 小栗 真人 (金沢医科大学病院 小児循環器内科)

[P04-04] 少年野球選手に施行した心臓超音波検診の報告

○春日 垂衣¹, 布施 茂登², 和田 励¹, 澤田 まどか³ (1.札幌医科大学小児科, 2.NTT東日本札幌病院, 3.北海道立子ども総合医療・療育センター循環器科)

[P04-05] 学校心臓検診で発見された運動誘発性冠攣縮性狭心症の1例

○勝部 康弘¹, 赤尾 見春¹, 石原 嗣郎², 佐藤 直樹², 築野 香苗³, 橋本 佳亮³, 橋本 康司³, 渡辺 誠³, 上砂 光裕³, 深澤 隆治³ (1.日本医科大学武蔵小杉病院 小児科, 2.日本医科大学武蔵小杉病院 循環器内科, 3.日本医科大学付属病院 小児科)

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P04-01] 鹿児島市学校心臓検診39年の歴史を振り返って

○田中 裕治¹, 吉永 正夫¹, 上野 健太郎², 樋木 大祐², 楠生 亮³, 益田 君教³, 野村 裕一³, 徳永 正朝⁴, 西島 信⁴ (1.鹿児島医療センター小児科, 2.鹿児島大学小児科, 3.鹿児島市立病院小児科, 4.鹿児島生協病院小児科)

Keywords: 学校心臓検診, スクリーニング, 突然死

【背景】日本は新入生全員の検診を行っている唯一の国であり, 1973年学校保健法改正以降全員の検診が推奨されている。鹿児島市は1967年校医抽出生徒のみの検診から始まり, 1979年 小一全員検診が開始, 1983年 高一全員, 1985年 中一全員の検診が行われているが検診の検証が行われていない。【目的】1979年以降の鹿児島市学校心臓検診の現状, 問題点を調べる事。【方法】市医師会雑誌に掲載されている統計資料を用いて解析した。【結果】39年間で総計680,742人の新入生のうち99.4%が一次検診を受診していた。(小一 249,964名中 99.7%, 中一 223,492名中 99.4%, 高一 200,438名中 99.1%, 特別支援クラス 6,848人中 96.1%) 二次対象者は 15,219人で 94.6%が検診を受診し, 有所見と判定されたのは4,714人 (0.7%) であった。管理区分は A 1名, B 7名, C 27名, D 110名, E禁 248名, E可 4,387名で, 既管理者は記載のある1991年以降で6,374名であった。電算解析は異常なしだったが、専門医再判読で異常とされたのは2001年以降187名で, うち有所見は47名であった。心臓検診で初めて異常が判明した生徒は, 1990年以降で2,150人 (ASD 49名, HCM 19名, PVC 886名, WPW 320名, QT延長 296名, VT 6名, IPAH 1名他) であった。【考察】鹿児島市学校心臓検診は受診率が極めて高く, 一般人口母集団として重要な情報を提供している。検診の目的は時代と共に先天性から突然死予防へシフトしており, 判定ばらつき解消のため検診の精度管理が重要となる。【結論】学校検診は突然死高リスク群の一部を確実に抽出できている。更なるデータ解析により検診へのフィードバックが必要である。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P04-02] 岐阜県西濃地区における小学校1年生心臓検診-39年間のまとめ-

○西原 栄起¹, 太田 宇哉¹, 倉石 建治¹, 吉田 麗己¹, 大矢 秀一¹, 川崎 浩伸¹, 西田 佳雄¹, 安田 洋¹, 久野 保夫² (1.西濃保健所管内児童心臓検診読影委員会, 2.岐阜県医師会心電図解析委員会)

Keywords: 学校心臓検診, 心臓突然死, 運動負荷試験

【背景】1973年の学校保健法改正による学校心臓検診の義務化以降、管理ガイドラインの整備や心エコー等諸検査導入により、心疾患の発見と管理において確実に成果が上がってきている。【目的】1978年から2016年の39年間の岐阜県西濃地区における小学校1年生心臓検診の実施概要・結果について評価すること。【方法】西濃保健所管内の学校心電図検診事業資料を基に、後方視的に結果を収集し検討した。【結果】総受検者数は42,729人で、要管理者の合計は1,594人(1.11%)。内訳は心構造異常590人(37%)、心電図異常493人(31%)、川崎病後459人(29%)の3つで大半を占めていた。新規診断は、心電図異常306人(0.21%)、心構造異常93人(0.07%)、心筋疾患28人(0.02%)で合計427人(0.3%)。心電図異常では心室期外収縮157/306人(51%)、心構造異常ではASD37/93人(40%)、心筋疾患ではLVNC27/28人(96%)がそれぞれ一番多かった。ハイリスク症例としてHCM1人、心室頻拍4人、上室頻拍5人、QT延長11人が診断された。また、2003年から3次検診で運動負荷試験が導入され、運動誘発性不整脈スクリーニングと検診の効率化に寄与している。【考察と結論】児童心臓検診開始当初の心疾患検出率は低い状況だったが、省略4誘導 ECG、心エコー、小児循環器医の診察、運動負荷試験を導入したことにより、管理や治療が必要な心疾患の検出率と検診の効率が格段に上昇した。しかし、心臓突然死を引き起こす致死性不整脈や心筋症等のハイリスク症例の抽出にはいまだ不十分な可能性がある。2017年から1次で標準12誘導 ECGが導入されたことでこれらハイリスク例の心疾患検出率向上が期待できる。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P04-03] 都市部近郊の一次学校心臓検診システム変更の意義と効果：小学校4年の追加と全例12誘導心電図への変更

○中村 常之, 堀 香織, 小栗 真人 (金沢医科大学病院 小児循環器内科)

Keywords: 学校心臓検診, 小学校4年, 進行性心疾患

【背景】学校管理下における突然死、事故の減少に学校心臓検診（学心検）が大きく寄与していることは疑いのない事実である。その一方で、進行性心疾患を放置してしまう6年間（小1から中1）の非検診期間の問題がある。心電図所見の新たな抽出条件を追加することで解決する場合もあるが、システム（S）を変更することで、これらの問題を劇的に解決する場合がある。【目的】今回、都市部近郊学心検S変更にかかわり、S変更の手続き、予算関連の増減、S変更の効果を報告する。【方法】X県都市部近郊でのH28年度、29年度学心検を比較検討した。H28年度小1(810名)、中1(1051名)で、一次は簡易心電図、心音図を用いた。循環器専門医4名と小児循環器専門医1名が二次、三次抽出の判定を行った。二次、三次は1つの施設で全例心エコー、胸部XP、負荷心電図、さらに必要に応じて防水ホルターを用いて判定した。H29年度小1(860名)、中1(965名)に加え、小4(950名)を追加した。二次、三次抽出の判定医として循環器専門医2名が追加となった。また全例十二誘導心電図のみに変更した。二次、三次は前年同様である。【結果】S変更手続き：H28.11各関連3市町教育長との面談を行い、小4の追加の意義を伝える。H29.3各関連3市町の議会にて予算計上案の審議および認可決定。同時に、本地区医師会で循環器専門医2名に二次、三次抽出の判定医依頼を行った。H29.4心電図読影の勉強会を開催。H29.6一次学心検、H29.7二次、三次学心検を行い、H29.8医師会および学校へ結果報告を行った。予算：H28年度3,212,460円（一人あたり1,655円）、H29年度4,482,540円（一人あたり1,614円）。学心検結果：H28年度二次抽出49名、H29年度59名。小1時管理不要とされたが、今回の小4時で肥大型心筋症と判定された症例が1名いた。【結語】S変更が有効に機能した学心検を経験した。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P04-04] 少年野球選手に施行した心臓超音波検診の報告

○春日 亜衣¹, 布施 茂登², 和田 励¹, 澤田 まどか³ (1.札幌医科大学小児科, 2.NTT東日本札幌病院, 3.北海道立子ども総合医療・療育センター循環器科)

Keywords: 突然死, 心臓超音波検査, 検診

【背景】学校管理下の突然死は減少傾向ではあるが現在でも10万人対0.21に発生しておりうち半数が運動中・後に起こっている。学童に発生した心停止例の分析(Mitani Y, et al. Circ J 2014;78:701-7)では半数が事前に心臓病の診断が下されていなかった。全学童を対象として心電図検診が行われる本邦と異なり欧米では競争的スポーツを開始する前の学童を対象に心臓検診が行われることが多い。【目的】スポーツを常習している学童に対して心臓超音波検査により心疾患のスクリーニングを行うことが学童の運動中突然死を予防する可能性があるか評価する。【方法】整形外科医師らにより企画、運営されていた超音波検査を併用した野球肘検診の機会に心臓超音波検査のブースを設置、心臓超音波検査を行った。検査は小児循環器専門医および超音波技師が行い、異常所見を認めた場合、医療機関を紹介した。【結果】5年間、計9回の検診でのべ2460名の心臓超音波検査を行った。異常所見を認め医療機関を紹介したのは計38名(1.5%)であった。紹介内容のうちわけは大動脈弁閉鎖不全11名、僧帽弁閉鎖不全10名、大動脈二尖弁5名、心房中隔欠損3名、冠動脈起始異常疑い3名、冠動脈ろう2名、心室性期外収縮2名、左室心筋緻密化障害疑い1名、肺高血圧疑い1名であった。治療を要した症例は肺動脈性肺高血圧症と診断した1例であった。【考察】肺動脈性肺高血圧症の1例においては運動に関連した心臓突然死を予防した可能性があると思われた。超音波を用いた検診は軽度ではあるが無視できない房室弁閉鎖不全を発見する契機となり精査対象範囲の設定など今後の検討を要すると思われた。当初冠動脈起始異常の発見を想定して

いたが現在までに確定診断に至った症例はない。検査時間に制限がある状況などが関与していると考えられる。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P04-05] 学校心臓検診で発見された運動誘発性冠攣縮性狭心症の1例

○勝部 康弘¹, 赤尾 見春¹, 石原 嗣郎², 佐藤 直樹², 築野 香苗³, 橋本 佳亮³, 橋本 康司³, 渡辺 誠³, 上砂 光裕³, 深澤 隆治³ (1.日本医科大学武蔵小杉病院 小児科, 2.日本医科大学武蔵小杉病院 循環器内科, 3.日本医科大学付属病院 小児科)

Keywords: 冠攣縮性狭心症, 運動誘発性, 学校心臓検診

【はじめに】冠攣縮性狭心症は冠動脈が過剰に収縮し心筋の虚血を来すことによって起こる狭心症で小児では極めて稀な疾患である。今回中学1年の学校心臓検診で偶然発見された症例を経験したので報告する。【症例】12歳の女兒。家族歴に特記すべき事項はない。小学校3年頃から運動時胸部に違和感を感じる時があった。一度学外のダンスの発表会で倒れたことがあった休息を取り軽快したので熱中症と思い病院は受診していなかった。今回中学1年の学校心臓検診で軽度のST低下を認め二次検診対象者となった。二次検診の負荷心電図で著しいST低下を認め三次病院を紹介され受診となった。マスターダブル心電図(心拍数100/分)で軽度の胸痛を伴い全誘導で著大なST低下(最大0.4 mV)が見られた。胸部レントゲンには異常を認めず、心エコー図検査においても左室収縮能、左室壁運動に異常を認めなかった。血液検査では心筋トロポニンT陰性、NT-proBNP 776 pg/mLであった。MDCTでは冠動脈に狭窄性病変はなかった。心臓カテーテル検査では左右の冠動脈造影に有意な狭窄性病変はなく、続いて行ったアセチルコリン負荷試験(25, 50 μ g)では胸痛、心電図異常を伴って左右の冠動脈に有意な攣縮を認めた。安静時には胸痛等の自覚症状、心電図異常はなく運動誘発性冠攣縮性狭心症と診断した。現在運動制限(C禁)に加え、カルシウム拮抗薬、ニコランジル等の内服を行いつつ循環器内科を中心に管理している。【まとめ】小児では極めてまれな運動誘発性冠攣縮性狭心症の1例を経験した。本人の自覚症状は乏しく、発見の契機が学校心臓検診での心電図検査であったことの意義は極めて大きい。

ポスターセッション | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

ポスターセッション05 (P05)

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 1

座長:宗内 淳 (JCHO九州病院 小児科)

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P05-01] 先天性心疾患による気管枝狭窄が問題となった2例の検討

○林 環¹, 吉澤 弘行², 辻井 信之², 横山 晋也³, 上村 秀樹³, 釜本 智之¹, 嶋 緑倫² (1.奈良県立医科大学 総合周産期母子医療センター 新生児集中治療部門, 2.奈良県立医科大学 小児科, 3.奈良県立医科大学 先天性心疾患センター)

[P05-02] 先天性片側肺静脈閉鎖の2例

○數田 高生¹, 江原 英治¹, 押谷 知明¹, 中村 香絵¹, 藤野 光洋¹, 川崎 有希¹, 加藤 有子², 吉田 葉子², 鈴木 嗣敏², 村上 洋介¹ (1.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, 2.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児不整脈科)

[P05-03] 先天性肺静脈狭窄症の5症例

○原 周平, 土井 悠司, 田邊 雄大, 真田 和哉, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 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)

[P05-04] 治療抵抗性の重症肺動脈性肺高血圧症の乳児例

○立花 伸也^{1,2}, 鈴木 崇之², 垣本 信幸², 末永 智浩², 武内 崇², 渋谷 昌一³, 竹腰 信人⁴, 鈴木 啓之², 小垣 滋豊⁵ (1.公立那賀病院 小児科, 2.和歌山県立医科大学 小児科, 3.紀南病院 小児科, 4.橋本市民病院 小児科, 5.大阪大学 小児科)

[P05-05] 特発性肺動脈性肺高血圧患者に対する肺移植の経験

○馬場 志郎¹, 青山 晃博², 松田 浩一¹, 赤木 健太郎¹, 吉永 大介¹, 陳 豊史², 鷄内 伸二³, 坂崎 尚徳³, 中山 智孝⁴, 伊達 洋至², 池田 義⁵ (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 呼吸器外科, 3.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児科, 4.東邦大学医療センター 大森病院 小児科, 5.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科)

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P05-01] 先天性心疾患による気管枝狭窄が問題となった2例の検討

○林 環¹, 吉澤 弘行², 辻井 信之², 横山 晋也³, 上村 秀樹³, 釜本 智之¹, 嶋 緑倫² (1.奈良県立医科大学 総合周産期母子医療センター 新生児集中治療部門, 2.奈良県立医科大学 小児科, 3.奈良県立医科大学 先天性心疾患センター)

Keywords: 後天性気管支狭窄, 先天性心疾患, 手術

原心疾患の進行や術後の胸腔内で立体構造の変化で後天的に気管支狭窄が発生し換気障害を来すことがある。当院で後天的に発生した先天性心疾患原性の気道狭窄を2例経験したので報告する。症例1) 症例は4カ月女児。臍帯ヘルニア、心房中隔欠損と診断され、日齢5と日齢40と二期的に臍帯ヘルニアの腹壁閉鎖術を施行したが、還納した臓器により左肺が圧迫され、心臓は右側に偏移した。抜管困難で、日齢91に抜管した。4カ月頃から再度呼吸状態が不安定になり日齢177に再挿管し、胸部CTで左主気管支が拡大した右肺動脈で押しつぶされ左肺が無気肺となり、心臓の右側偏移が促進されていた。心臓カテーテル検査で原疾患の進行による肺血流の増加が原因と考えられた。日齢204に心房中隔欠損閉鎖術を施行し術後7日に抜管出来た。術後のCTでも左主気管支の狭窄の改善を認めた。症例2) 症例は3カ月女児。B型大血管離断複合と診断され日齢14に大動脈修復術と肺動脈絞扼術を施行し、生後2カ月半で心内修復術を施行した。術後右肺の重症MRSA肺炎と左の無気肺を認めた。術後一ヶ月で肺炎は治癒しが左の無気肺は改善せず抜管不可能で、胸部CTで下行大動脈と左肺動脈に挟まれ左の気管支が閉塞し気管支鏡でも確認した。下行大動脈つり下げ術を二度に分けて施行したが狭窄は改善せず、気管切開を施行した。考察) 二次的要因による気管支狭窄は希に発生するが定型的な治療方針は確立されていない。原疾患の治療だけで良くなるのか、気管狭窄に対して積極的に介入すべきか判断は困難であるが、今後の参考になればと症例を呈示する。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P05-02] 先天性片側肺静脈閉鎖の2例

○數田 高生¹, 江原 英治¹, 押谷 知明¹, 中村 香絵¹, 藤野 光洋¹, 川崎 有希¹, 加藤 有子², 吉田 葉子², 鈴木 嗣敏², 村上 洋介¹ (1.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, 2.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児不整脈科)

Keywords: 肺静脈閉鎖, 肺低形成, 肺動脈低形成

【背景】先天性片側肺静脈閉鎖は稀な病態であり、患側の胸郭及び肺動脈の低形成を伴って、小児期以前の繰り返す肺炎や喀血を呈することが多い。今回当院で診断された右肺静脈閉鎖の2症例について文献的考察を加えて報告する。【症例1】19歳 男生後、C型食道閉鎖、右胸心の診断。日齢4に食道気管支瘻閉鎖+胃瘻造設を施行された。多呼吸、体重増加不良が続くため、4か月時に当院へ紹介。6か月時にPDA coil塞栓+体肺側副血行のスポンゼル塞栓術を受け、右肺動脈低形成、右肺静脈閉鎖と診断された。右肺動脈血流は末梢から中枢側への逆行性であった。8歳時に喀血あり、体肺側副血行のcoil塞栓を施行。その後は肺膿瘍や少量喀血があったが、保存的治療で改善。右肺切除も考慮しつつ経過観察中。【症例2】13歳 女乳幼児期に右の肺炎を繰り返していたが、成長とともに改善していた。中学1年の学校健診で不整脈を指摘。不整脈は洞不整脈であったが、胸部X線で右胸心、縦隔の右方偏位、CTで右肺、右肺動脈の低形成あり、当院に紹介。心精査で、右肺動脈低形成、右体肺側副血行、右肺動脈血流は末梢から中枢側への逆行性で、右肺静脈は造影されず、右肺静脈閉鎖と診断した。現在無症状で短絡量も少ないため経過観察中。【考察】先天性片側肺静脈閉鎖は、発生学的には、肺静脈叢と原腸静脈叢、体静脈の結合消失後に、片側性に肺静脈が閉塞したと考えられる。乳幼児期以降発見例では後天的な要因との鑑別が必要となるが、気管支閉塞が無いにも関わらず、片側の胸郭の低形成を認める場合には先天性が示唆される。患側肺動脈の逆行性血流が特徴で、左右短絡となる。患側の肺炎や喀血の繰り返しがあり、症状が強い場合には肺切除も考慮される。【結語】先天性片側肺静脈閉鎖の2例を報告した。本疾患の血行動態は患側肺動脈を逆行する左右短絡が特徴で、乳幼児期の繰り返す片側性肺炎や喀血を認めた場合には本疾患の考慮も必要である。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P05-03] 先天性肺静脈狭窄症の5症例

○原 周平, 土井 悠司, 田邊 雄大, 真田 和哉, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 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)

Keywords: 先天性肺静脈狭窄, 肺高血圧症, 肺血管抵抗

【背景と目的】先天性肺静脈狭窄 (congenital pulmonary vein stenosis: CPVS) は、静脈内の筋線維芽細胞の異常増殖による進行性の病変であり、極めて稀な症例で予後は悪い。2009年から2017年までに当院で経験した5症例を報告する。【症例】症例1) 出生時体重1606g。ASD, PAPVC, SVC狭窄、PH合併。2ヶ月心内修復施行。5ヶ月頃より PVSを指摘。カテーテル検査で平均肺動脈圧68mmHg、Rp10.9。7ヶ月 PVS解除施行 (sutureless)。9ヶ月頃より PVS再度進行し、11ヶ月気道感染契機で死亡。症例2) 1696g。ASD, VSD, BLSVC合併、3ヶ月両側 PVSと診断。4ヶ月時に PVS解除 (sutureless) + PAB+ ASD拡大術を施行。1歳7ヶ月で両側 PVSが再発。右 PVに対して coronary stent、covered stent留置を行うが9カ月で PH進行のため死亡。症例3) 3230g。TAPVC2a, ASD合併。2ヶ月時に PHが急速に悪化、PVSと診断。3カ月 PVS解除 (sutureless) + ASD閉鎖術施行。術後も PVS進行、7ヶ月再 PVS解除+ ASD作製した。その後左 PV閉塞、RLPV閉塞。RMPVS進行を認め、1歳1ヶ月再々 PVS解除施行。8歳。肺血管拡張薬と HOTで生存。症例4) 3150g。ASD, BLSVC合併。5ヶ月で CPVS指摘。HOT+肺血管拡張薬投与。6カ月両側 PVS解除+ ASD閉鎖術施行した。術後37日目より imatinib投与開始するも術後42日目に死亡。症例5) 805g。ASD, BLSVC合併。6カ月に PHを指摘され10カ月の心臓カテーテル検査で平均 PA圧45mmHg, Rp4.2, Qp/Qs=1.78。1歳時に ASD閉鎖術施行。1歳1ヶ月 PVS認め、1歳3ヶ月時に PVS解除+ ASD作成。PVS悪化、1歳5カ月にバルーン拡張術施行するが PVS進行し1歳6カ月に死亡。【考察とまとめ】5例中、3例が低出生体重だった。生下時には気付かれず合併心疾患の治療を先行されている例も多かった。4例が死亡しており、手術や stent治療でも改善せず、ステロイドや化学療法も積極的に考慮する必要がある。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P05-04] 治療抵抗性の重症肺動脈性肺高血圧症の乳児例

○立花 伸也^{1,2}, 鈴木 崇之², 垣本 信幸², 末永 智浩², 武内 崇², 渋田 昌一³, 竹腰 信人⁴, 鈴木 啓之², 小垣 滋豊⁵ (1.公立那賀病院 小児科, 2.和歌山県立医科大学 小児科, 3.紀南病院 小児科, 4.橋本市民病院 小児科, 5.大阪大学 小児科)

Keywords: 肺動脈性肺高血圧, プロスタグランジンI2, 肺移植

肺動脈性肺高血圧症 (以下 PAH) は予後不良な疾患とされていたが、近年では特異的治療薬の進歩により、予後の改善が報告されるようになってきている。しかし一方で治療抵抗性の症例も依然存在する。今回、治療に対しきわめて抵抗性の重症乳児例を経験したので報告する。症例は7か月女児。やや体重増加不良があり、近医でフォローされていた。自宅で離乳食摂食中に突然顔色不良を呈し、前医に救急搬送された。胸部 X線で著明な心拡大を認めた。心臓超音波検査で著明な右室の拡大と左室の圧排、肺高血圧所見を認めたため、管理目的で当科に転院搬送となった。当科初診時、胸部 X線で心拡大 (心胸郭比63%)、血液検査では BNP 5909.1pg/mlと著明な上昇を認めた。また、心臓超音波検査において収縮期血圧88mmHgに対し、三尖弁逆流から推測する肺動脈圧は91mmHgに達した。プロスタグランジン I2 (PGI2)、エンドセリン受容体拮抗薬、ホスホジエステラーゼ5阻害薬による内服治療を開始し、それぞれを添付文書上の最大用量まで増量したが、肺高血圧所見は改善しなかった。入院管理78日目に嘔吐、顔色不良、酸素飽和度の低下を認め、心臓超音波検査でも肺高血圧所見の増悪

を認めためICUに入室し、一酸化窒素吸入療法を施行した。その後PGI2持続静注療法を導入した上で、小児病棟に転棟した。しかしその後も肺高血圧の改善はみられず、PGI2も70ng/kg/min以上まで増量したが、十分な効果は得られていない。現在も入院加療を継続しており、肺移植も視野に入れて今後の治療方針を検討中である。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P05-05] 特発性肺動脈性肺高血圧患者に対する肺移植の経験

○馬場 志郎¹, 青山 晃博², 松田 浩一¹, 赤木 健太郎¹, 吉永 大介¹, 陳 豊史², 鶏内 伸二³, 坂崎 尚徳³, 中山 智孝⁴, 伊達 洋至², 池田 義⁵ (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 呼吸器外科, 3.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児科, 4.東邦大学医療センター 大森病院 小児科, 5.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科)

Keywords: 肺高血圧, 肺移植, 周術期

【緒言】肺高血圧 (PH) 症例に対する肺移植が施行され30年弱が経過した。当院においても最近施行した1例を含め14例のPH患者に肺移植を行い、過去13例の5年生存率は84%と良好な成績を得ている。これら経験から肺移植後のPGI2持続投与は段階的漸減中止とすることで、移植後の体外膜型肺使用や二次的閉胸が回避可能で、周術期の循環動態も安定してきている。以上の経験をふまえ、近年施行したPH患者1例の移植後経過を術後起こりうる合併症と発生機序、対処法とともに報告する。【症例】症例は14歳女児。前医より肺移植評価目的で紹介となった。以前の検査と比較してPHは進行しており、PGI2持続投与離脱困難として肺移植適応と判断した。同年に両親の左右下葉をドナー肺とした両肺移植を施行した。移植後は術前投与量25%のPGI2持続投与を再開し、エコーや採血所見から2週間で漸減中止した。術後早期に出現する左心不全は軽度の拡張不全を認めたのみで、鎮静剤投与期間の延長のみで対処可能であった。移植肺の術後早期機能不全からくる右心不全はPGI2持続投与の影響からか認めず、術後しばらくして出現する右室流出路流出路狭窄については術後1ヶ月で認めた。これに対してはカルテオロール内服で対処し軽快した。睡眠時の低酸素が気管切開離脱後から顕在化した。横隔膜の動きが覚醒時は正常であるが、睡眠時の奇異性運動を認め、程度が軽度であることから夜間酸素吸入のみの対処療法とした。その他、十二指腸潰瘍における大量下血による軽度循環不全を認めたものの、輸血と緊急内視鏡のみで対処可能であった。【まとめ】PH患者に対する肺移植後の循環動態に影響する要因は多様であり、術後経過とともに注意すべき点は変化していく。それぞれの要因と対処について習熟することは、今後増加すると思われる様々な移植医療の循環管理において役立つと考える。

ポスターセッション | 胎児心臓病学

ポスターセッション06 (P06)

胎児心臓病学 1

座長:竹田津 未生 (北海道療育園)

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P06-01] 胎児期の急速な心拡大、心機能低下と病理所見でびまん性の心筋石灰化を認めた胎児心筋炎疑いの1例

○池田 健太郎¹, 田中 健佑¹, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 石井 陽一郎¹, 関 満¹, 下山 伸哉¹, 小林 富男¹, 市之宮 健二², 片山 彩香³ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 新生児科, 3.群馬大学医学部付属病院 病理部)

[P06-02] 総肺静脈還流異常に合併する重度肺静脈狭窄の簡便な胎児診断法—胎児肺静脈血流波形と流速測定の有用性—

○漢 伸彦^{1,2}, 島 貴史¹, 佐川 浩一², 石川 司朗² (1.福岡市立こども病院 新生児科, 2.福岡市立こども病院 循環器科)

[P06-03] 胎児期に心臓腫瘍を指摘されたダウン症候群の1例

○大谷 勝記¹, 三浦 文武¹, 嶋田 淳¹, 山本 洋平¹, 北川 陽介¹, 伊藤 悦朗¹, 小渡 亮介², 鈴木 保之², 福田 幾夫², 高橋 徹³, 金城 学⁴ (1.弘前大学 医学部 小児科, 2.弘前大学 医学部 胸部心臓血管外科, 3.弘前大学 医学部 保健学科, 4.八戸市立 市民病院 小児科)

[P06-04] 出生後に高度気管狭窄症状を呈した左肺動脈右肺動脈起始 (PA sling) の一例

○加地 剛¹, 早瀬 康信², 須賀 健一², 中川 竜二², 苛原 稔¹ (1.徳島大学病院 産科婦人科, 2.徳島大学病院 小児科)

[P06-05] 間質性肺炎を合併した重度共通房室弁逆流症例に対する人工弁置換術

○岡 健介¹, 片岡 功一¹, 鈴木 峻¹, 古井 貞浩¹, 松原 大輔¹, 南 孝臣^{1,2}, 鶴垣 伸也², 吉積 功², 河田 政明², 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.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)

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P06-01] 胎児期の急速な心拡大、心機能低下と病理所見でびまん性の心筋石灰化を認めた胎児心筋炎疑いの1例

○池田 健太郎¹, 田中 健佑¹, 新井 修平¹, 浅見 雄司¹, 石井 陽一郎¹, 関 満¹, 下山 伸哉¹, 小林 富男¹, 市之宮 健二², 片山 彩香³ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 新生児科, 3.群馬大学医学部付属病院 病理部)

Keywords: 胎児診断, 心筋炎, 石灰化

【症例】母29歳初産婦、家族歴なし。妊娠18週で右室自由壁に6mmの高エコー結節を認め当院紹介。この時点ではCTAR26%、心機能も保たれていた。しかし、妊娠23週の検査時に両心室の全周性の輝度上昇、心収縮力低下、CTAR34%と心拡大も進行認めた。TORCH、パルボウイルス、抗SS-A/B抗体は陰性、羊水染色体検査は正常核型であった。妊娠24週より胎児水腫となり、その後CTAR50%まで心拡大は進行、僧帽弁閉鎖不全の増悪も認められたため、34週1日帝王切開で出生。出生体重2568g、Apgar score 5-8。出生後のエコーでは左心系の著明な拡大、収縮力低下、重度僧帽弁閉鎖不全、右室は低形成で流出路の狭窄、狭窄部心筋の輝度亢進を認めた。大動脈弁、大動脈弓の狭窄は認めなかった。頭部の著明な皮下浮腫、腹水を認めたが胸水は軽度であった。出生後よりNICUで全身管理を行ったが高度のうっ血性心不全のため日齢57に死亡した。代謝異常は認めず、遺伝子検査でも異常は認めなかった。各種ウイルス検査を提出したが明らかな感染は特定できなかった。病理診断では両心室の乳頭筋から外膜まで新旧混じったびまん性の石灰化を認めた。冠動脈に明らかな異常は認めなかった。【考察】胎児期の心拡大、心機能低下の進行を確認できた貴重な症例であるが、左心系の拡大と右心系の狭窄という異なった所見を認めており診断に難渋した。はっきりとした原因の特定には至らなかったが、病理学的に両心室に及ぶびまん性の石灰化を認めており、胎内感染による心筋炎の可能性が考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P06-02] 総肺静脈還流異常に合併する重度肺静脈狭窄の簡便な胎児診断法 —胎児肺静脈血流波形と流速測定の有用性—

○漢 伸彦^{1,2}, 島 貴史¹, 佐川 浩一², 石川 司朗² (1.福岡市立こども病院 新生児科, 2.福岡市立こども病院 循環器科)

Keywords: 胎児診断, 肺静脈狭窄, 肺静脈波形

【背景】総肺静脈還流異常(TAPVD)に合併した重度の肺静脈狭窄(PVS)症例は出生直後に外科的介入が必要となるため胎児期にPVSの部位・程度を正確に評価する必要がある。しかし右側相同心(RAI)では肺静脈還流形態は複雑であり、それらを正確に評価することは困難なことがある。【目的】TAPVDに伴うPVSでは、胎児肺静脈(PV)波形が変化し流速が低下する。それらの所見がRAI症例の重度PVSの有無を予測可能なことを証明すること。【方法】2015年から2017年に当院で胎児心エコーを施行したRAI胎児18例を対象とした。PV波形は心房背面の共通肺静脈で測定し、在胎30週未満(13例)と在胎30週以降(18例)の流速と波形を評価した。波形は平坦型, 1峰型, 2峰型へ分類した。流速低下は在胎週数毎の正常値の90%信頼区間以下(Bahlmann et al. Prenatal Diagnosis 2016)、重度PVSは日齢5以内にTAPVD根治術を要した症例と定義した。【結果】18例中5例(上心臓型3例、下心臓型2例)は重度PVSであった。波形に関して5例中3例は平坦型、2例は1峰型であり、30週未満と30週以降で波形の変化はなかった。平坦型・1峰性であれば在胎週数に関係なく感度100%、得意度100%で重度のPVSを合併し、2峰性(上心臓型2例、下心臓型11例)では感度100%、得意度100%で重度PVS合併は否定できた。2峰性13例中の2例(上心臓型1例、下心臓型1例)は出生後に軽度PVSを認めた。流速低下は在胎30週未満では重度PVSの2例中1例のみ認め、感度50%、特異度100%であった。妊娠30週以降では5例中4例に流速低下し、感度80%、特異度92%であった。下心臓型のPV波形が平坦型で流速低下が無い1例は出生後に静脈管閉鎖後に重

度 PVSとなった症例であった。【結語】胎児肺静脈 PD波形と在胎30週以降の流速を測定することで、肺静脈の狭窄部位を同定することなく、RAI症例の重度 PVSを予測することが可能であった。手技的にも簡便であり、臨床上有用な評価法である。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P06-03] 胎児期に心臓腫瘍を指摘されたダウン症候群の1例

○大谷 勝記¹, 三浦 文武¹, 嶋田 淳¹, 山本 洋平¹, 北川 陽介¹, 伊藤 悦朗¹, 小渡 亮介², 鈴木 保之², 福田 幾夫², 高橋 徹³, 金城 学⁴ (1.弘前大学 医学部 小児科, 2.弘前大学 医学部 胸部心臓血管外科, 3.弘前大学 医学部 保健学科, 4.八戸市立 市民病院 小児科)

Keywords: ダウン症候群, 心臓腫瘍, 線維腫

【はじめに】ダウン症候群（DS）は固形腫瘍の発生率が低いことで知られている。【背景】心臓腫瘍を合併したDSの報告は極めて少ない。今回、胎児期に心臓腫瘍を指摘されたDSの新生児例を経験したので報告する。【症例】日齢0, 男児。妊娠36週3日陣痛発来し、胎児心エコー検査で左室自由壁側に24x19mmの高輝度腫瘍性病変、少量の心嚢液貯留、心拡大（心胸郭断面積比40%）等を初めて認められ、当院に母体搬送された。児は在胎36週4日、体重2896g、吸引分娩で仮死なく出生した。心エコー検査四腔断面像で左室後壁に20x13mmの腫瘍を確認、心収縮良好、流出路障害等は認めなかった。顔貌より染色体異常が疑われ後日に21 trisomyを確認した。生後は心不全症状なく哺乳良好で経過した。CT、MRI検査では非特異的な所見しか得られず組織性状の断定は困難であった。日齢44に診断の確定、治療方針を検討するため生検施行した。術中所見では心臓左室後面に2x3cm大、表面平滑で淡黄色、弾性硬、血管成分に乏しい腫瘍であった。病理組織学的には、正常心筋に混在して核異型に乏しい紡錘形細胞が錯綜して認められ、腫瘍成分は主として膠原線維、筋線維芽細胞の増生からなり、筋系マーカーが陰性であること等から横紋筋腫ではなく、左室後面に発生した線維腫と診断した。悪性腫瘍は否定された。生検後も循環動態は保たれ不整脈等なく経過し退院した。【考察】DSに合併した心臓腫瘍の報告は極めて稀である。自験例では症状に乏しかったが各種画像検査にて腫瘍の確定診断が得られず治療方針を検討するために必要と判断し生検施行した。【結語】胎児期に心臓腫瘍を指摘されたDSの1例を経験した。今後積極的治療は行わず、不整脈、血流障害、弁機能障害等に留意しながら定期検診の方針である。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P06-04] 出生後に高度気管狭窄症状を呈した左肺動脈右肺動脈起始（PA sling）の一例

○加地 剛¹, 早瀬 康信², 須賀 健一², 中川 竜二², 苛原 稔¹ (1.徳島大学病院 産科婦人科, 2.徳島大学病院 小児科)

Keywords: 左肺動脈右肺動脈起始, PA sling, 気管

左肺動脈右肺動脈起始（PA sling）は出生後気管狭窄による換気困難を来しうるため胎児診断が有用とされるが、その報告は少ない。今回我々は胎児期にPA slingを診断できたもの気管狭窄の予測は十分でなかったPA slingの一例を経験したので報告する。

症例は38歳 3回経産婦。妊娠28週、前置胎盤のために当院に紹介となった。初診時の胎児超音波検査時、カラードプラにて左心房と下行大動脈の間に左側に向かう動脈を認めた。この動脈は右肺動脈から起始し、気管の背側を通り左肺に向かっており、PA slingと診断した。一方で気管は、MRI（矢状断像）で前方への圧迫が疑われたものの、超音波（横断像）でPA slingと接する部位の気管はほぼ正常様に描出されたため、高度な気管狭窄は否定的と考えた。PA sling以外に三心房心と左上大静脈遺残を認めた。妊娠34週前置癒着胎盤のため全身麻酔

下に帝王切開となった。児は sleeping の状態で出生し直ちに気管内挿管され呼吸管理が行われた。出生後換気状態は良好であったが日齢3より換気困難が出現し、日齢6の CTにて広範囲の気管狭窄を認め、高度の換気不全となった。その後徐々に換気は改善し日齢18に抜管となった。(まとめ) カラー Doppler での左心房と下行大動脈の間の観察が診断の契機となった PA sling の1例を経験した。一方で出生前の気管狭窄の評価には限界があった。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P06-05] 間質性肺炎を合併した重度共通房室弁逆流症例に対する人工弁置換術

○岡 健介¹, 片岡 功一¹, 鈴木 峻¹, 古井 貞浩¹, 松原 大輔¹, 南 孝臣^{1,2}, 鷗垣 伸也², 吉積 功², 河田 政明², 山形 崇倫¹
(1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.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)

Keywords: 弁置換術, 間質性肺炎, 共通房室弁

【はじめに】間質性肺炎(IP)合併例における開心術は IPを増悪させるリスクもあり、手術適応に際しては十分な検討が必要である。共通房室弁逆流による心不全の加療中に IPを合併した症例に対し、ステロイドパルス療法後に人工弁置換術を施行された1症例を報告する。【症例】2歳8か月女児。診断は、多脾症候群、単心房、単心室、共通房室弁口(重度弁逆流あり)、下大静脈欠損、奇静脈結合。肺動脈絞扼術(2か月)、Kawashima手術+共通房室弁形成術(1歳1か月)、ペースメーカー植え込み術(1歳2か月)が行われ、1歳6か月時には、上大静脈と肺動脈吻合部の瘤状拡大を認め、肺動脈形成術+再共通房室弁形成術が施行された。その後は内科的抗心不全療法を継続していたが、2歳4か月時に気道感染を契機に共通房室弁逆流による心不全が増悪し緊急入院した。心不全は治療抵抗性で、循環作動薬及び人工呼吸器からの離脱が困難となった。経過中、KL-6の著明高値(最大6048 U/ml、基準値:<500 U/ml)、肺 CT検査で間質のスリガラス影が確認され、IPと診断された。ステロイドパルス療法を行い、画像所見はやや改善し、KL-6値も低下したが、2018 U/mlと下がりきらなかった。心不全改善のために人工弁置換術が必要な状況が続いていたが、IP合併下では非常にリスクが高いと判断された。家族の手術希望を確認し、さらに院内倫理委員会の承認を得た上で、人工弁置換術が施行された。術中合併症はなく、IPの増悪も認められなかった。術後、人工呼吸器からの離脱ができ、現在循環作動薬の漸減中である。【考察とまとめ】IPの原因は、高濃度酸素の長期投与、共通房室弁逆流による肺うっ血などが考えられた。IPの治療を先行することで、リスクの高い人工弁置換術を成功させることができた。

ポスターセッション | 染色体異常・遺伝子異常

ポスターセッション07 (P07)

染色体異常・遺伝子異常 1

座長:上砂 光裕 (日本医科大学多摩永山病院 小児科)

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P07-01] 胎児大動脈肺動脈窓を含む胎児異常を契機に出生前診断された2番染色体短腕部分トリソミーの一例

○岡崎 三枝子^{1,2}, 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)

[P07-02] 経口 PGE₁ 製剤の導入により自宅退院が可能となった DORV、PAを有する 13 trisomyの1例

○上榎 仁志¹, 美野 陽一¹, 坂田 晋史¹, 橋田 祐一郎¹, 倉信 裕樹² (1.鳥取大学 医学部 周産期小児医学分野, 2.鳥取県立厚生病院 小児科)

[P07-03] 18 trisomyにおける不整脈発生頻度の検討

○竹下 直樹, 奥村 謙一, 中川 由美, 長谷川 龍志, 糸井 利幸 (京都府立医科大学 小児科)

[P07-04] 先天性心疾患を合併したダウン症候群の術後肺高血圧と気道感染時の肺高血圧の増悪についての検討

○荒井 篤, 伊藤 由作, 大岩 香梨, 鍋山 千恵, 加藤 健太郎, 本倉 浩嗣, 伊藤 由依, 渡辺 健 (公益財団法人田附興風会医学研究所 北野病院小児科)

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P07-01] 胎児大動脈肺動脈窓を含む胎児異常を契機に出生前診断された 2番染色体短腕部分トリソミーの一例

○岡崎 三枝子^{1,2}, 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: 染色体異常, 胎児大動脈肺動脈窓, 2番染色体短腕部分トリソミー

【はじめに】2番染色体短腕部分トリソミーは比較的稀な染色体異常で、これまでの報告例も限られている。今回胎児複雑心奇形、大腿骨短縮、脳室拡大、肝腫大を契機に羊水染色体検査にて診断された2番染色体部分トリソミーの症例を経験したので報告する。【周産期経過】母32歳0妊0産。自然排卵にて妊娠成立。近医二次病院にて妊婦健診を施行。妊娠24-26週時に胎児大腿骨短縮、両側脳室拡大、胎児心異常、肝腫大を指摘され羊水染色体検査を施行。46,XY,dup(2)(p12p21)と診断。胎児心疾患について大動脈肺動脈窓・心室中隔欠損症と診断。胎児発育遅延が顕在化。出生後の心疾患管理目的に妊娠33週に当院産婦人科へ紹介。在胎38週2日、自然分娩にて出生。出生体重1853g,Ap 4/5。NICU管理開始。【出生後診断】・46,XY,dup(2)(p22p13)・大動脈肺動脈窓・心室中隔欠損症・側脳室拡大・脳形成異常、てんかん・両側停留精巣/左外鼠径ヘルニア・軟口蓋裂・甲状腺機能低下症・小顎症・挿管困難・難聴・気管支低形成・気管軟化症【出生後経過】出生後うっ血性心不全が進行。日齢3より利尿剤開始、日齢9よりN-CPAP開始。生後2ヵ月で両側肺動脈絞扼術を施行。術中操作にて心肺停止状態となり左肺動脈絞扼術のみで終了。術後気管攣縮を反復、再度心臓外科手術を行う必要があるため生後4ヵ月気管切開施行。以後徐々に心不全が進行。人工呼吸器からの離脱困難となり、抗心不全療法に反応せず、生後9ヵ月で永眠された。剖検では著明な左室拡大・肺うっ血・肺出血を認め直接死因と診断されたが、生前に気管内視鏡検査にて診断された気管支低形成の所見を認めなかった。【考察】2番染色体短腕部分トリソミーは比較的まれな染色体異常で報告が散見されるのみである。今後本疾患について症例を集積し、知見を深める必要があると考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P07-02] 経口 PGE₁ 製剤の導入により自宅退院が可能となった DORV、 PAを有する13 trisomyの1例

○上栴 仁志¹, 美野 陽一¹, 坂田 晋史¹, 橋田 祐一郎¹, 倉信 裕樹² (1.鳥取大学 医学部 周産期小児医学分野, 2.鳥取県立厚生病院 小児科)

Keywords: 染色体異常症, 13trisomy, 経口PGE₁製剤

【緒言】13 trisomy、18 trisomyなどの重症染色体異常の児においては、その生命予後から心疾患に対して外科治療が選択されないことも多い。中でも動脈管依存性心疾患の未手術例ではPGE₁持続静注が必要となるため、在宅管理が困難となる。今回、経口PGE₁製剤(Limaprost Alfadex: LA)の導入により在宅管理が可能となったDORV、PAを有する13 trisomyの1例を経験した。【症例】5ヶ月の男児。胎児期より心内奇形の指摘あり、在胎37週、体重2560g、分娩誘発中の心音低下のため、緊急帝王切開にて出生。出生後心エコーにてDORV、PA、PDAと診断しLipo-PGE₁投与開始した。特異顔貌より13 trisomyを疑い染色体検査にて確定診断した。その後、SpO₂は90%台で安定しLipo-PGE₁の離脱を試みるも酸素化不良のため再開。家族と相談のもと、児の染色体異常より心疾患に対して積極的な外科的介入は行わない方針となった。在宅医療への移行を強く希望されたため、自宅退院を目標に院内の倫理委員会を経て経口PGE₁製剤導入の方針とした。日齢90よりLA 2μg/kg/d内服を開始、最終的にLA 5.5μg/kg/dまで増量した。副作用として軽度の顔面紅潮と嘔吐は認めたが、重篤な副作用はなかった。効果判定として下行大動脈 reverse/forward flow ratioの推移が有用であった。SpO₂は低下傾向となったが最終的にはSpO₂ 70%台前半程度で安定し、母児同室を経て生後6ヵ月に退院となった。現在1歳と

なっているが SpO₂ 70%台前半を維持できており再入院はなく家族と自宅での生活を続けられている。【考察】LAは末梢血管拡張および血小板凝集抑制作用を持ち、PGE₁持続静注の代替療法として1990年代より報告が散見される。最終投与量は成人使用量と変わらなかったが、許容範囲内の副作用に留まった。動脈管依存性心疾患で外科治療が不適応となった場合、在宅医療移行を目的とした経口 PGE₁療法は PGE₁持続静注代替としての選択肢の一つとなりうる。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P07-03] 18 trisomyにおける不整脈発生頻度の検討

○竹下 直樹, 奥村 謙一, 中川 由美, 長谷川 龍志, 糸井 利幸 (京都府立医科大学 小児科)

Keywords: 18 trisomy, 不整脈, 徐脈性不整脈

【背景】近年18trisomy (18T)に対する積極的治療介入に伴い、長期生存例が増加しているが、不整脈発症頻度に関する検討は希少である。【目的】18Tの不整脈発症頻度について検討する。【方法】2012年1月から2017年12月に入院した18Tの患者背景、不整脈発症の有無及び臨床像を検討した。また、同期間に当院を受診した age matchedな VSD及び VSDを合併した21trisomy(21T)を対象に、不整脈発症頻度、平均心拍数を比較検討した。【結果】症例の内訳は、18T 23例、VSD 15例、21T 12例で、18T群の平均出生体重は1643±269g、妊娠週数は37±3週だった。18T群は全例心奇形を有し、VSD 16例、DORV 4例、AVSD 1例、他2例で、VSDは全て inlet extensionだった。18T群で心臓手術は9例(39%)施行され、全例姑息術で根治術は施行されなかった。18T群全体の死亡例は10例(43%)であった。出生後、心電図記録が可能だった18T群 17例で不整脈発生頻度を検討した。17症例中3例で徐脈性不整脈を発症し(I AVB 2例、II AVB 1例)、1例で頻脈性不整脈発症後に、徐脈性不整脈を発症した(AT, II AVB)。徐脈性不整脈発症時期は、生直後1例、生後1ヶ月時2例、生後3ヶ月時1例であった。抗不整脈薬は頻脈性不整脈を発症した症例で1ヶ月間内服し、徐脈性不整脈は無治療で経過観察した。不整脈を発症した4例で死亡例はなかった。VSD群及び21T群で1歳までに不整脈を発症した症例はなかった。3群間における1歳までの平均心拍数は、新生児期(139±11 vs 153±9bpm)、乳児期前半(手術前)(126±17 vs 147±17bpm)、乳児期後半(手術後)(123±15 vs 135±14bpm)、1歳時(115±12 vs 126±16bpm)で、18T群はVSD群より有意な心拍数低下を認めた。【考察】18Tの不整脈発症頻度に関する原著論文は存在しないが、胎児期に18T症例が徐脈傾向である事は報告されている。18TはVSD群と比較して低心拍数だが、徐脈性不整脈が生命予後に関与している可能性は低いと考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P07-04] 先天性心疾患を合併したダウン症候群の術後肺高血圧と気道感染時の肺高血圧の増悪についての検討

○荒井 篤, 伊藤 由作, 大岩 香梨, 鍋山 千恵, 加藤 健太郎, 本倉 浩嗣, 伊藤 由依, 渡辺 健 (公益財団法人田附興風会 医学研究所 北野病院小児科)

Keywords: ダウン症候群, 先天性心疾患, 肺高血圧症

【背景】ダウン症候群(DS)児では先天性心疾患(CHD)術後も肺高血圧(PH)が残存することが問題となる。【方法】2011年9月から2017年8月までの期間、心内修復術後当院で心カテを施行したDS児6例について後方視的に検討し、肺血流増加型CHD術後の非DS児12例と比較する。【結果】DS児6例はVSD3例、PDA1例、TOF1例、AVSD1例。術前安静時の肺血管抵抗(Rp)=4.7-7.7U・m²(中央値5.6U・m²)、術後安静時のRp=1.4-4.5U・m²(中央値2.45U・m²)。非DS児12例は、VSD10例、PDA2例。術後安静時のRp=0.6-2.2U・m²(中央

値 $1.55\text{U} \cdot \text{m}^2$)。DS児の6例中3例で術後気道感染時にPHの増悪を認め、うち2例で挿管管理を要した。1, 1歳1ヶ月女児。2ヶ月時 PDA ligation施行。術後4ヶ月の心カテで PAPmean=23mmHg、Rp=2.3 $\text{U} \cdot \text{m}^2$ 。インフルエンザ A型肺炎を契機に PH crisisを来し5日間挿管管理を要した。2, 6ヶ月男児。2ヶ月時、VSD closure施行。術後4ヶ月時、ウイルス性肺炎を契機に PH crisisを来し7日間挿管管理を要した。3, 3歳7ヶ月女児。10ヶ月時、TOFに対し ICR施行。術後7ヶ月の心カテで PAPmean=25mmHg、Rp=4.5 $\text{U} \cdot \text{m}^2$ 。術後2年9ヶ月に肺炎発症時に心エコーで PH moderateと増悪を認め、酸素投与7日間を要した。DS児3例とも術後より肺血管拡張薬2剤以上内服中であり、非感染時の心エコーによる拡張末期の左室形は円形であった。非 DS児のうち気道感染入院時に心エコーで PH増悪を認めた例なし。【考察】 DS児では非 DS児に比べ心内修復術後も肺血管抵抗が高い傾向がある。CHD術後の DS児では肺血管拡張薬使用下で普段はコントロール良好でも気道感染罹患時は PH増悪に注意が必要である。

ポスターセッション | 集中治療・周術期管理

ポスターセッション08 (P08)

集中治療・周術期管理 1

座長:北川 哲也 (徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部 心臓血管外科学分野)

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P08-01] 新病院設立および PICU設立に伴う周術期管理の変化

○山本 夏啓¹, 細谷 通靖¹, 林 拓也¹, 野村 耕司², 植田 育也¹ (1.埼玉県立小児医療センター 集中治療科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科)

[P08-02] 心臓カテーテル検査中の深鎮静における呼気二酸化炭素モニタ(ETCO₂)の有用性

○高橋 努, 妹尾 祥平, 小山 裕太郎 (済生会宇都宮病院 小児科)

[P08-03] 先天性心疾患における非心臓手術: スコアリングシステムを用いた術前リスク評価

○粒良 昌弘¹, 川崎 達也¹, 秋田 千里¹, 富田 健太郎¹, 大崎 真樹² (1.静岡県立こども病院 小児集中治療科, 2.静岡県立こども病院 循環器集中治療科)

[P08-04] マイコプラズマ肺炎が関連した肺塞栓症の一例 - 当院での緊急 ECMOの経験 -

○今井 祐喜 (愛知県厚生農業協同組合連合会 安城更生病院 小児科)

[P08-05] 小児心臓外科手術術後の ECPRの検討

○本村 誠¹, 小谷 匡史¹, 居石 崇志¹, 吉田 拓司², 三浦 大³, 山本 裕介⁴, 吉村 幸浩⁴, 寺田 正次⁴, 齊藤 修¹, 清水 直樹¹ (1.東京都立小児総合医療センター 救命・集中治療部 集中治療科, 2.東京都立小児総合医療センター 臨床工学部, 3.東京都立小児総合医療センター 小児循環器科, 4.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科)

[P08-06] 当院における小児 Cardiac ECMO例の経験

○若松 大樹¹, 佐戸川 弘之¹, 黒澤 博之¹, 横山 斉¹, 桃井 伸緒², 青柳 良倫², 遠藤 起生², 林 真理子², 富田 陽一² (1.福島県立医科大学 医学部 心臓血管外科学講座, 2.福島県立医科大学 医学部 小児科)

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P08-01] 新病院設立および PICU設立に伴う周術期管理の変化

○山本 夏啓¹, 細谷 通靖¹, 林 拓也¹, 野村 耕司², 植田 育也¹ (1.埼玉県立小児医療センター 集中治療科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 術後管理, 集中治療, PICU

【背景】近年、ICUに専従する集中治療医による周術期管理がアウトカムを改善する可能性が報告されている。埼玉県立小児医療センター（以下「当院」と呼称）では新病院への移転に伴い2017年1月より小児集中治療室（PICU）を設立し、専従医師による管理を開始した。当院における周術期管理の変遷についてまとめた。【目的】当院の旧病院と新病院での先天性心疾患術後の周術期管理について比較する。【方法】観察期間は旧病院を2015年1月1日から12月31日の間とし、新病院を2017年1月1日から12月31日とした。この期間に心室中隔欠損症（VSD）または心房中隔欠損症（ASD）に対する心内修復術を受け、術後に集中治療室に入室した症例を対象とした。患者背景、手術記録、術後の人工呼吸や水分管理についてデータを収集し比較した。データは中央値（四分位範囲）で示し、連続変数は Mann Whitney U検定、名義変数は χ^2 乗検定を用いて検定を行い、p値 0.05未満を有意とした。【結果】旧病院では総数50例、うち VSDが33例であった。新病院では総数60例、うち VSDが42例であった。患者背景では年齢や体格、染色体異常合併の割合に有意差は認めなかった。手術に関しては、手術時間や人工心肺時間に有意差はなかったが、大動脈遮断時間は新病院の方が有意に短かった（新病院65(36-80) vs 旧病院 84(34-115)[分]）。術後人工呼吸期間は旧病院の方が短い傾向があったが、有意差は無く、集中治療室滞在期間は同等であった。術後1日目の水分出納については新病院の方が水分投与が有意に少なかった（新病院12.8(0.0-27.1) vs 旧病院 27.0(-1.1-52.9)[mL/kg]）。【考察】新病院と旧病院ではいくつかの点で違いが認められた。患者のアウトカムに大きな差はなかった。【結論】新病院と旧病院での管理の違いの現状が明らかになった。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P08-02] 心臓カテーテル検査中の深鎮静における呼気二酸化炭素モニタ (ETCO₂)の有用性

○高橋 努, 妹尾 祥平, 小山 裕太郎 (済生会宇都宮病院 小児科)

Keywords: 呼気二酸化炭素, 深鎮静, 心臓カテーテル検査

【背景】自然睡眠では呼吸や循環が危うくなると覚醒するが、鎮静下では防御反応も抑制され呼吸停止や心停止のリスクがある。パルスオキシメーターは酸素化のモニタであり換気のモニタではない。全国の心カテの深鎮静は半数が小児科医が行い、15%の施設でのみ ETCO₂モニタを行っている。【目的】深鎮静下の心カテ中の ETCO₂モニタの有用性を検討する。【対象】6か月～12歳の16名。【方法】チオペンタールを1mg/kg投与し2mg/kg/時で維持した。体動により1mg/kgを適宜追加した。Expression MR400を用い、ETCO₂、SpO₂、心拍数(HR)、呼吸数(RR)を測定した。ETCO₂と動脈血液ガスの pCO₂を同時測定した13名について、回帰分析と Bland-Altman分析により一致度を検討した。【結果】ETCO₂と pCO₂はよく相関し、回帰分析で相関係数 0.63、p=0.02であった。Bland-Altman分析では、ETCO₂-pCO₂の差の平均（バイアス）は-0.55、95%信頼区間は-3.54～2.44で系統誤差はなかった。±9.5の精度（これ以内は測定誤差）を伴った-0.55のバイアスを実証した。鎮静薬追加により対応が必要、または ETCO₂が有意に上昇したのは以下2例である。【症例1】2歳の川崎病後冠動脈瘤。2回追加した後、SpO₂が97から91に低下し、動脈血液ガスで pO₂が68のため酸素投与を要した。ETCO₂に変化はなかった。【症例2】6歳の川崎病後冠動脈瘤。2回追加した後、ETCO₂が37から49に上昇し、HRは132から152、RRは26から11になった。その2分後に ETCO₂は低下し始め、5分後に ETCO₂は39、HRは137、RRは19 に戻り処置を要さなかった。SpO₂は変化なかった。【考察】呼吸管理では酸素化と換気は

分けて考える。SpO₂の低下がなくてもETCO₂が上昇していることがあり、RRやHRの変化のみから換気不全は評価できない。稀でも重篤な合併症のリスクがある以上、深鎮静を行う場合はETCO₂をモニタするとよい。特に鎮静薬追加の際に注意し、ETCO₂が10以上上昇すれば有意な変化の可能性がある。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P08-03] 先天性心疾患における非心臓手術: スコアリングシステムを用いた術前リスク評価

○粒良 昌弘¹, 川崎 達也¹, 秋田 千里¹, 富田 健太郎¹, 大崎 真樹² (1.静岡県立こども病院 小児集中治療科, 2.静岡県立こども病院 循環器集中治療科)

Keywords: 先天性心疾患, 非心臓手術, 周術期管理

【はじめに】先天性心疾患(CHD)には非心臓合併症を17-28%に認めると報告されている。また非心臓手術を要することも多く、特に生後1年以内に心血管手術介入を要するCHD例では、5歳までにその40%が非心臓手術を経験するとされる。非心臓手術においても、様々な病態を呈する先天性心疾患を如何に評価し、リスクを事前に把握するかは重要な課題である。【目的】2016年、FaraoniらによってCHDの非心臓手術におけるリスクスコアリングシステムが報告された。このスコアは死亡をアウトカムとしたスコアであるが、本検討では術後の呼吸・循環不安定にアウトカムを設定し、その有用性を評価することを目的とした。尚、スコアは緊急手術、CHDの重症度、単心室、術前30日以内の手術介入、術前強心薬の使用、術前蘇生事象の既往、急性及び慢性腎障害、術前人工呼吸器の8項目より構成される。【方法】後方視的横断研究。患者: 2014-2017年に当院ICU・CCUに入室した18歳以下の非心臓手術を要したCHD例。除外: 臨床的に問題とならない短絡量のVSD・ASD、残存病変のない根治手術後のCHD例。術前の循環作動薬及び人工呼吸器使用例。気道・横隔膜関連手術例。アウトカム: 術後呼吸・循環不安定の指標として、術後循環作動薬の使用と人工呼吸器管理を採用。【結果】対象は40例、年齢の中央値は3.5歳(IQR: 1.5-6.3歳)、男児23例、体重の中央値は10.0kg(IQR: 6.7-16.9kg)、ICU滞在日数の中央値は3日(IQR: 2-5日)であった。スコアの中央値は1点(範囲: 0-5点)、術後強心薬使用及び人工呼吸器管理を要した例は14例(35%)であった。スコアのROC曲線下面積は0.71(95%信頼区間: 0.52-0.89)、閾値をスコア2点に設定すると感度79%、特異度77%であった。【結語】本スコアは先天性心疾患の非心臓手術における、術後呼吸・循環不安定性のリスク評価に有用である可能性がある。今後大規模症例数での更なる評価が望まれる。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P08-04] マイコプラズマ肺炎が関連した肺塞栓症の一例 - 当院での緊急ECMOの経験 -

○今井 祐喜 (愛知県厚生農業協同組合連合会 安城更生病院 小児科)

Keywords: マイコプラズマ肺炎, 肺塞栓症, ECMO

【背景】体外式膜型人工肺(以下ECMO)は専門的治療であり、経験・人材豊富な集中治療施設での実施が望まれる。当院は小児の実施経験が乏しかったが、肺塞栓症で急激な状態悪化を認め、ECMOを導入した症例を経験した。導入～搬送までの経過、行った工夫について報告する。【症例】マイコプラズマ肺炎で入院加療中の5歳男児。第9病日に解熱が得られず、抗菌薬をCAMからTFLXへ変更、プレドニゾロン投与も開始した。第11病日、突然の呼吸障害とSpO₂低下を認めた。マスク換気と高濃度酸素で状態は改善せず気管内挿管を実施したが、SpO₂は上昇しなかった。胸部単純X線で無気肺や気胸は認めなかった。心エコーでsevere PH moderate TRを認めた。造影CTで両側肺塞栓症と診断しECMOの適応と考え専門施設へ搬送依頼した。しかしSpO₂はさらに低下

し、血圧も低下傾向となった為、搬送前の ECMO 導入に踏み切った。右内頸静脈、右大腿動脈よりカニューレを行い、発症から3時間半で V-A ECMO 開始に至った。還流安定と共に SpO₂、血圧も上昇傾向となった。その後専門施設へ搬送し、治療を継続した。【ECMO 導入の工夫】穿刺にあたり、特に送血は成人と同様に大腿動脈を選択することで、恙なくアプローチ可能であった。カニューレは成人腋窩動脈送血用に備えられていた小児用デバイスを用いた。成人用回路を用いるにあたり、回路チューブは10mmから6mmにサイズダウンしてプライミングボリュームを減少させた。回路の充填法は生理食塩水を濃厚赤血球輸血とアルブミン製剤で置換する方式とし、自己血回収装置も利用することでヘモグロビンの維持に努めた。【考察】 ECMO 導入は苦渋の選択であったことは間違いない。しかしながら今回の判断は、本症例が搬送先を退院後、intact で生活されている一助にはなったと確信する。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P08-05] 小児心臓外科手術術後の ECPR の検討

○本村 誠¹, 小谷 匡史¹, 居石 崇志¹, 吉田 拓司², 三浦 大³, 山本 裕介⁴, 吉村 幸浩⁴, 寺田 正次⁴, 齊藤 修¹, 清水 直樹¹
(1.東京都立小児総合医療センター 救命・集中治療部 集中治療科, 2.東京都立小児総合医療センター 臨床工学部, 3.東京都立小児総合医療センター 小児循環器科, 4.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 小児心臓外科手術術後, ECPR, 集中治療

【背景と目的】小児心臓外科手術術後は集中治療対象の中でも著明に循環が変動し、心停止事象に至ることも多い。膜型人工肺 (extracorporeal membrane oxygenation; ECMO) を用いた心肺蘇生 (extracorporeal cardiopulmonary resuscitation; ECPR) での救命が普及しつつあるが、小児心臓外科手術術後の ECPR に限定した詳細な報告は、海外を含めてまだ少ない。当院の小児心臓外科手術術後の ECPR 症例について報告した。

【方法】2010年から2017年にかけて、当院で小児心臓外科手術術後に ECPR を行った全症例につき、後方視的に検討した。生存退院群と病院死亡群の2群間で比較した。

【結果】ECPR を行った症例は11例 (男児5例、女児6例)、日齢26日 (中央値) (2-89)、体重2.7kg (2.1-3.8)、CPR 時間45分 (10-69)、ECMO 期間172時間 (56-514) であった。診断は単心室6例 (左心低形成症候群4例)、二心室5例で、術式は姑息術8例、根治術3例であった。ECPR を要した理由は体血圧維持困難8例、低酸素2例、難治性不整脈1例であった。転帰は ECMO 離脱7例 (64%)、生存退院6例 (55%) で、生存例全例で中枢神経機能は良好に保たれていた (退院時 PCPC=1:5例, PCPC2:1例 PCPC1-2:良好)。生存退院群と病院死亡群の比較において、CPR 時間は31分 (中央値) (10-55) と65分 (37-69) $P=.028$ と、統計学的に有意差が認められた。一方、CPR 前のアシドーシスや乳酸値には、有意差を認めなかった。

【考察と結語】小児心臓外科手術術後の ECPR 症例において、生存退院率と神経学的転帰は海外報告と遜色ない成績を残せた。しかし、いずれも短期的転帰であり、今後は長期的転帰を含めたさらなる評価が必要である。また、生存退院群は病院死亡群と比較して CPR 時間が有意に短かった。転帰改善因子については、CPR の質を含めてより詳細に分析してゆく必要がある。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P08-06] 当院における小児 Cardiac ECMO 例の経験

○若松 大樹¹, 佐戸川 弘之¹, 黒澤 博之¹, 横山 斉¹, 桃井 伸緒², 青柳 良倫², 遠藤 起生², 林 真理子², 富田 陽一² (1.福島県立医科大学 医学部 心臓血管外科学講座, 2.福島県立医科大学 医学部 小児科)

Keywords: 体外循環, 術後管理, ECMO

【背景】 ELSO(Extracorporeal Life Support Organization)報告では Cardiac ECMO離脱率は61%,生存率は45%と報告された。本邦でも呼吸不全の ECMO例のデータ集積が行われているが、 Cardiac ECMO例の集約やデータ集積は難しく施設ごとに対応している。【目的と方法】 2004年以降、当科の小児 Cardiac ECMO導入例を検討し課題を明らかにする。【結果】 当科の Cardiac ECMOは Central ECMOが第一選択で、十分な流量補助を行い、必要に応じて左心系脱血も追加する。ACTは高め管理し回路交換を減らす。心のう内血腫除去は積極的に行う。離脱前はシャント回路を増設し低流量補助を行い離脱判断を行っている。Cardiac ECMO 23例を検討した。導入理由は、開心術後の循環破綻が10例、CPB離脱不能が6例、劇症型心筋炎が4例、ECPR(Extracorporeal cardiopulmonary resuscitation)が3例であった。導入時平均流量は 2.47 ± 0.23 L/min/m², 期間は 82.6 ± 54.9 時間、ACT値は 213 ± 66 (s), 回路交換は0.4回であった。全体の ECMO離脱率は17/23(73.9%)、生存率は15/23(65.2%)であった。術後導入例では9/10(90%)が離脱し、8/10(80%)が生存したが、CPB離脱不能例の離脱は2/6(33.3%),生存は1/6(16.7%)と低かった。心筋炎4例中3例と、ECPRの3例は離脱し退院した。入院死亡は8例で、CPB離脱不能の死亡5例中、4例を単心室の房室弁形成後が占めた。関連合併症は、死亡1例で、心内血栓から下行大動脈閉塞を来し下半身虚血で失った。15例に24回の血腫除去、止血を行った。創部感染2例、心タンポナーデ1例、溶血1例であった。【まとめ】 ELSO reportと比較し離脱率と生存率は良好だが、CPB離脱困難例で単心室の房室弁逆流の死亡が多かった。容量負荷への耐性や、心機能、長期間の人工呼吸が及ぼす心肺機能への影響などが考えられる。修復術の問題から救命困難例も含まれたが、家族受け入れの時間も必要だった。延命目的の導入は適切な判断が必要だが実際は難しい。

ポスターセッション | 心筋心膜疾患

ポスターセッション09 (P09)

心筋心膜疾患 1

座長:安田 謙二 (島根大学医学部 小児科)

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P09-01] 当院における心臓腫瘍の臨床的検討

○浦山 耕太郎¹, 杉野 充伸¹, 新田 哲也¹, 山田 和紀² (1.あかね会土谷総合病院 小児科, 2.あかね会土谷総合病院 心臓血管外科)

[P09-02] 胎児鏡下胎盤吻合血管レーザー凝固術施行後の双胎間輸血症候群の受血児および供血児にも心機能異常を認めた一例

○伊藤 由作, 伊藤 由依, 本倉 浩嗣, 加藤 健太郎, 米田 徳子, 大岩 香梨, 鍋山 千恵, 荒井 篤, 渡辺 健 (公益財団法人 田附興風会 医学研究所 北野病院 小児科)

[P09-03] 急性心筋炎における不整脈

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

[P09-04] 早期 veno-arterial extracorporeal membrane oxygenation (V-A ECMO) 導入により救命しえた劇症型心筋炎の14歳女子例

○古田 貴士¹, 大西 佑治¹, 石川 雄一², 鈴木 康夫¹, 長谷川 俊史¹ (1.山口大学大学院医学系研究科医学専攻小児科学講座, 2.山口県済生会下関総合病院)

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P09-01] 当院における心臓腫瘍の臨床的検討

○浦山 耕太郎¹, 杉野 充伸¹, 新田 哲也¹, 山田 和紀² (1.あかね会土谷総合病院 小児科, 2.あかね会土谷総合病院 心臓血管外科)

Keywords: 小児心臓腫瘍, 横紋筋腫, 巨大腫瘍

【背景】小児の心臓腫瘍の発生頻度は稀で多くが良性であるが、多彩な臨床経過を呈し、予後不良なこともある。【方法】2001年～2017年に当院で診断した心臓腫瘍症例11例を後方視的に検討し、予後と治療方針について検討した。診断は心エコー、MRIで行い、摘出したものは病理で確定診断を行った。【結果】診断時年齢は0～8歳(中央値0歳)、観察期間は2～63ヶ月(中央値16ヵ月)、腫瘍最大径は2mm～60mm(中央値9.3mm)。診断時期は、胎児4例、出生時もしくは新生児期6例、学童期1例。診断は横紋筋腫4例(内3例は結節性硬化症合併)、粘液腫2例、横紋筋腫疑い5例。部位は左室壁4例、左室流入路2例、左室流出路2例、右房1例、右室壁3例、心室中隔1例、心房中隔1例、左房1例、そのうち多発例4例の重複を含む。経過中、腫瘍増大1例、縮小・消失3例、不変2例、転居や自己中断でフォロー中止3例(内1例で突然死)であり、症状を呈した2例(横紋筋腫、粘液腫)に摘出術を行った。胎児診断された4例は、いずれもサイズが大き(10～60mm)、内2例に摘出術を行い、1例は突然死した。突然死の1例は左室壁発症の巨大腫瘍で画像診断では横紋筋腫を疑っていた。【考察】心臓内腔を圧迫するほどの巨大腫瘍の転帰は予測しづらく、治療方針の決定に苦慮する。出生前より指摘されている心臓腫瘍はサイズが大き、治療対象になる可能性が比較的高い。巨大腫瘍で左室を占拠するものは致死的不整脈などがおこる可能性があり、縮小傾向になれば生検を含めた積極的な精査や不整脈管理、外科的治療を検討する必要がある。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P09-02] 胎児鏡下胎盤吻合血管レーザー凝固術施行後の双胎間輸血症候群の受血児および供血児にも心機能異常を認めた一例

○伊藤 由作, 伊藤 由依, 本倉 浩嗣, 加藤 健太郎, 米田 徳子, 大岩 香梨, 鍋山 千恵, 荒井 篤, 渡辺 健 (公益財団法人田附興風会 医学研究所 北野病院 小児科)

Keywords: TTTS, FLP, 心筋症

【緒言】双胎間輸血症候群(TTTS)は、一絨毛膜性双胎児において10～15%に発症する予後不良な疾患である。近年、胎児鏡下胎盤吻合血管レーザー凝固術(FLP)が開発され、その予後は劇的に改善している。TTTSの心血管病変としては受血児の高血圧、心筋症、三尖弁逆流や右室流出路狭窄が有名であるが、供血児の報告は少ない。今回、我々はFLPの治療後に受血児のみならず、供血児にも心機能異常を認めた一例を経験し、文献考察を踏まえて報告する。【症例】自然妊娠で妊娠成立し一絨毛膜二羊膜性双胎児の診断で周産期管理が行われた。妊娠25週にTTTS stage1と診断され、妊娠26週にFLPを施行された。その後は有意な羊水差なく経過良好であった。妊娠33週に前期破水があり自然経膈分娩となった。両児ともにApgar Score 8/10点、体重は1800g台であった。Hb差は貧血多血症候群の定義は満たさなかった。出生時の心エコーで、両児とも心構造異常は認めず、収縮能正常であった。生後、尿量・血圧安定し、多呼吸や哺乳不良なく経過した。修正37週(日齢29)、定期的心エコーフォローで、受血児はLVDd=18.4mm(114% of normal)、LVEF=0.51、供血児はLVDd=18.8mm(112% of normal)、LVEF=0.49と心拡大および収縮能の低下を認めた。受血児では心筋厚は正常範囲内であったが、供血児では正常の80%程度に菲薄化し拡張型心筋症様であった。両児とも有意な弁逆流認めず、拡張能正常であった。利尿薬による治療介入を開始し、約半年後に心拡大・収縮能・心筋厚の改善を認めた。【結語】FLPにより胎児循環の改善を認めた後も、TTTSに罹患後の患児においては受血児のみならず、供血児も厳密な心エコーフォローが必要であると考えられる。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P09-03] 急性心筋炎における不整脈

○渋谷 茜, 満下 紀恵, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 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: 急性心筋炎, 頻脈性不整脈, 体外式膜型人工肺

【背景】急性心筋炎は、主にウイルス感染により発症する。感冒様症状にひきつづき心不全症状や胸痛、不整脈などが出現する。心電図変化は ST変化、異常 Q波などから、徐脈、頻脈、心室内伝導遅延など多彩な変化が認められる。循環が急速に破綻していくものは劇症型心筋炎とされ、致死経過をたどるため、速やかな補助循環の導入などが必要であり、悪化因子の1つに不整脈があげられる。【目的】急性心筋炎症例の不整脈と予後の関係を検討する。【対象と方法】当院で過去10年間に急性心筋炎として加療された11例。診療録をもとに後方視的に、不整脈の種類、治療、予後について検討する。【結果】11例のうち6例(55%)で不整脈が認められた。4例が徐脈性不整脈、1例が頻脈性不整脈、1例が心室内伝導遅延であった。徐脈性不整脈のうち3例は完全房室ブロック(CAVB)であった。3例のうち2例は CAVBから心室頻拍(VT)などの頻脈性不整脈が出現。ペーシングのみでは改善が得られず、1例では ECMO導入となった。CAVBのみの症例では、ペーシングで改善。洞不全症候群で接合部調律の症例ではイソプロテノール持続投与のみで改善した。頻脈性不整脈例では発作性性上室性頻拍を認めた。フレカイニド、アミオダロン (AMD) 投与するが抵抗性であり、その後 ECMO導入となるも改善せず死亡。心室内伝導遅延の症例は、右脚ブロックから2枝ブロックに移行、心収縮能低下し ECMO導入となった。導入後に VTを認めたが除細動にて停止、AMD継続投与。心機能が改善せず VADを導入し海外渡航移植となった。2例が死亡、1例が渡航移植であり、不整脈を合併していない例は全例軽快退院している。【考察とまとめ】徐脈性不整脈のみの症例ではペーシングや薬物治療で軽快したが、頻脈性不整脈を合併した症例では ECMO導入となっており、頻脈性不整脈、心室内伝導遅延は重症化の予測因子と考えられる。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P09-04] 早期 veno-arterial extracorporeal membrane oxygenation (V-A ECMO) 導入により救命しえた劇症型心筋炎の14歳女子例

○古田 貴士¹, 大西 佑治¹, 石川 雄一², 鈴木 康夫¹, 長谷川 俊史¹ (1.山口大学大学院医学系研究科医学専攻小児科学講座, 2.山口県済生会下関総合病院)

Keywords: 心筋炎, 房室ブロック, 心肺補助循環

【背景】劇症型心筋炎において、急性期の心原性ショックや重症不整脈に対する早期の心肺補助循環が有用とされ、その導入時期は治療上非常に重要である。【症例】14歳女子。入院4日前から腹痛、嘔吐が出現し、入院前日に失神を認めた。入院当日に数十秒間の全身強直性けいれんを反復したため、前医に救急搬送された。血圧低下と不整脈を認め、心電図で3度房室ブロック、心エコーで左室駆出率20%であったため、劇症型心筋炎と診断した。経静脈ペーシングリードを挿入し、当院に搬送された。搬送後速やかに V-A ECMOを導入し、intra-aortic balloon pumping (IABP)も併用した。心筋生検ではリンパ球浸潤が主体であり、好酸球性心筋炎や巨細胞性心筋炎は否定的であったため、免疫グロブリン大量静注療法を実施した。心機能は入院4日目から改善し、入院5日目に体外循環から離脱した。エナブラリルおよびビソプロロールを開始し、入院13日目の心臓 MRIでは心筋線維化を認めず、左室駆出率60%であった。神経学的後遺症なく、入院44日目に退院した。【考察】本症例では高度房室ブロックおよび左室駆出率の著明な低下から、劇症型心筋炎と診断したが、非特異的な前駆症状や急激な経過を呈

することもあるため、診断困難な例も多いとされる。けいれんを主訴に前医を受診したが、速やかに確定診断に至り、遅滞なく心肺補助循環が導入できた。小児期心筋炎の全国調査では、急性型が65.6%、劇症型が33.5%を占め、生存率は75.6%であったと報告されているが、人工的循環補助がなければ、劇症型心筋炎の死亡率は50-75%との報告もある。迅速な診断、良好な病院間連携、心肺補助循環の早期導入が奏功し、救命しえたものと考えた。

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管

ポスターセッション10 (P10)

川崎病・冠動脈・血管 1

座長:高橋 徹 (弘前大学大学院 保健学研究科)

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P10-01] 初回単独免疫グロブリン療法終了後にアスピリンを開始したプロトコールによる治療を受けた年長発症川崎病の転帰

○中田 利正 (青森県立中央病院 小児科)

[P10-02] 自然解熱後も CRP陽性が遷延し、冠動脈病変を合併した不全型川崎病症例

○辻 慶紀, 玉城 渉, 山本 雅樹, 北村 祐介, 藤枝 幹也 (高知大学医学部小児思春期医学)

[P10-03] 難治性川崎病の急性期治療中に深在性アスペルギルス感染を合併した2症例

○井上 忠, 岸本 慎太郎, 桑原 浩徳, 前田 靖人, 鍵山 慶之, 吉本 裕良, 籠手田 雄介, 工藤 嘉公, 須田 憲治 (久留米大学 医学部 小児科学教室)

[P10-04] 冠動脈瘤を形成した、症状が発熱のみの不全型川崎病の1例

○内田 悠太¹, 猪野 直美¹, 松村 峻², 岩本 洋一², 石戸 博隆², 増谷 聡², 先崎 秀明² (1.埼玉医科大学総合医療センター小児科, 2.埼玉医科大学総合医療センター総合周産期母子医療センター 小児循環器部門)

[P10-05] 川崎病冠動脈病変合併例における遠隔期治療と生活管理

○沼田 隆佑, 安河内 聡, 瀧間 浄宏, 武井 黄太, 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)

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P10-01] 初回単独免疫グロブリン療法終了後にアスピリンを開始したプロトコールによる治療を受けた年長発症川崎病の転帰

○中田 利正 (青森県立中央病院 小児科)

Keywords: Kawasaki disease, intravenous immunoglobulin, older children

【背景】川崎病年長発症は心血管病変の独立した危険因子とされており、年長発症川崎病の冠動脈病変(CAL)合併率は高い。多重ロジスティック解析を用いた研究において、中等量のアスピリン併用は初回 IVIGの CAL抑制効果に悪影響を与えている可能性が示され、初回 IVIG終了後にアスピリン(A)を開始することが CAL合併抑制に有効であることがわかってきた。【目的】初回単独 IVIG終了後に Aを開始したプロトコールによる初回治療を受けた年長発症川崎病の転帰を明らかにすること。【方法】5歳以上で発症し、2004年1月～2017年2月に、このプロトコールによる治療を受けた川崎病患者25例の診療データを後方視的に検討した。A代用薬としてフルルビプロフェン(F)を用いた症例も含めた。A/Fは初回 IVIG終了後24時間以内に開始した。【結果】25例の性比(男児/女児)=11/14、発症年齢の中央値6歳5カ月(最小値5歳0カ月～最大値13歳3カ月)、初回 IVIG開始病日の中央値6(最小値4～最大値13)、A/F=15/10、不全型4例(16%)であった。初回 IVIG不応例は8例(32%)、不応に対する追加治療例は3例(12%)、3次治療例(ウリナスタチン)1例(4%)であった。合併症は CAL 0例、治療を必要とした非心臓性合併症3例(12%)で、一過性失明、遷延性関節炎、環軸椎回旋位固定による遷延性頸部運動制限、を各々1例に認めた。3例の非心臓性合併症は、すべて治療により治癒した。合併症を認めなかった3例はすべて初回 IVIG不応例で、初回 IVIG終了後の炎症マーカーが、合併症を認めなかった22例に比較して有意に高値であった。【結論】初回単独 IVIG終了後に A/Fを開始したプロトコールによる初回治療を受けた年長発症川崎病の転帰は良好であった。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P10-02] 自然解熱後も CRP陽性が遷延し、冠動脈病変を合併した不全型川崎病症例

○辻 慶紀, 玉城 涉, 山本 雅樹, 北村 祐介, 藤枝 幹也 (高知大学医学部小児思春期医学)

Keywords: 不全型川崎病, 冠動脈瘤, CRP持続陽性

【はじめに】川崎病の中には典型的な症状を呈さない不全型も多く、診断に苦慮することが多い。しかし定型例と比較しても冠動脈病変合併頻度は同等かそれ以上とされるため、非典型例をいかに早期に診断し、心合併症を防ぐための治療を行うことが重要である。今回発熱以外の川崎病所見に乏しく、かつ経過中自然に解熱したものの CRP陽性が遷延し、結果として冠動脈病変を呈した不全型川崎病乳児例を報告する。【症例】生後3か月の女児。発熱を認め、第1病日に紹介医に入院した。CRP 8.0mg/dL、尿中 WBC(+)で尿路感染症として抗菌薬が開始されたが解熱せず、第3病日に眼脂と軽度眼球結膜充血が出現したがすぐに消失した。また手足と口に手足口病様発疹が見られたが数日で消失した。以降も抗菌薬不応の発熱が持続した。第8病日に心エコーを施行されたが、有意な所見は認めなかった。同時期から解熱し、CRPも3.2mg/dLに低下し始めた。第8病日以降は発熱を認めなかったが、第11病日に手指の落屑を認めたため、不全型川崎病が疑われ、アスピリンの内服が開始された。第12病日に紹介医を退院後、心エコーフォロー目的に当科を第14病日に紹介受診した。心エコーで#5に4mm大の拡張、#1にも2.7mmの拡張を認めた。発熱はないものの、第16病日に CRP 2.80mg/dLと改善なく、炎症の残存から冠動脈病変の進行が懸念されたため同日入院し、IVIG 2g/kgを開始した。CRPは第23病日に陰性化した。冠動脈瘤を残した。以降冠動脈病変の進行はなく、第27病日に退院した。生後7か月に実施した冠動脈造影では、冠動脈病変は退縮傾向だった。【まとめ】本症例は、解熱後も CRP陽性が遷延し、冠動脈瘤を合併した。川崎病の病勢に発熱は欠かせないものであるが、炎症マーカーの改善も確認することが重要である。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P10-03] 難治性川崎病の急性期治療中に深在性アスペルギルス感染を合併した2症例

○井上 忠, 岸本 慎太郎, 桑原 浩徳, 前田 靖人, 鍵山 慶之, 吉本 裕良, 籠手田 雄介, 工藤 嘉公, 須田 憲治 (久留米大学 医学部 小児科学教室)

Keywords: 川崎病, 不応例, アスペルギルス感染

我々は川崎病の急性期治療中に深在性アスペルギルス感染を合併した2症例を経験した。1例目は5歳男児例。5病日に大量ガンマグロブリン静注 (IVIG)、6病日から9病日にかけてステロイドパルスとIVIGの併用を反復したが炎症反応の改善を認めず、10病日から12病日にかけて血漿交換を3クール行い炎症反応は低下したが持続した。13病日にインフリキシマブ投与して炎症反応は陰性化した。19病日に38度台の再発熱を認め、再度IVIGを行い、解熱と手指の膜様落屑を認めた。ところが23、29病日に川崎病症状の再出現なく、再度38度台の発熱を認めた。各種検査の結果、原発巣は不明であったがβ-Dグルカン上昇とアスペルギルス抗原陽性により深在性アスペルギルス感染と診断し治療を要した。2例目は4歳女児例。4病日にIVIG行われたが解熱なく、7病日から8病日にかけてステロイドパルスとIVIGの併用を行い解熱した。11病日から再度発熱を認め、IVIGの追加投与も行ったが同日の検査でβ-Dグルカンが上昇していた。アスペルギルス抗原が陽性であり、本症例も病巣は不明だったが、深在性アスペルギルス感染として治療を要した。

川崎病の治療目標は急性期の強い炎症を可能な限り早期に終息することである。そのため、発熱を認める場合は治療不応と判断し繰り返し追加治療を行うが、川崎病の急性期治療中に再発熱を認めた際、川崎病の再燃と感染との鑑別が難しい場合がある。我々は、IVIGにステロイドパルスを併用した治療後に、アスペルギルス感染を起こしたと考える症例を経験した。重症川崎病の治療中に再発熱した場合、真菌感染の合併も視野にいれ検索する必要がある。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P10-04] 冠動脈瘤を形成した、症状が発熱のみの不全型川崎病の1例

○内田 悠太¹, 猪野 直美¹, 松村 峻², 岩本 洋一², 石戸 博隆², 増谷 聡², 先崎 秀明² (1.埼玉医科大学総合医療センター小児科, 2.埼玉医科大学総合医療センター総合周産期母子医療センター 小児循環器部門)

Keywords: 川崎病, 不全型, 冠動脈瘤

【背景】川崎病診断基準1項目以下の不全型川崎病はきわめて稀である。川崎病診断基準1項目のみ (5日以上持続する発熱) で、冠動脈瘤を形成した不全型川崎病を経験したので報告する。

【症例】1歳8か月男児。38度台の発熱が出現し近医で抗菌薬加療が行なわれ、発熱第5病日に一旦解熱した。第7病日再度38°C台の発熱が出現した。近医で加療後も発熱が持続し、第12病日に当院に紹介され、CRP13.1mg/dl, PLT49.2万/μlにて、当院に入院となった。同日より抗菌薬CTXを投与したが解熱せず、第15病日に抗菌薬をMEPMに変更した。しかし発熱が持続し、第17病日には、CRP9.7mg/dl, PLT62.6万/μlで、熱源精査目的に全身のエコー検査を施行したところ、左冠動脈主幹部(LMT)径3.7mm、左回旋枝(LCx)径4.3mm、右冠動脈(RCA)径4.3mmと明らかな拡大を認めた。経過中、各種細菌培養結果は有意でなく、発熱以外の川崎病診断基準は満たさず、BCG部の発赤も認めなかった為、発熱のみの不全型川崎病と診断した。診断時の群馬大学スコアは1点のみであった。

免疫グロブリン静注とアスピリン内服を開始し、翌第18病日に速やかに解熱して機嫌良好となった。第23病日の

心エコーでは LCx近位部が径4.3mm、遠位部が2.6mmで明らかな瘤の形成を認め、第24病日に退院した。第58病日の心臓カテーテル検査では、LCx近位部に径4.3mmの冠動脈瘤を認めた。LMT、RCAは径2.7mmと自然退縮しており、その他鎖骨下・腋窩・大腿・腎動脈には動脈瘤の形成を認めなかった。

【考察】発熱以外に川崎病症状を認めなくても、不全型川崎病は否定できない。その診断には心エコーが必須である。従って、熱源不明の発熱が持続する場合は、不全型川崎病の鑑別のために心エコー検査を施行すべきである。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P10-05] 川崎病冠動脈病変合併例における遠隔期治療と生活管理

○沼田 隆佑, 安河内 聡, 瀧間 浄宏, 武井 黄太, 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: 川崎病, 冠動脈瘤, 遠隔期管理

【目的】当院の冠動脈病変を合併した川崎病罹患児の治療、学校生活管理の現状を把握し、遠隔期管理の課題を検討する。【方法】1993-2017年に当科で入院管理された、冠動脈病変合併川崎病患者68例のうち、ドロップアウト、他院紹介され詳細不明、急性期死亡などの11例を除く57例について、遠隔期治療や学校生活管理指導区分等について診療録より後方視的に調査した。【結果】発症時年齢2か月-7歳(中央値2歳)、男女比43;14で、小動脈瘤(4mm以下)8例・中等瘤(4-8mm)34例・巨大瘤(8mm以上)15例であった。遠隔期の内服治療継続は33例(58%)で、全例抗血小板薬を内服していた。抗凝固薬を併用しているのは狭窄病変17例中10例、虚血病変10例中5例、巨大冠動脈瘤15例中9例であった。また、虚血病変症例2例に硝酸薬が併用、巨大冠動脈瘤6例にβ遮断薬やCa拮抗薬が併用されていた。非薬物治療は経カテーテル治療6例(経皮的冠動脈形成術2例、rotablator2例)で全例有効、再狭窄率は1/6例(17%)、冠動脈バイパス術2例で開存率は2/2例(100%)、全8症例で抗血小板薬と抗凝固薬を併用していた。いずれも遠隔期死亡および心事故発生や出血性合併症を認めなかった。学校生活管理指導区分はE可管理39例、E禁管理の12例、D管理6例であり、虚血病変10例全例でE禁以上の運動制限があった。狭窄・虚血病変を認めない38例中33例(87%)がE可管理であった。【結論】瘤や狭窄病変の程度、虚血所見の有無で管理区分が決定されていた。巨大冠動脈瘤全例に抗凝固薬使用はしておらず、巨大瘤や狭窄病変のある症例でもE可管理となる例もありガイドラインでの推奨と実際の管理で差異のある症例を認めるが、有害事象および合併症を認めた症例はなかった。

ポスターセッション | カテーテル治療

ポスターセッション11 (P11)

カテーテル治療 1

座長:石垣 瑞彦 (静岡県立こども病院 循環器科)

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

- [P11-01] 先天性心疾患における AMPLATZER Vascular Plug 4の使用経験
○加藤 温子, 佐藤 純, 吉井 公浩, 大森 大輔, 吉田 修一郎, 西川 浩, 武田 紹, 大橋 直樹 (中京病院 中京こどもハートセンター)
- [P11-02] Norwood術後急性期に左肺動脈狭窄に対する経皮的血管形成術の有効性及び安全性の検討
○連 翔太¹, 葭葉 茂樹¹, 小柳 喬幸¹, 小島 拓朗¹, 住友 直方¹, 小林 俊樹¹, 枘岡 歩², 鈴木 孝明² (1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓血管外科)
- [P11-03] 薬剤溶出性ダブルバルーンが奏功した反復性肺静脈ステント内狭窄
○川口 直樹¹, 宗内 淳¹, 松岡 良平², 白水 優光¹, 飯田 千晶¹, 岡田 清吾¹, 長友 雄作², 杉谷 雄一郎¹, 渡邊 まみ江¹ (1.九州病院 小児科, 2.九州大学病院 小児科)
- [P11-04] 手術で離断した起始異常を伴う鎖骨下動脈から増生した体肺側副動脈に対し、上腕動脈アプローチでコイル塞栓術を施行した Fontan candidateの3例
○瓦野 昌大, 田中 敏克, 城戸 佐知子, 亀井 直哉, 谷口 由記 (兵庫県立こども病院 循環器内科)
- [P11-05] Fontan術後遠隔期の巨大静脈静脈瘻と左上腕動静脈瘻に塞栓術を施行した一例
○麻生 健太郎, 桜井 研三, 水野 将徳, 都築 慶光 (聖マリアンナ医科大学 小児科)
- [P11-06] Fontan術前の体肺動脈側副血管に対する治療戦略; 小児心臓外科医とのコラボレーション(第二報)
○内山 敬達¹, 根本 慎太郎², 岸 勘太³ (1.社会医療法人愛仁会高槻病院小児科, 2.大阪医科大学胸部心臓血管外科, 3.大阪医科大学小児科)

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P11-01] 先天性心疾患における AMPLATZER Vascular Plug 4の使用経験

加藤 温子, 佐藤 純, 吉井 公浩, 大森 大輔, 吉田 修一朗, 西川 浩, 武田 紹, 大橋 直樹 (中京病院 中京こどもハートセンター)

Keywords: 血管塞栓術, AVP, Vascular plug

【背景】 AMPLATZER™ Vascular Plug(AVP)が導入されて以来、径の大きい血管でも経皮的に閉塞することが可能となった。中でも最も新しい AVP4は4Fr (内径0.038インチ) のカテーテルによるデリバリーが可能であり、小児や複雑な血管にも使用できる。当院における AVP4の使用を振り返り、その有用性について検討した。【方法】 これまでに AVP4を用いて血管塞栓術を施行された患児の病歴、手技内容などをまとめた。【結果】 2014年10月から2017年12月で5症例10血管。年齢中央値は2.7歳(1.6 - 7.3歳)、体重中央値は10.1kg (7.8 - 18.7kg)であった。病変は単心室症における静脈-静脈短絡血管が2例(4血管)、肺動静脈瘻が1例 (4血管)、フォンタン術後のフェネストレーションが1例、ファロー四徴症の体肺動脈短絡血管が1例だった。平均血管径は 3.0 ± 0.7 mmで、デバイスのサイズ/血管径比の平均は 1.8 ± 0.2 であった。10血管中9血管でデバイス留置後も残存短絡血流を認め、その9例でデタッチャブルコイル(ORBIT GALAXY Johnson & Johnson 6病変, AZUR TERUMO 1病変)またはプッシュャブルコイル(TORNADO COOK 3病変)を近位部もしくはデバイス間に留置した。コイルのアンラベリングと追加のコイル操作の際にデバイスがマイグレーションするという軽度の有害事象を認めたが、全症例でターゲット血管の閉塞が可能であった。【考察】 3mm前後の血管において、AVP4単独での塞栓効果は乏しかった。しかしそれをアンカーとしてコイルを追加することにより、安全かつ完全に血流を止めることができた。【結語】 AVP4はコイルを組み合わせることによってロープロファイル形式を保ったまま中等度の血管を閉塞することが可能である。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P11-02] Norwood術後急性期に左肺動脈狭窄に対する経皮的血管形成術の有効性及び安全性の検討

連 翔太¹, 葭葉 茂樹¹, 小柳 喬幸¹, 小島 拓朗¹, 住友 直方¹, 小林 俊樹¹, 柘岡 歩², 鈴木 孝明² (1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓血管外科)

Keywords: 左心低形成症候群, カテーテル治療, ステンント留置

【背景】 左心低形成症候群(HS)及び類縁疾患(vHS)に対する Norwood手術(NW)後の左肺動脈狭窄(LPS)に対して、術後急性期/超急性期に経皮的血管形成術(CI)を行うことの安全性及び有効性について定まった見解はない。【目的/方法】 NW後急性期/超急性期の LPSに対して当院で CIを行なった6症例について診療録から後方視的に有効性及び安全性について検討した。【結果】 6例の診断は、HS1例、vHS5例(単心室症例)で全例 bPABsを先行した。以下中央値(最小-最大)。在胎38週(37-40)、出生体重3170g(2544-3463)、bPABs施行日齢4(2-8)、NW施行日齢124(56-384)、bPABsから NWまでの期間は104日(53-378)。肺動脈血行再建はRVPA conduit2例、BTshunt 2例、両方向性 Glenn2例。術中に使用した最大径サイザー(Sz)は4例で5mm、1例で4.5mm。6例の CIの適応は ECMO離脱困難が2例、4例は心エコーで高度な LPSを認めた。CIは NW術後8日目(4-28)に施行。4例でバルーン拡張(BD)行い、うち2例に BD後の再狭窄にステント留置(SI)を追加した。残り2例は SIのみ施行。狭窄部の末梢側 reference(R)は2.55mm(2.20-5.90)。使用したバルーン(B)は4mm(4-6)、B/Sz 0.85(0.80-1.20)、B/R 1.89(1.03-2.31)。使用したステント(S)は4mm(4-6)で S/Sz 0.90(0.80-1.33)、S/R 1.38(1.02-2.00)であった。全例で再開通し、手技に伴う吻合部からの出血は認めなかった。【考察】 使用した S径と B径を比較すると、Sz比では変わらなかったが、R比では S径は B径より小口径を使用していた。小口径を使うことで術後超急性期においてより安全に手技が達成でき再狭窄を避けることができる。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P11-03] 薬剤溶出性ダブルバルーンが奏功した反復性肺静脈ステント内狭窄

○川口 直樹¹, 宗内 淳¹, 松岡 良平², 白水 優光¹, 飯田 千晶¹, 岡田 清吾¹, 長友 雄作², 杉谷 雄一郎¹, 渡邊 まみ江¹
(1.九州病院 小児科, 2.九州大学病院 小児科)

Keywords: 肺静脈ステント内狭窄, 薬剤溶出性バルーン, 総肺静脈還流異常

【背景】総肺静脈還流異常 (TAPVC) の術後肺静脈狭窄 (PVO) に対してステント留置が試みられるが、ステント内狭窄を再発し治療に難渋する。【症例】5歳女児。左心低形成症候群、TAPVC Ib型、PVOと診断し、新生児期に垂直静脈へのステント留置 (Express SD Stent 8mm) 後、両側肺動脈絞扼術を施行した。3か月時にTAPVC修復術と動脈管ステント留置 (PALMAZ Stent 8mm) を経て、9か月時にNorwood手術 (Blalock-Taussig短絡)、PVO解除術を施行した。15か月時にPVO再解除術を施行したが、両側PVOが進行し、啼泣時の失神や心肺停止を反復したため、1-2か月毎にPVOに対して経皮的バルーン拡張術を繰り返した。2歳時に左肺静脈ステント留置 (Express SD Stent 6mm、後にExpress LD Stent 7mmを追加)、3歳時に右肺静脈ステント留置 (Express LD Stent 8mm) を行ったが、ステント内狭窄を繰り返し、2-3か月毎に超高耐圧バルーンによるステント内狭窄拡張術を繰り返した。5歳時に啼泣時チアノーゼと失神のため再入院した。SpO₂ 60%、両側肺静脈狭窄 (左2.4mm、右3.6mm)、肺静脈圧上昇 (左37mmHg、右19mmHg) があった。右肺静脈に対してShiranui (カネカ社) 7mm 18atm、左肺静脈に対してConquest (メディコン社) 7mm 30atmで拡張し、引き続き左肺静脈をSeQuent Please (ニプロ社) 4mm (ダブルバルーン法) で拡張した。3か月後の心カテで左肺静脈圧18mmHgと上昇なく、右肺静脈ステント内狭窄に対しても薬剤溶出性ダブルバルーン拡張術を追加した。6歳時の心カテで左肺静脈圧17mmHg、右肺静脈圧18mmHg、肺静脈径 (左5.2mm、右4.0mm) であった。なお薬剤溶出性バルーン治療後48時間のパクリタキセル血中濃度は感度以下であった。【結語】反復性肺静脈ステント内狭窄に対する薬剤溶出性バルーン拡張術は有効である。大径ステントに対してダブルバルーン法を用いたが、大径薬剤溶出性バルーンの市販が待望される。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P11-04] 手術で離断した起始異常を伴う鎖骨下動脈から増生した体肺側副動脈に対し、上腕動脈アプローチでコイル塞栓術を施行した Fontan candidateの3例

○瓦野 昌大, 田中 敏克, 城戸 佐知子, 亀井 直哉, 谷口 由記 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

Keywords: 体肺側副動脈, コイル塞栓, 鎖骨下動脈起始異常

【はじめに】起始異常を伴う鎖骨下動脈(aberrant subclavian artery:ASCA)は気管や食道を圧迫する場合に再建を考慮するが、血管が細径な場合や手術手技的な困難さから離断せざるを得ない場合がある。離断したSCAから体肺側副動脈(aortopulmonary collateral artery:APCA)が増生し肺動脈圧の上昇、容量負荷等の原因となり特にFontan candidateで問題となる。これらのAPCAには大腿動脈からアプローチできず治療に難渋するが、今回我々は上腕動脈アプローチでコイル塞栓を施行した3例を経験したので報告する。【症例】診断は症例1 純型肺動脈閉鎖症、右側大動脈弓、Kommerell憩室を伴う左鎖骨下動脈起始異常、症例2 左心低形成症候群、右側大動脈弓、左鎖骨下動脈起始異常、症例3 三尖弁閉鎖症 (2c)、大動脈弓低形成、右鎖骨下動脈起始異常。ASCA離断の

理由は症例1で気管支軟化、症例2,3では大動脈弓再建時に ASCAが大動脈峡部から起始しており再建困難であることであった。コイル塞栓施行時 stageは全例両方向性グレン術後、年齢および体重は1.2歳3か月、9.4kg、2.2歳0か月、9.7kg、3.2歳4か月、12.6kgであった。症例1,2では22G留置針に止血弁を装着したものをシースの代用とし、症例3では3Frシースを使用した。マイクロカテーテルは全例 PROWLER SELECT LP(1.9Fr-2.3Fr)を使用した。症例3では SCAから鋭角に起始する右内胸動脈へのアプローチが困難でステアリングマイクロカテーテル (LEONIS MOVA) も使用した。コイルは柔軟な Orbit GALAXY、Target XLを使用し問題なくコイル塞栓を施行した。塞栓後は全例で APCAの血流の減少を確認できた。また上腕動脈の閉塞を生じた症例はなかった。【まとめ】上腕動脈アプローチでの APCAコイル塞栓は手技やデバイスの工夫により比較的軽体重の児においても安全に行うことができかつ有用な手技である。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P11-05] Fontan術後遠隔期の巨大静脈静脈瘻と左上腕動静脈瘻に塞栓術を施行した一例

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

Keywords: Fontan手術, 静脈肺静脈瘻, コイル塞栓術

【緒言】 Fontan術後の静脈肺静脈瘻 (VVC)は中心静脈圧(CVP)の減圧、前負荷増大と心拍出量増加に寄与するが、慢性的なチアノーゼの原因となる。動脈静脈瘻(AVF)は、CVPの上昇による、Fontan循環不全の一因となり得る。今回我々は、Fontan術後遠隔期に巨大VVCと上腕のAVFが生じ、両方に塞栓術を施行した1例を経験したので報告する。【症例】19才男性。診断：Heteroxatia, Dextroversion, Absent IVC, Hemiazzygos connection, unbalanced AVSD.現病歴：4歳でFontan手術。18歳頃よりチアノーゼが増悪し、易疲労を自覚。同時期より以前から認められていた左上腕の腫瘤が増大。CT検査で巨大VVCと左上腕のAVFを確認。19歳、治療目的で入院。安静時SpO₂ 85-87%。心臓カテーテル検査：Hemiazzygos V m16 mmHg, Rt. PA m15mmHg, Vent 108/EDP15mmHg, Ao 89/30mmHg Rpl=0.64, Qp/Qs=0.7. CTと同様の巨大なVVCを確認。VVC, AVFに治療介入することとした。VVCはPenumbra coil@7本、Trget XL 360@16本、AZUR 18@ 14本で塞栓し完全閉塞。AVFはInterlock coil5本で塞栓したが短絡を残した。塞栓術終了後心臓カテーテル検査：SpO₂ 93%, 半奇静脈 m15mmHg, Qp/Qs=0.9まで改善したが、その後のフォローで再びチアノーゼ、易疲労が顕著となった。【考察】本症例は積極的な治療介入により全身状態は改善したが効果は一時的であった。Fontan術後のVVCに対するコイル塞栓術の効果については未だ議論があり、チアノーゼの改善や予後に寄与しないと報告もある。功罪合わせもつ治療であることを理解し、適応は症例に応じて慎重に吟味する必要がある。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P11-06] Fontan術前の体肺動脈側副血管に対する治療戦略；小児心臓外科医とのコラボレーション(第二報)

○内山 敬達¹, 根本 慎太郎², 岸 勘太³ (1.社会医療法人愛仁会高槻病院小児科, 2.大阪医科大学胸部心臓血管外科, 3.大阪医科大学小児科)

Keywords: コイル塞栓, APCA, Fontan

【緒言】第52回日本小児循環器学会で演者らはFontan術前の体肺側副動脈 (APCA) に対する治療戦略として左右内胸動脈 (ITA) はFontan手術時に外科的結紮術を施行、それ以外のAPCAに対してコイル塞栓術を選択した症例を報告した。【目的】今回Fontan術後1年のITA結紮ならびにコイル塞栓術後のAPCAの評価を検証した2例

を報告する。(症例1) 3歳2か月の男児。無脾症、右側相同、右室型単心室、共通房室弁口、兩大血管右室起始、大血管位置異常、肺動脈閉鎖、総肺静脈還流異常(心臓型)、両方向性グレン術後。使用コイル数は21本(すべて水圧式離脱型コイル)。右外側胸動脈3分枝を計10本で完全閉鎖。右甲状腺動脈側枝に対して4本、左甲状腺動脈側枝に対して7本で塞栓術を終了。Fontan手術時に左右内胸動脈を結紮(近位および遠位)。胸腔ドレナージ留置期間は7日。術後1年のカテーテル検査でITA領域、コイル塞栓部からのAPCAの再開通はなし。(症例2) 4歳9か月の男児。左心低形成症候群、両方向性グレン術後。使用コイル数9本(膨潤型7本、水圧式離脱型2本)。右甲状腺動脈塞栓術時に血管穿孔あり中枢側に2本で塞栓施行、止血確認。左甲状腺動脈に対して7本で塞栓術終了。Fontan手術時に左右内胸動脈を結紮(近位および遠位)。胸腔ドレナージ留置期間は14日。術後1年のカテーテル検査でITA、左甲状腺動脈領域からのAPCAの再開通はなく、穿孔した右甲状腺動脈の周囲毛細血管からのわずかな短絡あり。(結語) Fontan術前のAPCAに対する治療戦略としてFontan手術時の左右内胸動脈の結紮(近位および遠位)とコイル塞栓術の併用で追加コイル塞栓を必要とせず、医療費削減と被ばく軽減が期待できると思われる。

ポスターセッション | 画像診断

ポスターセッション12 (P12)

画像診断 1

座長:武井 黄太 (長野県立こども病院 循環器小児科)

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P12-01] Total Cavopulmonary Connectionにおける三次元超音波検査を用いた中心静脈圧の推定

○吉敷 香菜子¹, 馬原 啓太郎², 濱道 裕二¹, 小林 匠¹, 石井 卓¹, 稲毛 章郎¹, 上田 知美¹, 寺田 舞², 嘉川 忠博¹, 矢崎 諭¹ (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 循環器内科)

[P12-02] diastolic wall strain (DWS) の小児における基準値の検討

○丸谷 怜, 稲村 昇, 西 孝輔, 竹村 司 (近畿大学医学部小児科学教室)

[P12-03] 小児の左房ストレインは左室心筋肥大と関連する

○林 泰佑, 中野 克俊, 鈴木 孝典, 真船 亮, 清水 信隆, 三崎 泰志, 小野 博, 賀藤 均 (国立成育医療研究センター 循環器科)

[P12-04] 無症候性の心房中隔欠損症における CMR の役割

○内山 弘基, 佐藤 慶介, 土井 悠司, 田邊 雄大, 小野 頼母, 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)

[P12-05] 位相差コントラスト法と Fick法とを用いて算出した心房中隔欠損の肺体血流比の比較

○佐藤 慶介, 内山 弘基, 土井 悠司, 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)

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P12-01] Total Cavopulmonary Connectionにおける三次元超音波検査を用いた中心静脈圧の推定

○吉敷 香菜子¹, 馬原 啓太郎², 濱道 裕二¹, 小林 匠¹, 石井 卓¹, 稲毛 章郎¹, 上田 知実¹, 寺田 舞², 嘉川 忠博¹, 矢崎 諭¹
(1. 榊原記念病院 小児循環器科, 2. 榊原記念病院 循環器内科)

Keywords: 三次元超音波検査, 中心静脈圧, TCPC

【背景】超音波検査での右房圧 (RAP) は下大静脈径とその呼吸性変動率による推定法が一般的だが、先天性心疾患における方法は確立していない。Total cavopulmonary connection (TCPC) を含む先天性心疾患における超音波検査での RAP、中心静脈圧 (CVP) の推定法を検討する。

【方法】カテーテル検査と超音波検査を同時に施行した先天性心疾患 TCPC (N=30) と non-TCPC (N=60) を検討した。二次元 (2D)、三次元 (3D) 超音波検査により肝静脈流入部近位の下大静脈を TCPC は CVP, non-TCPC は RAP の測定と同時に撮像した。吸気、呼気の下大静脈短軸径 (2D-, 3D-IVCD; mm/m²) を計測し、呼吸性変動率 (%) を算出した。

【結果】TCPC の CVP は 15 ± 3 mmHg, non-TCPC の RAP は 8.8 ± 3 mmHg であった。Non-TCPC では 3D を用いた下大静脈計測値は 2D よりも RAP とよく相関した。RAP vs; 呼気 2D-IVCD $r = 0.3$, $P = 0.02$, 吸気 2D-IVCD $r = 0.4$, $P < 0.01$, 2D-IVCD 呼吸性変動率 $r = -0.2$, $P = 0.11$, 呼気 3D-IVCD $r = 0.47$, $P < 0.01$, 吸気 3D-IVCD $r = 0.62$, $P < 0.01$, 3D-IVCD 呼吸性変動率 $r = -0.53$, $P < 0.01$ 。RAP 10mmHg 以上となる吸気 3D-IVCD および呼吸性変動率のカットオフ値は 7.3 mm/m^2 (陽性予測値 74%, 陰性予測値 82%) および 36% (陽性予測値 77%, 陰性予測値 76%) であった。一方、TCPC では下大静脈計測値と CVP は有意な関係を認めなかった。CVP vs; 呼気 2D-IVCD $r = 0.34$, 吸気 2D-IVCD $r = 0.34$, 2D-IVCD 呼吸性変動率 $r = 0.10$, 呼気 3D-IVCD $r = 0.13$, 吸気 3D-IVCD $r = 0.07$, 3D-IVCD 呼吸性変動率 $r = 0.16$ 。

【結論】TCPC 以外の先天性心疾患において、下大静脈計測値と呼吸性変動は RAP とよく相関している。呼吸により移動する下大静脈を 3D 超音波検査を用いて正確に計測することで、より有効に RAP を推定できると考えられる。一方、TCPC では、3D 超音波検査を用いても下大静脈計測値から CVP を推測するのは困難であった。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P12-02] diastolic wall strain (DWS) の小児における基準値の検討

○丸谷 怜, 稲村 昇, 西 孝輔, 竹村 司 (近畿大学医学部小児科学教室)

Keywords: 心臓超音波検査, 心機能, DWS

【背景】DWS は、成人領域では左室拡張能を反映する指標として考えられ、心不全を評価する 1 指標として考えられている。また、心不全を評価する他の指標とは独立して予後を反映するという報告もある。小児領域においても同様に心不全の評価の 1 指標にできることが期待され、評価の有用性について検討するべきと考えられるが、報告は少ない。【目的】心疾患がないと診断された超音波検査データに基づいて小児領域における DWS の基準値について検討すること。【対象】2017 年 7 月～12 月に近畿大学医学部附属病院の小児循環器外来において実施した心臓超音波検査のうち、心雑音のスクリーニングで異常を指摘されなかったものや、川崎病の罹患後 6 か月以降の遠隔期で異常のないものなど、心内構造・心機能に異常を認めなかった 89 例。【方法】超音波検査の画像データより左室拡張末期自由壁厚 (LVPW_d) と左室収縮末期自由壁厚 (LVPW_s) を抽出し、 $(LVPW_s - LVPW_d) / LVPW_s$ により求めた DWS の検討と DWS と年齢、体表面積、FS、EF との相関性を検討した。【結果】DWS の平均値は 0.374、標準偏差は 0.104 であり、+2SD は 0.582、-2SD は 0.166 であった。相関係数は、月齢では -0.101 ($p = 0.345$)、体表面積では -0.112 ($p = 0.297$)、FS では 0.334 ($p = 0.001$)、EF では 0.321 ($p = 0.002$) であった。【考察】DWS の基準値は 0.166～0.582 と考えられた。また DWS は月齢、体格と

関係なく検討することができると考えられた。FS、EFといった収縮能の指標とは正の相関を認め、収縮能の指標とも考えられた。今後、今回の検討をもとに、各疾患における特徴、拡張能を示すとされる他の指標との相関性、治療経過など予後との関連など検討を進めたいと考える。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P12-03] 小児の左房ストレインは左室心筋肥大と関連する

○林 泰佑, 中野 克俊, 鈴木 孝典, 真船 亮, 清水 信隆, 三崎 泰志, 小野 博, 賀藤 均 (国立成育医療研究センター 循環器科)

Keywords: 左室拡張能, 左房機能, 左室心筋肥大

【背景】

左房ストレインは成人において左室拡張機能の指標として有効性が示されているが、小児の左房ストレインの臨床応用に関する報告は少ない。

【目的】

小児の左房ストレインに影響を与える因子を明らかにすること。

【対象と方法】

心奇形(冠動脈奇形は除く)がなく、かつ biplane Simpson法で求めた左室駆出率(LVEF)が45%以上であった18歳未満の小児40例(うち男児19例)の心エコー検査を対象とした。被験者には、左冠動脈肺動脈起始症の術後2例、心筋症や心筋炎の既往のある者4例、膠原病5例、慢性腎不全2例、化学療法歴のある者2例が含まれていた。EchoPACによるオフライン解析を行い、心尖部四腔断面像から収縮期の最大左房ストレインを算出した。左室心筋肥大は、身長で標準化した左室心筋重量(LV mass index) $> 45 \text{ g/m}^{2.16}$ もしくは左室壁厚/内径比(RWT) > 0.42 と定義した。

【結果】

被験者の年齢は9.1 (3.0~16.8)歳、身長は125.6 (87.2~176.8) cm、心拍数は毎分85 (60~115)、LVEF 60 (48~70)%、僧帽弁早期流入血流速度/中隔側僧帽弁輪運動速度比 (E/Em) 8.6 (5.5~16.0)であった。NYHA心機能分類は全例がClass 1であった。LV mass indexは41.0 (18.9~89.8) $\text{g/m}^{2.16}$ 、RWT 0.37 (0.29~0.53)であり、17例が左室心筋肥大の基準を満たした。左房ストレインは40.5(12.4~60.4)%であり、左房ストレインと有意な相関を認められたのはLV mass index ($r = -0.42$, $p < 0.01$)、RWT ($r = -0.35$, $p < 0.05$)、年齢 ($r = -0.32$, $p < 0.05$)であった。LVEFや心拍数、E/Emは、左房ストレインとの間に有意な相関を認めなかった。

【考察】

左室心筋肥大は、拡張障害を呈する不全心の構造的特徴の一つである。小児の左房ストレインは左室心筋肥大と関連しており、E/Emよりも鋭敏に左室拡張障害を検出できる可能性がある。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P12-04] 無症候性の心房中隔欠損症におけるCMRの役割

○内山 弘基, 佐藤 慶介, 土井 悠司, 田邊 雄大, 小野 頼母, 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: 心房中隔欠損症, CMR, 肺体血流比

【はじめに】心電図異常や心雑音などを契機に発見された無症候の心房中隔欠損(ASD)には短絡量が多く右室容量負荷が強い治療適応例から、短絡が少なく経過観察可能なものまで様々である。治療適応や合併症の有無についての評価にはCMRや心臓カテーテル検査が有用であるが、検査時間・費用・侵襲度などの問題から全例に行うこ

とは困難である。【目的】心エコーの短絡径から精査すべき症例の抽出が可能かを探ること。【対象と方法】2014年1月から2017年12月までの間に、CMRによる肺体血流比の測定と経胸壁心エコー検査(TTE)・経食道心エコー検査(TEE)による欠損孔の評価とを行った ASDの25症例(年齢:15.2±4.2歳、男女比11:12)。CMRによる肺体血流比測定(CMR-QP/QS)は位相差コントラスト法で上行大動脈血流量と肺動脈血流量を測定して求めた。また TTE/TEEによる評価は欠損孔の最大径を体表面積で除した径(補正最大径)を用いた。【結果】TTE補正最大径と TEE補正最大径との間には強い正の相関を認めた($R^2=0.77$)。なお、無症候例は20例、症候例は5例だった。無症候例については TTE補正最大径/TEE補正最大径と CMR-QP/QSとの間にそれぞれ強い正の相関を認めた($R^2=0.74/R^2=0.75$)。補正最大径>6mm/m²の ASDは Qp/Qs>1.5となる症例がほとんどだったが、1例のみ補正最大径=10.2mm/m²にも関わらず Qp/Qs=1.2であり、右室低形成と運動時のチアノーゼを伴っていた。また症候例の検討では ASD最大径に比して Qp/Qsが小さい症例は肺高血圧・多発奇形・染色体異常合併例だった。【まとめ】症候性 ASDはもちろん、無症候性 ASDでも TTEで6mm/m²以上の欠損孔であれば CMRにて Qp/Qsの評価を行い、欠損孔の大きさに見合わず Qp/Qsが小さい場合などは心臓カテーテル検査による評価を追加することが有用である。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P12-05] 位相差コントラスト法と Fick法とを用いて算出した心房中隔欠損の肺体血流比の比較

○佐藤 慶介, 内山 弘基, 土井 悠司, 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: Fick法, 位相差コントラスト法, 肺体血流比

【背景】心房中隔欠損の治療適応を判断する際に肺体血流比 (Q_p/Q_s) の評価が必要となる。従来、 Q_p/Q_s の評価は Fick法を用いて行われてきたが、近年 CMRの普及に伴い位相差コントラスト法 (PC法) を用いて行われるようになってきた。Fick法と PC法との相関性と一致性については報告があるものの、どの程度の誤差があるかについてはあまり言及されていない。【目的】ASD症例において、Fick法と PC法とで求めた Q_p/Q_s の誤差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 CMRを行った ASD44例のうち、心臓カテーテルをこれと近い時期に行った22例 (年齢14.9±4.9歳)。PC法による Q_p/Q_s (PC- Q_p/Q_s) は、上行大動脈血流 (= Q_s) と主肺動脈血流 (= Q_p) とから算出した。Fick法による Q_p/Q_s (Fick- Q_p/Q_s) は、上大静脈血を混合静脈血として算出した。【結果】22例全例全身麻酔下で心臓カテーテルを行った。22例中1例で全身麻酔時に酸素投与を要したため、残る21例で検討を行った。PC- Q_p/Q_s は 1.74 ± 0.38 、Fick- Q_p/Q_s は 2.07 ± 0.78 であり、Fick- Q_p/Q_s が大きく算出される傾向であった。PC- Q_p/Q_s と Fick- Q_p/Q_s で Bland-Altman分析を行ったところ、加算誤差はなかったが (95%信頼区間 0.34 ± 0.35)、値が大きくなるに従い比例誤差を認めた。【考察】Fick法適応時に混合静脈血に上大静脈血のみを使用した場合、下大静脈を加味した場合よりも混合静脈血を低く見積もりやすい傾向があること、ガスサンプリング上の誤差が比較的大きいことが、系統誤差につながるためと考えた。【まとめ】Fick法と PC法による ASDの Q_p/Q_s を比較する際には誤差を十分考慮する必要がある。

ポスターセッション | 心血管発生・基礎研究

ポスターセッション13 (P13)

心血管発生・基礎研究 1

座長:武田 充人 (北海道大学病院 小児科)

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P13-01] 若年ウサギを用いた血流下大動脈ホモグラフト移植後石灰化に対する炭酸ラントンの有用性と有害事象の検討

○岡村 賢一, 山内 治雄, 木下 修, 近藤 良一, 高岡 哲弘, 益澤 明広, 平田 康隆, 小野 稔 (東京大学 医学部附属病院 心臓外科)

[P13-02] 尿中細胞から iPS細胞を調製

○羽山 恵美子¹, 古谷 喜幸¹, 川口 奈奈子¹, 勝部 康弘², 島田 光世¹, 大路 栄子¹, 松岡 瑠美子³, 稲井 慶¹, 中西 敏雄¹ (1.東京女子医科大学 医学部 循環器小児科, 2.日本医科大学 小児科, 3.若松河田クリニック)

[P13-03] 右室圧負荷ラットモデルでの2D-Speckle Tracking(2DSTE)と Diffusion Tensor Imaging(DTI)の右室心筋線維化評価

○河内 文江^{1,2}, 浦島 崇^{2,3}, 藤本 義隆^{1,2}, 河内 貞貴^{2,4}, 南沢 享¹ (1.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座, 2.東京慈恵会医科大学附属病院 小児科, 3.愛育病院, 4.埼玉県立小児医療センター 循環器科)

[P13-04] 稀な一側肺動脈欠損 (右肺動脈下行大動脈起始) の一例

○佐藤 有美¹, 阪田 美穂¹, 白井 丈晶¹, 山本 真由子², 圓尾 文子² (1.加古川中央市民病院 小児科, 2.加古川中央市民病院 心臓血管外科)

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P13-01] 若年ウサギを用いた血流下大動脈ホモグラフト移植後石灰化に対する炭酸ランタンの有用性と有害事象の検討

○岡村 賢一, 山内 治雄, 木下 修, 近藤 良一, 高岡 哲弘, 益澤 明広, 平田 康隆, 小野 稔 (東京大学 医学部附属病院 心臓外科)

Keywords: 炭酸ランタン, ホモグラフト, 石灰化

【背景】若年者では大動脈ホモグラフト移植後早期に、石灰化による吻合部仮性瘤やグラフト破綻を来しやすい。今回、若年ウサギの血流下大動脈ホモグラフト移植後石灰化モデルに対してリンバインダーである炭酸ランタンの有用性・有害事象を検討した。【対象と方法】生後7週の成長期 New Zealand White Rabbitの下行大動脈を Japanese White Rabbitの頸動脈に移植後に、通常飼料8週間投与群を N8群(n=12)、5%炭酸ランタン含有飼料1週間に続く通常飼料7週間投与群を L1N7群(n=13)、同様に L2N6群(n=10)、L4N4群(n=11)、L8群(n=14)を作成した。移植後8週間でグラフトを摘出し、病理学的評価、石灰化定量(原子吸光度法)、内膜/中膜比、血漿 Ca・Pi・LDH・ALP値、体重増加、大腿骨長、大腿骨骨密度、骨強度を測定した。【結果】病理学的評価では von Kossa染色において N8群で高度石灰化を認めたが、他の群では抑制されていた。石灰化定量測定では N8群に対し他の群では減少しており、L8群で有意に低値であった ($p < 0.05$)。EVG染色で内膜/中膜比を n=3ずつ測定すると、統計学的に有意差はないが N8群に対し他の群で低下していた。血漿 Ca・LDH・ALPは有意差を認めず、Piは L8群で有意に低値であった ($p < 0.01$)。体重増加は L8群で有意な低下を認め、骨密度と大腿骨長は L4N4群、L8群が N8群に対して有意に低下し、骨強度試験では L8群のみ N8群に対して有意に低下していた。【結語】術後短期間(本モデルでは2週間)の炭酸ランタン投与は、若年者の大動脈ホモグラフト移植後石灰化と内膜肥厚を抑制しつつ、リン抑制に伴う成長障害の影響を最小限に抑えることが示唆された。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P13-02] 尿中細胞から iPS細胞を調製

○羽山 恵美子¹, 古谷 喜幸¹, 川口 奈奈子¹, 勝部 康弘², 島田 光世¹, 大路 栄子¹, 松岡 瑠美子³, 稲井 慶¹, 中西 敏雄¹
(1.東京女子医科大学 医学部 循環器小児科, 2.日本医科大学 小児科, 3.若松河田クリニック)

Keywords: 尿細胞, iPS細胞, 非侵襲

【背景】患者 induced pluripotent stem cell (iPSC)から分化誘導した心筋細胞は、直接得ることの難しい心筋細胞などに代わる in vitro心疾患モデルとして有用である。樹立当初皮膚生検により得られる線維芽細胞を用いて iPSCは調製されたが、近年侵襲のより少ない血液細胞 (T細胞や不死化 B細胞)に、山中因子をセンダイウイルスやエピソームベクターを用いて導入し調製する方法が確立された。我々は侵襲なく得られる尿中の細胞に着目し、これから iPSC を調製する方法を検討した。【方法】ヒト尿から細胞を遠心分離し、ヒドロコルチゾン、ヒト上皮成長因子、ウシ胎児血清、エピネフリン、インスリン、トリヨードサイロニン、トランスフェリンを含む DMEM培地を用いて初代培養細胞を得た。定量 PCR法により増殖した細胞の特徴を調べ、電気穿孔法により、山中因子を尿由来細胞に導入し、iPSCをフィーダーフリー培養により誘導した。【結果・考察】尿中の細胞を培養し、約1週間で細胞コロニーを複数検出した。コロニーを一旦単細胞として培養を継続し、2週間程度で増殖細胞を得た。定量 PCR法によりこれらの細胞は、主に腎上皮細胞に相当するとの結果を得た。この細胞に、パルス電気刺激を与え、OCT3/4, SOX2, KLF-4, c-MYC, LIN28, p53DDが入ったエピソームベクターを導入した。StemFit02培地を用いたフィーダーフリー培養により、約3週間で iPSC様増殖細胞を得た。定量 PCR法によりこの細胞では NANOG等の多能性マーカーの発現が亢進していることを認めた。現在多能性マーカー抗体を用いた確認実験を進めている。【結論】尿から約2週間で増殖性上皮細胞が得られ、さらに約3週間で iPSC細胞コロニーを得た。非侵襲の尿検体から、簡便・迅速に iPSCが得られることから、本法の今後の活用が期待される。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P13-03] 右室圧負荷ラットモデルでの2D-Speckle Tracking(2DSTE)と Diffusion Tensor Imaging(DTI)の右室心筋線維化評価

○河内 文江^{1,2}, 浦島 崇^{2,3}, 藤本 義隆^{1,2}, 河内 貞貴^{2,4}, 南沢 享¹ (1.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座, 2.東京慈恵会医科大学附属病院 小児科, 3.愛育病院, 4.埼玉県立小児医療センター 循環器科)

Keywords: 右室線維化, 2DSTE, DTI

【背景】 右室圧負荷は心筋肥大を経て、非代償期に心筋線維化へと進行する。線維化の進行前に圧負荷解除を行う必要があるが、右室心筋線維化を早期診断する非侵襲的方法はない。【目的】 右室心筋線維化を来しやすい部位を特定する。更に、右室心筋線維化を早期に診断し得る方法、指標を検索する。【方法】 SDラットを肺動脈絞扼術を施行した PAB群(n=10)と Sham群(n=10)に分け、1週毎に右室の strain値を測定した。更に、術後4週の摘出心のうち、7例(PAB群 n=4, Sham群 n=3)は DTI撮像を行った。Masson's trichrome染色を用い、摘出心の線維化率を測定した。【結果】 病理画像により、右室線維化は心尖部側よりも心基部側に強く出現した。エコーでは、PAB群で Free-wall RV Longitudinal strainの低下(-13.0±3.7 vs. -21.4±2.2, respectively, P<.01)を認めた。DTIでは、右室線維化率の上昇に伴い拡散異方性の強さと方向を表す λ_1 , λ_2 , λ_3 , Fractional anisotropy(FA)値はいずれも低下した(R=-0.69, R=-0.52, R=-0.50, R=-0.45)。また、線維化の進行により心筋配列の連続性は絶たれ、線維長が短縮する画像が Fiber tractographyで構築できた。【考察】 PAB群の収縮能は維持されていたが Longitudinal strain値が低下していたことは、右室線維化の進行を反映し、さらに圧負荷による右室の機能障害が、深層筋により強く出現することが示唆された。DTIでの異方性低下と λ 値低下は、線維化による心筋配列の乱れ、間質線維化による水分子拡散運動の低下を反映していると考えられた。【結論】 2DSTE、DTIは右室心筋線維化診断の手法となり得る可能性がある。【結論】 2DSTE、DTIは右室心筋線維化診断の手法となり得る可能性がある。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P13-04] 稀な一側肺動脈欠損（右肺動脈下行大動脈起始）の一例

○佐藤 有美¹, 阪田 美穂¹, 白井 丈晶¹, 山本 真由子², 圓尾 文子² (1.加古川中央市民病院 小児科, 2.加古川中央市民病院 心臓血管外科)

Keywords: unilateral pulmonary artery atresia, MAPCA, open heart surgery

【はじめに】 一側肺動脈欠損において、遠位の右肺動脈は右動脈管に依存するのが一般的である。今回我々は、遠位の右肺動脈が下行大動脈から起始する、稀な一側肺動脈欠損の症例を経験したので報告する。【症例】 胎児期に異常の指摘なし。在胎36週5日、体重2944gにて出生した女児。生後、前医にて泡沫状嘔吐を認めたことにより食道閉鎖と診断され、心雑音精査で施行された心エコーにて、右心系の拡大と三尖弁閉鎖不全を指摘された。日齢1に精査加療目的に当院へ搬送となった。入院時の心エコーにて右肺動脈が確認できず、日齢2のCTにて右肺動脈が下行大動脈から起始していることに加え、右上の肺葉外肺分画症と診断された。心内に構造異常は認めなかった。主肺動脈から繋がる痕跡的な2mm程度の右肺動脈を認めたが、盲端であった。右室の血液は左肺動脈及び動脈管を介して下行大動脈に流れており、中等度の三尖弁閉鎖不全を認めた。肺高血圧と右心系の圧・容量負荷が持続したため、日齢32に右肺動脈再建術を施行した。気管分岐部が非常に頭側に位置しており、右肺動脈は右気管支の左側を通過する形で、後壁は主肺動脈の一部を利用し、前壁は自己心膜を補填して形成した。術後2ヵ月で、右肺動脈吻合部狭窄に対しバルーン拡大術施行を要したが、末梢血管の発育は良好に経過

している。【考察】本症例の診断に関して、一側肺動脈欠損とすると、遠位右肺動脈が動脈管に依存しない点が典型的ではない。MAPCAとすると、1本の節間動脈が右の全肺区域を交通する点が典型的ではない。食道閉鎖や肺分画症の合併の観点から検索するも、同様の症例の報告は検索し得なかった。【結語】希少症例であり、診断・治療方針に難渋したため、発生学的な考察を交え、報告する。

ポスターセッション | 心不全・心移植

ポスターセッション14 (P14)

心不全・心移植 1

座長:小野 博 (国立成育医療研究センター 循環器科)

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

- [P14-01] Bridge to EXCOR : 小児重症心不全に対する遠心ポンプを用いた定常流型LVAD管理の経験
○山本 裕介¹, 平野 暁教¹, 吉村 幸浩¹, 寺田 正次¹, 住友 直文², 三浦 大², 本村 誠³, 清水 直樹³ (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 循環器科, 3.東京都立小児総合医療センター 集中治療科)
- [P14-02] Panel reactive antibody (PRA) 高値を呈した小児に対する心臓移植の経験
○石垣 俊, 鳥越 史子, 田中 智彦, 髭野 亮太, 石井 良, 石田 秀和, 成田 淳, 小垣 滋豊, 大藁 恵一 (大阪大学 医学部 医学系研究科 小児科学)
- [P14-03] 小児脳死下臓器提供者の管理における課題
○秋田 千里^{1,2}, 森河 万莉¹, 川崎 達也², 犀川 太¹ (1.金沢医科大学 小児科, 2.静岡県立こども病院 小児集中治療科)
- [P14-04] 当院における小児補助人工心臓装着患児の海外渡航心移植の経験
○柘岡 歩¹, 細田 隆介¹, 尾澤 慶輔¹, 岩崎 美佳¹, 戸田 紘一², 小柳 喬幸², 住友 直方², 鈴木 孝明¹ (1.埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科, 2.埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科)
- [P14-05] 補助循環を用いた小児心原性ショック例に対する Bridge to Candidacy~この症例をどうするか? 外科治療へのアプローチ~
○荒木 幹太, 上野 高義, 平 将生, 木戸 高志, 松長 由里子, 金谷 知潤, 奥田 直樹, 倉谷 徹, 戸田 宏一, 澤芳樹 (大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科)
- [P14-06] 心房頻拍による頻脈誘発性心筋症にカテーテルアブレーションが奏功した12歳男児例
○木村 正人¹, 福田 浩二², 中野 誠², 川野 研悟¹, 前原 菜美子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)

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P14-01] Bridge to EXCOR：小児重症心不全に対する遠心ポンプを用いた定常流型 LVAD管理の経験

○山本 裕介¹, 平野 暁教¹, 吉村 幸浩¹, 寺田 正次¹, 住友 直文², 三浦 大², 本村 誠³, 清水 直樹³ (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 循環器科, 3.東京都立小児総合医療センター 集中治療科)

Keywords: 小児重症心不全, 定常流型VAD, EXCOR

【はじめに】心臓移植待機中に急性増悪から VA-ECMO導入, bridge to decisionとしての定常流型 LVAD管理を経て EXCOR装着に到達した拡張型心筋症の小児例を経験した。

【症例と経過】拡張型心筋症の1歳男児。9ヶ月時に感冒罹患から高度の循環不全に至り VA-ECMO導入, 一旦は離脱し内科的心不全管理を継続, 心臓移植実施施設へのコンサルトを経て移植適応を確認されたが, 生後11ヶ月時に循環破綻から蘇生事象に至り再度 VA-ECMOを導入。1) 拡大した心臓による左主気管支の圧排閉塞所見 2) 蘇生処置に伴う神経学的合併症の有無 3) LVAD移行後の右心不全の可能性 などの懸念から, まず定常流型 LVADで管理を行いつつ EXCOR装着の適応を判断する方針となり, 1歳0ヶ月時に左室心尖脱血, 上行大動脈送血による定常流型 LVADへ移行(EXCOR専用の送脱血カニューラを使用)。術後は右心不全への対処としてカテコラミンおよび吸入一酸化窒素を使用, また, ヘパリン, ワーファリン, アスピリン, チクロピジン投与による抗凝固・抗血小板療法を継続, 回路内の血栓形成に対し計6回の回路交換を要したものの, 出血や感染, 神経学的合併症を認めることなく経過して, 第29病日に認定施設へと搬送, 体外の駆動装置を EXCORに変更し, 現在は一般病棟において移植待機中である。

【考察】 EXCORの使用には種々の社会的な制限があり, 移植待機患者の予期せぬ循環破綻に対して必ずしも迅速な装着が可能とは限らないため, 何らかの補助循環管理下での待機を強いられる状況が起こりうる。遠心ポンプを用いた定常流型 LVADは臨床経験が乏しく, 報告された成績も芳しいものではないが, 厳密な抗凝固管理・回路内血栓形成に対する迅速な回路交換・適切な流量設定・ EXCOR専用送脱血カニューラの使用などの配慮で合併症なく管理し得た。ECMOと同等のデバイスで行えることから, EXCOR装着認定施設以外でも施行可能な小児 LVADの選択肢として, 今後の可能性が期待される。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P14-02] Panel reactive antibody (PRA) 高値を呈した小児に対する心臓移植の経験

○石垣 俊, 鳥越 史子, 田中 智彦, 髭野 亮太, 石井 良, 石田 秀和, 成田 淳, 小垣 滋豊, 大藪 恵一 (大阪大学 医学部 医学系研究科 小児科学)

Keywords: 心移植, 抗体関連拒絶反応, Panel reactive antibody

【背景】心移植後拒絶反応の10-20%を占める抗体関連拒絶反応(AMR)は細胞性拒絶に比して発症頻度は低いが致死的な経過をたどりうる。今回、移植前より PRA高値を認め AMRハイリスクと判断された小児に対する心臓移植を経験したので報告する。【症例】生後4カ月に拡張型心筋症と診断した女児。カテコラミン離脱が困難となり心臓移植待機登録後、生後7カ月に VAD装着。待機中のスクリーニング検査で PRA 高値(Class I 74%, Class II 88%)を認めた。2歳6カ月(待機661日目)心臓移植の際、ドナー抗体検査でも PRA Class I 0%, Class II 48%と高く、術前から MMFを開始し、血漿交換およびサイモグロブリン投与にて PRA低下(Class I 0%, Class II 3%)を確認。明らかな拒絶を認めなかったが移植後4日目に再度 PRA 高値(Class I 0%, Class II 94%)となり、ドナー特異的抗体陽性であった。術後1週目でも高値(Class I 31%, Class II 100%)のため血漿交換を施行。同日の心筋生検では、ISHLT分類 Grade 0であるが蛍光免疫染色にて C3d/C4d陽性、HLA抗体陽性を認め、pAMR1(I+)と診断さ

れたため、リツキシマブを追加投与。しかしそれ以降も血行動態に問題なく急性拒絶反応も認めなかったため免疫抑制薬増量（プログラフ目標トラフ値12ng/ml）で経過観察。術後2・4週目でも PRA高値の持続はあるも拒絶反応はなく移植後49日目に退院。移植後半年の心筋生検にて補体陽性所見が目立たなくなり PRAも低下を確認することができた。【考察】わが国の小児心移植症例は少ないため AMRの知見は乏しい。今回、AMRハイリスク症例に対する積極的な免疫抑制療法が有効であった可能性はあるがその評価は難しい。また PRA高値の移植後患者は遠隔期の予後も悪いことが報告されており、本児においても今後の長期的な管理が重要である。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P14-03] 小児脳死下臓器提供者の管理における課題

○秋田 千里^{1,2}, 森河 万莉¹, 川崎 達也², 犀川 太¹ (1.金沢医科大学 小児科, 2.静岡県立こども病院 小児集中治療科)

Keywords: 小児脳死下臓器提供, 心臓移植, 心筋石灰化

背景：小児レシピエントは体格的理由から小児ドナーを待ち続けており、待機中に命を落とす見も多い。家族の想いである臓器を最良の状態でレシピエントに届けることがドナー側の医療者の使命である。特にドナー家族にとって心臓は「生の象徴」として他臓器よりも臓器提供の希望（以下、提供希望）が強いことがある。今回、我々は医学的理由で心臓提供に至らなかった小児脳死下臓器提供症例を経験した。小児臓器提供過程でのドナー管理の課題を報告する。症例：6歳以上、10歳未満の小児。蘇生後低酸素性脳症で入院5日目に脳死とされる状態と診断し、ただちに臓器提供の機会提示を行った。入院26日目（機会提示から21日目）に提供希望されたが、その間の治療方針は家族の逡巡とともに看取り医療と臓器保護で揺れ動いた。入院37日目に臓器摘出に至ったが、広範囲の心筋石灰化のため心臓提供はできず、他4臓器が4名に提供された。考察：家族の提供希望を受けて積極的な臓器保護にシフトするため、すでに不可逆的な臓器損傷をきたしている場合がある。本例は経過中に循環作動薬から離脱しており、心筋石灰化以外は移植可能な状態であった。心筋石灰化の要因として異栄養性石灰化が挙げられるが、経過中の血清 Caと Pはともに高値で推移しこれらの関与も考えられる。厳格な電解質管理と早期の臓器提供で心筋石灰化を最小限に抑えることができた可能性がある。しかし、早期の臓器提供を家族に要求することは倫理的に不可能であり、また JOTと medical consultantからの臓器保護を中心とした患者管理は提供希望以降でしか得られない。小児ドナー管理の経験のない自施設のみで、提供希望までの期間に看取り医療と臓器保護を両立することは困難であった。結語：本例のように提供希望までに時間を要する家族が発生した際に、臓器保護を含めた患者管理が相談できるような体制整備を望む。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P14-04] 当院における小児補助人工心臓装着患児の海外渡航心移植の経験

○枘岡 歩¹, 細田 隆介¹, 尾澤 慶輔¹, 岩崎 美佳¹, 戸田 紘一², 小柳 喬幸², 住友 直方², 鈴木 孝明¹ (1.埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科, 2.埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科)

Keywords: 心臓移植, 渡航移植, 補助人工心臓

【背景】国内での小児心臓移植が行われるようになったが、ドナーが少ないのが現状である。このため海外渡航心臓移植を選択する症例が認められる。また補助人工心臓(VAD)装着例では VAD装着での渡航となるが、現在では世界共通デバイスである EXCOR Pediatrics VADが本邦でも使用可能となり、その渡航方法は変化している。【対象】2004から2007年に NIPRO VAD装着下に渡航移植を行った5例(症例1:10歳・男児・BW24kg、症例2:14歳・女児・BW 39kg、症例3:6歳・女児・BW 16kg、症例4:12歳・男児・BW53kg、症例5:3歳・女児・BW 12kg)、2008年に EXCOR VAD装着下に渡航移植を行った1例(症例6:2歳・女児・BW 12kg)の6例を対

象。渡航先は独国2例、米国4例。【結果】症例1は渡航先での脳梗塞にて移植適応外となり、VAD装着のまま帰国後死亡。症例2-5はすべて心移植後、復学し、症例2・4は就学後就労している。症例6は渡航先で移植待機中である。渡航方法は症例1から5は大型旅客機の座席を数十席確保し、VAD予備機とともに渡航。症例6は医療設備付きプライベートジェット機にて渡航した。渡航移植治療費は全例募金にてまかなった。募金目標額は症例1:7000万円、症例2:8000万円、症例3:9000万円、症例4:7000万円、症例5:1億円、症例6:3億1千万円であった。【考察】10年前のNIPRO(Toyobo) VAD装着での海外渡航では大型旅客機の座席を数十席確保し渡航していたが、現在は航空機が医療設備付きプライベートジェット機に変更され、VAD装着下での海外渡航に特化してきている。また、治療費総額は物価の変動以上に高騰していた。この治療費が高騰している事もあり2018年1月から国外での医療費に対し、健康保険による補助が行われるようになったが、治療費すべてを賄えるほどの補助では無いのが現状である。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P14-05] 補助循環を用いた小児心原性ショック例に対する Bridge to Candidacy～この症例をどうするか？外科治療へのアプローチ～

○荒木 幹太, 上野 高義, 平 将生, 木戸 高志, 松長 由里子, 金谷 知潤, 奥田 直樹, 倉谷 徹, 戸田 宏一, 澤 芳樹 (大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科)

Keywords: 機械的循環補助, BiVAD, Bridge to Candidacy

【背景】

心原性ショックに陥った小児患者に対しては、まず頸部、又は大腿部からの機械的補助循環(MCS)を導入し救命をはかるのが一般的である。しかし、高度心不全例や難治性不整脈合併例では、肺うっ血や肺出血を認める事もあり、十分な左心系の脱血を要する場合がある。

また、心機能回復の可能性を見極める場合には、長期のMCSが必要となる事もあり、Bridge to Candidacyを見据えた循環サポートが必要となる。

そのため、小児のMCSを行う際には、時期を逸さない、状況に応じた循環サポートが必要となる。

【症例】

9歳男児(身長130cm,体重27kg,BSA 0.99cm²).生来健康。

自宅近くで突然倒れ、bystander CPR下に当院救急搬送され、大腿動静脈からのMCSを開始した。解剖学的心疾患は認めず、左室壁運動の低下、左室の緻密化障害、及び左室壁肥厚などを認め、心筋症による心原性ショックを考え、大腿動静脈からのMCSでは低灌流量(37-48ml/kg/min)による心外臓器障害の進行、肺うっ血の増悪が懸念された為、同日中に開胸下のMCSに変更した。

左室心尖脱血、上行大動脈送血の人工肺を挟んだ遠心ポンプによるLVADを開始したが、循環サポート直後より肺出血の増悪を認めた為、肺血流を制御するために右房脱血を追加した。

しかし、右房脱血を充分に行うことにより、左心系への還流量が減少し、左室心尖脱血管の血栓形成を認めた為、術翌日にBiVADシステムへの変更を要した。

肺出血を考慮した遠心ポンプによる右房脱血、左房送血のRVADを追加する事により、心外臓器機能の維持、及び肺出血の治癒が可能となった。

心筋の病理所見では、炎症細胞の浸潤はなく、軽度の線維化を認めるのみであった。

経過中軽度の脳血管合併症を認めたが、MCSサポートにより心肺機能は改善し、MCS装着後10日目に離脱可能となった。現在、外来通院にて内科的心不全治療を継続中である。

【まとめ】

患児の状態に応じた循環サポート方法を遅滞なく変更することでMCS離脱を行い得た症例を経験した。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P14-06] 心房頻拍による頻脈誘発性心筋症にカテーテルアブレーションが奏功した12歳男児例

○木村 正人¹, 福田 浩二², 中野 誠², 川野 研悟¹, 前原 菜美子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: 頻脈誘発性心筋症, カテーテルアブレーション, 拡張型心筋症

脈誘発性心筋症は頻脈に続発する左室機能不全であり、心拍の正常化後に左室機能不全が一部または完全に回復する病態と定義されている。今回、内科治療に抵抗性である重症心不全の12歳男児が頻脈誘発性心筋症の診断となり、心房頻拍に対するカテーテルアブレーションが奏功した症例を経験したので報告する。症例は12歳男児。小学校1年時の心電図検診では異常を指摘されなかった。発症直前まで部活動を行っていたが、呼吸苦が出現し救急外来を受診した。受診時の胸部レントゲンでCTR70%、頻脈を指摘され近医入院となった。近医入院時は心拍数130bpm、心エコーではEF19%、LVDd77mm BNPは1700pg/mlと重度の心不全であった。約3ヶ月間にわたり利尿剤や強心剤による加療を行ったが、CTR68%、EF22%、BNPは900 pg/ml程度までしか回復せず、顔色不良や消化器症状が出現してきたことから、内科治療に抵抗性の重症拡張型心筋症として植込み型補助人工心臓の適応を検討するために当院転院となった。転院時は心拍150bpm、EF10%、LVDd83mm、BNP710pg/mlと拡張型心筋症に矛盾しないと考えられた。ところが、入院後に心拍がさらに上昇し170bpmとなっても血圧は比較的維持され、短時間ではあったが1日に数回心拍が80-90bpmになる現象が観察されたことから頻脈誘発性心筋症を疑い電気生理検査及びカテーテルアブレーションを施行した。マッピングの結果、右心耳下方を起源とする心房頻拍の診断となり、数回の通電で頻脈は停止した。アブレーション後半年が経過し、CTR49%、EF40%、LVDd50mm、BNP7.1pg/mlまで回復を認め復学可能な状態となった。頻脈誘発性心筋症は小児において比較的稀な疾患ではあるが、拡張型心筋症の鑑別疾患として念頭におくべき疾患であると考えられた。

ポスターセッション | 心臓血管機能

ポスターセッション15 (P15)

心臓血管機能 1

座長:馬場 礼三 (中部大学 生命健康科学部)

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P15-01] 両方向性グレン術後における体肺側副血行路発達の危険因子

○東 浩二, 村上 智明, 河内 遼, 榊 真一郎, 白石 真大, 中島 弘道, 青墳 裕之 (千葉県こども病院 循環器内科)

[P15-02] Norwood術後の大動脈圧反射は体心室右室硬化の主要因かもしれない

○豊村 大亮, 石川 友一, 倉岡 彩子, 兒玉 祥彦, 中村 真, 佐川 浩一, 石川 司朗 (福岡市立こども病院 循環器科)

[P15-04] 体肺側副動脈血流量が Fontan循環に及ぼす影響

○岩本 洋一, 築 明子, 松村 峻, 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 総合周産期母子医療センター小児循環器部門)

[P15-05] 腹部圧迫法による簡便な容量負荷による Fontan循環の心室 stiffness評価

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

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P15-01] 両方向性グレン術後における体肺側副血行路発達の危険因子

○東 浩二, 村上 智明, 河内 遼, 榊 真一郎, 白石 真大, 中島 弘道, 青墳 裕之 (千葉県こども病院 循環器内科)

Keywords: BDG, APC, アスピリン

【背景】体肺側副血行路 (APC) はフォンタン循環において容量負荷をもたらす、更に肺循環に競合的に働くことで肺動脈圧を上昇させる恐れがあると考えられている。また APCが両方向性グレン (BDG) 術後に急速に発達する症例をしばしば経験する。【目的】BDG術後症例において APCを発達させる危険因子を明らかにする。【方法】当院で2007年から2017年に BDG術ならびに術前後に心臓カテーテル検査を施行した56例を対象とした。APCの定量的評価は、BDG術後カテーテル検査入院中に肺血流シンチグラフィ検査を施行、2つの結果を組み合わせ Fickの変法により算出した APC流量 (Qc) を用いた (Inuzuka R et al. Cardiol Young 2008)。この Qcと原疾患、BDG術前の手術介入、BDG術後の治療と臨床経過、BDG術前後のカテーテル検査結果との関連を後方視的に検討した。【結果】対象症例の Qcは 1.7 ± 0.5 L/min/m²だった。単変量解析では first palliationにて側開胸施行 (p=0.03)、シルデナフィル・ボセンタンの内服 (p=0.03)、利尿剤の非内服 (p=0.04)、アスピリンの非内服 (p=0.01)、BDG術後の上大静脈圧 (p=0.03)、BDG術後の大動脈血酸素飽和度 (R=0.35, p=0.008)、BDG術後の肺動脈血酸素飽和度 (R=0.29, p=0.03) との相関を認めた。ステップワイズ法を用いた多変量解析ではシルデナフィル・ボセンタンの内服 (p=0.01) とアスピリンの非内服 (p=0.009) が APC発達に寄与する独立した危険因子であった。【結語】PDE5阻害薬、エンドセリン受容体阻害薬やアスピリンは BDG術後の APC発達に影響を及ぼす可能性が示唆された。BDG術後症例に対する上記薬剤の長期使用の功罪について更なる大規模な検討が必要と思われる。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P15-02] Norwood術後の大動脈圧反射は体心室右室硬化の主要因かもしれない

○豊村 大亮, 石川 友一, 倉岡 彩子, 兒玉 祥彦, 中村 真, 佐川 浩一, 石川 司朗 (福岡市立こども病院 循環器科)

Keywords: augmentation index, Norwood, HLHS

【背景と目的】Augmentation index(AI)は動脈波中の圧反射波成分を定量した指標で広く用いられる。しかし Norwood術後の圧反射の様子はよく知られていない。本研究は特徴的な大動脈特性を有する Norwood術後の AIからその反射波の様態・影響を明らかとすることを目的に行った。【方法】2016年4月から2017年12月に当院で施行した左心低形成症候群(HLHS)48例、61件のカテーテル検査を対象とした(N群:Norwood後 21件 1.0歳(中央値)、B群:BDG後 14件 2.5歳、T群:TCPC後 26件 5.5歳)。上行大動脈圧曲線から目視にて増大波を脈圧で除して算出した AIと各血行動態指標を比較検討した。心室 Stiffness=(RVEDP-RV最小圧)*BSA/RVEDV-RVESV、動脈エラストラス(Ea)=大動脈平均圧*BSA/RVEDV-RVESVという計算式で算出した。【結果】AIは N群 0.24±0.11、B群 0.26±0.08、T群 0.16±0.08であり、全群で心室 Stiffnessと強い正相関を示し(N群/B群/T群: R=0.85/0.52/0.70, p<0.01/=0.05/<0.01), EFとは T群でのみ有意な負相関を示した(R=-0.46, p=0.009)。一方、Eaと心室 Stiffness、および遺残大動脈縮窄圧較差と心室 Stiffnessには有意な相関を認めなかった。【考察】Norwood手術における大動脈形成は長い縫合線や時に人工物による補填を必要とし、多くの壁硬化因子を有する上、時に弓部縮窄が残存し術後の圧反射が増大していると推測される。本検討から心室 Stiffnessとの相関は AIで極めて大きく、Eaや遺残弓部圧較差では認めなかったことから、大動脈圧反射は TCPC術後 HLHSの遠隔期心室機能、特に拡張能増悪の主要因である可能性が考えられた。【結論】大動脈圧反射は Norwood 術後の体心室右室硬化を招来している可能性がある。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P15-04] 体肺側副動脈血流量が Fontan循環に及ぼす影響

○岩本 洋一, 築 明子, 松村 峻, 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 総合周産期母子医療センター小児循環器部門)

Keywords: Fontan, 体肺側副動脈, 静脈キャパシタンス

【背景】体肺側副動脈(APCA)は、Fontan循環の負荷となる無効循環と考えられる。従来、APCA流量の定量は困難で、Fontan循環に及ぼす影響は明らかでない。APCA流量が、Fontan循環に及ぼす影響を探索的に検討する。

【方法】対象は、心臓MRIを施行した、開窓を有さないFontan術後の連続26例(年齢10.5歳±4.8歳)。APCA流量は、MRIのphase-contrast法により肺静脈-肺動脈血流量、または上行大動脈-(上大静脈+下行大動脈)血流量から求めた。循環特性は、MRIによる流量・容積測定とカテーテル検査による圧指標により評価した。色素希釈法で血液量を求め、バルサルバ法により算出した平均充満圧で除して静脈キャパシタンスを算出した。

【結果】APCA流量は、 $0.37 \pm 0.27 \text{ L/min/m}^2$ であった。APCA流量の増加とともに前負荷指標係数、一回拍出量係数が有意に増加し($p < 0.01$, $R^2 = 0.28$; $p < 0.01$, $R^2 = 0.34$)、log BNPも軽度の増加傾向を認めた($P = 0.07$)が、EDP・CVPの増加を認めなかった。APCA流量に対し、静脈キャパシタンスは一峰性で、中程度のAPCA流量で大きくなる傾向を認めた($P < 0.05$)。

【結論】Fontan循環は前負荷予備能が乏しい。APCA流量に依存して心拍出が増加するものの、適度であればFontan循環への悪影響は最小限であり、BNP系の微増・静脈キャパシタンスの確保といった正の側面もあり得ると考えられた。今後、APCA流量が負荷時の循環に与える影響の検討が必要である。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P15-05] 腹部圧迫法による簡便な容量負荷による Fontan循環の心室 stiffness 評価

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

Keywords: Fontan, stiff, abdominal compression

【背景】心室拡張期 stiffnessは、Fontan循環の良否を左右する重要な心室特性である。しかしその評価は、通常の心臓カテーテル検査を行っても難しい。心室拡張末期圧(EDP)と異なり、心室最小圧の圧トランスデューサーによる正確な測定が困難であることも一因である。本研究は、簡便容易・可逆的な容量負荷法である腹部圧迫中に、測定の容易なEDPを計測することで、心室 stiffness評価が可能かを検討した。

【方法】対象は、心臓カテーテル検査中に腹部圧迫法を施行した、人工弁を有さないFontan術後患者34例(中央値7歳、3-20歳)。高精度圧ワイヤーで心室圧をモニタリングしながら、一定の強さと深度でgentleに腹部圧迫を行った。心室 stiffness (K)は、心室拡張期圧上昇(EDP-最小圧)をFick法で求めた一回拍出量係数で除して求めた。腹部圧迫中の最大EDP、EDP上昇幅と、Kの関連を単回帰、と他の変数を考慮した多変量解析で検討した。静脈キャパシタンスは、下大静脈一過性閉鎖中の下大静脈圧と大動脈圧の変化から求めた。

【結果】対象のEDPは中央値9(3-15)mmHg、CVPは中央値11(7-21)mmHg、Kは中央値0.13(0.08-0.28)mmHg/mL/m²であった。Kは、EDP上昇幅($R = 0.56$)、および腹部圧迫中の最大EDP($R = 0.75$, $P <$

0.0001) と良好に相関した。これらの関係は、静脈と心室の間の因子である、静脈キャパシタンス、中心静脈圧、肺血管抵抗の影響を受けず、腹部圧迫中の最大 EDPが Kの独立規定因子であった。

【考察】肺側心室を有さない Fontan循環でも、腹部圧迫は簡便・容易な心室容量負荷法として有用である。腹部圧迫中の最大 EDPを観察することで、Fontan患者の心室 stiffnessの凡その評価が可能であり、心臓カテーテル検査中の検討に値すると考えられた。

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション16 (P16)

外科治療 1

座長:岡村 達 (長野県立こども病院 心臓血管外科)

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

- [P16-01] Cantrell症候群に DORV,AS,hypo archを合併した1例に対する外科治療経験
○伊藤 和¹, 橋 剛¹, 浅井 英嗣¹, 加藤 伸康¹, 藤本 隆憲², 阿部 二郎², 佐々木 理², 泉 岳², 山澤 弘州², 武田 充人², 松居 喜郎¹ (1.北海道大学大学院 医学研究科 循環器・呼吸器外科, 2.北海道大学 医学部 小児科)
- [P16-02] 総肺静脈還流異常修復術後の部分肺静脈還流異常遺残成人症例に対する術式の工夫(2例報告)
○小泉 淳一¹, 岩瀬 友幸¹, 萩原 敬之¹, 大崎 光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.岩手医科大学付属病院 循環器医療センター 心臓血管外科, 2.岩手医科大学付属病院 循環器医療センター 循環器小児科)
- [P16-03] 左心低形成症候群およびその類縁疾患に対する Norwood Glenn手術の有用性
○真船 亮¹, 鈴木 孝典¹, 中野 克俊¹, 林 泰佑¹, 清水 信隆¹, 三崎 泰志¹, 小野 博¹, 金子 幸裕², 賀藤 均¹ (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科)
- [P16-04] Pulmonary coarctationに対する体肺短絡手術と肺動脈形成術同時手術の有効性
○福西 琢真¹, 宮地 鑑¹, 大友 勇樹¹, 高梨 学², 齋木 宏文², 菅本 健司², 先崎 秀明², 石井 正浩² (1.北里大学 医学部 心臓血管外科, 2.北里大学 医学部 小児科)

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P16-01] Cantrell症候群に DORV,AS,hypo archを合併した1例に対する外科治療経験

○伊藤 和¹, 橋 剛¹, 浅井 英嗣¹, 加藤 伸康¹, 藤本 隆憲², 阿部 二郎², 佐々木 理², 泉 岳², 山澤 弘州², 武田 充人², 松居 喜郎¹ (1.北海道大学大学院 医学研究科 循環器・呼吸器外科, 2.北海道大学 医学部 小児科)

Keywords: Norwood, Cantrell, 外科治療

【はじめに】 Cantrell症候群に DORV subaortic VSD,SAS,AS,hypo archを合併した症例に生後1日で外科的介入した経験について報告する。【症例】1生日男児,胎児診断症例,選択的帝王切開で出生,体重2616g. 胸骨下部は欠損,左室心尖部は瘤状に皮膚に覆われ突出,体表から拍動を確認できた。UCGでは SAS(+),AV4.1mm,AAo4.3mm,transverse2.4mm,isthmus2mmで LCCAまで逆行性血流,右室は小さめで Fontan candidate. 臍上部の皮膚は欠損,lipoPGE1投与開始後,高肺血流傾向で窒素吸入療法開始.心臓脱を胸腔内に移動するには生後早い方が心臓の適応が得られやすいと考え,1生日に介入する方針とした。【手術】 Norwood手術(4mm RV-PA)施行.皮膚切開は胸骨前は正中で,胸骨欠損部は右肋骨弓に沿った.体外循環前に心臓脱部分を剥離,左開胸し心膜を横隔神経手前まで切開,横隔膜を心嚢左縁まで肋骨弓から切離し左室瘤を左胸腔に移動.人工心肺は2本送血(BCA+DAo),2本脱血(SVC+IVC)で確立,肺動脈送血による肺保護併用.臍上部の皮膚は余剰部分を切除し閉鎖.手術時間341分,人工心肺時間208分,大動脈遮断時間74分,最低体温28.7°C. SPOD delayed sternal closure,右室前面は0.4mm ePTFE sheetで被覆。【考察】 低体重,新生児早期のため bil.PABは選択される術式だが,手術回数を減じるため,SAS+CoAによる上半身血流低下の懸念のため,大血管軸の回転により心臓 stress軽減のため,Norwood手術を選択.胸骨欠損のため conduitが皮膚直下に晒される危険にも関わらず、行動態的優位性のため RV-PAを用いた。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P16-02] 総肺静脈還流異常修復術後の部分肺静脈還流異常遺残成人症例に対する術式の工夫(2例報告)

○小泉 淳一¹, 岩瀬 友幸¹, 萩原 敬之¹, 大崎 光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.岩手医科大学付属病院 循環器医療センター 心臓血管外科, 2.岩手医科大学付属病院 循環器医療センター 循環器小児科)

Keywords: 部分肺静脈還流異常, 総肺静脈還流異常, 成人先天性心疾患

【症例1】 21歳女性。生後14日、下心臓型総肺静脈還流異常修復術が施行された。20歳時、CTで左肺静脈が垂直静脈から門脈へ還流する部分肺静脈還流異常を指摘され手術介入の方針となった。手術は再胸骨正中切開でアプローチ。左房後壁、左肺静脈、垂直静脈を内胸動脈剥離用の開胸器、heart positionerを用いて off-pumpで剥離した。冠静脈洞が左房後壁上を走行するため左房だけでは十分な吻合口が確保できないため、人工心肺、心停止下に垂直静脈を離断し左心房から右心房まで切開し約2cm大の吻合口を確保した。心房中隔は心膜パッチを用いて右側へ偏位させて再建した。術後 CTでは再建された左肺静脈は狭窄なく左房へ還流していた。【症例2】 35歳女性。生後10か月時に上心臓型総肺静脈還流異常(1a)修復術が施行された。34歳より発作性心房粗動を指摘された。CTで左上肺静脈が垂直静脈から無名静脈へ還流する部分肺静脈還流異常を指摘され手術介入の方針となった。手術は胸骨再正中切開、人工心肺、心停止下に垂直静脈から左心耳へ10mmリング付きゴアテックス人工血管を用いて血流路を再建した。左心耳内へ人工血管を約3cm内挿し肉柱による狭窄を予防した。垂直静脈-無名静脈移行部は結紮した。不整脈予防のため右房三尖弁峡部へ冷凍凝固を追加した。術後 CTでは左上肺静脈は良好に左房へ還流していた。心電図では洞調律を維持していた。【結語】さまざまな工夫により術後肺静脈閉塞をきたすことなく、部分肺静脈還流異常遺残修復術が施行できた。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P16-03] 左心低形成症候群およびその類縁疾患に対する Norwood Glenn手術の有用性

○真船 亮¹, 鈴木 孝典¹, 中野 克俊¹, 林 泰佑¹, 清水 信隆¹, 三崎 泰志¹, 小野 博¹, 金子 幸裕², 賀藤 均¹ (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科)

Keywords: 左心低形成症候群, Norwood手術, Glenn手術

【背景】左心低形成症候群(HLHS)およびその類縁疾患(variant)に対する治療方針は、施設によって異なる。当院では、生後早期に両側肺動脈絞扼術(bPAB)を行い、プロスタグランジン製剤で動脈管を維持し、生後3-5ヶ月時に Norwood+ Glenn手術(N+G術)を行う方針としている。【目的】HLHSおよび variantに対する当院の治療成績を明らかにすること。【対象と方法】2011年4月から2017年12月の間に当院で HLHSまたは variantと診断、加療した22例を対象に後方視的に検討した。追跡期間は生後6ヶ月から6年。【結果】HLHS 11例, variant 11例(下大静脈欠損が3例)であった。男10例, 出生体重平均2602g, 全例まず bPABを行った(日齢中央値1.5)。うち17例はプロスタグランジン製剤で動脈管を維持し, N+G術を行った。手術時日齢中央値110, 手術時体重平均5093gであった。内科的に動脈管の維持が困難であったのが2例(1例は日齢22に PDA stent留置し日齢128に N+G術を施行, 1例は形態的に PDA stent留置困難のため日齢25に Norwood+RV-PA shunt手術施行)。下大静脈欠損合併3例は Norwood+TCPSを施行した。手術時日齢中央値182, 手術時平均体重6596gであった。N+G術および Norwood+TCPS手術後の生存率(重篤な合併症を除く)91%, Glenn循環が成立しなかったのは1例(5%), Fontan到達は11例(50%), Fontan待機中8例であった。1例は平均肺動脈圧が高く Glenn循環のままに内科加療を続けている。Fontan術後の心臓カテーテル検査を施行した9例の平均肺動脈圧中央値14mm Hg, PA index 平均164 mm/m²であった。【考察】HLHSおよび variantに対する N+G手術の短期的な治療成績は良好であった。長期入院となるが、体重増加を待ってからの N+G手術は HLHSおよび variantに対して有効な治療選択肢である。今後長期予後の評価は行っていく必要がある。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P16-04] Pulmonary coarctationに対する体肺短絡手術と肺動脈形成術同時手術の有効性

○福西 琢真¹, 宮地 鑑¹, 大友 勇樹¹, 高梨 学², 斎木 宏文², 菅本 健司², 先崎 秀明², 石井 正浩² (1.北里大学 医学部 心臓血管外科, 2.北里大学 医学部 小児科)

Keywords: Pulmonary coarctation, Blalock-Taussig shunt, 肺動脈形成

【背景】肺血流動脈管依存性の心疾患では動脈管組織の迷入による Pulmonary coarctationは良好な肺循環を阻害する重大な病態である。われわれは早期に左右均等な肺血流を達成するため、体肺短絡手術である Blalock-Taussig shunt (BTS) と同時に肺動脈形成を積極的に行ってきた。BTSと肺動脈形成術同時手術の有効性を検討した。【方法】2006年10月から2017年12月に当施設で Pulmonary coarctationと診断された14例を対象とした。単心室循環が7例、二心室循環が7例であった。手術時日齢は平均26日(13-61)、体重は平均3.1kg(2.7-3.8)であった。全例、人工心肺使用下に BTSと肺動脈形成を行い、狭窄部切除担端々吻合(EEA)が8例、ePTFE人工血管によるパッチ形成(PP)が6例であった。手術時間は261±76分、人工心肺時間は112±42分、術後 SpO₂は84±6%であった。直近3例(EEA 2例、PP 1例)は造影検査未施行のため除外した。術後の肺動脈形態(左右肺動脈直径比 PA ratio; 非シャント側/シャント側)について後視法的に検討した。【結果】全例、手術死

亡・病院死亡はなく、PP1例にシャント不全を認めた。初回血管造影検査は術後 97.5 ± 27.7 日に施行、PA ratioは平均 0.84 ± 0.31 (0.31-1.22)、根治術・Fontan術後造影検査ではPA ratioは平均 0.72 ± 0.09 (0.64-0.85)であった。EEAとPP群の比較では、初回造影ではEEA群で良好な肺動脈形態を示した(EEA: 0.93 ± 0.21 vs PP: 0.73 ± 0.39 、 $p < 0.001$)が、根治術後造影では明らかな有意差を認めなかった (EEA: 0.77 ± 0.09 vs PP: 0.64 ± 0.003 、 $p = 0.15$)。EEAとPP群で各2例ずつ計4例に根治手術もしくは段階的手術時に肺動脈形成が施行された。追加の体肺短絡手術や肺動脈形成を施行した症例はなかった。【結語】新生児期・乳児早期にBTSと肺動脈形成術を同時に施行することで、根治術・Fontan手術までに肺循環に対する追加手術を回避し、良好な左右肺血流バランスを実現することができた。

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション17 (P17)

外科治療 2

座長:池田 義 (京都大学大学院医学研究科 心臓血管外科)

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

- [P17-01] 出生前に肺静脈狭窄を伴う総肺静脈還流異常症と診断し、計画的に娩出後出生当日に総肺静脈還流異常修復術を行った一例
○林 秀憲¹, 岡 徳彦¹, 石井 陽一郎², 浅見 雄司², 友保 貴博¹, 下山 伸哉², 池田 健太郎², 関 満², 新井 修平², 小林 富男², 宮本 隆司³ (1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器内科, 3.北里大学病院 心臓血管外科)
- [P17-02] 新生児期発症の Marfan症候群に対する僧帽弁、大動脈手術の時期と手術法
○鍵山 慶之^{1,3}, 籠手田 雄介¹, 前田 靖人¹, 財満 康之², 岸本 慎太郎¹, 庄嶋 賢弘², 前野 泰樹¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学医学部小児科学教室, 2.久留米大学外科学講座, 3.聖マリア病院 小児循環器科)
- [P17-03] 先天性心疾患手術における術後創部合併症 当院症例の検討
○奥木 聡志¹, 岩田 祐輔¹, 中山 祐樹¹, 竹内 敬昌¹, 寺澤 厚志², 山本 哲也², 面家 健太郎², 後藤 浩子², 桑原 直樹², 桑原 尚志² (1.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科, 2.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科)
- [P17-04] Reversed differential cyanosisを呈した TGA/VSDに対する動脈スイッチ手術症例
○佐々木 孝¹, 麻生 俊英², 川瀬 康裕¹, 鈴木 憲治¹, 新田 隆¹ (1.日本医科大学付属病院 心臓血管外科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)
- [P17-05] DORV+doubly committed subarterial VSDに対する Damus-Kaye-Stansel+Rastelli術
○小西 隼人¹, 鈴木 達也¹, 小澤 英樹¹, 勝間田 敬弘², 蘆田 温子³, 小田中 豊³, 尾崎 智康³, 岸 勘太³, 片山 博視³, 内山 敬達⁴, 根本 慎太郎¹ (1.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学附属病院 心臓血管外科, 3.大阪医科大学附属病院 小児科, 4.高槻病院 小児科)

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P17-01] 出生前に肺静脈狭窄を伴う総肺静脈還流異常症と診断し、計画的に娩出後出生当日に総肺静脈還流異常修復術を行った一例

○林 秀憲¹, 岡 徳彦¹, 石井 陽一郎², 浅見 雄司², 友保 貴博¹, 下山 伸哉², 池田 健太郎², 関 満², 新井 修平², 小林 富男², 宮本 隆司³ (1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器内科, 3.北里大学病院 心臓血管外科)

Keywords: 計画的な手術, 胎児診断, 総肺静脈還流異常

【背景】肺静脈狭窄(PVO)を伴う総肺静脈還流異常症(TAPVR)は外科手術の進歩により救命率が上昇してきているが、依然治療に難渋することは少なくない。このような high risk症例に対しては、手術のみでなく胎児期からより綿密な治療計画を立てることが求められている。【目的】胎児期から治療計画を立て、計画的に診断および治療を行い救命した症例について検討する。【方法】症例は在胎23週1日に胎児超音波検査で TAPVR(Ia)と診断された。垂直静脈が左肺動脈に近接する部位で $\Phi 1.32\text{mm}$ 、血流速度 1.22m/s と高度の PVOをきたしており、出生直後より肺鬱血による重症呼吸障害を呈し当日中の開胸手術が必要となると予測された。家族への IC後、帝王切開による計画的分娩を行うこととなった。在胎38週0日、予定帝王切開で出生。Apgar score直後8点、5分後8点、出生体重 2502gであった。PICUに入室し、挿管・各種カテーテル留置後、心臓超音波検査・CT検査を施行。出生前診断通りの所見であった。出生から約5時間後に手術室へ入室し、総肺静脈還流異常修復術を行った。【結果】術後、一時的に腹膜透析を行ったが徐々に全身状態は安定し術後8日目に閉胸し、術後46日目に抜管した。その後問題となる合併症なく経過した。【考察】本症例の経験から、胎児診断で high risk症例と考えられた場合、計画的に分娩・検査・手術を行うことで正確な診断・治療を迅速に行うことができ、良い結果につながったものと考えられた。また、家族とも十分に話し合いながら診療を進められたため、家族の治療に対する理解度・満足度も高かった。【結論】今回、high risk症例に対して胎児期から周産期・周術期治療計画を立て、円滑なチーム医療を進めた結果、良い経過をたどった症例を経験した。今後、さらなる経験を積み重ねていきたい。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P17-02] 新生児期発症の Marfan症候群に対する僧帽弁、大動脈手術の時期と手術法

○鍵山 慶之^{1,3}, 籠手田 雄介¹, 前田 靖人¹, 財満 康之², 岸本 慎太郎¹, 庄嶋 賢弘², 前野 泰樹¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学医学部小児科学教室, 2.久留米大学外科学講座, 3.聖マリア病院 小児循環器科)

Keywords: Marfan症候群, 上行大動脈拡大, 僧帽弁逆流

【背景】新生児 Marfan症候群は稀な疾患だが1年生存率50%と予後不良な疾患で、死亡原因は僧帽弁逆流による心不全や大動脈解離である。新生児期・乳児期の弁形成術では再手術の必要性も高く、手術時期が予後を規定しないという報告もあり、適切な手術時期・方法に関してコンセンサスが得られていない。【症例】6歳女児、在胎38週に予定帝王切開で出生後、呼吸障害のため当院 NICUに入院。クモ状指、胸骨突出があり、Valsalva洞は軽度拡大していた。6か月時に遺伝子検査で新生児 Marfan症候群と確定診断 (FBN1 遺伝子変異 Cys1086Tyr) した。診断後ロサルタンの内服を開始したが、上行大動脈拡大は経年的に増悪 (+3mm/年) し、僧帽弁逆流が1歳時から出現、2歳頃より増悪した。ロサルタン増量+アテノロール内服を追加したが大動脈基部拡大と心拡大が進行した。6歳時に左室壁運動不良が出現したため各種精査を施行。Rossの心不全分類は2度、NTpro BNPは491.9pg/ml。心エコー図検査で僧帽弁は逸脱し僧帽弁逆流は高度、僧帽弁輪径は51mm (+8.4SD)、左室拡張末期径 59mm (+5.4SD)、simpson EF 53%、左室心尖部の壁運動不良を認めた。上行大動脈造影および造影CTで大動脈基部の拡大を認め、大動脈弁輪 18mm (+3.3SD)、Valsalva洞 36mm (+7.1SD)、ST junction

19mm (+2.3SD)、上行大動脈 16mm (+0.5SD)であった。当院心臓血管外科で僧帽弁置換術及び上行大動脈置換術を予定している。【考察】内科治療の複合でこれまで大きなイベントなく経過した一方で、左室機能障害を来した。原疾患に伴う心筋症の合併も否定できないが、適切な手術時期や術式に関して悩ましい症例である。文献的考察を踏まえ新生児 Marfan症候群の手術時期、方法について検討する。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P17-03] 先天性心疾患手術における術後創部合併症 当院症例の検討

○奥木 聡志¹, 岩田 祐輔¹, 中山 祐樹¹, 竹内 敬昌¹, 寺澤 厚志², 山本 哲也², 面家 健太郎², 後藤 浩子², 桑原 直樹², 桑原 尚志² (1.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科, 2.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科)

Keywords: 外科治療, 術後創部合併症, 創部感染

【背景・目的】先天性心疾患に対する手術自体は侵襲・危険性の大きい手術であるが、術後の創部感染, 胸骨変形, 肥厚性癒痕も手術合併症として軽視できない。当科における過去の術後創部感染, 胸骨変形, 肥厚性癒痕・ケロイドについて検討した。

【方法】2012年1月から2016年12月までに当院において胸骨正中切開で心臓手術を施行した症例を対象に、術後創部感染, 胸骨変形, 肥厚性癒痕・ケロイドについて後方視的に検討した。

【結果】対象期間内に404人(男性210人, 女性194人)に対して延べ499回の胸骨正中切開を施行した。初回胸骨正中切開が367回, 再正中切開が132回であった。対象の原疾患は, VSD 123例, ASD 51例, TOF(VSD/PAを含む) 33例, TGA 22例, DORV 21例, AVSD 20例, SV 15例, PAIVS 12例, TAPVC 12例, AS 10例, DCRV 10例, HLHS 10例, CoA 9例, TA 8例, IAA 7例, PAPVC 6例, Ebstein anomaly 3例, PS 3例, TAC 3例, AORPA 2例, Cor triatriatum 2例, cTGA 2例, AAE 1例, ALCAPA 1例, DCM 1例, HOCM 1例, Hypoplastic RV 1例, MR 1例, PDA 1例, TR 1例, 房室ブロック 5例, 川崎病性冠動脈瘤 2例, 感染性心内膜炎 1例, 洞不全症候群 1例, Valsalva洞動脈瘤破裂 1例, 気道出血 1例, CVカテーテル感染 1例, 病院死亡17例, 手術時年齢は平均 3.4歳(0-70)。術後, 表層感染 9例, 深部感染7例を認めたが, 2015年以降では表層感染1例のみであった。胸骨変形に対してプロテクターでの矯正例を72例認めた。肥厚性癒痕・ケロイドで何らかの投薬治療を要したのは52例であった。

【結論】当院における術後創部感染対策に関しては良好な成績が得られたが, 胸骨変形と肥厚性癒痕・ケロイドについては課題として残っており, 今後さらなる検討が必要と考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P17-04] Reversed differential cyanosisを呈した TGA/VSDに対する動脈スイッチ手術症例

○佐々木 孝¹, 麻生 俊英², 川瀬 康裕¹, 鈴木 憲治¹, 新田 隆¹ (1.日本医科大学付属病院 心臓血管外科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

Keywords: Reversed differential cyanosis, TGA, 動脈スイッチ

背景: “reversed differential cyanosis”は、VSDを合併した大血管転位症でみられる現象で、下肢の SpO₂が上肢より高く動脈管を介した右左シャントが原因である。著しい肺血管抵抗の上昇や、大動脈縮窄、右室流出路狭窄の合併が疑われ、これらを除外あるいは治療することが動脈スイッチ手術の成績向上に有用である。症例: 在胎38週4日正常経膈分娩で出生、体重は3402g。出生後の心エコーで TGA、VSDと診断。チアノーゼの進行あり、日齢12に BASを施行。PDAは右左シャントで下肢の SpO₂は上肢より常に2~5%高かった。大血管の位置関係は大動脈が右前、肺動脈が左後ろであり、大動脈と肺動脈の口径差はほとんどなく、冠動脈走行は Shafer1型

であった。VSDは perimembranous型欠損で inlet extensionを認め、サイズは10×11mmと大きかった。動脈スイッチと VSD閉鎖の適応であるが、reversed differential cyanosisを呈していることから、合併病変の検索を優先させた。臨床経過では徐々に肺血流増加所見が見られており、肺血管抵抗値はそれほど高くないと判断した。造影 CTでは大動脈縮窄の合併なく、右室流出路の狭窄も認めなかった。心臓カテーテル検査の右室造影では、右室の血液が大動脈よりも、VSDを介して肺動脈により流れるように描出され、右室拡張末期容量は88% Nであった。初回手術として生後4週に正中切開で動脈管結紮と肺動脈絞扼術を施行した。動脈管結紮で下肢の血圧低下はみられなかった。3ヶ月後心臓カテーテル検査では、右室拡張末期容積は138% Nまで拡大しており、根治術を施行した。手術は右房から三尖弁越しの VSD閉鎖と、動脈スイッチを型の如く施行した。術後の経過は良好であった。結語：本症例では、VSDが通常より大きいことと右室容積が小さめであることが reversed differential cyanosisの原因と考えたが、この現象があれば合併病変の存在を除外しながら動脈スイッチ手術を行うことが重要であると考えた。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P17-05] DORV+doubly committed subarterial VSDに対する Damus-Kaye-Stansel+Rastelli術

○小西 隼人¹, 鈴木 達也¹, 小澤 英樹¹, 勝間田 敬弘², 蘆田 温子³, 小田中 豊³, 尾崎 智康³, 岸 勘太³, 片山 博視³, 内山 敬達⁴, 根本 慎太郎¹ (1.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学附属病院 心臓血管外科, 3.大阪医科大学附属病院 小児科, 4.高槻病院 小児科)

Keywords: 両大血管右室起始, Damus-Kaye-Stansel手術, Rastelli手術

【目的】両大血管右室起始 (DORV) の二心室修復では、円錐中隔 (両大血管)・心室中隔欠損孔・心室中隔の空間的位置関係によって、心室分割のパッチ縫着が異なる。Doubly committed subarterial (DCSA) - VSD合併例ではパッチ縫着ライン決定に難渋する場合がある。これに対する当施設での工夫を提示する。【方法】症例 1：9カ月の男児 (体重5.5 kg)。生後2週で PA banding + PDA ligation。やや左側に変位した両半月弁の分割ラインが total conus defect typeの大きな DCSA - VSDの面に直交していた。症例 2：7ヶ月の女児 (体重 6.5kg)。生後1カ月で PA banding + PDA ligationを施行。両半月弁は muscular outlet type の大きな DCSA - VSDに騎乗し、その分割ラインは VSDと直交していた。両症例ともに左室-大動脈弁 reroutingおよび arterial switchのための VSD閉鎖は困難と判断し、左室から VSDを通り両大血管へと血流を導くように0.4mm PTFE パッチを縫着し (intraventricular rerouting)、上行大動脈と主肺動脈近位を Damus-Kaye-Stansel吻合で連結した。右室切開口上端に左心耳外膜面を介して主肺動脈遠位端後周を縫着し新右室流出路後壁を作成し、0.1mm PTFE sheet 1弁付きグルタルアルデヒド処理自己心膜を前壁として縫着する Rastelli術を行った。【結果】術後心臓超音波検査では2例ともに右室流出路および左室流出路に狭窄所見は無く、軽快退院した。【結語】症例の蓄積と長期観察により、本術式がかかる DORVに対する有用な二心室修復の一選択肢になることを確認したい。

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション18 (P18)

外科治療 3

座長: 圓尾 文子 (加古川中央市民病院 心臓血管外科)

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

- [P18-01] 上心臓型総肺静脈還流異常症修復術におけるラテラルアプローチの有用性
○岡 徳彦¹, 宮本 隆司¹, 友保 貴博¹, 林 秀憲¹, 小林 富男¹, 宮地 鑑² (1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.北里大学 医学部 心臓血管外科)
- [P18-02] 右側大動脈弓に合併した左鎖骨下動脈孤立症に対し左鎖骨下動脈の再建を行った2症例
○廣岡 秀人, 五味 聖吾, 内田 徹郎, 浜崎 安純, 黒田 吉則, 水本 雅弘, 山下 淳, 石澤 愛, 赤羽根 健太郎, 貞弘 光章 (山形大学医学部外科学第二講座 循環・呼吸・小児外科学分野)
- [P18-03] 低形成右室症例に対する SVC開放型 Unidirectional Glenn吻合を用いた One and a half ventricular repairの3例
○坂本 貴彦¹, 滝口 信¹, 石原 和明¹, 泉本 浩史², 永瀬 裕三³ (1.松戸市立総合医療センター 小児心臓血管外科, 2.松戸市立総合医療センター 心臓血管外科, 3.銀座ハートクリニック)
- [P18-04] Marfan症候群に対する外科治療
○加藤 伸康¹, 橋 剛¹, 武田 充人², 山澤 弘州², 泉 岳², 佐々木 理², 阿部 二郎², 松居 喜郎¹ (1.北海道大学 医学部 循環器呼吸器外科, 2.北海道大学 医学部 小児科)
- [P18-05] 止血用血管クリップを用いた体肺動脈シャントの血流制限の短期成績
○白石 修一, 杉本 愛, 高橋 昌, 土田 正則 (新潟大学大学院医歯学総合研究科 呼吸循環外科学分野)

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P18-01] 上心臓型総肺静脈還流異常症修復術におけるラテラルアプローチの有用性

○岡 徳彦¹, 宮本 隆司¹, 友保 貴博¹, 林 秀憲¹, 小林 富男¹, 宮地 鑑² (1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.北里大学 医学部 心臓血管外科)

Keywords: 総肺静脈還流異常症, 外科治療, 上心臓型

(背景) 総肺静脈還流異常症修復術に際し、最近では Primary sutureless techniqueを用いる施設が増加している。しかし我々は以前より、1) 左房と共通肺静脈のすれのない切開線の決定2) 内膜面どうしの正確な縫合3) 正常僧帽弁輪径以上の吻合口作成4) 術中吻合部流速が1.5m/s以上の際の別アプローチでの追加吻合を行うことで、従来からの直接吻合でも術後肺静脈狭窄 (PVO) を防ぐことが可能であると考えている。特に上心臓型に際しては、切開線の決定にラテラルアプローチ (LA) が有用と考え第一選択としている。(目的) 上心臓型総肺静脈還流異常症修復術における LAの有用性を検討すること (方法) 2007年2月から2018年1月までに上記治療方針にて修復術を行った上心臓型総肺静脈還流異常症修復術11例を後方視的に検討。(結果) 術後経過観察期間は52±45か月、平均手術時日齢38±62日、1a 9例、1b 2例。手術死亡、遠隔死亡ともなく、術後 PVOもない。初期 1a 3例及び 1b 1例、計4例をスピアアアプローチ (SA)、7例を LAにて行った。平均人工心肺時間156±34分 (SA:LA 175±40 : 145±28)、大動脈遮断時間84±23分 (SA:LA 96±34 分: 78±14分)、SA群の 1a 2例が LAでの追加吻合を要し、流速の軽減を得た。心エコーによる術中平均吻合部流速0.96±0.27m/s (SA:LA 0.93±0.38m/s : 0.98±0.20m/s)、最終平均流速1.05±0.23m/s (SA:LA 1.08±0.34m/s : 1.03±0.18m/s)。両群間の平均流速、大動脈遮断時間などデータに有意差はなかった。(考察) 両群間に有意差はないが、SA群初期2例で軽度の吻合部狭窄を認め LAでの追加吻合を要した。LA群に吻合部狭窄はなく、術中追加吻合も要していないことから、LAは切開線の決定及び吻合という点で、本修復術のアプローチとして有用である可能性が示唆された。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P18-02] 右側大動脈弓に合併した左鎖骨下動脈孤立症に対し左鎖骨下動脈の再建を行った2症例

○廣岡 秀人, 五味 聖吾, 内田 徹郎, 浜崎 安純, 黒田 吉則, 水本 雅弘, 山下 淳, 石澤 愛, 赤羽根 健太郎, 貞弘 光章 (山形大学医学部外科学第二講座 循環・呼吸・小児外科学分野)

Keywords: 鎖骨下動脈孤立症, 右側大動脈弓, 鎖骨下動脈盗血症候群

【はじめに】鎖骨下動脈孤立症は右側大動脈弓の発生過程の異常により生じる希な疾患である。今回左鎖骨下動脈孤立症に対し左鎖骨下動脈再建を行った2症例を報告する。

【症例1】2歳6か月女児。胎児診断で左多嚢胞性異形成、大動脈騎乗を指摘されていた。生後ファロー四徴症、肺動脈狭窄、右側大動脈弓、左鎖骨下動脈起始異常、心房中隔欠損症と診断された。経過観察中、精神運動発達遅滞を認め、Qp/Qs 1.7、Rp 1.5で手術を施行。手術はファロー四徴症根治術+左総頸動脈への左鎖骨下動脈再建を施行。術後造影 CTで再建吻合部問題なく、第16病日に退院した。術後、精神運動発達遅滞は改善は認めていない。

【症例2】0歳2ヶ月男児。胎児診断で羊水過多、右側大動脈弓、右側動脈管を指摘されていた。生後右側大動脈弓、心室中隔欠損症(小欠損)、孤立性左鎖骨下動脈、両側動脈管開存、卵円孔開存と診断された。左鎖骨下動脈の血流は椎骨動脈からの逆行性の血流を認め、また左側動脈管を介した肺動脈との両方向性の血流を認めた。将来的な脳血流の盗血現症を危惧し、外科手術の方針とした。手術は左総頸動脈への左鎖骨下動脈再建+左動脈管結紮術を施行。術後エコーで左鎖骨下動脈吻合部の狭窄なく、左椎骨動脈は順行性の血流を認めた。脳障害なく第

14病日に退院した。術後経過観察中に22q.11.2欠失症候群が判明した。

【考察】左鎖骨下動脈孤立症では鎖骨下動脈盗血症候群を来す。通常小児例では盗血症候群の症状はほとんど認められないと言われているが、神経症状や脳梗塞を来した症例もあるという報告もみられる。また、合併心奇形を伴う症例で鎖骨下動脈再建を行わなかった症例で後に症候性の盗血症候群となった報告もある。

【まとめ】盗血症候群は脳の虚血症状を来す可能性があり、鎖骨下動脈再建は複雑な手技を必要としないため、乳幼児期には外科的介入を十分に検討する必要がある。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P18-03] 低形成右室症例に対する SVC開放型 Unidirectional Glenn吻合を用いた One and a half ventricular repairの3例

○坂本 貴彦¹, 滝口 信¹, 石原 和明¹, 泉本 浩史², 永瀬 裕三³ (1.松戸市立総合医療センター 小児心臓血管外科, 2.松戸市立総合医療センター 心臓血管外科, 3.銀座ハートクリニック)

Keywords: One and a half ventricular repair, グレン吻合, 遠隔成績

【目的】低形成右室を有する疾患群に対して両方向性グレン手術 (BDG) を併用した、いわゆる One and a half ventricular repair (1.5VR) の有用性が報告されている。われわれは将来の右室の発育を期待して、通常のBDGではなく、SVC開放型 Unidirectional Glenn吻合を用いた1.5VRを3例に施行したのでその遠隔成績を報告する。【対象と方法】当施設で SVC開放型 Unidirectional Glenn吻合を用いた1.5VRを施行した3例を対象とした。男1例、女2例で手術時年齢は 4.0 ± 2.1 歳、体重 11.4 ± 3.3 kg。原疾患は PA, IVS: 2例、PPS: 1例。先行手術は BT: 2, palliative RVOTR: 3。手術は SVC開放型 Unidirectional Glenn吻合に加えて心内修復術を施行した。平均観察期間 22.6 ± 2.0 年。術前 RVEDV: $41.8 \pm 0.7\%$ ofN, RVEF: $50.3 \pm 21.1\%$, 三尖弁輪径: 23.6 ± 5.6 mm/BSA, mean PAP: 18.3 ± 6.0 mmHg, Rp: 3.7 ± 2.2 単位, PA index: 268.3 ± 91.9 mm²/m², Qp/Qs: 0.47 ± 0.13 。【結果】<手術成績>手術死亡、遠隔死亡ともになし。<心カテデータ>術前後で SpO₂は $68.4 \pm 9.4\%$ から $92.3 \pm 2.5\%$ へと有意に増加した(P=0.03)。LVEDVは $220.3 \pm 64.0\%$ ofNから $110.0 \pm 31.1\%$ ofNへと減少したが、LVEFは $55.0 \pm 12.2\%$ から $61.5 \pm 3.5\%$ と変化なく良好。一方、RVEDVが 71.0% ofNに増加した症例では Glenn吻合を takedownして BVR conversionに到達した。<遠隔期> NYHA1度: 2例、2度: 1例で、CTR: $56.0 \pm 4.6\%$, RAp: 12.7 ± 0.6 mmHg。BVR conversion例以外の2例は不整脈に対する ablationを施行した。【結論】本術式は症例を選べば BVR conversionに到達する可能性があるが、右房負荷とそれに伴う不整脈が問題となり適応は限定される。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P18-04] Marfan症候群に対する外科治療

○加藤 伸康¹, 橘 剛¹, 武田 充人², 山澤 弘州², 泉 岳², 佐々木 理², 阿部 二郎², 松居 喜郎¹ (1.北海道大学 医学部 循環器呼吸器外科, 2.北海道大学 医学部 小児科)

Keywords: Marfan症候群, 僧帽弁手術, 大動脈基部置換

【背景】Marfan症候群(MFS)は FBN1遺伝子の変異で生じる先天異常症候群で、予後改善のためには適切な時期の僧帽弁(MV)・大動脈基部(AoR)・大動脈弁(AV)への外科介入が必要となる。【目的】当科で外科介入を施行した MFSに対して、後方視的に検討を加え、その治療成績に関して報告する。【方法】対象は2008年以降に当科で外科介入を施行した8例。MV手術を4例(2歳・8ヶ月・17歳・8歳)、AoR手術を7例(中央値16歳; 9-22歳)に施行し、うち3例で MV手術を先行した後に AoRへの介入を行った。2例は乳児期より僧帽弁閉鎖不全(MR)による心

不全症状を呈しており、新生児 MFSと診断している。MV術前エコーでは severe MRにより LVDd $134.5 \pm 19.5\%$ ofN、僧帽弁輪径 $167.9 \pm 22.3\%$ ofNと左室・MV弁輪の拡大を呈していた。1令で漏斗胸に対して Nuss法による胸郭形成を同時施行した。AoR術前エコーでは Valsalva洞径 52.7 ± 7.9 mm、AV径 26.0 ± 2.2 mmと AoR・AV弁輪の拡大を呈していた。大動脈弁閉鎖不全(AR)は mild5例・moderate2例であった。【結果】周術期および遠隔期死亡なく全例で生存。MVは3例で形成可能、1例で弁置換施行。形成の3例はいずれも人工弁輪を用いた形成を施行した。術後 MR: mild2例・moderate1例で心不全症状なく MVへの再介入なし。AoR手術は6例で David手術による自己 AV温存可能で、1例で Bentall施行。David手術の術後 ARは trivial3/mild3と術前よりも改善得られ、こちらも現時点で再介入となった症例なし。David手術4例は無輸血手術で完遂。【結語】10年間の結果では死亡や再介入なく、満足の行く結果であった。今後も慎重なフォローとさらなる成績改善に努めて行く。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P18-05] 止血用血管クリップを用いた体肺動脈シャントの血流制限の短期成績

○白石 修一, 杉本 愛, 高橋 昌, 土田 正則 (新潟大学大学院医歯学総合研究科 呼吸循環外科学分野)

Keywords: BTシャント, 血流調節, クリップ

【目的】体肺動脈シャント手術における肺血流調節には苦慮することがあり、肺血流過多時の肺血流調節として血管止血用クリップ (Hemoclip) を用いることがある。今回その短期成績と問題点を検討する。【方法】当院で2013年以降に施行した BTシャント手術62例のうち、Hemoclipを用いて血流調節を行った14例を対象とした。手術時年齢4日-6ヶ月 (中央値1か月)、手術時体重2.1kg-8.6kg (中央値 3.8kg)。疾患は単心室群11例 (Asplenia 6, HLHS 2, PA/IVS 2, other 1)、二心室群3例 (TOF 3)。使用した人工血管径は3.5mm 10例、4.0mm 4例。全例が胸骨正中切開で施行。同時施行手術は Norwood 4例、PA plasty4例、CAVC repair1例、TAPVC repair 1例。【結果】BTシャント術中に11例、術後に ICU又は手術室で7例 (うち2例は ICUでの high flow shock) に調節を行い、以後肺血流過多に伴う循環の悪化なし。全例で術後急性期にヘパリン投与し、その後アスピリンを内服。術後3例が TCPC、6例が BDG、1例が二心室修復に到達し、早期死亡はなし。遠隔死亡は3例 (TCPC術後重症感染1例、房室弁逆流に伴う心不全1例、シャント血栓閉塞1例)。クリップに関連した人工血管損傷・出血はなし。1例に体重増加に伴う相対的肺血流不足のため外科的にクリップ除去を行い、1例に進行するチアノーゼに対し PTAによるカテーテル的クリップ除去を行った。【結論】クリップによる BTシャント術後の肺血流調節は簡便であり複数回の試行も可能であるため、特に低体重児や Norwood術後などの開心術後の肺血流調節には有効であった。しかし、シャント閉塞例も認めるため退院時には十分な肺血流評価と必要であれば PTAなどによるクリップ除去も念頭に置く必要があり、他の抗凝固療法の追加も検討する必要があるかもしれない。

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈

ポスターセッション19 (P19)

電気生理学・不整脈 1

座長:高橋 一浩 (木沢記念病院 小児科)

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P19-01] Kearns-Sayre症候群と致死的不整脈の合併に関する考察：植込み型除細動器の必要性について

○今村 知彦¹, 住友 直方¹, 連 翔太¹, 森 仁², 長田 洋資¹, 中野 茉莉恵¹, 小柳 喬幸¹, 小島 拓朗¹, 葭葉 茂樹¹, 小林 俊樹¹ (1.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学 国際医療センター 心臓内科)

[P19-02] 心拍数の低い右室流出路起源心室頻拍により頻拍誘発性心筋症を発症した9歳女児

○西田 圭吾¹, 岩崎 秀紀¹, 久保 達哉¹, 中山 祐子¹, 井美 暢子¹, 前田 顕子¹, 斉藤 剛克¹, 太田 邦雄¹, 中川 亮², 藤田 修平², 畑崎 喜芳² (1.金沢大学 医薬保健学域医学系 小児科, 2.富山県立中央病院 小児科)

[P19-03] アミオダロン静注による間質性肺炎を呈した純型肺動脈閉鎖、右室依存性冠循環の乳児例

○星名 哲¹, 堀口 祥¹, 水流 宏文¹, 塚田 正範¹, 小澤 淳一¹, 鳥越 司¹, 羽二生 尚訓¹, 沼野 藤人¹, 齋藤 昭彦¹, 高橋 昌², 白石 修一² (1.新潟大学 医歯学総合病院 小児科学分野, 2.新潟大学 医歯学総合病院 心臓血管外科)

[P19-04] 著明な洞機能不全を呈した MECP2遺伝子異常がみられた Rett 症候群の男児例

○福岡 哲哉, 塩田 勉 (静岡済生会総合病院 小児科)

[P19-05] LQTSが疑われていたにもかかわらず、通院を自己中断し6年後に心肺停止を来した13歳女児例

○北村 祐介, 山本 雅樹, 辻 慶紀, 玉城 涉, 藤枝 幹也 (高知大学医学部小児思春期医学)

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P19-01] Kearns-Sayre症候群と致死的不整脈の合併に関する考察：植込み型除細動器の必要性について

○今村 知彦¹, 住友 直方¹, 連 翔太¹, 森 仁², 長田 洋資¹, 中野 茉莉恵¹, 小柳 喬幸¹, 小島 拓朗¹, 葎葉 茂樹¹, 小林 俊樹¹
(1.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学 国際医療センター 心臓内科)

Keywords: Kearns-Sayre症候群, 致死的不整脈, ICD

【背景】 Kearns-Sayre症候群 (KSS) は、慢性進行性外眼筋麻痺、網膜色素変性、心伝導障害を3徴とするミトコンドリア異常症である。ガイドライン上、II度以上の房室ブロック(AVB)にペースメーカー植込み(PMI)が推奨されているが、植込み型除細動器(ICD)についての記載はない。当科で経験した致死的不整脈合併 KSS例について報告し、類似症例について文献的考察を行う。【目的】 KSSの致死的不整脈合併について考案する。【症例】 症例は19歳女性。眼症状と完全 AVB (CAVB)から KSSと診断され、2回の失神精査のため受診した。QTc 690msで torsade de pointes(TdP)、心室頻拍、心室細動(VF)が出現し電氣的除細動で停止した。硫酸 Mgとメキシレチンの投与で QTcは短縮したが、30台の徐脈のため2次予防目的に ICD植込みを施行した。意識は改善しリハビリ施行後に退院した。【考察】 本症例を加えた不整脈合併 KSS症例の報告は115例あり、CAVBは112例中51例(46%)、II度 AVBは9例(8%)、TdPは80例中9例(11%)、VTは6例(8%)、VFは3例(4%)だった。PMIは109例中66例(60%)、致死的不整脈を合併した13例中 ICD、CRT-D植込みは8例(62%)に行われ、PMIした66例中4例が突然死した。QTc時間は TdP例で 628 ± 91 ms、非 TdP例で 470 ± 28 ms、補充収縮の心拍数は、TdP例で 54 ± 14 bpm、非 TdP例で 39 ± 12 bpmであった。KSSの10%以上が致死的不整脈を発症し、その半数以上で ICD植込みが行なわれた。PMI後の突然死の原因は致死的不整脈だった可能性が高く、KSSには ICD植込みが望ましいと考える。KSSのQT延長は徐脈が原因ではない可能性が高く、CAVBがなくとも ICDが必要となる症例もあると推測される。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P19-02] 心拍数の低い右室流出路起源心室頻拍により頻拍誘発性心筋症を発症した9歳女児

○西田 圭吾¹, 岩崎 秀紀¹, 久保 達哉¹, 中山 祐子¹, 井美 暢子¹, 前田 顕子¹, 斉藤 剛克¹, 太田 邦雄¹, 中川 亮², 藤田 修平², 畑崎 喜芳² (1.金沢大学 医薬保健学域医学系 小児科, 2.富山県立中央病院 小児科)

Keywords: 心室頻拍, 頻拍誘発性心筋症, アブレーション治療

【背景】 頻拍誘発性心筋症は持続的頻拍に続発する左室機能不全である。比較的心拍数の低い無症候性頻拍の場合、慢性的な経過で心機能が低下し、心不全症状で診断されることがある。【症例】 9歳女児。体動時の息切れと前胸部痛を主訴に前医を受診し、脈不整、心拡大、左室駆出率低下を指摘された。心筋炎・心筋症疑いとして当院受診時、心室頻拍(心拍数120-130/分、右脚ブロック型、下方軸)を認め、左室駆出率42%と低下していた。心筋炎・心筋症を疑い、鎮静の上、大量ガンマグロブリン投与と landiolol持続投与を行った。心室頻拍は鎮静のみで停止し、左室駆出率は心室頻拍停止4日後に60%へと正常化した。経過から頻発誘発性心筋症と診断した。landiolol持続静注から propranolol内服に移行した際、最大20秒間継続する非持続性心室頻拍を認め、propranololを atenololに変更した。以降、心室頻拍と心室性期外収縮は認めなかった。1年後の定期受診の際、心拍数110-120/分の無症候性心室頻拍と左室駆出率50%への低下を認めた。landiolol持続静注を開始し、心室頻拍は停止した。原因は怠薬と考えられた。内服指導を徹底していたが、さらに1年後の定期受診時に心拍数110-120/分の無症候性心室頻拍を再度認めた。landiololの持続静注を開始し極量まで増量したが心室頻拍の停止は得られなかった。心室頻拍は睡眠時に自然停止した。β阻害薬の内服にもかかわらず無症候性心室頻拍と心機能低下を繰り返すため、アブレーション治療の適応と判断した。心臓電気生理学的検査では右室流出路起源

の心室頻拍を認め、アブレーションを施行した。【結語】心拍数の低い無症候性心室頻拍や頻度の多い心室性期外収縮では、心機能の定期的な評価を行い、薬物治療やカテーテルアブレーション治療による積極的な介入を検討する。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P19-03] アミオダロン静注による間質性肺炎を呈した純型肺動脈閉鎖、右室依存性冠循環の乳児例

○星名 哲¹, 堀口 祥¹, 水流 宏文¹, 塚田 正範¹, 小澤 淳一¹, 鳥越 司¹, 羽二生 尚訓¹, 沼野 藤人¹, 齋藤 昭彦¹, 高橋 昌², 白石 修一² (1.新潟大学 医歯学総合病院 小児科学分野, 2.新潟大学 医歯学総合病院 心臓血管外科)

Keywords: アミオダロン, 間質性肺炎, 心室頻拍

【背景】難治性不整脈の治療としてアミオダロン(AMD)がしばしば使用される。成人領域では AMDによる間質性肺炎 (IP)、肺線維症は致死的合併症として留意すべきとされるが、小児での報告は稀である。今回我々は AMDによると考えられる間質性肺炎を合併した乳児例を経験したので報告する。【症例】症例は3か月女児。純型肺動脈閉鎖、類洞交通、右室依存性冠循環(RVDCC)疑い。RVDCCが疑われるため、早期のBTシャント術は、拡張期血圧を低下させ、心筋酸素供給量低下させ、予後不良と考えられたため、PGE1を使用し、動脈管を開存させ、両方向性グレン手術 (BDG) を待機していた。2か月時 難治性の心室頻拍 (VT)が出現し、各種不整脈薬に抵抗性であったため AMD持続静脈静注を開始し、VTを管理した。月齢2ヶ月という早期であったが BDGを施行。術後呼吸循環動態は安定し、VTも消失したため、AMD内服に変更した。BDG術後20日目 気胸による呼吸状態悪化をみとめ、術後22日目肺出血を合併し、呼吸不全、循環不全となり、ECMO装着した。ECMO使用4日目に非持続性心室頻拍が認められ AMD divを再開した。酸素化が保てず ECMOからの離脱ができないため、7日目にBTシャントを追加し、ECMOから離脱した。BTS術後徐々にレントゲン上スリガラス陰影が増強し、呼吸状態が悪化した。KL-6の著明高値となり、AMDが原因のIPが疑われた。AMDの中止、2回のメチルプレドニゾロンパルス療法を行い、間質性陰影は徐々に改善したが、呼吸不全は長期におよび、人工呼吸管理から離脱できず、気管切開を行い、在宅人工呼吸管理が必要であった。【結語】超早期のBDG、気胸や肺出血合併による呼吸状態不良、ECMOを含めた長期集中治療、静注用アミオダロンの長期使用などがAMDによるIPを生じさせた可能性がある。小児期でもAMDによるIPなどの急性肺障害が出現する可能性があり、留意すべきである。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P19-04] 著明な洞機能不全を呈したMECP2遺伝子異常がみられた Rett 症候群の男児例

○福岡 哲哉, 塩田 勉 (静岡済生会総合病院 小児科)

Keywords: 洞機能不全, Rett症候群, MECP2

著明な洞機能不全を伴い、それが突然死の原因となり得たと思われた Rett syndromeの兄弟例を経験した。症例は第4子(四男)在胎38週0日 2438gで近医産科で出生。APR 6/10 生後数時間より頻回の無呼吸と SpO₂の低下を認め、当院 NICUに搬送入院。酸素投与や HFNC使用で治療を行うも無呼吸発作完全に消失せず、日齢35日経鼻酸素開始。脳波検査にて右優位の棘波あり CBZ内服開始。日齢44日 HOT導入にて退院。生後2か月半で呼吸のふらつきと徐脈傾向のためホルター検査施行するも異常なし。その後も呼吸不全は継続し、PCO₂の上昇が徐々に見られ始めたため12MでNPPV導入。精査していた遺伝子異常が13Mで判明し MECP2遺伝子のヘミ接合性ミスセンス変異が同定され、Rett症候群男児例と診断した。16MよりHR40台の徐脈傾向が頻回に見られはじめ進行し

たため、ホルター心電図を再検したところ最大6.0秒の洞停止が頻回に記録され洞機能不全症候群と診断した。確認できた範囲ではQTpは認めなかった。ペースメーカーの埋込みを検討中に17Mで突然死した。家族内で第2子（男児）も無呼吸および徐脈、けいれん発作があり2歳で原因不明の突然死をしており、Rett症候群であったと推測された。両親の遺伝子変異は認められず、母親の性腺モザイクが推測された。MECP2は自律神経に関与することがわかっており、副交感神経の過剰な反応が徐脈性不整脈を誘発することなども言われている。現在までに当疾患で解明されてきた原因および機序も含めて考察する。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P19-05] LQTSが疑われていたにもかかわらず、通院を自己中断し6年後に心肺停止を来した13歳女児例

○北村 祐介, 山本 雅樹, 辻 慶紀, 玉城 涉, 藤枝 幹也 (高知大学医学部小児思春期医学)

Keywords: LQTS, Cardiovascular event, S-ICD

【背景】 心臓突然死を生じる致死性不整脈を呈する可能性のあるQT延長症候群(LQTS)などの検出は、学校心臓検診の主目的の一つになっている。今回、小学校1年生の学校心臓検診でLQTSが強く疑われていたにもかかわらず、定期健診が自己中断され、6年後に心停止に至り救命された症例を経験したので報告する。【症例】13歳女児。小学校の学校心臓検診でQT延長を指摘され、当科を紹介受診した。QTcは500msecと延長しており、エピネフリン負荷試験ではLQTSの2型が疑われた。心イベント発症の可能性が高いと考え、遺伝子検査や薬剤導入を提案したが、両親からの同意は得られなかった。運動制限を行い外来での定期健診を行ったが、数か月後には自己中断した。6年後の中学校の心臓検診でも心電図で要精査となり他院を受診したが、問題なしと判断された。その数か月後、自宅で心室細動による心肺停止となった。心肺蘇生され、集学的治療を受けたが、低酸素性脳症による視覚障害を残した。当科に転院後プロプラノロールおよびメキシレチンで不整脈コントロールは良好だった。心肺停止の影響と思われる心収縮能低下を認めたが、抗心不全治療で徐々に改善した。今後、皮下植え込み型除細動器(S-ICD)植え込みを予定している。初診時に、医療者側から十分な説明を行ったつもりではあったが、両親は、将来心停止を起こす可能性を理解していたものの、症状がないため定期受診の必要性はないと考えていた。【まとめ】学校心臓検診がきっかけで、心イベント発症を予測できた可能性があったのにも関わらず、定期受診の自己中断で心停止に至った一例を経験した。患者への説明が十分に伝わっていなかったと考えられ、患者の疾患に対する理解を確認する必要がある。学校心臓検診の貢献度は大きいので、患者利益へとつなげられる指導・管理を行う必要があると考えられた。

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈

ポスターセッション20 (P20)

電気生理学・不整脈 2

座長:青木 寿明 (大阪母子医療センター)

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P20-01] 学校心臓検診における QT延長症候群の抽出に関する QT計測ソフトの有用性

○藤田 修平¹, 畑崎 喜芳¹, 廣野 恵一², 市田 露子², 津幡 眞一³, 橋本 郁夫⁴, 鈴木 伸治⁵, 西谷 泰⁵, 吉山 泉⁵ (1.富山県立中央病院小児科, 2.富山大学小児科, 3.富山赤十字病院小児科, 4.富山市民病院小児科, 5.富山市医師会)

[P20-02] RYR2変異症例の様々な表現型

○渡部 誠一, 渡邊 友博, 中村 蓉子, 松村 雄 (土浦協同病院小児科)

[P20-03] 予防できていたかもしれない小児心室細動の2症例

○大西 達也¹, 福留 啓佑¹, 宮城 雄一¹, 寺田 一也¹, 川人 智久², 江川 善康² (1.四国こどもとおとなの医療センター 小児循環器内科, 2.四国こどもとおとなの医療センター 小児心臓血管外科)

[P20-04] 多彩な経過をたどり、治療に難渋している CPVTの1例

○渡辺 まみ江, 川口 直樹, 白水 優光, 飯田 千晶, 岡田 清吾, 杉谷 雄一郎, 宗内 淳, 城尾 邦隆 (九州病院 循環器小児科)

[P20-05] 胸部打撲後に認めた一過性完全右脚ブロック

○辻井 信之¹, 吉澤 弘行¹, 林 環², 嶋 緑倫¹ (1.奈良県立医科大学 小児科, 2.奈良県立医科大学附属病院 総合周産期母子医療センター)

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P20-01] 学校心臓検診における QT延長症候群の抽出に関する QT計測ソフトの有用性

○藤田 修平¹, 畑崎 喜芳¹, 廣野 恵一², 市田 路子², 津幡 眞一³, 橋本 郁夫⁴, 鈴木 伸治⁵, 西谷 泰⁵, 吉山 泉⁵ (1.富山県立中央病院小児科, 2.富山大学小児科, 3.富山赤十字病院小児科, 4.富山市民病院小児科, 5.富山市医師会)

Keywords: QT延長症候群, 学校心臓検診, 自動計測

背景: QT時間の測定にはマニュアル計測による接線法が必要とされているが、多数例の心電図を解析する学校心臓検診では煩雑である。また心電計の微分法による自動解析のみで抽出すると偽陽性による精密検査例が多くなる。目的: QT計測ソフト QTD-2〇R (以下 QTD-2) による接線法での自動計測が QT延長症候群の抽出に有用か検討する。対象と方法: 対象は、2015-2017年に富山市の小学1年および中学1年に施行した学校心臓検診で自動計測(微分法)により QT延長と抽出された1次検診12誘導心電図(抽出基準 Fridericia補正 QTc(以下 QTc(F)) > 450ms)。1次検診抽出心電図に対して、2次検診として QTD-2で解析し、QT延長症候群精密検査例として抽出した。結果: 各年度の自動計測による QT延長抽出人数および心臓検診総数は各年度でそれぞれ小学1年5人/3769人(0.1%)、5人/3722人(0.1%)、12人/3604人(0.3%) および中学1年で39人/4141人(0.9%)、49人/4152人(1.2%)、38人/4070人(0.9%)であった。QTD-2を用いた解析後の抽出例は小学1年で2人/5人、1人/5人、4人/12人および中学1年で19人/39人、2人/49人、9人/38人であり、各年度で小学1年60.0%、80.0%、66.7%および中学51.3%、95.9%、76.5%の3次検診への QT延長症候群精密検査例を減少させた。また、QTD-2の計測値と医師による接線法の計測値はそれぞれ小学1年 433.4 ± 13.3 ms vs. 438.6 ± 15.6 ms、中学1年 435.2 ± 14.2 ms vs. 435.9 ± 14.2 msであり、相関係数は0.85および0.94であった。QTD-2と医師の目視の間で計測値が大きく異なった心電図の特徴は、T波高が小さい時と基線が大きく揺らいでいる時であった。結論: QTD-2による計測値は医師の目視による計測値と良い相関があり精度が高かった。多くの心電図を解析する必要のある学校心臓検診ではより正確に抽出することが可能であり有用であった。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P20-02] RYR2変異症例の様々な表現型

○渡部 誠一, 渡邊 友博, 中村 蓉子, 松村 雄 (土浦協同病院小児科)

Keywords: RYR2, CPVT, LQT

【緒言】当初、DCMやQT延長症候群(LQT)を疑ったが、思春期頃から運動時VPCを認めるようになり、RYR2遺伝子変異を認めた2症例を報告する。【症例1】現在17歳6か月、女性。初診生後7か月、発熱・頻脈あり、左胸部誘導R増高、ST低下、T波陰転、DCM様病態(CTR=69%、LVDd=45mm、EF=27%、BNP=261pg/ml)を認め、ステロイド薬が有効で、7ヶ月間の治療後にACE阻害薬とジゴキシン内服で退院した。ACE阻害薬のみ継続して経過観察していたところ、6歳QTc=460、10歳QTc=512、12歳QTc=518、ホルターmaxQTc=524、アドレナリン負荷でQT延長し、15歳失神1回(急いで歩いていて)、Schwartz5点で、LQTと診断した。遺伝子検査でRYR2 missense変異: p.Arg1614Cys。16歳マスター負荷でVPC出現、トレッドミル負荷陰性、17歳ホルターVPC二連発、右室拡大なし、左心機能正常。運動制限D禁、ベータ遮断薬を検討中である。【症例2】現在12歳3か月、男。熱性けいれんを8歳まで繰り返すため、心電図チェックしQT延長を認めて循環器外来紹介となった(初診8歳5か月)。軽度知的障害あり。QTc=458、V2-3notchあり、ホルターmaxQTc=556夜間にQT延長、VPC単発、Schwartz4点でLQTを疑った。トレッドミル異常なし、アドレナリン負荷試験陰性で、その時は遺伝子検査の同意を得られず。11歳1か月ホルターmaxQTc=538、登校時にVPC二連発あり。トレッドミル再検でVPC著明に増加、遺伝子検査の承諾を得られRYR2 nonsense変異: p.Leu3340Terを認めた。管理D禁、ベータ遮断薬開始。【考察】症例1はDCMとLQT、症例2はLQTの所見を

示したが、それぞれ15歳、11歳時に運動時 VPCが出現するようになり、RyR2変異を認め、CPVTの可能性が出てきた。症例1の p.Arg1614Cysは DCMの報告がある。症例2の p.Leu3340Terは機能低下型で CPVTとは異なる可能性もある。【結語】 RyR2変異は多様な病態を示し、表現型が変化することがあると思われた。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P20-03] 予防できていたかもしれない小児心室細動の2症例

○大西 達也¹, 福留 啓佑¹, 宮城 雄一¹, 寺田 一也¹, 川人 智久², 江川 善康² (1.四国こどもとおとなの医療センター 小児循環器内科, 2.四国こどもとおとなの医療センター 小児心臓血管外科)

Keywords: 心室細動, 術後冠動脈狭窄, 肥大型心筋症

【緒言】小児の心室細動(VF)は基礎疾患に随伴することが多い。当院で、肥大型心筋症による VF症例と術後冠虚血による VF症例を経験した。これら2症例は VFを未然に予防できていた可能性があったため考察した。

【症例】症例1は8歳男児。小学校1年の学校心電図検診で左室肥大を指摘され、肥大型心筋症の可能性を疑われていたが運動制限は設けず、親の認識も甘かったため、定期外来に受診しないことがあった。しかし、発症日の午前に学校廊下で倒れているところを発見され、AEDで VFに対する除細動を施行後、心拍再開の上で搬送入院となった。精査で肥大型心筋症による VFと診断し、植え込み型除細動器の留置、β遮断薬と厳格な運動制限で管理し後遺症なく退院した。症例2は2か月男児。完全大血管転位に対して日齢7に大血管スイッチ術を施行され退院したが、3日後に突如の心肺停止となった。救急隊による AEDで VFに対し除細動が行われ、心拍再開後に搬送された。精査で高度の左冠動脈狭窄を認め、左室心筋虚血による VFと診断し、左冠動脈形成術を施行されたうえで不整脈の再燃や後遺症なく退院した。

【考察】小児の CPAは成人に比し蘇生率や転帰が不良であるが、自験例では bystander CPRと迅速な除細動を施行されたため後遺症は認めなかった。症例1は事前に肥大型心筋症を疑われており、十分な説明の上で運動制限を厳格に設けていれば発症を回避できた可能性がある。症例2については、術後経過中に不整脈を認めなかったが、原因不明の高 CK血症の既往があった。薬剤性横紋筋融解症を疑い対応されていたが、冠動脈移植後の症例であったため、冠虚血を疑い詳細な冠動脈の評価を実施していれば回避できた可能性がある。特殊な小児心疾患では、VFの可能性を考慮したフォローが重要なことがある。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P20-04] 多彩な経過をたどり、治療に難渋している CPVTの1例

○渡辺 まみ江, 川口 直樹, 白水 優光, 飯田 千晶, 岡田 清吾, 杉谷 雄一郎, 宗内 淳, 城尾 邦隆 (九州病院 循環器小児科)

Keywords: カテコールアミン誘発性多形性心室頻拍, てんかん, electrical storm

【背景】カテコールアミン誘発性多形性心室頻拍 (CPVT) は、ストレスにより多形性心室頻拍・心室細動が誘発され重篤な予後が問題になる。発症後11年、多彩な経過をたどり今も治療に難渋する1例を報告する。【症例】症例は14歳女児、3才時入浴中に初回 VF、stormの状態に蘇生を受けながら ICU入室、静注アミオダロン (AMD) 投与で洞調律となった。軽度の跛行以外は後遺症なく回復した。当時 LQTは遺伝子検査から否定されたが、診断は不明で AMD内服と AEDのレンタルで退院した。5才時幼稚園入園を契機に、頻回の失神あり、ホルター心電図で二方向性 VTに続く VFが確認された。興奮時が多く CPVTを疑い、内服薬を AMDからβ-blockerと Ca拮抗薬に変更、リアノジン受容体遺伝子(RYR2)の変異あり確定診断に至った。長期に心イベントなく経過していたが、誕生日の翌日未明に階段から転落、VF発症、除細動は無効で26分後に自己心拍が再開したが、stormは続き、搬送病院で PCPS、IABPを装着、重度の神経学的後遺症を残した。リハビリで自発呼吸、ミキサー食摂取

の状態まで改善し、3ヶ月後に自宅退院。家族の介護のもと、心イベントなく経過していたが、1年8ヶ月後、家族から周囲への反応・表情が改善してきたと訴えあり、前後してVT/VFがみられるようになった。フレカイドを加え、自宅に心電図モニターを備え薬物調整を試みたが、コントロールは不十分でVFを頻回発症、緊急入院が続いた。長時間脳波を装着した際にVFあり、脳波所見から部分てんかんの二次性全般化が疑われ、抗てんかん薬を加えて退院に至った。その後観察し得た5ヶ月間はVFなく経過している。【考察】本例では、脳波所見と薬効から、低酸素性脳症による二次性てんかんによるけいれん・カテコールアミン上昇の機序を考えた。VF時の脳波所見をとらえた報告は少なく、本例の予後もまだ不定で慎重な経過観察が必要である。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P20-05] 胸部打撲後に認めた一過性完全右脚ブロック

○辻井 信之¹, 吉澤 弘行¹, 林 環², 嶋 緑倫¹ (1.奈良県立医科大学 小児科, 2.奈良県立医科大学附属病院 総合周産期母子医療センター)

Keywords: 一過性右脚ブロック, 心筋挫傷, 外傷

【背景】鈍的心損傷に伴う心電図変化の報告は成人領域での報告は散見されるが、小児領域では稀である。今回、胸部打撲後に一過性完全右脚ブロックを認めた小児例を経験したので報告する。【症例】症例は11歳男児。成長ホルモン分泌不全性低身長症のため当科で成長ホルモン療法中。中学校のフィールドホッケー部での部活動中にボールを至近距離から胸部に受け、胸痛を訴え近医受診。受傷2時間半後の胸部レントゲンでは異常認めなかったが、12誘導心電図で完全右脚ブロックを認めたため、当科を紹介受診。受傷3時間半後の12誘導心電図では完全右脚ブロックから改善し、2年前の12誘導心電図と比較してもST変化等認めなかった。血液検査でCK-MB (20U/l)・心筋トロポニンT (0.032ng/ml)・心室筋ミオシン軽鎖I (2.3ng/ml)の上昇は認めず、心エコーでも異常は認めなかった。胸部打撲による鈍的心損傷に伴う一過性完全右脚ブロックと診断した。【考察】胸部打撲により血液検査・心エコーで異常を認めなくても、刺激電導障害をきたすことがあり、異常心電図は心筋挫傷の存在を示す重要な所見であるため12誘導心電図スクリーニングは重要である。学校生活での胸部打撲において、心臓振盪だけでなく心筋挫傷も起こりうるため、啓蒙が重要である。

ポスターセッション | 成人先天性心疾患

ポスターセッション21 (P21)

成人先天性心疾患 1

座長:犬塚 亮 (東京大学 小児科)

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

- [P21-01] 体成分分析法によるミネラル値は先天性心疾患患者の運動耐容能と相関する
○佐藤 正規, 稲井 慶, 石戸 美妃子, 竹内 大二, 篠原 徳子, 豊原 啓子, 富松 宏文, 杉山 央 (東京女子医科大学 循環器小児科)
- [P21-02] 臥位エルゴメーター運動負荷心エコーを用いた Fontan循環の心予備能評価
○山崎 聖子^{1,2}, 瀧間 浄宏², 安河内 聡², 武井 黄太², 岡村 達³, 上松 耕太³ (1.信州大学医学部附属病院 小児医学教室, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.長野県立こども病院 心臓血管外科)
- [P21-03] 成人先天性心疾患患者の死因に関する検討
○面家 健太郎^{1,2}, 桑原 尚志², 岩田 祐輔^{1,3}, 吉真 孝^{1,4}, 寺澤 厚志², 山本 哲也², 後藤 浩子², 桑原 直樹², 片桐 絢子³, 腰山 宏³, 竹内 敬昌³ (1.岐阜県総合医療センター 成人先天性心疾患診療科, 2.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, 3.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, 4.岐阜県総合医療センター 循環器内科)
- [P21-04] 当院小児科に通院する成人先天性心疾患患者の服薬状況と薬効理解
○梶濱 あや, 島田 空知, 中右 弘一, 東 寛 (旭川医科大学 小児科)
- [P21-05] 未修復のファロー四徴症と肝内門脈低形成を合併し、長期生存している成人男性の1例
○井福 俊允 (宮崎県立宮崎病院 小児科)

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P21-01] 体成分分析法によるミネラル値は先天性心疾患患者の運動耐容能と相関する

○佐藤 正規, 稲井 慶, 石戸 美妃子, 竹内 大二, 篠原 徳子, 豊原 啓子, 富松 宏文, 杉山 央 (東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: 先天性心疾患, 運動耐容能, ミネラル

【背景】心不全における骨量低下は、運動耐容能の低下や骨折による ADLの低下につながる。近年、生体電気インピーダンスによる体成分分析法が各方面で臨床応用され、低侵襲で簡易に骨量と相関するミネラル値も測定できるが、先天性心疾患の分野での報告は少ない。今回、先天性心疾患患者において体成分分析で測定したミネラル値と運動耐容能の関係について検討した。【対象および方法】後方視的検討。対象は2014年から2017年の間に当院に入院した先天性心疾患患者で、体成分分析法でミネラル値を測定した152名。男性73名、女性72名で年齢中央値は26歳(12-60歳)であった。ミネラル値と運動耐容能を含めた臨床データとの関連について検討した。【結果】Fontan循環の患者では2心室循環の患者よりもミネラル値が低値であった(mean 1.03 kg/m² (95%CI 1.00-1.05) vs. 1.07 kg/m²(同1.05-1.10), p=0.015)。また、ミネラル値は NYHA functional classや BNPとは関連を認めなかったが、peak VO₂ (r=0.44, p<0.001), 6分間歩行距離 (r=0.21, p=0.023), 骨格筋量 (r=0.89, p<0.001)と関連していた。ROC曲線では peak VO₂<20ml/kg/m²に対するミネラル値の cutoff値は0.97 kg/m²(Area under the curve 0.71)であった。【結論】体成分分析で測定したミネラル値は、慢性心不全に伴う骨量低下を反映している可能性があり、先天性心疾患患者の運動耐容能と相関する。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P21-02] 臥位エルゴメーター運動負荷心エコーを用いた Fontan循環の心予備能評価

○山崎 聖子^{1,2}, 瀧間 浄宏², 安河内 聡², 武井 黄太², 岡村 達³, 上松 耕太³ (1.信州大学医学部附属病院 小児医学教室, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.長野県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 運動負荷心エコー, フォンタン, 運動耐容能

【背景】近年小児領域でも潜在的な心収縮拡張障害の検出において運動負荷心エコーの有用性の報告が散見されるが、Fontan術後では運動負荷中にどのような壁運動や血行動態の変化が生じて、心予備能に影響するかについてはほとんど知られていない。【目的】Fontan術後患者と健常児の運動負荷心エコーにおける心機能変化を検討すること。【方法】Fontan術後患者(F群)25例(年齢10-24,中央値13歳,男13, HLHS4, PAIVS4, TA/TSS5, DORV6, 他6)と、健常コントロール(N群)19例(年齢8-24、中央値13歳,男13)に運動負荷心エコーを行った。ロード社製臥位エルゴメーターで3分毎に20W増加する Bruceプロトコルで負荷し、GE社製 vividE9で心室の FAC, E, s', e', GLS(global longitudinal strain), strain rate(SR)を安静時(rest)と最大心拍数時(peak)で計測した。また F群は運動負荷心エコーの前後6ヶ月以内に心肺運動負荷試験(CPX)を行った。【結果】総運動時間は F群11:57±3:22, N群14:27±4:55(P=0.11)と差はなかったが、F群において心拍応答の低下を認めた。また各心機能指標は F群, N群ともに peak値は上昇したが、その予備能(増加Δ)は、すべてにおいて F群の方が優位に低値であった。(F群 vs N群: ΔE(cm/s)31.5±10.5 vs 47.8±27.3, Δe'(cm/s)3.55±2.39 vs 7.3±1.9, Δs'(cm/s)2.3±1.4 vs 5.1±2.8, ΔFAC0.04±0.038 vs 0.047±0.1, ΔGLS(%)3.05±2.34 vs 5.64±2.42, Δsystolic SR(%/s)0.39±0.21 vs 0.98±0.25, Δdiastolic SR(%/s)0.88±0.64 vs 1.37±0.67(いずれも p<0.0001-p<0.05)) F群において CPXで得られた peakVO₂と運動負荷心エコーの peak時の指標や予備能との相関を認めなかった。【結論】Fontan術後の運動負荷心エコーでは健常児同様に各心機能指標の増加がみられたが、予備能は健常児より低い。Fontan術後患者の心予備能低下が早期に検出でき、運動耐容能や合併症発症など予後との関係が明らかとなれば、術後フォローアップの新たな指

標として有用な知見となる。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P21-03] 成人先天性心疾患患者の死因に関する検討

○面家 健太郎^{1,2}, 桑原 尚志², 岩田 祐輔^{1,3}, 吉真 孝^{1,4}, 寺澤 厚志², 山本 哲也², 後藤 浩子², 桑原 直樹², 片桐 絢子³, 腰山 宏³, 竹内 敬昌³ (1.岐阜県総合医療センター 成人先天性心疾患診療科, 2.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, 3.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, 4.岐阜県総合医療センター 循環器内科)

Keywords: 成人先天性心疾患, 不整脈, 感染性心内膜炎

【はじめに】先天性心疾患の診療成績は向上し、成人期に達する症例が増加してきている。一方で若年で死亡する症例も存在する。現在の医療水準で死亡に至る症例の死因等については絶えず評価が必要である。【目的】当院成人先天性心疾患(ACHD)患者の死亡原因を検討し、予防対策等について検討を行うこと。【対象・方法】当院成人先天性心疾患データベースに登録のある2005年以降に受診歴のある症例667例中、死亡転記となった12例。診療録を後方視的に検討した。死亡時年齢、死亡場所(院内・院外)、死因、最終受診、通院状況等について検討を行った。【結果】死亡症例は男7例、女5例。死亡時年齢は中央値30歳(17歳-52歳)。院外死亡4例。院外死亡4例中2例(ファロー四徴・肺動脈欠損術後、心室中隔欠損・肺動脈閉鎖 Rastelli術後)は外来受診を怠りがちであり、死亡前に非持続性心室頻拍(各5連発、3連発)がHolter心電図で検出されていた。紹介元施設受診を含め、治療強化や頻回の外来受診を指示されていたが、受診していなかった。院内死亡8例中4例は感染が関与していた。2例は感染性心内膜炎が抗菌剤でコントロールしきれず、やむを得ず手術を施行し、不幸な転記となった。他は脳膿瘍、敗血症性ショックであった。予定手術後の死亡は2症例認めた。当院初診日に死亡した症例も2例認めた。【考察】院外死亡症例のうち不整脈が検出されていた症例は活動強度が高く、外来通院状況がやや不良な症例であった。ファロー四徴型の成人例であり、小児期からの生活指導や将来的な心室性不整脈への注意喚起をより行うべきであった可能性がある。成人症例に対してどこまで通院管理すべきかは課題である。また当院初診で死亡した症例も2症例あり、ACHDについての地域へ啓蒙を行い、事前から専門施設で管理することが今後より必要と考えられる。感染を起因とした死亡症例は多く、残存病変のある症例には十分な注意喚起が必要である。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P21-04] 当院小児科に通院する成人先天性心疾患患者の服薬状況と薬効理解

○梶濱 あや, 島田 空知, 中右 弘一, 東 寛 (旭川医科大学 小児科)

Keywords: 成人先天性心疾患, 内服アドヒアランス, 薬効理解

【背景】治療の発展に伴い成人先天性心疾患(ACHD)患者数は増加し続けているが、患者自身の病態理解と自立が乏しいことが問題となっている。服薬は自主的な管理が求められるため、成人期に至る患者は自身がその内容を理解する必要がある。【目的】当院に通院中のACHD患者における服薬の状況、内服治療に対する理解、および薬剤に関する知識を確認し、今後の教育に必要な問題点を明らかにする。【対象】2017年7月~12月に当院および関連病院の小児科心外来を受診した、高校生以上の心疾患患者。発達障害を合併する患者は除外した。【方法】自己記入式質問票を用いて、病態病名の理解度、内服状況、薬効や副作用の知識・通院アドヒアランスについて調査し、診療録上の情報と合わせて検討した。【結果】回答は76名(有効回収率98%)から得た。男性/女性

38/38名、年齢15歳~44歳（平均値21.3歳、中央値19.5歳）、NIHA分類 1/2/3/4度53/21/2/0人。心疾患に対する定期内服薬は、あり群：なし群=36名（48%）：40名（52%）であり、病名の正答率はあり群：なし群=56%：61%で差は認めなかった。怠薬については、なし12名（33%）、週1回以下14名（39%）であったが、約1/3の患者は半分以上内服していなかった。薬効は、利尿剤、抗凝固剤については内服患者ほぼ全員が正答したが、アンジオテンシン変換酵素阻害薬については（内服者18名）、心保護と正答した患者は4名(22%)にすぎず、22%は無回答、55%は降圧と回答した。薬剤の副作用については48%がまったく知らなかった。【考察】病院はドロップアウトすることなく続けていても、内服治療に対するアドヒアランスは低かった。とくに薬効については、直接的な作用に関しての知識に限られ、どのような治療目的で内服しているかについて理解が乏しかった。患者自身の病態理解不足が受身的な内服態度につながっていると考えられ、病態に基づく内服意義についての教育が重要である。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P21-05] 未修復のファロー四徴症と肝内門脈低形成を合併し、長期生存している成人男性の1例

○井福 俊允（宮崎県立宮崎病院 小児科）

Keywords: ファロー四徴症, 門脈低形成, 門脈体循環シャント

症例は21歳男性。日齢3に心雑音を指摘され、ファロー四徴症と診断。その後、新生児マススクリーニングで高ガラクトース血症を認めたことを契機に精査され、肝内門脈低形成・門脈体循環シャントを確認した。ファロー四徴症については他院で精査されたが、肝疾患の合併のために積極的な外科介入が困難と判断され、この時点で手術適応なしとされた。以後、対症療法として蛋白制限食とラクツロース、β遮断薬の内服、在宅酸素療法による管理を外来で継続した。肝胆道系マーカーや血中アンモニア値は高値で推移し、精神発達遅滞の合併を認めたため、学童期は特別支援学校に通学した。SpO₂は60-90%台と体調により変動が大きく、在宅酸素を適宜使用した。成人を迎えるにあたり、現状の再評価を目的として心臓および肝臓周囲の精査を行う方針とした。心臓カテーテル検査では平均中心静脈圧≒2mmHg、肺動脈平均圧5~10mmHgと低値であった。肺動脈弁下には狭窄所見を認め、右室-主肺動脈間で最大70mmHgの圧較差を認めた。腹部血管造影において、腸間膜静脈から下大静脈-右房接合部付近へ流入する異常血管確認でき、腸管からの静脈血は大半が異常血管へ流れる所見が得られた。バルーン閉塞下の造影でも同様の所見であり、わずかな側副血行路が肝内に流入したが、門脈系は明らかに描出されなかった。異常血管の血圧はバルーン閉塞下でも平均6mmHgと比較的低値であった。他日に撮影した胸腹部造影CTでは、肝内に複数の限局性結節性過形成と考えられる腫瘤性病変を確認した。食道・腹部血管の静脈瘤は目立ったものを認めなかった。心臓・肝臓に対するこれ以上の積極的・侵襲的治療を家族が希望されず、現在の管理を継続する方針となった。今後、加齢やチアノーゼに伴う全身の臓器合併症が顕在化、あるいは増悪する可能性があり、慎重な観察と定期検査を要する。

ポスターセッション | 会長賞選別

ポスターセッション22 (P22)

会長賞選別セッション

座長:赤木 禎治 (岡山大学 循環器内科)

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P22-01] 新生児における臍帯血中マグネシウム濃度と高感度トロポニン I の関連

○渡辺 健一, 桑原 春洋, 伊藤 裕貴, 添野 愛基, 小林 玲, 沼田 修, 田中 篤 (長岡赤十字病院 小児科)

[P22-02] DCMモデルハムスターに対する ONO1301 の経口投与方法の有効性の検討

○奥田 直樹, 宮川 繁, 木戸 高志, 平 将生, 酒井 芳紀, 上野 高義, 澤 芳樹 (大阪大学 大学院 医学系研究科 心臓血管外科)

[P22-03] 糖尿病母体児における心機能

○岩島 寛¹, 早野 聡¹, 高橋 健² (1.中東遠総合医療センター小児循環器科, 2.順天堂大学医学部 小児科)

[P22-04] Duchenne/Becker型を除く筋ジストロフィーにおける心病変の報告

○山澤 弘州, 武田 充人, 泉 岳, 佐々木 理, 阿部 二郎, 藤本 隆憲 (北海道大学大学院医学研究院 小児科)

[P22-05] Mid-aortic syndromeに対する外科治療及び予後の検討

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

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P22-01] 新生児における臍帯血中マグネシウム濃度と高感度トロポニンIの関連

○渡辺 健一, 桑原 春洋, 伊藤 裕貴, 添野 愛基, 小林 玲, 沼田 修, 田中 篤 (長岡赤十字病院 小児科)

Keywords: マグネシウム, 高感度トロポニンI, 新生児

【背景】母体に投与された硫酸マグネシウムは胎児に移行し、出生後の児に心行動態異常を引き起こすことが知られている。高感度トロポニンIは、低値部分まで正確に測定され、急性心筋梗塞の早期診断のみならず軽度の心筋障害の検出も可能とされる。【目的】臍帯血中マグネシウム濃度(Mg)と児の心行動態、高感度トロポニンI (hs-TnI)の関連を調べる。【方法】対象は当院 NICUに入院した極低出生体重児46例。Mgが4 mg/dL未満(L群: 35例)、4 mg/dL以上(H群: 11例)の2群に分類し、両群間で母体への薬剤投与、在胎週数、出生体重、臍帯血カルシウム濃度(Ca)、入院時血圧、LVDd、LVEF、hs-TnI、BNPについて比較検討した。【結果】母体への薬剤投与は、塩酸リトドリン: L群30例(88%)、H群9例(91%)、硫酸マグネシウム: L群19例(56%)、H群11例(100%)であった。在胎週数、出生体重はL群:(平均±SD) 28.9±2.9週, 1074±297g、H群: 29.1±2.9週, 1138±270gで差がなかった。CaはH群(8.48±0.73 mg/dL)がL群(9.29±0.86 mg/dL, $p<0.01$)に比し有意に低値であった。平均血圧はH群(31.0±5.2 mmHg)がL群(36.2±6.0 mmHg, $p<0.05$)に比し有意に低値であった。hs-TnIはH群(中央値, IQR; 46.8 pg/mL, 13.3-425.5 pg/mL)がL群(16.3 pg/mL, 8.7-27.1 pg/mL, $p<0.05$)に比し有意に高値であった。LVDd、LVEF、BNPは両群間で差がなかった。hs-TnIとMgに正の相関を認めた($r=0.46$, $p<0.01$)。BNPとhs-TnI、BNPとMgに相関はなかった。【考察】hs-TnIは、BNPとは異なる機序で新生児の高マグネシウム血症に伴う心筋障害を反映している可能性がある。母体に投与された硫酸マグネシウムは、児の高マグネシウム血症から心筋障害や血圧低下といった心行動態の異常を引き起こす可能性が示唆された。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P22-02] DCMモデルハムスターに対するONO1301の経口投与法の有効性の検討

○奥田 直樹, 宮川 繁, 木戸 高志, 平 将生, 酒井 芳紀, 上野 高義, 澤 芳樹 (大阪大学 大学院 医学系研究科 心臓血管外科)

Keywords: DCM, synthetic prostacyclin agonist, 再生治療

【背景】拡張型心筋症(DCM)は、心筋線維化、心収縮低下をきたす予後不良の疾患であり、新しい治療法の開発は急務である。一方ONO1301はIP受容体アゴニスト作用とTXA2合成酵素阻害作用を併せ持つ新規オキシム誘導体物質で、線維化抑制、血管新生、間葉系幹細胞遊走作用を持つことが報告されている。【目的】今回、ONO1301の経口投与によりDCMの心筋線維化は抑制され、心機能は維持されるかを検討するためにDCMモデルハムスターを用いた実験を行った。【方法】DCMモデルハムスターとしてJ2N-k(delta-sarcoglycan deficient hamster)の4週齢を使用した。粉末餌にONO1301原末を0.01%混ぜて給餌するONO群($n=6$)と粉末餌のみ給餌するC群($n=4$)を比較検討した。4、8、12、16、20、24週齢時に心エコーを測定し心機能を評価した。その後、心筋組織を採取しSirius red染色で線維化病変の評価を行った。【結果】16週、20週、24週齢においてONO群でC群と比較して、LVEFが有意に高値であった(ONO vs C; 16w: 62.2 ± 2.9 vs $52.3\pm 3.5\%$, 20w: 67.8 ± 3.1 vs $55.8\pm 3.9\%$, 24w: 63.8 ± 5.0 vs $50.9\pm 9.9\%$, $P<0.05$)。また、心筋組織の線維化はONO群において、C群と比較し、有意に低下していた(ONO vs C = 7.8 ± 1.7 vs $13.0\pm 3.3\%$, $P<0.05$)。【結語】DCMモデルハムスターにおいて、ONO1301の経口投与によって心筋線維化を抑制し、心機能低下を防ぎ、DCMの進行を抑制する可能性が示唆された。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P22-03] 糖尿病母体児における心機能

○岩島 覚¹, 早野 聡¹, 高橋 健² (1.中東遠総合医療センター小児循環器科, 2.順天堂大学医学部 小児科)

Keywords: intraventricular pressure difference and gradients, cardiac diastolic function, gestational diabetes mellitu

[Background] Fetuses with gestational diabetes mellitus (GDM) present signs of ventricular diastolic dysfunction in deformation analysis during pregnancy. Recently, intraventricular pressure difference (IVPD) and gradients (IVPG) using color M-mode Doppler imaging of mitral valve inflow and the Euler equation are known as useful markers of myocardial diastolic function.[Methods and Results] The diagnosis of GDM is based on oral glucose tolerance test results during pregnancy. Pre-GDM is diabetes that starts before the current pregnancy. The median HbA1c level of the mothers was 5.8%. The study included 15 infants with GDM and 45 healthy infants as controls (GDM vs Controls: median birth weight [BW], 3166 vs 2948 g, P=0.06). Differences in intraventricular septum (IVS), IVPD, and IVPG between the groups were significant (GDM vs Control: IVS 3.7 vs 3.3 mm; IVPD, 1.15 vs 0.85 mmHg; IVPG, 0.38 vs 0.29 mmHg; P<0.01). IVS, IVPD, and IVPG positively correlated with the mother's fasting blood glucose level. IVPD and IVPG negatively correlated with gestational weight gain and cord blood potassium.[Conclusio Sucking force after birth, measured as the IVPD and IVPG, was higher in the of infants with GDM than in the controls. Appropriate glucose balance for GDM might have favorable cardiac effects for infants after birth owing to increased cardiac muscle mass.

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P22-04] Duchenne/Becker型を除く筋ジストロフィーにおける心病変の報告

○山澤 弘州, 武田 充人, 泉 岳, 佐々木 理, 阿部 二郎, 藤本 隆憲 (北海道大学大学院医学研究院 小児科)

Keywords: muscular dystrophy, cardiac magnetic resonance imaging, late gadolinium enhancement

Introduction: We reported cardiac involvement of less frequent muscular dystrophy than Duchenne/Becker muscular dystrophy. Methods: 10 had myotonic (MD), 4 had Fukuyama-type congenital (FCMD), and 1 had Emery-Dreifuss (EDMD) type muscular dystrophy. We reviewed the results of cardiac magnetic resonance imaging (cMRI) with late gadolinium enhancement (LGE), cardio-thoracic ratio of the chest X-ray (CTR), electrocardiography (ECG), left ventricular fractional shortening using echocardiography (FS), and blood testing. Results are expressed as the mean ±SD. Results: Cardiac involvements were found in 6 cases. Except 1 FCMD case, FS, and CTR was 0.39 ±0.05, 45.2 ±4.6, respectively. The BNP levels were 21.5 ±14.5 pg/ml. In a patient with EDMD, LGE-cMRI changed to positive along with prolongation of the PQ time in ECG, despite of preserved cardiac function. Moreover, ventricular couplets have been observed during Holter monitoring. In 4 MD cases, ECG changed from right bundle branch block to bifascicular block despite the negative LGE-cMRI. 1 FCMD case appeared to be dilated cardiomyopathy and FS reduced to 0.15. Conclusions: In most cases, cardiac involvements were predominantly electrophysiological abnormalities. In a patient with EDMD, it was notable that

electrophysiological abnormalities worsened with myocardial injury. Meanwhile, in MD cases, electrophysiological abnormalities progressed without myocardial injury. All FCMD cases had homozygous retrotransposon insertion mutations that are frequently seen in mild cases. However, one case worsened since a younger age.

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P22-05] Mid-aortic syndromeに対する外科治療及び予後の検討

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

Keywords: Mid-aortic syndrome, 外科治療, 予後

【目的】 Mid-aortic syndrome(MAS)は遠位胸部から腹部大動脈の区域狭窄を有し、主に小児期に発症する希な疾患である。未だ病因は不明確な点が多く、また無症候性の場合、外科治療介入や予後の判断に苦慮する疾患でもある。今回当院で手術を施行した MAS症例に対してその外科治療、予後につき検討を行った。【対象】 症例は8例(男5、女3)、診断年齢は1ヶ月~13歳(平均6歳)、契機は高血圧(3)、心雑音(3)、心不全(2)、手術年齢2ヶ月~14歳(平均7歳)であった。血管病変が2cm以上に亘る5症例の内、横隔膜下まで及ぶものは2例、血管壁の脆弱性から胸腹部大動脈瘤(1)及び kinking Ao(1)の合併を認めた。他合併心疾患なし。【手術】 全例左側開胸(第3~8肋間)とし、病変が横隔膜下までの症例にはそれぞれ胸骨正中切開、傍腹直筋切開を加えた。補助手段は Temporary bypass(3)、上下肢分離体外循環(1)、下肢体外循環(1)、単純遮断(3)。血行再建は Graft replacement 3例(10mm,14mm,16mm)、Graft bypass 2例(共に12mm)、直接吻合2例、Patch plasty 1例。血管病理診断は5例に行い、全例炎症や瘢痕所見なく、3例に中膜弾性線維及び内膜肥厚、2例に中膜弾性線維欠乏及び低形成を認めた。【結果】 術後観察期間は14±8年で死亡、合併症なし。大動脈圧較差(mmHg)は術後早期68±23→11±11と改善、中遠隔期も12±10と維持されていた。術直後圧較差20mmHg以上は直接吻合の1例に認めしたが、1年以内に10mmHg未満となった。高血圧残存は3例で、内2例は運動反応性であった。径10mmの人工血管置換症例で術後7年から壁内血栓及び石灰化、Patch plasty症例で術後5年から血管変形を認め、現在外来経過観察中である。【結論】 本検討では Mid-aortic syndromeに対する外科治療の早期予後は、術式や補助手段を問わず比較的良好であったが、主病因が先天的な血管中膜病変の可能性もあり、人工補填物の問題だけでなく中遠隔期の高血圧残存に注意が必要である。