

Fri. Jul 6, 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23 (P23)

周産期・心疾患合併妊婦 2

座長:上野 健太郎 (鹿児島大学病院 小児診療センター)

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

[P23-01] 全国の新生児ループス児を有する母親を対象にしたプレコンセプションケア相談および遠隔診療を用いた医師主導臨床試験

○横川 直人¹, 三浦 大², 住友 直文², 澁谷 和彦², 堀米 仁志³, 前野 泰樹⁴ (1.東京都立多摩総合医療センター リウマチ膠原病科, 2.東京都立小児総合医療センター, 3.筑波大学小児科, 4.久留米大学小児科)

[P23-02] 早産児で、日齢14の右室長軸機能は、新生児慢性肺疾患の発症を予測するか?

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

[P23-03] 先天性心疾患児における胎児診断の現状とその役割

○飯田 千晶^{1,3}, 宗内 淳¹, 渡辺 まみ江¹, 杉谷 雄一郎¹, 岡田 清吾¹, 白水 優光¹, 川口 直樹¹, 城尾 邦隆¹, 落合 由恵², 安東 勇介², 宮城 ちひろ² (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科, 3.佐賀病院 小児科)

[P23-04] 静脈管の拡大を示した臍帯静脈瘤の早産例

○百木 恒太¹, 星野 健司¹, 菱谷 隆¹, 河内 貞貴¹, 大越 陽一¹, 鈴木 詩央¹, 石川 悟¹, 中村 学², 高橋 泰洋², 山本 智子², 小川 潔¹ (1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.さいたま赤十字病院 産婦人科)

[P23-05] 児が母児間輸血症候群のために重症貧血となった川崎病後巨大冠動脈瘤症例

○沼野 藤人, 堀口 祥, 塚田 正範, 小澤 淳一, 星名 哲, 齋藤 昭彦 (新潟大学医歯学総合研究科 小児科学分野)

[P23-06] 母体精神疾患合併と新生児先天性心疾患の関連性と問題点に関する検討

○中江 広治, 塩川 直宏, 高橋 宜宏, 永留 祐佳, 森田 康子, 櫛木 大祐, 上野 健太郎 (鹿児島大学病院 小児診療センター)

[P23-07] 機能的肺動脈閉鎖を来した心奇形のない在胎2週出生の生存例

○岡 俊太郎, 大島 あゆみ, 岩本 洋一, 金井 雅代, 石黒 秋生, 松村 峻, 石戸 博隆, 先崎 秀明, 増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児科)

[P23-08] 当院における先天性心疾患の胎児診断に関する検討

○吉田 賢司¹, 伊藤 怜司¹, 森 琢磨¹, 飯島 正紀¹, 安藤 達也¹, 藤原 優子^{1,2} (1.東京慈恵会医科大学小児科学講座, 2.町田市民病院小児科)

ポスターセッション | その他

ポスターセッション24 (P24)

その他 1

座長:木村 正人 (東北大学医学部 小児科)

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

[P24-01] 当科の社会貢献 - 「学校の先生方とともに考えるこどもの心臓病談話会」3年間の経験 -

○石戸 博隆¹, 岩本 洋一¹, 増谷 聡¹, 築 明子¹, 先崎 秀明^{1,2}, 大津 良枝³ (1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科小児循環器部門, 2.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, 3.埼玉医科大学 総合医療センター 看護部)

[P24-02] 心臓病とたたかう子供たちを夢のキャンプ地へ

○松原 宗明¹, 高橋 実穂², 大塚 唯依³, 千葉 里子³, 加藤 愛章², 堀米 仁志², 野間 美緒¹, 加藤 秀之¹, 平松 祐司¹ (1.筑波大学 心臓血管外科, 2.筑波大学 小児科, 3.筑波大学附属病院 看護部)

[P24-03] ベトナム・ベンチエ省における17年にわたる小児循環器医療支援活動の変遷

○田中 靖彦¹, 伴 由布子², 佐藤 圭子³, 森 一博⁴ (1.静岡県立子ども病院 循環器科, 2.静岡県立子ども病院 新生児科, 3.順天堂大学 小児科, 4.徳島県立中央病院 小児科)

[P24-04] 「明美ちゃん基金」によるミャンマー医療支援事業に参加して

○荒木 幹太¹, 上野 高義¹, 平 将生¹, 木戸 高志¹, 金谷 知潤¹, 奥田 直樹¹, 倉谷 徹¹, 戸田 宏一¹, 市川 肇², 澤 芳樹¹, 川島 康生³ (1.大阪大学大学院 医学系研究科 外科学講座 心臓血管外科, 2.国立循環器病研究センター病院 小児心臓外科, 3.「明美ちゃん基金」運営委員会)

[P24-05] International Children's Heart Foundationでの国際医療ボランティア

○朝海 廣子¹, プレンデン ランダ², ソト ロドリゴ² (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.インターナショナルチルドレンスハートファウンデーション)

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25 (P25)

術後遠隔期・合併症・発達 2

座長:武内 崇 (和歌山県立医科大学 小児科)

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

[P25-01] ファロー四徴症修復後遠隔期の動脈基部拡大についての検討

○竹田 義克, 西田 圭吾, 岩崎 秀紀, 久保 達哉, 中山 祐子,

井美 暢子, 前田 顕子, 齊藤 剛克, 太田 邦雄 (金沢大学医学保健研究域医学系小児科)

[P25-02] 新生児期および乳児早期の心室中隔欠損を伴った肺動脈閉鎖症に対する一次的心内修復術の右心機能に対する影響

○中野 克俊¹, 鈴木 孝典¹, 真船 亮¹, 林 泰佑¹, 清水 信隆¹, 三崎 泰史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 心臓外科)

[P25-03] 重度の総動脈幹弁閉鎖不全を合併した総動脈幹症の臨床像

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

[P25-04] 重症 Ebstein奇形に対し Starnes手術を行った症例の予後と臨床経過

○北川 陽介¹, 野木森 宜嗣¹, 加藤 昭生¹, 佐藤 一寿¹, 若宮 卓也¹, 小野 晋¹, 金 基成¹, 柳 貞光¹, 上田 秀明¹, 麻生 俊英² (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

[P25-05] HACEK群による感染性心内膜炎を来した Rastelli手術後 TGA(3)の一例

○橋本 佳亮, 橋本 康司, 築野 香苗, 渡邊 誠, 赤尾 見春, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 深澤 隆治 (日本医科大学小児科学)

[P25-06] 心房中隔欠損症術後の心機能

○太田 宇哉, 野村 羊示, 西原 栄起, 倉石 建治 (大垣市民病院 小児循環器新生児科)

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26 (P26)

学校保健・疫学・心血管危険因子 2

座長:宮本 朋幸 (横須賀市立うわまち病院 小児医療センター)

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

[P26-01] 大学関連地域中核病院における小児循環器外来の果たす役割

○浅田 大¹, 伊藤 陽里¹, 久保 慎吾², 奥村 謙一², 糸井 利幸², 細井 創² (1.京都中部総合医療センター小児科, 2.京都府立医科大学小児科)

[P26-03] 先天性心疾患を合併した片肺無形成

○福岡 将治¹, 永田 弾¹, 松岡 良平¹, 江口 祥美¹, 藤井 俊輔¹, 村岡 衛¹, 長友 雄作¹, 平田 悠一郎¹, 帯刀 英樹², 塩瀬 明² (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 心臓血管外科)

[P26-04] 肺静脈狭窄症に対する治療介入についての検討

○石川 悟¹, 鈴木 詩央¹, 百木 恒太¹, 大越 陽一¹, 河内 貞貴¹, 星野 健司¹, 小川 潔¹, 野村 耕司², 黄 義浩², 木南 寛造², 川村 廉² (1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓外科)

[P26-05] 両側肺動脈絞扼術後に急変した1.5kg新生児に対する救命的補助循環の経験

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

[P26-06] 小、中学生への救急蘇生シミュレーションの取り組み

○林 拓也 (埼玉県立小児医療センター 集中治療科)

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27 (P27)

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 2

座長:上野 倫彦 (日鋼記念病院 小児科)

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

[P27-01] 乳児期発症の iPAH患者へ Ca拮抗薬、セレキシパグを含む、upfront combination therapyを行った1例

○寺澤 厚志, 桑原 直樹, 松久 雄紀, 山本 哲也, 面家 健太郎, 後藤 浩子, 桑原 尚志 (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)

[P27-02] 当院で経験した慢性肺疾患に合併した肺高血圧症 11例の検討

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

[P27-03] 肺高血圧症, 腎不全を契機に診断された脚気心の1例

○大西 佑治, 古田 貴士, 橘高 節明, 水谷 誠, 鈴木 康夫, 長谷川 俊史 (山口大学大学院医学系研究科医学専攻 小児科学講座)

[P27-04] 高流量鼻カニユラ酸素療法によって在宅管理のまま脳死両肺移植に到達できた遺伝性出血性毛細血管拡張症に伴うびまん性肺動静脈瘻の1例

○倉石 建治, 野村 羊示, 太田 宇哉, 西原 栄起 (大垣市民病院 小児循環器新生児科)

[P27-05] 肺高血圧を合併した Diffuse Neonatal Hemangiomatosisの1例

○關 圭吾, 石川 貴充 (浜松医科大学 小児科)

ポスターセッション | 胎児心臓病学

ポスターセッション28 (P28)

胎児心臓病学 2

座長:前野 泰樹 (聖マリア病院 新生児科)

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

[P28-01] radiant flowを重症心疾患の胎児スクリーニングに生かす

○川瀧 元良 (神奈川県立こども医療センター新生児科)

[P28-02] 胎児期に Borderline LVと診断された症例の臨床像

○三宅 啓¹, 北野 正尚¹, 藤本 一途¹, 帆足 孝也², 市川 肇², 吉松 淳³, 白石 公¹, 黒崎 健一¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 3.国立循環器病研究センター 周産期婦人科)

[P28-03] 胎児期に診断された左側相同症の検討

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

[P28-04] 胎児徐脈を伴う多脾症胎児診断例の管理

○佐々木 理, 藤本 隆憲, 佐々木 大輔, 阿部 二郎, 泉 岳, 山澤 弘州, 武田 充人 (北海道大学 医学部 小児科)

[P28-05] 胎児心エコーを施行した18トリソミーの現状と問題点

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

[P28-06] 胎児診断した右肺無形成症例の臨床像

○原田 雅子, 山下 尚人, 近藤 恭平 (宮崎大学 医学部 発達泌尿生殖医学講座 小児科学分野)

[P28-07] 自宅での胎児超音波ドプラ心音計を使用した抗SSA抗体陽性母体妊娠管理

○前野 泰樹¹, 寺町 陽三^{1,2}, 前田 靖人¹, 鍵山 慶之¹, 籠手田 雄介¹, 岸本 慎太郎¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学 医学部 小児科, 2.聖マリア病院 新生児科)

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29 (P29)

染色体異常・遺伝子異常 2

座長:田村 真通 (秋田赤十字病院 小児科)

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

[P29-01] 先天性門脈体循環シャントおよび肺内シャントを合併した先天性角化不全症の一例

○櫻井 牧人, 野村 知弘, 山口 洋平, 前田 佳真, 土井 庄三郎 (東京医科歯科大学医学部附属病院 小児科)

[P29-02] 出生時から両心室の高度な心筋肥厚がみられた Noonan症候群の一例

○古井 貞浩¹, 片岡 功一¹, 安済 達也¹, 鈴木 峻¹, 岡 健介¹, 松原 大輔¹, 横溝 亜希子¹, 南 孝臣¹, 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)

[P29-03] RIT1遺伝子変異を認めた Noonan症候群の1例

○川口 直樹¹, 宗内 淳¹, 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)

[P29-04] 左室瘤を合併したマルファン症候群の一例

○島田 空知¹, 梶濱 あや¹, 中右 弘一¹, 東 寛¹, 石川 成津矢², 紙谷 寛之² (1.旭川医科大学病院 小児科学講座, 2.旭川医科大学病院 心臓外科学講座)

ポスターセッション | 一般心臓病学

ポスターセッション30 (P30)

一般心臓病学

座長:平田 陽一郎 (東京大学医学部附属病院 小児科)

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

[P30-01] 動脈管の成長する可能性について一自験例17例の検討から一

○荒新 修 (広島市立安佐市民病院)

[P30-02] 新生児期から乳児期の軽症肺動脈弁狭窄の自然経過～新生児期に予測可能か?～

○三井 さやか¹, 岸本 泰明¹, 福見 大地¹, 羽田野 爲夫² (1.名古屋第一赤十字病院 小児循環器科, 2.愛知県三河青い鳥医療療育センター)

[P30-03] 薬物治療を必要とした小児の本態性高血圧の1例

○平田 拓也, 松田 浩一, 赤木 健太郎, 吉永 大介, 馬場 志郎, 西小森 隆太 (京都大学 医学部附属病院 小児科)

[P30-04] 血栓を伴う動脈管閉鎖を認めたが側副血行路により救命し得た大動脈弓離断症の1例

○秋本 智史¹, 古川 岳史², 鳥羽山 寿子², 松井 こと子², 原田 真菜², 福永 英生², 高橋 健², 稀代 雅彦², 清水 俊明², 中西 啓介³, 川崎 志保理³ (1.順天堂大学練馬病院 小児科, 2.順天堂大学 小児科, 3.順天堂大学 心臓血管外科)

[P30-05] 当院で経験した一側肺動脈欠損の2例

○小山 智史¹, 内山 敬達¹, 福島 志穂², 岸 勘太³, 根本 慎太郎⁴ (1.愛仁会高槻病院 小児科, 2.愛仁会高槻病院 新生児科, 3.大阪医科大学 小児科, 4.大阪医科大学 胸部心臓血管外科)

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31 (P31)

集中治療・周術期管理 2

座長:渋谷 和彦 (東京都立小児総合医療センター 循環器科)

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

[P31-01] 新生児期早期にカテーテル治療を要した重症先天性心疾患症例の予後 - 胎児診断に基づく治療戦略

の重要性ー

○上田 秀明¹, 金 基成¹, 野木森 宜嗣¹, 加藤 昭生¹, 佐藤 一寿¹, 北川 陽介¹, 若宮 卓也¹, 小野 晋¹, 柳 貞光¹, 麻生 俊英² (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

[P31-02] 当院における先天性心疾患に合併する新生児壊死性腸炎についての検討

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

[P31-03] 出生体重2000g未満に施行された肺動脈絞扼術の臨床的特徴について

○横山 岳彦¹, 岩佐 充二¹, 犬飼 幸子¹, 酒井 善正², 小坂井 基史² (1.名古屋第二赤十字病院 小児科, 2.名古屋第二赤十字病院 心臓血管外科)

[P31-04] 心内修復術後に血球貪食症候群の急性増悪を認めた完全型房室中隔欠損症の一例

○井上 聡¹, 三宅 啓¹, 藤本 一途¹, 北野 正尚¹, 河合 駿¹, 根岸 潤¹, 白石 公¹, 黒崎 健一¹, 島田 勝利², 帆足 孝也², 市川 肇² (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

[P31-05] 肺動脈閉鎖兼正常心室中隔に対し、PGE1の長期投与を行った超低出生体重児の一例

○宮本 辰樹 (福岡大学病院 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32 (P32)

心筋心膜疾患 2

座長:中島 弘道 (千葉県こども病院 循環器内科)

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

[P32-01] EBウイルス感染と高 IgE血症を伴い多量の心嚢液貯留を認めたものの一般小児科病棟での管理で対応できた心外膜炎の1例

○市瀬 広太 (青森市民病院 小児科)

[P32-02] 左室内巨大血栓を認めた Duchenne型筋ジストロフィー症の1例

○佐藤 工, 佐藤 啓 (国立弘前病院 小児科)

[P32-03] Intra Aortic Balloon Pumpingが有効だった急性心筋炎の12歳男児

○野村 羊示, 太田 宇哉, 西原 栄起, 倉石 建治 (大垣市民病院 小児循環器新生児科)

[P32-04] 急速な経過をたどった高速型心筋症の乳児の1例

○伊藤 由依¹, 荒井 篤¹, 伊藤 由作¹, 大岩 香梨¹, 加藤 健太郎¹, 嶋 侑里子², 坂口 平馬², 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所 北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究セン

ター 小児循環器科)

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33 (P33)

川崎病・冠動脈・血管 2

座長:勝部 康弘 (日本医科大学武蔵小杉病院 小児科)

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

[P33-01] 川崎病発症の季節変動と季節による臨床的所見の違いの検討

○清水 大輔¹, 宗内 淳², 山口 賢一郎³, 神代 万壽美⁴, 楠原 浩一¹ (1.産業医科大学 小児科, 2.九州病院 小児科, 3.小倉医療センター 小児科, 4.北九州総合病院 小児科)

[P33-02] 川崎病診療におけるプレセプシンの有用性の検討

○田尾 克生, 石原 靖紀 (福井愛育病院)

[P33-03] 川崎病初期ブレドニゾロン併用療法中の冠動脈異常をきたした例の対応-シクロスポリン Aへの変更の有効性の検討-

○益田 君教, 野村 裕一, 楠生 亮 (鹿児島市立病院)

[P33-04] 川崎病におけるガンマグロブリン不応例の予想因子の検討

○平海 良美, 原 茂登, 深尾 大輔, 吉田 晃 (日本赤十字社和歌山医療センター 小児科)

[P33-05] 秋田県における川崎病急性期治療の現状: 秋田県小児膠原病研究会の調査より

○畠山 美穂, 田村 真通 (秋田赤十字病院 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34 (P34)

カテーテル治療 2

座長:星野 健司 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

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

[P34-01] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術を施行した年少児のP波についての解析

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

[P34-02] 心房中隔欠損症のデバイス閉鎖における透視計測の意義

○森 浩輝, 杉山 央, 石井 徹子, 小暮 智仁 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)

[P34-03] 動脈管開存症の経皮的閉鎖術: 患者特異的中空立体模型を用いたシミュレーションの有用性

○松原 大輔¹, 片岡 功一¹, 岡 健介¹, 安済 達也¹, 古井 貞浩¹, 鈴木 峻¹, 横溝 亜希子¹, 南 孝臣¹, 河田 政明², 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学 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)

[P34-04] “最大径に対して最小径が小さい”動脈管は

Amplatzer duct occluderで伸展しやすい

○高室 基樹¹, 名和 智裕¹, 澤田 まどか¹, 和田 励², 春日 亜衣², 横澤 正人¹ (1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 2.札幌医科大学 小児科学講座)

[P34-05] 動脈管開存におけるデバイス選択の検討:2DEによる術前計測は妥当性も含めて

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

[P34-06] PDAに対する Amplatzer Vascular Plug II (AVP II) を用いた閉鎖術 - 長い PDAに対する適切なデバイスサイズ選択 -

○田中 敏克, 松岡 道生, 三木 康暢, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太, 城戸 佐知子, 上村 和也, 谷口 由記, 瓦野 昌大 (兵庫県立子ども病院 循環器内科)

ポスターセッション | 画像診断

ポスターセッション35 (P35)

画像診断 2

座長:神山 浩 (日本大学医学部 医学教育センター)

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

[P35-01] Carotid-Subclavian Index > 3/2および

Isthmus/Descending Ratio < 2/3を満たす mild coarctation症例では PGE1製剤が漸減中止可能であった

○齋藤 和由¹, 岡部 真子¹, 宮尾 成明¹, 小澤 綾佳¹, 市田 路子¹, 鳥塚 大介², 青木 正哉², 芳村 直樹², 廣野 恵¹ (1.富山大学 大学院 医学薬学研究部 医学 小児科学教室, 2.富山大学 大学院 医学薬学研究部 医学 第一外科学教室)

[P35-02] 先天性心疾患の狭窄病変の評価における Navvus Catheterの有用性

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

[P35-03] 3Dプリンターによる立体モデルで心室中隔描出を試みた,多発性心室中隔欠損の2例

○鳥塚 大介, 青木 正哉, 芳村 直樹 (富山大学 大学院 医学薬学研究部 外科学 (呼吸・循環・総合外科) 講座)

[P35-04] MDCT 3D画像再構成の新たな可能性 -心内構造を観る-

○伊吹 圭二郎¹, 大山 伸雄¹, 山口 英貴¹, 佐々木 昶¹, 樽井 俊¹, 柿本 久子¹, 藤井 隆成¹, 宮原 義典¹, 石野 幸三¹, 富田 英¹, 曾我 恭司² (1.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 2.昭和大学横浜市北部病院)

[P35-05] 小児循環器領域における4D-CTの有用性と課題

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

[P35-06] 心臓 CT検査における適切な撮像と画像処理

(心大血管像から心内腔像の動画表示まで) -年間400件の手術に求められる画像の追求-
○橋本 丈二¹, 杵島 渉¹, 塩足 幸¹, 梅木 千晶¹, 山崎 宏枝¹, 林 信行¹, 川村 暢子², 石川 司朗³, 佐川 浩一³, 角 秀秋⁴, 中野 俊秀⁴ (1.福岡市立こども病院 放射線科, 2.福岡市立こども病院 放射線科, 3.福岡市立こども病院 小児循環器科, 4.福岡市立こども病院 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36 (P36)

心不全・心移植 2

座長:小垣 滋豊 (大阪急性期・総合医療センター 小児科)

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

[P36-01] Berlin Heart EXCOR送脱血管皮膚貫通部固定方法の工夫

○岩崎 美佳¹, 柁岡 歩¹, 細田 隆介¹, 保土田 健太郎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)

[P36-02] 最近当院で LVAS装着を行った心筋症の3例 - 適応、日本の移植医療の問題点の観点から -

○小柳 喬幸¹, 今村 知彦¹, 長田 洋資¹, 連 翔太¹, 中野 茉莉恵¹, 小島 拓朗¹, 葭葉 茂樹¹, 小林 俊樹¹, 住友 直方¹, 柁岡 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 小児心臓外科)

[P36-03] 乳児期より DDDペースメーカーを選択した左心低形成症候群、完全房室ブロックの2例

○宮尾 成明¹, 實田 真也¹, 岡部 真子¹, 齋藤 和由¹, 小澤 綾佳¹, 廣野 恵¹, 鳥塚 大介², 青木 正哉², 芳村 直樹², 市田 路子¹ (1.富山大学 小児科, 2.富山大学 第一外科)

[P36-04] 先天性心疾患(CHD)術後に心臓再同期療法 (CRT)を導入した症例をエコーで診る

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

ポスターセッション | 心臓血管機能

ポスターセッション37 (P37)

心臓血管機能 2

座長: 上田 知実 (榊原記念病院 小児循環器科)

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

[P37-01] MRIを用いた三尖弁輪収縮期移動距離の検討

○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)

[P37-02] 小児における非侵襲的な中心血圧測定法の妥当性 (Mobil-O-Graphを用いて)

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

[P37-03] 層別ストレイン解析を用いた大動脈縮窄症、大動脈離断患者の心機能の評価

○井福 真友美¹, 高橋 健¹, 磯 武史¹, 矢崎 香奈¹, 重光 幸栄^{1,2}, 山田 真梨子¹, 小林 真紀¹, 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 小児科, 2.川崎協同病院 小児科)

[P37-04] ファロー四徴症術後症例における大動脈の硬さと左室機能

○井上 奈緒¹, 森 善樹¹, 中嶋 八隅¹, 金子 幸栄¹, 村上 知隆¹, 小出 昌秋² (1.聖隷浜松病院 小児循環器科, 2.聖隷浜松病院 心臓血管外科)

[P37-05] TOF術後 PSおよび PRの右室収縮能への影響～生理学的見地からの再手術適応基準の考察～

○菅本 健司^{1,2}, 松村 峻², 岩本 洋一², 斎木 宏文¹, 石戸 博隆², 増谷 聡², 先崎 秀明^{1,2} (1.北里大学 小児科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 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38 (P38)

外科治療 4

座長: 小澤 司 (東邦大学医療センター 大森病院循環器センター心臓血管外科)

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

[P38-01] unbalanced AVSDにおける外科的治療の検討

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

[P38-02] 完全房室中隔欠損症修復後の術後亜急性期の感染性心内膜炎に対し左側房室弁置換術後、stuck valveでの管理を余儀なくされた1例

○松前 秀和¹, 野村 則和¹, 正木 祥太¹, 高橋 巴久¹, 中井 洋佑¹, 神谷 信次¹, 小山 智史², 篠原 務², 鈴木 一孝², 須田 久雄¹, 三島 晃¹ (1.名古屋市長市立大学病院 心臓血管外科, 2.名古屋市長市立大学病院 小児科)

[P38-03] Amplatzer Septal Occluder留置後半年で感染性心内膜炎を発症した一例

○樽井 俊¹, 宮原 義典¹, 山口 英貴¹, 寺田 拓仁², 佐々木 起¹, 中川 博文², 伊吹 圭二郎¹, 藤井 隆成¹, 奥山 浩², 石野 幸三¹, 富田 英¹ (1.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 2.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

[P38-04] 3弁作成した幼児期肺動脈弁形成術

○石丸 和彦¹, 金谷 知潤¹, 小栗 真人², 中村 常之² (1.金沢医科大学病院 小児心臓血管外科, 2.金沢医科大学病院 小児循環器内科)

[P38-05] 新生児期に挿入したペーシングリードにより心絞扼をきたした一例

○宮城 ちひろ¹, 落合 由恵¹, 瀧川 友哉¹, 安東 勇介¹, 馬場 啓徳¹, 久原 学¹, 徳永 滋彦¹, 塩瀬 明² (1.九州病院 心臓血管外科, 2.九州大学病院 心臓血管外科)

[P38-06] Unifocalization:乳児期一期的 complete repairを目指した治療戦略

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

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション39 (P39)

外科治療 5

座長: 小谷 恭弘 (岡山大学 心臓血管外科)

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

[P39-01] 開胸ドレナージはフォンタン手術術後の胸水遷延のリスクになり得る

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

[P39-02] ファロー四徴症、肺動脈弁欠損に対して

Lecompte法を用い心内修復術を施行した2症例
○瀧口 洋司¹, 岡村 達¹, 米山 文弥¹, 上松 耕太¹, 原田 順和¹, 瀧間 浄宏², 武井 黄太², 安河内 聡², 内海 雅史² (1.長野県立こども病院 心臓血管外科, 2.長野県立こども病院 循環器小児科)

[P39-03] 超低出生体重児動脈管開存症の閉鎖術をどこで行うか？

○安達 理¹, 伊藤 智子², 埴田 卓志², 河津 聡¹, 齋木 佳克¹ (1.東北大学病院心臓血管外科, 2.東北大学病院小児科)

[P39-04] 複数回の開胸手術および血管内治療を施行したLoeys-Dietz症候群の1例

○水本 雅弘, 五味 聖吾, 内田 徹郎, 浜崎 安純, 黒田 吉則, 山下 淳, 廣岡 秀人, 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)

[P39-05] 心房中隔欠損症治療前後の心室エネルギー効率の変化～外科治療とカテーテル治療の比較～

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

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション40 (P40)

外科治療 6

座長:大嶋 義博 (兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

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

[P40-01] ACTH療法中による心筋肥厚によって RV-PA conduit下狭窄を来した1例

○緒方 裕樹¹, 松葉 智之¹, 上田 英昭¹, 上野 健太郎², 榎木 大祐², 中江 広治², 井本 浩¹ (1.鹿児島大学大学院心臓血管・消化器外科学, 2.鹿児島大学大学院小児科学)

[P40-02] 小児心房中隔欠損閉鎖術の外科的アプローチ: 側開胸と正中切開の比較

○上田 仁美, 佐々木 孝, 鈴木 憲治, 新田 隆 (日本医科大学付属病院心臓血管外科)

[P40-03] Willms腫瘍再発の三尖弁嵌頓に対して腫瘍切除+下大静脈フィルター留置で救命し得た症例

○中西 啓介, 川崎 志保理, 天野 篤 (順天堂大学 医学部 心臓血管外科)

[P40-04] 孤立性総肺静脈還流異常症の外科治療における低年齢の影響

○小林 真理子, 麻生 俊英, 武田 裕子, 太田 教隆, 大中臣 康子 (神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

[P40-05] NCCPによる moderate ARを伴う VSD閉鎖の術中に緊急大動脈弁形成を要した一例

○菅野 幹雄¹, 荒瀬 裕己¹, 川谷 洋平¹, 小野 朱美², 黒部 裕嗣¹, 藤本 鋭貴¹, 北市 隆¹, 早瀬 康信², 北川 哲也¹ (1.徳島大学大学院 医歯薬学研究部 心臓血管外科学分野, 2.徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科学分野)

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41 (P41)

電気生理学・不整脈 3

座長:豊原 啓子 (東京女子医科大学 循環器小児科)

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

[P41-01] 発作性上室性頻拍後に頻脈誘発性心筋症及び脳梗塞を合併した WPW症候群の一例

○宮本 辰樹 (福岡大学病院 小児科)

[P41-02] 学校心臓検診で発見された無症状の運動誘発性特発性心室頻拍の1女児例

○秋谷 梓¹, 福永 英生¹, 林 英守², 田中 登¹, 松井 こと子¹, 古川 岳史¹, 田淵 晴名², 高橋 健¹, 関田 学², 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 医学部 小児科, 2.順天堂大学 医学部 循環器内科)

[P41-03] 学校心臓検診受診後に失神をきたし搬送された洞不全症候群の女児例

○升森 智香子, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉恵, 桜井 研三, 水野 将徳, 後藤 建次郎, 栗原 八千代, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

[P41-04] 生後早期に血行動態に影響を及ぼした単形性持続性心室頻拍の1例

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

[P41-05] WPW症候群に対するアブレーション術後 ATP急速静注による再伝導の誘発

○上嶋 和史, 中村 好秀, 稲村 昇, 竹村 司 (近畿大学 医学部 小児科)

[P41-06] 学校心臓検診やホルター心電図で診断できず運動負荷心電図で診断できた非通常型房室結節回帰性頻拍の13歳男子例

○宮本 健志¹, 黒澤 秀光¹, 吉原 重美¹, 上嶋 享², 内藤 滋人² (1.獨協医科大学 小児科, 2.獨協医科大学 心臓・血管内科)

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42 (P42)

電気生理学・不整脈 4

座長:泉 岳 (北海道大学 小児科)

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

[P42-01] 小児ブルガダ症候群の発熱誘発心室頻拍に対するキニジンの予防効果

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

[P42-02] 1:1室房伝導を伴う胎児期心室頻拍から生後一過性完全房室ブロックに至った1例

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

[P42-03] 房室結節回帰性頻拍と心拍変動解析

○河合 駿, 坂口 平馬, 鈴木 大, 馬場 恵史, 嶋 侑里子, 白石 公, 黒崎 健一 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

[P42-04] 塩酸イソプロテレノールの増量、頻回内服によって新生児期のペースメーカー植え込みを回避できた新生児ループスの1例

○安済 達也¹, 片岡 功一^{1,2}, 鈴木 俊¹, 古井 貞浩¹, 岡 健介¹, 松原 大輔¹, 南 孝臣¹, 河田 政明³, 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 小児手術・集中治療部, 3.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)

- [P42-05] 突如の完全房室ブロックのため、ペースメーカーを留置して救命した18トリソミーの第一例
- 岩本 洋一, 松村 峻, 石戸 聡, 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)

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43 (P43)

成人先天性心疾患 2

座長: 嘉川 忠博 (榊原記念病院循環器 小児科)

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

- [P43-01] 高齢期に三尖弁置換手術を行った修正大血管転位症の一例
- 仁田 学, 菅野 晃晴, 重永 豊一郎, 小村 直弘, 岩田 究, 中島 理恵, 松本 祐介, 寺中 紗絵, 野田 光里, 石上 友章, 石川 利之 (横浜市立大学附属病院 循環器・腎臓・高血圧内科学)
- [P43-02] 完全大血管転位症の術後遠隔期に両半月弁置換を施行した1例
- 杉野 充伸¹, 浦山 耕太郎¹, 新田 哲也¹, 田原 昌博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)
- [P43-03] 肺動脈弁置換術後早期に人工弁不全を生じた3症例
- 坂本 一郎¹, 帯刀 英樹², 永田 弾³, 大賀 正一³, 塩瀬 明², 筒井 裕之¹ (1.九州大学病院 循環器内科, 2.九州大学病院 心臓血管外科, 3.九州大学病院 小児科)
- [P43-04] 睡眠時無呼吸症候群を合併した Fontan術後患者に対する在宅 CPAPの効果
- 杉谷 雄一郎¹, 宗内 淳¹, 川口 直樹¹, 白水 優光¹, 岡田 清吾¹, 飯田 千晶¹, 渡邊 まみ江¹, 城尾 由恵¹, 落合 由恵² (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)
- [P43-05] 重症心不全を呈した成人 cTGAに対して弁尖温存 TVRを施行した一例
- 高木 大地¹, 角浜 孝行¹, 板垣 吉典¹, 桐生 健太郎¹, 田中 郁信¹, 山浦 玄武¹, 加藤 宗², 渡邊 博之² (1.秋田大学 医学部 心臓血管外科学講座, 2.秋田大学 医学部 内科学講座 循環器内科学分野)

ポスターセッション | 外科治療遠隔成績

ポスターセッション44 (P44)

外科治療遠隔成績

座長: 打田 俊司 (愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科)

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

- [P44-01] Pulmonary artery sling 術後の左肺動脈狭窄
- 吉村 幸浩¹, 平野 暁教¹, 山本 裕介¹, 寺田 正次¹, 住友 直文², 宮田 功一², 福島 直哉², 永峯 宏樹², 大木 寛生², 三浦 大², 澁谷 和彦² (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)
- [P44-02] Fontan術後の外科的再介入症例の治療成績
- 渡邊 卓次, 西垣 恭一, 谷本 和紀, 川平 洋一, 鍵崎 康治 (大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科)
- [P44-04] 小児期左側房室弁置換症例の遠隔期成績
- 西野 貴子¹, 北山 仁士², 佐賀 俊彦¹, 篠原 徹³, 丸谷 怜³, 稲村 昇³ (1.近畿大学 医学部 心臓血管外科, 2.耳原総合病院 ICU部, 3.近畿大学 医学部 小児科)

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23 (P23)

周産期・心疾患合併妊婦 2

座長:上野 健太郎 (鹿児島大学病院 小児診療センター)

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

[P23-01] 全国的新生児ループス児を有する母親を対象にしたプレコンセプションケア相談および遠隔診療を用いた医師主導臨床試験

○横川 直人¹, 三浦 大², 住友 直文², 澁谷 和彦², 堀米 仁志³, 前野 泰樹⁴ (1.東京都立多摩総合医療センター リウマチ膠原病科, 2.東京都立小児総合医療センター, 3.筑波大学小児科, 4.久留米大学小児科)

[P23-02] 早産児で、日齢14の右室長軸機能は、新生児慢性肺疾患の発症を予測するか？

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

[P23-03] 先天性心疾患児における胎児診断の現状とその役割

○飯田 千晶^{1,3}, 宗内 淳¹, 渡辺 まみ江¹, 杉谷 雄一郎¹, 岡田 清吾¹, 白水 優光¹, 川口 直樹¹, 城尾 邦隆¹, 落合 由恵², 安東 勇介², 宮城 ちひろ² (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科, 3.佐賀病院 小児科)

[P23-04] 静脈管の拡大を示した臍帯静脈瘤の早産例

○百木 恒太¹, 星野 健司¹, 菱谷 隆¹, 河内 貞貴¹, 大越 陽一¹, 鈴木 詩央¹, 石川 悟¹, 中村 学², 高橋 泰洋², 山本 智子², 小川 潔¹ (1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.さいたま赤十字病院 産婦人科)

[P23-05] 児が母児間輸血症候群のために重症貧血となった川崎病後巨大冠動脈瘤症例

○沼野 藤人, 堀口 祥, 塚田 正範, 小澤 淳一, 星名 哲, 齋藤 昭彦 (新潟大学医歯学総合研究科 小児科学分野)

[P23-06] 母体精神疾患合併と新生児先天性心疾患の関連性と問題点に関する検討

○中江 広治, 塩川 直宏, 高橋 宜宏, 永留 祐佳, 森田 康子, 櫛木 大祐, 上野 健太郎 (鹿児島大学病院 小児診療センター)

[P23-07] 機能的肺動脈閉鎖を来した心奇形のない在胎22週出生の生存例

○岡 俊太郎, 大島 あゆみ, 岩本 洋一, 金井 雅代, 石黒 秋生, 松村 峻, 石戸 博隆, 先崎 秀明, 増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児科)

[P23-08] 当院における先天性心疾患の胎児診断に関する検討

○吉田 賢司¹, 伊藤 怜司¹, 森 琢磨¹, 飯島 正紀¹, 安藤 達也¹, 藤原 優子^{1,2} (1.東京慈恵会医科大学小児科学講座, 2.町田市民病院小児科)

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

[P23-01] 全国の新生児ループス児を有する母親を対象にしたプレコンセプションケア相談および遠隔診療を用いた医師主導臨床試験

○横川 直人¹, 三浦 大², 住友 直文², 澁谷 和彦², 堀米 仁志³, 前野 泰樹⁴ (1.東京都立多摩総合医療センター リウマチ膠原病科, 2.東京都立小児総合医療センター, 3.筑波大学小児科, 4.久留米大学小児科)

Keywords: プレコンセプションケア, 医師主導臨床試験, ヒドロキシクロロキン

抗 SS-A抗体は健康な人でも約1%に認める抗体で、約1-2%の妊娠で児の房室ブロックを発症する。そのため妊娠中に胎児徐脈が判明し初めて抗 SS-A抗体陽性が判明することも多い。前児で房室ブロックを経験した抗 SS-A抗体陽性の母親は次の妊娠で房室ブロックを再発する危険が10倍(15-18%)となる。そのため次の妊娠について悩んでいる母親は少なくない。その予防に、海外では全身性エリテマトーデスの治療薬であるヒドロキシクロロキン(HCQ)の有効性が示唆されており、米国で2011年より実施されていた臨床試験(PATCH)の結果が期待されている。日本では妊娠中の薬剤の適応外使用は難しいのが実情であり、未承認薬適応外薬等検討会議を通じて適応拡大を検討すべきである。我々は米国の研究グループの協力を得て、医師主導臨床試験(J-PATCH)を2016年の秋より開始した(UMIN 000028979)。前児で心病変を合併した抗 SS-A抗体陽性母親のその後妊娠で妊娠10週までにHCQ400mg/日の投与を行う。主要評価は房室ブロック(II or III度)の合併率である。4年間で全国から20例の組み入れを目標に、研究責任者自身が患者を併診しかかりつけのリウマチ膠原病医、小児循環器医、産科医と連携しながら試験薬を投与する。本治療を希望する全国の妊婦で妊娠10週までに組み入れを可能とするために、初診は受診以外に往診も可能とし、再診はオンライン診療システムを用いた遠隔診療で行う。さらに臨床試験とは別に、将来の妊娠・出産で悩む母親のプレコンセプションケア相談窓口(当科ホームページ参照)を設けている。プレコンセプションケアはCDCやWHOも推進しているが、情報の少ない稀少疾患では専門家が直接対応すべきである。本発表では新生児ループス再発予防プロジェクトとして、プレコンセプションケアの事例と遠隔診療を用いた臨床試験の進捗について紹介する。(文科省科学研究費 H28-32)

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

[P23-02] 早産児で、日齢14の右室長軸機能は、新生児慢性肺疾患の発症を予測するか？

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

Keywords: 早産児, TAPSE, CLD

【背景】新生児慢性肺疾患(CL D)は早産児の予後を規定する重大な合併症であり、その発症予測は新生児管理上重要である。右室機能は呼吸の影響を受け得る。日齢14の右室長軸機能がCL D発症を予測できるという仮説を検証した。

【方法】対象は2016年12月以降に出生した在胎23週以上30週未満出生の連続49例(男児25例)。生後適応過程をほぼ終えた日齢14に心尖部四腔断面での拡張期右室長軸長(L)を計測し、TAPSEをM-modeで計測した。TAPSEをLで除してcTAPSEを算出した。CLDは、修正36週時点で酸素吸入またはhigh flow nasal canula以上の呼吸補助を要している状態と定義した。CLD発症の有無で2群に分け各計測値の2群間の計測値を比較した。CLD発症の有無と、日齢14のcTAPSEとの関連を、在胎週数を考慮に入れて多変量ステップワイズ・ロジスティック解析を行った。

【結果】在胎週数(GA)27週(23.0 - 29.9週)、出生体重890g(349 - 1417g)。CLD群と非CLD群でLは15.0mm(11.0 - 17.8mm) vs 16.8mm(12.4 - 19.7mm)($p < 0.05$)、TAPSEは5.2mm(3.5 - 6.6mm) vs 6.1mm(3.4 - 7.7mm)($p < 0.05$)と共に有意差を認めしたが、cTAPSEでは0.343(0.253 - 0.415) vs 0.386(0.255 - 0.440)($p = 0.37$)と有意差を認めなかった。さらにCLDの有無とcTAPSEの関連を、在胎週数を考慮に入れて多

変量解析を行うと、在胎週数のみが有意($p < 0.005$)であった。

【考察】CLD発症は在胎週数との関連性が強く、cTAPSEは発症予測として有用ではなかった。今回の対象には重症CLDは含まれていないため、今後、重症CLD児を含めた対象でcTAPSEを検討していきたい。

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

[P23-03] 先天性心疾患児における胎児診断の現状とその役割

○飯田 千晶^{1,3}, 宗内 淳¹, 渡辺 まみ江¹, 杉谷 雄一郎¹, 岡田 清吾¹, 白水 優光¹, 川口 直樹¹, 城尾 邦隆¹, 落合 由恵², 安東 勇介², 宮城 ちひろ² (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科, 3.佐賀病院 小児科)

Keywords: 胎児診断, 先天性心疾患, 新生児期治療

【背景】先天性心疾患(CHD)における胎児診断例は増加しつつある。一方で胎児期末診断の重症CHD児も存在する。そこで新生児CHDに治療における胎児診断の現状と役割を検討した。【対象と方法】2012年以降、当院NICUに新規入院したCHD193例(男109: TOF29、TGA24、COA/IAA22等)を対象とし、新生児~乳児早期に手術やカテーテル治療などの積極的治療を要した例を重症例とした。胎児診断74例と非診断119例の2群間で生存率(Kaplan-Meier法)と初回の治療介入までの期間(t検定)を比較検討した。【結果】出生週数は中央値39(33-42)週、出生体重は中央値2874(1250-4338)gで2群間に差はなかった。胎児診断例内訳はTOF14、DORV9、PAIVS6、TGA6等であった。胎児診断群、非診断群の5年生存率はそれぞれ80%、90%で有意に診断群の方が低かった($p=0.04$)。重症例は胎児診断群34%、非診断群52%であり、重症例に限った5年生存率は胎児診断群85%、非診断群95%で2群間に有意差はなかった($p=0.35$)。次に、治療介入日齢は胎児診断群18(0-182)日に対し、非診断群32(0-197)日で診断群でより早期治療介入が必要であった($p=0.02$)。【考察】胎児診断群では重症例が多く生存率が低かった。胎児診断群では治療介入日齢も低いことから症状の進行・コンディション悪化前に治療介入できていたことがうかがえた。一方で、非診断群の中にも日齢0での緊急治療を要した症例が9例存在した。これらの症例を見逃すことなく診断することが重要で、胎児診断の一層の精度向上が望まれる。

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

[P23-04] 静脈管の拡大を示した臍帯静脈瘤の早産例

○百木 恒太¹, 星野 健司¹, 菱谷 隆¹, 河内 貞貴¹, 大越 陽一¹, 鈴木 詩央¹, 石川 悟¹, 中村 学², 高橋 泰洋², 山本 智子², 小川 潔¹ (1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.さいたま赤十字病院 産婦人科)

Keywords: 臍帯静脈瘤, 静脈管, vascular resistance

【背景】胎児期の臍帯静脈瘤は臍帯静脈の稀な奇形であり、胎児の合併奇形や臍帯静脈の局所的な拡大に伴い血栓形成や子宮内死亡の原因となることが知られているが、静脈管の拡大を合併している報告はない。今回、静脈管の拡大を示し、高心拍出性心不全をきたした臍帯静脈瘤の早産症例を経験したため報告する。【症例】当院紹介時は在胎29週6日、主訴は右心系の拡大であった。胎児超音波検査にて、CTAR 43%と心拡大、三尖弁逆流(重度)、心嚢水、combined cardiac output 816ml/kg/minと高心拍出性心不全を認めた。また特徴的な所見として、腹部内外の臍帯静脈が13.5mmと著明な拡大を認め、拡大した臍帯静脈が正常な静脈管を形成せずに拡大したまま通常経路で右房直下の下大静脈へ流入していた。出生後に胎盤経由の血流が途絶されるため高心拍出性心不全の病態の改善が見込まれたが、早産による児の未熟性と胎児心不全徴候の増悪を天秤にかけながら密に児のフォローを行い、在胎32週2日、CTAR 58.5%の時点で選択的帝王切開を行った。出生後は一時的にpreload減少による心機能低下に対してカテコラミンサポートを要したものの、数日間で心機能は改善した。また通常では静脈管の存在する部位は開存したままで、門脈体循環短絡を認めていた。【考察】臍帯静脈瘤は通常は局所的な

臍帯静脈の拡大を示すが、本症例では広範囲に静脈管の拡大を認め、また静脈管の拡大も合併していた。静脈管の機能としては、vascular resistanceを形成し、静脈管径を変化させることで intrahepatic shuntとの胎盤經由で心臓へ還流する血流の分布を調整する。静脈管拡大が臍帯静脈の血流量増加をきたす報告例もあり、本症例では静脈管拡大により全体的な臍帯静脈の拡大と高心拍出性心不全をきたしたと考えた。【結語】高心拍出性心不全を呈し、臍帯静脈拡大が局所的ではなく広範囲に認めている場合、静脈管の拡大を確認する必要がある。

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

[P23-05] 児が母児間輸血症候群のために重症貧血となった川崎病後巨大冠動脈瘤症例

○沼野 藤人, 堀口 祥, 塚田 正範, 小澤 淳一, 星名 哲, 齋藤 昭彦 (新潟大学医歯学総合研究科 小児科学分野)

Keywords: 川崎病後遺症合併妊娠, 抗凝固療法, 胎児仮死

【背景】巨大冠動脈瘤 (GA) を合併した女性は成人期には妊娠・分娩という問題に直面する。妊娠中は凝固能が亢進するため、中期以降には抗凝固薬の併用が検討されるが、その明確な使用指針はない。今回、GA合併症例に妊娠中期よりワーファリンを併用したところ、児が母児間輸血症候群 (fetomaternal transfusion syndrome; 以下 FMT) のために重症貧血を来した母児例を経験したので報告する。【症例】26歳女性。5歳時に川崎病に罹患し、左冠動脈主幹部に10mmのGAを合併した。心筋虚血を認めず抗血小板薬2剤にて経過観察されていた。妊娠25週よりワーファリンの内服を追加し、妊娠36週よりヘパリン置換を行う予定であった。妊婦健診では胎児仮死兆候なく、妊娠35週2日では胎動は確認されていた。しかし妊娠35週6日に胎動の消失を自覚し緊急入院した。胎児超音波所見から高度の胎児貧血が疑われた。ワーファリン併用下での胎児高度貧血であったことと胎児仮死兆候が急速に出現したことから、胎児重症出血が疑われて緊急帝王切開となった。児のAPGAR scoreは2/2 (1分/5分) と重症新生児仮死であり、皮膚色は蒼白で Hb 3.2g/dl と高度の貧血を認めたが頭蓋・胸腔・腹腔内に出血を認めなかった。母体の HbF 6.0%、AFP 19183ng/ml は高値であり FMT と診断した。児に対しては輸血を行い、後遺症なく退院した。【考察】ワーファリンは胎盤通過性があり、妊娠母体に対する投与は胎児出血のリスクがある。本症例では胎児出血兆候に留意して経過観察されていたが、胎児仮死兆候と胎児重症貧血が急速に出現し、胎児出血が強く疑われたものの胎児に出血はなく FMT であることが判明した。抗凝固療法により FMT となった報告はなく、本症例でも経過や胎盤病理所見からは FMT とワーファリン投与の関連は証明できなかったが、GA合併母体に対するワーファリン投与が適切な管理であったかを検証すべく報告する。

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

[P23-06] 母体精神疾患合併と新生児先天性心疾患の関連性と問題点に関する検討

○中江 広治, 塩川 直宏, 高橋 宜宏, 永留 祐佳, 森田 康子, 櫛木 大祐, 上野 健太郎 (鹿児島大学病院 小児診療センター)

Keywords: 周産期, 精神, 心疾患

【背景】精神疾患を有する母体にとっては妊娠が契機となり、母体の病状変化をきたすことがある。また出産後も母体の継続的な治療のため、育児困難が懸念されることも少なくない。【目的】当院で周産期管理した新生児208例を対象に、母体精神疾患合併の有無、母体妊娠既往・経過、および対象新生児症例の在胎週数、出生時体重、Apgar Score値、合併症(呼吸障害、先天性心疾患)、入院日数、家族支援や社会支援について後方視的に検討した。【方法】2016年1月から12月までに当院で周産期管理した妊婦207名、新生児208名(双生児あり)を対

象とした。Fisher解析、ロジスティック解析を用いて関連性の有無を検討した。P<0.05を統計学的に有意差ありと評価した。【結果】母体精神疾患合併（P群）は27例（13.0%）だった。母体精神疾患の有無と新生児の在胎週数、出生時体重、Apgar Score値、死産の有無、NICU入院の有無や呼吸障害の有無に有意差はなかった。先天性心疾患を合併した新生児（C群）は29例（13.9%）であり、うちP群例は3例であった。母体精神疾患の有無と新生児先天性心疾患合併に関連性は認めなかった（P=0.851）。またP群では有意に社会支援を要した（P<0.001）。【考案】今回の検討では、母体の精神疾患合併と出生児の先天性心疾患合併に関連性はなかった。母体精神疾患合併症例では先天性心疾患の有無に関わらず、社会支援を必要とする症例が多く、早期から児と家族への必要な支援や多職種連携を図る必要がある。

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

[P23-07] 機能的肺動脈閉鎖を来した心奇形のない在胎22週出生の生存例

○岡 俊太郎, 大島 あゆみ, 岩本 洋一, 金井 雅代, 石黒 秋生, 松村 峻, 石戸 博隆, 先崎 秀明, 増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児科)

Keywords: 機能的肺動脈閉鎖, 超低出生体重児, 超早産児

【背景】機能的肺動脈閉鎖は、正常構造の肺動脈弁が右室収縮に際し解放しない病態を指す。本病態はEbstein奇形等に合併しない発生はきわめて稀であり、かつ新生児領域で必ずしも認識されていない。成育限界とされる在胎22週児に発生した本病態の診断・治療・経過を報告する。

【症例】前期破水・子宮内感染の疑いのため、在胎22週1日、緊急帝王切開で出生、582g、女児、Ap 4-6-6。気管挿管、サーファクタント投与後も最大条件下でSpO₂は80%中盤までしか上昇せず、心エコーを施行した。先天性心疾患は認めず、超早産児の出生直後として正常範囲内の右心軽度拡大を認めた。TRが中等度存在し、TRPGは27mmHgであった（体血圧30mmHg）。動脈管は開存して二峰性の左右短絡血流（最大92cm/s）、主肺動脈血流は動脈管血流からやや遅れて折り返す二峰性血流を示した（最大55cm/s）。肺動脈弁は5mmと十分な径で肥厚やdomingは認めなかったが、解放せず、右室流出路からの順行性血流も認めなかった。ごく少量の肺動脈弁逆流を認めた。NO吸入が酸素化維持に奏功した。日齢1に動脈管が狭小化して酸素化が悪化（SpO₂ 75-78%、FiO₂:0.5）し、アシドーシスを認めた。依然右室からの順行性血流は認められず、lipo PGE1を開始、容量負荷・メイロン補正を施行して安定を得た。日齢2に右室から肺動脈へ全く狭窄のない血流が観察され、機能的肺動脈閉鎖とその改善を確定診断し、lipo PGE1、NOともに終了した。以降再燃を認めなかった。

【結論】正常心臓の超早産児にも機能的肺動脈閉鎖がある。器質的閉鎖・狭窄との鑑別は容易でないが、機能的閉鎖の病態を認識し、病態解消後は速やかにlipo PGE1を中止することが重要と考えられる。

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

[P23-08] 当院における先天性心疾患の胎児診断に関する検討

○吉田 賢司¹, 伊藤 怜司¹, 森 琢磨¹, 飯島 正紀¹, 安藤 達也¹, 藤原 優子^{1,2} (1.東京慈恵会医科大学小児科学講座, 2.町田市民病院小児科)

Keywords: 胎児診断, 先天性心疾患, 胎児超音波検査

【はじめに】当院では2001年の総合母子健康医療センター開設後、小児総合医療の推進を図っている。その一環として、先天性心疾患が疑われる児の胎児診断に小児循環器科医が積極的に参加するようになった。超音波検査技術・機器の進歩や他施設での修練の結果、その精度は年々高まっており、出生後すみやかな治療介入が可能となってきた。その一方で、いまだ胎児期と出生後の診断で乖離があるのも事実である。【目的】当院での先天性

心疾患に関する過去の胎児診断例に関して検討し、診断精度を高めるとともに新生児早期に適切な治療介入を行えるようにすること。【方法】当院内の病歴要約システムに集約された診療録から、胎児診断をキーワードに症例を抽出し、先天性心疾患の診断がついた児50余例に関して後方視的に検討した。診断精度の年次推移を算出するとともに、当院で診断困難であった疾患を特定し、他施設既報と比較した。【結論】血管の起始に関して判断が異なることはあったが、胎児期と出生後の診断で大きな相違はなく、少なくとも胎児診断の相違により治療介入の時機を逸することはなかった。

ポスターセッション | その他

ポスターセッション24 (P24)

その他 1

座長:木村 正人 (東北大学医学部 小児科)

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

[P24-01] 当科の社会貢献－「学校の先生方とともに考えるこどもの心臓病談話会」3年間の経験－

○石戸 博隆¹, 岩本 洋一¹, 増谷 聡¹, 築 明子¹, 先崎 秀明^{1,2}, 大津 良枝³ (1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科小児循環器部門, 2.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, 3.埼玉医科大学 総合医療センター 看護部)

[P24-02] 心臓病とたたかう子供たちを夢のキャンプ地へ

○松原 宗明¹, 高橋 実穂², 大塚 唯依³, 千葉 里子³, 加藤 愛章², 堀米 仁志², 野間 美緒¹, 加藤 秀之¹, 平松 祐司¹ (1.筑波大学 心臓血管外科, 2.筑波大学 小児科, 3.筑波大学附属病院 看護部)

[P24-03] ベトナム・ベンチェ省における17年にわたる小児循環器医療支援活動の変遷

○田中 靖彦¹, 伴 由布子², 佐藤 圭子³, 森 一博⁴ (1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 新生児科, 3.順天堂大学 小児科, 4.徳島県立中央病院 小児科)

[P24-04] 「明美ちゃん基金」によるミャンマー医療支援事業に参加して

○荒木 幹太¹, 上野 高義¹, 平 将生¹, 木戸 高志¹, 金谷 知潤¹, 奥田 直樹¹, 倉谷 徹¹, 戸田 宏一¹, 市川 肇², 澤 芳樹¹, 川島 康生³ (1.大阪大学大学院 医学系研究科 外科学講座 心臓血管外科, 2.国立循環器病研究センター病院 小児心臓外科, 3.「明美ちゃん基金」運営委員会)

[P24-05] International Children's Heart Foundationでの国際医療ボランティア

○朝海 廣子¹, プレンデン ランダ², ソト ロドリゴ² (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.インターナショナルチルドレンスハートファウンデーション)

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

[P24-01] 当科の社会貢献－「学校の先生方とともに考えるこどもの心臓病 談話会」3年間の経験－

○石戸 博隆¹, 岩本 洋一¹, 増谷 聡¹, 築 明子¹, 先崎 秀明^{1,2}, 大津 良枝³ (1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科 小児循環器部門, 2.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, 3.埼玉医科大学 総合医療センター 看護部)

Keywords: 学校教員, 相互理解, 談話会

【背景】多くの心疾患の治療が長足の進歩を遂げ、生活の場に戻り通学が可能になる患児が飛躍的に増えた。しかし、例え同じ病名でも、病態や病状・生活制限は個々で大きく異なる。限られた人員で、個人・全体を俯瞰して把握しなければならない学校教員には、大きな戸惑いや不安がある。心臓病理解向上の潜在的希望が多いため、我々は「学校の先生方とともに考えるこどもの心臓病談話会」（以下談話会）を開催してきた。その成果を検討する。

【方法】県内全域の小・中・養護学校に郵送・ポスター・メール等により告知し、2015年～2017年に年一回、一回二時間の談話会を開催した。内容は、医療者からのレクチャー（心疾患説明、学校生活管理指導表(指導表)作成の心、等）、患児本人と保護者の体験発表、学校教員からの事例報告・講演、ケースカンファレンス・質疑応答等。終了後にアンケートを施行し、内容を定性的に検討した。

【結果】各年60名程度の参加者を得た。疾患理解が深まり、患児の生の声を詳細に聴け、お互いの経験に基づく議論が可能であったと高い満足度を得た一方で、教員からは管理向上と心事故予防の観点から、指導表よりも具体的に何をどこまでやってよいかを事細かく知りたいという要望が寄せられ、医師からは必要以上の細分化は困難で体調の良し悪しでも「適度」の範囲が変わり得ることを説明し、互いの立場の理解に努めた。夢中になりやすい小児の自覚症状にどこまで任せてよいか、についても議論された。

【考按】立場の相違はあるものの、教員・医師との直接交流により相互の理解が深まり、両者の高い満足度につながった。日常の長い時間心臓病児とともにする学校教員と、病態を理解し疾患管理を行う医療者とは、こどもの将来を創る同志として相互に学び合う必要がありながら、これまで十分な交流が持てていなかった。本会を継続し、児童・生徒の学校生活の向上に貢献していきたい。

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

[P24-02] 心臓病とたたかう子供たちを夢のキャンプ地へ

○松原 宗明¹, 高橋 実穂², 大塚 唯依³, 千葉 里子³, 加藤 愛章², 堀米 仁志², 野間 美緒¹, 加藤 秀之¹, 平松 祐司¹ (1.筑波大学 心臓血管外科, 2.筑波大学 小児科, 3.筑波大学附属病院 看護部)

Keywords: 心臓病, キッズキャンプ, ボランティア

【背景】昨今小児医療水準の向上により難病の子供達の多くが救命されるようになった一方で、病気や障害を抱えながら生活する医療依存度の高い子供達が年々増加している。特に生まれつき重症な心臓病患児は術後後遺症のために医療的ケアに頼らざるを得ないケースが少なくない。しかし医療ケア度の高い子供達や家族を支える社会的サービスや施設は未だ十分に整備されていない。【目的】重症な心臓病患児は幼少期から普通の子供達と同じように自分の病気や治療の事を気にせず外で遊ぶ機会が制限されることが多い。そんな子供達に医療ケア付きのキャンプ場を訪れてもらい、日常の緊張感から解放された大自然の空間で家族との大切な時間を過ごしてもらい家族にも休息やリフレッシュを得てもらうことを目的とした。【方法】難病と闘っている子供のために特別に配慮された医療ケア付きキャンプ場としてアジアで唯一のシリアスファン・チルドレンズネットワーク公認キャンプとして活動中の公益財団法人そらぶちキッズキャンプとの共催のもと、2017年夏に北海道にあるキッズキャンプ場へ重症心臓病児の5家族を国内初の試みとして無償で招待した。【結果】参加者は当院通院中で茨城県

在住のフォンタン術後7～10歳の子供と両親・兄弟で、当院から医師・看護師ら12名の多職種チームがボランティアで同行した。キャンプ中に有害事象は無く、参加者からは難病と闘う家族だからこそ分かち合える交流や家族との一生の思い出が経験できたことと万感をこめた声が聞かれた。【結論】専門医の支援のもと重症心臓病患儿・家族に病気であることを忘れられる環境を提供しえた今回のキッズキャンプは小児循環器領域での新たな社会貢献活動と考えられ、今後一人でも多くの子供達に全国から同じ想いを経験してもらえるよう国内の医療関係者へ啓蒙活動を展開すると共に、より重症な患儿・家族に対するレスパイトキャンプ等の開催準備も進めていきたい。

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

[P24-03] ベトナム・ベンチェ省における17年にわたる小児循環器医療支援活動の変遷

○田中 靖彦¹, 伴 由布子², 佐藤 圭子³, 森 一博⁴ (1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 新生児科, 3.順天堂大学 小児科, 4.徳島県立中央病院 小児科)

Keywords: 海外支援, 開発途上国, 心臓病

【はじめに】われわれは日本小児科医会国際部および NGO「ベトナムの子ども達を支援する会」の協力のもと、1999年よりベトナム、ベンチェ省において小児循環器医療支援活動を行ってきた。【支援の実際】初期（1999年-2006年）には、省内での心エコー機器がなく先天性心疾患の診断が困難な状況であった。ベンチェ省保健局の依頼により、日本より持ち込んだ心エコー機器による心臓病検診を省立病院で行った。この7年間に428名の患者を診察し、52%の患者に手術適応があると診断し、一部の患者はホーチミンの病院へ紹介した。この期間中にベンチェ省とホーチミンの専門病院との連携が構築され、心疾患の疑いのある患者はホーチミンで診断されるようになってきたため、中期（2007年-2009年）には、郡病院に出向き、現地の医師、看護師、保健所スタッフに対し心疾患のスクリーニングを主体とした活動を行った。病歴、身体所見などから心疾患を疑い、省立病院に紹介できるような教育を行った。3年間の活動で、郡病院から省立病院へ紹介されてくる先天性心疾患の患者が増加したと、保健局から報告があった。後期（2011年以降）には、ホーチミンの小児病院において新生児開胸術も可能となったため、新生児重症先天性心疾患の診断に関するトレーニングを開始した。省立病院にNICUができたため、新生児医療に関する支援も加わった。新生児の症例検討、positioning、感染対策、呼吸循環管理などに対する講義や実習を行った。来年には省立病院にNICUを含む新しい小児病棟がオープン予定であり、病棟のデザインや運用に関する支援の要請もある。【結語】海外医療支援を行うにあたり、カウンターパートのニーズは経済状況や医療技術の進歩により変化していることを認識したうえで、持続可能な支援を行うことが重要である。

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

[P24-04] 「明美ちゃん基金」によるミャンマー医療支援事業に参加して

○荒木 幹太¹, 上野 高義¹, 平 将生¹, 木戸 高志¹, 金谷 知潤¹, 奥田 直樹¹, 倉谷 徹¹, 戸田 宏一¹, 市川 肇², 澤 芳樹¹, 川島 康生³ (1.大阪大学大学院 医学系研究科 外科学講座 心臓血管外科, 2.国立循環器病研究センター病院 小児心臓外科, 3.「明美ちゃん基金」運営委員会)

Keywords: ミャンマー, 明美ちゃん基金, 医療支援事業

目覚ましい経済発展が注目されるミャンマーだが、医療者不足(医師数：ミャンマー 0.6人/人口1000人 vs日本 2.3人/人口1000人、看護師数：ミャンマー0.9人/人口1000人 vs日本10.8人/人口1000人)は深刻で、十分な設備

も整備されておらず、医療に関しては未だ発達途上であると言わざるを得ない。また、医療保険制度も十分ではなく、ほとんどが自己負担であり、特に多額の医療費が必要となる先天性心疾患患児などの場合、十分な医療を享受する事なく、様子観察されてる。従って、GDPに対して総医療費の占める割合は低く(総医療費(対GDP%)：ミャンマー2.3%(186位/190か国)vs日本10.2%(23位/193か国))、現在でも乳児死亡率(39.5人/出生1000人(43位/193か国)vs日本2.0人(189位/193か国))は非常に高く、日本では救える命も助けることが出来ない現状にある。

「明美ちゃん基金」は、1961年に心室中隔欠損の手術を経済的事情により受けられなかった伊瀬知明美ちゃんの記事がサンケイ新聞に掲載され、多額の寄付が寄せられ、それを元に作られた基金である。先天性心疾患などに苦しみながら、経済的事情で手術を受けることが出来ない子供たちを救うため、国内外合わせてこれまでに100人以上にのぼる医療支援を行っている。

「明美ちゃん基金」によるミャンマー医療支援事業は、2013年にミャンマー唯一の小児循環器専門医であるキン・マウン・ウー教授より同国での医療支援依頼があり、2014年に医療団の視察を行い医療支援が決定された。その活動は2015年9月から年1-2回、1回1週間程度で医療団が派遣され、ミャンマーの先天性心疾患患者の内科的、外科的治療、および同国の医療関係者の医療技術向上の為の教育活動が行われている。

今回私は医療支援に参加する好機を得ることが出来たので、現地の一般人の生活や医療事情などを踏まえ、医療現場の現状、および活動内容を報告する。

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

[P24-05] International Children's Heart Foundationでの国際医療ボランティア

朝海 廣子¹, ブレンデン ランダ², ソト ロドリゴ² (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.インターナショナルチルドレンスハートファウンデーション)

Keywords: 心臓手術, 国際協力, 医療支援

Background: The International Children's Heart Foundation (ICHF) is a non-governmental organization providing congenital cardiac surgery services to the developing world. Since the first medical mission in Croatia in 1993, ICHF has been providing services at 49 sites spanning all continents, performing a total of 7888 surgeries to date. The author would like to share the experience as a medical volunteer for a mission performed in the Dominican Republic. The medical mission: This was the first medical mission at the Hospital Infantil Dr. Roberto Reid Cabral in Santo Domingo, Dominican Republic. The mission team led by cardiac surgeon Dr. Rodrigo Soto, consisted of a pediatric cardiologist, intensivist, anesthesiologist, intensive care and surgical nurses, perfusionist and biomedical engineer. There were 3 ICHF staff and the other participants were volunteers from North America and Central America. The local team had a well established pediatric cardiology team and general ICU team, however had a lack of pediatric cardiac surgeons and experience in pediatric cardiac surgery. The purpose of the mission was not only to offer surgery to patients in need, but to support establishing a public congenital heart disease program in the Dominican Republic. During the 11-day mission, a total of 13 surgeries were performed. Results: Since the initial success of the first medical mission in 2016, ICHF has performed 4 yearly missions resulting in 118 cardiac surgeries in total.

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25 (P25)

術後遠隔期・合併症・発達 2

座長:武内 崇 (和歌山県立医科大学 小児科)

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

[P25-01] ファロー四徴症修復後遠隔期の大動脈基部拡大についての検討

○竹田 義克, 西田 圭吾, 岩崎 秀紀, 久保 達哉, 中山 祐子, 井美 暢子, 前田 顕子, 斉藤 剛克, 太田 邦雄
(金沢大学医薬保健研究域医学系小児科)

[P25-02] 新生児期および乳児早期の心室中隔欠損を伴った肺動脈閉鎖症に対する一期的心内修復術の右心機能に対する影響

○中野 克俊¹, 鈴木 孝典¹, 真船 亮¹, 林 泰佑¹, 清水 信隆¹, 三崎 泰史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 心臓外科)

[P25-03] 重度の総動脈幹弁閉鎖不全を合併した総動脈幹症の臨床像

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

[P25-04] 重症 Ebstein奇形に対し Starnes手術を行った症例の予後と臨床経過

○北川 陽介¹, 野木森 宜嗣¹, 加藤 昭生¹, 佐藤 一寿¹, 若宮 卓也¹, 小野 晋¹, 金 基成¹, 柳 貞光¹, 上田 秀明¹, 麻生 俊英²
(1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

[P25-05] HACEK群による感染性心内膜炎を来した Rastelli手術後 TGA(3)の一例

○橋本 佳亮, 橋本 康司, 築野 香苗, 渡邊 誠, 赤尾 見春, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 深澤 隆治 (日本医科大学小児科学)

[P25-06] 心房中隔欠損症術後の心機能

○太田 宇哉, 野村 羊示, 西原 栄起, 倉石 建治 (大垣市民病院 小児循環器新生児科)

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

[P25-01] ファロー四徴症修復後遠隔期の大動脈基部拡大についての検討

○竹田 義克, 西田 圭吾, 岩崎 秀紀, 久保 達哉, 中山 祐子, 井美 暢子, 前田 顕子, 斉藤 剛克, 太田 邦雄 (金沢大学医薬保健研究域医学系小児科)

Keywords: TOF, AAE, AR

[背景]ファロー四徴症 (TOF) では修復術後遠隔期に大動脈基部の拡張を認めることがあり,大動脈弁閉鎖不全症 (AR) の増悪や大動脈解離を引き起こすと考えられている.術後遠隔期の大動脈基部拡大に関与する因子に関して検討した.[対象と方法]当院に通院している15歳以上のTOFおよび類縁疾患修復患者を対象とし診療録を後方視的に検討した.遠隔期の大動脈弁輪径 (A弁輪径) およびAR,valsalva洞径は心エコーにより評価を行った.[結果]症例は38名(男21名),平均年齢 27 ± 7 歳 (15-40歳),平均修復時年齢 3.8 ± 2.4 歳 (1-13歳),肺動脈閉鎖を5例認めた.A弁輪径、Valsalva洞径はともに年齢により拡大する傾向を認めたがARに関して有意な差を認めなかった.また3歳以上で修復術を施行されたものはA弁輪径 ($23.6\text{mm} \pm 3.3\text{mm}$ vs $21 \pm 3.12\text{mm}$; $p=0.0188$),Valsalva径 ($36.3\text{mm} \pm 5.9\text{mm}$ vs $32 \pm 5.9\text{mm}$; $p=0.0178$)ともに有意に大きかった.さらに肺動脈閉鎖例で有意にvalsalva洞径 ($40.7\text{mm} \pm 7.3\text{mm}$ vs $33.3 \pm 4.91\text{mm}$; $p=0.0058$)が大きかった.大動脈基部への介入患者や大動脈イベントの既往があるものは無かった.[結語]TOF患者の大動脈基部は拡大しているものが多く,過去の報告と同様に根治術施行時期が高年齢であるほど拡大しやすいと考えられた.今後の課題として基部拡大,AR増悪を認める症例の適切な再手術時期に関して検討する必要がある.

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

[P25-02] 新生児期および乳児早期の心室中隔欠損を伴った肺動脈閉鎖症に対する一次的心内修復術の右心機能に対する影響

○中野 克俊¹, 鈴木 孝典¹, 真船 亮¹, 林 泰佑¹, 清水 信隆¹, 三崎 泰史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 心臓外科)

Keywords: PAVSD, 一次的心内修復術, 右心機能

【緒言】心室中隔欠損を伴った肺動脈閉鎖症 (pulmonary atresia and ventricular septal defect : PAVSD) に対して、近年では一次的心内修復術を行っている報告も散見され、周術期には良好な成績が得られている。【目的】PAVSDに対する一次的心内修復術の右心機能への影響を明らかにする。【方法】当院で2012年以降に一次的心内修復術を行ったPAVSD症例を対象として、電子カルテを用いて後方視的に検討した。【結果】対象となった症例は6例。術後の観察期間は中央値12.5ヵ月間 (2-61)、死亡例なし。手術時日齢の中央値は58 (12-87)、手術時体重の中央値は3,485 g (2186-4000)であった。心内修復術における右室流出路形成に関してRastelli導管を用いた症例が3例、transannular patchを用いた症例が3例であった。術後のICU滞在期間は中央値が16日間 (9-22)、退院時の心臓超音波検査では三尖弁輪収縮期移動距離 (tricuspid annular plane systolic excursion : TAPSE) の中央値は6.25 mm (4.6-8.2) でありの年齢で補正したZvalueの中央値は-3.6 (-4.7 - -2.2)、右室拡張末期径 (RVIDd) の中央値は11.75 mm (8.7-15.4) であり体表面積で補正したZvalueの中央値は1.4 (+0.1 - +3.2)、右室流出路の最高血流速度が4 m/sec以上の症例はなし、中等度以上肺動脈弁逆流のある症例は5例。観察期間内で直近の心臓超音波検査ではTAPSEのZvalueの中央値は-3.0 (-6.3 - +1.4)、RVIDdのZvalueの中央値は+3.7 (0 - +5.6) であった。右室流出路の最高血流速度が4 m/sec以上を認めた症例が1例で、その症例はバルーン拡張術を行われている。中等度以上の肺動脈弁逆流を認める症例は5例で逆流に関しての介入がなされた症例はなかった。【結語】死亡例はなく、介入を要した右室流出路狭窄は1例であったが、中等度以上の肺動脈弁逆流は83%に認められており右心系の拡大が目立っていた。より慎重に肺動脈弁逆流・右室容量のfollowが必要である。

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

[P25-03] 重度の総動脈幹弁閉鎖不全を合併した総動脈幹症の臨床像

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

Keywords: 総動脈幹症, 大動脈弁形成, 総動脈幹弁閉鎖不全

【背景】重度の総動脈幹弁閉鎖不全 (TrR) を合併した総動脈幹症は予後不良とされている。欧米ではヒト同種人工弁(aortic homograft)を用いた弁置換術が新生児期に行われることがあるが、本邦では少数の症例報告はあるものの現実的な選択肢ではなく治療に難渋することが多い。【目的】当院で経験した重度 TrR を合併した総動脈幹症の臨床像を明らかにすること。【方法】1985-2017年に福岡市立こども病院で初回手術を受けた総動脈幹症連続58例を対象とし、2000年を境に前期21例、後期37例に分けた。さらに全体を初回手術前の心エコーで評価した TrR が軽度までの44例 (A群)、中等度6例 (B群)、重度8例 (C群) の3群に分類し1.患者背景、2.初回姑息術の割合、3. 予後について診療録から後方視的に検討した。【結果】総動脈幹弁はいずれの群も3ないし4弁で A, B群は多くは弁の中央から逆流しており機能的な要素が大きい一方、C群は弁の異形成が高度で器質的な閉鎖不全であった。初回姑息術の割合は A群 前期 1/17, 後期15/27, B群 前期 1/2, 後期4/4, C群前期1/2, 後期6/6例と A群に比し B, C群で、前期に比し後期で有意に多かった。死亡は A群 前期 3/17, 後期0/27、B群 前期 0/2, 後期0/4、C群 前期2/2, 後期3/6例のうち早期死亡は A群2例、C群3例だった。【考察】機能的閉鎖不全に対しては肺動脈絞扼術(PAB)により逆流の程度が減少することが多く二期的根治を行うことが有効な戦略と考えられた。一方器質的閉鎖不全の場合 PABは有効ではなく、乳児期早期までに弁形成術を行った場合も多くは逆流の制御は困難で術後心不全から脱することは難しい。現在当院では PAB後、乳児期後期 (目標体重5kg, 弁輪径18mm) まで密に抗心不全療法を行いながら待機するようにしている。【結語】重度 TrR を合併した総動脈幹症は依然予後不良の疾患群である。治療には詳細な弁構造の把握と密な抗心不全療法が求められる。

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

[P25-04] 重症 Ebstein奇形に対し Starnes手術を行った症例の予後と臨床経過

○北川 陽介¹, 野木森 宜嗣¹, 加藤 昭生¹, 佐藤 一寿¹, 若宮 卓也¹, 小野 晋¹, 金 基成¹, 柳 貞光¹, 上田 秀明¹, 麻生 俊英² (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

Keywords: Ebstein奇形, Starnes手術, TCPC

【背景】Starnes手術が行われるようになり、以前は新生児期や乳児期早期に亡くなっていた重症 Ebstein奇形の救命率は向上した。しかしその後の臨床経過や予後は不明な点も多い。【対象・方法】2009年から2015年までに当科で Starnes手術を行い、術後の観察期間3年以上の症例を後方視的に検討した。【結果】症例は7例 (男3、女4) で全例胎児診断されていた。うち2例は一期的 Starnes手術を、5例は段階的 Starnes手術を行っている。Starnes手術からの観察期間は平均7.1年 (3.9-9.0年) で、死亡例はなく全例 TCPCに到達した。一期的 Starnes手術を行った2例の手術時期は日齢0と3ヶ月で、3ヶ月の症例は BCPSを同時に行った。段階的 Starnes手術症例の初回手術 (非人工心肺下に右房、右室の縫縮、主肺動脈、動脈管の結紮、BTシャント増設) の手術時期は生後平均9.6時間 (3-20時間)、Starnes手術は平均4日 (0-12日) であった。BCPS 到達年齢は中央値3ヶ月 (1-5ヶ月)、TCPC到達年齢は中央値1歳4ヶ月 (1歳0ヶ月-3歳4ヶ月) で、当科の同時期の他の TCPC症例と比べ有意な差はなかった。血行動態は、TCPC前は PAp 9.2 ± 2.1 mmHg、Rp 1.2 ± 0.5 units \times m²、PA index

158±52 mm²/m²、LVEF 70.6±6.8%、TCPC 術後1年はCVP 12.5±1.5mmHg、LVEF 61.8±7.2%、SaO₂ 92.7±6.0%で、CVPはやや高めの症例も見られた。不整脈は、完全房室ブロックに対してペースメーカー植込み1例、洞性徐脈の経過観察1例、AF既往1例、PSVT既往2例で現在抗不整脈薬内服症例はなく、アブレーション症例もなかった。中枢神経合併症として脳梗塞が1例あり抗てんかん薬を内服中である。現在4名が就学年齢に達しているが、全員普通学級に通学している。【結語】重症 Ebstein奇形に対する Starnes手術症例のTCPC到達率は良好であり、重篤な合併症も認めなかった。新生児期、乳児期早期の不安定な血行動態を乗り切りBCPSに到達できれば、その後の中遠隔期の予後は良好である。

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

[P25-05] HACEK群による感染性心内膜炎を来した Rastelli手術後 TGA(3)の一例

○橋本 佳亮, 橋本 康司, 築野 香苗, 渡邊 誠, 赤尾 見春, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 深澤 隆治 (日本医科大学小児科学)
Keywords: 感染性心内膜炎, HACEK, *Cardiobacterium Hominis*

【緒言】感染性心内膜炎(IE)の起炎菌として、HACEK(*Haemophilus species*, *Aggregatibacter species*, *Cardiobacterium Hominis*, *Eikenella corrodens*, *Kingella species*)が知られているが、頻度は1%と稀である。*Cardiobacterium Hominis*は口腔咽頭内の常在菌である嫌気性のグラム陰性桿菌で、弱毒性で成長が遅いのが特徴で血液培養陰性となることがあり、発熱や炎症反応が軽微で診断が困難になる場合がある。【症例】10歳女児、TGA(3)の診断で生後2カ月児にLt BT shunt手術、2歳時にRastelli手術(graft 16mm)施行した。その後Rastelli conduit部位の狭窄(圧格差 83mmHg)に対し手術予定であった。入院2か月前よりFocus不明の37-38°C前半の微熱を繰り返していた。近医で血液培養よりGram陰性桿菌検出、IEを疑いその後入院加療となった。心不全の悪化はなく、塞栓症状も認めなかった。Rastelli conduit, valve, VSD residual leakには疣贅付着は認めないものの、血液培養6セットからGram陰性桿菌陽性、遺伝子検査で*Cardiobacterium Hominis*が検出された。6週間の抗生物質治療ののち、Rastelli手術(20mm Yamagishi conduit)を施行。術後経過良好、人工導管の細菌培養は陰性、その後は発熱等なく経過している。【考察】小児では、右心系感染性が多いため塞栓症状が明らかでないことが多く、古典的皮膚症状もまれであるとされている。本症例は加えて、微熱症状のみで全身状態が良好であったこと、血液培養検査陽性まで時間がかかったことが診断に苦慮した原因であった。

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

[P25-06] 心房中隔欠損症術後の心機能

○太田 宇哉, 野村 羊示, 西原 栄起, 倉石 建治 (大垣市民病院 小児循環器新生児科)
Keywords: 心房中隔欠損症, 心嚢液貯留, 右心不全

【はじめに】心房中隔欠損症(以下 ASD)術後に心嚢液貯留(以下 PE)を時々経験する。その原因は多種の因子が検討されている。我々はASD術後に生じる容量負荷の急激な減少が右心不全を引き起こすと考えている。これが、PEの一因かも知れない。【目的】ASD術前後の心機能を評価すること。【方法】2016年1月から2017年12月に手術を施行したASD症例を診療録、心臓カテーテル結果を用い後方視的に検討した。術前後の心臓超音波検査よりTAPSE(mm)、LVEF(%)を、術前の心臓カテーテル検査より、RVEF(%)、%RVEDV、Qp/Qs、RVP(WoodU・m²)を評価した。【結果】検査項目を満たしたのは4例ありPEを生じた例は無かった。症例1、2歳女児 体表面積0.44m²、術前では、TAPSE18.7、LVEF63.3%、RVEF61.7%、%RVEDV209、Qp/Qs2.38、RVP1.91であった。術後ではTAPSE6.3、LVEF67.4%であった。TAPSEは術後1ヶ月で10であった。症例

2、2歳男児、体表面積 0.45m^2 、術前では、TAPSE22.9、LVEF64.0%、RVEF57.9%、% RVEDV330、 Q_p/Q_s 3.16、RVP2.03であった。術後ではTAPSE8.0、LVEF81.5%であった。TAPSEは術後1ヶ月で10であった。症例3、3歳女児 体表面積 0.5m^2 、術前では、TAPSE21.4、LVEF64.2%、RVEF46.9%、% RVEDV261、 Q_p/Q_s 2.28、RVP1.21であった。術後ではTAPSE5、LVEF71.6%であった。TAPSEは術後1ヶ月で11.7であった。症例4、3歳男児、体表面積 0.6m^2 、術前では、TAPSE20.5、LVEF67.3%、RVEF63.1%、% RVEDV144、 Q_p/Q_s 1.72、RVP1.39であった。術後ではTAPSE6.7、LVEF67.4%であった。TAPSEは術後2ヶ月で10.9であった。【結論】幼児期に手術を要した症例が多く% RVEDVや Q_p/Q_s の高い症例が多かった。術後の結果ではLVEFは正常であったが、TAPSEは全例で低下し、術後1ヶ月経過しても右室機能の回復は見られなかった。ASD術後の右室機能は低下しており TAPSEの回復が遅い例ではPEに注意して観察する必要があるかも知れない。

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26 (P26)

学校保健・疫学・心血管危険因子 2

座長:宮本 朋幸 (横須賀市立うわまち病院 小児医療センター)

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

[P26-01] 大学関連地域中核病院における小児循環器外来の果たす役割

○浅田 大¹, 伊藤 陽里¹, 久保 慎吾², 奥村 謙一², 糸井 利幸², 細井 創² (1.京都中部総合医療センター小児科, 2.京都府立医科大学小児科)

[P26-03] 先天性心疾患を合併した片肺無形成

○福岡 将治¹, 永田 弾¹, 松岡 良平¹, 江口 祥美¹, 藤井 俊輔¹, 村岡 衛¹, 長友 雄作¹, 平田 悠一郎¹, 帯刀 英樹², 塩瀬 明² (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 心臓血管外科)

[P26-04] 肺静脈狭窄症に対する治療介入についての検討

○石川 悟¹, 鈴木 詩央¹, 百木 恒太¹, 大越 陽一¹, 河内 貞貴¹, 星野 健司¹, 小川 潔¹, 野村 耕司², 黄 義浩², 木南 寛造², 川村 廉² (1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓外科)

[P26-05] 両側肺動脈絞扼術後に急変した1.5kg新生児に対する救命的補助循環の経験

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

[P26-06] 小、中学生への救急蘇生シミュレーションの取り組み

○林 拓也 (埼玉県立小児医療センター 集中治療科)

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

[P26-01] 大学関連地域中核病院における小児循環器外来の果たす役割

○浅田 大¹, 伊藤 陽里¹, 久保 慎吾², 奥村 謙一², 糸井 利幸², 細井 創² (1.京都中部総合医療センター小児科, 2.京都府立医科大学小児科)

Keywords: 地域, 外来, 管理

【背景】当院は、京都市北部に位置し、京都府南丹医療圏の中核として機能し、人口約14万人(年少人口約1.7万人)をカバーしている。週1回の小児循環器外来を設置し、心臓カテーテル検査や外科手術などの高度医療は京都府立医科大学小児科・小児心臓外科へ紹介となるが、地理的条件より頻繁な大学への通院は患児・家族にとって負担となる。【目的】当院における小児循環器外来の現状を分析し、地域中核病院としての役割を明らかにする。【方法】2007年10月～2017年9月までの過去10年間に於ける小児循環器外来受診者の診療録を用いて、受診者数、疾患、転帰について後方視的に検討した。【結果】総患者数915名、延べ4506件の受診があった。内訳は、学校検診精査:371名、川崎病フォロー:232名、先天性心疾患(CHD)フォロー:106名、心雑音・不整脈等の精査:177名、全身疾患・染色体異常による心臓合併症精査:22名、心筋炎フォロー:3名、胎児心エコー:4名であった。これらのうち、大学での検査・治療を要したものは、学校検診精査者では手術を要した心房中隔欠損1名、心室頻拍を伴った筋緊張性ジストロフィー1名、拡張型心筋症1名、心筋症疑い1例、ablationを要したWPW症候群2名、川崎病罹患患者では冠動脈病変を認めた8名、CHDフォローでは手術治療を要した59例、不整脈精査ではカテコラミン誘発性多形性心室頻拍1名、複合変異を持つQT延長症候群1名、胎児心エコーでは左心低形成症候群1名であった。【考察】大学との連携を要する症例の多くがCHDの管理であった。複雑心奇形も少ないながら含まれていたが、地理的条件などを考慮した場合、当院でフォローアップできることは患児・家族にとって負担軽減に繋がっていると考えられた。また、複雑心奇形を含むCHD患者に突然死のイベントはなく、安全に管理できていた。

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

[P26-03] 先天性心疾患を合併した片肺無形成

○福岡 将治¹, 永田 弾¹, 松岡 良平¹, 江口 祥美¹, 藤井 俊輔¹, 村岡 衛¹, 長友 雄作¹, 平田 悠一郎¹, 帯刀 英樹², 塩瀬 明² (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 心臓血管外科)

Keywords: 肺無形成, 先天性心疾患, 肺高血圧

【緒言】片肺無形成は非常に稀な疾患で、合併症の有無により無症状のものから、新生児期に死亡する例まで重症度は様々である。今回、我々は房室中隔欠損症を合併した左肺無形成の症例を経験したので、文献的考察を交えて報告する。【症例】7ヶ月、男児。胎児期に左肺無形成と診断され、出生後に房室中隔欠損症と気管軟化症の合併を認めた。日齢84から108に人工呼吸管理を要した。体重増加不良を伴い、5ヶ月時に肺高血圧症(平均肺動脈圧56 mmHg、肺血管抵抗係数7.8 wood U・m²、肺体血流比2.3)を認めた。酸素負荷試験に反応したため、日齢178に心内修復術と肺生検を行った。術後1ヶ月の再検で平均肺動脈圧19 mmHg、肺血管抵抗係数4.7 wood U・m²と改善を認めた。肺生検ではPVODは認めなかった。【考察】肺無形成の文献的報告124例をレビューした結果、死亡例は23%で、リスク因子は診断時年齢1ヶ月未満(RR=5.9、p<0.001)、心奇形(RR=4.0、p=0.011)、気道狭窄(RR=5.5、p<0.001)であった。肺高血圧症の報告は非常に少なく、今後さらなる症例の蓄積が求められる。

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

[P26-04] 肺静脈狭窄症に対する治療介入についての検討

○石川 悟¹, 鈴木 詩央¹, 百木 恒太¹, 大越 陽一¹, 河内 貞貴¹, 星野 健司¹, 小川 潔¹, 野村 耕司², 黄 義浩², 木南 寛造², 川村 廉² (1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓外科)

Keywords: 肺静脈狭窄症, 治療, 予後

【背景】肺静脈狭窄症(PVO)に対して外科治療やステント治療などが行われているが、未だに予後不良である。【目的】当院で経験した PVO 2症例から、適切な PVOの治療介入について検討する。【症例1】先天性 PVO、肺高血圧(PH)、Coffinsiris症候群の10ヶ月女児。PVに関しては、右下 PV以外の3本は狭窄または低形成を認めていた。11ヶ月時に左下 PVに対する sutureless repairを施行。術中に肺外出血及び縦隔血腫を認め、結果的に PVOを十分に解除できなかった。術後の心臓カテーテル検査でも PHの改善は認めなかった。その後 PVOの進行、PHの増悪を認め、人工呼吸管理、NO管理となった。PVの形態および全身状態から更なる手術介入は困難と考えた。1歳4ヶ月で死亡した。【症例2】総肺静脈還流異常症(TAPVC)(Ia)の2ヶ月女児。前医で日齢7に共通肺静脈腔-左房吻合を施行。徐々に PVOを認めたため、造影 CT検査を施行したところ、吻合部は3.5mm程度で右 PVは造影されなかった。PVOに対して、3ヶ月時に sutureless repairを施行。右 PVは完全閉塞しており、末梢も細かった。術後の心臓カテーテル検査では、PVOは改善を認めた(meanPG 3mmHg)が、術後1.5ヶ月頃より呼吸状態の悪化を認めた。造影 CTでは両側 PVが術前より狭窄しており、PVOの再増悪と考えた。ステント治療も考慮されたが、PVの形態および全身状態、予後などを総合的に考え、積極的な治療介入は行わない方針とした。4ヶ月27日で死亡した。【考察】症例1では、PVOに対する介入を行ったが結果的に解除には至らなかった。PVに対して直接介入した場合は、それ自体が PVOが増悪のするリスクとなることがあり、下行大動脈の移動など間接的な介入も検討する必要がある。症例2では術後一時的に PVOは解除されたが、時間経過と共に再狭窄を来した。本症例では右 PVが完全閉塞し末梢まで細い形態になるまで時間が経過をしていたため、吻合部の解除のみでは一時的な効果しか得られなかった。

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

[P26-05] 両側肺動脈絞扼術後に急変した1.5kg新生児に対する救命的補助循環の経験

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

Keywords: Extracorporeal Membrane, Neonate, Low Birth Weight

【背景】低体重新生児に対する補助循環(ECMO)の救命率は低く、適応や管理に多くの課題が残る。【症例】在胎39週3日, 1622g出生の女児。大動脈縮窄複合の診断で低体重のため二期的修復の方針として日齢9, 体重1472gで両側肺動脈絞扼術(bPAB)施行。周術期プロスタグランディン増量していたが、術後に動脈管狭小化による急性心不全・心停止。蘇生に反応なく、緊開胸 ECMO導入。上行大動脈(Ao)は3-4mmで、通常の ECMO用送血管が入らず、手術用2.0mm stockert送血管を Aoに挿入。ECMO導入後は動脈管維持でき、4日目に ECMO離脱を試みたが、離脱後数分で徐脈・心停止となり ECMO再導入。この際には、肺体血流比が離脱時としては不適正、低体重で ECMO流量の絶対量少なく緩徐な離脱でなかった、Aoが細く送血管やその snear部分による後負荷の影響に対策が必要と考えた。8日目に再度 ECMO離脱の際には s-sizeヘモクリップによる bPAB微調整, 右房からの直接中心静脈圧/左房圧モニタリング, ACTを十分延長での緩徐な ECMOの weaning, 送血管の速やかな抜去と極細タニケット使用での後負荷軽減, 徐脈予防に離脱前からの心房ペーシング等の対策で離脱成功。ヘモクリップで bPAB微調整をしつつ、段階的に閉胸し、離脱後17日目に閉胸・閉創。頭部 CTでは脳室周囲白質軟化症あるが明らかな脳梗塞なし。その後の経過は慢性心不全と高度三尖弁逆流が継続し、修復術での三尖弁形成と右室圧低下

以外に管理困難と判断。4カ月、1.8kgにて拡大大動脈弓再建術, 心室中隔欠損閉鎖術, 三尖弁後尖弁輪縫縮術に踏み切った。慢性心不全と全身管理に長期間要したものの、11カ月、3kgで自宅退院となった。【結語】種々の報告でも救命率が極めて低い1500g未満の姑息術後の患児に対して ECMOで救命して修復術に到達し得た。ECMO導入・維持・離脱が通常より極めて困難であり、特に離脱時には各々は小さな負荷であっても failureに繋がり、きめ細かな対処が必要であった。

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

[P26-06] 小、中学生への救急蘇生シミュレーションの取り組み

○林 拓也 (埼玉県立小児医療センター 集中治療科)

Keywords: 蘇生シミュレーション, 学校教育, CPR

「はじめに」神奈川県立こども医療センターでは2013年1月から、小、中学校に出向して蘇生シミュレーションを行っており、その意義については2015年の本会で発表した。その後、バイスタンダーが小児である DVDを作成しシミュレーション教育に生かしているのを報告する(当日供覧予定)。「方法」2013年1月から、小学校高学年、中学生に対し、蘇生シミュレーションを行っている。2016年からバイスタンダーが小児である DVDを作成し、事前に視聴してもらい、当日は DVDに沿って、胸骨圧迫、人工呼吸、AEDのシミュレーションを行った。1回の参加者は約30人で、医療従事者3名で小児用、成人用の蘇生人形、AEDトレーナーを用いて指導した。「結果」胸骨圧迫、AEDは、小中学生とも十分可能であったが、人工呼吸は不十分であったことがあった。中学生に対し、シミュレーション前後で達成度の自己評価を行ってもらったが、すべての手技で自己評価が上がった。DVDの事前学習を行ってもらうことで、自信を持ってシミュレーションに臨んでもらうことができた。「考察」胸骨圧迫の負担を実感することで、迅速に人を集めることの重要性を理解してもらった。実際の蘇生において、AEDの操作は小中学生とも十分可能であると考えられる。また、DVDを作成したことで、教員の蘇生指導が充実するものと考えられる。「結語」学童期から、call firstと CPRを教育することで、救命率の向上、命の大切さを教えることが出来、DVD視聴とシミュレータを用いた蘇生講習は有用であると実感した。今後も小中学生への救急蘇生講習を継続できるよう、病院や行政に働きかけていきたいと考えている。

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27 (P27)

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 2

座長:上野 倫彦 (日鋼記念病院 小児科)

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

[P27-01] 乳児期発症の iPAH患者へ Ca拮抗薬、セレキシパグを含む、upfront combination therapyを行った1例

○寺澤 厚志, 桑原 直樹, 松久 雄紀, 山本 哲也, 面家 健太郎, 後藤 浩子, 桑原 尚志 (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)

[P27-02] 当院で経験した慢性肺疾患に合併した肺高血圧症11例の検討

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

[P27-03] 肺高血圧症, 腎不全を契機に診断された脚気心の1例

○大西 佑治, 古田 貴士, 橘高 節明, 水谷 誠, 鈴木 康夫, 長谷川 俊史 (山口大学大学院医学系研究科医学専攻 小児科学講座)

[P27-04] 高流量鼻カニューラ酸素療法によって在宅管理のまま脳死両肺移植に到達できた遺伝性出血性毛細血管拡張症に伴うびまん性肺動静脈瘻の1例

○倉石 建治, 野村 羊示, 太田 宇哉, 西原 栄起 (大垣市民病院 小児循環器新生児科)

[P27-05] 肺高血圧を合併した Diffuse Neonatal Hemangiomatosisの1例

○關 圭吾, 石川 貴充 (浜松医科大学 小児科)

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

[P27-01] 乳児期発症の iPAH患者へ Ca拮抗薬、セレキシパグを含む、 upfront combination therapyを行った1例

○寺澤 厚志, 桑原 直樹, 松久 雄紀, 山本 哲也, 面家 健太郎, 後藤 浩子, 桑原 尚志 (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)

Keywords: 肺高血圧, セレキシパグ, Ca拮抗薬

特発性肺高血圧症(iPAH)はまれな疾患であり、また乳児期発症の報告は少ない。今回、5ヶ月時発症の iPAH患者において Ca拮抗薬・セレキシパグを含む combination therapyによって、良好な経過をたどった症例を経験したため報告する。

【症例】1歳女児。5ヶ月時、チアノーゼのため当科紹介。心エコーで TR severe($v=5.1\text{m/s}$)、PFO, PHを認めた。造影 CTを含む各種検査で iPAHと診断し、入院翌日にカテーテル検査を行った(すべて酸素投与下)。**平均肺動脈圧(PA)80mmHg、肺血管抵抗(Rp)38woods**、NO投与により**PA34mmHg、Rp8.7woods**まで低下した。マシテンタン($0.04\rightarrow 0.3\text{mg/kg}$)、タダラフィル($0.1\rightarrow 1\text{mg/kg}$)を導入したが**PA91mmHg、Rp33.6woods**と効果不十分であった。NOへの反応が良好であったことから、血圧に注意しながらニフェジピンを追加($0.016\rightarrow 0.3\text{mg/kg}$)したところ、**PA65mmHg、Rp9.5woods**となった。エポプロステノールの導入を考慮したが、在宅でのルート管理の問題からセレキシパグ($4\rightarrow 32\mu\text{g/kg}$)を追加した。**PA43mmHg、Rp4.4woods**まで改善し、内服および在宅酸素を併用して退院となった。紅潮を認めたほかは合併症は認めなかった。

【考察】欧米のガイドラインでは急性血管反応性試験陽性の場合には Ca拮抗薬がファーストチョイスとなるが、1歳未満ということもあり、慎重に少量から開始することで導入可能であった。肺動脈 wedge造影で肺血管が比較的保たれており、また発症早期であったことから血管病変が可逆的であり、Ca拮抗薬への反応性が良好であったと思われる。セレキシパグは頭痛や筋肉痛、顎痛、悪心、下痢、嘔吐などの副作用がほぼ必発と報告されているが、本症例では紅潮のみであり、体血圧も低下しなかった。

【結語】乳児期発症の iPAH症例を経験した。マシテンタン・タダラフィルに Ca拮抗薬とセレキシパグを追加することで肺動脈圧を下げる事ができた。紅潮を認めたほかは合併症は認めず、安全に使用できた。

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

[P27-02] 当院で経験した慢性肺疾患に合併した肺高血圧症11例の検討

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

Keywords: 肺高血圧症, 慢性肺疾患, 在宅酸素療法

【背景】慢性肺疾患(CLD)児の約4分の1に肺高血圧症(PH)を合併することが知られている。リスクファクターに超・極低出生体重児、短い在胎週数があげられ、極早期産児でなくても子宮内発育遅延を認めた児には PHが合併しやすいとの報告がある。重症例では肺血管拡張薬が用いられることもあるが、定まった治療法は確立されておらず、特に中等症以下の症例での治療介入に関しては議論の別れるところである。

【方法】2006年1月~2017年12月までおよそ12年間での当院における診療経験を後方視的に検討した。受胎後36週での酸素投与継続例を CLDと規定した。CLDのうち経過中に心臓超音波検査で心室形態や弁逆流、肺動脈波形状パターンなどを元に肺高血圧症と診断した症例を CLD-PHとした。また肺体血圧比7割以上の PHを重症 PHと定義した。

【結果】超低出生体重児は213例、極低出生体重児は346例、低出生体重児1787例だった。CLDは33例(平均在胎週数27.6週、出生体重934.7g、超低出生体重児28例、極低出生体重児3例、低出生体重児2例)、CLD-PHは11例(平均在胎週数26.1週、出生体重816.2g、超低出生体重児9例、極低出生体重児2例)だった。在宅酸素療法(HOT)導入例は計16例だった。

CLD-PHの内 HOT導入例は9例(82%)あり、残りの2例は退院前に酸素投与を終了した。また重症 PH2例(現在 HOT継続例と死亡例)を除いた78%が PHの改善に伴い HOTを離脱出来た。HOT離脱までの期間は非 PH症例で平均9.4か月だったのに対し、CLD-PHでは平均13.8か月と長期化する傾向があった。CLD-PHのうち3例でシルデナフィル投与を行なったが、1例は体血圧低下に伴い中止した。

【考察】過去の報告通り、短い在胎週数・出生体重低値が CLDにおける PH合併のリスクファクターであることが示唆された。一方で中等症以下の PH合併例では、肺血管拡張薬を要することなく HOTのみで経過観察可能な症例が多いと推察した。CLDの改善に伴い PHも改善する可能性があると考えられた。

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

[P27-03] 肺高血圧症, 腎不全を契機に診断された脚気心の1例

○大西 佑治, 古田 貴士, 橘高 節明, 水谷 誠, 鈴木 康夫, 長谷川 俊史 (山口大学大学院医学系研究科医学専攻 小児科学講座)

Keywords: Vitamin B1, 肺高血圧症, 鉄欠乏性貧血

【緒言】脚気とは Vitamin B1 (Vit. B1) 欠乏症による代謝疾患であり、血行動態として高心拍出性心不全が一般的であるが、時に肺高血圧を伴うことが知られている。【症例】2歳男児。入院2日前からの発熱、水分摂取不良、乏尿を主訴に入院した。入院時に体重減少、多呼吸、聴診で2音肺動脈成分の亢進を認めたが心雑音は聴取しなかった。血液検査で小球性低色素性貧血、腎機能障害、BNPの上昇を認めた。エコーで左室の過収縮 (EF 90%)を認め、心室中隔は収縮末期に左室側に圧排され、中等度の三尖弁逆流 (flow V. 3.75 m/s)を認めた。心腎症候群の病態によるうっ血性腎不全およびそれに伴う右心不全・肺高血圧症と考え、輸液、利尿薬投与により症状はやや軽快した。この時点で施行した心臓カテーテル検査では平均主肺動脈圧の軽度上昇 (25 mmHg)を認め、また心係数の上昇 (5.9 L/min/m²), 左室拡張末期圧の軽度上昇 (13 mmHg)を認めた。入院時の問診から、児はこだわりが強く極端な偏食があることが判明し、貧血と栄養状態を改善したところ、エコー上肺高血圧はさらに改善した。また血清 Vit B1濃度低値 (8 ng/ml; 正常 > 20 ng/ml)を確認した後 Vit B1の補充を開始した。その後エコー上肺高血圧は正常上限(心室中隔は正円, 三尖弁逆流軽度, flow V. 2.80 m/s)まで改善し、入院19日目に退院した。現在外来フォロー中であるが、貧血改善以降経口摂取量も増加し肺高血圧症の再増悪なく経過している。【考察】本症例は血液検査で Vit. B1低値を確認し、その他肺高血圧症を来す疾患は認めなかったため、偏食が原因の Vit. B1欠乏症による脚気心とそれに伴う肺高血圧症と診断し、現在 Vit. B1を補充している。脚気心は栄養状態の向上に伴い、我が国では患者数が激減したが、近年でも発達障害による偏食やイオン飲料の大量摂取などによる報告が散見される。肺高血圧症および腎不全合併症例の鑑別診断として考慮すべき疾患と考えた。

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

[P27-04] 高流量鼻カニューラ酸素療法によって在宅管理のまま脳死両肺移植に到達できた遺伝性出血性毛細血管拡張症に伴うびまん性肺動静脈瘻の1例

○倉石 建治, 野村 羊示, 太田 宇哉, 西原 栄起 (大垣市民病院 小児循環器新生児科)

Keywords: 脳死肺移植, 遺伝性出血性毛細血管拡張症, びまん性肺動静脈瘻

【背景】びまん性肺動静脈瘻はコイル塞栓等が無効のことがあり、過去5例の肺移植成功の報告がある。我々は、高流量鼻カニューラ酸素療法(HFNC)を用いることで登録981日後の両側脳死肺移植成功まで在宅管理ができた、遺伝性出血性毛細血管拡張症に伴うびまん性肺動静脈瘻の1例を経験した。【症例】移植時13歳

11ヶ月の男性。9歳、後頭部を打撲し他院に入院した際 SpO₂=80%台で、胸部造影 CTによりびまん性肺動静脈瘻と診断され当科を受診した。父に孤立性肺動静脈瘻、祖父にも肺動静脈瘻があり、弟にも孤立性肺動静脈瘻が判明した。初診時 SpO₂=80%、ばち指あり、6分間歩行距離は370mであった。脳に5つ以上の血管奇形を認めた。心臓カテーテル検査を行い、比較的大きな肺動静脈瘻を塞栓したが無効であった。10歳3ヶ月時 SpO₂=70%と低酸素血症の進行が早く、労作時息切れが悪化し、京都大学病院で適応判定後、11歳3ヶ月時に日本臓器移植ネットワークに登録された。当時睡眠中や外出時酸素吸入が不可欠であった。12歳9ヶ月時数歩しか歩行不能となり、食欲低下も明らかとなった。その後マスク酸素7L/分の吸入でも睡眠障害を生じ、13歳8ヶ月時に睡眠中の高流量鼻カニューラ酸素療法(HFNC)を在宅で導入した。フィリップス社製 BiPAP A40を用い、PEEP5cmH₂Oとし、100%酸素14L/分で FiO₂=70%が得られ、7Lの酸素濃縮器を2台使用した。これにより睡眠障害は改善し、入院を回避でき、移植まで登校も可能であった。ドナー右下葉切除両肺移植後は酸素不要となり、術後3ヶ月時筋力未回復だが6分間歩行距離は429mとなった。【考察】脳死肺移植は現在、平均待機期間が約900日ある。長い待機期間は致命的となる一方、待機中できる限り患者の希望に沿った生活を可能にすることも大切である。在宅での高濃度高流量酸素投与には限界があるが、睡眠中の HFNC 導入により待機中の在宅管理が可能であった。今後の移植待機期間の短縮が切望される。

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

[P27-05] 肺高血圧を合併した Diffuse Neonatal Hemangiomas の1例

○關 圭吾, 石川 貴充 (浜松医科大学 小児科)

Keywords: 肺高血圧症, 門脈体循環シャント, 血管腫

【背景】 Diffuse Neonatal Hemangiomas (以下 DNH) は、複数の臓器に血管腫を認める疾患であるが、特に高拍出性心不全や肺高血圧合併例では予後不良の転帰となることが多い。近年本症に対するプロプラノールの有効性が報告されているが、我々は気道狭窄、肺高血圧を合併し集中治療を要した重症 DNH症例を経験したので報告する。【症例】1か月男児。在胎38週3日、体重3040gで出生し、生後2週間頃より全身に多数の血管腫が出現した。その後血便、吸気性喘鳴を認め日齢31に当院紹介となった。画像検査により小脳、声門下、気管、肺、肝臓、脾臓、膀胱、直腸、精巣に血管腫を認め DNHと診断したが肝臓には血管腫が多発し、門脈肝静脈シャントを認めた。日齢45に心エコーにて著明な右心系拡大と三尖弁閉鎖不全を認め、推定右室圧約90mmHgの重度肺高血圧を合併する心不全と診断した。日齢47に呼吸不全となり集中治療管理を開始しプロプラノール、プレドニゾロン、ビクリスチンなどの併用により肝臓を含む各臓器の血管腫は徐々に縮小傾向を示し、肺高血圧を含む全身状態の改善を認めた。抜管後の呼吸障害の再燃は認めず、急性期治療離脱後プロプラノールを継続し経過観察中である。【考察】 DNHは特に心血管合併症では予後不良の場合が多いが、肺高血圧を認めた門脈肝静脈シャント合併例などに対するプロプラノールの有効性が報告され、本症例を含めたさらなる症例の検討が必要であると考えられた。

ポスターセッション | 胎児心臓病学

ポスターセッション28 (P28)

胎児心臓病学 2

座長:前野 泰樹 (聖マリア病院 新生児科)

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

[P28-01] radiant flowを重症心疾患の胎児スクリーニングに生かす

○川瀧 元良 (神奈川県立こども医療センター新生児科)

[P28-02] 胎児期に Borderline LVと診断された症例の臨床像

○三宅 啓¹, 北野 正尚¹, 藤本 一途¹, 帆足 孝也², 市川 肇², 吉松 淳³, 白石 公¹, 黒崎 健一¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 3.国立循環器病研究センター 周産期婦人科)

[P28-03] 胎児期に診断された左側相同症の検討

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

[P28-04] 胎児徐脈を伴う多脾症胎児診断例の管理

○佐々木 理, 藤本 隆憲, 佐々木 大輔, 阿部 二郎, 泉 岳, 山澤 弘州, 武田 充人 (北海道大学 医学部 小児科)

[P28-05] 胎児心エコーを施行した18トリソミーの現状と問題点

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

[P28-06] 胎児診断した右肺無形成症例の臨床像

○原田 雅子, 山下 尚人, 近藤 恭平 (宮崎大学 医学部 発達泌尿生殖医学講座 小児科学分野)

[P28-07] 自宅での胎児超音波ドプラ心音計を使用した抗 SSA抗体陽性母体妊娠管理

○前野 泰樹¹, 寺町 陽三^{1,2}, 前田 靖人¹, 鍵山 慶之¹, 籠手田 雄介¹, 岸本 慎太郎¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学 医学部 小児科, 2.聖マリア病院 新生児科)

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

[P28-01] radiant flowを重症心疾患の胎児スクリーニングに生かす

○川瀧 元良 (神奈川県立こども医療センター新生児科)

Keywords: radiant flow, COA, TAPVD

背景：重症心疾患の胎児診断率は近年急速に向上している。しかしながら、大動脈縮窄症(COA)や単独の総肺静脈還流異常(TAPVD)の胎児診断率はいまだ低率にとどまっており、大きな課題として残されている。これらの疾患のスクリーニング率向上のためには、スクリーニング技術の向上普及とともに、超音波機器の進歩、特に、カラードプラ・パワードプラの改良、新技術の登場が待たれている。今回、カラードプラ・パワードプラの新技術である radiant flowが新しく実用化された。radiant flowを COAや TAPVDの胎児診断へどのように応用できるかを検討した。対象：正常例30例(20~40週),単独の TAPVD2例、大動脈縮窄複合3例を対象とした方法：カラードプラおよび HDフローを通常モードと radiant flow モードで比較検討した。結果：1) 通常モードでは大動脈峡部は断層エコーより拡大して描出されたが、radiant flow モードでは、狭窄部が断層エコーとほぼ同じ大きさに描出された。また、大動脈峡部の中央部が立体的に描出されることで観察が容易であった2)通常モードでは共通肺静脈と心房の境界部が明確に分離されなかったが、radiant flow モードではより明瞭に分離された。また、共通肺静脈の中央部が立体的に描出されることで観察が容易であった。考案：radiant flow モードでは通常のカラードプラ、パワードプラに比べてブルーミングの程度が非常に少ない。また、血流を立体的に観察できる特徴がある。このような特徴は、TAPVDや COAの胎児スクリーニングに有用である可能性がある限界：抄録作成の段階では症例が非常に少ない。発表までに症例を追加して多数例で検討する予定である。結語：新しく実用化された radiant flowは現在のカラー・パワードプラでスクリーニングの困難な COAや TAPVDの胎児スクリーニングに役立つ可能性がある。

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

[P28-02] 胎児期に Borderline LVと診断された症例の臨床像

○三宅 啓¹, 北野 正尚¹, 藤本 一途¹, 帆足 孝也², 市川 肇², 吉松 淳³, 白石 公¹, 黒崎 健一¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 3.国立循環器病研究センター 周産期婦人科)

Keywords: borderline LV, 胎児心臓超音波検査, 左心低形成

【はじめに】胎児期に小さな左室を認めた場合、生直後から左室の発育を速やかに認め二心室循環が成立する群から variant HLHSの疾患群まで幅広い。胎児期に Borderline LVと診断された症例の臨床像を検討した。【対象と方法】胎児心臓超音波検査にて Borderline LVと診断された症例を対象とした。診療録より後方視的に検討。検討項目は検査週数、胎児診断、左室拡張期径、大動脈弁、僧帽弁などの Z score、胎児期の測定値を二心室循環群(2VC)と1心室循環群(1VC)で比較。出生後の患者背景、生直後および生後1週、乳児期の左室拡張末期径、僧帽弁輪径での Z scoreの経過を検討した。【結果】対象は15例、検査週数は中央値34週、胎児診断は全例に Borderline sized LVを認め、重複を含め CoA疑いが11例、PLSVCが5例、restrictive FOが4例、vASを認めた例は4例。VSDは全例に認めなかった。上行大動脈は全例で順行性血流を認めた。出生体重は中央値39週(範囲37~41週)、出生体重は 2751 ± 456 g、生後診断は CoA8例、partial AVSD1例、variant HLHS3例であった。僧帽弁下構造異常(単一乳頭筋、腱索異常)は6例に認めた。1VC群は4例と2VC群は11例であった。それぞれの胎児期の拡張末期左室径 -3.4 ± 0.5 と -6.6 ± 1.4 、大動脈弁輪径 -1.2 ± 1.1 と -4.2 ± 0.9 僧帽弁輪径 -3.1 ± 0.7 と -5.7 ± 0.9 で有意差($P < 0.05$)を認めた。2VC例では生後1週での左室拡張末期径 -1.3 ± 1.5 、僧帽弁輪径 -1.4 ± 0.9 から乳児期には、左室拡張末期径 0.1 ± 1.1 、僧帽弁輪径 -0.9 ± 0.9 と発育を認め、1VC例では生後1週での左室拡張末期径 -6.7 ± 3.5 、僧帽弁輪径 -4.9 ± 2.7 から乳児期には、左室拡張末期径 -7.0 ± 4.1 、僧帽弁輪径 -5.1 ± 3.1 と左室の縮小を認めた。死亡例は1例であった。【総括】胎児期の LV径 z scoreが-5以下の例では二心室循環に至った例は認めなかった。 $-5 < Z \text{ score} < -4$ 例でも僧帽弁下構造異常を認めた例ではその後の左室発育は不良で二

心室修復に至らなかった。

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

[P28-03] 胎児期に診断された左側相同症の検討

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

Keywords: 左側相同症, 胎児診断, 完全房室ブロック

【背景】左側相同症の合併心奇形は、右側相同症より軽症だが、房室中隔欠損 (AVSD)、完全房室ブロック (CAVB) を合併した症例は、胎児期に診断される先天性心疾患のなかで最重症に分類される。【方法】当院で胎児診断し、出生した左側相同症9例について検討した。【結果】下大静脈欠損を全例認め、合併心奇形はなしが1例、心室中隔欠損1例、肺動脈狭窄(PS)/AVSD7例であった。胎児期の房室弁逆流は、軽度以下5例、中等度2例、高度1例で、高度の1例は新生児期に房室弁形成術を要したが、救命可能であった。徐脈性不整脈の合併を4例に認め、全例 AVSD/PSで、洞不全症候群 (SSS) 1例、CAVB3例であった。SSS症例は胎児心拍数 (FHR) が90bpm台で、悪化はなかった。CAVB症例1は31週時に CAVB (FHRは75-85bpm) になったが、胎児水腫徴候はなく、37週で出生し、生後2か月、ペースメーカー植え込み術 (PMI) を行った。症例2は30週に CAVB(FHRは65-75bpm)、症例3は28週で CAVB (FHRは50bpm台)と診断され、いずれも33週に胎児水腫となり、娩出後、それぞれ生後2日、0日で一時的 PMI (心外膜電極) を行ったが、生後4か月、2か月で死亡した。症例3の剖検所見で心筋緻密化障害 (NC) を認め、心エコー所見を再検討した。症例1は、NC所見はなく、症例2は30週より、症例3は、28週より確認された。左室壁にNC所見を認めた症例はこの2例のみであった。【考察】左側相同症に合併する NCは、家族例の報告が1件あるが、症例の多くは、AVSD/PS、CAVBを合併し、とくに CAVBの合併例は、胎児水腫、周産期死亡に至ることが多い。胎児期の異常な血行動態が、NC発症に関与している可能性がある。【結論】胎児期に診断された左側相同症の合併心奇形は、AVSD/PSが多い。CAVBを合併した胎児水腫症例は、予後不良である。今回の検討では、胎児水腫症例に、いずれも NC所見が見られた。房室弁逆流は、手術介入により救命できる可能性がある。

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

[P28-04] 胎児徐脈を伴う多脾症胎児診断例の管理

○佐々木 理, 藤本 隆憲, 佐々木 大輔, 阿部 二郎, 泉 岳, 山澤 弘州, 武田 充人 (北海道大学 医学部 小児科)

Keywords: 多脾症, 胎児徐脈, 胎児水腫

【背景】胎児徐脈を合併した多脾症は予後不良である。母体入院および娩出の適応は、体外治療と胎内で成育させるメリットを比較し検討するが、判断は難しい。【目的】胎児徐脈を合併した多脾症の適切な妊娠管理方法を見出す。【方法】当院で経験した胎児徐脈を診断され出生直後にペースメーカー留置(PMI)を要した多脾症4例の臨床経過を後方視的に検討した。【症例1】20週に胎児心拍(FHR)90bpmの洞性徐脈(SB)で胎児胸腹水を認めた。25週で2度 AVBを合併し FHR60bpm、徐々に胎児腹水が増悪、27週胎児皮下浮腫を認め、28週に C/Sにて1262gで出生。ECDと診断。生直後に PMIも循環不全のため6時間で死亡。【症例2】28週では FHR100bpmの SBで胎児胸腹水を認めなかったが、31週再診時 FHR49bpmの SBで胎児胸腹水、皮下浮腫を認め、C/Sにて1952gで出生。ECD、TAC、総動脈幹弁狭窄と診断。生直後に PMIも、循環不全、腎不全のため日齢20に死亡。【症例3】20週に FHR50bpmの SBだったが胎児胸腹水を認めず、34週に FHR30bpmの CAVBとなった直後に胎児皮下浮腫が出現し、35週に C/Sにて2806gで出生。ECD、LVOTSと診断。生直後に PMIし循環成立したが、LVOTSが進行し日齢10に心内修復術施行。術後多臓器不全となり日齢28で死亡。【症例4】26週に

FHR60bpmの AVBで胎児胸腹水を認めず、37週予定 C/Sにて2976gで出生。ECD、DORV、PSと診断。生後にPMIし循環は成立した。月齢2胆道閉鎖症手術後に菌血症となり月齢3で死亡。【考察】当院では胎児皮下浮腫を娩出適応としており、AVBでも徐脈の進行がなければ胎児皮下浮腫を認めなかった一方で、SBでもFHR低下や、AVBの合併により急激に胎児皮下浮腫が進行していた。PMI後に循環成立した症例3,4に比べ、症例1は早産、症例2は胎児皮下浮腫の期間が長かったと考えられる。【まとめ】胎児不整脈の細かい経時的評価により胎児皮下浮腫の出現を予見できれば、適切な娩出時期を判断できる可能性がある。

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

[P28-05] 胎児心エコーを施行した18トリソミーの現状と問題点

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

Keywords: 胎児心疾患, 18トリソミー, 胎児診断

【背景】18トリソミーにおける治療介入は、家族と医療スタッフ間で十分に話し合われる必要があるが、出生早期に侵襲的治療の検討を要する場合があり、胎児期からの話し合いが望まれる例もある。【目的】胎児心エコーを施行した18トリソミー例の現状と問題点を検討すること【対象・方法】2017年までの12年間に当科で診断した胎児心疾患86例を診療録より後方視的に検討。【結果】86例中、18トリソミーの合併例は12例(13.9%)。胎児心エコーの施行週数は 29.0 ± 3.6 週。心疾患の内訳はVSD 3例、UVH 3例、HLHS variant 3例、CoA 1例、DORV 1例、TOF 1例。VSDの1例は卵円孔早期閉鎖のみの診断で、VSDを胎児診断できていなかった。全例が子宮内胎児発育遅延(IUGR)であった。胎内で染色体異常が疑われたのは12例中8例(75.0%)で、理由はそれぞれIUGRに加えて、心奇形3例、多発奇形3例(心奇形含む)、羊水過多1例、クアトロテスト陽性1例であった。羊水検査を3例で施行し、胎内で18トリソミーと確定診断した。4例は羊水検査の希望がなく、1例は適応禁忌であった。胎内で染色体異常を疑われなかった12例中3例(25.0%)は、心外奇形を指摘されていなかった2例と、胎内診断されなかったVSD 1例であった。生存期間は2日~4年1か月(中央値5か月)、胎内死亡1例。2例は現在も生存(16.6%)。2例で胎児心エコー施行後に産科・新生児科・外科・遺伝科・臨床心理士・NICU看護師・助産師・MSWと連携して情報共有した上で、家族と出生後治療に関する話し合いを行った。2例ともに積極的加療を希望され、それぞれ8か月、4年1か月の生存が得られている。【考察】18トリソミーは胎児心疾患の14%を占めていたが、その内25%が胎内で染色体異常が疑われていなかった。IUGRを伴う胎児心疾患例では、染色体異常の可能性を常に念頭におく必要がある。胎児診断例では多職種と連携した家族へのサポートが重要である。

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

[P28-06] 胎児診断した右肺無形成症例の臨床像

○原田 雅子, 山下 尚人, 近藤 恭平 (宮崎大学 医学部 発達泌尿生殖医学講座 小児科学分野)

Keywords: 肺無形成, lung agenesis, 気管狭窄

【背景】(片側性)肺無形成は稀な先天奇形であり、片側の肺組織・血管・気道の欠如で特徴づけられる。出生後の画像診断は比較的容易であるが、胎児期には心縦隔偏位の所見が主であり、他疾患との鑑別を要する。また、左肺無形成と比べ右肺無形成はScimitar症候群をはじめとした心血管奇形、気道合併症が多いことなどから予後不良と報告されている。【目的】胎児診断した右肺無形成症例の胎児期画像所見および出生後の臨床像を報告する。【症例】自然妊娠。妊娠18週の胎児エコーで心臓逆位が疑われ当院紹介。心内奇形はなく、右側胸腔には小さい肺組織と偏位した心臓が存在した。主肺動脈と左肺動脈は描出されるが右肺動脈が描出されず、右肺無形成が強く疑われた。在胎39週1日、2810gで仮死なく出生。エコー上の心内奇形はなく、造影CTで右肺無形

成、PA slingにより右肺動脈と大動脈によって気管は挟まれ、軽症大動脈縮窄症を伴っていた。安静時の呼吸障害は軽度で、当初は呼吸サポートなしで管理できていた。乳児期より dying spell、呼吸器感染による呼吸不全を繰り返し、気管支鏡検査で気管狭窄症と診断され、1歳4か月時に他医でスライド気管形成術、大動脈吊り上げ術を施行された。その後、窒息から心肺停止を来し、その後は気道確保のため気管切開状態で管理している。成長発達は正常。【考察】胎児エコースクリーニングで心位置異常がみられた症例では、単純に心臓の位置の異常の場合と、心外病変（肺低・無形成、横隔膜ヘルニア、嚢胞性肺疾患など）による心臓の偏位の可能性がある。そのうち片側性肺無形成は稀ではあるが、大血管・気道の圧排や他臓器合併症を認めることがあり、胎児診断は重要である。エコーやMRIを用いて、左右の肺動脈の有無、左右肺形態を見ることで診断が得られる。片側性肺無形成の胎児診断につき、文献的考察を踏まえ報告する。

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

[P28-07] 自宅での胎児超音波ドプラ心音計を使用した抗 SSA抗体陽性母体妊娠管理

○前野 泰樹¹, 寺町 陽三^{1,2}, 前田 靖人¹, 鍵山 慶之¹, 籠手田 雄介¹, 岸本 慎太郎¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学 医学部 小児科, 2.聖マリア病院 新生児科)

Keywords: 胎児徐脈, 胎児房室ブロック, 母体抗SSA抗体

抗 SSA抗体陽性母体では約2%に胎児の房室ブロックをきし、前児発症時の再発率は17%程度にまで上昇する。発症早期のフッ化ステロイド経母体的投与による胎児治療有効例も報告されており、在胎18週から1~2週毎胎児心エコーによる1度房室ブロックの検出が推奨されている。しかし実際には房室ブロックの発症は急激で1度での検出は困難で、有効な早期発見法がなかった。今回、市販の「胎児超音波ドプラ心音計」による自宅での胎児心拍確認による抗 SSA抗体陽性母体管理を試みたため、実行性について報告する。【方法】抗 SSA抗体陽性妊婦2例に、ネット販売されている「胎児超音波ドプラ心音計」にて2週毎の胎児心エコーの間も連日胎児心拍を確認する方法を説明。2例ともに家族と相談の後、実際に購入(8,100円)された。【結果】症例1：前児房室ブロックの症例。今回在胎13週よりヒドロキシクロロキンの予防内服を開始。在胎18週に自宅での胎児心音確認を開始した。最初の頃は胎児心音を出にくく不安を感じたが、1週間ほどで慣れて容易に確認できるようになり安心感を得られるとの感想であった。現在在胎31週で房室ブロックは発症していない。症例2：母体はSLE腎症があり、うつ病の傾向があったが、産科医と相談の後、在胎17週時に自宅での胎児心音確認について紹介。在胎19週再来時には購入されており、胎児心拍は容易に確認できるとのことで、心音を聞くことで安心できるとの感想であった。現在在胎22週の時点で房室ブロックは認めない。【結語】自宅での「胎児超音波ドプラ心音計」でのモニターを選択する家族があり、在胎18週でもモニターが可能で、すぐに提示できうる方法と考えられた。早期治療に向けての有効性評価は今後の症例集積が必要だが、この2例の限られた経験では母体の安心感が得られるという効果が得られた。

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29 (P29)

染色体異常・遺伝子異常 2

座長:田村 真通 (秋田赤十字病院 小児科)

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

[P29-01] 先天性門脈体循環シャントおよび肺内シャントを合併した先天性角化不全症の一例

○櫻井 牧人, 野村 知弘, 山口 洋平, 前田 佳真, 土井 庄三郎 (東京医科歯科大学医学部付属病院 小児科)

[P29-02] 出生時から両心室の高度な心筋肥厚がみられた Noonan症候群の一例

○古井 貞浩¹, 片岡 功一¹, 安済 達也¹, 鈴木 峻¹, 岡 健介¹, 松原 大輔¹, 横溝 亜希子¹, 南 孝臣¹, 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)

[P29-03] *RIT1*遺伝子変異を認めた Noonan症候群の1例

○川口 直樹¹, 宗内 淳¹, 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)

[P29-04] 左室瘤を合併したマルファン症候群の一例

○島田 空知¹, 梶濱 あや¹, 中右 弘一¹, 東 寛¹, 石川 成津矢², 紙谷 寛之² (1.旭川医科大学病院 小児科学講座, 2.旭川医科大学病院 心臓外科学講座)

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

[P29-01] 先天性門脈体循環シャントおよび肺内シャントを合併した先天性角化不全症の一例

○櫻井 牧人, 野村 知弘, 山口 洋平, 前田 佳真, 土井 庄三郎 (東京医科歯科大学医学部付属病院 小児科)

Keywords: 先天性角化不全症, 先天性門脈体循環シャント, カテーテル治療

【症例】7歳男児【病歴】先天性角化不全症(DKC1遺伝子変異)に伴う骨髄不全に対して5歳時に非血縁者間骨髄移植が施行されている。移植後1年が経過した頃から呼吸苦、SpO₂の低下が出現。肺血流シンチグラフィおよび心コントラストエコー法で肺内シャントの存在が疑われたため、7歳時に心臓カテーテル検査を施行した。カテーテル検査結果：肺体血流比0.6(右左シャント率60%)、肺動脈圧21/10(14)mmHg,肺血管抵抗係数0.6wood単位・m²、肺動脈造影では左右肺静脈の造影時相が早く、びまん性の微小肺動静脈瘻の存在が示唆された。また血中ヒアルロン酸や4型コラーゲンの上昇があり、肝線維化が疑われ、腹部CT検査で脾静脈から腎静脈へ流入する門脈体循環シャントが確認された。肝内門脈の欠損は認めなかった。以上の検査結果から先天性肝外門脈体循環シャント type2に肝肺症候群(Hepatopulmonary syndrome:以下 HPS)を合併したものと考えた。低酸素血症は進行性であり、今後の治療としてシャント血管の結紮や塞栓術の適応について検討している。【考察】先天性角化不全症(Dyskeratosis congenita; 以下 DC)は染色体のテロメアの維持機能障害を背景とし、主に皮膚、爪、口腔粘膜に特徴的な所見を有する遺伝性骨髄不全症候群である。原因遺伝子として DKC1,TERC,TERT, NOP10,NHP2,TINF2が明らかにされている。DCでは全身性に様々な症状を引き起こすが、心疾患や血管異常との合併は少なく、門脈体循環シャントや HPSを合併した症例は過去に報告がほとんどない。本症例の特徴や治療戦略について文献的考察を踏まえ報告する。

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

[P29-02] 出生時から両心室の高度な心筋肥厚がみられた Noonan症候群の一例

○古井 貞浩¹, 片岡 功一¹, 安済 達也¹, 鈴木 峻¹, 岡 健介¹, 松原 大輔¹, 横溝 亜希子¹, 南 孝臣¹, 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: Noonan症候群, 肥大型心筋症, 左心低形成症候群

【はじめに】 Noonan症候群では先天性心疾患と肥大型心筋症(HCM)の合併が知られているが HCM合併例の予後は不良である。出生時から両心室の高度な心筋肥厚を合併し、身体所見から Noonan症候群と診断した一例を報告する。【症例】日齢0の男児。胎児期に異常は指摘されていなかった。在胎35週5日、近位で経膈分娩で出生した。出生体重3170g。Apgar score 6-8。出生後、呼吸障害を認め前医 NICUに入院した。大動脈弓低形成を伴う複合型心疾患の加療目的で当院へ転院。転院時 SpO₂ 80%台と低酸素血症を認めた。翼状頸、眼間開離、停留精巣、耳介低位を認め Noonan症候群と診断した。心臓超音波検査では両心室の著明な心筋肥厚(心室中隔厚 12.7mm)、左室流出路狭窄(最少径:2.9mm, 最大血流速度:3.4m/s)を認め、心房中隔欠損、心室中隔欠損、両大血管右室起始、大動脈縮窄(2.0mm)を合併していた。左心低形成症候群亜型と診断し Lipo-PGE1の投与を開始した。両心室の著明な心筋肥厚に伴うコンプライアンスの低下から心不全が進行し、各種治療によっても循環を維持することが困難になった。予後の厳しさを両親に説明したところ、人工呼吸管理を含む積極的治療は希望されず緩和ケアに移行し、日齢2に永眠した。Noonan症候群の既知の原因遺伝子変異は同定されなかった。【考察】 Noonan症候群と HCMの合併報告例は散見されるが、検索した範囲で出生時から重度の両心室の高度な心筋肥厚を合併した症例の報告はない。今回既知の原因遺伝子は同定されず、現在更なる遺伝子解析を行っている。

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

[P29-03] *RIT1*遺伝子変異を認めた Noonan症候群の1例

○川口 直樹¹, 宗内 淳¹, 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: Noonan症候群, *RIT1*遺伝子, 肥大型心筋症

【背景】 Noonan症候群は特徴的顔貌や低身長、精神発達遅滞や心奇形を特徴とし、細胞の増殖・分化・アポトーシスを制御する RAS-MAPKシグナル伝達の異常が原因であるとされる。いくつかの病因遺伝子変異が同定されており、表現型との関連性の解明が進んでいる。【症例】 1か月女児。胎児期に羊水過多があり、在胎37週、体重3690gで出生した。臨床所見として低身長(-1.7SD)、特徴的顔貌(粗な毛髪、眼瞼下垂、眼裂斜下、耳介低位など)、心雑音を認めた。心電図で右側胸部誘導の深いS波を認め、心エコーで肺動脈弁狭窄(PS)があり(PS-PG 64mmHg)、左室心筋のびまん性肥厚から肥大型心筋症(HCM)と診断した。遷延する難治性の乳び腹水に対して長期ドレナージを行った。重症PS(右室圧>70mmHg)に対してβ遮断薬を開始し、生後1か月、16か月に経皮的バルーン治療を実施したが右室圧は改善せず、2歳時にはPS-PG 122mmHgまで増悪した。HCMに有効とされるシベンゾリンの内服を開始し、3歳時には左室心筋肥厚の軽減とPSの改善(PS-PG 85mmHg)を認めた。また1か月時にFDP 44.5μg/mL、D-dimer 19.1μg/mLと無症候性の凝固障害を認めたが、約6か月で正常化した。特徴的な臨床経過から Noonan症候群と診断し、遺伝子検査で近年同定された *RIT1*遺伝子変異と診断した。DQ 70程度の発達遅滞はあるが、現在3歳3か月で外来経過観察中である。【考察】 RAS/MAPKシグナル伝達系に関わる遺伝子異常として *PTPN11*、*RAF1*、*SOS1*、*RIT1*などが同定されており、それぞれの表現型は差異を有している。*RIT1*遺伝子変異の特徴として、周産期の羊水過多や胎児水腫が多く、乳び胸などのリンパ系の異常があり、PSとHCMの両方を合併し、発達遅滞は軽症であるとされ、本症例の表現型はそれらに一致するものであった。シベンゾリン内服によりPSとHCMは改善傾向であり、今後長期的な効果を判断していく。

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

[P29-04] 左室瘤を合併したマルファン症候群の一例

○島田 空知¹, 梶濱 あや¹, 中右 弘一¹, 東 寛¹, 石川 成津矢², 紙谷 寛之² (1.旭川医科大学病院 小児科学講座, 2.旭川医科大学病院 心臓外科学講座)

Keywords: マルファン症候群, 左室憩室, 左室瘤

【背景】 マルファン症候群(MFS)では、弾性線維の形成障害のため心血管系においては主に大動脈・肺動脈の弁輪拡大や動脈瘤形成、房室弁の粘液変性を来すことが知られている。その他末梢動脈や冠動脈病変の報告は散見されるが、心室憩室や心室瘤を合併した報告は少ない。今回我々は、マルファン症候群に左室瘤が形成された1例を経験したので報告する。

【症例】 15歳男子。4か月時にくも状指と特異的顔貌を契機に精査され、僧帽弁逆流及び大動脈基部拡大、水晶体偏位を認めた。遺伝子学的検査にて *FBN1*遺伝子(exon24)変異を認め、(新生児)マルファン症候群と診断された。3歳時に増悪した僧帽弁逆流に対して僧帽弁置換術が施行された。このときの術前心臓カテーテル検査で左室心尖部に心周期と同期する小さな左室憩室を認めていた。その後、進行性に大動脈基部の拡大も進行したため14歳時に Bentall術が予定されたが、術前心臓カテーテル検査で心周期と paradoxically 動く大きな左室瘤に変貌していた。Bentall+Dor手術が施行され、現在は外来経過観察中である。

【考察】 一般的には左室憩室は先天性であり、左室瘤は冠動脈病変や心筋炎、手術や外傷などを原因として二次的に生じる。臨床的には画像検査における左室収縮との同期性により両者は鑑別され、組織学的にも別のものと

されているが、本症例では10年程度の経過観察の中で心室憩室が心室瘤へ進展したと考えられる所見を認めた。心室瘤に至った明らかな臨床経過や検査所見はなく、瘤化の原因は不明である。

【結語】マルファン症候群に認められた左室憩室が、左室瘤へ進展した1例を経験した。マルファン症候群に心室憩室を伴う場合には、心室瘤へ進展する可能性があり慎重な経過観察が必要かもしれない。

ポスターセッション | 一般心臓病学

ポスターセッション30 (P30)

一般心臓病学

座長:平田 陽一郎 (東京大学医学部附属病院 小児科)

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

[P30-01] 動脈管の成長する可能性について—自験例17例の検討から—

○荒新 修 (広島市立安佐市民病院)

[P30-02] 新生児期から乳児期の軽症肺動脈弁狭窄の自然経過～新生児期に予測可能か?～

○三井 さやか¹, 岸本 泰明¹, 福見 大地¹, 羽田野 爲夫² (1.名古屋第一赤十字病院 小児循環器科, 2.愛知県三河青い鳥医療療育センター)

[P30-03] 薬物治療を必要とした小児の本態性高血圧の1例

○平田 拓也, 松田 浩一, 赤木 健太郎, 吉永 大介, 馬場 志郎, 西小森 隆太 (京都大学 医学部附属病院 小児科)

[P30-04] 血栓を伴う動脈管閉鎖を認めたが側副血行路により救命し得た大動脈弓離断症の1例

○秋本 智史¹, 古川 岳史², 鳥羽山 寿子², 松井 こと子², 原田 真菜², 福永 英生², 高橋 健², 稀代 雅彦², 清水 俊明², 中西 啓介³, 川崎 志保理³ (1.順天堂大学練馬病院 小児科, 2.順天堂大学 小児科, 3.順天堂大学 心臓血管外科)

[P30-05] 当院で経験した一側肺動脈欠損の2例

○小山 智史¹, 内山 敬達¹, 福島 志穂², 岸 勘太³, 根本 慎太郎⁴ (1.愛仁会高槻病院 小児科, 2.愛仁会高槻病院 新生児科, 3.大阪医科大学 小児科, 4.大阪医科大学 胸部心臓血管外科)

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

[P30-01] 動脈管の成長する可能性について—自験例17例の検討から—

○荒新 修 (広島市立安佐市民病院)

Keywords: 動脈管開存症, silent PDA, 自然経過

【背景】動脈管の成長の可能性が言われている。【目的】2003年以降の15年間に当院で診断した動脈管開存症 (PDA) 17例について報告し、動脈管の成長の可能性について検討した。ほとんどの症例が当院出生である。【方法】診断は心臓超音波検査により行い、生後1カ月を過ぎた PDAにつき初診の契機、経過、転帰をまとめた。未熟児動脈管および動脈管依存性心疾患は除外した。【結果】心雑音のための初診は13例であった。単独の PDAは14例、他の左右短絡のある心疾患に合併した PDAが5例であった。心室中隔欠損自然閉鎖後や不完全型房室中隔欠損術後の経過観察中に確認した PDAが各々1例ずつあり、重複している。単独の PDAのうち大きい PDAは3例、中等度 PDA は1例、小さい PDAは10例であった。小さい PDAのうち silent PDAは5例であった。治療は動脈管結紮術4例、コイル塞栓術5例、ADO 2例であった。さらに初診時期を早期新生児期と乳児期以降に分けて検討した。早期新生児期に初診となった症例は8例あり、閉鎖と思われた後に再び PDAを確認した症例がうち5例、silent PDAはうち4例であった。一方、幼児期に初めて心雑音に気づかれ初診となった症例が2例あった。【考察】幼児期に初診となる症例があり、また成人期に初めて診断される症例の報告もある。幼児期に当院に初診となった症例は心雑音のためであるが、成人の場合は心雑音や感染性心内膜炎が契機となっている。こういった症例は新生児期や乳児期早期には臨床上目立たなかったものが幼児期以降に成長して明らかになった可能性を考えた。【結論】ガイドラインにも記載されているように動脈管は成長することがあると思われる。

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

[P30-02] 新生児期から乳児期の軽症肺動脈弁狭窄の自然経過～新生児期に予測可能か？～

○三井 さやか¹, 岸本 泰明¹, 福見 大地¹, 羽田野 爲夫² (1.名古屋第一赤十字病院 小児循環器科, 2.愛知県三河青い鳥医療療育センター)

Keywords: 肺動脈弁狭窄, 乳児期, 肺動脈弁異形成

【背景と目的】肺高血圧が残存する新生児期に心雑音や肺動脈弁通過血流速度(Vp)から軽症肺動脈弁狭窄(vPS)を疑うのは難しく、新生児期からの自然経過の報告は少ない。自施設での経験を検討した。【方法】2009年1月～2017年12月に当院で出生し退院時のスクリーニング心エコーで vPSを指摘されず、その後 vPSと診断された児19名 (group A) と退院時 vPSを指摘された児19名 (group B) を後方視的に検討した。心雑音、肺動脈弁異形成、 $Vp \geq 2m/s$ のいずれかを認めるものを vPSと定義した。【結果】 group A,Bで男女比(6:13 vs 4:15)、vPS診断時 Vp(2.02 vs 1.85、m/s)に差はなかった($p=0.19$)。PFO合併率(12/19 vs 8/19)、PFO径(3.42 vs 2.30、mm)も差はなく、Aの2例では PFOは残ったが Vpは正常化し PFOによる相対的 PSは否定的であった。在胎週数(38 vs 33)、出生体重(2776 vs 1914、g)は有意に Aで高値だった($p < 0.05$)。vPS診断時 (3.7 vs 1.0、月齢)、肺動脈弁輪径(86 vs 88、%N)に差はなかったが異形成弁は Bで多くみられた(6:13 vs 16:2, $p < 0.05$)。Vpは Aで18例中14例 (78%)、Bで18例中9例(50%)が正常化した。Bでは初診時 Vpは、後に Vpが正常化した群と非正常化群による差はなく(1.84 vs 1.81)、非正常化群で初診時 $Vp \leq 1.6m/s$ (1.05-1.6m/s)も4例(全例異形成)認められた。【結論】新生児期の肺動脈弁異形成は初診時 Vpが速くなくても vPS顕在化の予測因子となる。正期産で異形成のない vPSは体格と肺動脈弁輪の発育のバランスにより一時的に増悪しても軽快が見込まれる。

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

[P30-03] 薬物治療を必要とした小児の本態性高血圧の1例

○平田 拓也, 松田 浩一, 赤木 健太郎, 吉永 大介, 馬場 志郎, 西小森 隆太 (京都大学 医学部附属病院 小児科)

Keywords: 本態性高血圧, 薬物治療, 小児

【はじめに】小児の高血圧は主に大動脈縮窄などに起因する二次性高血圧の頻度が高いが、本態性高血圧も小学生から中学生の0.1~1%に認めるとされている。しかし、そのほとんどは軽度上昇であり、薬物治療が必要になる本態性高血圧はきわめてまれである。今回我々は運動時の浮腫や頭痛、易疲労感をきっかけに高血圧を指摘された6歳女児の1例を経験したので報告する。【症例】症例は6歳女児。前医で耳鼻科入院時に高血圧を指摘されていたが、精査はされなかった。運動時の易疲労感、頭痛、浮腫を認め、血圧を測定したところ180/110mmHgであり、大動脈縮窄や腎動脈狭窄に伴う二次性高血圧を疑い、心エコー、頭部CT、腹部MRI、腹部エコーを施行するも異常を認めなかった。運動制限で経過観察し、浮腫は軽減するもその他の症状に改善を認めず、Caブロッカーの内服を開始した。血圧は180/110mmHgから120/90mmHgまで低下したが、症状は完全には消失しなかった。精査加療のため当院を紹介された。家族歴、既往歴に特記すべきことはない。身長126.5cm、体重29.9kgでローレル指数は147.3であった。乳房腫大を認め、思春期早発などの内分泌疾患に伴う高血圧を疑ったが血液検査で異常を認めなかった。胸部MRIを施行するもやはり大動脈縮窄等動脈の狭窄は無く、PET-CTでも褐色細胞腫や下垂体病変は認めなかった。運動負荷心筋シンチでは虚血所見を認めなかったが、BNPが29pg/mlと上昇しており症状も残存していたため、ARB内服を開始した。血圧は102/70mmHgまで低下し易疲労感、頭痛、浮腫はほぼ消失した。【考察・まとめ】小児の本態性高血圧の薬物治療の報告は少なく、報告があってもいずれも10歳以上か極度の肥満であり、本症例のような小学校低学年の治療を要する本態性高血圧の報告は無い。現段階では原因不明だが、内分泌疾患を疑う所見はあるため、注意深く経過観察していく予定である。

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

[P30-04] 血栓を伴う動脈管閉鎖を認めたが側副血行路により救命し得た大動脈弓離断症の1例

○秋本 智史¹, 古川 岳史², 鳥羽山 寿子², 松井 こと子², 原田 真菜², 福永 英生², 高橋 健², 稀代 雅彦², 清水 俊明², 中西 啓介³, 川崎 志保理³ (1.順天堂大学練馬病院 小児科, 2.順天堂大学 小児科, 3.順天堂大学 心臓血管外科)

Keywords: 大動脈弓離断症, 動脈管血栓, 側副血行路

【背景】大動脈弓離断症 (IAA) は動脈管閉鎖に伴い急激に shock に陥る症例を経験する。今回、血栓を伴い動脈管の閉鎖を来したが、側副血行路の発達により shock に陥らずに外科治療に至った IAA の1例を経験したので報告する。【症例】日齢4男児。在胎38週5日、体重2844gで出生。前医にて日齢2に心雑音と乏尿を認め、心エコーにて IAA の診断。Ductal shock に陥ったが PGE1-CD を開始し200ng/kg/min まで増量、動脈管の開存を認め shock から離脱した。日齢4に加療目的にて当院に転院となった。転院時の上肢 88/40 mmHg 下肢 50/37mmHg, SpO₂の上下肢差はなく、心エコーでは IAA Type A, VSD, 血栓と推測される高輝度の塊により動脈管が高度狭窄を呈していた。持続投与に加え PGE1-CD の急速静注を繰り返したが動脈管は閉鎖、その後下行大動脈に流入する側副血行路の血流が顕著となり循環動態は維持され、日齢6の大動脈形成術、心室中隔欠損症パッチ閉鎖術を施行。手術所見では動脈管の器質的な閉塞とともに血栓塞栓の所見を認めた。術後経過は良好で術後2日に抜管、術後15日に前医に転院となった。【考察・まとめ】日齢2の発症時には ductal shock を認めたが、日齢4の動脈管閉鎖時には側副血行路の発育を認め、shock に至らずに外科治療が可能となった。側副血管の急速な発育の機序は不明であるが、存在していた側副血管が動脈管の閉鎖に伴い下行大動脈内の血圧が下がり、側副血管の血流が流入しやすくなると推測する報告がある。一方、転院時より心エコーでは動脈管血栓の所見を認めたが、経過と手

術所見により1回目の ductal shock時に器質的な動脈管閉鎖とともに血栓の形成、その後 PGE1-CDの投与により開存したが血栓の増悪と共に再度動脈管の閉鎖に至ったと推測された。

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

[P30-05] 当院で経験した一側肺動脈欠損の2 例

○小山 智史¹, 内山 敬達¹, 福島 志穂², 岸 勘太³, 根本 慎太郎⁴ (1.愛仁会高槻病院 小児科, 2.愛仁会高槻病院 新生児科, 3.大阪医科大学 小児科, 4.大阪医科大学 胸部心臓血管外科)

Keywords: 先天性心疾患, 肺動脈欠損, 新生児

【緒言】一側肺動脈欠損 (UPAA) の多くは心内奇形を合併するが、合併心奇形を認めない孤立性肺動脈欠損も稀に存在する。今回、当院で異なる UPAA の新生児症例2例を経験したので報告する。【症例1】在胎25週の胎児心エコーで総動脈幹症(A3)が疑われた。母体は35歳、3経妊1経産。2型糖尿病あり、妊娠判明前まで経口血糖降下剤内服。喫煙歴あり(30本/日)。在胎43週4日に出生した男児。出生体重3,684 g、Apgar 6/8。NICU入院後の心エコー・造影 CT検査で Fallot四徴・左肺動脈欠損・動脈管開存・総肺静脈還流異常(心臓型)と診断。左肺動脈主枝は欠損、末梢側には動脈管が接合しており PG製剤を開始。生後1か月時に BTシャント術、左肺動脈形成術、共通肺静脈・左房吻合術施行。現在根治手術待機中。【症例2】妊娠経過中の異常指摘なし。母体は39歳、1経妊0経産。喫煙歴あり(5本/日)。在胎39週3日に出生した女児。出生体重2,715g、Apgar 8/9。生後3時間に啼泣時のチアノーゼと経脾酸素飽和度の上下肢差を認め NICU入院。心エコー・造影 CT検査で孤立性右肺動脈欠損と診断。利尿剤の内服、生理的肺高血圧の改善とともに多呼吸、酸素飽和度低下は改善。生後1か月時に心臓カテーテル検査施行。右肺動脈主枝は造影されず、上行大動脈から右肺への細い側副血行動脈を認めた。末梢肺動脈は造影されずシャント手術は不可能と判断。現在投薬無く無症状で外来フォロー中。【考案】UPAAは、発生学的報告から心内奇形合併例は左側に多く、孤立性は右側に多い。孤立性の UPAAは無症状で経過し、成人期に肺高血圧を合併し発見されることが多いため新生児期に本疾患を診断する意義は高いと思われる。

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31 (P31)

集中治療・周術期管理 2

座長: 渋谷 和彦 (東京都立小児総合医療センター 循環器科)

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

- [P31-01] 新生児期早期にカテーテル治療を要した重症先天性心疾患症例の予後－胎児診断に基づく治療戦略の重要性－
○上田 秀明¹, 金 基成¹, 野木森 宜嗣¹, 加藤 昭生¹, 佐藤 一寿¹, 北川 陽介¹, 若宮 卓也¹, 小野 晋¹, 柳 貞光¹, 麻生 俊英² (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)
- [P31-02] 当院における先天性心疾患に合併する新生児壊死性腸炎についての検討
○稲熊 光太郎¹, 坂崎 尚徳¹, 豊田 直樹¹, 石原 温子¹, 前田 登史², 加藤 おと姫², 渡辺 謙太郎², 吉澤 康祐², 藤原 慶一² (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科)
- [P31-03] 出生体重2000g未満に施行された肺動脈絞扼術の臨床的特徴について
○横山 岳彦¹, 岩佐 充二¹, 犬飼 幸子¹, 酒井 善正², 小坂井 基史² (1.名古屋第二赤十字病院 小児科, 2.名古屋第二赤十字病院 心臓血管外科)
- [P31-04] 心内修復術後に血球貪食症候群の急性増悪を認めた完全型房室中隔欠損症の一例
○井上 聡¹, 三宅 啓¹, 藤本 一途¹, 北野 正尚¹, 河合 駿¹, 根岸 潤¹, 白石 公¹, 黒崎 健一¹, 島田 勝利², 帆 足 孝也², 市川 肇² (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)
- [P31-05] 肺動脈閉鎖兼正常心室中隔に対し, PGE1の長期投与を行った超低出生体重児の一例
○宮本 辰樹 (福岡大学病院 小児科)

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

[P31-01] 新生児期早期にカテーテル治療を要した重症先天性心疾患症例の予後－胎児診断に基づく治療戦略の重要性－

○上田 秀明¹, 金 基成¹, 野木森 宜嗣¹, 加藤 昭生¹, 佐藤 一寿¹, 北川 陽介¹, 若宮 卓也¹, 小野 晋¹, 柳 貞光¹, 麻生 俊英²
(1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 胎児診断, カテーテル治療, ハイブリッド治療

胎児診断、カテーテル治療【背景】新生児重症心疾患症例の予後は未だ不良である。詳細な胎児診断に基づく治療戦略が救命に不可欠である。当院では新生児期にカテーテル治療を行い、集中治療や外科的介入を行ってきた。【目的】2012年8月以降に新生児期にカテーテル治療を行った新生児重症心疾患症例の予後の解析。【目的】対象は、新生児期にカテーテル治療を要した新生児重症心疾患症例40例。内訳は、大血管転位14例、卵円孔高度狭窄ないし閉鎖を伴う左心低形成症候群7例、純型肺動脈閉鎖5例、無脾症、単心室、肺静脈還流異常、高度肺静脈狭窄4例、新生児重症肺動脈弁狭窄3例、Taussig Bing奇形2例、新生児重症大動脈弁狭窄、心内膜繊維弾性症 EFE2例、共通房室弁、第動脈弁下狭窄、大動脈縮窄2例。胎児診断例は32例(80%)。死亡例は7例(18%)で非胎児診断例は2例。経皮的心房中隔裂開術 BAS17例、肺静脈狭窄解除目的ステント留置4例、肺動脈弁穿破、肺動脈弁バルーン拡大術 PTPV5例、PTPV3例、ハイブリッド手術中の心房中隔ステント留置3例、ハイブリッド手術中の大動脈弁バルーン拡大術 PTAV2例、逆行性大動脈縮窄部にステント留置2例、動脈管開存ステント留置2例、心房中隔ステント留置1例、PTAV1例。手技の完遂し得なかったのが、BAS1例、心房中隔ステント留置1例。【考察および結論】新生児重症心疾患症例でも救命が期待できるようになってきたものの、胎児診断に基づく治療戦略の構築が重要である。ハイブリッド手術やステント留置術は、短期、中期予後の改善には不可欠である。

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

[P31-02] 当院における先天性心疾患に合併する新生児壊死性腸炎についての検討

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

Keywords: NEC, CHD, neonate

【背景】壊死性腸炎(NEC)は、発症要因として腸管虚血が指摘されている。新生児期に手術を行う先天性心疾患(CHD)において、NEC発症の危険性を念頭においた周術期管理が必要となる。近年、当院でNEC発症例が増えており、2012年以降頻繁に行っているN2吸入との関連がないかを含め検証した。【方法・対象】2006年1月から2017年12月の間に当院で新生児期に心臓手術が必要となった患者202例を対象に、NEC発症例(A群)と非発症例(B群)に分けて周産期歴、臨床データ、周術期管理、NEC発症時期と転機について診療録から調べ、2群の比較を行った。【結果】A群は5例(Truncus2例、TGA1例、DORV1例、CoA+AVSD1例)、B群は197例で、在胎週数および出生体重はそれぞれ38週(37-39)/37週(22-42)、2.8kg(2.6-3.4)/2.8kg(0.5-4.3)であった。N2吸入例の割合はA群3/5例(60%)/B群34/197例(17%)でA群が有意に高かった(p=0.043)が、A群のNEC発症前のSPO2とB群の術前SPO2の平均値に有意差を認めなかった。PGE1製剤使用例はA群3/5例(60%)/B群114/197例(58%)(P=1.0)、と有意差はなかった。NEC発症時期は日齢13(4-36)、心臓手術前発症が3例(日齢4,13,17)、術後発症が2例(それぞれPOD2、35)であった。5例全例生存しており、うち3例はその後に人工肛門閉鎖に至っている。【考察】N2吸入療法は、NECに関連していたが、SPO2については両群間に有意差はなく、低酸素を含めN2療法に関連するNECの発症要因は証明できなかった。N2吸入により腸管血流を含む体血流が増えるにもかかわらずNECと関連しているのかは不明であるが、腸管の酸素欠乏が影響している可能性は

否定できない。当院ではN2吸入時にはNIRSモニターを用いて、腹部または下肢のrSO₂を測定しNECの予防を図っている。【結論】本研究において、N2療法とNECとの関連を認め、N2吸入時には腸管の低酸素状態に注意して管理してゆく必要がある。

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

[P31-03] 出生体重2000g未満に施行された肺動脈絞扼術の臨床的特徴について

○横山 岳彦¹, 岩佐 充二¹, 犬飼 幸子¹, 酒井 善正², 小坂井 基史² (1.名古屋第二赤十字病院 小児科, 2.名古屋第二赤十字病院 心臓血管外科)

Keywords: 低出生体重児, 肺動脈絞扼術, 染色体異常

【はじめに】周産期医療の進歩により低出生体重児の生存率は向上してきている。しかし、先天性心疾患をともなった低出生体重児の管理にはいまだ多くの困難がともなっている。今回、出生体重2000g未満の児に肺動脈絞扼術(PAB)を施行した児の臨床像を検討し今後の課題について検討したので報告する。【対象】2004年1月以降に出生体重2000g未満で当院において主肺動脈絞扼術を施行した17例(在胎週数中央値34週3日(25週6日~38週3日、出生体重1744g(1052~1986g))【結果】手術時日齢中央値27(8~91)、手術時体重中央値1970g(889~3920g)手術時体重2000g以上7例、1500~2000g5例、1500g未満5例、疾患の内訳はAVSD 3例、VSD単独5例、VSD兼PDA 4例、大動脈弓異常2例、その他1例であった。染色体異常あり7例、染色体異常なし10例。術式は、PAB単独9例、PABとPDA ligation 6例、大動脈弓形成術とPAB 2例であった。予後は、入院中死亡1例(18トリソミー)、退院後死亡2例(18トリソミー1例、21トリソミー1例)であった。banding径(y mm)(中央値19mm(12~21mm))は手術時体重(x g)と有意な相関関係があり、 $y = 12.9 + 0.00243x$ ($r = 0.75$, $p < 0.01$)であった。【結語】低出生体重児に対するPABは染色体異常をともなわない例では予後良好であった。死亡例では出生体重や手術時体重に関係なく染色体異常例であった。PABは低出生体重児でも適切な時期におこなえば安全に施行できると考えられた。

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

[P31-04] 心内修復術後に血球貪食症候群の急性増悪を認めた完全型房室中隔欠損症の一例

○井上 聡¹, 三宅 啓¹, 藤本 一途¹, 北野 正尚¹, 河合 駿¹, 根岸 潤¹, 白石 公¹, 黒崎 健一¹, 島田 勝利², 帆足 孝也², 市川 肇² (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

Keywords: 完全型房室中隔欠損症, 血球貪食症候群, ECMO

【背景】血球貪食症候群(HLH)はマクロファージの異常活性化、高サイトカイン血症を主体とする病態である。生後2か月時に発症したHLHの既往をもつ完全型房室中隔欠損症の生後8か月女児について、心内修復術後にHLHの急性増悪を来した症例を経験したので報告する。【症例】当院で胎児診断され、在胎38週で出生、日齢14で肺動脈絞扼術を実施。生後2か月時に発熱を契機にHLHを発症、プレドニゾロン(PSL)、シクロスポリン(CyA)を投与され寛解した。その後徐々にチアノーゼが進行したため生後7か月時に心臓カテーテル検査を行い、LVEDV 162%正常値、肺血管抵抗値 $5.91 \text{ U} \cdot \text{m}^2$ との結果を得た。術前に小児血液専門医に相談の上、生後8か月時に心内修復術を実施した。術後は肺高血圧に対し一酸化窒素療法、O₂投与、肺血管拡張薬内服で治療した。術後17日目からLDH、フェリチンの上昇を認めHLH再発を疑い、デキサメタゾンを開始した。術後27日目からCyAを追加したが高サイトカイン血症に伴う急激な血管透過性亢進からショック・徐脈となり、V-A ECMO装着となった。この間に交換輸血・CHDFな

どの支持療法, HLHに対するデキサメタゾン, CyA投与を行い, 14日後に ECMOから離脱し得た. HLHの病勢はいったん安定したが術後59日目より感染を契機に再増悪, 翌日に再びショックとなり死亡した. 【考察】本症例は初発月齢や NK細胞活性低下から家族性血球貪食性リンパ組織球症(FHL)を疑った. FHLは低年齢での発症が多く予後不良の疾患である. HLHに対する V-A ECMOの使用は高サイトカイン血症を助長した可能性があるが, 循環不全に対する bridging therapyとしては有効であった可能性があると考えた.

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

[P31-05] 肺動脈閉鎖兼正常心室中隔に対し, PGE1の長期投与を行った超低出生体重児の一例

○宮本 辰樹 (福岡大学病院 小児科)

Keywords: 超低出生体重児, 長期管理, 動脈管依存性心疾患

【背景】先天性心疾患を合併する超低出生体重児における心臓外科手術はリスクが高く, 体重増加を待つ間の管理に難渋することが多い. 今回, 肺動脈閉鎖兼正常心室中隔を合併した超低出生体重児の一例を経験したので報告する. 【症例】妊娠25週3日に前期破水及び胎児徐脈のため緊急帝王切開にて570gで出生. A病院 NICUにて重症新生児仮死, 呼吸窮迫症候群等で入院加療を受けた. 当初心疾患には気付かれず, 未熟児動脈管開存症の診断でインドメタシンを4クール投与されたが, 動脈管は閉鎖に至らなかった. 日齢41に未熟児網膜症の精査加療目的で当院 NICUへ転院した. 転院後の心エコー検査にて肺動脈閉鎖兼正常心室中隔, 冠動脈右室瘻, 卵円孔開存, 動脈管開存と診断し, 直ちに lipo-PGE1製剤の投与を開始した. その後全身管理を行い, 体重増加を待った. 外科治療目的で日齢194に B病院へ転院し, 心臓カテーテル検査及び BASを施行され手術待機していたが, 未熟児網膜症の増悪により日齢208に当院へ転院した. 未熟児網膜症治療後, 再度 B病院へ日齢226に転院し, 日齢231にセントラルシャント術を受けた. 日齢245に当院へ転院し, 在宅医療調整を行い, 日齢に退院した. 現在は外来にて心不全管理を行い, Glenn手術待機中である. 【結語】肺動脈閉鎖兼正常心室中隔を合併した超低出生体重児の一例を経験した. PGE1製剤の長期投与によって姑息術が可能な状態となり, 自宅退院できた. 先天性心疾患を合併する超低出生体重児では, 手術可能な体重まで成長するのに長期間必要であり, 循環管理のみならず, 人工呼吸管理, カテーテル管理, 感染, PGE1製剤の副作用, 神経学的合併症など, さまざまな問題が生じた. PGE1の長期投与に関する報告は少なく, 貴重な症例であった.

ポスターセッション | 心筋心膜疾患

ポスターセッション32 (P32)

心筋心膜疾患 2

座長:中島 弘道 (千葉県こども病院 循環器内科)

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

[P32-01] EBウイルス感染と高 IgE血症を伴い多量の心嚢液貯留を認めたものの一般小児科病棟での管理で対応できた心外膜炎の1例

○市瀬 広太 (青森市民病院 小児科)

[P32-02] 左室内巨大血栓を認めた Duchenne型筋ジストロフィー症の1例

○佐藤 工, 佐藤 啓 (国立弘前病院 小児科)

[P32-03] Intra Aortic Balloon Pumpingが有効だった急性心筋炎の12歳男児

○野村 羊示, 太田 宇哉, 西原 栄起, 倉石 建治 (大垣市民病院 小児循環器新生児科)

[P32-04] 急速な経過をたどった高速型心筋症の乳児の1例

○伊藤 由依¹, 荒井 篤¹, 伊藤 由作¹, 大岩 香梨¹, 加藤 健太郎¹, 嶋 侑里子², 坂口 平馬², 渡辺 健¹ (1.田附興風会 医学研究所 北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

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

[P32-01] EBウイルス感染と高IgE血症を伴い多量の心嚢液貯留を認めたものの一般小児科病棟での管理で対応できた心外膜炎の1例

○市瀬 広太 (青森市民病院 小児科)

Keywords: 心外膜炎, 高IgE血症, EBウイルス

【背景】地方では小児科医師不足に伴い救急医療も集約されており高次病院との連携が不可欠である。【症例】5歳男児【主訴】咳嗽・喘鳴【既往歴】気管支喘息の診断で1歳時より外来フォロー中。【現病歴】発熱を主訴に近医にて投薬を受け解熱したが咳嗽・喘鳴が遷延、翌日当科受診時、著明な心拡大を指摘され入院した。【入院時現症】HT:113.5cm BW:21.4kg BT:36.7°C 心音・呼吸音に異常を認めず。腹部膨満なし。肝脾腫なし。頸部リンパ節腫脹なし。経口摂取は可能で尿量も保たれていた。結膜充血なし。軽度に咽頭発赤を認めたが、口唇発赤やいちご舌の所見なし。【検査データ】胸部 Xp:CTR=78%,心電図:SR 120/min. 胸部誘導はやや低電位2DE:多量の心嚢液 (PE) が認められたが心機能は保たれていた。【血液検査】AST 280U/L,ALT 312U/L,r-GTP 18U/L,CK 130U/L,CK-Mb 3U/L,プロカルシトニン 0.04ng/mL,CRP 0.97mg/dl,IgE 5466.8U/mL,WBC11990/cmm,EBV抗 VCA IgM+, 便検査:虫卵- 【経過】心外膜炎・喘息発作と診断、一般状態は保たれていたため心嚢穿刺は急がず、高次病院と連携を取りつつプレドニゾロン・利尿剤・γ-グロブリン静注およびフルルビプロフェン、抗アレルギー剤内服で治療が開始され心不全症状の進行なく Xp所見・肝機能障害も改善傾向を認めたため、プレドニゾロンは一旦減量中止されたが、その後再燃したためフルルビプロフェンをアスピリンに変更、プレドニゾロンを内服で再開したところ再び PEは減少し軽快した。プレドニゾロンはゆっくりと減量されたが PE再貯留傾向なく経過、IgE値も発症以前のレベルまで改善、退院後3ヶ月の時点で再燃を認めていない。本症例につき文献的考察を加えて報告する。

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

[P32-02] 左室内巨大血栓を認めた Duchenne型筋ジストロフィー症の1例

○佐藤 工, 佐藤 啓 (国立弘前病院 小児科)

Keywords: 巨大血栓, 心房粗動, Duchenne型筋ジストロフィー症

【はじめに】Duchenne型筋ジストロフィー症 (DMD) は、高率に合併する心筋障害による不整脈や心不全が主な死因となっているが、若年成人の血栓・塞栓症の報告も重大な合併症として散見される。今回我々は、拡張型心筋症 (DCM) に心房粗動 (AFL) が常態化後、左室内巨大血栓を合併した DMDの1成人例を経験したので報告する。【症例】症例は34歳、男性。15歳で気管切開及び在宅人工呼吸管理となり、21歳で DCMとなった。32歳から利尿をトルバブタンに依存する心不全状態となったが、エナラプリルやカルベジロールを開始後トルバブタンから離脱し得た。33歳時に動悸を訴えるようになり、Holter心電図上様々な房室伝導比を伴う AFLを認め、主に2:1伝導の際に動悸を自覚していた。その後 AFLが常態化し動悸の頻度が増加したため、カテーテルアブレーションを勧め不整脈治療専門施設に紹介。しかし、心エコー上左室心尖部に16×21mm大の動揺する血栓を認めて RFCAは中止となった。直ちにワーファリンを開始し、約2か月後には心エコー上血栓は消失した。現在 PT-INR1.5-2.0程度に維持しつつワーファリンを継続中で、血栓の再発や塞栓症の発生はない。【考察】左室内巨大血栓を合併した要因として、極端に低い ADLに加えて (1) DMDは潜在的に凝固・線溶系が亢進している報告があること、(2) DCM状態による心腔内血流うっ滞及び心不全に対する水分制限や利尿剤による脱水傾向、(3) 常態化した AFLが DCMの血流うっ滞を助長していた可能性が挙げられる。【結語】DMDでは常に易血栓性状態にあるとの認識のもと、凝固・線溶系の定期的なモニタリングと血栓の早期発見に留意し、抗凝固療法の開始について積極的に検討する姿勢が必要である。

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

[P32-03] Intra Aortic Balloon Pumpingが有効だった急性心筋炎の12歳男児

○野村 羊示, 太田 宇哉, 西原 栄起, 倉石 建治 (大垣市民病院 小児循環器新生児科)

Keywords: 急性心筋炎, Intra Aortic Balloon Pumping, 補助循環

【はじめに】心機能が低下した小児の急性心筋炎では体外補助循環が必要になる場合がある。Intra Aortic Balloon Pumping (IABP)は小児での使用頻度は少ないが、ECMOやVADと比べて低侵襲の体外補助循環である。IABPが有効だった小児の急性心筋炎の症例を報告する。【症例】12歳男児。嘔吐と食欲不振を主訴に近医を受診した。胃腸炎と診断も逸脱酵素の上昇があり、近隣総合病院を紹介受診した。脱水のため入院で補液治療を受けていたが、嘔吐、心窩部痛が持続した。心臓超音波検査で左室駆出率が約30%程度のため、心筋炎が疑われ当院へ転院した。転院時のLVEFは10.5%と著明に低下していた。DOA、DOB、MILを開始後、心機能はやや改善し、入院5時間後にIABP(バルーン長245mm、CS100)を導入した。バルーンの遠位端が腎動脈にかかるため、サポートは2:1とした。導入後、尿量が増加、血圧が安定した。心機能が改善傾向で、血圧、心拍数が落ち着いたため、導入から60時間後にIABPを抜去した。カテコラミン中止後も心機能は安定しており、転院33日目に退院とした。退院時のLVEFは65%と正常で、現在16歳だが心機能低下や不整脈はみられない。【考察】小児では乳幼児では挿入手技が煩雑で、高心拍数、血管 augmentationの問題からIABPが使用される頻度は少ない。しかし、体格が十分な小児では、心筋炎などの可逆的と考えられる左心不全のみの病態ではIABPが選択肢となり得る。

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

[P32-04] 急速な経過をたどった高速型心筋症の乳児の1例

○伊藤 由依¹, 荒井 篤¹, 伊藤 由作¹, 大岩 香梨¹, 加藤 健太郎¹, 嶋 侑里子², 坂口 平馬², 渡辺 健¹ (1.田附興風会 医学研究所 北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: 拘束型心筋症, 心不全, 突然死

【背景】幼児期発症の拘束型心筋症は稀であり、予後不良である。【症例】在胎38週 3100g、骨盤位のため帝王切開術で出生。生後間もなくから網状皮斑や啼泣時の口唇チアノーゼを認めていたが精査されず、1ヶ月健診では体重増加良好で、頭囲拡大を指摘されるのみ。生後3ヶ月より嘔吐回数が増加し、増悪傾向のため約4ヶ月で近医受診しチアノーゼを認めたため当院へ夜間紹介となる。受診時 vitalは HR 110bpm, RR 60/min, BP 97/61, SpO2 99%(上下肢差なし)、心エコーで構造異常なし、IVSd=3.59mm(93%), PWd=3.79mm(97%), LVDd=17.5mm(74%), LVEF=0.65、収縮末期の心室中隔は扁平、僧帽弁の E/A=0.518/0.614=0.844と左室の拡張障害と肺高血圧の所見を認め、心電図で完全右脚ブロックを認めた。血液検査で代謝性アシドーシスと心筋逸脱酵素の上昇、BNP、hANPの上昇を認めた。炭酸水素ナトリウムで補正を行い、WQ=100-120(哺乳合わせて)管理とし、フロセミド・スピロノラクトン 1mg/kg/day内服開始した。同日夜間は哺乳意欲あり vital安定していたが、翌日朝方より皮膚色増悪あり HR 60bpm台の徐脈と SpO2 70%台へ低下ありマンシエツで血圧測定不能となり、挿管管理となる。その後も徐脈進行し胸骨圧迫後に回復するエピソードあり、DOA/DOB=10γ/10γ使用下で高次病院へ転院、転院後数時間は安定していたが、徐脈・低血圧を認め胸骨圧迫を要し VTVF頻発。DC、蘇生繰り返し、ご両親より延命目的の蘇生希望されない意思確認、永眠。現在原因精査中。【考察】幼児期発症し急速な経過をたどった拘束型心筋症を経験した。体重増加良好であっても、網状皮斑など末梢循環不全を疑う所見がある場合は心筋症の初期症状の可能性があり精査を要する。

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33 (P33)

川崎病・冠動脈・血管 2

座長:勝部 康弘 (日本医科大学武蔵小杉病院 小児科)

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

[P33-01] 川崎病発症の季節変動と季節による臨床的所見の違いの検討

○清水 大輔¹, 宗内 淳², 山口 賢一郎³, 神代 万壽美⁴, 楠原 浩一¹ (1.産業医科大学 小児科, 2.九州病院 小児科, 3.小倉医療センター 小児科, 4.北九州総合病院 小児科)

[P33-02] 川崎病診療におけるプレセプシンの有用性の検討

○田尾 克生, 石原 靖紀 (福井愛育病院)

[P33-03] 川崎病初期プレドニゾン併用療法中の冠動脈異常をきたした例の対応-シクロスポリン Aへの変更の有効性の検討-

○益田 君教, 野村 裕一, 楠生 亮 (鹿児島市立病院)

[P33-04] 川崎病におけるガンマグロブリン不応例の予想因子の検討

○平海 良美, 原 茂登, 深尾 大輔, 吉田 晃 (日本赤十字社和歌山医療センター 小児科)

[P33-05] 秋田県における川崎病急性期治療の現状: 秋田県小児膠原病研究会の調査より

○畠山 美穂, 田村 真通 (秋田赤十字病院 小児科)

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

[P33-01] 川崎病発症の季節変動と季節による臨床的所見の違いの検討

○清水 大輔¹, 宗内 淳², 山口 賢一郎³, 神代 万壽美⁴, 楠原 浩一¹ (1.産業医科大学 小児科, 2.九州病院 小児科, 3.小倉医療センター 小児科, 4.北九州総合病院 小児科)

Keywords: 川崎病, 免疫グロブリン大量療法不応, 冠動脈瘤

【目的】川崎病発症者数は季節によって変動するが、免疫グロブリン大量療法(IVIG療法)不応例率や冠動脈病変(CAL)発症率の季節変動について検討されている論文報告はないため、我々は、これらについての後方視的な調査を行った。【対象と方法】川崎病の診療を行っている北九州市内の主要な医療機関に2010~2014年に同疾患で入院し、IVIG療法を施行された744人を対象とした。対象症例を、入院した月によって、月平均気温15℃を境界とした暖期・寒期の2群および春・夏・秋・冬の4群に分け、それぞれの群のIVIG前の白血球数・好中球の割合・血小板数・血清AST・Na・CRP値、治療開始病日、IVIG療法不応例率、CAL発症率を比較した。それぞれの項目について単変量解析を行い、有意差の出た項目とIVIG療法不応例率およびCAL発症率について多変量解析を行った。【結果】単変量解析では、暖期・寒期の2群間の比較において、IVIG療法不応例率のみに有意差があり、暖期で高かった。また、春・夏・秋・冬の4群間の比較でも有意差はなかったが夏で高い傾向にあった。多変量解析において、暖期および夏が独立したIVIG不応因子であることが示された。【考察】北九州市における調査結果では、川崎病患者に占めるIVIG療法不応例率は、季節によって異なり、特に夏で高かった。川崎病発症に関与する因子は、治療反応性にも影響している可能性が示唆された。同様の調査が異なる地域でも行われることが望まれる。

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

[P33-02] 川崎病診療におけるプレセプシンの有用性の検討

○田尾 克生, 石原 靖紀 (福井愛育病院)

Keywords: プレセプシン, 川崎病, 臓器障害

【はじめに】プレセプシン(以下、P-sep)はlipopolysaccharide受容体であるCD14が細菌感染などの刺激で切断の結果生じる低分子蛋白質で敗血症と臓器機能障害の早期診断マーカーとして有用性が評価されているが、川崎病診療における有用性を検討した論文はない。【目的】川崎病診療におけるP-sepの動向を評価し、有用性を検討する。【方法】2017年2月から当院に入院した川崎病患者34例63検体を対象に臨床背景とP-sepの動向について、P-sepと同時測定された白血球、好中球(%), CRP, 血沈, 血小板, GOT, GPT, T-bil, LDH, Na, Alb, 川崎病リスクスコアとの関係をピアソンの相関係数を用いて解析した。またIVIG反応群と不応群, IVIG治療前後でMann-Whitney U検定を用いて比較検討した。【結果】対象の内訳はアスピリンに加えIVIG非投与が1例, 単回投与が30例, 複数回投与が3例, うち1例にインフリキシマブ, 2例にウリナスタチンを投与した。全例に冠動脈病変を生じていない。P-sepとGOT(相関係数=0.661(95%信頼区間:0.486-0.785) P=1.63e-08), GPT(相関係数0.641(95%信頼区間:0.459-0.772) P=5.97e-08)に強い相関がみられ, LDHとの間に弱い相関がみられた(相関係数0.486(95%信頼区間:0.249-0.669) P=0.000222)。CRP, WBC, 血沈などの炎症指標と相関はなかった。また, 久留米スコアとの間に弱い相関がみられた(相関係数=0.308(95%信頼区間:-0.0333-0.585) P=0.076)。IVIG反応群と不応群の間に有意差はなく(P=0.275), 治療前後で有意差を生じた。(P=8.73e-05)【考察・結語】P-sepは全身血管炎による炎症指標でなく, 臓器障害の指標として有用性が示唆され, 症例の蓄積による追跡調査を進める。

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

[P33-03] 川崎病初期プレドニゾロン併用療法中の冠動脈異常をきたした例の対応-シクロスポリン Aへの変更の有効性の検討-

○益田 君教, 野村 裕一, 楠生 亮 (鹿児島市立病院)

Keywords: 川崎病, シクロスポリンA, 冠動脈異常

当院では重症川崎病 (KD) の初期治療として、免疫グロブリン大量療法 (IVIG) にプレドニゾロン (PSL) 併用を行っている。本治療中に冠動脈異常 (CAA) を稀にきたすことがあり、PSLの影響でのCAAの悪化も懸念される。ただ、PSLを単に中止すると再燃の可能性もあり、その対応は容易ではない。当院ではPSLを漸減しシクロスポリン A内服 (CsA) へ変更しており、その実例を報告する。対象は2014年から2017年までにPSL併用を行った47例中、CAAを認めPSLからCsAへ変更を行った4例である。【症例1】2歳男児、小林スコア (K) 3点。3病日 IVIG、5病日 IVIG追加時にPSL併用を開始した。8病日 Seg 1 Z score (Z) 3.4を認め、CsAに変更し10病日以降のCAA悪化はなかった。【症例2】5か月男児、K 5点。1病日 IVIG+PSL開始。9病日 Seg 6 Z 3.2でCsAに変更、15病日 Z 9.0と悪化し当院に転院、KD再燃と診断しIVIG追加とCsA増量しその後CAA悪化はなかった。【症例3】3歳女児、K 5点。5病日 IVIG+PSL開始、12病日 Seg 6 Z 3.0でCsAに変更、変更後CAAは縮小した。【症例4】1歳男児、K 5点。5病日 IVIG+PSL開始、PSL減量中の21病日 Seg 6 Z 3.4でCsAに変更、その後CAA悪化はなかった。4例とも遠隔期にCAAは退縮し、ほぼ正常となっている。【考案】CsAへの変更でPSL中止による再燃は3例ではみられず、CAAの悪化もなかった。再燃した1例はCsA血中濃度が低かった点が問題だったものと考えられた。【結語】PSL投与中にCAAをきたした場合にCsAへの変更は有用な対応のひとつである可能性がある。

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

[P33-04] 川崎病におけるガンマグロブリン不応例の予想因子の検討

○平海 良美, 原 茂登, 深尾 大輔, 吉田 晃 (日本赤十字社和歌山医療センター 小児科)

Keywords: 川崎病, Neutrophil-to-Lymphocyte ratio, Platelet-to-Lymphocyte Ratio

【背景】川崎病に対するガンマグロブリン (γ G) 投与は確立された治療法であるが、約10%に不応例を認めスコア分類より不応例の予想を行っている。最近 the Neutrophil-to-Lymphocyte ratio (NLR), Platelet-to-Lymphocyte Ratio (PLR) が炎症性疾患や冠動脈病変のリスク因子として評価され、川崎病においても不応例の判定に有用ではないかと考えられている。【目的】当院の川崎病症例において γ G不応 (N) 群の治療前因子を検討する。【方法】2012年から2017年に入院した川崎病症例を後方視的に検討した。症例は193例で男児127例、女児66例。月齢は 30 ± 25 ヵ月、体重は 11.4 ± 4.9 Kg。全例に γ G2g/Kgが投与された。 γ Gを2回以上投与された症例を不応群、反応例をR群とした。N群で2nd line反応例 (2ndR) 群、不応例 (2ndN) 群とした。【結果】R群156例 (男88:女68)、N群35例 (男25:女10)。2ndR群18例、2ndN群17例。以下R群:N群; 月齢、体重に有意差なし。好中球数 (8937 ± 4066 , 11660 ± 5576 , $p < 0.01$)、リンパ球数 (3058 ± 2305 , 1680 ± 1465 , $p < 0.01$)、血小板数 (34.15 ± 8.6 , 28.0 ± 8.2 , $p < 0.01$)、アルブミン (3.6 ± 0.35 , 3.4 ± 0.4 , $p < 0.05$)、総ビリルビン (0.60 ± 0.6 , 0.70 ± 1.0 , $p < 0.05$)、CRP (6.6 ± 4.8 , 8.62 ± 4.4 , $p < 0.05$)、NLR (2.53 ± 4.49 , 5.68 ± 7.56 , $p < 0.01$)、PLR (111.5 ± 83.2 , 149.5 ± 107.6 , $p = 0.05$)。2ndR群と2ndN群では γ G投与前は2ndN群でアルブミンが有意に低く、 γ G投与後では2ndN群でWBC、好中球数、CRP、NLRが有意に高く、アルブミンが有意に低かった。【結論】当院における川崎病N群では有意に好中球が増加し、リンパ球が少なく、血小板が少ない。アルブミンが低く、CRPが高く、総ビリルビン値が高い。NLRが有意に大きくPLRも大きい傾向があった。また、2nd line治療後WBC、好中球数、CRP、NLRが高く、アルブミンが低いと血漿交換を含めた3rd line治療が行われていた。

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

[P33-05] 秋田県における川崎病急性期治療の現状：秋田県小児膠原病研究会の調査より

○畠山 美穂, 田村 真通 (秋田赤十字病院 小児科)

Keywords: 川崎病, ステロイド, プロトコール診療

【はじめに】川崎病急性期の治療目標は心臓後遺症を防ぐことである。RAISE studyの発表以降、全国的に急性期ステロイド治療は増加しているが、秋田県内の医療機関での実態は不明であった。【目的】秋田県での川崎病急性期治療の実態を調査し、その問題点を把握する。【方法】小児科入院病床をもつ県内の全医療機関に、川崎病急性期治療と不応例の対応についてのアンケートを依頼した。【結果】20施設中19施設から回答が得られ、17施設が急性期治療を自施設で行っていた。治療法を、(1) アスピリン+ IVIG、(2) RAISE studyを含めステロイド併用を考慮、(3) アスピリンの先行投与後 IVIGを考慮、に分けて診断基準別に調査した。施設数はそれぞれ、確実 Aは (1) 6、(2) 9、(3) 2、確実 Bは (1) 9、(2) 7、(3) 1、不全型は (1) 5、(2) 7、(3) 5だった。初回治療において診断基準に関わらずステロイドを考慮するのは5施設、ステロイドを使用しないのは8施設であった。不応例に対し2回目の治療を行うのは15施設で、全てで IVIGを投与するという回答だった。初回・2回目ともにステロイドを考慮するのは3施設、2回目のみステロイドを考慮するのは1施設であった。一方、初回のみステロイドを考慮するのは6施設であった。3回目の治療を行うのは8施設で、IVIGのみが2施設、ステロイド併用が1施設、ステロイドパルスが2施設、Infliximabが3施設であった。4回目以降も治療を行うのは2施設のみだった。【考察】症例数、高次医療機関ともに少ない地方では、施設間の診療のばらつきが大きく、それが予後に影響すると思われる。実際、3回目の治療およびステロイド投与に関しては一定の決まりがない施設が多かった。幸い近年、秋田県では重篤な合併症はないが、治療を各施設に委ねる現状ではそのリスクは少なくない。今後、極力一定のプロトコールに従い治療を進めることが、将来的に心臓後遺症を減らすことへの期待につながる。

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34 (P34)

カテーテル治療 2

座長:星野 健司 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

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

[P34-01] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術を施行した年少児の P波についての解析

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

[P34-02] 心房中隔欠損症のデバイス閉鎖における透視計測の意義

○森 浩輝, 杉山 央, 石井 徹子, 小暮 智仁 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)

[P34-03] 動脈管開存症の経皮的閉鎖術: 患者特異的中空立体模型を用いたシミュレーションの有用性

○松原 大輔¹, 片岡 功一¹, 岡 健介¹, 安済 達也¹, 古井 貞浩¹, 鈴木 峻¹, 横溝 亜希子¹, 南 孝臣¹, 河田 政明², 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学 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)

[P34-04] “最大径に対して最小径が小さい”動脈管は Amplatzer duct occluder で伸展しやすい

○高室 基樹¹, 名和 智裕¹, 澤田 まどか¹, 和田 励², 春日 亜衣², 横澤 正人¹ (1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 2.札幌医科大学 小児科学講座)

[P34-05] 動脈管開存におけるデバイス選択の検討: 2DEによる術前計測は妥当性も含めて

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

[P34-06] PDAに対する Amplatzer Vascular Plug II (AVP II) を用いた閉鎖術 - 長い PDAに対する適切なデバイスサイズ選択 -

○田中 敏克, 松岡 道生, 三木 康暢, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太, 城戸 佐知子, 上村 和也, 谷口 由記, 瓦野 昌大 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

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

[P34-01] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術を施行した年少児の P波についての解析

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

Keywords: P波幅, 心房中隔欠損症, カテーテル治療前後

【背景】心電図の P波の幅やばらつきは、成人では心房細動発症の予測因子、小児では心房中隔欠損症患児 (ASD) は健常児より延長と報告されている。【目的】 ASD年少患児において、P波が血行動態指標を反映しているか、また治療する事で P波が変化するか調べる。【対象】 2016年1月-2017年9月に当科で経皮的心房中隔欠損閉鎖術施行した6歳以上9歳未満の患児21名【方法】 II誘導の P波幅 (P幅)、12誘導での最大 P波幅 (最大 P幅)、12誘導での P波幅の最大値と最小値の差 (Pばらつき) を計測した。洞調律時の変動の少ない連続3心拍で計測、平均した数値を計測値として解析に用いた。治療前の P波計測値とカテでの各血行動態指標 (Qp/Qs, mean PAP, Rp) の相関性、経皮的閉鎖術前・1か月後・3か月後での P波計測値の変動性を、各々 spearmanの順位相関係数、wilcoxon検定を用いて解析。数値は中央値と範囲で示した。【結果】 患者は、年齢7.2歳、体重21.2kg、ASD最大径13.0mm (7.4-26.8)、ASD最大径が体重より大きい large ASD 8例 (38%)、Qp/Qs 2.2 (1.5-3.7)、mean PAP 16mmHg (10-22)。治療前は、P幅79ms (60-93)、最大 P幅88ms (66-110)、Pばらつき22ms (14-39)。治療前 P波計測値と年齢・体重・ASD最大径・Qp/Qsに有意な相関は認めなかった。P幅、最大 P幅、Pばらつきを治療前、1か月後、3か月後で比較すると、3か月後の最大 P幅が治療前・1か月後より有意に短縮していた (88 vs 88 vs 85 ms, $p=0.2\sim 0.4$)。【結語】 ASD年少児で P波幅は延長傾向にある。P波幅と血行動態指標とは相関しなかった。心房容積と解析する必要がある。P波幅は治療すると3か月後に短縮し始めた。

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

[P34-02] 心房中隔欠損症のデバイス閉鎖における透視計測の意義

○森 浩輝, 杉山 央, 石井 徹子, 小暮 智仁 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)

Keywords: 心房中隔欠損症, カテーテル, インターベンション

【背景】心房中隔欠損症経皮的閉鎖術のデバイスサイズ選択の際、通常経食道エコーあるいは心内エコー(ICE)による計測値を用いるが、画角の制約やプローベと心房中隔の位置関係から正確な計測が難しい場合がある。透視による計測と ICEによる計測の関係を検討した。【方法】 2016年12月から2017年12月までに経皮的心房中隔欠損症閉鎖術を施行した連続38例において ICEでの計測と透視画像での計測値の比較を行った。透視画像は正面 (AP)側面(LT)でサイジングバルーンの waistの距離を stop flow/stretchで計測した。Spearmanの相関係数、Bland-Altman解析を行った。値は中央値[四分範囲]で示す。【結果】 男性14名(36%)、年齢30[8-65]歳、肺体血流比 2.2[1.8-2.6]。欠損径13.0[10.5-15.0]mmで拡大幅は stop flowで+3.0[2.0-4.8]mm、stretchで+4.0[2.3-4.5]mm。stop flowの計測は ICE16.0[12.0-19.2]mm、AP 16.5[12.2-19.0]mm、LT14.3[10.3-14.8]mm。相関係数 rは AP0.98、LT0.99、Bland-Altman解析では ICEと APの差の平均-0.5mm、range of agreementは-3.8~2.8mm、Stretchでは差の平均-0.8mm、range of agreementは-3.5~1.9mmであった。【考察】透視画像は投影像であることから ICE計測値よりやや小さい値をとることが多いが平均0.5mmであり許容できる。透視による計測は測定が客観的かつ簡便である。透視法による計測は TEE/ICEで balloon sizingの計測が困難な例への適用や留置デバイス (Amplatzer/Figulla Flex II) と留置形態(closed/A-shape)を考慮した適用が期待される。【結論】透視画像での計測値は ICEに概ね一致しデバイス選択の根拠となりうる。

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

[P34-03] 動脈管開存症の経皮的閉鎖術：患者特異的中空立体模型を用いたシミュレーションの有用性

○松原 大輔¹, 片岡 功一¹, 岡 健介¹, 安済 達也¹, 古井 貞浩¹, 鈴木 峻¹, 横溝 亜希子¹, 南 孝臣¹, 河田 政明², 山形 崇倫¹
(1.自治医科大学 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: 動脈管開存症, 経皮的閉鎖術, 3Dシミュレーション

【Introduction】 Percutaneous catheter closure of patent ductus arteriosus (PDA) is difficult when the ductus is large and long or accompanies calcification. We created a patient-specific three-dimensional (3D) model for PDA, with which we simulated device deployment, thereby selecting the device/size in a patient-by-patient manner. 【Purpose】 We assessed whether this 3D model is effective for catheter PDA closure. 【Material and Method】 The 3D model was created in this institute. After its introduction, 7 consecutive patients (the study group) with severe PDA underwent closure with the aid of the 3D model. The control group consisted of 8 patients before 3D-model introduction, with all having severe PDA: the requirement of computed tomography was a criterion. 【Result】 Patients of the study group had significantly poorer heart conditions (advanced NYHA stage and a higher cardiothoracic ratio) with significantly longer PDA, and were more likely to have calcifications. These patients required significantly less contrast medium for angiography to determine device deployment. In all study group patients, the devices/sizes could be pre-selected based on the simulation, whereas devices were changed during the procedure in 2 of 8 in the control group. Although the study group consisted of patients with severer PDA or more difficult-procedure-requiring PDA, the total procedural/fluoroscopic times did not differ between the 2 groups. 【Conclusion】 This 3D model may be effective for percutaneous catheter closure of PDA.

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

[P34-04] “最大径に対して最小径が小さい”動脈管は Amplatzer duct occluderで伸展しやすい

○高室 基樹¹, 名和 智裕¹, 澤田 まどか¹, 和田 励², 春日 亜衣², 横澤 正人¹ (1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 2.札幌医科大学 小児科学講座)

Keywords: 動脈管開存, ADO, 伸展

【背景】大動脈造影の計測により選択したデバイスが、留置時に脱落しサイズアップを余儀なくされる症例をときに経験する。我々は Amplatzer duct occluder (ADO) 留置翌日の胸部写真から、管長に対して細い動脈管が進展しやすいことを報告した(第29回 JPIC)。【目的】 ADOによる動脈管の伸展率と膨大部径の関係を明らかにする。【方法】対象は2011年から2017年まで当院で ADOを留置した45例(0.8~76中央値2.6歳)。造影計測した動脈管最小径と留置翌日の胸部 X線写真側面像で計測した ADO最小径の差の動脈管最小径に対する百分率を伸展率とした。動脈管膨大部最大径および Qp/Qsと伸展率を回帰分析した。【結果】動脈管最小径は1.4~6.9(平均2.6) mm、膨大部径は5.5~17.0(平均10.9) mmで、留置した ADOはそれぞれ5/4が3例、6/4が7例、8/6が29例、10/8が5例、12/10が1例であった。翌日の ADO最小径は2.8~7.3(平均4.5) mmで動脈管最小径と正相関した。動脈管伸展率は-7~179(平均84)%で、動脈管最小径と負の相関を示した(R=0.64, F<0.001)。膨

大部径は伸展率と緩やかな負の相関を示したが有意ではなく ($R=0.27, F=0.08$)、膨大部径に対する最小径の比は0.1~0.5 (平均0.2) で伸展率と有意な負の相関を示した ($R=0.55, F<0.001$)。Qp/Qsは1.0~2.8 (平均1.6) で伸展率と緩やかな負の相関を認めた ($R=0.36, F=0.014$)。【考察】経皮的動脈管閉鎖術では最小径によってデバイス候補を絞り込み、管長と膨大部径で最終決定することが多いと思われる。最小径に比し管長、膨大部径が大きい動脈管は伸展しやすく、複数候補がある場合には大きい方を選択するのが有利と考えられた。

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

[P34-05] 動脈管開存におけるデバイス選択の検討:2DEによる術前計測は妥当性も含めて

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

Keywords: 動脈管開存, ADO, coil

【背景】 Amplatzer Duct Occluder(ADO)導入により、動脈管(PDA)閉鎖における選択肢は増えている。このため症例毎に適切なデバイス閉鎖が必要で、2D心エコー(2DE)による術前評価による準備も重要と考える。【目的】 PDAデバイス閉鎖におけるデバイス選択の現状2D心エコー(2DE)による術前計測の妥当性を検討した。【対象】 国立成育医療研究センターにて ADO使用が可能となった2011年5月~2017年12月にデバイス閉鎖した連続41例(男17女24・年齢5ヶ月~16歳)を対象に診療録から後方視的に検討した。【結果】 PDAの形態からの ADO留置は typeA 21/25例(84%),typeE 3/16例(19%)と typeAは ADOが多く、typeEは coilが多い。ADO(typeA)における2DEによる PDA最小径(2DE)2.3(1.6-4.1)mm,AoGによる PDA最小径(AoG) 2.25(1.64-4.6)mmで最小径2mm未満の症例は2DEで3例,AoGで4例認めた。typeEでの ADOは2DE 2.6(2.3-3.4)mm,AoG 2.7(2.1-3.7)mmであった。Device size 10/8:2(2DE:4.4, AoG:4.6,4.8), 8/6:7(2DE:2.5, AoG:2.8),6/4:6(2DE:2.15, AoG:2.05),5/4:9(2DE:2.0, AoG:2.1)と大きめの PDAでは、2DEで過小評価する傾向があった。Coilは typeEでは2DE :1.7(1.2-2.2)mm,AoG :1.15(0.7-1.9)mmと2DEで過大評価される傾向があったが、AoGで2mm以上の症例はなかった。type Aでは全例で最小径1.5mm未満であった。いずれの症例も遠隔期での遺残短絡なし。【結語】 PDA(type A)では最小径2mm未満でも Ampullaが十分であれば ADO留置が適切と考えられる症例がある。PDA(type E)は細長い Ampullaを有し、肺動脈側に狭窄もあり、Flipper coil塞栓に適しているが、type Eでも最小径2mm以上の症例では ADOで閉鎖可能である。

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

[P34-06] PDAに対する Amplatzer Vascular Plug II (AVP II) を用いた閉鎖術 - 長い PDAに対する適切なデバイスサイズ選択 -

○田中 敏克, 松岡 道生, 三木 康暢, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太, 城戸 佐知子, 上村 和也, 谷口 由記, 瓦野 昌大 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

Keywords: PDA, Amplatzer Duct Occluder, Amplatzer Vascular Plug

【背景】 Amplatzer Duct Occluder(ADO)が導入され、PDAに対するカテーテル治療の適応が拡大し、PDAの太さのみならず長さや様々な形態に適したデバイス選択が重要となった。現在、本邦で保険適応のある PDA閉鎖デバイスは Flipper coilと ADO Iのみであるが、海外では AVP IIを用いた閉鎖術の報告が散見される。【目的】 AVP IIを用いた PDA閉鎖術を施行した症例の治療内容・成績を評価し、適切なサイズ選択の指標を得ること。AVP IIIは当院の倫理委員会の承認を得て使用した。【対象と方法】 当院で AVP IIを用いた PDA閉鎖術を施行した

症例を診療録から後方視的に検討した。【結果】対象となる症例は4例で、年齢は3-6歳、体重は14.1-21.3kg 形態は typeA1例,D1例, E2例で、径は肺動脈端1.6-2.8mm 中央部3.9-8.0mm 大動脈端 6.1-15.8mm、長さ11.3-19.5mm であった。デバイス径は6mm1例、8mm2例、10mm1例で、全例で大動脈側からアプローチし、遠位のディスクを肺動脈内で展開、残りは PDA内で展開し留置した。デタッチ後に造影した側面の画像で計測したデバイス長/PDA長の比は0.51-0.87で、0.7以上にするには PDA中央部の径の1.5倍程度のデバイス径を要していた。翌日のエコーでは全例で residual shuntを少量認めたが、2週間後の外来でのエコーではすべて消失しており、左肺動脈狭窄などの合併症も認めなかった。【考察】長い PDAの閉鎖術において、ADOは PDA内に留置される体積が小さく、留置後に大きな死腔が残存し、将来的な瘤化が懸念される。したがって、type C, D, Eの長い PDAでは AVP IIを使用し、できるだけ死腔を残さない形での閉鎖が望ましいと考える。留置後のデバイス長の予測は難しいが、PDA中央部の径の1.5倍程度のサイズを選択すると PDAの大部分がカバーされると考えた。【結語】 AVP IIを用いた PDA閉鎖術は安全かつ有用な治療と考える。適切なデバイス径の選択について更なる検討が必要である。

ポスターセッション | 画像診断

ポスターセッション35 (P35)

画像診断 2

座長:神山 浩 (日本大学医学部 医学教育センター)

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

[P35-01] Carotid-Subclavian Index $> 3/2$ および Isthmus/Descending Ratio $< 2/3$ を満たす mild coarctation 症例では PGE1 製剤が漸減中止可能であった

○齋藤 和由¹, 岡部 真子¹, 宮尾 成明¹, 小澤 綾佳¹, 市田 路子¹, 鳥塚 大介², 青木 正哉², 芳村 直樹², 廣野 恵一¹ (1.富山大学 大学院 医学薬学研究部 医学 小児科学教室, 2.富山大学 大学院 医学薬学研究部 医学 第一外科学教室)

[P35-02] 先天性心疾患の狭窄病変の評価における Navvus Catheter の有用性

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

[P35-03] 3Dプリンターによる立体モデルで心室中隔描出を試みた, 多発性心室中隔欠損の2例

○鳥塚 大介, 青木 正哉, 芳村 直樹 (富山大学 大学院医学薬学研究部 外科学 (呼吸・循環・総合外科) 講座)

[P35-04] MDCT 3D画像再構成の新たな可能性 -心内構造を観る-

○伊吹 圭二郎¹, 大山 伸雄¹, 山口 英貴¹, 佐々木 赳¹, 樽井 俊¹, 柿本 久子¹, 藤井 隆成¹, 宮原 義典¹, 石野 幸三¹, 富田 英¹, 曾我 恭司² (1.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 2.昭和大学横浜市北部病院)

[P35-05] 小児循環器領域における4D-CTの有用性と課題

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

[P35-06] 心臓 CT検査における適切な撮像と画像処理 (心大血管像から心内腔像の動画表示まで) -年間400件の手術に求められる画像の追求-

○橋本文二¹, 杵島 渉¹, 塩足 幸¹, 梅木 千晶¹, 山崎 宏枝¹, 林 信行¹, 川村 暢子², 石川 司朗³, 佐川 浩一³, 角 秀秋⁴, 中野 俊秀⁴ (1.福岡市立こども病院 放射線部, 2.福岡市立こども病院 放射線科, 3.福岡市立こども病院 小児循環器科, 4.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

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

[P35-01] Carotid-Subclavian Index $> 3/2$ および Isthmus/Descending Ratio $< 2/3$ を満たす mild coarctation 症例では PGE1 製剤が漸減中止可能であった

○齋藤 和由¹, 岡部 真子¹, 宮尾 成明¹, 小澤 綾佳¹, 市田 路子¹, 鳥塚 大介², 青木 正哉², 芳村 直樹², 廣野 恵一¹ (1. 富山大学 大学院 医学薬学研究部 医学 小児科学教室, 2. 富山大学 大学院 医学薬学研究部 医学 第一外科学教室)

Keywords: 大動脈縮窄, Carotid-Subclavian Index, Isthmus/Descending Ratio

【背景】大動脈縮窄 (CoA) は大動脈離断類似の最重症例から無症状な軽症例まで存在する。特に上下肢の血圧差を認めるが狭窄が軽度の CoA の場合、その診断および PGE1 や手術介入の必要性を決定する判断は難しいが、信頼性の高い指標にも乏しい。2Dエコーを用いた Cross-Sectional Study において CoA と non CoA 症例の関連因子に関して様々な指標が提案されている。Carotid-Subclavian Index (CSI) $> 3/2$ 、あるいは Isthmus/Descending Ratio (I/DR) $> 2/3$ は CoA を除外する指標として感度、特異度が 88-100% であると報告されている。【方法】2017年1月1日から2017年12月31日までに当院に入院した生後3ヶ月未満の24症例について、上下肢の血圧差などの臨床所見、2Dエコーによる大動脈弓の形態、CSI および I/DR の値、isthmus の血流、MDCT などによって CoA の有無を診断した。24例中、CoA および non CoA の境界に属する症例は4例存在し、いずれも CSI $> 3/2$ および I/DR $< 2/3$ を満たした。これらの症例に関しては僅かな上下肢の血圧差と PDA の LR shunt を認め、NICU にて厳重なモニタリングの元、PGE1 製剤を漸減中止可能であるか、前方視的に経過観察した。【結果】症例1: simple CoA、症例2: ELN 遺伝子異常症疑い、SVAS+ hypoarch + bilateral PPS、症例3: 21トリソミー、simple CoA、症例4: CoA + ASD、の4症例において PGE1 製剤は問題なく漸減中止可能であった。また経過中に isthmus の緩徐な成長を認め、上下肢の血圧差は0に近づき、血行力学的な改善も認めた。【結語】上記4症例において PGE1 製剤を中止可能であり、その後も1~9か月間のフォローアップ期間において、外科的介入を必要としていない。CSI $> 3/2$ であれば、I/DR $< 2/3$ であっても循環動態が成り立つ可能性があり、CSI $> 3/2$ は PGE1 製剤を中止する有力な指標となるかもしれない。今後はこのような症例が長期的にも問題ないのか更なる経過観察および症例の蓄積と解析が必要と考えられた。

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

[P35-02] 先天性心疾患の狭窄病変の評価における Navvus Catheter の有用性

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

Keywords: Navvus Catheter, congenital heart disease, severe stenosis

【背景】中心循環系先端トランスデューサ付カテーテル (ACIST社製 Navvus Catheter: 以下 Navvus) は、0.014インチガイドワイヤに追従し、狭窄病変部を通過し前進させて、ガイドワイヤを留置したままの状態、先端部に装備されているオプティカルトランスデューサからリアルタイムに血圧測定ができ、血行動態の評価を行うことが可能である。【症例1】2歳6ヶ月男児。6番単腕部分 trisomy、重度大動脈弁狭窄症に対して1歳6ヶ月時に経皮的な大動脈弁形成術 (PTAV) を施行。圧較差は74mmHgから34mmHgに改善をみとめ、外来にて経過観察をしていたが、再狭窄が疑われたため、再度 PTAV 目的に入院した。Wedge pressure や end-side hole カテーテルでの評価では正確に弁下狭窄と弁性狭窄を区別することは困難であったが、Navvus と 0.014インチガイドワイヤのシステムを用いて、引き抜き圧較差を測定することにより、大動脈弁下狭窄によるものと正確に診断することができ外科手術に治療方針を変更した。【症例2】17歳男児。左側相同、右心性単心室の

DKS吻合を併用した両方向性 Glenn手術、Fontan手術後。両側の流出路狭窄の進行を認めたため、心臓カテーテル検査を施行。右室-上行大動脈での圧較差は66mmHgと高度であったが、同じく Navvusと0.014インチガイドワイヤーとのシステムを使用し引き抜き圧較差を測定したところ、肺動脈弁下で56mmHg、弁で10mmHgと弁下優位の狭窄であることが正確に評価され、バルーン拡大術の適応なしと判断した。【考察および結語】

Navvusは、狭窄病変を通過したガイドワイヤを留置したままの状態での血圧測定ができるため、カテーテル治療時などにおける病変の重症度、治療効果判定において極めて有効である。また、先端のトランスデューサにより血圧測定ができるため、圧トランスデューサによる計測に比して、正確な狭窄部位診断が可能である。小児領域での使用経験はまだ少なく、使用経験の蓄積が必要である。

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

[P35-03] 3Dプリンターによる立体モデルで心室中隔描出を試みた,多発性心室中隔欠損の2例

○鳥塚 大介, 青木 正哉, 芳村 直樹 (富山大学 大学院医学薬学研究部 外科学 (呼吸・循環・総合外科) 講座)

Keywords: 3Dプリンター, 多発性心室中隔欠損, 3Dプリンティング

【はじめに】先天性心疾患は立体構築が複雑で患者ごとに異なっているため、病態、解剖の把握が困難な場合がある。従来は医師の想像によって2次元の画像から構築されていた3次元構造は、画像処理や機器の発達によりコンピュータ画面上で3次元構築することが可能となった。さらに、近年3Dプリンターの普及によりCTやMRI画像から3Dモデルを比較的容易に作成できるようになり、実物として3次元画像を手元に得られるようになった。今回、当院で3Dモデルを作成し心室中隔の描出を試みた多発性心室中隔欠損の2症例を紹介する。【方法】0.6mmスライス of 造影CTのDICOM画像をMaterialise社で3Dモデル化した。【症例1】4歳女児、出生直後よりチアノーゼを認め、完全大血管転位症、多発性心室中隔欠損と診断された。心室中隔が柵状で二心室修復は困難と判断し、生後6ヶ月でDKS, BDGを施行した。1歳10ヶ月でfenestrated TCPCを施行し術後経過良好で外来通院中である。3Dモデルでの心室中隔は非常に疎で、2心室修復が困難であることが容易に理解できるものであった。【症例2】5歳男児、出生後心雑音を指摘され、両大血管右室起始、肺動脈弁狭窄、多発性心室中隔欠損と診断された。4歳時に心内修復術を施行したが、1年後のカテーテル検査で遺残心室中隔欠損および右室内狭窄を認め再手術となった。3Dモデルでは右室内狭窄を確認することはできなかったが、前回手術のパッチの遺残短絡は確認することができ、術中所見とも合致していた。【考察】3Dモデルの作成は、画像処理の進歩や3Dプリンターの普及により身近になってきたが、心室内構造、特に心室中隔の描出はまだ困難である。今後、症例を蓄積し、3Dモデルの多発性心室中隔欠損に対する有用性について客観的な評価を行っていきたい。

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

[P35-04] MDCT 3D画像再構成の新たな可能性 -心内構造を観る-

○伊吹 圭二郎¹, 大山 伸雄¹, 山口 英貴¹, 佐々木 昶¹, 樽井 俊¹, 柿本 久子¹, 藤井 隆成¹, 宮原 義典¹, 石野 幸三¹, 富田 英¹, 曾我 恭司² (1.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 2.昭和大学横浜市北部病院)

Keywords: MDCT, 心内構造, VSD

【背景】Multidetector-row computed tomography(MDCT)の3D再構成画像は、主に大血管や冠動脈など血管病変の立体構造の把握に有用であるが、CT自体の性能の向上により、より鮮明な心内構造の描出が可能となってきている。【目的】心内構造評価におけるMDCTの新たな可能性を検討する。【方法】心内構造の描出を目的としてMDCTを施行し、3D再構成画像を作成した7症例について、治療方針や診断への影響を検討した。全例で三

ダゾラム静脈注射による鎮静を行い、画像は Siemens社 SOMATOM Definition Flash Dual source CTで撮影したボリュームデータを元に Ziostation2で作成した。【結果】7例の年齢と体重の中央値はそれぞれ1.2歳(日齢23-4歳0ヶ月)、9.2kg(2.1kg-10.0kg)。心内 reroutingを要する症例が4例(R群; TGA3型 2例、CCTGA 2例)、VSD閉鎖を要する症例が3例(V群; multiple VSD 1例、inlet muscular VSD 1例、CoA complex 1例)。R群は VSDの位置と LV-Aoの仮想 rerouting imageを作成した。2例は LV-Aoルートが大きくなりすぎること、1例は室上稜が LV-Ao ルートを妨げることから心内 rerouting不可と判断した。1例は VSDと AO位置関係良好で Rastelli手術待機中である。V群のうち、1例は muscular VSDの位置と形態から sandwich法による閉鎖可能、1例は Swiss cheese typeの muscular VSDが複数部位に存在し、心内修復術は延期した。7例中5例で、心内構造の3D再構成画像が治療方針の決定に有益な情報となり、全例で VSDの正確な部位診断や rerouting imageの作成に耐えうる画像を得ることが出来た。【まとめ】MDCTによる3D再構成画像により、複雑な先天性心疾患の心内解剖も容易に可視化することが可能であり、既存の検査に加えることでより良い手術イメージの構築、治療方針や診断の決定に有用である。

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

[P35-05] 小児循環器領域における4D-CTの有用性と課題

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

Keywords: 4DCT, 画像診断, 被曝

【背景・目的】近年 CT装置と撮像法の進歩は著しいが、4DCTは冠動脈など微細な構造でも適した時相を抽出することで明瞭な画像が得られ、弁や心内構造を立体動画に構築することが可能で、当院でも施行例が増加している。今回は4DCTの有用性と課題を明らかにすることを目的とし、代表的な画像と共に報告する。【対象・方法】2×128列 Dual Source CTによる4DCTを開始した2015年以降、同法で撮影を行った65例を対象とし、十分な情報を得られた画像を good、一部不明瞭だが有用であった画像を acceptable、目的の情報を得られなかった画像を poorと3段階で評価した。【結果】症例の平均年齢は3.47歳(0-17歳)、撮像の対象は、TGA症例での動脈スイッチ術前の冠動脈:28例、その他 CHDの冠動脈:7例、房室弁:12例(CAVV:5例、MV:3例、Ebstein/TV:4例)、大動脈弁:6例(Truncal valve:2例)、DORV等 reroutingを要する症例の心内形態:5例、MAPCA:4例、心機能/容量解析:3例であった。生後6か月未満の児では鎮静、挿管による息止め下で施行し、5歳以上では指示による息止め下に施行が可能であった。画像の評価は、good:59例(90.8%)、acceptable:2例(3.1%)、poor:4例(6.1%)で、TGA症例では、CTと術中の冠動脈走行の診断が全例で一致しており、大動脈弁・僧帽弁については弁周囲組織を含めた詳細な評価が可能であった。poorのうち3例は三尖弁を対象にしており、右房内で造影剤が不均一となることが原因で、上下肢から分割して造影剤を注入することで対応できた。通常の心臓 CTにおける実効線量が平均1.61mSvであったのに対し、4DCT撮像における実効線量は平均20.94mSvであった。【結論】4DCTは多くの症例で有用であるが、乳児期に明瞭な画像を得るためには息止めのため鎮静・人工換気を要すること、被曝量が多くなることなど課題もある。今後4DCTを行う症例の選別と、低侵襲かつ低被曝線量を目指した撮像方法の模索が求められる。

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

[P35-06] 心臓 CT検査における適切な撮像と画像処理(心大血管像から心内腔像の動画表示まで)-年間400件の手術に求められる画像の追求-

○橋本 丈二¹, 杵島 渉¹, 塩足 幸¹, 梅木 千晶¹, 山崎 宏枝¹, 林 信行¹, 川村 暢子², 石川 司朗³, 佐川 浩一³, 角 秀秋⁴, 中野 俊秀⁴ (1.福岡市立こども病院 放射線部, 2.福岡市立こども病院 放射線科, 3.福岡市立こども病院 小児循環器科, 4.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: CT, 撮影方法, 造影方法

背景・目的:CHD治療における正確な診断と治療方針決定に,心臓 CT検査(CT)は不可欠である.十分な情報を得るに適切な撮像と画像処理は欠かせない.当院の CT検査の現状を検証した.

対象:心臓 CT検査1326件(H26年11月~H29年10月.検査時年齢:0日~22歳,中央値1.3歳)

機種:Definition Flash(SIEMENS)

準備:造影剤注入刺激等に影響されない適切な鎮静と知りたい部位,予定術式などのできるだけ詳細な情報収集.

造影剤の注入: Spiral flow tube(Nemoto)使用.Iopamidol600mgI/kg使用.生理食塩液(生食)で50%希釈した造影剤をルート先端まで充填し,20秒で注入.その後生食を同速度で4秒間注入.注入開始24秒後に撮像開始.但しFontan術前後は,全注入量の70%(50%希釈)を25秒,残り30%(30%に希釈)を23秒注入.注入開始52秒後と90秒後の2回撮像.

穿刺針,注入速度:体重15kg未満は24G:max2.9ml/sec,15~35kgは22G:max3.6ml/sec,35kg以上は20G:max4.3ml/secとする.注入速度が大きい場合,造影剤希釈を50%,70%,90%と引き上げる.血管確保は原則下肢(特に Fontan術前後).

撮像法:3Dは被曝を考慮し Flash Spiralを,4D(心内腔)には心電同期法を選択し,弁動画,新生児の冠動脈(RR間隔0~100%)および MAPCA(同40~85%)を撮像した.

画像処理:VINCENT(Fuji)使用.オパシテーカーブを多数準備し,心血管内腔は造影剤を透明に,軟部組織は不透明に調整した.技師間技術差軽減を目的に個別指導とネット環境 PCによる手順動画を準備した.

被曝:3D約1.5mSv,4D約12mSvであり,被曝軽減の為,低管電圧撮影,逐次近似再構成を選択.

画像:供覧する.

総括:設定とくに造影方法に画像は大きく影響される.検査前の情報収集に始まり,沈静,造影,撮像法選択の適切化によって,良好な2D画像を得ることができ,その画像が3D/4DCTの基本となる.低侵襲・低被曝を原則に,適切な画像提供,正確な診断,術式決定,患者への情報提供が可能となると考える.また,画像計測は3D/4Dではなく2Dで行うことが原則である.

ポスターセッション | 心不全・心移植

ポスターセッション36 (P36)

心不全・心移植 2

座長:小垣 滋豊 (大阪急性期・総合医療センター 小児科)

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

[P36-01] Berlin Heart EXCOR送脱血管皮膚貫通部固定方法の工夫

○岩崎 美佳¹, 柘岡 歩¹, 細田 隆介¹, 保土田 健太郎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)

[P36-02] 最近当院で LVAS装着を行った心筋症の3例 -適応、日本の移植医療の問題点の観点から-

○小柳 喬幸¹, 今村 知彦¹, 長田 洋資¹, 連 翔太¹, 中野 茉莉恵¹, 小島 拓朗¹, 葎葉 茂樹¹, 小林 俊樹¹, 住友 直方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 小児心臓外科)

[P36-03] 乳児期より DDDペースメーカーを選択した左心低形成症候群、完全房室ブロックの2例

○宮尾 成明¹, 寶田 真也¹, 岡部 真子¹, 齋藤 和由¹, 小澤 綾佳¹, 廣野 恵一¹, 鳥塚 大介², 青木 正哉², 芳村 直樹², 市田 露子¹ (1.富山大学 小児科, 2.富山大学 第一外科)

[P36-04] 先天性心疾患(CHD)術後に心臓再同期療法(CRT)を導入した症例をエコーで診る

○大橋 直樹¹, 西川 浩¹, 吉田 修一郎¹, 加藤 温子¹, 大森 大輔¹, 吉井 公浩¹, 佐藤 純¹, 櫻井 一², 野中 利通², 櫻井 寛久², 杉浦 純也² (1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

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

[P36-01] Berlin Heart EXCOR送脱血管皮膚貫通部固定方法の工夫

○岩崎 美佳¹, 柘岡 歩¹, 細田 隆介¹, 保土田 健太郎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: LVAS, 皮膚貫通部, 感染

【はじめに】2015年8月より小児用体外設置式補助人工心臓システム EXCOR Pediatricが保険償還された。当院は2016年1月1日に植え込み実施施設となり、現在までに2名の患児に装着した。【目的】当院ではNIPRO VAD植え込みの経験から、腰ベルト・LVAD用ポンプカバーを用いて体外設置型VADの固定を行ってきた。EXCOR Pediatricを装着した小児例においても、同様にポンプの固定を行っていたが、送脱血管皮膚貫通部の動揺が制御できず、この動揺による皮膚貫通部の感染を認めたため、ポンプの固定方法を変更した。この方法の是非について検討を行った。【症例】症例1: 1歳6ヶ月(体重7.7kg)・女児、左室心筋緻密化障害による心不全にてEXCOR Pediatric装着術施行。症例2: 7歳10ヶ月(体重16.5kg)・女児、DCMによる心不全にてEXCOR Pediatric装着術施行。【結果】2名とも、腰ベルト・LVAD用ポンプカバーを用いて送脱血管皮膚貫通部の固定を行った。症例1においては、患児の体動が強く、送脱血管皮膚貫通部の動揺が制御できず送脱血管と皮膚との接触による肉芽形成+細菌感染を発症した。感染回避のためには固定強化が必要と考え、マジックテープを用いて送脱血管をポンプカバーに固定する方法をとり、感染の悪化は一時的には制御できた。しかしADL up+患児の成長に伴い、皮膚貫通部の安静が得られず肉芽は増大傾向となり、送脱血管のテープ固定強化を追加で行い、感染悪化はなく経過できている。症例2では、VAD装着後8ヶ月経過時に送脱血管皮膚貫通部に急激に増大する肉芽形成を認め、症例1と同様に送脱血管皮膚貫通部のテープ固定強化を追加で行い、創部感染を発症することなく速やかな肉芽の縮小が得られた。【考察】体外設置型VADでは、全身管理に加え、送脱血管皮膚貫通部の局所感染制御が重要となる。運動制限をすることなく、送脱血管皮膚貫通部の固定強化を行う事で、送脱血管皮膚貫通部の感染を制御できると考えられた。

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

[P36-02] 最近当院でLVAS装着を行った心筋症の3例 -適応、日本の移植医療の問題点の観点から-

○小柳 喬幸¹, 今村 知彦¹, 長田 洋資¹, 連 翔太¹, 中野 茉莉恵¹, 小島 拓朗¹, 葭葉 茂樹¹, 小林 俊樹¹, 住友 直方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 小児心臓外科)

Keywords: 重症心不全, 心臓移植, 補助人工心臓

【はじめに】2010年7月に改正臓器移植法が施行されて以降も依然として国内心臓移植数は少なく、渡航移植を目指す例も多い。また補助人工心臓のオプション自体も基本的に移植を前提とした治療であり、ハードルの高い治療法となっている。【目的】自験例を通じて小児のLVASの適応及び日本の小児心臓移植医療の問題を検討する。【対象】2016年以降当院でLVAS装着を行った3例 (EXCOR2例、成人用ニプロVAD1例)。【症例1】1歳女児、左室心筋緻密化障害。INTERMACS PROFILE 2の心不全に対してEXCOR装着及び僧帽弁形成術を行い全身状態は速やかに改善。3億円超の募金を集め2018年1月渡米。【症例2】7歳女児、小学校1年時の心臓検診で心電図異常を指摘され、頻拍誘発性心筋症もしくは拡張型心筋症が疑われた。INTERMACS PROFILE 3の心不全に対しEXCORを装着し国内移植待機中。【症例3】18歳女性、Emery-Dreifuss型筋ジストロフィー。半年前より急激に心機能低下が進行し多臓器不全 (INTERMACS PROFILE 1) となった。補助人工心臓、心臓移植に対する両親の強い希望があり当院へ転院された。IABPで改善乏しく体外式ニプロVADを装着し臓器障害は改善。原疾患に伴う筋力低下の進行がありBTC(bridge to candidacy)の状態にある。【考察】体格の小さい乳幼児例では国内で移

植となる可能性が少なく、費用が高額でも渡航移植を選択される場合が多い。本邦における深刻なドナー不足の原因には、医療者における LVASや移植、脳死判定に関する知識が乏しいことがあげられる。2008年のイスタンブール宣言にあるように本来臓器移植は自国内で解決されるべき問題であり積極的な取り組みが必要である。一方レシピエント側では、血行動態が破綻し多臓器障害を生じてからの回復は難しく、早い段階で移植を見据えた高次医療機関への搬送を考慮し、LVASを装着し安定した状態で移植への橋渡しをすることが肝要である。

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

[P36-03] 乳児期より DDDペースメーカーを選択した左心低形成症候群、完全房室ブロックの2例

○宮尾 成明¹, 寶田 真也¹, 岡部 真子¹, 齋藤 和由¹, 小澤 綾佳¹, 廣野 恵一¹, 鳥塚 大介², 青木 正哉², 芳村 直樹², 市田 路子¹ (1.富山大学 小児科, 2.富山大学 第一外科)

Keywords: DDD, ペースメーカー, 完全房室ブロック

【背景】先天性房室ブロックへの恒久的ペースメーカー挿入 (PMI) は新生児期～乳児期では VVIが一般的であるが、左心低形成症候群 (HLHS) で房室弁逆流を合併するような低心機能の症例にはより生理的な DDDが有効な場合もある。【目的】完全房室ブロック (CAVB) を合併した HLHSに DDDペースメーカーを選択した2例の経験とその有効性を報告する。【方法】HLHSで房室弁逆流を伴い、CAVBを認めた2例において PMI前後の臨床症状と心機能を評価し、その有用性を検討した。【結果】症例1: Lt.isomerism, HLHS, congenital CAVB。両側肺動脈絞扼術後、生後1か月で modified Norwood、生後2か月 (3.2kg) で PMI (VVI) を施行したが、心収縮能が低く体重増加不良であった。心房心室の協調した収縮から生理的な心拍出が得られるよう生後5か月 (3.7kg) で DDDに upgradeしたところ心不全の改善と体重増加が得られ、生後7か月 (4.9kg) で TCPSへ到達した。症例2: HLHS, situs inversus, CAVB。両側肺動脈絞扼術、ASD creation施行後に高度 AVBが出現した。生後3か月で modified Norwood施行後、房室弁逆流と大動脈の後負荷不整合があり CAVBへ増悪した。PMIは症例1を受けて DDDのメリットが大きいと判断し生後4か月 (3.6kg) で DDDを挿入した。術後、リード縫着部で dyskinesiaを生じたが、観血的動脈圧測定のもとで rate-adapted AV delayを設定し血圧上昇と心不全の改善、体重増加を認めた。2症例ともジェネレーターは Medtronic社 AdaptaDR ADDR51、リードは同社 CapSure Epi(bipolar)であった。潰瘍やリードトラブルは起こしていない。【結語】CAVBを合併した HLHSの2例に対して乳児期に DDDペースメーカーを挿入した。2症例ともエコーでの心機能上昇は明らかではなかったが、体重増加や血圧上昇などの臨床所見の改善を認めた。房室弁逆流を伴い心機能の低い単心室症例の CAVBには乳児期から DDDペースメーカーの導入を検討してもよいと思われた。

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

[P36-04] 先天性心疾患(CHD)術後に心臓再同期療法(CRT)を導入した症例をエコーで診る

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

Keywords: 心臓再同期療法, CHD術後, reverse remodeling

【背景】当院では CHD術後に CRT導入となった症例を経時的に心エコーでフォローアップし、CRTの設定を適宜調整することで心不全の改善を期待している。【目的】心エコーフォローで心機能の改善が得られているかを検

証する。【対象・方法】CHD術後にCRT導入(CRTデバイス使用)し生存している6例。心エコーで speckle trackingによる動きのずれ、velocity time integral(VTI)、更には心電図のQRS幅などを指標にCRTの設定を変更し、経過中のQRS幅・BNP・心胸郭比・NYHAの変化を評価した。【結果】内訳は、二心室修復4例、単心室修復2例。CRTの導入年齢は1.9~29.3歳(中央値21.8歳)、導入後フォローアップ年数は1.5~7.3年(中央値4.7年)。QRS幅はCRT前122~238msec(中央値210msec)、後102~204msec(中央値176msec)。BNPはCRT前110~700.2pg/ml(中央値404pg/ml)、後34~815.6pg/ml(中央値91.3pg/ml)。心胸郭比(平均)は前0.61、後0.58。NYHA分類は前後でII→Iの改善が3例、I→I,II→IIの不変が3例。【考察】CRT前後で各指標の有意差は得られなかったが、CRT前後でNYHAが改善したと判断した症例3例全例で、BNPの低下・QRSの短縮・CTRの縮小が得られた。中でもBNPは50pg/ml前後で推移し、単心室修復の2例が含まれ大きな効果が得られていた。一方、CRTの効果が乏しく心不全の進行が止められない症例も存在した。特に単心室形態ではCRT設定を適宜調整することが心筋のreverse remodelingに繋がると考える。【結語】CRTの効果をエコーで評価し適宜設定変更を繰り返すことは、心筋のreverse remodelingに際して有用である。

ポスターセッション | 心臓血管機能

ポスターセッション37 (P37)

心臓血管機能 2

座長:上田 知実 (榊原記念病院 小児循環器科)

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

[P37-01] MRIを用いた三尖弁輪収縮期移動距離の検討

○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)

[P37-02] 小児における非侵襲的な中心血圧測定法の妥当性 (Mobil-O-Graphを用いて)

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

[P37-03] 層別ストレイン解析を用いた大動脈縮窄症、大動脈離断患者の心機能の評価

○井福 真友美¹, 高橋 健¹, 磯 武史¹, 矢崎 香奈¹, 重光 幸栄^{1,2}, 山田 真梨子¹, 小林 真紀¹, 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 小児科, 2.川崎協同病院 小児科)

[P37-04] ファロー四徴症術後症例における大動脈の硬さと左室機能

○井上 奈緒¹, 森 善樹¹, 中嶋 八隅¹, 金子 幸栄¹, 村上 知隆¹, 小出 昌秋² (1.聖隷浜松病院 小児循環器科, 2.聖隷浜松病院 心臓血管外科)

[P37-05] TOF術後 PSおよび PRの右室収縮能への影響～生理学的見地からの再手術適応基準の考察～

○菅本 健司^{1,2}, 松村 峻², 岩本 洋一², 斎木 宏文¹, 石戸 博隆², 増谷 聡², 先崎 秀明^{1,2} (1.北里大学 小児科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児科)

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

[P37-01] MRIを用いた三尖弁輪収縮期移動距離の検討

○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: TAPSE, MRI, 心尖

【背景】先天性心疾患のみならず、左心不全においても右室機能の重要性が明らかにされている。しかし、形態の複雑さから右室機能評価は難しく、右室機能の簡便有用な指標の確立とその検証が要請されている。

【方法】対象は、当施設にて心臓MRI検査(cMR)が行なわれた二心室循環の37症例(中央値12.3歳)。cMR四腔断面で、三尖弁輪収縮期移動距離(TAPSE)を計測し、体格依存性を補正するため、四腔断面拡張期右室長軸径(RVDd)で除してcTAPSEを求めた。四腔断面収縮期右室長軸径(RVDs)を計測し、長軸方向の短縮率(RV-LFS)を求めた。右室駆出率(RVEF)はSimpson法で求め、各々と比較した。

【結果】cTAPSEはRVEFとの関連が弱い($R=0.29, P=0.08$)のに対し、RV-LFSはRVEFと良好に相関した($R=0.57, P=0.0002$)。心周期で心尖が完全に固定されていればcTAPSEとRV-LFSは等しいが、cTAPSE > RV-LFSが7名に(19%)、cTAPSE < RV-LFSが29名に(78%)認められた。これらの相違に心電図上の右脚ブロックの存在の影響は認められなかった。

【結論】心周期を通じて右室心尖部は固定されておらず、有意な移動を認めた。右室心尖は多くの症例で収縮期に三尖弁輪方向に、一部の症例で反対方向に動くことで、cTAPSEとRV-LFSは乖離した。RV-EFと相関する指標としては、RV-LFSが優れる。RVEFと関連しないcTAPSEの意義についてはさらなる検討が必要である。

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

[P37-02] 小児における非侵襲的な中心血圧測定法の妥当性 (Mobil-O-Graphを用いて)

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

Keywords: 中心血圧, Mobil-O-Graph, 小児

【目的】中心血圧測定のgold standardはカテーテルを直接動脈内に留置することで得られる侵襲的な測定方法である。近年、そのデータを基に様々な非侵襲的な方法が開発されているが、小児において非侵襲的な中心血圧測定法が有用かどうかの検討は十分に行われていない。本研究の目的は小児の中心血圧測定において非侵襲的に得られた測定値の妥当性を検討することである。【方法】対象は当院でカテーテル検査を施行した体重が10kg以上の症例12人。カテーテルで上行大動脈圧(中心血圧)を測定時にMobil-O-Graph (I.E.M)を用いて上腕血圧波形の脈波解析から得られる推定中心血圧を計測した。カテーテルで侵襲的に得られた中心血圧の値と非侵襲的に得られた推定中心血圧の値を比較検討した。本研究は当院の倫理審査委員会の承認を得ている。【結果】対象は平均年齢9.5歳(3-18歳)、男児4例女児8例、大動脈修復術後の症例および動脈管開存症・大動脈弁逆流症の症例は除外した。全例、静脈麻酔と局所麻酔で検査が行われた(全身麻酔の症例なし)。中心血圧の収縮期圧は 94.5 ± 11.2 mmHg(侵襲的測定値) vs 92.2 ± 11.8 mmHg(非侵襲的測定値)で $r=0.87$ と相関を認めた。Bland-Altman analysesでのmean differences (95% limits of agreement)は 2.3 ± 11.7 mmHgだった。【結論】小児においても非侵襲的な中心血圧測定は有用であると考えられた。今後、症例数を増やして妥当性及びその意義をさらに検討していきたい。

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

[P37-03] 層別ストレイン解析を用いた大動脈縮窄症、大動脈離断患者の心機能の評価

○井福 真友美¹, 高橋 健¹, 磯 武史¹, 矢崎 香奈¹, 重光 幸栄^{1,2}, 山田 真梨子¹, 小林 真紀¹, 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹
(1.順天堂大学 小児科, 2.川崎協同病院 小児科)

Keywords: 心機能, 大動脈縮窄症, 層別ストレイン

【背景】大動脈縮窄症 (CoA) や大動脈離断 (IAA) は修復術後も、左室後負荷増大による二次性左室肥大と心機能低下を来し予後不良な症例がある。【目的】左室の内層及び中層・外層 strainを用い、小児から若年成人までの CoA、IAAにおける心機能の特徴を評価すること。【方法】対象は6歳から25歳の CoA群15例 (CoA13例、IAA2例) および正常対照群42例。胸骨傍短軸像より左室の心基部および心尖部の回転角度および左室ねじれ角度 (Torsion)、心基部、乳頭筋部、心尖部レベルの円周方向 Strain (CS)を、心尖部4腔断面像より長軸方向 Strain (LS) を計測した。ストレインは内層、中層、外層において計測した。【結果】年齢は CoA群 14.7 ± 6.7 歳、正常対照群 13.5 ± 5.5 歳。CoA群は全例で NYHA1であった。左室駆出率に有意差は認めなかった。心尖部 Rot ($5.13 \pm 4.1\%$ vs. $8.54 \pm 3.5\%$, $p = 0.0033$) の低下により、Torsion ($7.65 \pm 4.6\%$ vs. $10.7 \pm 4.3\%$, $p = 0.024$) が CoA群で正常群より低下した。心基部での内層 CS ($-19.8 \pm 5.8\%$ vs. $-24.5 \pm 2.5\%$, $p < 0.001$) 中層 CS ($-14.3 \pm 4.7\%$ vs. $-18.2 \pm 2.0\%$, $p < 0.001$) および外層 CS ($-10.5 \pm 3.8\%$ vs. $-13.2 \pm 2.3\%$, $p = 0.002$) と乳頭筋部での内層 CS ($-21.4 \pm 7.0\%$ vs. $-24.9 \pm 2.9\%$, $p = 0.008$) 中層 CS ($-14.6 \pm 4.4\%$ vs. $-17.1 \pm 2.3\%$, $p = 0.006$) が低下した。また、心尖部での中層 CS ($-19.0 \pm 4.7\%$ vs. $-16.7 \pm 3.1\%$, $p = 0.03$) および外層 CS ($-14.6 \pm 5.5\%$ vs. $-11.0 \pm 3.5\%$, $p = 0.005$) が CoA群で正常群より増加した。【結論】CoA群において、心基および乳頭筋部において CSが低下しており、収縮力低下が示された。それに対し、心尖部の CSが増加しており、大動脈弁狭窄症でも認める様な後負荷増大に対する代償期の変化を表している可能性がある。これらは小児期から若年成人までの、CoA、IAA術後の心機能の特徴の一つと考えられた。

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

[P37-04] ファロー四徴症術後症例における大動脈の硬さと左室機能

○井上 奈緒¹, 森 善樹¹, 中嶋 八隅¹, 金子 幸栄¹, 村上 知隆¹, 小出 昌秋² (1.聖隷浜松病院 小児循環器科, 2.聖隷浜松病院 心臓血管外科)

Keywords: Fallot四徴症術後, 大動脈の硬さ, 左室機能

【背景】ファロー四徴症(TOF)の上行大動脈(Ao)は組織学的異常に基づく大動脈壁硬化があり、Aortopathyを生じる代表的疾患である。成人期 TOFでは大動脈の硬さが左室機能に悪影響があるとの報告はあるが、小児期を含めた患者でこの両者の関係を検討した報告は少ない。【目的】主に小児期 TOF術後患者の Aoの硬さと左室機能との関係を検討する。【方法】当院で心エコーならびに心臓カテーテル造影検査 (心カテ) を同日、または1日違いで施行した TOF術後症例(T群)を対象とした。血行動態的に有意でない心疾患症例をコントロール(C群)として、その両者での Aoの硬さと、造影、心エコーでの左室機能を比較した。Aoの硬さは大動脈造影を用いて Ao径と圧から stiffness index(SI)を算出した。左室機能の指標として、心カテで左室駆出率(LVEF)、左室拡張末期容積 index(LVEDVI)、Fick法を用いた $Q_s(L/min/m^2)$ 、心エコー検査で左室自由壁の E/e' , $s'(cm/s)$, Tei index、左室心筋重量係数(LVMI)(g/m^2)を計測した。【結果】T群は31例、C群は15例で、評価時年齢はそれぞれ中央値 9.2歳(2.1~43.7歳)、5.9歳(1.2~18.1歳)だった。Aoの SIは T群 vs. C群が 4.9 ± 3.0 vs. 2.0 ± 0.6 ($p < 0.05$)で、T群で Aoが有意に硬かった。SIと年齢には正の相関がみられ ($r=0.65$)、LVEF、 Q_s には弱いながら負の相関 (LVEF: $r=0.35$, Q_s : $r=0.33$) が、LVEDVIには正の相関がみられた($r=0.32$, 全て $p < 0.05$)。心エコー検査での指標では SIと LVMI ($r=0.35$, $p < 0.05$)、Tei index($r=0.32$, $p < 0.05$)とに正の相関がみられたが、左室

E/e', s'には相関はなかった。【結論】症例数が限られているが、小児期 TOFにおいても Aoの硬化は左室機能に影響を与える因子の一つである事が示唆された。

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

[P37-05] TOF術後 PSおよび PRの右室収縮能への影響～生理学的見地からの再手術適応基準の考察～

○菅本 健司^{1,2}, 松村 峻², 岩本 洋一², 斎木 宏文¹, 石戸 博隆², 増谷 聡², 先崎 秀明^{1,2} (1.北里大学 小児科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児科)

Keywords: ファロー四徴症, Anrep効果, 肺動脈弁閉鎖不全

ファロー四徴症根治術後の右室流出路への再介入は、肺動脈狭窄(PS)では右室圧(RVP)によって、また肺動脈弁閉鎖不全(PR)では MRIによる逆流率および右室拡大の程度によって検討されることが多い。一方で適度な PSは PRによる右室拡大に対して保護的に働くことが示されている。PSおよび PRによる右室収縮能への影響を検討した。当院でフォロー中のファロー四徴症根治術後症例24例の内、心エコーで PR<中等度かつ RVP/LVP<0.80の N群(n=15)、PR<中等度かつ RVP/LVP>0.80の高度 PS群(n=3)、PR>中等度かつ MRIで逆流率 $\geq 20\%$ の症例(PR群、n=7)について心臓カテーテルで得られた RVPと RV-dp/dt maxの関係を検討した。N群、PR群では RVPと RV-dp/dt maxの間には良好な正の直線関係を認めた(それぞれ $p < 0.001$, $r = 0.91$, $p = 0.005$, $r = 0.91$)。しかし高度 PS群では RV-dp/dt maxの上昇は充分でなく N群の回帰直線の下方に位置し、PR群の回帰直線は N群に比べて傾きが低かった($p < 0.001$)。N群における RVPと RV-dp/dt maxの間の正の直線関係は PSによる RVP上昇によって代償性に RV収縮能が増強されているが(Anrep効果)、高度 PS症例での代償は不十分である。一方、PRはこの Anrep効果を減弱するように働き、PS単独の場合に比べて、右室収縮能に直接的な悪影響を与えていることが示唆された。適度な PSは Anrep効果によって右室収縮能を増強する。この afterload- contractility relationshipからの逸脱は高度 PSおよび PRによる右心不全の早期認識、再手術適応判定に有用である可能性がある。RV-dp/dt maxが心エコーによっても測定できるため、臨床的有用性が期待できる。

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション38 (P38)

外科治療 4

座長:小澤 司 (東邦大学医療センター 大森病院循環器センター心臓血管外科)

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

[P38-01] unbalanced AVSDにおける外科的治療の検討

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

[P38-02] 完全房室中隔欠損症修復後の術後亜急性期の感染性心内膜炎に対し左側房室弁置換術後、stuck valveでの管理を余儀なくされた1例

○松前 秀和¹, 野村 則和¹, 正木 祥太¹, 高橋 巴久¹, 中井 洋佑¹, 神谷 信次¹, 小山 智史², 篠原 務², 鈴木 一孝², 須田 久雄¹, 三島 晃¹ (1.名古屋市立大学病院 心臓血管外科, 2.名古屋市立大学病院 小児科)

[P38-03] Amplatzer Septal Occluder留置後半年で感染性心内膜炎を発症した一例

○樽井 俊¹, 宮原 義典¹, 山口 英貴¹, 寺田 弘仁², 佐々木 昶¹, 中川 博文², 伊吹 圭二郎¹, 藤井 隆成¹, 奥山 浩², 石野 幸三¹, 富田 英¹ (1.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 2.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

[P38-04] 3弁作成した幼児期肺動脈弁形成術

○石丸 和彦¹, 金谷 知潤¹, 小栗 真人², 中村 常之² (1.金沢医科大学病院 小児心臓血管外科, 2.金沢医科大学病院 小児循環器内科)

[P38-05] 新生児期に挿入したペーシングリードにより心絞扼をきたした一例

○宮城 ちひろ¹, 落合 由恵¹, 瀧川 友哉¹, 安東 勇介¹, 馬場 啓徳¹, 久原 学¹, 徳永 滋彦¹, 塩瀬 明² (1.九州病院 心臓血管外科, 2.九州大学病院 心臓血管外科)

[P38-06] Unifocalization:乳児期一期的 complete repairを目指した治療戦略

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

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

[P38-01] unbalanced AVSDにおける外科的治療の検討

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

Keywords: AVSD, surgical, unbalanced

【背景】 AVSDは21 trisomyの頻度が高い。その中に左右一方の心室低形成を伴うもの(unbalanced AVSD, uAVSD)があり、二心室修復困難なことが多く、one and one half ventricular repairや Fontan型手術を目標とせざるを得ない。Glenn,Fontan循環の成立には低い肺血管抵抗が要求されるが、21 trisomyではPHが進行し、手術不適応となる場合がある。当院で経験したuAVSDの4例について検討を行った。【対象】2004年以降に外科的治療を行った、complete AVSD 20例のうち、uAVSDと判断した4例(男:女 1:3)を対象とした。21 trisomy: 3例、CoA合併: 3例であり、RV dominant: 3 (LVEDV 40-88%N), LV dominant: 1 (RVEDV 68%N)であった。経過期間は1年4ヵ月-7年11ヵ月(平均4年3ヵ月)であった。【結果】非21 trisomyの1例は、4生日にCoA repair + PAB、1歳6ヵ月にBDG、3歳にEC-TCPCを行い、経過良好(CVP:13)である。21 trisomyは、全例にPABを行い(1生1日-1ヵ月)、CoA合併例は同時にCoA repairを行った。1例は1歳4ヵ月現在SpO₂ 81%でBDG待機中である。1例は低酸素血症が進行し、11ヵ月にRV-PA shuntを行った。2例にBDGを行い(2歳1ヵ月,2歳2ヵ月)、additional flowを残した。1例は左肺動脈狭窄により低酸素血症が進行し、術後9ヵ月に肺動脈形成を行い、additional flowは閉鎖した。肺生検では、左肺の肺小動脈の中膜に肥厚を認め、Fontan手術適応外と判断した。HOT導入し、ベラプロストを内服したが、SpO₂は上昇せず、肺炎・気管支炎を繰り返し、7歳11ヵ月に肺炎にて死亡した。他の1例も肺炎・気管支炎を繰り返し、HOT導入下で経過観察している。周術期合併症は1例で、CoA,21 trisomyの1例で術後NECのためストーマ造設→結腸切除を施行した。【結語】2心室修復困難なuAVSD症例に対して、外科的介入を行った4例を経験した。21 trisomyに合併したuAVSDは予後不良であり、治療方針、介入時期の決定には十分な検討が必要である。

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

[P38-02] 完全房室中隔欠損症修復後の術後亜急性期の感染性心内膜炎に対し左側房室弁置換術後、stuck valveでの管理を余儀なくされた1例

○松前 秀和¹, 野村 則和¹, 正木 祥太¹, 高橋 巴久¹, 中井 洋佑¹, 神谷 信次¹, 小山 智史², 篠原 務², 鈴木 一孝², 須田 久雄¹, 三島 晃¹ (1.名古屋市立大学病院 心臓血管外科, 2.名古屋市立大学病院 小児科)

Keywords: stuck valve, 完全型房室中隔欠損症, 感染性心内膜炎

【背景】 stuck valveに対しては可及的速やかに再手術介入を行うことが一般的と考えられる。今回完全房室中隔欠損症修復術後の感染性心内膜炎に対し弁置換術後、白血病を来たしたため stuck valveの状態での管理を継続した稀な症例を経験したので報告する。【症例】根治術時、1歳女児、69.0cm、7.5kg【経過】他院にて36週5日、2336gで出生後C-AVSDの診断で当院搬送となる。入院後C-AVSD(Rastelli分類: A型), PH, trisomy-21の診断で二期的根治術の方針となり、2ヵ月時に肺動脈絞扼術を施行し、1歳時にTwo-patch repairでの完全型房室中隔欠損修復術を施行した。術後心エコー所見では左側房室弁逆流は mildで推移していた。術後15日目に中心静脈カテーテル感染のため抗生剤治療を施行したが、抗生剤終了後も発熱認めるようになり抗生剤での治療を再開した。術後36日目にSpO₂低下のため心エコー検査を施行したところ左側房室弁の疣贅、弁逆流の増悪を認め感染性心内膜炎(IE)と診断。IE診断後13日目に左側房室弁置換術(Medtronic AP360 M-16mm)を施行した。無事退院となったが、房室弁置換術後の3ヵ月後の外来にて closed stuck valveの診断となり入院し血栓溶解療法を施行

したが改善はなかった。入院中に血液検査にて急性骨髄性白血病の診断となり治療方針の検討を行った。closed stuck valveであり、有意な肺高血圧を認めないことから白血病の治療を優先し5か月間の化学療法を施行した。白血病の寛解を認めたため、後日心臓カテーテル検査を施行し stuck valve残存するも LVEDP 9mmHg, PCWP 11mmHg, PAP 22mmHgという結果であった。そのため、体重増加を待ってから再介入の方針となった。【考察】 stuck valveと白血病を同時期に來し治療方針の検討に難渋した症例であったが房室弁狭窄や肺高血圧を示唆する所見なく白血病の寛解まで管理することが可能であった。今後は再介入の戦略の検討が必要と考えられる。

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

[P38-03] Amplatzer Septal Occluder留置後半年で感染性心内膜炎を発症した一例

○樽井 俊¹, 宮原 義典¹, 山口 英貴¹, 寺田 拓仁², 佐々木 昶¹, 中川 博文², 伊吹 圭二郎¹, 藤井 隆成¹, 奥山 浩², 石野 幸三¹, 富田 英¹ (1.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 2.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

Keywords: Amplatzer Septal Occluder, 感染性心内膜炎, 僧房弁形成

【背景】心房中隔欠損症 (ASD) に対する Amplatzer Septal Occluder (ASO) を用いた閉鎖術は広く普及しているが、デバイスによる感染性心内膜炎 (IE) 発症は稀である。【症例】21歳、男性。ASDに対してASO留置半年後、持続する発熱と四肢末端の疼痛を主訴に近医受診し、IEが疑われ当院へ救急搬送となった。心エコー上、ASOデバイスと僧房弁前尖に疣贅付着を認め、前尖穿孔による重度の僧房弁逆流も伴っていた。血液培養でMSSAが検出され、頭部MRIにて多発性脳塞栓を認めた。翌日準緊急的にASOデバイス及び疣贅の除去、僧房弁形成術、自己心膜によるASD閉鎖術を施行した。ASOデバイスは一部内膜化しておらず、金属部分が露出していた。切除した疣贅からもMSSAが検出された。術後経過は良好で5週間の抗生剤治療後に退院し、その後感染の再燃なく経過中である。【考察】背景にアトピー性皮膚炎があり、感染経路と考えられた。また、ASOデバイスの内膜化不良もIE発症との関連が疑われた。【結語】ASO留置後のIEに対してデバイス除去、僧房弁形成及び自己心膜によるASD閉鎖術を施行した。

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

[P38-04] 3弁作成した幼児期肺動脈弁形成術

○石丸 和彦¹, 金谷 知潤¹, 小栗 真人², 中村 常之² (1.金沢医科大学病院 小児心臓血管外科, 2.金沢医科大学病院 小児循環器内科)

Keywords: 肺動脈弁閉鎖不全, 弁形成術, 幼児期

先天性心疾患術後の高度肺動脈弁閉鎖不全(PR)に対して、生体弁による肺動脈弁置換術が施行されることが多いが、小児においては弁構造の早期劣化、size mismatchなどの問題がある。今回幼児期高度PR症例に対し、肺動脈弁形成術を施行したので報告する。(症例)症例1は4歳女児、体重13.6kg。ファロー四徴症、右側大動脈弓、右冠動脈起始異常症例で、両側BT shunt施行後2歳時に1弁付きtransannular patch(TAP)を使用した心内修復術を施行された。術直後からPRならびに三尖弁閉鎖不全を認め、両弁逆流進行による右室拡大、労作時呼吸困難、不整脈が出現、手術の方針となった。三尖弁形成後TAPを切開、前回手術で作成された1弁は開放位固定し、残存した自己肺動脈弁は退縮、菲薄化していた。自己肺動脈弁を切除後、右冠動脈が近接するため右室流出路(RVOT)径を18mmとしてRVOT前後周径をそれぞれ計測、0.1mm Gore-Tex membraneで連続する3弁を作成

した。流出路後壁側に小さい2弁を縫着後、折り返して前壁側に大きな1弁を右室切開部心内膜側に縫着、各交連部を形成後 RVOT前壁は0.4mm Gore-Tex patchで形成した。症例2は6歳男児、体重16kg。大動脈縮窄複合に対し、生後9日に大動脈再建術、肺動脈絞扼術を施行後、生後6か月時に漏斗部欠損型心室中隔欠損(VSD)閉鎖術を施行された。術直後からPRを認め、PR増強による右室拡大のため手術の方針となった。左半月弁は正常形態、右半月弁はVSD patchに癒着し可動性が低下、前半月弁は高度退縮し、肺動脈弁輪径は18mmであった。すべての弁尖を慎重に切除し、各交連間距離ならびに交連の高さを測定、計測値をもとに0.1mm Gore-Tex membraneでそれぞれ3弁作成、各弁尖の remnantに縫着後各交連を形成した。術後経過は良好で、術後心エコー検査では両症例ともPR trivialで経過。(まとめ) 幼児期高度PRを呈した2症例に対し、異なる手技で3弁を作成した肺動脈弁形成術を施行した。

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

[P38-05] 新生児期に挿入したペーシングリードにより心絞扼をきたした一例

○宮城 ちひろ¹, 落合 由恵¹, 瀧川 友哉¹, 安東 勇介¹, 馬場 啓徳¹, 久原 学¹, 徳永 滋彦¹, 塩瀬 明² (1.九州病院 心臓血管外科, 2.九州大学病院 心臓血管外科)

Keywords: 心絞扼, ペースメーカーリード, 先天性房室ブロック

【症例】8歳男児。在胎26週に胎児房室ブロックと診断され、37週5日、2744gで出生。出生後HR50の除脈と心不全症状を認めたため日齢6に胸骨尾側縦切開で永久ペースメーカー挿入術(VVI)を施行された。以後ペースメーカートラブルなく経過し、5歳時にバッテリー交換を施行していた。動脈管残存あったため、経皮的動脈管閉鎖術施行目的で入院した際の心エコー、胸部エックス線写真で心室リードが房室間溝を通過して心筋に巻き付いていることに気づかれ、胸部エックス線の側面像やCT評価で心絞扼の診断となった。心室リードが主肺動脈根本左側より後方を房室間溝に沿い、下大静脈の左側に出てきており、肺動脈弁上狭窄(PG33mmHg)と僧帽弁狭窄(1.8m/s)をきたしていた。左冠動脈を上方より、心室リードで圧迫していたが、CT上明らかな冠動脈狭窄は認めなかった。準緊急手術で心室リード交換と、ペースメーカーのDDDへのグレードアップを行う方針とした。【術中所見】再度胸骨正中切開でアプローチした。2本の心室リードは主肺動脈の根本に巻き付くように背側へ走行し、左冠動脈主幹部の上を通過して房室間溝を背側から回るようにして下大静脈の左側から前面に出てきて腹部の本体側へと通じていた。リードを切断し、剥離を進めて人工心肺は使用せずにリードを心筋から剥離できた。リードを除去すると主肺動脈の狭窄と僧帽弁狭窄は解除された。新規の心外膜リードを右心房、右心室に装着し、本体をDDDにアップグレードした。術後経過は問題なく、現在元気に外来通院中である。【結語】新生児期に挿入したペースメーカーリードによる心絞扼は、まれではあるが世界で10例前後の報告があり、突然死の原因となるとされている。本症例を通じてリードによる心絞扼の予防や早期発見のための対策等について文献的考察を交えて報告する。

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

[P38-06] Unifocalization:乳児期一期的 complete repairを目指した治療戦略

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

Keywords: Unifocalization, PA flow study, PAVSD/MAPCAs

【背景】 PAVSD, MAPCAsの治療は低い右室圧での心内修復術を目標とするが、その治療戦略には議論の余地がある。また、乳児期早期に治療介入を要する症例もある。【目的】 unifocalizationの術式、および治療戦略について術中ビデオを供覧し報告する。【方法】 生後5ヶ月、体重5 kgを目安に中心肺動脈に有無によらず primary unifocalizationを行い、術中 flow study (送血量 3.0 l/min/m^2)により mean PAP $\leq 25 \text{ mmHg}$ で心内修復を行い、mean PAP $> 25 \text{ mmHg}$ では姑息的右室流出路再建を行っている。左気管支背側下行大動脈より分岐する MAPCA等の剥離が困難な場合があり、左後側方小切開開胸を先行し、起始部を剥離しておく。正中切開で off pump下に全長を剥離し、統合するそれぞれの灌流区域に見合う肺門部の血管径を確保することが重要である。術後の肺血管は抵抗が不均一で、血流量が一定せず形態が変化するため、術後早期(6ヵ月以内)にカテーテル検査を行い、肺動脈の評価、maintenanceを積極的に行っている。2017年5月以降、6例(乳児期4例)に上記方針で介入を行った。全例で one stage unifocalizationを行い、flow studyで mPAP $\leq 25 \text{ mmHg}$ であった4例で complete repairを行った。1例は mPAP=18mmHgであったが、止血に難渋し、二期的心内修復を行った。mPAP=34mmHgであった1例は、術後3ヵ月でカテーテル検査を行い、心内修復術を施行した。【結論】 乳児期 primary unifocalizationは技術的に可能であり、術中 flow studyは complete repairの判断に有用である。術後早期からカテーテルによる肺動脈の maintenanceを行うことが低い右室圧維持のために必須である。

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション39 (P39)

外科治療 5

座長:小谷 恭弘 (岡山大学 心臓血管外科)

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

[P39-01] 開胸ドレナージはフォンタン手術術後の胸水遷延のリスクになり得る

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

[P39-02] ファロー四徴症、肺動脈弁欠損に対して Lecompte法を用い心内修復術を施行した2症例

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

[P39-03] 超低出生体重児動脈管開存症の閉鎖術をどこで行うか？

○安達 理¹, 伊藤 智子², 埴田 卓志², 河津 聡¹, 齋木 佳克¹ (1.東北大学病院心臓血管外科, 2.東北大学病院小児科)

[P39-04] 複数回の開胸手術および血管内治療を施行した Loeyes-Dietz症候群の1例

○水本 雅弘, 五味 聖吾, 内田 徹郎, 浜崎 安純, 黒田 吉則, 山下 淳, 廣岡 秀人, 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)

[P39-05] 心房中隔欠損症治療前後の心室エネルギー効率の変化～外科治療とカテーテル治療の比較～

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

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

[P39-01] 開胸ドレナージはフォンタン手術術後の胸水遷延のリスクになり得る

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

Keywords: フォンタン手術, 胸水, 危険因子

背景・目的:フォンタン手術術後の胸水貯留はタンパク漏出,ドレーン留置に伴う行動制限,入院期間の延長などの悪影響を及ぼす.当院では良好なドレナージを目的として可能な限り術中に開胸ドレナージを行ってきた.開胸ドレナージが術後の胸水に及ぼす影響を含め,胸水遷延のリスク因子について解析を行った.**方法:**2008年8月から2017年12月までにフォンタン手術を行った連続41例を対象に後方視的に検討した.手術時月齢26ヶ月(中央値),体重10.5kg.手術後からのドレーン留置累積日数は5日であった.ドレーン留置期間を7日未満 (A群,n=29),7日以上 (B群,n=12)に分けて解析を行った.**結果:**体重,月齢,PA index,PVR,BNPといった術前因子では両群間に有意な差は認めなかった.また,術中因子に関してはグラフトサイズや fenestrationの有無は両群間に差は認めなかったが,人工心肺時間はB群で有意に長かった(137 vs 197min, p=0.047).また,B群に術中開胸ドレナージを行った症例が多い傾向であった(79 vs 100%, p=0.11).術後因子としてはB群で術翌日までの乳酸値が有意に高く(4.3 vs. 3.5mmol/l, p=0.01),また術翌日までの水分バランスが有意に高かった(+32.6 vs. +54.6ml/kg, p=0.01).術後CVPは両群間に差を認めなかった.多変量解析で人工心肺時間,術中開胸ドレナージ,術翌日までの水分バランスが胸水貯留遷延の有意なリスク因子としてあげられた(p=0.03,0.04,0.02).また,開胸ドレナージの有無で分けた場合,有りの群でドレーン留置期間が有意に長く(5 vs 3day, p=0.02),総ドレーン量も有意に多かった(65.2 vs 24.8ml, p=0.03).**結語:**人工心肺時間,術翌日までの水分管理が胸水遷延に寄与しており,早期抜管に加え術後早期の水分バランス管理が重要であると考えられた.また術中開胸ドレナージをせず必要時,術後胸腔ドレナージを追加することで胸水遷延を抑制できる可能性が示唆された.

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

[P39-02] ファロー四徴症、肺動脈弁欠損に対して Lecompte法を用い心内修復術を施行した2症例

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

Keywords: absent pulmonary valve syndrome, Lecompte maneuver, Tetralogy of Fallot

【目的】肺動脈弁欠損症候群はまれな疾患でファロー四徴症の5%に合併し、重症例では出生早期に呼吸不全を認める非常に重症な疾患である。最近、Lecompte法を用い心内修復術を施行したファロー四徴症、肺動脈弁欠損の2症例を経験したので文献的考察を交え報告する。【症例1】5か月男児体重6185g、mesocardia、ファロー四徴症、肺動脈弁欠損、心房中隔欠損、胎児診断症例。在胎41週、3802g、APGAR8/8。呼吸不全を認めなかったため、外来経過観察し手術の方針となった。手術はLecompte法を用い、RVOTは14mm3弁付き導管にて形成、心内修復術を行った。術後は気管支鏡では左右気管支の開存を確認でき、拍動も消失した。術後6日目抜管、術後17日目に軽快退院。現在外来経過観察している。【症例2】1歳男児、体重4518gファロー四徴症、肺動脈弁欠損、気管支軟化症、呼吸不全、胎児診断症例。在胎35週、2342g、APGAR3/6。出生後より重度の呼吸不全があり、NO使用して管理。造影CTで肺動脈拡大による気管支圧排を認め、1か月時に肺動脈縫縮を伴った心内修復術を施行したが、左気管支は下行大動脈と再度拡大した肺動脈に挟まれて圧排されていた。5か月時に気管切開。左気管支は肺動脈に圧排され閉塞、左肺の過膨張が進行したため圧排解除を行う方針となった。手術はLecompte法を用い14mm3弁付き導管にてRVOT形成を行った。また拡大した左肺動脈を縫縮形成した。術後左気管支の閉塞は解除されたが、変形は残存し、現在在宅用の呼吸器に移行中。【考察及び結語】肺動脈弁欠損は、肺動脈の拡

大による呼吸不全のために、特に新生児、乳児早期に治療介入が必要な場合、気管軟化症、気管支狭窄及び変形を生じやすい。今回、気管支圧排を生じたファロー四徴症、肺動脈欠損の症例に対して Lecompte法を用いて良好な成績を得た。しかし、重症な気管軟化症を合併する症例では、十分な改善が得られないこともあり、慎重な経過観察が重要と考える。

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

[P39-03] 超低出生体重児動脈管開存症の閉鎖術をどこで行うか？

○安達 理¹, 伊藤 智子², 埴田 卓志², 河津 聡¹, 齋木 佳克¹ (1.東北大学病院心臓血管外科, 2.東北大学病院小児科)

Keywords: 動脈管閉鎖術, 低出生体重児, NICU

【背景】 COX阻害剤抵抗性の動脈管開存のメカニズムとして、COX阻害剤の投与では血管平滑筋の収縮による一時的な機能的閉塞は来すものの、PGE2依存性の内膜肥厚は抑制されるため、動脈管内膜の肥厚が不十分な低出生体重児では構造的閉塞には来しにくいことが分かってきており、当院では比較的早期の動脈管閉鎖術を導入している。早期手術を justifyするための低侵襲化の一つとして、手術室への搬送中のトラブルや換気不良、体温低下を防ぐ目的でNICUでの閉鎖術を導入した。【目的】超低出生体重児に対する、NICU(N群)もしくは手術室(OR群)での閉鎖術の成績を比較検討する。【方法】対象は2013年以降の低出生体重児動脈管開存に対する閉鎖術。NICUでの手術の適応は体重800g未満、HFO導入中、脳出血の既往とし、段階的に導入した。NICUでの手術は保育器の中で行なった。【結果】患者背景としてN群(37例)はOR群(25例)に比し、在胎週数が短く(N群24.1±0.2週 vs OR群25.1±0.3週)、日齢が低く(5.3±1.0vs9.1±1.2)、手術時体重(566±24g vs 679±29g)が低かった。手術時間(分)に有意差は無かった(21.8±1.9vs26.4±2.3 p=0.12)。術後体温はN群で体温の逸脱(36°C以下38°C以上)が有意に少なかった(p=0.02)。術後心拍数やPCO₂、術後/術前Lactateの比には有意差はなかった。創感染は両群ともなし。閉鎖術後の新規脳出血はNICU群で高い傾向(16% vs 4% p=0.058)が認められた。全死亡は有意差は無かった(14% vs 8% p=0.69)。【考察】NICUでの低出生体重児に対する閉鎖術はより条件の悪い患児が多いにも関わらず、手術室と同等の閉鎖術が可能で、成績も同等であった。新規脳出血に関してはより未熟性が強いものが多かったからと思われる。

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

[P39-04] 複数回の開胸手術および血管内治療を施行した Loey-Dietz症候群の1例

○水本 雅弘, 五味 聖吾, 内田 徹郎, 浜崎 安純, 黒田 吉則, 山下 淳, 廣岡 秀人, 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)

Keywords: Loey-Dietz syndrome, 人工血管置換術, 胸部ステントグラフト内挿術

【背景】Loey-Dietz症候群はMarfan症候群と類似した臨床所見を呈する結合織疾患であるが、より若年で大動脈瘤や大動脈解離を発症することが特徴である。また、複数回の大動脈手術を必要とするとされ、再手術を考慮した手術戦略と術後の慎重な経過観察が重要である。再手術においては血管内治療(ステントグラフト内挿術)も考慮されるが、結合織疾患に対する有用性は未だ明らかにされていない。今回われわれは複数回の開胸手術および血管内治療を施行したLoey-Dietz症候群の1例を経験したので文献的考察を踏まえ報告する。【症例】17歳女性。7歳時、大動脈弁輪拡張症、上行大動脈瘤64mmに対してFreestyle弁19mmによる大動脈基部置換術+上行大動脈置換術(Hemashield20mm)を施行された。11歳時、TGFR1変異が同定され、Loey-Dietz症候群と確定診断された。14歳時、弓部大動脈瘤70mmに対して腕頭、左総頸動脈を再建した部分弓部置換

術（J graft 20mm 4分枝）を施行された。17歳時、急性大動脈解離（Stanford B, DeBakey 3B, 偽腔開存, 真腔狭小）を発症し、約1ヶ月の保存加療中に急速な下行大動脈拡大（20→36mm）を認めた。右肺癌を示唆する多発肺結節影を認め、人工心肺使用による癌の急速進行を危惧し、結合織疾患ではあるが左鎖骨下動脈起始部を閉鎖した胸部ステントグラフト内挿術（TEVAR）を選択した。中枢のentry閉鎖は得られたが、ステント末梢側からの再解離により下行大動脈拡大50mmを認め、約3週間後に追加TEVARを施行した。腹部大動脈リエントリからの偽腔血流は残存したが、再解離部からの偽腔血流は制御し得た。対麻痺を認めず、最終手術から1年、大動脈拡大なく、右肺多発結節病変の増大も認めていない。【結語】TEVARを含め4回の大動脈手術を施行したLoeys Dietz症候群の1例を経験した。大動脈壁の脆弱性を認識すると共に再手術を考慮した手術戦略が重要と考えられた。

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

[P39-05] 心房中隔欠損症治療前後の心室エネルギー効率の変化～外科治療とカテーテル治療の比較～

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

Keywords: 心房中隔欠損症, カテーテル治療, 心室エネルギー効率

【目的】心房中隔欠損症（ASD）閉鎖前後における心室エネルギー効率の変化が外科治療とカテーテル治療で異なるかどうかを検討した。

【対象と方法】2007～2017年の外科閉鎖32例とカテーテル治療77例を対象とした。閉鎖前と閉鎖1週間後における心室収縮末期エラストランス（Ees）、動脈有効エラストランス（Ea）および心室エネルギー効率（SW/PVA）を、心エコー図検査から得られた左室容量とマンシエット体血圧から概算した。

【結果】外科治療群とカテーテル治療群における治療時年齢、性別（女）はそれぞれ9（6-17）歳 vs 10（6-16）（ $p=0.21$ ）、49 vs 15（ $p=0.14$ ）であった。欠損孔径、体肺血流比、左室拡張末期容積はそれぞれ19.3（6.4-32.5）vs 9.5（3.3-24.0）mm（ $p<0.001$ ）、3.35（1.70-5.30）vs 1.74（0.43-4.17）（ $p<0.001$ ）、39.7（21.8-97.1）vs 50.5（25.2-86.4）ml（ $p<0.001$ ）と外科治療群がより重症であった。外科治療群では治療前後においてEes [7.79（3.98-12.43）→7.35（3.39-19.24）mmHg/ml, $p=0.8$]、Ea [4.85（1.42-9.30）→3.65（0.93-11.45）mmHg/ml, $p=0.12$]は変化がなかったが、SW/PVA [75（66-88）→81（66-88）%, $p=0.0045$]は治療後増加した。一方、カテーテル治療群ではEes [4.65（0.56-15.29）→9.98（4.03-19.40）mmHg/ml, $p<0.001$]、Ea [2.28（0.21-8.96）→4.35（1.00-12.65）mmHg/ml, $p<0.001$]と治療後に増加がみられ、SW/PVA [80（67-89）→82（70-92）%, $p=0.0260$]も増加した。またカテーテル治療群のうち体肺血流比が外科治療群に一致するものを抽出した群で検討した場合も、SW/PVA [77（68-87）→83（75-92）%, $p=0.0329$]は治療後増加した。

【考察】心室エネルギー効率の面から見たASD閉鎖治療の効果は、外科治療とカテーテル治療とで変わりはないかった。

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション40 (P40)

外科治療 6

座長:大嶋 義博 (兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

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

- [P40-01] ACTH療法中による心筋肥厚によって RV-PA conduit下狭窄を来した1例
○緒方 裕樹¹, 松葉 智之¹, 上田 英昭¹, 上野 健太郎², 櫛木 大祐², 中江 広治², 井本 浩¹ (1.鹿児島大学大学院心臓血管・消化器外科学, 2.鹿児島大学大学院小児科学)
- [P40-02] 小児心房中隔欠損閉鎖術の外科的アプローチ: 側開胸と正中切開の比較
○上田 仁美, 佐々木 孝, 鈴木 憲治, 新田 隆 (日本医科大学付属病院心臓血管外科)
- [P40-03] Willms腫瘍再発の三尖弁嵌頓に対して腫瘍切除+下大静脈フィルター留置で救命し得た症例
○中西 啓介, 川崎 志保理, 天野 篤 (順天堂大学 医学部 心臓血管外科)
- [P40-04] 孤立性総肺静脈還流異常症の外科治療における低年齢の影響
○小林 真理子, 麻生 俊英, 武田 裕子, 太田 教隆, 大中臣 康子 (神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)
- [P40-05] NCCPによる moderate ARを伴う VSD閉鎖の術中に緊急大動脈弁形成を要した一例
○菅野 幹雄¹, 荒瀬 裕己¹, 川谷 洋平¹, 小野 朱美², 黒部 裕嗣¹, 藤本 鋭貴¹, 北市 隆¹, 早淵 康信², 北川 哲也¹ (1.徳島大学大学院 医歯薬学研究部 心臓血管外科学分野, 2.徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科学分野)

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

[P40-01] ACTH療法中による心筋肥厚によって RV-PA conduit下狭窄を来たした1例

○緒方 裕樹¹, 松葉 智之¹, 上田 英昭¹, 上野 健太郎², 樋木 大祐², 中江 広治², 井本 浩¹ (1.鹿児島大学大学院心臓血管・消化器外科学, 2.鹿児島大学大学院小児科学)

Keywords: West症候群, ACTH, 心筋肥厚

【はじめに】 West症候群などの難治性てんかんに対して行われる ACTH療法には副作用として心筋肥厚が報告されている。この心筋肥厚の副作用のため RV-PA conduit下の狭窄と肺血流低下を生じたために集学的治療を要した症例を経験したので報告する。【症例】1歳10ヶ月女児。IAA type B、LVOTS【現病歴】28生日に両側 PA banding、3ヶ月時に Norwood (RV-PA conduit、クリップ有)手術を施行した。周術期に右中大脳動脈領域の脳梗塞を発症した。7ヶ月頃よりてんかん発作を認め West症候群の診断で ACTH療法目的に入院した。ACTH療法を開始後、day21に急変し心肺停止となった。心エコー上、conduit内の血流がほとんど確認できない状態であり、蘇生後 ECMOを導入した。ECMO下に conduitのバルーン拡張を行い ECMOは離脱、心筋肥厚も改善し一旦は退院した。しかし conduit下の狭窄は残存しており、徐々に低酸素血症が進行してきたため (SpO₂ 75%、O₂ 1L/min) 1歳10ヶ月時に手術の方針で入院した。【手術】胸骨正中切開でアプローチ、人工心肺および心室細動下に conduitを切開し、conduit越しに肥厚心筋を切除して狭窄を解除した。また、クリップは除去して conduitを縫合閉鎖した。【経過】特に合併症なく経過し、術後のエコー上も conduit下の狭窄は解除され低酸素血症も SpO₂ 85%と改善を認め自宅退院した。【まとめ】複雑心奇形の手術では周術期に脳梗塞を合併し、時に West症候群を発症することがある。その際に行われる ACTH療法による心筋肥厚は一過性であり重篤な合併症を発症することは少ない。しかし本症例のように複雑心奇形を持つ症例では心筋肥厚の副作用が致命的になる可能性もあり、より慎重に経過をみる必要がある。

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

[P40-02] 小児心房中隔欠損閉鎖術の外科的アプローチ：側開胸と正中切開の比較

○上田 仁美, 佐々木 孝, 鈴木 憲治, 新田 隆 (日本医科大学付属病院心臓血管外科)

Keywords: ASD, 右側開胸, 正中切開

【背景】当院では正中切開もしくは右側開胸で小児心房中隔欠損の外科的閉鎖を行ってきた。今回両アプローチでの臨床経過の違いを後方視的に分析した。【対象と方法】2000年から2017年に行った小児単独心房中隔欠損閉鎖術29例を、アプローチにより右側開胸群 (RT、13例)、正中切開群 (MS、16例)に分類した。術前評価、手術所見、術後経過につき両群で比較検討を行った。【結果】年齢に差はないが (RT: 6.6±4.8、MS: 6.2±4.3歳、p=0.8)、RTで女児が多かった (RT: 11、MS: 6例、p=0.02)。術前心臓カテーテル検査では、欠損孔径 (RT: 14±6、MS: 17±5mm、p=0.28)、体肺血流比 (RT: 2.5±0.6、MS: 2.6±1、p=0.69)、肺血管抵抗値 (RT: 1.2±0.4、MS: 1.7±1.5、p=0.24)、肺動脈圧 (RT: 29±6、MS: 34±17 mmHg、p=0.31) に差はなかった。人工心肺時間 (RT: 71±36、MS: 56±16分、p=0.16)、大動脈遮断時間 (RT: 29±16、MS: 29±9分、p=0.94) に差はないが、手術時間は RTで有意に長かった (RT: 259±75、MS: 184±30分、p=0.001)。輸血使用 (RT: 2、MS: 3例、p=1)、挿管時間 (RT: 3±2、MS: 5±6時間、p=0.17)、ICU滞在期間 (RT: 1、MS: 1.1±0.3日、p=0.38)、ドレーン挿入期間 (RT: 1.8±0.5、MS: 1.6±0.8日、p=0.48) に差はなかった。入院期間は RTで有意に短かった (RT: 6±2、MS: 12±8日、p=0.016)。合併症は RTでは認めなかったが、MSで気胸2例 (p=0.49)、心嚢液貯留1例 (p=1)、創部感染2例 (p=0.49)を認めた。【結語】側開胸アプローチは女児に多く行われた。手術時間は側開胸

群で長いが大動脈遮断時間に差はなく、側開胸からの視野展開や人工心肺装着に時間を要したものと考えた。術後経過、合併症の頻度に差はないが入院日数は側開胸群で短く、側開胸アプローチが正中切開より術後の回復が早いことが示唆された。

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

[P40-03] Willms腫瘍再発の三尖弁嵌頓に対して腫瘍切除＋下大静脈フィルター留置で救命し得た症例

○中西 啓介, 川崎 志保理, 天野 篤 (順天堂大学 医学部 心臓血管外科)

Keywords: 小児心臓外科治療, Willms腫瘍, 下大静脈フィルター

【現病歴】症例は7歳男児、6歳時に Willms腫瘍に対して左腎摘出術を施行し、術後化学療法を27週間施行され、外来経過観察となっていた。【経過】化学療法終了後3か月で嘔気、嘔吐、呼吸困難を主訴に当院救急外来を受診した。施行された造影 CT所見では、IVCから RA内にまで進展した充実性の腫瘤性病変を認めた。心臓超音波検査では、IVCからの還流血はほとんど認めず、さらに三尖弁の通過血流量の減少と左室内腔の狭小化を認めた。腫瘍が三尖弁へ嵌入し重症三尖弁狭窄の状態であると診断した。切迫する腫瘍嵌頓を予防することを目的に、緊急開胸手術の方針となった。【手術】手術では麻酔導入時にショックバイタルを呈し緊急開胸を行い、上大静脈一本脱血、上行大動脈送血で人工心肺装置を確立した。心停止後に右房切開をすると充実性の腫瘤性病変を認め、周囲には血栓を伴っていた。中等度低体温循環停止下に右房内と下大静脈内腫瘍を可及的に切除した。肝静脈の下大静脈分岐部に下大静脈フィルターを留置し手術を終了としてきた。術後は下大静脈に挿入した静脈カテーテルで持続的に透析管理を行い血行動態は安定した。第1病日に抜管し、その後の経過も安定していたため第5病日に一般病棟へ帰室し、化学療法が再開となった。術後の造影 CTでは右房内に腫瘍は認めず、下大静脈フィルター以下の下大静脈に残存腫瘍が存在していた。【まとめ】Willms腫瘍は下大静脈血栓を形成することは報告されているが、今回のような腫瘍進展による IVC閉塞及び三尖弁への嵌頓を起こした症例は稀である。内科医による正確な診断・血行動態評価と外科医による適切な治療によって救命し得た一例として文献的考察を加えて報告する。

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

[P40-04] 孤立性総肺静脈還流異常症の外科治療における低年齢の影響

○小林 真理子, 麻生 俊英, 武田 裕子, 太田 教隆, 大中臣 康子 (神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

Keywords: TAPVD, 胎児診断, 肺静脈狭窄

【背景】孤立性総肺静脈還流異常症 (TAPVD) は胎児心エコー技術の進歩した現在でも胎児診断率の最も低い疾患の一つである。一方、TAPVDの外科治療において低年齢は死亡や再手術のリスク因子と報告されている。低年齢がリスク因子であるならば、最も若い患者である生後24時間以内の新生児の成績がもっとも不良であると推測しその実際について明らかにすることを目的に後方視的研究をおこなった。【患者・方法】2004年より2016年までに根治術をおこなった孤立性総肺静脈還流異常症60例。単心室、Co/Aoなど重症病変合併例を除外し、軽症疾患 (ASD, PDA, VSD) の合併例は含めた。年齢により2群に分けた。生後24時間以内 (Y群) n=20、生後2日以上のコントロール群 (C群) n=40。年齢は、Y群; 中央値18時間 (2~24時間)、C群29日 (2~204日)、体重: 2.6±0.4kg、3.6±1.0kg。術前重症肺静脈狭窄 (PVO) はY群では全例 (20/20=100%)、C群では10例 (10/40=25%)。手術のアプローチは年齢に関係なく上心臓型 (30) で側方アプローチ (25/30)、下心臓型 (18) で後方アプローチ (14/18) を主に選択した。【結果】術前状態はY群

が不良で全例 PVOを合併し20例中18例が気管内挿管され、FiO₂ 100%でも PO₂は9.7~32.6mmHgと高度の低酸素血症を呈した。胎児診断は Y群の6例(6/20=30%)のみであったが Y群の他の症例と比べると胎児診断例の術前病態は良好な傾向があった。手術死亡は C群の1例のみで原因は PH crisis。遠隔死が Y群の2例で原因は両側乳び胸(術後8か月)と PVOの再燃(術後11か月)であった。術後の PVOは Y群が6例(30%)、C群が2例(5%)で Y群が有意に高頻度であった(p<0.01)。【結語】低酸素血症を主体とした高度の呼吸不全を呈した生後24時間以内の症例は、重症であったが救命できた。しかし、術後 PVOの頻度が高く問題点として挙げられる。一方、年長例では術後 PVOの頻度は従来の報告より少なかった。

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

[P40-05] NCCPによる moderate ARを伴う VSD閉鎖の術中に緊急大動脈弁形成を要した一例

○菅野 幹雄¹, 荒瀬 裕己¹, 川谷 洋平¹, 小野 朱美², 黒部 裕嗣¹, 藤本 鋭貴¹, 北市 隆¹, 早瀬 康信², 北川 哲也¹ (1.徳島大学大学院 医歯薬学研究部 心臓血管外科分科, 2.徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科学分科)

Keywords: 大動脈弁閉鎖不全, 無冠尖逸脱, 心室中隔欠損

症例は2歳女児。心雑音により心室中隔欠損(VSD)と診断され自然閉鎖を期待し経過観察されていた。VSD閉鎖傾向なく大動脈弁閉鎖不全(AR)を来す様になり手術適応とした。VSDは径5.5mmの傍膜様部型で体/肺血流比1.5であった。また無冠尖(NCC)逸脱による中等度のARを認めた。今後VSD jetによるARの進行が危惧されVSD閉鎖を行うこととした。大動脈弁は術中観察のみ行う方針とした。

人工心肺下、心停止下に経右房アプローチでVSDを確認。VSD越しにNCCが広く覆い被さる形態であり、PTFE patchを用いた連続縫合によるVSD閉鎖を行った。大動脈弁はNCCの逸脱を認めたが、弁尖の肥厚及び短縮が強く接合が非常に悪い印象であった。NCC-LCC間の交連縫縮のみ行い大動脈遮断を解除したが、心室細動/粗動を繰り返した。リドカイン、アミオダロン投与や直流除細動に反応はなかった。冠血流確認目的に冠静脈洞からのback flowを確認したが非常に乏しく、再度大動脈遮断を行った。順行性/逆行性心筋保護とも問題なく冠動脈の異常はないと判断。急性ARの可能性が高いと考え大動脈弁形成を行った。術中計測ではgeometric height(GH)はRCC9mm, LCC8mm, NCC6mmで大動脈弁輪径は12mmであった。弁尖切除を行わずNCCの弁尖延長のみ行うのが適切と判断。グルタルアルデヒド処理自己心膜を用い、NCCを6mm延長しGHが12mmになる様にデザインした。弁尖延長に加えNCC-RCC間、NCC-LCC間の交連縫縮を施行し各弁尖の良好な接合を得た。大動脈遮断解除後は速やかに洞調律に復し、その後不整脈を認めなかった。術後心エコーでARは中央からのtrivialのみであった。その後経過は問題なく第14病日に軽快退院した。

術前に中等度のARが心停止の影響やVSD閉鎖に伴うgeometryの変化により術中急激に変化したことが最も考えられた。同様の症例が今後起こり得るため、中等度以上のARを伴う症例については緊急での大動脈弁形成を視野に入れた手術構築を行うべきと考える。

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41 (P41)

電気生理学・不整脈 3

座長:豊原 啓子 (東京女子医科大学 循環器小児科)

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

[P41-01] 発作性上室性頻拍後に頻脈誘発性心筋症及び脳梗塞を合併した WPW症候群の一例

○宮本 辰樹 (福岡大学病院 小児科)

[P41-02] 学校心臓検診で発見された無症状の運動誘発性特発性心室頻拍の1女児例

○秋谷 梓¹, 福永 英生¹, 林 英守², 田中 登¹, 松井 こと子¹, 古川 岳史¹, 田淵 晴名², 高橋 健¹, 関田 学², 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 医学部 小児科, 2.順天堂大学 医学部 循環器内科)

[P41-03] 学校心臓検診受診後に失神をきたし搬送された洞不全症候群の女児例

○升森 智香子, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉恵, 桜井 研三, 水野 将徳, 後藤 建次郎, 栗原 八千代, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

[P41-04] 生後早期に血行動態に影響を及ぼした単形性持続性心室頻拍の1例

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

[P41-05] WPW症候群に対するアブレーション術後 ATP急速静注による再伝導の誘発

○上嶋 和史, 中村 好秀, 稲村 昇, 竹村 司 (近畿大学 医学部 小児科)

[P41-06] 学校心臓検診やホルター心電図で診断できず運動負荷心電図で診断できた非通常型房室結節回帰性頻拍の13歳男子例

○宮本 健志¹, 黒澤 秀光¹, 吉原 重美¹, 上嶋 享², 内藤 滋人² (1.獨協医科大学 小児科, 2.獨協医科大学 心臓・血管内科)

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

[P41-01] 発作性上室性頻拍後に頻脈誘発性心筋症及び脳梗塞を合併した WPW症候群の一例

○宮本 辰樹 (福岡大学病院 小児科)

Keywords: 心原性脳梗塞, WPW症候群, 小児脳卒中

【はじめに】小児の脳梗塞は本邦で0.2人/10万と稀な疾患である。脳梗塞の原因が発作性上室性頻拍症であったという報告は少ない。【症例】6歳男児。腹痛と繰り返す嘔吐を主訴に前医を受診、胃腸炎と診断された。翌日も頻回の嘔吐のため同院を再診した。輸液と制吐剤の点滴を受け、血液検査は脱水所見を呈していた。この時頻脈に気づかれ12誘導心電図を施行されたが、心電計の自動判読ではHR 136/minと判定された。その後も嘔吐により経口摂取できず、嘔気が続いた。発症から7日目に同院を再診し、頻脈を指摘され当科へ紹介された。来院時の心電図から発作性上室性頻拍と診断し、アデノシン三リン酸の投与で洞調律に回復した。回復後の心電図でWPW症候群と診断した。胸部 X線写真では右胸腔内に著明な胸水貯留があり、心臓超音波検査で左房左室の拡大と両房室弁逆流、左室収縮能低下を認めた。頻脈誘発性心筋症と診断し、PDE3阻害薬を開始した。以後発作性上室性頻拍を呈することはなく、心機能は改善傾向であった。入院翌日の夕方に突然不機嫌となり、呼びかけに回答がなく混乱していた。心電図、胸部 X線、心臓超音波検査では増悪を認めず、自然入眠した。3時間後にGCS 9 (E3V2M4) 右上下肢の麻痺を認め、頭部 MRIにて左中大脳動脈 M2閉塞、左被殻～放線冠にかけて高信号域あり、脳梗塞の診断で急性期血行再建術を施行した。rt-PA静注後にステント型血栓回収デバイスを用いて血栓回収療法を施行、ヘパリンとエダラボン投与を開始し、NIHSS (National Institute of Health Stroke Scale) は21点から翌日には0点に改善した。5日後よりワーファリン投与を開始した。脳梗塞の原因検索を行ったが特定できなかった。心機能は改善し後遺症なく退院した。【まとめ】発作性上室性頻拍後に頻脈誘発性心筋症と脳梗塞を合併した WPW症候群の一例を経験した。経過から脳梗塞の原因として頻脈誘発性心筋症による血栓形成が考えられた。

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

[P41-02] 学校心臓検診で発見された無症状の運動誘発性特発性心室頻拍の1女児例

○秋谷 梓¹, 福永 英生¹, 林 英守², 田中 登¹, 松井 こと子¹, 古川 岳史¹, 田淵 晴名², 高橋 健¹, 関田 学², 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 医学部 小児科, 2.順天堂大学 医学部 循環器内科)

Keywords: 心室頻拍, 学校検診, カテーテルアブレーション

【背景】本邦では学校心臓検診という世界で稀に見るシステムを有す。心室頻拍 (VT) は心室期外収縮 (PVC) 管理下に発見されることは少なくないが、一般に安静時心電図で実施される学校検診で VT心電図が捕捉されることは稀である。【症例】生来健康の11歳女児。X年学校検診で、無症状であったが130bpmの wide QRS regular tachycardiaが記録され近医受診。右室流出路 (RVOT) 起源の VTと診断され、ビソプロロール投与にて経過観察となった。その後も Holter心電図では VTを認め、X+1年カテーテルアブレーション目的に当院紹介となった。心エコーおよび MRI検査に異常は認めず、トレッドミル負荷試験では4METsで160bpmの左脚ブロック型+下方軸 VTとなり運動負荷終了まで持続したが、動悸の訴えはなかった。病棟で心電図モニター装着のもと観察としたが、トイレ歩行などの軽労作にて VTは持続した。カテーテルアブレーション術前より VTは持続しており、VT mapでの右室最早期興奮部位は RVOT肺動脈弁直下、後壁やや中隔側であった。3D map (CARTO) を用いて activation mapおよび pace mapを指標に通電を行い VTの根治に成功した。治療後の運動負荷試験では頻拍は誘発されない。【考察】一般に RVOT起源の VTで循環動態破綻は起こり難いが、動悸の訴えもなく無症状であることは稀である。良性と思われる RVOT起源の VTにも、多形心室頻拍や心室細動を惹起する悪

性群もあり、注意が必要である。【結語】学校心臓検診でVT心電図が捕捉された症例を経験した。運動によって容易に発作は誘発される運動誘発性VTと診断し、高周波カテーテルアブレーションで根治した。症状と治療経過に関し文献的考察を交えて報告する。

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

[P41-03] 学校心臓検診受診後に失神をきたし搬送された洞不全症候群の女児例

○升森 智香子, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉恵, 桜井 研三, 水野 将徳, 後藤 建次郎, 栗原 八千代, 麻生 健太郎
(聖マリアンナ医科大学 小児科)

Keywords: 洞不全症候群, 不整脈, 心停止

【緒言】洞不全症候群(Sick Sinus Syndrome:SSS)は、洞結節やその周辺の心房筋の障害によって、徐脈や心停止を来す症候群である。小児の特発性のSSSは非常に稀な疾患であるが突然死の可能性があり、その抽出は非常に重要である。今回我々は、心静止を来し、突然死の危険性であったSSSを経験したので報告する。【症例】6歳女児。【家族歴・既往歴】失神歴なし、他特記事項なし。【現病歴】学校心臓検診を午前中に受け、検診終了後にめまいを訴え、保健室でトレンデンベルグ体位をとり観察していたところ、約5分程度の意識消失を認めた。意識は自然に回復した為、コンピュータ診断はSSS疑いであったが、高次検診施設に上がることなく保護者が学校に呼び出され受診を命じられた。近医受診にて、高度の徐脈を指摘され当院へ紹介された。【来院時現症】体温36.5℃、心拍30回/分、血圧86/51mmHg、意識レベルE4V5M6であったが易疲労感あり、顔色やや蒼白、心音整S1,S2正常、心雑音なし。【来院時検査結果】心電図：HR30bpm, SSS Rubenstein分類2型。胸部レントゲン検査結果：CTR53%、肺血管陰影増強なし。心エコー検査：左室拡張末期径43.9mm, 左室駆出率70.6%。【入院後経過】高度洞徐脈（HR20-30回/分）で失神あり一時的なペースメーカー（PM）を挿入し、VVIでVrateは75回/分に設定した。ペーシングoffテストでは心静止となり、自己脈回復せず入院7日目に永久的なPMを挿入した。経過中、入院14日目頃から心房粗動（AF）を認め電氣的除細動を行うも効果は一時的であり、入院35日目にカテーテルアブレーションを施行した。以降AFの再燃は認めていないが、PMリズムのまま退院となった。【考察】今症例は心臓検診の時点で、すでに約10秒程度の心静止を生じていた。心事故発生の予防には学校健診での抽出が重要であり、重篤な不整脈が発見された場合に、結果がより迅速に医師側に伝わるシステム構築が今後は必要である。

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

[P41-04] 生後早期に血行動態に影響を及ぼした単形性持続性心室頻拍の1例

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

Keywords: 症候性心室頻拍, 新生児, 治療方針

双胎第1子。第2子に仮死や不整脈なし。在胎25週より当院入院、リトドリンで子宮収縮抑制。27週より180bpm前後、short VAの頻拍出現。リトドリンの影響を考え、硫酸Mgに変更すると頻拍頻度減少。胎児水腫なし。器質的心疾患なし。34週、選択帝王切開で出生。体重1738g、NICU入院。入院時心12誘導心電図(ECG)136bpm、洞調律。日齢1、心エコーで左室壁の収縮非同期を認め、HR140bpm前後で変動性あったが、ECG施行、short Rp、QRS波は洞調律と違った。ATP投与でP波消失、QRS波は頻拍のまま持続。

cardioversionで頻拍一瞬停止もすぐ再発。右室流入路起源単形性持続性 slow VT（鑑別：促進型心室固有調律）と診断。心電図モニターを見返すと入院直後は洞調律だったがすぐに slow VTが発生・持続していた。まずは抗不整脈薬使用せず全身管理を行う方針とし、呼吸障害に対し気管内挿管・鎮静を行った。挿管後から一旦はVT停止。しかし日齢5、抜管後より slow VT再発・持続、乳酸値上昇も認め、bisoprolol開始。内服開始後乳酸値は低下。日齢14のホルターではVT頻度は1日総心拍数の43%、概ね140bpm前後、啼泣時はVT最速190bpmに達するが顔色不良等エピソードなし。抗不整脈薬投与について苦慮したが、バイタル・全身状態は保たれており、引き続き同量の bisoprololのみで経過観察する事とした。その後、VT頻度は日齢27に11%、日齢59に7%と著減。NT-proBNP(pg/ml)も日齢13に2351、日齢21に945、日齢59に527.5と減少。現在外来観察中。【結語】生後早期に血行動態に影響を及ぼした単形性持続性VTを経験した。治療について苦慮したが、β遮断薬内服のみを行った。経時的にVT減少、血行動態への明らかな影響は消失。

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

[P41-05] WPW症候群に対するアブレーション術後 ATP急速静注による再伝導の誘発

○上嶋 和史, 中村 好秀, 稲村 昇, 竹村 司 (近畿大学 医学部 小児科)

Keywords: WPW症候群, ATP, 再発率

【背景】心房細動に対する肺静脈隔離術後、ATP（アデノシン三リン酸）を投与することで一部の症例に再伝導（dormant conduction）を認め、追加治療を行うことで成功率が上昇するとされている。今回、自施設でATPを投与することで再伝導が誘発されたWPW症候群症例を経験したため報告する。【対象】喘息既往例を除いたWPW症候群患者53例のうち、顕性WPW 40症例(A群)を対象とした。【方法】アブレーション治療成功後30分を経過してからATP（0.3-0.4mg/kg）を急速静注した。Δ波を認めた症例に対して最終成功通電部位を再焼灼した。再度ATPを投与してΔ波を認めないことを確認して治療終了とした。外来にて術後1ヵ月後、6ヵ月後の心電図検査を行い、Δ波の再発の有無を調べた。対象群として、以前当院で施行した顕性WPW症候群の非ATP投与群(B群)を用いて比較検討した。【結果】全症例で治療に成功したが、3症例に再伝導を認めた。術後1ヵ月時の再発率はA群で1/37（2.7%）、B群は3/56（5.4%）であった。また、術後6ヵ月時の再発率はA群で2/21（9.5%）、B群では4/49（8.2%）であった。再発率は、術後1ヵ月と6ヵ月では統計学的有意差は認められない結果となった。【考察】A群の再発2症例と、B群の再発4例中2例は治療前にbumpした部位を焼灼、治療したものであった。つまり、bumpした場合、ATP投与は治療成功率の向上に寄与しないものと考えられた。しかし、bump例を除外すると、A群は再発0例に対しB群は2例(4.2%)認めることから、ATP投与による再伝導の確認、再焼灼は再発率を低下させるものと考えられた。また、再伝導を認めた3症例のうち2症例の副伝導路の位置は冠静脈洞入口部であり、治療困難例で有効であると考えられた。【結論】WPW症候群術後ATPを投与することによってdormant conductionの有無を確認することによって再発率を低下させ、治療困難例に対しても有効である可能性が示唆された。

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

[P41-06] 学校心臓検診やホルター心電図で診断できず運動負荷心電図で診断できた非通常型房室結節回帰性頻拍の13歳男子例

○宮本 健志¹, 黒澤 秀光¹, 吉原 重美¹, 上嶋 享², 内藤 滋人² (1.獨協医科大学 小児科, 2.獨協医科大学 心臓・血管内科)

Keywords: AVNRT, ablation, uncommon

症例:13歳男子.学校心臓検診では異常の指摘はなかったが、野球部の激しい運動に限定的した数分間継続する動悸があり、頻度が増える傾向があった。そのため、本人が近医受診し24時間心電図を施行したが発作は検出できず当院受診された。運動後に限定しているため運動負荷心電図を行い負荷1分後に narrow QRS tachycardiaが誘発された。左軸、左脚ブ.ロック型の wide WRSから周期280msec,II,III,aVF誘導で陰性 P波を示す long R-P'型 narrow QRS tachycardiaに移行する頻拍の治療のため2回のカテーテルアブレーションを行った。冠静脈洞の後中隔と、下部を焼灼したが、やはり運動後に限定した動悸症状がありイベントレコーダーで再発を診断された。3日目のセッションを行った。数回におよび同部位を焼灼したが頻拍は誘発され、心房中隔穿刺を行い頻拍中の左心房の最早期心房波を認める部位を焼灼したところ、誘発される頻拍の II,III,aVfの心房波のシーケンスが変化した。その後右房側から CARTOの左房焼灼部位と完全に体側である冠静脈洞の中中隔を焼灼したところ頻拍は誘発されなくなった。以降全く頻拍は日常生活で誘発されなくなった。総括:left word室房伝導を介する slow pathwayに関連した非通常型 AVNRTであった。頻拍中の最早期心房波を精密に追った結果、左房側の焼灼後、対側の冠静脈洞の中中隔が最早期部位であり、同部位を焼灼して停止した。両側心房からの治療を要した稀な AVNRTであった。

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42 (P42)

電気生理学・不整脈 4

座長:泉 岳 (北海道大学 小児科)

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

[P42-01] 小児ブルガダ症候群の発熱誘発心室頻拍に対するキニジンの予防効果

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

[P42-02] 1:1室房伝導を伴う胎児期心室頻拍から生後一過性完全房室ブロックに至った1例

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

[P42-03] 房室結節回帰性頻拍と心拍変動解析

○河合 駿, 坂口 平馬, 鈴木 大, 馬場 恵史, 嶋 侑里子, 白石 公, 黒崎 健一 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

[P42-04] 塩酸イソプロテレノールの増量、頻回内服によって新生児期のペースメーカー植え込みを回避できた新生児ループスの1例

○安済 達也¹, 片岡 功一^{1,2}, 鈴木 俊¹, 古井 貞浩¹, 岡 健介¹, 松原 大輔¹, 南 孝臣¹, 河田 政明³, 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 小児手術・集中治療部, 3.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)

[P42-05] 突如の完全房室ブロックのため、ペースメーカーを留置して救命した18トリソミーの第一例

○岩本 洋一, 松村 峻, 石戸 聡, 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)

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

[P42-01] 小児ブルガダ症候群の発熱誘発心室頻拍に対するキニジンの予防効果

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

Keywords: Brugada, VT, quinidine

【はじめに】小児 Brugada症候群(BrS)は発熱により VTが誘発される。自験例3例にキニジン療法を行ない、発熱誘発 VTの予防効果について検討した。【症例1】女性、診断時5か月、現在11歳11か月、VSD術後、SCN5A変異：p.Gly1743Arg、3歳時発熱誘発 VTになりキニジン開始、現在投与量14.5mg/kg日、トラフ血中濃度0.5-1.8mcg/ml。【症例2】男子、診断時5歳4か月、現在14歳6か月。症例1の兄で遺伝子変異同じ、発熱で Type1波形顕著化・RR不整となる(症例1の発熱誘発 VT出現時と似る)ため、8歳からキニジン開始、現在投与量13.7mg/kg日、トラフ血中濃度0.5-1.1mcg/ml。【症例3】女子、6か月時心室頻拍で緊急入院、有熱で VT頻回、急性心筋炎を考え治療した。1歳2か月発熱時 Type1波形を認め BrS診断、SCN5A変異：p.Thr290fs。11歳11か月時 PIL負荷で VT出現しキニジン開始、現在14歳11か月、キニジン投与量15.6mg/kg日、トラフ血中濃度1.0-1.8mcg/ml。【キニジンの効果】症例1、2、3それぞれ V1誘導の Type1の有無+-は、キニジン無し発熱無し(+) (+)(-), キニジン無し発熱あり(++)(+)(+)[(++)] 著明な Type1と RR不整を伴う、キニジンあり発熱無し(-)(±)(-), キニジンあり発熱無し(+) (+)(-)となり、いずれも心電図所見が改善した。かつ発熱誘発 VTは予防されており、キニジンの効果を認めた。3例ともキニジン投与量15mg/kg日 前後(3分割投与)、トラフ血中濃度1 mcg/ml 前後。補助療法として、発熱時に積極的解熱と注意深い観察を行い、症例1、2には Home AEDを用意している。【考察・結語】BrSに対するキニジン療法は発熱誘発 VTを予防する点で有効である。発熱時心電図変化を注意深く観察することが治療効果判定において有用であった。

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

[P42-02] 1:1室房伝導を伴う胎児期心室頻拍から生後一過性完全房室ブロックに至った1例

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

Keywords: 胎児頻拍, Purkinje, 完全房室ブロック

【背景】基礎疾患のない胎児心室頻拍は稀である。また、室房伝導を有する完全房室ブロックの報告は僅かに見られるが、その機序は不明であり、胎児心室頻拍との合併例は見られない。【症例】母体は妊娠39週2日の妊婦健診で異常の指摘はなかった。翌日に胎動減少の自覚から近医産科を受診し、胎児心エコーで頻拍(心拍数180bpm、1:1房室伝導)及び腔水症を指摘された。胎児心不全・胎児水腫と診断し、同日緊急帝王切開により児が出生した。出生体重3130g、出生後より呼吸障害があり、直ちに気管内挿管を行い新生児室へ入院した。心電図では心拍数180bpm、左軸偏位、右脚ブロック型の幅広いQRS波の頻拍であった。1:1室房伝導があり、ATP投与により房室解離が出現し、心室頻拍と診断した。リドカインは無効であり、除細動(4J)により頻拍は頓挫したものの、完全房室ブロック(心室補充調律80bpm)となった。血圧は維持され(左室駆出率45%)、カテコラミン投与を行い慎重に経過観察した。抗不整脈薬は使用しなかった。生後15時間より正常洞調律となり(140bpm)、房室ブロックは間欠的となり、生後2日目には消失し、再発はなかった。生後7日目には左室駆出率60%へ回復し、生後1か月で自宅退院した。家族例・母体服薬・感染歴はなく、胎盤ウイルスPCR検査も陰性であった。【考察】His-Purkinjeを介する特発性心室頻拍が考えられ、リエントリー回路内にVerapamil感受性を有する特殊Purkinje線維を含むとされる。また、Verapamil過剰投与により室房伝導を伴う完全房室ブロックを来した成人例の報告が見られる。本症例において、心室内の刺激伝導系におけるCaチャンネルの関与を推察する。

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

[P42-03] 房室結節回帰性頻拍と心拍変動解析

○河合 駿, 坂口 平馬, 鈴木 大, 馬場 恵史, 嶋 侑里子, 白石 公, 黒崎 健一 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: 房室結節回帰性頻拍, 房室結節二重伝導路, 心拍変動解析

【背景】房室結節回帰性頻拍(AVNRT)は低年齢児には少なく成長するに伴い増加していく。その基質となる房室結節二重伝導路は健常例にも認められるが、AVNRTとして発症するものとの差異は定かではない。【目的】AVNRT発症に関する因子として自律神経の関連を検討すること。【方法】対象は2010-2017年にかけて当院でアブレーション治療(RFCA)を行った AVNRT患者のうち Holter心電図を用いた心拍変動(HRV)解析を行った 12例 (A群)。対照群として WPW症候群に対して RFCAを行った12例(W群)で同様の解析を行い比較した。不整脈発症因子として、His束記録部位-冠静脈洞間の距離(HB-CS)、速伝導路(FP)/遅伝導路(SP)の有効不応期(ERP)、異所性心房調律の有無そして HRVの結果を比較した。【結果】平均年齢は A群15歳(±3.3)、W群12.8歳(±2.3;p=0.13)。HRVでは心臓迷走神経活動の指標である高周波数成分(HF)が12-18時の時間帯で $321.7\text{ms}^2(\pm 451.7)$ vs $933.4\text{ms}^2(\pm 1083.6)$;p=0.024)、18-24時で $536.8\text{ms}^2(\pm 373.4)$ vs $1364.3\text{ms}^2(\pm 1164.5)$;p=0.015)であった。HB-CS $28.4\text{mm}(\pm 6.3)$ vs $30.5\text{mm}(\pm 8.7)$;p=0.885)、A群の ERPは FP $397\text{ms}(\pm 104.8)$ 、SP $272.9\text{ms}(\pm 95.3)$ 、全例で異所性心房調律は認めなかつた。【考察・結論】W群と比較し A群では有意に12-24時の間で HFが低値を示し、心臓迷走神経活動の低下と AVNRT発症の関与が示唆された。自律神経の変動が房室間の伝導性を変化することがその要因と推定される。今後さらなる自律神経の関与についての検討を重ねたい。

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

[P42-04] 塩酸イソプロテレノールの増量、頻回内服によって新生児期のペースメーカー植え込みを回避できた新生児ループスの1例

○安済 達也¹, 片岡 功一^{1,2}, 鈴木 俊¹, 古井 貞浩¹, 岡 健介¹, 松原 大輔¹, 南 孝臣¹, 河田 政明³, 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 小児手術・集中治療部, 3.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: 先天性完全房室ブロック, 塩酸イソプロテレノール, 新生児ループス

【背景】高度な徐脈を伴う先天性完全房室ブロック (CCAVB) ではペースメーカー (PM) 植え込みが考慮されるが、低体重児への恒久的 PM植え込みは困難である。塩酸イソプロテレノール (ISP) の用量および服薬回数を増加することで、新生児期の PM植え込みを回避し、外来で体重増加を図っている症例を経験した。【症例】胎児期から徐脈を指摘されていた。在胎38週3日、帝王切開で出生した。出生体重は2437gで出生時の心拍数は58/分、心胸郭比は0.60であった。徐脈の持続による心不全の顕在化を危惧し、ISP $0.05\mu\text{g}/\text{kg}/\text{分}$ の持続静注を開始した。反応は良好で心拍数は70から90/分まで増加した。日齢1に ISP $1.0\text{mg}/\text{kg}/\text{日}\cdot\text{分}4$ で内服を併用開始した。内服量を $2.0\text{mg}/\text{kg}/\text{日}\cdot\text{分}4$ まで増量し、ISP持続静注を漸減・中止したところ、心拍数は60以下に低下したため持続静注を再開した。その後、内服量を $10\text{mg}/\text{kg}/\text{日}$ まで増量し、内服回数を分8回に増やした。またロートエキスの内服も併用したところ心拍数は70から90/分で低下なく、日齢16に ISP持続静注を離脱でき、日齢31に退院した。【考察】小児においてβ刺激薬である ISPは用量-反応関係が一定ではなく、内服量の上限は定められていない。自験例では $10\text{mg}/\text{kg}/\text{日}$ まで増量したが有害事象はなく、低 K血症などに注意しつつ安全に増量

可能と考えられる。また分4の内服で心拍数を維持できず、哺乳回数に合わせ分8に変更したところ心拍数を維持しえたが、徐放製剤を粉碎内服することが薬剤の半減期に影響を与えている可能性も考えられた。【結論】CCA VB 児に対し少量の ISP で効果がない場合も、内服量や内服回数を増加することで新生児期の PM 植え込みを回避できる可能性がある。

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

[P42-05] 突如の完全房室ブロックのため、ペースメーカーを留置して救命した18トリソミーの第一例

○岩本 洋一, 松村 峻, 石戸 聡, 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: 18トリソミー, ペースメーカー, 完全房室ブロック

【背景】18トリソミー(T18)の児は、原因不明の突然死があり得る。これまで完全房室ブロック(CAVB)を発症した T18 の報告は見当たらない。突如 CAVB を呈し、ペースメーカー留置(PMI)にて救命した T18 の第一例を報告する。

【症例】1歳4か月、女児。18トリソミー、食道閉鎖(Gross type A)、臍帯ヘルニア、DORV、心室中隔欠損と胎児診断されていた。在胎36週6日、体重1688g、Apgar score 1分4点・5分8点にて出生し、当院 NICU に入院した。肺動脈弁狭窄を有し、高肺血流に至らずに経過した。日齢3に胃瘻造設と臍帯ヘルニア手術、日齢12に小腸穿孔のため回腸部分切除と回腸瘻増設術を受け、生後11か月で退院・在宅移行した。1歳4か月時に再入院し食道牽引術を受けた。術後7日目に計画抜管したが右肺全体に無気肺を生じ、再挿管に至った。再挿管約30分後に突如 Mobitz 2 度 AVB が出現し、およそ40秒後に CAVB に移行した。高度徐脈のため直ちに体表面ペーシングを経て、経静脈ペーシングカテーテルによる心室ペーシングを開始した。CAVB 発症直後の血液ガス・血液検査所見では有意な異常所見は認めず、心エコーでは心室駆出率の低下を認めなかった。その後、自己脈は HR70 程度の心室補充調律となった。イソプロテレノールの持続静注による改善を認めず、自己脈の HR は 46-55 に留まり、十分な体血流量が得られなかった。CAVB 発症後40日目に PMI を施行し、術後日59日に生存退院し、現在在宅で経過中である。

【考察】本症例の CAVB の原因は不明であった。18トリソミーの突然死につながり得る重大な病態として、CAVB への突然の移行があり得る。

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43 (P43)

成人先天性心疾患 2

座長:嘉川 忠博 (榊原記念病院循環器 小児科)

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

[P43-01] 高齢期に三尖弁置換手術を行った修正大血管転位症の一例

○仁田 学, 菅野 晃靖, 重永 豊一郎, 小村 直弘, 岩田 究, 中島 理恵, 松本 祐介, 寺中 紗絵, 野田 光里, 石上 友章, 石川 利之 (横浜市立大学附属病院 循環器・腎臓・高血圧内科学)

[P43-02] 完全大血管転位症の術後遠隔期に両半月弁置換を施行した1例

○杉野 充伸¹, 浦山 耕太郎¹, 新田 哲也¹, 田原 昌博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)

[P43-03] 肺動脈弁置換術後早期に人工弁不全を生じた3症例

○坂本 一郎¹, 帯刀 英樹², 永田 弾³, 大賀 正一³, 塩瀬 明², 筒井 裕之¹ (1.九州大学病院 循環器内科, 2.九州大学病院 心臓血管外科, 3.九州大学病院 小児科)

[P43-04] 睡眠時無呼吸症候群を合併した Fontan術後患者に対する在宅 CPAPの効果

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

[P43-05] 重症心不全を呈した成人 cTGAに対して弁尖温存 TVRを施行した一例

○高木 大地¹, 角浜 孝行¹, 板垣 吉典¹, 桐生 健太郎¹, 田中 郁信¹, 山浦 玄武¹, 加藤 宗², 渡邊 博之² (1.秋田大学 医学部 心臓血管外科学講座, 2.秋田大学 医学部 内科学講座 循環器内科学分野)

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

[P43-01] 高齢期に三尖弁置換手術を行った修正大血管転位症の一例

○仁田 学, 菅野 晃靖, 重永 豊一郎, 小村 直弘, 岩田 究, 中島 理恵, 松本 祐介, 寺中 紗絵, 野田 光里, 石上 友章, 石川 利之 (横浜市立大学附属病院 循環器・腎臓・高血圧内科学)

Keywords: 修正大血管転位症, 三尖弁閉鎖不全症, 高齢者

【背景】成人期の修正大血管転位症では体心室である右室機能や三尖弁逆流への対応が課題の一つであり、高齢期以降であってもその課題は継続する。【症例】症例は69歳女性。出生後に修正大血管転位症・心房中隔欠損症(ASD)・左上大静脈遺残と診断された。42歳時に肺動脈弁下左室に付随する僧帽弁前尖交連部に付着する小指頭大の構造物が左室流出路狭窄を引き起こしていると判断され、僧帽弁置換(機械弁)+ ASD閉鎖術が施行された。51歳時に機械弁の血栓弁による心原性ショックで緊急僧帽弁再置換(生体弁)が行われた。その後は先天性心疾患を専門としない近医でフォローされていた。60歳以降は心房細動が持続化した。2017年8月より歩行時の息切れが出現。同年10月には心不全の急性増悪で他院へ緊急入院となった。急性期治療後も病棟内歩行で強い息切れを自覚し、自宅退院が困難のため当院へ転院となった。身体所見では3音と胸骨左縁に Levine 4/6の収縮期逆流性雑音を聴取した。経胸壁/食道心エコー図では、腱索断裂に伴う三尖弁前尖の逸脱と高度逆流(PISA radius=13mm、有効逆流弁口面積=0.82cm²、逆流率=73%)を認めた。右室造影でも Seller's 4度の三尖弁逆流を認めた。右室駆出分画は60%と維持されていた。加えて左冠動脈と右房間に冠動静脈瘻(3.6mm)の合併を認めた。体液過剰は正後にも労作時の息切れは改善せず、内科的治療のみでは心不全管理が困難な状況であった。そこで三尖弁置換(生体弁)+僧帽弁再々置換(生体弁)+冠動静脈瘻閉鎖術を行った。弁の病理診断では粘液腫状変性を認めた。術後は軽度の右室機能低下を認めたが、自覚症状は改善し自宅退院が可能となった。【結語】成人先天性心疾患患者では高齢となっても治療介入を要することがあるため、生涯にわたる専門施設でのフォローアップが望ましい。

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

[P43-02] 完全大血管転位症の術後遠隔期に両半月弁置換を施行した1例

○杉野 充伸¹, 浦山 耕太郎¹, 新田 哲也¹, 田原 昌博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: TGA, ASO, 弁置換

【背景】完全大血管転位症(TGA)は術後遠隔期に様々な諸問題が生じる。今回、動脈スイッチ術(ASO)後30年経過して、両半月弁を機械弁に置換した症例を経験したので報告する。【症例】30歳男性。TGA(II)で、乳児期にASOを施行。次第に肺動脈弁狭窄の進行あり、2歳時に trans annularでの PA patch plastyを行った。その後も末梢性肺動脈狭窄は残存し、バルーン治療が追加されたが、無効であった。ASO後30年経過し、動悸を主訴に受診。肺動脈弁と両側 PAの狭窄および PR、右室拡大に伴う TRが顕著であり、右心不全となっていた。上行大動脈は瘤状に拡大し PAを圧排、ARも出現していた。外科的介入の必要性を説明し、再手術を行った。2弁同時置換する方針となり、AVR(SJM27mm)+PVR(SJM25mm)+TAP(Phusio ring 30mm)+AscAo plasty+左 PAの人工血管置換+PA plastyを行った。術後1日目に抜管。術後10日目に造影 CTで左肺動脈内の血栓閉塞が判明し、術後13日目に左肺動脈内の血栓除去術を追加した。その後、左側優位で肺炎および胸水の貯留を認め、長期間抗菌薬の投与を行ったが、軽快し術後61日目に退院となった。退院前に行った心臓超音波検査で、右室圧低下および右心機能は改善した。【考察】ASO後の遠隔期に、大動脈基部拡大および AR増悪の危険因子として、肺動脈絞扼術の先行、VSD、Taussig-Bing奇形があるが、ASO後に大動脈弁への再手術介入率自体は低いことが知られている。本例では、中等度の ARおよび上行大動脈の拡大を合併しており、両弁への同時介入を行った。今後、ASO後の成人先天性心疾患の患者が増加することによって、両半月弁に介入せざるを得ない症例が増加することが予想される。

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

[P43-03] 肺動脈弁置換術後早期に人工弁不全を生じた3症例

○坂本 一郎¹, 帯刀 英樹², 永田 弾³, 大賀 正一³, 塩瀬 明², 筒井 裕之¹ (1.九州大学病院 循環器内科, 2.九州大学病院 心臓血管外科, 3.九州大学病院 小児科)

Keywords: 成人先天性心疾患, 肺動脈弁置換術, 生体弁不全

【背景】二心室修復術後遠隔期の肺動脈弁閉鎖不全症に対する肺動脈弁置換術(PVR)は確立された治療になりつつある。しかし生体弁を使用した肺動脈弁置換術には早期の人工弁不全による再手術という問題が生じうる。今回術後10年以内に再手術を検討すべき3症例を経験したので報告する。

【症例1】19歳男性。Fallot四徴症にたいして心内修復術後、16歳で肺動脈弁置換術(Epic 25mm)施行。術後早期より肺動脈弁狭窄を疑われ、狭窄の進行を認めていた。造影CTでは生体弁周囲に血栓あるいはパンヌスを疑う構造物を認め、それに伴う狭窄が疑われた。抗凝固療法でも改善なく、現在再手術待ち。

【症例2】22歳男性。Fallot四徴症に対して心内修復術後15歳で肺動脈弁置換術(Mosaic ultra 23mm施行)。経時的に肺動脈弁狭窄兼閉鎖不全症を認めるようになり再肺動脈弁置換術(Inspiris Resilia 25mm)施行。再手術時の所見では三尖のうち一尖が開放位で固定していた。

【症例3】13歳男性。動脈管依存性肺動脈狭窄に対して心内修復術後、8歳で肺動脈弁置換術(Mosaic Ultra 21mm)施行。術後次第に失神を認めるようになり、肺動脈弁狭窄の進行を認めていた。肺動脈弁狭窄兼閉鎖不全症を認めるようになっており、現在再手術待ち。

【考察】男性の20歳以下での肺動脈弁置換術は早期人工弁不全のリスクが高い可能性があり、その適応と使用する弁に関しては注意が必要であると思われる。

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

[P43-04] 睡眠時無呼吸症候群を合併した Fontan術後患者に対する在宅 CPAPの効果

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

Keywords: Fontan, 睡眠時無呼吸症候群, 在宅NIPPV

【背景】肺への駆動心室欠如を特徴とする Fontan循環において、心拍出量の約30%は呼吸運動の影響を受けるため、睡眠時閉塞性呼吸障害・睡眠時無呼吸症候群(SAS)は循環動態に大きく影響すると考えられる。積極的に在宅非侵襲性陽圧換気療法(NIPPV)を導入し循環動態が改善した成人 Fontan術後2症例を報告する。[症例1]16歳男性。診断は僧帽弁閉鎖。生後2か月に肺動脈絞扼術、1歳4か月時 Glenn手術、2歳5か月時に Fontan手術(心外導管16mm)を施行した。術後左横隔膜神経麻痺を合併し術後の中心静脈圧は平均11mmHgであった。12歳から3年間で体重 45kg→70kg、BMI 20→29に増加した。14歳時の心臓カテーテル検査で鎮静後上気道閉塞症状を認め、その際中心静脈圧は平均15mmHgと高値であった。高校入学後から労作時呼吸困難が自覚するようになった。ポリソムノグラフィーでは、無呼吸低呼吸係数(AHI) 50であり重症 SASと診断した。在宅 NIPPVを導入したところ、体重 55kg、BMI 23に低下した。また心臓 MRI検査では心係数(L/min/m²)が NIPPV導入前後で 2.33から3.05 へと増加した。[症例2]42歳男性。診断は完全大血管転位、心室中隔欠損、僧帽弁閉鎖、下大静脈欠損、多脾症候群。17歳時に Total cavopulmonary shuntを施行し、術後洞不全症候群となりペースメーカー(AAI)を留置した。22歳時に Fontan手術(心外導管16mm)を施行した。術後に体重は45kg→58kg、BMI

17→23に増加した。入眠時に閉塞性無呼吸の所見がみられ、日中の頭痛、全身倦怠感や、1回/月の頻度で心房粗動や心房細動が出現した。37歳時ポリソムノグラフィーを施行したが、AHI=1.0でSASの診断には至らなかった。しかし42歳時在宅NIPPVを導入したところ、症状が改善し導入後1か月で-3kgの体重減少を得た。[結論]在宅NIPPVによるSASの改善は、Fontan循環を改善し、患者のQOL向上につながる。Fontan術後患者に対しては睡眠時の呼吸障害改善へ積極的な医療的介入が必要である。

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

[P43-05] 重症心不全を呈した成人 cTGAに対して弁尖温存 TVRを施行した一例

○高木 大地¹, 角浜 孝行¹, 板垣 吉典¹, 桐生 健太郎¹, 田中 郁信¹, 山浦 玄武¹, 加藤 宗², 渡邊 博之² (1.秋田大学 医学部 心臓血管外科学講座, 2.秋田大学 医学部 内科学講座 循環器内科学分野)

Keywords: 修正第血管転移, 成人, 三尖弁置換術

【はじめに】成人期における修正大血管転位は、診断時に重度の低心機能・房室弁逆流を呈している場合がある。特に術前低心機能（EF<40%）場合、房室弁逆流に対する外科的介入において、術後の生命予後が有意に悪いことが報告されている。一方で、どの程度の低心機能であれば耐術可能かは明らかではない。今回、術前にカテコラミン依存となった症例に対して、三尖弁（体循環房室弁）置換術を施行し、術後良好な経過を得た症例を経験したので報告する。【症例】70歳女性。これまで心疾患を指摘されたことはない。呼吸困難を中心とした心不全を発し、カテコラミン離脱が困難な状態となった（DOA/DOB 2/2 μ g/kg/min）。心精査の結果、修正大血管転位およびそれに伴う体心室の重症房室弁逆流と低心機能(EF25%)を認めた。術前より筋力トレーニング及び歩行練習を積極的に介入した（peakVO₂ 9.9ml/kg/min）。手術は三尖弁置換術（ON-X 25mm）と機能的左室心外膜リード留置を行った。三尖弁は高度に肥厚し、前尖が心室側に落ち込んでおり、弁形成術は困難であった。心機能を考慮し、三尖弁は弁尖・腱索は温存した。術当日に抜管することができ、翌日より心臓リハビリテーションを開始した。少量カテコラミンの長期補助が必要であったが、術後約6週間で500m歩行が可能となり自宅退院となった。【考察・結語】本症例はEF 25%と低心機能であったが、弁置換術を行い、良好な転機を得ることができた。術前より積極的な心臓リハビリテーションを行なった。術式は、1）確実な弁逆流の制御、2）手術時間の短縮を考慮し、弁置換術を選択した。心機能を考慮し、Tricuspid complex(弁尖・腱索、乳頭筋)は温存し、術後CRTが導入できるように心外膜リードを留置した。本症例は、高齢者・重度低心機能症例においても外科的介入によって、生命予後・QOLが改善しうる可能性を示した。

ポスターセッション | 外科治療遠隔成績

ポスターセッション44 (P44)

外科治療遠隔成績

座長:打田 俊司 (愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科)

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

[P44-01] Pulmonary artery sling 術後の左肺動脈狭窄

○吉村 幸浩¹, 平野 暁教¹, 山本 裕介¹, 寺田 正次¹, 住友 直文², 宮田 功一², 福島 直哉², 永峯 宏樹², 大木 寛生², 三浦 大², 澁谷 和彦² (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)

[P44-02] Fontan術後の外科的再介入症例の治療成績

○渡邊 卓次, 西垣 恭一, 谷本 和紀, 川平 洋一, 鍵崎 康治 (大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科)

[P44-04] 小児期左側房室弁置換症例の遠隔期成績

○西野 貴子¹, 北山 仁士², 佐賀 俊彦¹, 篠原 徹³, 丸谷 怜³, 稲村 昇³ (1.近畿大学 医学部 心臓血管外科, 2.耳原総合病院 ICU部, 3.近畿大学 医学部 小児科)

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

[P44-01] Pulmonary artery sling 術後の左肺動脈狭窄

○吉村 幸浩¹, 平野 暁教¹, 山本 裕介¹, 寺田 正次¹, 住友 直文², 宮田 功一², 福島 直哉², 永峯 宏樹², 大木 寛生², 三浦 大², 澁谷 和彦² (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)

Keywords: pulmonary artery sling, 肺動脈狭窄, 気管狭窄

【目的】 PA slingに対する手術後に左肺動脈の狭窄や左肺血流の低下を認める場合があり、当院での症例で調査検討する。【対象と方法】 2010年3月から2017年12月に手術を施行した PA sling 22例中術後評価が行われた21例を対象とし、それらの診療録を後方視的に調査し主に左肺動脈の評価を行った。更に左肺動脈再移植法に若干の変更を加えた2014年4月の前後で2群に分け、前期10例を I群、後期11例を II群とし比較検討した。尚、術後左肺動脈狭窄は、左肺血流比30%未満と10mmHg以上の圧較差、そしてカテーテルおよび外科的肺動脈形成を要した例とした。【結果】 21例（女児8例）の手術時月齢は2.1～23.1ヵ月（中央値5.7ヵ月）、手術時体重は3.0～9.3kg（中央値6.5kg）。有意な気管狭窄を18例に認めスライド気管形成術を同時に施行した。また同時修復を要した心内奇形は8例で ASD 5, TOF 2, VSD1であった。病院死亡はなく全例転院もしくは退院した。遠隔死1例を含めた初回肺血流シンチでの左肺血流比30%未満の症例は I群3/9例、II群1/11例（P=0.55）で、実測値は I群 $35.0 \pm 12.5\%$ 、II群 $49.7 \pm 12.6\%$ （P=0.01）であった。初回心臓カテーテル検査時の圧較差10mmHg以上は I群5/9例、II群2/11例（P=0.16）で、実測値は I群 $20.1 \pm 17.2\text{mmHg}$ 、II群 $4.9 \pm 2.8\text{mmHg}$ （P=0.01）であった。II群1例への外科的形成術を含め左肺動脈狭窄への治療介入は I群7/9例、II群3/11例（P=0.07）。術後左肺動脈狭窄は全体で21例中11例52%に認め、I群8/10例、II群3/11例（p=0.03）であった。左肺動脈狭窄の要因は吻合部狭窄が8例と主であるが、左主気管支の圧排による左肺動脈遠位部の狭窄も数例に認めた。【考察】 PA sling術後の左肺動脈狭窄は比較的高頻度に認めた。前期群には TOF合併例もあり単純な比較は出来ないが後期群で術後左肺動脈狭窄の発生が少ない傾向にあった。吻合部狭窄以外にも左肺動脈狭窄をきたす要因があり注意深い経過観察が重要と思われた。

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

[P44-02] Fontan術後の外科的再介入症例の治療成績

○渡邊 卓次, 西垣 恭一, 谷本 和紀, 川平 洋一, 鍵崎 康治 (大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科)

Keywords: Fontan, re-intervention, complication

【背景】 不整脈や蛋白漏出性胃腸症(PLE)、肺動静脈瘻(PAVF)などの Fontan術後合併症に対して外科的介入を要することがある。【対象】 1997年から2017年に当院で心外導管を用いた Fontan手術(EC-TCPC)を施行した126例のうち、現在も当院でフォローしている EC-TCPC術後患者は103例あり、再手術を施行したのは26例（開心術19回、ペースメーカー植込み(PMI) 16、その他1）であった。【結果】 再手術時期は TCPC後中央値58(8-216)か月で、房室弁逆流あるいは狭窄に対する弁形成5例(弁閉鎖3、形成2)または弁置換2例、肺静脈狭窄(PVO)に対する解除術5例、PLEまたは PAVFに対する人工血管再置換術3例、肺動脈再建術1例、大動脈弁下狭窄(SAS)に対する解除術3例(筋切除2、DKS1)、心室瘤に対する切除術2例、上行大動脈拡大や大動脈基部拡大に対する上行大動脈置換1例または自己弁温存大動脈基部置換1例、体肺動脈側副血管の過剰発達に対する peel & wrap1例、MRSA菌血症による IEに対する人工血管置換術1例であった。また、PMIは16例で、10例は洞不全症候群、5例は房室ブロックに対して施行し、他の1例は心室再同期療法(CRT-P)であった。再手術後は全例生存しており、NYHAならびに QOLの改善、PAVF減少、PLE改善、など良好な術後経過を得ている。10年再手術回避率は72%であった。【まとめ】 EC-TCPC術後13%の症例で様々な合併症に対し再開心術を、15%の症例で PMIを要した。10年再手術回避率は72%であった。

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

[P44-04] 小児期左側房室弁置換症例の遠隔期成績

○西野 貴子¹, 北山 仁士², 佐賀 俊彦¹, 篠原 徹³, 丸谷 怜³, 稲村 昇³ (1.近畿大学 医学部 心臓血管外科, 2.耳原総合病院 ICU部, 3.近畿大学 医学部 小児科)

Keywords: 弁置換, 遠隔期, 再手術

(背景)小児弁置換例は弁選択、長期の抗凝固療法、成長発育に伴う遠隔期の人工弁狭窄等が問題となる。今回小児期に弁置換術を余儀なくされた左側房室弁置換術の遠隔期成績を検討した。(対象)2018年までに左側房室弁置換を施行した10歳以下の乳幼児15例。手術時年齢は平均3歳5カ月(3月-9歳1月)、平均体重10kg(4.5-17)。原疾患は先天性MR3、弁形成術後MR5(AVSD3,pAVSD2)、AVSD4、ccTGA+Ebstein1、MS1、MCLSによるMR1例。使用弁はBS2、SJM12、ATS1個、サイズは16-27mm、経過観察可能であった15例の平均追跡期間25.1年、中央値30.9年であった。(結果)血栓弁が2例(SJ19:6か月、BS17:18か月)で1例は血栓溶解療法で軽快。遠隔死は4例(18か月:血栓弁、7年:突然死、8年:薬疹による多臓器不全、1年:不整脈)。再弁置換は5例7回、うち成長に伴うMSに対するものは3例4回。再弁置換時の人工弁の弁口面積はRowlattの正常値の70%以下であった。いずれも2size upの弁が挿入可能であった。他はIEによる再置換1例、SJMの弁輪変形による弁機能不全への再手術1例、妊娠希望による生体弁への置換1例を認めた。成人に達した(18歳以上)の10例の現在の就労状況は学生1、パートタイム2、フルタイム3、主婦1。妊娠は1例で認め、妊娠早期のヘパリンへの切り替えを行ったが流産した。弁関連の actual event free survivalは5年で57.1±18.7%、10年で42.9±18.7%と不良であった。(結論)弁関連の actual event free survivalは不良であった。弁口面積がRowlattの正常値の70%以下となる頃に成長に伴う再弁置換を要した。再弁置換の際、弁輪も成長し2size大きい人工弁挿入が可能であった。成長期に達した症例のADLは良好で就学、就業状況も良好であった。