

Sat. Jul 7, 2018

## ポスター会場

ポスターセッション | 心血管発生・基礎研究

## ポスターセッション45 (P45)

## 心血管発生・基礎研究 2

座長:古道 一樹 (慶應義塾大学医学部 小児科学)

1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P45-01] in situ tissue regenerationを応用した心臓修復パッチの小児領域での新規開発・実用化への取り組み

○根本 慎太郎<sup>1</sup>, 小西 隼人<sup>1</sup>, 島田 亮<sup>1</sup>, 鈴木 達也<sup>1</sup>, 勝間田 敬弘<sup>1</sup>, 山田 英明<sup>2</sup>, 伊東 雅弥<sup>3</sup> (1.大阪医科大学 医学部 胸部外科, 2.福井経編興業株式会社, 3.帝人株式会社)

[P45-02] 乳児特発性僧帽弁腱索断裂の病態解明のためのウィルスゲノム解析および発現遺伝子の網羅的解析の試み

○白石 公<sup>1,2</sup>, 白井 学<sup>3</sup>, 黒寄 健一<sup>2</sup>, 三宅 啓<sup>2</sup>, 藤本 一途<sup>2</sup>, 北野 正尚<sup>2</sup>, 坂口 平馬<sup>2</sup>, 帆足 孝也<sup>4</sup>, 市川 肇<sup>4</sup> (1.国立循環器病研究センター 教育推進部, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器部, 3.国立循環器病研究センター 創薬オミックス解析センター, 4.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

[P45-03] BMPR2欠損の Sugen/Hypoxiaラット肺高血圧への影響:ゲノム編集技術の SuHxラットモデルへの応用 (第1報)

○太下 裕法<sup>1,3</sup>, 澤田 博文<sup>1,3</sup>, 三谷 義英<sup>1</sup>, Jane C. Kabwe<sup>2</sup>, 淀谷 典子<sup>1</sup>, 大橋 啓之<sup>1</sup>, 宮坂 佳樹<sup>4</sup>, 真下 知士<sup>4</sup>, 丸山 一男<sup>2</sup>, 平山 雅浩<sup>1</sup> (1.三重大学医学部医学系研究科 小児科学, 2.三重大学医学部医学系研究科 麻酔集中治療学, 3.名古屋市立大学医学部小児科, 4.大阪大学医学部医学系研究科附属動物実験施設)

[P45-04] モノクロタリンと低酸素環境によるラット肺高血圧モデルにおいて CXCR4と MSCマーカーに高発現が観察された

○張 ていてい, 川口 奈奈子, 羽山 恵美子, 古谷 喜幸, 中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

ポスターセッション | その他

## ポスターセッション46 (P46)

## その他 2

座長:桃井 伸緒 (福島県立医科大学 小児科学講座)

1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P46-01] 生後1か月の間に高肺血流から低肺血流に移行し、緊急 BTシャント術を施行した三尖弁閉鎖の1例

○鈴木 康太, 安孫子 雅之, 佐藤 誠, 小田切 徹州 (山形大学 医学部 小児科)

[P46-02] TAPVC(3型)術後における門脈内血栓のリスク因子の検討

○鈴木 詩央<sup>1</sup>, 星野 健司<sup>1</sup>, 石川 悟<sup>1</sup>, 百木 恒太<sup>1</sup>, 大越 陽一<sup>1</sup>, 河内 貞貴<sup>1</sup>, 川村 廉<sup>2</sup>, 高木 智充<sup>2</sup>, 黄 義浩<sup>2</sup>, 野村 耕司<sup>2</sup>, 小川 潔<sup>1</sup> (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)

[P46-03] 下大静脈絞扼を用いたプレコンディショニング戦略は大動物フォンタンモデル作成時の急激な循環変動を抑制する

○逢坂 大樹<sup>1</sup>, 後藤 拓弥<sup>1</sup>, 佐野 俊和<sup>1</sup>, 平井 健太<sup>2</sup>, 笠原 真悟<sup>1</sup>, 王 英正<sup>3</sup> (1.岡山大学 心臓血管外科, 2.岡山大学 小児科, 3.岡山大学新医療研究開発センター 再生医療部)

[P46-04] 敗血症性ショックにより循環動態が破綻し、重篤な経過を辿った2症例

○佐藤 一寿<sup>1</sup>, 野木森 宣嗣<sup>1</sup>, 加藤 昭生<sup>1</sup>, 北川 陽介<sup>1</sup>, 若宮 卓也<sup>1</sup>, 小野 晋<sup>1</sup>, 金 基成<sup>1</sup>, 柳 貞光<sup>1</sup>, 太田 教隆<sup>2</sup>, 麻生 俊英<sup>2</sup>, 上田 秀明<sup>1</sup> (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)

[P46-05] コアグチェックを用いた PT-INR計測は、患者毎の検査室測定 PT-INRとの回帰の上での評価が必要である

○猪野 直美, 谷川 翔陽, 松村 峻, 岩本 洋一, 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・小児循環器)

[P46-06] 大動脈弁上狭窄の進行後も心電学的左室肥大を認めず、左側胸部誘導の陰性 U波のみが左室過負荷所見と考えられた Williams症候群の1幼児例

○佐藤 工<sup>1</sup>, 佐藤 啓<sup>1</sup>, 三浦 文武<sup>2</sup>, 嶋田 淳<sup>2</sup>, 大谷 勝記<sup>2</sup>, 高橋 徹<sup>2</sup>, 小渡 亮介<sup>3</sup>, 大徳 和之<sup>3</sup>, 鈴木 保之<sup>3</sup> (1.国立弘前病院 小児科, 2.弘前大学医学部附属病院 小児科, 3.弘前大学医学部附属病院 呼吸器心臓血管外科)

[P46-07] 脊髄性筋萎縮症 I型に高血圧を呈した1例

○佐藤 充晃, 宮本 朋幸, 岩岡 亜里, 村島 義範 (横須賀市立うわまち病院 小児科)

ポスターセッション | その他

## ポスターセッション47 (P47)

## その他 3

座長:森 善樹 (北里大学メディカルセンター 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P47-01] 先天性心疾患領域におけるシスタチン C(Cys-C)測定の有用性について

○佐々木 智章<sup>1</sup>, 鍋嶋 泰典<sup>1</sup>, 寺師 英子<sup>1</sup>, 郷 清貴<sup>1</sup>, 児玉 祥彦<sup>1</sup>, 倉岡 彩子<sup>1</sup>, 中村 真<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup>, 中野 俊秀<sup>2</sup>, 角 秀秋<sup>2</sup> (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管科)

[P47-02] 先天性心疾患患児における腎機能と心臓カテーテル検査後の腎障害マーカーの推移

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

[P47-03] 側彎により腎盂尿管移行部狭窄を生じ、水腎症をきたした左心低形成症候群

○本村 秀樹, 大塚 雅和, 桑原 義典 (長崎医療センター小児科)

[P47-04] 重症神経性食思不振症における心合併症

○河津 由紀子<sup>1</sup>, 中村 千華<sup>1</sup>, 数田 高生<sup>2</sup> (1.市立豊中病院 小児科, 2.大阪市立総合医療センター小児循環器内科)

[P47-05] 22q11.2欠失症候群における精神疾患合併症例の臨床像

○長嶋 香子<sup>1</sup>, 稲井 慶<sup>2</sup>, 古谷 喜幸<sup>2</sup> (1.東京女子医科大学 医学部4年, 2.東京女子医科大学 循環器小児科)

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48 ( P48)

術後遠隔期・合併症・発達 3

座長: 鶏内 伸二 (兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)  
1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P48-01] 当院における Fontan candidateに対する治療成績と予後不良因子

○堀口 祥, 塚田 正範, 小澤 淳一, 沼野 藤人, 星名 哲 (新潟大学医歯学総合病院 小児科学分野)

[P48-02] Fontan型手術後児における GH治療と蛋白漏出性胃腸症のリスクについて

○成瀬 和久<sup>1</sup>, 長井 典子<sup>1</sup>, 池田 麻衣子<sup>2</sup> (1.岡崎市民病院 小児科, 2.トヨタ記念病院)

[P48-03] Fontan術後蛋白漏出性胃腸症の遠隔期洞不全症候群に対してペースメーカー植込み術を行いステロイド離脱した症例

○小澤 由衣<sup>1,2</sup>, 朝海 廣子<sup>2</sup>, 浦田 晋<sup>2</sup>, 白神 一博<sup>2</sup>, 進藤 考洋<sup>2</sup>, 平田 陽一郎<sup>2</sup>, 松井 彦郎<sup>2</sup>, 高岡 哲弘<sup>3</sup>, 平田 康孝<sup>3</sup>, 犬塚 亮<sup>3</sup> (1.茅ヶ崎市立病院 小児科, 2.東京大学医学部 附属病院 小児科, 3.東京大学医学部附属病院 心臓血管外科)

[P48-04] フォンタン術後蛋白漏出性胃腸症および鑄型気管支炎を発症した典型的左心低形成症候群の一例

○中村 真<sup>1</sup>, 児玉 祥彦<sup>1</sup>, 寺師 英子<sup>1</sup>, 倉岡 彩子<sup>1</sup>, 石川 友一<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup>, 中野 俊秀<sup>2</sup>, 角 秀秋<sup>2</sup> (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)

[P48-05] 繰り返す Fontan術後合併の Plastic

bronchitisに対してステロイド療法により長期寛解維持できた HLHSの一例

○美野 陽一, 上桙 仁志, 坂田 晋史, 橋田 祐一郎 (鳥取大学 医学部 周産期小児医学分野)

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49 ( P49)

術後遠隔期・合併症・発達 4

座長: 木村 純人 (たけだこどもクリニック)  
1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P49-01] 上大静脈閉塞は難治性術後乳び胸のハイリスク因子である

○長田 洋資, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 小島 拓朗, 小柳 喬幸, 連 翔太, 今村 知彦, 中野 茉莉恵, 住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター)

[P49-02] Fontan術後症例の肝障害の評価

○衣川 佳数<sup>1</sup>, 長谷山 圭司<sup>1</sup>, 八田 英一郎<sup>2</sup> (1.手稲溪仁会病院 小児循環器科, 2.手稲溪仁会病院 心臓血管外科)

[P49-03] Fontan患者の GGT値上昇による肝機能障害背景の推定

○浜道 裕二, 小宮 枝里子, 額賀 俊介, 其田 健司, 小林 匠, 石井 卓, 吉敷 香菜子, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院循環器小児科)

[P49-04] フォンタン循環における横隔神経麻痺の影響

○柳 貞光, 野木森 宣嗣, 加藤 昭生, 佐藤 一寿, 北川 陽介, 若宮 卓也, 小野 晋, 金 基成, 上田 秀明 (神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

[P49-05] 心疾患術後に合併した乳糜胸、乳糜腹水、乳糜心膜症の検討

○田原 昌博<sup>1</sup>, 浦山 耕太郎<sup>1</sup>, 杉野 充伸<sup>1</sup>, 新田 哲也<sup>1</sup>, 山田 和紀<sup>2</sup> (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)

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50 ( P50)

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 3

座長: 梶野 浩樹 (網走厚生病院 小児科)  
1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P50-01] Epoprostenol持続静注療法導入5年後に甲状腺機能亢進症を認めた PA/VSD, MAPCAの術後肺動脈性肺高血圧例

○美野 陽一, 橋田 祐一郎, 上桙 仁志, 坂田 晋史 (鳥取大学 医学部 周産期小児医学分野)

[P50-02] 無脾症候群、総肺静脈還流異常に合併した先天性

## 肺リンパ管拡張症の2例

○松尾 倫<sup>1,2</sup>, 本田 啓<sup>2</sup>, 八浪 浩一<sup>2</sup>, 中村 紳二<sup>2</sup>, 深江 宏治<sup>3</sup> (1.熊本大学附属病院小児科, 2.熊本市市民病院小児循環器内科, 3.熊本市市民病院小児心臓外科)

## [P50-03] 門脈体循環シャント結紮術不適応となった先天性門脈低形成症例の検討

○赤木 健太郎<sup>1</sup>, 馬場 志郎<sup>1</sup>, 松田 浩一<sup>1</sup>, 吉永 大介<sup>1</sup>, 平田 拓也<sup>1</sup>, 岡本 晋弥<sup>2</sup>, 岡島 英明<sup>2</sup>, 西小森 隆太<sup>1</sup> (1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 肝胆膵・移植外科)

## [P50-04] 重症肺高血圧による動脈管右左短絡が持続したDown症候群の1剖検例

○野村 知弘<sup>1</sup>, 前田 佳真<sup>1</sup>, 新宅 洋<sup>2</sup>, 菅原 江美子<sup>2</sup>, 山口 洋平<sup>1</sup>, 櫻井 牧人<sup>1</sup>, 西口 康介<sup>3</sup>, 植田 初江<sup>4</sup>, 土井 庄三郎<sup>1</sup> (1.東京医科歯科大学 医学部附属病院 小児科, 2.東京医科歯科大学 医学部附属病院 病理部, 3.東京都立墨東病院 小児科, 4.国立循環器病センター 病理部)

## [P50-05] 肺高血圧に対し beraprost を使用後動脈管の再疎通を認めた、ダウン症の一例

○石戸 博隆<sup>1</sup>, 岩本 洋一<sup>1</sup>, 増谷 聡<sup>1</sup>, 先崎 秀明<sup>1,2</sup> (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)

ポスターセッション | 自律神経・神経体液因子・心肺機能

## ポスターセッション51 ( P51 )

## 自律神経・神経体液因子・心肺機能

座長:渡辺 健 (北野病院 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

## [P51-01] 起立性調節障害患者の起立による血行動態変化—第3報—

○堀口 泰典 (国際医療福祉大学 熱海病院 小児科)

## [P51-02] 呼吸機能は Fontan 循環に特有の運動耐容能関連因子である

○古賀 恭子<sup>1</sup>, 兒玉 祥彦<sup>2</sup>, 瓜生 佳世<sup>1</sup>, 石川 友一<sup>2</sup>, 中村 真<sup>2</sup>, 佐川 浩一<sup>2</sup>, 石川 司朗<sup>2</sup> (1.福岡市立こども病院 検査部, 2.福岡市立こども病院 循環器科)

## [P51-03] 造血幹細胞移植患者の心拍変動解析による自律神経機能評価

○元木 倫子, 伊藤 かおり, 大日方 春香, 山崎 聖子, 蜂谷 明 (信州大学 医学部 小児医学教室)

## [P51-04] 小児心臓を伴う起立性調節障害の特徴—臨床的特徴と予後—

○高橋 一浩 (木沢記念病院 小児科)

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52 ( P52 )

## 川崎病・冠動脈・血管 3

座長:水野 将徳 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

## [P52-01] 左冠動脈起始異常を合併した左心低形成症候群の一例

○岡崎 新太郎<sup>1</sup>, 西田 公一<sup>1</sup>, 浅田 聡<sup>2</sup>, 山岸 正明<sup>3</sup>, 近藤 博章<sup>4</sup>, 石原 靖紀<sup>4</sup>, 稲井 慶<sup>5</sup> (1.福井循環器病院 小児科, 2.福井循環器病院 心臓血管外科, 3.京都府立医科大学 小児心臓血管外科, 4.福井愛育病院 小児科, 5.東京女子医科大学 循環器小児科)

## [P52-02] 心雑音を契機に診断した右冠動脈左室瘻の1例

○下園 翼, 塩川 直宏, 高橋 宣宏, 中江 広治, 森田 康子, 榎木 大祐, 上野 健太郎, 緒方 裕樹, 松葉 智之, 井本 浩 (鹿児島大学病院小児診療センター)

## [P52-03] 気管切開術後の気管腕頭動脈瘻の治療および予防手術の経験

○山本 英一<sup>1,2</sup>, 中野 威史<sup>1,2</sup>, 新野 亮治<sup>6</sup>, 石田 也寸志<sup>1</sup>, 城賀本 敏宏<sup>2</sup>, 檜垣 高史<sup>2</sup>, 石井 榮一<sup>2</sup>, 石戸谷 浩<sup>4</sup>, 高木 太郎<sup>3,5</sup>, 本多 伸光<sup>3</sup> (1.愛媛県立中央病院 小児科, 2.愛媛大学医学部 小児科, 3.愛媛県立中央病院 耳鼻咽喉科, 4.愛媛県立中央病院 心臓血管科, 5.愛媛県立新居浜病院 耳鼻咽喉科, 6.愛媛県立中央病院 新生児内科)

## [P52-04] 中耳炎契機に急性冠症候群をきたした大動脈弁狭窄合併の Myhre 症候群の1例

○伊藤 由依, 荒井 篤, 伊藤 由作, 大岩 香梨, 鍋山 千恵, 加藤 健太郎, 本倉 浩嗣, 渡辺 健 (田附興風会 医学研究所 北野病院)

## [P52-05] 上大静脈症候群に対する頻回治療介入後に診断に至った高安動脈炎の1例

○高瀬 隆太, 籠手田 雄介, 桑原 浩徳, 前田 靖人, 鍵山 慶之, 岸本 慎太郎, 須田 憲治 (久留米大学医学部小児科学教室)

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53 ( P53 )

## 川崎病・冠動脈・血管 4

座長:藤原 優子 (町田市民病院 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

## [P53-01] 川崎病と全身型若年性特発性関節炎の合併が疑われた1歳男児例

○川島 綾子, 富田 陽一, 林 真理子, 遠藤 起生, 青柳 良倫, 桃井 伸緒 (福島県立医科大学 医学部 小児科)

## [P53-02] 一過性の微熱と発疹、BCG 痕発赤のみを症状とし、冠動脈瘤を合併した不全型川崎病の1例

○大岩 香梨, 荒井 篤, 伊藤 由作, 加藤 健太郎, 本倉 浩嗣, 伊藤 由依, 渡辺 健 (田附興風会 医学研究所 北野病院)

小児科)

## [P53-03] 過換気症候群を合併した冠攣縮性狭心症の14歳女児例

○明石 暁子, 石川 尚子, 内田 正志 (徳山中央病院)

## [P53-04] 川崎病性右冠動脈拡張として外来フォローされていた左冠動脈肺動脈起始症の6歳児例

○津田 恵太郎<sup>1</sup>, 岸本 慎太郎<sup>1,2</sup>, 鍵山 慶之<sup>1</sup>, 籠手田 雄介<sup>1</sup>, 須田 憲治<sup>1</sup> (1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大分こども病院 小児科)

## [P53-05] 慢性活動性 EBウイルス感染症に心合併症を呈した3例

○平野 恭悠, 高橋 邦彦, 廣瀬 将樹, 江見 美杉, 豊川 富子, 松尾 久実代, 青木 寿明, 萱谷 太 (大阪府立母子医療センター 小児循環器科)

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54 ( P54 )

## カテーテル治療 3

座長:石井 徹子 (千葉県こども病院 循環器内科)

1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

## [P54-01] 主要大動脈肺動脈側副血行路に対するカテーテル治療と予後に関する検討

○野木森 宜嗣, 加藤 昭生, 佐藤 一寿, 北川 陽介, 若宮 卓也, 小野 晋, 金 基成, 柳 貞光, 上田 秀明 (神奈川県立こども医療センター)

## [P54-02] m-BT shunt、RV-PA shuntに対する balloon dilationによる declippingの検討

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

## [P54-03] シャント閉塞に対し、経皮的バルーン拡張術が有効であった3例

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

## [P54-04] ラステリ再手術回避のためのトリプルバルーン法による経皮的右室流出路形成術の有効性

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

## [P54-05] 肺動脈分岐部狭窄症に対する経皮的肺動脈形成術の有効性と肺動脈閉鎖不全の関連

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

## [P54-06] 肺動脈バルーン拡張術は最小径300%以上でも安

全に施行出来る

○長田 洋資, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 小島 拓朗, 小柳 喬幸, 連 翔太, 今村 知彦, 中野 茉莉恵, 住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター)

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55 ( P55 )

## カテーテル治療 4

座長:中川 直美 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

## [P55-01] 経皮的血管形成術後に腎血管性高血圧が遷延する乳児腎動脈狭窄の1例

○山岡 大志郎<sup>1</sup>, 富田 英<sup>2</sup>, 旗 義仁<sup>2</sup>, 藤井 隆成<sup>2</sup>, 伊吹 圭二郎<sup>2</sup>, 佐々木 昶<sup>2</sup>, 山口 英貴<sup>2</sup>, 清水 武<sup>3</sup> (1.昭和大学横浜市北部病院, 2.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 3.昭和大学病院 小児科)

## [P55-02] 肺動脈閉鎖に対する経皮的肺動脈弁形成術後に Circular shuntを生じた2症例の検討

○飯田 千晶<sup>1,2</sup>, 宗内 淳<sup>1</sup>, 渡辺 まみ江<sup>1</sup>, 杉谷 雄一郎<sup>1</sup>, 岡田 清吾<sup>1</sup>, 白水 優光<sup>1</sup>, 川口 直樹<sup>1</sup>, 城尾 邦隆<sup>1</sup> (1.九州病院 小児科, 2.佐賀病院 小児科)

## [P55-03] GOKU® カーブタイプを用いた屈曲病変へのカテーテル治療の経験

○富田 陽一, 桃井 伸緒, 川島 綾子, 林 真理子, 遠藤 起生, 青柳 良倫 (福島県立医科大学 小児科)

## [P55-04] Noonan症候群の肺動脈弁狭窄に対するカテーテル治療: バルーン形成術に対する有効性判定はいつ行うべきか?

○川田 典子<sup>1,2</sup>, 鎌田 政博<sup>1</sup>, 中川 直美<sup>1</sup>, 石口 由希子<sup>1</sup>, 森藤 祐次<sup>1</sup>, 岡本 健吾<sup>1</sup> (1.広島市民病院 循環器小児科, 2.岩国医療センター 小児科)

## [P55-05] 双胎間輸血症候群受血児に合併した肺動脈狭窄の1例

○加藤 健太郎<sup>1</sup>, 荒井 篤<sup>1</sup>, 伊藤 由作<sup>1</sup>, 大岩 香梨<sup>1</sup>, 本倉 浩嗣<sup>1</sup>, 伊藤 由依<sup>1</sup>, 帆足 孝也<sup>2</sup>, 北野 正尚<sup>3</sup>, 渡辺 健<sup>1</sup> (1.公益財団法人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心臓血管外科, 3.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 | 画像診断

## ポスターセッション56 ( P56 )

## 画像診断 3

座長:高橋 健 (順天堂大学 小児科学講座)

1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

## [P56-01] VSDの経過観察時にシャント流速だけで肺高血圧の推定は十分なのか?

○桑原 義典, 本村 秀樹 (長崎医療センター 小児科)

[P56-02] MRI対応型ペースメーカーおよび ICD植込み成人先天性心疾患に対して心臓 MRIを施行した2症例  
 ○稲毛 章郎<sup>1</sup>, 鈴木 隆佑<sup>2</sup>, 水野 直和<sup>2</sup>, 松田 純<sup>2</sup>, 吉敷 香菜子<sup>1</sup>, 小林 匠<sup>1</sup>, 石井 卓<sup>1</sup>, 浜道 裕二<sup>1</sup>, 上田 知実<sup>1</sup>, 矢崎 諭<sup>1</sup>, 嘉川 忠博<sup>1</sup> (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 放射線科)

[P56-03] 大血管転換術後遠隔期における MRIの有用性  
 ○吉沢 雅史<sup>1</sup>, 戸田 孝子<sup>1</sup>, 河野 洋介<sup>1</sup>, 喜瀬 広亮<sup>1</sup>, 杉田 完爾<sup>1</sup>, 鈴木 淳子<sup>2</sup> (1.山梨大学 医学部 小児科, 2.八重洲クリニック)

[P56-04] 先天性心疾患における心臓 MRIカテーテル法による PVRの測定  
 ○大山 伸雄<sup>1,2</sup> (1.キングスカレッジ・ロンドン イメージングサイエンス・バイオメディカルエンジニアリング部門, 2.エバリーナ・ロンドン小児病院 先天性心疾患部門)

[P56-05] 心房中隔欠損の治療前後の MRIによる評価の有用性  
 ○堀口 泰典<sup>1</sup>, 鈴木 淳子<sup>2</sup>, 上田 秀明<sup>3</sup>, 麻生 俊英<sup>4</sup>  
 (1.国際医療福祉大学 熱海病院 小児科, 2.東京通信病院 小児科, 3.神奈川県立こども医療センター 循環器科, 4.神奈川県立こども医療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57 ( P57)

心臓血管機能 3

座長:佐藤 有美 (加古川中央市民病院 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P57-01] Glenn/Fontan循環における肺血管拡張薬投与の現状

○鬼頭 真知子<sup>1,2</sup>, 大島 康徳<sup>1,2</sup>, 森 啓充<sup>1</sup>, 江竜 喜彦<sup>1,2</sup>, 森鼻 栄治<sup>2</sup>, 河井 悟<sup>1</sup>, 安田 和志<sup>1</sup> (1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科)

[P57-02] 左室容量負荷に伴う機能的僧帽弁閉鎖不全を合併した乳幼児期心室中隔欠損における左室および僧帽弁の形態的特徴

○小野 頼母<sup>1,2</sup>, 新居 正基<sup>3</sup>, 石垣 瑞彦<sup>3</sup>, 元野 憲作<sup>1</sup>, 濱本 奈央<sup>1</sup>, 佐藤 慶介<sup>3</sup>, 芳本 潤<sup>3</sup>, 金 成海<sup>3</sup>, 満下 紀恵<sup>3</sup>, 大崎 真樹<sup>1</sup>, 田中 靖彦<sup>3</sup> (1.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 2.仙台市立病院 小児科, 3.静岡県立こども病院 循環器科)

[P57-03] 満期正常新生児における動脈管閉鎖後の左房容積

○長澤 宏幸<sup>1</sup>, 桑原 尚志<sup>2</sup> (1.岐阜県総合医療センター 新生児科, 2.岐阜県総合医療センター 小児循環器科)

[P57-04] スペックルトラッキング法を用いた正常小児にお

ける左室ストレイ解析—2Dと3Dの比較—

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

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション58 ( P58)

外科治療 7

座長:宮本 隆司 (群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P58-01] 乳児僧帽弁人工弁置換：左房内非定型的置換術後の経過

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

[P58-02] Brock手術を施行する純型肺動脈閉鎖、重症肺動脈弁狭窄症に体肺シャントを要する予測因子に関する考察

○中川 亮<sup>1</sup>, 藤田 修平<sup>1</sup>, 畑崎 喜芳<sup>1</sup>, 谷 一宏<sup>2</sup>, 村田 明<sup>2</sup>, 斎藤 剛克<sup>3</sup>, 太田 邦雄<sup>3</sup> (1.富山県立中央病院 小児科, 2.富山県立中央病院 心臓血管外科, 3.金沢大学医薬保健学域医学系 小児科)

[P58-03] 動脈管依存症例に対する delayed systemic-pulmonary shuntは治療成績を向上しうる

○小渡 亮介, 鈴木 保之, 大徳 和之, 福田 幾夫 (弘前大学 医学部 胸部心臓血管外科)

[P58-04] 左肺動脈右肺動脈起始を伴う大動脈縮窄複合の1例

○正木 祥太<sup>1</sup>, 三島 晃<sup>1</sup>, 高橋 巴久<sup>1</sup>, 中井 洋佑<sup>1</sup>, 松前 秀和<sup>1</sup>, 神谷 信次<sup>1</sup>, 野村 則和<sup>1</sup>, 須田 久雄<sup>1</sup>, 小山 智史<sup>2</sup>, 篠原 務<sup>2</sup>, 鈴木 一孝<sup>2</sup> (1.名古屋市立大学 大学院 医学研究科 心臓血管外科学, 2.名古屋市立大学 大学院 医学研究科 新生児・小児医学)

[P58-05] 右房内血栓を合併した肺塞栓症に対し手術を施行し救命した2例

○大河 秀行<sup>1</sup>, 岡田 典隆<sup>1</sup>, 村山 弘臣<sup>1</sup>, 江竜 喜彦<sup>2,3</sup>, 大島 康徳<sup>2,3</sup>, 森 啓充<sup>2</sup>, 鬼頭 真知子<sup>2,3</sup>, 森鼻 栄治<sup>3</sup>, 河井 悟<sup>2</sup>, 安田 和志<sup>2</sup> (1.あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科, 2.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 3.あいち小児保健医療総合センター 新生児科)

[P58-06] 小児に対する左心系弁置換術の中期・遠隔期成績

○野間 美緒<sup>1</sup>, 山本 隆平<sup>1</sup>, 園部 藍子<sup>1</sup>, 加藤 秀之<sup>1</sup>, 松原 宗明<sup>1</sup>, 石川 伸行<sup>2</sup>, 野崎 良寛<sup>2</sup>, 加藤 愛章<sup>2</sup>, 高橋 実穂<sup>2</sup>, 堀米 仁志<sup>2</sup>, 平松 祐司<sup>1</sup> (1.筑波大学附属病院 心臓血管

外科, 2.筑波大学附属病院 小児科)

ポスターセッション | 外科治療

## ポスターセッション59 ( P59)

## 外科治療 8

座長:宮原 義典 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

## [P59-01] 劇症型心筋炎に合併した右房内血栓により

ECMO開始前に PICUで血栓除去を要した1例

○鶴垣 伸也, 吉積 功, 鈴木 峻, 古井 貞浩, 松原 大輔, 岡健介, 片岡 功一, 河田 政明 (自治医科大学 とちぎ子ども医療センター)

## [P59-02] 動脈管開存症に対する外科治療症例における背景の変化

○片山 雄三<sup>1</sup>, 小澤 司<sup>1</sup>, 中山 智孝<sup>2</sup>, 松裏 裕行<sup>2</sup>, 与田 仁志<sup>3</sup>, 川田 幸太<sup>1</sup>, 原 真範<sup>1</sup>, 益原 大志<sup>1</sup>, 藤井 毅郎<sup>1</sup>, 塩野 則次<sup>1</sup>, 渡邊 善則<sup>1</sup> (1.東邦大学 医療センター大森病院 心臓血管外科, 2.東邦大学 医療センター大森病院 小児循環器科, 3.東邦大学 医療センター大森病院 新生児科)

## [P59-03] 乳児期に発症し弁置換を施行した、交連乳頭筋癒合によると思われた孤発性僧帽弁閉鎖不全症の一例

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

## [P59-04] 歌舞伎症候群に対する心臓外科治療

○山内 早苗<sup>1</sup>, 盤井 成光<sup>1</sup>, 久呉 洋介<sup>1</sup>, 長谷川 然<sup>1</sup>, 萱谷 太<sup>2</sup>, 高橋 邦彦<sup>2</sup>, 青木 寿明<sup>2</sup>, 川田 博昭<sup>1</sup> (1.大阪母子医療センター 心臓血管外科, 2.大阪母子医療センター 小児循環器科)

## [P59-05] 鎖骨下動脈起始異常および Kommerell憩室を伴う血管輪症例へのアプローチ

○鈴木 憲治<sup>1</sup>, 佐々木 孝<sup>1</sup>, 功刀 しのぶ<sup>2</sup>, 橋本 佳亮<sup>3</sup>, 橋本 康司<sup>3</sup>, 深澤 隆治<sup>3</sup>, 清水 章<sup>2</sup>, 新田 隆<sup>1</sup> (1.日本医科大学 心臓血管外科, 2.日本医科大学 解析人体病理学, 3.日本医科大学 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60 ( P60)

## 外科治療 9

座長:青木 満 (千葉県こども病院 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

## [P60-01] 先天性心疾患に合併する肺動脈組織病変が心内修復術後に与える影響について

○鈴木 憲治<sup>1</sup>, 佐々木 孝<sup>1</sup>, 橋本 佳亮<sup>2</sup>, 橋本 康司<sup>2</sup>, 深澤 隆治<sup>2</sup>, 新田 隆<sup>1</sup> (1.日本医科大学 心臓血管外科, 2.日本医科大学 小児科)

## [P60-02] 左心低形成症候群に対する外科治療 両側肺動脈絞扼術と新生児ノーウッド手術の遠隔成績の比較検討

○岡 徳彦<sup>1</sup>, 宮地 鑑<sup>2</sup>, 宮本 隆司<sup>1</sup>, 友保 貴博<sup>1</sup>, 林 秀憲<sup>1</sup>, 小林 富男<sup>3</sup> (1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.北里大学 医学部 心臓血管外科, 3.群馬県立小児医療センター 小児科)

## [P60-03] 心房中隔欠損閉鎖により三尖弁逆流が改善した Ebstein奇形の一例

○城 麻衣子<sup>1</sup>, 藤本 欣史<sup>1</sup>, 中嶋 滋記<sup>2</sup>, 安田 謙二<sup>2</sup>, 織田 禎二<sup>1</sup> (1.島根大学 医学部 心臓血管外科, 2.島根大学 医学部 小児科)

## [P60-05] Rastelli手術の工夫

○村山 弘臣<sup>1</sup>, 岡田 典隆<sup>1</sup>, 大河 秀行<sup>1</sup>, 安田 和志<sup>2</sup>, 河井 悟<sup>2</sup>, 森鼻 栄治<sup>3</sup>, 森 啓充<sup>2</sup>, 江竜 喜彦<sup>2</sup>, 鬼頭 真知子<sup>3</sup>, 大島 康徳<sup>2</sup> (1.あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科, 2.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 3.あいち小児保健医療総合センター 新生児科)

ポスターセッション | 複雑心奇形

## ポスターセッション61 ( P61)

## 複雑心奇形

座長:片岡 功一 (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)

1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

## [P61-01] 内臓錯位症候群に合併した十二指腸前門脈2例～遠隔期での不定愁訴の原因として～

○岡田 清吾<sup>1</sup>, 宗内 淳<sup>1</sup>, 渡邊 まみ江<sup>1</sup>, 杉谷 雄一郎<sup>1</sup>, 飯田 千晶<sup>1</sup>, 白水 優光<sup>1</sup>, 川口 直樹<sup>1</sup>, 古野 渉<sup>2</sup>, 上村 哲郎<sup>2</sup> (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 小児外科)

## [P61-02] 全冠動脈口閉鎖を伴う右心低形成症候群の経験

○西川 浩<sup>1</sup>, 大橋 直樹<sup>1</sup>, 吉田 修一朗<sup>1</sup>, 加藤 温子<sup>1</sup>, 大森 大輔<sup>1</sup>, 吉井 公浩<sup>1</sup>, 佐藤 純<sup>1</sup>, 武田 紹<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup>, 野中 利通<sup>2</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup> (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)

## [P61-03] 二心室修復を目指したが狭小左側房室弁のため最終的に単心室修復した完全型房室中隔欠損症の一例

○福永 啓文<sup>1</sup>, 浜田 優季<sup>1</sup>, 蓮把 朋之<sup>1</sup>, 森内 浩幸<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>2</sup>, 石川 司朗<sup>2</sup>, 中野 俊秀<sup>3</sup>, 角 秀秋<sup>3</sup> (1.長崎大学病院 小児科, 2.福岡市立こども病院 循環器科, 3.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

## [P61-04] 右室低形成と肺動脈弁欠損を合併した2例

○藤井 俊輔<sup>1</sup>, 長友 雄作<sup>1</sup>, 永田 弾<sup>1</sup>, 松岡 良平<sup>1</sup>, 江口 祥美<sup>1</sup>, 村岡 衛<sup>1</sup>, 福岡 将治<sup>1</sup>, 鶴池 清<sup>1</sup>, 平田 悠一郎<sup>1</sup>, 帯刀 英樹<sup>2</sup>, 大賀 正一<sup>1</sup> (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 心臓血管外科)

## [P61-05] 機能的単心室修復過程における房室弁置換術の予後改善を目指して

○佐藤 純<sup>1</sup>, 吉井 公浩<sup>1</sup>, 大森 大輔<sup>1</sup>, 加藤 温子<sup>1</sup>, 吉田 修一郎<sup>1</sup>, 武田 紹<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>1</sup>, 大橋 直樹<sup>1</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup>, 野中 利通<sup>2</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup> (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)

## [P61-06] 肺動脈低形成症例に対する右室流出路再建術後の問題点

○齋木 宏文<sup>1</sup>, 桑田 聖子<sup>1</sup>, 高梨 学<sup>1</sup>, 北川 篤史<sup>1</sup>, 木村 純人<sup>1</sup>, 石井 正浩<sup>1</sup>, 増谷 聡<sup>2</sup>, 先崎 秀明<sup>1</sup> (1.北里大学 小児科学講座, 2.埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科)

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62 ( P62 )

## 電気生理学・不整脈 5

座長:堀米 仁志 (筑波大学医学医療系 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

## [P62-01] 発作性上室性頻拍に伴い頻拍誘発性心筋症の病態を呈した新生児例

○佐藤 啓, 濱 猛浩, 久保 実 (石川県立中央病院 小児内科)

## [P62-02] 冠静脈洞憩室頸部に副伝導路を認めた WPW症候群の一例

○青木 晴香<sup>1</sup>, 渡辺 重朗<sup>1</sup>, 正本 雅斗<sup>1</sup>, 中野 裕介<sup>1</sup>, 鉾崎 竜範<sup>1</sup>, 岩本 真理<sup>2</sup> (1.横浜市立大学附属病院 小児循環器科, 2.済生会横浜市東部病院 小児科)

## [P62-03] 心因性動悸との鑑別が困難であった異所性心房頻拍の1女子症例

○田中 登<sup>1</sup>, 福永 英生<sup>1</sup>, 田淵 晴名<sup>2</sup>, 関田 学<sup>2</sup>, 松井 こと子<sup>1</sup>, 原田 真菜<sup>1</sup>, 古川 岳史<sup>1</sup>, 高橋 健<sup>1</sup>, 稀代 雅彦<sup>1</sup>, 清水 俊明<sup>1</sup> (1.順天堂大学 医学部附属順天堂医院 小児科, 2.順天堂大学 医学部附属順天堂医院 循環器内科)

## [P62-04] 心室頻拍から診断に至った新生児・乳児 QT延長症候群の2例

○荒木 徹, 小寺 亜矢, 北田 邦美 (福山医療センター 小児科)

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63 ( P63 )

## 電気生理学・不整脈 6

座長:吉田 葉子 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

## [P63-01] 胎児期からの洞性徐脈がみられ、生後に上室性頻拍を伴う WPW症候群および肥大型心筋症様変化を来した1例

○荒井 篤<sup>1</sup>, 伊藤 由作<sup>1</sup>, 大岩 香梨<sup>1</sup>, 鍋山 千恵<sup>1</sup>, 加藤 健太郎<sup>1</sup>, 本倉 浩嗣<sup>1</sup>, 伊藤 由依<sup>1</sup>, 福山 緑<sup>2</sup>, 坂口 平馬<sup>2</sup>, 渡辺 健<sup>1</sup> (1.公益財団法人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)

## [P63-02] LQT8異型 Phenotypeの2例

○宮越 千智, 青田 千恵, 山川 勝 (神戸市立医療センター中央市民病院 小児科)

## [P63-03] 幼児期より治療介入した Andersen-Tawil症候群の家族例

○嶋田 淳<sup>1</sup>, 三浦 文武<sup>1</sup>, 山本 洋平<sup>1</sup>, 大谷 勝記<sup>1</sup>, 高橋 徹<sup>2</sup> (1.弘前大学小児科, 2.弘前大学保健学科)

## [P63-04] 頻拍を主症状としたてんかん発作を認めた結節性硬化症の一例

○阪田 美穂, 佐藤 有美, 白井 丈晶 (加古川中央市民病院 小児科)

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64 ( P64 )

## 電気生理学・不整脈 7

座長:加藤 愛章 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

## [P64-01] 重症アナフィラキシーに対してエピネフリン投与をおこなった QT延長症候群の男児例

○加野 善平<sup>1</sup>, 倉岡 彩子<sup>2</sup>, 兒玉 祥彦<sup>2</sup>, 石川 友一<sup>2</sup>, 中村 真<sup>2</sup>, 佐川 浩一<sup>2</sup>, 石川 司郎<sup>2</sup> (1.福岡市立こども病院 総合診療科, 2.福岡市立こども病院 循環器科)

## [P64-02] ウェアラブルデバイスを用いた不登校に対する運動指導に関する検討

○浦島 崇<sup>1,2</sup>, 河内 文江<sup>1</sup>, 伊藤 怜司<sup>1</sup>, 南澤 享<sup>1</sup>, 藤原 優子<sup>1</sup>, 小川 潔<sup>1</sup> (1.東京慈恵会医科大学小児科, 2.総合母子保健センター愛育病院)

## [P64-03] 一次学校心臓検診の心エコー検査から得た右房-右室圧較差 ( TRPG ) と心電図 V1誘導との関連は？

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

## [P64-04] 運動中に心肺停止で搬送された J波症候群と考えられる15歳 女児例

○松尾 憲典 (田辺中央病院 小児科)

## [P64-05] 小児1型糖尿病患者における QT dispersionの検討

○蜂谷 明, 伊藤 かおり, 大日方 春香, 山崎 聖子, 元木  
倫子 (信州大学 医学部 小児医学教室)

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65 ( P65)

### 成人先天性心疾患 3

座長:大野 直幹 (川崎医科大学 小児科)

1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

#### [P65-01] Ebstein奇形術後に心膜炎を反復した成人例

○田邊 さおり<sup>1</sup>, 小田切 徹州<sup>2</sup>, 安孫子 雅之<sup>2</sup>, 鈴木 康太<sup>2</sup>,  
栗野 裕貴<sup>1,2</sup> (1.日本海総合病院 小児科, 2.山形大学  
医学部 小児科)

#### [P65-02] 修正大血管転位の肺動脈弁狭窄解除後に三尖弁逆 流が増悪した成人症例

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

#### [P65-03] 感染性心内膜炎を合併した Williams症候群の一例

○松岡 良平<sup>1</sup>, 永田 弾<sup>1</sup>, 坂本 一郎<sup>2</sup>, 帯刀 英樹<sup>3</sup>, 村岡 衛<sup>1</sup>,  
福岡 将治<sup>1</sup>, 長友 雄作<sup>1</sup>, 平田 悠一郎<sup>1</sup>, 塩瀬 明<sup>3</sup>, 筒井  
裕之<sup>2</sup>, 大賀 正一<sup>1</sup> (1.九州大学 医学部 小児科, 2.九州大  
学 医学部 循環器内科, 3.九州大学 医学部 心臓血管外  
科)

#### [P65-04] 解剖学的三尖弁置換術後急性期に急性胆嚢炎を合 併した修正大血管転位の18歳男性の治療経験

○安田 謙二<sup>1</sup>, 中嶋 滋記<sup>1</sup>, 城 麻衣子<sup>2</sup>, 藤本 欣史<sup>2</sup>  
(1.島根大学 医学部 小児科, 2.島根大学 医学部 心臓血  
管外科)

ポスターセッション | 心血管発生・基礎研究

## ポスターセッション45 ( P45)

### 心血管発生・基礎研究 2

座長:古道 一樹 (慶應義塾大学医学部 小児科学)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

#### [P45-01] in situ tissue regenerationを応用した心臓修復パッチの小児領域での新規 開発・実用化への取り組み

○根本 慎太郎<sup>1</sup>, 小西 隼人<sup>1</sup>, 島田 亮<sup>1</sup>, 鈴木 達也<sup>1</sup>, 勝間田 敬弘<sup>1</sup>, 山田 英明<sup>2</sup>, 伊東 雅弥<sup>3</sup> (1.大阪医科大学 医学部 胸部外科, 2.福井経編興業株式会社, 3.帝人株式会社)

#### [P45-02] 乳児特発性僧帽弁腱索断裂の病態解明のためのウイルスゲノム解析および発 現遺伝子の網羅的解析の試み

○白石 公<sup>1,2</sup>, 白井 学<sup>3</sup>, 黒崎 健一<sup>2</sup>, 三宅 啓<sup>2</sup>, 藤本 一途<sup>2</sup>, 北野 正尚<sup>2</sup>, 坂口 平馬<sup>2</sup>, 帆足 孝也<sup>4</sup>, 市川 肇<sup>4</sup>  
(1.国立循環器病研究センター 教育推進部, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器部, 3.国立循環  
器病研究センター 創薬オミックス解析センター, 4.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

#### [P45-03] BMPR2欠損の Sugen/Hypoxiaラット肺高血圧への影響:ゲノム編集技術の SuHxラットモデルへの応用 (第1報)

○大下 裕法<sup>1,3</sup>, 澤田 博文<sup>1,3</sup>, 三谷 義英<sup>1</sup>, Jane C. Kabwe<sup>2</sup>, 淀谷 典子<sup>1</sup>, 大橋 啓之<sup>1</sup>, 宮坂 佳樹<sup>4</sup>, 真下 知  
士<sup>4</sup>, 丸山 一男<sup>2</sup>, 平山 雅浩<sup>1</sup> (1.三重大大学医学部医学系研究科 小児科学, 2.三重大大学医学部医学系研  
究科 麻酔集中治療学, 3.名古屋市立大学医学部小児科, 4.大阪大学大学医学系研究科附属動物実験施  
設)

#### [P45-04] モノクロタリンと低酸素環境によるラット肺高血圧モデルにおいて CXCR4と MSCマーカーに高発現が観察された

○張 ていてい, 川口 奈奈子, 羽山 恵美子, 古谷 喜幸, 中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P45-01] *in situ* tissue regenerationを応用した心臓修復パッチの小児領域での新規開発・実用化への取り組み

○根本 慎太郎<sup>1</sup>, 小西 隼人<sup>1</sup>, 島田 亮<sup>1</sup>, 鈴木 達也<sup>1</sup>, 勝間田 敬弘<sup>1</sup>, 山田 英明<sup>2</sup>, 伊東 雅弥<sup>3</sup> (1.大阪医科大学 医学部 胸部外科, 2.福井経編興業株式会社, 3.帝人株式会社)

Keywords: 医療機器開発, 組織再生, 治験

【背景】わが国では小児領域でのクラス III・IV新規医療機器の実用化・事業化（開発・治験・承認）が立ち遅れている。承認までの多大な労力・費用の一方で、小児領域の特徴である多品種少量生産となる低い採算性、そして対象疾患の疫学情報提供体制や医療機関での小児治験実施体制の不十分性が開発企業の参入に厭世観を与えている。これに対し平成26・27年に独立行政法人医薬品医療機器総合機構(PMDA)科学委員会が専門部会を設置し、医療機器の小児への適応評価のあり方に関する論点と留意点を提示し、本学会臨床試験委員会が平成27年から開発企業、PMDA、小児治験ネットワークと連携する治験推進活動を開始した。われわれは開発当初からの“出口”を意識し、“医療機器製造販売業者”大手企業、“医療機器製造業者”ものづくり中小企業とのコンソーシアム体制を組み、国立研究開発法人日本医療研究開発機構（AMED）による事業化促進委託・補助事業を活用し新規手術材料の開発を進めている。【方法】・【結果】“術後遠隔期の埋植材料劣化が原因の再手術の回避”を目的に *in situ* tissue regenerationを応用した製品開発を各プロジェクトチーム（技術開発、知財、非臨床・薬事・安全、販売、品質保証）で同時展開し、事業化計画の逐次達成を行ってきた。各種物性評価と動物埋植モデルによる生物学的評価によるコンセプト検証を重ね候補製品仕様を決定した。医薬品医療機器等法で要求される GLP 基準非臨床試験の実施、QMS対応の原材料調達・製造体制を確立した。同時に国際特許取得のため PCT 出願・各国移行を行った。PMDAおよび本学会臨床試験委員会と相談を開始し、GCP基準対応の臨床試験（治験）実施への検討を開始した。【結語】開発コンソーシアム、PMDA, および本学会臨床試験委員会の協力を得て、速やかな治験実施・申請・承認を目指している。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P45-02] 乳児特発性僧帽弁腱索断裂の病態解明のためのウイルスゲノム解析および発現遺伝子の網羅的解析の試み

○白石 公<sup>1,2</sup>, 白井 学<sup>3</sup>, 黒寄 健一<sup>2</sup>, 三宅 啓<sup>2</sup>, 藤本 一途<sup>2</sup>, 北野 正尚<sup>2</sup>, 坂口 平馬<sup>2</sup>, 帆足 孝也<sup>4</sup>, 市川 肇<sup>4</sup> (1.国立循環器病研究センター 教育推進部, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器部, 3.国立循環器病研究センター 創薬オミックス解析センター, 4.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

Keywords: 乳児僧帽弁腱索断裂, 網羅的解析, 次世代シーケンサー

[目的および背景]乳児特発性僧帽弁腱索断裂とは、生来健全な生後4-6か月の乳児に突然の僧帽弁腱索断裂による急性呼吸循環不全が発症し、迅速な診断と適切な外科治療が行われないと、患者の生涯にわたる大きな障害を残す可能性のある重篤な疾患である。腱索断裂のメカニズムとして、ウイルス感染、川崎病回復期、母親由来の抗SSA抗体、僧帽弁の粘液様変性などが引き金となることが示唆されているが、現在のところ詳細は明らかでない。本疾患の病因と病態を明らかにする目的で、患者の僧帽弁組織から試験的にウイルスゲノムおよび発現遺伝子を次世代シーケンサーを用いて網羅的に解析した。[対象と方法]施設の倫理委員会の承認および患者代諾者の同意のもと、腱索断裂乳児1例のPaxGeneによる固定標本から、大阪大学微生物病研究所の協力によりウイルスのメタゲノム解析を行った。また同様に、腱索断裂乳児4例と対象とした先天性心疾患2例の僧帽弁ホルマリン固定パラフィン切片(FFPE)からRNAを抽出を試み、腱索断裂組織のRNAトランスクリプトーム解析を行った。[結果]腱索断裂症例からのメタゲノム解析では、本疾患の病因と確定できるウイルスや微生物のゲノムは検出されなかった。また6症例のFFPE腱索組織のトランスクリプトーム解析では、RNAの変性のため安定した

サンプルが得られず、本疾患に特徴的な発現遺伝子のパターンは得られなかった。[結論]メタゲノム解析および FFPEからの RNA トランスクリプトーム解析は、本来原因不明の希少疾患の病因および病態解析には有力な手段であるが、今回の検討では、抽出した RNA の変性と不安定さから病態を示唆する所見は得られなかった。今後さらに症例数を重ねることにより、また一方で新鮮標本を用いることにより、有力な結果が導かれるように努力したい。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P45-03] BMPR2欠損の Sugen/Hypoxiaラット肺高血圧への影響:ゲノム編集技術の SuHxラットモデルへの応用 (第1報)

○大下 裕法<sup>1,3</sup>, 澤田 博文<sup>1,3</sup>, 三谷 義英<sup>1</sup>, Jane C. Kabwe<sup>2</sup>, 淀谷 典子<sup>1</sup>, 大橋 啓之<sup>1</sup>, 宮坂 佳樹<sup>4</sup>, 真下 知士<sup>4</sup>, 丸山 一男<sup>2</sup>, 平山 雅浩<sup>1</sup> (1.三重大学医学部医学系研究科 小児科学, 2.三重大学医学部医学系研究科 麻酔集中治療学, 3.名古屋市立大学医学部小児科, 4.大阪大学大学医学系研究科附属動物実験施設)

Keywords: 肺動脈性肺高血圧, BMPR2, Sugen/Hypoxiaラット

【背景】遺伝性肺動脈性肺高血圧 (PAH) において BMPR2 遺伝子異常が報告されるが、生体での閉塞性病変に与える影響は不明である。近年ヒト PAH 様の内膜肥厚病変を示す Sugen/Hypoxia (SuHx) ラット、マウスモデルが報告された。CRISPR/Cas9 系によるゲノム編集システムによりラットの遺伝子欠損 (KO) 作成が容易になったが、BMPR2 欠損の SuHx モデルの閉塞性病変への影響は不明である。【方法】実験1: BMPR2 遺伝子単独ないし酸化ストレス応答蛋白群の発現を統制的に制御する転写因子の Nrf 遺伝子のダブルノックアウト (KO) マウスおよび野生型マウスに SU5416 200mg/kg を単回皮下注射し3週間低酸素暴露 (0.5気圧、10%酸素) し、以降は大気中で飼育した。9週後に心カテ、左右心臓重量比、肺血管閉塞病変の定量評価を行い、対照群と比較した。実験2: 7週齢の BMPR2 KO ラットおよび野生型ラットに SU5416 20mg/kg を単回皮下注射し3週間低酸素暴露 (0.5気圧、10%酸素) し、以降は大気中で飼育した。8週間後に心カテ、心臓超音波検査、左右心臓重量比、肺血管閉塞病変の定量評価を行い対照群と比較した。【結果】実験1: SuHx 処理 BMPR2 単独ないしダブル KO マウスと野生型マウスの右心室圧、左右心臓重量比、肺血管閉塞病変に有意差は認めなかった。実験2: SuHx 処理 BMPR2 KO ラットと野生型ラットで、BMPR2 KO ラットの左右心臓重量比は野生型ラットと比較し有意に増加した。【結語】SuHx 処理 BMPR2 KO ラットモデルを用いた BMPR2 欠損の肺血管閉塞性病変への影響について、さらなる検討が必要である。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P45-04] モノクロタリンと低酸素環境によるラット肺高血圧モデルにおいて CXCR4 と MSC マーカーに高発現が観察された

○張 ていてい, 川口 奈奈子, 羽山 恵美子, 古谷 喜幸, 中西 敏雄 (東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: Pulmonary arterial hypertension, CXCR4, Mesenchymal stem cells

Background: Pulmonary arterial hypertension (PAH) is characterized by a severe and fatal clinical syndrome. C-X-C chemokine receptor type 4 (CXCR4) is known to play a key role in recruiting mesenchymal stem cells (MSCs) from the bone marrow. CXCR4 inhibitors has been reported not only to inhibit tumor cell migration and proliferation, but also to ameliorate pulmonary arterial muscularization. Purpose: Therefore, we established rat PAH models to investigate involvement of CXCR4 and MSCs in developing PAH. Methods: PAH in rats was induced by 5 weeks of chronic hypoxia and treatment with a

single injection of monocrotaline (60 mg/kg). We measured the gene/protein expression levels of CXCR4 and stem cell/MSC markers, and then compared PAH experimental groups with controls. Results: Successful establishment of the PAH models was confirmed by differences between PAH and control groups in right ventricular systolic pressure, Fulton index, and medial wall thickness as well as vascular occlusion score determined by immunohistochemical staining. Reverse Transcription quantitative Polymerase Chain Reaction (RT-qPCR) showed that the expression of CXCR4 SCF, c-Kit, and CD29, was significantly higher in the PAH group, which are known to be expressed in MSCs. Immunohistochemical staining also showed that the expression of CXCR4, c-Kit, and CD90 was significantly higher in the PAH group. Conclusion: These results indicate that CXCR4 and MSCs may be involved in the pathogenesis of PAH. At the same time, stem cells may play an important role in pulmonary vascular remodeling.

ポスターセッション | その他

## ポスターセッション46 ( P46)

### その他 2

座長:桃井 伸緒 (福島県立医科大学 小児科学講座)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P46-01] 生後1か月の間に高肺血流から低肺血流に移行し、緊急 BTシャント術を施行した三尖弁閉鎖の1例

○鈴木 康太, 安孫子 雅之, 佐藤 誠, 小田切 徹州 (山形大学 医学部 小児科)

[P46-02] TAPVC(3型)術後における門脈内血栓のリスク因子の検討

○鈴木 詩央<sup>1</sup>, 星野 健司<sup>1</sup>, 石川 悟<sup>1</sup>, 百木 恒太<sup>1</sup>, 大越 陽一<sup>1</sup>, 河内 貞貴<sup>1</sup>, 川村 廉<sup>2</sup>, 高木 智充<sup>2</sup>, 黄 義浩<sup>2</sup>, 野村 耕司<sup>2</sup>, 小川 潔<sup>1</sup> (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)

[P46-03] 下大静脈絞扼を用いたプレコンディショニング戦略は大動物フォンタンモデル作成時の急激な循環変動を抑制する

○逢坂 大樹<sup>1</sup>, 後藤 拓弥<sup>1</sup>, 佐野 俊和<sup>1</sup>, 平井 健太<sup>2</sup>, 笠原 真悟<sup>1</sup>, 王 英正<sup>3</sup> (1.岡山大学 心臓血管外科, 2.岡山大学 小児科, 3.岡山大学新医療研究開発センター 再生医療部)

[P46-04] 敗血症性ショックにより循環動態が破綻し、重篤な経過を辿った2症例

○佐藤 一寿<sup>1</sup>, 野木森 宜嗣<sup>1</sup>, 加藤 昭生<sup>1</sup>, 北川 陽介<sup>1</sup>, 若宮 卓也<sup>1</sup>, 小野 晋<sup>1</sup>, 金 基成<sup>1</sup>, 柳 貞光<sup>1</sup>, 太田 教隆<sup>2</sup>, 麻生 俊英<sup>2</sup>, 上田 秀明<sup>1</sup> (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)

[P46-05] コアグチェックを用いた PT-INR計測は、患者毎の検査室測定 PT-INRとの回帰の上での評価が必要である

○猪野 直美, 谷川 翔陽, 松村 峻, 岩本 洋一, 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・小児循環器)

[P46-06] 大動脈弁上狭窄の進行後も心電学的左室肥大を認めず、左側胸部誘導の陰性U波のみが左室過負荷所見と考えられた Williams症候群の1幼児例

○佐藤 工<sup>1</sup>, 佐藤 啓<sup>1</sup>, 三浦 文武<sup>2</sup>, 嶋田 淳<sup>2</sup>, 大谷 勝記<sup>2</sup>, 高橋 徹<sup>2</sup>, 小渡 亮介<sup>3</sup>, 大徳 和之<sup>3</sup>, 鈴木 保之<sup>3</sup> (1.国立弘前病院 小児科, 2.弘前大学医学部附属病院 小児科, 3.弘前大学医学部附属病院 呼吸器心臓血管外科)

[P46-07] 脊髄性筋萎縮症 I型に高血圧を呈した1例

○佐藤 充晃, 宮本 朋幸, 岩岡 亜里, 村島 義範 (横須賀市立うわまち病院 小児科)

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P46-01] 生後1か月の間に高肺血流から低肺血流に移行し、緊急 BTシャント術を施行した三尖弁閉鎖の1例

○鈴木 康太, 安孫子 雅之, 佐藤 誠, 小田切 徹州 (山形大学 医学部 小児科)

Keywords: 三尖弁閉鎖, 右室流出路狭窄, 緊急BTシャント術

【はじめに】三尖弁閉鎖(TA)では、右室流出路(RVOT)の狭窄や心室中隔欠損(VSD)の狭小化が進行する例が存在するが、生後1か月以内に生じることが少ない。

【症例】日齢0の男児。胎児診断でTAが疑われていた。在胎39週2日、体重2878gで出生した。出生後の心エコーでTA(1c)、卵円孔開存と診断した。日齢4に動脈管は閉鎖したが、肺血管抵抗に低下に伴ううっ血性心不全が出現したため、日齢5から利尿薬の内服を開始した。日齢17の採血でBNP 715.0 pg/mLと高値のため、アンギオテンシン変換酵素(ACE)阻害薬の内服を開始した。心エコーで肺血流増加に伴う卵円孔の狭小化を認め、血行動態および心房中隔裂開術の適応評価を目的に心臓カテーテル検査を予定していた。しかし、その後は徐々にRVOTの狭窄やVSDの狭小化が進行し、肺血流量の減少傾向を認めたため、日齢26にACE阻害薬を中止した。日齢28に啼泣を契機に、突然酸素飽和度( $SpO_2$ )が80%台から20%台まで低下し、心エコーでRVOTの高度狭窄と肺血流の著明な減少を認めた。無酸素発作と診断し、鎮静および人工呼吸管理を行ったうえでβ遮断薬を静脈内投与したところ、 $SpO_2$ は80%台まで上昇した。心臓カテーテル検査は中止し、BTシャント術を行う方針とした。しかし手術待機中の日齢31に無酸素発作を再発し、高濃度酸素投与とβ遮断薬およびα刺激薬の持続投与を必要としたため、同日緊急でBTシャント術、主肺動脈結紮術および心房中隔欠損作成術を行った。術後経過は良好で日齢55(術後24日目)に退院した。

【考察】TAにおけるRVOTの狭窄やVSDの狭小化は新生児期にも進行し、血行動態が大幅に変化する可能性がある。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P46-02] TAPVC(3型)術後における門脈内血栓のリスク因子の検討

○鈴木 詩央<sup>1</sup>, 星野 健司<sup>1</sup>, 石川 悟<sup>1</sup>, 百木 恒太<sup>1</sup>, 大越 陽一<sup>1</sup>, 河内 貞貴<sup>1</sup>, 川村 廉<sup>2</sup>, 高木 智充<sup>2</sup>, 黄 義浩<sup>2</sup>, 野村 耕司<sup>2</sup>, 小川 潔<sup>1</sup> (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: 門脈内血栓, TAPVC, 術後合併症

【背景】新生児期に発症する門脈内血栓の原因は臍カテーテル留置、感染症が多くを占める。TAPVC(3型)術後に門脈内血栓を発症した報告は1例のみで術後合併症としては稀である。今回TAPVC(3型)術後に偶発的に門脈内血栓が発見された1例を経験した。過去の症例を振り返り、門脈内血栓のリスク因子について検討した。

【目的】TAPVC(3型)術後の門脈内血栓発症のリスク因子を明らかにする。

【方法】2000年1月～2017年12月に当院でTAPVC(3型)と診断され、根治術を施行した症例(複合心奇形は除く)を後方視的に検討した。

【結果】対象は13例(男児9例、女児2例)で手術時体重の中央値2870g、手術時期は中央値で日齢3(2～33)、術式はcommon PV-LA吻合が8例、primary sutureless法が5例であった。今回の検討の契機になった1例以外で術後に腹部超音波または腹部造影CTで門脈内血栓が否定されているのは2例のみであり、他の10例では不明であった。門脈内血栓を発症した1例では縦隔炎、菌血症を発症し、炎症波及評価の造影CTで発見され、腹部超音波ではP3、P4領域に血栓を認めた。術前画像検索ではvertical veinが合流する門脈左枝末梢に22mm×11mmの拡張を認めていた。他の12例のうち1例でvertical vein合流部の軽度拡張を認めていたが、門脈内血栓の有無は不明であった。

【考察】TAPVC(3型)ではvertical veinを手術時に結紮し、血流が途絶えることで退縮するとされている。

Vertical veinが合流する門脈でも血流が低下し、特に拡張している場合には血流が停滞し血栓ができやすいと考える。

【結論】術前に vertical vein合流部の門脈が拡張している症例、感染症合併症例は門脈内血栓発症リスクが高く、術後画像検索を積極的に行い、抗凝固療法を考慮する必要がある。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P46-03] 下大静脈絞扼を用いたプレコンディショニング戦略は大動物 フォンタンモデル作成時の急激な循環変動を抑制する

○逢坂 大樹<sup>1</sup>, 後藤 拓弥<sup>1</sup>, 佐野 俊和<sup>1</sup>, 平井 健太<sup>2</sup>, 笠原 真悟<sup>1</sup>, 王 英正<sup>3</sup> (1.岡山大学 心臓血管外科, 2.岡山大学 小児科, 3.岡山大学新医療研究開発センター 再生医療部)

Keywords: プレコンディショニング, フォンタン, 動物モデル

【目的】フォンタン循環動物モデルを作成するため、下大静脈絞扼を用いたプレコンディショニングの効果を検証する。【方法】Yorkshire pig (20~23 kg)に対して、1期的フォンタン術(TCPC群, n=5)または下大静脈-主肺動脈吻合術(IVC-Glenn群, n=5)を行った。また、プレコンディショニング(PC)として、それぞれの術式施行1週間前に下大静脈絞扼を行い、2期的に手術を行った(PC-TCPC群, n=5 または PC-IVC-Glenn群, n=5)。全4群で、採血および術後の循環動態・生存期間を比較した。【結果】PC直後に下大静脈圧および心拍数の上昇( $P<0.01$ , respectively)、収縮期・拡張期血圧および左室容量の減少を認めた( $P<0.01$ , respectively)。1週間後には少量の腹水貯留および血中総蛋白・アルブミンの低下が見られたが、肝逸脱酵素の上昇は認めなかった。さらに、肝組織免疫染色では Heat shock protein 70の発現上昇が見られた。一方、TCPC群・IVC-Glenn群ともPCの有無に関わらず、術後の下大静脈圧は上昇し心拍出量は減少した( $P<0.01$ , respectively)。また、術後生存期間はTCPC群、PC-TCPC群およびIVC-Glenn群は抜管後1~24時間で全て死亡したが、PC-IVC-Glenn群は平均5日生存した(IVC-Glenn vs. PC-IVC-Glenn群, log-rank  $P<0.01$ )。なお、TCPC群またはIVC-Glenn群に比べ、PC-TCPC群およびPC-IVC-Glenn群では、抜管直後の血圧が有意に高値であった(TCPC群:  $49.1\pm7.8$  mmHg vs. PC-TCPC群:  $62.8\pm5.9$  mmHg,  $P<0.01$ , IVC-Glenn群:  $50.8\pm6.6$  mmHg vs. PC-IVC-Glenn群:  $72.0\pm7.1$  mmHg,  $P<0.01$ )。【結論】IVC-Glennでは、1週間前に下大静脈絞扼によるプレコンディショニングを行うことで、急激な血行動態の変化を緩衝し循環不全による急性期死亡を抑制できたが、フォンタン手術では血圧保持効果は得られたものの延命はできなかった。機序解明を含めた更なる検討が必要である。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P46-04] 敗血症性ショックにより循環動態が破綻し、重篤な経過を辿った 2症例

○佐藤 一寿<sup>1</sup>, 野木森 宜嗣<sup>1</sup>, 加藤 昭生<sup>1</sup>, 北川 陽介<sup>1</sup>, 若宮 卓也<sup>1</sup>, 小野 晋<sup>1</sup>, 金 基成<sup>1</sup>, 柳 貞光<sup>1</sup>, 太田 教隆<sup>2</sup>, 麻生 俊英<sup>2</sup>, 上田 秀明<sup>1</sup> (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: 敗血症性ショック, 先天性心疾患, ECMO

【背景】近年予防接種政策により乳児期敗血症は減少しているが、先天性心疾患における敗血症はその特殊な血行動態のために重篤な経過を辿ることが多い。今回我々は敗血症性ショックにより循環動態が破綻し、重篤な経過を辿った2症例を経験した。【症例1】PA/VSDの男児。在胎39週に仮死なく出生。lipoPGE1投与で成長を待ち、日齢38で右BTシャント術を施行。術後数時間で低酸素のためECMO導入。シャント内血栓を認め、milkingのみで酸素化改善し1日で離脱。入院中から乳児湿疹が重度で皮膚科にステロイド外用を勧められたが拒

否。生後4ヶ月に哺乳不良、発熱で受診。院着時には顔色不良、頻脈、著明な低酸素血症を認め、滲出液を伴う湿疹が著明であった。血圧、SpO<sub>2</sub>を維持できず ECMO導入。血液、尿から GBSが検出され、敗血症性ショックと診断。入院翌日にシャント変更、入院4日目で ECMO離脱したが、入院6日目に著明な大泉門膨隆あり、CTで脳出血、閉塞性水頭症、脳ヘルニアを認めた。開胸下であり脳外科的介入不可能で、入院11日目に対光反射消失、瞳孔散大した。過去の培養で GBSは未検出であった。【症例2】無脾症候群、単心房、単心室、肺動脈狭窄の男児。在胎38週に帝王切開で出生。lipo PGE1と肺動脈弁下狭窄に対しβ blocker内服で管理。顔面のざ瘡がひどく外用で徐々に改善した。日齢37にPI閉塞あり、刺入部腫脹がみられたが発熱や炎症反応上昇なし。日齢40に突然発熱を認め、皮膚色不良、血圧低下、徐脈があり、カテコラミン投与、輸液で改善せず、内科加療では限界と判断し ECMO導入。血液培養採取後6時間で陽性となり、重症敗血症性ショックと診断。その後も治療の反応に乏しく、同日夜に永眠された。血液・便・喀痰から Streptococcus gallolyticus ssp. Pasteurianusが検出された。【考察】ECMOを導入しても救命しえない症例があり、免疫能の脆弱性を疑う背景疾患には厳密な介入・予防策が必要と考えた。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P46-05] コアグチェックを用いた PT-INR計測は、患者毎の検査室測定 PT-INRとの回帰の上での評価が必要である

○猪野 直美, 谷川 翔陽, 松村 峻, 岩本 洋一, 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・小児循環器)

Keywords: プロトロンビン時間, ワーファリン, コアグチェック

【背景】コアグチェックによる PT-INRを用いた抗凝固管理は、微量・わずかな痛み・短時間測定の特徴から小児心疾患患者の外来診療で広く使用されるようになった。しかし、ゴールドスタンダードとしての検査室測定との関係が個々人によって異なるかは明らかでなく、検討を行った。

【方法】2016年以降、当科の外来でワーファリンの投与を行っている患者で、コアグチェック XSと検査室測定（機器：CP3000、試薬：コアグピア PT-N）の同時測定を二回以上施行した患者を後方視的に抽出した。両検査結果の関係を全体および各個人で比較検討した。

【結果】該当症例は12例、年齢は中央値12歳（7-30歳）、弁置換10例、川崎病巨大冠動脈瘤とフォンタン術後各1例であった。このうちコアグチェックが大きく過小評価した1例を除いた11例で検討しても（N=44）、コアグチェックは検査室 PT-INRを過小評価した（コアグチェック値=0.85\*コアグチェック-0.11）。さらに4ポイント以上同時計測をしている5例を目視的に検討すると、1例のみほぼ両者が同一（コアグチェック値=1.14\*コアグチェック-0.57）であったが、他の3例は全体同様の過小評価、1例がきわめて大きな過小評価を示した（コアグチェック値=0.30\*コアグチェック+0.58）。

【考察】2016年以降のコアグチェック検査値は、検査室測定に対し過小評価の傾向を示した。さらに両者の相関は、個々人で大きく異なり、凝固管理の安全性に影響を与え得る。その相違の原因は未解明である。従って、本機器のデータ解釈には、患者毎・複数ポイントで検査室との相関を確認しながら使用することが重要と考える。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P46-06] 大動脈弁上狭窄の進行後も心電学的左室肥大を認めず、左側胸部誘導の陰性 U波のみが左室過負荷所見と考えられた Williams症候群の1幼児例

○佐藤 工<sup>1</sup>, 佐藤 啓<sup>1</sup>, 三浦 文武<sup>2</sup>, 嶋田 淳<sup>2</sup>, 大谷 勝記<sup>2</sup>, 高橋 徹<sup>2</sup>, 小渡 亮介<sup>3</sup>, 大徳 和之<sup>3</sup>, 鈴木 保之<sup>3</sup> (1.国立弘前病院 小児科, 2.弘前大学医学部附属病院 小児科, 3.弘前大学医学部附属病院 呼吸器心臓血管外科)

Keywords: 陰性U波, 大動脈弁上狭窄, Williams症候群

【はじめに】今回我々は、進行性の大動脈弁上狭窄 (SVAS)に対して手術介入を要するも、その術前 ECG上基準を満たす左室肥大所見を認めず、左側胸部誘導の陰性 U波のみが左室過負荷所見と判断した Williams症候群の幼児例を経験した。小児循環器領域での陰性 U波に対する関心は決して高いとは言えず、心電学的解釈の上で興味ある所見と考えられたので報告する。【症例】症例は Williams症候群の4歳、女児。生後6か月時心エコー上軽度の SVASと両側末梢性肺動脈狭窄を認め、以降徐々に SVASが進行した。4歳時の心エコーで左室壁肥厚と sinotubular junctionに明瞭な ridgeを認め、連続波 Doppler法(CW)で左室-大動脈間に50mmHgの圧較差を認めた。ECG上 SV1+RV5=3.6mV、RV6=1.4mVと左室肥大の基準を満たさず、V5、6誘導に1年前にはみられなかった0.1mV程度のごく小さな陰性 U波 (initial U inversion) を認めた。心カテでは左室圧150mmHg、左室-大動脈引き抜き圧50~60mmHgで、砂時計状の SVASを認めたため SVAS解除術を施行。術後 LV-Ao間の圧較差 (CW)は25mmHg程度に軽減し、術後5か月の ECG上陰性 U波は消失した。【結語】基礎心疾患を背景にもつ陰性 U波は、R波や S波及び ST変化以上に鋭敏に心筋障害を反映することが知られている。先天性心疾患等の心室圧容量負荷疾患を診療する機会の多い小児循環器医も、陰性 U波にも強い関心をもって心電学的解釈を行いたい。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P46-07] 脊髄性筋萎縮症 I型に高血圧を呈した1例

○佐藤 充晃, 宮本 朋幸, 岩岡 亜里, 村島 義範 (横須賀市立うわまち病院 小児科)

Keywords: 脊髄性筋萎縮症, 高血圧, 交感神経

【背景】脊髄性筋萎縮症 (Spinal muscular atrophy: SMA) は survival motor neuron 1(SMN1)遺伝子や neuronal apoptosis inhibitory protein(NAIP)遺伝子が原因遺伝子とされ SMN1遺伝子の exon7・exon8の両者あるいは exon7のみの欠失により SMN蛋白が発現せずその結果、脊髄前角細胞の変性が生じて神経原性に筋萎縮・脱力の特徴とする常染色体劣性遺伝病である。SMAは Iから IV型に分類され特に I型は乳児期発症であり人工呼吸器による管理を行わない場合、死亡年齢は平均6から8ヶ月であり24ヶ月までほぼ全例が死亡すると言われている。しかし適切な管理により長期的に延命している患児が増えてきている。【目的】SMAではその生命予後により合併症の報告は少ないが今回、我々は在宅医療へ移行し学童期まで延命している SMA I型患児における高血圧合併症例を経験した。SMAでの高血圧合併症例は報告が少なくその対応を検討する必要がある。【方法・結果】経過中に行ったカプトプリル負荷試験は陽性であり高血圧の要因は交感神経の活性化によるレニン-アルドステロン-アンジオテンシン系亢進によるものと考えられた。なお、超音波検査では腎動脈の有意な狭窄は指摘されなかった。【考察】最近では SMAに対する新規治療薬も開発され長期的予後が改善する見込みもある。その上で様々な合併症への対応が必要になる可能性も予測され本症例のように高血圧に留意する必要があると思われる。

ポスターセッション | その他

## ポスターセッション47 ( P47)

### その他 3

座長:森 善樹 (北里大学メディカルセンター 小児科)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

---

#### [P47-01] 先天性心疾患領域におけるシスタチン C(Cys-C)測定の有用性について

○佐々木 智章<sup>1</sup>, 鍋嶋 泰典<sup>1</sup>, 寺師 英子<sup>1</sup>, 郷 清貴<sup>1</sup>, 兒玉 祥彦<sup>1</sup>, 倉岡 彩子<sup>1</sup>, 中村 真<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup>, 中野 俊秀<sup>2</sup>, 角 秀秋<sup>2</sup> (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管科)

#### [P47-02] 先天性心疾患患児における腎機能と心臓カテーテル検査後の腎障害 マーカーの推移

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

#### [P47-03] 側彎により腎盂-尿管移行部狭窄を生じ、水腎症をきたした左心低形成症候群

○本村 秀樹, 大塚 雅和, 桑原 義典 (長崎医療センター小児科)

#### [P47-04] 重症神経性食思不振症における心合併症

○河津 由紀子<sup>1</sup>, 中村 千華<sup>1</sup>, 數田 高生<sup>2</sup> (1.市立豊中病院小児科, 2.大阪市立総合医療センター小児循環器内科)

#### [P47-05] 22q11.2欠失症候群における精神疾患合併症例の臨床像

○長嶋 香子<sup>1</sup>, 稲井 慶<sup>2</sup>, 古谷 喜幸<sup>2</sup> (1.東京女子医科大学 医学部4年, 2.東京女子医科大学 循環器小児科)

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P47-01] 先天性心疾患領域におけるシスタチン C(Cys-C)測定の有用性について

○佐々木 智章<sup>1</sup>, 銅嶋 泰典<sup>1</sup>, 寺師 英子<sup>1</sup>, 郷 清貴<sup>1</sup>, 兒玉 祥彦<sup>1</sup>, 倉岡 彩子<sup>1</sup>, 中村 真<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup>, 中野 俊秀<sup>2</sup>, 角 秀秋<sup>2</sup> (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管科)

Keywords: シスタチンC, クレアチニン, eGFR

【背景】先天性心疾患の予後は飛躍的に改善し、今後多臓器を含めた長期予後を評価・管理する必要がある。糸球体濾過量(GFR)はその一つであり、一般的にクレアチニン(Cr)を用いて算出されるが、Crは筋肉量や循環の影響を受けやすく、CysCを用いた eGFRの有用性が報告されている。今回、先天性心疾患領域での CysC測定の有用性について検討を行った。

【方法】当院において2017年10~12月に心臓カテーテル検査行った生後3か月以上の94例について、Cr、CysC値より eGFR(Cr,CysC)(mL/min1.73m<sup>2</sup>)とその差異ΔeGFR(CysC-Cr)を算出し、年齢(old)、体表面積(BSA)、肥満率(幼児期以降)、薬剤の有無(利尿剤、ACEI/ARB、βブロッカー、肺血管拡張薬、抗凝固薬)、血液検査(Hb、BUN、UA、BNP)、心臓カテーテル所見(IVCp、FAP、SaO<sub>2</sub>、CI、Qp/Qs、Rpl)による影響を評価した。

【結果・考察】筋肉量等体格は肥満率にて評価したが双方相関を認めず、eGFR(Cys-C)は eGFR(Cr)に比べ、年齢(R<sup>2</sup>=0.36 P<.0001)、体表面積(R<sup>2</sup>=0.24 P<.0001)と相関を認めた。またその推移は2歳頃までに GFR≥90となる生理的な推移と近似し有用と判断した。ΔeGFRでは、利尿剤有で減少(0.6 vs 13.1 P:0.036)、BUN高値で増加(R<sup>2</sup>=0.10 P:0.0015)、CI高値で減少(R<sup>2</sup>=0.07 P:0.0095)、Qp/Qs高値で減少(R<sup>2</sup>=0.08 P:0.0082)と循環血液量に影響を及ぼすと考えられる因子で差異を生じた。

【結論】eGFR(CysC)は年齢・体格に対してより生理的な推移を示し、循環血液量の影響を受けられると思われる eGFR(Cr)より影響が少なく有用な指標であると判断した。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P47-02] 先天性心疾患患児における腎機能と心臓カテーテル検査後の腎障害マーカーの推移

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

Keywords: 先天性心疾患, 造影剤腎症, 心臓カテーテル検査

【目的】先天性心疾患患児 (CHD児) では、心不全やチアノーゼによる腎障害が懸念されるが、慢性腎臓病や造影剤使用時の急性腎障害のリスクに関する詳細は不明である。今回、CHD児において腎機能と心臓カテーテル検査 (心カテ) 時の造影剤使用の影響を検討した。【方法】2014年7月以降当科にて心カテを行った6歳以上のCHD児38名 (6-20歳、平均10.0歳、男児20名) について、心カテ前後で血清 Cr、血清シスタチン C (Cys C)、尿中 L型脂肪酸結合蛋白 (L-FABP)、尿蛋白、尿中アルブミン (alb)、尿中β<sub>2</sub>-microglobulin (BMG)、尿中 NAG値について検討した。【結果】心カテ前の検査で Cr-eGFRは平均110.1、Cys C-eGFRは平均109.5 mL/min/1.73m<sup>2</sup> (ともに90未満は2名) であり、心カテ翌日でこれらに有意な悪化は認めなかった。尿中 L-FABPは心カテ前で平均3.2 ug/gCrで全例基準値 (8.4以下) であったが、心カテ翌日に34例中25例が基準値を超え (3.0-110.1、平均22.3)、このうち経過を追った21例全例で正常化した。尿蛋白/Crは心カテ前で全例0.2 g/gCr未満、尿中 albは心カテ前1.9-94.2 mg/gCr (平均19.6) で、22例で基準値 (10.0以下) を超えていたが、心カテ翌日でいずれも有意な悪化は認めなかった。尿中 BMGは心カテ前7-669 ug/gCr (平均167) で、9例で基準値 (206以下) を超えており、心カテ翌日でさらに10例が基準値を超え上昇した (平均350)。尿中

NAGは心カテ前1.2-21.1 U/gCr（平均4.9）で2例が基準値（10.8以下）を超えており、心カテ翌日でさらに8例が基準値を超え上昇した（平均12.1）。【結論】CHD児の一部に腎機能障害を認める。また多くは心カテ後に一過性の尿中L-FABP値の上昇を認め、尿細管周囲の血流障害が示唆される。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P47-03] 側彎により腎盂-尿管移行部狭窄を生じ、水腎症をきたした左心低形成症候群

○本村 秀樹, 大塚 雅和, 桑原 義典（長崎医療センター小児科）

Keywords: 先天性心疾患, 側弯, 腎盂尿管移行部狭窄

【はじめに】脊柱側彎症は進行すると種々の臓器を圧迫し、肺や消化器に合併症を引き起こす。一方で側弯と腎に関する報告は少ない。今回、側彎により腎盂-尿管移行部を椎体が圧迫し狭窄を生じたことで左水腎症になった症例を経験した。先天性心疾患における側弯の認識の重要性を感じた症例であったので報告する。【症例】19歳左心低形成症候群の男性。乳児期に管理に難渋した時期があり頭部MRIで多発脳梗塞を指摘されている。7歳でGlenn手術を受けたが、側彎が進行して、左肺容量が低下し、片肺状態となっている。そのため、14才時に側弯に対して脊柱にバーをインプラントして固定する手術を受けた。しかし、16歳時にインプラントが破損したため再手術を受けた。現在は在宅酸素療法2.0 l/分でSpO<sub>2</sub> 85%、日常会話は可能で、手指の麻痺はなく、作業所で就労支援をうけていた。19才時に突然の腹痛と嘔吐があり、近医受診した。左側腹部から背部に叩打痛があり、超音波検査で腎盂拡張を認めたので尿路結石が疑われ紹介となった。しかし、入院前後で血尿はなく、腹部CTでは尿路結石は認めず、左腎盂は著明に拡大し、腎実質が菲薄化していた。CTと超音波検査から腎盂-尿管移行部が椎体により圧迫、伸展されたことで狭窄を生じていることが原因と思われた。痛みは間欠的であり、間欠的水腎症になっていると思われた。ステント留置は難しく、感染予防、体位変換、漢方薬（芍薬甘草湯）投与で経過観察中である。また、消化管に関しては胃内容物が停滞しており十二指腸の圧迫と上腸管膜動脈の狭窄の可能性も指摘された。【考察・結語】側彎の進行により肺、消化器のみならず腎機能障害をきたすことが示唆された。側弯は自覚症状に乏しいが、進行するとその合併症はチアノーゼ性先天性心疾患の予後に大きく影響するため、注意が必要である。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P47-04] 重症神経性食思不振症における心合併症

○河津 由紀子<sup>1</sup>, 中村 千華<sup>1</sup>, 数田 高生<sup>2</sup>（1.市立豊中病院小児科, 2.大阪市立総合医療センター小児循環器内科）

Keywords: 神経性食思不振症, 心のう液貯留, 心機能低下

【背景】近年、本邦において神経性食思不振症（AN）の10代での若年発症例が急激に増加している。ANは精神障害の中で最も死亡率が高く（6～20%）循環器合併症も多いため、成人領域では多く報告されているが小児循環器領域においてはまだ少なく、認識されていない状況である。今回、当院にて心合併症を呈した重度AN症例を経験したので報告する。【症例】13歳女児。12歳時に学校検診で不完全右脚ブロックを認め、心エコーにて正常心形態心機能を確認して終診。当時は体重47.6kg。その後ダイエットを開始し4ヶ月後に意識消失のため他院搬送されANと診断。以後通院するも摂取カロリーは1日300kcal程度であった。今回、極少量の朝食後は経口摂取なく、徐々に会話困難、意識消失したため夜間に当院へ救急搬送となった。来院時JCS200～300、体重26kg(BMI10.4)。AST/ALT1969/1359 U/l。低血糖(23mg/dl)に対してブドウ糖液投与で意識は回復したが、全身状態不良であり加療のため緊急入院となった。入院後、1500ml/日、10kcal/kg/日の補液を開始し、電解質の

補正やビタミン投与を開始。入院時心電図にて洞性徐脈（HR47bpm）とQT延長（QTc0.517(F)sec）を認め、入院3日目の心エコーにてEF50%と低下、中等量の心臓のう液貯留を認めた。Refeeding症候群を考慮し入院4日目に精査加療のため転院。転院後2か月経過するも心臓のう液著変なく経過、左室壁の肥厚も認めている。【考察】QT延長、心機能低下、心臓のう液貯留を呈した重症ANの症例である。成人例では心筋症合併、QT延長や心不全に伴う突然死の報告も見られる。重症ANにおいては小児循環器科医の介入による心臓の管理も必要であると考えられ報告した。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P47-05] 22q11.2欠失症候群における精神疾患合併症例の臨床像

○長嶋 香子<sup>1</sup>, 稲井 慶<sup>2</sup>, 古谷 喜幸<sup>2</sup> (1.東京女子医科大学 医学部4年, 2.東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: 22q11.2欠失症候群, 精神疾患合併, 統合失調症

**背景:** 22q11.2欠失症候群は、染色体22q11.2の部分欠失に先天性心疾患や顔貌的特徴をともなう遺伝性疾患である。精神疾患の合併が多いことでも知られているが、日本人における臨床的特徴などの報告は少ない。

**目的:** 22q11.2欠失症候群における統合失調症などの精神疾患を合併した症例の臨床像と発症の背景因子を明らかにすることを目的とした。

**対象と方法:** 東京女子医科大学循環器小児科遺伝外来で22q11.2欠失症候群と診断された患者121例のうち、精神科あるいは心療内科を受診している患者20名を抽出し、医療記録から患者の精神疾患の発症時期、疾患名、合併心奇形、IQ、その他の背景因子を後方視的に調査した。

**結果:** 調査対象となった20例（17%）では、統合失調症の発症が60%と最も多く、つづいて適応障害（10%）やパニック障害などであった。精神疾患の発症年齢の平均は23.9歳（14-34歳）。IQの平均値は63.2であった。また、女性に多い（70%）傾向が認められた。合併心疾患は80%がファロー四徴症であり、そのうち半数が肺動脈閉鎖であり、20%は心内修復術に至っていなかった。約80%で就労経験があり、25%で不登校の経験を、10%でいじめ体験を訴えていた。

**結論:** 22q11.2欠失症候群における精神疾患発症の臨床像をあきらかにした。大部分が統合失調症であり、思春期から20代の女性に多く、IQは本疾患の平均的な数字と変わりなかった。就学時期や就労時期に学習面に限らず対人関係において何らかのストレスを被っている症例が多く認められた。好発時期の学習や対人関係のストレスが発症のトリガーになっている症例が多いことは、精神疾患発症の予防を考える上で環境調整や福祉的サポートなどの重要性を示唆すると考えられた。

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48 ( P48)

### 術後遠隔期・合併症・発達 3

座長: 鶏内 伸二 (兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

#### [P48-01] 当院における Fontan candidate に対する治療成績と予後不良因子

○堀口 祥, 塚田 正範, 小澤 淳一, 沼野 藤人, 星名 哲 (新潟大学医歯学総合病院 小児科学分野)

#### [P48-02] Fontan型手術後児における GH治療と蛋白漏出性胃腸症のリスクについて

○成瀬 和久<sup>1</sup>, 長井 典子<sup>1</sup>, 池田 麻衣子<sup>2</sup> (1.岡崎市民病院 小児科, 2.トヨタ記念病院)

#### [P48-03] Fontan術後蛋白漏出性胃腸症の遠隔期洞不全症候群に対してペースメーカー植込み術を行いステロイド離脱した症例

○小澤 由衣<sup>1,2</sup>, 朝海 廣子<sup>2</sup>, 浦田 晋<sup>2</sup>, 白神 一博<sup>2</sup>, 進藤 考洋<sup>2</sup>, 平田 陽一郎<sup>2</sup>, 松井 彦郎<sup>2</sup>, 高岡 哲弘<sup>3</sup>, 平田 康孝<sup>3</sup>, 犬塚 亮<sup>3</sup> (1.茅ヶ崎市立病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科, 3.東京大学医学部附属病院 心臓血管外科)

#### [P48-04] フォンタン術後蛋白漏出性胃腸症および鋳型気管支炎を発症した典型的左心低形成症候群の一例

○中村 真<sup>1</sup>, 児玉 祥彦<sup>1</sup>, 寺師 英子<sup>1</sup>, 倉岡 彩子<sup>1</sup>, 石川 友一<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup>, 中野 俊秀<sup>2</sup>, 角 秀秋<sup>2</sup> (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)

#### [P48-05] 繰り返す Fontan術後合併の Plastic bronchitis に対してステロイド療法により長期寛解維持できた HLHS の一例

○美野 陽一, 上桝 仁志, 坂田 晋史, 橋田 祐一郎 (鳥取大学 医学部 周産期小児医学分野)

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P48-01] 当院における Fontan candidate に対する治療成績と予後不良因子

○堀口 祥, 塚田 正範, 小澤 淳一, 沼野 藤人, 星名 哲 (新潟大学医歯学総合病院 小児科学分野)

Keywords: Fontan candidate, Glenn, Norwood

【目的】機能的単心室に対して Fontan手術を目標に段階的治療を行っていくことはほぼ確立しているが、Fontan手術の適応を満たさず到達不可能な例や治療途中で死亡する例が依然として存在する。今回当院における機能的単心室に対する治療成績と予後不良因子について検討した。【方法と対象】2008年1月から2017年12月までの10年間に当院で手術を行った機能的単心室75例を対象として後方視的に検討を行った。染色体異常などにより当初から手術を選択しなかった症例は除外した。【結果】75例のうち、Fontan手術到達例は30例(40%)であり、次段階手術待機例は22例(29%)であった。また、2008年から2014年までの出生例に限定すると、2017年12月の段階で Fontan手術到達例は45例中27例であった。Fontan手術非到達例23例(31%)のうち死亡例は12例、Fontan手術非適応例が1例、転居や手術困難にて手術待機中の他施設への転院が10例であった。死亡原因としては敗血症3例、高肺血流性ショック2例、心筋虚血2例、心不全2例、腫瘍1例、詳細不明2例であった。Fontan手術非到達例では、房室弁逆流、無脾症候群、類洞交通、肺静脈閉塞・狭窄、染色体異常、新生児期の手術が予後に影響する因子と考えられた。Fontan手術非適応例が少ない理由として、適応境界の症例や手術困難と判断した症例の管理や手術介入を必要に応じて他施設へ依頼したためと考えられた。【結語】当院での Fontan手術到達率は60%であった。出生時から認めた解剖学的特徴も予後に大きく影響はしていたが、手術時期や感染、弁逆流、肺静脈狭窄などの出生後の要因も予後を悪化させていた。弁逆流の管理や介入計画、感染や高肺血流などの周術期管理といった内科的管理の向上により予後改善の余地はあることが示唆された。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P48-02] Fontan型手術後児における GH治療と蛋白漏出性胃腸症のリスクについて

○成瀬 和久<sup>1</sup>, 長井 典子<sup>1</sup>, 池田 麻衣子<sup>2</sup> (1.岡崎市民病院 小児科, 2.トヨタ記念病院)

Keywords: Fontan手術後, 蛋白漏出性胃腸症, 成長ホルモン補充療法

【背景】Fontan術後患者の重篤な合併症に PLEがある。GHはアルドステロン類似の水分貯留作用があるとされており、PLEに悪影響を与える可能性があるが、Fontan術後児への GH投与の是非については一定の見解がない。【目的】Fontan術後に当院で GH治療を行った3例の GH治療と PLEの関係を検討する。【症例1】13歳女児。DORV、PAで他院にて姑息術を経て TCPC法を受けた。心不全はなく、抗血小板薬と ACE-Iの内服で運動制限はなかった。8歳で SGA性低身長のため、主治医に確認後当院で GH治療を開始した。13歳で感染契機に PLEを発症し、GHは中止した。【症例2】22歳男児。多脾症候群、PAで姑息術を経て他院で APC法を受けた。以後ジゴシンと抗血小板薬内服のみで運動制限なく過ごしていたが、11歳8ヶ月に感染契機に PLEを発症した。Alb補充と利尿剤で改善し、以後利尿剤が追加になったが PLEは改善していた。12歳で TCPC法へ置換した。14歳で GH分泌不全低身長のため主治医に確認後、当院で GH治療を開始した。GH開始後1ヶ月の Albは正常値であったが、その4ヶ月後に PLE再燃のため GH治療を中止した。【症例3】22歳男児。左心低形成で姑息術を経て3歳0ヶ月に APC法を受けた。抗血小板薬に加え利尿剤、ジゴシン、ACE-Iを処方されていたが NYHA2度の心不全で体育はできなかった。-8SDの GH分泌不全性低身長で主治医に確認後、7歳9ヶ月より GH治療を開始した。GH治療で心収縮力が改善し、NYHA1度に改善した。PLE発症することなく、身長増加認め17歳10ヶ月に GH治療を中止し現在就労できている。【考察】GH治療は PLEの誘発因子ではあるが、必ずしも GH投与前の心機能とは関係なかった。【結論】Fontan術後患者への GHの投与は慎重に行うべきである。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P48-03] Fontan術後蛋白漏出性胃腸症の遠隔期洞不全症候群に対して ペースメーカー植込み術を行いステロイド離脱した症例

○小澤 由衣<sup>1,2</sup>, 朝海 廣子<sup>2</sup>, 浦田 晋<sup>2</sup>, 白神 一博<sup>2</sup>, 進藤 考洋<sup>2</sup>, 平田 陽一郎<sup>2</sup>, 松井 彦郎<sup>2</sup>, 高岡 哲弘<sup>3</sup>, 平田 康孝<sup>3</sup>, 犬塚 亮<sup>3</sup> (1.茅ヶ崎市立病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科, 3.東京大学医学部附属病院 心臓血管外科)

Keywords: フォンタン, 蛋白漏出性胃腸症, ペースメーカー

【背景】蛋白漏出性胃腸症(Protein losing enteropathy: PLE)は Fontan術後の約10%程度に認められる合併症で、予後不良因子として知られている。今回、洞不全症候群のある Fontan術後患者に対して、術後遠隔期にペースメーカー(PM)植込み術を施行した症例を報告する。

【症例】左側相同、単心室の16歳男児。1歳10か月時に Fontan術施行、7歳時に PLE発症し、以降プレドニゾロン(PSL)を長期内服していた。6歳以降の心電図から補充調律を認めたが、平均心拍数は90程度、有意な洞停止や自覚症状はなく、洞不全としては PM植込み術の適応はないと判断されていた。経過中複数回ステロイドの減量を試みたもののアルブミン(Alb)値2g/dl以下への低下があり内服が長期化していた。心房ペーシングにより房室同期不全を改善することで PLEも改善することを期待して、16歳時に心外膜 PM植込み術を施行した。

【結果】術直前は PSL20mg/day内服し1年間で平均 Alb 2.2 g/dlであったが、術後半年間で平均 Alb 3.5 g/dlまで回復した。術後1ヶ月から PSL漸減を行い、術後4ヶ月には生理量となる PSL2mg/dayまで漸減したが、Alb 3.0 g/dlを切ることなく推移している。今後は内因性ステロイド分泌の改善を待って内服離脱の予定である。

【考察】Fontan術後の PLEは高用量スピロノラクトン、後負荷軽減目的の ACE阻害薬、ステロイド、不整脈に対して心拍出量改善を目的としたアブレーションや PM植込み、Fontan fenestration作成や胸管・肝静脈に対する外科的介入など、様々な報告があるがいずれも治療効果は限定的であり、予後も不良である。本症例では房室同期不全が PM植込みにより改善したことで、治療抵抗性の PLEがコントロール可能になったと考えられる。

【結論】心拍出量が保たれていても洞不全による房室同期不全が認められる場合は、Fontan術後蛋白漏出性胃腸症の遠隔期洞不全症候群に対して PM植込み術がひとつの治療の選択肢となり得ると考えられた。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P48-04] フォンタン術後蛋白漏出性胃腸症および鑄型気管支炎を発症した 典型的左心低形成症候群の一例

○中村 真<sup>1</sup>, 児玉 祥彦<sup>1</sup>, 寺師 英子<sup>1</sup>, 倉岡 彩子<sup>1</sup>, 石川 友一<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>1</sup>, 石川 司朗<sup>1</sup>, 中野 俊秀<sup>2</sup>, 角 秀秋<sup>2</sup> (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: protein losing enteropathy, plastic bronchitis, HLHS

【背景・目的】TCPC術後症例では高い中心静脈圧に伴ううっ血やリンパうっ滞による重篤な合併症として蛋白漏出性胃腸症(PLE)及び鑄型気管支炎(PB)がある。今回 PLEと PBを発症したが、非ステロイド性治療で5年以上生存している TCPC術後症例を経験したので報告する。【症例】11歳、男児。胎児期に左心低形成症候群(HLHS)と診断され妊娠35週に近医産婦人科に母体搬送後、39週3日3452gで出生。生後当院 NICUに搬送され UCGで HLHS (MS,AS)と診断。9生 日 Norwood(BT)術、4か月：両方向性グレン術、3歳4か月：TCPC (EC16mm)術を行った。術後、抗凝固・抗血小板・心筋保護薬と術後1年時の胸水貯留に対する加療後よりエンドセリン受容体拮抗薬と利尿薬の内服治療を行っていたが、術後2年頃 PLEを発症した。発症時、低アルブミン(Alb)血症(1.7g/dL)と99mTc-HSAシンチグラムで腸管への集積像を認め確定診断した。入院しヘパリン(hep)静注治療

後、徐々に総蛋白(TP)、Albの上昇を認め hep中止後も PLEの再発なく退院したが、退院6か月後再発した。この時は1日1回の hep・Ca皮下注射で TP/Albの上昇を認め、注射手技を母に習得済みであったため入院せず外来で継続できた。外来フォロー中 PLE発症1年後に自宅で咳嗽発作後気管支鑄型の排出を認め PBも確定した。さらに PLE発症4年後より高容量の抗アルドステロン(AL)薬に利尿薬を変更し入院せずに外来フォローを継続できた。【考察】2014年 JACCに Mayo Clinicからフォンタン術後で PLE発症後の5年生存率は88%と報告されたが、2015年に当院より本学会に報告した成績も同じであった。PLE発症後の生存率は以前に比べ改善を認めてきたが、本例は PLEに PBを合併し生命予後はさらに厳しいものがあったと考える。しかし、治療当初より hep療法が奏功し、1日1回の皮下注射法で効果の継続が行えたこと、さらに併用した高容量の AL薬も奏功したと考えられ、副作用の出現頻度の高いステロイド療法を回避できたことも相まって外来管理、結果的に延命できたと思われる。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P48-05] 繰り返す Fontan術後合併の Plastic bronchitisに対してステロイド療法により長期寛解維持できた HLHSの一例

○美野 陽一, 上栂 仁志, 坂田 晋史, 橋田 祐一郎 (鳥取大学 医学部 周産期小児医学分野)

Keywords: Plastic bronchitis, Fontan, ステロイド

【背景】Plastic bronchitis (PB) は、鑄型気管支粘液栓 (cast) により致死的な気道閉塞を起こす疾患で、Fontan術後の遠隔期合併症としても知られている。今回我々は Fontan術3年後に PBを発症し再燃を繰り返していたが、ステロイド療法により寛解維持できた症例を経験したので報告する。【症例】HLHSの6歳男児。日齢7に m-Norwood (RV-PA shunt)、6ヶ月に Bil-Glenn、2歳5ヶ月に fenestrated Fontan施行。6歳2ヶ月、突然の呼吸困難にて入院。当初気管支喘息として加療したが、樹枝状の castを喀出し PB診断に至った。castの病理所見では fibrin成分を含み、好中球主体の細胞浸潤を認めたため、炎症型 PBと判断、ステロイド内服・吸入療法を開始した。一時的に改善はみられたが、ステロイド漸減に伴い PBは再燃し、気管支鏡による cast摘出を繰り返した。心臓カテーテル検査では CVP13mmHg、左肺動脈狭窄あり、cast形成の要因として CVP上昇および相対的右肺血流増加が考えられた。6歳10ヶ月に左肺動脈 stent留置及び肺血管拡張薬を導入、術後は CVP6mmHg、左右肺動脈の圧較差は解消された。血行動態の改善によりステロイド中止を試みたが PB再燃を繰り返した。本症例 PBにはステロイド継続が不可欠と判断、のべ10年に渡りステロイド投与を継続した。最終発症から5年再燃がないことを確認した後、ステロイドを漸減中止することでき、以後再燃は認めていない。【考察】PB発症要因として特異な Fontan循環が関連するとされるが未だ確立された治療法は無い。血行動態的治療後もステロイド中止に伴い PB再燃を認め、castの病理所見からも本症例 PBにはステロイド継続が必要であった。ステロイドが有効な PBに対しては長期投与による副作用は懸念されるが、寛解状態を長期間維持することが PB再燃を予防するものと考えられた。【結語】PB再燃予防には、castの性状に応じた治療により寛解状態を長期間維持することが重要であった。

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49 ( P49)

### 術後遠隔期・合併症・発達 4

座長:木村 純人 (たけだこどもクリニック)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

#### [P49-01] 上大静脈閉塞は難治性術後乳び胸のハイリスク因子である

○長田 洋資, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 小島 拓朗, 小柳 喬幸, 連 翔太, 今村 知彦, 中野 茉莉恵, 住友 直方  
(埼玉医科大学国際医療センター)

#### [P49-02] Fontan術後症例の肝障害の評価

○衣川 佳数<sup>1</sup>, 長谷山 圭司<sup>1</sup>, 八田 英一郎<sup>2</sup> (1.手稲溪仁会病院 小児循環器科, 2.手稲溪仁会病院 心臓  
血管外科)

#### [P49-03] Fontan患者の GGT値上昇による肝機能障害背景の推定

○浜道 裕二, 小宮 枝里子, 額賀 俊介, 其田 健司, 小林 匠, 石井 卓, 吉敷 香菜子, 稲毛 章郎, 上田 知実,  
矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院循環器小児科)

#### [P49-04] フォンタン循環における横隔神経麻痺の影響

○柳 貞光, 野木森 宜嗣, 加藤 昭生, 佐藤 一寿, 北川 陽介, 若宮 卓也, 小野 晋, 金 基成, 上田 秀明 (神  
奈川県立こども医療センター 循環器内科)

#### [P49-05] 心疾患術後に合併した乳糜胸、乳糜腹水、乳糜心膜症の検討

○田原 昌博<sup>1</sup>, 浦山 耕太郎<sup>1</sup>, 杉野 充伸<sup>1</sup>, 新田 哲也<sup>1</sup>, 山田 和紀<sup>2</sup> (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)

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P49-01] 上大静脈閉塞は難治性術後乳び胸のハイリスク因子である

○長田 洋資, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 小島 拓朗, 小柳 喬幸, 連 翔太, 今村 知彦, 中野 茉莉恵, 住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター)

Keywords: 乳び, 術後合併症, 上大静脈閉塞

【背景】術後乳び胸は先天性心疾患の術後合併症として一定の割合で認められるものの、確立した治療方針が決定していないのが現状である。また静脈圧上昇型（損傷型以外）の乳び胸では難治性となる傾向がある。今回術後に発症した上大静脈（SVC）閉塞を伴う乳び胸が根治困難であった2例を報告する。【症例1】診断：TGA、日齢18で Jatene手術を施行。POD8に乳びを認め MCTミルクへ変更。また超音波検査にて上大静脈の閉塞が疑われた。POD15上大静脈に対するステント留置および血栓吸引、右肺動脈に対するバルーン拡張術を行った。その後両側鼠径リンパ節をエコー下に穿刺しリピオドール右0.5ml,左0.8mlを注入した。リンパ管造影により胸水は一時減少した。しかし SVCの再狭窄を認めたためステントの再留置を施行した。その後も胸水は減少する事なく胸膜癒着療法、胸管結紮術などを行ったが術後10ヶ月で敗血症による多臓器不全で死亡した。【症例2】診断：右肺動脈上行大動脈起始、日齢21右肺動脈-主肺動脈吻合、動脈管結紮、大動脈パッチ形成を実施した。術後 SVC閉塞、同部位に対して stent留置、血栓吸引を試みたが、その後完全閉塞。両側難治性乳び胸を発症した。プレドニン静注は効果なく、胸管結紮、胸膜癒着術（自己血、ミノマイシン、ピシバニール）を繰り返し施行したが40-50ml/dayの胸水が続いていた。術後10ヶ月で鼠径部リンパ静脈吻合術を施行し胸水は消失した。現在も挿管したうえで経過観察中である。【考察】上大静脈閉塞を伴う静脈圧上昇型の乳び胸を2例経験したが内科的治療への反応は不良であり外科的治療を要した。共に10ヶ月間の治療を行い一例は根治することなく死亡し、もう一例はリンパ静脈吻合により改善し経過観察中である。上大静脈閉塞は中心静脈圧の上昇によりリンパ管が破綻し最重症の乳び胸となり予後は不良と思われる。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P49-02] Fontan術後症例の肝障害の評価

○衣川 佳数<sup>1</sup>, 長谷山 圭司<sup>1</sup>, 八田 英一郎<sup>2</sup> (1.手稲溪仁会病院 小児循環器科, 2.手稲溪仁会病院 心臓血管外科)

Keywords: Fontan, 肝障害, FALD

【背景】Fontan術後には肝硬変、肝線維症などの肝合併症が数多く報告されている。【対象と方法】Fontan術後50例について、血液検査、算出されたForns Index・APRI・FIB-4、肝線維化マーカー（ヒアルロン酸、P-3-P、IV型コラーゲン7s）、血行動態検査（心エコー検査、心臓カテーテル検査）、肝画像検査（上腹部エコー検査、CT/MRI検査）をretrospectivelyに比較検討した。対象年齢は平均 $18.8 \pm 10.3$ 歳（5歳から48歳）、Fontan術後平均 $11.0 \pm 6.4$ 年（2年から26年）であった。肝画像所見は、正常（G0）、肝うっ血所見のみ（G1）、軽度の肝線維化所見（G2）、進行した肝線維化あるいは肝硬変様（G3）に分類した。【結果】血液検査の異常値は、血小板数 $17.6 \pm 6.9/\mu\text{l}$ （異常値割合：38%）、 $\gamma$ -GTP  $71.6 \pm 42.7$  U/l(70%)、LAP  $82.8 \pm 21.1$  U/l(51%)などで多く、Forn index  $2.5 \pm 3.2$ 、APRI  $0.42 \pm 0.15$ 、FIB-4  $0.68 \pm 0.55$ が算出された。エコー検査にて肝腫大、hyper-echoic lesion、内部の粗造・不均一、表面の凹凸、脾腫、腹水など、CT/MRI検査にて肝腫大、網目状造影所見、表面の凹凸、脾腫、腹水などを認めた。画像検査を施行した29例中ではG0：5例(17%)、G1：5例(17%)、G2：14例(48%)、G3：5例(17%)であり、およそ2/3の症例で肝線維化所見を認めた。肝画像分類は、肝線維化マーカー値とおおよそ相関する傾向が認められた。血行動態検査との比較では、中心静脈圧の高い症例、術後経年の長い症例に肝画像所見が強い傾向が認められた。【結語】肝線維化は多くのFontan症例で潜在性に進行しており、中心静脈圧を極力低下させた管理が重要と推測された。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P49-03] Fontan患者の GGT値上昇による肝機能障害背景の推定

○浜道 裕二, 小宮 枝里子, 額賀 俊介, 其田 健司, 小林 匠, 石井 卓, 吉敷 香菜子, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院循環器小児科)

Keywords: Fontan, GGT値, 心拍出量低下

【背景と目的】 Fontan術後患者では、中心静脈圧上昇に伴う肝鬱血により肝障害を来すと考えられている。しかし、中心静脈圧が上昇している患者にだけ肝障害を生じているわけではない。今回、Fontan患者の肝障害に関与する因子を推定した。【方法】対象は2010年～2017年に心臓カテーテル検査及びGGT測定を行った234人。年齢は2才～46才。GGT $\geq$ 100UI/LをGGT上昇（GGT $\uparrow$ 群：51人）と定義し、GGT $\uparrow$ に関与する因子を求めた。【結果】GGT $\uparrow$ 群が有意に、カテ時年齢、Fontan手術時年齢は高く、Fontan術時からの期間も長かった。GGT $\uparrow$ 群の方が有意に、無脾症候群、房室弁逆流がII度以上、房室弁の人工弁置換の率が高かった。心機能に関してはGGT $\uparrow$ 群は有意に、主心室の拡張末期容積、収縮末期容積は大きく、駆出率及び心拍出量が低下していた。肺循環に関してはGGT $\uparrow$ 群の方が有意に、肺動脈楔入圧、下大静脈圧は上昇していた。両群間でPA indexは同等で、肺血管抵抗に有意差はなかった。多変量解析でGGT $\geq$ 100UI/Lに独立して関与するのは、無脾症候群、Fontan術から心カテまでの期間 $>20$  yrsの他、心機能因子として、心拍出量 $\leq 1.7$  L/min/m<sup>2</sup>、心室駆出率 $\leq 38\%$ 、心室拡張末期容積 $\geq 142\%$ の3因子。非独立因子として関与したのは、Fontan年齢 $>17$  yrs、房室弁置換、心室収縮末期容積 $\geq 72\%$ 、肺動脈楔入圧 $\geq 9$ mmHg、下大静脈圧 $\geq 15$ mmHg、房室弁逆流II度以上であった。これら全11因子によるGGT $\geq 100$ UI/Lに対する説明係数は40%であった。何等かの症状もしくは異常所見を認めていた例は、GGT $\uparrow$ 群の方に有意に多かった。【結語】Fontan患者の肺循環系の圧上昇は、GGT $\geq 100$ UI/Lに独立して関与はしておらず、独立して関与したのは心機能の低下であった。肺動脈の太さは全く関与しなかった。心機能の低下は静脈系の圧上昇を来すことにより肝鬱血を起こす他に、肝動脈血流を低下させることで肝障害を起こしているのかも知れない。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P49-04] フォンタン循環における横隔神経麻痺の影響

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

Keywords: フォンタン, 横隔神経麻痺, 予後

【背景】術後横隔神経麻痺は、フォンタン循環の予後不良因子である。【目的】フォンタン循環における横隔神経麻痺の影響を明らかにする。【対象と方法】2002年から2017年のフォンタン適応症280例のうち横隔神経麻痺を認めない256例(DP-群)および横隔神経麻痺を認めた24症例(DP+)を対象とした。DP+群は自然軽快14例（DP軽快群）と持続10例(DP持続群)にわけた。それぞれのフォンタン達成率、カテーテル検査、運動耐容能、呼吸機能検査を比較した。【結果】DP+群は男：女（12：12）、疾患はHLHS11(45%) Asplenia4(17%) Polysplenia3(13%) LTGA2(8%)。横隔膜縫縮術は83%(20/24)に施行。カテーテル検査値はLPAmean(DP-群：DP軽快群：DP持続群=10.1 $\pm$ 4.1, 10.4 $\pm$ 3.3, 11.0 $\pm$ 2.3 NS) RPA mean(10.0 $\pm$ 2.3, 10.8 $\pm$ 3.4, 10.5 $\pm$ 2.3 NS), LPAW(5.2 $\pm$ 2.0, 6.4 $\pm$ 3.5, 6.6 $\pm$ 2.4 NS), RPAW(5.2 $\pm$ 2.1, 6.7 $\pm$ 4.3, 7.2 $\pm$ 2.3 p $<$ 0.05), Rp(1.8 $\pm$ 1.0, 1.8 $\pm$ 0.6, 1.9 $\pm$ 1.0 NS) Qs(3.4 $\pm$ 0.8, 3.3 $\pm$ 0.5, 3.1 $\pm$ 0.7 NS)とRPAWのみ有意差を認めた。運動耐容能はAT(DP-群：AP+群=19.3 $\pm$ 3.1：20.5 $\pm$ 6.5 NS) peakVO<sub>2</sub>(26.5 $\pm$ 5.2：27.4 $\pm$ 6.4 NS)。呼吸機能検査はVC%N(DP-群：DP+群=78.3 $\pm$ 15.8：65.8 $\pm$ 2.6 p $<$ 0.05) FVC%N(73.9 $\pm$ 16.7：73.3 $\pm$ 2.3 NS)、一秒率(86.4 $\pm$ 9.4：93.6 $\pm$ 2.0 NS)とフォンタン症例ではVC%NおよびFVC%Nは低く、DP+群はVC%Nが低かった。フォンタン非到達率はDP-群24か月15.2% 36か月10.3% 60か月9.3%、DP+群41.4%、23.0%、12.3%でさらにDP持続群は55.6% 44.4% 29.6%であった。【考察】横隔神経麻痺は運動耐容能や肺動脈圧には差はないものの、PAWPが

高く側副血行の存在が示唆され、また呼吸機能検査では VCの低下を認めた。フォンタン到達率も低い。早期の横隔膜縫縮術やカテーテル治療が一部で有効だが、不可逆的な横隔神経麻痺回避のため、愛護的な手術手技が求められる。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P49-05] 心疾患術後に合併した乳糜胸、乳糜腹水、乳糜心膜症の検討

○田原 昌博<sup>1</sup>, 浦山 耕太郎<sup>1</sup>, 杉野 充伸<sup>1</sup>, 新田 哲也<sup>1</sup>, 山田 和紀<sup>2</sup> (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: chylothorax, octreotide, etilefrine

【背景】心疾患術後に合併した乳糜胸の治療法は保存的治療(絶飲食、脂肪制限、薬物治療等)が第一選択となる。近年 Octreotide(O)や Etilefrine(E)の有効性が報告されているが、有効性、安全性等は不明とされている。【方法】2008～17年に心疾患術後に排液中トリグリセリド(TG)値から乳糜胸(腹水、心膜症)と診断した14人(男8、女6)、延べ16件を対象に治療方法、効果、副作用等について後方視的に検討した。【結果】手術月齢  $11.2 \pm 11.6$ ヶ月、体重  $5.4 \pm 2.9$ kg。21トリソミー3人、18トリソミー2人、Noonan症候群1人、無脾症候群3人。開心術8件、TCPC/BCPS4件、肺動脈絞扼術3件、ペースメーカー留置1件。乳糜胸13件、腹水1件、心膜症2件。診断：術後  $9.4 \pm 5.6$ 日、排液中 TG  $446.6 \pm 487.8$ mg/dl、単核球比率(L)  $83.8 \pm 18.6\%$ 、最大排液量(V)  $20.4 \pm 11.1$ ml/kg/日。治療：全例 MCTミルク投与や脂肪制限、ステロイド(P)のみ1件、Eのみ2件、OP併用2件、OE併用5件、OEP併用2件。O開始量  $0.33 \pm 0.29$ μg/kg/H、最大  $1.81 \pm 2.00$ μg/kg/H、期間  $16.9 \pm 9.0$ 日、E開始量  $0.19 \pm 0.11$ mg/kg/H、最大  $0.27 \pm 0.12$ mg/kg/H、期間  $12.2 \pm 7.6$ 日、P開始量  $1.39 \pm 0.42$ mg/kg/日、期間  $16.8 \pm 7.2$ 日。全例保存的治療で軽快し、軽快までの期間(D)は、診断後  $8.5 \pm 5.8$ 日、最終選択薬投与開始後  $5.9 \pm 3.2$ 日。副作用は腹部膨満2件、肝障害1件、低血糖1件、一過性甲状腺機能低下1件であり、早期死亡3人以外の11人が低身長を呈した。乳糜胸13件で難治予測因子を検討し、診断後 D 9日未満：9日以上での診断時 TG(mg/dl)、L(%)、V(ml/kg/日)はそれぞれ TG  $407.1 \pm 469.5 : 508.6 \pm 692.3$ (ns)、L  $74.7 \pm 21.7 : 96.5 \pm 3.1$ ( $p < 0.05$ )、V  $19.1 \pm 13.1 : 20.4 \pm 9.2$ (ns)であった。【考察】術後乳糜胸への O、Eは有用であった。低身長は基礎疾患の影響もあり、O投与の関連は不明であった。重症度の比較は困難だが診断時 L高値の場合は軽快するまで長期間となる可能性がある。今後の症例の蓄積が望まれる。

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50 ( P50)

### 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 3

座長:梶野 浩樹 (網走厚生病院 小児科)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P50-01] Epoprostenol持続静注療法導入5年後に甲状腺機能亢進症を認めた PA/VSD, MAPCAの術後肺動脈性肺高血圧例

○美野 陽一, 橋田 祐一郎, 上栴 仁志, 坂田 晋史 (鳥取大学 医学部 周産期小児医学分野)

[P50-02] 無脾症候群、総肺静脈還流異常に合併した先天性肺リンパ管拡張症の2例

○松尾 倫<sup>1,2</sup>, 本田 啓<sup>2</sup>, 八浪 浩一<sup>2</sup>, 中村 紳二<sup>2</sup>, 深江 宏治<sup>3</sup> (1.熊本大学附属病院小児科, 2.熊本市民病院小児循環器内科, 3.熊本市民病院小児心臓外科)

[P50-03] 門脈体循環シャント結紮術不適応となった先天性門脈低形成症例の検討

○赤木 健太郎<sup>1</sup>, 馬場 志郎<sup>1</sup>, 松田 浩一<sup>1</sup>, 吉永 大介<sup>1</sup>, 平田 拓也<sup>1</sup>, 岡本 晋弥<sup>2</sup>, 岡島 英明<sup>2</sup>, 西小森 隆太<sup>1</sup> (1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 肝胆膵・移植外科)

[P50-04] 重症肺高血圧による動脈管右左短絡が持続した Down症候群の1剖検例

○野村 知弘<sup>1</sup>, 前田 佳真<sup>1</sup>, 新宅 洋<sup>2</sup>, 菅原 江美子<sup>2</sup>, 山口 洋平<sup>1</sup>, 櫻井 牧人<sup>1</sup>, 西口 康介<sup>3</sup>, 植田 初江<sup>4</sup>, 土井 庄三郎<sup>1</sup> (1.東京医科歯科大学 医学部附属病院 小児科, 2.東京医科歯科大学 医学部附属病院 病理部, 3.東京都立墨東病院 小児科, 4.国立循環器病センター 病理部)

[P50-05] 肺高血圧に対し beraprostを使用後動脈管の再疎通を認めた、ダウン症の一例

○石戸 博隆<sup>1</sup>, 岩本 洋一<sup>1</sup>, 増谷 聡<sup>1</sup>, 先崎 秀明<sup>1,2</sup> (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)

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P50-01] Epoprostenol持続静注療法導入5年後に甲状腺機能亢進症を認めた PA/VSD, MAPCAの術後肺動脈性肺高血圧例

○美野 陽一, 橋田 祐一郎, 上榎 仁志, 坂田 晋史 (鳥取大学 医学部 周産期小児医学分野)

Keywords: Epoprostenol持続静注, 術後肺高血圧, 甲状腺機能亢進症

【背景】肺動脈性肺高血圧症(PAH)に対する Epoprostenol持続静注(EPO)療法は1999年に本邦でも認可され、長期予後は大きく改善した。先天性心疾患に伴う PAHや術後肺高血圧(p-ICR PH)に対しては、NYHA/WHO III～IV度においても EPO療法は考慮されている。今回我々は EPO療法導入5年後に甲状腺機能亢進症を合併した p-ICR PH症例を経験した。【症例】17歳女子。PA/VSD, MAPCA、22q11.2欠失症候群。1歳で Unifocalization 施行、2歳で Rastelli が施行された。4歳時には PAp70/15(32)mmHg、Pp/Ps=0.91、Rp 5.6unit・m<sup>2</sup>と p-ICR PHを認めたため、ボセンタン水和物、ベラプロストナトリウム、シルデナフィルが漸次導入された。12歳時には PAp100/15(47)mmHg、Pp/Ps=0.95、Rp 8.6unit・m<sup>2</sup>と改善は得られず、PGI<sub>2</sub>負荷試験に最も反応性を認めたため EPO療法が導入された。EPO導入後は NYHA/WHO III→IIと改善傾向にあり外来管理も可能となった。17歳時に心不全症状増悪で入院、食欲不振による体重減少と間欠的な頻脈を認めた。β blocker 投与により頻脈は改善傾向にあったが、心不全症状の改善には至らなかった。採血にて TSH 0.008μIU/mL、fT<sub>4</sub> 4.78ng/dL と甲状腺機能亢進症を認めた。TRAb 2.4IU/L(>2.0)、TSA<sub>β</sub> 152%(>120%)、抗 TPO 抗体 256IU/mL(>16)と Basedow 病を疑う所見であった。チアマゾール、レボチロキシン投与により甲状腺機能亢進は改善、心不全症状も緩徐に軽快した。【考察】PAH患者では高率に甲状腺疾患を合併することが知られており、EPO使用との関連も近年指摘されている。MAPCAに対する EPO療法の有用性は明らかではないが、本症例では導入後の ADLは向上しており一定の効果を認めた。EPO投与量や投与期間との明確な関連性もなく、症状は甲状腺機能亢進や低下など様々とされる。時に甲状腺機能亢進症は心不全増悪要因にもなりうるため、EPO療法中は定期的な甲状腺機能のチェックが必要である。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P50-02] 無脾症候群、総肺静脈還流異常に合併した先天性肺リンパ管拡張症の2例

○松尾 倫<sup>1,2</sup>, 本田 啓<sup>2</sup>, 八浪 浩一<sup>2</sup>, 中村 紳二<sup>2</sup>, 深江 宏治<sup>3</sup> (1.熊本大学附属病院小児科, 2.熊本市市民病院小児循環器内科, 3.熊本市市民病院小児心臓外科)

Keywords: 無脾症候群, 総肺静脈還流異常, 先天性肺リンパ管拡張症

背景：先天性肺リンパ管拡張症(Congenital Pulmonary Lymphangiectasis: CPL)は生直後より重篤な呼吸障害を来す致死率の高い疾患である。原因としてリンパ管の発生異常、肺静脈の還流異常による二次的変化が考えられている。我々は救命困難であった無脾症候群、総肺静脈還流異常に合併した CPLの2例を経験したので報告する。症例1：胎児診断にて Asplenia, SA,SV,CAVV,PS,TAPVCの疑い。37週0日予定帝王切開にて出生。BW2860g。出生直後に涕泣あるも自発呼吸持続せず直ちに挿管管理を開始。SpO<sub>2</sub> 40% HR100/minにて NICU入室。蘇生処置を継続するも呼吸不全の改善なく生後2時間にて永眠された。病理解剖の結果 CPLの診断となった。症例2：38週0日 BW2336g 自然経膈分娩にて出生。出生直後より酸素投与下にて SpO<sub>2</sub> 30-50%と低酸素血症持続し当院 NICUへ搬送。Asplenia, SA,SV,CAVV,PA,MAPCA,TAPVC(1b)診断。日齢0造影 CTにて Vertical vein(VV)の狭窄、肺野の瀰漫性透過性低下を認めた。同部位へ stent留置。PVO解除後に一時的に酸素化の改善がえられたが肺病変の改善なし。日齢23 胸部単純 CTにて瀰漫性小葉隔壁肥厚が残存していた。集中治療管理を継続するも呼吸不全の改善なく日齢57永眠された。臨床経過、CT所見等より CPLが疑われた。結語：CPLはまれな疾患であるが TAPVCとの合併は少なくない。血行動態に見合わない重度呼吸不全が認められた際に

は鑑別すべき疾患である。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P50-03] 門脈体循環シャント結紮術不適応となった先天性門脈低形成症例の検討

○赤木 健太郎<sup>1</sup>, 馬場 志郎<sup>1</sup>, 松田 浩一<sup>1</sup>, 吉永 大介<sup>1</sup>, 平田 拓也<sup>1</sup>, 岡本 晋弥<sup>2</sup>, 岡島 英明<sup>2</sup>, 西小森 隆太<sup>1</sup> (1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 肝胆膵・移植外科)

Keywords: 門脈体循環シャント, 肺高血圧, 血管造影

【緒言】先天性門脈体循環シャント(CPSS)は門脈低形成症例に合併するが、シャント結紮可能か否かはシャント閉塞試験での門脈圧が重要である。ほとんどの症例で CPSS血管は単一であり、シャント閉塞試験は1血管のみで十分である。今回我々は、シャント血管が複数存在し、方針決定に詳細な血管造影が必要であった症例を経験したのでここに報告する。【症例】1歳1ヶ月男児。マス・スクリーニングのガラクトース高値から CPSSと診断された。1歳時に肺高血圧出現と肝機能障害進行、高アンモニア血症の急激な進行から、門脈体循環シャントの結紮適応評価目的で当院紹介となった。造影 CTからは門脈は未発達で、門脈本幹から下大静脈に走行する CPSSを1本認めた。カテーテル検査においても、上腸管膜動脈造影からは1本のシャント血管のみ同定された。下大静脈経由でシャント閉塞試験を施行したところ、門脈圧上昇は軽度であり CPSS結紮可能と考えられた。しかし、門脈発達の乏しさから考えてシャント閉塞試験での門脈圧上昇が軽度であり、これら検査所見に乖離を認めたため、シャント閉塞下での上腸間膜造影と逆行性シャント造影を行った。その結果、複数のシャント血管が同定された。主要な2か所のシャント閉塞試験において著明な門脈圧上昇と更に細かいシャント血管が同定され、結紮は不能と判断し肝移植適応と判断した。【まとめ】シャント閉塞試験で門脈圧上昇を認めない症例の中に複数のシャント血管を有する CPSS症例が存在することを念頭におくべきである。CPSS症例に対しては、少なくとも造影 CT検査、カテーテル検査での上腸間膜動脈造影によるシャント血管同定、シャント血管閉塞下での上腸管膜動脈造影・逆行性シャント造影が必要と考えられた。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P50-04] 重症肺高血圧による動脈管右左短絡が持続した Down症候群の1剖検例

○野村 知弘<sup>1</sup>, 前田 佳真<sup>1</sup>, 新宅 洋<sup>2</sup>, 菅原 江美子<sup>2</sup>, 山口 洋平<sup>1</sup>, 櫻井 牧人<sup>1</sup>, 西口 康介<sup>3</sup>, 植田 初江<sup>4</sup>, 土井 庄三郎<sup>1</sup> (1.東京医科歯科大学 医学部附属病院 小児科, 2.東京医科歯科大学 医学部附属病院 病理部, 3.東京都立墨東病院 小児科, 4.国立循環器病センター 病理部)

Keywords: Down症候群, 動脈管右左短絡, 重症肺高血圧症

【緒言】 Down症候群には多彩な肺高血圧(PH)増悪因子が認められ、特に呼吸器系の低形成、生理的肺 PHの遷延や、肺血流増多による肺血管リモデリングの早期進展が大きな因子と考えられる。そのため検査と治療介入時期の適切な判断が難しく、予後決定の重要因子となる。特に早産低出生体重児では、新生児遷延性 PHや未熟肺に対する長期間の呼吸管理が必要となり、新生児慢性肺疾患の惹起とともに上記の適切な判断を更に困難なものとしている。

【症例】 0歳6ヶ月 女児 【現病歴】 在胎29週2日、胎児機能不全、胎児水腫のため前医にて緊急帝王切開で出生した。体重1038g, Apgar Score1分値3点, 5分値7点。Down症候群, 心室中隔欠損症(VSD), 動脈管開存症(PDA), 新生児慢性肺疾患(CLD)を出生後指摘された。前医 NICUで、新生児遷延性肺高血圧症(PPHN)に対し一酸化窒素(NO)吸入療法を施行された。呼吸状態改善に伴い日齢51の抜管後は経鼻酸素管理下にあったが、日齢179頃より急

激な酸素化の増悪, 啼泣時の肺高血圧クライシスが頻発した. 日齢183に Epoprostenol持続静注を開始後は改善を認めたが, 管理困難のため日齢185当院へ転院した. 日齢187, 肺出血に引き続き呼吸窮迫症候群(ARDS)となり, 肺高血圧が増悪したため Epoprostenolに加え NO吸入療法を再開した. また日齢188に sildenafilの経管投与を開始し, 日齢191筋弛緩薬投与を行うまで継続した. 肺血管拡張療法の強化以降は, 治療に反応し一時的な改善を認めたが, 次第に治療反応性に乏しくなり 日齢192に死亡を確認した.

【考察】剖検病理の暫定結果では肺小動脈中膜肥厚と ARDS様所見の指摘はあったが, 最終の詳細な結果を待って死亡に至った病態や治療介入時期に関して考察したい. 早産低体重で出生し, 先天性心疾患を合併した Down症候群の治療戦略決定には, 新生児専門医と小児循環器専門医の緊密な連携による, 治療介入時期の適切な判断が最も重要であると考えられた.

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P50-05] 肺高血圧に対し beraprostを使用後動脈管の再疎通を認めた、ダウン症の一例

○石戸 博隆<sup>1</sup>, 岩本 洋一<sup>1</sup>, 増谷 聡<sup>1</sup>, 先崎 秀明<sup>1,2</sup> (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)

Keywords: beraprost, 動脈管, 再疎通

【背景】肺動脈性肺高血圧(PH)の内服治療として PGI<sub>2</sub>誘導体制剤・PDE5阻害薬・エンドセリン受容体拮抗薬が併用され一定の治療成績が得られている。一方 PGI<sub>2</sub>にはやや弱い動脈管(DA)開存効果が認められる。

【目的】乳児期に肺疾患に伴う PHを指摘され、呼吸補助に加え PGI<sub>2</sub>誘導体である beraprostを併用したところ一旦は閉鎖傾向だった DAが再疎通したダウン症症例を経験したので報告する。

【症例】胎児期に両側乳び胸水と肝腫大を指摘、羊水検査で21トリソミーの診断。在胎33週6日、児心音低下のため緊急帝王切開にて出生。一過性骨髄増殖症に対し交換輸血および cytarabin投与、乳び胸に対し両側胸腔ドレナージおよび octreotide投与を施行。慢性呼吸障害が強く人工呼吸管理の後日齢101まで nasal CPAPを使用。在宅酸素療法の上 NICU退院直後の日齢146に夜間/啼泣時の SpO<sub>2</sub>異常低下(最低60~70%)を主訴に当科受診。PDA/PFO以外に心血管構造異常はなかったが体血圧を超える PH(BP=82/55mmHg, TR6P=96mmHg)を認めた。強い呼吸障害と胸部 X線上の両側網状影が著明で直ちに在宅 CPAPを導入、また肺高血圧改善目的に順次 tadalafil・macitentan・beraprostを開始漸増した。PHは体血圧の2/3程度(BP=80/52, TR6P=50mmHg)に改善し8か月時には DAは閉鎖した。しかし beraprostを予定量(1μg/kg/日)に増量した後の月齢9か月時、心エコー上明らかな再疎通(径3mm, 左右シャント, PG=20mmHg)を認めた。呼吸は明らかに改善傾向で、PGI<sub>2</sub>の副作用を疑い同剤を中止したところ、生後10か月時には再び径1mm程度にまで縮小を認めた。現在も経過観察中。

【考按】PGI<sub>2</sub>にも DA開存効果があるとの報告は多いが、成熟児に使用した PGI<sub>2</sub>による DA再疎通の報告は検索し得た限りでは無かった。ダウン症の影響は不明だが、今後 PHに対し beraprostを使用する際は DAの動向にも十分な注意を払うべきと考えた。

ポスターセッション | 自律神経・神経体液因子・心肺機能

## ポスターセッション51 ( P51 )

### 自律神経・神経体液因子・心肺機能

座長: 渡辺 健 (北野病院 小児科)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

---

#### [P51-01] 起立性調節障害患者の起立による血行動態変化 —第3報—

○堀口 泰典 (国際医療福祉大学 熱海病院 小児科)

#### [P51-02] 呼吸機能は Fontan循環に特有の運動耐容能関連因子である

○古賀 恭子<sup>1</sup>, 兒玉 祥彦<sup>2</sup>, 瓜生 佳世<sup>1</sup>, 石川 友一<sup>2</sup>, 中村 真<sup>2</sup>, 佐川 浩一<sup>2</sup>, 石川 司朗<sup>2</sup> (1.福岡市立こども病院 検査部, 2.福岡市立こども病院 循環器科)

#### [P51-03] 造血幹細胞移植患者の心拍変動解析による自律神経機能評価

○元木 倫子, 伊藤 かおり, 大日方 春香, 山崎 聖子, 蜂谷 明 (信州大学 医学部 小児医学教室)

#### [P51-04] 小心臓を伴う起立性調節障害の特徴 —臨床的特徴と予後—

○高橋 一浩 (木沢記念病院 小児科)

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P51-01] 起立性調節障害患者の起立による血行動態変化 —第3報—

○堀口 泰典 (国際医療福祉大学 熱海病院 小児科)

Keywords: 起立性調節障害, 左室拡張末期容積, 起立性調節障害ガイドライン

【背景】起立性調節障害はガイドライン (GL) も日本小児心身医学会から出され「心身症」として説明されてきている。【目的】起立性調節障害 (OD) 患者の起立負荷による血行動態を評価しその血行動態を明らかにする。【方法】OD患者14例 (11歳2か月~17歳1か月) を対象とした。心電図・血圧モニター下に安静仰臥位と起立時に心エコー図検査を実施、血行動態の変化を検討した。【成績】安静時左室拡張末期容積 (LVEDV) と起立による心拍数 (HR) 増加の間には、有意な負の相関があった。(相関係数 ( $r$ )  $-0.358$ ) しかし一回心拍出量 (SV) 減少率との間には有意な正相関が見られた。(  $r = 0.301$ ) また、LVEDV減少率との間にも正相関が見られた。(  $r = 0.317$ ) 【考案】今回の検討ではLVEDVがHRと負の相関、SV、LVEDV減少と正相関があった。一方、GLではODを(1)起立直後性低血圧(2)体位性頻脈症候群(3)神経調節性失神(4)遷延性起立性低血圧と分類するがこの分類には心拍数と血圧の変化しか考慮されていない。ODを全身特に脳の血流確保の破綻による症状とするならば、心拍出量、COひいてはLVEDVの変化も考慮すべきである。【結論】ODでは心拍数、血圧、脈圧のみならず、心拍出量とそれを規定するLVEDV、SVの起立による変化も発症要因として考慮されるべきである。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P51-02] 呼吸機能は Fontan循環に特有の運動耐容能関連因子である

○古賀 恭子<sup>1</sup>, 児玉 祥彦<sup>2</sup>, 瓜生 佳世<sup>1</sup>, 石川 友一<sup>2</sup>, 中村 真<sup>2</sup>, 佐川 浩一<sup>2</sup>, 石川 司朗<sup>2</sup> (1.福岡市立こども病院 検査部, 2.福岡市立こども病院 循環器科)

Keywords: Fontan循環, 呼吸機能, 運動耐容能

【背景】Fontan(F)術後患者では、肺血流が肺動静脈圧格差と胸腔内引き込み圧によって維持される特有の循環動態を呈する。そのため、F術後患者では、二心室修復術後患者と比較して、呼吸機能が運動時血行動態に及ぼす影響が大きいと考えられる。【方法】2016年7月から2017年8月までの期間、6歳以上のF術後患者148例(F群)と二心室修復術後患者45例(B群)にRump法(FUKUDA TR3)を使用したトレッドミルによる心肺運動負荷試験を施行し、Peak  $VO_2$  と Peak  $VO_2$  に影響を及ぼす関連因子について比較検討した。【結果(F群:B群) (数値は平均 $\pm$ SD)】年齢(歳)  $13.1 \pm 3.4: 13.7 \pm 3.6$ 、性別(男性)(%)  $63.5: 68.9$ 、Peak  $VO_2$  (ml/kg/min)  $32.3 \pm 6.4: 37.4 \pm 8.4$  ( $p < 0.001$ )、運動負荷時最高心拍数(bpm)  $168.1 \pm 17.7: 174.1 \pm 14.6$ 、MRIによる体心室 EF(%)  $52.4 \pm 7.0: 60 \pm 7.4$ 、安静時一回換気量(ml/BSA)  $325.9 \pm 59.3: 320.8 \pm 40$ であった。これらの結果とPeak  $VO_2$  との相関をみると、男性は両群ともに女性よりPeak  $VO_2$  が高く、年齢とPeak  $VO_2$  は両群ともに有意な負の相関、運動負荷時最高心拍数とPeak  $VO_2$  は両群ともに有意な正の相関を示した。また、EFとPeak  $VO_2$  は両群ともに相関を認めなかった。安静時一回換気量とPeak  $VO_2$  は、B群では相関を認めなかったが、F群において強い正の相関( $p < 0.001$ )を認めた。Peak  $VO_2$  に関連する因子について、B群では年齢、性別、運動負荷時最高心拍数の3項目、F群ではこれに安静時一回換気量を加えた4項目について多変量解析を行ったところ全て独立して有意な関連因子であった。【考察】B群では、安静時一回換気量とPeak  $VO_2$  に相関がなかったものの、F群では有意な相関を認めた。これは、大きな安静時一回換気量が高い胸郭コンプライアンスや強い呼吸筋力を反映しており、F術後患者では、これらが運動時の肺循環血流流入に貢献するためと考えられた。F循環特有の運動生理を反映した興味深い結果と考えられた。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P51-03] 造血幹細胞移植患者の心拍変動解析による自律神経機能評価

○元木 倫子, 伊藤 かおり, 大日方 春香, 山崎 聖子, 蜂谷 明 (信州大学 医学部 小児医学教室)

Keywords: 心拍変動解析, 自律神経, 造血幹細胞移植

【背景】予後不良の小児血液疾患患者において、大量化学療法や造血幹細胞移植 (HSCT) が必須であるが、心毒性が心配される。心拍変動 (HRV) 解析により、心機能と相互に影響のある自律神経機能について評価することができる。【目的】血液疾患患者に対する造血幹細胞移植が自律神経機能に与える影響について評価する。【方法】対象は2006～2016年に造血幹細胞移植を受けた26名 (1.2～22.6歳、中央値 8.6歳)。男女比=17:9。急性リンパ球性白血病18例、急性骨髄性白血病5例、悪性リンパ腫3例。全例移植前に化学療法を受け、前処置としてシクロホスファミド投与と全身放射線照射が施行された。前処置前 (移植前)、移植後2か月以降の退院時 (移植後) に24時間ホルター心電図を記録し、HRVについて移植前後で比較した。【結果】覚醒時の CVRR (移植前 18.4ms vs. 後 15.3ms、 $P=0.016$ )、SDNN (78.1ms vs. 64.9ms、 $P=0.01$ )、rMSSD (21.7ms vs. 16.4ms、 $P=0.043$ ) が移植後で有意に低値であった。スペクトル解析では、24時間、覚醒時は高周波成分 (HF)、低周波成分 (LF) (24時間: HF 207.7ms<sup>2</sup> vs. 99.3ms<sup>2</sup>、LF 701.1ms<sup>2</sup> vs. 404.0ms<sup>2</sup>、覚醒時: HF 128.5 vs. 66.0、LF 549.6 vs. 263.2、各  $P<0.05$ ) が、睡眠時には LF が移植後に有意に低下した (787.7 vs. 488.8、 $P=0.012$ )。LF/HF は有意差を認めなかった。【考察】HRV 解析により、HSCT に伴う自律神経調節能の低下、特に副交感神経活動低下の可能性が示唆された。無症候性の自律神経機能異常、それに伴う心血管合併症の早期発見に有用である可能性がある。【結論】血液疾患に対する大量化学療法を伴う HSCT は、自律神経機能異常のリスクがある。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P51-04] 小心臓を伴う起立性調節障害の特徴 —臨床的特徴と予後—

○高橋 一浩 (木沢記念病院 小児科)

Keywords: 起立性調節障害, 小心臓, 自律神経

【目的】小心臓症候群は慢性疲労や起立性調節障害 OD を伴うことがある。小心臓を伴う起立性調節障害患者の臨床的特徴を明らかにする。特に臨床的特徴と自律神経機能に注目した。【対象・方法】2016年6月-2017年12月で、OI 症状を主訴に、OD 疑いで受診した91名のうち、OD 確定患者41名 (女児23名、年齢中央値12歳)。BMI、心胸郭比 CTR、ホルター心電図の心拍変動解析 HRV から得られた指標、東洋医学的四診で得られた所見 (特に、水滯所見、冷え)、治療薬、予後 (特に、心理カウンセリングや不登校を伴う難治性かどうか) を検討した。CTR 40% 以下を small heart (SH) 群、41% 以上を non-SH 群として、SH 群の特徴を比較した。【結果】SH 群 (N=22、Female、N=16)、BMI 16.4±2.2、 $p=0.06$ 、OD テスト陽性 14/17 (82%)、水滯所見あり 11/22 (50%)、冷えあり 4/22、カウンセリング/不登校あり 11/22 (50%)。Non-SH (N=19、Female、N=7) BMI 18.1±2.4、OD テスト陽性 17/18 (94%)、水滯所見あり 11/19 (58%)、冷えあり 2/19、カウンセリング/不登校あり 5/19 (26%) であった。HRV から得られた指標は、両群とも副交感神経指標の低下を示した。【結語】OD 患者は小心臓を合併すると体格的により虚弱で難治性である可能性がある。循環作動薬以外に、体質改善を促すため、養生や漢方療法の併用が必要と思われる。

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52 ( P52)

### 川崎病・冠動脈・血管 3

座長:水野 将徳 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

#### [P52-01] 左冠動脈起始異常を合併した左心低形成症候群の一例

○岡崎 新太郎<sup>1</sup>, 西田 公一<sup>1</sup>, 浅田 聡<sup>2</sup>, 山岸 正明<sup>3</sup>, 近藤 博章<sup>4</sup>, 石原 靖紀<sup>4</sup>, 稲井 慶<sup>5</sup> (1.福井循環器病院 小児科, 2.福井循環器病院 心臓血管外科, 3.京都府立医科大学 小児心臓血管外科, 4.福井愛育病院 小児科, 5.東京女子医科大学 循環器小児科)

#### [P52-02] 心雑音を契機に診断した右冠動脈左室瘻の1例

○下園 翼, 塩川 直宏, 高橋 宣宏, 中江 広治, 森田 康子, 樋木 大祐, 上野 健太郎, 緒方 裕樹, 松葉 智之, 井本 浩 (鹿児島大学病院小児診療センター)

#### [P52-03] 気管切開術後の気管腕頭動脈瘻の治療および予防手術の経験

○山本 英一<sup>1,2</sup>, 中野 威史<sup>1,2</sup>, 新野 亮治<sup>6</sup>, 石田 也寸志<sup>1</sup>, 城賀本 敏宏<sup>2</sup>, 檜垣 高史<sup>2</sup>, 石井 榮一<sup>2</sup>, 石戸谷 浩<sup>4</sup>, 高木 太郎<sup>3,5</sup>, 本多 伸光<sup>3</sup> (1.愛媛県立中央病院 小児科, 2.愛媛大学医学部 小児科, 3.愛媛県立中央病院 耳鼻咽喉科, 4.愛媛県立中央病院 心臓血管科, 5.愛媛県立新居浜病院 耳鼻咽喉科, 6.愛媛県立中央病院 新生児内科)

#### [P52-04] 中耳炎契機に急性冠症候群をきたした大動脈弁狭窄合併の Myhre症候群の1例

○伊藤 由依, 荒井 篤, 伊藤 由作, 大岩 香梨, 鍋山 千恵, 加藤 健太郎, 本倉 浩嗣, 渡辺 健 (田附興風会 医学研究所 北野病院)

#### [P52-05] 上大静脈症候群に対する頻回治療介入後に診断に至った高安動脈炎の1例

○高瀬 隆太, 籠手田 雄介, 桑原 浩徳, 前田 靖人, 鍵山 慶之, 岸本 慎太郎, 須田 憲治 (久留米大学医学部小児科学教室)

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P52-01] 左冠動脈起始異常を合併した左心低形成症候群の一例

○岡崎 新太郎<sup>1</sup>, 西田 公一<sup>1</sup>, 浅田 聡<sup>2</sup>, 山岸 正明<sup>3</sup>, 近藤 博章<sup>4</sup>, 石原 靖紀<sup>4</sup>, 稲井 慶<sup>5</sup> (1.福井循環器病院 小児科, 2.福井循環器病院 心臓血管外科, 3.京都府立医科大学 小児心臓血管外科, 4.福井愛育病院 小児科, 5.東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: congenital heart disease, hypoplastic left heart syndrome, coronary artery anomaly

【背景】冠動脈起始異常は突然死の原因として重要な疾患である。左心低形成症候群（HLHS）に冠動脈起始異常を合併することは極めて稀である。【症例】死亡時日齢7女児。人工授精胚移植で妊娠成立。在胎38週1日、体重2662g、予定切開で出生。エコーで HLHS(大動脈弁閉鎖、僧帽弁狭窄)と診断確定。心房間交通の狭小化なし。造影 CT検査で左冠動脈は大動脈弓の下面から起始、左冠動脈起始異常合併と診断。エコーでも上行大動脈に併走する管腔構造、血流が確認された。右冠動脈は画像検査では同定できなかった。日齢7、first palliationとして肺血流調整のため両側肺動脈絞扼術(bPAB)を施行。bPAB直後に ST上昇を伴う徐脈、血圧低下をきたした。bPAB解除、アドレナリン静注、電氣的除細動でもなく復帰。bPAB 不十分のまま ICU入室とした。入室時はバイタル安定していたが数時間後から徐々に血圧低下、蘇生に反応なく永眠された。剖検で CT診断通りの左冠動脈起始異常および低形成の右冠動脈が確認された。bPABによる冠動脈の血流変化が突然死の誘因となった可能性があるが、術前に予測することは困難であった。【まとめ】冠動脈が肺動脈から起始する冠動脈異常を合併する HLHSは数例の報告があるが、冠動脈が大動脈弓から起始する症例についてはこれまで報告がない。貴重な症例を経験したので剖検所見、文献的考察を踏まえ報告する。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P52-02] 心雑音を契機に診断した右冠動脈左室瘻の1例

○下園 翼, 塩川 直宏, 高橋 宣宏, 中江 広治, 森田 康子, 樫木 大祐, 上野 健太郎, 緒方 裕樹, 松葉 智之, 井本 浩 (鹿児島大学病院小児診療センター)

Keywords: 冠動脈瘻, 先天性心疾患, 心筋シンチグラフィー

【背景】冠動脈瘻は稀な疾患であり小児期には無症状であることが多いが、放置した場合に虚血心不全の急性増悪を合併し突然死の危険因子となりうる。心雑音を契機に右冠動脈左室瘻と診断し、虚血所見から早期に瘻孔閉鎖術を行った乳児例を経験した。【症例】1か月の男児。胎児期に異常の指摘はなかった。在胎39週6日、正常経膈分娩、2648 gで出生（APS 9/9）した。日齢2より産院で心雑音を聴取し、近医総合病院小児科を紹介受診した。心臓超音波検査で左心系の拡大および右冠動脈全体の拡大(5.5mm)を認め、冠動脈瘻が疑われた。1か月時に当科を紹介受診した。聴診で軽度の拡張期雑音を聴取し、心電図では V2-4での ST低下、心臓超音波検査及び心臓カテーテル検査を行い右冠動脈左室瘻と診断した。左室への瘻孔以遠で正常冠動脈と思われる血管が造影され、左冠動脈は前下降枝・回旋枝ともに正常であった。心筋シンチグラフィー(I-123 BMIPP、タリウム)では中隔から心尖にかけての虚血所見を認めた。虚血に伴う突然死の危険性があり瘻孔閉鎖の適応と判断し、3か月時に瘻孔閉鎖術（右冠動脈の左室流入部近傍を結紮）を行なった。術後の心筋シンチグラフィーで虚血所見は改善し、右冠動脈も開口部3.7mmと徐々に縮小傾向を認め遺残短絡血流は認めなかった。外来でアスピリン内服を継続して経過観察中である。【考察】冠動脈瘻の治療方針として、虚血所見や不整脈・収縮低下などの心機能障害を伴う症例は瘻孔閉鎖が推奨されている。本症例は明確な虚血所見があり、突然死の危険性もあるため乳児期早期の瘻孔閉鎖が必要と判断した。治療法選択に関しては手術やコイル塞栓など症例に応じて選択するが、本症例は瘻孔が大きく体格が小さいこともあり、カテーテル治療ではなく手術を選択した。【結語】心雑音を契機に診断した右冠動脈左室瘻の乳児に対し、瘻孔閉鎖術を行った。術後はアスピリン内服で血栓形成なく経過している。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P52-03] 気管切開術後の気管腕頭動脈瘻の治療および予防手術の経験

○山本 英一<sup>1,2</sup>, 中野 威史<sup>1,2</sup>, 新野 亮治<sup>6</sup>, 石田 也寸志<sup>1</sup>, 城賀本 敏宏<sup>2</sup>, 檜垣 高史<sup>2</sup>, 石井 榮一<sup>2</sup>, 石戸 谷 浩<sup>4</sup>, 高木 太郎<sup>3,5</sup>, 本多 伸光<sup>3</sup> (1.愛媛県立中央病院 小児科, 2.愛媛大学医学部 小児科, 3.愛媛県立中央病院 耳鼻咽喉科, 4.愛媛県立中央病院 心臓血管科, 5.愛媛県立新居浜病院 耳鼻咽喉科, 6.愛媛県立中央病院 新生児内科)

Keywords: 気管切開, 気管腕頭動脈瘻, 両骨鎖骨下動脈バイパス術

【背景】気管切開後の合併症として、気管腕頭動脈瘻がある。耳鼻科領域では致死率の高い重要な合併症の一つであるが、小児科ではあまり知られていない。しかし、手術時期、手術方法には、腕頭動脈（以後 BA）が関与しているため、小児循環器医や心臓外科医も知るべき合併症である。【症例1】11歳女児。溺水による低酸素性脳症、重症心身障害児にて、外来でフォロー。2歳時に気管切開を施行。1か月前の受診時には問題はなかった。突然の気管からの出血で受診。以前の誤嚥性肺炎を診断するための胸部 CTにて、気管と BAが接していることが確認された。気管腕頭動脈瘻による出血が疑われ、緊急手術となった。BAに瘻孔が確認され、その部位を全周切除し、端々吻合を行った。以後再燃は認めていない。【症例2】17歳男。デュシャン型筋ジストロフィー。16歳時に原因不明の呼吸停止による心停止が認められ、蘇生に反応した。その時の CTにて BAと気管が近接していることが確認された。気管腕頭動脈瘻のリスクはあったが、気道狭窄が強く気管切開を施行した。術後1年にて、再検したところ、前回同様同部位は接していた。心臓外科、耳鼻科、小児循環器科、小児神経科と今後のリスクを含め検討し、外科的な治療方針となった。血管造影を行い気管と BAの位置の確認をした。術式は、両側鎖骨下動脈を人工血管でバイパスし、最後に BAを結紮した。術後の経過は良好である。【考察】重症心身障害児においては胸郭の変形がほぼ必発である。その結果、BAは気管の前面を横送り、気管腕頭動脈瘻や気管圧迫をおこす。前者では、BAが破裂することがあり致命的である。今回1例は幸いにも救命できたが、出血を起こす前に発症を予知し、その対応が重要である。症例2のように、関連科と連携し、定期的な経過観察の中で、外科的予防治療の介入時期を含め検討することが、予後を改善させる。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P52-04] 中耳炎契機に急性冠症候群をきたした大動脈弁狭窄合併の Myhre症候群の1例

○伊藤 由依, 荒井 篤, 伊藤 由作, 大岩 香梨, 鍋山 千恵, 加藤 健太郎, 本倉 浩嗣, 渡辺 健 (田附興風会 医学研究所 北野病院)

Keywords: 心筋梗塞, 大動脈弁狭窄, Myhre症候群

【背景】Myhre症候群は全身結合組織疾患で大動脈弁狭窄を合併する。一般的に高度な大動脈弁狭窄は狭心症・失神・心不全をきたし、予後不良である。【症例】9歳男児。Myhre症候群、大動脈弁狭窄、右冠動脈口閉鎖、発達遅滞、気管支喘息既往あり。来院4日前から耳痛、咳嗽鼻汁あり、3日前より発熱、前日中耳炎と診断され抗生剤加療開始となる。来院日胸痛あり受診。BT=39.3℃, HR=130bpm, BP=130/70mmHg, RR=30回/分, SpO2=99%(room air)。心電図は正常洞調律で V1-6に ST低下、II・III・aVfに異常 Q波を認め、心エコーで左室長軸方向の収縮不良を認めた。血液検査で CRP=9.38mg/dlと炎症反応の上昇、CK=291IU/L(CK-MB=20IU/L, 6.9%), Trop-I=2.08ng/mlと心筋逸脱酵素の上昇を認めたため、急性冠症候群の診断で鎮静、酸素投与、ニコランジル持続静注、ヘパリン投与を開始し、感染に対して抗生剤、wheeze聴取し mPSLを併用した。来院12時間後で心筋逸脱酵素はピークアウト、心電図で ST低下は改善した。入院翌日拡張期血圧低値のため

ニコランジルを終了、心エコーで左室容量小さく収縮不良あり Hb低値のため RCC輸血を行った。入院後胸痛訴えなく安静時は無症状であったが、労作時呼吸困難感あり Xp上肺うっ血像を認めるためフロセミド、スピロノラクトン内服を開始、開始後は呼吸困難感の改善を認めた。心収縮は徐々に改善し、うっ血性心不全所見改善後に運動制限の上で退院となる。【考察】大動脈弁狭窄と右冠動脈口閉鎖のハイリスク児において、感染に伴う経口摂取不良・脱水による循環血漿量の減少と頻脈による心負荷の増大により急性冠症候群を発症したと考えられる。同様の基礎疾患を持つ児において感染や脱水時の心筋虚血に注意が必要である。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P52-05] 上大静脈症候群に対する頻回治療介入後に診断に至った高安動脈炎の1例

○高瀬 隆太, 籠手田 雄介, 桑原 浩徳, 前田 靖人, 鍵山 慶之, 岸本 慎太郎, 須田 憲治 (久留米大学医学部小児科学教室)

Keywords: 高安動脈炎, 上大静脈症候群, 血管炎

【背景】高安動脈炎は若年女性が罹患する疾患であり、症状が非特異的であり、診断までに時間を要することがある。今回、上大静脈症候群に対する頻回治療介入後に診断に至った高安動脈炎の1例を経験したので報告する。【症例】2011年9月に、肺炎で近医入院。入院中の心エコー検査で右心系の拡大を指摘。2012年1月 sinus venosus typeの ASDと部分肺静脈還流異常症（右上肺静脈→SVC）の診断。同年10月に心房内トンネル形成術、SVCパッチ形成術施行。2013年6月 SVC症候群（顔面と上肢の浮腫）発症。SVC、PVともに狭窄あり、Balloon拡張にて SVCの圧較差は30→18mmHgまで改善。しかし3か月後再狭窄のため顔面の浮腫、頭痛、耳閉感を認め、再度 Balloon拡張施行。2014年4月 SVC再狭窄し、ステント留置。2015年3月 ステント近位で狭窄あり、ステントを追加留置。しかし2016年1月と6月に顔面の浮腫、頭痛、耳閉感の再出現・増悪を認め Balloonステント再拡張施行。IVUSでは、ステント内に著明な内膜肥厚を認めた。再度症状出現し、2016年10月に SVC-RA人工血管再建術（16mmリング付きゴアテックスグラフト）施行。術後も明らかな感染を示唆しない発熱が断続的に持続し、また、CRPも軽度上昇が持続していた。2017年8月からは再発熱と耳閉感ありグラフト感染を疑い PET施行。右総頸動脈、左総頸動脈と胸部上行大動脈から弓部に集積あり。また、MRIにて大動脈弓部、左総頸動脈、腕頭動脈起始部に壁肥厚と DWIBS法で血管壁に沿った高信号が描出され高安動脈炎と診断した。ステロイド内服開始後は症状消失し、現在も外来にて経過観察中。【考察】今回上大静脈術後にカテーテル治療に抵抗して繰り返して狭窄を来し、その後の経過で高安動脈炎と診断した症例を経験した。この内膜増殖による静脈狭窄が高安動脈炎と関係があるのか今後の検討を必要とする。

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53 ( P53)

### 川崎病・冠動脈・血管 4

座長:藤原 優子 (町田市民病院 小児科)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

---

#### [P53-01] 川崎病と全身型若年性特発性関節炎の合併が疑われた1歳男児例

○川島 綾子, 富田 陽一, 林 真理子, 遠藤 起生, 青柳 良倫, 桃井 伸緒 (福島県立医科大学 医学部 小児科)

#### [P53-02] 一過性の微熱と発疹、BCG痕発赤のみを症状とし、冠動脈瘤を合併した不全型川崎病の1例

○大岩 香梨, 荒井 篤, 伊藤 由作, 加藤 健太郎, 本倉 浩嗣, 伊藤 由依, 渡辺 健 (田附興風会 医学研究所 北野病院 小児科)

#### [P53-03] 過換気症候群を合併した冠攣縮性狭心症の14歳女児例

○明石 暁子, 石川 尚子, 内田 正志 (徳山中央病院)

#### [P53-04] 川崎病性右冠動脈拡張として外来フォローされていた左冠動脈肺動脈起始症の6歳児例

○津田 恵太郎<sup>1</sup>, 岸本 慎太郎<sup>1,2</sup>, 鍵山 慶之<sup>1</sup>, 籠手田 雄介<sup>1</sup>, 須田 憲治<sup>1</sup> (1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大分こども病院 小児科)

#### [P53-05] 慢性活動性 EBウイルス感染症に心合併症を呈した3例

○平野 恭悠, 高橋 邦彦, 廣瀬 将樹, 江見 美杉, 豊川 富子, 松尾 久実代, 青木 寿明, 萱谷 太 (大阪府立母子医療センター 小児循環器科)

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P53-01] 川崎病と全身型若年性特発性関節炎の合併が疑われた1歳男児例

○川島 綾子, 富田 陽一, 林 真理子, 遠藤 起生, 青柳 良倫, 桃井 伸緒 (福島県立医科大学 医学部 小児科)

Keywords: 川崎病, 全身型若年性特発性関節炎, サイトカインプロファイル

【背景】川崎病では全身型若年性特発性関節炎(s-JIA)と共通する臨床像があり、時に鑑別を要する。【症例】1歳11か月男児。咳嗽、鼻汁、発熱があり、第4病日に溶連菌感染症の診断で前医に入院した。第5病日に頸部リンパ節腫脹と発疹が出現し、第6病日に四肢末端の浮腫が出現し、川崎病として第7病日に免疫グロブリン (IVIG) 2g/kgの投与が行われた。IVIG投与中は解熱したが再上昇を認め、IVIG再投与でも解熱せず、第11病日に当科へ搬送された。入院時に眼球結膜充血を認め、川崎病の6症状を満たした。白血球数32700/ $\mu$ l、CRP12.8mg/dl、心嚢液と胸腹水を少量認めたが、冠動脈拡大は認めなかった。血漿交換療法を行ったが解熱せず、血漿交換5回後にウリナスタチン併用下に IVIGを投与した。発熱以外の症状は改善したが解熱せず、シクロスポリンの投与でも解熱は得られなかった。疾患鑑別のため金沢大学に依頼しサイトカインプロファイルを検討したところ、病初期から IL-6と IL-18が高値であり、経過とともに IL-18は上昇し IL-6は低下していた。関節炎症状はなく s-JIAの診断には至らなかったが、s-JIAの治療としてステロイドと抗 IL-6受容体抗体を投与し寛解を得た。【考察】川崎病では IL-6が上昇、s-JIAでは IL-6と IL-18の両方が上昇すると報告されている。本症例では病初期から IL-6と IL-18が高値であり、川崎病では通常認めないプロファイルであったが、s-JIAとしては病初期の IL-6は高値であった。症状とサイトカインの動向から、いずれか単独の発症では説明し難く、本症例は川崎病と s-JIAの病態が合併したものと考えている。【結語】難治例の川崎病では、s-JIAの否定や合併の検討をする必要があり、その際にサイトカインプロファイル動向は有用である。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P53-02] 一過性の微熱と発疹、BCG痕発赤のみを症状とし、冠動脈瘤を合併した不全型川崎病の1例

○大岩 香梨, 荒井 篤, 伊藤 由作, 加藤 健太郎, 本倉 浩嗣, 伊藤 由依, 渡辺 健 (田附興風会 医学研究所 北野病院 小児科)

Keywords: 不全型川崎病, 冠動脈瘤, Z score

【背景】乳児期発症の川崎病は不全型の割合が多く、冠動脈病変を合併する割合も高いことが知られている。今回我々は、一過性の微熱と発疹、BCG痕発赤のみを症状とし、冠動脈瘤を合併した不全型川崎病の症例を経験したため報告する。

【症例】11ヶ月女児。来院8日前より BCG痕発赤あり。来院7日前、下肢に発疹出現し同日中に消失。来院6日前、37.6度の発熱あり数時間後に解熱。BCG痕発赤が続くため来院前日に近医受診。心エコーで軽度冠動脈拡張の疑いあり、アスピリン5mg/kg/day内服開始され当院紹介。当院初診時、発熱を含め川崎病主症状なく、血液検査で CRP=2.38mg/dl、赤沈46mm/hと上昇あるのみで肝逸脱酵素や凝固系に異常なし。BCG痕の局所感染を考え抗生剤内服開始。3日後(発熱より第10病日)再診時も主症状なく、血液検査で CRPは低下傾向だったが、心エコーで冠動脈拡張 (seg1=2.7mm ; Z score +5.9SD, seg5=3.31mm ; Z score +4.16SD) を認め、不全型川崎病の診断で同日入院。γグロブリン投与、アスピリン30mg/kg/day内服開始。第11病日の心エコーで冠動脈瘤の増大あり、ステロイドパルス、降圧薬内服、抗凝固療法開始。主症状出現なく経過し、CRPは順調に低下したが、冠動脈瘤の改善ないため第15病日よりシクロスポリン内服開始。薬剤漸減し、第28病日に退院。冠動脈瘤残存しており、退院1ヶ月後に心臓カテーテル検査を予定している。

【考察】第24回川崎病全国調査によると、全症例のうち不全型は20.6%であり、乳児では27.3%と割合が高い。不全型のうち、本症例のように主症状1つのみもしくは不明のものは0.8%、乳児でも1.5%と少ないが、不全

型で急性期（発症後1ヵ月以内）に冠動脈瘤をきたしたものは5.7%であった。

【結論】川崎病の診断基準を満足しない症例においては、症状や血液検査による判断は難しく、心エコーで繰り返し評価を行い、適切な治療介入を行うことが重要である。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P53-03] 過換気症候群を合併した冠攣縮性狭心症の14歳女児例

○明石 暁子, 石川 尚子, 内田 正志 (徳山中央病院)

Keywords: 冠攣縮性狭心症, 過換気症候群, 虚血性心疾患

【背景】小児領域で虚血性心疾患の罹患率は成人に比して低く報告例も少ない。今回過換気症候群を伴う冠攣縮性狭心症と診断した女児例を経験したため文献的考察を加えて報告する。【症例】14歳女児、特記すべき既往歴はなく、家族歴として父親が20歳ごろに異型狭心症と診断され硝酸薬を処方されたことがある。初診の1か月前から10分程度の胸痛を自覚し始めた。近医小児科を受診し胸部 X線、心電図、血液検査を施行されたが異常を指摘されず、胃粘膜保護剤などを処方され経過をみられていた。しかし胸部症状が持続し1週間後に当院小児科を紹介受診した。その後も救急外来を胸部症状で何度か受診したが原因がはっきりせず小児循環器外来を紹介受診した。心臓超音波検査、運動負荷試験や血液検査では異常を認めず、ホルター心電図で Wenckebach型2度房室ブロックを認めた。その後も胸部症状が続き、過換気症候群や意識レベルの低下を伴うこともあった。再度ホルター心電図を施行したところ胸痛の被検者イベント時に ST上昇を認めた。冠動脈 CTでは冠動脈に狭窄病変はなく、冠攣縮性狭心症が考えられたので硝酸薬を投与したところ胸部症状が劇的に改善した。【考察】冠攣縮性狭心症は一般的に予後良好であるとされるが、中には心筋梗塞や致死性不整脈などを引き起こして突然死の原因となったり、治療に抵抗性の難治例もある。心電図で ST変化が確認される頻度は20~30%と低く、小児領域では症例数が少ないために日常診療で経験する機会が少ない。それ故見逃されている症例があると考えられる。【結語】過換気症候群を伴う冠攣縮性狭心症の女児例を経験した。小児領域では稀な疾患であるが、その診断と治療について熟知していく必要がある。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P53-04] 川崎病性右冠動脈拡張として外来フォローされていた左冠動脈肺動脈起始症の6歳児例

○津田 恵太郎<sup>1</sup>, 岸本 慎太郎<sup>1,2</sup>, 鍵山 慶之<sup>1</sup>, 籠手田 雄介<sup>1</sup>, 須田 憲治<sup>1</sup> (1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大分こども病院 小児科)

Keywords: 左冠動脈肺動脈起始, 右冠動脈拡張, 川崎病

【背景】川崎病は日常診療で遭遇する機会が多く、合併症として冠動脈拡張・瘤は有名である。一方稀だが、川崎病患者に冠動脈瘻などの先天性冠動脈奇形を合併することも経験する。【症例】6歳女児。3歳で川崎病に罹患し前医で急性期治療を受けた。第4病日（初診時）の心エコー図検査で右冠動脈拡張（径2.9mm）、僧帽弁逆流、動脈管開存症様の flowを指摘されていた。治療後も所見は変わらず、無投薬で外来フォローされていた。6歳時の前医定期外来で、心エコー図検査で肺動脈へ開口する冠動脈瘻を疑われた。運動負荷心電図を施行され、左側胸部誘導の ST低下を認め、治療目的で当科紹介された。心エコーや心臓カテーテル検査で左冠動脈肺動脈起始と診断、薬物負荷心筋血流シンチでは左冠動脈灌流領域の広範な心筋虚血を認めていた。左冠動脈移植術を施行し、現在外来観察中である。【考察】川崎病罹患時に冠動脈拡張を認めた場合、頻度はまれではあるが、先天性冠動脈疾患の存在も念頭に心エコーを行うべきである。左冠動脈肺動脈起始は、心エコーで左冠動脈

が大動脈から起始しているように見えることも多い。冠動脈起始が一見正常に見えても、特に右冠動脈拡張、僧帽弁逆流が認められた症例では、カラードプラーで左右冠動脈間の側副血行路、肺動脈への流入血流、そして左冠動脈の血流方向を確認することが必要である。【結語】川崎病性右冠動脈拡張と診断されていた左冠動脈肺動脈起始の1小児例を経験した。川崎病患者で冠動脈拡張を認めた場合、川崎病合併症と決めつけず、左冠動脈肺動脈起始や冠動脈瘻などの先天性冠動脈疾患も念頭に置いて心エコーを行うべきである。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P53-05] 慢性活動性 EBウイルス感染症に心合併症を呈した3例

○平野 恭悠, 高橋 邦彦, 廣瀬 将樹, 江見 美杉, 豊川 富子, 松尾 久実代, 青木 寿明, 萱谷 太 (大阪府立母子医療センター 小児循環器科)

Keywords: 慢性活動性EBウイルス感染症, 心合併症, 肺高血圧

【背景】慢性活動性 EBウイルス感染症(CAEBV)は、EBウイルスが T/NK細胞に持続性に感染し発症するクローン性増殖性疾患であり、心合併症は予後不良因子である。【症例1】16歳男性。15歳時に眼瞼下腿浮腫で発症し、就学時検診で心雑音を指摘され、16歳時に CAEBV (T+NK細胞型)と診断した。重度の僧帽弁逆流と三尖弁逆流を呈しており、中等度の肺高血圧であった。洞機能不全があり、一時的にペースメーカーを留置して末梢血幹細胞移植を施行し原病をコントロールした。洞機能不全と肺高血圧は改善したが、19歳時に僧帽弁と三尖弁の弁置換術を施行した。【症例2】26歳女性。25歳時に発熱と肝障害で発症し、CAEBV (NK細胞型)と診断した。移植前の心機能評価で両側冠動脈の拡張と RCAと LCXの閉塞あり、LVEF38%と心機能低下あり、僧帽弁逆流中等度、大動脈逆流軽度を呈していた。26歳時に末梢血幹細胞移植を施行し、原病をコントロールした。LVEFの改善はないが、弁逆流は改善した。移植後8年経過し、NYHA1度で経過している。【症例3】33歳女性。29歳時に発熱と肝障害で発症し、CAEBV (T細胞型)と診断した。33歳時の移植前の心臓超音波検査で肺高血圧と診断した。心臓カテーテル検査で肺動脈圧は62/30(42)mmHg, Rp 12.2Wood unit, CI 3.0L/min/m<sup>2</sup>であった。タダラフィル, マシテンタン, ベラプロストを upfrontで導入し末梢血幹細胞移植を施行した。肺高血圧は改善し、肺血管拡張薬を中止できた。【考察・結語】3症例共に、CAEBVは良好にコントロールされた。冠動脈病変の改善はみられなかったが、心機能に悪化はなかった。肺高血圧は2症例共に改善し、弁閉鎖不全も重度でなければ改善しており、CAEBVのコントロールができれば、予後は比較的良好と考えられた。

ポスターセッション | カテーテル治療

## ポスターセッション54 ( P54)

### カテーテル治療 3

座長:石井 徹子 (千葉県こども病院 循環器内科)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

#### [P54-01] 主要大動脈肺動脈側副血行路に対するカテーテル治療と予後に関する検討

○野木森 宜嗣, 加藤 昭生, 佐藤 一寿, 北川 陽介, 若宮 卓也, 小野 晋, 金 基成, 柳 貞光, 上田 秀明 (神奈川県立こども医療センター)

#### [P54-02] m-BT shunt、RV-PA shuntに対する balloon dilationによる declippingの検討

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

#### [P54-03] シャント閉塞に対し、経皮的バルーン拡張術が有効であった3例

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

#### [P54-04] ラステリ再手術回避のためのトリプルバルーン法による経皮的右室流出路形成術の有効性

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

#### [P54-05] 肺動脈分岐部狭窄症に対する経皮的肺動脈形成術の有効性と肺動脈閉鎖不全の関連

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

#### [P54-06] 肺動脈バルーン拡張術は最小径300%以上でも安全に施行出来る

○長田 洋資, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 小島 拓朗, 小柳 喬幸, 連 翔太, 今村 知彦, 中野 茉莉恵, 住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター)

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P54-01] 主要大動脈肺動脈側副血行路に対するカテーテル治療と予後に関する検討

○野木森 宜嗣, 加藤 昭生, 佐藤 一寿, 北川 陽介, 若宮 卓也, 小野 晋, 金 基成, 柳 貞光, 上田 秀明 (神奈川県立こども医療センター)

Keywords: 主要大動脈肺動脈側副血行路, MAPCA, カテーテル治療

【背景】主要大動脈肺動脈側副血行路 (MAPCA) は胎児期の節間動脈の遺残で、肺血流の過不足を生じやすく、その臨床経過は一様でない。肺血管症を高圧から保護しつつも発育を促すように、外科的治療とカテーテル治療をはじめとする内科的治療を組み合わせることが重要である。【方法】当院において MAPCA と診断された症例について、その診断、治療内容、転機について検討を行った。【結果】過去5年間で解析対象は14症例あった。うち11例が二心室修復を目指しており、10例が中心肺動脈を有していた。5例が Rastelli 手術、1例が Fontan 手術にそれぞれ到達しており、いずれも中心肺動脈を有する症例であった。カテーテル治療は塞栓術が4例、バルーン拡張術が6例、ステント留置術が2例に対して行われ、いずれも中心肺動脈がないか、あっても肺血管床の発達に比較的とばしい症例であった。Rastelli 手術後に行われたバルーン拡張術はのべ5件あり、治療前の右室圧/左室圧比の中央値は1.2、治療後は1.0で限定的ではあるがバルーン拡張術による右室圧の低下傾向が見られた。中心肺動脈を有するもののうち、特に初回評価時の PA index が100に満たないような症例では Melbourne shunt などの外科的手法とバルーン拡張術を組み合わせることで PA index の改善が得られていた。【考察】手術により肺動脈の成長を促す一方で、吻合部の狭窄、MAPCA の狭小化にはカテーテルによる治療が有効であった。また、塞栓を行って肺血流を制限せざるを得ない症例は治療介入の回数の多い複雑な経過をとることが多く、Rastelli や Fontan にも到達しづらいつと考えられた。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P54-02] m-BT shunt、RV-PA shunt に対する balloon dilation による declipping の検討

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

Keywords: declipping, BT shunt, RV-PA shunt

【背景】m-BT shunt、RV-PA shunt 術の直後は肺血流過多による心不全を回避しなければならないが、体重増加の見込まれる遠隔期まである程度の酸素飽和度を維持する必要がある。術後早期の肺血流をコントロールする手段として、人工血管に対する clipping は有効な手段のひとつである。【目的】clipping を行った人工血管に対する balloon dilation による declipping の効果と問題点を検討すること。【方法】2013年11月から2017年2月に m-BT shunt、RV-PA shunt の手術時に clipping を行った9例のうち balloon dilation による declipping 行った7例の臨床像を後方視的に検討した。【結果】基礎疾患は HLHS 類縁疾患3、TGA(III)2、PA/VSD/MAPCA1、TOF1で、m-BT shunt4、RV-PA shunt3であった。Declipping 施行時の平均月齢は11±9ヵ月(中央値7.5)、平均体重6.8±2.2kg、シャント手術後 declipping までの期間は平均12.3±5.7ヵ月であった。使用バルーンは Sterling、Mustang、Curved Goku、16~24atm で全例 waist は消失した。いずれも酸素飽和度の低下を理由に declipping が計画され、経皮的酸素飽和度は平均7±4%(76.4±4.3%→83.4±7.1%)上昇した。次期手術は PA/VSD/MAPCA(declip 後57日)、TOF(29日)の2例が心内修復術、残り5例は BT shunt 追加であった。BT シャント追加術までの期間は1~16ヵ月(中央値3.1)で、カテーテルによる再評価を行った4例中3例で再狭窄を認めた。うち1例は declipping の6ヵ月後にステントを留置、その10ヵ月後に BT シャント追加を含む予定手術を行っていた。合併症は麻酔導入時の低酸素血症からの徐脈が1例、右室からのアプローチ時の一時的な房室ブ

ロック1例であった。【考察】 clippingを行った m-BT shunt, RV-PA shuntにおいて balloon dilationにより有効な declippingが可能であった。しかし declipping後に再狭窄をきたす例もみられ、十分な血流を長期間維持するためにはステント留置を考慮すべきと考えられた。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P54-03] シェント閉塞に対し、経皮的バルーン拡張術が有効であった3例

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

Keywords: カテーテル治療, チアノーゼ, シェント

【背景】 BTS、CSの閉塞に対する PTAは、症例が少ない。今回、我々は、PTAで良好な治療経過を得た右 BTS狭窄の2例と、CS狭窄の1例を経験したので報告する。【症例1】三尖弁異形成、重度三尖弁閉鎖不全、肺動脈閉鎖、心房中隔欠損で、生後4日で Starnes手術、右室縫縮術、右 BTS (3.5mm)を施行された。生後14日で SpO<sub>2</sub>が60%まで低下し、シェント狭窄にたいして PTA(3.5mm)を施行した。一時的に SpO<sub>2</sub>は80%まで上昇したが、再度低下し、生後1ヶ月で CSを追加した。以降は1歳6ヶ月で TCPC術に到達した。【症例2】21trisomy、完全型心内膜症欠損症、肥大型心筋症(HCM)で、生後3週間で肺動脈絞扼術、生後5ヶ月で SpO<sub>2</sub>低下に対して右 BTS(4mm)を施行した。二心室修復は不適と判断され、待機中の3歳10ヶ月で SpO<sub>2</sub>が70%に低下し、BTS閉塞に対し PTA(4mm)を施行、SpO<sub>2</sub>は80%に上昇した。その後は4歳0ヶ月で DKS、CSを施行し、現在は Glenn術、TCPC術の待機中である。【症例3】TOF、PA、MAPCAで、生後3週間で CS(3mm)を施行された。生後7ヶ月で SpO<sub>2</sub>が酸素投与下で70%となり、造影 CTでシェント閉塞が疑われた。PTA(3mm)を施行し、SpO<sub>2</sub>は改善したが80%には到達せず、生後8ヶ月で palliative Rastelli術を施行した。【考察】いずれの症例も抗血小板療法は適切に行われていた。また、いずれも安全に施行が可能で、SpO<sub>2</sub>の上昇がみられ、次回手術へ到達することができた。シェント閉塞が生命に関わる SpO<sub>2</sub>低下を引き起こしている場合、シェントへの PTAは有効な手段であると考えられた。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P54-04] ラステリ再手術回避のためのトリプルバルーン法による経皮的右室流出路形成術の有効性

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

Keywords: 経皮的肺動脈弁バルーン拡大術, トリプルバルーン法, ラステリ術後

【背景】ラステリ手術後導管狭窄の再手術は、仕事、家庭、学校など社会的事情や心外合併症を考慮する必要がある、容易ではない。一方経皮的右室流出路形成術(PTRA)はその効果が問題となる。導管径が20mm以上で石灰化が顕著な狭窄病変に対してトリプルバルーン(TB)法を施行しラステリ再手術を一時的に回避できた3例を報告する。【症例1】16歳男性。Congenital AR、Ross手術後。術後5年に導管狭窄に対してダブルバルーン法(DB法)で PTRAを施行し一旦は効果を得た。しかし導管狭窄が再び進行し術後10年に PTRAを再度施行した。導管径24mm(周囲長75mm)、狭窄部径12×7.8mm(近似楕円周囲長62mm)に対して Conquest 12mmの TB法(周囲長74mm、対狭窄部周囲長119%N)で拡大した。右室圧/大動脈圧比 (Prv/Pao) は0.58から0.38へと低下した。【症例2】19歳男性。DORV、ラステリ再手術後。術後6年に導管狭窄に対して DB法で PTRAを施行し一旦は効果を得たが、導管狭窄が再度進行したため術後16年に PTRAを施行した。導管径20mm(周囲長63mm)、狭窄

部径8.9×7.2mm(近似楕円周囲長51mm)に対して Conquest 10mmのTB法(周囲長61mm、対狭窄部周囲長120%N)で拡大後、12mm 1本と10mm 2本のTB法(周囲径65mm、対狭窄部周囲長127%N)で再度拡大し Prv/Pao 0.64から0.34へと低下した。【症例3】38歳女性。TGA、PA、VSD、ラステリ再手術(Danielson法)後。術後22年から導管狭窄が進行し、術後23年にPTRA施行。狭窄部径10.2×10.9mm(近似楕円周囲長66mm)に対して Conquest 12mmのTB法(周囲長74mm、対狭窄部周囲長112%N)で拡大し、Prv/Paoは0.58から0.38へと低下した。3例とも合併症なく手技を終了した。【結論】TB法で安全にPTRAを施行し、効果が得られた。TB法は再手術が容易でないラステリ導管術後の成人例では狭窄解除に効果的な方法の1つと考える。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P54-05] 肺動脈分岐部狭窄症に対する経皮的肺動脈形成術の有効性と肺動脈閉鎖不全の関連

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

Keywords: 経皮的肺動脈形成術, 肺動脈弁閉鎖不全, 肺動脈分岐部狭窄

【背景】我々はファロー四徴類縁疾患における肺動脈での Wave intensity解析で肺動脈逆流(PR)が高度になると肺動脈内の血液を心室に引き込む力が増強していることを明らかにしてきた。この心室 suckingに伴う肺動脈側への陰圧は、拡張期圧を低下させ、拡張期の血管径も小さくして肺動脈壁が活動するワーキングレンジを制限し、コンプライアンスが低い状態で働くことを余儀なくさせることになる。こういったPRが肺動脈壁に及ぼす影響の結果、PTAの有効性は減少する可能性がある。【方法】2013年以降右室流出路再建後の肺動脈分岐部以降の狭窄に対して行ったPTAを解析し、有効性と肺動脈閉鎖不全の関連を解析した。【結果】PR gradeごとの比較では、PTA時の年齢、手術介入からPTAまでの時間、病変部位(主肺動脈/肺内肺動脈)、バルーン圧、バルーン/狭窄径比、バルーン/参照血管径比、ウェスト形成時のバルーン壁張力に有意差はなかったが、PRが高度になるにつれ、ウェストができない症例およびウェストが切れない症例が増加し、ウェストが切れる症例の頻度が減少した( $p<0.05$ )。また、バルーン拡張時の壁張力もPR gradeが高度な症例ほど高かった( $p<0.05$ )。有効な血管径拡張が認められた症例はPR gradeが高くなるほど減少した( $p=0.01$ )。また追跡のカテーテル検査で有効性が維持され、肺動脈の発育が認められた症例はPR1度の症例と比較しPR2度の症例で有意に少なかった( $p<0.01$ )。【結論】肺動脈分岐部狭窄に対するPTAの有効性はPRが高度になるにつれ低下した。PRを増悪させない治療戦略こそがカテーテルインターベンションを有効にし、度重なる手術介入の回避につながりTOF術後の予後改善につながると考えられた。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P54-06] 肺動脈バルーン拡張術は最小径300%以上でも安全に施行出来る

○長田 洋資, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 小島 拓朗, 小柳 喬幸, 連 翔太, 今村 知彦, 中野 茉莉恵, 住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター)

Keywords: バルーン拡張, 肺動脈, 血管径

【背景】肺動脈狭窄に対するバルーン拡張術は以前よりreference径の200%以下、且つ最小径の300%を超えないというのが定石であるが当院では症例により最小径の300%を超えるバルーンを選択することがある。その血管径の特徴および安全性を報告する。【方法】当院で2015年11月から2018年1月までに肺動脈バルーン拡張術を施行したのべ29例の最小血管径、最大血管径およびバルーン径を電子カルテおよび透視記録より後方視的に抽出

し検討した。【結果】症例は TGA術後7例、TOF術後6例、PPS5例、Glenn術後5例、Fontan術後2例、BTshunt術後2例、Truncus術後2例であった。最小径は平均3.8mm(標準偏差 $\pm 1.5$ )、最大径6.3mm( $\pm 1.6$ mm)、バルーン径9.2mm( $\pm 2.0$ mm)、バルーン径/最小径276%( $\pm 110$ %)、バルーン径/最大径150%( $\pm 29$ %)であった。バルーン径/最小径が300%を超える症例は29例中7例で range333-571%であった。いずれも最大径の200%は超えない範囲内(バルーン径/最大径;平均179%,range135-200%)であり、最小血管径1.7mm-3mm(平均2.1mm)の非常に細い血管のみであった。選択したバルーンは Mustang4例、Sterling2例、Conquest1例。術後合併症は認めなかった。【考察】最小血管径が3mmを超えない場合のバルーン選択は最小径の300%を超えても最大径200%未満のバルーンを選択すれば肺動脈バルーン拡張術は安全に施行することが可能である。また今回の観察期間外に瘤を形成したものがあったがフォローアップのカテーテルで消失しており、肺動脈で瘤を形成しても低圧なため治癒する。バルーン選択は必要に応じて最小径の300%を超えても効果的な大きさまでサイズアップするべきである。

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55 ( P55)

### カテーテル治療 4

座長:中川 直美 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

#### [P55-01] 経皮的血管形成術後に腎血管性高血圧が遷延する乳児腎動脈狭窄の1例

○山岡 大志郎<sup>1</sup>, 富田 英<sup>2</sup>, 簗 義仁<sup>2</sup>, 藤井 隆成<sup>2</sup>, 伊吹 圭二郎<sup>2</sup>, 佐々木 昶<sup>2</sup>, 山口 英貴<sup>2</sup>, 清水 武<sup>3</sup> (1.昭和大学横浜市北部病院, 2.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 3.昭和大学病院 小児科)

#### [P55-02] 肺動脈閉鎖に対する経皮的肺動脈弁形成術後に Circular shuntを生じた2症例の検討

○飯田 千晶<sup>1,2</sup>, 宗内 淳<sup>1</sup>, 渡辺 まみ江<sup>1</sup>, 杉谷 雄一郎<sup>1</sup>, 岡田 清吾<sup>1</sup>, 白水 優光<sup>1</sup>, 川口 直樹<sup>1</sup>, 城尾 邦隆<sup>1</sup> (1.九州病院 小児科, 2.佐賀病院 小児科)

#### [P55-03] GOKU® カーブタイプを用いた屈曲病変へのカテーテル治療の経験

○富田 陽一, 桃井 伸緒, 川島 綾子, 林 真理子, 遠藤 起生, 青柳 良倫 (福島県立医科大学 小児科)

#### [P55-04] Noonan症候群の肺動脈弁狭窄に対するカテーテル治療: バルーン形成術に対する有効性判定はいつ行うべきか?

○川田 典子<sup>1,2</sup>, 鎌田 政博<sup>1</sup>, 中川 直美<sup>1</sup>, 石口 由希子<sup>1</sup>, 森藤 祐次<sup>1</sup>, 岡本 健吾<sup>1</sup> (1.広島市民病院 循環器小児科, 2.岩国医療センター 小児科)

#### [P55-05] 双胎間輸血症候群受血児に合併した肺動脈狭窄の1例

○加藤 健太郎<sup>1</sup>, 荒井 篤<sup>1</sup>, 伊藤 由作<sup>1</sup>, 大岩 香梨<sup>1</sup>, 本倉 浩嗣<sup>1</sup>, 伊藤 由依<sup>1</sup>, 帆足 孝也<sup>2</sup>, 北野 正尚<sup>3</sup>, 渡辺 健<sup>1</sup> (1.公益財団法人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心臓血管外科, 3.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P55-01] 経皮的血管形成術後に腎血管性高血圧が遷延する乳児腎動脈狭窄の1例

○山岡 大志郎<sup>1</sup>, 富田 英<sup>2</sup>, 簗 義仁<sup>2</sup>, 藤井 隆成<sup>2</sup>, 伊吹 圭二郎<sup>2</sup>, 佐々木 昶<sup>2</sup>, 山口 英貴<sup>2</sup>, 清水 武<sup>3</sup> (1.昭和大学横浜市北部病院, 2.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 3.昭和大学病院 小児科)

Keywords: 腎動脈狭窄, 腎血管性高血圧, 経皮的血管形成術

【緒言】腎動脈狭窄は乳幼児期には稀である。経皮的血管形成術に腎血管性高血圧が遷延した1歳男児例を報告する。【症例】1歳男児、体重7.6kg。収縮期血圧は180mmHg以上で、左室壁肥厚を認めた。選択的腎動脈造影で右腎動脈本幹に限局性の高度狭窄、患側腎の萎縮と健側腎の肥大、レニン活性異常高値(66.6 ng/ml/h)を認めた。当初ニカルジピンの持続静注を要し、最終的にアムロジピン、カルベジロール、ドキサゾシンと内服薬の3剤併用を行った。高血圧が治療抵抗性で左室肥大を伴い、狭窄が中枢側に限局していたことから、経皮的血管形成術の適応と判断した。狭窄部前後の健常腎動脈は2mmと非常に細く、末梢血管用バルーンカテーテル(SHIDEN 2mm/2cm)を用いて拡大を行った。狭窄は良好に拡大され血流も改善したが、降圧効果が得られず治療後3カ月の時点で内服薬の減量は出来ていない。【考察】本症例は血管炎を示唆する所見がなく、限局した狭窄の形態から線維筋性異形成の可能性が高いと思われた。線維筋性異形成全体のうち小児例は約3%で、ほぼ全例で高血圧を来す。一方、2歳未満発症の腎動脈狭窄は小児全体のうち2割以下で、原疾患が特定できないことが多いとする報告もある。また、小児では経皮的血管形成術で降圧が得られる率は60~80%程度と成人に比較して低く、無効例の原因として腎内の末梢動脈の狭窄残が指摘されている。本症例は体格が小さいため、主病変以外の健常腎動脈分枝の径が中枢部でも1~2mm程度と非常に細く、視認できない程度の狭窄の存在や新たな狭窄の出現などの可能性も考えられ、再検索が必要である。【まとめ】腎動脈狭窄に対し経皮的血管形成術を施行した1歳男児例を経験した。経皮的血管形成術で形態的な改善が得られたにもかかわらず降圧効果は乏しく、今後も原因検索と慎重な経過観察を要する。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P55-02] 肺動脈閉鎖に対する経皮的肺動脈弁形成術後に Circular shuntを生じた2症例の検討

○飯田 千晶<sup>1,2</sup>, 宗内 淳<sup>1</sup>, 渡辺 まみ江<sup>1</sup>, 杉谷 雄一郎<sup>1</sup>, 岡田 清吾<sup>1</sup>, 白水 優光<sup>1</sup>, 川口 直樹<sup>1</sup>, 城尾 邦隆<sup>1</sup> (1.九州病院 小児科, 2.佐賀病院 小児科)

Keywords: 肺動脈閉鎖症, 経皮的肺動脈弁形成術, Circular shunt

【緒言】肺動脈閉鎖症(PA)に対する経皮的肺動脈弁形成術(BVP)において、肺出血や心タンポナーデは既知の合併症であるが、その手技的特徴から Circular shuntを生じる可能性がある。【症例1】3か月女児。在胎37週、1922gで出生し VSD, PA.と診断した。体重3300gで BVPを行った。RF wireを用いて肺動脈弁(PAV)を穿通させた後、130%PVAで BVP施行。術後 SpO<sub>2</sub> 85→99%と上昇、TRは微量→3度と増悪、PR3度が出現した。術後32時間後に突然の徐脈からショックとなった。心拡大や肺うっ血増悪は認めず、肺血流低下が示唆された。PDAは LipoPGE<sub>1</sub>中止後も大きく開存しており、TR・PR悪化、さらには VSDの右-左シャントから Circular shuntを来したと判断した。内科的治療に反応せず、緊急 PDA結紮術で救命し得た。【症例2】日齢1男児。1222gで出生し PA.IVS. 三尖弁異形成. TR4と診断。生後早期から高肺血流による心不全が重度で、日齢1で BVPを行った。PAVを穿通した後、110%PVAで BVPを施行。術後、Prv/Plvは1.13→0.64と改善した。術後 TR改善はなく PR2度が出現。術後5時間で突然の徐脈からショックとなった。TR、PRに加え、PDAの左右短絡の減少がなく Circular shuntを来したと判断した。新生児期早期であり、生理的 Rp高値の関与も考え、NOを含む肺血管拡張薬などの集中治療で救命し得た。【考察】いずれも術後の TR・PRに加え、PDAの縮小傾向を得ら

れず左右短絡が著明に残存したことが要因と考えられる。弁逆流の制御に加え、PDA血流のコントロールが重要である。これらの合併症が起こりうることを周知し、術前から詳細に弁形態の評価したり、症例に応じてPG製剤の使用法を再考するなどの必要が対応を要する。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P55-03] GOKU® カーブタイプを用いた屈曲病変へのカテーテル治療の経験

○富田 陽一, 桃井 伸緒, 川島 綾子, 林 真理子, 遠藤 起生, 青柳 良倫 (福島県立医科大学 小児科)

Keywords: GOKU®カーブ, 経皮的血管形成術, カテーテル治療

【背景】GOKU® カーブタイプ(以下、GOKU)は、拡張時にバルーン自体が屈曲し、屈曲部病変に対してスリップすることなく拡張でき、周辺血管の損傷も少ないといった特徴を有するが、小児での使用報告は少ない。【目的】GOKUの小児カテーテル治療における有用性を検討する。【方法】2013年1月～2017年12月の間にGOKUを用いて治療を行った8例に関して後方視的に検討した。【結果】8例中4例は大動脈弓離断(type A 3例、type B 1例)の一次的修復術後狭窄症例で、治療介入時期は生後1～5ヶ月、体重4.4～5.9kgであった。大動脈弓部の屈曲した形状にそってGOKUが拡張し、スリップすることなく、治療前径の1.3～1.8倍に拡張できた。残り4例はBlalock-Taussig shunt手術(BTs)後症例に対して使用した。Ebstein奇形のBTs狭窄に対しては、10ヶ月時、体重7.8kgで治療を行った。出生体重616gの心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖症例は、体重1700gで3.5mmグラフトにクリップで狭窄を作成したBTsを行い、生後8ヶ月、体重3.4kgでバルーンによるクリップ解除を行った。多脾症候群、両大血管右室起始、肺動脈閉鎖のBTs後(1歳8ヶ月、体重7.4kg)と、無脾症候群、単心室、主肺動脈欠損、両側動脈管の肺動脈形成術、BTs後(6ヶ月、体重5.6kg)の2例は、BTs吻合部に接した肺動脈狭窄にバルーン治療を行った。BTs内ではBTs径に、肺動脈内ではバルーン最大径にバルーンは拡張され、肺動脈形成が可能であった。BTs4症例いずれもスリップ無く効果的な拡張が得られ、拡張後径は治療前径の1.4～1.9倍であった。【考察】バルーン最大径が6mmであるので使用できる症例は限られるが、屈曲した血管病変の治療にGOKUは有用であると考えられる。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P55-04] Noonan症候群の肺動脈弁狭窄に対するカテーテル治療：バルーン形成術に対する有効性判定はいつ行うべきか？

○川田 典子<sup>1,2</sup>, 鎌田 政博<sup>1</sup>, 中川 直美<sup>1</sup>, 石口 由希子<sup>1</sup>, 森藤 祐次<sup>1</sup>, 岡本 健吾<sup>1</sup> (1.広島市民病院 循環器小児科, 2.岩国医療センター 小児科)

Keywords: Noonan症候群, PS, BPVP

【背景】Noonan症候群(N症候群)の肺動脈弁(PV)は異形成弁のことが多く、バルーン肺動脈弁形成術(BPVP)が無効な場合も稀でない。

【目的・方法】BPVP無効と考え手術待機中に圧較差軽減した症例を経験し、BPVP後効果判定のための至適待機期間について、N症候群3例の経過をもとに検討した。

【結果】症例1) 2.6歳男: Synergy 10 mm 2本(126%大)でBPVP施行。PV前後圧較差(PG)改善は38から33mmHgと小さかった。プロプラノロール(以下Pro)1 mg/kgを4か月内服。心エコーで最大/平均圧較差mmHg(MG/mG)は術前の51/26から術後1月, 1.1年, 2年, 7年で、66/31, 33/15, 24/14, 19/8にまで低下した。症例2) 1.3歳男: Conquest 12 mm(121%大)でBPVP。PG53から30 mmHgに低下した。Pro 1mg/kgを1か月投与し

た. BPVP後の経過: 1か月, 1年, 2年の MG/mGは、術前78/40から39/21, 24/11, 18/10にまで改善した. 症例3)月齢2男: Mustang 12mm(120%大)で BPVP. PG48から37mmHgに低下. Pro 1mg/kg 1か月投与した. BPVP後 MG/mGは1月, 10月で59/32, 80/54と増悪. 月齢13で再度 BPVP (Conquest9mm+ Mustang 7mm: 126%大). PG (47mmHg)変化なく Pro 1mg/kg(for 8M)を開始. 弁上狭窄の存在も勘案して外科手術適応とした. しかし手術待機中に1か月後, 8か月後と心エコーで MG/mGが57/38, 55/31と徐々に改善. 2.0歳で BPVP3回目 (Conquest10mm+ 9 mm: 139%大) 施行した結果, PG 52から32mmHgに低下. Pro 1mg/kg 4か月投与した. 11か月後, MG/mG は30/14にまで改善. PRはいずれも軽症であった.

【結語】 N症候群では BPVP後半年から1年圧較差の推移を観察すべきと考えられた.

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P55-05] 双胎間輸血症候群受血児に合併した肺動脈狭窄の1例

○加藤 健太郎<sup>1</sup>, 荒井 篤<sup>1</sup>, 伊藤 由作<sup>1</sup>, 大岩 香梨<sup>1</sup>, 本倉 浩嗣<sup>1</sup>, 伊藤 由依<sup>1</sup>, 帆足 孝也<sup>2</sup>, 北野 正尚<sup>3</sup>, 渡辺 健<sup>1</sup> (1.公益財団法人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心臓血管外科, 3.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: 一絨毛膜双胎, 経皮的バルーン肺動脈弁形成術, 右室瘤

### 【緒言】

双胎間輸血症候群(TTTS)の受血児は種々の心合併症が起こる事が知られている。今回我々は重度肺動脈狭窄を伴った TTTS受血児の1例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

### 【症例】

一絨毛膜双胎。在胎19週で TTTSに対し、他院で胎児鏡下胎盤吻合血管レーザー凝固術を施行された。在胎31週の胎児心エコーでは両児とも異常なかった。在胎32週頃から第1子の発育が停滞し、分娩の方針になった。在胎34週3日、帝王切開で出生した。第1子(供血児)は APS 6/8, 1,220g、第2子(受血児)は APS 8/8, 1,968gであった。生後、第2子(受血児)に多呼吸と努力呼吸が持続し、気胸及び肺水吸収遅延による呼吸障害と診断、挿管・人工呼吸器管理とした。BNP=46.4pg/ml。呼吸障害改善後も、SpO2=90%前後で推移し、日齢1に肺動脈狭窄、動脈管開存、肺高血圧と診断した。trans PV peak V=3.9m/s、TR peak V=4.8m/sで、右室圧(=88mmHg)が左室圧(=70mmHg)を凌駕したため、日齢11に経皮的バルーン肺動脈弁形成術(PTPV)を施行した。肺動脈弁狭窄の解除には成功し、右室圧(=41mmHg)は左室圧より低値となったが、右室流出路に瘤を形成したため、高次病院に転院し、外科的に修復術が施行された。肺動脈弁狭窄の改善に伴い、肺動脈弁下狭窄の顕在化を認めたため、β遮断薬の内服を開始し、生後4か月現在、trans PV peak V=3.8m/s程度で経過し、外来フォロー中である。

### 【考察】

TTTS受血児が肺動脈狭窄を合併する率は約5%とされているが、その重症度は様々である。新生児期から治療を要する重度肺動脈狭窄に対して、PTPVは有効な治療法の一つだが、施行にあたっては、本症例のような稀有な合併症を含めて十分な注意が必要と考えられた。

ポスターセッション | 画像診断

## ポスターセッション56 ( P56)

### 画像診断 3

座長:高橋 健 (順天堂大学 小児科学講座)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P56-01] VSDの経過観察時にシャント流速だけで肺高血圧の推定は十分なのか？

○桑原 義典, 本村 秀樹 (長崎医療センター 小児科)

[P56-02] MRI対応型ペースメーカーおよび ICD植込み成人先天性心疾患に対して心臓 MRIを施行した2症例

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

[P56-03] 大血管転換術後遠隔期における MRIの有用性

○吉沢 雅史<sup>1</sup>, 戸田 孝子<sup>1</sup>, 河野 洋介<sup>1</sup>, 喜瀬 広亮<sup>1</sup>, 杉田 完爾<sup>1</sup>, 鈴木 淳子<sup>2</sup> (1.山梨大学 医学部 小児科, 2.八重洲クリニック)

[P56-04] 先天性心疾患における心臓 MRIカテーテル法による PVRの測定

○大山 伸雄<sup>1,2</sup> (1.キングスカレッジ・ロンドン イメージングサイエンス・バイオメディカルエンジニアリング部門, 2.エバリーナ・ロンドン小児病院 先天性心疾患部門)

[P56-05] 心房中隔欠損の治療前後の MRIによる評価の有用性

○堀口 泰典<sup>1</sup>, 鈴木 淳子<sup>2</sup>, 上田 秀明<sup>3</sup>, 麻生 俊英<sup>4</sup> (1.国際医療福祉大学 熱海病院 小児科, 2.東京通信病院 小児科, 3.神奈川県立こども医療センター 循環器科, 4.神奈川県立こども医療センター心臓血管外科)

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P56-01] VSDの経過観察時にシャント流速だけで肺高血圧の推定は十分なのか？

○桑原 義典, 本村 秀樹 (長崎医療センター 小児科)

Keywords: 心室中隔欠損症, 肺高血圧, 心エコー

【背景】 VSDを経過観察する上で、肺高血圧の評価は必須である。心エコーでは VSDシャントの流速から右室圧の推定が可能である。しかし、シャント流速から推定される右室圧と心臓カテーテル検査で実測した右室圧に解離がある症例を時に経験する。【目的】 シャント流速をはじめとした心エコー検査での右室圧測定法と心臓カテーテル検査での右室圧との関連を検討し、心臓カテーテル検査を行うべき基準について考えた。【方法】 当院で2014年10月～2017年12月に心臓カテーテル検査を行った VSD症例を対象とした。他に majorな心奇形を合併した症例は除外した。シャント流速の計測が難しいため、VSD孔径2mm未満の症例も除外した。シャント流速および心室中隔の湾曲指標 (c/b比) と心臓カテーテル検査での右室圧との相関、主肺動脈血流の加速時間/駆出時間比 (AcT/ET) と肺動脈収縮期圧との相関、%LVDd (体表面積から推定される正常値との比) と Qp/Qsの相関を求めた。【結果】 対象は17例で、平均年齢は4.8歳 (1～13歳)。当院では1歳未満で手術が必要と考えられた症例は他施設に紹介しており、今回の検討には含まれない。シャント流速と心臓カテーテル検査での右室圧との相関係数  $r=-0.67$  であった。AcT/ET、c/b比との相関係数  $r=-0.69$ 、 $-0.76$  であった。%LVDd と Qp/Qsの相関係数  $r=0.73$  であった。【考察】 今回比べた指標のうち、最も相関が強かったのは心室中隔の湾曲指標 (c/b比) だが、いずれも単独では見逃しが生じ得る。シャント流速だけで評価するならば、4.7m/s以上あれば肺高血圧でない確率は100%となる。%LVDdは Qp/Qsと強い相関があり、肺高血圧がなければ120% of N以上は概ね Qp/Qs1.5以上であり精査が必要と思われた。【結論】 一つの指標に頼るのではなく、様々な情報から総合的に評価する必要がある。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P56-02] MRI対応型ペースメーカーおよび ICD植込み成人先天性心疾患に対して心臓 MRIを施行した2症例

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

Keywords: 成人先天性心疾患, MRI対応型デバイス, アーチファクト

【背景】 成人先天性心疾患患者においては、難治性不整脈や高度房室ブロックが問題となり、ペースメーカーやICD植込みの適応となることが多く見受けられる。これらのデバイス植込み患者に対して MRI撮像は禁忌であった。近年 MRI対応型のデバイスの登場により MRI撮像が可能になったが、アーチファクトの発生が危惧されている。今回、MRI対応型ペースメーカーおよび ICDを植込みした2症例に対して、心臓 MRIを撮像したので報告する。

【症例1】 55歳女性、診断はファロー四徴症、6歳時に心内修復術を施行された後、しばらく外来受診が途絶えていたところ、52歳時より心房細動が出現した。重症三尖弁閉鎖不全による右心不全があり、53歳時に三尖弁形成術と MAZE手術を行った。術後に洞機能不全による徐脈頻脈を認めたため、54歳時に MRI対応型のペースメーカー植込み術を行った。55歳時に三尖弁閉鎖不全の増悪による右室機能評価のために心臓 MRIを施行した。アーチファクトの影響を受けずに良好な画像を得ることが出来た。

【症例2】 41歳男性、診断は両大血管右室起始症、6歳時にラステリ手術を施行された後、38歳時に誘因なく動悸が生じ心室細動を発症した。三尖弁閉鎖不全と肺動脈狭窄による右心不全があり、再ラステリ手術を行ったが心室頻拍・細動を繰り返したため、MRI対応型の ICD植込み術を追加で行った。40歳時に右室流出路狭窄が疑われ

ために心臓 MRIを施行した。広範なアーチファクトの影響を受け良好な画像を得ることが出来なかった。

【結語】MRI対応ペースメーカー植込み術後患者に対して、心臓 MRIを施行し右室機能評価を正確に行うことが出来た。MRI対応 ICD植込み術後患者に対しては、通常のシネ撮像法(steady-state free precession; SSFP)よりアーチファクトを低減することが出来る FLASH(fast low-angle shot)法も用いたが、アーチファクトの影響を強く受け、心臓 MRIにて正確な右室機能評価を行うことが出来なかった。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P56-03] 大血管転換術後遠隔期における MRIの有用性

○吉沢 雅史<sup>1</sup>, 戸田 孝子<sup>1</sup>, 河野 洋介<sup>1</sup>, 喜瀬 広亮<sup>1</sup>, 杉田 完爾<sup>1</sup>, 鈴木 淳子<sup>2</sup> (1.山梨大学 医学部 小児科, 2.八重洲クリニック)

Keywords: Arterial switch operation, MRI, 術後遠隔期

### 【背景】

完全大血管転位症(TGA)の大血管転換術(arterial switch operation; ASO)術後遠隔期には肺動脈狭窄、大動脈拡張や大動脈弁閉鎖不全、冠動脈病変に伴う心筋虚血、突然死などが問題となる。しかしフォローアップにおける確立した方法はない。近年、種々の心疾患に対する心臓 MRI検査(CMR)の有用性が報告されている。

### 【目的】

ASO術後における CMRの有用性を明らかにすること。

### 【方法】

対象は、2016年4月から2017年12月に八重洲クリニックにおいて CMRを施行された ASO術後遠隔期の4症例(男女比2:2、撮影時年齢 13歳-15歳)。プロトコルは whole heartによる形態評価、Cine法による心機能評価、PC法による血流評価を基本に、perfusion(ATP負荷および安静時)による心筋虚血の評価と LGEによる心筋梗塞の評価を行った。装置は Philips社 Ingenia 1.5Tを使用した。

### 【結果】

全症例で冠動脈起始部～末梢の走行が確認でき、冠動脈起始部の狭窄は認めなかった。胸痛を認めた1症例を含め、Perfusion defectや LGE陽性例はなかった。右室流出路から左右肺動脈にかけて全例で鮮明に描出可能であり、1例で左右肺動脈分岐部狭窄が認められた。分岐部狭窄症例の左右肺血流比を PC法で測定したところ1:1であった。大動脈拡張や大動脈弁閉鎖不全は見られなかった。

### 【考察】

4症例とも十分な形態評価に加え、心筋虚血・梗塞の評価、左右肺血流比を含めた機能評価が可能であった。低頻度ながら突然死の原因となり得る術後遠隔期の心筋虚血も含め、被曝なく低侵襲で行える CMRは ASO術後遠隔期のスクリーニングに有用と考えられた。

### 【結語】

CMRは ASO術後遠隔期の形態評価と機能評価を低侵襲に同時評価することが可能である有用なモダリティである。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P56-04] 先天性心疾患における心臓 MRIカテーテル法による PVRの測定

○大山 伸雄<sup>1,2</sup> (1.キングスカレッジ・ロンドン イメジングサイエンス・バイオメディカルエンジニアリング部門, 2.エバリーナ・ロンドン小児病院 先天性心疾患部門)

Keywords: Hybrid MRI, PVR, 心臓MRIカテーテル

【背景】先天性心疾患において肺血管抵抗値(PVR)の測定は、機能的単心室疾患において、心内修復術の選択における重要な意味をもつ。われわれは15年前より X線透視と心臓 MRIを併せ持つ Hybrid MRI Unitを保有し、これまでのべ300例以上の症例で心臓 MRIカテーテルを経験した。当院における Hybrid MRIの役割、方法、評価成績について報告する。【方法】MRI装置は Philips社 Achieva 1.5Tを用い、X線透視には Philips社 BV Pulseraを用いた。すべての患者は Sevofluraneと Remifentanyl静脈投与による全身麻酔下にて管理された。X線透視下またはリアルタイム MRI撮影下にて MRI対応カテーテル(Wedge catheter, Arrow)を挿入し、適切な心内および血管内圧を測定した後、カテーテルを肺動脈に留置した。MRI phase contrast法により主要血管流量を測定。観血的動脈圧測定と肺血動脈圧は MRI撮影時に同時連続モニタリングされた。PVR測定には20ppm NO + 100%酸素負荷テストを含んだ。【結果・考察】 Hybrid MRIを使用した PVR測定は有用であり、Fick法を用いた標準的なカテーテル法と比べ正確であることを示した。Hybrid MRI Unitによる心臓カテーテルの最大の利点は放射線被ばくを最大限に抑えることであるが、MRI対応カテーテルやガイドワイヤーなどの使用にまだまだ制限がある。本発表ではこれに加え、当院で行なっている心臓 MRI(胎児心臓 MRIなど)の最新アップデートを合わせて報告する。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P56-05] 心房中隔欠損の治療前後の MRIによる評価の有用性

○堀口 泰典<sup>1</sup>, 鈴木 淳子<sup>2</sup>, 上田 秀明<sup>3</sup>, 麻生 俊英<sup>4</sup> (1.国際医療福祉大学 熱海病院 小児科, 2.東京逓信病院 小児科, 3.神奈川県立こども医療センター 循環器科, 4.神奈川県立こども医療センター心臓血管外科)

Keywords: MRI, 心房中隔欠損, Amplatz ASD occlusion

【背景】心房中隔欠損 (ASD) の治療は Amplatz occlusion (ASO) が増えてきたが外科手術を要する例も依然存在する。【目的】ASDの治療方法 (外科手術と ASO) の選択では欠損孔周辺組織 (リム) の存在の有無や欠損孔全体の形態評価が問題となる。今回、ASO前から主にリム、欠損孔の形態を MRIで評価した症例につき検討して報告する。【方法】ASD 2例 (症例(1)13歳男性、症例(2)12歳女性)を対象に MRI検査を実施した。MRI装置は Philips Ingenia 1.5T (シーケンス: Balanced TFE)を用いた。【成績】1) リムは明瞭に観察可能であった。2) 形態は二次孔欠損で共に大動脈側リムが小さかった。3) 3D画像でも同部の観察は容易であった。4) 症例(1)は ASO可能と判定され実施されたが、occluderは上行大動脈側心房壁と拍動に伴い接触していた。“erosion”発生はなかった。5) 症例(2)は ASO不可と判断した。術前カテ時 ASOを試みられるも閉鎖できず外科治療となった。【考察】治療前から MRI検査を実施することでリムを含めた形態評価が心エコー図よりも詳細に観察でき、治療法選択の有益な情報が得られた。MRIは肉体的負担が少なく、繰り返し実施可能であることから、治療後の心血行動態の変化の評価も可能であった。1.5Tの MRIでは明かな検査に伴う合併症はなかった。【結論】1) ASO前の MRIはリムなど詳細な形態情報を得るために有用である。2) ASO前後の心血行動態の変化も評価可能。3) 1.5Tの装置では検査に伴う有害事象はなかった。

ポスターセッション | 心臓血管機能

## ポスターセッション57 ( P57)

### 心臓血管機能 3

座長:佐藤 有美 (加古川中央市民病院 小児科)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

#### [P57-01] Glenn/Fontan循環における肺血管拡張薬投与の現状

○鬼頭 真知子<sup>1,2</sup>, 大島 康徳<sup>1,2</sup>, 森 啓充<sup>1</sup>, 江竜 喜彦<sup>1,2</sup>, 森鼻 栄治<sup>2</sup>, 河井 悟<sup>1</sup>, 安田 和志<sup>1</sup> (1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科)

#### [P57-02] 左室容量負荷に伴う機能的僧帽弁閉鎖不全を合併した乳幼児期心室中隔欠損における左室および僧帽弁の形態的特徴

○小野 頼母<sup>1,2</sup>, 新居 正基<sup>3</sup>, 石垣 瑞彦<sup>3</sup>, 元野 憲作<sup>1</sup>, 濱本 奈央<sup>1</sup>, 佐藤 慶介<sup>3</sup>, 芳本 潤<sup>3</sup>, 金 成海<sup>3</sup>, 満下 紀恵<sup>3</sup>, 大崎 真樹<sup>1</sup>, 田中 靖彦<sup>3</sup> (1.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 2.仙台市立病院 小児科, 3.静岡県立こども病院 循環器科)

#### [P57-03] 満期正常新生児における動脈管閉鎖後の左房容積

○長澤 宏幸<sup>1</sup>, 桑原 尚志<sup>2</sup> (1.岐阜県総合医療センター 新生児科, 2.岐阜県総合医療センター 小児循環器科)

#### [P57-04] スペックルトラッキング法を用いた正常小児における左室ストレイン解析ー2Dと3Dの比較ー

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

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P57-01] Glenn/Fontan循環における肺血管拡張薬投与の現状

○鬼頭 真知子<sup>1,2</sup>, 大島 康徳<sup>1,2</sup>, 森 啓充<sup>1</sup>, 江竜 喜彦<sup>1,2</sup>, 森鼻 栄治<sup>2</sup>, 河井 悟<sup>1</sup>, 安田 和志<sup>1</sup> (1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科)

Keywords: 肺血管拡張薬, フォンタン, グレン

【緒言】肺動脈圧・中心静脈圧(CVP)を低く保つことは、良い Fontan循環の要件の一つである。肺循環への駆出ポンプを持たない Glenn/Fontan循環患者は肺血管拡張薬投与の良い適応と考えられるが、その有効性は controversialである。

【目的】 Glenn/Fontan循環症例における肺血管拡張薬使用の実態を知ること。

【対象・方法】対象は2008年4月から2017年12月に当院で Glenn手術(G術)あるいは Fontan手術(F術)を施行し、現在もフォロー中の71例。肺血管拡張薬を投与した18例 (G術後3例、F術後15例)について、1)基礎心疾患、2)肺血管拡張薬投与開始時期、3)投与適応、4)薬剤種類、5)効果、6)心外合併症等を診療録から後方視的に検討した。

【結果】1)左室型単心室10例、右室型単心室8例で、うち右側相同4例、左側相同1例。肺血流増多型10例、肺血流低下型8例。2)G術前2例、G術直後4例、F術直後7例、F術後遠隔期5例。3)低酸素血症6例、高いCVP 5例、横隔神経麻痺・肺葉切除後・気胸・胸水貯留・蛋白漏出性胃腸症(PLE)各1例、その他2例。4)3剤併用2例、2剤併用8例、1剤8例。5)投薬終了9例、副作用で中止2例(頻回嘔吐、胸水貯留)、継続7例。6)横隔神経麻痺2例(横隔膜縫縮術後1例)、肺分画症(肺葉切除術後)、PLE、肺動静脈瘻、門脈-肺静脈シャント、喉頭軟化症、気胸各1例。

【考察】F術直後に肺血管拡張薬を開始された例は全例その後中止可能であったが、投与継続例の約半数は横隔神経麻痺や肺葉切除後など呼吸の問題を抱える症例であった。肺血管拡張薬投与の是非を検討するにはさらなるデータ集積が期待される。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P57-02] 左室容量負荷に伴う機能的僧帽弁閉鎖不全を合併した乳幼児期心室中隔欠損における左室および僧帽弁の形態的特徴

○小野 頼母<sup>1,2</sup>, 新居 正基<sup>3</sup>, 石垣 瑞彦<sup>3</sup>, 元野 憲作<sup>1</sup>, 濱本 奈央<sup>1</sup>, 佐藤 慶介<sup>3</sup>, 芳本 潤<sup>3</sup>, 金 成海<sup>3</sup>, 満下 紀恵<sup>3</sup>, 大崎 真樹<sup>1</sup>, 田中 靖彦<sup>3</sup> (1.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 2.仙台市立病院 小児科, 3.静岡県立こども病院 循環器科)

Keywords: 心室収縮欠損, 機能的僧帽弁閉鎖不全, 僧帽弁尖長

【背景】VSDに合併した機能的僧帽弁閉鎖不全(fMR)がVSD閉鎖後に改善することをしばしば経験する。VSDによる左室容量負荷との関連が示唆されるが、肺体血流量比(Qp/Qs)が同等でもfMR合併の有無はわかれ、その差異については不明な点が多い。

【目的】VSDに合併するfMRの機序を解明する。

【方法】2011-2017年に根治したVSD138例。僧帽弁の器質的異常、染色体異常、僧帽弁形成術例は除外。術前に中等度以上のfMRを認めた14例(M群)と認めなかった124例(N群)に分類し、N群のうち年齢・体格・Qp/QsをM群とマッチさせた42例をNm群とした。後方視的に心臓カテーテ検査結果および心エコー所見を参照。臨床的特徴、Qp/Qs、僧帽弁のtenting height (TH)/area (TA)、弁尖長、乳頭筋間距離(IPMD)、sphericity index (SI) [=四腔断面左室長径/短径]、左室流出路/流入路角度(LV角)、左室容積、EFをNm群とM群で比較。M群では、VSD閉鎖後にfMRが微量以下まで改善した例で術前後のデータも比較した。

【結果】fMRIは全てA2-3からの後方jet。N群と比較してM群では、女兒(N:36%, M:86%,  $p < 0.01$ )が有意に多

く、低年齢だった(N:0.4歳[0.3-1.3](中央値[範囲]),M:0.8[0.1-9.9], $p<0.01$ )。Nm群(年齢・体格・Qp/QsをM群とマッチさせた42例)とM群(14例)の比較では、M群でSI(Nm:1.6[1.4-2.2](中央値[範囲]),M:1.4[1.3-1.6], $p<0.01$ )が有意に小さく、弁尖が短かった(前尖; Nm:61mm/m<sup>2</sup>[50-83],M:56[43-70], $p=0.03$ ,後尖; Nm:32[19-58],M:24[15-30], $p<0.01$ )。一方、IPMD(Nm:59[42-76],M:74[59-91], $p<0.01$ )は長くTA( $p<0.01$ )が大きかった。左室長径( $p=0.2$ )やEF( $p=0.1$ )に差はなかった。術後6か月以上経過したM群12例全てでfMRは微量以下へ改善しSI(術前:1.4[1.3-1.6],術後:1.6[1.5-1.8], $p<0.01$ )は上昇した。

【結語】左室容量負荷に伴う左室の短軸方向への拡大やIPMDの拡大に加え、短い僧帽弁尖長がVSDに合併するfMRの機序と考えられた。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P57-03] 満期正常新生児における動脈管閉鎖後の左房容積

○長澤 宏幸<sup>1</sup>, 桑原 尚志<sup>2</sup> (1.岐阜県総合医療センター 新生児科, 2.岐阜県総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: 新生児, 左房容積, 性差

【目的】早期新生児期における左房容積(left atrial volume: LAV)は、動脈管(ductus arteriosus: DA)や卵円孔を介するシャント、生理的肺高血圧などの変動要素が数多く存在する。このためこの時期における左房容積は測定条件や時点により大きく左右されることが考えられる。今回動脈管閉鎖後24時間以内の左房容積を求めた。【対象】正期産で生まれ、基礎疾患および先天性心疾患のみられない新生児165例である。このうち在胎週数相当の体重である145例[男児79例、女児66例、在胎週数 $39.1\pm1.2$ 週(平均 $\pm$ 標準偏差、以下同じ)、出生体重 $2981\pm301$ g、出生身長 $48.2\pm1.9$ cm]を対象とした。【方法】超音波診断装置 Epiq7を用い、出生翌日より連日検査を行い、DAの閉鎖を初めて確認した時点でLAVを計測した。通常の四腔断面にて、収縮末期における左房内腔を手動的にトレースした。容積はArea Length法により求めた。測定時齢は、 $46.1\pm23.7$ 時間であった。身体指標としては、体表面積(Haycock法)と体重(kg)を用いた。【結果】全体の平均と標準偏差は、 $6.26\pm0.74$  mL/m<sup>2</sup>、 $0.439\pm0.049$  mL/kgであった。男児では、それぞれ $6.38\pm0.74$  mL/m<sup>2</sup>、 $0.446\pm0.049$  mL/kgであり、女児では、それぞれ $6.12\pm0.72$  mL/m<sup>2</sup>、 $0.432\pm0.048$  mL/kgであった。【解析】有意な性差(男児>女児)が認められた。 $(p=0.038)$ 【考察】早期新生児期におけるLAVを測定した。これまで我々は、新生児や小児期における左室拡張末期径、左室容積、駆出量などにおける性差を報告してきたが、早期新生児期におけるLAVにおいても同様に性差があることがわかった。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P57-04] スペックルトラッキング法を用いた正常小児における左室ストレイン解析—2Dと3Dの比較—

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

Keywords: 左室ストレイン, 3D, 2D

【背景】3D-speckle tracking (ST) は through plane現象などの2D-STに内在する問題を根本的に解決しうるが、一方2Dの frame rate (FR)に比べて3Dの volume rate (VR)が低いことは、ストレイン値を過小評価する可能性がある。【目的】正常小児の左室における3D-STと2D-STの比較を行う。【対象】15歳以下の正常学童81例(男42例、女39例)、平均 $8.9\pm2.3$ 歳。【方法】iE33(Phillips)を用いて左室の3D、および2Dデータを記録し、TomTec社の解析ソフト4DLV-functionと2 DLV-functionを用いてそれぞれの longitudinal strain (LS)と

circumferential strain (CS)を解析。3D-STでは左室全体のLS (3D-GLS) とCS (3D-GCS) を計測。2D-STでは心尖3断面を用いて、四腔断面(4CV)、二腔断面(2CV)、そして長軸断面(LAX)のLSを計測し、3断面の平均値を2D-GLSとした。2D-STによるCSは短軸3断面 (心基部 (B), 中央 (M), 心尖 (A)) についてそれぞれ計測し、3断面の平均値を2D-GCSとした。相関分析、paired t-test、およびANOVAを用いて検討した。p<0.05を有意とした。【結果】3DのVRは中央値33(20-60)/sec、2Dのframe rateは心尖断面=65(34-92)/sec、短軸断面=81(45-118)/secで、VRが有意に低かった。3D-GLS:  $-23.9 \pm 2.7\%$ 、2D-GLS:  $-25.5 \pm 2.4\%$  ( $r=0.26, p<0.05$ ) ; LS: 4CV:  $-25.4 \pm 3.4\%$  ( $r=0.24$ ); 2CV:  $-24.7 \pm 3.7\%$  ( $r=0.22$ ); LAX:  $-23.8 \pm 3.8\%$  ( $r=0.10$ ) ( $p<0.05$ )。3D-GCS:  $28.2 \pm 2.7\%$  ; 2D-GCS:  $28.2 \pm 8.0\%$  ( $r=0.06, p=0.95$ ); CS: B:  $28.3 \pm 4.9\%$  ( $r=0.19$ ); M:  $29.2 \pm 4.6\%$  ( $r=0.02$ ); A:  $27.8 \pm 5.8\%$  ( $r=0.22$ ) ( $p=0.41$ ) 【考察】 GLSは2Dと3Dで弱い相関を認めたが、絶対値は3Dが小さい値となった。一方、GCSは相関を認めないものの、数値の有意差を認めなかった。臨床で使用するうえで2Dと3DのST解析値が完全には一致しないことを認識しておく必要がある。

ポスターセッション | 外科治療

## ポスターセッション58 ( P58)

### 外科治療 7

座長:宮本 隆司 (群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

#### [P58-01] 乳児僧帽弁人工弁置換：左房内非定型的置換術後の経過

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

#### [P58-02] Brock手術を施行する純型肺動脈閉鎖、重症肺動脈弁狭窄症に体肺シャントを要する予測因子に関する考察

○中川 亮<sup>1</sup>, 藤田 修平<sup>1</sup>, 畑崎 喜芳<sup>1</sup>, 谷 一宏<sup>2</sup>, 村田 明<sup>2</sup>, 斎藤 剛克<sup>3</sup>, 太田 邦雄<sup>3</sup> (1.富山県立中央病院 小児科, 2.富山県立中央病院 心臓血管外科, 3.金沢大学医薬保健学域医学系 小児科)

#### [P58-03] 動脈管依存症例に対する delayed systemic-pulmonary shuntは治療成績を向上しうる

○小渡 亮介, 鈴木 保之, 大徳 和之, 福田 幾夫 (弘前大学 医学部 胸部心臓血管外科)

#### [P58-04] 左肺動脈右肺動脈起始を伴う大動脈縮窄複合の1例

○正木 祥太<sup>1</sup>, 三島 晃<sup>1</sup>, 高橋 巴久<sup>1</sup>, 中井 洋佑<sup>1</sup>, 松前 秀和<sup>1</sup>, 神谷 信次<sup>1</sup>, 野村 則和<sup>1</sup>, 須田 久雄<sup>1</sup>, 小山 智史<sup>2</sup>, 篠原 務<sup>2</sup>, 鈴木 一孝<sup>2</sup> (1.名古屋市立大学 大学院 医学研究科 心臓血管外科学, 2.名古屋市立大学 大学院 医学研究科 新生児・小児医学)

#### [P58-05] 右房内血栓を合併した肺塞栓症に対し手術を施行し救命した2例

○大河 秀行<sup>1</sup>, 岡田 典隆<sup>1</sup>, 村山 弘臣<sup>1</sup>, 江竜 喜彦<sup>2,3</sup>, 大島 康徳<sup>2,3</sup>, 森 啓充<sup>2</sup>, 鬼頭 真知子<sup>2,3</sup>, 森鼻 栄治<sup>3</sup>, 河井 悟<sup>2</sup>, 安田 和志<sup>2</sup> (1.あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科, 2.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 3.あいち小児保健医療総合センター 新生児科)

#### [P58-06] 小児に対する左心系弁置換術の中期・遠隔期成績

○野間 美緒<sup>1</sup>, 山本 隆平<sup>1</sup>, 園部 藍子<sup>1</sup>, 加藤 秀之<sup>1</sup>, 松原 宗明<sup>1</sup>, 石川 伸行<sup>2</sup>, 野崎 良寛<sup>2</sup>, 加藤 愛章<sup>2</sup>, 高橋 実穂<sup>2</sup>, 堀米 仁志<sup>2</sup>, 平松 祐司<sup>1</sup> (1.筑波大学附属病院 心臓血管外科, 2.筑波大学附属病院 小児科)

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P58-01] 乳児僧帽弁人工弁置換：左房内非定型的置換術後の経過

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

Keywords: mitral valve replacement, mechanical valve, prosthetic malfunction

乳児期発症の僧帽弁疾患に対する手術介入での第一選択は形成術であることは異論ないが、人工弁置換（MVR）の選択は手術手技・長期予後の両面で問題を有する。今回左房内に非定型的 MVR を要した 2 乳児例の術中・術後経過について観察した。【対象・手術】対象の 2 例は体血圧を凌駕する高度肺高血圧（PH）を伴う先天性僧帽弁狭窄の女児 1 例、ショック状態で搬送された乳児特発性検索断裂による急性僧帽弁逆流の男児 1 例で手術時月齢/体重は 5 ヶ月/6.1kg、6 ヶ月/6.4kg であった。いずれも弁形成不能のため MVR となった。弁輪径狭小のため左房内傾斜法（症例 1）、弁輪上水平法（症例 2）を用い、SJM17mm 弁を選択した。術後循環動態は安定したが後者では術後早期に血栓弁となり血栓溶解療法を要した。【経過観察】症例 1 は体重増加に伴い早期から MS+PH・心臓喘息に準じた循環動態を示し体重増加不良・運動制限が見られたため 3 歳 5 ヶ月（13.6kg）時に再 MVR（SJM19mm 弁）となった。再手術後は状態の著明な安定が得られた。現時点（（再）術後 6 年 4 ヶ月、7 年 6 ヶ月）ではいずれも NYHA 1 度の状態で経過し（体重 23.6kg、23.1kg）、心エコー評価では人工弁通過血流速度（圧較差）は 2.4（平均 1.4）m/s（23(8)mmHg）、2.6(1.5)m/s(21(10))mmHg と評価され、今後の人工弁サイズアップの時期について検討中である。【まとめ】17mm 人工弁を用いた左房内非定型的 MVR は救命の観点では許容されるができれば回避が望ましい。傾斜型植え込みは弁口面積がさらに制約され、早期の再介入を要し、基礎疾患が異なるが水平位での置換が望ましい。いずれも特有の問題点に注意し慎重な評価・経過観察を要する。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P58-02] Brock手術を施行する純型肺動脈閉鎖、重症肺動脈弁狭窄症に体肺シャントを要する予測因子に関する考察

○中川 亮<sup>1</sup>, 藤田 修平<sup>1</sup>, 畑崎 喜芳<sup>1</sup>, 谷 一宏<sup>2</sup>, 村田 明<sup>2</sup>, 斎藤 剛克<sup>3</sup>, 太田 邦雄<sup>3</sup> (1.富山県立中央病院 小児科, 2.富山県立中央病院 心臓血管外科, 3.金沢大学医薬保健学域医学系 小児科)

Keywords: Brock operation, Blalock-Taussig shunt, pulmonary atresia with intact ventricular septum

【背景】純型肺動脈閉鎖（PA/IVS）、重症肺動脈弁狭窄症（critical PS）の初期治療は Brock手術、PTPVなどがあるが、体肺シャントを要する症例が存在する。【目的】Brock手術を施行する PA/IVS、critical PS に Blalock-Taussig shunt(BTS)を要する予測因子を検討すること。【対象と方法】対象は 2010 年 1 月から 2017 年 10 月に当院で Brock手術を施行した PA/IVS（2 例）、critical PS（4 例）の計 6 例（男女比 3:3）。6 例の身長、体重はそれぞれ  $49.37 \pm 2.24$  cm、 $2960 \pm 409$  g であり、Brock手術施行日齢は  $3.0 \pm 1.9$  日。BTS を要した群と要さなかった群で三尖弁弁輪径とその Z score、Brock術前の TRPG、MV/TV 比を比較検討した。また、critical PS の症例では肺動脈弁弁輪径の Z score、Brock術前の PVPG も比較検討した。【結果】2 例に BTS を要した。PA/IVS の 1 例は Brock術後 1 日目に低酸素血症のため BTS を追加し、critical PS の 1 例は Brock手術時に動脈管結紮で低酸素血症を認めたため BTS を要した。BTS を要した群は要さなかった群に比して、三尖弁弁輪径の Z score が小さい傾向（ $-2.8 \pm 1.0$  vs.  $-1.1 \pm 1.2$ ;  $p=0.16$ ）にあったが、三尖弁弁輪径の絶対値（ $10.8 \pm 0.4$  mm vs.  $12.25 \pm 1.6$  mm;  $p=0.35$ ）、Brock術前の TRPG（ $118 \pm 10$  mmHg vs.  $101 \pm 20$  mmHg;  $p=0.24$ ）、MV/TV 比（ $1.2 \pm 0.3$  vs.  $1.0 \pm 0.1$ ;  $p=0.35$ ）で明らかな相関関係はみられなかった。また、critical PS でも、BTS を要した群は要さなかった群に比して、肺動脈弁弁輪径の Z score が小さい傾向（ $-3 \pm 0$  vs.  $-1.8 \pm 1.3$ ;  $p=0.37$ ）にあったが、肺動脈弁弁輪径の絶対値（ $5.8 \pm 0$  vs.  $6.3 \pm 1.3$ ;  $p=0.65$ ）と Brock術前の PRPG（ $56 \pm 0$

vs.  $69 \pm 3$ ;  $p=0.22$ ) は相関関係がみられなかった。【結論】三尖弁・肺動脈弁弁輪径の Z score が小さい PA/IVS、critical PS では、Brock 手術施行時に BTS を要する可能性が高い。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P58-03] 動脈管依存症例に対する delayed systemic-pulmonary shunt は治療成績を向上しうる

○小渡 亮介, 鈴木 保之, 大徳 和之, 福田 幾夫 (弘前大学 医学部 胸部心臓血管外科)

Keywords: シェント, 動脈管依存, 手術

【背景】体肺シェント術 (SPS) の成績は良好とはいえず、特に動脈管依存症例の成績は不良と報告されている。【目的】 SPS の成績を不良にする因子の検討を行うことと、動脈管依存と非依存症例の比較を行うことで、SPS の治療成績向上のための課題を明らかにすること。【方法】 2002-2017 年に SPS を行った 33 例 (男: 女 = 19: 14, 観察期間  $81 \pm 56$  ヶ月)。Norwood 型手術などを行った症例は除外した。手術時の日齢、体重、病名、人工心肺使用の有無、シェントサイズや吻合部、アプローチ法、術前後の心臓カテーテル検査所見や主要合併症 (死亡、シェント不全) を調べた。主要合併症が発生した C 群 ( $n=12$ )、発生しなかった non-C 群 ( $n=21$ ) を比較した。また、動脈管依存の P 群 ( $n=21$ )、非依存の non-P 群 ( $n=12$ ) を比較した。【結果】手術時の日齢は  $74 \pm 67$  日、体重は  $4.0 \pm 1.3$  kg、単心室症例は 18 例だった。シェントサイズは  $3.8 \pm 0.3$  mm、人工心肺使用は 6 例、吻合部は右肺動脈 19 例、左肺動脈 14 例、アプローチは右開胸 11 例、左開胸 13 例、正中 9 例だった。術後  $12 \pm 11$  カ月でカテーテル検査が行われ、術前後の PA index は  $194 \pm 88$ ,  $381 \pm 234$  だった。手術死亡は 0 例で、遠隔死亡は 6 例、シェント不全は 6 例だった。C 群は non-C 群より人工心肺例が多く ( $5: 1$ ,  $p=0.016$ )、シェントは右肺動脈吻合が多かった ( $11: 8$ ,  $p=0.003$ )。P 群は non-P 群に比べ日齢が低く ( $51 \pm 44$  日:  $116 \pm 81$  日,  $p=0.014$ )、体重が低かった ( $3.6 \pm 0.7$  kg:  $4.8 \pm 1.6$  kg,  $p=0.008$ ) が、主要合併症発生数に有意差はなかった。【まとめ】手術死亡はなく術後の成績は良好だったが、人工心肺例、右肺動脈吻合例で主要合併症が多く、これらの症例の吻合部位や術式の再考は必要と考える。動脈管依存症例は非依存症例に比べ手術時期が早く、体重も小さいが予後不良因子とならなかった。日齢 10 前後で手術を行うことが多い海外の報告と比べ手術時期を遅らせる戦略が、良好な成績の一因と考えられた。動脈管依存症例の手術至適時期を検討することが SPS の治療成績向上のための課題と考えられた。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P58-04] 左肺動脈右肺動脈起始を伴う大動脈縮窄複合の 1 例

○正木 祥太<sup>1</sup>, 三島 晃<sup>1</sup>, 高橋 巴久<sup>1</sup>, 中井 洋佑<sup>1</sup>, 松前 秀和<sup>1</sup>, 神谷 信次<sup>1</sup>, 野村 則和<sup>1</sup>, 須田 久雄<sup>1</sup>, 小山 智史<sup>2</sup>, 篠原 務<sup>2</sup>, 鈴木 一孝<sup>2</sup> (1. 名古屋市立大学 大学院 医学研究科 心臓血管外科学, 2. 名古屋市立大学 大学院 医学研究科 新生児・小児医学)

Keywords: 大動脈縮窄, 左肺動脈右肺動脈起始, 大動脈弓再建

【背景】大動脈縮窄複合は新生児期・早期乳児期に手術介入が必要な疾患であり、手術戦略は多岐にわたる。その中でも低体重児、合併奇形併発児においては手術戦略の検討が症例ごとに必要である。今回我々は、肺動脈と気管支の形態異常を伴う低出生体重児の大動脈縮窄症に対し、初回手術の工夫により良好な術後経過を得たため、検討し報告する。【症例】手術時日齢 28、手術時体重 2360g、女児。【診断】大動脈縮窄症、大動脈弓低形成、心室中隔欠損症、左肺動脈右肺動脈起始。【経過】在胎 37 週 0 日、出生体重 2050g で出生。日齢 12 で大動脈縮窄症を疑われ、精査加療目的に当院へ転院となった。大動脈縮窄複合の診断で、早期の手術介入が必要であるが、低体重児のため段階的根治の方針とした。また左肺動脈右肺動脈起始を認め、大動脈弓と下行大動脈の直接

吻合では左肺動脈の圧排が危惧されたため術式の改良を検討した。【手術】初回手術は大動脈弓再建と肺動脈絞扼術を施行した。左開胸、非人工心肺補助下にて、modified Amato technique、extended direct anastomosisによる大動脈弓再建を行った。左総頸動脈と左鎖骨下動脈を側側吻合し、左鎖骨下動脈と下行大動脈との側端吻合を行った。肺動脈絞扼は22mmに設定した。術中・術後の上下肢の圧較差はなく、左肺動脈の狭窄の所見もなし。術後8日目に抜管可能であった。その後も経過良好で退院となり、現在は根治術待機中である。【考察】左肺動脈右肺動脈起始を伴う大動脈縮窄複合では、通常の extended direct anastomosisでは左肺動脈の圧排の懸念があるため、下行大動脈が前方に牽引されない術式を選択する必要がある。小弯側の距離を温存しつつ再建を行ったが、術後の上下肢の圧較差なく、左肺動脈狭窄も認めず、良好な経過を得ることができた。今後の問題点としては、根治術時に左肺動脈の形成術に関しては検討が必要である。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P58-05] 右房内血栓を合併した肺塞栓症に対し手術を施行し救命した2例

○大河 秀行<sup>1</sup>, 岡田 典隆<sup>1</sup>, 村山 弘臣<sup>1</sup>, 江竜 喜彦<sup>2,3</sup>, 大島 康德<sup>2,3</sup>, 森 啓充<sup>2</sup>, 鬼頭 真知子<sup>2,3</sup>, 森鼻 栄治<sup>3</sup>, 河井 悟<sup>2</sup>, 安田 和志<sup>2</sup> (1.あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科, 2.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 3.あいち小児保健医療総合センター 新生児科)

Keywords: 肺塞栓症, 右房内血栓, 摘出術

【緒言】肺塞栓症は小児ではまれであるが、我々は基礎疾患の異なる右房内血栓を合併した肺塞栓症を2例経験し、手術を施行し救命したので報告する。【症例1】症例は5歳男児。40度の発熱と咳嗽を契機に肺炎を発症し、第5病日に近医より地域中核病院に紹介となり、マイコプラズマ肺炎と診断された。第9病日には解熱が得られたが、第10病日に突然 SpO<sub>2</sub> 70まで低下し、心臓超音波検査で右心負荷所見を認めたため造影 CTを施行したところ、両側の肺動脈に肺塞栓症の所見を認めた。挿管後も循環・呼吸が不安定だったため ECMOを導入し当院紹介となった。その後の頭部 CTでは右脳室内出血を認めた。第12病日の心臓超音波検査で右房自由壁に付着する11mm大の可動性のある腫瘤を認めた。第14病日の CTで脳室内出血が増悪しており脳室ドレナージを施行した。同時に右房内腫瘤および肺塞栓症に対して摘出術を施行し、ECMOを離脱できた。病理所見で右房内腫瘤および肺塞栓は血栓であった。第37病日に PICU退室し、第74病日に独歩退院となった。【症例2】症例は6歳男児。眼瞼浮腫を契機にネフローゼ症候群を発症し、近医より地域中核病院を経て第6病日に当院に転院となった。急性進行性糸球体腎炎として第7病日および第12病日にステロイドパルス療法を施行した。P-ANCAが陽性であったため、第17病日に心筋炎の検索として心臓超音波検査を施行したところ、壁運動は特に問題なかったが、右房自由壁に付着する20mm×10mmの腫瘤を認めた。造影 CTで両側の肺動脈に肺塞栓症の所見も認めた。右房内腫瘤は大きく可動性もあり肺塞栓症を合併し酸素化も悪化している状況を考慮し、同日緊急で人工心肺下に摘出術を施行した。本症例も病理所見で右房内腫瘤および肺塞栓は血栓であった。第14病日に PICU退室し、現在は一般病棟にて加療中である。【結語】右房内血栓を合併した肺塞栓症は予後不良であり、積極的な外科的な介入が救命に寄与する。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P58-06] 小児に対する左心系弁置換術の中期・遠隔期成績

○野間 美緒<sup>1</sup>, 山本 隆平<sup>1</sup>, 園部 藍子<sup>1</sup>, 加藤 秀之<sup>1</sup>, 松原 宗明<sup>1</sup>, 石川 伸行<sup>2</sup>, 野崎 良寛<sup>2</sup>, 加藤 愛章<sup>2</sup>, 高橋 実穂<sup>2</sup>, 堀米 仁志<sup>2</sup>, 平松 祐司<sup>1</sup> (1.筑波大学附属病院 心臓血管外科, 2.筑波大学附属病院 小児科)

Keywords: 僧帽弁置換術, 大動脈弁置換術, 小児

**はじめに：**小児にとって理想的な人工弁は未だ開発されておらず、近年の報告の多くも小児期における弁置換治療の現状は suboptimalと結論づけている。

**目的：**当院における左心系弁置換術による治療の現状を把握、課題を明らかにし、治療成績向上の一助とする。

**対象と方法：**1994年～2017年に、当院で手術時年齢が15歳以下で左心系（機能的体心室を含む）の弁置換術を受けた症例について、診療録より後方視的に調査した。

**結果：**MVR 17例、AVR 14例。全例機械弁による人工弁置換術が行われた。観察期間はMVR 2.9年（以降すべて中央値）、最長16.9年。AVRは7.9年、最長23.9年。MVRでは手術時1.8歳、乳児が4例あった。MSは2例であった。手術は弁を切除し supra-annularに置換し、弁サイズはφ16-18が主であった。術前人工呼吸管理を要する重症心不全が5例、術後30日以内死亡が2例あった。術後はワーファリン、抗血小板薬、血管拡張薬、利尿薬を内服した。大出血や弁機能不全はなく、1年生存率68%、10年生存率61%であった。生存例はNYHA IIであった。成長に伴う相対的 MSに対する再弁置換術が2例あった。AVRでは手術時11.9歳、AS/ARは5/9例で、男児9例であった。手術は6例で弁輪拡大を行い、弁サイズはφ18-21が主であった。術後30日以内死亡が1例あった。術後イベントは不整脈アブレーションが1例、術後9年に原因不明の突然死が1例あり、10年生存率は77%であった。生存例はNYHA I～IIであった。観察期間中の再弁置換はなかった。

**まとめ：**MVRは低年齢の重症例で、周手術期、術後早期の死亡例が目立った。一方で乳幼時期をのり越えた経過は比較的良好で、低年齢時の心不全や全身感染を重症化させないことが、予後改善につながる可能性があると考えられた。当院でのAVRは主に心機能・全身状態の保たれた学童であった。現時点で再弁置換はないが、今後運動耐容能などを評価し、生涯にわたる予後改善につなげる必要があると考えられた。

ポスターセッション | 外科治療

## ポスターセッション59 ( P59)

### 外科治療 8

座長:宮原 義典 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

#### [P59-01] 劇症型心筋炎に合併した右房内血栓により ECMO開始前に PICUで血栓除去を要した1例

○鶴垣 伸也, 吉積 功, 鈴木 峻, 古井 貞浩, 松原 大輔, 岡 健介, 片岡 功一, 河田 政明 (自治医科大学 とちぎ子ども医療センター)

#### [P59-02] 動脈管開存症に対する外科治療症例における背景の変化

○片山 雄三<sup>1</sup>, 小澤 司<sup>1</sup>, 中山 智孝<sup>2</sup>, 松裏 裕行<sup>2</sup>, 与田 仁志<sup>3</sup>, 川田 幸太<sup>1</sup>, 原 真範<sup>1</sup>, 益原 大志<sup>1</sup>, 藤井 毅郎<sup>1</sup>, 塩野 則次<sup>1</sup>, 渡邊 善則<sup>1</sup> (1.東邦大学 医療センター大森病院 心臓血管外科, 2.東邦大学 医療センター大森病院 小児循環器科, 3.東邦大学 医療センター大森病院 新生児科)

#### [P59-03] 乳児期に発症し弁置換を施行した、交連乳頭筋癒合によると思われる孤発性僧帽弁閉鎖不全症の一例

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

#### [P59-04] 歌舞伎症候群に対する心臓外科治療

○山内 早苗<sup>1</sup>, 盤井 成光<sup>1</sup>, 久呉 洋介<sup>1</sup>, 長谷川 然<sup>1</sup>, 萱谷 太<sup>2</sup>, 高橋 邦彦<sup>2</sup>, 青木 寿明<sup>2</sup>, 川田 博昭<sup>1</sup> (1.大阪母子医療センター 心臓血管外科, 2.大阪母子医療センター 小児循環器科)

#### [P59-05] 鎖骨下動脈起始異常および Kommerell憩室を伴う血管輪症例へのアプローチ

○鈴木 憲治<sup>1</sup>, 佐々木 孝<sup>1</sup>, 功刀 しのぶ<sup>2</sup>, 橋本 佳亮<sup>3</sup>, 橋本 康司<sup>3</sup>, 深澤 隆治<sup>3</sup>, 清水 章<sup>2</sup>, 新田 隆<sup>1</sup> (1.日本医科大学 心臓血管外科, 2.日本医科大学 解析人体病理学, 3.日本医科大学 小児科)

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P59-01] 劇症型心筋炎に合併した右房内血栓により ECMO開始前に PICUで血栓除去を要した1例

○鵜垣 伸也, 吉積 功, 鈴木 峻, 古井 貞浩, 松原 大輔, 岡 健介, 片岡 功一, 河田 政明 (自治医科大学 とちぎ子ども医療センター)

Keywords: 急性心筋炎, 体外循環, エコー

劇症型心筋炎により血行動態の破綻をきたした際、ECMOは重要な治療手段である。今回、ECMO導入前に経食エコーで巨大な右房内血栓を発見し、緊急血栓摘除後 ECMOを開始し救命できた症例を経験した。症例は生来健康な3歳女児。数日前から38度後半の発熱あり、近医で急性感冒と診断され抗生剤など処方された。入院2日前から顔、四肢の著明な冷感、腹部症状を認め再度、近医受診した。その際、不整脈を認めたが緊急性はないと判断され様子をみられていたが、翌日けいれん重積、心拍数40の徐脈のため精査目的に当院 PICU緊急搬送となった。来院時、けいれんは認めなかったが意識混濁、心拍数28の完全房室ブロック、右側胸部誘導の ST上昇を認めた。胸部レントゲン上心拡大、心エコーにて収縮力低下及び重度の循環不全を認めたため劇症型心筋炎と診断した。直ちに挿管管理し、循環作動薬を開始したが改善せず徐脈、心停止を繰り返したため ECMOが必要とされた。送血脱血管のサイズから開胸での ECMOが適当と判断した。開胸し ECMO開始前に経食道エコーを施行したところ右房壁に付着する2.5cm弱の血栓と三尖弁に付着する5mm大の血栓を認めた。このため PICUで急遽人工心肺、心停止下に右房経由で血栓除去後、大動脈送血、右房脱血にて ECMOを導入した。免疫グロブリン、ステロイドパルス術後投与した。徐々に心機能の改善認め、術後6日目に ECMO離脱に成功し、13日目には抜管、28日目には経過良好で退院した。なお、術後の頭部 MRIでは明らかな出血、塞栓症による所見認めなかった。また明らかなウイルス抗体価の上昇は認めなかった。現在、外来通院中である。劇症型心筋炎で右房内巨大血栓を認めた症例を経験した。心機能障害に伴う心内血栓の可能性も考慮し、ECMO導入前に積極的に経胸壁に加え経食エコーが必要かもしれない。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P59-02] 動脈管開存症に対する外科治療症例における背景の変化

○片山 雄三<sup>1</sup>, 小澤 司<sup>1</sup>, 中山 智孝<sup>2</sup>, 松裏 裕行<sup>2</sup>, 与田 仁志<sup>3</sup>, 川田 幸太<sup>1</sup>, 原 真範<sup>1</sup>, 益原 大志<sup>1</sup>, 藤井 毅郎<sup>1</sup>, 塩野 則次<sup>1</sup>, 渡邊 善則<sup>1</sup> (1.東邦大学 医療センター大森病院 心臓血管外科, 2.東邦大学 医療センター大森病院 小児循環器科, 3.東邦大学 医療センター大森病院 新生児科)

Keywords: 動脈管, 外科治療, 血管内治療

【背景】薬剤や人工呼吸器等における科学技術の進歩により、観血的治療を要する動脈管開存症の対象はより繊細な手技を要する患児が増加し、また血管内治療の技術進歩や適応拡大も伴い、外科治療の対象は病態的・解剖学的にリスクの高い症例にシフトしていると推測される。【目的】動脈管開存症に対する外科手術症例の病態的背景の変化を検討する。【方法】1991年4月～2017年12月に当院で施行した、動脈管開存症に対する単独外科治療もしくは血管内治療を行った連続82例を対象とした。臨床データを診療録から抽出し、1) 外科治療-前期群 (1991～2006年: 23例) と後期群 (2007～2017年: 26例)、2) 外科治療群 (49例) と血管内治療群 (33例)、の各々2群に分け、後方視的に比較検討した。【結果】外科治療は、全例左側開胸アプローチで施行。手術介入時期は、前期群 (乳児16例、幼児7例)、後期群 (新生児19例、乳児5例、幼児2例) であった。併存疾患は、前期群2例 (呼吸窮迫症候群2例)、後期群12例 (呼吸窮迫症候群9例、壊死性腸炎・消化管穿孔4例、気管支肺異形成症1例)。染色体異常は、前期群4例 (トリソミー21; 4例)、後期群6例 (トリソミー21; 3例、トリソミー18; 2例、4p欠失症候群; 1例) であった。術前因子として、在胎週数・出生時体重・手術時体重・術前人工呼吸器管理・血清 BUN・Cr・TP・Alb値、術後因子として術後在院日数が、後期群

で有意に不良であった。また外科治療群と血管内治療群間の比較においても同様に、在胎週数・出生時体重・手術時体重・術前人工呼吸器管理・血清 BUN・Cr・TP・Alb値、術後在院日数が、外科治療群で有意に不良であった。【結語】血管内治療を含めた科学技術の進歩により、動脈管開存症に対する外科治療の対象は、病態的リスクの高い症例にシフトしている。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P59-03] 乳児期に発症し弁置換を施行した、交連乳頭筋癒合によると思われる孤発性僧帽弁閉鎖不全症の一例

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

Keywords: 僧房弁閉鎖不全, 弁置換, 交連乳頭筋癒合

【背景】先天性僧帽弁疾患は、全先天性心疾患の0.2-0.4%を占めるが、孤発性僧帽弁疾患は稀で報告も少ない。今回我々が経験した孤発性僧帽弁閉鎖不全症の一例を報告する。

【症例】1歳6か月、女児。体重5.8kg。11か月時に心雑音を指摘され、心エコーで中等度の僧帽弁逆流を認めた。その他の心奇形は認めなかった。徐々に僧房弁逆流は重度となり、感染に伴い心不全増悪を繰り返し体重増加が得られず、僧帽弁に対して外科的介入を行う方針とした。その後再度感染に伴う心不全増悪あり、PICUで挿管、深鎮静での管理を余儀なくされ、準緊急で手術を施行した。

術中所見では前尖・後尖共に dysplasticで、特に後尖は多数の Basal Chordaeが左室後壁から付着していた。乳頭筋はそれぞれ通常のサイズであるものの直接交連部に付着しており、腱索はほとんど存在しなかった。弁形成は不可能と判断し、弁置換の方針とした。Carbomedics 16mmを挿入し、胸骨閉鎖の上、挿管下に PICUに帰室した。術後完全房室ブロックとなったが、徐々に心機能の改善は得られ、ペースメーカー植え込みは行わずに退院とした。現在1歳9か月で外来フォローを継続中である。

【考察・結論】Carpentierらは、dysplasticな僧帽弁を有する群はその解剖学的特徴から、主に交連乳頭筋癒合(commisural papillary muscle fusion)、hammock僧帽弁、parachute僧帽弁に分類され、いずれも連続性のある病態であるとしている。本症例は乳頭筋形態の特徴から交連乳頭筋癒合に分類されたと考えた。島本らは同疾患に対して弁形成が困難であった症例を報告している。Guido oppidoらは交連乳頭筋癒合12人に対して弁形成を施行し、4人で再弁形成、2人で弁置換を要したと報告しており、その再手術率は高い。小児期の僧帽弁疾患に対する外科治療は可能な限り弁形成が選択されるが、患者の状態や弁形態により弁置換を選択することも必要となる。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P59-04] 歌舞伎症候群に対する心臓外科治療

○山内 早苗<sup>1</sup>, 盤井 成光<sup>1</sup>, 久呉 洋介<sup>1</sup>, 長谷川 然<sup>1</sup>, 萱谷 太<sup>2</sup>, 高橋 邦彦<sup>2</sup>, 青木 寿明<sup>2</sup>, 川田 博昭<sup>1</sup> (1.大阪母子医療センター 心臓血管外科, 2.大阪母子医療センター 小児循環器科)

Keywords: 歌舞伎症候群, 肺高血圧, 心臓外科治療

【目的】心疾患を有する歌舞伎症候群に対する心臓外科治療成績を検討し、問題点を抽出すること。

【対象と方法】対象は2001-2017年に当院で心臓外科治療を行った歌舞伎症候群 9例。心疾患の内訳は、CoA + VSD + MS 3例, DORV 1例, ASD 1例, HLHS(MS, AA) 2例, IAA/CoA + DORV + 左室低形成 2例で、消化管疾患合

併例が7例(胃食道逆流 5例, 鎖肛 2例)あった。これらの治療成績を後方視検討した。

【結果】観察期間は中央値4.5年(最長19.8年)。二心室修復適応は5例, Fontan candidateが4例であった。二心室修復群(BVR群)の術式は, CoA repair + VSD閉鎖 2例, DORV repair 1例, ASD閉鎖 1例, CoA repairのみ(VSDは自然閉鎖) 1例で, 手術死亡, 遠隔死亡ともなかった。

Fontan candidate群の4例では, 両側肺動脈狭窄の1例を除く3例で両側肺動脈絞扼術を先行し, 日齢43(23-57), 体重 2.8(2.3-3.2)kgで Norwood + RV-PA shuntを行った。在院死亡が1例(心室拡張障害による多臓器不全)あったが, 残る3例は BDGに到達した。しかし, 3例とも, 胃食道逆流のため経管栄養を併用しており, BDG術後1年の時点で, 平均肺動脈圧は11-15mmHg, PA indexは80-347 mm<sup>2</sup>/BSAで, 在宅酸素療法を行っている。また, 全例成長発達遅延を認めており, 現在, 2.3-4.9歳であるが, ひとり歩きはできず, Fontan未到達のまま, 外来経過観察中である。

【まとめ】歌舞伎症候群に対する心臓外科治療の成績は, 二心室修復群では概ね良好であった。Fontan candidate群では, 消化管疾患合併に伴う肺高血圧や成長発達遅延が高率に存在し, Fontanへの危険因子となると考えられた。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P59-05] 鎖骨下動脈起始異常および Kommerell憩室を伴う血管輪症例へのアプローチ

○鈴木 憲治<sup>1</sup>, 佐々木 孝<sup>1</sup>, 功刀 しのぶ<sup>2</sup>, 橋本 佳亮<sup>3</sup>, 橋本 康司<sup>3</sup>, 深澤 隆治<sup>3</sup>, 清水 章<sup>2</sup>, 新田 隆<sup>1</sup> (1.日本医科大学 心臓血管外科, 2.日本医科大学 解析人体病理学, 3.日本医科大学 小児科)

Keywords: 血管輪, Kommerell憩室, 大動脈

【はじめに】右側大動脈弓に伴う左鎖骨下動脈起始異常症例では Kommerell憩室と呼ばれる左鎖骨下動脈中枢側の拡張がみられることがある。これは胎生期第四弓の遺残と言われているが、これが気管や食道を圧迫し、狭窄症状を呈することが多い。これに対する手術は従来より種々の方法が報告されているが、我々は生後2カ月で呼吸器症状を呈した乳児例に対し左鎖骨下動脈移植を伴う Kommerell憩室の切除を行った。【症例】出生前より右側大動脈弓が指摘されていた男児で、38週3066gで出生した。生後2カ月で喘鳴を生じ、精査の結果右側大動脈弓、左鎖骨下動脈起始異常、Kommerell憩室と診断された。術前 CTおよび気管支内視鏡では気管の狭小化および左右からの拍動性の圧迫が確認された。生後5カ月で左鎖骨下動脈移植を伴う Kommerell憩室の切除を行った。手術は右側臥位とし左側第3肋間開胸でアプローチした。動脈管を離断したのちヘパリン投与。Kommerell憩室を切除し欠損した大動脈壁は2層で閉鎖した。左鎖骨下動脈は左頸動脈に吻合した。術後12日で合併症なく退院し、上肢血圧の左右差を認めず、特に問題なく外来管理されている。切除された Kommerell憩室の病理組織診断では、壁肥厚、中膜壊死、弾性繊維の断裂および平滑筋細胞の錯綜が認められた。【まとめ】我々の調べる限り、生後5カ月で本術式を施行された報告はない。Kommerell憩室は嚢胞壊死を伴うムコイド中膜変性を有するため、大動脈瘤や大動脈解離の原因となる可能性がある。そのため血管輪解除手術の際に、Kommerell憩室の切除を行う必要があると考えられる。

ポスターセッション | 外科治療

## ポスターセッション60 ( P60)

### 外科治療 9

座長:青木 満 (千葉県こども病院 心臓血管外科)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

#### [P60-01] 先天性心疾患に合併する肺動脈組織病変が心内修復術後に与える影響について

○鈴木 憲治<sup>1</sup>, 佐々木 孝<sup>1</sup>, 橋本 佳亮<sup>2</sup>, 橋本 康司<sup>2</sup>, 深澤 隆治<sup>2</sup>, 新田 隆<sup>1</sup> (1.日本医科大学 心臓血管外科, 2.日本医科大学 小児科)

#### [P60-02] 左心低形成症候群に対する外科治療 両側肺動脈絞扼術と新生児ノーウッド手術の遠隔成績の比較検討

○岡 徳彦<sup>1</sup>, 宮地 鑑<sup>2</sup>, 宮本 隆司<sup>1</sup>, 友保 貴博<sup>1</sup>, 林 秀憲<sup>1</sup>, 小林 富男<sup>3</sup> (1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.北里大学 医学部 心臓血管外科, 3.群馬県立小児医療センター 小児科)

#### [P60-03] 心房中隔欠損閉鎖により三尖弁逆流が改善した Ebstein奇形の一例

○城 麻衣子<sup>1</sup>, 藤本 欣史<sup>1</sup>, 中嶋 滋記<sup>2</sup>, 安田 謙二<sup>2</sup>, 織田 禎二<sup>1</sup> (1.島根大学 医学部 心臓血管外科, 2.島根大学 医学部 小児科)

#### [P60-05] Rastelli手術の工夫

○村山 弘臣<sup>1</sup>, 岡田 典隆<sup>1</sup>, 大河 秀行<sup>1</sup>, 安田 和志<sup>2</sup>, 河井 悟<sup>2</sup>, 森鼻 栄治<sup>3</sup>, 森 啓充<sup>2</sup>, 江竜 喜彦<sup>2</sup>, 鬼頭 真知子<sup>3</sup>, 大島 康德<sup>2</sup> (1.あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科, 2.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 3.あいち小児保健医療総合センター 新生児科)

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P60-01] 先天性心疾患に合併する肺動脈組織病変が心内修復術後に与える影響について

○鈴木 憲治<sup>1</sup>, 佐々木 孝<sup>1</sup>, 橋本 佳亮<sup>2</sup>, 橋本 康司<sup>2</sup>, 深澤 隆治<sup>2</sup>, 新田 隆<sup>1</sup> (1.日本医科大学 心臓血管外科, 2.日本医科大学 小児科)

Keywords: 肺高血圧症, 肺血管病変, 外科治療

【背景・目的】左右短絡を伴う先天性心疾患において、二心室修復術に到達しえた場合でも肺高血圧症を伴う場合は周術期及び遠隔期に死亡または管理に難渋する症例が報告されている。今回我々は肺動脈絞扼術時に得られた肺組織検体を解析し、根治術後に与える影響について検討した。【方法】2015年5月より2017年3月までに高肺血流および低体重などの理由から肺動脈絞扼術（平均日齢73）が行われた7例を対象とした。診断は心室中隔欠損症4例（うち心房中隔欠損合併1例、動脈管開存症合併2例）、完全型房室中隔欠損症3例であった。21Trisomyは5例であった。肺動脈絞扼術時に肺組織検体を採取し、閉塞性肺血管病変について検索した。肺小動脈内膜に病変がない5例（21Trisomy4例）をA群、内膜の細胞性肥厚を認める肺小動脈を有する2例をB群（21Trisomy1例）とした。【結果】肺動脈絞扼術後呼吸器合併症はなかった。肺動脈絞扼術後4.2カ月に行われたカテーテル検査では平均収縮期肺動脈圧 A群38.4mmHg：B群33、収縮期左室圧79.3：80.5、短絡率1.5：2.2、肺血管抵抗2.3単位：1.8であった。全例が月齢6.6で根治術に到達した。根治術後10.4カ月に行われた心臓超音波検査では推定右室圧/左室圧 A群25%：B群78%で有意にB群で高かった。（ $p=0.047$ ）また三尖弁逆流圧格差 A群24.4mmHg：B群34であった。根治術後平均1.5年の観察期間中に死亡はなかった。【まとめ】肺動脈絞扼術後の肺動脈圧は両群ともにコントロールされているが、根治術後の右室圧はB群で高い傾向にあった。肺小動脈病変が根治術後の血行動態に影響しうる可能性が示唆された。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P60-02] 左心低形成症候群に対する外科治療 両側肺動脈絞扼術と新生児ノーウッド手術の遠隔成績の比較検討

○岡 徳彦<sup>1</sup>, 宮地 鑑<sup>2</sup>, 宮本 隆司<sup>1</sup>, 友保 貴博<sup>1</sup>, 林 秀憲<sup>1</sup>, 小林 富男<sup>3</sup> (1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.北里大学 医学部 心臓血管外科, 3.群馬県立小児医療センター 小児科)

Keywords: 左心低形成症候群, 外科治療, 姑息術

（背景）左心低形成症候群（HLHS）に対して両側肺動脈絞扼術（bPAB）を選択する施設が増加している。しかし海外では新生児ノーウッド手術を第一選択とし、良好な成績をあげている施設も多い。これまでの研究結果に基づき、染色体異常のない症例に対して北里大学病院では新生児ノーウッド手術を、関連施設である群馬県立小児医療センターではbPABを第一選択とし、可能であればノーウッドグレン手術まで待機する方針としてきた。（目的）2施設の、染色体異常のないHLHSに対する遠隔成績を比較検討し、その方針の妥当性を検討すること（方法）2004年9月から2017年12月までに外科治療を行った染色体異常のないHLHS 29例のうち、北里大学病院13例をK群、群馬県立小児医療センター16例をG群として後方視的に比較検討した。（結果）術後経過観察期間はK群72±59ヶ月 G群44±40ヶ月、K群4例がノーウッド後に死亡、生存9例中8例がフォンタン手術を終え、1例が近日フォンタン手術予定。フォンタン到達率は61.5%。G群は6人が死亡（bPAB術後2例、ノーウッド後3例、フォンタン後1例）、残り10例中7例がフォンタン手術を終え、3例がグレン手術待機中。フォンタン到達率は43.8%。5年生存率はK群68.4%、G群58.3%と有意差を認めなかった。フォンタン到達年齢はK群17.2±5.9ヶ月 G群52.4±25.7ヶ月と有意にK群が早かった。bPABを除く、フォンタン到達までの平均手術回数はK群3.0±0.5回、G群4.3±0.76回と有意にG群が多かった（ $p=0.006$ ）。ノーウッド術後フォンタン到達までに要したカテーテル治療はK群の0回に対し、G群が平均3.3±3.1回と有意に多かった。フォンタン術後カテーテル検査

値には有意差はなく、肝機能障害、PLE発症率にも有意差はなかった。(考察)両治療方針の比較では生存率、術後カテーテル検査値に有意差は認めないが、フォンタン到達年齢、手術回数、カテーテルインターベンション回数に有意な差を認めた。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P60-03] 心房中隔欠損閉鎖により三尖弁逆流が改善した Ebstein奇形の一 例

○城 麻衣子<sup>1</sup>, 藤本 欣史<sup>1</sup>, 中嶋 滋記<sup>2</sup>, 安田 謙二<sup>2</sup>, 織田 禎二<sup>1</sup> (1.島根大学 医学部 心臓血管外科, 2.島根大学 医学部 小児科)

Keywords: Ebstein's anomaly, TR, 21trisomy

エブスタイン奇形における三尖弁形成術は高度な技術を要し、特に乳児期の三尖弁への介入は困難な場合がある。今回乳児期三尖弁逆流重度のエブスタイン奇形に対して、三尖弁形成術を施行せず、心房中隔欠損及び肺動脈形成術を施行し、三尖弁逆流が改善した症例を経験したので、報告する。【症例】9ヶ月、女児。【診断】Ebstein's anomaly、ASD、TR severe、supra valvular PS、PA branch stenosis、21trisomy。【経過】日齢8：PDA閉鎖術施行。生後5ヶ月：<UCG> TR severe。中隔尖は軽度 plasteringし (Carpentier typeA)、前尖-中隔尖及び中隔尖-後尖の間から幅広く逆流。TR Vp=4.1m/s。<心カテ> Qp/Qs=1.87、RPA=18/11(15)、LPA=48/12(26)、MPA=65/15(34)、RVp/LVp=0.83。<肺血流シンチ> R/L=80/20。LRp=19.2、RRp=2.4。【手術】生後9ヶ月：ASD閉鎖+ PA plasty施行。ASDは直接閉鎖、PAはm PA~左右PAにかけてグルタルアルデヒド処理自己心膜及びePTFE patchを用いて拡大。【術後評価】<術後 UCG> TR mild↓、TR Vp=2.74m/s↓。PH改善。<CT>形態上 supra PS及び PA branch stenosis改善。<肺血流シンチ> R/L=65/35。【まとめ】乳児期三尖弁逆流重度のエブスタイン奇形に対して、三尖弁への介入を行わず、ASD閉鎖にてTRが改善した症例を経験した。今後も慎重なフォローが必要だが、本症例に対する当院の治療方針は妥当だと考える。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P60-05] Rastelli手術の工夫

○村山 弘臣<sup>1</sup>, 岡田 典隆<sup>1</sup>, 大河 秀行<sup>1</sup>, 安田 和志<sup>2</sup>, 河井 悟<sup>2</sup>, 森鼻 栄治<sup>3</sup>, 森 啓充<sup>2</sup>, 江竜 喜彦<sup>2</sup>, 鬼頭 真知子<sup>3</sup>, 大島 康徳<sup>2</sup> (1.あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科, 2.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 3.あいち小児保健医療総合センター 新生児科)

Keywords: ラステリ手術, 導管圧迫, 胸骨閉鎖

【はじめに】Rastelli手術では、肺心室と肺動脈の連続性がないか不十分な症例に対し、心外に導管を敷設することで肺循環を再建する。心外に一定規模の構造体が設置されるため、心臓が導管に圧迫されたり、導管が心臓と胸郭に圧排され狭窄することがある。われわれは、いくつかの工夫を加えることで良好な結果を得ており、それらを提示する。【症例・手術】Rastelli手術の8例(年齢0.5~4(平均1.9±1.3)歳、体重5.4~15.0(平均8.4±3.1)kg)に本法を施行した。手術は胸骨正中切開で入り、大動脈送血・上下大静脈脱血で体外循環を開始した。心内修復終了後、大動脈遮断を解除し、心拍動下にRastelli導管を敷設した。肺動脈弁には3弁付きPTFE人工血管またはコンテグラを用い、これを肺動脈側に吻合した。次いで、これとリング付きPTFE人工血管を、接合角度を勘案してトリミングし、端一端吻合した。最後に、リング付き人工血管を心室切開部に逢着し、肺心室流出路を完成した。閉創前に心尖側の心膜・胸膜を大きく切開し、心臓全体を胸腔に向けてrotationさせた。全8例

中6例（75％）で一次的に胸骨を閉鎖可能で，導管による心臓や冠動脈などの圧迫所見を認めなかった．術後経過は良好で，心エコー・造影CTで導管の良好な形態を確認した．【まとめ】 Rastelli導管は肺循環の再建法として有用であるが，現在もおおくの課題を有している．われわれが用いた方法は，＜1＞肺動脈弁部と導管本体を分割再建することで，導管の捻れや歪みを来さないようにすることが容易であり，＜2＞リング付き導管を用いることで，導管の形態を良好に維持でき，＜3＞心臓を rotationして導管を胸腔に向けることで，多くの症例で一次的胸骨閉鎖が可能であった．小さな工夫を重ねることで良好な経過を得ており，有用な方法と考えている．

ポスターセッション | 複雑心奇形

## ポスターセッション61 ( P61 )

### 複雑心奇形

座長:片岡 功一 (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)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

#### [P61-01] 内臓錯位症候群に合併した十二指腸前門脈2例～遠隔期での不定愁訴の原因として～

○岡田 清吾<sup>1</sup>, 宗内 淳<sup>1</sup>, 渡邊 まみ江<sup>1</sup>, 杉谷 雄一郎<sup>1</sup>, 飯田 千晶<sup>1</sup>, 白水 優光<sup>1</sup>, 川口 直樹<sup>1</sup>, 古野 渉<sup>2</sup>, 上村 哲郎<sup>2</sup> (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 小児外科)

#### [P61-02] 全冠動脈口閉鎖を伴う右心低形成症候群の経験

○西川 浩<sup>1</sup>, 大橋 直樹<sup>1</sup>, 吉田 修一郎<sup>1</sup>, 加藤 温子<sup>1</sup>, 大森 大輔<sup>1</sup>, 吉井 公浩<sup>1</sup>, 佐藤 純<sup>1</sup>, 武田 紹<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup>, 野中 利通<sup>2</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup> (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)

#### [P61-03] 二心室修復を目指したが狭小左側房室弁のため最終的に単心室修復した完全型房室中隔欠損症の一例

○福永 啓文<sup>1</sup>, 浜田 優季<sup>1</sup>, 蓮把 朋之<sup>1</sup>, 森内 浩幸<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>2</sup>, 石川 司朗<sup>2</sup>, 中野 俊秀<sup>3</sup>, 角 秀秋<sup>3</sup> (1.長崎大学病院 小児科, 2.福岡市立こども病院 循環器科, 3.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

#### [P61-04] 右室低形成と肺動脈弁欠損を合併した2例

○藤井 俊輔<sup>1</sup>, 長友 雄作<sup>1</sup>, 永田 弾<sup>1</sup>, 松岡 良平<sup>1</sup>, 江口 祥美<sup>1</sup>, 村岡 衛<sup>1</sup>, 福岡 将治<sup>1</sup>, 鵜池 清<sup>1</sup>, 平田 悠一郎<sup>1</sup>, 帯刀 英樹<sup>2</sup>, 大賀 正一<sup>1</sup> (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 心臓血管外科)

#### [P61-05] 機能的単心室修復過程における房室弁置換術の予後改善を目指して

○佐藤 純<sup>1</sup>, 吉井 公浩<sup>1</sup>, 大森 大輔<sup>1</sup>, 加藤 温子<sup>1</sup>, 吉田 修一郎<sup>1</sup>, 武田 紹<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>1</sup>, 大橋 直樹<sup>1</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup>, 野中 利通<sup>2</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup> (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)

#### [P61-06] 肺動脈低形成症例に対する右室流出路再建術後の問題点

○齋木 宏文<sup>1</sup>, 桑田 聖子<sup>1</sup>, 高梨 学<sup>1</sup>, 北川 篤史<sup>1</sup>, 木村 純人<sup>1</sup>, 石井 正浩<sup>1</sup>, 増谷 聡<sup>2</sup>, 先崎 秀明<sup>1</sup> (1.北里大学 小児科学講座, 2.埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科)

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P61-01] 内臓錯位症候群に合併した十二指腸前門脈2例～遠隔期での不定愁訴の原因として～

○岡田 清吾<sup>1</sup>, 宗内 淳<sup>1</sup>, 渡邊 まみ江<sup>1</sup>, 杉谷 雄一郎<sup>1</sup>, 飯田 千晶<sup>1</sup>, 白水 優光<sup>1</sup>, 川口 直樹<sup>1</sup>, 古野 渉<sup>2</sup>, 上村 哲郎<sup>2</sup> (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 小児外科)

Keywords: 多脾症候群, 無脾症候群, 小児外科

【背景】内臓錯位症候群は腸回転異常等の腹部臓器異常の合併が多い。消化管狭窄や腸軸捻転等により緊急的外科介入が必要なこともあるが、無症状あるいは軽症状のため診断に至らない場合もある。内臓錯位症候群に合併した十二指腸前門脈 (preduodenal portal vein, PDPV) 2例を経験したので報告する。【症例1】12歳男児。生後からチアノーゼをみとめ、無脾症候群、完全型房室中隔欠損、両大血管右室起始、肺動脈狭窄、両側上大静脈、単一冠動脈と診断された。生後7か月にグレン手術、2歳8か月にフォンタン手術が実施された。10歳時から不定期的に倦怠感、頭痛、胸痛、上腹部痛、および嘔気を訴え、心臓カテーテル検査では中心静脈圧13mmHg、心係数3.1L/min/m<sup>2</sup>、PAI 241mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>だった。循環不全に伴う症状と考えられたが各種治療は無効であった。腹部造影CT検査でPDPVによる門脈一瞬間での十二指腸圧迫所見をみとめた。胃空腸吻合術 (Roux-en-Y吻合) により症状は軽快した。【症例2】6歳女児。生後からチアノーゼをみとめ、多脾症候群、右胸心、不完全型房室中隔欠損、単心房、両側上大静脈 (冠静脈洞欠損)、両側肝静脈と診断された。1歳時に心内修復術を実施した。乳児期に腹部膨満症状があり、上部消化管造影で胃内の造影剤停滞所見があったが原因不明であった。幼少期から続く慢性的な食欲不振および食後の心窩部痛を訴えていたため、造影CT検査を行いPDPVと診断した。十二指腸十二指腸吻合 (Diamond吻合) を行い症状は消失した。【考察】PDPVは軽症のことが多く診断に至らない症例もある。複雑心疾患症例では心症状との鑑別が必要であり、内臓錯位症候群に関連した不定愁訴では鑑別診断として念頭に置く必要がある。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P61-02] 全冠動脈口閉鎖を伴う右心低形成症候群の経験

○西川 浩<sup>1</sup>, 大橋 直樹<sup>1</sup>, 吉田 修一郎<sup>1</sup>, 加藤 温子<sup>1</sup>, 大森 大輔<sup>1</sup>, 吉井 公浩<sup>1</sup>, 佐藤 純<sup>1</sup>, 武田 紹<sup>1</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup>, 野中 利通<sup>2</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup> (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: 冠動脈閉鎖, 純型肺動脈閉鎖, 右室低形成

【背景】全冠動脈口閉鎖(CA)を伴うPAIVSは稀で、心臓移植を除く死亡率100%と報告される予後不良疾患である。当施設で経験したCAを伴う右心低形成症候群の3例につき報告する。【症例1】2014年。胎児期にPAIVS, 類洞交通(SC)無しと診断。36週、帝王切開で出生。日齢12に心房間狭小化で緊急BASとなる。まずBAS施行。その後、LVGで冠動脈描出されず、RVGで全RVDCCを疑う。LV内でカテーテルを反転してAoGを試みる頃から徐脈化し血圧低下。蘇生に反応なく死亡。【症例2】2017年。胎児期診断は三尖弁閉鎖、筋性部VSD、肺動脈閉鎖。39週、経膈分娩。出生後にはPAIVSと診断。冠血流順行性が確認できずCAも念頭に置いた。日齢9よりST低下、顔色不良を認めだし、心房間も徐々に狭小。日齢20に心カテ。症例1を経験し、まずLVGで冠動脈起始が見られない事を確認。次にBASを行い右室血流の酸素化を図った。慎重にLV反転でのAoGを行い、最後にRVGを手打ち造影して全RVDCCを確認。その際に一過性に徐脈となった。日齢41Ao-RVシャント、BTシャント施行。日齢127グレン手術施行。【症例3】2017年。胎児診断はhypoRV,VSD,PA,PDA。38週、経膈分娩。診断は同様であったが三尖弁異常を伴い、二弁口かつ騎乗の形態で右房-右室と右房-VSD-左室経路に分離した非常に稀な病態であった。日齢12よりST変化を認めSCも懸念された。日齢29に心カテ。RVGで全RVDCC。AoGで冠動脈起始を認めなかった。前例ない病態で治療方針に難渋した。日齢50より心室性不整脈散発し、心機能も

徐々に低下。日齢59に大動脈-右室シャント、BTシャント施行。日齢75に死亡。【まとめ】CAを伴う右心低形成症候群は何れも全RVDCで予後不良である。心カテ時死亡例を経験し、症例2では検査順を変えて行い、新たな術式で生存を得ている。症例3は前例の無い病態で適正な手術時期を逸した可能性がある。【結語】CAを念頭に診断、治療対応する事で移植以外で救命しうる症例がある。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P61-03] 二心室修復を目指したが狭小左側房室弁のため最終的に単心室修復した完全型房室中隔欠損症の一例

○福永 啓文<sup>1</sup>, 浜田 優季<sup>1</sup>, 蓮把 朋之<sup>1</sup>, 森内 浩幸<sup>1</sup>, 佐川 浩一<sup>2</sup>, 石川 司朗<sup>2</sup>, 中野 俊秀<sup>3</sup>, 角 秀秋<sup>3</sup> (1.長崎大学病院 小児科, 2.福岡市立こども病院 循環器科, 3.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: AVSD, Univentricular repair, congenital heart disease

【背景】完全型房室中隔欠損症(cAVSD)は一般的に心内修復術による二心室修復(BVR)を目指すことが多い。しかしながら一側心室または一側房室弁の低形成がある場合、単心室修復(UVR)を必要とする症例がある。当初BVRを目指し姑息術を行ったが、後に狭小左側房室弁が判明しUVRに切り替えざるを得なかった症例を経験したので報告する。【症例】現在5歳の非ダウン症の女児、低出生体重児として出生後にcAVSD、両側上大静脈と診断し、生後3ヶ月で肺動脈絞扼術(PAB)を行った。両心室サイズはほぼ正常で差が無いためBVRの方針で経過観察したが、2歳時に心エコー検査で狭小左側房室弁、特にleft mural leafletがほとんど無く、左室単一乳頭筋であることが判明した。この時点での心内修復は延期し、体重増加を待ち僧帽弁置換を含めてBVRを目指す方針とし、低酸素血症に対しBTシャント(BTS)追加を行った。BTS追加後に低酸素血症は改善したが、房室弁閉鎖不全の悪化と心機能の低下が進行し、心不全となったため、長期入院による心不全治療を必要とした。β遮断薬、ACE阻害剤、利尿剤の積極的投与にて心機能はわずかに改善傾向となったが、体重増加もほとんどみられず、僧帽弁置換によるBVRを断念、UVRの方針とし4歳時に両方向性グレン(BDG)手術を行った。BDG術後は心不全は悪化することなく5歳時にフォンタン手術を行った。【考察】当初BVRの方針であったためPAB後に再度姑息術としてBTSを追加したが、結果的に心不全を悪化させた可能性がある。cAVSDにおいて両心室のサイズが正常範囲で差が無い症例においても房室弁のサイズに大きな差がみられBVRが困難な症例があるため、慎重な術式選択が必要である。特に心エコーでの房室弁短軸像にて各弁尖の形態と大きさ、開口面積を詳細に評価することが重要である。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P61-04] 右室低形成と肺動脈弁欠損を合併した2例

○藤井 俊輔<sup>1</sup>, 長友 雄作<sup>1</sup>, 永田 弾<sup>1</sup>, 松岡 良平<sup>1</sup>, 江口 祥美<sup>1</sup>, 村岡 衛<sup>1</sup>, 福岡 将治<sup>1</sup>, 鶴池 清<sup>1</sup>, 平田 悠一郎<sup>1</sup>, 帯刀 英樹<sup>2</sup>, 大賀 正一<sup>1</sup> (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 心臓血管外科)

Keywords: 肺動脈弁欠損, 右室低形成, circular shunt

【背景】肺動脈弁欠損は先天性心疾患の0.5%、ファロー四徴症の1~4%に合併し、乳児期に重症呼吸障害を生じることが、右室低形成との合併例は非常に稀である。異なる経過を辿った自験2例を報告する。

【症例1】在胎27週に右室低形成および肺動脈弁欠損と診断された。動脈管は逆行性で肺動脈弁逆流、三尖弁逆流よりCircular shuntを呈していた。胎児心拍数200/min、心拡大、胎児水腫を認め、胎動なく重症心不全の状態であり、緊急帝王切開で娩出した。体重1128g、脈拍140/min、血圧は測定不能であった。右室心筋は異形成が強く、中隔は非対称性肥大を示し、左室緻密化障害を認めた。出生から80分後に肺動脈結紮を行いCircular

shuntを遮断した。一旦病状は安定するも動脈管による高肺血流、心機能低下および心房中隔狭小化が進行して、日齢36に心不全で永眠した。【症例2】2歳女児。在胎28週に右室低形成と肺動脈弁欠損を診断された。三尖弁は閉鎖しており逆流はなかったが、症例1同様、右室心筋異形成、中隔肥大と左室緻密化障害があり、冠動脈-右室交通も認めた。主肺動脈血流は両方向性であった。出生後PGE1を投与し、月齢3に右APシャントを施行した。1歳3か月でGlenn手術を施行した際に肺血管成長のため主肺動脈結紮検討したが、冠動脈-右室交通があるため、主肺動脈バンディングとした。現在Fontan手術待機中である。

【考察】右室低形成と肺動脈弁欠損の合併は稀だが、これまで約30例の報告がある。肺動脈から右室へ逆流する特徴的な血行動態に加えて、右心室を主体とした心筋異常の合併も散見される。肺動脈弁欠損は、形成期の心筋underminingによる弁尖の分化障害が原因と考えられているが、今回の自験例からも心筋分化障害が本疾患の一連の心筋異常と関連していることが推察された。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P61-05] 機能的単心室修復過程における房室弁置換術の予後改善を目指して

○佐藤 純<sup>1</sup>, 吉井 公浩<sup>1</sup>, 大森 大輔<sup>1</sup>, 加藤 温子<sup>1</sup>, 吉田 修一郎<sup>1</sup>, 武田 紹<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>1</sup>, 大橋 直樹<sup>1</sup>, 櫻井 寛久<sup>2</sup>, 野中 利通<sup>2</sup>, 櫻井 一<sup>2</sup> (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: 房室弁置換術, 房室弁形成術, fontan

【背景】機能的単心室症例において房室弁逆流は予後を大きく左右する。欧米では弁形成術（AVVP）が無効と予想される重度房室弁逆流は治療介入せず移植適応となることが一般的である。本邦では移植医療は未だ非現実的であり、AVVPを繰り返すもやむを得ず弁置換術(AVVR)を選択せざるを得ない場合があるが、心機能低下や成長に伴う狭窄を危惧してAVVPが繰り返されるのが現状である。【目的】当院における機能的単心室修復過程でのAVVR成績を検討し、その予後改善を目指す。【方法】過去10年に機能的単心室でTCPC到達までにAVVRを施行した症例を電子カルテから後方視的に検討。【結果】対象症例は7例。手術時年齢0か月～1歳11か月(中央値1歳1か月)、手術時体重2.9kg～9.1kg(中央値5.3kg)、原疾患はHLHS2例、asplenia4例、その他SV1例で、HLHSを除く5例は共通房室弁形態であった。初回AVVP年齢は4か月～9歳(中央値8か月)。AVVRのタイミングはBDG前3例、BDGと同時1例、BDG後1例、TCPC時1例であり、全例で術前房室弁逆流はsevere。AVVRの適応は術中AVVPが無効もしくは不可の判断が3例、AVVP無効で術前からAVVR必要の判断が4例。死亡例5例のうち周術期死亡は3例(ハイフローショック、血栓形成、心不全)、遠隔期死亡が2例(不整脈、心不全)であった。【考察】生存例2例のうち5か月3kgで施行した1例は2回のAVVPで逆流は制御不能であったが、相対的な弁狭窄により心機能は保たれていた。1歳11か月9kgで施行した1例は心室dyssynchronyにより低心機能だったがEDP上昇は認めず、CRTを導入し心機能回復が得られた。【結論】機能的単心室修復過程においては可能な限りAVVPによりAVVRを先送りする努力をする一方で、心機能が保たれていることや心機能を改善させるプラスアルファがAVVRの成績向上に繋がる。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P61-06] 肺動脈低形成症例に対する右室流出路再建術後の問題点

○齋木 宏文<sup>1</sup>, 桑田 聖子<sup>1</sup>, 高梨 学<sup>1</sup>, 北川 篤史<sup>1</sup>, 木村 純人<sup>1</sup>, 石井 正浩<sup>1</sup>, 増谷 聡<sup>2</sup>, 先崎 秀明<sup>1</sup> (1.北里大学 小児科学講座, 2.埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: 肺動脈低形成, ミスマッチ, 心不全

背景：健全な肺動脈は末梢ほど肺血管面積が増加する。一方、右室流出路低形成疾患においてはチアノーゼ改善や中枢側肺血管発育の目的で、肺血管床が充分でなくても心内修復術を行うことがある。このような症例では肺動脈の中樞が末梢血管床に比較して太い、中枢・末梢血管ミスマッチが存在し、肺動脈 PTAの役割は狭窄解除に加えて肺血管床の拡大が重要な目的となる。本検討では修復後に、あるいはカテーテル治療によって末梢肺動脈床成長が得られたかを中心肺動脈が低形成な肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損症の症例について検討した。方法：右室流出路再建後 PAVSD10例・32回の心臓カテーテル検査を対象とし、肺血管床の指標の肺血管抵抗 (Rp)および末梢肺血管径 (上葉枝分岐手前)、中枢側肺動脈の代表として近位部肺動脈径(左右分岐後)を測定した。更に wave intensity(WI)を用いて心室-肺動脈間の血行動態を解析した。結果：15回のカテーテル検査で PTAが行われ、40%の病変に20%以上の血管径拡張が得られた。PTAを行った症例では肺血管抵抗 (Rp)は $4.8 \pm 1.5 \text{ U} \cdot \text{m}^2$ が遠隔期検査において $4.4 \pm 1.7 \text{ U} \cdot \text{m}^2$ と低下し ( $p < 0.05$ )、末梢側肺動脈血管径も拡張傾向を認めたが、PTAを施行しなかった症例では有意な変化を認めなかった。PTA施行の有無にかかわらずほとんどの症例で右心系特に右室流出路が拡大しており、WI解析では典型的なファロー四徴症術後症例と比べて W1が低く W2および negative WIが大きい波形を示した。従って右室収縮力低下とともに肺動脈逆流を受け止める拡張期右室伸展刺激が強いこと、収縮早期の拍出を受けとめられる肺血管床が不足していることが示唆された。結論：修復早期に存在する肺動脈の中樞-末梢血管ミスマッチは修復後の PTAによって改善可能ながら充分でなく、修復前に PA indexに留まらない末梢肺動脈床の拡張を戦略に組み入れる必要がある。

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62 ( P62)

### 電気生理学・不整脈 5

座長:堀米 仁志 (筑波大学医学医療系 小児科)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

---

#### [P62-01] 発作性上室性頻拍に伴い頻拍誘発性心筋症の病態を呈した新生児例

○佐藤 啓, 濱 猛浩, 久保 実 (石川県立中央病院 小児内科)

#### [P62-02] 冠静脈洞憩室頸部に副伝導路を認めた WPW症候群の一例

○青木 晴香<sup>1</sup>, 渡辺 重朗<sup>1</sup>, 正本 雅斗<sup>1</sup>, 中野 裕介<sup>1</sup>, 鉾崎 竜範<sup>1</sup>, 岩本 眞理<sup>2</sup> (1.横浜市立大学附属病院 小児循環器科, 2.済生会横浜市東部病院 小児科)

#### [P62-03] 心因性動悸との鑑別が困難であった異所性心房頻拍の1女子症例

○田中 登<sup>1</sup>, 福永 英生<sup>1</sup>, 田淵 晴名<sup>2</sup>, 関田 学<sup>2</sup>, 松井 こと子<sup>1</sup>, 原田 真菜<sup>1</sup>, 古川 岳史<sup>1</sup>, 高橋 健<sup>1</sup>, 稀代 雅彦<sup>1</sup>, 清水 俊明<sup>1</sup> (1.順天堂大学 医学部附属順天堂医院 小児科, 2.順天堂大学 医学部附属順天堂医院 循環器内科)

#### [P62-04] 心室頻拍から診断に至った新生児・乳児 QT延長症候群の2例

○荒木 徹, 小寺 亜矢, 北田 邦美 (福山医療センター 小児科)

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P62-01] 発作性上室性頻拍に伴い頻拍誘発性心筋症の病態を呈した新生児例

○佐藤 啓, 濱 猛浩, 久保 実 (石川県立中央病院 小児内科)

Keywords: 発作性上室性頻拍, 頻拍誘発性心筋症, 新生児

【背景】頻脈に伴い可逆性に心機能が低下することが報告されているが、新生児・乳児症例の報告は少ない。今回、発作性上室性頻拍による頻拍誘発性心筋症の病態を呈した新生児を経験したので報告する。【症例】日齢29の女児。在胎41週0日、2960gで出生し、生来健康であった。1ヶ月健診時に頻脈および活気不良を指摘され、精査目的に紹介となった。受診時、体温は37.2℃、SpO2 96% (room air)、心音は整で減弱はなく、雑音は聴取されなかった。末梢冷感があり、2日程前から哺乳量減少に気付かれていた。胸部レントゲンでは軽度の心拡大 (CTR 0.57) を認めた。心電図は心拍数280-300bpmの regular narrow QRS tachycardiaを認め、逆行性P波はQRSの少し前に位置し long RP' tachycardiaであった。頻拍はATP 0.15mg/kg急速静注で洞調律に復し、室房ブロックで頻拍は停止したので、uncommon AVNRTと判断した。心臓超音波検査では、左室駆出率低下 (57%) および軽度の僧帽弁逆流を認めたが心嚢水貯留はなく、5mm程度の心房中隔欠損以外は心内奇形を認めなかった。NT-pro BNPは28708 pg/mLと著明高値であった。入院の上、心不全に対して利尿剤内服で治療を行った。頻拍発作の再発はなく、胸部レントゲンおよび心臓超音波検査所見は経時的に改善した。入院中に両親に聴診手技を指導し、退院後も自宅で聴診による心拍数確認を行う事とした。入院6日目にCTR 0.49、左室駆出率 (70%) と正常化し、NT-pro BNP 1217pg/mLまで低下し退院となった。生後2ヶ月時に頻拍が再発したが、自宅での聴診所見より頻拍発作から12時間以内での受診となった。NT-pro BNPは21779pg/mLと上昇し、ごく軽度の心拡大および左室駆出率低下を認めたが、頻拍停止後はいずれも速やかに改善した。【結論】乳児期早期の頻拍発作では、短期間に心機能低下を来す可能性が高く、早期発見と治療が重要である。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P62-02] 冠静脈洞憩室頸部に副伝導路を認めた WPW症候群の一例

○青木 晴香<sup>1</sup>, 渡辺 重朗<sup>1</sup>, 正本 雅斗<sup>1</sup>, 中野 裕介<sup>1</sup>, 鉾崎 竜範<sup>1</sup>, 岩本 眞理<sup>2</sup> (1.横浜市立大学附属病院 小児循環器科, 2.済生会横浜市東部病院 小児科)

Keywords: 冠静脈洞憩室, WPW症候群, カテーテルアブレーション

【背景】WPW症候群のうち冠静脈洞心外膜側に副伝導路がある症例は、冠静脈洞憩室などの anomalyを伴うことがある。今回我々はWPW症候群の症例にカテーテルアブレーションを施行し、冠静脈洞憩室頸部に副伝導路を認めた一例を経験したので報告する。【症例】12歳男児。生後1ヶ月でPSVTを認め、フレカイニドとプロプラノロールの内服が開始された。最終発作は生後2か月で、1歳6か月で内服は漸減終了した。以降も発作なく8歳で終診となった。11歳で動悸発作が出現し当科受診、カテーテルアブレーションの方針となった。デルタ波から副伝導路の位置は冠静脈洞近傍であると疑われた。術前の経胸壁エコーで17mm×9mm大の冠静脈洞憩室を認め、カテーテル中に施行した冠静脈洞造影でも憩室を確認できた。電気生理検査では、イソプレナリン投与下の心房期外刺激でAVRTが誘発された。右側からアプローチし、洞調律下に心室最早期興奮部位をマッピングすると冠静脈洞内が最早期であり、憩室開口部と冠静脈洞開口部の間の部位の通電で副伝導路の離断に成功した。【考察】冠静脈洞憩室の頸部にはしばしば副伝導路を認める。後中隔や左後壁の副伝導路が疑われるWPW症候群に対し、冠静脈洞憩室の存在に気づかずに当初左側からアプローチしたためにアブレーションが困難であったという報告が散見される。また、冠静脈洞内や枝のアブレーションは、冠静脈洞穿孔や冠静脈洞内血栓など、他の心内のアブレーションと比較して合併症率が上がるとされており、より慎重な手技が求められる。後中隔や左後壁、冠静脈洞近傍に副伝導路が疑われる場合は、アブレーション前に経胸壁エコーや造影CTなどの画像検査で冠静脈洞憩室

の有無を把握しておくことが重要である。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P62-03] 心因性動悸との鑑別が困難であった異所性心房頻拍の1女子症例

○田中 登<sup>1</sup>, 福永 英生<sup>1</sup>, 田淵 晴名<sup>2</sup>, 関田 学<sup>2</sup>, 松井 こと子<sup>1</sup>, 原田 真菜<sup>1</sup>, 古川 岳史<sup>1</sup>, 高橋 健<sup>1</sup>, 稀代 雅彦<sup>1</sup>, 清水 俊明<sup>1</sup>  
(1.順天堂大学 医学部附属順天堂医院 小児科, 2.順天堂大学 医学部附属順天堂医院 循環器内科)

Keywords: 心房頻拍, 心因性動悸, 自律神経

【背景】自律神経変動は心因性動悸の原因と考えられているが、不整脈においても発作の修飾因子となることは知られている。思春期の小児における心因性動悸は少なくなく。今回、心因性動悸との鑑別が困難であった異所性心房頻拍(EAT)の1女子症例を経験したので報告する。【症例】14歳女子。11歳頃より運動時に非持続性胸痛を認め、1年後には同症状は月に2-3回と頻度が増加したため近医受診したところ、特発性胸痛と診断された。症状出現から2年後、症状が安静時にも出現するようになったため当院を受診したが、Holter心電図などの一般外来検査は正常、OD試験、心拍変動解析も正常範囲内であったが、心因性動悸を念頭に経過観察した。症状出現から3年後、慢性腹痛・心窩部痛が出現し、機能性ディスペプシアと診断され加療された。動悸症状の頻度が増悪したため、精査加療目的に入院となった。EPSではIsp投与下の心房期外刺激で容易に誘発される心房頻拍が再現性をもって誘発され、EATと診断した。カテーテルアブレーション(RFCA)はEnsite Navixを使用した。Sinus mapおよびAT mapを作成したところ洞結節より2cm下方・右房後壁に異常興奮部位を認め、同部位への通電で治療に成功した。【考察】低い発作頻度、短い持続時間の頻拍を一般検査のみで捕捉するのは困難である。病院外での心拍モニターデバイス等の使用も含め、頻拍発作捕捉のための工夫は必要であった。本症例では自律神経機能異常が原因の一つとして出現する機能性ディスペプシアを合併したため、心因性動悸との鑑別が困難であった。【結語】動悸症状の原因特定に苦慮した症例であったが、EPSによりEATと診断しRFCAにより軽快した。小児・思春期の心房頻拍についての文献的考察を加えて報告する。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P62-04] 心室頻拍から診断に至った新生児・乳児 QT延長症候群の2例

○荒木 徹, 小寺 亜矢, 北田 邦美 (福山医療センター 小児科)

Keywords: QT延長症候群, 心室頻拍, 新生児乳児

【背景】QT延長症候群(LQTS)の臨床診断にはSchwartzの診断基準が汎用されているが、心室頻拍(VT)は診断基準には含まれていない。【症例1】日齢1、男。主訴は頻拍。父がBrugada症候群疑い。胎児期は異常指摘されず38週で出生。出生時はHR130であった。日齢1に頻拍が持続し当科に入院。入院時はHR211であったが、明らかな心不全徴候はなかった。ECGではwideQRSに房室解離を伴う頻拍で、VTと診断した。抗不整脈薬による頻拍停止を試みたが無効で、Cardioversion(CV)2Jで停止した。洞調律時のECGはHR110、QTc 0.467(Fridericia(F))/0.514(Bazett(B))、診断基準3.5点でLQTSと診断した。新生児期には持続性VTを繰り返し、3回のCVを必要としたが、最終的にプロプラノロール、メキシレチンで頻拍を抑制できた。1ヵ月で行った遺伝子検査は、LQTS1~3に該当しなかった。【症例2】1ヵ月、男。主訴はLQTS家族歴(母がLQT2、KCNH2変異、失神蘇生既往あり)。家族歴のため注意深く妊娠管理されていたが、異常を指摘されることなく40週で出生。新生児期に異常なしと診断された。1ヵ月で当院初診。無症状で特記すべき異常所見はなかった。ECGではHR117~150、QTc 0.446(F)/0.499(B)、診断基準4~4.5点であった。同日のホルターECGで、無症状ながら3分間持続するHR220のVTを認め、LQTSと診断した。プロプラノロールを開始し、無症状で経過した。2歳で行った遺伝子検査で、LQTS2と確診した。【考察】新生児・乳児期LQTSは、他

年齢の LQTS と病態が異なるとされる。LQTS1～3 に該当しない例が多く、非該当例の心イベントのリスクは高いと考えられている。また、初発症状は徐脈、房室ブロック、VT/torsade de pointes が多いとされ、今回の2症例も VT が端緒となり LQTS の診断に至った。同時期の VT 例では LQTS の可能性を考え、家族歴がある場合は ECG、ホルター ECG を繰り返し検査することが重要と思われた。

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈

## ポスターセッション63 ( P63)

### 電気生理学・不整脈 6

座長:吉田 葉子 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

---

#### [P63-01] 胎児期からの洞性徐脈がみられ、生後に上室性頻拍を伴う WPW症候群および肥大型心筋症様変化を来した1例

○荒井 篤<sup>1</sup>, 伊藤 由作<sup>1</sup>, 大岩 香梨<sup>1</sup>, 鍋山 千恵<sup>1</sup>, 加藤 健太郎<sup>1</sup>, 本倉 浩嗣<sup>1</sup>, 伊藤 由依<sup>1</sup>, 福山 緑<sup>2</sup>, 坂口 平馬<sup>2</sup>, 渡辺 健<sup>1</sup> (1.公益財団法人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)

#### [P63-02] LQT8異型 Phenotypeの2例

○宮越 千智, 青田 千恵, 山川 勝 (神戸市立医療センター中央市民病院 小児科)

#### [P63-03] 幼児期より治療介入した Andersen-Tawil症候群の家族例

○嶋田 淳<sup>1</sup>, 三浦 文武<sup>1</sup>, 山本 洋平<sup>1</sup>, 大谷 勝記<sup>1</sup>, 高橋 徹<sup>2</sup> (1.弘前大学小児科, 2.弘前大学保健学科)

#### [P63-04] 頻拍を主症状としたてんかん発作を認めた結節性硬化症の一例

○阪田 美穂, 佐藤 有美, 白井 丈晶 (加古川中央市民病院 小児科)

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P63-01] 胎児期からの洞性徐脈がみられ、生後に上室性頻拍を伴う WPW症候群および肥大型心筋症様変化を来した1例

○荒井 篤<sup>1</sup>, 伊藤 由作<sup>1</sup>, 大岩 香梨<sup>1</sup>, 鍋山 千恵<sup>1</sup>, 加藤 健太郎<sup>1</sup>, 本倉 浩嗣<sup>1</sup>, 伊藤 由依<sup>1</sup>, 福山 緑<sup>2</sup>, 坂口 平馬<sup>2</sup>, 渡辺 健<sup>1</sup>  
(1.公益財団法人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: 胎児徐脈, 上室性頻拍, WPW症候群

母体情報: 25歳、初産。内服なし。SS-A抗体、SS-B抗体陰性。心電図異常なし。家族歴: なし。経過: 自然妊娠。妊娠20週より FHR=110bpmの徐脈を認めた。構造異常なく、発育は良好で経過観察。妊娠39週に FHR=100bpm、妊娠40週に FHR=90bpmと徐脈の進行を認め当院へ母体搬送。当院胎児心エコーで FHR=100bpm、房室ブロックはなく洞性徐脈と判断。大血管・心構造は正常。心不全なし。妊娠40週3日に誘発経膈分娩で女児を娩出。出生体重3754g(+2.1SD)、Apgar score 8/9点で出生。生後1分の HR=130-140bpm、サポートなく胎外環境に適応。心エコーで大血管・心構造異常なく、左室は壁肥厚の印象があり拡張障害を認めた。心電図で洞性徐脈(HR=101bpm)、広範囲にデルタ波、V1-3誘導に ST低下を認めた。NICU入室後モニター上ベースが HR=80台で最低68bpmまで低下する洞性徐脈を認めたが、WQ=100ml/kg/dayの水管理で尿量低下なく活気は維持。日齢2に HR=250bpmが30-40秒持続し自然停止する上室性頻拍を2回認めた。徐脈を認める頻拍発作の治療は PMI可能な施設での診療が有利と考え、日齢3に国立循環器病研究センターに転院。転院後も HR=240bpm以上の頻拍発作を認め ATP0.6mg急速静注で停止(以降の発作は自然停止)、その後も HR=250bpm以上の頻拍発作を認めたためメトプロロール3mgから開始、5mg、7mgと増量し、頻拍発作は計4回認めたのみで退院前に再発なく日齢31に自宅退院となった。なお転院後に心筋は有意に厚くなり肥大型心筋症様の形態となっている。このため PRKAG2遺伝子の異常により洞性徐脈、肥大型心筋症様変化、WPW症候群、頻拍発作を一元的に説明可能であることから現在遺伝子検査を提出中である。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P63-02] LQT8異型 Phenotypeの2例

○宮越 千智, 青田 千恵, 山川 勝 (神戸市立医療センター中央市民病院 小児科)

Keywords: QT延長症候群, Timothy症候群, 表現型

【背景】CACNA1C変異に起因する QT延長症候群8型(LQT8)は、顕著な心臓外症状を伴う Timothy症候群として知られている。我々は、学校検診で QT延長を指摘、典型的 Phenotypeを欠如するにも関わらず、CACNA1C変異が確定した LQT8の2例を経験している。【目的】典型 Phenotypeを欠く LQT8の臨床像を明らかにすること。【症例1】15歳女性。身体所見; 異常なし。既往歴; ASD自然閉鎖。失神なし。家族歴; 失神・突然死なし。心電図; QT/QTc(Fridericia)=449/473msec(70bpm)、トレッドミル; 負荷後 QT延長増強、不整脈なし。遺伝子変異; p.T558M(c.1673c > t)。【症例2】13歳男性。身体所見; 異常なし。既往歴; 失神なし。家族歴; 失神・突然死なし。QT/QTc(Fridericia)=449/473msec(70bpm)、トレッドミル; 負荷後 QT延長増強、不整脈なし。遺伝子変異; p.R2012W(c.6034c > t)。【考察】Timothy症候群 (LQT8) は、CACNA1C変異による心筋 L型 Caチャネル(Cav1.2)機能獲得型障害、内向き Ca電流増強、活動電位持続時間延長を本態とする、遺伝性 QT延長症候群の中でもユニークな疾患であり、β遮断薬等薬物治療の効果は限定的で、突然死リスクが高い。この変異は多臓器に発現して多様な身体所見を呈し、特に合指趾症、頭部無毛、小歯症はほぼ全例に合併するとされていたが、近年 Phenotype欠如例の報告がある。LQTSに対する治療介入として Caチャネル遮断薬は一般的ではないが、LQT8に対する有効性を示唆する報告がある。【結論】QT延長例に対する遺伝子解析は、LQT8異型 Phenotypeの診断に基づく薬物治療の最適化に貢献する可能性がある。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P63-03] 幼児期より治療介入した Andersen-Tawil症候群の家族例

○嶋田 淳<sup>1</sup>, 三浦 文武<sup>1</sup>, 山本 洋平<sup>1</sup>, 大谷 勝記<sup>1</sup>, 高橋 徹<sup>2</sup> (1.弘前大学小児科, 2.弘前大学保健学科)

Keywords: Andersen-Tawil症候群, フレカイニド, KCNJ2遺伝子

【背景】 Andersen-Tawil症候群 (ATS) は、U波を伴う心室不整脈、周期性四肢麻痺、特徴的な外表奇形を三徴とし、KCNJ2遺伝子変異により内向き整流 Kチャンネルの機能障害を生じる稀な遺伝性 QT延長症候群(LQT7)である。近年、心室不整脈に対するフレカイニドの有効性が報告されている。今回、幼児期に各種薬物効果を踏まえてフレカイニドによる治療介入が著効した症例を経験したので報告する。【症例】5歳、男児。母が幼児期より失神を伴う心室頻拍、周期性四肢麻痺を繰り返し、遺伝子診断 (KCNJ2のミスセンス変異: R218W) で ATSと診断。児は出生時より定期心検診が行われ、無症状ながら5歳時に初めて多源性心室期外収縮・非持続性心室頻拍を認め当科紹介。心室不整脈に対してβ遮断薬、カルシウム拮抗薬、アデノシン三リン酸、ナトリウムチャンネル遮断薬、ニコランジルなどの各種薬剤の静注による急性効果を評価し、フレカイニドが最も不整脈抑制効果が強く、同薬剤の内服治療により不整脈頻度は著明に減少した。また、遺伝子検査で母と同様の遺伝子変異を認めた。【考察】 ATSは常染色体優性遺伝を示し、本例では50%の発症確率が予想され、出生直後から慎重に定期心臓検診を行い適切な時期での治療介入が可能であった。幼児 ATSに伴う心室不整脈においてもフレカイニドは治療の第一選択になり得る。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P63-04] 頻拍を主症状としたてんかん発作を認めた結節性硬化症の一例

○阪田 美穂, 佐藤 有美, 白井 丈晶 (加古川中央市民病院 小児科)

Keywords: 結節性硬化症, 洞頻脈, てんかん

【背景】 結節性硬化症はあらゆる臓器に影響を及ぼす疾患で、臨床症状は非常に多様である。様々な臨床症状の中で、てんかんは一般的な症状の一つである。てんかん発作は中枢の自律神経系に直接影響し、心拍数やリズムに変化を与える。てんかん発作に関連した頻拍の報告は多くみられるが、小児におけるてんかん発作時の心拍変化の報告は少ない。【症例】5歳女児。2歳時に ATPの投与後に頻拍が頓挫した既往がある。動悸を訴えて息をこらえる症状を頻回に認めたため当院を受診した。皮膚の白斑、大脳の皮質結節、上衣下結節から結節性硬化症と診断した。ホルター心電図で症状に一致して心拍数150/分を超える narrow QRS頻拍 (long RP頻拍) を1日に20回程度認め、いずれも1分以内に消失した。ATPや息こらえで頓挫する経過からリエントリーを疑ったが、頻拍時の warm up、cool down現象が明瞭であったため否定した。洞性 P波に類似した P波を認めたため、洞頻脈、自動能亢進性心房頻拍を鑑別に挙げ、プロプラノロールの内服を開始したが効果はなかった。夜間に頻回に症状が出現するため、眠りに対する恐怖感を訴えるようになった。結節性硬化症であることから、てんかん発作による洞頻脈の可能性を考えて脳波検査を行ったところ、頻拍に一致して右前側頭部にてんかん性放電を認めた。カルバマゼピンの内服により頻回に認めていた頻拍は消失した。【考察】 本症例のてんかん発作は頻拍を主症状とする自律神経発作であり、頻拍性不整脈と洞頻脈の鑑別が難しく、診断に苦慮した。原因不明の頻拍がみられた場合はてんかん発作の可能性も考え、脳波検査を行うことを考慮する必要がある。

---

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64 ( P64 )

### 電気生理学・不整脈 7

座長:加藤 愛章 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

---

[P64-01] 重症アナフィラキシーに対してエピネフリン投与をおこなった QT延長症候群の男児例

○加野 善平<sup>1</sup>, 倉岡 彩子<sup>2</sup>, 兒玉 祥彦<sup>2</sup>, 石川 友一<sup>2</sup>, 中村 真<sup>2</sup>, 佐川 浩一<sup>2</sup>, 石川 司郎<sup>2</sup> (1.福岡市立こども病院 総合診療科, 2.福岡市立こども病院 循環器科)

[P64-02] ウェアラブルデバイスを用いた不登校に対する運動指導に関する検討

○浦島 崇<sup>1,2</sup>, 河内 文江<sup>1</sup>, 伊藤 怜司<sup>1</sup>, 南澤 享<sup>1</sup>, 藤原 優子<sup>1</sup>, 小川 潔<sup>1</sup> (1.東京慈恵会医科大学小児科, 2.総合母子保健センター愛育病院)

[P64-03] 一次学校心臓検診の心エコー検査から得た右房-右室圧較差 ( TRPG ) と心電図 V1誘導との関連は？

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

[P64-04] 運動中に心肺停止で搬送された J波症候群と考えられる15歳 女児例

○松尾 憲典 (田辺中央病院 小児科)

[P64-05] 小児1型糖尿病患者における QT dispersionの検討

○蜂谷 明, 伊藤 かおり, 大日方 春香, 山崎 聖子, 元木 倫子 (信州大学 医学部 小児医学教室)

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P64-01] 重症アナフィラキシーに対してエピネフリン投与をおこなった QT延長症候群の男児例

○加野 善平<sup>1</sup>, 倉岡 彩子<sup>2</sup>, 兒玉 祥彦<sup>2</sup>, 石川 友一<sup>2</sup>, 中村 真<sup>2</sup>, 佐川 浩一<sup>2</sup>, 石川 司郎<sup>2</sup> (1.福岡市立こども病院 総合診療科, 2.福岡市立こども病院 循環器科)

Keywords: 先天性QT延長症候群, アナフィラキシー, アドレナリン

【背景】先天性 QT延長症候群（以下 LQT）におけるエピネフリン負荷試験時に心室性不整脈が誘発されることが報告されており、アドレナリン投与による不整脈の誘発が懸念される。今回、重症アナフィラキシーに対するエピネフリン投与時に QT延長が顕在化した症例を報告し、その対応について検討した。【症例】症例は3歳男児、食物アレルギーと LQT家族歴があり、本児も QT延長を指摘されている。安静時心電図では HR 81 bpm、QTc 0.490 secであった。カシューナッツを初めて摂取した45分後に蕁麻疹、咳嗽が出現し、呼吸困難が進行するため救急車で来院した。アナフィラキシー（重症）の診断でアドレナリン0.01mg/kgの筋注をうけ、速やかに症状は改善した。アドレナリン投与30分後の心電図で HR 110 bpm、QTc 0.525 secと延長し、T波に notchがみられた。その後の観察で心室性不整脈や交代性 T波はみられず、7時間後の心電図では HR 89 bpm、QTc 0.480 secと改善した。家族歴として、母は高校生より QT延長を指摘され QTc 0.458sec、上気道炎罹患中にソファから立ち上がったタイミングでの失神既往あり、母方祖母は QTc 0.494secで夜間トイレに行く際の失神歴がある。本人・母・祖母の遺伝子検査を提出し、いずれも KCNQ1の exon3にミスセンス変異 p.R190Q(c.G569A)を認め、LQT（Type1）と判明した。患児へはエピペン処方の上、使用する際には救急車を要請して AED装着下でエピペンを使用し、速やかに医療機関を受診する様に指導した。また救急隊との連携のため救急隊へ情報提供を行った。【考察】LQT患者ではアドレナリンや抗ヒスタミン薬が不整脈の誘発リスクとなる事に注意が必要であり、アドレナリン投与時には心電図モニターや除細動器の準備が望ましい。アナフィラキシーの対応が必要な患者には家族歴なども含め、QT延長の有無を確認しておく必要がある。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P64-02] ウェアラブルデバイスを用いた不登校に対する運動指導に関する検討

○浦島 崇<sup>1,2</sup>, 河内 文江<sup>1</sup>, 伊藤 怜司<sup>1</sup>, 南澤 享<sup>1</sup>, 藤原 優子<sup>1</sup>, 小川 潔<sup>1</sup> (1.東京慈恵会医科大学小児科, 2.総合母子保健センター愛育病院)

Keywords: 不登校, ウェアラブルデバイス, 運動

【背景】現在、不登校の小中学生は全国に11万人で増加傾向にある。治療は心理カウンセリング、不眠・不安に対する薬物療法が主体でありほとんどのケースで社会復帰に難渋する。当院では児の活動性とメンタルヘルスの向上を期待して不登校児に対しての運動指導を行っている。しかし病識の少ない小中学生において運動指導のアドヒアランス向上は困難であるケースが多い。【目的】不登校・引きこもりが背景にある患者に対して基礎体力測定・CPXによる心肺機能評価を行い、それに準じた運動指導を行った。運動指導のアドヒアランス、一日活動量の評価にウェアラブルデバイス(fitbit alta)を利用し運動指導の効果に影響を与えるか検討する。【方法】慈恵医大・印西総合病院を不定愁訴で受診し不登校・引きこもりの背景がある患者で運動指導を希望した12名（男性10名、女性2名）。中央値14歳9か月であった。CPXによる心肺機能評価もしくは運動適正テストを施行しケースごとに適した運動指導を行った。院内でPTの監視下でトレッドミル、縄跳びなどの有酸素運動を1-3回/週で行った。引きこもり6例中4例で復学・就職が達成された。【結果】自己理由での中断は1名であった。不登校の6名中4名は開始半年以内に復学することができた。引きこもりの症例6例中3例で復学・就職が達成された。全例で30分以上の activeな時間は週5日以上で実践された。運動開始前後において消費カロリー、activeな時間、歩

数は有意に上昇した。【結論】近年、認知症うつ病に対しての運動療法の有用性が報告されており不登校、引きこもりに対しても改善する例が認められた。ウェアラブルデバイスを用いた運動指導のアドヒアランス向上に有用であった。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P64-03] 一次学校心臓検診の心エコー検査から得た右房-右室圧較差 (TRPG) と心電図 V1誘導との関連は？

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

Keywords: 学校心臓検診, TRPG, V1誘導

【背景】平成28年度から、X県内の一地区で一次学校心臓検診に全例心エコー検査を導入している。検査項目の中で、肺高血圧症の早期検出のため、三尖弁閉鎖不全および逆流血流速度を用いて右房-右室圧較差 (TRPG) を算出している。その際、多くの児童の三尖弁閉鎖不全および逆流血流速度が測定可能であった。一方、学校心臓検診の抽出疾患の中に肺高血圧症があるものの、ある程度進行した時点で抽出されるケースが多い。さらに近年の肺高血圧薬剤の有効性の観点から、病初期の段階で抽出する意義は十分にある。そこで、今回の TRPG の値は正常範囲であるものの、比較的ばらつきがあり、肺高血圧の診断に有効な V1誘導との関連を精査する。【目的】心エコー検査で得られた TRPG と心電図 V1誘導に関わるパラメータとの関連を調べる。【方法】X県内の一地区で行った一次学校心臓検診者104名 (小学校1年) のうち三尖弁閉鎖不全および逆流血流速度が測定可能であった51名を対象とした。同時に測定した簡易心電図の V1誘導を用いた。V1誘導関連のパラメータとして、RV1(mV)、|SV1|(mV)、|TV1|(mV)、RV1-|SV1|(mV)、RV1+|TV1|(mV)、RV1/|SV1|、RV1/|TV1|を用いた。【結果】TRPG  $19.8 \pm 4.2$  (11-30) mmHg、RV1  $0.69 \pm 0.34$ 、|SV1|  $1.17 \pm 0.46$ 、|TV1|  $0.33 \pm 0.13$ 、RV1-|SV1|  $-0.49 \pm 0.40$ 、RV1+|TV1|  $1.01 \pm 0.37$ 、RV1/|SV1|  $0.63 \pm 0.29$ 、RV1/|TV1|  $2.34 \pm 1.25$ 。TRPG値と V1誘導関連のパラメータとは全て相関関係はなかった。【考察】少ない対象数であること、対象は全て正常な TRPG値であることが、今回の結果に起因している可能性はある。【結論】現時点で、正常範囲内の TRPG値と V1誘導関連のパラメータの相関性は低い、今後データを集積し、さらに異常症例との関わりを調査継続する。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P64-04] 運動中に心肺停止で搬送された J波症候群と考えられる15歳 女児例

○松尾 憲典 (田辺中央病院 小児科)

Keywords: J波, 学校心電図健診, BLS

【症例】15歳、女児家族歴に特記事項なく、生来健康であった。体育館でバスケットボール部の練習中、ダッシュ後に卒倒した。救急要請し、AEDは準備されたが、装着されず、救急隊到着まで蘇生術(CPR)は施行されなかった。救急隊到着後 CPA と判断され CPR開始された。AED装着、VFと判断され除細動施行も反応なく、CPR継続されルート確保、エピネフリン2回投与されて、当院へ搬送となった。当院到着後 CPR中に自己心拍再開を確認した。速やかに低体温療法(48時間)を含む集中治療を行った。第12病日抜管、第15病日一般病棟へ転棟となった。高度視野狭窄、高次機能障害を認めるが、自立歩行可能となり、リハビリテーション専門病院に転院。その後 ICD植込み行い、再度当院外来にてフォロー中である。ホルター ECGにて PVCは2回/日、J波認める。心エコーで左心機能は良好。長軸 RVOT 26mmであった。後方視的に学校心電図検診で施行されていた心電図において下壁誘導(3誘導)に0.15mV以上の J波認めていた。総合的に J波症候群(早期再分極症候群)と

暫定診断した。現在までのところ、KCNQ1、SCN5A、KCNH2遺伝子検査には異常認めなかった。学校職員へのBLSの更なる普及、浸透が望まれる。

---

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P64-05] 小児1型糖尿病患者における QT dispersionの検討

○蜂谷 明, 伊藤 かおり, 大日方 春香, 山崎 聖子, 元木 倫子 (信州大学 医学部 小児医学教室)

Keywords: 小児1型糖尿病, QT dispersion, 自律神経障害

【背景】 QT dispersion (QTD)は心筋再分極の不均一性を示し、心不全や致死性不整脈の予後因子と言われている。1型糖尿病患者ではQTDが延長していることが報告されており、心筋障害や自律神経障害を示唆している可能性が報告されている。【目的】小児1型糖尿病患者のQTD測定が自律神経障害の予測に有用かを検討すること。【方法】対象はインスリン皮下注射を開始して1年以上経過した小児1型糖尿病(T1DM)患者5例(全例男、年齢中央値 $16.0 \pm 3.8$ 歳)と健常児群(N)15例(男8例、年齢中央値 $12.0 \pm 2.2$ 歳)。12誘導心電図からQT時間、Bazettの式で補正したQTc(B), Fridericiaの式で補正したQTc(F)を算出し、QTD, QTcD(B), QTcD(F)を算出した。自律神経障害の指標としてCVRR(SD/mean RR)と%RR50を算出し、両群間でそれぞれを比較検討した。統計処理にはMann-Whitney U検定、Spearmanの順位相関係数を用いた。【結果】QTDは小児T1DM患者において健常児群と比べて延長していた(QTD: T1DM vs N  $46.0 \pm 13.5$  vs  $26.2 \pm 13.0$ ms,  $p=0.018$ , QTcD(B):  $50.3 \pm 15.5$  vs  $27.9 \pm 11.6$ ms,  $p=0.026$ , QTc(F):  $48.9 \pm 14.8$  vs  $27.4 \pm 11.9$ ms,  $p=0.032$ )。CVRRは $0.051 \pm 0.006$  vs  $0.056 \pm 0.026$ ,  $p=0.57$ であり、%RR50は $39.1 \pm 16.4$  vs  $36.7 \pm 25.7$ %,  $p=0.92$ と両群間で差がなかった。【考察】QTcDは小児T1DM患者における自律神経障害を従来の指標と比べて早期に検出できる可能性があると考えられたが、今後経時的な評価が必要である。DMによる心筋障害を反映している可能性もあるため心機能を含めた検討が必要である。【結論】QTDは小児T1DM患者において自律神経障害や心筋障害を早期に検出できる可能性がある。

ポスターセッション | 成人先天性心疾患

## ポスターセッション65 ( P65)

### 成人先天性心疾患 3

座長:大野 直幹 (川崎医科大学 小児科)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

#### [P65-01] Ebstein奇形術後に心膜炎を反復した成人例

○田邊 さおり<sup>1</sup>, 小田切 徹州<sup>2</sup>, 安孫子 雅之<sup>2</sup>, 鈴木 康太<sup>2</sup>, 栗野 裕貴<sup>1,2</sup> (1.日本海総合病院 小児科, 2.山形大学 医学部 小児科)

#### [P65-02] 修正大血管転位の肺動脈弁狭窄解除後に三尖弁逆流が増悪した成人症例

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

#### [P65-03] 感染性心内膜炎を合併した Williams症候群の一例

○松岡 良平<sup>1</sup>, 永田 弾<sup>1</sup>, 坂本 一郎<sup>2</sup>, 帯刀 英樹<sup>3</sup>, 村岡 衛<sup>1</sup>, 福岡 将治<sup>1</sup>, 長友 雄作<sup>1</sup>, 平田 悠一郎<sup>1</sup>, 塩瀬 明<sup>3</sup>, 筒井 裕之<sup>2</sup>, 大賀 正一<sup>1</sup> (1.九州大学 医学部 小児科, 2.九州大学 医学部 循環器内科, 3.九州大学 医学部 心臓血管外科)

#### [P65-04] 解剖学的三尖弁置換術後急性期に急性胆嚢炎を合併した修正大血管転位の18歳男性の治療経験

○安田 謙二<sup>1</sup>, 中嶋 滋記<sup>1</sup>, 城 麻衣子<sup>2</sup>, 藤本 欣史<sup>2</sup> (1.島根大学 医学部 小児科, 2.島根大学 医学部 心臓血管外科)

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P65-01] Ebstein奇形術後に心膜炎を反復した成人例

○田邊 さおり<sup>1</sup>, 小田切 徹州<sup>2</sup>, 安孫子 雅之<sup>2</sup>, 鈴木 康太<sup>2</sup>, 栗野 裕貴<sup>1,2</sup> (1.日本海総合病院 小児科, 2.山形大学 医学部 小児科)

Keywords: 成人先天性心疾患, Ebstein奇形, 心膜炎

【背景】Ebstein奇形は重症度に幅があり、手術介入時期も様々である。術後も三尖弁機能障害、不整脈などに関して定期的な観察の継続が必要である。

【症例】36歳、女性。4歳時に心雑音を契機にEbstein奇形と診断された。経過観察中に三尖弁逆流が増悪し、心不全の進行あり、35歳時に三尖弁形成術を施行された。退院後に高熱とCRP上昇、心臓のう液貯留が出現し、術後2か月に再入院し、開胸ドレナージを施行、漿液腫と診断された。退院後間もなく発熱とCRP上昇、心臓のう液を再発し胸水も合併し再入院、抗生剤は無効で経過から急性再発性心膜炎と診断、イブプロフェンとコルヒチン内服開始、利尿薬増量、ACE阻害薬を導入・増量し、心臓のう液・胸水は著明に改善した。イブプロフェンを漸減中止後に退院した。術後4か月に心膜炎を再発し再入院加療、イブプロフェン再開、利尿薬増量で軽快退院した。度重なる入退院で、患者と家族の不安が強く負担も重いため、1～2週間毎の経過観察通院とし、術前検査で指摘されていた甲状腺や乳腺疾患等循環器科以外の精査も併科で行った。術後7か月の定期通院時にCRP上昇と軽度心臓のう液貯留を認め心膜炎再発と診断したが、外来で一時的にイブプロフェンを増量し入院を回避した。術後8か月に、以前から持続する幻聴の相談あり、精神科で神経衰弱状態、統合失調症を疑われ向精神薬を調整中である。復職希望だが、常勤には至っていない。

【考察】成人先天性心疾患患者は、小児に比し合併症を有することが多い。小児循環器科のみでは対応困難な問題が少なくないため、他診療科や医療相談員等多領域多職種専門職との連携は必須である。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P65-02] 修正大血管転位の肺動脈弁狭窄解除後に三尖弁逆流が増悪した成人症例

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

Keywords: 修正大血管転位症, 右室機能, 三尖弁逆流

【背景】成人期修正大血管転位(ccTGA)では、体心室を担う右室機能の低下、三尖弁逆流(TR)が大きく予後を左右する。【症例】53歳女性。診断は内臓逆位、修正大血管転位、心室中隔欠損、心房中隔欠損、肺動脈弁狭窄(左室流出路狭窄)。17歳時に心内修復術+Rastelli手術(Conventional Repair)を施行。術後は、チアノーゼの改善が得られ、日常生活においては自覚症状無く経過していたため、外来は自己中断していた。52歳時、歯科治療を契機に感染性心内膜炎に罹患。人工血管に付着する疣贅を認めた。感染コントロールが困難で、Rastelli導管置換術が必要と判断した。術前の心エコー所見は、RV面積変化率(FAC)30%、TRはmoderate、LVFAC 40% MRはmildで、推定RVp/LVpは0.85であった。【結果】術後の心エコー所見は、RVFAC 26% TRはsevere、LVFAC 50% MRはtrivial、推定RVp/LVpは0.55へと変化。心不全は増悪を認め、著明な肺うっ血を認めた。【考察】PSの解除により左室圧が低下し、心室中隔が左室側に偏位することで、体心室である右室が大きく球状に変化した。それに伴い、三尖弁形態は変化し、逆流の増悪をきたし、さらなる右心機能低下を引き起こした。【結語】ccTGAの右室(体心室)機能を評価する上で心室間相互関係を十分検討する必要がある。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P65-03] 感染性心内膜炎を合併した Williams症候群の一例

○松岡 良平<sup>1</sup>, 永田 弾<sup>1</sup>, 坂本 一郎<sup>2</sup>, 帯刀 英樹<sup>3</sup>, 村岡 衛<sup>1</sup>, 福岡 将治<sup>1</sup>, 長友 雄作<sup>1</sup>, 平田 悠一郎<sup>1</sup>, 塩瀬 明<sup>3</sup>, 筒井 裕之<sup>2</sup>, 大賀 正一<sup>1</sup> (1.九州大学 医学部 小児科, 2.九州大学 医学部 循環器内科, 3.九州大学 医学部 心臓血管外科)

Keywords: 感染性心内膜炎, ウィリアムズ症候群, 僧帽弁閉鎖不全症

【背景】 Williams症候群 (WS) に合併する僧帽弁逸脱症 (MVP) とそれによる僧帽弁逆流 (MR) は経年的に増悪することが知られているが、MRによる感染性心内膜炎(IE)の報告は極めて希である。【症例】 30歳女性。妖精様顔貌と大動脈弁上部狭窄(supra AS)の所見から WSと診断された。5歳時に supra ASに対して Doty手術を行い、術後の再狭窄はみられていない。一方で MVPによる MRは徐々に増悪し、30歳時には後交連と前交連の2カ所から出現する severe MRであった。入院2か月前に歯科治療を行った。入院1か月前から39~40℃の弛張熱と下痢が出現し、2週間で約10kgの体重増加と全身の浮腫、胸部 X線での著明な心拡大、12誘導心電図で心房細動 (Af) がみられたため、うっ血性心不全の増悪と判断し、利尿剤・抗凝固薬投与を開始した。経食道心臓超音波検査(TEE)で血栓形成がないことを確認し電氣的除細動で洞調律へ復帰した。また、僧帽弁に付着する疣贅を認め、血液培養で緑色連鎖球菌が検出されたため IEと診断し、4週間の抗菌薬治療を行った。以降、血液培養と炎症反応は陰性化したため入院5週間目に退院となった。治療により心不全は改善したものの左房拡大と重度 MRは残存した。退院3か月後に僧帽弁形成術を行い、現在術後経過観察中である。【まとめ】 WS患者は歯科的異常を合併する頻度が高く、更に MRは成人期に問題になることが多いため、WS成人患者における発熱の原因として IEは重要な鑑別診断となる。MRに対する外科介入としては、WS患者が精神発達遅滞を伴うことが多いため、抗凝固療法が必要な弁置換術の選択は慎重にならざるを得ない。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

## [P65-04] 解剖学的三尖弁置換術後急性期に急性胆嚢炎を合併した修正大血管転位の18歳男性の治療経験

○安田 謙二<sup>1</sup>, 中嶋 滋記<sup>1</sup>, 城 麻衣子<sup>2</sup>, 藤本 欣史<sup>2</sup> (1.島根大学 医学部 小児科, 2.島根大学 医学部 心臓血管外科)

Keywords: 成人先天性心疾患, 術後急性期, 緊急腹腔鏡下胆嚢摘出術

【はじめに】 胆嚢結石の危険因子として年齢、肥満、脂質代謝異常が挙げられる。成人先天性心疾患患者の増加に伴い、肥満、脂質代謝異常を始めとした胆嚢胆石のリスク因子を持つ症例をみる機会も今後増えよう。今回私たちは肥満、脂質代謝異常を合併した修正大血管転位(ccTGA)の18歳男性において、解剖学的三尖弁置換術(TVR)後急性期に急性胆嚢炎を発症し、緊急腹腔鏡下胆嚢摘出術(LC)を施行した症例を経験したので報告する。【症例】 TVR手術入院時18歳男性、身長174.6cm、体重88.3kg、BMI 28.96。ccTGA、解剖学的三尖弁閉鎖不全(TR)、脂質代謝異常、高尿酸血症、耐糖能異常の診断で、フロセミド、スピロノラクトン、エナラプリルマレイン酸塩、ベザフィブラート、フェブキソスタットの定期内服中。TRの増悪、肺高血圧を認め、TVR(SJM31)が施行された。TVR術後13日に退院したが、退院日より腹部疼痛あり、同15日緊急入院、血液検査、腹部CT所見から急性胆嚢炎(Grade II)と診断された。早期の手術適応と考えられたが、TVR術後早期でワルファリン投与中でもあり保存的加療の方針とした。術後16日臨床的改善に乏しく、ビタミンK2投与、ヘパリン化の上で緊急LCが施行された。胆嚢胆汁培養、血液培養陰性、機械弁機能不全を含め術後合併症なく、緊急LC後10日退院した。【まとめ】 機械弁置換術後早期で、ワルファリン等抗凝固療法中であっても、ビタミンK2投与とヘパリン化で安全にLCが可能だった。急性胆嚢炎の初期は無菌性であることが多く、時期を逸すれば敗血症、胆

囊穿孔、腹膜炎発症も懸念され、患者の状態を鑑みながらも、躊躇せず適切なタイミングでの外科的介入を決断すべきである。