Thu. Jul 5, 2018

第1会場

開会式

開会式（ I-OC）

8:30 AM - 8:40 AM 第1会場 (メインホール)

[I-OC-01]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Thu. Jul 5, 2018

第1会場

会長講演

会長講演（ I-PL）

カテーテル治療とともに30年、そして近未来

座長:上村 茂（昭和大学横浜市北部病院 / 湘南東部クリニック）
1:10 PM - 1:50 PM 第1会場 (メインホール)

[I-PL-01] カテーテル治療とともに30年、そして近未来

○富田 英 （昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Thu. Jul 5, 2018

第1会場

特別講演

特別講演1（ I-SL01）拝啓お医者様

座長:南淵 明宏（昭和大学横浜市北部病院 循環器センター）

2:00 PM - 2:40 PM 第1会場 (メインホール)

[I-SL01-01] 拝啓お医者様

○村木 厚子 （学校法人土佐高等学校）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Thu. Jul 5, 2018

第1会場

教育講演

教育講演1（ I-EL01）

座長:簇 義仁（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

2:50 PM - 3:50 PM 第1会場 (メインホール)

[I-EL01-01] 失神診断の現状と今後の展望

○小林 洋一 （昭和大学医学部 内科学講座 循環器内科学部門）

[I-EL01-02] ペースメーカの基本中の基本

○岩本 眞理 （済生会横浜市東部病院　こどもセンター）

第4会場

教育講演

教育講演2（ I-EL02）

座長:富田 英（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

4:00 PM - 5:00 PM 第4会場 (303)

[I-EL02-01] 1980～2007年に国立循環器病センターで行った心臓血管カテーテル検査の経験

○木村 晃二 （関西医科大学天満橋総合クリニック）

[I-EL02-02] 冠動脈ステント最前線

○中澤 学 （東海大学付属病院 循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Thu. Jul 5, 2018

第1会場

海外招請講演

海外招請講演1（ I-IL01）

Transcatheter Treatment of Post Operative Pulmonary Artery Stenosis &Pulmonary Valve Dysfunction: development of a novel stent &transcatheter pulmonary valve

座長:富田 英（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

5:40 PM - 6:20 PM 第1会場 (メインホール)

[I-IL01-01] Transcatheter Treatment of Post Operative Pulmonary Artery Stenosis &Pulmonary Valve Dysfunction: development of a novel stent &transcatheter pulmonary valve

○John P Cheatham （Nationwide Children's Hospital）

第4会場

海外招請講演

海外招請講演2（ I-IL02）

座長:前野 泰樹（聖マリア病院 新生児科）

6:00 PM - 6:40 PM 第4会場 (303)

[I-IL02-01] TBA

○Gurleen Sharland （Evelina Children's Hospital）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Thu. Jul 5, 2018

第2会場

JSPCCS-AHA Joint Symposium

JSPCCS-AHA Joint Symposium （ I-AHAJS）
HBD-children in JAPAN

座長:安河内 聰（長野県立こども病院 循環器小児科）
座長:Nicole G. Ibrahim（U.S. Food and Drug Administration, USA）
8:40 AM - 11:50 AM 第2会場 (301)

[I-AHAJS-Session01] What We Can Do Now to Foward Development of Pediatric Medical Device?

[I-AHAJS-01] Introduction of HBD-children
○杉山 央 （東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科）

[I-AHAJS-02] Activity in US
○Nicole G. Ibrahim （U.S. Food and Drug Administration, USA）

[I-AHAJS-03] Activity in Japan
○田中 大祐 （厚生労働省 医薬・生活衛生局）

[I-AHAJS-04] Request to the regulatory from the industry
○日本ライフライン株式会社

[I-AHAJS-Discussion01] Importance of international harmonization
How to use existing data to facilitate development
Incentive to motivate industries
高橋 彩来[1], Richard Ringel[2], Frank Ing[3], 杉山 央[4], Nicole G. Ibrahim[5], 田中 大祐[6], 日本ライフライン株式会社 （1.医薬品医療機器総合機構, 2.Johns Hopkins Hospital, USA, 3.Los Angeles Children’s Hospital, USA, 4.東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科, 5.U.S. Food and Drug Administration, USA, 6.厚生労働省 医薬・生活衛生局）

[I-AHAJS-Session02] Clinical Evaluation to Develop Pediatric Medical Device

[I-AHAJS-05] Coarctation Of the Aorta Stent Trials: What can we learn from the COAST/COAST II studies?
○Richard Ringel （Johns Hopkins School of Medicine）

[I-AHAJS-06] Clinical evaluation of Genesis XD stent for PMA approval
○Frank Ing （Los Angeles Children's Hospital, USA）

[I-AHAJS-07] Doctor oriented clinical trial of CP stent for pulmonary stenosis
○富田 英 （昭和大学病院　小児循環器・成人先天性心疾患センター）

[I-AHAJS-08] Clinical Evaluation for Approval of Pediatric Medical Devices; from Regulatory Stand of View
○中村 泰子 （医薬品医療機器総合機構）

[I-AHAJS-09] Clinical Evaluation for Approval of Pediatric Medical Devices; from Regulatory Stand of View
○TBA

[I-AHAJS-Discussion02] Pre- and post-market clinical evaluation of pediatric medical devices, special focus on its feasibility
How to set and how to evaluate the primary and the secondary end point to develop these devices ?
杉山 央[1], 日本ライフライン株式会社, 方 眞美[2], Richard Ringel[3], Frank Ing[4], 富田 英[5], 中村 泰子[6] （1.東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科, 2.医薬品医療機器総合機構, 3.Johns Hopkins School of Medicine, 4.Los Angeles Children's Hospital, USA, 5.昭和大学病院　小児循環器・成人先天性心疾患センター, 6.医薬品医療機器総合機構）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Thu. Jul 5, 2018

第4会場

AEPC-YIA 選別講演

AEPC-YIA 選別講演（ I-YIA）

座長:坂本 喜三郎（静岡県立こども病院 心臓血管外科）
座長:Gurleen Sharland（Evelina Children's Hospital）
9:10 AM - 9:40 AM 第4会場 (303)

[I-YIA-01] Longitudinal Hemodynamic Assessment of Fetuses with TGA to Predict The Perinatal Course – The Pilot Study

○Agnieszka Grzyb[1,3], Adam Kolesnik[2,3], Joanna Duliban[3], Monika Kowalczyk-Domagala[1], Maria Zubrzycka[2], Grazyna Brzezinska-Rajszys[1,2], Renata Bokiniec[4], Joanna Dangel[3]（1.Cardiology Department, The Children's Memorial Health Institute, Warsaw, Poland, 2.Heart Catheterization Laboratory, The Children's Memorial Health Institute, Warsaw, Poland, 3.Perinatal Cardiology and Congenital Anomalies Department, Centre of Postgraduate Medical Education, Warsaw, Poland, 4.Neonatology and Neonatal Intensive Care Department, Medical University of Warsaw, Warsaw, Poland）

[I-YIA-02] A validation study of the European Society of Cardiology guidelines for risk stratification of sudden cardiac death in childhood hypertrophic cardiomyopathy

○Gabrielle Norrish[1,2], Christina Ding[3], Ella Field[1,2], Paediatric Hypertrophic Cardiomyopathy Investigators*,[4], Rumana Omar[3], Juan Pablo Kaski[1,2]（1.Great Ormond Street Hospital, London UK, 2.Institute of Cardiovascular Sciences University College London, UK, 3.Department of Statistical Science, University College London, London UK）

[I-YIA-03] Fever within 48h after Melody implantation is a risk factor of late infective endocarditis

○O Villemain[1], N. Ben Moussa[2], S Malekzadeh-Milani[1], M. Meot1, Ma Mostefa-Kara[1], D. Bonnet[1], Y Boudjemline[1]（1.M3C-Necker Enfants malades, AP-HP, Université Paris Descartes, Sorbonne Paris Cité, Paris, France, 2.Cardiology Department, Hopital Européen Georges Pompidou, Paris, France）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Thu. Jul 5, 2018

第3会場

DB for congenital heart surgery

DB for congenital heart surgery（ I-DB）

座長:坂本 喜三郎（静岡県立こども病院 心臓血管外科）
座長:James D. St. Louis（Children's Mercy Kansas City）
2:50 PM - 3:40 PM 第3会場 (302)

[I-DB-01] TBA

○James D. St. Louis （Children's Mercy Kansas City）

[I-DB-02] 日本心臓血管外科手術データベース（ JCVSD）先天性部門のと現状と将来展望

○平田 康隆 （東京大学医学部附属病院心臓外科）

[I-DB-03] JCVSD congenitalを利用した学術研究：本ビックデータの学術利用と問題点

○帆足 孝也 （国立循環器病研究センター病院小児心臓外科 / 日本心臓血管外科手術データベース機構）

[I-DB-04] Linkage between JCVSD and JPIC-DB which share most of the congenital heart defect cases

○Kim Sung-Hae[1,2], Matsui Hikoro[1], Inuzuka Ryo[1], Yoshimoto Jun[1], Miyata Hiroaki[2], Suda Kenji[3], Sugiyama Hisashi[3], Tomita Hideshi[3], Yazaki Satoshi[3], Kobayashi Toshiki[3], Otsuki Shinichi[3]
（1.JPIC Database Working Group, Investigational Committee, 2.Department of Healthcare Quality Assessment Graduate School of Medicine, Tokyo University, Tokyo, Japan, 3.Executive Board of the Japanese Society of Pediatric Interventional Cardiology (JPIC)）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Thu. Jul 5, 2018

第7会場

男女共同参画セッション

男女共同参画セッション（ I-DJK）

男女共同参画～病院・大学・学会のとりくみ

座長:岩本 眞理（済生会横浜市東部病院こどもセンター 総合小児科）
座長:松井 彦郎（東京大学医学部附属病院 小児集中治療室PICU）
10:00 AM - 11:00 AM 第7会場 (414+415)

[I-DJK-01] 男女共同参画－日本小児科学会の取り組み－

○宮本 朋幸 （横須賀市立うわまち病院小児医療センター）

[I-DJK-02] 女性医師の活躍を支援する富山大学の試み

○市田 蕗子 （富山大学医学部 小児科学教室）

[I-DJK-03] “202030”をめざして –日本循環器学会の取り組み-

○瀧原 圭子 （大阪大学 キャンパスライフ健康支援センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Thu. Jul 5, 2018

第1会場

シンポジウム

シンポジウム1（ I-S01）

学校心臓検診で抽出された不整脈の管理：ボーダーライン症例をどうするか？

座長:鈴木 嗣敏（大阪市立総合医療センター 小児不整脈科）
座長:吉永 正夫（鹿児島医療センター 小児科）
8:40 AM - 10:10 AM 第1会場 (メインホール)

[I-S01-01] ボーダーライン症例をどうするかー QT延長症候群ー

○吉永 正夫 （国立病院機構鹿児島医療センター小児科）

[I-S01-02] 学校心臓検診で抽出された不整脈の管理　ー無症状で WPW型心電図をしめす場合ー

○吉田 葉子 （大阪市立総合医療センター小児不整脈科）

[I-S01-03] 学校心臓検診で抽出された不整脈の管理：ボーダーライン症例をどうするか？ 心室期外収縮

○青木 寿明, 高橋 邦彦, 萱谷 太 （大阪母子医療センター 小児循環器科）

[I-S01-04] 無症状心室性期外収縮・非持続性心室頻拍

○宮﨑 文[1], 松岡 道生[2], 田中 敏克[2], 松村 雄[3], 土井 拓[1] （1.天理よろづ相談所病院小児循環器科・先天性心疾患センター, 2.兵庫こども病院小児循環器科, 3.土浦協同病院小児科）

第2会場

シンポジウム

シンポジウム2（ I-S02）

肺実質障害を伴った心疾患の呼吸循環管理

座長:大崎 真樹（静岡県立こども病院 循環器集中治療科）
座長:竹内 宗之（大阪母子医療センター 集中治療科）
2:50 PM - 4:20 PM 第2会場 (301)

[I-S02-01] Fontan患者の周術期呼吸器管理についての検討

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

[I-S02-02] HLHS/rFOや PVO解除後の呼吸循環管理

○金澤 伴幸, 岩崎 達雄 （岡山大学病院）

[I-S02-03] 小児先天性心疾患術後開胸状態での腹臥位管理

○祖父江 俊樹, 伊東 幸恵, 簇智 武志, 竹内 宗之 （大阪母子医療センター集中治療科）

[I-S02-04] 先天性心疾患患者の呼吸不全/肺障害を合併するECMOについて

○濱本 奈央, 元野 憲作, 大崎 真樹 （静岡県立こども病院 循環器集中治療科）

第3会場

シンポジウム

シンポジウム3（ I-S03）

Taped Case1

座長:伊吹 圭二郎（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）
座長:小暮 智仁（東京女子医科大学病院 循環器内科）
コメンテーター:上田 秀明（神奈川県立こども医療センター 循環器内科）
コメンテーター:小林 俊樹（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）
コメンテーター:須田 憲治（久留米大学医学部 小児科学講座）
8:40 AM - 10:10 AM 第3会場 (302)

[I-S03-01] ターナー症候群に併発した複数の辺縁欠損を伴う二次孔心房中隔欠損症に経皮的閉鎖術を施行した１３歳女児の一例

○原 英彦, 橋本 剛, 中村 正人 （東邦大学医療センター大橋病院 循環器内科）

[I-S03-02] 奇異性脳塞栓をきたした心房間短絡患者に対するカテーテルインターベンション

○赤木 禎治, 高谷 陽一, 中川 晃志, 伊藤 浩 （岡山大学循環器内科）

[I-S03-03] 帯状構造物によって二腔に分けられた ASDのデバイス閉鎖術

○矢崎 諭[1], 吉敷 香菜子[1], 額賀 俊介[1], 上田 知実[1], 高見澤 格[2], 馬原 啓太郎[2], 佐地 真育[2], 嘉川 忠博[1] （1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 循環器内科）

シンポジウム

シンポジウム4（ I-S04）

児童生徒の心臓性突然死ゼロに向けての地域での蘇生対策

座長:太田 邦雄（金沢大学医薬保健学域医学系 小児科）
座長:三谷 義英（三重大学大学院医学系研究科 小児科学）
10:20 AM - 11:50 AM 第3会場 (302)

[I-S04-01] 『 ASUKAモデル』と学校における”救命教育(BLS教育)”の重要性

○桐淵 博 （埼玉大学教育学部附属教育実践総合センター）

[I-S04-03] 日本の児童生徒から若年成人までの院外心停止の最近11年間(2005-15)の蘇生成績：世代別の成績から児童生徒の突然死対策を考える

○淀谷 典子, 三谷 義英, 大橋 啓之, 澤田 博文, 早川 豪俊, 平山 雅浩 （三重大学大学院医学系研究科小児科

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

学）

[I-S04-02] 小児院外心停止に対する自動体外式除細動の検討

○犬飼 幸子[1], 横山 岳彦[1], 安田 和志[2], 吉田 修一朗[3], 篠原 務[4], 長井 典子[5], 太田 隆徳[6] （1.名古屋第二赤十字病院 小児科, 2.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 3.中京病院 小児循環器科, 4.名古屋市立大学大学院医学研究科 新生児・小児医学分野, 5.岡崎市民病院 小児科, 6.豊橋市民病院 小児科）

[I-S04-04] 学校における心停止対応策の現状と課題：尼崎市におけるアンケート調査から

○西内 辰也[1], 山上 雄司[2], 稲熊 洸太郎[3], 豊田 直樹[3], 石原 温子[3], 坂崎 尚徳[3], 吉永 孝之[1] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター ER総合診療科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児救急集中治療科, 3.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科）

[I-S04-05] 山梨県における児童生徒の心臓性突然死ゼロに向けての活動－親子で学ぶ心肺蘇生講座について－

○勝又 庸行[1,2], 小泉 敬一[1,3], 小鹿 学[1,4], 須長 祐人[1,4], 吉沢 雅史[1,3], 河野 洋介[1,3], 長谷部 洋平[1,3], 喜瀬 広亮[1,3], 戸田 孝子[1,3], 杉田 完爾[1,3], 星合 美奈子[1,5] （1.Let's Save A Child in Yamanashi Project, 2.甲府病院 小児科, 3.山梨大学 医学部 小児科, 4.富士吉田市立病院 小児科, 5.山梨県立中央病院 小児循環器病センター）

[I-S04-06] 学校救急体制におけるチームによる連携シミュレーションの重要性

○檜垣 高史[1,2], 高田 秀実[1,2], 太田 雅明[2], 森谷 友造[2], 渡部 竜助[2], 宮田 豊寿[2], 高橋 昌志[1,2], 伊藤 敏恭[2], 浦田 啓陽[2], 岩田 はるか[2], 石井 榮一[1,2] （1.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学）

第5会場

シンポジウム

シンポジウム5（ I-S05）

New imaging technology -小児心臓病への臨床応用-

座長:板谷 慶一（京都府立医科大学外科学教室 心臓血管外科学部門）
座長:瀧聞 浄宏（長野県立こども病院 循環器小児科）
3:40 PM - 5:10 PM 第5会場 (304)

[I-S05-01] State of Art: 小児循環器領域の画像診断の革新と治療成績向上への期待

○瀧聞 浄宏 （長野県立こども病院 循環器小児科）

[I-S05-02] 三次元エコーを用いた房室弁評価

○新居 正基 （静岡県立子ども病院 循環器科）

[I-S05-03] 3 D心エコーのスペックルトラッキングを用いた先天性心疾患での心機能評価

○石津 智子 （筑波大学医学医療系　臨床検査医学）

[I-S05-04] 最新の画像技術を用いた先天性心疾患に対するカテーテルアブレーション

○鈴木 嗣敏 （大阪市立総合医療センター 小児不整脈科）

[I-S05-05] 心臓 MRI-phase contrast法で先天性心疾患を読み解く

○石川 友一[1,4], 先崎 秀明[2], 相馬 桂[3], 白神 一博[1], 倉岡 彩子[1], 鍋嶋 泰典[1], 兒玉 祥彦[1], 豊村 大亮[1], 佐々木 智章[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.北里大学病院 小児科, 3.東京大学病院 循環器科, 4.AIC八重洲クリニック）

[I-S05-06] 成人先天性心疾患手術のための血流イメージング

○板谷 慶一[1], 山岸 正明[2], 宮崎 隆子[2], 前田 吉宣[2], 谷口 智史[2], 藤田 周平[2], 本宮 久之[2], 森地 裕子[1], 宮崎 翔平[3], 西野 輝泰[3], 夜久 均[1] （1.京都府立医科大学 心臓血管外科 心臓血管血流解析学講座, 2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科, 3.Cardio Flow Design Inc.）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Thu. Jul 5, 2018

第1会場

パネルディスカッション

パネルディスカッション1（ I-PD01）
より良いフォンタンの生涯に向けて

座長:大内 秀雄（国立循環器病研究センター 小児循環器科）
座長:中野 俊秀（福岡市立こども病院 心臓血管外科）
10:20 AM - 11:50 AM 第1会場 (メインホール)

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

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

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

○中野 俊秀 （福岡市立こども病院心臓血管外科）

[I-PD01-03] フォンタン術後-外来で可能な循環動態評価と生活指導

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

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

○笠原 真悟, 小谷 恭弘 （岡山大学 心臓血管外科）

[I-PD01-05] フォンタン循環：より良いフォンタンの生涯に向けて

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

パネルディスカッション

パネルディスカッション2（ I-PD02）
胎児治療最前線：薬物治療／カテーテル治療

座長:石井 陽一郎（大阪母子医療センター 小児循環器科）
座長:前野 泰樹（聖マリア病院 新生児科）
4:00 PM - 5:30 PM 第1会場 (メインホール)

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

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

[I-PD02-02] 重症大動脈弁狭窄症に対する胎児治療：早期安全性試験

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

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

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

[I-PD02-04] 抗 SS-A抗体陽性妊娠のステロイド投与について

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

[I-PD02-05] 大動脈縮窄症例に対する母体酸素投与による胎児治療

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Thu. Jul 5, 2018

第2会場

会長要望演題

会長要望演題01（ I-YB01）
小児循環器専門医・心臓血管外科専門医を目指す若手医師からの演題

座長:川崎 志保理（順天堂大学 心臓血管外科）
座長:小林 徹（国立成育医療研究センター臨床研究センター企画運営部）
4:30 PM - 5:20 PM 第2会場 (301)

[I-YB01-01] Deep Learning を用いた Artificial Intelligenceによる心電図診断の試み～より精度の高い心電図検診を目指して～
○森 浩輝 （東京女子医科大学病院）

[I-YB01-02] 房室中隔欠損症3疾患群間における術後左側房室弁 coaptation geometryの比較
○木南 寛造, 森田 紀代造, 篠原 玄, 宇野 吉雅, 橋本 和弘 （東京慈恵会医科大学 心臓外科学講座）

[I-YB01-03] 先天性心疾患術後二腔心患者のプレセプシン値は術後遠隔期の多臓器障害を反映する
○豊島 由佳, 大内 秀雄, 羽山 陽介, 根岸 潤, 岩朝 徹, 坂口 平馬, 津田 悦子, 白石 公, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

[I-YB01-04] Fontan患者における pulmonary vasodilatorと血行動態
○額賀 俊介, 浜道 裕二, 小宮 枝里子, 其田 健司, 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）

[I-YB01-05] 新生児／早期乳児における経カテーテル的動脈管閉鎖術
○岡田 清吾, 宗内 淳, 渡邉 まみ江, 杉谷 雄一郎, 飯田 千晶, 白水 優光, 川口 直樹 （九州病院 小児科）

第5会場

会長要望演題

会長要望演題02（ I-YB02）
小児循環器領域の社会貢献・国際協力

座長:城戸 佐知子（兵庫県立こども病院 循環器内科）
座長:檜垣 高史（愛媛大学大学院医学系研究科　地域小児・周産期学）
5:30 PM - 6:30 PM 第5会場 (304)

[I-YB02-01] 小児循環器領域における小児慢性特定疾病児童等に対する自立支援・移行期支援の重要性
○檜垣 高史[1,2], 高田 秀実[1,2], 宮田 豊寿[2], 森谷 友造[2], 太田 雅明[2], 落合 亮太[3], 三平 元[4], 掛江 直子[5], 石田 也寸志[2], 大藤 佳子[2], 石井: 榮一[1,2] （1.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学, 3.横浜市立大学学術院医学群医学研究科看護学専攻がん・先端成人看護学, 4.ひがしまつど小児科, 5.国立成育医療研究センター臨床研究開発センター小児慢性特定疾病情報室/生命倫理研究室）

[I-YB02-02] 患者と家族の全国応援活動「フォンタンの会」
○権守 礼美[1], 吉田 佳織[2], 森脇 弘子[3], 城戸 佐知子[5], 猪飼 秋夫[6], 紙田 恵治[4], 麻生 俊英[7], 岸本 英文[8] （1.榊原記念病院 看護部, 2.大阪母子医療センター 看護部, 3.市立豊中病院 看護部, 4.患者, 5.兵庫県立こども病院 循環器内科, 6.静岡県立こども病院 心臓血管外科, 7.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 8.元 大阪母子医療センター 心臓血管外科）

[I-YB02-03] 日本、台湾、中国との胎児心エコー遠隔カンファランスの報告
○川瀧 元良 （神奈川県立こども医療センター新生児科）

[I-YB02-04] 小児先天性心臓血管外科循環器科領域でのJICA草の根プロジェクトによりベトナム社会主義共和国における医療技術支援
○新井 禎彦[1], 小谷 恭弘[1], 黒子 洋介[1], 堀尾 直裕[1], 川田 幸子[1], 笠原 真悟[1], 大月 審一[2], 馬場 健児[2], 岩崎 達雄[3], 佐野 俊二[4] （1.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科心臓血管外科, 2.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科小児循環器科, 3.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科麻酔蘇生科, 4.カリフォルニア大学サンフランシスコ校）

[I-YB02-05] ミャンマー医療支援プロジェクト
○杉山 央[1], 富田 英[2], 須田 憲治[3], 高田 秀実[4], 新居 正基[5], 石井 徹子[1], 朝貝 省史[1], 檜垣 高史[4], 安河内 聰[6], 中西 敏雄[1] （1.東京女子医科大学 循環器小児科, 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.久留米大学 小児科, 4.愛媛大学 小児科, 5.静岡県立こども病院 循環器科, 6.長野県立こども病院 循環器科）

[I-YB02-06] 先天性心疾患患児がつなげる夢と希望
○紙田 恵治[1], 麻生 俊英[2], 権守 礼美[3], 城戸 佐知子[4], 猪飼 秋夫[5], 吉田 佳織[6], 森脇 弘子[7], 岸本 英文[8] （1.患者, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 3.榊原記念病院 看護部, 4.兵庫県立こども病院 循環器内科, 5.静岡県立こども病院 心臓血管外科, 6.大阪母子医療センター 看護部, 7.市立豊中病院 看護部, 8.元 大阪母子医療センター 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Thu. Jul 5, 2018

第4会場

AEDガイドライン解説

AEDガイドライン解説（ I-AED）

座長:長嶋 光樹（和歌山県立医科大学 第一外科）
8:40 AM - 9:10 AM 第4会場 (303)

[I-AED-01]

○太田 邦雄 （金沢大学医薬保健学域医学系 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Thu. Jul 5, 2018

第2会場

一般口演 | 画像診断

一般口演01（ I-OR01）

画像診断 1

座長:石川 友一（福岡市立こども病院 循環器センター 循環器科）
座長:脇 研自（倉敷中央病院 小児科）
5:30 PM - 6:40 PM 第2会場 (301)

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

○佐藤 慶介, 土井 悠司, 内山 弘基, 田邊 雄大, 石垣 瑞彦, 芳本 潤, 金 成海, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

第3会場

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達

一般口演02（ I-OR02）

術後遠隔期・合併症・発達 1

座長:座長:江原 英治（大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科）
小林 富男（群馬県立小児医療センター 循環器科）
2:00 PM - 2:40 PM 第3会場 (302)

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

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

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

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

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

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 外科治療

一般口演03（ I-OR03）

外科治療 1

座長:中野 俊秀（福岡市立こども病院 心臓血管外科）
座長:山岸 正明（京都府立医科大学 小児心臓血管外科）
3:50 PM - 4:50 PM 第3会場 (302)

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

○櫻井 一[1], 野中 利通[1], 櫻井 寛久[1], 杉浦 純也[1], 大沢 拓哉[1], 和田 侑星[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 吉田 修一朗[2], 加藤 温子[2], 大森 大輔[2] （1.中京病院 心臓血管外科, 2.中京病院 小児循環器科）

[I-OR03-02] 混合型総肺静脈還流異常症の外科治療成績

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

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

○北野 正尚[1], 帆足 孝也[2], 藤本 一途[1], 三宅 章[1], 黒嵜 健一[1], 市川 肇[2], 白石 公[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科）

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

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

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

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

[I-OR03-06] 心内・心外型導管を用いた TCPC手術の3例

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

一般口演 | 外科治療

一般口演04（ I-OR04）

外科治療 2

座長:市川 肇（国立循環器病研究センター 小児心臓外科）
座長:平松 祐司（筑波大学医学医療系 心臓血管外科）
4:50 PM - 5:40 PM 第3会場 (302)

[I-OR04-01] 先天性心疾患患者に対する肺移植の現状

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

[I-OR04-02] 総動脈幹症の外科治療成績

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

[I-OR04-03] 当院における総動脈幹症の治療成績

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

[I-OR04-04] 血管輪を伴わない異型鎖骨下動脈に対する介入

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

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

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

一般口演 | 体外循環・心筋保護

一般口演05（ I-OR05）

体外循環・心筋保護

座長:金子 幸裕（国立成育医療センター 心臓血管外科）
座長:根本 慎太郎（大阪医科大学医学部 胸部外科）
5:50 PM - 6:40 PM 第3会場 (302)

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

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

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

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

[I-OR05-03] VAD装着後に施行する心臓カテーテル検査の

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

有用性と安全性

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

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

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

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

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

第4会場

一般口演 | 電気生理学・不整脈

一般口演06（ I-OR06）

電気生理学・不整脈 1

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

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

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

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

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

[I-OR06-03] 異所性心房頻拍に対する薬物療法に関する検討

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

[I-OR06-04] 先天性心疾患患者における房室結節リエントリー頻拍

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

[I-OR06-05] WPW症候群の管理における薬物負荷試験の有用性

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

一般口演 | 電気生理学・不整脈

一般口演07（ I-OR07）

電気生理学・不整脈 2

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

一般口演 | 川崎病・冠動脈・血管

一般口演08（ I-OR08）

川崎病・冠動脈・血管 1

座長:小林 徹（国立成育医療研究センター 臨床研究センター 企画運営部）
座長:布施 茂登（ＮＴＴ東日本札幌病院 小児科）
2:00 PM - 3:00 PM 第4会場 (303)

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

○桑原 浩徳[1], 岸本 慎太郎[1,2], 鍵山 慶之[1], 吉本 裕良[1], 寺町 陽三[1], 籠手田 雄介[1], 前野 泰樹[1], 須田 憲治[1] （1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大分こども病院 小児科）

一般口演 | 川崎病・冠動脈・血管

一般口演09（ I-OR09）

川崎病・冠動脈・血管 2

座長:石井 正浩（北里大学医学部 小児科）
座長:鈴木 啓之（和歌山県立医科大学 小児科）
3:00 PM - 4:00 PM 第4会場 (303)

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

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

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

○橋本 郁夫 （富山市民病院）

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

○中田 利正 （青森県立中央病院 小児科）

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

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

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

○垣本 信幸[1], 武内 崇[1], 樽谷 玲[2], 猪野 靖[2], 田中 篤[2],

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[I-OR09-06] 川崎病の小林スコアに基づく総ビリルビンの解析

○妹尾 祥平, 高橋 努, 小山 裕太郎 （済生会宇都宮病院 小児科）

一般口演 | 心不全・心移植

一般口演10（ I-OR10）

心不全・心移植

座長:石川 司朗（福岡市立こども病院 循環器科）
座長:村上 智明（千葉県こども病院 循環器科）
5:00 PM - 5:50 PM 第4会場 (303)

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

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

[I-OR10-02] 小児重症心不全に対する HVADの成績

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

[I-OR10-03] 乳児期発症拡張型心筋症の心不全発症月例と重症度

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

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

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

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

○福山 緑[1], 坂口 平馬[1], 福嶌 教偉[2], 小垣 滋豊[3], 黒嵜 健一[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 移植医療部, 3.大阪大学医学部小児科）

第5会場

一般口演 | 成人先天性心疾患

一般口演11（ I-OR11）

成人先天性心疾患 1

座長:篠原 徳子（東京女子医科大学 循環器小児科）
座長:杜 徳尚（岡山大学 循環器内科）
8:40 AM - 9:20 AM 第5会場 (304)

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

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

[I-OR11-02] Fontan術後患者におけるホルター心電図の検討

○鈴木 大[1], 大内 秀雄[1,2], 森本 美仁[1], 根岸 潤[1], 坂口 平馬[1], 黒嵜 健一[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患科）

[I-OR11-03] Fontan術後と腎機能障害に関する研究

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

[I-OR11-04] Fontan術後遠隔期に生じる心房筋の間質線維化

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

一般口演 | 成人先天性心疾患

一般口演12（ I-OR12）

成人先天性心疾患 2

座長:坂崎 尚徳（兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科）
座長:佐藤 誠一（沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科）
9:40 AM - 10:30 AM 第5会場 (304)

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

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

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

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

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

○櫻井 陽介[1], 小出 昌秋[1], 國井 佳文[1], 立石 実[1], 五十嵐 仁[1], 高柳 佑士[1], 森 善樹[2], 中嶌 八隅[2], 金子 幸栄[2], 井上 奈緒[2], 村上 知隆[2] （1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科）

一般口演 | 周産期・心疾患合併妊婦

一般口演13（ I-OR13）

周産期・心疾患合併妊婦

座長:城戸 佐知子（兵庫県立こども病院 循環器内科）
座長:椎名 由美（聖路加国際病院 心血管センター）
10:40 AM - 11:40 AM 第5会場 (304)

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

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

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

○横山 岳彦, 犬飼 幸子 （名古屋第二赤十字病院）

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

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

[I-OR13-04] 成人先天性心疾患女性患者の卵巣機能に関する検討

○大澤 麻登里[1], 大内 秀雄[1], 根岸 潤[1], 吉松 淳[2], 白石 公[1], 黒嵜 健一[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 周産期・婦人科部）

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

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

[I-OR13-06] Fontan患者妊娠の問題点とその管理

○永田 弾[1], 坂本 一郎[2], 長友 雄作[1], 藤井 俊輔[1], 松岡 良平[1], 江口 祥美[1], 平田 悠一郎[1], 鵜池 清[1], 加藤 聖子[3], 筒井 裕之[2], 大賀 正一[1] （1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.九州大学病院 産婦人科）

一般口演 | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

一般口演14（ I-OR14）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 1

座長:土井 拓（天理よろづ相談所病院小児科・先天性心疾患センター）
座長:増谷 聡（埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器）
2:50 PM - 3:40 PM 第5会場 (304)

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

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

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

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

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

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

第6会場

一般口演 | 学校保健・疫学・心血管危険因子

一般口演15（ I-OR15）

学校保健・疫学・心血管危険因子

座長:泉田 直己（曙町クリニック）
座長:立野 滋（千葉県循環器病センター 小児科）
8:40 AM - 9:30 AM 第6会場 (411+412)

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

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

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

○岡川 浩人（滋賀病院 小児科）

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

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

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

○宮崎 あゆみ[1], 市村 昇悦[2], 小栗 絢子[2], 成瀬 隆倫[2], 藤田 一[2]（1.高岡ふしき病院 小児科, 2.高岡市医師会）

[I-OR15-05] 機能的単心室におけるフォンタン手術に関する疫学調査：小児慢性特定疾病登録データを用いた解析

○村上 卓[1], 堀米 仁志[2], 賀藤 均[3], 掛江 直子[3]（1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学医学医療系 小児科, 3.国立成育医療研究センター病院）

一般口演 | 自律神経・神経体液因子・心肺機能

一般口演16（ I-OR16）

自律神経・神経体液因子・心肺機能

座長:齋木 宏文（北里大学 小児科学講座）
座長:檜垣 高史（愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学）
9:30 AM - 10:10 AM 第6会場 (411+412)

[I-OR16-01] IVC径および IVC径変化率と体液調節系ホルモンの関係

○菅本 健司[1,2], 松村 峻[1], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[1], 増谷 聡[1], 先崎 秀明[1,2]（1.埼玉医大総合医療センター 小児循環器科, 2.北里大学 小児循環器科）

[I-OR16-02] 先天性心疾患患者の糖負荷時血清カリウム動態とその臨床的意義

○大内 秀雄, 根岸 潤, 岩朝 徹, 坂口 平馬, 黒嵜 健一（国立循環器病研究センター 小児循環器科）

[I-OR16-03] 心肺運動負荷試験からみた Fontan術後遠隔期心血管イベント発生の予測

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

[I-OR16-04] 視床下部テタヌス刺激は延髄腹側心血管調節領域の遷延性興奮を惹起する: 時空間的解剖学的解析

○河野 洋介[1,2], 岡田 泰昌[2], 有馬 陽介[3], 福士 勇人[2], 小泉 敬一[1], 長谷部 洋平[2,4], 吉沢 雅史[1], 喜瀬 広亮[1], 星合 美奈子[5], 杉田 完爾[1], 戸田 孝子[1]（1.山梨大学医学部 小児科, 2.村山医療センター 臨床研究部 電気生理学研究室, 3.島根大学医学部解剖学講座, 4.山梨県立中央病院 周産期母子総合医療センター 新生児科, 5.山梨県立中央病院 小児科）

一般口演 | 一般心臓病学

一般口演17（ I-OR17）

一般心臓病学

座長:麻生 健太郎（聖マリアンナ医科大学 小児科）
座長:市橋 光（自治医科大学附属さいたま医療センター 小児科）
10:30 AM - 11:20 AM 第6会場 (411+412)

[I-OR17-01] Additional flowが Fontan循環へ与える影響

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

[I-OR17-02] 正常構造心の乳児における僧帽弁血流速波形（ TMF）と僧帽弁輪運動速波形の変化の検討

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

[I-OR17-03] BWG症候群(左冠動脈肺動脈起始)の臨床像と僧帽弁逆流の特徴

○倉岡 彩子[1], 豊村 大亮[1], 寺師 英子[1], 佐々木 智章[1], 兒玉 祥彦[1], 石川 友一[1], 中村 真[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2]（1.福岡市立こども病院

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[I-OR17-04] 心血管危険因子の集積と心血管機能変化

○原田 健二 （はらだ小児科医院）

一般口演 | 染色体異常・遺伝子異常

一般口演18（ I-OR18）

染色体異常・遺伝子異常

座長:浅田 大（京都府立医科大学 小児科）
座長:野村 裕一（鹿児島市立病院 小児科）
2:50 PM - 3:40 PM 第6会場 (411+412)

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

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

[I-OR18-02] 先天性心疾患合併の18トリソミー児における肝芽腫

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

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

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

[I-OR18-04] 第五大動脈弓遺残を伴った22q11.2重複症候群

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

一般口演 | 心血管発生・基礎研究

一般口演19（ I-OR19）

心血管発生・基礎研究

座長:浦島 崇（東京慈恵会医科大学 小児科）
座長:加藤 太一（名古屋大学大学院医学系研究科 成長発達医学）
3:50 PM - 4:30 PM 第6会場 (411+412)

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

○八代 健太[1,3], 佐波 理恵[1,3], 石田 秀和[2,3], 金井 克晃[4], 目野 主悦[5], クープマン ピーター[6], リッカート ヘイコ[7], 宮川 繁[8], 相賀 裕美子[9], 鈴木 憲[3], 澤 芳樹[8] （1.大阪大学 大学院医学系研究科 心臓再生医療学, 2.大阪大学 大学院医学系研究科 小児科学, 3.ロンドン大学メアリ女王校 バーツ・ロンドン医歯学校 ウィリアム・ハーベイ研究所, 4.東京大学 大学院獣医学専攻 獣医解剖学, 5.九州大学 大学院医学研究院 発生再生学分野, 6.クィーンズランド大学 分子生物科学研究所 分子遺伝発生学分野, 7.ドイツ幹細胞研究所 ヘルムホルツ・ミュンヘン・センター, 8.大阪大学 大学院医学系研究科 心臓血管外科学, 9.国立遺伝学研究所 系統生物研究センター 発生工学研究室）

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

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

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

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

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

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

一般口演 | 内科系　その他

一般口演20（ I-OR20）

内科系　その他

座長:白石 裕比湖（城西病院 小児科）
座長:馬場 志郎（京都大学医学部附属病院 小児科）
4:40 PM - 5:30 PM 第6会場 (411+412)

[I-OR20-01] 当院で経験した右心系感染性心内膜炎(IE)の検討

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

医療総合センター 新生児科）

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

○豊村 大亮[1], 漢 伸彦[1,2], 倉岡 彩子[1], 兒玉 祥彦[1], 石川 友一[1], 中村 真[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1]
（1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 新生児科）

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

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

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

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

一般口演 | 心筋心膜疾患

一般口演21（ I-OR21）

心筋心膜疾患 1

座長:廣野 恵一（富山大学医学部 小児科）
座長:星合 美奈子（山梨県立中央病院 小児循環器病センター）
5:40 PM - 6:40 PM 第6会場 (411+412)

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

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

[I-OR21-02] 乳児期発症拡張型心筋症の遠隔期左心機能と心電図所見

○津田 悦子[1], 三池 虹[1], 鈴木 大[1], 福山 緑[1], 根岸 潤[1], 坂口 平馬[1], 北野 正尚[1], 三宅 啓[1], 黒嵜 健一[1], 山田 修[2]（1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 病理部）

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

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

[I-OR21-04] 生検で診断された心筋厚が13 mm未満の肥大型心筋症2例

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

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

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

[I-OR21-06] 先天性心膜欠損：右開胸手術におけるピットフォール

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Thu. Jul 5, 2018

ミニオーラル 第1会場

ミニオーラルセッション | 術後遠隔期・合併症・発達

ミニオーラルセッション01（ I-MOR01）
術後遠隔期・合併症・発達 1

座長:桑原 尚志（岐阜県総合医療センター 小児循環器内科）
10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場 (311)

[I-MOR01-01] 先天性心疾患術後の急性腎障害と術後中期における腎機能についての検討
○高砂 聡志, 住友 直文, 宮田 功一, 福島 直哉, 永峯 宏樹, 大木 寛生, 三浦 大, 渋谷 和彦 （東京都立小児総合医療センター 循環器科）

[I-MOR01-02] 小児先天性心疾患術後の急性腎障害（ Acute Kidney Injury）は、小児慢性腎臓病（ Chronic Kidney Disease）の危険因子となりうるか。
○上野 健太郎[1], 下園 翼[1], 塩川 直宏[1], 高橋 宜宏[1], 中江 広治[1], 森田 康子[1], 櫨木 大祐[1], 松葉 智之[2], 井本 浩[2] （1.鹿児島大学病院小児診療センター, 2.鹿児島大学病院心臓血管外科・消化器外科）

[I-MOR01-03] 先天性心疾患外科治療が発達に与える影響の新版 K式発達検査2001を用いた検討
○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 循環器内科）

[I-MOR01-04] Fontan術後患者の幼児期における発達評価と頭部 MRIの相関
○加藤 昭生[1], 小野 晋[1], 野木森 宜嗣[1], 佐藤 一寿[1], 北川 陽介[1], 若宮 卓也[1], 金 基成[1], 柳 貞光[1], 上田 秀明[1], 柴崎 淳[2], 相田 典子[3] （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 新生児科, 3.神奈川県立こども医療センター 新生児科）

[I-MOR01-05] Fontan術後患者の経時的発達フォローから得られた発達の傾向
○小野 晋[1], 柳 貞光[1], 尾方 綾[2], 野木森 宜嗣[1], 加藤 昭生[1], 佐藤 一寿[1], 北川 陽介[1], 若宮 卓也[1], 金 基成[1], 上田 秀明[1] （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 臨床心理室）

ミニオーラルセッション | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

ミニオーラルセッション02（ I-MOR02）
肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

座長:中山 智孝（東邦大学医療センター大森病院 小児科）
3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場 (311)

[I-MOR02-01] 幅広い用途が考えられる小児 PAHに対する Treprostinil療法
○山口 洋平[1], 櫻井 牧人[1], 前田 佳真[1], 大内 香里[2], 野木森 宜嗣[3], 加藤 愛章[2], 小野 博[3], 堀米 仁志[2], 土井 庄三郎[1] （1.東京医科歯科大学 小児科, 2.筑波大学 医学医療系 小児科, 3.国立成育医療研究センター 循環器科）

[I-MOR02-02] 補助循環を含めた集学的治療にて救命し得た重症原発性肺高血圧症の一症例
○町田 大輔[1], 磯松 幸尚[1], 鈴木 伸一[1], 郷田 素彦[1], 富永 訓央[1], 澁谷 泰介[1], 鉾碕 竜範[2], 中野 裕介[2], 渡辺 重朗[2], 益田 宗孝[1] （1.横浜市立大学附属病院 心臓血管外科, 2.横浜市立大学附属病院 小児循環器科）

[I-MOR02-03] 修復前の先天性心疾患における肺高血圧治療薬の効果
○中嶌 八隅[1], 森 善樹[1], 金子 幸栄[1], 井上 奈緒[1], 村上 知隆[1], 小出 昌秋[2] （1.聖隷浜松病院 小児循環器科, 2.聖隷浜松病院 心臓血管外科）

[I-MOR02-04] 超低出生体重児における慢性肺疾患とそれに伴う肺高血圧症の発症についての検討
○多喜 萌, 荒木 耕生, 安原 潤, 古道 一樹, 前田 潤, 福島 裕之, 山岸 敬幸, 吉田 祐, 岩下 憲行 （慶應義塾大学 医学部 小児科）

[I-MOR02-05] 当院における心臓手術後呼吸管理の変遷と結果
○岩城 隆馬[1], 大嶋 義博[1], 松久 弘典[1], 日隈 智憲[1], 村上 優[1], 青木 一憲[2], 黒澤 寛史[2] （1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.兵庫県立こども病院 集中治療科）

ミニオーラル 第2会場

ミニオーラルセッション | 術後遠隔期・合併症・発達

ミニオーラルセッション03（ I-MOR03）
術後遠隔期・合併症・発達 2

座長:上野 高義（大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学）
10:00 AM - 10:28 AM ミニオーラル 第2会場 (312)

[I-MOR03-01] 右室流出路再建に用いた PTFE一弁付きグルタールアルデヒド処理自己心膜の挙動と右心系機能への影響
○鈴木 達也[1], 小西 隼人[1], 勝間田 敬弘[2], 蘆田 温子[3], 小田中 豊[3], 尾崎 智康[3], 岸 勘太[3], 片山 博視[3], 内山 敬達[4], 吉村 健[5], 根本 慎太郎[1] （1.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学 心臓血管外科, 3.大阪医科大学 小児科, 4.高槻病院

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

小児科, 5.関西医科大学 小児科）

[I-MOR03-02] 内科的管理からみた Rastelli術後の中期予後
○寺師 英子, 倉岡 彩子, 児玉 祥彦, 石川 友一, 中村 真, 佐川 浩一, 石川 司朗 （福岡市立こども病院 循環器科）

[I-MOR03-03] ファロー四徴に対する右室流出路形成術の遠隔成績
○竹蓋 清高[1], 島袋 篤哉[1], 内田 英利[1], 塚原 正之[1], 佐藤 誠一[1], 中矢代 真美[1], 赤繁 徹[2], 渕上 泰[2], 西岡 雅彦[2], 長田 信洋[2] （1.沖縄県立南部医療センター こども医療センター 小児循環器内科, 2.沖縄県立南部医療センター こども医療センター 小児心臓血管外科）

[I-MOR03-04] 当院で肺動脈弁置換前後に MRIを施行した Fallot四徴症の検討
○高橋 怜[1], 木村 正人[1], 川野 研悟[1], 大田 千晴[1], 大田 英揮[2], 安達 理[3], 斎木 佳克[3], 呉 繁夫[1] （1.東北大学病院 小児科, 2.東北大学病院 放射線科, 3.東北大学病院 心臓血管外科）

ミニオーラルセッション | 成人先天性心疾患

ミニオーラルセッション04（ I-MOR04）
成人先天性心疾患

座長:松裏 裕行（東邦大学医学部 小児科学講座）
3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第2会場 (312)

[I-MOR04-01] 術後ファロー四徴症において小児期の肺動脈弁逆流および狭窄が成人期の右室サイズに与える影響についての検討
○杜 徳尚[1], 小谷 恭弘[2], 赤木 禎治[1], 高谷 陽一[1], 高橋 生[1], 黒子 洋介[2], 馬場 健児[3], 大月 審一[3], 笠原 真悟[2], 伊藤 浩[1] （1.岡山大学 循環器内科, 2.岡山大学 心臓血管外科, 3.岡山大学 小児循環器科）

[I-MOR04-02] 成人 Fonan患者の心臓外疾患に対する鏡視下手術を安全に行うために〜小児科医の役割と他科との連携の重要性〜
○飯田 千晶[1,4], 宗内 淳[1], 渡辺 まみ江[1], 杉谷 雄一郎[1], 岡田 清吾[1], 白水 優光[1], 川口 直樹[1], 落合 由恵[2], 安東 勇介[2], 芳野 博臣[3], 城尾 邦隆[1] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科, 3.九州病院 麻酔科, 4.佐賀病院小児科）

[I-MOR04-03] 成人先天性心疾患再手術における再開胸と人工心肺法の検討
○帯刀 英樹[1], 坂本 一郎[3], 福岡 将治[2], 長友 雄作[2], 平田 悠一郎[2], 永田 弾[2], 田ノ上 禎久[1], 筒井 裕之[3], 大賀 正一[2], 塩瀬 明[1] （1.九州大学病院 心臓血管外科, 2.九州大学病院 小児科, 3.九州大学病院 循環器内科）

[I-MOR04-04] ファロー四徴症術後遠隔期における PVRの生体弁の選択
○伊藤 貴弘, 椛沢 政司, 林田 直樹, 浅野 宗一, 阿部 慎一郎, 長谷川 秀臣, 小泉 信太郎, 村山 博和 （千葉県循環器病センター 心臓血管外科）

[I-MOR04-05] 成人先天性心疾患（ ACHD）に対する直接作用型経口抗凝固薬（ DOAC）の使用経験と有効性、安全性について
○朝貝 省史, 森 浩輝, 原田 元, 島田 衣里子, 篠原 徳子, 稲井 慶, 富松 宏文, 杉山 央 （東京女子医科大学 循環器小児科）

ミニオーラル 第3会場

ミニオーラルセッション | 集中治療・周術期管理

ミニオーラルセッション05（ I-MOR05）
集中治療・周術期管理

座長:長嶋 光樹（和歌山県立医大病院 第一外科）
10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第3会場 (313)

[I-MOR05-01] 術後乳び胸水をきたす症例のリスク因子の検討
○中野 茉莉恵, 今村 知彦, 長田 洋資, 連 翔太, 小柳 喬幸, 小島 拓朗, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

[I-MOR05-02] 心臓手術後急性期に合併する急性壊死性脳症
○正本 雅斗[1], 青木 晴香[1], 中野 裕介[1], 渡辺 重朗[1], 鉾碕 竜範[1], 町田 大輔[2], 磯松 幸尚[2], 益田 宗孝[2], 岩本 眞理[3] （1.横浜市立大学附属病院 小児循環器科, 2.横浜市立大学附属病院 心臓血管外科, 3.済生会横浜市東部病院 こどもセンター）

[I-MOR05-03] 当院小児集中治療室で経験した肺動脈弁欠損合併のファロー四徴症について
○杉村 洋子 （千葉県こども病院 集中治療科）

[I-MOR05-04] 当院で経験した劇症型心筋炎の4例
○下山 伸哉[1], 新井 修平[1], 浅見 雄司[1], 石井 陽一郎[1], 関 満[1], 池田 健太郎[1], 林 秀憲[2], 友保 貴博[2], 岡 徳彦[2], 宮本 隆司[3], 小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 3.北里大学 医学部 心臓血管外科）

[I-MOR05-05] 小児心疾患に対する ECMO管理中の心臓カテーテル検査・治療
○正谷 憲宏[1], 小谷 匡史[1], 本村 誠[1], 平野 暁教[3], 山本 裕介[3], 大木 寛生[2], 吉村 幸浩[3], 三浦 大[2], 寺田 正次[3], 齊藤 修[1], 清水 直樹[1] （1.東京都立小児総合

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

医療センター 集中治療科, 2.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 3.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科）

ミニオーラルセッション | 外科治療

ミニオーラルセッション06（ I-MOR06）

外科治療

座長:猪飼 秋夫（静岡県立こども病院 心臓血管外科）
3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第3会場 (313)

[I-MOR06-01] 狭小肺動脈弁輪症例に対し右心機能維持を目的としたラステリ手術の有用性の検討

○友保 貴博[1], 岡 徳彦[1], 林 秀憲[1], 新井 修平[1], 浅見 雄司[1], 石井 陽一郎[1], 関 満[1], 池田 健太朗[1], 下山 信哉[1], 小林 富男[1], 宮本 隆司[2] （1.群馬県立小児医療センター, 2.北里大学病院）

[I-MOR06-02] 動脈管依存性肺循環に対する両側肺動脈絞扼術の治療成績

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

[I-MOR06-03] 総動脈幹症に対する段階的治療戦略の成績

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

[I-MOR06-04] 当院における Norwood手術の現状

○野村 耕司[1], 黄 義浩[1], 川村 廉[1], 河内 貞貴[2], 小川 潔[2], 星野 健司[2] （1.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.埼玉県立小児医療センター 循環器科）

[I-MOR06-05] 単心室群肺血流コントロール困難症例に対する早期 BCPS導入と効果
-追加姑息術 VS 早期 BCPS-

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Thu. Jul 5, 2018

第2会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー1（ I-LS01）

小児循環器分野におけるリンパ瘻に対する治療戦略

座長:杉山 央（東京女子医科大学病院 循環器小児科）
共催:株式会社東海メディカルプロダクツ
12:00 PM - 12:50 PM 第2会場 (301)

[I-LS01-01] 小児循環器分野におけるリンパ瘻に対する治療戦略

○山本 真由 （帝京大学 放射線科学講座）

第3会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー2（ I-LS02）

6th World Symposium on PH 2018

座長:藤井 隆成（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）
共催:グラクソ・スミスクライン株式会社
12:00 PM - 12:50 PM 第3会場 (302)

[I-LS02-01] ニース会議2018総論

○木村 芳幸 （グラクソ・スミスクライン株式会社 MSL免疫炎症・感染症部）

[I-LS02-02] ニース会議2018各論

○土井 庄三郎 （東京医科歯科大学 大学院医歯学総合研究科 小児・周産期地域医療学講座（小児））

第4会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー3（ I-LS03）

循環器疾患を呈する先天代謝異常症　～その症状！もしかしてムコ多糖症？～

座長:曽我 恭司（昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター）
共催:サノフィ株式会社
12:00 PM - 12:50 PM 第4会場 (303)

[I-LS03-01] 循環器疾患を呈する先天代謝異常症 ～その症状！もしかしてムコ多糖症？～

○小須賀 基通 （国立成育医療研究センター 遺伝診療科）

第5会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー4（ I-LS04）

遠隔診療と他領域連携で挑む循環器病診療の最前線

座長:福島 裕之（東京歯科大学市川総合病院 小児科）
共催:日本新薬株式会社
12:00 PM - 12:50 PM 第5会場 (304)

[I-LS04-01] 遠隔診療と他領域連携で挑む循環器病診療の最前線

○田村 雄一 （国際医療福祉大学 医学部 循環器内科）

第6会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー5（ I-LS05）

成人川崎病　バイパス手術　- 医療職人　ポジショニングの重要性 -

座長:石野 幸三（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）
共催:泉工医科工業株式会社
12:00 PM - 12:50 PM 第6会場 (411+412)

[I-LS05-01] 成人川崎病　バイパス手術 - 医療職人　ポジショニングの重要性 -

○南淵 明宏 （昭和大学横浜市北部病院循環器センター 心臓血管外科）

第7会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー6（ I-LS06）

低侵襲で効果的なカテーテル治療の追求

座長:安河内 聰（長野県立こども病院）
共催:株式会社カネカメディックス
12:00 PM - 12:50 PM 第7会場 (414+415)

[I-LS06-01] 低侵襲で効果的なカテーテル治療の追求

○金 成海 （静岡県立こども病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Thu. Jul 5, 2018

ポスター会場

ポスターセッション | 周産期・心疾患合併妊婦

ポスターセッション01（ P01）

周産期・心疾患合併妊婦 1

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

[P01-01] Small gestational ageと先天性心疾患
○石川 貴充, 關 圭吾 （浜松医科大学 医学部 小児科）

[P01-02] 初診時からの Flail tricuspid valveで集中治療を要した新生児乳児2例
○中野 裕介[1], 青木 晴香[1], 正本 雅斗[1], 渡辺 重朗[1], 鉾碕 竜範[1], 町田 大輔[2], 益田 宗孝[2] （1.横浜市立大学附属病院 小児循環器科, 2.横浜市立大学附属病院 心臓血管外科）

[P01-03] 体心室が右室である心疾患の妊娠
○島田 衣里子, 篠原 徳子, 稲井 慶, 杉山 央 （東京女子医科大学 循環器小児科 成人先天性心疾患病態研究部門）

[P01-04] 周産期心不全に陥った先天性心疾患術後2症例の検討
○松田 浩一[1], 馬場 志郎[1], 赤木 健太郎[1], 吉永 大介[1], 平田 拓也[1], 千草 義継[2], 万代 昌紀[2], 西小森 隆太[1] （1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 産科婦人科）

[P01-05] 当院における Ross/Ross-Konno 術後患者の妊娠・出産 3症例の経験
○梶山 葉[1], 遠藤 康裕[1], 西川 幸佑[1], 森下 裕馬[1], 久保 慎吾[1], 河井 容子[1], 中川 由美[1], 池田 和幸[1], 奥村 謙一[1], 糸井 利幸[1], 山岸 正明[2] （1.京都府立医科大学 小児科, 2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科）

ポスターセッション | 内科系　その他

ポスターセッション02（ P02）

内科系　その他

座長:橋本 郁夫（富山市民病院）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P02-01] 治療方針に苦慮した高度門脈低形成を伴う門脈体循環シャントの2例―シャント血管閉塞試験と閉塞下造影の有用性―
○村上 修一[1], 江原 英治[1], 押谷 知明[1], 數田 高生[1], 中村 香絵[1], 藤野 光洋[1], 川崎 有希[1], 加藤 有子[2], 吉田 葉子[2], 鈴木 嗣敏[2], 村上 洋介[1] （1.大阪市立総合医療センター 小児循環器科, 2.大阪市立総合医療センター 小児不整脈）

[P02-02] 右下肺静脈が左心房と下大静脈の両方に交通する Scimitar variantの一例
○宍戸 亜由美, 田中 敏克, 三木 康暢, 松岡 道生, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太, 木戸 佐知子 （兵庫県立こども病院 循環器内科）

[P02-03] 外科的結紮術を施行した静脈管開存症の1例
○安孫子 雅之[1], 佐藤 誠[1], 小田切 徹州[1], 五味 聖吾[2] （1.山形大学 医学部 小児科, 2.山形大学 医学部 第2外科）

[P02-04] RASA1遺伝子の新規遺伝子変異が見いだされた肺動静脈瘻を伴う遺伝性毛細血管拡張症の一例
○小澤 綾佳[1], 平井 宏子[1], 齋藤 和由[1], 廣野 恵一[1], 本間 崇浩[2], 芳村 直樹[2], 橋本 郁夫[3], 市田 蕗子[1] （1.富山大学 小児科, 2.富山大学 第一外科, 3.富山市民病院 小児科）

[P02-05] データの変化をとらえる診療支援システムを用いた、心不全の予測
○若宮 卓也[1], 野木森 宜嗣[1], 加藤 昭生[1], 小野 晋[1], 金 基成[1], 柳 貞光[1], 上田 秀明[1], 狩野 佑介[2], 杉山 真哉[2] （1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.キヤノンメディカルシステムズ株式会社 研究開発センター）

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達

ポスターセッション03（ P03）

術後遠隔期・合併症・発達 1

座長:家村 素史（聖マリア病院 小児循環器科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P03-01] 未熟児動脈管開存症手術増加の原因とその影響
○上田 和利, 河本 敦, 荻野 佳代, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 （倉敷中央病院）

[P03-02] 動脈管のクリッピング後に左肺動脈の血栓性完全閉塞をきたした一例
○岡 俊太郎[1], 石戸 博隆[2], 岩本 洋一[2], 増谷 聡[2], 先崎 秀明[2,3] （1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科新生児部門, 2.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科小児循環器部門, 3.北里大学 新世紀医療開発センター 先端医療領域開発部門 小児循環器集中治療学）

[P03-03] 22q11.2欠失症候群に対する免疫能評価における新生児期 TREC測定の有用性
○森鼻 栄治[1], 大島 康徳[1,2], 鬼頭 真知子[1,2], 江竜 喜彦[1,2], 森 啓充[2], 河井 悟[2], 安田 和志[2], 大河 秀行[3], 岡田 典隆[3], 杉浦 純也[3], 村山 弘臣[3] （1.あいち小児保健医療総合センター 新生児科（新生児循環器）, 2.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 3.あいち小児保健医療総合センター 心臓外科）

[P03-04] 21トリソミーに合併するファロー四徴症の再手術の適応と適切な時期について
○末永 智浩[1], 鈴木 崇之[1], 垣本 信幸[1], 武内 崇[1], 鈴木 啓之[1], 西村 好晴[2], 本田 賢太朗[2], 湯崎 充[2], 渋田 昌一[3]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

ポスターセッション | 学校保健・疫学・心血管危険因子

ポスターセッション04（ P04）

学校保健・疫学・心血管危険因子 1

座長:片山 博視（大阪医科大学 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P04-01] 鹿児島市学校心臓検診39年の歴史を振り返って

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

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

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

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

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

[P04-04] 少年野球選手に施行した心臓超音波検診の報告

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

[P04-05] 学校心臓検診で発見された運動誘発性冠攣縮性狭心症の1例

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

ポスターセッション | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

ポスターセッション05（ P05）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 1

座長:宗内 淳（JCHO九州病院 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P05-01] 先天性心疾患による気管枝狭窄が問題となった2例の検討

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

[P05-02] 先天性片側肺静脈閉鎖の2例

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

[P05-03] 先天性肺静脈狭窄症の5症例

○原 周平, 土井 悠司, 田邊 雄大, 真田 和哉, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 満下 紀恵, 金 成海, 新居 正基, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院）

[P05-04] 治療抵抗性の重症肺動脈性肺高血圧症の乳児例

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

[P05-05] 特発性肺動脈性肺高血圧患者に対する肺移植の経験

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

ポスターセッション | 胎児心臓病学

ポスターセッション06（ P06）

胎児心臓病学 1

座長:竹田津 未生（北海道療育園）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

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

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

[P06-02] 総肺静脈還流異常に合併する重度肺静脈狭窄の簡

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

便な胎児診断法―胎児肺静脈血流波形と流速測定の有用性―

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

[P06-03] 胎児期に心臓腫瘍を指摘されたダウン症候群の1例

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

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

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

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

○岡 健介[1], 片岡 功一[1], 鈴木 峻[1], 古井 貞浩[1], 松原 大輔[1], 南 孝臣[1,2], 鵜垣 伸也[2], 吉積 功[2], 河田 政明[2], 山形 崇倫[1] （1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児先天性心臓血管外科）

ポスターセッション | 染色体異常・遺伝子異常

ポスターセッション07（ P07）

染色体異常・遺伝子異常 1

座長:上砂 光裕（日本医科大学多摩永山病院 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

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

○岡崎 三枝子[1,2], 山田 俊介[2], 豊野 学朋[2] （1.秋田大学 医学部 循環型医療教育システム学講座, 2.秋田大学大学院 医学系研究科 医学専攻機能展開医学系 小児科学講座）

[P07-02] 経口 PGE_1製剤の導入により自宅退院が可能となった DORV、 PAを有する13 trisomyの1例

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

[P07-03] 18 trisomyにおける不整脈発生頻度の検討

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

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

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

ポスターセッション | 集中治療・周術期管理

ポスターセッション08（ P08）

集中治療・周術期管理 1

座長:北川 哲也（徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部 心臓血管外科学分野）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P08-01] 新病院設立および PICU設立に伴う周術期管理の変化

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

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

○高橋 努, 妹尾 祥平, 小山 裕太郎 （済生会宇都宮病院 小児科）

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

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

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

○今井 祐喜 （愛知県厚生農業協同組合連合会 安城更生病院 小児科）

[P08-05] 小児心臓外科手術術後の ECPRの検討

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

[P08-06] 当院における小児 Cardiac ECMO例の経験

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

ポスターセッション | 心筋心膜疾患

ポスターセッション09（ P09）

心筋心膜疾患 1

座長:安田 謙二（島根大学医学部 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P09-01] 当院における心臓腫瘍の臨床的検討
○浦山 耕太郎[1], 杉野 充伸[1], 新田 哲也[1], 山田 和紀[2]
（1.あかね会土谷総合病院 小児科, 2.あかね会土谷総合病院 心臓血管外科）

[P09-02] 胎児鏡下胎盤吻合血管レーザー凝固術施行後の双胎間輸血症候群の受血児および供血児にも心機能異常を認めた一例
○伊藤 由作, 伊藤 由依, 本倉 浩嗣, 加藤 健太郎, 米田 徳子, 大岩 香梨, 鍋山 千恵, 荒井 篤, 渡辺 健 （公益財団法人 田附興風会 医学研究所 北野病院 小児科）

[P09-03] 急性心筋炎における不整脈
○渋谷 茜, 満下 紀恵, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 金 成海, 新居 正基, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

[P09-04] 早期 veno-arterial extracorporeal membrane oxygenation (V-A ECMO) 導入により救命しえた劇症型心筋炎の14歳女子例
○古田 貴士[1], 大西 佑治[1], 石川 雄一[2], 鈴木 康夫[1], 長谷川 俊史[1] （1.山口大学大学院医学系研究科医学専攻小児科学講座, 2.山口県済生会下関総合病院）

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管

ポスターセッション10（ P10）

川崎病・冠動脈・血管 1

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

[P10-01] 初回単独免疫グロブリン療法終了後にアスピリンを開始したプロトコールによる治療を受けた年長発症川崎病の転帰
○中田 利正 （青森県立中央病院 小児科）

[P10-02] 自然解熱後も CRP陽性が遷延し、冠動脈病変を合併した不全型川崎病症例
○辻 慶紀, 玉城 渉, 山本 雅樹, 北村 祐介, 藤枝 幹也 （高知大学医学部小児思春期医学）

[P10-03] 難治性川崎病の急性期治療中に深在性アスペルギルス感染を合併した2症例
○井上 忠, 岸本 慎太郎, 桑原 浩徳, 前田 靖人, 鍵山 慶之, 吉本 裕良, 籠手田 雄介, 工藤 嘉公, 須田 憲治 （久留米大学 医学部 小児科学教室）

[P10-04] 冠動脈瘤を形成した、症状が発熱のみの不全型川崎病の1例
○内田 悠太[1], 猪野 直美[1], 松村 峻[2], 岩本 洋一[2], 石戸 博隆[2], 増谷 聡[2], 先崎 秀明[2] （1.埼玉医科大学総合医療センター小児科, 2.埼玉医科大学総合医療センター総合周産期母子医療センター 小児循環器部門）

[P10-05] 川崎病冠動脈病変合併例における遠隔期治療と生活管理
○沼田 隆佑, 安河内 聰, 瀧聞 浄宏, 武井 黄太, 内海 雅史, 中村 太地, 川村 順平, 浮網 聖実, 前澤 身江子 （長野県立こども病院 循環器小児科）

ポスターセッション | カテーテル治療

ポスターセッション11（ P11）

カテーテル治療 1

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

[P11-01] 先天性心疾患における AMPLATZER Vascular Plug 4の使用経験
○加藤 温子, 佐藤 純, 吉井 公浩, 大森 大輔, 吉田 修一朗, 西川 浩, 武田 紹, 大橋 直樹 （中京病院 中京こどもハートセンター）

[P11-02] Norwood術後急性期に左肺動脈狭窄に対する経皮的血管形成術の有効性及び安全性の検討
○連 翔太[1], 葭葉 茂樹[1], 小柳 喬幸[1], 小島 拓朗[1], 住友 直方[1], 小林 俊樹[1], 枡岡 歩[2], 鈴木 孝明[2] （1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓血管外科）

[P11-03] 薬剤溶出性ダブルバルーンが奏功した反復性肺静脈ステント内狭窄
○川口 直樹[1], 宗内 淳[1], 松岡 良平[2], 白水 優光[1], 飯田 千晶[1], 岡田 清吾[1], 長友 雄作[2], 杉谷 雄一郎[1], 渡邉 まみ江[1] （1.九州病院 小児科, 2.九州大学病院 小児科）

[P11-04] 手術で離断した起始異常を伴う鎖骨下動脈から増生した体肺側副動脈に対し、上腕動脈アプローチでコイル塞栓術を施行した Fontan candidateの3例
○瓦野 昌大, 田中 敏克, 城戸 佐知子, 亀井 直哉, 谷口 由記 （兵庫県立こども病院 循環器内科）

[P11-05] Fontan術後遠隔期の巨大静脈静脈瘻と左上腕動静脈瘻に塞栓術を施行した一例
○麻生 健太郎, 桜井 研三, 水野 将徳, 都築 慶光 （聖マリアンナ医科大学 小児科）

[P11-06] Fontan術前の体肺動脈側副血管に対する治療戦略；小児心臓外科医とのコラボレーション(第二報)
○内山 敬達[1], 根本 慎太郎[2], 岸 勘太[3] （1.社会医療法人愛仁会高槻病院小児科, 2.大阪医科大学胸部心臓血管外科, 3.大阪医科大学小児科）

ポスターセッション | 画像診断

ポスターセッション12（ P12）

画像診断 1

座長:武井 黄太（長野県立こども病院 循環器小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

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

[P12-03] 小児の左房ストレインは左室心筋肥大と関連する

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

[P12-04] 無症候性の心房中隔欠損症における CMRの役割

○内山 弘基, 佐藤 慶介, 土井 悠司, 田邊 雄大, 小野 頼母, 石垣 瑞彦, 芳本 潤, 金 成海, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

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

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

ポスターセッション | 心血管発生・基礎研究

ポスターセッション13（ P13）

心血管発生・基礎研究 1

座長:武田 充人（北海道大学病院 小児科）

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

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

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

[P13-02] 尿中細胞から iPS細胞を調製

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

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

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

[P13-04] 稀な一側肺動脈欠損（右肺動脈下行大動脈起始）の一例

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

ポスターセッション | 心不全・心移植

ポスターセッション14（ P14）

心不全・心移植 1

座長:小野 博（国立成育医療研究センター 循環器科）

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

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

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

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

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

[P14-03] 小児脳死下臓器提供者の管理における課題

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

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

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

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

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

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

○木村 正人[1], 福田 浩二[2], 中野 誠[2], 川野 研悟[1], 前原 菜美子[1] （1.東北大学 医学部 小児科, 2.東北大学 医学部 循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 心臓血管機能

ポスターセッション15（ P15）

心臓血管機能 1

座長:馬場 礼三（中部大学 生命健康科学部）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P15-01] 両方向性グレン術後における体肺側副血行路発達の危険因子

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

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

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

[P15-04] 体肺側副動脈血流量が Fontan循環に及ぼす影響

○岩本 洋一, 簗 明子, 松村 峻, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター 総合周産期母子医療センター小児循環器部門）

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

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

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション16（ P16）

外科治療 1

座長:岡村 達（長野県立こども病院 心臓血管外科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

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

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

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

○小泉 淳一[1], 岩瀬 友幸[1], 萩原 敬之[1], 大崎 洸[1], 滝沢 友里恵[2], 中野 智[2], 高橋 信[2], 小山 耕太郎[2], 金 一[1] （1.岩手医科大学付属病院 循環器医療センター 心臓血管外科, 2.岩手医科大学付属病院 循環器医療センター 循環器小児科）

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

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

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

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

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション17（ P17）

外科治療 2

座長:池田 義（京都大学大学院医学研究科 心臓血管外科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

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

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

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

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

[P17-03] 先天性心疾患手術における術後創部合併症 当院症例の検討

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

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

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

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

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

ポスターセッション | 外科治療

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション18（ P18）
外科治療 3
座長:圓尾 文子（加古川中央市民病院 心臓血管外科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P18-01] 上心臓型総肺静脈還流異常症修復術におけるラテラルアプローチの有用性
○岡 徳彦[1], 宮本 隆司[1], 友保 貴博[1], 林 秀憲[1], 小林 富男[1], 宮地 鑑[2] （1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.北里大学 医学部 心臓血管外科）

[P18-02] 右側大動脈弓に合併した左鎖骨下動脈孤立症に対し左鎖骨下動脈の再建を行った2症例
○廣岡 秀人, 五味 聖吾, 内田 徹郎, 浜崎 安純, 黒田 吉則, 水本 雅弘, 山下 淳, 石澤 愛, 赤羽根 健太郎, 貞弘 光章（山形大学医学部外科学第二講座 循環・呼吸・小児外科学分野）

[P18-03] 低形成右室症例に対する SVC開放型 Unidirectional Glenn吻合を用いた One and a half ventricular repairの3例
○坂本 貴彦[1], 滝口 信[1], 石原 和明[1], 泉本 浩史[2], 永瀬 裕三[3] （1.松戸市立総合医療センター 小児心臓血管外科, 2.松戸市立総合医療センター 心臓血管外科, 3.銀座ハートクリニック）

[P18-04] Marfan症候群に対する外科治療
○加藤 伸康[1], 橘 剛[1], 武田 充人[2], 山澤 弘州[2], 泉 岳[2], 佐々木 理[2], 阿部 二郎[2], 松居 喜郎[1] （1.北海道大学 医学部 循環器呼吸器外科, 2.北海道大学 医学部 小児科）

[P18-05] 止血用血管クリップを用いた体肺動脈シャントの血流制限の短期成績
○白石 修一, 杉本 愛, 高橋 昌, 土田 正則 （新潟大学大学院医歯学総合研究科 呼吸循環外科学分野）

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈

ポスターセッション19（ P19）
電気生理学・不整脈 1
座長:高橋 一浩（木沢記念病院 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P19-01] Kearns-Sayre症候群と致死的不整脈の合併に関する考察：植込み型除細動器の必要性について
○今村 知彦[1], 住友 直方[1], 連 翔太[1], 森 仁[2], 長田 洋資[1], 中野 茉莉恵[1], 小柳 喬幸[1], 小島 拓朗[1], 葭葉 茂樹[1], 小林 俊樹[1] （1.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学 国際医療センター 心臓内科）

[P19-02] 心拍数の低い右室流出路起源心室頻拍により頻拍誘発性心筋症を発症した9歳女児
○西田 圭吾[1], 岩崎 秀紀[1], 久保 達哉[1], 中山 祐子[1], 井美 暢子[1], 前田 顕子[1], 斉藤 剛克[1], 太田 邦雄[1], 中川 亮[2], 藤田 修平[2], 畑崎 喜芳[2] （1.金沢大学 医薬保健学域医学系 小児科, 2.富山県立中央病院 小児科）

[P19-03] アミオダロン静注による間質性肺炎を呈した純型肺動脈閉鎖、右室依存性冠循環の乳児例
○星名 哲[1], 堀口 祥[1], 水流 宏文[1], 塚田 正範[1], 小澤 淳一[1], 鳥越 司[1], 羽二生 尚訓[1], 沼野 藤人[1], 齋藤 昭彦[1], 高橋 昌[2], 白石 修一[2] （1.新潟大学 医歯学総合病院 小児科学分野, 2.新潟大学 医歯学総合病院 心臓血管外科）

[P19-04] 著明な洞機能不全を呈した MECP2遺伝子異常がみられた Rett 症候群の男児例
○福岡 哲哉, 塩田 勉 （静岡済生会総合病院 小児科）

[P19-05] LQTSが疑われていたにもかかわらず、通院を自己中断し6年後に心肺停止を来した13歳女児例
○北村 祐介, 山本 雅樹, 辻 慶紀, 玉城 渉, 藤枝 幹也（高知大学医学部小児思春期医学）

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈

ポスターセッション20（ P20）
電気生理学・不整脈 2
座長:青木 寿明（大阪母子医療センター）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P20-01] 学校心臓検診における QT延長症候群の抽出に関する QT計測ソフトの有用性
○藤田 修平[1], 畑崎 喜芳[1], 廣野 恵一[2], 市田 蕗子[2], 津幡 眞一[3], 橋本 郁夫[4], 鈴木 伸治[5], 西谷 泰[5], 吉山 泉[5] （1.富山県立中央病院小児科, 2.富山大学小児科, 3.富山赤十字病院小児科, 4.富山市民病院小児科, 5.富山市医師会）

[P20-02] RYR2変異症例の様々な表現型
○渡部 誠一, 渡邉 友博, 中村 蓉子, 松村 雄 （土浦協同病院小児科）

[P20-03] 予防できていたかもしれない小児心室細動の2症例
○大西 達也[1], 福留 啓佑[1], 宮城 雄一[1], 寺田 一也[1], 川人 智久[2], 江川 善康[2] （1.四国こどもとおとなの医療センター 小児循環器内科, 2.四国こどもとおとなの医療センター 小児心臓血管外科）

[P20-04] 多彩な経過をたどり、治療に難渋しているCPVTの1例
○渡辺 まみ江, 川口 直樹, 白水 優光, 飯田 千晶, 岡田 清吾, 杉谷 雄一郎, 宗内 淳, 城尾 邦隆 （九州病院 循環器小児科）

[P20-05] 胸部打撲後に認めた一過性完全右脚ブロック
○辻井 信之[1], 吉澤 弘行[1], 林 環[2], 嶋 緑倫[1] （1.奈良県立医科大学 小児科, 2.奈良県立医科大学附属病院 総合周産期母子医療センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 成人先天性心疾患

ポスターセッション21（ P21）

成人先天性心疾患 1

座長:犬塚 亮（東京大学 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

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

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

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

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

[P21-03] 成人先天性心疾患患者の死因に関する検討

○面家 健太郎[1,2], 桑原 尚志[2], 岩田 祐輔[1,3], 吉眞 孝[1,4], 寺澤 厚志[2], 山本 哲也[2], 後藤 浩子[2], 桑原 直樹[2], 片桐 絢子[3], 腰山 宏[3], 竹内 敬昌[3] （1.岐阜県総合医療センター 成人先天性心疾患診療科, 2.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 3.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児心臓外科, 4.岐阜県総合医療センター 循環器内科）

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

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

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

○井福 俊允 （宮崎県立宮崎病院 小児科）

ポスターセッション | 会長賞選別

ポスターセッション22（ P22）

会長賞選別セッション

座長:赤木 禎治（岡山大学 循環器内科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

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

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

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

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

[P22-03] 糖尿病母体児における心機能

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

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

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Thu. Jul 5, 2018

第2会場

第32回 不整脈勉強会

第32回 不整脈勉強会（ I-HRS）

7:30 PM - 9:30 PM 第2会場 (301)

[I-HRS-01]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Thu. Jul 5, 2018

第3会場

第22回川崎病治療懇話会

第22回川崎病治療懇話会（ I-KST）

7:30 PM - 9:50 PM 第3会場 (302)

[I-KST-01]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Thu. Jul 5, 2018

第4会場

第18回小児心臓手術手技研究会

第18回小児心臓手術手技研究会（ I-PCS）

7:30 PM - 9:30 PM 第4会場 (303)

[I-PCS-01]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Thu. Jul 5, 2018

第5会場

第21回小児心血管分子医学研究会

第21回小児心血管分子医学研究会（ I-PCM）

7:30 PM - 9:30 PM 第5会場 (304)

[I-PCM-01]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Thu. Jul 5, 2018

第6会場

先天性心疾患心理研究会

先天性心疾患心理研究会（ I-CHD）

7:30 PM - 9:30 PM 第6会場 (411+412)

[I-CHD-01]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 6, 2018

第1会場

特別講演

特別講演2（ II-SL02）

座長:富田 英（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

2:10 PM - 2:50 PM 第1会場 (メインホール)

[II-SL02-01]

○筒井 宣政 （株式会社東海メディカルプロダクツ）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 6, 2018

第1会場

総会・表彰式

総会・表彰式（ II-GA）

1:00 PM - 2:00 PM 第1会場 (メインホール)

[II-GA-01]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 6, 2018

第4会場

教育講演

教育講演3（ II-EL03）

座長:富田 英（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

3:00 PM - 4:00 PM 第4会場 (303)

[II-EL03-01] 圧と長さと時間から診た先天性心疾患の身体所見

○新垣 義夫 （倉敷中央病院 小児科）

[II-EL03-02] Bモードで先天性心疾患を見る

○富松 宏文 （東京女子医科大学心臓病センター循環器小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 6, 2018

第2会場

海外招請講演

海外招請講演3（ II-IL03）

International Medical Contribution Platform

座長:石野 幸三（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

10:10 AM - 10:50 AM 第2会場 (301)

[II-IL03-01] International Medical Contribution Platform

○Shunji Sano （Professor of Surgery, Division of Pediatric Cardiothoracic Surgery, University California San Francisco ）

海外招請講演

海外招請講演4（ II-IL04）

座長:坂本 喜三郎（静岡県立こども病院 心臓血管外科）

3:00 PM - 3:40 PM 第2会場 (301)

[II-IL04-01] TBA

○James D. St. Louis （Department of Surgery, Children's Mercy Hospital, USA）

海外招請講演

海外招請講演5（ II-IL05）

Cutting edge of pediatric heart intervention, PVI and VSD closure

座長:杉山 央（東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科）

3:50 PM - 4:30 PM 第2会場 (301)

[II-IL05-01] Cutting edge of pediatric heart intervention, PVI and VSD closure

○Nikolaus A. HAAS （Department of Pediatric Cardiology and Intensive Care, Ludwig Maximilians University, Munich, Germany）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 6, 2018

第2会場

AEPC-JSPCCS Joint Symposium

AEPC-JSPCCS Joint Symposium（ II-AEPCJS）

Congenitally corrected TGA

座長:坂本 喜三郎（静岡県立こども病院心臓血管外科）
座長:Gurleen Sharland（Evelina Children's Hospital）
8:40 AM - 10:10 AM 第2会場 (301)

[II-AEPCJS-01] How to assess the Tricuspid valve and RV function in CCTGA by CMR

○Inga Voges （University Hospital Schleswig-Holstein, Campus Kiel, Department of Congenital Heart Disease and Paediatric Cardiology, Kiel, Germany）

[II-AEPCJS-02] TBA

○Nicolaas Andreas Blom （Department of Pediatric Cardiology Leiden University Medical Center）

[II-AEPCJS-03] Right ventricular function in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries

○Ken Takahashi （Department of Pediatrics, Juntendo University Faculty of Medicine ）

[II-AEPCJS-04] Double switch operation for atrioventricular discordance with balanced ventricle

○Hajime Ichikawa, Takaya Hoashi, Tomohiro Nakata, Masatoshi Shimada, Motoki Komori （Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 6, 2018

第2会場

JCC-JSPCCS Joint Symposium

JCC-JSPCCS Joint Symposium（ II-JCCJS）
成人と小児のカテーテル治療最前線

座長:富田 英（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）
座長:原 英彦（東邦大学医療センター大橋病院 循環器内科）
4:40 PM - 6:10 PM 第2会場 (301)

[II-JCCJS-01] 体格的成長と長期治療計画に対応したステント留置術

○金 成海 （静岡県立こども病院 循環器科）

[II-JCCJS-02] Amplatzer Familyの適応外使用

○藤井 隆成[1], 長岡 孝太[1], 山口 英貴[1], 清水 武[1], 伊吹 圭二郎[1], 樽井 俊[1], 宮原 義典[1], 石野 幸三[1], 富田 英[1], 曽我 恭司[2] （1.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 2.昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター）

[II-JCCJS-03] 大血管及び末梢血管に対する血管内治療の現状

○飯田 修 （関西労災病院 循環器内科）

[II-JCCJS-04] 成人と小児のカテーテル治療最前線

○佐地 真育[1], 高山 守正[1], 桃原 哲也[1], 吉敷 香菜子[2], 上田 知実[2], 矢崎 諭[2], 嘉川 忠博[2], 高梨 秀一郎[3], 高橋 幸宏[4], 磯部 光章[1] （1.榊原記念病院 循環器内科, 2.榊原記念病院 小児科, 3.榊原記念病院 心臓血管外科, 4.榊原記念病院 小児心臓外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 6, 2018

第1会場

シンポジウム

シンポジウム6（ II-S06）
現在の術式の問題点

座長:笠原 真悟（岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）
座長:佐々木 孝（日本医科大学付属病院 心臓血管外科）
8:40 AM - 10:10 AM 第1会場 (メインホール)

[II-S06-01] Norwood手術の問題点：大動脈縮窄と肺動脈狭窄

○小谷 恭弘[1], 川田 幸子[1], 堀尾 直裕[1], 小林 泰幸[1], 迫田 直也[1], 辻 龍典[1], 後藤 拓弥[1], 黒子 洋介[1], 新井 禎彦[1], 佐野 俊二[2], 笠原 真悟[1]（1.岡山大学病院 心臓血管外科, 2.カリフォルニア大学サンフランシスコ校 小児心臓外科）

[II-S06-02] 先天性心疾患術式の改良：左心低形成症候群、完全大血管転位症III型、部分肺静脈還流異常症

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

[II-S06-03] Norwood手術における大動脈弓再建術式の標準化の試み

○中野 俊秀（福岡市立こども病院心臓血管外科）

[II-S06-04] TAPVCに対する sutureless repair導入後に残された課題

○松久 弘典[1], 大嶋 義博[1], 日隈 智憲[1], 岩城 隆馬[1], 村上 優[1], 田中 敏克[2], 城戸 佐知子[2]（1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.兵庫県立こども病院 循環器科）

[II-S06-05] Aortic translocation法の構造的利点と冠動脈移植における問題点

○杉浦 純也[1], 櫻井 一[1], 野中 利通[1], 櫻井 寛久[1], 大沢 拓哉[1], 和田 有星[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 吉田 修一朗[2], 加藤 温子[2], 大森 大輔[2]（1.中京病院 心臓血管外科, 2.中京病院 小児循環器科）

[II-S06-06] 左室流出路狭窄を伴う完全大血管転位症に対する Rastelli手術の問題点

○本宮 久之[1], 山岸 正明[1], 宮崎 隆子[1], 前田 吉宣[1], 板谷 慶一[1], 谷口 智史[1], 藤田 周平[1], 夜久 均[2]（1.京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学 心臓血管外科）

シンポジウム

シンポジウム7（ II-S07）
先天性心疾患における重症心不全治療

座長:市川 肇（国立循環器病研究センター 小児心臓外科）
座長:小垣 滋豊（大阪急性期・総合医療センター 小児科）
10:30 AM - 12:00 PM 第1会場 (メインホール)

[II-S07-01] Current status in the treatment of congenital heart disease with severe heart failure

○Yih-Sharng CHEN（Nation al Taiwan University Hospital）

[II-S07-02] 先天性心疾患の心臓移植の現状

○石戸 美妃子（東京女子医科大学 循環器小児科）

[II-S07-03] 先天性心疾患に対する重症心不全治療-機械的補助循環

○平田 康隆（東京大学医学部附属病院心臓外科）

[II-S07-04] 先天性心疾患患者に対する重症心不全外科治療

○平 将生[1], 上野 高義[1], 木戸 高志[1], 金谷 知潤[1], 奥田 直樹[1], 荒木 幹太[1], 渡邊 卓次[1], 富永 佑児[2], 成田 淳[2], 石田 秀和[2], 澤 芳樹[1]（1.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科, 2.大阪大学大学院医学系研究科 小児科）

[II-S07-05] 先天性心疾患重症心不全に対する心臓移植の適応基準の見直し

○進藤 考洋[1], 福嶌 教偉[2], 小野 稔[3]（1.国立成育医療研究センター, 2.国立循環器病研究センター, 3.東京大学医学部附属病院）

[II-S07-06] 心臓移植医療における心理社会的支援の重要性と意義

○田村 まどか（国立循環器病研究センター 移植医療部）

第3会場

シンポジウム

シンポジウム8（ II-S08）
妊娠ハイリスク疾患における可能性と限界、妊娠前カウンセリングの有用性

座長:神谷 千津子（国立循環器病研究センター 周産期・婦人科）
座長:川副 泰隆（千葉県循環器病センター 小児科・成人先天性心疾患診療部）
4:40 PM - 6:10 PM 第3会場 (302)

[II-S08-01] 心疾患合併妊娠と妊娠前カウンセリング　現状と重要性

○吉松 淳（国立循環器病研究センター 周産期・婦人科）

[II-S08-02] 先天性心疾患を持つ肺高血圧症と妊娠出産

○桂木 真司[1], 中尾 真大[1], 小野 良子[1], 吉田 純[1], 鈴木 僚[1], 奥村 亜純[1], 奥村 亜純[1], 寺田 舞[1], 吉松 淳[2], 佐藤 徹[3], 池田 智明[4]（1.榊原記念病院, 2.国立循環器病研

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

究センター, 3.杏林大学, 4.三重大学）

[II-S08-03] ファロー四徴修復術後と妊娠・出産

○堀内 縁[1], 神谷 千津子[1], 大内 秀雄[2], 中西 篤史[1], 釣谷 充弘[1], 岩永 直子[1], 白石 公[2], 黒嵜 健一[2], 吉松 淳[1]（1.国立循環器病研究センター 周産期・婦人科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科）

[II-S08-04] Fontan術後の妊娠

○篠原 徳子 （東京女子医科大学循環器小児科）

[II-S08-05] 機械弁置換術後の妊娠

○赤木 禎治, 杜 徳尚 （岡山大学病院　循環器内科）

第4会場

シンポジウム

シンポジウム9（ II-S09）

肺高血圧ガイドラインの解読と今後の課題

座長:土井 庄三郎（東京医科歯科大学大学院 小児周産期地域医療学）
座長:中山 智孝（東邦大学医療センター大森病院 小児科）
8:40 AM - 10:10 AM 第4会場 (303)

[II-S09-01] 2015 AHA/ATS 小児肺高血圧ガイドラインからみた肺高血圧症診療

○三谷 義英 （三重大学大学院医学系研究科 小児科学）

[II-S09-02] 肺高血圧症治療ガイドライン（2017年改訂版）小児特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧症

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

[II-S09-03] 肺高血圧症治療ガイドライン（2017年改訂版）小児先天性心疾患に伴う肺高血圧症

○土井 庄三郎 （東京医科歯科大学大学院 小児周産期地域医療学）

[II-S09-04] 肺高血圧症治療ガイドライン（2017年改訂版）新生児遷延性肺高血圧症

○小垣 滋豊[1, 2] （1.大阪急性期・総合医療センター, 2.大阪大学大学院医学系研究科）

[II-S09-05] 2015 ESC/ERS Guidelinesからみた肺高血圧症診療

○田村 雄一 （国際医療福祉大学医学部循環器内科）

第5会場

シンポジウム

シンポジウム10（ II-S10）

Taped Case2

座長:阿部 忠朗（新潟市民病院 小児科）
座長:大木 寛生（東京都立小児総合医療センター 循環器科）
コメンテーター:赤木 禎治（岡山大学病院 循環器内科）
コメンテーター:大月 審一（岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 小児医科学 小児循環器科）
コメンテーター:金 成海（静岡県立こども病院 循環器科）
8:40 AM - 10:10 AM 第5会場 (304)

[II-S10-01] 心腔内エコーガイドにより大動脈造影を全く行わない成人動脈管開存のカテーテル閉鎖術

○須田 憲治[1], 籠手田 雄介[1], 吉本 裕良[1], 高瀬 隆太[1], 前田 靖人[1], 桑原 浩徳[1], 井上 忠[1], 鍵山 慶之[2], 家村 素史[2] （1.久留米大学医学部 小児科, 2.聖マリア病院 小児循環器科）

[II-S10-02] 上大静脈症候群に対するステント留置術

○檜垣 高史[1,2], 高田 秀実[1,2], 太田 雅明[2], 千阪 俊行[2], 森谷 友造[2], 渡部 竜助[2], 宮田 豊寿[2], 伊藤 敏恭[2], 岩田 はるか[2], 赤澤 祐介[3], 石井 榮一[1,2] （愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学講座, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学講座, 3.愛媛大学大学院医学系研究科 循環器・呼吸器・腎高血圧内科学）

[II-S10-03] CP Stent留置術

○杉山 央[1], 石井 徹子[2], 森 浩輝[1] （1.東京女子医科大学循環器 小児科, 2.千葉県こども病院　循環器科）

シンポジウム

シンポジウム11（ II-S11）

小児循環器疾患の基礎研究から臨床への応用

座長:山岸 敬幸（慶應義塾大学医学部 小児科）
座長:横山 詩子（横浜市立大学医学部 循環制御医学）
3:00 PM - 4:30 PM 第5会場 (304)

[II-S11-01] 循環器内科教室における「基礎研究から臨床応用」の経験

○佐田 政隆 （徳島大学大学院 医歯薬学研究部 循環器内科学分野）

[II-S11-02] 組織再生を応用した小児循環器疾患治療に対する新たな治療へのアプローチ

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

[II-S11-03] 新規 PAH治療標的開発に向けた肺トランスクリプトーム解析の利用

○澤田 博文[1,2], 三谷 義英[1], 大下 裕法[1,4], 篠原 務[4], Kabwe Jane C.[2], 淀谷 典子[1], 大橋 啓之[1], 西村 有平[3], 丸山 一男[2], 平山 雅浩[1] （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, 3.三重大学医学部医学系研究科 統合薬理学, 4.名古屋市立大学医学部 小児科学）

[II-S11-04] 動脈管閉鎖における内皮機能の役割

○齋藤 純一[1], 横山 詩子[1], 益田 宗孝[2], 麻生 俊英[3], 石川 義弘[1] （1.横浜市立大学医学部 循環制御医学, 2.横浜

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

市立大学医学部 外科治療学, 3.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

[II-S11-05] 家族性大動脈弁上狭窄において、遺伝子内微小欠失の頻度は高い：次世代シーケンサーによる7家系の解析と臨床応用への可能性

○早野 聡[1, 2], 奥野 友介[3], 堤 真紀子[4], 稲垣 秀人[4], 深澤 佳絵[1], 倉橋 浩樹[4], 小島 勢二[1], 高橋 義行[1], 加藤 太一[2]（1.名古屋大学大学院医学系研究科・小児科学講座, 2.中東遠総合医療センター・小児科, 3.名古屋大学医学部附属病院・臨床研究支援センター, 4.藤田保健衛生大学・総合医科学研究所・分子遺伝学研究部門）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 6, 2018

第6会場

ミニシンポジウム（多領域専門職部門）

ミニシンポジウム（多領域専門職部門）（ II-MIS01）先天性心疾患における機械的循環（呼吸）補助の適応と実際

座長:長嶋 光樹（東京女子医科大学 心臓血管外科）
座長:南 茂（大阪大学医学部附属病院 医療技術部臨床工学部門）
4:40 PM - 5:40 PM 第6会場 (411+412)

[II-MIS01-01] 先天性心疾患例における ECMO管理の検討

○盤井 成光, 石丸 和彦, 山内 早苗, 久呉 洋介, 長谷川 然, 三輪 晃士, 川田 博昭 （大阪母子医療センター 心臓血管外科）

[II-MIS01-02] 「 ECMO：患者看護のポイントと実際」について特殊環境下での患者管理のプロトコルや注意点、その実際について。

○櫻井 善光 （東京大学医学部附属病院 PICU）

[II-MIS01-03] 小児 ECMOの回路交換

○加藤 篤志 （東京女子医科大学病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 6, 2018

第1会場

パネルディスカッション

パネルディスカッション3（ II-PD03）
この症例をどうするか？：診断へのアプローチ

座長:瀧聞 浄宏（長野県立こども病院 循環器小児科）
座長:豊野 学朋（秋田大学大学院医学系研究科 医学専攻 機能展開医学系 小児科学講座）
コメンテーター:石川 友一（福岡市立こども病院 循環器センター循環器科）
コメンテーター:稲井 慶（東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科）
コメンテーター:森 善樹（北里大学メディカルセンター 小児科）
3:00 PM - 4:30 PM 第1会場 (メインホール)

[II-PD03-01] 心臓 MRIが Qp/Qsの評価に有用であった大動脈二尖弁を合併した肺動脈閉鎖症兼正常心室中隔の1例
○豊村 大亮, 石川 友一 （福岡市立こども病院）

[II-PD03-02] 心室間非同期を呈した僧帽弁閉鎖、両大血管右室起始症、総動脈幹遺残、左室低形成の低出生体重児に対する治療戦略
○前澤 身江子[1], 瀧聞 浄宏[1], 沼田 隆佑[1], 米原 恒介[1], 大日方 春香[1], 田中 登[1], 武井 黄太[1], 米山 文弥[2], 岡村 達[2], 安河内 聰[1] （1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院　心臓血管外科）

[II-PD03-03] 新生児右側相同心に伴う狭窄性下心臓型総肺静脈還流異常の3DCT形態評価： Draining vein stentingへ向けて
○仲岡 英幸, 北野 正尚, 藤本 一途, 白石 公, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

[II-PD03-04] 非典型臨床像のため、冠攣縮薬物誘発試験を行い確定診断に至った冠攣縮性狭心症の12歳女児例
○清松 光貴[1], 岸本 慎太郎[1,2], 前田 靖人[1], 鍵山 慶之[1], 籠手田 雄介[1], 須田 憲治[1] （1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大分こども病院 小児科）

[II-PD03-05] aortocoronary atresiaを合併した PA with VSD,hypo RV,三尖弁構造異常の1例をどうするか？
○吉井 公浩[1], 佐藤 純[1], 大森 大輔[1], 加藤 温子[1], 吉田 修一朗[1], 武田 紹[1], 西川 浩[1], 大沢 拓哉[2], 櫻井 寛久[2], 櫻井 一[2], 大橋 直樹[1] （1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科）

第3会場

パネルディスカッション

パネルディスカッション4（ II-PD04）
この症例をどうするか？：外科治療へのアプローチ

座長:落合 由恵（JCHO九州病院 心臓血管外科）
座長:宮原 義典（昭和大学横浜市北部病院 循環器センター）
コメンテーター:麻生 俊英（神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）
コメンテーター:上村 秀樹（奈良県立医科大学附属病院 先天性心疾患センター）
コメンテーター:角 秀秋（福岡市立こども病院 心臓血管外科）
9:30 AM - 11:00 AM 第3会場 (302)

[II-PD04-01] 左室冠動脈瘻を合併した左心低形成症候群に対する Norwood手術の1救命例
○松尾 諭志, 正木 直樹, 崔 禎浩 （宮城県立こども病院 心臓血管外科）

[II-PD04-02] 冠動脈起始異常を合併した総動脈管症類縁疾患に対する外科治療の一例
○小野 譲数[1], 帆足 孝也[1], 東田 昭彦[1], 小澤 秀登[1], 島田 勝利[1], 中田 朋宏[1], 黒嵜 健一[2], 市川 肇[1] （1.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科）

[II-PD04-03] 冠動脈閉鎖を伴う PA/VSD hypoRVの一例
○大沢 拓哉[1], 櫻井 一[1], 野中 利通[1], 櫻井 寛久[1], 杉浦 純也[1], 和田 侑星[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 吉田 修一郎[2], 加藤 温子[2], 大森 大輔[2] （1.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科）

第5会場

パネルディスカッション

パネルディスカッション5（ II-PD05）
この症例をどうするか？：病因、病態、血行動態評価へのアプローチ

座長:齋木 宏文（北里大学病院 小児科）
座長:高橋 健（順天堂大学 小児科学講座）
コメンテーター:大内 秀雄（国立循環器病研究センター病院 小児循環器科）
コメンテーター:星合 美奈子（山梨県中央病院 小児循環器病センター）
コメンテーター:村上 智明（千葉県こども病院 循環器科）
4:30 PM - 6:00 PM 第5会場 (304)

[II-PD05-01] 他院で修復困難と診断された混合型総肺静脈還流異常症に対する分娩計画と心内修復
○髙梨 学[1], 齋木 宏文[1], 白井 宏直[1], 来田 聖子[1], 菅本 健司[1], 大友 勇樹[2], 福西 琢真[2], 宮本 隆司[2], 宮地 鑑[2], 石井 正浩[1], 先崎 秀明[1] （1.北里大学医学部 小児科, 2.北里大学医学部 心臓血管外科）

[II-PD05-02] ステロイド抵抗性となってきた Fontan術後蛋

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

白漏出性胃腸症・鋳型気管支炎をどうする？

○岩本 洋一[1], 松村 峻[1], 簗 明子[1], 石戸 博隆[1], 増谷 聡[1], 先崎 秀明[2] （1.埼玉医科大学総合医療センター 総合周産期母子医療センター 小児循環器部門, 2.北里大学病院 小児科）

[II-PD05-03] 多脾症、半奇静脈結合を有する Fontan児の遠隔期チアノーゼに対する病態把握および治療方針決定における血流解析の役割

○藤田 周平[1], 山岸 正明[1], 宮崎 隆子[1], 前田 吉宣[1], 板谷 慶一[2], 谷口 智史[1], 本宮 久之[1], 夫 悠[1], 夜久 均[1] （1.京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学附属病院 心臓血管外科）

[II-PD05-04] 小児心臓再同期療法におけるスペックルトラッキング法を用いたアプローチ

○福永 英生[1], 細野 優[1], 鳥羽山 寿子[1], 松井 こと子[1], 原田 真菜[1], 古川 岳史[1], 高橋 健[1], 稀代 雅彦[1], 清水 俊明[1], 瀧聞 浄宏[2] （1.順天堂大学医学部小児科, 2.長野県立こども病院小児循環器科）

[II-PD05-05] *KCND3*遺伝子変異が発見されキニジンが奏効した早期再分極症候群

○星合 美奈子[1,2], 喜瀬 広亮[2], 高山 幸一郎[3], 河野 洋介[2], 吉沢 雅史[2], 須長 祐人[2], 小泉 敬一[2], 杉田 完爾[2], 戸田 孝子[2], 大野 聖子[3], 堀江 稔[3] （1.山梨県立中央病院 小児循環器病センター, 2.山梨大学 医学部 小児科, 3.滋賀医科大学 医学部 呼吸循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 6, 2018

第2会場

会長要望演題

会長要望演題03（ II-YB03）

HLHSに対する一期手術 ノルウッドかハイブリッドか

座長:小林 俊樹（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）
座長:宮地 鑑（北里大学医学部 心臓血管外科）
11:00 AM - 11:50 AM 第2会場 (301)

[II-YB03-01] 左心低形成症候群に対する第一期手術はノルウッドを選択する：連続142例の経験からの結果と考察

○小谷 恭弘[1], 黒子 洋介[1], 堀尾 直裕[1], 川田 幸子[1], 小林 泰幸[1], 佐野 俊和[1], 後藤 拓弥[1], 新井 禎彦[1], 佐野 俊二[2], 笠原 真悟[1] （1.岡山大学 心臓血管外科, 2.カリフォルニア大学サンフランシスコ校）

[II-YB03-02] 左心低形成症候群に対する Hybrid strategyの功罪

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

[II-YB03-03] 左心低形成症候群に対する Hybrid治療と Primary Norwood手術の比較検討

○河合 駿[1], 北野 尚高[1], 三宅 啓[1], 藤本 一途[1], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2], 白石 公[1], 黒嵜 健一[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科）

[II-YB03-04] HLHSに対する一期手術、 Norwoodか両側肺動脈絞扼術か

○櫻井 寛久, 櫻井 一, 野中 利通, 杉浦 純也, 大沢 拓哉, 和田 侑星, 大橋 直樹, 西川 浩, 吉田 修一朗, 加藤 温子, 大森 大輔 （中京病院 こどもハートセンター）

[II-YB03-05] 左心低形成症候群(HLHS)に対する Hybrid strategy 長期予後改善へ向けて

○葭葉 茂樹[1], 小林 俊樹[1], 小島 拓朗[1], 住友 直方[1], 鈴木 孝明[2], 枡岡 歩[2], 保土田 健太郎[2] （1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）

第3会場

会長要望演題

会長要望演題04（ II-YB04）

若手医師の育て方　私はこう育てた　こう育てる

座長:市田 蕗子（富山大学医学部 小児科学教室）
座長:角 秀秋（福岡市立こども病院 心臓血管外科）
3:00 PM - 3:55 PM 第3会場 (302)

[II-YB04-Keynote]

○佐野 俊二 （カルフォルニア大学 サンフランシスコ校）

[II-YB04-01] 30代主術者 (principal operator) の育成

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

[II-YB04-02] 若手医師をいかに育てるか －中堅小児循環器医師の立場から－

○森鼻 栄治 （あいち小児保健医療総合センター 新生児科（新生児循環器））

[II-YB04-03] 能力レベル別マイルストーンは小児循環器専門医を目指す医師に有用か？

○神山 浩[1,2], 鮎沢 衛[1], 加藤 雅崇[1], 小森 暁子[1], 阿部 百合子[1] （1.日本大学医学部 小児科学系小児科学分野, 2.日本大学医学部 IR・医学教育センター）

[II-YB04-04] 英国の外科医教育方法と現状から何を学べるか

○上村 秀樹 （奈良県立医科大学 先天性心疾患センター）

第5会場

会長要望演題

会長要望演題05（ II-YB05）

Multi-imaging modalities時代の診断カテーテルの役割

座長:金 成海（静岡県立こども病院 循環器科）
座長:藤井 隆成（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）
10:20 AM - 11:10 AM 第5会場 (304)

[II-YB05-01] Fontan手術適応決定のための新たな指標：造影 CTによる肺血管容積と肺血管コンプライアンス

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

[II-YB05-02] 右心室圧波形を用いた右室拡張能評価の有用性 － 肺高血圧症例における Elastic recoil/stiffness, relaxation 評価 －

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

[II-YB05-03] 両方向性グレン術後患者では肺動脈壁 vasa vasorumが増生する；Optical coherence tomography (OCT)による観察

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○本間 友佳子, 早渕 康信, 小野 朱美, 香美 祥二
（徳島大学病院小児科）

[II-YB05-04] 主要体肺側副血行(MAPCA)の治療戦略におけるカテーテル診断の意義

○福嶋 遥佑[1], 大月 審一[1], 馬場 健児[1], 近藤 麻衣子[1], 栗田 佳彦[1], 栄徳 隆裕[1], 重光 祐輔[1], 平井 健太[1], 川本 祐也[1], 原 祐子[1], 笠原 真悟[2]（1.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 小児医科学, 2.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）

[II-YB05-05] 現在における診断心臓カテーテル検査・心血管造影検査の役割

○江原 英治[1], 村上 洋介[1], 押谷 知明[1], 數田 高生[1], 中村 香絵[1], 藤野 光洋[1], 川崎 有希[1], 加藤 有子[2], 吉田 葉子[2], 鈴木 嗣敏[2], 西垣 恭一[3]（1.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児不整脈科, 3.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 6, 2018

第1会場

医療安全講習会 2（ビデオ）

医療安全講習会1（ II-MSS01）

座長:鈴木 孝明（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）
7:20 AM - 8:20 AM 第1会場 (メインホール)

[II-MSS01-01]

○長尾 能雅 （名古屋大学医学部附属病院 副病院長、医療の質・安全管理部 教授）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 6, 2018

第1会場

感染対策講習会

感染対策講習会（ II-ICL）

座長:鮎沢 衛（日本大学医学部 小児科学系小児科学教室）
4:40 PM - 5:40 PM 第1会場 (メインホール)

[II-ICL-01]

○今川 智之 （神奈川県立こども医療センター感染免疫科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 6, 2018

第3会場

一般口演 | 会長賞選別

一般口演22（ II-OR22）

会長賞選別講演

座長:賀藤 均（国立成育医療研究センター）
座長:鈴木 孝明（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）
11:00 AM - 11:50 AM 第3会場 (302)

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

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

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

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

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

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

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

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

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

○犬塚 亮[1], 武田 憲文[2], 前村 園子[2], 森田 啓行[2], 縄田 寛[3], 藤田 大司[2], 谷口 優樹[4], 山内 治雄[3], 八木 宏樹[2], 平田 陽一郎[1] （1.東京大学 小児科, 2.東京大学 循環器内科, 3.東京大学 心臓外科, 4.東京大学 整形外科）

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達

一般口演23（ II-OR23）

術後遠隔期・合併症・発達 2

座長:笠原 真悟（岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）
座長:田中 敏克（兵庫県立こども病院 循環器内科）
2:10 PM - 3:00 PM 第3会場 (302)

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

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

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

○三池 虹[1], 大内 秀雄[1,2], 根岸 潤[1], 岩朝 徹[1], 坂口 平馬[1], 北野 正尚[1], 白石 公[1], 山田 修[1], 黒嵜 健一[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患科）

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

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

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

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

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

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

第4会場

一般口演 | 電気生理学・不整脈

一般口演24（ II-OR24）

電気生理学・不整脈 3

座長:岩本 眞理（済生会横浜市東部病院 こどもセンター）
座長:高室 基樹（北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科）
10:10 AM - 11:00 AM 第4会場 (303)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[II-OR24-01] 先天性 QT延長症候群境界症例の経過
○後藤 浩子[1,2], 桑原 直樹[1], 寺澤 厚志[1], 山本 哲也[1], 面家 健太郎[1], 桑原 尚志[1] （1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 不整脈科）

[II-OR24-02] 内臓錯位症候群における不整脈発生の検討-多施設研究 Isomerhythm Studyより
○巻 和佳奈[1], 朝海 廣子[1], 小澤 由衣[1], 榊 真一郎[2], 中島 弘道[2], 清水 信隆[3], 小野 博[3], 平田 康隆[4], 平田 陽一郎[1], 犬塚 亮[1] （1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.千葉県こども病院 循環器内科, 3.国立成育医療研究センター病院 循環器科, 4.東京大学医学部附属病院 心臓外科）

[II-OR24-03] 機能的単心室症例における洞機能および不整脈発症リスク
○岡田 清吾[1], 宗内 淳[1], 渡邉 まみ江[1], 杉谷 雄一郎[1], 飯田 千晶[1], 白水 優光[1], 川口 直樹[1], 安東 勇介[2], 落合 由江[2] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

[II-OR24-04] 頻拍の既往のない Fontan（ APC）症例に施行した EPSの検討
○豊原 啓子, 西村 智美, 谷口 宏太, 工藤 恵道, 竹内 大二 （東京女子医科大学 循環器小児科）

[II-OR24-05] CALM2遺伝子変異 D96Vによる左室緻密化障害・心室中隔欠損・心房中隔欠損を伴った新生児期発症重症 QT延長症候群の一例
○吉田 葉子[1], 鈴木 嗣敏[1], 押谷 知明[1], 加藤 有子[1], 中村 香絵[2,3], 谷本 和紀[3], 渡邊 卓次[3], 川平 洋一[3], 鍵崎 康治[3], 西垣 恭一[3], 中村 好秀[1,4] （1.大阪市立総合医療センター小児不整脈科, 2.大阪市立総合医療センター小児循環器科, 3.大阪市立総合医療センター小児心臓血管外科, 4.近畿大学小児科）

一般口演 | 複雑心奇形

一般口演25（ II-OR25）

複雑心奇形

座長:岡本 吉生（香川県立中央病院 小児科）
座長:東 浩二（千葉県こども病院 循環器内科）
4:10 PM - 5:00 PM 第4会場 (303)

[II-OR25-01] 単心室修復を要する21 trisomy症例の予後の検討
○石井 卓[1], 嘉川 忠博[1], 矢崎 諭[1], 上田 知実[1], 浜道 裕二[1], 小林 匠[1], 吉敷 香菜子[1], 和田 直樹[2], 安藤 誠[2], 高橋 幸宏[2] （1.榊原記念病院 小児科, 2.榊原記念病院 心臓血管外科）

[II-OR25-02] 重度三尖弁閉鎖不全を合併した純型肺動脈閉鎖症に対する Starnes手術の検討
○小林 慶, 青木 満, 萩野 生男, 梅津 健太郎, 斎藤 友宏, 卯田 晃代 （千葉県こども病院）

[II-OR25-03] 房室弁逆流を合併した無脾症候群に対する Inter Annular Bridgingの効果
○今井 健太, 猪飼 秋夫, 廣瀬 圭一, 村田 眞哉, 菅野 勝義, 石道 基典, 坂本 喜三郎 （静岡県立こども病院 心臓血管外科）

[II-OR25-04] 乳児期早期までに手術介入を行った、肺動脈弁欠損を伴う Fallot四徴症8例の検討
○西川 幸佑, 遠藤 康裕, 森下 祐馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 梶山 葉, 中川 由美, 池田 和幸, 奥村 謙一, 糸井 利幸 （京都府立医科大学 小児科）

[II-OR25-05] 両側肺動脈絞扼術後の狭窄後肺動脈拡張の検討
○塚田 正範[1], 堀口 祥[1], 小澤 淳一[1], 杉本 愛[2], 沼野 藤人[1], 白石 修一[2], 星名 哲[1], 齋藤 昭彦[1] （1.新潟大学医歯学総合病院小児科, 2.新潟大学医歯学総合病院心臓血管外科）

一般口演 | 集中治療・周術期管理

一般口演26（ II-OR26）

集中治療・周術期管理

座長:大崎 真樹（静岡県立こども病院 循環器集中治療科）
座長:松井 彦郎（東京大学医学部附属病院 小児科）
5:10 PM - 6:00 PM 第4会場 (303)

[II-OR26-01] 術後反回神経麻痺の診断における声帯エコーの有用性
○増井 美苗, 長谷川 智巳, 黒澤 寛史 （兵庫県立こども病院 小児集中治療科）

[II-OR26-02] 高肺血流を伴う先天性心疾患を合併した早産児に対する低酸素療法の検討
○藤岡 泰生[1,2], 釣澤 智沙[2], 山田 浩之[2], 竹田 知洋[2], 久枝 義也[2], 天方 秀輔[2], 櫻井 裕子[2], 中尾 厚[2], 小林 城太郎[3], 土屋 恵司[1,2] （1.日本赤十字社医療センター 小児科, 2.日本赤十字社医療センター 新生児科, 3.日本赤十字社医療センター 心臓血管外科）

[II-OR26-03] 先天性心疾患術後患者における中心静脈カテーテル関連血栓症
○前澤 身江子[1], 瀧聞 浄宏[1], 安河内 聰[1], 武井 黄太[1], 内海 雅史[1], 中村 太地[1], 川村 順平[1], 浮網 聖実[1], 沼田 隆佑[1], 岡村 達[2], 上松 耕太[2] （1.長野県立こども病院循環器小児科, 2.長野県立こども病院心臓血管外科）

[II-OR26-04] 新生児開心術後重症乳糜胸に対するリンパ節穿刺造影治療の経験

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

○小山 裕太郎, 高橋 努 （済生会宇都宮病院 小児科）

第6会場

一般口演 | 川崎病・冠動脈・血管

一般口演27（ II-OR27）

川崎病・冠動脈・血管 3

座長:西山 光則（恵愛病院 小児科）
座長:渡部 誠一（土浦協同病院 小児科）
8:40 AM - 9:45 AM 第6会場 (411+412)

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

○津田 悦子[1], 仲岡 英幸[1], 豊島 由佳[1], 三池 虹[1], 馬場 恵史[1], 鈴木 大[1], 山田 修[2] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 病理検査部）

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

一般口演 | 画像診断

一般口演28（ II-OR28）

画像診断 2

座長:稲毛 章郎（榊原記念病院 小児循環器科）
座長:豊野 学朋（秋田大学大学院医学系研究科 医学専攻 機能展開医学系 小児科学講座）
9:50 AM - 10:50 AM 第6会場 (411+412)

[II-OR28-01] F eature tracking MR strainによる術後ファロー四徴症の右室心筋 deformationと三尖弁変位の評価

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

一般口演 | 心臓血管機能

一般口演29（ II-OR29）

心臓血管機能

座長:大内 秀雄（国立循環器病研究センター 小児循環器科）
座長:先崎 秀明（北里大学病院 小児科）
11:00 AM - 11:50 AM 第6会場 (411+412)

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

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

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

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

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

○根岸 潤, 大内 秀雄, 岩朝 徹, 白石 公, 黒嵜 健一（国立循環器病研究センター 小児循環器科）

[II-OR29-04] アストロサイトの活性化がストレス後の持続的な血圧上昇に関与している：高血圧の病態生理に関する考察

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 6, 2018

第3会場

一般口演（多領域専門職部門）| 会長賞選別

一般口演（多領域専門職部門）01（ II-TR01）
会長賞選別講演

座長:仁尾 かおり（三重大学大学院医学系研究科 看護学専攻）
座長:森貞 敦子（倉敷中央病院 看護部）
8:40 AM - 9:30 AM 第3会場 (302)

[II-TR01-01] 学童期・思春期のフォンタン術後患者への運動を取り入れた患者教室の取り組み
○藤原 あずさ[1], 西川 菜央[1], 西澤 由美子[1], 城戸 佐知子[2]（1.兵庫県立こども病院 看護部, 2.兵庫県立こども病院 循環器内科）

[II-TR01-02] Fontan術後患者の就学状況の検討
○尾方 綾[1], 柳 貞光[2], 小野 晋[2], 上田 秀明[2]（1.神奈川県立こども医療センター 臨床心理室, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

[II-TR01-03] 循環器疾患をもつ子どもの鎮静に関する看護師の認識
○村山 有利子[1], 栗田 直央子[2], 長谷川 弘子[3], 笹川 みちる[4], 宗村 やよい[5], 小川 純子[6], 横山 奈緒実[7], 水野 芳子[8]（1.聖隷浜松病院 看護部, 2.東京女子医科大学病院 看護部, 3.元大阪大学医学部附属病院 看護部, 4.国立循環器病研究センター 看護部, 5.山梨県立大学 看護学部, 6.淑徳大学 看護栄養学部, 7.松戸市立病院 看護部, 8.千葉県循環器センター 看護部）

[II-TR01-04] 16歳以上の先天性心疾患患者のセルフケア能力と QOLの検討
○山崎 啓子[1], 澤渡 浩之[4], 平方 多美子[2], 新原 亮史[5], 宗内 淳[3], 坂本 一郎[4], 樗木 晶子[5]（1.宇部フロンティア大学 人間健康学部 看護学科, 2.九州病院 看護部, 3.九州病院 小児科, 4.九州大学大学院医学研究院 循環器内科, 5.九州大学大学院医学研究院 保健学部門）

第6会場

一般口演（多領域専門職部門）| 急性期

一般口演（多領域専門職部門）02（ II-TR02）
急性期

座長:牛谷 千尋（神奈川県立こども医療センター）
座長:権守 礼美（榊原記念病院 看護部）
2:10 PM - 2:50 PM 第6会場 (411+412)

[II-TR02-01] 先天性心疾患術後における鎮静評価について考える
○嶺川 幸子, 馬渡 智子, 吉岡 良恵, 蔵ヶ崎 恵美（福岡市立こども病院 PICU）

[II-TR02-02] 当院における心臓血管外科手術後小児患者の人工呼吸器関連肺炎の現状と課題
○宗川 一慶[1], 長尾 工[1], 加部東 直広[2], 和田 直樹[2]（1.榊原記念病院 看護部, 2.榊原記念病院 心臓血管外科）

[II-TR02-03] 小児心臓外科領域における診療看護師の役割
○伊藤 美佳[1], 櫻井 一[2], 野中 利通[2], 櫻井 寛久[2], 杉浦 純也[2], 大沢 拓哉[2], 和田 侑星[2]（1.中京病院 心臓血管外科 診療看護師, 2.中京病院 心臓血管外科）

[II-TR02-04] フォンタン術後患者に対する早期心臓リハビリテーションの効果
○大西 伸悟[1], 圓尾 文子[2], 山本 真由子[2], 阪田 美穂[3], 佐藤 有美[3]（1.加古川中央市民病院 リハビリテーション室, 2.加古川中央市民病院 心臓血管外科, 3.加古川中央市民病院 小児科）

一般口演（多領域専門職部門）| 在宅・療養環境

一般口演（多領域専門職部門）03（ II-TR03）
在宅・療養環境

座長:小柴 梨恵（すもーるすてっぷ保育園）
座長:原田 香奈（東邦大学医療センター大森病院 チャイルド・ライフ・スペシャリスト（CLS））
3:00 PM - 3:30 PM 第6会場 (411+412)

[II-TR03-01] 心臓手術を受ける子どもに対する子ども療養支援士の取り組み
○丸山 里奈[1], 増子 麻理子[2], 宗川 一慶[2]（1.榊原記念病院 子ども療養支援士, 2.榊原記念病院 看護部）

[II-TR03-02] 不整脈を伴ったコステロ症候群患児の在宅療養移行へ向けた看護介入の検討
○齋藤 真結子[1], 佐藤 祥子[1], 佐々木 歩[1], 河原 右奈[1], 工藤 和子[1], 橋本 美亜[2]（1.弘前大学医学部付属病院, 2.弘前大学大学院 保健学研究科）

[II-TR03-03] 首都圏の保育施設における AED設置と保育士の小児一次救急処置の研修状況
○宍戸 路佳[1], 久保 恭子[2], 鮎沢 衛[3]（1.西武文理大学 看護学部, 2.東京医療保健大学 東が丘・立川看護学部, 3.日本大学 医学部 小児科）

一般口演（多領域専門職部門）| 心臓カテーテル検査・治療

一般口演（多領域専門職部門）04（ II-TR04）
心臓カテーテル検査・治療

座長:武田 和也（榊原記念病院）
座長:前田 浩（榊原記念病院）
3:40 PM - 4:30 PM 第6会場 (411+412)

[II-TR04-01] ASO治療を受ける子どもと保護者へのプレパ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

レーションツールの効果～絵本形式のパンフレットとご当地すごろく風スタンプラリーを用いて～

○平野 麻実子[1], 上甲 貴江[1], 石口 由希子[2], 鎌田 正博[2]（1.広島市立広島市民病院 看護, 2.広島市立広島市民病院 循環器小児科）

[II-TR04-02] 心臓カテーテル検査を受ける子どもに対するプレパレーションの検討―クイズ形式を取り入れて－

○櫻井 千洋, 鈴木 さと美, 村山 有利子, 杉浦 定世（聖隷浜松病院 看護部）

[II-TR04-03] 当院における小児心臓カテーテル検査後の圧迫固定帯の安全性調査

○福岡 正美[1], 新谷 由加里[1], 石井 和美[2], 秋田 千里[3]（1.金沢医科大学病院 看護部 小児科病棟, 2.金沢医科大学病院 看護学部, 3.金沢医科大学病院 小児科）

[II-TR04-04] 乳児ファントムを用いた心臓診断カテーテル検査の被ばく線量評価

○川崎 稔生（神奈川県立こども医療センター）

[II-TR04-05] 小児心臓カテーテル検査における側面 X線管球位置変更による術者被ばく低減の検討

○望月 佑馬, 松井 隆之, 森 善樹, 中嶌 八隅, 金子 幸栄, 井上 奈緒, 村上 知隆（総合病院 聖隷浜松病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 6, 2018

ミニオーラル 第1会場

ミニオーラルセッション | 会長賞選別

ミニオーラルセッション07（ II-MOR07）
会長賞選別講演

座長:三浦 大（東京都立小児総合医療センター 循環器科）
10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場 (311)

[II-MOR07-01] 再生型組織修復材バイオシートの小児外科への応用をめざして：異種バイオシートの肺動脈パッチ移植実験

中山 泰秀[1,2], ○古越 真耶[1,2], 今山 知佳[3], 市居 修[4], 池田 哲平[5], 小千田 圭吾[6], 三谷 朋弘[7], 巽 英介[1], 西邑 隆徳[3]（1.国立循環器病研究センター研究所 人工臓器部, 2.北海道大学 総合化学院, 3.北海道大学 農学院, 4.北海道大学 獣医学院, 5.BRAST, 6.北海道中央農業共済組合 士別家畜診療所, 7.北海道大学 北方生物圏フィールド科学センター）

[II-MOR07-02] 大型動物の下大静脈絞扼モデルを用いた腹部臓器うっ血による臓器障害評価

○後藤 拓弥[1], 逢坂 大樹[1], 佐野 俊和[1], 平井 健太[2], 笠原 真悟[1], 王 英正[3]（1.岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, 2.岡山大学医歯薬学総合研究科 小児科, 3.岡山大学病院 新医療研究開発センター 再生医療部）

[II-MOR07-03] 新しい心機能指標（ Ees'）と後負荷指標（ Ea'）を用いた左心室血管カップリングの評価

○犬塚 亮[1], 先崎 秀明[2]（1.東京大学小児科, 2.北里大学小児科）

[II-MOR07-04] Fallot四徴症術後、肺動脈弁閉鎖不全に対する肺動脈弁挿入術後に右室拡大が進行した症例の検討

○前田 潤[1], 岩下 憲行[1], 多喜 萌[1], 吉田 祐[1], 荒木 耕生[1], 安原 潤[1], 古道 一樹[1], 福島 裕之[1], 山岸 敬幸[1], 奥田 茂男[2], 土橋 隆俊[3]（1.慶應義塾大学 医学部 小児科, 2.慶應義塾大学 医学部 放射線診断科, 3.川崎市立川崎病院 小児科）

[II-MOR07-05] 川崎病における大動脈基部及び分岐部大動脈の組織学的変化

○佐藤 若菜, 横内 幸, 大原関 利章, 榎本 泰典, 高橋 啓（東邦大学医療センター 大橋病院 病理診断科）

ミニオーラルセッション | カテーテル治療

ミニオーラルセッション08（ II-MOR08）
カテーテル治療

座長:須田 憲治（久留米大学医学部 小児科学講座）
3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場 (311)

[II-MOR08-01] 複数かつ特殊形態の ASD(II)を如何に安全かつ有効に閉鎖するか

○中川 直美, 鎌田 政博, 石口 由希子, 森藤 祐次, 岡本 健吾（広島市立広島市民病院 循環器小児科）

[II-MOR08-02] PAIVSおよび Severe ASに対する段階的インターベンション～その冠動脈本当に右室依存性ですか？～

○飯田 千晶[1,3], 宗内 淳[1], 渡辺 まみ江[1], 杉谷 雄一郎[1], 岡田 清吾[1], 白水 優光[1], 川口 直樹[1], 城尾 邦隆[1], 松尾 倫[2]（1.九州病院 小児科, 2.熊本市民病院 小児科, 3.佐賀病院 小児科）

[II-MOR08-03] 動脈管ステント留置中生じた腎動脈損傷に対し、放射線科と連携しコイル塞栓でレスキューした大動脈縮窄複合の新生児例

○水野 将徳[1], 都築 慶光[1], 長田 洋資[1], 小野 裕國[2], 升森 智香子[1], 桜井 研三[1], 中野 茉莉絵[1], 栗原 八千代[1], 近田 正英[2], 麻生 健太郎[1]（1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 心臓血管外科）

[II-MOR08-04] Erosion症例からみた経皮的心房中隔欠損閉鎖術における危険因子の検討

○阿部 忠朗, 塚野 真也（新潟市民病院 小児科）

[II-MOR08-05] 小児大動脈弁狭窄に対する初回治療方法の違いによる予後および遠隔成績

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

ミニオーラル 第2会場

ミニオーラルセッション | 胎児心臓病学

ミニオーラルセッション09（ II-MOR09）
胎児心臓病学

座長:瀧聞 浄宏（長野県立こども病院 循環器小児科）
10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第2会場 (312)

[II-MOR09-01] 母体デキサメタゾン（ DEX）投与が有効であった母体抗 SS-A抗体による胎児心筋炎・心内膜繊維弾性症症例

○江崎 大起[1], 漢 伸彦[1,2], 島 貴史[2], 郷 清貴[1], 石川

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

友一[1], 中村 真[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 小田 晋一郎[3], 中野 俊秀[3], 角 秀秋[3] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 新生児科, 3.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[II-MOR09-02] 胎児診断された静脈管欠損19例の検討

○川瀧 元良[1], 金 基成[2] （1.神奈川県立こども医療センター新生児科, 2.神奈川県立こども医療センター循環器科）

[II-MOR09-03] 正確な胎児診断に基づく新生児管理は無脾症候群の予後を改善する

○金 基成[1], 川瀧 元良[2], 野木森 宜嗣[1], 加藤 昭生[1], 佐藤 一寿[1], 北川 陽介[1], 若宮 卓也[1], 小野 晋[1], 柳 貞光[1], 麻生 俊英[3], 上田 秀明[1] （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 新生児科, 3.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

[II-MOR09-04] 肺動脈狭窄を伴う先天性心疾患への出生後治療介入と出生前予測の検討

○石井 陽一郎[1], 新井 修平[1], 浅見 雄司[1], 中島 公子[2], 関 満[1], 池田 健太郎[1], 下山 伸哉[1], 岡 徳彦[3], 田中 健佑[1], 宮本 隆司[3], 小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬大学医学部附属病院, 3.群馬県立小児医療センター 循環器科）

[II-MOR09-05] 低形成左室胎児への母体酸素療法

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

ミニオーラルセッション | 電気生理学・不整脈

ミニオーラルセッション10（ II-MOR10）

電気生理学・不整脈 1

座長:芳本 潤（静岡県立こども病院 循環器科）
3:00 PM - 3:42 PM ミニオーラル 第2会場 (312)

[II-MOR10-01] 新生児期から治療した心外合併症のないQT延長症候群8型の2例

○小澤 淳一[1], 星名 哲[1], 鈴木 博[2], 伊藤 裕貴[3], 堀口 祥[1], 塚田 正範[1], 沼野 藤人[1], 齋藤 昭彦[1] （1.新潟大学 小児科, 2.魚沼基幹病院 小児科, 3.長岡赤十字病院 小児科）

[II-MOR10-02] 皮下植込み型除細動器による治療を行った肥大型心筋症の1例

○豊田 直樹[1], 稲熊 洸太郎[1], 石原 温子[1], 鶏内 伸二[1], 坂崎 尚徳[1], 菅 健敬[2], 吉谷 和泰[3] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児救急治療科, 3.兵庫県立尼崎総合医療センター 循環器内科）

[II-MOR10-03] 単心室血行動態姑息術段階の Focal ATに対するカテーテルアブレーション

○馬場 恵史[1], 坂口 平馬[1], 河合 駿[1], 鈴木 大[1], 根岸 潤[1], 大内 秀雄[1], 白石 公[1], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2], 黒嵜 健一[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

[II-MOR10-04] 乳児期に発症した short-coupled variant of torsade de pointes(ScTdP)の一例

○須長 祐人[1], 喜瀬 広亮[1], 吉沢 雅史[1], 河野 洋介[1], 戸田 孝子[1], 小泉 敬一[1], 杉田 完爾[1], 大野 聖子[2], 堀江 稔[2] （1.山梨大学医学部小児科, 2.滋賀医科大学呼吸循環器内科）

[II-MOR10-05] ゲームセンターで植込み型デバイスが電磁干渉を受けた4歳女児例

○木村 正人, 川野 研悟, 大田 千晴, 高橋 怜, 呉 繁夫 （東北大学 医学部 小児科）

[II-MOR10-06] 全身性けいれんを頻発し、管理に難渋している先天性 QT延長症候群（ LQT3）の1歳男児例

○平田 悠一郎, 永田 弾, 藤井 俊輔, 松岡 良平, 江口 祥美, 福岡 将治, 鵜池 清, 長友 雄作, 大賀 正一 （九州大学 小児科）

ミニオーラル 第3会場

ミニオーラルセッション | 複雑心奇形

ミニオーラルセッション11（ II-MOR11）

複雑心奇形

座長:西川 浩（JCHO中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科）
10:00 AM - 10:28 AM ミニオーラル 第3会場 (313)

[II-MOR11-01] 無脾症候群単心室症例の治療成績に関する検討

○重光 祐輔[1], 原 真祐子[1], 川本 祐也[1], 平井 健太[1], 福嶋 遥佑[1], 栄徳 隆裕[1], 栗田 佳彦[1], 近藤 麻衣子[1], 馬場 健児[1], 大月 審一[1], 笠原 真悟[2] （1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科）

[II-MOR11-02] Restrictive ASDを合併した HLHSに対するASDステント留置治療の経験

○大中臣 康子[1], 麻生 俊英[1], 武田 裕子[1], 太田 教隆[1], 小林 真理子[1], 上田 秀明[2] （1.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

[II-MOR11-03] 心臓 MRIが術式選択に有用であった

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Unblanced AVSDの10カ月女児例

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

[II-MOR11-04] 左室流出路狭窄を合併した大動脈弓離断、心室中隔欠損において、大動脈弁輪径の成長を長期間待機した後、心室中隔欠損閉鎖術、大動脈弓再建術を達成しえた一例

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

ミニオーラルセッション | 心臓血管機能

ミニオーラルセッション12（ II-MOR12）
心臓血管機能

座長:早渕 康信（徳島大学大学院医歯薬学研究部 小児科）
3:00 PM - 3:28 PM ミニオーラル 第3会場 (313)

[II-MOR12-01] 左室流入血流拡張早期波形に減衰振動運動方程式を適用した左心室弛緩能 (Elastic recoil/Stiffness, Relaxation, Load）の評価

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

[II-MOR12-02] バルサルバ手技による平均循環充満圧推定

○齋木 宏文[1], 桑田 聖子[1], 高梨 学[1], 石井 正浩[1], レッドフィールド マーガレット[2], 先崎 秀明[1]（1.北里大学 小児科学講座, 2.メイヨークリニック 循環不全研究室）

[II-MOR12-03] ファロー四徴症の左室機能低下の顕在化における運動負荷心エコーの有用性

○矢崎 香奈[1], 高橋 健[1], 磯 武史[1], 山田 真梨子[1], 小林 真紀[1], 松井 こと子[1], 秋元 かつみ[1], 稀代 雅彦[1], 中西 啓介[2], 川崎 志保理[2], 清水 俊明[1]（1.順天堂大学 小児科・思春期科, 2.順天堂大学 心臓血管外科）

[II-MOR12-04] 乳幼児期 TOFの上行大動脈 stiffnessに影響を与える因子の検討

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 6, 2018

第4会場

スポンサードセミナー

スポンサードセミナー1（ II-SS）

Transcatheter treatment of secundum ASD and PDA

座長:富田 英（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

共催:アボットメディカルジャパン株式会社

11:00 AM - 11:40 AM 第4会場 (303)

[II-SS01-01] Transcatheter treatment of secundum ASD and PDA

○Frank Ing （The UC Davis, Division of Pediatric Cardiology）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 6, 2018

第2会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー7（ II-LS07）

Noonan症候群の診断と生涯管理　～新規・成長ホルモン治療の有効性と安全性～

座長:賀藤 均（国立成育医療研究センター）
共催:ノボ ノルディスク ファーマ株式会社
12:00 PM - 12:50 PM 第2会場 (301)

[II-LS07-01] Noonan症候群の診断と生涯管理 ～新規・成長ホルモン治療の有効性と安全性～

○山岸 敬幸 （慶應義塾大学医学部　小児科学教室）

第3会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー8（ II-LS08）

構造的心疾患に対する経カテーテル治療 Update

座長:原 英彦（東邦大学医療センター大橋病院循環器内科）
共催:日本メドトロニック株式会社
12:00 PM - 12:50 PM 第3会場 (302)

[II-LS08-01] 構造的心疾患に対する経カテーテル治療 Update

○佐地 真育 （榊原記念病院 循環器内科）

第4会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー9（ II-LS09）

先天性心疾患における3D-Trackingの応用

座長:黒嵜 健一（国立循環器病研究センター 小児循環器部）
共催:キヤノンメディカルシステムズ株式会社
12:00 PM - 12:50 PM 第4会場 (303)

[II-LS09-01] 先天性心疾患における3D-Trackingの応用

○安河内 聰 （長野県立こども病院　循環器小児科）

第5会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー10（ II-LS10）

先天性心疾患における一酸化窒素吸入（ iNO）療法の病態に応じた位置づけ

座長:鈴木 孝明 （埼玉医科大学国際医療センター 心臓病センター 小児心臓外科）
共催:マリンクロット ファーマ株式会社
12:00 PM - 12:50 PM 第5会場 (304)

[II-LS10-01] ガイドラインから見た iNO療法とその実態

○小垣 滋豊 （大阪急性期・総合医療センター　小児科・新生児科）

[II-LS10-02] 非挿管時の iNO療法

○竹内 宗之 （大阪母子医療センター 集中治療科）

第6会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー11（ II-LS11）

小児心不全と心機能の日常評価　～ VFMも交えて～

座長:田中 靖彦（静岡県立こども病院 循環器科）
共催:株式会社日立製作所
12:00 PM - 12:50 PM 第6会場 (411+412)

[II-LS11-01] 小児心不全と心機能の日常評価　～ VFMも交えて～

○増谷 聡 （埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門）

第7会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー12（ II-LS12）

Utilization of Impella Hemodynamic Support in Pediatric Patients

座長:富田 英（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）
共催:日本アビオメッド株式会社
12:00 PM - 12:50 PM 第7会場 (414+415)

[II-LS12-01] Utilization of Impella Hemodynamic Support in Pediatric Patients

○V.Vivian Dimas （University of Texas Southwestern Medical Center, USA）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 6, 2018

第4会場

イブニングセミナー

イブニングセミナー1（ II-ES1）

Use of Stents and Covered Stents in the Right Ventricular Outflow Tract

座長:富田 英（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）
共催:株式会社トライテック
6:10 PM - 7:00 PM 第4会場 (303)

[II-ES1-01] Use of Stents and Covered Stents in the Right Ventricular Outflow Tract

○Richard Ringel （Johns Hopkins University School of Medicine, USA）

第5会場

イブニングセミナー

イブニングセミナー2（ II-ES2）

小児領域におけるコイル塞栓術と関連疾患について

座長:小林 俊樹（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）
共催:ボストン・サイエンティフィック ジャパン株式会社
6:10 PM - 7:00 PM 第5会場 (304)

[II-ES2-01] 肺 AVM概論と塞栓術

○大須賀 慶悟 （大阪大学大学院医学系研究科 放射線医学講座）

[II-ES2-02] Interlock^{TM}コイルを用いた小児血管塞栓術

○鎌田 政博 （広島市立広島市民病院　循環器小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 6, 2018

第7会場

標本展示講演

標本展示講演（ II-TISL）

三尖弁閉鎖の形態学

座長:杉山 央（東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科）
10:30 AM - 11:30 AM 第7会場 (414+415)

[II-TISL-01] 三尖弁閉鎖の形態学

○稲井 慶 （東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fri. Jul 6, 2018

ポスター会場

ポスターセッション | 周産期・心疾患合併妊婦

ポスターセッション23（ P23）

周産期・心疾患合併妊婦 2

座長:上野 健太郎（鹿児島大学病院 小児診療センター）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

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

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

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

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

[P23-03] 先天性心疾患児における胎児診断の現状とその役割

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

[P23-04] 静脈管の拡大を示した臍帯静脈瘤の早産例

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

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

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

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

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

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

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

[P23-08] 当院における先天性心疾患の胎児診断に関する検討

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

ポスターセッション | その他

ポスターセッション24（ P24）

その他 1

座長:木村 正人（東北大学医学部 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

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

○石戸 博隆[1], 岩本 洋一[1], 増谷 聡[1], 簗 明子[1], 先崎 秀明[1,2], 大津 良枝[3] （1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科小児循環器部門, 2.北里大学 新世紀医療開発センター 先端医療領域開発部門 小児循環器集中治療学, 3.埼玉医科大学 総合医療センター 看護部）

[P24-02] 心臓病とたたかう子供たちを夢のキャンプ地へ

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

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

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

[P24-04] 「明美ちゃん基金」によるミャンマー医療支援事業に参加して

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

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

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

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達

ポスターセッション25（ P25）

術後遠隔期・合併症・発達 2

座長:武内 崇（和歌山県立医科大学 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P25-01] ファロー四徴症修復後遠隔期の大動脈基部拡大についての検討

○竹田 義克, 西田 圭吾, 岩崎 秀紀, 久保 達哉, 中山 祐子,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

[P25-03] 重度の総動脈幹弁閉鎖不全を合併した総動脈幹症の臨床像

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

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

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

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

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

[P25-06] 心房中隔欠損症術後の心機能

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

ポスターセッション | 学校保健・疫学・心血管危険因子

ポスターセッション26（ P26）

学校保健・疫学・心血管危険因子 2

座長:宮本 朋幸（横須賀市立うわまち病院 小児医療センター）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P26-01] 大学関連地域中核病院における小児循環器外来の果たす役割

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

[P26-03] 先天性心疾患を合併した片肺無形成

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

[P26-04] 肺静脈狭窄症に対する治療介入についての検討

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

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

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

[P26-06] 小、中学生への救急蘇生シミュレーションの取り組み

○林 拓也 （埼玉県立小児医療センター 集中治療科）

ポスターセッション | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

ポスターセッション27（ P27）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 2

座長:上野 倫彦（日鋼記念病院 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

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

○寺澤 厚志, 桑原 直樹, 松久 雄紀, 山本 哲也, 面家 健太郎, 後藤 浩子, 桑原 尚志 （岐阜県総合医療センター、小児医療センター 小児循環器内科）

[P27-02] 当院で経験した慢性肺疾患に合併した肺高血圧症11例の検討

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

[P27-03] 肺高血圧症, 腎不全を契機に診断された脚気心の1例

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

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

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

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

○關 圭吾, 石川 貴充 （浜松医科大学 小児科）

ポスターセッション | 胎児心臓病学

ポスターセッション28（ P28）

胎児心臓病学 2

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

座長:前野 泰樹（聖マリア病院 新生児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P28-01] radiant flowを重症心疾患の胎児スクリーニングに生かす
○川瀧 元良（神奈川県立こども医療センター新生児科）

[P28-02] 胎児期に Borderline LVと診断された症例の臨床像
○三宅 啓[1], 北野 正尚[1], 藤本 一途[1], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2], 吉松 淳[3], 白石 公[1], 黒嵜 健一[1]（1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 3.国立循環器病研究センター 周産期婦人科）

[P28-03] 胎児期に診断された左側相同症の検討
○中川 由美, 遠藤 康裕, 西川 幸佑, 森下 裕馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 梶山 葉, 池田 和幸, 奥村 謙一（京都府立医科大学 小児科）

[P28-04] 胎児徐脈を伴う多脾症胎児診断例の管理
○佐々木 理, 藤本 隆憲, 佐々木 大輔, 阿部 二郎, 泉 岳, 山澤 弘州, 武田 充人（北海道大学 医学部 小児科）

[P28-05] 胎児心エコーを施行した18トリソミーの現状と問題点
○林 知宏, 森 秀洋, 河本 敦, 上田 和利, 荻野 佳代, 脇 研自, 新垣 義夫（倉敷中央病院小児科）

[P28-06] 胎児診断した右肺無形成症例の臨床像
○原田 雅子, 山下 尚人, 近藤 恭平（宮崎大学 医学部 発達泌尿生殖医学講座 小児科学分野）

[P28-07] 自宅での胎児超音波ドプラ心音計を使用した抗SSA抗体陽性母体妊娠管理
○前野 泰樹[1], 寺町 陽三[1,2], 前田 靖人[1], 鍵山 慶之[1], 籠手田 雄介[1], 岸本 慎太郎[1], 須田 憲治[1]（1.久留米大学 医学部 小児科, 2.聖マリア病院 新生児科）

ポスターセッション | 染色体異常・遺伝子異常

ポスターセッション29（ P29）
染色体異常・遺伝子異常 2

座長:田村 真通（秋田赤十字病院 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P29-01] 先天性門脈体循環シャントおよび肺内シャントを合併した先天性角化不全症の一例
○櫻井 牧人, 野村 知弘, 山口 洋平, 前田 佳真, 土井 庄三郎（東京医科歯科大学医学部付属病院 小児科）

[P29-02] 出生時から両心室の高度な心筋肥厚がみられたNoonan症候群の一例
○古井 貞浩[1], 片岡 功一[1], 安済 達也[1], 鈴木 峻[1], 岡 健介[1], 松原 大輔[1], 横溝 亜希子[1], 南 孝臣[1], 河田 政明[2], 山形 崇倫[1]（1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科）

[P29-03] *RIT1*遺伝子変異を認めた Noonan症候群の1例
○川口 直樹[1], 宗内 淳[1], 白水 優光[1], 飯田 千晶[1], 岡田 清吾[1], 長友 雄作[2], 杉谷 雄一郎[1], 渡邉 まみ江[1]（1.九州病院 小児科, 2.九州大学病院 小児科）

[P29-04] 左室瘤を合併したマルファン症候群の一例
○島田 空知[1], 梶濱 あや[1], 中右 弘一[1], 東 寛[1], 石川 成津矢[2], 紙谷 寛之[2]（1.旭川医科大学病院 小児科学講座, 2.旭川医科大学病院 心臓外科学講座）

ポスターセッション | 一般心臓病学

ポスターセッション30（ P30）
一般心臓病学

座長:平田 陽一郎（東京大学医学部附属病院 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P30-01] 動脈管の成長する可能性について一自験例17例の検討から一
○荒新 修（広島市立安佐市民病院）

[P30-02] 新生児期から乳児期の軽症肺動脈弁狭窄の自然経過～新生児期に予測可能か？～
○三井 さやか[1], 岸本 泰明[1], 福見 大地[1], 羽田野 爲夫[2]（1.名古屋第一赤十字病院 小児循環器科, 2.愛知県三河青い鳥医療療育センター）

[P30-03] 薬物治療を必要とした小児の本態性高血圧の1例
○平田 拓也, 松田 浩一, 赤木 健太郎, 吉永 大介, 馬場 志郎, 西小森 隆太（京都大学 医学部附属病院 小児科）

[P30-04] 血栓を伴う動脈管閉鎖を認めたが側副血行路により救命し得た大動脈弓離断症の1例
○秋本 智史[1], 古川 岳史[2], 鳥羽山 寿子[2], 松井 こと子[2], 原田 真菜[2], 福永 英生[2], 高橋 健[2], 稀代 雅彦[2], 清水 俊明[2], 中西 啓介[3], 川崎 志保理[3]（1.順天堂大学練馬病院 小児科, 2.順天堂大学 小児科, 3.順天堂大学 心臓血管外科）

[P30-05] 当院で経験した一側肺動脈欠損の2 例
○小山 智史[1], 内山 敬達[1], 福島 志穂[2], 岸 勘太[3], 根本 慎太郎[4]（1.愛仁会高槻病院 小児科, 2.愛仁会高槻病院 新生児科, 3.大阪医科大学 小児科, 4.大阪医科大学 胸部心臓血管外科）

ポスターセッション | 集中治療・周術期管理

ポスターセッション31（ P31）
集中治療・周術期管理 2

座長:渋谷 和彦（東京都立小児総合医療センター 循環器科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

の重要性－

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

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

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

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

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

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

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

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

○宮本 辰樹 （福岡大学病院 小児科）

ポスターセッション | 心筋心膜疾患

ポスターセッション32（ P32）

心筋心膜疾患 2

座長:中島 弘道（千葉県こども病院 循環器内科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

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

○市瀬 広太 （青森市民病院 小児科）

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

○佐藤 工, 佐藤 啓 （国立弘前病院 小児科）

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

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

[P32-04] 急速な経過をたどった高速型心筋症の乳児の1例

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

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管

ポスターセッション33（ P33）

川崎病・冠動脈・血管 2

座長:勝部 康弘（日本医科大学武蔵小杉病院 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P33-01] 川崎病発症の季節変動と季節による臨床的所見の違いの検討

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

[P33-02] 川崎病診療におけるプレセプシンの有用性の検討

○田尾 克生, 石原 靖紀 （福井愛育病院）

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

○益田 君教, 野村 裕一, 楠生 亮 （鹿児島市立病院）

[P33-04] 川崎病におけるガンマグロブリン不応例の予想因子の検討

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

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

○畠山 美穂, 田村 真通 （秋田赤十字病院 小児科）

ポスターセッション | カテーテル治療

ポスターセッション34（ P34）

カテーテル治療 2

座長:星野 健司（埼玉県立小児医療センター 循環器科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

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

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

[P34-02] 心房中隔欠損症のデバイス閉鎖における透視計測の意義

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

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

○松原 大輔[1], 片岡 功一[1], 岡 健介[1], 安済 達也[1], 古井 貞浩[1], 鈴木 峻[1], 横溝 亜希子[1], 南 孝臣[1], 河田 政明[2], 山形 崇倫[1] （1.自治医科大学 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科）

[P34-04] “最大径に対して最小径が小さい”動脈管は

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Amplatzer duct occluderで伸展しやすい

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

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

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

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

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

ポスターセッション | 画像診断

ポスターセッション35（ P35）

画像診断 2

座長:神山 浩（日本大学医学部 医学教育センター）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

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

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

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

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

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

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

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

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

[P35-05] 小児循環器領域における4D-CTの有用性と課題

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

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

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

ポスターセッション | 心不全・心移植

ポスターセッション36（ P36）

心不全・心移植 2

座長:小垣 滋豊（大阪急性期・総合医療センター 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

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

○岩崎 美佳[1], 枡岡 歩[1], 細田 隆介[1], 保土田 健太郎[1], 戸田 紘一[2], 小柳 喬幸[2], 住友 直方[2], 鈴木 孝明[1] （1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

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

○小柳 喬幸[1], 今村 知彦[1], 長田 洋資[1], 連 翔太[1], 中野 茉莉恵[1], 小島 拓朗[1], 葭葉 茂樹[1], 小林 俊樹[1], 住友 直方[1], 枡岡 歩[2], 鈴木 孝明[2] （1.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓外科）

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

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

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

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

ポスターセッション | 心臓血管機能

ポスターセッション37（ P37）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

心臓血管機能 2

座長:上田 知実（榊原記念病院 小児循環器科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P37-01] MRIを用いた三尖弁輪収縮期移動距離の検討
○岩本 洋一, 簗 明子, 松村 峻, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター総合周産期母子医療センター小児循環器部門）

[P37-02] 小児における非侵襲的な中心血圧測定法の妥当性（ Mobil-O-Graphを用いて）
○白石 真大, 村上 智明, 河内 遼, 榊 真一郎, 東 浩二, 中島 弘道, 青墳 裕之 （千葉県こども病院循環器内科）

[P37-03] 層別ストレイン解析を用いた大動脈縮窄症、大動脈離断患者の心機能の評価
○井福 真友美[1], 高橋 健[1], 磯 武史[1], 矢崎 香奈[1], 重光 幸栄[1,2], 山田 真梨子[1], 小林 真紀[1], 稀代 雅彦[1], 清水 俊明[1]（1.順天堂大学 小児科, 2.川崎協同病院 小児科）

[P37-04] ファロー四徴症術後症例における大動脈の硬さと左室機能
○井上 奈緒[1], 森 善樹[1], 中嶌 八隅[1], 金子 幸栄[1], 村上 知隆[1], 小出 昌秋[2] （1.聖隷浜松病院 小児循環器科, 2.聖隷浜松病院 心臓血管外科）

[P37-05] TOF術後 PSおよび PRの右室収縮能への影響〜生理学的見地からの再手術適応基準の考察〜
○菅本 健司[1,2], 松村 峻[2], 岩本 洋一[2], 斎木 宏文[1], 石戸 博隆[2], 増谷 聡[2], 先崎 秀明[1,2] （1.北里大学 小児科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児科）

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション38（ P38）

外科治療 4

座長:小澤 司（東邦大学医療センター 大森病院循環器センター心臓血管外科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P38-01] unbalanced AVSDにおける外科的治療の検討
○渡辺 謙太郎[1], 藤原 慶一[1], 前田 登史[1], 加藤 おと姫[1], 植野 剛[1], 吉澤 康祐[1], 大野 暢久[1], 稲熊 洸太郎[2], 石原 温子[2], 豊田 直樹[2], 坂崎 尚徳[2] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科）

[P38-02] 完全房室中隔欠損症修復後の術後亜急性期の感染性心内膜炎に対し左側房室弁置換術後、 stuck valveでの管理を余儀なくされた1例
○松前 秀和[1], 野村 則和[1], 正木 祥太[1], 高橋 巴久[1], 中井 洋佑[1], 神谷 信次[1], 小山 智史[2], 篠原 務[2], 鈴木 一孝[2], 須田 久雄[1], 三島 晃[1] （1.名古屋市立大学病院 心臓血管外科, 2.名古屋市立大学病院 小児科）

[P38-03] Amplatzer Septal Occluder留置後半年で感染性心内膜炎を発症した一例
○樽井 俊[1], 宮原 義典[1], 山口 英貴[1], 寺田 拡仁[2], 佐々木 赳[1], 中川 博文[2], 伊吹 圭二郎[1], 藤井 隆成[1], 奥山 浩[2], 石野 幸三[1], 富田 英[1] （1.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 2.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター）

[P38-04] 3弁作成した幼児期肺動脈弁形成術
○石丸 和彦[1], 金谷 知潤[1], 小栗 真人[2], 中村 常之[2]（1.金沢医科大学病院 小児心臓血管外科, 2.金沢医科大学病院 小児循環器内科）

[P38-05] 新生児期に挿入したペーシングリードにより心絞扼をきたした一例
○宮城 ちひろ[1], 落合 由恵[1], 瀧川 友哉[1], 安東 勇介[1], 馬場 啓徳[1], 久原 学[1], 徳永 滋彦[1], 塩瀬 明[2] （1.九州病院 心臓血管外科, 2.九州大学病院 心臓血管外科）

[P38-06] Unifocalization:乳児期一期的 complete repairを目指した治療戦略
○石道 基典, 廣瀬 圭一, 村田 眞哉, 菅野 勝義, 今井 健太, 伊藤 弘毅, 坂本 喜三郎, 猪飼 秋夫 （静岡県立こども病院 心臓血管外科）

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション39（ P39）

外科治療 5

座長:小谷 恭弘（岡山大学 心臓血管外科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P39-01] 開胸ドレナージはフォンタン手術術後の胸水遷延のリスクになり得る
○正木 直樹, 松尾 諭志, 崔 禎浩 （宮城県立こども病院 心臓血管外科）

[P39-02] ファロー四徴症、肺動脈弁欠損に対して Lecompte法を用い心内修復術を施行した2症例
○瀧口 洋司[1], 岡村 達[1], 米山 文弥[1], 上松 耕太[1], 原田 順和[1], 瀧聞 浄宏[2], 武井 黄太[2], 安河内 聰[2], 内海 雅史[2]（1.長野県立こども病院 心臓血管外科, 2.長野県立こども病院 循環器小児科）

[P39-03] 超低出生体重児動脈管開存症の閉鎖術をどこで行うか？
○安達 理[1], 伊藤 智子[2], 埴田 卓志[2], 河津 聡[1], 齋木 佳克[1]（1.東北大学病院心臓血管外科, 2.東北大学病院小児科）

[P39-04] 複数回の開胸手術および血管内治療を施行した Loeys-Dietz症候群の1例
○水本 雅弘, 五味 聖吾, 内田 徹郎, 浜崎 安純, 黒田 吉則, 山下 淳, 廣岡 秀人, 石澤 愛, 赤羽根 健太郎, 貞弘 光章

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

（山形大学医学部外科学第二講座）

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

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

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション40（ P40）

外科治療 6

座長:大嶋 義博（兵庫県立こども病院 心臓血管外科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

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

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

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

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

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

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

[P40-04] 孤立性総肺静脈還流異常症の外科治療における低年齢の影響

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

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

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

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈

ポスターセッション41（ P41）

電気生理学・不整脈 3

座長:豊原 啓子（東京女子医科大学 循環器小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

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

○宮本 辰樹 （福岡大学病院 小児科）

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈

ポスターセッション42（ P42）

電気生理学・不整脈 4

座長:泉 岳（北海道大学 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

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

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

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

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

[P42-03] 房室結節回帰性頻拍と心拍変動解析

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○安済 達也[1], 片岡 功一[1,2], 鈴木 俊[1], 古井 貞浩[1], 岡 健介[1], 松原 大輔[1], 南 孝臣[1], 河田 政明[3], 山形 崇倫[1] （1.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 3.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科）

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

○岩本 洋一, 松村 峻, 石戸 聡, 増谷 聡, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター 総合周産期母子医療センター 小児循環器部門）

ポスターセッション | 成人先天性心疾患

ポスターセッション43（ P43）

成人先天性心疾患 2

座長:嘉川 忠博（榊原記念病院循環器 小児科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P43-01] 高齢期に三尖弁置換手術を行った修正大血管転位症の一例

○仁田 学, 菅野 晃靖, 重永 豊一郎, 小村 直弘, 岩田 究, 中島 理恵, 松本 祐介, 寺中 紗絵, 野田 光里, 石上 友章, 石川 利之 （横浜市立大学附属病院 循環器・腎臓・高血圧内科学）

[P43-02] 完全大血管転位症の術後遠隔期に両半月弁置換を施行した1例

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

[P43-03] 肺動脈弁置換術後早期に人工弁不全を生じた3症例

○坂本 一郎[1], 帯刀 英樹[2], 永田 弾[3], 大賀 正一[3], 塩瀬 明[2], 筒井 裕之[1] （1.九州大学病院 循環器内科, 2.九州大学病院 心臓血管外科, 3.九州大学病院 小児科）

[P43-04] 睡眠時無呼吸症候群を合併した Fontan術後患者に対する在宅 CPAPの効果

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

[P43-05] 重症心不全を呈した成人 cTGAに対して弁尖温存TVRを施行した一例

○高木 大地[1], 角浜 孝行[1], 板垣 吉典[1], 桐生 健太郎[1], 田中 郁信[1], 山浦 玄武[1], 加藤 宗[2], 渡邊 博之[2] （1.秋田大学医学部 心臓血管外科学講座, 2.秋田大学 医学部 内科学講座 循環器内科学分野）

ポスターセッション | 外科治療遠隔成績

ポスターセッション44（ P44）

外科治療遠隔成績

座長:打田 俊司（愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科）
6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P44-01] Pulomonary artery sling 術後の左肺動脈狭窄

○吉村 幸浩[1], 平野 暁教[1], 山本 裕介[1], 寺田 正次[1], 住友 直文[2], 宮田 功一[2], 福島 直哉[2], 永峯 宏樹[2], 大木 寛生[2], 三浦 大[2], 澁谷 和彦[2] （1.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 2.東京都立小児総合医療センター 循環器科）

[P44-02] Fontan術後の外科的再介入症例の治療成績

○渡邊 卓次, 西垣 恭一, 谷本 和紀, 川平 洋一, 鍵崎 康治 （大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科）

[P44-04] 小児期左側房室弁置換症例の遠隔期成績

○西野 貴子[1], 北山 仁士[2], 佐賀 俊彦[1], 篠原 徹[3], 丸谷 怜[3], 稲村 昇[3] （1.近畿大学 医学部 心臓血管外科, 2.耳原総合病院 ICU部, 3.近畿大学 医学部 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 7, 2018

第1会場

閉会式

閉会式（ III-CC）

3:00 PM - 3:10 PM 第1会場 (メインホール)

[III-CC-01]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 7, 2018

第2会場

教育講演

教育講演4（ III-EL04）

座長:新川 武史（東京女子医科大学 心臓血管外科学）
10:10 AM - 11:10 AM 第2会場 (301)

[III-EL04-01] 両大血管右室起始症の外科解剖

○河田 政明 （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）

[III-EL04-02] DORVの3D画像診断

○石川 友一, 倉岡 彩子, 兒玉 祥彦, 寺師 英子, 佐々木 智章, 鍋嶋 泰典, 鈴木 彩代, 白神 一博, 岩崎 秀紀, 原田 雅子, 豊村 大亮 （福岡市立こども病院 循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 7, 2018

第2会場

高尾賞受賞記念講演

高尾賞受賞記念講演（ III-TPL）

座長:坂本 喜三郎（静岡県立こども病院 心臓血管外科）
11:20 AM - 11:50 AM 第2会場 (301)

[III-TPL-01] 先天性心疾患を有する新生児が救急車に乗らずにすむ周産期医療の実現

○稲村 昇 （近畿大学医学部 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 7, 2018

第1会場

シンポジウム

シンポジウム12（ III-S12）

Taped Case3

座長:高室 基樹（北海道立子ども総合医療・療育センター）
座長:中川 直美（広島市立広島市民病院 循環器小児科）
コメンテーター:杉山 央（東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科）
コメンテーター:西川 浩（中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科）
コメンテーター:脇 研自（倉敷中央病院 小児科）
10:20 AM - 11:50 AM 第1会場 (メインホール)

[III-S12-01] 小児拡張型心筋症に対する自家心臓内幹細胞移植第一相試験

○栄徳 隆裕[1], 大月 審一[1], 馬場 健児[1], 近藤 麻衣子[1], 福嶋 遥佑[1], 重光 祐輔[1], 平井 健太[1], Ou Hidemasa[2]（1.岡山大学大学院医歯薬総合研究科　小児循環器科, 2.岡山大学病院　新医療研究開発センター　再生医療部）

[III-S12-02] Fontan術後の plastic bronchitisに対する積極的カテーテル治療 -心外導管に対するfenestration作成術-

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

[III-S12-03] ノルウッド-両方向性グレン手術後超急性期カテーテルインターベンション

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

第2会場

シンポジウム

シンポジウム13（ III-S13）

小児期(青年期を除く)の人工弁置換

座長:坂本 喜三郎（静岡県立こども病院 心臓血管外科）
座長:山岸 正明（京都府立医科大学 小児心臓血管外科）
8:30 AM - 10:00 AM 第2会場 (301)

[III-S13-01] 弁輪拡大を伴う大動脈弁置換術 - Nicks法, Konno法

○保土田 健太郎, 細田 隆介, 尾澤 慶輔, 岩崎 美佳, 枡岡 歩, 加藤木 利行, 鈴木 孝明（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）

[III-S13-02] 小児期に僧帽弁人工弁置換術を施行した患者の再弁置換について

○中島 光一朗[1], 津田 悦子[1], 藤本 一途[1], 根岸 潤[1], 岩朝 徹[1], 北野 正尚[1], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2], 白石 公[1], 黒嵜 健一[1]（1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

[III-S13-03] 単心室症における房室弁人工弁置換術の外科治療成績

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

[III-S13-04] 小児期左心系人工弁置換術例の遠隔予後の検討

○櫻井 一[1], 野中 利通[1], 櫻井 寛久[1], 杉浦 純也[1], 大沢 拓哉[1], 和田 侑星[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 吉田 修一朗[2], 加藤 温子[2], 大森 大輔[2]（1.中京病院 心臓血管外科, 2.中京病院 小児循環器科）

[III-S13-05] 小児期弁置換症例の問題から考える管理上の注意点～長期予後改善へ向けて～

○中川 直美[1], 鎌田 政博[1], 石口 由希子[1], 森藤 祐次[1], 岡本 健吾[1], 久持 邦和[2], 川畑 拓也[2]（1.広島市立広島市民病院 循環器小児科, 2.広島市立広島市民病院 心臓血管外科）

[III-S13-06] 機械弁を用いた小児体心室弁人工弁置換症例の検討

○打田 俊司[1], 小嶋 愛[1], 宝亀 亮悟[1], 鎌田 真弓[1], 高橋 昌志[2], 宮田 豊寿[2], 渡部 竜助[2], 森谷 友造[2], 高田 秀実[2], 太田 雅明[2], 檜垣 高史[2]（1.愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科）

[III-S13-07] 小児期人工弁置換術後における抗血栓療法と人工弁外来の有用性

○小出 昌秋[1], 國井 佳文[1], 立石 実[1], 五十嵐 仁[1], 高柳 佑士[1], 櫻井 陽介[1], 森 善樹[2], 中嶌 八隅[2], 金子 幸栄[2], 井上 奈緒[2], 村上 知隆[2]（1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科）

第3会場

シンポジウム

シンポジウム14（ III-S14）

使う？使わない？先天性心疾患に対する心保護薬

座長:増谷 聡（埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科）
座長:村上 智明（千葉県こども病院 循環器科）
10:20 AM - 11:50 AM 第3会場 (302)

[III-S14-01] はじめに

○村上 智明[1]（1.千葉県こども病院）

[III-S14-03] 先天性心疾患患者に対する心保護薬の科学的根拠は？

○増谷 聡（埼玉医科医大学総合医療センター 小児循

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

環器部門）

[III-S14-02] 心不全ステージ Bの CHD術後患者に対する心保護療法に何を期待するか？

○石川 司朗（福岡市立こども病院 循環器科）

[III-S14-04] 先天性心疾患に対する心保護薬の危険性

○東 浩二（千葉県こども病院 循環器科）

[III-S14-05] 先天性心疾患患者の多様性に向き合った心保護薬の使い方を探して

○小垣 滋豊[1, 2]（1.大阪急性期・総合医療センター, 2.大阪大学大学院医学系研究科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 7, 2018

第2会場

ミニシンポジウム

ミニシンポジウム（ III-MIS02）

次世代育成プロジェクト２ 日本での次世代育成プラン

座長:坂本 喜三郎（静岡県立こども病院 心臓血管外科）
座長:安河内 聰（長野県立こども病院 循環器小児科）
2:00 PM - 3:00 PM 第2会場 (301)

[III-MIS02-01] 岡山大学広域外科専門研修プログラムの若手外科医育成の役割

○笠原 真悟 （岡山大学 心臓血管外科）

[III-MIS02-02] 心臓手術の地域からみた現状と提案

○若松 大樹, 佐戸川 弘之, 黒澤 博之, 横山 斉 （福島県立医科大学 心臓血管外科）

[III-MIS02-03] 地方病院の現状から見た小児心臓血管外科診療の将来的展望

○菅野 幹雄, 荒瀬 裕己, 川谷 洋平, 黒部 裕嗣, 藤本 鋭貴, 北市 隆, 北川 哲也 （徳島大学大学院医歯薬学研究部 心臓血管外科学分野）

[III-MIS02-04] 次世代の先天性心臓血管外科医の育成

○中野 俊秀 （福岡市立こども病院心臓血管外科）

[III-MIS02-05] 次世代の小児心臓外科医を育てるために何をすべきか

○平田 康隆 （東京大学医学部附属病院心臓外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 7, 2018

第1会場

パネルディスカッション

パネルディスカッション6（ III-PD06）
この症例をどうするか？：カテーテル治療へのアプローチ

座長:馬場 健児（岡山大学医学部 小児科IVRセンター）
座長:葭葉 茂樹（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）
コメンテーター:鎌田 政博（広島市立広島市民病院 循環器小児科）
コメンテーター:星野 健司（埼玉県立小児医療センター 循環器科）
コメンテーター:矢崎 諭（榊原記念病院 小児循環器科）
8:30 AM - 10:00 AM 第1会場 (メインホール)

[III-PD06-01] この症例をどうするか？

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

[III-PD06-02] 大動脈弓低形成を伴う大動脈縮窄の長い屈曲病変に対する最善の治療法は手術それともステント？

○北野 正尚, 藤本 一途, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

[III-PD06-03] 多発性体静脈ー肺静脈側副血行による心不全を生じたフォンタン手術後の多脾症候群例

○安河内 聰[1], 武井 黄太[1], 瀧聞 浄宏[1], 内海 雅史[1], 中村 太地[1], 川村 順平[1], 浮網 聖実[1], 前澤 身江子[1], 岡村 達[2], 上松 耕太[2] （1.長野県立こども病院 循環器センター, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科）

[III-PD06-04] Fontan術後左肺静脈狭窄に対して体外導管穿刺およびステント留置を行った一例

○長友 雄作[1], 永田 弾[1], 坂本 一郎[2], 向井 靖[2], 藤井 俊輔[1], 松岡 良平[1], 江口 祥美[1], 村岡 衛[1], 福岡 将治[1], 平田 悠一郎[1], 大賀 正一[1] （1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科）

第4会場

パネルディスカッション

パネルディスカッション7（ III-PD07）
この症例をどうするか？：妊娠、出産へのアプローチ

座長:石戸 美妃子（東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科）
座長:山村 健一郎（九州大学病院 小児科）
コメンテーター:岩本 眞理（洛生会横浜市東部病院 こどもセンター）
コメンテーター:津田 悦子（国立循環器病研究センター病院 小児循環器部）
コメンテーター:山崎 啓子（宇部フロンティア大学人間健康学部看護学科 小児看護学領域）
8:30 AM - 10:00 AM 第4会場 (303)

[III-PD07-01] 母体肥大型心筋症の双胎妊娠を経験して

○宗内 淳, 飯田 千晶, 渡辺 まみ江, 城尾 邦隆（九州病院 小児科）

[III-PD07-02] ラステリ弁狭窄を有するダブルスイッチ術後修正大血管転位症合併妊娠の一例

○福田 旭伸[1], 白井 丈晶[2], 木島 康文[1], 椎名 由美[1], 丹羽 公一郎[1] （1.聖路加国際病院, 2.加古川中央市民病院）

[III-PD07-03] てんかん合併妊娠と思われていた１例

○吉松 淳[1], 神谷 千津子[1], 堀内 縁[1], 澤田 雅美[1], 大内 秀雄[2], 白石 公[2,3], 根岸 潤[2], 黒嵜 健一[2] （1.国立循環器病研究センター 周産期・婦人科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 教育推進部）

[III-PD07-04] Fontan手術後に挙児希望をされているが、低酸素血症が持続している1症例

○杜 徳尚[1], 赤木 禎治[1], 黒子 洋介[2], 馬場 健児[3], 板谷 慶一[5], 牧 尉太[4] 小谷 恭弘[2], 大月 審一[3], 増山 寿[4], 笠原 真悟[2], 伊藤 浩[1] （1.岡山大学 循環器内科, 2.岡山大学 心臓血管外科, 3.岡山大学 小児循環器科, 4.岡山大学 産婦人科, 5.京都府立医科大学 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 7, 2018

第6会場

パネルディスカッション（多領域専門職部門）

パネルディスカッション（多領域専門職部門）（ III-PDT）

小児期から行う移行支援-移行期をみすえて、小児期から子どもとどうかかわるか-

座長:城戸 佐知子（兵庫県立こども病院 循環器内科）
座長:三輪 富士代（福岡市立こども病院 看護部）
10:20 AM - 11:50 AM 第6会場 (411+412)

[III-PDT-01] 総合大学病院における医療者の「移行開始年齢」に関する意識調査

○平田 陽一郎, 中村 真由美, 佐藤 敦志, 岩崎 美和, 小林 明日香, 鈴木 征吾, 上別府 圭子, 岡 明（東京大学医学部附属病院）

[III-PDT-02] 当院における先天性心疾患患者の成人移行期支援　第２報　～「病気のまとめ」を活用して～

奥原 由美子[1], ○赤堀 明子[1], 小笠原 真織[1], 瀧聞 浄宏[2], 安河内 總[2]（1.長野県立こども病院 外来, 2.長野県立こども病院 循環器科）

[III-PDT-03] 移行支援プログラムにおける病院薬剤師の関わり

○藤嶋（山口） 佳子, 戸畑 絵里加, 安河内 尚登（地方独立行政法人 福岡市立病院機構 福岡市立こども病院 薬剤部）

[III-PDT-04] 慢性疾患をもつ子どもの自立支援は乳児期から始まる －子どもと家族を支援するためのcheck &support sheetの活用－

○仁尾 かおり[1], 及川 郁子[2], 野間口 千香穂[3], 西田 みゆき[4], 林 亮[4]（1.三重大学, 2.東京家政大学, 3.宮崎大学, 4.順天堂大学）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 7, 2018

第2会場

会長要望演題

会長要望演題06（ III-YB06）

Bench-to-Bedside in Pediatric Cardiology

座長:栄徳 隆裕（岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 小児医科学 循環器グループ）
座長:前田 潤（慶應義塾大学医学部 小児科）
1:00 PM - 1:50 PM 第2会場 (301)

[III-YB06-01] 新しいブタ拡張型心筋症モデルの開発と心臓内幹細胞治療の効果検証 〜大型動物実験からヒト第1相臨床試験へ〜

○平井 健太[1], 大月 審一[1], 馬場 健児[1], 近藤 麻衣子[1], 栗田 佳彦[1], 福嶋 遥佑[1], 重光 祐輔[1], 原 真祐子[1], 後藤 拓弥[2], 逢坂 大樹[2], 王 英正[3] （1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科, 3.岡山大学病院 新医療研究開発センター 再生医療部）

[III-YB06-02] 拡張型心筋症に対する再生誘導創薬を用いた新たな治療法の開発

○木戸 高志, 上野 高義, 宮川 繁, 戸田 宏一, 倉谷 徹, 澤 芳樹 （大阪大学大学院医学系研究科心臓血管外科）

[III-YB06-03] 心筋緻密化障害における遺伝子・表現型相関

○廣野 恵一[1], 畑 由紀子[2], 寶田 真也[1], 岡部 真子[1], 宮尾 成明[1], 齋藤 和由[1], 小澤 綾佳[1], 西田 尚樹[2], 市田 蕗子[1] （1.富山大学 医学部 小児科, 2.富山大学 医学部 法医学）

[III-YB06-04] 超高耐圧バルーンを用いたステントの裂開(unzip)と今後の展望

○藤本 一途[1], 藤井 隆成[2], 簇 義仁[2], 樽井 俊[2], 宮原 義典[2], 石野 幸三[2], 富田 英[2] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

[III-YB06-05] 再生型人工血管バイオチューブの小児外科への応用をめざして：小口径動脈バイパスの可能性

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 7, 2018

第1会場

日本小児循環器学会 第15回教育セミナー

第15回教育セミナー（ III-15ES）

3:30 PM - 6:30 PM 第1会場 (メインホール)

[III-15ES-01] 胎児心不全の予後を評価する：心血管プロファイルスコア

○吉松 淳 （国立循環器病研究センター周産期・婦人科部）

[III-15ES-02] 胎児期に先天性心疾患出生後の重症度をどう評価する？

○河津 由紀子 （市立豊中病院 小児科）

[III-15ES-03] 胎児の心不全：不整脈の重症度をどう評価する？

○前野 泰樹 （聖マリア病院 新生児科）

[III-15ES-04] 乳び胸

○猪飼 秋 （静岡県立こども病院 心臓血管外科）

[III-15ES-05] 横隔神経麻痺

○河田 政明 （自治医科大学 心臓血管外科）

[III-15ES-06] 縦郭洞炎

○西垣 恭一 （大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 7, 2018

第5会場

医療安全講習会 2（ビデオ）

医療安全講習会 2（ビデオ）（ III-MSS02）

8:30 AM - 9:30 AM 第5会場 (304)

[III-MSS02-01]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 7, 2018

第1会場

倫理講習会

倫理講習会（ III-ETS）

座長:住友 直方（埼玉医科大学医学部国際医療センター 小児心臓科）
2:00 PM - 3:00 PM 第1会場 (メインホール)

[III-ETS-01]

○田代 志門 （国立がんセンター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 7, 2018

第3会場

一般口演 | 心筋心膜疾患

一般口演30（ III-OR30）
心筋心膜疾患 2

座長:塩野 淳子（茨城県立こども病院 小児循環器科）
座長:進藤 考洋（国立成育医療研究センター 循環器科）
8:30 AM - 9:20 AM 第3会場 (302)

[III-OR30-01] 先天性拡張型心筋症の臨床像と予後予測
○山本 英範[1], 深澤 佳絵[1], 大橋 直樹[2], 鈴木 一孝[3], 横山 岳彦[4], 太田 宇哉[5], 面家 健太郎[6], 加藤 太一[1]（1.名古屋大学医学部附属病院 小児科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター, 3.名古屋市立大学病院 小児科, 4.名古屋第二赤十字病院 小児科, 5.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 6.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科）

[III-OR30-02] 小児がん患者における化学療法誘発性心筋障害(特に右室機能)についての検討
○橋田 祐一郎, 上桝 仁志, 坂田 晋史, 美野 陽一, 神崎 晋 （鳥取大学 周産期小児医学分野）

[III-OR30-03] ミトコンドリア病と致死性不整脈
○泉 岳, 武田 充人, 山澤 弘州, 佐々木 理, 阿部 二郎, 藤本 隆憲 （北海道大学 小児科）

[III-OR30-04] 若年期に急性心筋梗塞を発症した筋ジストロフィーの2例
○熊本 愛子, 熊本 崇, 田代 克弥 （佐賀大学 医学部）

[III-OR30-05] 劇症型心筋炎急性期離脱後も炎症が遷延した慢性心筋炎に対する治療法について
○安田 和志[1], 大島 康徳[1,2], 鬼頭 真知子[1,2], 森 啓充[1], 江竜 喜彦[1,2], 森鼻 栄治[2], 河井 悟[1], 大河 秀行[3], 岡田 典隆[3], 村山 弘臣[3], 今中 恭子[4]（1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科, 3.あいち小児保健医療総合センター 心臓外科, 4.三重大学 大学院医学系研究科 修復再生病理学）

一般口演 | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

一般口演31（ III-OR31）
肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 2

座長:高橋 信（岩手医科大学循環器医療センター 循環器小児科）
座長:澤田 博文（三重大学医学部医学系研究科 小児科学/麻酔集中治療学）
9:20 AM - 10:20 AM 第3会場 (302)

[III-OR31-01] ほぼ無症状で発見された小児特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧の中期予後～無症状の段階からの治療の有効性
○岩朝 徹[1], 山田 修[1,2], 大内 秀雄[1], 津田 悦子[1], 白石 公[1], 黒嵜 健一[1]（1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 臨床病理科）

[III-OR31-02] 高右室圧を伴う両側肺動脈狭窄症例に対する肝移植治療の適応について
○赤木 健太郎[1], 馬場 志郎[1], 松田 浩一[1], 吉永 大介[1], 平田 拓也[1], 岡本 晋弥[2], 岡島 英明[2], 西小森 隆太[1]（1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 肝胆膵・移植外科）

[III-OR31-03] 気管狭窄における肺動脈スリング合併例の検討
○福島 直哉, 高砂 聡志, 住友 直文, 宮田 功一, 永峯 宏樹, 大木 寛生, 三浦 大, 澁谷 和彦 （東京都立小児総合医療センター循環器科）

[III-OR31-04] 位相差 MRI流量分析による Fontan手術候補患者に対する大動脈肺動脈側副血行コイル塞栓術の治療効果判定
○大木 寛生, 高砂 聡志, 住友 直文, 宮田 功一, 福島 直哉, 永峯 宏樹, 三浦 大, 澁谷 和彦 （東京都立小児総合医療センター 循環器科）

[III-OR31-05] Eisenmenger症候群成人例の生命予後、罹病率と疾患標的療法の検討
○坂崎 尚徳[1], 丹羽 公一郎[2]（1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.聖路加国際病院 心血管センター）

[III-OR31-06] 波動解析法を用いた肺動脈閉塞度の新たな非侵襲的評価方法の開発
○片山 博視[1], 根本 慎太郎[2], 宇津野 秀夫[3], 岸 勘太[1], 尾崎 智康[1], 小田中 豊[1], 蘆田 温子[1], 樫木 健太[3]（1.大阪医科大学 小児科, 2.大阪医科大学 小児心臓血管外科, 3.関西大学 システム理工学部）

一般口演 | カテーテル治療

一般口演32（ III-OR32）
カテーテル治療 1

座長:金 成海（静岡県立こども病院 循環器科）
座長:葭葉 茂樹（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）
1:00 PM - 2:00 PM 第3会場 (302)

[III-OR32-01] 経皮的肺動脈弁置換術施行適応と考えられるパッチ形成によるファロー四徴症右室流出路再建術後患者の検討
○藤本 一途[1], 北野 正尚[1], 坂口 平馬[1], 大内 秀雄[1], 津田 悦子[1], 白石 公[1], 黒嵜 健一[1], 中田 朋宏[1], 島田 勝利[2], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2]（1.国立循環器病研究

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

センター小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター小児心臓外科）

[III-OR32-02] Failing Fontan患者における fenestration stentの有用性と中期予後について

○栗田 佳彦[1], 平井 健太[1], 重光 祐輔[1], 福嶋 遥祐[1], 近藤 麻衣子[1], 馬場 健児[1], 大月 審一[1], 塚原 宏一[2], 笠原 慎吾[3] （1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児科, 3.岡山大学病院 心臓血管外科）

[III-OR32-03] ファロー四徴症に対する BTSの肺動脈弁輪への影響

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

[III-OR32-04] 純型肺動脈閉鎖症における経皮的肺動脈弁形成術前後での左心機能変化の検討

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

[III-OR32-05] ステント留置を行った異型大動脈縮窄の3ヶ月男児例

○山口 英貴, 藤井 隆成, 佐々木 赳, 伊吹 圭二郎, 柿本 久子, 富田 英 （昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

[III-OR32-06] 先天性心疾患術後「超」急性期のカテーテルインターベンションは、患者の予後を改善する

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

一般口演 | カテーテル治療

一般口演33（ III-OR33）

カテーテル治療 2

座長:大月 審一（岡山大学病院 小児循環器科）
座長:矢崎 諭（榊原記念病院 小児循環器科）
2:00 PM - 3:00 PM 第3会場 (302)

[III-OR33-01] 初期治療として経皮的大動脈弁形成術を選択した大動脈弁狭窄患者の術後経過

○桑原 直樹[1], 寺澤 厚志[1], 山本 哲也[1], 面家 健太郎[1], 後藤 浩子[1], 片桐 絢子[2], 腰山 宏[2], 岩田 祐輔[2], 竹内 敬昌[2], 桑原 尚志[1] （1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児心臓外科）

[III-OR33-02] 離脱した心房中隔欠損閉鎖栓の安全な回収のために

○岡本 健吾, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 森藤 祐次 （広島市立広島市民病院 循環器小児科）

[III-OR33-03] More aggressive transcatheter occlusion of PDA～ Amplatzer Vascular PlugII(AVPII)を使用したカテーテル閉鎖術の検討～

○森藤 祐次, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 岡本 健吾 （広島市立広島市民病院 循環器小児科）

[III-OR33-04] Myanmar Experience of Transcatheter closure of PDA with near systemic pulmonary arterial pressure

○Hnin Le Phyu[1], Khin Mg Oo[1], 杉山 央[2] （1.ヤンキン小児病院, 2.東京女子医科大学 循環器小児科）

[III-OR33-05] 当院の術後肺静脈狭窄(PVS)症例に対する計画的カテーテル治療(CI)の試み

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

[III-OR33-06] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術におけるデバイス透視撮影の経時的変化の検討

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

第4会場

一般口演 | 外科治療

一般口演34（ III-OR34）

外科治療 3

座長:岡 徳彦（群馬県立小児医療センター 心臓血管外科）
座長:芳村 直樹（富山大学医学部 第１外科）
10:00 AM - 10:50 AM 第4会場 (303)

[III-OR34-01] 体重2.0kg以下の低体重児に対する両側肺動脈絞扼術の治療成績の検討

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

[III-OR34-02] RV-PA conduitを用いた Norwood手術後の肺動脈形態と形成術式

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

[III-OR34-03] Norwood術後管理における肺動脈圧ラインの有用性

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

一般口演 | 外科治療

一般口演35（ III-OR35）

外科治療 4

座長:崔 禎浩（宮城県立こども病院 心臓血管外科）
座長:藤原 慶一（兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科）
10:50 AM - 11:50 AM 第4会場 (303)

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

○藤田 周平[1], 山岸 正明[1], 宮崎 隆子[1], 前田 吉宣[1], 板谷 慶一[1], 谷口 智史[1], 本宮 久之[1], 夜久 均[2] （1.京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学附属病院 心臓血管外科）

一般口演 | その他

一般口演36（ III-OR36）

その他

座長:川崎 志保理（順天堂大学 心臓血管外科）
座長:橘 剛（北海道大学大学院医学研究科 循環器・呼吸器外科）
1:00 PM - 1:55 PM 第4会場 (303)

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

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

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

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

[III-OR36-04] 両側肺動脈絞扼術に対するバルーン拡張術の有用性

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

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

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

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

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

一般口演 | 外科治療遠隔成績

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演37（ III-OR37）

外科治療遠隔成績

座長:太田 教隆（神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）
座長:益田 宗孝（横浜市立大学医学部 外科治療学 心臓血管外科/小児循環器科）
1:55 PM - 3:00 PM 第4会場 (303)

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

第5会場

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達

一般口演38（ III-OR38）

術後遠隔期・合併症・発達 3

座長:武田 紹（JCHO中京病院 小児循環器科）
座長:萩野 生男（千葉県こども病院 心臓血管外科）
9:40 AM - 10:30 AM 第5会場 (304)

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

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

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

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

[III-OR38-03] 当院の TCPC conversion症例

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

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

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

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

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

一般口演 | 胎児心臓病学

一般口演39（ III-OR39）

胎児心臓病学

座長:稲村 昇（近畿大学医学部 小児科）
座長:川滝 元良（神奈川県立こども医療センター 循環器内科）
2:00 PM - 2:50 PM 第5会場 (304)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

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

○岡崎 三枝子[1], 山田 俊介[2], 豊野 学朋[2] （1.秋田大学医学部 循環型医療教育システム学講座, 2.秋田大学大学院 医学系研究科 医学専攻機能展開医学系 小児科学講座）

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

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 7, 2018

第6会場

一般口演（多領域専門職部門） | 家族支援

一般口演（多領域専門職部門）05（ III-TR05）
家族支援

座長:笹川 みちる（国立循環器病研究センター 看護部）
座長:手塚 園江（自治医科大学 看護学部）
8:30 AM - 9:00 AM 第6会場 (411+412)

[III-TR05-01] 拡張型心筋症患児の退院に向けての介入～両親の心理的援助を中心に～

○加藤 由季野[1], 小杉 麻里子[1], 畑中 裕美[1], 平田 紗也[1], 工藤 和子[1], 橋本 美亜[2] （1.弘前大学医学部附属病院, 2.弘前大学大学院 保健学研究科）

[III-TR05-02] 「 PICU入室中のきょうだい面会に対する家族の思い～循環器疾患をもつ子どもの家族に焦点を当てて～」

○曽根 ちひろ[1], 石沢 恵理[1], 福島 富美子[1], 朴 明子[2], 下山 伸哉[3], 岡 徳彦[4], 宮本 隆司[5], 小林 富男[3] （1.群馬県立小児医療センター 看護部, 2.群馬県立小児医療センター 血液腫瘍科, 3.群馬県立小児医療センター 循環器科, 4.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 5.北里大学医学部 心臓血管外科）

[III-TR05-03] 先天性心疾患の子どもを持つ家族からのニーズの現状と課題～リエゾンナースへの相談内容から～

○宮田 郁[1], 小西 隼人[4], 蘆田 温子[2], 小田中 豊[2], 尾崎 智康[2], 岸 勘太[2], 小澤 英樹[4], 片山 博視[2], 星賀 正明[3], 玉井 浩[2], 根本 慎太郎[4] （1.大阪医科大学附属病院 看護部, 2.大阪医科大学附属病院 小児科, 3.大阪医科大学附属病院 循環器内科, 4.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科）

[III-TR05-04] 心臓手術を受ける患児の付き添い者の不安に対する看護師の介入について

○大長 昴, 小野寺 舞, 桑島 萌 （旭川医科大学病院 看護部）

一般口演（多領域専門職部門） | 移行期支援

一般口演（多領域専門職部門）06（ III-TR06）
移行期支援

座長:青木 雅子（東京女子医科大学 看護学部）
座長:栗田 直央子（静岡県立こども病院 看護部）
9:10 AM - 10:00 AM 第6会場 (411+412)

[III-TR06-01] 先天性心疾患を持つ思春期患者の移行期支援～普通高校に通学する患者が学校生活を過ごすためにとっている行動～

○加藤 清美[1], 萩原 綾子[2] （1.神奈川県立こども医療センター ハイケア・救急病棟2看護科, 2.神奈川県立病院機構本部事務局）

[III-TR06-02] フォンタン術後の成人女性への疾患理解にむけての支援

○森貞 敦子[1], 荻野 佳代[2], 林 知宏[2], 脇 研自[2], 新垣 義夫[2] （1.倉敷中央病院 看護部, 2.倉敷中央病院 小児科）

[III-TR06-03] 患者さま向けセミナーでの語りは、発表者の意識や行動をいかに変化させるか

○大津 幸枝[1], 岩本 洋一[2], 増谷 聡[2], 簗 明子[2], 石戸 博隆[2], 先崎 秀明[3] （1.埼玉医科大学総合医療センター 看護部, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門, 3.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門 非常勤講師）

[III-TR06-04] 成人移行期支援に向けた看護介入の検討～先天性心疾患患児お親へのインタビューからの一考察～

○井上 直美, 緒方 幸美, 河野 梨恵, 青木 智子, 三輪 富士代 （福岡市立こども病院）

[III-TR06-05] 成人先天性心疾患患者の就業状況とその背景要因

○榎本 淳子[1,2], 水野 芳子[2] （1.東洋大学文学部, 2.千葉県循環器病センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 7, 2018

ミニオーラル 第1会場

ミニオーラルセッション | 電気生理学・不整脈

ミニオーラルセッション13（ III-MOR13）
電気生理学・不整脈 2

座長:竹内 大二（東京女子医科大学病院 循環器小児科）
9:00 AM - 9:42 AM ミニオーラル 第1会場 (311)

[III-MOR13-01] QT延長症候群疑いの小児における、遺伝子検査提出基準作成の試み
○小川 禎治, 上村 和也, 三木 康暢, 松岡 道生, 亀井 直哉, 富永 健太, 田中 敏克, 城戸 佐知子（兵庫県立こども病院 循環器科）

[III-MOR13-02] ファロー四徴症根治術後患者の右心負荷所見検出におけるベクトル心電図の有用性についての検討～心臓 MRI所見との比較
○鈴木 彩代, 豊村 大亮, 佐々木 智章, 寺師 英子, 鍋島 泰典, 児玉 祥彦, 倉岡 彩子, 中村 真, 石川 友一, 佐川 浩一, 石川 司朗（福岡市立こども病院）

[III-MOR13-03] 先天性房室ブロックの予後
○若宮 卓也, 野木森 宜嗣, 加藤 昭生, 佐藤 一寿, 北川 陽介, 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 循環器内科）

[III-MOR13-04] 単心室修復症例における心臓再同期療法についての検討
○吉田 修一朗[1], 佐藤 純[1], 吉井 公浩[1], 大森 大輔[1], 加藤 温子[1], 武田 紹[1], 西川 浩[1], 大橋 直樹[1], 櫻井 寛久[2], 野中 利通[2], 櫻井 一[2]（1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科）

[III-MOR13-05] 小児の ATP感受性心房頻拍6例に対するカテーテルアブレーション
○連 翔太[1], 住友 直方[1], 森 仁[2], 今村 知彦[1], 柴田 映道[3], 上田 秀明[4], 小森 暁子[5], 岩下 憲之[3], 小林 俊樹[1]（1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科, 3.慶応義塾大学病院 小児科, 4.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 5.日本大学医学部付属病院 小児科）

[III-MOR13-06] 小児心室性期外収縮の特徴
○松村 雄, 渡邊 友博, 中村 蓉子, 渡部 誠一（土浦協同病院 小児科）

ミニオーラルセッション | 川崎病・冠動脈・血管

ミニオーラルセッション14（ III-MOR14）
川崎病・冠動脈・血管 1

座長:高月 晋一（東邦大学医療センター大森病院 小児科）
1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第1会場 (311)

[III-MOR14-01] 川崎病不応及び冠動脈病変予測における、初回 IVIG投与2日後の単球数変化の有用性
○高橋 努, 妹尾 祥平, 小山 裕太郎（済生会宇都宮病院 小児科）

[III-MOR14-02] 冠動脈病変合併リスクの高い川崎病患者に対する投与期間を短縮した免疫グロブリン・プレドニゾロン初期併用療法：多施設共同ランダム化比較試験による検証
○加藤 太一[1], 深澤 佳絵[1], 山本 英範[1], 沼口 敦[2], 早野 聡[1,3], 岸本 泰明[4], 長井 典子[5], 安藤 昌彦[6], 高橋 義行[1]（1.名古屋大学大学院医学系研究科成長発達医学, 2.名古屋大学医学部附属病院 救急部, 3.現・中東遠総合医療センター小児科, 4.名古屋第一赤十字病院小児科, 5.岡崎市民病院小児科, 6.名古屋大学医学部附属病院先端医療臨床研究支援センター）

[III-MOR14-03] 胎児診断された血管輪の出生後臨床経過
○小林 弘信[1], 江畑 亮太[1], 尾本 暁子[2], 長岡 孝太[1], 奥主 健太郎[1], 齋藤 直樹[1], 下条 直樹[1]（1.千葉大学大学院医学研究院小児病態学, 2.千葉大学大学院医学研究院生殖医学講座）

[III-MOR14-04] 胸腹部大動脈瘤破裂を合併した Shprintzen-Goldberg 症候群の1例
○水野 風音[1,2], 前田 潤[2], 多喜 萌[2], 安原 潤[2], 荒木 耕生[2], 福島 裕之[2], 山岸 敬幸[2]（1.東京歯科大学市川総合病院 小児科, 2.慶応義塾大学 医学部 小児科）

[III-MOR14-05] 冠動脈起始異常の3手術例
○細田 隆介, 枡岡 歩, 尾澤 慶輔, 岩崎 美佳, 保土田 健太郎, 加藤木 利行, 鈴木 孝明（埼玉医科大学国際医療センター 心臓病センター 小児心臓外科）

ミニオーラル 第2会場

ミニオーラルセッション | 画像診断

ミニオーラルセッション15（ III-MOR15）
画像診断

座長:富松 宏文（東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科）
9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第2会場 (312)

[III-MOR15-01] 先天性心疾患術後における多断面マイクロ経食道エコープローブを用いた経食道心エ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

コー検査の有用性についての検討

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

[III-MOR15-02] 超軟質精密心臓レプリカ作製の迅速化と低価格化を目指した紫外線硬化樹脂噴出法による3Dプリンタの開発と応用

○白石 公[1,2], 黒嵜 健一[2], 神崎 歩[3], 畑中 克宣[4], 竹田 正俊[4], 帆足 孝也[5], 市川 肇[5] （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 放射線科, 4.（株）クロスエフェクト, 5.国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

[III-MOR15-03] 先天性心疾患における dynamic CT perfusionの有用性

○高田 秀実[1], 檜垣 高史[1], 太田 雅明[1], 森谷 友造[1], 高橋 昌志[1], 渡部 竜助[1], 宮田 豊寿[1], 倉田 聖[2], 城戸 輝仁[2], 石井 榮一[1,2] （1.愛媛大学 医学部 小児科, 2.愛媛大学 医学部 放射線科）

[III-MOR15-04] 3Dエコーによる下大静脈の測定を用いた小児の中心静脈圧の推定

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

[III-MOR15-05] 患者データから作製した心臓立体模型を用いた手術シミュレーションの有用性とpitfall

○片岡 功一[1,2], 河田 政明[3], 松原 大輔[2], 岡 健介[2], 古井 貞浩[2], 鈴木 峻[2], 安済 達也[2], 南 孝臣[2], 吉積 功[3], 鵜垣 伸也[3] （1.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, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科）

ミニオーラルセッション | 一般心臓病学

ミニオーラルセッション16（ III-MOR16）

一般心臓病学

座長:鎌田 政博（広島市立広島市民病院 循環器小児科）
1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第2会場 (312)

[III-MOR16-01] ファロー四徴症術後の循環動態評価における、赤血球分布幅の有用性

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

[III-MOR16-02] 非侵襲的肺動脈圧推測法と侵襲的肺動脈圧測定法との誤差に関する検討

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

[III-MOR16-03] 異なる経過を辿っている冠動脈起始異常の2例

○塩野 淳子[1], 林 立申[1], 石踊 巧[1], 村上 卓[1], 堀米 仁志[2] （1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学 医学医療系 小児科）

[III-MOR16-04] 左室収縮不全を呈した縮窄を伴う第5大動脈弓遺残の5か月児例

○中野 威史[1], 山本 英一[1], 高橋 由博[1], 新野 亮治[1], 高橋 昌志[2], 森谷 友造[2], 太田 雅明[2], 高田 秀実[2], 檜垣 高史[2], 石井 榮一[2], 打田 俊司[3] （1.愛媛県立中央病院 小児科, 2.愛媛大学医学部 小児科, 3.愛媛大学医学部 心臓血管・呼吸器外科）

[III-MOR16-05] 鎖骨下動脈起始異常の外科的治療介入の検討

○石原 温子[1], 稲熊 洸太郎[1], 豊田 直樹[1], 鶏内 伸二[1], 坂崎 尚徳[1], 藤原 慶一[2], 吉澤 康祐[2], 植野 剛[2], 渡辺 謙太郎[2], 加藤 おと姫[2], 前田 登史[2] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科）

ミニオーラル 第3会場

ミニオーラルセッション | 川崎病・冠動脈・血管

ミニオーラルセッション17（ III-MOR17）

川崎病・冠動脈・血管 2

座長:深澤 隆治（日本医科大学 小児科）
9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第3会場 (313)

[III-MOR17-01] 川崎病治療における免疫グロブリン製剤の投与方法に関する検討

○中島 康貴, 原田 達生 （福岡赤十字病院 小児科）

[III-MOR17-02] 川崎病による巨大冠動脈瘤合併例の検討

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

[III-MOR17-03] 1歳未満の川崎病患者におけるガンマグロブリン不応予測

○鈴木 奈都子[1], 梅原 真帆[2], 長島 彩子[3] （1.武蔵野赤十字病院, 2.JAとりで総合医療センター,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

3.東京北医療センター）

[III-MOR17-04] 川崎病急性期冠動脈径と OCT(光干渉断層法)による血管壁破壊像との関係

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

[III-MOR17-05] 川崎病急性期における DWS（ Diastolic wall strain）の検討

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

ミニオーラルセッション | 心筋心膜疾患

ミニオーラルセッション18（ III-MOR18）

心筋心膜疾患

座長:曽我 恭司（昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター）
1:00 PM - 1:28 PM ミニオーラル 第3会場 (313)

[III-MOR18-01] Na-channel blockerの副作用と思われる心室頻拍を起こした HCM症例

○前田 佳真, 野村 知宏, 山口 洋平, 櫻井 牧人, 土井 庄三郎 （東京医科歯科大学 小児科）

[III-MOR18-02] 閉塞性肥大型心筋症および Crohn病を合併した新規 RAF1遺伝子変異陽性の Noonan症候群の1例

○西村 静華[1], 小栗 真人[2], 堀 香織[2], 中村 常之[2], 廣野 恵一[3] （1.金沢医科大学 臨床研修センター, 2.金沢医科大学 小児循環器内科, 3.富山大学 小児科）

[III-MOR18-03] 心臓外病変を有する閉塞性肥大型心筋症類似疾患の3例

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

[III-MOR18-04] 心筋生検のみが心外症状のないミトコンドリア心筋症の診断契機になった15歳女児例

○島 さほ, 岸本 慎太郎, 鍵山 慶之, 籠手田 雄介, 須田 憲治 （久留米大学 医学部 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 7, 2018

第2会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー13（ III-LS13）

小児 PAH治療 Update-ガイドラインを考える-

座長:土井 庄三郎（東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科 小児・周産期地域医療学講座（小児））
共催:ファイザー株式会社
12:00 PM - 12:50 PM 第2会場 (301)

[III-LS13-01] IPAH/HPAHの診断と治療
○福島 裕之 （東京歯科大学 市川総合病院 小児科）

[III-LS13-02] シルデナフィルを使った CHD-PAHの治療 ―STARTS試験から見えてきたこと―
○根本 慎太郎 （大阪医科大学医学部外科学講座 胸部外科学教室）

第4会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー14（ III-LS14）

Opening and Closing Interatrial Communication

座長:杉山 央（東京女子医科大学病院心臓病センター）
座長:藤井 隆成（昭和大学病院小児循環器・成人先天性疾患センター）
共催:日本ライフライン株式会社
12:00 PM - 12:50 PM 第4会場 (303)

[III-LS14-01] Opening and Closing Interatrial Communication
○Nikolaus Haas （Ludwig-Maximilians-Universität München, Germany）

第5会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー15（ III-LS15）

小児カテーテルインターベンション治療医育成の取組み ～塞栓術を安全に行うために～

座長:小林 俊樹（埼玉医科大学国際医療センター）
共催:日本ストライカー株式会社
12:00 PM - 12:50 PM 第5会場 (304)

[III-LS15-01]「総合的」小児心臓カテーテル治療の理解・習得をめざして
○金 成海 （静岡県立こども病院）

[III-LS15-02] 小児循環器領域の血管塞栓術　～体肺側副血管以外の標的を中心に～
○矢崎 諭 （ 日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院）

第6会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー16（ III-LS16）

新生児領域の RSウィルス感染と予防-最新動向-

座長:山岸 敬幸（慶應義塾大学医学部 小児科）
共催:アッヴィ合同会社
12:00 PM - 12:50 PM 第6会場 (411+412)

[III-LS16-01] 新生児領域の RSウィルス感染と予防 -最新動向-
○与田 仁志 （東邦大学医学部 新生児学講座）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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[1], 小西 隼人[1], 島田 亮[1], 鈴木 達也[1], 勝間田 敬弘[1], 山田 英明[2], 伊東 雅弥[3] （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[1,2], 白井 学[3], 黒嵜 健一[2], 三宅 啓[2], 藤本 一途[2], 北野 正尚[2], 坂口 平馬[2], 帆足 孝也[4], 市川 肇[4] （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[1,3], 澤田 博文[1,3], 三谷 義英[1], Jane C. Kabwe[2], 淀谷 典子[1], 大橋 啓之[1], 宮坂 佳樹[4], 真下 知士[4], 丸山 一男[2], 平山 雅浩[1] （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）

[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[1], 星野 健司[1], 石川 悟[1], 百木 恒太[1], 大越 陽一[1], 河内 貞貴[1], 川村 廉[2], 高木 智充[2], 黄 義浩[2], 野村 耕司[2], 小川 潔[1] （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[1], 後藤 拓弥[1], 佐野 俊和[1], 平井 健太[2], 笠原 真悟[1], 王 英正[3] （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[1], 野木森 宜嗣[1], 加藤 昭生[1], 北川 陽介[1], 若宮 卓也[1], 小野 晋[1], 金 基成[1], 柳 貞光[1], 太田 教隆[2], 麻生 俊英[2], 上田 秀明[1] （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[1], 佐藤 啓[1], 三浦 文武[2], 嶋田 淳[2], 大谷 勝記[2], 高橋 徹[2], 小渡 亮介[3], 大徳 和之[3], 鈴木 保之[3] （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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[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[1], 中村 千華[1], 數田 高生[2] （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[1], 稲井 慶[2], 古谷 喜幸[2] （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[1], 長井 典子[1], 池田 麻衣子[2] （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[1,2], 朝海 廣子[2], 浦田 晋[2], 白神 一博[2], 進藤 考洋[2], 平田 陽一郎[2], 松井 彦郎[2], 高岡 哲弘[3], 平田 康孝[3], 犬塚 亮[3] （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[1], 児玉 祥彦[1], 寺師 英子[1], 倉岡 彩子[1], 石川 友一[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[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）

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[1], 長谷山 圭司[1], 八田 英一郎[2] （1.手稲渓仁会病院 小児循環器科, 2.手稲渓仁会病院 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[1], 浦山 耕太郎[1], 杉野 充伸[1], 新田 哲也[1], 山田 和紀[2] （1.あかね会土谷総合病院 小児科, 2.あかね会土谷総合病院 心臓血管外科）

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, 上桝 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

肺リンパ管拡張症の2例

○松尾 倫[1,2], 本田 啓[2], 八浪 浩一[2], 中村 紳二[2], 深江 宏治[3] （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[1], 馬場 志郎[1], 松田 浩一[1], 吉永 大介[1], 平田 拓也[1], 岡本 晋弥[2], 岡島 英明[2], 西小森 隆太[1] （1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 肝胆膵・移植外科）

[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[1], 前田 佳真[1], 新宅 洋[2], 菅原 江美子[2], 山口 洋平[1], 櫻井 牧人[1], 西口 康介[3], 植田 初江[4], 土井 庄三郎[1] （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[1], 岩本 洋一[1], 増谷 聡[1], 先崎 秀明[1,2] （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[1], 兒玉 祥彦[2], 瓜生 佳世[1], 石川 友一[2], 中村 真[2], 佐川 浩一[2], 石川 司朗[2] （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）

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[1], 西田 公一[1], 浅田 聡[2], 山岸 正明[3], 近藤 博章[4], 石原 靖紀[4], 稲井 慶[5] （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, 櫨木 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[1,2], 中野 威史[1,2], 新野 亮治[6], 石田 也寸志[1], 城賀本 敏宏[2], 檜垣 高史[2], 石井 榮一[2], 石戸谷 浩[4], 高木 太郎[3,5], 本多 伸光[3] （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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[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[1], 富田 英[1], 山口 英貴[1], 佐々木 赳[1], 伊吹 圭二郎[1], 藤井 隆成[1], 樽井 俊[1], 宮原 義典[1], 石野 幸三[1], 曽我 恭司[2] （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[1], 宗内 淳[1], 川口 直樹[1], 白水 優光[1], 岡田 清吾[1], 飯田 千晶[1], 渡邉 まみ江[1], 城尾 邦隆[1], 落合 由恵[2] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

[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[1], 富田 英[2], 簇 義仁[2], 藤井 隆成[2], 伊吹 圭二郎[2], 佐々木 赳[2], 山口 英貴[2], 清水 武[3] （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[1,2], 宗内 淳[1], 渡辺 まみ江[1], 杉谷 雄一郎[1], 岡田 清吾[1], 白水 優光[1], 川口 直樹[1], 城尾 邦隆[1] （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[1,2], 鎌田 政博[1], 中川 直美[1], 石口 由希子[1], 森藤 祐次[1], 岡本 健吾[1] （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[1], 荒井 篤[1], 伊藤 由作[1], 大岩 香梨[1], 本倉 浩嗣[1], 伊藤 由依[1], 帆足 孝也[2], 北野 正尚[3], 渡辺 健[1] （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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[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[1], 戸田 孝子[1], 河野 洋介[1], 喜瀬 広亮[1], 杉田 完爾[1], 鈴木 淳子[2] （1.山梨大学 医学部 小児科, 2.八重洲クリニック）

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

○大山 伸雄[1,2] （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）

[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[1], 鈴木 淳子[2], 上田 秀明[3], 麻生 俊英[4] （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）

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[1,2], 大島 康徳[1,2], 森 啓充[1], 江竜 喜彦[1,2], 森鼻 栄治[2], 河井 悟[1], 安田 和志[1] （1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科）

[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[1,2], 新居 正基[3], 石垣 瑞彦[3], 元野 憲作[1], 濱本 奈央[1], 佐藤 慶介[3], 芳本 潤[3], 金 成海[3], 満下 紀恵[3], 大崎 真樹[1], 田中 靖彦[3] （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[1], 桑原 尚志[2] （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－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[1], 吉積 功[1], 鵜垣 伸也[1], 片岡 功一[2], 岡 健介[2], 松原 大輔[2], 古井 貞浩[2], 鈴木 峻[2] （1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 循環器小児科）

[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[1], 藤田 修平[1], 畑崎 喜芳[1], 谷 一宏[2], 村田 明[2], 斎藤 剛克[3], 太田 邦雄[3] （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[1], 三島 晃[1], 高橋 巴久[1], 中井 洋佑[1], 松前 秀和[1], 神谷 信次[1], 野村 則和[1], 須田 久雄[1], 小山 智史[2], 篠原 務[2], 鈴木 一孝[2] （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[1], 岡田 典隆[1], 村山 弘臣[1], 江竜 喜彦[2,3], 大島 康徳[2,3], 森 啓充[2], 鬼頭 真知子[2,3], 森鼻 栄治[3], 河井 悟[2], 安田 和志[2] （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[1], 山本 隆平[1], 園部 藍子[1], 加藤 秀之[1], 松原 宗明[1], 石川 伸行[2], 野崎 良寛[2], 加藤 愛章[2], 高橋 実穂[2], 堀米 仁志[2], 平松 祐司[1] （1.筑波大学附属病院 心臓血管

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

○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）

[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[1], 小澤 司[1], 中山 智孝[2], 松裏 裕行[2], 与田 仁志[3], 川田 幸太[1], 原 真範[1], 益原 大志[1], 藤井 毅郎[1], 塩野 則次[1], 渡邉 善則[1] （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[1], 新井 修平[1], 石井 陽一郎[1], 関 満[1], 池田 健太郎[1], 下山 伸哉[1], 林 秀憲[2], 友保 貴博[2], 岡 徳彦[2], 宮本 隆司[3], 小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.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[1], 盤井 成光[1], 久呉 洋介[1], 長谷川 然[1], 萱谷 太[2], 高橋 邦彦[2], 青木 寿明[2], 川田 博昭[1] （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[1], 佐々木 孝[1], 功刀 しのぶ[2], 橋本 佳亮[3], 橋本 康司[3], 深澤 隆治[3], 清水 章[2], 新田 隆[1] （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[1], 佐々木 孝[1], 橋本 佳亮[2], 橋本 康司[2], 深澤 隆治[2], 新田 隆[1] （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[1], 宮地 鑑[2], 宮本 隆司[1], 友保 貴博[1], 林 秀憲[1], 小林 富男[3] （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[1], 藤本 欣史[1], 中嶋 滋記[2], 安田 謙二[2], 織田 禎二[1] （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[1], 岡田 典隆[1], 大河 秀行[1], 安田 和志[2], 河井 悟[2], 森鼻 栄治[3], 森 啓充[2], 江竜 喜彦[2], 鬼頭 真知子[3], 大島 康徳[2] （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[1], 宗内 淳[1], 渡邉 まみ江[1], 杉谷 雄一郎[1], 飯田 千晶[1], 白水 優光[1], 川口 直樹[1], 古野 渉[2], 上村 哲郎[2] （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[1], 大橋 直樹[1], 吉田 修一朗[1], 加藤 温子[1], 大森 大輔[1], 吉井 公浩[1], 佐藤 純[1], 武田 紹[1], 櫻井 一[2], 野中 利通[2], 櫻井 寛久[2] （1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科）

[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[1], 浜田 優季[1], 蓮把 朋之[1], 森内 浩幸[1], 佐川 浩一[2], 石川 司朗[2], 中野 俊秀[3], 角 秀秋[3] （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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[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[1], 長友 雄作[1], 永田 弾[1], 松岡 良平[1], 江口 祥美[1], 村岡 衛[1], 福岡 将治[1], 鵜池 清[1], 平田 悠一郎[1], 帯刀 英樹[2], 大賀 正一[1] （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[1], 吉井 公浩[1], 大森 大輔[1], 加藤 温子[1], 吉田 修一朗[1], 武田 紹[1], 西川 浩[1], 大橋 直樹[1], 櫻井 寛久[2], 野中 利通[2], 櫻井 一[2] （1.中京病院 中京こどもハートセンター小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター心臓血管外科）

[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[1], 桑田 聖子[1], 高梨 学[1], 北川 篤史[1], 木村 純人[1], 石井 正浩[1], 増谷 聡[2], 先崎 秀明[1] （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] 冠静脈洞憩室頚部に副伝導路を認めた WPW症候群の一例

○青木 晴香[1], 渡辺 重朗[1], 正本 雅斗[1], 中野 裕介[1], 鉾碕 竜範[1], 岩本 眞理[2] （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[1], 福永 英生[1], 田淵 晴名[2], 関田 学[2], 松井 こと子[1], 原田 真菜[1], 古川 岳史[1], 高橋 健[1], 稀代 雅彦[1], 清水 俊明[1] （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たした1例

○荒井 篤[1], 伊藤 由作[1], 大岩 香梨[1], 鍋山 千恵[1], 加藤 健太郎[1], 本倉 浩嗣[1], 伊藤 由依[1], 福山 緑[2], 坂口 平馬[2], 渡辺 健[1] （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[1], 三浦 文武[1], 山本 洋平[1], 大谷 勝記[1], 高橋 徹[2] （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[1], 倉岡 彩子[2], 兒玉 祥彦[2], 石川 友一[2], 中村 真[2], 佐川 浩一[2], 石川 司郎[2] （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[1,2], 河内 文江[1], 伊藤 怜司[1], 南澤 享[1], 藤原 優子[1], 小川 潔[1] （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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○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

○田邉 さおり[1], 小田切 徹州[2], 安孫子 雅之[2], 鈴木 康太[2], 粟野 裕貴[1,2] （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[1], 島袋 篤哉[1], 塚原 正之[1], 竹蓋 清高[1], 佐藤 誠一[1], 中矢代 真美[1], 赤繁 徹[2], 渕上 泰[2], 西岡 雅彦[2], 長田 信洋[2] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科）

[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[1], 永田 弾[1], 坂本 一郎[2], 帯刀 英樹[3], 村岡 衛[1], 福岡 将治[1], 長友 雄作[1], 平田 悠一郎[1], 塩瀬 明[3], 筒井 裕之[2], 大賀 正一[1] （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[1], 中嶋 滋記[1], 城 麻衣子[2], 藤本 欣史[2] （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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

開会式

開会式（ I-OC）

Thu. Jul 5, 2018 8:30 AM - 8:40 AM 第1会場 (メインホール)

[I-OC-01]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 8:30 AM - 8:40 AM 第1会場)

[I-OC-01]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

会長講演

会長講演（ I-PL）

カテーテル治療とともに30年、そして近未来

座長:上村 茂（昭和大学横浜市北部病院 / 湘南東部クリニック）

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

[I-PL-01] カテーテル治療とともに30年、そして近未来

○富田 英 （昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 1:10 PM - 1:50 PM 第1会場)

[I-PL-01] カテーテル治療とともに30年、そして近未来

○富田 英 （昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

特別講演

特別講演1（ I-SL01）拝啓お医者様

座長:南淵 明宏（昭和大学横浜市北部病院 循環器センター）

Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 2:40 PM 第1会場 (メインホール)

[I-SL01-01] 拝啓お医者様

○村木 厚子 （学校法人土佐高等学校）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 2:40 PM 第1会場)

[I-SL01-01] 拝啓お医者様

○村木 厚子 （学校法人土佐高等学校）

プロフィール

津田塾大学客員教授、元厚生労働事務次官
村木　厚子（むらき　あつこ）

１９５５年高知県生まれ。
１９７８年高知大学卒業。
同年労働省（現厚生労働省）入省。

女性政策、障がい者政策などに携わり、２００８年雇用均等・児童家庭局長、２０１２年社会・援護局長などを歴任。

２０１３年７月から２０１５年１０月まで厚生労働事務次官。

現在は、津田塾大学客員教授、伊藤忠商事（株）社外取締役など

（著書）「あきらめない」（日経 BP社）、「私は負けない」(中央公論新社)など

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

教育講演

教育講演1（ I-EL01）

座長:簇 義仁（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:50 PM 第1会場 (メインホール)

[I-EL01-01] 失神診断の現状と今後の展望

○小林 洋一 （昭和大学医学部 内科学講座 循環器内科学部門）

[I-EL01-02] ペースメーカの基本中の基本

○岩本 眞理 （済生会横浜市東部病院　こどもセンター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:50 PM 第1会場)

[I-EL01-01] 失神診断の現状と今後の展望

○小林 洋一 （昭和大学医学部 内科学講座 循環器内科学部門）

Keywords: 反射性失神, チルト試験, 突然死

失神は高頻度に認められる症状であるが、脳外科、神経内科で初期対応することが今までは多かった。しかし、脳全体の還流低下が失神を生じることから、日本のガイドライン等の啓蒙により循環器科が主に初期診断するようになり、正確な診断がなされるようになってきた。また、失神は、突然死を生じる疾患群において重症度の判定に用いられてきた。このことから、原因診断の正確性がより重要となってきている。しかし、失神は予後良好の反射性失神から予後不良の心原性失神までスペクトラムが広いため、失神の原因を明らかにして判定しないとその重症度をミスリーディングする可能性が高い。その最たるものが、 Brugada症候群や J波症候群に合併する失神である。例えば、前者の植え込み型除細動器（ ICD）の適応に関して、失神、突然死の家族歴、電気生理検査における心室細動のうち、二つを有していれば、クラスII aの ICD適応とされている。近年、この症候群に合併する失神は、心原性失神ばかりでなく反射性失神の合併も多いことが判明してきている。また、電気生理検査における心室細動の誘発も特異度が乏しいことも知られている。つまり、この二つを基準にして必要のない ICDの植え込みを受ける可能性もある。幸いなことに、医療機器の進歩は植込み型ループレコーダーの小型化を可能にし、体外式ループレコーダーの記録時間も伸びてきている。しかしこれらは治療機器ではないので、突然死を未然に防ぐことは困難である。そこで反射性失神を積極的に診断する必要がある。ヘッドアップチルト試験は感受性、特異度に問題を抱えていて、時間も労力も必要なために敬遠されがちである。しかし、その問題点を声高に論ずるよりも、その有用性を今一度認識し、神経調節性反射性失神の積極診断に活かすべきと考える。この講演では失神診断について考察してみたい。

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:50 PM 第1会場)

[I-EL01-02] ペースメーカの基本中の基本

○岩本 眞理 （済生会横浜市東部病院　こどもセンター）

Keywords: パルスジェネレータ, Strength-duration curve, 生理的ペーシング

ペースメーカとは：電気刺激を心筋細胞に送って興奮・伝播させて心収縮をおこし心拍数をコントロールする電気的デバイスである。ペースメーカ（以下 PM）はパルスジェネレータ（ PM本体）と電極リードから構成される。体内植え込み用はリチウム電池が電源で、ペーシングに要する電気回路とともにチタニウムやステンレスなどで覆って密封されている。電気回路はペーシング機構とセンシング機構が基本的な役割であるが、アンテナ部分があって専用のプログラマーを使ってテレメトリーができる。電極リードは経静脈心内膜リードと心筋電極があり、後者は小児や心臓手術後や静脈閉塞等が適応となる。
PM機能： PMからの刺激はパルス振幅と幅で出力をコントロールする。心筋を興奮・収縮させる最低限度の出力を刺激閾値と呼ぶ。刺激閾値をプロットした Strength-duration curveをもとに適切な出力設定を行う。リード抵抗（インピーダンス）の異常な低下は電流の漏れ、上昇は断線や接触不良等が想定される。センシング（感知）は自己心拍を心内電位によって PMが認識することで、 P波は2.0mV以上、 R波5mV以上が適切である。自己心拍を優先してペーシングとの競合を防ぐ機能をデマンド機能と呼び、抑制型と同期型がある。 PMはマグネットを当てるとレート固定型となり、その心拍数をマグネットレートと呼ぶ。ペーシング部位と様式はコード表示されるが、1文字目は刺激部位、2文字目は感知部位、3文字目は反応様式を示す。
　生理的ペーシング：心房・心室の協調性のある生理的ペーシング（ AAI, DDD, VDD）は協調性のない非生理的ペーシング(VVI)より心機能低下や心房負荷が少ない。
　おわりに： PMの植え込み適応や PMの進歩についての情報を紹介する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

教育講演

教育講演2（ I-EL02）

座長:富田 英（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

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

[I-EL02-01] 1980～2007年に国立循環器病センターで行った心臓血管カテーテル検査の経験

○木村 晃二 （関西医科大学天満橋総合クリニック）

[I-EL02-02] 冠動脈ステント最前線

○中澤 学 （東海大学付属病院 循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[I-EL02-01] 1980〜2007年に国立循環器病センターで行った心臓血管カテーテル検査の経験

○木村 晃二 （関西医科大学天満橋総合クリニック）

Keywords: steel guide wire, Cook Deflecting Handle &wire, stiff movable core type guide wire

1980〜2007年に国立循環器病センターで行った心臓血管カテーテル検査、インターベンションの経験について述べる。

1. steel guide wireの変形と使用法、目的。
2. Cook　Deflecting　Handle &wireの利用。
3. 肺動脈弁閉鎖に対する stiff movable core type guide wireの使用。
4. 偏位冠動脈口に対する Judkins catheterの変形法。
5. open ring sheath setを利用した変形ステントの整形。
6. Brockenbrough針による急性大動脈解離の intimal flapの穿孔。

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

[I-EL02-02] 冠動脈ステント最前線

○中澤 学 （東海大学付属病院 循環器内科）

Keywords: 冠動脈, ステント, 病理

冠動脈インターベンションの領域は今日に至るまで著しい発展を遂げてきた。
冠動脈狭窄に対してバルーン拡張のみでは、冠動脈解離に伴う急性冠閉塞、リコイルによる再狭窄などが問題となり、ステンレススティールなどで作られた冠動脈ステントが開発された。冠動脈ステントによって冠動脈の解離や遠隔期の血管の Shrink、すなわち Negative remodelingは解決したが、平滑筋細胞を中心とする新生内膜増殖が原因で再狭窄率は30%と依然として高かった。その後、薬剤溶出ステントが開発され、再狭窄は劇的に減少したが、血管治癒過程の障害に伴う遅発性血栓症が問題となった。このため抗血小板剤2剤併用療法を長期間行うなどの対処が必要であった。
現在薬剤溶出ステントはさまざまな改良がなされ、遅発性血栓症のリスクも減少した。
本教育講演ではステントの進化の歴史を血管病理学の観点から解説したい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

海外招請講演

海外招請講演1（ I-IL01）

Transcatheter Treatment of Post Operative Pulmonary Artery Stenosis &Pulmonary Valve Dysfunction: development of a novel stent &transcatheter pulmonary valve

座長:富田 英（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

Thu. Jul 5, 2018 5:40 PM - 6:20 PM 第1会場 (メインホール)

[I-IL01-01] Transcatheter Treatment of Post Operative Pulmonary Artery Stenosis &Pulmonary Valve Dysfunction: development of a novel stent &transcatheter pulmonary valve

○John P Cheatham （Nationwide Children's Hospital）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 5:40 PM - 6:20 PM 第1会場)

[I-IL01-01] Transcatheter Treatment of Post Operative Pulmonary Artery Stenosis &Pulmonary Valve Dysfunction: development of a novel stent &transcatheter pulmonary valve

○John P Cheatham （Nationwide Children's Hospital）

Pulmonary artery stenosis (PAS) is a relatively common problem after surgical correction of complex CHD, especially Tetralogy of Fallot. Treatment of PAS is performed in the cardiac catheterization laboratory. Balloon angioplasty was the initial treatment 1st performed in 1983. However, elastic recoil and risk of vessel injury made this therapy less satisfactory than balloon expandable stents (BES), which were introduced in 1988. There are basically 2 designs for BES: closed cell and open cell. Stents were composed of 316L stainless steel. However, a “hybrid” design may be more beneficial in patients with PAS. A hybrid cobalt-chromium PAS stent was designed and tested and is awaiting CFDA review. Bioresorbable stents are now being developed to improve results.

Transcatheter Pulmonary Valve (TPV) implant was 1st performed in 2000 and was the 1st transcatheter heart valve implanted in humans. This was initially used for dysfunctional RV-PA conduits and consisted of a bovine jugular vein valve sutured to a BES. However, ~77% of patients have RVOT reconstruction without a conduit and are left with severe PR. The 1st TPV for these patients was performed in 2009 and consisted of a cloth covered self-expandable stent (SES) with a porcine pericardial valve. There are currently clinical trials for TPV to treat severe PR in the US, Asia, and Europe. A new design for this TPV with porcine pericardium covering and valve is being tested in China. Ultimately, a tissue engineered TPV will be designed and may have a longer functional life than the current tissue valves.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

海外招請講演

海外招請講演2（ I-IL02）

座長:前野 泰樹（聖マリア病院 新生児科）

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 6:40 PM 第4会場 (303)

[I-IL02-01] TBA

○Gurleen Sharland （Evelina Children's Hospital）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 6:40 PM 第4会場)

[I-IL02-01] TBA

○Gurleen Sharland （Evelina Children's Hospital）

TBA

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JSPCCS-AHA Joint Symposium

JSPCCS-AHA Joint Symposium （ I-AHAJS）
HBD-children in JAPAN

座長:安河内 聰（長野県立こども病院 循環器小児科）
座長:Nicole G. Ibrahim（U.S. Food and Drug Administration, USA）
Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 11:50 AM 第2会場 (301)

[I-AHAJS-Session01] What We Can Do Now to Foward Development of Pediatric Medical Device?

[I-AHAJS-01] Introduction of HBD-children
○杉山 央 （東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科）

[I-AHAJS-02] Activity in US
○Nicole G. Ibrahim （U.S. Food and Drug Administration, USA）

[I-AHAJS-03] Activity in Japan
○田中 大祐 （厚生労働省 医薬・生活衛生局）

[I-AHAJS-04] Request to the regulatory from the industry
○日本ライフライン株式会社

[I-AHAJS-Discussion01] Importance of international harmonization
How to use existing data to facilitate development
Incentive to motivate industries
高橋 彩来[1], Richard Ringel[2], Frank Ing[3], 杉山 央[4], Nicole G. Ibrahim[5], 田中 大祐[6], 日本ライフライン株式会社 （1.医薬品医療機器総合機構, 2.Johns Hopkins Hospital, USA, 3.Los Angeles Children's Hospital, USA, 4.東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科, 5.U.S. Food and Drug Administration, USA, 6.厚生労働省 医薬・生活衛生局）

[I-AHAJS-Session02] Clinical Evaluation to Develop Pediatric Medical Device

[I-AHAJS-05] Coarctation Of the Aorta Stent Trials: What can we learn from the COAST/COAST II studies?
○Richard Ringel （Johns Hopkins School of Medicine）

[I-AHAJS-06] Clinical evaluation of Genesis XD stent for PMA approval
○Frank Ing （Los Angeles Children's Hospital, USA）

[I-AHAJS-07] Doctor oriented clinical trial of CP stent for pulmonary stenosis
○富田 英 （昭和大学病院　小児循環器・成人先天性心疾患センター）

[I-AHAJS-08] Clinical Evaluation for Approval of Pediatric Medical Devices; from Regulatory Stand of View
○中村 泰子 （医薬品医療機器総合機構）

[I-AHAJS-09] Clinical Evaluation for Approval of Pediatric Medical Devices; from Regulatory Stand of View
○TBA

[I-AHAJS-Discussion02] Pre- and post-market clinical evaluation of pediatric medical devices, special focus on its feasibility
How to set and how to evaluate the primary and the

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

secondary end point to develop these devices ?

杉山 央[1], 日本ライフライン株式会社, 方 眞美[2], Richard Ringel[3], Frank Ing[4], 富田 英[5], 中村 泰子[6] （1.東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科, 2.医薬品医療機器総合機構, 3.Johns Hopkins School of Medicine, 4.Los Angeles Children's Hospital, USA, 5.昭和大学病院　小児循環器・成人先天性心疾患センター, 6.医薬品医療機器総合機構）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 11:50 AM 第2会場)

[I-AHAJS-Session01] What We Can Do Now to Foward Development of Pediatric Medical Device?

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 11:50 AM 第2会場)

[I-AHAJS-01] Introduction of HBD-children

○杉山 央 （東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科）

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 11:50 AM 第2会場)

[I-AHAJS-02] Activity in US

○Nicole G. Ibrahim （U.S. Food and Drug Administration, USA）

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 11:50 AM 第2会場)

[I-AHAJS-03] Activity in Japan

○田中 大祐 （厚生労働省 医薬・生活衛生局）

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 11:50 AM 第2会場)

[I-AHAJS-04] Request to the regulatory from the industry

○日本ライフライン株式会社

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 11:50 AM 第2会場)

[I-AHAJS-Discussion01] Importance of international harmonization
How to use existing data to facilitate development
Incentive to motivate industries

高橋 彩来[1], Richard Ringel[2], Frank Ing[3], 杉山 央[4], Nicole G. Ibrahim[5], 田中 大祐[6], 日本ライフライン株式会社
（1.医薬品医療機器総合機構, 2.Johns Hopkins Hospital, USA, 3.Los Angeles Children's Hospital, USA, 4.東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科, 5.U.S. Food and Drug Administration, USA, 6.厚生労働省 医薬・生活衛生局）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 11:50 AM 第2会場)

[I-AHAJS-Session02] Clinical Evaluation to Develop Pediatric Medical Device

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 11:50 AM 第2会場)

[I-AHAJS-05] Coarctation Of the Aorta Stent Trials: What can we learn from the COAST/COAST II studies?

○Richard Ringel （Johns Hopkins School of Medicine）

Obtaining FDA approval for a new medical device in the USA can be a challenging task even for large corporations. For an academic clinician navigating these challenges can be overwhelming. This experience and the lessons learned from the COAST and COAST II pivotal FDA trials will be discussed. Specifically the use of Objective Performance Criteria and Severity of Illness Scores will be discussed. Also reviewed will be the lessons learned from the trial design.

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 11:50 AM 第2会場)

[I-AHAJS-06] Clinical evaluation of Genesis XD stent for PMA approval

○Frank Ing （Los Angeles Children's Hospital, USA）

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 11:50 AM 第2会場)

[I-AHAJS-07] Doctor oriented clinical trial of CP stent for pulmonary stenosis

○富田 英 （昭和大学病院　小児循環器・成人先天性心疾患センター）

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 11:50 AM 第2会場)

[I-AHAJS-08] Clinical Evaluation for Approval of Pediatric Medical Devices; from Regulatory Stand of View

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○中村 泰子 （医薬品医療機器総合機構）

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 11:50 AM 第2会場)

[I-AHAJS-09] Clinical Evaluation for Approval of Pediatric Medical Devices; from Regulatory Stand of View

○TBA

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 11:50 AM 第2会場)

[I-AHAJS-Discussion02] Pre- and post-market clinical evaluation of pediatric medical devices, special focus on its feasibility
How to set and how to evaluate the primary and the secondary end point to develop these devices ?

杉山 央[1], 日本ライフライン株式会社, 方 眞美[2], Richard Ringel[3], Frank Ing[4], 富田 英[5], 中村 泰子[6] （1.東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科, 2.医薬品医療機器総合機構, 3.Johns Hopkins School of Medicine, 4.Los Angeles Children's Hospital, USA, 5.昭和大学病院　小児循環器・成人先天性心疾患センター, 6.医薬品医療機器総合機構）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

AEPC-YIA 選別講演

AEPC-YIA 選別講演（ I-YIA）

座長:坂本 喜三郎（静岡県立こども病院 心臓血管外科）
座長:Gurleen Sharland（Evelina Children's Hospital）
Thu. Jul 5, 2018 9:10 AM - 9:40 AM 第4会場 (303)

[I-YIA-01] Longitudinal Hemodynamic Assessment of Fetuses with TGA to Predict The Perinatal Course – The Pilot Study

○Agnieszka Grzyb[1,3], Adam Kolesnik[2,3], Joanna Duliban[3], Monika Kowalczyk-Domagala[1], Maria Zubrzycka[2], Grazyna Brzezinska-Rajszys[1,2], Renata Bokiniec[4], Joanna Dangel[3]
（1.Cardiology Department, The Children's Memorial Health Institute, Warsaw, Poland, 2.Heart Catheterization Laboratory, The Children's Memorial Health Institute, Warsaw, Poland, 3.Perinatal Cardiology and Congenital Anomalies Department, Centre of Postgraduate Medical Education, Warsaw, Poland, 4.Neonatology and Neonatal Intensive Care Department, Medical University of Warsaw, Warsaw, Poland）

[I-YIA-02] A validation study of the European Society of Cardiology guidelines for risk stratification of sudden cardiac death in childhood hypertrophic cardiomyopathy

○Gabrielle Norrish[1,2], Christina Ding[3], Ella Field[1,2], Paediatric Hypertrophic Cardiomyopathy Investigators*,[4], Rumana Omar[3], Juan Pablo Kaski[1,2] （1.Great Ormond Street Hospital, London UK, 2.Institute of Cardiovascular Sciences University College London, UK, 3.Department of Statistical Science, University College London, London UK）

[I-YIA-03] Fever within 48h after Melody implantation is a risk factor of late infective endocarditis

○O Villemain[1], N. Ben Moussa[2], S Malekzadeh-Milani[1], M. Meot1, Ma Mostefa-Kara[1], D. Bonnet[1], Y Boudjemline[1] （1.M3C-Necker Enfants malades, AP-HP, Université Paris Descartes, Sorbonne Paris Cité, Paris, France, 2.Cardiology Department, Hopital Européen Georges Pompidou, Paris, France）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[I-YIA-01] Longitudinal Hemodynamic Assessment of Fetuses with TGA to Predict The Perinatal Course – The Pilot Study

○Agnieszka Grzyb[1,3], Adam Kolesnik[2,3], Joanna Duliban[3], Monika Kowalczyk-Domagala[1], Maria Zubrzycka[2], Grazyna Brzezinska-Rajszys[1,2], Renata Bokiniec[4], Joanna Dangel[3] （1.Cardiology Department, The Children's Memorial Health Institute, Warsaw, Poland, 2.Heart Catheterization Laboratory, The Children's Memorial Health Institute, Warsaw, Poland, 3.Perinatal Cardiology and Congenital Anomalies Department, Centre of Postgraduate Medical Education, Warsaw, Poland, 4.Neonatology and Neonatal Intensive Care Department, Medical University of Warsaw, Warsaw, Poland）

Transposition of the great arteries (TGA) is one of the most common congenital heart diseases, well-tolerated prenatally, however life-threatening for the newborn. The main concerns are: the foramen ovale (FO) restriction and persistent pulmonary hypertension (PPHN).
The aim of this study is to predict the hemodynamic status of the newborn with TGA based on longitudinal prenatal echocardiographic observation.

Methods: Retrospective-prospective analysis of echocardiographic examinations of 70 fetuses with simple TGA.

Results: Based on our observations we developed a flowchart of fetal TGA assessment presented below. Its usefulness in predicting the newborn’ s condition is shown in the table.

1. FO flow R→ L or bidirectional:
a. blood mixing (Color Doppler) clearly visible→ NO RESTRICTION.
b. mixing limited by interatrial septum [IAS] → go to point 2/3.
2. Short, thickened, usually hypermobile FO valve, R→ L unrestrictive DA flow, systolic velocity PT=Ao or PT>Ao→ FO RESTRICTION.
3. Long FO valve bulging deeply into the left atrium:
a. DA L→ R diastolic flow, systolic velocity PTb. If in subsequent examinations the atrial septum excursion decreases or septum becomes hypermobile; end-systolic and/or diastolic L→ R DA flow→ increased pulmonary flow→ RISK OF PPHN.
4. DA restriction/narrowing OR long lasting (≥5 weeks) limited interatrial mixing→ HIGH RISK OF PPHN.
5. Obligatory assessment every 1-2 week after 35 week of pregnancy.

Conclusions: Longitudinal assessment of fetal TGA hemodynamics seems to predict the newborn’ s condition with high accuracy and specificity, which is important in planning the perinatal period, especially in cases with suspected PPHN.

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

[I-YIA-02] A validation study of the European Society of Cardiology guidelines for risk stratification of sudden cardiac death

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

in childhood hypertrophic cardiomyopathy

○Gabrielle Norrish[1,2], Christina Ding[3], Ella Field[1,2], Paediatric Hypertrophic Cardiomyopathy Investigators*,[4], Rumana Omar[3], Juan Pablo Kaski[1,2] （1.Great Ormond Street Hospital, London UK, 2.Institute of Cardiovascular Sciences University College London, UK, 3.Department of Statistical Science, University College London, London UK）

TBA

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

[I-YIA-03] Fever within 48h after Melody implantation is a risk factor of late infective endocarditis

○O Villemain[1], N. Ben Moussa[2], S Malekzadeh-Milani[1], M. Meot1, Ma Mostefa-Kara[1], D. Bonnet[1], Y Boudjemline[1] （1.M3C-Necker Enfants malades, AP-HP, Université Paris Descartes, Sorbonne Paris Cité, Paris, France, 2.Cardiology Department, Hopital Européen Georges Pompidou, Paris, France）

Objectives. Fever following pulmonary valve implantation is known but its frequency and impact have been poorly described. The aim of this study was to analyze clinical and biological parameters of inflammation just after the Melody valve implantation, and to see if early onset of inflammation can predict the risk of late infective endocarditis (IE).

Methods. We performed a retrospective study on patients with Melody valve implanted for dysfunctional RVOT in our unit between January 2008 and December 2016. All clinical and biological inflammatory parameters following Melody implantation were recorded.

Results. 198 patients were included (median age=22.8 [Q1-Q3: 15.4-31.5] years). Before the procedure, the RVOT statute of patients was: 74 (37.4%) pulmonary valved conduits, 57 (28.8%) natives (with or without valve), 50 (25.2%) homografts, and 17 (8.6%) valveless conduits. Within 48h post procedure, 58 patients (29.3%) had fever [T>37.9°C] and 140 patients (70.7%) had no fever, 98 patients (49.5%) had a CRP >5mg/L, and 61 patients (30.8%) had white blood cells (WBC) >10G/L. 55 patients received large spectral antibiotic regimen waiting for results of blood culture. No patients were found to have early IE and antibiotics were stopped after a median duration of 2 [1-2] days. Length of stay was longer in patients with fever compared to those without fever (p<0.001).
The median follow-up was 3.3 [1.3-5.3] years. Twenty-one patients developed IE (10.6%), with a median at 1.8 [0.3-3.5] years. At 5 years, freedom from IE was 87.2%. Fever within 48h post procedure was a significative risk factor (HR=6.1, $IC_{95\%}$[2.5-15.1], p<0.001). At 5 years, freedom from IE was 88.5% for patients without fever and 67.7% patients with fever within 48h post procedure (p<0.001). Elevated post-procedural WBC (p=0.62), CRP level (p=0.90), and initial RVOT statute of patients (p=0.70) were not a risk factor for IE.

Conclusion. Patients with fever within 48 hours after Melody valve implantation are at particular risk of IE in their life. The reasons might be related to a specific genetic profile. Further studies are needed to understand the causes behind.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

DB for congenital heart surgery

DB for congenital heart surgery（ I-DB）

座長:坂本 喜三郎（静岡県立こども病院 心臓血管外科）
座長:James D. St. Louis（Children's Mercy Kansas City）
Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第3会場 (302)

[I-DB-01] TBA

○James D. St. Louis （Children's Mercy Kansas City）

[I-DB-02] 日本心臓血管外科手術データベース（ JCVSD）先天性部門のと現状と将来展望

○平田 康隆 （東京大学医学部附属病院心臓外科）

[I-DB-03] JCVSD congenitalを利用した学術研究：本ビックデータの学術利用と問題点

○帆足 孝也 （国立循環器病研究センター病院小児心臓外科 / 日本心臓血管外科手術データベース機構）

[I-DB-04] Linkage between JCVSD and JPIC-DB which share most of the congenital heart defect cases

○Kim Sung-Hae[1,2], Matsui Hikoro[1], Inuzuka Ryo[1], Yoshimoto Jun[1], Miyata Hiroaki[2], Suda Kenji[3], Sugiyama Hisashi[3], Tomita Hideshi[3], Yazaki Satoshi[3], Kobayashi Toshiki[3], Otsuki Shinichi[3]
（1.JPIC Database Working Group, Investigational Committee, 2.Department of Healthcare Quality Assessment Graduate School of Medicine, Tokyo University, Tokyo, Japan, 3.Executive Board of the Japanese Society of Pediatric Interventional Cardiology (JPIC)）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[I-DB-01] TBA

○James D. St. Louis （Children's Mercy Kansas City）

TBA

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

[I-DB-02] 日本心臓血管外科手術データベース（ JCVSD）先天性部門のと現状と将来展望

○平田 康隆 （東京大学医学部附属病院心臓外科）
Keywords: データベース, JCVSD

日本心臓血管外科手術データベースは2001年よりインターネット上でデータ収集を開始し、その後全国規模のデータベースへと発展し、先天性部門は2008年から登録を開始。2013年からは専門医制度と連携された。医療の質の向上のためにその役割は重要性を増してきており、現在、参加施設数約120施設となって全国の施設をほぼカバーしている。入力の質は極めて高く、データを利用した重要な論文が日本から世界へむけて発信されている。また、リスクモデルの作成を行い、ウェブ上でフィードバック機能として公開されており、今後さらに改善を行う予定となっている。データベースの現状と今後の展望について概説する。

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

[I-DB-03] JCVSD congenitalを利用した学術研究：本ビックデータの学術利用と問題点

○帆足 孝也 （国立循環器病研究センター病院小児心臓外科 / 日本心臓血管外科手術データベース機構）
Keywords: データベース, 先天性心臓外科, 臨床研究

2008年から旧 JCCVSDとして開始された JCVSD congenitalは2017年までに121の参加施設から計72216件もの登録がなされてきた。国家規模のデータ集積システムの存在意義はもちろん、学会主導の self quality managementに他ならないが、同時にビックデータを活用した臨床研究も期待されるはずである。しかし、現在までに本データベース (DB)を用いた外科医による臨床研究で、英文論文として出版に至ったものは（年次報告などを除き）以下の4篇に留まっている。

１．データベース全体： Trend of mortality (Interact Cardiovasc Thorac Surg. 2015)
２．施設間の治療戦略・成績の差： HLHS (Pediatric Cardiol 2018)
３．特定の患者層の成績： Down syndrome (Circ J. 2018)
４．特定の疾患・手術の成績： SAVVR in SV (Interact Cardiovasc Thorac Surg. 2018)

本来ビックデータを活用した臨床研究は、統計学的検討に足る十分な症例数を複数施設から確保できる事から学術意義の高い結果が得られる利点があり、特に先天性心臓外科領域に頻繁にみられる、治療法や予後の明確でない希少疾患を対象とした研究で効果を発揮するはずである。とりわけ JCVSDは National Clinical Databaseに内包され、 board certificationとリンクした事により入力に強制力を持たせたため、 site auditの効果も併せてdataの入力率、正確性は十分に統計学的検討に足る。一方で、エンドポイントは90日生存であり、かつ創設期に出来る限り参加施設の入力の負担を軽減するため項目を吟味したことから、詳細な術前（診断や術式）・術後状

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

態（心機能）や遠隔成績を明らかにするためには参加施設にその都度追加データの提出を負担することになる（データ利用区分 B）。
本発表は上述の論文内容を紹介し、本 DBの臨床研究の resourceとしての存在意義と、活用の際の問題点・改善点を討論する機会としたい。

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

[I-DB-04] Linkage between JCVSD and JPIC-DB which share most of the congenital heart defect cases

○Kim Sung-Hae[1,2], Matsui Hikoro[1], Inuzuka Ryo[1], Yoshimoto Jun[1], Miyata Hiroaki[2], Suda Kenji[3], Sugiyama Hisashi[3], Tomita Hideshi[3], Yazaki Satoshi[3], Kobayashi Toshiki[3], Otsuki Shinichi[3] （1.JPIC Database Working Group, Investigational Committee, 2.Department of Healthcare Quality Assessment Graduate School of Medicine, Tokyo University, Tokyo, Japan, 3.Executive Board of the Japanese Society of Pediatric Interventional Cardiology (JPIC)）

The Japanese Society of Pediatric Interventional Cardiology (JPIC) had been conducted the annual questionnaire surveillance regarding catheter-based interventional procedures and adverse events since 1993. The online registry system named JPIC Database (JPIC-DB) based on national clinical database (NCD) eventually went into operation with the initial enrollment of the actual cases since January 2013. After three years of transition period, the entire catheter-based interventional and ablation cases during 2016 in Japan registered to the JPIC-DB.

The striking feature of the annual surveillance so far has been comprehensive involvement of any form of pediatric and congenital interventional procedures, including ablation for tachyarrhythmias and their adverse events. Reflecting the prominent advancement in this field, the classification in therapeutic procedures, target lesions and adverse events is much more subdivided and refined.

More than half of the patients who receive congenital heart defect intervention or ablation have histories of surgery or will be indicated surgery in their staged repair. In other words, the same congenital heart patients can be shared by both JPIC-DB and Japanese Cardiovascular Surgery Database (JCVSD), therefore we created their fundamental information in identical format in the entry screen on NCD website. The linking has not yet been in practical use, but it has potential to manage and follow up their personal data, avoiding double registration.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

男女共同参画セッション

男女共同参画セッション（ I-DJK）

男女共同参画～病院・大学・学会のとりくみ

座長:岩本 眞理（済生会横浜市東部病院こどもセンター 総合小児科）
座長:松井 彦郎（東京大学医学部附属病院 小児集中治療室PICU）
Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 11:00 AM 第7会場 (414+415)

[I-DJK-01] 男女共同参画－日本小児科学会の取り組み－
○宮本 朋幸 （横須賀市立うわまち病院小児医療センター）

[I-DJK-02] 女性医師の活躍を支援する富山大学の試み
○市田 蕗子 （富山大学医学部 小児科学教室）

[I-DJK-03] “202030”をめざして –日本循環器学会の取り組み-
○瀧原 圭子 （大阪大学 キャンパスライフ健康支援センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 11:00 AM 第7会場)

[I-DJK-01] 男女共同参画－日本小児科学会の取り組み－

○宮本 朋幸 （横須賀市立うわまち病院小児医療センター）

Keywords: 男女共同参画, 日本小児科学会, 働き方改革

日本小児科学会では、2002年に「小児科女性医師の働く環境改善委員会」が設立され、早くから男女共同参画への動きがみられた。さらに2006年には「小児科医の QOLを改善するためのプロジェクトチーム」が発足し、現在政府でも議論されている「働き方改革」を先取りした形で様々な活動が行われてきた。それにより、子育て女性医師の当直・オンコールの免除、時短勤務などの様々な施策が、同時に行われた小児医療の集約化の動きと共に浸透し始めた。しかし、24時間365日継続することが必要とされる医療の世界では、そのような施策だけでは問題が解決しないということが徐々に明らかになってきた。そこで2014年、その委員会は男女共同参画推進委員会と名称が変更され、「真の男女共同参画とは？」を命題に活動が始まった。いわゆる育児者のみに焦点を絞るのではなく、様々な環境にある医師が「医師の公共性」を認識し臨床に従事し、研究も行い、平等にチャンスが与えられ男女共に指導的地位や管理職を目指せることのできる施策作りを目標としたのである。2018年4月の日本小児科学会学術集会で、当委員会の企画である「小児科医に明日はあるか？」というシンポジウムが行われ、①各大学医局人事担当者への男女共同参画に対するアンケート②地域小児科センターに勤務する若手小児科医の動向③シフト勤務への取り組み④育児女性医師への配慮の問題⑤女性医師同士自ら作成した勤務体制のルールが提示され、男女共にいかなるライフイベントに対しても医師としてキャリアアップがはかることができる方法にについて話し合いが行われた。本講演では、日本小児科学会の男女共同参画への取り組みの変遷と、今後の目標について述べる。

(Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 11:00 AM 第7会場)

[I-DJK-02] 女性医師の活躍を支援する富山大学の試み

○市田 蕗子 （富山大学医学部 小児科学教室）

Keywords: 院内保育, 病児保育, ロールモデル

若い世代の女性医師がそのキャリアを磨く時期は、同時に子どもを産み育てる大切な時期でもある。この2つの大事な仕事をかけ持っている女性医師のため、院内保育や病児保育などの環境整備を始めとし、子育てとキャリアアップの両立を支援していくことは重要な課題である。富山大学では、2007年に、文科省「周産期医療整備事業」の助成を受け、総合的周産期医療人育成プログラムを展開し、その一環として、女性医師の役割を重視し、女性医師支援を進めた。2007年には、院内保育を開設し、続いて2009年には女性医師支援室の設置とともに、当大学の特徴である休日および夜間のベビーシッタープーリングシステムを開始し、時間外の勤務にも対応できる体制を構築した。さらに2010年には、病児・病後児保育室を開設し、女性医師が安心して働き続ける環境を整えた。一方、各診療科では、病棟勤務をチーム制あるいは複数主治医制とし、夜間・休日を完全当直体制とし、勤務体制を整えた。これらの職場環境整備後、出産後の女性医師の離職を食い止め、職場復帰率はほぼ100%となり、人手不足で危機的状況であった富山県内の周産期医療体制を改善することができた。富山県内の新生児専任医の半数以上は女性医師で、小児科の中でも肉体的、精神的にハードである新生児医療においても、環境が整えば子育て中の女性医師も貢献できることが実証された。また、若い女性医師たちが中心となり、産休育休に関する独自のルールを作り、少し年上のロールモデルに従って順調に復帰し、キャリアアップを目指している。女性医師が働き続けることは、男性医師の日直などを軽減し男女ともに労働環境を改善し、医療安全にも繋がる。また、勤務医の偏在化により、慢性的な医師不足に陥っている地方では、女性医師の勤務推進が重要な解決策につながる可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 11:00 AM 第7会場)

[I-DJK-03] “202030”をめざして –日本循環器学会の取り組み-

○瀧原 圭子 （大阪大学 キャンパスライフ健康支援センター）

Keywords: 男女共同参画, ダイバーシティ, キャリア支援

内閣府より女性の管理職への登用推進についての文書が2014年に提出され、「指導的地位に占める女性の割合を2020年までに少なくとも30%程度」とする目標の達成に向けて、様々な分野で取り組みを推進することが奨励されています。 日本循環器学会では女性循環器医をとりまく勤務環境を改善し、子育てしながら仕事を継続しキャリア形成できる勤務体制を確立するため、2010年に男女共同参画委員会が設立されました。勤務環境は地域により問題点が異なるため、９つの支部を代表する委員から委員会を構成し、地域の問題解決を優先するとともに、さまざまなアクションプランを実施してきました。 2012年には会員数に応じた女性評議員、2013年からは年次学術集会において会員数に応じた女性座長の登用、2014年には「勤務環境改善のための提言」をリリースするとともに、年次学術集会及び各地方会において委員会主催のセミナーを毎年開催してきました。一方、キャリア支援として女性研究者奨励賞や国際学会での女性発表者へのトラベルアワードも設置し、昨年には女性会員のネットワークを強化するために、女性循環器医コンソーシアム（ JCS― JJC）を設立しました。さらには、意思決定機関への平等な参加が奨励されていることより、2016年度からはすべての委員会において女性委員の参画を、また各学術賞選考委員会においても女性委員を１名以上指名することになりました。 以上のように、仕事の継続支援とキャリア支援を２本柱としてさまざまな施策に取り組んできましたが、まだまだ指導的立場・意思決定機関への女性医師の参画は不十分であり、意識改革を含めた男性医師への働きかけや制度の確立が望まれています。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

シンポジウム

シンポジウム1（ I-S01）
学校心臓検診で抽出された不整脈の管理：ボーダーライン症例をどうするか？

座長:鈴木 嗣敏（大阪市立総合医療センター 小児不整脈科）
座長:吉永 正夫（鹿児島医療センター 小児科）
Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第1会場 (メインホール)

[I-S01-01] ボーダーライン症例をどうするかー QT延長症候群－

○吉永 正夫 （国立病院機構鹿児島医療センター小児科）

[I-S01-02] 学校心臓検診で抽出された不整脈の管理　－無症状で WPW型心電図をしめす場合－

○吉田 葉子 （大阪市立総合医療センター小児不整脈科）

[I-S01-03] 学校心臓検診で抽出された不整脈の管理：ボーダーライン症例をどうするか？ 心室期外収縮

○青木 寿明, 高橋 邦彦, 萱谷 太 （大阪母子医療センター 小児循環器科）

[I-S01-04] 無症状心室性期外収縮・非持続性心室頻拍

○宮﨑 文[1], 松岡 道生[2], 田中 敏克[2], 松村 雄[3], 土井 拓[1] （1.天理よろづ相談所病院小児循環器科・先天性心疾患センター, 2.兵庫こども病院小児循環器科, 3.土浦協同病院小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第1会場)

[I-S01-01] ボーダーライン症例をどうするか－ QT延長症候群－

○吉永 正夫 （国立病院機構鹿児島医療センター小児科）

Keywords: 学校心臓検診, QT延長症候群 , probability

QT延長症候群 (LQTS) の診断と経過観察には Schwartz scoreでの high, intermediate, low probability of LQTSの分類が使用されることがほとんどと考えられる。 Schwartz scoreが LQTS患児・患者の予後推測に有用なことは多くの論文で報告されている。一方、日本においては学校心臓検診（心検）があり、無症状の児童生徒が多数抽出される。「ボーダーライン症例をどうするか」は「ボーダーライン症例を経過観察すべきか」という命題に置き換えてもいいと考えられる。 LQTSの high probabilityは必ず経過観察されると思われるが、intermediate および low probability of LQTS を経過観察すべきか、という視点で考えてみたい。鹿児島医療センターでは、 QT延長症候群または QT延長疑いとして外来受診があった場合、安静時・運動負荷心電図、Holter心電図を全員に行っている。 Holter心電図での QT/RR間隔測定も行っている。 QTc値が長い場合、遺伝学的検査もお願いしている。上記のような条件のもと、2008年から2013年に K市心検を受診した小・中学生のうち、 LQTSまたは LQTSの疑いとして三次次検診を受診した86名(Yoshinaga M, et al. Eur Heart J, 2017)のうち、症状受診していた3名を除く83名について予後調査を行った。 high, intermediate, low probability of LQTSに分類後、症状出現の有無、治療開始の有無、遺伝学的検査結果、 dropout率について検討を行ったので報告する。上記の心検受診者を含め、当センターの全症例でも検討を行いたい。

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第1会場)

[I-S01-02] 学校心臓検診で抽出された不整脈の管理　－無症状で WPW型心電図をしめす場合－

○吉田 葉子 （大阪市立総合医療センター小児不整脈科）

Keywords: 学校心臓検診, WPW症候群, 無症状

WPW型心電図の学校心臓検診での検出頻度は0.1-0.2%程度で、起こりうる不整脈は、房室回帰性頻拍と心房細動などの上室頻拍に伴う rapid ventricular responseである。学校心臓検診で発見された無症状の WPW型心電図を示すものを診る場合、特に問題となるのは、不整脈リスクのない束枝心室副伝導路との鑑別、 rapid ventricular responseによる突然死リスク推定である。

束枝心室副伝導路は確定診断がつけば管理不要であるが、小さなΔ波を伴う体表心電図の所見では WPW症候群と鑑別診断が難しいことも多く、アデノシン三リン酸負荷試験が有用である。

突然死の頻度や高リスク群選別についてなお議論が残る部分がある。今年報告された学校管理下院外心停止の全国的登録調査で、5年間210例の心原性心停止の原疾患で、 WPW症候群は4例（1.4%）で先天性 QT延長症候群と同数であった。リスク推定においては副伝導路順行性不応期が短い場合や複数副伝導路が存在する場合は高リスクとされるものの、これらを判別するためには侵襲的電気生理学的検査が必要となる。2012年にPACES/HRSが発表した無症候性の心室早期興奮を示す若年者についての Expert Consensus Statementでは、運動負荷試験で心拍数上昇により突然Δ波が消失するものは、副伝導路不応期が長く低リスクとしている。2017年の EHRAによる上室性不整脈についての Consensus documentでは、無症候性患者の管理において①リスク評価のための電気生理学的検査、②以下のものに対するカテーテルアブレーション治療：無症候性順行性不応期＜240ms・房室回帰性頻拍に続いて誘発される早期興奮を伴う心房細動・複数副伝導路を中程度の推奨としている。今回、日本での学校心臓検診の現場の実情もふまえ、このテーマについて議論したい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第1会場)

[I-S01-03] 学校心臓検診で抽出された不整脈の管理：ボーダーライン症例をどうするか？ 心室期外収縮

○青木 寿明, 高橋 邦彦, 萱谷 太 （大阪母子医療センター 小児循環器科）

Keywords: 学校心臓検診, 心室期外収縮, ボーダーライン

心室期外収縮は、学校心臓検診で０．１－０．３%の頻度（ HRS2018, Yoshinaga）でみられ、多くが良性です。しかし心室頻拍や心不全に進行するもの、心筋症や遺伝性不整脈に基礎に存在する症例が含まれます。そのため心臓検診のガイドラインでは、心室期外収縮は全例が二次に抽出され、精密検査が必要とされています。今回のテーマとなっているボーダーライン症例で困るものとは、よくある経過観察のみでよい心室期外収縮ではなく、”治療を要するかも？”、逆にこれは”本当に心室期外収縮？”というものではないでしょうか。つまり一次検診での心室期外収縮かどうかの診断、二次検診以降での薬剤、アブレーションが必要かの判断の点で迷うことが多いと思われます。ひとつめのテーマとして一次検診における心室期外収縮の診断について、ふたつめのテーマとして治療が必要な心室期外収縮としたいと思います。また学校管理区分の決定の判断にも言及していきます。

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第1会場)

[I-S01-04] 無症状心室性期外収縮・非持続性心室頻拍

○宮﨑 文[1], 松岡 道生[2], 田中 敏克[2], 松村 雄[3], 土井 拓[1] （1.天理よろづ相談所病院小児循環器科・先天性心疾患センター, 2.兵庫こども病院小児循環器科, 3.土浦協同病院小児科）

Keywords: 無症状, 心室性期外収縮 , 非持続性心室頻拍

[背景]学童期にみられる心室性期外収縮 (PVC)/非持続性心室性頻拍 (NSVT)の多くは無症状で、約3-4割は自然消退する。左室収縮能低下合併例は稀で、 PVC 50%前後で出現し、治療により速やかに改善する。そのため、多くの症例は治療を必要としない。しかし、学童期無症状 PVC/NSVTをみたとき、突然死を来す疾患群 (チャネル病、心筋症、冠動脈疾患)の鑑別が重要である。中でも、運動誘発性 PVC/NSVTは不整脈源性右室心筋症を代表とする心筋疾患の病初期をみている可能性がある。しかし、種々の検査でも心筋疾患は同定されず、治療方針・管理に難渋する例が存在する。[症例1]；感冒で脈不整を指摘され11歳初診。 PVCは単形性、右脚ブロックパターン、上方軸であった。 Holter ECGで PVC 0.8%、2連発まで認めた。運動負荷で PVCが誘発。心エコー、加算平均心電図に異常なかった。観察期間中 (2.6年)、運動で NSVT (3連発、 coupling interval (CI) 280 ms)が出現し、抗不整脈薬の投与を提案したが、拒否。サッカー部、運動制限なし。[症例2] 学校検診を契機に12歳初診。 PVCは単形性、左脚ブロックパターン (LBBB)、下方軸であった。 Holter ECGで PVC 2.1%、3連発を認め、Master負荷試験で NSVT (4連発、 CI 280 ms)がみられた。心エコー、加算平均心電図に異常なかった。propranolol, flecanide投薬中である。陸上部、運動制限なし。[症例3] 学校検診を契機に13歳初診。 PVCは単形性、 LBBB、下方軸であった。 Holter ECGで PVC 3.9%であった。 Treadmill負荷試験で PVCが誘発され、回復期に2連発 (CI 280 ms)が出現。心エコーで、軽度の左室拡大と心尖部収縮能低下を指摘されたが、心臓 MRIに異常なかった。 flecanide投薬中である。野球部、運動制限なし。[結語]；3例、いずれも現在心筋症を示唆する所見はない。運動制限の有無については議論の余地がのこるが、長期的な観察が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

シンポジウム

シンポジウム2（ I-S02）

肺実質障害を伴った心疾患の呼吸循環管理

座長:大崎 真樹（静岡県立こども病院 循環器集中治療科）

座長:竹内 宗之（大阪母子医療センター 集中治療科）

Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 4:20 PM 第2会場 (301)

[I-S02-01] Fontan患者の周術期呼吸器管理についての検討

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

[I-S02-02] HLHS/rFOや PVO解除後の呼吸循環管理

○金澤 伴幸, 岩崎 達雄 （岡山大学病院）

[I-S02-03] 小児先天性心疾患術後開胸状態での腹臥位管理

○祖父江 俊樹, 伊東 幸恵, 簇智 武志, 竹内 宗之 （大阪母子医療センター集中治療科）

[I-S02-04] 先天性心疾患患者の呼吸不全/肺障害を合併する ECMOについて

○濱本 奈央, 元野 憲作, 大崎 真樹 （静岡県立こども病院 循環器集中治療科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 4:20 PM 第2会場)

[I-S02-01] Fontan患者の周術期呼吸器管理についての検討

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

Keywords: Fontan, 呼吸器, 肺実質障害

肺障害を合併した Fontan患者の呼吸器管理について後方視的に検討した。【対象】2007年から2017年に当科でFontan手術を施行した連続291例のうち、呼吸障害に対する再挿管または術後24時間以上の挿管管理を行った18例を対象とした。術後観察期間は中央値5.6年 (最長11年)であった。【結果】連続291例の Fontan手術時年齢中央値(最小-最大) は3.2歳 (1.3-15.8)、体重11.7 kg (7.5 -61)であった。早期死亡1例 (0.3%)、遠隔期死亡3例 (1%)認めた。早期例の死因は ARDS、遠隔期例は急性脳症、感染、消化管出血1例ずつであった。 PICU入室時の呼吸器 PIPは18 cmH2O (10-20)、 PEEP 3 cmH2O (0-6)、 CVP 12 mmHg (6-20)であり、全例、人工心肺離脱時から NO吸入を行った。術当日抜管が280例 (96%)あり、抜管までの時間は術後56分 (0-258)であった。抜管後も経鼻からＮＯ吸入を行った。呼吸障害の原因は肺実質障害として肺出血4例、肺炎2例、 ARDS 1例、その他の原因として無気肺4例、肺高血圧3例、 PAVM 1例、その他2例であった。肺実質障害7例において再挿管前 SpO2は93% (74-99)、挿管中の最高 PIPは20cmH2O (12-25), 最高 PEEP 3cmH2O (2-5), 最低 SpO2 95%(79-99)で管理し、挿管期間は1日(1-8)であった。無気肺4例の再挿管前 SpO2は96.5%(93-99)、積極的に direct suctionを行い1.5日(0-6)で抜管した。肺高血圧3例に対しては深鎮静および NO吸入を行い、2日(1-4)で抜管した。 PAVM 1例は再挿管前 SpO2 59%、挿管2日後に SpO2 76%まで改善し抜管した。長期挿管例における Fontan手術後死亡は ARDSの1例のみであった。【結論】当院での Fontan周術期呼吸器管理の方針は、1)全例ＮＯ吸入を行い、術当日に抜管する、2)肺障害を合併した場合でも Fontan循環悪化を回避するため PIP, PEEPは比較的低値で管理する、3)無気肺に対しては積極的に再挿管を行い去痰に努めることを基本としている。

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 4:20 PM 第2会場)

[I-S02-02] HLHS/rFOや PVO解除後の呼吸循環管理

○金澤 伴幸, 岩崎 達雄 （岡山大学病院）

Keywords: 肺静脈還流, 肺障害, 人工呼吸

（はじめに）
先天性心疾患患児では呼吸と循環が、密接に関連しており、肺障害を合併すると容易に循環への影響し、循環のバランスをとるのに難渋することがある。その治療法の一環である人工呼吸も陽圧による肺障害を惹起したり、循環に影響を及ぼすため病態に応じた管理を行う必要が有る。

（呼吸管理）
HLHS/rPFOや PVOを合併した状態では、直列循環あるいは並列循環により循環に及ぼす影響に相違はあるが肺静脈のドレナージが悪いことが問題となる。病態は肺鬱血の程度と原疾患の状態によるが、どの疾患であれ肺血流を増加させる呼吸管理（高濃度酸素、過換気など）は鬱血を助長するため要注意または禁忌となる。ただし肺障害などを合併し極端な低酸素が存在する場合、許容できる最低限の SaO2を設定し、その値を少なくとも維持できるような酸素濃度を保つ。
術後の病態は原疾患の状態と肺静脈還流障害がどの程度解除されているかによる。術後は人工心肺や手術の直接的な侵襲により肺血管抵抗が高くなっているため、肺血管抵抗をさげる治療が一般的である。極力低気道内圧を維持し二次的な肺障害を防ぐことは大前提であるが、肺血管抵抗のコントロールができなければ循環障害の原因となるため循環維持のための呼吸管理を優先する。また肺血流増加型の疾患の中には術後に肺血管抵抗をある程

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

度高く維持する必要がある場合がある。術直後には低酸素や肺高血圧で難渋することが多く、術後早期にはできるだけ肺障害を起こさないように低い設定で高二酸化炭素は循環が許す限り許容し酸素化を維持する。その後は肺の改善に遅れず酸素使用を制限し、過換気を避けて肺血管抵抗を下げすぎない治療へとシフトする。

本講演では、肺静脈の還流が阻害され肺障害を伴う疾患の呼吸・循環管理を正常肺における小児の人工呼吸管理をふまえて呼吸管理を中心に紹介する。

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 4:20 PM 第2会場)

[I-S02-03] 小児先天性心疾患術後開胸状態での腹臥位管理

○祖父江 俊樹, 伊東 幸恵, 簇智 武志, 竹内 宗之 （大阪母子医療センター集中治療科）

Keywords: 腹臥位, 開胸, PICU

【はじめに】1974年に仰臥位では陽圧呼吸管理中に背側の横隔膜が頭側に移動し、肺容量が減少する事が示され、腹臥位管理が提唱されたのが腹臥位管理の始まりである。その後、 ARDS患者の仰臥位にて、下側になる肺区域の血液灌流の増加が示唆され、腹臥位にすることで酸素化が改善する事が示された。酸素化改善の機序としては、換気血流不均衡の改善、機能的残気量の増加、局所の横隔膜運動の変化、分泌物クリアランスの改善などがある。2013年には、成人重症 ARDS患者を対象とした RCTにおいて、腹臥位で生存率が改善することも示された。当院 PICUでは以上の効果を考慮して肺機能が低下している事が予想される先天性心疾患術後症例では、開胸状態であっても、早期から積極的に腹臥位を施行している。今回、それらが安全に施行できていたか調査したので、報告する。【対象と方法】当院 PICUにて2014年1月1日から2017年12月31日までの4年間、先天性心疾患心臓血管外科術後管理中に、開胸管理を施行した症例を対象とし、腹臥位による合併症や呼吸パラメータの変化に関して後方視的に検討した。【結果】調査期間中、開胸管理は45例であった。開胸状態で腹臥位療法を行っていたものは12例(ECMO併用1例)であった。腹臥位療法中の合併症としては、皮下出血の増悪が1例、1か月以内の縦隔炎が1例、10mmHg以上の血圧の低下が2例(1例は自然回復、1例は塩化カルシウム投与で回復)、創部からの出血の増加を認めた症例は無かった。1回換気量の上昇は12例中8例、酸素化の改善も12例中8例に認めた。腹臥位開始時期は、術後2日目～19日目(中央値5日目)、施行時間は、10時間～37日間(中央値24時間)であった。【結語】開胸中であっても腹臥位管理は安全に施行できる。今後は、症例を積み重ね有効性に関しても検討していきたい。

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 4:20 PM 第2会場)

[I-S02-04] 先天性心疾患患者の呼吸不全/肺障害を合併する ECMOについて

○濱本 奈央, 元野 憲作, 大崎 真樹 （静岡県立こども病院 循環器集中治療科）

ECMO(Extracorporeal membrane oxygenation)はその導入の理由により循環 ECMO、呼吸 ECMOと分類される。しかし、先天性心疾患を有する場合は、呼吸と循環の要素が相互に影響し、一概にどちらか一方が原因と判断できないことも多い。

当施設では2008年1月から2017年12月の期間に先天性心疾患を有する ECMO装着症例は71症例であった。呼吸原性のショックに対する E-CPR1例を含む呼吸 ECMOは6例のみで、65例は循環 ECMOであった。循環 ECMOのうち16例が肺循環の破綻に対する導入であった。 ECMO離脱率、生存率はそれぞれ呼吸 ECMOで66.7%、66.7%、循環 ECMOの肺循環破綻症例で81.3%、43.7%、それ以外の循環 ECMOで65.3%、34.7%であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

呼吸原性の循環不全ではなくとも、先行する蘇生事象や手術、 ECMO導入手技による侵襲、輸血、出血、感染、無気肺の形成などにより二次的に肺実質障害が進行し、心機能の回復が得られた後も、酸素化換気の点でECMO離脱が困難となる症例もある。当施設では、 lung restが得られる最低限の人工呼吸管理、積極的な利尿あるいは CRRT(continuous renal replacement therapy)を用いた除水による肺実質の浮腫軽減、開胸 ECMO中でも積極的に呼吸理学療法を導入することで離脱に向けた肺条件の改善に努めているが、手段に限界も感じている。具体例を提示しながら、数字には現れにくい実際の ECMO中の呼吸循環管理の経験について述べる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

シンポジウム

シンポジウム3（ I-S03）

Taped Case1

座長:伊吹 圭二郎（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）
座長:小暮 智仁（東京女子医科大学病院 循環器内科）
コメンテーター:上田 秀明（神奈川県立こども医療センター 循環器内科）
コメンテーター:小林 俊樹（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）
コメンテーター:須田 憲治（久留米大学医学部 小児科学講座）
Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第3会場 (302)

[I-S03-01] ターナー症候群に併発した複数の辺縁欠損を伴う二次孔心房中隔欠損症に経皮的閉鎖術を施行した１３歳女児の一例

○原 英彦, 橋本 剛, 中村 正人 （東邦大学医療センター大橋病院 循環器内科）

[I-S03-02] 奇異性脳塞栓をきたした心房間短絡患者に対するカテーテルインターベンション

○赤木 禎治, 高谷 陽一, 中川 晃志, 伊藤 浩 （岡山大学 循環器内科）

[I-S03-03] 帯状構造物によって二腔に分けられた ASDのデバイス閉鎖術

○矢崎 諭[1], 吉敷 香菜子[1], 額賀 俊介[1], 上田 知実[1], 高見澤 格[2], 馬原 啓太郎[2], 佐地 真育[2], 嘉川 忠博[1]
（1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第3会場)

[I-S03-01] ターナー症候群に併発した複数の辺縁欠損を伴う二次孔心房中隔欠損症に経皮的閉鎖術を施行した１３歳女児の一例

○原 英彦, 橋本 剛, 中村 正人 （東邦大学医療センター大橋病院 循環器内科）

症例は１３歳女児。二次孔心房中隔欠損症のため経皮的閉鎖術が可能かのコンサルテーションを含めて紹介受診。既往歴にターナー症候群があり、成長ホルモンによる治療中。その他特記すべき異常なし。閉鎖適応は右心系の容量負荷。経食道心エコー図にて欠損孔は体格に比して大きく複数のリム欠損を有していた。デバイス閉鎖治療の利点欠点を説明し、治療困難の際には外科的修復術が望ましい場合もある旨を了解して頂き経皮的閉鎖術を施行する運びとなった。ライブ映像にてＴＥＥ計測、バルーンサイジングを提示し、デバイス種類の選択、サイズ選択、治療について議論を行いたい。

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第3会場)

[I-S03-02] 奇異性脳塞栓をきたした心房間短絡患者に対するカテーテルインターベンション

○赤木 禎治, 高谷 陽一, 中川 晃志, 伊藤 浩 （岡山大学 循環器内科）
Keywords: 成人先天性心疾患, カテーテル閉鎖, 卵円孔開存

卵円孔は胎児循環に必須の心内構造であるが，多くは生後数日から数か月以内に機能的に閉鎖する．しかし卵円孔周囲の一次中隔と二次中隔が完全に癒合しない場合，フラップ状の一方向弁の形態となり，咳，深呼吸，運動時のいきみなど，右房への流入血が増大したり右房圧が左房圧を越えたりした場合に右左短絡を生ずるようになる．このような状態を卵円孔開存（ patent foramen ovale: PFO）と呼び，一般健常成人の約15～25%に認めると報告されている．下肢や骨盤内に発生した静脈血栓が PFOを通過して脳血管床の血栓塞栓をきたすと奇異性脳梗塞を発症する．奇異性脳梗塞は脳梗塞の5~10%を占めると言われている．これまでの研究で55歳以下の奇異性塞栓症患者群は同年齢の非脳梗塞群より有意に PFOの頻度が高いことが報告されていた． 一方，卵円孔開存は経皮的にカテーテル閉鎖が可能な心疾患であり，国際的には多数例の治療実績があるが，これまで RCTで有効性が証明されたことはなかった．ところが本年9月に欧米で施行された独立した3つ RCTで，経カテーテル PFO閉鎖術が抗血小板療法を主体とする薬物療法に比べ有意に脳梗塞再発を予防することが証明された．これまで奇異性脳塞栓再発予防には有効性はおろか禁忌に近い評価をされていた本治療が，今後は第一選択の治療法となる可能性さえ出てきた．奇異性脳塞栓を発症に心房間短絡を認めた成人症例に対するカテーテル閉鎖術を供覧する。

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第3会場)

[I-S03-03] 帯状構造物によって二腔に分けられた ASDのデバイス閉鎖術

○矢崎 諭[1], 吉敷 香菜子[1], 額賀 俊介[1], 上田 知実[1], 高見澤 格[2], 馬原 啓太郎[2], 佐地 真育[2], 嘉川 忠博[1] （1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 循環器内科）
Keywords: ASD, Device closure, Multiple defect

症例は小学生女児。乳児期に ASDと診断され経過観察を受けた。症状はないが右室の拡大と肺血管陰影の増強から閉鎖適応と判断され当院に紹介された。外来の経胸壁心エコーでは10mmあまりの径の単孔性の ASDと診断され、待機的にデバイス閉鎖を行う方針とされた。閉鎖術に先行するカテーテル検査では Qp/Qs=2.58、

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Rp=0.38であった。経食道心エコーでは、 ASDは11.3mm(0度) x 10.3mm(45度) x 13.5mm(90度) x 11.9mm(135度)でリム欠損なし。欠損孔の右後縁の上下方向中央付近から欠損孔上縁の前よりを横切り（9時方向から2時方向）心房天井に付着する帯状構造物が存在した。これにより欠損孔は尾側前側と頭側後側の二孔に隔てられていた。　この症例に対する Figulla Flex IIを用いた閉鎖術を供覧し、同デバイス使用時の注意点や上記解剖の ASD閉鎖術の方法に関して検討した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

シンポジウム

シンポジウム4（ I-S04）

児童生徒の心臓性突然死ゼロに向けての地域での蘇生対策

座長:太田 邦雄（金沢大学医薬保健学域医学系 小児科）
座長:三谷 義英（三重大学大学院医学系研究科 小児科学）
Thu. Jul 5, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場 (302)

[I-S04-01]『 ASUKAモデル』と学校における”救命教育(BLS教育)”の重要性

○桐淵 博 （埼玉大学教育学部附属教育実践総合センター）

[I-S04-03] 日本の児童生徒から若年成人までの院外心停止の最近11年間(2005-15)の蘇生成績：世代別の成績から児童生徒の突然死対策を考える

○淀谷 典子, 三谷 義英, 大橋 啓之, 澤田 博文, 早川 豪俊, 平山 雅浩 （三重大学大学院医学系研究科 小児科学）

[I-S04-02] 小児院外心停止に対する自動体外式除細動の検討

○犬飼 幸子[1], 横山 岳彦[1], 安田 和志[2], 吉田 修一朗[3], 篠原 務[4], 長井 典子[5], 太田 隆徳[6] （1.名古屋第二赤十字病院 小児科, 2.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 3.中京病院 小児循環器科, 4.名古屋市立大学大学院医学研究科 新生児・小児医学分野, 5.岡崎市民病院 小児科, 6.豊橋市民病院 小児科）

[I-S04-04] 学校における心停止対応策の現状と課題：尼崎市におけるアンケート調査から

○西内 辰也[1], 山上 雄司[2], 稲熊 洸太郎[3], 豊田 直樹[3], 石原 温子[3], 坂崎 尚徳[3], 吉永 孝之[1] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター ER総合診療科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児救急集中治療科, 3.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科）

[I-S04-05] 山梨県における児童生徒の心臓性突然死ゼロに向けての活動－親子で学ぶ心肺蘇生講座について－

○勝又 庸行[1,2], 小泉 敬一[1,3], 小鹿 学[1,4], 須長 祐人[1,4], 吉沢 雅史[1,3], 河野 洋介[1,3], 長谷部 洋平[1,3], 喜瀬 広亮[1,3], 戸田 孝子[1,3], 杉田 完爾[1,3], 星合 美奈子[1,5] （1.Let's Save A Child in Yamanashi Project, 2.甲府病院 小児科, 3.山梨大学 医学部 小児科, 4.富士吉田市立病院 小児科, 5.山梨県立中央病院 小児循環器病センター）

[I-S04-06] 学校救急体制におけるチームによる連携シミュレーションの重要性

○檜垣 高史[1,2], 高田 秀実[1,2], 太田 雅明[2], 森谷 友造[2], 渡部 竜助[2], 宮田 豊寿[2], 高橋 昌志[1,2], 伊藤 敏恭[2], 浦田 啓陽[2], 岩田 はるか[2], 石井 榮一[1,2] （1.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場)

[I-S04-01]『 ASUKAモデル』と学校における"救命教育(BLS教育)"の重要性

○桐淵 博 （埼玉大学教育学部附属教育実践総合センター）

Keywords: 救命教育

学校管理下における児童生徒の死亡事故は減少傾向にあるが、死因は突然死が圧倒的に多い。学校は児童生徒、教職員等が密集している場所であり、学校内で人が倒れれば、目撃者がいる確率は極めて高い。したがって、児童生徒に適切な教育を施し、かつ教職員が適切な訓練を受けていれば救命の可能性が高くなる。さいたま市において、平成23年に起きた小学校6年生女児死亡事故への教訓を生かして作られた事故対応テキスト『ASUKAモデル』は、 JRC蘇生ガイドライン2015の BLSアルゴリズムを先取りする内容で緊急時の「判断・行動チャート」を定めたものである。作成に併せて、市教育委員会と市消防局は協力体制を強化し、教職員研修の強化はもとより、小学校からの体系的な救命教育（ BLS教育）を正式カリキュラムとして、その指導者を教員が担うことで学校の安全度を高めようと取り組んできた。その成果は、以後学校内における児童生徒の突然死は発生せず、教職員等の複数の救命事例が生まれるなどの形で表れている。一方、全国的に見て、学校での突然死に対して教職員の対応が適切であったかが問われる事例は続いて発生しており、中には訴訟に発展する事案もある。反対に、救命事例においては児童生徒が重要な役割を果たすことも明らかになってきている。筆者は『ASUKAモデル』の普及活動に取り組む中で、講義・講演等参加者を対象にアンケート調査を行ってきたが、そこからは、教職員の多くは救命講習を受けていても緊急時に自分が適切に行動できるかどうかについて不安を持っており、単にスキルを施すだけの救命講習では足りない現状が見えてくる。こうしたことを踏まえ、学校での突然死ゼロを目指す上での課題について報告する。

(Thu. Jul 5, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場)

[I-S04-03] 日本の児童生徒から若年成人までの院外心停止の最近11年間(2005-15)の蘇生成績：世代別の成績から児童生徒の突然死対策を考える

○淀谷 典子, 三谷 義英, 大橋 啓之, 澤田 博文, 早川 豪俊, 平山 雅浩 （三重大学大学院医学系研究科小児科学）

Keywords: 心臓性突然死, 心肺蘇生, 自動体外式除細動器

【目的】非家族が目撃した日中の若年者の心臓性院外心停止は、自動体外式除細動器(AED)を用いた蘇生効果が高いとされる。非虚血性心疾患による心臓性院外心停止の発症する35歳以下が、日本の学校心電図検診(1995年から小中高１年生で実施)世代となった。 AED導入後の小中高生の日中発症の心臓性院外心停止の蘇生効果は、若年成人に比べて経年的に高いか否かとその因子と年代別心停止数を検討した。【方法】非家族が目撃した日中(6:00-17:59)の若年者(A群: 7-12y、 B群:13-18y、 C群: 19-22y、 D群: 23-35y)の2005-15年に発生した心臓性院外心停止の Utstein登録データ(消防庁の日本全国の悉皆データ)を解析。【成績】対象は、1,646例（ A群92例、 B群382例、 C群229例、 D群943例）。 Bystander CPR 率（ A群81%、 B群80%、 C群71%、 D群68%）、 Bystander AED率（ A群37%、 B群44%、 C群24%、 D群19%）、全 AED率（ A群69%、 B群85%、 C群78%、 D群70%）、社会復帰率（ A群46%、 B群49%、 C群39%、 D群30%）。 D群に比べて、A群、 B群は、歴年に関わらず、市民による AED使用率(p＜.001)、社会復帰率(＜.001)は良好であった。ロジステイック解析で、女性、 bystander AED使用、初期波形（心室細動）、 B群は、良好な社会復帰率の独立した因子であった(＜.001)。【結論】若年成人に比べて、小中高生では bystander AED率が経年的に高く、 bystander AED使用と中高生年齢(B群)は、予後良好因子であった。学校心電図検診世代に入った若年成人(D群)の遺残心停止

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

リスクに対して、 AEDを用いた蘇生効果は中高生がより高かった。世代別の蘇生成績から児童生徒の突然死対策の地域での在り方を考える。

(Thu. Jul 5, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場)

[I-S04-02] 小児院外心停止に対する自動体外式除細動の検討

○犬飼 幸子[1], 横山 岳彦[1], 安田 和志[2], 吉田 修一朗[3], 篠原 務[4], 長井 典子[5], 太田 隆徳[6] （1.名古屋第二赤十字病院 小児科, 2.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 3.中京病院 小児循環器科, 4.名古屋市立大学大学院医学研究科 新生児・小児医学分野, 5.岡崎市民病院 小児科, 6.豊橋市民病院 小児科）

Keywords: Public-access defibrillation, 院外心停止, AED

【背景・目的】2004年の市民による自動体外式除細動器(以下 AED)の認可後、 Public-access defibrillation(以下 PAD)による救命が増えている。小児の院外心停止 AED例について、心停止、蘇生の状況や診断、予後を明らかにし、 PADがもたらす効果を検討する。【方法】2001～2017年に愛知県内8施設における0～19才の院外心停止 AED症例を対象とし、診療記録から発症年齢、基礎疾患、活動内容、 AED実施者、覚知から実施までの時間、 AED記録、過去の心電図検診、遺伝子検査、診断、治療、予後について調査し2009年までと2010年以後で比較した。【結果】2001～2009年6例、2010～2017年16例の22例(男17、女5)。12～15才13例(59%)、運動中14例(64%)。6例(27%)に基礎疾患があり(構造異常2例、心筋炎・心筋症4例)、過去の心電図検診異常は3例にみられた。 AED実施者は、2009年までが救急隊5例(83%)、2010年以後は救急隊7例(44%)、教諭・ bystander9例(56%)で、覚知から AED実施までは、2009年までが10分以内1例(17%)、10～30分3例(50%)、2010年以後は5分以内2例(13%)、5～10分4例(25%)、10～30分5例(31%)であった。 AED記録は VF 21例で、10例に遺伝子検査が行われ RyR2変異 3例、 KCNQ1変異1例、 DSP変異1例、異常なし4例、結果未1例であった。 IVF7例、 CPVT4例、 LQT4例、 Brugada1例、心筋炎・心筋症に伴う VF4例、構造異常に伴う VF2例と診断され、治療は抗不整脈薬6例、 TV-ICD2例、 TV-ICD+抗不整脈薬5例、開胸 ICD+抗不整脈薬2例、 S-ICD+抗不整脈薬1例、外科手術1例であった。予後は後遺症なく生存13例(うち2010年以後11例)、後遺症あり生存3例、死亡6例であった。【考察・結語】2010年以後、小児の院外心停止に対する教諭・ bystanderの AED実施が増加し、後遺症なく生存復帰したケースが増えていた。今後も遺伝性不整脈の救命増加が予測される。後遺症なき生存に繋げるためには市民への心肺蘇生教育が重要と考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場)

[I-S04-04] 学校における心停止対応策の現状と課題：尼崎市におけるアンケート調査から

○西内 辰也[1], 山上 雄司[2], 稲熊 洸太郎[3], 豊田 直樹[3], 石原 温子[3], 坂崎 尚徳[3], 吉永 孝之[1] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター ER総合診療科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児救急集中治療科, 3.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科）

Keywords: 学校, 心停止, シミュレーション

【背景】学校は心肺蘇生法の「教育の場」であると同時に「実践の場」となりうる。2017年に尼崎市内の中学校で発生した心停止事例を契機に、同市の学校における心停止対応策について養護教諭を中心に危機感が高まりつつある。【目的】学校における心停止対策の現状と課題を明らかにすること。【方法】院内倫理委員会承認の上、尼崎市内の学校74校の養護教諭宛にアンケート調査票を郵送し、無記名にて回答を依頼した。【結果】アンケート回収率は62%（46/74校）：小学校26校、中学校11校、高等学校7校、中等教育学校・特別支援学校各

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1校。過去3年間の教職員対象の心肺蘇生法講習会実施率は44校（96%）、自校の75%以上の教職員が講習会受講済みと回答した学校は35校（76%）。一方、心停止を想定したマニュアルを整備している学校は25校（60%）で、想定訓練を実施している学校は16校（38%）。過去5年間に2校で自校敷地内において心停止が発生していた。【考察】個人スキル習得のための心肺蘇生法講習会の実施率・受講率は高いものの、心停止に備えたマニュアル作成率ならびにチームダイナミクス習得を目的とした想定訓練実施率は低い。米国の Cardiac Emergency Response Plans for Schools（ CERP）では心肺蘇生法習得に加え、養護教諭や体育系教諭を中心とした心肺蘇生チームの創設、地域消防機関との連携、想定訓練の実施が推奨されている。心停止を経験した2校は心肺蘇生法の習得のみならず学校・消防機関・医療機関の三機関合同での想定訓練実施の必要性を指摘しており、尼崎市では三機関合同で学校における心停止を想定したシミュレーショントレーニングを開発し2017年1月より実施することとなった。【結論】アンケート調査より学校における心停止対策には心肺蘇生法習得に加え三機関合同での想定訓練実施が必要であることが示唆された。今後は日本版 CERPの開発が望まれる。

(Thu. Jul 5, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場)

[I-S04-05] 山梨県における児童生徒の心臓性突然死ゼロに向けての活動－親子で学ぶ心肺蘇生講座について－

○勝又 庸行[1,2], 小泉 敬一[1,3], 小鹿 学[1,4], 須長 祐人[1,4], 吉沢 雅史[1,3], 河野 洋介[1,3], 長谷部 洋平[1,3], 喜瀬 広亮[1,3], 戸田 孝子[1,3], 杉田 完爾[1,3], 星合 美奈子[1,5] （1.Let's Save A Child in Yamanashi Project, 2.甲府病院 小児科, 3.山梨大学 医学部 小児科, 4.富士吉田市立病院 小児科, 5.山梨県立中央病院 小児循環器病センター）
Keywords: 心肺蘇生, AED, 突然死

【背景】近年、児童生徒を対象とした心肺蘇生教育は学校教育課程で広がりつつある。しかし、児童生徒へ心肺蘇生法を広く普及させ、獲得した技術を維持するためには、日常生活の場においても心肺蘇生に対する意識を高めることが重要である。このことから、私たちは「山梨県における児童生徒突然死ゼロ」を目指し、親子を対象とした心肺蘇生に関する市民講座を開催してきたので、その意義について報告する。【方法】心肺蘇生に関心を持つ児童生徒とその家族を一般公募した。講義は30分で心肺蘇生手順を解説したアニメーション動画と CPRトレーニングボックスを使用した。実技は90分で、1チーム親子2-3組とし、 CPRマネキン・ AEDトレーナーを使用して「胸骨圧迫方法」「 AED使用法」「親子で共同して行う2人法心肺蘇生」について練習した。【結果】2015年10月から2017年12月までに計5回市民講座を4市町で開催し、家族106組306名（児童生徒177名）が参加した。本講座は、県内の大学・医療機関・地域消防署・医師会・心肺蘇生指導協会と連携し18施設の医師・看護師・教員・救急救命士計58名がスタッフとして参加した。 AHA公認 BLSインストラクター有資格者が講義・実技指導を行った所、心肺蘇生は小学校高学年で確実に行えることが明らかとなった。参加者へのアンケートでは、親子で蘇生講習を受講できたこと、 AEDを使用できたことが印象に残っていると回答した。【まとめ】親子で心肺蘇生講習を受講する意義は、保護者が心肺蘇生技術を獲得していく子供の姿を認識できること、家族内で心肺蘇生に対する意識を日々高める機会となることがあげられる。本講座が継続できている要因として、指導スタッフが本講座開催毎に有用性について検討していること、運営を多施設と連携できていることがあげられる。【結語】児童生徒に対する心肺蘇生指導は、教育現場だけでなく地域社会でも普及させることが有意義であると考える。

(Thu. Jul 5, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場)

[I-S04-06] 学校救急体制におけるチームによる連携シミュレーションの重要性

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○檜垣 高史[1,2], 高田 秀実[1,2], 太田 雅明[2], 森谷 友造[2], 渡部 竜助[2], 宮田 豊寿[2], 高橋 昌志[1,2], 伊藤 敏恭[2], 浦田 啓陽[2], 岩田 はるか[2], 石井 榮一[1,2] （1.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学）

Keywords: 学校救急, 突然死, シミュレーション

【背景および目的】学校現場において子どもたちを突然死から守るためには、学校心臓病検診の精度の向上と、5分以内の除細動をめざすためには、各学校に3〜4台の AEDの複数設置が必要であり、救命例も含めてその有効性をすでに報告してきた。緊急時に AEDをより有効に用いるためには、事故を想定したシミュレーションが重要であり、学校現場での取り組みについて検討し報告する。【対象】松山市のすべての小・中学校【方法】仮想事故現場を、運動場または特別教室などに設定して、教職員によってシミュレーションを施行し、その時の問題点や改善点などについて検討した。シミュレーションは応急手当普及員の研修を受けている養護教諭を中心に企画し施行した。学校によっては、生徒も参加した。チェック項目を、認識、応援の依頼、119番通報（実際に通報訓練）、 AEDの手配、胸骨圧迫、呼吸、 AEDの操作、蘇生の確認、周辺の安全などについて評価した。【結果】シミュレーションの結果、明らかになった問題点や課題は、死線期呼吸についての理解、救急隊からの支持の受け方、救急車の誘導・救急隊の誘導において、学校のレイアウトによっては、業者の車両が駐車していたりすると救急車が侵入できないなど、できるだけ中断しない胸骨圧迫、その他の生徒の安全確保や二次災害への配慮が必要なこと、緊急時の教職員の役割分担についてなどであった。実際にシミュレーションすることによって初めて気が付くことが多くあることを改めて認識した。【考察および結語】学校救急体制の充実を目指すためには、胸骨圧迫と AEDを中心とする講習から、チームによる連携トレーニングに発展させることが重要である。小児循環器医は、専門家として蘇生教育に携わっていく必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

シンポジウム

シンポジウム5（ I-S05）

New imaging technology -小児心臓病への臨床応用-

座長:板谷 慶一（京都府立医科大学外科学教室 心臓血管外科学部門）

座長:瀧聞 浄宏（長野県立こども病院 循環器小児科）

Thu. Jul 5, 2018 3:40 PM - 5:10 PM 第5会場 (304)

[I-S05-01] State of Art: 小児循環器領域の画像診断の革新と治療成績向上への期待

○瀧聞 浄宏 （長野県立こども病院 循環器小児科）

[I-S05-02] 三次元エコーを用いた房室弁評価

○新居 正基 （静岡県立子ども病院 循環器科）

[I-S05-03] 3 D心エコーのスペックルトラッキングを用いた先天性心疾患での心機能評価

○石津 智子 （筑波大学医学医療系　臨床検査医学）

[I-S05-04] 最新の画像技術を用いた先天性心疾患に対するカテーテルアブレーション

○鈴木 嗣敏 （大阪市立総合医療センター 小児不整脈科）

[I-S05-05] 心臓 MRI-phase contrast法で先天性心疾患を読み解く

○石川 友一[1,4], 先崎 秀明[2], 相馬 桂[3], 白神 一博[1], 倉岡 彩子[1], 鍋嶋 泰典[1], 兒玉 祥彦[1], 豊村 大亮[1], 佐々木 智章[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.北里大学病院 小児科, 3.東京大学病院 循環器科, 4.AIC八重洲クリニック）

[I-S05-06] 成人先天性心疾患手術のための血流イメージング

○板谷 慶一[1], 山岸 正明[2], 宮崎 隆子[2], 前田 吉宣[2], 谷口 智史[2], 藤田 周平[2], 本宮 久之[2], 森地 裕子[1], 宮崎 翔平[3], 西野 輝泰[3], 夜久 均[1] （1.京都府立医科大学 心臓血管外科 心臓血管血流解析学講座, 2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科, 3.Cardio Flow Design Inc.）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 3:40 PM - 5:10 PM 第5会場)

[I-S05-01] State of Art: 小児循環器領域の画像診断の革新と治療成績向上への期待

○瀧聞 浄宏 （長野県立こども病院 循環器小児科）

画像診断の進歩は、先天性心疾患の外科治療、カテーテル治療、内科治療のすべてにおいて大きく貢献している。米国心エコー学会からは2014年にファロー術後、2016年には TGAに対する multimodality imagingによるアプローチのガイドラインが相次いで出ており、心エコー（ TTE、 TTE）、 MRI、 CTのそれぞれの活用の重要性を示している。
最新の3D心エコーでは、先天性心疾患の複雑な房室弁や心室中隔欠損の詳細な形態評価を可能にし、3Dスペックルトラッキングは今後の心臓同期不全など局所壁運動評価に期待をいだかせる結果が出つつある。 MDCTでは、大血管の構造を正確に診断し、 Arch形成などの外科的介入に重要な役割担っているのはもちろん、 MDCTの3D再構築モデルは進化し続け、良好な手術シムレーションを可能にしている。3Dエコーや MDCT再構築はいずれも、その技術が広く応用、さらに簡易な再構築や作成方法が開発されれば、手術などの治療介入に汎用されるようになるのは間違いない。また、 MRIは、計測方法の進化で3D心室容量計測、血流量の評価、心筋の質的評価では本来のゴールデンスタンダードの地位を築いているのは、当然のことであるが、流体の解析によるエネルギー状態の変化を渦やエネルギーロスなどを用いて考察することが可能となってきた。予後や手術法に繋がるかどうかはまだ不明な点が多いが、今後大いにブレークスルーを期待させる。さらに、カテーテルアブレーションの分野では、ガイドに用いる3Dマッピングシステムは驚くべき進化をとげ、カテーテルの接触力(コンタクトフォース)や圧の方向が、技術によって可視化される、 X線による透視時間も削減されるというメリットを生んでいる。先天性心疾患の不整脈治療においてもその進歩を享受している、これら画像診断の innovationへの理解と臨床現場における活用は、これからの小児循環器医に不可欠である。

(Thu. Jul 5, 2018 3:40 PM - 5:10 PM 第5会場)

[I-S05-02] 三次元エコーを用いた房室弁評価

○新居 正基 （静岡県立子ども病院 循環器科）

Keywords: three-dimensional echocardiography, atrioventricular valve, congenital heart disease

房室弁複合体は、心房・心室・乳頭筋の動きに加えて、心腔内の血圧や血流と連動して複雑に機能している。房室弁複合体全体の３次元運動に加えて心腔内の血流を評価できる３次元心エコーは、実臨床で使用できる画像モダリティーの中では最も有力な評価ツールである。3次元エコーで得られた画像情報を再構築する表示方法には volume rendering (VR)法と multi-planar reconstruction (MPR)法の２種類があり、 VRでは心房側から観察した房室弁を表示することができる。これは外科医が術中に観察する弁構造に近い像を再現することになり、房室弁の全体像の把握にも優れる。しかし VR法は３次元表示の画像を作るために様々な補完を行っていることから、弁が実際よりも厚ぼったく表示され、これはエコー輝度の高い部位で特に顕著となる。よって、 VR法は全体像の把握には優れるが詳細な評価については難がある。一方、 MPR法は3次元エコーデータを互いに直交する３断面で切り直して表示する方法であり、任意の断面における２次元表示が可能である。詳細な観察に加えて距離や面積などの定量評価も可能であり、房室弁の開口面積の測定や、弁逆流における vena contractaの断面積の計測等に応用することができる。また、手術前の経胸壁の3次元画像データから、 MPR法により術中経食道エコー(TEE)の画像をシミュレーションすることも可能である。房室弁評価における３次元心エコーの役割と応用について実際の症例を交えて解説を行う。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 3:40 PM - 5:10 PM 第5会場)

[I-S05-03] 3 D心エコーのスペックルトラッキングを用いた先天性心疾患での心機能評価

○石津 智子 （筑波大学医学医療系　臨床検査医学）

Keywords: 3D心エコー, スペックルトラッキング, 心筋ストレイン

先天性心疾患では心室形態が複雑で、2次元断面で全体を代表させることは難しい。先天性心疾患の心腔こそ3次元的評価が必要な方法である。さらに、心エコー法の利点である高い時間分解能を生かしスペックルトラッキング法を応用することにより、心室壁の収縮拡張の定量評価が可能である。近年、2次元スペックルトラッキング法により求めた左室や右室の長軸ストレイン(global longitudinal strain, GLS)は駆出率を超える心筋病態の指標として、成人循環器内科診療において重要な位置をしめるまでになった。特に2次元スペックルトラッキング法で求める心室全体の長軸ストレインが広くその有用性を認識されている。 GLSは機能性僧帽弁逆流の左室固有機能評価における有用性をしめす報告があり、先天性心疾患に多い弁膜症を合併した右室の機能評価にも応用が期待される。3次元スペックルトラッキング法では、2次元断面依存性のない、真の心筋壁変形情報に基づき、長軸ストレイン、円周方向ストレイン、さらに面積ストレインを得ることができる。3次元エコーの面積ストレインは心臓の軸に非依存性の局所機能指標である。これまでに肺高血圧症の右室流入路自由壁の面積ストレインは予後予測に有用であることが報告されている。さらに、面積ストレイン値を心内膜モデル上にカラー表示することにより、無収縮から奇異性収縮をしめす瘢痕組織領域の可視化も可能となる。また、ストレインの等時相マッピングにより収縮伝播様式を表示すれば、同期不全の直感的把握が可能となる。これは、心臓再同期療法の再遅延収縮部位の同定に有用である。
体表3D心エコー法の欠点は、画質不良例では応用できないことである。このような症例では経食道エコーや開胸時の術中評価が有用なことがある。
本シンポジウムでは、心エコーストレインの後天性心疾患でのエビデンスと、先天性心疾患診療における役割について紹介したい。

(Thu. Jul 5, 2018 3:40 PM - 5:10 PM 第5会場)

[I-S05-04] 最新の画像技術を用いた先天性心疾患に対するカテーテルアブレーション

○鈴木 嗣敏 （大阪市立総合医療センター 小児不整脈科）

Keywords: 不整脈, 3Dマッピングシステム

不整脈に対するカテーテルアブレーション治療は1990年代から行われるようになった．当時は透視による被曝時間は長く，複数の心内電位と透視画像から不整脈回路を頭の中で構築する必要があり，熟練を必要とした．その後，アブレーション治療は3D画像技術の進化により，より理解しやすいものへと進化を続けている．2000年に最初の3D mappingシステムである CARTOが登場し，不整脈の興奮回路を三次元的に視覚化することが可能となった．カテーテルの位置情報を磁場を使ったセンサーで取得するため，被曝も軽減された．2008年には，CTによる3Dモデルを合成することでより精細な解剖を確認しながら不整脈回路を確認することが可能となった．2010年にはエコーでリアルタイムの画像を確認しながらカテーテルの位置を確認できるようになり，2014年には多点同時 mappingが可能になった．2015年には透視画像と CARTO画像を合成する CARTO UNIVUが導入され，さらなる透視軽減が可能となった．2018年， CARTOに ripple mapという技術が導入された．これまでの CARTO sytemは，心内電位の中の時相の一点を，その部位が興奮した時相として指定する必要があった． fragment potentialや double potential等複雑な電位はタグとして表現するしかなく，点と点の間は計算でグラデーション色をつけて表示するため，あくまでも vertialな画像になり，複雑な回路は表現できな

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

かった． ripple mapは，その部位の心内電位を全周期分そのまま表示するシステムであり，人為的に介入する要素が全くない初めての mapであり，先天性心疾患術後の複雑な回路を vertialな要素なく可視化することが可能となった． CARTO system以外にも様々な3D mapping systemが開発され，それぞれに特徴があり切磋琢磨して進化している．先天性心疾患の不整脈カテーテル治療における3D mappingシステムの果たす役割について考察する．

(Thu. Jul 5, 2018 3:40 PM - 5:10 PM 第5会場)

[I-S05-05] 心臓 MRI-phase contrast法で先天性心疾患を読み解く

○石川 友一[1,4], 先崎 秀明[2], 相馬 桂[3], 白神 一博[1], 倉岡 彩子[1], 鍋嶋 泰典[1], 兒玉 祥彦[1], 豊村 大亮[1], 佐々木 智章[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.北里大学病院 小児科, 3.東京大学病院 循環器科, 4.AIC八重洲クリニック）

Keywords: 心臓MRI, Phase contrast 法, 先天性心疾患

心臓 MRI（ CMR） Phase contrast（ PC）法は任意の局所関心領域血流量を計測できる優れた非侵襲的画像診断法であり、様々な先天性心疾患(CHD)の血行動態評価に用いられる。
当院ではこれまでに2000例以上の CHD-CMRを撮影解析してきた。要点は10カ所(Ao/MPA/SVC/IVC/RPA/LPA/RPV/LPV/MV/TV)の血流量計測と Cine MRからの心室容積算出である。
CHDと一口にいっても一般には疾患群毎に撮影部位調整が必要となる。しかし、上記撮影法であればどのような疾患であっても網羅的・包括的な解釈が可能である。身体所見や他の imaging modalityを統合して読影すればより深淵をのぞくこともできるだろう。無被曝で繰り返し使えることもまた大きな利点である。
治療方針を決定する要因に量的要素が多数含まれる上、成長に伴い値が大きく変化しうる CHD領域では、必然的に上述の特性を有する CMRが威力を発揮する。複数のシャントを有し心室機能も多様かつ時々刻々変化する Fontan candidateはその最右翼であろう。
ここでは右心バイパス循環と単心室並列循環が混在した複雑な循環である bidirectional Glenn (BDG)循環からいくつか要点をあげたい。
1) BDG循環 Qpの約40%は APC経由である(n=200)
2) APCコイル塞栓術翌日に Qp/Qsは1.12から0.97へ、 APC流量は約20%減少した(n=10)
3) 20例のデータセット（ Fontan術前後の CMRおよびカテデータ）から Fontan術後 CVP予測式が導かれ、術前に無名静脈から大きな VV shuntを有する2症例（いずれも SVC圧=(8)mmHg）に適用したところ、1例は Fontan術後予測 CVP=9.9mmHgと推測され成立したが、他の1例は15.1mHgと推測され fenestrationをおいたにもかかわらず take downを必要とした。
このように PC法を中心とした CMRは CHDの複雑な血行動態を読み解き、治療適応や術後予測に極めて有用である。引き続き多くの知見が集積されることを期待したい

(Thu. Jul 5, 2018 3:40 PM - 5:10 PM 第5会場)

[I-S05-06] 成人先天性心疾患手術のための血流イメージング

○板谷 慶一[1], 山岸 正明[2], 宮崎 隆子[2], 前田 吉宣[2], 谷口 智史[2], 藤田 周平[2], 本宮 久之[2], 森地 裕子[1], 宮崎 翔平[3], 西野 輝泰[3], 夜久 均[1] （1.京都府立医科大学 心臓血管外科 心臓血管血流解析学講座, 2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科, 3.Cardio Flow Design Inc.）

Keywords: 成人先天性心疾患手術, 血流解析, シミュレーション医学

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

血流解析は循環器画像診断に流体力学を統合してなされるイメージング技術であるが、 CTに基づくシミュレーション、 MRIや超音波に基づく血流可視化など多様なものがある。本講演では成人先天性心疾患に対する新たなアセスメントツールとしての血流イメージングの役割を症例を通じて議論する。 流体シミュレーションでは計算値であるが、コンピュータ・グラフィックスと組み合わせ CTでの詳細な3D形状を基に仮想手術シミュレーションが可能である。従来冠動脈病変や大動脈疾患での動脈硬化等のリスク評価や、 Fontanや大動脈弓再建などの術後血行動態評価に用いられることが多かったが、我々は成人期 Fontanの再手術で複数通りの想定される術式がある場合に用いている。特に下大静脈欠損では成人期に肝因子の不均衡分布に伴うチアノーゼの残存の問題があり、術前のシミュレーションは術後の肝因子分布の予測に大いに役立つ。 一方4D flow MRIは実計測での血行動態評価が可能であり、我々は非造影で心拍動を追跡し、心室容積や弁逆流量を定量し、同時にエネルギー損失を計測し、解剖が複雑な修正大血管転位症やファロー類縁疾患術後成人期の右室流出路等の評価に用いている。また超音波では心内渦流のパターンの解析が簡易に可能であると同時に左室流入血流から左室心内圧較差 IVPG (intraventricular pressure gradient)が計測可能であり、左室の能動拡張が計測できるため、肺動脈弁術後に左室が前負荷増大に耐えうるかどうか、また単心室循環の拡張不全の評価などに用いている。 本稿では我々が行っている成人先天性心疾患の手術症例に関する血流解析でのアセスメントを通じ各々のモダリティの利点、欠点を議論するとともに、手術適応や術式を含めた包括的なアセスメントについて議論する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

パネルディスカッション

パネルディスカッション1（ I-PD01）
より良いフォンタンの生涯に向けて

座長:大内 秀雄（国立循環器病研究センター 小児循環器科）
座長:中野 俊秀（福岡市立こども病院 心臓血管外科）
Thu. Jul 5, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第1会場 (メインホール)

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

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

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

○中野 俊秀 （福岡市立こども病院心臓血管外科）

[I-PD01-03] フォンタン術後-外来で可能な循環動態評価と生活指導

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

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

○笠原 真悟, 小谷 恭弘 （岡山大学 心臓血管外科）

[I-PD01-05] フォンタン循環：より良いフォンタンの生涯に向けて

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: Fontan手術, 肝障害, 肝硬変

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

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

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

○中野 俊秀 （福岡市立こども病院心臓血管外科）

Keywords: フォンタン, 外科手術, 危険因子

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

[I-PD01-03] フォンタン術後-外来で可能な循環動態評価と生活指導

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

Keywords: フォンタン, 末梢静脈圧, 食事

チアノーゼをほぼ解消するフォンタン手術は、単心室循環の最終手術として、予後を改善してきた。しかし、同じ心拍出を得るために、肺心室を有する場合と比して高い中心静脈圧(CVP)が必須である。高い CVPは心拍出を保つための生体適応の結果であるが、過度の CVP上昇は困難な遠隔期合併症と関連し得る。これらの合併症対策は、80歳の健康が珍しくなくなった今日、フォンタン症例の予後改善にとって重要な課題である。
通常、心臓カテーテル検査で得られる CVPは日常と程遠い鎮静時の測定に限られる。しかし、例えば心カテで造影剤使用後に再測定すれば、その変動を簡単に捉えられる。さらに、上肢の末梢静脈圧は CVPと良好に相関し、外来での採血時に容易に、そして運動負荷時にも連続して評価できる。フォンタン循環の鍵である静脈キャパシタンスは、 CVPの値や変動を規定する。こうした静脈生理の評価法について概説するとともに、静脈拡張薬の効果、運動や食事といった実際の生活指導についても触れてみたい。

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

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

○笠原 真悟, 小谷 恭弘 （岡山大学 心臓血管外科）

（はじめに）段階的な治療戦略がフォンタン手術の到達率の向上をもたらした一方、長期成績においても多くの問題を抱えるに至った。今回、フォンタン術後の遠隔機死亡と合併症につき、危険因子を検討した。
（対象・方法）1991年から2017年12月に当院でフォンタン手術を行った457例を対象とした。手術時年齢は中央値3(1 -52)才、術前経皮酸素飽和度(SpO2)は中央値82(42-88)%、肺動脈圧(PAp)は中央値11(5-25)mmHg、肺動脈係数（ PA index）は中央値262(103-672)mm2/m2であった。危険因子として Choussatの Ten Commendmentsをもとに、以下の危険因子を定義した。年齢＞20歳、フォンタン術前の PA index＜150mm2/m2、肺血管抵抗＞4WU、 EF＜0.6、中等度以上の房室弁逆流、フォンタン手術時の肺動脈形成術、Heterotaxy、および8項目以上の危険因子の合計数である。
（結果）全症例の生存率は1年97.2%、5年93.2%、10年93.2%、20年91.9%であった。死亡の危険因子としては、単変量解析では Heterotaxy、16mmHg以上の肺動脈圧、重度房室弁逆流が、多変量解析では16mmHg以上の肺動脈圧、フォンタン手術時の肺動脈形成、重度房室弁逆流および複数の危険因子を有することが示された。タンパク漏出性胃腸症（ PLE）は23例に発症し、6例が死亡した。フォンタン術前の PA indexが200未満の PLE発症率は10.1%と、200以上の患者の5.2%に比べ、優位に高かった。単変量解析ではこの術後の PLEの危険因子は術前の PA index、肺動脈圧、肺血管抵抗や心機能、弁逆流などいずれも認めなかったが、多変量解析では

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

術前の肺動脈圧、フォンタン手術時の肺動脈形成、重度房室弁逆流、および複数の危険因子を有することが示され、死亡原因と同じ因子を持つことが判明した。
（結語）フォンタン術後の脂肪における危険因子について検討し、 PLEの発症は有意な関連性を認めた。ここの因子とともに複数の因子により危険性が増加することも示された。

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

[I-PD01-05] フォンタン循環：より良いフォンタンの生涯に向けて

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

パネルディスカッション

パネルディスカッション2（ I-PD02）

胎児治療最前線：薬物治療／カテーテル治療

座長:石井 陽一郎（大阪母子医療センター 小児循環器科）

座長:前野 泰樹（聖マリア病院 新生児科）

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

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

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

[I-PD02-02] 重症大動脈弁狭窄症に対する胎児治療：早期安全性試験

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

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

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

[I-PD02-04] 抗 SS-A抗体陽性妊娠のステロイド投与について

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

[I-PD02-05] 大動脈縮窄症例に対する母体酸素投与による胎児治療

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

○堀米 仁志[1], 横川 直人[2], 住友 直文[3], 渋谷 和彦[4], 前野 泰樹[5], 野崎 良寛[1], 林 立申[1], 高橋 実穂[1], 村上 卓[1], 三浦 大[3]
（1.筑波大学医学医療系小児科, 2.東京都立多摩総合医療センターリウマチ膠原病科, 3.東京都立小児総合医療センター循環器科, 4.東京都立大塚病院小児科, 5.久留米大学小児科）
Keywords: 胎児治療, 先天性房室ブロック, 先天性QT延長症候群

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

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

[I-PD02-02] 重症大動脈弁狭窄症に対する胎児治療：早期安全性試験

○小野 博[1], 林 泰佑[1], 和田 誠司[2], 左合 治彦[2], 賀藤 均[1] （1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 周産期母性診療センター）
Keywords: fetal cardiac intervention, critical aortic stenosis, hypoplastic left heart syndrome

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

Keywords: 胎児頻脈性不整脈, 経胎盤的治療, 臨床試験

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

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

[I-PD02-04] 抗 SS-A抗体陽性妊娠のステロイド投与について

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

[I-PD02-05] 大動脈縮窄症例に対する母体酸素投与による胎児治療

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

Keywords: 母体酸素投与, 胎児大動脈縮窄症, 胎児左心低形成

【背景】解剖学的に有意な狭窄病変を有さない胎児左心低形成に対し、母体酸素投与により胎児左心系の発育が得られることが報告されている。今回我々は大動脈縮窄の胎児に対して母体酸素投与を行った2例を経験したので報告する。【症例1】在胎21週で左室の低形成、大動脈縮窄および左上大静脈遺残（ PLSVC）を認めた。36週から38週まで1日10時間の母体酸素投与を施行し、42週0日に帝王切開で分娩。 isthmus径 2.2mmで血流は逆行性で、 lipo PGE_1製剤投与し観察した。 isthmus血流は順行性となったが径は2.6mmと不十分であり、日齢20に大動脈修復術を施行。術後経過良好である。 isthmus径の z-scoreは、母体酸素投与前値-2.9であり、母体酸素投与によって-1.7まで改善したが、終了後には-3.2へ戻り、出生時は-5.5、日齢7の時点でも-4.5であった。【症例2】在胎28週で大動脈縮窄を指摘、35週から37週まで1日12時間の母体酸素投与を施行。39週0日に正常経膣分娩で出生し、 isthmus は3.2mmであった。生後は lipo PGE_1製剤を使用したが、循環保たれることを確認して漸減中止した。日齢1に動脈管閉鎖したが循環は保たれた。日齢8に退院し、現在外来観察中である。 isthmus径の z-scoreは、母体酸素投与前には-3.8であったが、母体酸素投与によって-2.5まで改善し終了後も-2.6と保たれていた。出生時は-2.9、日齢7の時点で-3.2であった。【考察】母体への酸素投与で胎児左心系への血流が増加し左心系の発育が報告されている。症例1は PLSVCの合併が手術介入を回避できなかった要因の一つとして考えられる。また、症例2では酸素投与時間を症例1よりも長くし、治療週数も35週から37週と早期であったことが治療効果を得られた要因として考えられた。酸素投与による母体への副作用、および児への副作用は認めなかった。【結語】母体酸素投与は左心系の低形成を呈する胎児に対して、将来の二心室循環確立および外科的介入回避の点で有効である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

会長要望演題

会長要望演題01（ I-YB01）

小児循環器専門医・心臓血管外科専門医を目指す若手医師からの演題

座長:川崎 志保理（順天堂大学 心臓血管外科）

座長:小林 徹（国立成育医療研究センター臨床研究センター企画運営部）

Thu. Jul 5, 2018 4:30 PM - 5:20 PM 第2会場 (301)

[I-YB01-01] Deep Learning を用いた Artificial Intelligenceによる心電図診断の試み～より精度の高い心電図検診を目指して～

○森 浩輝 （東京女子医科大学病院）

[I-YB01-02] 房室中隔欠損症3疾患群間における術後左側房室弁 coaptation geometryの比較

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

[I-YB01-03] 先天性心疾患術後二腔心患者のプレセプシン値は術後遠隔期の多臓器障害を反映する

○豊島 由佳, 大内 秀雄, 羽山 陽介, 根岸 潤, 岩朝 徹, 坂口 平馬, 津田 悦子, 白石 公, 黒嵜 健一（国立循環器病研究センター 小児循環器科）

[I-YB01-04] Fontan患者における pulmonary vasodilatorと血行動態

○額賀 俊介, 浜道 裕二, 小宮 枝里子, 其田 健司, 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）

[I-YB01-05] 新生児／早期乳児における経カテーテル的動脈管閉鎖術

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 4:30 PM - 5:20 PM 第2会場)

[I-YB01-01] Deep Learning を用いた Artificial Intelligenceによる心電図診断の試み～より精度の高い心電図検診を目指して～

○森 浩輝 （東京女子医科大学病院）

Keywords: 心電図, 学校検診, 人工知能

【背景・目的】心房中隔欠損症(ASD)など学校検診における心電図診断が重要な疾患がある。近年、 artificial intelligence (AI)による機械学習は Deep Learningを用いた手法により情報の”特徴量”の抽出が可能になってきたことからその応用の範疇は飛躍的に広がっている。先天性心疾患の心電図診断に AIを用いた報告はない。本検討では AIによる心電図判読のプログラムを独自に作成しその診断性能を検討。今後の心電図判読に活用可能かを評価する。【方法】検討1:Tensorflowを用いて9層(Convolutional Neural Network; CNN)を含んだ学習モデルを独自に構築。正常心、 ASDの12誘導心電図を学習させ、20枚の心電図に関して精度確認を行った。小児循環器医11名によっても同様の心電図判定を実施しその精度(正答率、偽陽性率、偽陰性率)を比較した。検討2: 同様のCNNモデルを用いて正常心、 ASD、動脈管開存症、 WPW症候群に関して機械学習を実施し、各群40例を判定させその正答率、偽陽性率、偽陰性率を検討した。【結果】結果1: AIの判定では正答率 96%、小児循環器医の平均正答率 61.4%であった。偽陽性率は AI 0%、小児循環器医15.0%、偽陰性率は AI 9%、小児循環器医 28.6%であった。結果2: 正常と3疾患の判別において AIによる正答率は145/160(91%)で、偽陽性率 0%、偽陰性率 4.3%であった。【考察・結論】 AIを用いた心電図判読は小児循環器医よりも高い診断水準を有している。 AIでは心電図から”所見”ではなく”疾患”の判定が正確にできることから、正常心と疾患では心電図上現在小児循環器科医が認識できていない”疾患特有の特徴量”が潜んでおり、 AIを用いることで疾患の新たな心電図上の特徴抽出が期待される。さらに偽陽性率・偽陰性率ともに低いことから、より効率的な検診に寄与できる可能性が高い。

(Thu. Jul 5, 2018 4:30 PM - 5:20 PM 第2会場)

[I-YB01-02] 房室中隔欠損症3疾患群間における術後左側房室弁coaptation geometryの比較

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

Keywords: 房室中隔欠損症, 心エコー, 左側房室弁逆流

[背景・目的]我々は以前心エコーでの完全房室中隔欠損症（ CAVSD）左側房室弁評価のために設定したgeometric parameterは有意に正常対照群と違った値を示し,AVSDの接合様式や機能といった特徴の定量化を報告した。今回、房室中隔欠損症の spectrumを３群に振り分け各群間での左側房室弁接合様式を比較・検討した。[対象・方法]対象は根治術を行った AVSDの内当院外来フォロー中で計測可能なデータがある患者とした。Complete(C) 19例, Intermediate(M) 6例,Incomplete(I) 3例の３群間で比較を行い心エコー時の患者背景に有意差はなかった。左側房室弁接合形態に関する geometric parameterを上記３群間で比較、検討を行った。また各群に置いてパラメーターと左側房室弁逆流(Vena Contracta, MR/LA %)と対比検討した。 前尖/後尖接合角(Ac angle, Pc angle), 前尖/後尖接合角(Ao angle, Po angle), Index tenting height(I-TH), Index coaptation length(I-CL),前尖後尖長比(a/p), 心尖部四腔像における左側房室弁中隔側付着部の偏位度(ΔD)[結果・考察]接合様式:(C vs M vs I) Ac： 24±6°vs 23±9°vs 23±13° (NS), Pc：27±8°vs 22±10°vs 26±3°(NS),I-TH:6.2±2.9 vs 6.0±4.8 vs 7.5±5.2 (NS), I-CL:4.8±2.3, 6.6±2.9, 2.5±1.1(p=0.06),a/p: 1.20 vs 0.94 vs 0.95 と以前報告した正常群と異なる coaptation様式を有し、またその特徴は３群間の比較で有意差なく似たものであった。このことから左側房室弁接合様式において、 Iで若干 coaptation lengthが短い傾向が見られたものの、これら３疾患群は同じ spectrumの疾患としての特徴を有することが定量化された。 ΔDでも10.1±6.4 vs 11.2±8.0 vs12.3±4.8と AVSD３群で共に左側房室弁中隔側付着部の下方偏位を呈した。また前回の研究同様ΔDは左側弁逆流に強い

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

正の相関を示し(C:r=0.60,p=0.02 M:r=0.89, p=0.02)逆流機構解明のためさらなる検討が必要と思われた。

(Thu. Jul 5, 2018 4:30 PM - 5:20 PM 第2会場)

[I-YB01-03] 先天性心疾患術後二腔心患者のプレセプシン値は術後遠隔期の多臓器障害を反映する

○豊島 由佳, 大内 秀雄, 羽山 陽介, 根岸 潤, 岩朝 徹, 坂口 平馬, 津田 悦子, 白石 公, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

Keywords: プレセプシン, 先天性心疾患術後, 細菌感染

【背景】プレセプシン(PSEP)は細菌由来のリポ多糖を認識する CD14の N末端アミノ酸であり、細菌貪食により産生されるため敗血症の早期診断マーカーとされる。フォンタン患者における PSEP高値は、心、肝、腎機能低下、高中心静脈圧(CVP)などフォンタン病態の重症度と関連することを昨年当学会にて報告した。今回、先天性心疾患術後二腔心(BVR)患者における非細菌感染時の PSEP値について検討した。
【方法】2017年1月から12月に入院した感染徴候を認めない BVR患者のうち、 PSEPを測定した39人(5〜53歳、中央値25.3歳、初回術後中央値21年、男性21人)を対象とした。 PSEP値(pg/mL)と、背景因子、心不全指標(CVPや心係数(CI)、心室拡張末期容積係数(EDVI)、駆出率(EF))、 BNP値、最大酸素摂取量(peakVO2)、肝機能不全の指標(ヒアルロン酸(HA))、アルブミン(Alb)値、クレアチニンクリアランス(CCr)、NYHA分類との関連を後方視的に検討した。
【結果】8人(21%)の PSEP値が敗血症診断の cut-offである500 pg/mL以上であった。 log PSEPは CVP (r = 0.58)、 LVEDVI(r = 0.44)、 LVEF(r = -0.53)、 RVEF(r = -0.61)、 log BNP (r = 0.51)、 peakVO2(r = -0.54)、 HA (r = 0.70)、 Alb (r = -0.62)、 CCr (r = -0.63)、 NYHA分類と相関した($p<0.05$)。術後年数、 CIは相関を認めなかった($p>0.1$)。なお同時期に PSEP値を測定した非シャント未手術患者(n = 4)、チアノーゼ残存心(n = 3)、心筋症(n = 3)患者のうち、右室心筋症(CVP 13 mmHg)の1例のみ PSEP高値(945 pg/mL)であった。
【考察・結論】先天性心疾患術後二腔心患者の中にも PSEP高値を呈する例が見られ、非細菌感染時にも関わらず自然免疫系の亢進が示唆された。 PSEP高値は高 CVPなど右室拡張不全を中心に、心、肝、腎機能低下など術後遠隔期における多臓器障害・病態の重症度を反映しており、今後予後との関連を考慮したい。

(Thu. Jul 5, 2018 4:30 PM - 5:20 PM 第2会場)

[I-YB01-04] Fontan患者における pulmonary vasodilatorと血行動態

○額賀 俊介, 浜道 裕二, 小宮 枝里子, 其田 健司, 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, 肺血管拡張薬, 肺循環

【背景と目的】近年 Fontan患者に pulmonary vasodilator（ PVD）を投与することが多くなっているが、その評価は定まっていない。今回、 PVDを内服している Fontan患者の血行動態を調べた。【方法】対象は2010年〜2017年に Fontan後の定期心臓カテーテル検査を施行した12才未満の195人。 PVDを内服している PVD群（78人）と投与され内服していない非 PVD群（117人）に分けて、心機能、肺循環因子を比較した。【結果】 PVDの内訳は単剤が71人（ PDE-5阻害剤48、 PGI2 21、 ET受容体拮抗剤2）、2剤以上7人。 PVD群が有意に coil塞栓術を有意に多く施行されていた。心機能では PVD群の方が有意に、 NT-proBNP高値（ >360 pg/ml）例が多く、拡張末期容積が大きい（ >120%）例が多かった。また PVD群の方が肺動脈楔入圧（7.4 vs. 6.0 mg: p=0.00028）、心室の拡張末期圧（8.0 vs. 6.9 mmHg: p=0.016）が高く、大動脈の酸素飽和度は有意

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

に低かった。心不全治療薬では、 PVD群の方が ACEI/ ARBの内服率は有意に高かったが、 enaraprilの内服量は両群間で有意差がなかった（0.21 vs. 0.20 mg/kg）。両群間で、βブロッカーの内服率、 carvedilolの内服量（0.34 vs. 045 mg/kg）に有意差はなかった。肺循環では、 PVD群の方が肺動脈 indexは有意に小さかった。両群間で、肺血管抵抗値、中心静脈圧に有意差はなかった。 fenestration は PVD群の方が多く施行されていた（60% vs. 19%； p＜0.0001)。 PVD群を fenestrationの有無で分けると、 fen有りの PVD (+)の中心静脈圧は PVD (-)群と同等（11.7 vs. 11.8mmHg）であったが、 fen無しの PVD (+)群の中心静脈圧（13.2 mmHg）は PVD (-)群より高かった（ p=0.012）。【結語】今回は肺血管拡張薬だけで Fontan術後の肺動脈圧を下げていることを示すことはできなかった。 PVD群では、心機能低下による後負荷上昇により中心静脈圧が上昇している例が多いことが示唆された。そのような例では心不全治療も強化した方が良い。

(Thu. Jul 5, 2018 4:30 PM - 5:20 PM 第2会場)

[I-YB01-05] 新生児／早期乳児における経カテーテル的動脈管閉鎖術

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

Keywords: カテーテルインターベンション, 早期産児, 低出生体重児

【背景】本邦では2016年から生後6か月未満，体重6kg未満の児に対しても Amplatzer™ Duct Occlude-I（ADO I）留置が可能となり，新生児あるいは乳児早期の症候性 PDAに対するカテーテル治療が増加してくると考えられる．しかしながら，国内における新生児／早期乳児 PDAのカテーテル治療成績に関する知見は不足している． 【方法】自施設でカテーテル治療を行った新生児／早期乳児の症候性 PDA7例を後視的に検討した．【結果】在胎週数38（25―40）週，出生体重2,768（635―3,218） g，治療時年齢4か月（生後13日―5か月），治療時体重3,810（2,880―6,370） gであった．2例は早期産児（超低出生体重1例）であった．併存疾患は Trisomy 21（5例），二次孔心房中隔欠損（4例），肺出血（2例），播種性血管内凝固（1例），および慢性肺疾患（1例）であった． PDA最小径は3.8（1.1―5.3） mm，形態は Krichenko分類 A型4例， C型2例，および E型1例であった．肺体血流比は3.8（1.1―8.2）で，6例に肺高血圧を認めた．使用したデバイスは ADO I 4例，Amplatzer™ Vascular Plug II 3例であった．全例完全閉鎖し，重篤な合併症はなかった．軽症の左肺動脈狭窄を1例認めた．【考察】従来手術を選択せざるを得なかった新生児／早期乳児症候性 PDA症例に対しても，カテーテル治療が第一選択となる可能性が示唆された．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

会長要望演題

会長要望演題02（ I-YB02）

小児循環器領域の社会貢献・国際協力

座長:城戸 佐知子（兵庫県立こども病院 循環器内科）

座長:檜垣 高史（愛媛大学大学院医学系研究科　地域小児・周産期学）

Thu. Jul 5, 2018 5:30 PM - 6:30 PM 第5会場 (304)

[I-YB02-01] 小児循環器領域における小児慢性特定疾病児童等に対する自立支援・移行期支援の重要性

○檜垣 高史[1,2], 高田 秀実[1,2], 宮田 豊寿[2], 森谷 友造[2], 太田 雅明[2], 落合 亮太[3], 三平 元[4], 掛江 直子[5], 石田 也寸志[2], 大藤 佳子[2], 石井: 榮一[1,2] （1.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学, 3.横浜市立大学学術院医学群医学研究科看護学専攻がん・先端成人看護学, 4.ひがしまつど小児科, 5.国立成育医療研究センター臨床研究開発センター小児慢性特定疾病情報室/生命倫理研究室）

[I-YB02-02] 患者と家族の全国応援活動「フォンタンの会」

○権守 礼美[1], 吉田 佳織[2], 森脇 弘子[3], 城戸 佐知子[5], 猪飼 秋夫[6], 紙田 恵治[4], 麻生 俊英[7], 岸本 英文[8] （1.榊原記念病院 看護部, 2.大阪母子医療センター 看護部, 3.市立豊中病院 看護部, 4.患者, 5.兵庫県立こども病院 循環器内科, 6.静岡県立こども病院 心臓血管外科, 7.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 8.元 大阪母子医療センター 心臓血管外科）

[I-YB02-03] 日本、台湾、中国との胎児心エコー遠隔カンファランスの報告

○川瀧 元良 （神奈川県立こども医療センター新生児科）

[I-YB02-04] 小児先天性心臓血管外科循環器科領域での JICA草の根プロジェクトによりベトナム社会主義共和国における医療技術支援

○新井 禎彦[1], 小谷 恭弘[1], 黒子 洋介[1], 堀尾 直裕[1], 川田 幸子[1], 笠原 真悟[1], 大月 審一[2], 馬場 健児[2], 岩崎 達雄[3], 佐野 俊二[4] （1.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科心臓血管外科, 2.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科小児循環器科, 3.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科麻酔蘇生科, 4.カリフォルニア大学サンフランシスコ校）

[I-YB02-05] ミャンマー医療支援プロジェクト

○杉山 央[1], 富田 英[2], 須田 憲治[3], 高田 秀実[4], 新居 正基[5], 石井 徹子[1], 朝貝 省史[1], 檜垣 高史[4], 安河内 聰[6], 中西 敏雄[1] （1.東京女子医科大学 循環器小児科, 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.久留米大学 小児科, 4.愛媛大学 小児科, 5.静岡県立こども病院 循環器科, 6.長野県立こども病院 循環器科）

[I-YB02-06] 先天性心疾患患児がつなげる夢と希望

○紙田 恵治[1], 麻生 俊英[2], 権守 礼美[3], 城戸 佐知子[4], 猪飼 秋夫[5], 吉田 佳織[6], 森脇 弘子[7], 岸本 英文[8] （1.患者, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 3.榊原記念病院 看護部, 4.兵庫県立こども病院 循環器内科, 5.静岡県立こども病院 心臓血管外科, 6.大阪母子医療センター 看護部, 7.市立豊中病院 看護部, 8.元 大阪母子医療センター 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[I-YB02-01] 小児循環器領域における小児慢性特定疾病児童等に対する自立支援・移行期支援の重要性

○檜垣 高史[1,2], 高田 秀実[1,2], 宮田 豊寿[2], 森谷 友造[2], 太田 雅明[2], 落合 亮太[3], 三平 元[4], 掛江 直子[5], 石田 也寸志[2], 大藤 佳子[2], 石井: 榮一[1,2] （1.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学, 3.横浜市立大学学術院医学群医学研究科看護学専攻がん・先端成人看護学, 4.ひがしまつど小児科, 5.国立成育医療研究センター臨床研究開発センター小児慢性特定疾病情報室/生命倫理研究室）
Keywords: 自立支援, 移行支援, 小児慢性特定疾病

【背景および目的】先天性心疾患患児が、社会生活に参加する機会が多くなったが、幼稚園から小学校、中学、高校、そして大学へと進学し、就職や結婚へと、社会的に自立していくためには多くのハードルが存在する。平成27年1月より小児慢性特定疾病児童等自立支援事業が実施され、都道府県、指定都市、中核市は、小児慢性特定疾病児童等の自立にむけて、小児慢性特定疾病児童等自立支援員を配置し、相談支援事業を展開している。厚生労働省科学研究費「小児慢性特定疾病児童等自立支援員による相談支援に関する研究」（研究代表者 檜垣）の一環として、疾病をもつ患児および家族への支援を実現するために、現在の状況や困難、希望するサービスや支援などについて調査した。【対象と方法】愛媛県内の小児慢性特定疾病医療費受給者1263名全員に自記式調査票を用いたアンケートを行い各疾患群により分析した。【結果】アンケート回収率は18.4%で、232人から回答を得た。小慢以外の社会保障制度の利用率は療育手帳13.0%、身体障害者手帳34.8%であった。就学者の内訳は、通常学級83%、特別支援学級9%、特別支援学校8%、集団生活における困難、心配事あり47%、疾病によるきょうだいへの影響あり37%、将来の就職・経済的不安13%であった。全体としては、患者および患者家族が希望するサービスや支援は、緊急時の診療体制はもちろん、悩みや心配事の相談支援、学校などでの疾患理解や学習支援、経済支援、就職支援などの希望が多かった。【考察および結語】患者および家族が求めている支援を明確にして、支援を必要としている対象者を適切にリクルートして、地域の社会資源において、多職種が連携して実際の支援につなぐ地域の自立支援システム構築が重要である。さらに成人期への移行には自立支援、就労支援ひいては学習支援が必須である。

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

[I-YB02-02] 患者と家族の全国応援活動「フォンタンの会」

○権守 礼美[1], 吉田 佳織[2], 森脇 弘子[3], 城戸 佐知子[5], 猪飼 秋夫[6], 紙田 恵治[4], 麻生 俊英[7], 岸本 英文[8] （1.榊原記念病院 看護部, 2.大阪母子医療センター 看護部, 3.市立豊中病院 看護部, 4.患者, 5.兵庫県立こども病院 循環器内科, 6.静岡県立こども病院 心臓血管外科, 7.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 8.元 大阪母子医療センター 心臓血管外科）
Keywords: フォンタン手術, 患者家族, 支援

【背景】フォンタン手術は、単心室症を含む複雑心疾患に対する機能的修復術であり、手術後の患者や家族は予期せぬ事態に不安を抱き、消極的に過ごしていることも少なくなかった。私たちは、フォンタン手術後やこれからフォンタン手術を受けることとなる患者と家族を対象に、「何ができない」ではなく「何ができる」「こうすればできる」という視点で、2011年より、患者と家族の応援活動を開始した。【活動の実際】複数施設の医師・看護師、患者で協働して、６年間で、全国10か所（大阪・神奈川・京都・愛媛・広島・長野・鹿児島・金沢・岩手・島根）で、「フォンタンの会」を開催した。各地の医師や患者会が中心なり開催し、内容は、（1）医師による病気やフォンタン循環の説明と適度な運動についての講義（２）看護師による成長や自己管理についての講義（３）患者や家族からの体験談（４）キッズヨガの実施等である。毎回100名前後の患者と家族の参加があり、ニーズは高かった。【活動の効果】１．患者家族からは、「制限をするのではなく、限界を知ることが大

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

切」「日常生活や気持ちの持ち方について話を聞けてよかった」「大きくなってそれぞれの道を進んでいる姿がみることができよかった」との声があった。また、患者と家族が病気について話す機会が増えたという調査結果もあり、会が患者家族の学びだけでなく交流の場ともなった。２．私たち医療者にとっても、多くの患者や家族の生活や思いを知る機会となることや、様々な施設や職種での意見交換の場ともなり、普段の臨床に活かせる学びとなっている。【まとめ】胎児診断が進み、情報化社会となった今、より患者家族が不安を抱きやすい状況にある。心理発達、就職や妊娠・出産の課題がある中、患者家族が病気と向き合い、自身の力を発揮できるよう、私たちは施設という壁を超えて、今後も会を継続し、支援していきたい。

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

[I-YB02-03] 日本、台湾、中国との胎児心エコー遠隔カンファランスの報告

○川瀧 元良 （神奈川県立こども医療センター新生児科）

Keywords: 遠隔カンファランス, 心疾患, 胎児診断

背景：重症心疾患の胎児スクリーニングはアジア各国でも普及しつつある。しかしながら、アジアには胎児精査を行なえる施設が少ない現状がある。また、日本国内では各施設当たりの分娩数は少ないため、重症心疾患の胎児診断の症例数の蓄積が十分ではない問題がある。目的：3年前から実施している台湾、中国の５施設との胎児心エコーの遠隔カンファランスの経験を報告し、成果と問題点を検討した。遠隔カンファランスの概要：2014年9月から2017年12月までの約３年間に、計50回の遠隔カンファランスを行った。参加施設は日本からは東北大、台湾台北、中國廣東廣州、中國湖北武漢、中國遼寧大連の５つの周産期施設である。通常のインターネット回線で接続し、 H.323、 Vidyo, Zoomなどのシステムを使って双方向接続で参加した。ほぼ月１－２回の頻度で開催し、胎児心エコー診断に関する講義を18回、症例検討を18回、のべ57症例について検討した。検査技師、産科医、小児科医、心臓外科医など毎回40-50人が参加した。英語を共通語として使用した。各遠隔会場ではＩＴエンジニアのサポートをえて実施した。結果：開始当初、音声や動画の不鮮明、フレームレート低下などの問題点があったが、経験を重ねるごとに品質が向上した。教育および経験の共有する場として十分役立っているとの海外からの参加者の感想が寄せられている。英語が必ずしも得意でない地域間での英語による議論では時にコミュニケーションがとりにくい場面もあった。今後の課題：さらに品質の向上を図り、近い将来に遠隔診断を実施したいと考えている。また、年１回、台湾および日本で参加者が一堂に会する定期的なカンファランスを実施する予定である。結語：台湾、中国との間で3年間45回にわたって実施した胎児心エコー遠隔カンファランスについて報告した。この試みは有意義な国際協力の一環であると同時に、我々自身の経験値を高めるうえで有意義と得られる

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

[I-YB02-04] 小児先天性心臓血管外科循環器科領域での JICA草の根プロジェクトによりベトナム社会主義共和国における医療技術支援

○新井 禎彦[1], 小谷 恭弘[1], 黒子 洋介[1], 堀尾 直裕[1], 川田 幸子[1], 笠原 真悟[1], 大月 審一[2], 馬場 健児[2], 岩崎 達雄[3], 佐野 俊二[4] （1.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科心臓血管外科, 2.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科小児循環器科, 3.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科麻酔蘇生科, 4.カリフォルニア大学サンフランシスコ校）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Keywords: 心臓血管外科, 国際貢献, 医療技術支援

【目的】我々は2011年度から JICA草の根協力事業の枠組みでベトナムにおける先天性心疾患の治療の医療技術交流を行ってきた。2011年から3年間の第一期と2016年度から4年間の第二期の成果および展望を紹介し、今後の国際協力の方向性を考える。【成績】第一期ではハノイ E病院をカウンターパートに当院医療チームがベトナムを訪問し実際に手術を実施する事および岡山大学病院での医療研修を実施しベトナムへの技術移転を行った。これによりプロジェクト開始時にはほとんど実施されていなかった新生児手術および単心室症に対するフォンタン手術が実施されるようになり、その手術成績も適切な成績を達成した。第二期では JICAプロジェクトにおける医療行為の制限が厳しくなり、手術など医療行為ができなくなったため、目標を人材育成とベトナム人スタッフによる自立的継続的教育システムの確立において、ベトナム語による医療マニュアル作製と講義、見学実習をハノイ国立小児病院、ホーチミン医歯薬大学病院、ハノイ E病院と実施している。ベトナムでは基幹病院と周辺都市のサテライト病院での医療格差が厳然と存在し、患者移送システムなどの確立がなされていない。このため新生児期に治療介入の必要な疾患が適正な治療を受ける機会が極めて限定されている。今回のプロジェクトでは心臓血管外科、小児循環器科、麻酔蘇生科、看護、臨床工学士の各領域での専門的医療行為、技術移転のみならず、発展途上国における制限のある医療資産の有効利用による裨益患者の増加を目指した病院連携体制の構築もすすめている。【結論】 JICA草の根プロジェクトの枠組みによりベトナムへの先天性心疾患治療の技術支援を行い、良好な実績を上げてきた。今後はベトナム側の社会医療資産の限度を考慮して最大限の効果を上げる支援の取り組みを継続することが重要である。

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

[I-YB02-05] ミャンマー医療支援プロジェクト

○杉山 央[1], 富田 英[2], 須田 憲治[3], 高田 秀実[4], 新居 正基[5], 石井 徹子[1], 朝貝 省史[1], 檜垣 高史[4], 安河内 聰[6], 中西 敏雄[1]
（1.東京女子医科大学 循環器小児科, 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.久留米大学 小児科, 4.愛媛大学 小児科, 5.静岡県立こども病院 循環器科, 6.長野県立こども病院 循環器科）

Keywords: ミャンマー, 医療支援, カテーテル治療

背景と目的：「明美ちゃん基金」（産経新聞社厚生文化事業団）と現地 NPO法人ジャパン・ハートによるミャンマー医療支援プロジェクトに参加活動している。活動の柱は、1,ミャンマーの最大都市ヤンゴン市ヤンキン小児病院で内科チームと外科チームによる技術指導を中心とした医療支援、2,ミャンマー医師を日本の医療機関に招聘しての臨床研修、3,ミャンマーで治療困難なこどもの日本での渡航治療。実績：2015年9月より、現在までに内科・外科合同チームの渡航が5回行われた。1回の渡航では、滞在期間を1週間として毎日6-8例のカテーテル治療および手術1-2例を計画し、第1回渡航から現在までにカテーテル治療：127名、カテーテル診断：20名、手術：35名に行われた。臨床研修は東京女子医科大学または国立循環器病研究センターで小児循環器科医2名（うち1名は現在研修中）、心臓外科医2名、集中治療医2名、放射線科医1名を受け入れた。ミャンマーから搬送した患児は、完全大血管転位 I型の診断でミャンマーで BASを施行した後、日本に搬送し Jatene手術を施行した。考察・今後の展望：本プロジェクトはミャンマーの自立した医療の確立が目標でるためカテーテル治療や手術はミャンマー人医師が主術者になり、日本人医師は指導的助手を務めている。プロジェクト開始から3年が経過し、ヤンキン小児病院における小児循環器の診療体制は整備されつつある。今後、ヤンゴン市以外の地方都市に拠点病院を増やすなどのミャンマーにおける診療体制の拡充が課題になると考えている。

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[I-YB02-06] 先天性心疾患患児がつなげる夢と希望

○紙田 恵治[1], 麻生 俊英[2], 権守 礼美[3], 城戸 佐知子[4], 猪飼 秋夫[5], 吉田 佳織[6], 森脇 弘子[7], 岸本 英文[8] （1.患者, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 3.榊原記念病院 看護部, 4.兵庫県立こども病院 循環器内科, 5.静岡県立こども病院 心臓血管外科, 6.大阪母子医療センター 看護部, 7.市立豊中病院 看護部, 8.元 大阪母子医療センター 心臓血管外科）

Keywords: フォンタン手術, 支援活動, 患者

私は、フォンタン患者としてインドネシアや日本各地のフォンタン患者さんやその家族の支援活動に参加している数学専攻の大学院生です。患者が医療者側の立場に立って支援活動に参加するという希有な経験の一部を紹介したいと思います。【インドネシアへ行くきっかけ】インドネシアで小児心臓外科医として働いた経験があり、20年間、毎年定期的にチームを作りインドネシアを訪れている共同演者の麻生先生は私の小さい頃の主治医で、「大きくなったら一緒にインドネシアへに行こう」と誘ってくれており、大学生になってはじめて参加しました。【私にできること】私は、フォンタン患者やその家族を支援する活動、「フォンタンの会」に参加しています。これはフォンタン手術を受けたこども達に好きな運動を無理せずに行なわせ、その過程で自分の限界に気づいてもらい、「何ができない」ではなく「こんなことをしている、あんなことがやりたい」と、前向きに子どもたちを支援していく会です。私はインドネシアでも同様なことができるのではないか、私自身が患者だからこそ、病児や家族が一生心臓病とつきあっていく勇気や前向きな気持ちを持ってもらえるのではないかと考えました。【実際に行ってみて】私が、自分の手術の跡を見せると、「手術をしたらこんなに元気になるんだ。」「将来の希望を持つことができた。」ととても喜び、こどもも両親も笑顔になりました。孤立していると悩んでいた子には、できることと出来ないことを周囲の皆に話して理解してもらうことが大切とアドバイスをし、また別のこどもは手術をして元気になれることが分かりリハビリに励むようになったとリハビリの先生から喜ばれました。【また次へ】この活動は私自身の励みにもなりました。また、患者の立場での私の活動が、これからフォンタン手術を受けるこどもや両親に前向きな気持ちを持たせ、勇気を与え、次へと繋がっていく道標になれば幸いです。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

AEDガイドライン解説

AEDガイドライン解説（ I-AED）

座長:長嶋 光樹（和歌山県立医科大学 第一外科）

Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:10 AM 第4会場 (303)

[I-AED-01]

○太田 邦雄 （金沢大学医薬保健学域医学系 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:10 AM 第4会場)

[I-AED-01]

○太田 邦雄 （金沢大学医薬保健学域医学系 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 画像診断

一般口演01（ I-OR01）

画像診断 1

座長:石川 友一（福岡市立こども病院 循環器センター 循環器科）
座長:脇 研自（倉敷中央病院 小児科）
Thu. Jul 5, 2018 5:30 PM - 6:40 PM 第2会場 (301)

[I-OR01-01] CMRによる心房中隔欠損の評価: 治療適応評価から欠損孔形態評価まで
○佐藤 慶介, 土井 悠司, 内山 弘基, 田邊 雄大, 石垣 瑞彦, 芳本 潤, 金 成海, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

[I-OR01-02] T1 mappingを用いた造影 MRIにより心筋性状を評価した4症例の検討
○水野 将徳[1], 小徳 暁生[2], 齋藤 祐貴[2], 都築 慶光[1], 桜井 研三[1], 升森 智香子[1], 栗原 八千代[1], 麻生 健太郎[1] （1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 放射線科）

[I-OR01-03] 総肺静脈還流異常症術後の吻合部における超音波ドップラー波形の評価
○浦田 晋, 白神 一博, 朝海 廣子, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 松井 彦郎, 犬塚 亮 （東京大学医学部附属病院小児科）

[I-OR01-04] 僧帽弁輪部拡張早期運動の加速度(e'Ac: Acceleration of e' wave）と持続時間(e' dur: e' wave duration)は左室 Elastic recoil/stiffnessの評価に有用である。
○小野 朱美, 早渕 康信, 本間 友佳子, 香美 祥二 （徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科）

[I-OR01-05] Ventricular diastolic function determined with a feature tracking method predicts future cardiovascular events in patients with Fontan circulation
○高橋 辰徳[1,2], 椎名 由美[1], 稲井 慶[1,3] （1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.山形大学 医学部 小児科学講座, 3.東京女子医科大学 成人先天性心疾患病態学研究講座）

[I-OR01-06] The novel approach by Vector Flow Mapping for the assessment of intraventricular pressure gradients in congenital heart disease
○瀧聞 浄宏, 安河内 聰, 武井 黄大, 内海 雅史, 中村 太地, 川村 順平, 浮網 聖実, 前澤 身江子 （長野県立こども病院 循環器小児科）

[I-OR01-07] ヒト剖検心における位相差 CTイメージングによる刺激伝導組織密度の評価
○篠原 玄[1], 森田 紀代造[1], 宇野 吉雅[1], 金子 幸裕[2], 吉竹 修一[2], 松久 弘典[3], 岩城 隆馬[3], 高橋 昌[4], 橋本 和弘[1] （1.東京慈恵会医科大学 心臓外科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科, 3.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 4.新潟大学 心臓外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

○佐藤 慶介, 土井 悠司, 内山 弘基, 田邊 雄大, 石垣 瑞彦, 芳本 潤, 金 成海, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

Keywords: 心房中隔欠損, 心臓MRI, 心臓カテーテル検査

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

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

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

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

Keywords: MRI, 心筋, T1 mapping

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

○浦田 晋, 白神 一博, 朝海 廣子, 進藤 考洋, 平田 陽一郎, 松井 彦郎, 犬塚 亮 （東京大学医学部附属病院小児科）
Keywords: 総肺静脈還流異常症, 超音波ドップラー, 吻合部狭窄

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

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

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

○小野 朱美, 早渕 康信, 本間 友佳子, 香美 祥二 （徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科）
Keywords: 減衰振動, Elastic recoil, 拡張能

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

Keywords: Fontan, MRI, diastolic function

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○瀧聞 浄宏, 安河内 聰, 武井 黄大, 内海 雅史, 中村 太地, 川村 順平, 浮網 聖実, 前澤 身江子 （長野県立こども病院 循環器小児科）
Keywords: echocardiography, IVPG, LV suction

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

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

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

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

【 Objective】 Phase-contrast computed tomography (PCCT) enables imaging the atrioventricular (AV) conduction axis. In the present study, densities of AV conduction axis and its adjacent heart tissue were evaluated, with the aim to establish the benchmark to more objective analysis of the cardiac conduction system (CCS).
【 Methods】 Formalin-fixed human whole heart specimens obtained by autopsy from four neonates were used. A PCCT imaging system based on an X-ray Talbot grating interferometer at beamline BL20B2 in a SPring-8 synchrotron radiation facility was used (voxel size, 12.5 μm; target density range, 0.9 - 1.2 g/cm3; density resolution, 1 mg/cm3). Linear contiguous areas containing conduction tissue in three major subdivisions of AV conduction axis, compact node; penetrating bundle; branching bundle, and these surrounding tissues: working myocardium in interatrial septum, inter ventricular septum, central fibrous body, and other surrounding fibrous tissue were sampled with adequately thinness (3 pixels of width). Tissue density per voxel of 12.5 to 25 μm cubic was measured from averaged value of each 3 pixels along the line.
【 Results】 The CCS composed of specialized cardiomyocytes is low-density tissue, compared to IVS myocardium with statistical significance in all four specimens (p＜0.05). The insulating fibrous tissue

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達

一般口演02（ I-OR02）

術後遠隔期・合併症・発達 1

座長:座長:江原 英治（大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科）
小林 富男（群馬県立小児医療センター 循環器科）
Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 2:40 PM 第3会場 (302)

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

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

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

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

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

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: Fontan術後, 活動量, 肝硬化

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

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

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

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

Keywords: Gd-EOB-EDTA, FALD, Fontan

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

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

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

○藤野 光洋[1], 趙 有季[2], 徳原 大介[2], 押谷 知明[1], 數田 高生[1], 中村 香絵[1], 川崎 有希[1], 吉田 葉子[3], 鈴木 嗣敏[3], 江原 英治[1], 村上 洋介[1] （1.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立大学大学院医学研究科 発達小児医学, 3.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科）
Keywords: フォンタン, 中心静脈圧, 肝線維化

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 外科治療

一般口演03（ I-OR03）

外科治療 1

座長:中野 俊秀（福岡市立こども病院 心臓血管外科）
座長:山岸 正明（京都府立医科大学 小児心臓血管外科）
Thu. Jul 5, 2018 3:50 PM - 4:50 PM 第3会場 (302)

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

○櫻井 一[1], 野中 利通[1], 櫻井 寛久[1], 杉浦 純也[1], 大沢 拓哉[1], 和田 侑星[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 吉田 修一朗[2], 加藤 温子[2], 大森 大輔[2] （1.中京病院 心臓血管外科, 2.中京病院 小児循環器科）

[I-OR03-02] 混合型総肺静脈還流異常症の外科治療成績

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

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

○北野 正尚[1], 帆足 孝也[2], 藤本 一途[1], 三宅 章[1], 黒嵜 健一[1], 市川 肇[2], 白石 公[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科）

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

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

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

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

[I-OR03-06] 心内・心外型導管を用いた TCPC手術の3例

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

○櫻井 一[1], 野中 利通[1], 櫻井 寛久[1], 杉浦 純也[1], 大沢 拓哉[1], 和田 侑星[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 吉田 修一朗[2], 加藤 温子[2], 大森 大輔[2] （1.中京病院 心臓血管外科, 2.中京病院 小児循環器科）

Keywords: 無脾症, フォンタン, 右室性単心室

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

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

[I-OR03-02] 混合型総肺静脈還流異常症の外科治療成績

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

Keywords: 総肺静脈還流異常症, 混合型, 外科治療

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

○北野 正尚[1], 帆足 孝也[2], 藤本 一途[1], 三宅 章[1], 黒嵜 健一[1], 市川 肇[2], 白石 公[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科）

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

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

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

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

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

Keywords: 大動脈縮窄症, 外科治療, 脳分離体外循環

[背景]大動脈縮窄症に対する成人期の開胸下外科治療は、その治療範囲が弓部から近位胸部下行大動脈まで広範囲に及ぶことが稀ではなく、技術的難度が高い治療法となっている。この領域では、症例数の蓄積が少ないもののステンドグラフトを用いた血管内治療の発展が目覚ましい。しかしながら、その成績を評価する前段階として、開胸下外科治療の急性期、ならびに、遠隔期の成績を明らかにしておく必要がある。[対象患者と方法]2001年から20017年までの期間に11症例(平均年齢36.3歳、17-64歳)において大動脈縮窄症に対する治療が実施された。その内訳として、初回治療として行われたのが6例、再発性大動脈縮窄症が3例、先行する大動脈パッチ形成術後の大動脈瘤が2例含まれていた。胸部大動脈ステントグラフト治療が行われたのは1名のみで、他の10例では開胸下外科治療が実施された。開胸アプローチに関しては、大動脈遮断近位部が左総頸動脈と左鎖骨下動脈の間で行えると判断された場合には、左側開胸が選択され、完全または部分弓部置換術の場合には、胸骨正中切開±前側方開胸下で順行性選択的脳分離灌流(SCP)が選択された。[結果] 開胸治療10例中8例において病態として大動脈瘤化病変を伴っていた。 SCPが実施されたのは7例で、その平均時間は151.6 分 (27-422 分)であった。術後成績として、院内死亡は無く、脳脊髄障害の合併も見られなかった。平均観察期間47.3ヵ月（6 - 96ヵ月）における大動脈イベント、および、脳血管イベントは見られなかった。[結論]成人期における大動脈縮窄症では、大動脈瘤化病変を伴っていることが多く、また、選択的脳分離体外循環法を併用する必要がある場合が多い。従って、この病態に対する外科治療は侵襲度が高くなっている。しかしながら、単群での評価ではあるものの急性期、ならびに、中期遠隔期成績は良好であり、術後のイベント回避率の観点からも優れた治療法であると言える。

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[I-OR03-06] 心内・心外型導管を用いた TCPC手術の3例

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

Keywords: TCPC, pulmonary areteri-venous fistula, heterotaxy

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 外科治療

一般口演04（ I-OR04）

外科治療 2

座長:市川 肇（国立循環器病研究センター 小児心臓外科）
座長:平松 祐司（筑波大学医学医療系 心臓血管外科）
Thu. Jul 5, 2018 4:50 PM - 5:40 PM 第3会場 (302)

[I-OR04-01] 先天性心疾患患者に対する肺移植の現状

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

[I-OR04-02] 総動脈幹症の外科治療成績

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

[I-OR04-03] 当院における総動脈幹症の治療成績

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

[I-OR04-04] 血管輪を伴わない異型鎖骨下動脈に対する介入

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[I-OR04-01] 先天性心疾患患者に対する肺移植の現状

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

Keywords: 肺移植, 肺高血圧, 先天性心疾患

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

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

[I-OR04-02] 総動脈幹症の外科治療成績

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

Keywords: 総動脈幹症, 乳児期手術, 弁形成

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

[I-OR04-03] 当院における総動脈幹症の治療成績

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

Keywords: 総動脈幹症, 外科治療, 治療成績

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

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

[I-OR04-04] 血管輪を伴わない異型鎖骨下動脈に対する介入

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

Keywords: 異型鎖骨下動脈, 再建, 離断

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

Keywords: 気管狭窄, 先天性心疾患, 手術戦略

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 体外循環・心筋保護

一般口演05（ I-OR05）

体外循環・心筋保護

座長:金子 幸裕（国立成育医療センター 心臓血管外科）
座長:根本 慎太郎（大阪医科大学医学部 胸部外科）
Thu. Jul 5, 2018 5:50 PM - 6:40 PM 第3会場 (302)

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: デルニド, 心筋保護, 単回投与

【背景】米国では小児心臓外科領域において単回投与のみで心筋保護効果を有するとされる Del Nido液が普及しているが機能回復率に関する基礎研究データが欠如しており、適用の条件はいまだ未確立である。【目的】今回我々は Del Nido液による局所冷却の是非，虚血耐用時間を評価することを目的とした大動物による実験を行った。【方法】対象は生後2か月の piglet, 24頭。 In vivoの CPB modelにて Del Nido液投与後90分虚血群，90分(非局所冷却)虚血群，120分虚血群，及び CPBのみの control群の左心機能をコンダクタンスカテーテルを用いて計測した．また，心筋障害の評価として CK-MB, ミトコンドリアスコア, mRNAを測定した。【結果】Control群では心機能の低下はほとんど認められなかった(Ees 122.±36.29%, EDPVR 103.8±37.2%)．90分虚血群では収縮能、拡張能とも充分満足いく回復率 (Ees86.6±20.4%, EDPVR 93.±41.87%)であり、90分虚血(非局所冷却)群では拡張能の低下(Ees 80.2±14.7%, EDPVR 69.5±34.2%)を認めた．120分虚血群では収縮能の低下(Ees 56.±19.22%, EDPVR 91.±24.91%)を認めた。 CK-MBは control群で24.0±10.1ng/ml, 90分虚血群で36.1±22.5ng/ml, 90分(非局所冷却)群で46.1±24.76ng/ml, 120分遮断群で47.8±25.7ng/mlであった．ミトコンドリアスコアは control群，90分虚血群，非局所冷却群，120分虚血群でそれぞれ，0.17±0.05, 0.35±0.04, 0.33±0.03, 0.48±0.27で TNFaは1.5±1.5, 1.2±1.0, 4.2±2.1, 1.6±1.5であった。【結論】90分虚血群では単回投与のみで心筋保護効果を有すると考えられた．ただし，心停止中の局所冷却が拡張能の温存に重要であることが示唆された．また，120分虚血では収縮能の低下を認め，追加投与などの処置が必要と考えられる．生化学データ, mRNAの観点からは非局所冷却や120分以上の心筋虚血が心機能障害を惹起すると考えられた。

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

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

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

Keywords: 好中球, 急性腎障害, 人工心肺

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

○石田 秀和[1], 成田 淳[1], 石井 良[1], 鳥越 史子[1], 石垣 俊[1], 平 将生[2], 上野 高義[2], 小垣 滋豊[1], 澤 芳樹[2], 大薗 恵一[1]
（1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院 医学系研究科 心臓血管外科学）
Keywords: 補助人工心臓, カテーテル検査, 心臓移植

【背景】多様な血行動態背景を有する小児重症心不全患者において、特に移植待機期間の長い我が国では、心室補助装置（ VAD）装着後もデバイス設定管理や薬物管理を含めた精緻な心不全コントロールが重要であるが、VAD装着後の血行動態管理に関する報告は少ない。
【目的】 VAD装着後小児心不全患者のフォローカテーテル検査の安全性と有用性を検証する。
【対象】当院で2003年以降に VAD装着(Rota flow等による temporary VADは除く)を行った15歳以下の患者36例
【結果】原疾患は DCM 21例、 RCM/rDCM 8例、その他7例であった。デバイスは、 Nipro VAD 10例、 EXCOR 14例、 Jarvik2000 6例、 Heart Ware 5例、 EVAHEART 1例であった。装着時年齢は4ヶ月－15歳、21症例で装着後にカテーテル検査を行い、のべ36回施行していた。装着後から初回カテーテル検査までは平均3.1ヶ月、2回目は平均9.7ヶ月、3回目は平均21.7ヶ月後であった。36回の検査のうち VADオフテストは13回で施行、検査中の VAD設定調整は22回で行っており、その時の血行動態変化を踏まえて8回 (DCM 3回, RCM 3回, その他2回) で検査後に VAD設定の変更を行った。検査中のペーシングレート調整が3回の検査で行われ、ドブタミン投与テストの後、ドブタミン持続投与開始となったのが2回あった。カテーテル検査の合併症として、穿刺部再出血が12回（いずれも軽度）、輸血を要する後腹膜血腫が1回あった。転帰は、国内移植11例、海外移植5例、待機中9例、 VAD離脱4例、死亡7例であった。
【結語】 VAD装着中は強力な抗凝固療法が行われており心臓カテーテル検査には注意が必要であるが、長期の VAD管理を行う上で最適な条件をカテーテル検査で検討することは有用であると考えられた。これらの結果をもとに、当院では VAD装着後のフォローアッププロトコルを作成し、定期的に血行動態評価を行っている。実際に検査の有用性が高かったと思われる実例を示して報告したい。

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

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【対象】劇症型心筋炎に対して ECMO治療を行った17例（男児 9例、女児 8例）。月齢は中央値で72ヶ月(日齢10〜13歳), 体重は中央値で16kg(2.4〜48kg).
【結果】導入理由はポンプ不全16例、致死的不整脈12例(重複あり)。 ECMOのカニュレーション部位は、正中開胸による central ECMO 3例、頸部 6例、鼠径部 7例。17例中、14例が ECMO離脱可能であり、離脱症例は全例独歩退院することができた。退院症例での ECMO使用期間は中央値で9.5日(4〜17日), 在院日数は中央値で53.5日(24〜154日)であった。 ECMO離脱後も完全房室ブロックが遷延した1例に永久ペースメーカー植込術を行った。死亡症例は3例で、うち1例は血液腫瘍疾患による抗がん剤治療のため重度免疫抑制となっていた症例、2例は心筋の回復が得られなかった症例で、心筋の石灰化が共通して見られた特異的な所見であった。脳神経合併症は5例で認めた。硬膜外血腫1例、脳梗塞2例、虚血性脳損傷1例、末梢運動神経障害1例を認めた。従来ECMO離脱時にカニュレーション部位の血管を単純結紮としていたが、脳神経合併症低減の取り組みとして、使用血管を愛護的に遮断し、カニューレ抜去後に血栓除去を行い、可能な限り再建を行うようにした。この取り組みによって、脳神経合併症は80%(5例中4例)から8.3%(12例中1例)のみと改善を認めた。
【考察】心筋炎に対する積極的 ECMO介入の成績は概ね良好なものであった。安全の向上にむけた取り組みによって、脳神経合併症を減らすことも確認することが出来た。待機中に急激に臨床症状が変化する心筋炎において、積極的 ECMO介入は比較的安全に選択することができる治療方法の一つと考える。

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

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 電気生理学・不整脈

一般口演06（ I-OR06）

電気生理学・不整脈 1

座長:坂口 平馬（国立循環器病研究センター 小児循環器科）
座長:鈴木 博（新潟大学医歯学総合病院 魚沼地域医療教育センター・魚沼基幹病院 小児科）
Thu. Jul 5, 2018 9:50 AM - 10:40 AM 第4会場 (303)

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

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

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

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

[I-OR06-03] 異所性心房頻拍に対する薬物療法に関する検討

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

[I-OR06-04] 先天性心疾患患者における房室結節リエントリー頻拍

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

[I-OR06-05] WPW症候群の管理における薬物負荷試験の有用性

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: 先天性ＱＴ延長症候群, Ｔ波形態, 多変量解析

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

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

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

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

Keywords: ペースメーカー, 不整脈, 心外膜リード

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

[I-OR06-03] 異所性心房頻拍に対する薬物療法に関する検討

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

Keywords: 心房頻拍, 抗不整脈薬, 先天性心疾患

【背景】
異所性心房頻拍(EAT)は小児に多く見られるが，薬物療法に関するエビデンスが乏しく，薬剤選択にしばしば難渋する.
【目的・方法】
小児 EATに対する薬物療法の有効性と安全性を明らかにするため，2011年3月～2017年12月に当院で診療したEATのデータを後方視的に収集し，基礎心疾患合併あり(HD)群となし(N)群に区別して検討した.
【結果】
1)対象：全患者36例のうち， HD群20例， N群16例であった．初発年齢中央値 0.1歳 (0.0～29.1歳)，男児 25例 (69.4%)，観察期間中央値 3.4年で HD群と N群に差は見られず, 染色体異常・奇形症候群は10例 (27.7%，すべてHD群)で HD群が有意に多かった(p = 0.001).
2)治療効果：計42回の頻拍発作に対し63回の投薬 (静注24回, 内服39回)が行われ, 頻拍停止率はフレカイニド (FLEC) 84.2% (16/19例), β遮断薬(BB) 53.1% (17/32例), アミオダロン(AMD) 50.0% (3/6例), ジゴキシン(D) 0.0% (0/6例)で， FLECが他剤に比べ有意に高かった(p = 0.003)． FLECの頻拍停止率は HD群 100.0% (11/11例), N群 62.5% (5/8例)で, HD群が有意に高かった(p = 0.02).
3)転帰：再発率は27.7% (10/36例)で，初回頻拍～再発の期間は中央値 0.1年 (0.0～2.7年)であった．予防薬別の再発率は(重複を含め)FLEC 41.7%（5/12例）, BB 21.4%（6/28例）, AMD 0.0%（0/6例）, D 66.7%（4/6例）で, Dが他剤に比べ有意に高かった(p = 0.04). HD群の再発率は45.0% (9/20例）で, N群 6.2% (1/16例）と比べ有意に高かった(p = 0.01)．服薬中止率は HD群 30.0% (6/20例), N群 62.5% (10/16例)で, N群が有意に高かった(p = 0.017). アブレーションは3例 に行われ, 2例で根治, 1例で再発を認めた.
4)重篤な副作用： FLEC中毒による心室頻拍を5.8%(1/17例), BBによる低血糖発作を3.1%(1/32例)に認めた.
【考察】
FLECは EATを高率に停止でき， HD群で特に効果が高かった. N群の予後は良好だが, HD群では再発に注意が必要と考えられた.

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

[I-OR06-04] 先天性心疾患患者における房室結節リエントリー頻拍

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

[I-OR06-05] WPW症候群の管理における薬物負荷試験の有用性

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

Keywords: 副伝導路症候群, ATP, Amisalin

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 電気生理学・不整脈

一般口演07（ I-OR07）

電気生理学・不整脈 2

座長:鈴木 嗣敏（大阪市立総合医療センター 小児不整脈科）
座長:簇 義仁（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）
Thu. Jul 5, 2018 10:50 AM - 11:40 AM 第4会場 (303)

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

Keywords: QT短縮, 学校心臓検診, スクリーニング

【背景】 先天性 QT短縮症候群は、心室細動など致死性不整脈の原因となる疾患である。青年期の疾患頻度として1/1250～2000という報告があり、また2013年に発表された診断指針では「 Bazzet補正による補正 QT時間（以下 QTc） 330ms以下」とされている。一方、小児期での報告患者が少ないことから、これまで学校検診での明確なスクリーニング基準は定められていない。
【目的】 学校心臓検診で QT短縮をスクリーニングするための QTc値を検討する。
【方法】 2009年から2013年の5年間に、鹿児島市の学校心臓検診を受けた小学校1年・中学校1年・高校1年全員の心電図を後方視的に解析した。自動解析 QTc値の短い方から10%までを抽出し、接線法によりマニュアル測定した。1/1250～2000という頻度で抽出可能なマニュアル測定 QTc値を度数分布から設定し、 QT短縮のスクリーニング基準値として算出した。
【結果】 対象の総数は75,040名、最終的に QT時間をマニュアル計測した人数は7391名であった。 QT短縮のスクリーニング暫定基準値と抽出頻度は小1男 330ms（1/625）、小1女 330ms(1/909)、中1男 320ms（1/1250）、中1女 330ms（1/1429）、高1男 310ms(1/714)、高1女 320ms（1/1429）であった。
【考察とまとめ】 QT短縮のスクリーニングでは、疾患頻度を参考に基準値を算定すると年齢が大きくなるほど値が短くなる傾向にあり、学年・男女別で異なる結果となった。特に徐脈傾向のある中・高校生男子の場合は、診断指針の示す QTc 330ms以下で抽出するとスクリーニング過多となる可能性がある。今回の暫定基準が妥当なものであるか、今後検討を重ねる必要がある。

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

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

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

Keywords: catheter ablation, arrhythmias, single-center experience

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: 冷凍アブレーション, 高周波アブレーション, 房室結節回帰性頻拍

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

発例153分, p=0.03）。左前斜位像において His電位記録部位(His)からアブレーションカテーテル先端(A)までの距離を Hisから冠状静脈洞入口部(CSos)までの距離で除したものを His-CSos面に投影する形で補正したものを Ablation Hight Index（ AHI）とし二群間で比較したところ、有意に CRYOにおいて AHIは小さかった(RFCA 0.625(0.348-0.865) vs CRYO0.454(0.326-0.597) p=0.002)しかし二群で AHIから再発の有無は予測出来なかった。【考察】我々の common AVNRTのアブレーションにおいては CRYOと RFの間で再発率に有意差はないが、 CRYOの方が全体の手技時間が短くなった。 AHIでみると RFよりも CRYOが有意に小さく、 His束の近傍でアブレーションを行っており、これが CRYOの非劣性につながっていると考えられた。【結論】 Common AVNRT に対し CRYOを用いることで RFと同等の効用をより短い手技時間で行う事ができる。

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

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

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

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 川崎病・冠動脈・血管

一般口演08（ I-OR08）

川崎病・冠動脈・血管 1

座長:小林 徹（国立成育医療研究センター 臨床研究センター 企画運営部）
座長:布施 茂登（ＮＴＴ東日本札幌病院 小児科）
Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第4会場 (303)

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

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

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

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

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

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

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

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

[I-OR08-05] 冠動脈瘤をともなう川崎病患者のレジストリ研究（ KIDCAR）体制の構築

○三浦 大[1], 小林 徹[2], 沼野 藤人[3], 菅沼 栄介[4], 古野 憲司[5], 三澤 正弘[6], 土井 庄三郎[7], 塩野 淳子[8], 加藤 太一[9], 深澤 隆治[10] （1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 臨床研究開発センター, 3.新潟大学大学院医歯学総合研究科 小児科, 4.埼玉県立小児医療センター 感染免疫・アレルギー科, 5.福岡市立こども病院 総合診療科, 6.東京都立墨東病院 小児科, 7.東京医科歯科大学医学部 小児科, 8.茨城県立こども病院 小児循環器科, 9.名古屋大学大学院医学系研究科 成長発達医学, 10.日本医科大学 小児科）

[I-OR08-06] 母体抗 SS-A抗体陽性の先天性完全房室ブロックに合併する上行大動脈拡張の臨床像

○桑原 浩徳[1], 岸本 慎太郎[1,2], 鍵山 慶之[1], 吉本 裕良[1], 寺町 陽三[1], 籠手田 雄介[1], 前野 泰樹[1], 須田 憲治[1] （1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大分こども病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第4会場)

[I-OR08-01] 免疫グロブリン・プレドニゾロン初期併用療法における冠動脈病変リスク因子

○宮田 功一[1], 三浦 大[1], 玉目 琢也[2], 高橋 努[2], 仲澤 麻紀[2], 土橋 隆俊[2], 三澤 正弘[2], 山下 行雄[2], 田口 暢彦[2], 込山 修[2], 山岸 敬幸[3] （1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.Post RAISE 多施設共同臨床研究グループ, 3.慶應義塾大学 医学部 小児科）

Keywords: 川崎病, 急性期治療, ステロイド

【目的】ランダム化比較試験である RAISE Studyによって，免疫グロブリン(IVIG)不応予測例に対するプレドニゾロン(PSL)初期併用の有効性が示された．しかし， IVIG＋ PSL併用療法を行っても冠動脈病変(CAL)が生じる症例が存在する． IVIG＋ PSLに対する CALのリスク因子を検討した．【方法】川崎病多施設共同前向きコホート研究(Post RAISE)において，小林スコア5点以上で IVIG＋ PSLを行った症例を対象とし，治療1か月時点で CAL形成に至ったか否かを目的変数としリスク因子を検討した．【結果】3年間で小林スコア5点以上の IVIG不応予測例724例が IVIG+PSL併用で加療された．不応例132例(18%；95%信頼区間 16–21%)， CAL 26例(冠動脈内径の実測値の基準4%；3.5–4.2%)，40例(Zスコア2.5以上6%; 5.5–6.3%)の結果だった．多変量ロジスティック回帰分析では，初期治療不応例(オッズ比7.1, 95%信頼区間 3.4–14.9)，治療前冠動脈 Zスコア2.5以上の拡大(3.4, 1.4–7.8)，1歳未満(3.0, 1.4–6.5)の3項目が CALの独立したリスク因子であった．冠動脈 Zスコアの推移をみると，不応例は反応例に比べ経時的に拡大し CAL形成に至っているのに対し，治療前拡大群は経時的に縮小していたが正常範囲まで退縮せず CALが残存していた． 【考察】初期治療不応例，治療前冠動脈拡大，1歳未満は IVIG+PSL併用療法における CAL合併の予測因子になり得る．治療前の冠動脈拡大例に対して PSL併用は縮小効果があり，早期に使用するべきと思われた．一方，冠動脈が拡大傾向を示す IVIG+PSL不応例には，早期の治療強化を要すると考えられた．

(Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第4会場)

[I-OR08-02] 重症川崎病急性期におけるステロイド初期併用療法不応例の予測

○吉兼 由佳子[1], 宮本 辰樹[2] （1.福岡大学筑紫病院 小児科, 2.福岡大学 医学部 小児科）

Keywords: 重症川崎病, ステロイド初期併用, 不応例予測スコア

【背景】高リスク川崎病症例の中にはステロイド初期併用療法を行っても病勢を抑えきれない症例や、中には7病日頃すでに冠動脈拡大が進行する重症例も経験する。個々の病勢を早期より見極め、積極的な治療により冠動脈瘤合併を防ぐことが肝要である。【目的】ステロイド初期併用療法を行った高リスク症例で早期にその後の病勢を予測可能か検討すること。【方法】対象は IVIG不応例予測スコア3つとも満たし IVMP＋ PSL併用にて初期治療を行った高リスク川崎病41例。追加治療を必要としたＡ群20例、必要としなかったＮ群21例で治療開始2日後の血液検査所見を比較した。【結果】好中球数がＡ群で N群に比し有意に高値 (10722/μl vs 6946/μl, p＜0.05)、CRP値がＡ群で N群に比し有意に高値 (4.97mg/dL vs 3.24mg/dL, p＜0.05)だった。発症2ヶ月目まで冠動脈病変が残存した3例は好中球＞12000/μlで発生し、うち半年以降も瘤が残存した１例は好中球 24930/μlと著明に高値だった。さらに初期治療前の IVIG不応例予測スコアの点数も加味し、ステロイド初期併用療法不応例予測スコアとして、治療前の小林スコア≧8；1点、江上スコア≧4；1点、佐野スコア≧3；1点、治療開始2日後の好中球≧12000；3点、 CRP≧5.0；1点で、3／7点以上満たせば感度80%、特異度86%で更なる追加治療を必要とした。【考察】 IVIG不応例予測スコア3つとも満たす高リスク症例は、初期治療前の各 IVIG不応例予測スコアの点数と治療開始後2日目の好中球数、 CRP値でその後の病勢が予測可能で、特に好中球数は冠動脈後遺症のリスクに比例する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第4会場)

[I-OR08-03] ステロイド併用療法により高血圧を呈した川崎病患者に対する検討

○並木 秀匡, 飯田 亜希子, 加藤 雅嵩, 小森 暁子, 阿部 百合子, 中村 隆広, 神保 詩乃, 神山 浩, 鮎沢 衛, 高橋 昌里
（日本大学医学部 小児科学系 小児科学分野）

Keywords: 川崎病, ステロイド, 高血圧症

【背景】2012年に RAISE studyの結果が発表され、重症川崎病患者に対する IVIG+PSL初期併用療法により、冠動脈病変の発症を減少させることが可能となり、標準的治療として全国的に使用されるようになった。また、RAISE study、 Post RAISEで報告された有害事象は少数であり、高血圧は1例のみであった。【目的】2014年より当院でも重症川崎病患者に対して IVIG+PSL初期併用療法を開始したが、ステロイドとの関連が疑われる夜間早朝の高血圧を呈する症例が散見され、注意深い観察と治療介入が必要と考えられたため報告する。【方法】2016年1月から2017年12月までに、当院で治療を行った川崎病例において、高血圧として治療介入が必要であった症例について、診療録に基づき後方視的に検討する。血圧は原則として日中3回、夜間3回測定し、高血圧の基準は高血圧症ガイドラインを参考にした。【結果】対象は125例（男児 69例、女児56例）、年齢は中央値2歳1ヶ月（2ヶ月～8歳）であった。ステロイド併用療法を行った例は48例で、そのうち33例は群馬スコア陽性であったため IVIG+PSL初期併用療法を行い、15例は IVIG不応例であったため2nd lineとして PSL併用療法を行った。高血圧を呈したのは41例(32.8%)で、そのうち高血圧が持続した6例(4.8%)に降圧剤を使用した。また、PSL、 CyA併用例では、高血圧性脳症の予防目的に降圧剤を併用した。【まとめ】ステロイド高血圧症は短期間の投与であっても起こる可能性はあり、当院では持続した高血圧に対し、 Ca拮抗薬、 ACE阻害薬などの降圧剤を使用し、高血圧性脳症などの重篤な疾患を生じることなく治療をすることができた。これまでステロイドの副作用として、高血圧の報告は少数であったが、我々の検討によるとステロイド併用例の32.8%に高血圧が認められた。ステロイドによる高血圧は夜間早朝にみられることが多く、その時間帯の血圧測定が重要であり、早期に治療介入が可能と考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第4会場)

[I-OR08-04] 初回治療反応性による IVIG+PSL併用療法不応重症川崎病の予測

○新井 修平[1], 関 満[1], 浅見 雄司[1], 田中 健佑[1], 中島 公子[2], 石井 陽一郎[1], 池田 健太郎[1], 下山 伸哉[1], 小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬大学医学部附属病院 小児科）

Keywords: 重症川崎病, IVIG+PSL併用療法不応, 変化率

【背景】 RAISE studyにより重症川崎病に対する IVIG+PSLの初期併用療法の有効性が示されているが、IVIG+PSLに不応で追加治療を必要とする症例が存在する。 IVIG+PSL治療の不応例を早期に予測することでより早期に代替治療を追加し、冠動脈病変の発生を抑制できる可能性がある。【対象と方法】2013年1月から2017年10月に当院で治療を行った重症川崎病患者(群馬リスクスコア5点以上)で IVIG+PSLの初期併用療法を行った38例を対象とした。診療録から血液検査結果(CRP、 WBC、 Neu、 Ht、 PLT、 ALB、 T-BIL、 AST、 ALT、 Na)について、治療前値、および治療開始から24～48時間後の変化率について後方視的に検討した。【結果】 IVIGおよび PSLのみで寛解に至った群(E群)が25例、代替治療(IFX、 PE)を必要とした群(A群)が13例だった。男女比、月齢、リスクスコアに有意差は認めなかった。治療前値は ASTが E群で92U/l[17～689]、 A群で

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

280U/l[33～1517]と有意に高値であった(p=0.0065)が、その他の項目については、有意差を認めなかった。初回治療後の低下率としては、 CRPは治療前値に対して E群で59%[-21～84]、 A群で56%[-14～86]と低下しており、両群で有意差なし。 WBCが E群で26%[-89～100]低下し、 A群で-17%[-219～30]と A群では増加していた(p=0.036)。 ASTが E群で64%[-76～89]、 A群では80%[15～97]と A群で有意に低下した(p=0.033)。※中央値[範囲]【考察】 WBCの変化率は有意差をもって E群では低下しているのに対し、 A群ではむしろ増加する症例が多かった。 WBCの低下が速やかに得られない症例は IVIG+PSLに不応で、その他の追加治療を要すると考えられた。【結語】重症川崎病において、初回 IVIG+PSL併用療法後に WBCの高値が遷延する場合は早期に IFXや PEなどの代替医療を考慮すべきである。

(Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第4会場)

[I-OR08-05] 冠動脈瘤をともなう川崎病患者のレジストリ研究（KIDCAR）体制の構築

○三浦 大[1], 小林 徹[2], 沼野 藤人[3], 菅沼 栄介[4], 古野 憲司[5], 三澤 正弘[6], 土井 庄三郎[7], 塩野 淳子[8], 加藤 太一[9], 深澤 隆治[10] （1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 臨床研究開発センター, 3.新潟大学大学院医歯学総合研究科 小児科, 4.埼玉県立小児医療センター 感染免疫・アレルギー科, 5.福岡市立こども病院 総合診療科, 6.東京都立墨東病院 小児科, 7.東京医科歯科大学医学部 小児科, 8.茨城県立こども病院 小児循環器科, 9.名古屋大学大学院医学系研究科 成長発達医学, 10.日本医科大学 小児科）
Keywords: 川崎病, 冠動脈瘤, レジストリ

【背景・目的】われわれは冠動脈瘤（ CAA）をともなう川崎病（ KD）の症例に対する後向き研究で，冠動脈イベント（ CE）が Zスコアによる巨大瘤のほか，男と免疫グロブリン療法（ IVIG）不応例に関連することを報告した．この検証や CEの適切な管理の開発のため，多施設共同レジストリ研究を開始した．【方法】2015年以降に発症し，30病日以降の心エコーで内径4 mm以上か Zスコア5以上の CAAを合併した KD症例を対象として，2017年にレジストリを開始した．臨床情報を EDCシステムにより年1回収集する予定である（目標症例数は5年間で計600例）．主要評価項目は CEの経年的発生率で，リスク因子との関連を解析する．今回は現状の成績を報告する．【成績】47施設の62例が登録され，データが得られた55例を解析した．月齢は中央値28（3～170，12未満14例）で，男が45例（81%），不全型が28例（51%）を占めた．右冠動脈は中等瘤31例，巨大瘤（内径8 mm以上か Zスコア10以上）5例，左冠動脈瘤は中等瘤36例，巨大瘤4例で，6例（11%）はいずれかに巨大瘤があった．初回 IVIGは53例（初期ステロイド併用21例）に行われ，27例は4病日以内に，26例は5病日以降（うち8例は8病日以降）に開始されていた．追加治療として，2ndラインの治療を42例（76%），3rdライン以降を28例（51%）に行った．慢性期治療は，アスピリン50例，ジピリダモール4例，パナルジン9例，クロピドグレル6例，ワルファリン26例，アンジオテンシン受容体拮抗薬9例などに行われていた．CEは4例（7%；男3例； IVIG未使用1例， IVIG使用3例は全例不応例）に認め，巨大瘤が3例（心筋梗塞1例，不安定狭心症1例，血栓1例），中等瘤が1例（血栓1例）で，全例ワルファリンを服用していた．【結語】治療法が進歩した現代でも， CAAをともなう KDでは CEの発生に注意が必要である．本レジストリ研究体制は， CAAをともなう KD症例の管理に関する質の高い臨床研究の基盤になると期待される．

(Thu. Jul 5, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第4会場)

[I-OR08-06] 母体抗 SS-A抗体陽性の先天性完全房室ブロックに合併する上行大動脈拡張の臨床像

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○桑原 浩徳[1], 岸本 慎太郎[1,2], 鍵山 慶之[1], 吉本 裕良[1], 寺町 陽三[1], 籠手田 雄介[1], 前野 泰樹[1], 須田 憲治[1] （1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大分こども病院 小児科）
Keywords: 先天性完全房室ブロック, 上行大動脈拡張, 中期予後

【背景】母体抗 SS-A抗体陽性の先天性完全房室ブロック(SSA-CCAVB)患者で上行大動脈拡張（ aAoD）が合併する報告があるが、機序や長期経過などその詳細は不明である。【目的】当施設での SSA-CCAVB患者において aAoDの合併の有無、機序、経過について調査し、臨床像を明らかにすること【対象】当施設で2007年10月から2017年12月の間に新生児管理を行った SSA-CCAVB9例。【方法】新生児期から直近まで心エコー所見を診療録より後方視的に抽出し、 aAoDの合併の有無、経過を調査した。また、 aAoD機序推定のため、1回拍出量や母体抗 SS-A抗体値についても調査した。【結果】9例中、1例は重症両心不全で新生児期に死亡、5例は他施設で外来管理中、3例を当施設で外来管理中。新生児期の心エコーでは全例 ST Junction（ STJ）までは拡大していなかった。 STJ以降を測定していたのは4例で、全例 aAoDが見られた（中央値＋4.45SD）。 arch以降は全例拡大していなかった。新生児以降も当科で経過観察中の3例では、ペースメーカ治療とロサルタン内服を3例とも2年以上行っているが、直近の心エコー（2.7〜5.7歳）では aAoDは全例残存していた（中央値＋3.8SD）。母体抗 SS-A抗体値や1回拍出量と aAoDの関係ははっきりしなかった。【結語】機序は不明であるが、 SSA-CCAVB患者では、少なくとも半数で上行大動脈のみの拡大を合併し、その aAoDは乳児期以降も残存している。機序や予後の解明には、今後の症例の蓄積と経過観察が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 川崎病・冠動脈・血管

一般口演09（ I-OR09）

川崎病・冠動脈・血管 2

座長:石井 正浩（北里大学医学部 小児科）
座長:鈴木 啓之（和歌山県立医科大学 小児科）
Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 4:00 PM 第4会場 (303)

[I-OR09-01] 川崎病後遠隔期における冠動脈内膜病変の診断： Optical coherence tomographyで検出された Acute coronary syndrome基質の予測因子

○大橋 啓之[1], 三谷 義英[1], 寺島 充康[2], 淀谷 典子[1], 澤田 博文[1], 早川 豪俊[1], 北川 覚也[3], 佐久間 肇[3], 伊藤 正明[4], 平山 雅浩[1] （1.三重大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.豊橋ハートセンター循環器内科, 3.三重大学大学院医学系研究科 放射線医学, 4.三重大学大学院医学系研究科 循環器・腎臓内科学）

[I-OR09-02] 急性期川崎病における初回グロブリン投与終了時点での効果判定

○橋本 郁夫 （富山市民病院）

[I-OR09-03] 抗炎症薬の川崎病に対する2g/kg/dose初回免疫グロブリン療法に及ぼす陰性効果

○中田 利正 （青森県立中央病院 小児科）

[I-OR09-04] IVIG不応重症川崎病症例に対するシクロスポリン A投与に関する検討

○池田 和幸[1], 岡本 亜希子[1], 八幡 倫代[1], 森下 祐馬[1], 西川 幸佑[1], 遠藤 康裕[1], 久保 慎吾[1], 河井 容子[1], 奥村 謙一[1], 濱岡 建城[2], 細井 創[1] （1.京都府立医科大学大学院医学研究科 小児科学, 2.宇治徳洲会病院 小児循環器・川崎病センター）

[I-OR09-05] 川崎病遠隔期冠動脈病変の修復過程に Vasa Vasorumはどのような役割を果たしているか？

○垣本 信幸[1], 武内 崇[1], 樽谷 玲[2], 猪野 靖[2], 田中 篤[2], 久保 隆史[2], 鈴木 崇之[1], 末永 智浩[1], 澁田 昌一[3], 赤阪 隆史[2], 鈴木 啓之[1] （1.和歌山県立医科大学 小児科, 2.和歌山県立医科大学 循環器内科, 3.紀南病院 小児科）

[I-OR09-06] 川崎病の小林スコアに基づく総ビリルビンの解析

○妹尾 祥平, 高橋 努, 小山 裕太郎 （済生会宇都宮病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 4:00 PM 第4会場)

[I-OR09-01] 川崎病後遠隔期における冠動脈内膜病変の診断： Optical coherence tomographyで検出された Acute coronary syndrome基質の予測因子

○大橋 啓之[1], 三谷 義英[1], 寺島 充康[2], 淀谷 典子[1], 澤田 博文[1], 早川 豪俊[1], 北川 覚也[3], 佐久間 肇[3], 伊藤 正明[4], 平山 雅浩[1] （1.三重大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.豊橋ハートセンター循環器内科, 3.三重大学大学院医学系研究科 放射線医学, 4.三重大学大学院医学系研究科 循環器・腎臓内科学）

Keywords: 川崎病, 画像診断, 急性冠症候群

【背景】川崎病（ KD）遠隔期管理において心イベントを予防するが重要である．生化学マーカー，冠動脈危険因子などの関与が示唆されるが，予測因子は未だに不明である．我々は川崎病遠隔期において Optical coherence tomography (OCT)を施行して Acute coronary syndrome（ ACS）基質となる Fibroatheroma(FA), Microvessels(MC)， Fibrocalcific plaque(FC)， Thombi(T)， Ruptured plaque(RP)を報告した．【目的】 OCTで検出された ACS基質の予測因子について検討すること．【方法】罹患後15年以上経過し急性期の心エコー，発症後6か月以内と最近 CAGから KD後冠動脈病変(CAL)が確定診断されている症例を対象とした． CALの診断は，発症時から正常を normal segment(NS)，退縮瘤(RAN)，遺残動脈瘤（ PAN），局所性狭窄(LS)とした．OCTにより区域毎に，内膜性状を Fibroatheroma， Microvessels， Fibrocalcific plaque， Thombi， Ruptured plaqueに分類した．いずれも区域別に検討し， Dual Souse computed tomography(CT)を用いた造影冠動脈 CTでは，石灰化内膜肥厚（ C-intima）の有無で分類した．説明変数として， C-intima（壁診断）と CAL（ PANもしくは LSの有無）（内腔診断）を用いて多変量ロジスティック回帰を行った．【結果】 OCTと CTは11例に施行され，51区域で検討し FAを16， MCを18， FCを20， Tを13， RPを4区域に認めた． C-intimaは独立して FC(adjusted odds ratio [OR], 34.6; 95% confidence interval [CI]: 5.68-211, P = 0.0001)と， MC(adjusted OR, 9.25; 95% CI: 2.16-39.7, P = 0.002)を予測した. 両変数ともに， FA， Tや RPとは関連を認めなかった．【結語】 CTによる壁診断は， OCT上の FCと MCの予測に有用であり，川崎病遠隔期における低侵襲な管理指標となり得る.

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 4:00 PM 第4会場)

[I-OR09-02] 急性期川崎病における初回グロブリン投与終了時点での効果判定

○橋本 郁夫 （富山市民病院）

Keywords: 川崎病, 大量免疫グロブリン療法, 炎症反応

急性期川崎病における初回治療効果判定は現状では、解熱が急性期川崎病治療の奏効した状態と判断している。しかし、解熱後に冠動脈瘤形成を認める症例も散見され、解熱や主要症状の改善のみで治療が成功したと判断できない症例もあり、治療（大量グロブリン投与 IVIG）後の炎症状態を評価する指標に関して検討した。対象と方法：初期治療(1st line)としてステロイド治療が行われていない急性期川崎病患者144例を対象とした。うち IVIG反応群124例（2.9±0.4才）と初回 IVIGにて奏効が得られず結果的に IVIGやステロイドの追加治療(ウリナスタチン投与は除いた)を要した IVIG不応群20例（4.0±1.2才）であった。初回 IVIG終了後12-24時間以内に血液検査を行い、好中球数、リンパ球数、治療開始病日、 AST, ALT, CRP, 血小板, Na値を各群で比較し初回治療終了時点でその後の追加治療を要するかどうかを予測できるかどうかを検討した。結果：治療開始病日(5.2±0.4 vs. 4.1±0.4, P=0.02)、好中球数(2730±400 vs. 7050±1580, P＜0.001)、 CRP(3.6±0.5 vs. 6.2±1.7, P＜0.001)、 AST(37.5±3.2 vs. 59.8±24.6, P＜0.001)、 ALT(34.3±6.1 vs. 72.9±32.9, P＜0.001)、 Na値

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(137.5±0.4 vs. 133.8±1.4, P＜0.001)の間に反応群と不応群の間に有意差を認めた。 IVIGの反応性を従属変数として2項ロジスティック解析行い好中球数（ P=0.007）と Na値（ P=0.01）が独立変数として残った。 ROCか解析にて好中球数のカットオフ値4200/mL(感度 0.80, 特異度0.85, AUC 0.875)、 Na値のカットオフ値135.5mEq/L(感度 0.81, 特異度0.75, AUC 0.837)となった。結語：初回 IVIG終了直後の検査データとしてCRP値と合わせて好中球数4200/mL以下、 Na値 135.5mEq/L以上が治療奏効の予測マーカーとして考えられた。しかし、今後も妥当性に関し更なる検討を要する。

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 4:00 PM 第4会場)

[I-OR09-03] 抗炎症薬の川崎病に対する2g/kg/dose初回免疫グロブリン療法に及ぼす陰性効果

○中田 利正 （青森県立中央病院 小児科）

Keywords: Kawasaki disease, intravenous immunoglobulin, aspirin

【背景】現在の標準的川崎病急性期初回治療は、中等～高用量アスピリンを併用した2g/kg/dose免疫グロブリン療法(IVIG)であるが、アスピリンの併用に関するエビデンスは不十分であり、少量投与や初回 IVIG終了後投与トライアルが行なわれている。さらに、初回 IVIGにステロイドを併用し解熱した後、重症冠動脈病変(CAL)が形成されることも明らかとなってきた。【目的】初回2g/kg/dose IVIGに対する抗炎症薬の効果を検証し、初回IVIG終了後投与の有益性を明らかにすること。【方法】1999年１月～2017年10月に当科で川崎病に対する2g/kg/dose IVIGが施行された252例の臨床データを後方視的に検討した。30mg/kg/dayアスピリンまたは5~3mg/kg/dayフルルビプロフェンが、初回 IVIGに併用された66例を併用群、初回 IVIG終了後24時間以内に開始された186例を遅延群とした。遅延群のプロトコールは2004年以降に用いた。【結果】両群間の比較検討結果(遅延群 vs併用群)で、有意差が認められたのは、発症年度(P < 0.001)、抗炎症薬の種類(アスピリン/フルルビプロフェン：102/84 vs 17/49, P < 0.001)、30病日以内の CAL頻度(1.6% vs 12.1%, P = 0.001)の３変数であった。 CAL合併を目的変数、発症年度、抗炎症薬の種類、遅延群/併用群、を従属変数とした多重ロジスティック解析で有意の従属変数は、遅延群/併用群のみであり、 P = 0.002, Odds ratio = 0.119, 95% CI = 0.031-0.463,であった。遅延群 vs併用群の CAL頻度は発症から30病日で0.5% vs 4.5%, P = 0.056, 60病日で0% vs 4.5%, P = 0.017,であった。【結論】アスピリンを含めた抗炎症薬は、2g/kg/dose初回 IVIGの CAL抑制効果に悪影響を与えている可能性があり、初回 IVIG終了後投与が CAL抑制に有益であることが示唆された。

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 4:00 PM 第4会場)

[I-OR09-04] IVIG不応重症川崎病症例に対するシクロスポリン A投与に関する検討

○池田 和幸[1], 岡本 亜希子[1], 八幡 倫代[1], 森下 祐馬[1], 西川 幸佑[1], 遠藤 康裕[1], 久保 慎吾[1], 河井 容子[1], 奥村 謙一[1], 濱岡 建城[2], 細井 創[1] （1.京都府立医科大学大学院医学研究科 小児科学, 2.宇治徳洲会病院 小児循環器・川崎病センター）

Keywords: ＩＶＩＧ不応重症川崎病, シクロスポリンA, 冠動脈予後

【背景】川崎病急性期に対する初期治療として免疫グロブリン大量静注療法(IVIG)が確立されているが、 IVIG不応例が10～20%の割合で存在し冠動脈病変（ CAL）を高率に合併する。当院では IVIG不応重症川崎病症例に対する3rd line治療としてシクロスポリン A（ CsA）を選択しており、その治療成績について検討した。【方法】2012年11月～2017年12月に当院にて入院加療を行った IVIG不応川崎病症例のうち、3rd line治療として

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

CsAを投与した10例を対象とした。原則的に3.0mg/kg/日の持続静注で開始し、 CRP陰性化を確認した後に10mg/kg/日内服に変更、血中濃度は300ng/ml前後を目標とした。冠動脈径の評価は AHAガイドライン（2017年）に準拠した。【結果】対象患者の年齢は0歳7か月-4歳5か月（中央値 2歳2か月）、男女比 1.0（男5女5）であり、初期治療開始日第3-7病日（中央値 第5病日）、 CsA開始日第8-24病日（中央値 第10病日）であった。解熱時の CsA血中濃度は220-570ng/ml（中央値 379）、 CsAの静注期間は3-31日（中央値 14日）、内服を合わせた CsA総投与期間は7-74日（中央値 49日）であった。 CsA開始時 CAL合併率は50%（巨大瘤 1, 中等瘤 3, 小瘤 1）、経過中最大径は巨大瘤 3, 中等瘤 1, 小瘤 2、後遺症残存率は30% （巨大瘤 2、小瘤 1）であった。 CsA開始時中等瘤症例（ n=3）では、巨大瘤 1、小瘤 1、退縮 1の冠動脈転帰であった。 CsA治療後に冠動脈径カテゴリーが増悪した割合は10%（1例）であった。 CsA投与による有害事象は観察されなかった。【考察】 CsA開始時に巨大瘤を呈した症例では冠動脈予後を改善できなかったが、 CsA開始時中等瘤症例では、67%の割合で冠動脈径が改善した。 CsAの持続静注による3rd line治療の報告はなく、今後の症例の蓄積により有力な新規治療法となり得ると予測される。【結語】中等瘤症例以下の IVIG不応重症川崎病に対しては、CsA投与により冠動脈予後を改善できる可能性が示唆された。

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 4:00 PM 第4会場)

[I-OR09-05] 川崎病遠隔期冠動脈病変の修復過程に Vasa Vasorumはどのような役割を果たしているか？

○垣本 信幸[1], 武内 崇[1], 樽谷 玲[2], 猪野 靖[2], 田中 篤[2], 久保 隆史[2], 鈴木 崇之[1], 末永 智浩[1], 澁田 昌一[3], 赤阪 隆史[2], 鈴木 啓之[1] （1.和歌山県立医科大学 小児科, 2.和歌山県立医科大学 循環器内科, 3.紀南病院 小児科）

Keywords: 川崎病, OCT, Vasa Vasorum

【背景】近年、アテローム性動脈硬化の進展に関して Vasa Vasorum (VV)が重要な役割を持ち、 VVの体積とプラークの体積が相関していると報告されている。一方で、川崎病（ KD）冠動脈病変（ CAL）の遠隔期に、 VVがどのように関与しているか不明である。我々は、光干渉断層法（ OCT）を用いて、 VVの個数と CALの関係について検討を行い、報告したが、今回は、 VVの体積との関連性について検討を行った。【対象と方法】急性期に何れかの枝に CALを合併し、フォローアップ冠動脈造影（ CAG）中に OCTを施行した23症例を対象とした。急性期に冠動脈瘤を認め、その後退縮し、遠隔期に CAG上、異常所見を認めない冠動脈枝を regression群、急性期、遠隔期共に CAG上、異常所見を認めない冠動脈枝を non CAL群とした。 VVの個数、 OCTで得られる各断面の VVの面積を積分することで算出される体積（ Simpson法）、および冠動脈内膜厚を計測した。【結果】 KD発症から OCT施行までの経過期間の中央値は14年5か月。 OCTを施行し得た冠動脈53枝中、遠隔期 CAGで CALを認めない枝は36枝（ regression群18枝、 non CAL群は18枝）。 VVの個数は regression群が non CAL群と比較して有意に多く（3.5 vs 1.8/slice, p=0.024）、内膜厚も regression群で有意に大きかった（478 vs 355 μm, p=0.006）。 VVの体積は、 regression群で、 non CAL群と比較して有意に大きかった（0.254 vs 0.137 mm^3, p=0.006）。また、 regression群と nonCAL群を合わせた、平均内膜厚と VVの体積には、正の相関（ R=0.36, p=0.026）を認めた。【結論】 VVの個数および体積の分析から、 CALの内膜肥厚や退縮に、 VVの増生が関与していることが示唆された。

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 4:00 PM 第4会場)

[I-OR09-06] 川崎病の小林スコアに基づく総ビリルビンの解析

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○妹尾 祥平, 高橋 努, 小山 裕太郎 （済生会宇都宮病院 小児科）
Keywords: 川崎病, ビリルビン, 閉塞性黄疸

【背景】川崎病の post RAISEのサブ解析で TB≧1が不応リスクと分かり、小林スコア≧5かつ TB≧1は初回から IVIG+IVMPで治療強化している。小林スコアに基づいた TB上昇の病態を調べた報告はない。【目的】川崎病罹患児では閉塞性黄疸で TBが上昇することが知られているが、治療が変わる小林スコアに基づき、ビリルビンを比較することで病態を再検討する。【方法】当院に川崎病で入院した児を小林スコア5点以上と5点未満の群で分け、それぞれの TB, DB, IBを比較した。【結果】小林スコア5点以上と5点未満で比較すると、5点以上の群で有意に TB≧1の患者が多い($p<0.01$)。 TB高値の患者では AST高値、 ALT高値の傾向にあり、 AST高値が小林スコアに組み込まれていることを考えると、上記も説明される。小林スコア5点以上の TB≧1は全例、 DB優位の閉塞性黄疸であった。小林スコア5点未満の TB≧1は少数だが、2/4が DB優位、2/4が IB優位であった。【考察】川崎病では閉塞性黄疸となり DBが上昇することは以前から知られていたが、川崎病の罹患児の一部には IBが優位に上昇する群がおり、閉塞性黄疸とは別の病態で IBが上昇していると考えられた。有意差はないが、 IBが上昇すると 2MGも上昇傾向があり、 IBは酸化ストレスを反映している可能性が考えられた。【結論】小林スコア≧5ではスコアの性質上、肝機能障害を合併していることも多く、この群では TB≧1は全例、 DB優位の閉塞性黄疸+酸化ストレスを反映していると考えられる。小林スコア＜5では IB優位の TB≧1も半数おり、この患者群の TB上昇の病態は酸化ストレスを反映していると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 心不全・心移植

一般口演10（ I-OR10）

心不全・心移植

座長:石川 司朗（福岡市立こども病院 循環器科）
座長:村上 智明（千葉県こども病院 循環器科）
Thu. Jul 5, 2018 5:00 PM - 5:50 PM 第4会場 (303)

[I-OR10-01] 小児期発症拘束型心筋症における左心補助装置装着の右室機能に及ぼす影響

○石井 良[1], 小垣 滋豊[1], 石垣 俊[1], 鳥越 史子[1], 石田 秀和[1], 成田 淳[1], 平 将生[2], 上野 高義[2], 大薗 恵一[1] （1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院 医学研究科 心臓血管外科）

[I-OR10-02] 小児重症心不全に対する HVADの成績

○小森 元貴[1], 上野 高義[1], 平 将生[1], 木戸 高志[1], 小垣 滋豊[2], 成田 淳[2], 石田 秀和[2], 澤 芳樹[1] （1.大阪大学医学部附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪大学医学部附属病院 小児循環器科）

[I-OR10-03] 乳児期発症拡張型心筋症の心不全発症月例と重症度

○坂口 平馬[1], 福嶌 教偉[2], 津田 悦子[1], 福山 緑[1], 白石 公[1], 黒嵜 健一[1], 帆足 孝也[3], 市川 肇[3] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 心臓移植部, 3.国立循環器病研究センター 心臓血管外科）

[I-OR10-04] 心臓移植の適応を検討した先天性心疾患術後重症心不全の6例

○成田 淳[1], 小垣 滋豊[1], 橋本 将生[1], 石垣 俊[1], 鳥越 史子[1], 石井 良[1], 石田 秀和[1], 平 将樹[2], 上野 高義[2], 澤 芳樹[2], 大薗 恵一[1] （1.大阪大学大学院 医学研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院 医学研究科 心臓血管外科）

[I-OR10-05] 心移植後のリンパ増殖性疾患 (PTLD)の発症リスクについての考察

○福山 緑[1], 坂口 平馬[1], 福嶌 教偉[2], 小垣 滋豊[3], 黒嵜 健一[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 移植医療部, 3.大阪大学医学部小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 5:00 PM - 5:50 PM 第4会場)

[I-OR10-01] 小児期発症拘束型心筋症における左心補助装置装着の右室機能に及ぼす影響

○石井 良[1], 小垣 滋豊[1], 石垣 俊[1], 鳥越 史子[1], 石田 秀和[1], 成田 淳[1], 平 将生[2], 上野 高義[2], 大薗 恵一[1] （1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院 医学研究科 心臓血管外科）

Keywords: 拘束型心筋症, 左心補助装置, 右室機能

【はじめに】小児期発症の拘束型心筋症(RCM)は、左室または両心室の拡張障害を特徴とする進行性心不全のため非常に予後不良な心筋症であり、特に右心不全に関しては左心補助装置(LVAD)を使用しても治療管理に難渋する。【目的】 RCM患者の LVAD装着前後の右室機能を、拡張型心筋症(DCM)患者と比較検討する。【対象】2014年から2017年に心臓移植登録後に LVAD装着を要した RCM3例(R群)、 DCM7例(D群)。導入 LVADは Berlin Heart EXCOR;9例、 Jarvik2000;1例。 LVAD装着前後で心臓カテーテル検査、心エコー、血液検査所見を比較検討。【結果】 LVAD導入時年齢は1.3±4.7歳。 LVAD導入前(導入後)カテデータ、 SVC(mmHg); R12±6(16±3), D5±2 (7±5). RVEDP(mmHg); R17±6 (18±1), D 7±2(8±4). mPAP(mmHg); R37±15 (20±5), D21±6 (16±3). PCWP(mmHg); R 27±13(12±5), D14±6(6±3). CI(L/min/m2); R2.5±0.6 (3.7±0.6), D3.1±0.9 (3.7±0.5). PVRI(Wood unit・ m2); R 6.3±3.8 (2.2±0.6), D2.6±1.7 (2.3±0.9)。 R群で右心系圧は導入前で優位に高く、導入後左室拡張不全、肺高血圧、 CIは R群で改善するが($p<0.05$)、 R群の SVC圧は上昇し右室拡張不全は改善されなかった。導入後心エコーでの RVE/e'は R 28.7±7.3, D群11.2±4.9と R群で高値であった ($p<0.01$)。 BNPは R群で改善を認めず、肝機能は各群導入前後で優位差はなかった。【考察】 RCM対する LVADの効果は、左室拡張障害には有効であったが、右室拡張不全に対する改善効果は認めなかった。

(Thu. Jul 5, 2018 5:00 PM - 5:50 PM 第4会場)

[I-OR10-02] 小児重症心不全に対する HVADの成績

○小森 元貴[1], 上野 高義[1], 平 将生[1], 木戸 高志[1], 小垣 滋豊[2], 成田 淳[2], 石田 秀和[2], 澤 芳樹[1] （1.大阪大学医学部附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪大学医学部附属病院 小児循環器科）

Keywords: HVAD, 小児心不全, 小児心移植

【背景】現在 BSAが1.0以下の体格の小児に対する補助人工心臓(VAD)は、 Berlin Heart EXCORのみが保険適応になっており、長期入院の必要性等、社会環境面からも問題があると言わざるを得ない。その中で、近日中にも保険使用が期待される HVADは、現在の報告では BSA 0.8以上の小児症例に応用可能であり、学童期心不全患児の治療選択肢が広がると考えられる。 HVADは、小型の植え込み型デバイスで、 EXCORが適応される体格の患者の一部を対象とすることが可能であり、待機中の QOLを向上させることができる可能性がある。当院では、HVADを臨床研究として小児に対し使用しており、本デバイスの安全性と有効性を検討する。【対象・方法】当院で2012年４月から2017年３月までに HVAD装着を行った18歳未満の小児5例。年齢中央値は11.8[範囲:11-15]歳、 BSAは0.92[0.76-1.2]。診断は拡張型心筋症3例、拡張相肥大型心筋症1例、拘束型心筋症1例。術後抗凝固療法は PT-INR 2.5-3.0を目標とし、アスピリン、ジピリダモールを併用した。全例、術前に心臓 CTで左室内腔径を計測し、 inflow cannulaと僧帽弁の位置を simulationし、植え込み可能か術前に評価した。【結果】４例 LVAD、1例 BiVADであり、 HVAD装着期間は774[210-1080]日で死亡例なし。3例が心移植に到達し、2例が現在移植待機中である。心移植までの HVAD補助期間は700[210-1080]日。 LVAD回転数は2575(2400-2800)rpmで管理した。合併症として、脳血管障害を BSA 0.7台の2例に計3回認めたが、いずれも神経学的後遺症は認めず。ドライブライン感染を1例認め、 BiVADの1例では装着後の AR及び PRに対して弁閉鎖術を行った。全例 HVAD装着後に退院し、通学可能であった。【結語】 HVADは学童期心不全患児に対する新たな VAD治療を提供するものであるが、体格を含めた術前適応に関しては、さらなる評価を行う必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 5:00 PM - 5:50 PM 第4会場)

[I-OR10-03] 乳児期発症拡張型心筋症の心不全発症月例と重症度

○坂口 平馬[1], 福嶌 教偉[2], 津田 悦子[1], 福山 緑[1], 白石 公[1], 黒嵜 健一[1], 帆足 孝也[3], 市川 肇[3] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 心臓移植部, 3.国立循環器病研究センター 心臓血管外科）
Keywords: 拡張型心筋症, 発症月例, 心臓移植

背景：乳児期発症の拡張型心筋症（ DCM）では、早期に著明な肺うっ血を呈し補助循環を必要としてしまう超重症例が経験される一方で、内科的な急性・慢性期心不全治療により良好な経過をたどる症例も少なくない。しかし、両者を症状や検査所見で予測をすることは難しい。 Berlin Heart時代において、重症度の予測は治療戦略決定において非常に重要である。目的：乳児期発症の DCM管理において重症例を急性期管理の中で予測できる臨床指標を明らかにし、小児心臓移植施設との速やかな連携を実現することを目的とする。対象および方法：対象は当センターで2006年から2017年に心不全管理を行った2歳未満発症の DCM 31例。補助人工心臓装着、もしくは死亡した症例を重症例とした。その重症例を予測する因子として、性別・発症月例・発症時の心臓超音波検査指標・発症時 BNP値などで検討を行った。結果：平均観察期間58±36ヶ月で10例が重症例(心不全死もしくは補助人工心臓装着)となった。男児が13/31(42%)、重症例の割合に性差は認めなかった。発症月例は中央値3.0(0-16)ヶ月で、重症例はすべて発症月例4ヶ月以内であり、1ヶ月以内の発症例では8例中6例(75%)が重症例であった。発症時の BNP値、心臓超音波検査での収縮能指標では予測はできなかった。考察： 31例中21例(68%)で発症月例が4ヶ月以内であった。そして発症月例が2ヶ月未満の場合には高率に重症例であったことを考えると、重症例では出生後の左室への前負荷と後負荷増大そのものに耐えきれず早期に発症してしまう。生後の循環の変化に耐えられたとしても、その後の哺乳という容量負荷増大に対して代償しきれなくなった群が生後4ヶ月あたりで発症すると予想される。後者の場合は、急性期に十分に容量負荷軽減を図ることで良好な経過をたどる可能性がある。結語：発症月例が2ヶ月未満の DCMでは早期の心臓移植施設との連携が重要である。

(Thu. Jul 5, 2018 5:00 PM - 5:50 PM 第4会場)

[I-OR10-04] 心臓移植の適応を検討した先天性心疾患術後重症心不全の6例

○成田 淳[1], 小垣 滋豊[1], 橋本 将生[1], 石垣 俊[1], 鳥越 史子[1], 石井 良[1], 石田 秀和[1], 平 将樹[2], 上野 高義[2], 澤 芳樹[2], 大薗 恵一[1] （1.大阪大学大学院 医学研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院 医学研究科 心臓血管外科）
Keywords: 心臓移植, 先天性心疾患, 重症心不全

背景近年、先天性心疾患（ CHD）術後の生命予後が向上した一方、遠隔期に重症心不全に陥り心臓移植適応検討を要する例が増加している。これらの症例では、複雑な血行動態や他臓器の合併症のため適応評価は困難を極めることが多い。目的 CHD術後重症心不全に対する心臓移植適応の問題点を明らかにすること。対象と方法院内心臓移植適応検討委員会で適応評価を行った CHD術後症例6例を対象とし、後方視的に適応評価項目を検討し文献的考察を加えた。結果6症例の手術歴は、姑息術後1例、 Glenn術後2例、 Fontan術後1例、2心室修復後2例、移植適応検討時年齢は中央値7.5歳（6ヵ月〜31歳）であった。心臓移植の適応と判定され登録待機に至ったのは Glenn術後1例だけであった。成人期の2例（ Glenn術後1例、 Fontan術後1例）は、肺高血圧・側副血行路と呼吸機能障害のため心肺同時移植の必要性が高く、かつ他臓器障害も併存していたため耐術能や予後の点から総合的に適応外と判断された。2心室修復後の2例は不可逆性脳神経障害や肝障害の合併が明らかになり絶対的適応除外条件から適応外と判断された。また姑息術後症例は適応と判断されたが家族が移植を希望しなかった。社会的背景から適応外と判断した例はなかった。考察 CHD術後に対する心臓移植の予後は、2心室修復例では non-CHDの移植後成績とほぼ同等であるが、 Glenn術や Fontan術後例では VAD装着や心臓移植の予後は必ずしも良くない

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

と報告されている。 CHD術後例では、肺・肝臓・腎臓など重要臓器の合併症が多く、胸部手術歴・輸血歴・複雑な解剖など、複数の相対的適応除外条件が存在することが問題である。 CHD術後例の移植適応検討は個別に多角的に行う必要がある一方、症例蓄積によるフィードバックが望まれる。

(Thu. Jul 5, 2018 5:00 PM - 5:50 PM 第4会場)

[I-OR10-05] 心移植後のリンパ増殖性疾患 (PTLD)の発症リスクについての考察

○福山 緑[1], 坂口 平馬[1], 福嶌 教偉[2], 小垣 滋豊[3], 黒嵜 健一[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 移植医療部, 3.大阪大学医学部小児科）

Keywords: 心移植, PTLD, タクロリムス

【はじめに】小児心臓移植を達成した患児が年々増加している中、移植後リンパ増殖性疾患 (Post-Transplant Lymphoproliferative Disease :PTLD)発症例を経験する。 PLTDは化学療法・放射線療法の適応となり、移植後にも関わらず長期入院を余儀なくされる場合もあるため早期発見・早期の治療介入は移植後管理の中で目指すべき課題である。【目的】 PTLDの早期発見を目指し、心移植後の PTLD発症リスクに関して後方視的に考察する。【対象】当センターで心移植後の管理を行った患児8名(国内移植2名、渡航移植6名)。【結果】心移植後の Induction Therapyは3名で ATG、1名で ATG+IVIG、3名で basiliximab (シムレクト^{R})。いずれも維持療法として Tacrolimus (プログラフ^{R})を内服しており、内服量の中央値は0.27mg/kg/day (0.17-0.45mg/kg/day)であった。8 名中2名が移植後6ヶ月・2年で PTLDを発症し、2名とも Induction Therapyが ATGであった。また Tacrolimus内服量は0.3mg/kg/day以上であった。【考察】移植後 Induction Therapyとして投与する抗胸腺細胞グロブリン (Antithymocyte Globulin :ATG)は PTLDの発症リスクを上げるものとして知られているが、今回 PTLDを発症した児はいずれも Tacrolimus内服量も多かった。 Tacrolimus内服量はそのトラフ値を基準に投与量設定がなされ、総投与量が多い場合は peak値が高い可能性があり、 PTLD発症に影響を与えることが示唆される。【結語】 PTLD発症リスクを解明のため、心移植を受けた患児の Induction Therapy、 Tacrolimus内服量について今後も検討したい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 成人先天性心疾患

一般口演11（ I-OR11）

成人先天性心疾患 1

座長:篠原 徳子（東京女子医科大学 循環器小児科）
座長:杜 徳尚（岡山大学 循環器内科）
Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:20 AM 第5会場 (304)

[I-OR11-01] Fallot四徴症修復手術後の成人の大動脈基部拡大と弾性低下 に関する前向きコホート研究(TRANSIT)

○永峯 宏樹[1], 三浦 大[1], 小野 博[3], 立野 滋[4], 前田 潤[5], 石津 智子[2], 山岸 敬幸[5], 丹羽 公一郎[6] （1.東京都立小児総合医療センター循環器科, 2.筑波大学臨床検査医学, 3.国立成育医療研究センター循環器科, 4.千葉県循環器病センター小児科, 5.慶應義塾大学小児科, 6.聖路加国際病院心血管センター循環器内科）

[I-OR11-02] Fontan術後患者におけるホルター心電図の検討

○鈴木 大[1], 大内 秀雄[1,2], 森本 美仁[1], 根岸 潤[1], 坂口 平馬[1], 黒嵜 健一[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患科）

[I-OR11-03] Fontan術後と腎機能障害に関する研究

○村岡 衛[1], 永田 弾[1], 松岡 良平[1], 江口 祥美[1], 福岡 将治[1], 鵜池 清[1], 長友 雄作[1], 平田 悠一郎[1], 坂本 一郎[2], 帯刀 英樹[3], 塩瀬 明[3] （1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.九州大学病院 心臓血管外科）

[I-OR11-04] Fontan術後遠隔期に生じる心房筋の間質線維化

○竹内 大二[1], 宇都 健太[2], 杉山 央[1] （1.東京女子医科大学病院 循環器小児科, 2.東京女子医科大学病院 第二病理）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:20 AM 第5会場)

[I-OR11-01] Fallot四徴症修復手術後の成人の大動脈基部拡大と弾性低下に関する前向きコホート研究(TRANSIT)

○永峯 宏樹[1], 三浦 大[1], 小野 博[3], 立野 滋[4], 前田 潤[5], 石津 智子[2], 山岸 敬幸[5], 丹羽 公一郎[6] （1.東京都立小児総合医療センター循環器科, 2.筑波大学臨床検査医学, 3.国立成育医療研究センター循環器科, 4.千葉県循環器病センター小児科, 5.慶應義塾大学小児科, 6.聖路加国際病院心血管センター循環器内科）

Keywords: ファロー四徴症, aortopathy, 大動脈基部径

[背景・目的] Fallot 四徴（ TOF ）修復手術後の成人では，約 15% に大動脈壁の弾性低下による大動脈基部拡大（ AD ）が合併するといわれている。 AD は，左室機能低下，大動脈弁閉鎖不全，さらに大動脈解離もともなう aortopathy であるが，日本での実態や有効な薬剤は明らかでない。そこで，日本人を対象に TOF （肺動脈閉鎖 PA/VSDを含む）の診断で修復手術を行った 20 歳以上の成人を対象とした多施設共同前向きコホート研究（ TRANSIT ）を計画した．今回、データを解析し得た初回登録時の57症例ついて報告する。 [方法] 初回検査時の心臓超音波検査の画像(CDで収集)を中央解析で評価し、バルサルバ洞径 (Val)を評価した。更に ADを過去の報告同様に Val 40mm以上と定義し、大動脈基部拡大あり群(AD群)と拡大なし群(NL群)とのリスク因子の検討を行った。 [結果] 対象は57症例で、年齢20歳 6か月から53歳5か月（平均33歳6か月）、男性34例(60%)、体重 62.2 ±12.9kg、体表面積 1.67±0.19(m2)、染色体異常8例、右大動脈弓6例、 PA/VSD 5 例。 Val計測値 (% of Normal) は 34.6 ±5.32mm(150 ±15% of N) 。 AD群は10例（18%）であった。 ADリスク因子として考えられた、男性、大動脈肺動脈シャント既往、 PA/VSD、右大動脈弓、染色体異常について検討したが、 AD群と NL群では意差はみられなかった。また大動脈弁形成術や置換術の施行例はなかった。 [考察] 日本人の TOF 術後成人例において18%に ADが見られ、海外の報告と同様であったが、初回検査時の結果からは有意なリスク因子は指摘できなかった。本研究では3年後に心臓超音波検査を行うことにより、大動脈基部径の拡大率とリスク因子を明らかにする予定である。

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:20 AM 第5会場)

[I-OR11-02] Fontan術後患者におけるホルター心電図の検討

○鈴木 大[1], 大内 秀雄[1,2], 森本 美仁[1], 根岸 潤[1], 坂口 平馬[1], 黒嵜 健一[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患科）

Keywords: Fontan術後, ホルター心電図, 病態

【背景】慢性心不全（ CHF）患者の安静時心拍数上昇や不整脈の存在は予後悪化と関連する。 Fontan術後（ F）患者は CHFと類似の病態であるが、心拍数や不整脈の存在と病態との関連は不明である。【目的】 F患者における心拍数の特色や F病態との関連を24時間ホルター心電図の成績から検討すること。【対象と方法】 F患者において記録された2001年12月から2017年7月までのホルター心電図が施行されたβ遮断薬とペースメーカー治療の患者は除外した連続223例を対象とし最新の総心拍数（ TB）最低心拍数（ Min）上室性（ PAC）及び心室性期外収縮（ PVC）と心血行動態（中心静脈圧： CVP、心係数： CI、動脈酸素飽和度： Sat、心室容積係数： EDVIと駆出率： EF）、最高酸素摂取量（ PVO2）との関連を、また128例では5年間の推移とこれら指標との関連も検討した。【結果】縦断的検討で、多変量解析から TBは高齢で低く（ p＜0.0001）、 Minは高齢、男性、低い CIで低く（ p＜0.05-0.01）、 logPACは APCFontanが多く（ p＝0.05）、 logPVCは高齢、低 Satが独立に規定していた（ p＜0.05-0.0001）。また、内5.0±1.3年の経時的検討では、 TBは年間1280心拍低下、 Minは年間0.4心拍低下、 PAC及び PVCは各々年間53及び9.4増加した。多変量解析では TB低下は EF低下と（ p＜0.05）、 PAC増加は CVP低下及び EF低下と関連していた（ p＜0.05-0.01）。【結論】ホルター心電図から見た1日の心拍動態は年齢に加え心血行動態の一部を反映する。不整脈、特に上室性不整脈は経時的に増加し、その変化は心血

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

行動態の変化と密接に関連する。ホルター心電図による心拍動態把握は F患者の病態把握に有用である。

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:20 AM 第5会場)

[I-OR11-03] Fontan術後と腎機能障害に関する研究

○村岡 衛[1], 永田 弾[1], 松岡 良平[1], 江口 祥美[1], 福岡 将治[1], 鵜池 清[1], 長友 雄作[1], 平田 悠一郎[1], 坂本 一郎[2], 帯刀 英樹[3], 塩瀬 明[3] （1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.九州大学病院 心臓血管外科）
Keywords: Fontan術後, 腎機能障害, 蛋白尿

【背景】 Fontan術後患者では、静脈圧上昇や心拍出量低下による腎血流減少、チアノーゼ腎症など腎機能障害に関する因子が存在するが、遠隔期腎機能障害の報告は少ない。【目的】 Fontan術後患者の腎機能障害の頻度とリスク因子を明らかにすること。【方法】2009年～2017年の8年間に当院 ACHD外来を受診した18歳以上のFontan術後患者161名（23.4±5.4歳、術後16.9±3.4年、 TCPC(EC)110名、 TCPC(LT)45名、 APC 6名）において、クレアチニン（ cre）とシスタチン C（ cysC）それぞれより eGFRを算出し、 eGFR正常群(＞90 ml/min/1.73m)、低下群(＜90 ml/min/1.73m)にわけ、各パラメータ（ IVC圧、術式、 Cardiac index(CI)、SpO2、肝線維化マーカーなど）との関係を、蛋白尿の有無と各パラメータとの関係を検討した。また、 eGFRと蛋白尿有無についてロジスティック回帰分析を行った。【結果】 cre=0.69±0.14mg/d、 cysC=0.67±0.14mg/L、 eGFR(cre)=106.4±20.3mL/min/1.73m2 、 eGFR(cysC)=128.3±23.1mL/min/1.73m2 と基準内であった。29名(18.4%)の患者が eGFR＜90ml/min/1.73m2と腎機能低下を認めた。16名(13.3%)で蛋白尿を認め、4名(3.3%)は尿定性＞2+の高度蛋白尿であった。 eGFR正常群と低下群の比較では、術式(p=0.0091)、CI(p=0.011)と、 eGFR低下群では APCが多く、 CI低値であった。高度蛋白尿群と蛋白尿なし群の比較では、IVC圧（ p=0.0003）、 SpO2（ p=0.0015）、ヒアルロン酸（ p＜0.0001）、4型コラーゲン7S（ p=0.0005）と、高度蛋白尿群で IVC圧高値、 SpO2低下、肝線維化マーカー高値を認めた。ロジスティック回帰分析では、 eGFRで CI(Odds比3.63・95%信頼区間1.56-9.95・ p=0.0016）が、蛋白尿有無で腎還流圧に関与する平均血圧-IVC圧(Odds比0.88・95%信頼区間0.78-0.97・ p=0.021)がリスク因子である可能性が示唆された。【結語】心拍出量低下や腎還流圧低下がある患者では腎機能障害を念頭にいれ、慎重なフォローが必要である。

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:20 AM 第5会場)

[I-OR11-04] Fontan術後遠隔期に生じる心房筋の間質線維化

○竹内 大二[1], 宇都 健太[2], 杉山 央[1] （1.東京女子医科大学病院 循環器小児科, 2.東京女子医科大学病院 第二病理）
Keywords: Fontan術, 心房線維化, リモデリング

【目的】 classical Fontan術後に進行する心房拡大は、心房不整脈や循環動態の悪化に関与するが術後遠隔期の心房間質線維性変化に関する報告は未だ少ない。本研究の目的は、 Fontan術後遠隔期の心房間質線維化について評価する事である。【方法】 TCPC変換術を施行例20例の術中に採取した心房自由壁切片を光顕で観察し、心房間質線維化の程度を評価し、心房頻拍（ AT）との関連、フォンタン術後期間との関連について検討した。【結果】対象の Fontan術時年齢は6±3歳、標本採取時年齢は27±7歳、 Fontan術後期間は21±6年であった。全例で間質線維化を認め、線維化程度は軽度15%、中等度以上85%であった。 ATの既往がある群（ AT群、 N=15）は、ATなし群（ N=5）に比し線維化の占める割合 (線維化率）が高い傾向を認めた（26±6 vs 20±7%）。また、Fontan術後期間20年未満の13例中3例（23%）に心房線維化が軽度の症例を認めたが、 Fontan術後20年以上の症例（7例）では線維化が軽度の症例はなく全例で中等度以上の線維化を認めた。初回フォンタン術年齢、術前心臓カテーテルでの中心静脈圧や心房容積、心胸郭比、術前ＢＮＰ値と線維化率には有意な相関は認められな

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

かった。【結論】 Fontan循環遠隔期の心房は、術後経年的に間質線維化が進行し、心房頻拍症例では線維化がより強い傾向がある。長期の Fontan循環にさらされた心房では線維化を含めたリモデリングが進行しており、心房性不整脈への関与も示唆される

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 成人先天性心疾患

一般口演12（ I-OR12）

成人先天性心疾患 2

座長:坂崎 尚徳（兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科）
座長:佐藤 誠一（沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科）
Thu. Jul 5, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場 (304)

[I-OR12-01] ファロー四徴症術後患者における上行大動脈の distensibilityが循環動態に与える影響

○白神 一博[1,2,3], 犬塚 亮[1], 浦田 晋[1], 朝海 廣子[1], 進藤 考洋[1], 平田 陽一郎[1], 松井 彦郎[1], 石川 友一[2,3], 寺島 正浩[3], 岡 明[1] （1.東京大学医学部附属病院小児科, 2.福岡市立こども病院 循環器科, 3.心臓画像クリニック飯田橋）

[I-OR12-02] 成人 ASD device closure後の左室拡張能の経時的変化

○浮網 聖実, 瀧聞 浄宏, 安河内 聰, 武井 黄太, 内海 雅史, 中村 太地, 川村 順平, 前澤 身江子, 沼田 隆佑 （長野県立こども病院 循環器小児科）

[I-OR12-03] ファロー四徴術後の生体弁を用いた肺動脈弁置換の中長期成績

○吉澤 康祐[1], 藤原 慶一[1], 前田 登史[1], 加藤 おと姫[1], 渡辺 謙太郎[1], 植野 剛[1], 岡田 達治[1], 大野 暢久[1], 豊田 直樹[2], 石原 温子[2], 坂崎 尚徳[2] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科）

[I-OR12-04] 当院における TCPC conversionの中期成績

○野中 トシミチ[1], 和田 侑星[1], 大沢 拓哉[1], 杉浦 純也[1], 大森 大輔[2], 加藤 温子[2], 吉田 修一郎[2], 櫻井 寛久[1], 西川 浩[2], 大橋 直樹[2], 櫻井 一[1] （1.中京病院 こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院 こどもハートセンター 小児循環器科）

[I-OR12-05] 成人期に大動脈弓部への再介入を必要とした先天性心疾患の5例

○櫻井 陽介[1], 小出 昌秋[1], 國井 佳文[1], 立石 実[1], 五十嵐 仁[1], 高柳 佑士[1], 森 善樹[2], 中嶌 八隅[2], 金子 幸栄[2], 井上 奈緒[2], 村上 知隆[2] （1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場)

[I-OR12-01] ファロー四徴症術後患者における上行大動脈のdistensibilityが循環動態に与える影響

○白神 一博[1,2,3], 犬塚 亮[1], 浦田 晋[1], 朝海 廣子[1], 進藤 考洋[1], 平田 陽一郎[1], 松井 彦郎[1], 石川 友一[2,3], 寺島 正浩[3], 岡 明[1] （1.東京大学医学部附属病院小児科, 2.福岡市立こども病院 循環器科, 3.心臓画像クリニック飯田橋）

Keywords: ファロー四徴症, distensibility, 大動脈拡張

【背景】健常成人では上行大動脈の distensibility (AAD)低下は、死亡や心血管イベント発生の予測因子となるが、そのメカニズムや AAD低下が後負荷となり左室へ及ぼす影響は明らかになっていない。【目的】大動脈拡張を伴うことが多いファロー四徴症(ToF)患者において AAD低下の有無と心血管機能の関係を検討する。【方法】対象は当科外来で診療中の ToF心内修復術後患者のうち、2014年1月からの4年間に心臓 MRIを撮影した患者。AADを(上行大動脈断面積の最大値－最小値)/断面積最小値/脈圧で算出し、循環動態指標との相関関係を検討する。【結果】心臓 MRI撮影時年齢は30.8±14.8歳(男性27,女性17人)。 AAD(10^{-3} mm/Hg)の年代別平均値は10歳台 4.8±2.1 (n=15)、20歳台 4.6±2.1 (n=10)、30,40歳台 2.7±1.4 (n=10)、50,60歳台 2.3±1.0 (n=9)と経年的に低下し、 AADは年齢と負の相関関係(p＜0.001)を認めた。20歳以上の患者で、 AADを年代別正常値と比較すると、患者全体で65.8±32.5%Nで、いずれの年代でも正常値より低かった。また、体表面積で補正した上行大動脈面積は年齢と正の相関関係(p＜0.001)を認めたが、上行大動脈面積と AADには相関関係を認めなかった(p=0.38)。循環動態指標との関係では、 AADは収縮期血圧と負の相関を示した(p＜0.001)が、 LVEF, cardiac index, 左室心筋重量との相関関係は認めなかった(p=0.38, 0.09, 0.13)。【結論】 ToF術後患者の AADは健常成人と同様に経年的に低下したが、20歳台から60歳まで一貫して健常成人より低かった。上行大動脈径は経年的に拡張したが、 AAD低下との相関は認めず、 AAD低下の原因と考えられなかった。また AAD低下は左室心筋重量と相関せず後負荷としての所見は認めなかったが、収縮期血圧上昇の原因になっている可能性があり、間接的に心血管イベント発生に寄与することが懸念された。成人期の ToF術後患者では、右心機能だけでなく体血圧上昇への注意も重要と考える。

(Thu. Jul 5, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場)

[I-OR12-02] 成人 ASD device closure後の左室拡張能の経時的変化

○浮網 聖実, 瀧聞 浄宏, 安河内 聰, 武井 黄太, 内海 雅史, 中村 太地, 川村 順平, 前澤 身江子, 沼田 隆佑 （長野県立こども病院 循環器小児科）

Keywords: ASD device closure, 拡張機能, 成人先天性心疾患

【はじめに】成人 ASDに対する device closure後は、急激な容量負荷により左室拡張機能に影響を与えることが知られている。しかし、施行後の左室拡張機能の変化や回復については明らかになっていない。【目的】成人 ASDの device closureにおける左室拡張能の加齢の影響について年代別に検討すること【対象・方法】2007年から2017年までの間に当院で ASD device closureを施行した15歳以上の症例のうち、 Qp/Qs＞1.5の28例 (15-77歳、年齢の中央値は39歳、男11例)。 A群(15-39歳)14例、 B群(40-59歳)9例、 C群(60-77歳)5例に分け、 ASD device closure施行前、1ヶ月後、6ヶ月後、1年後に心臓超音波検査を施行。 E/A、 e'、 E/e'の変化について比較検討した。またそれぞれの値について年代別正常値から Z scoreを求め、年代別に比較検討した。検定には repeated measures of ANOVAを用いた。【結果】治療前の E波、 E/A、 e'は A＞ B＞ Cで大であった(E: 0.92＞0.72＞0.59、 E/A: 2.4＞1.7＞0.9、 e': 17.2＞12.2＞8.5、 p＜0.05)。 E波はどの群でも治療前に比べて1ヶ月後、6ヶ月後、1年後と有意に上昇した(p＜0.05)。 E/e'は A群では経過中ほぼ変化なく、 B群、 C群では治療後に有意に上昇した(p＜0.05)。 z scoreで見ると、 E波は A群、 B群では 0から1の間で経過し、 C群では治療前-1から治療1年後には1まで上昇した。 E/Aはどの群でも経過中ほぼ変化なく、 z score 0から1の範囲で経過し

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。 E/e'は A群では z score 0から1の範囲でほぼ変化なく推移した。 B群、 C群では z score 0から１ヶ月後には2まで上昇し、1年後まで上昇が維持された (p＜0.05)。【結語】成人 ASDの device closureにおける左室拡張能への影響は、若年者では小さく、中高年以上では拡張機能低下が留置後も遷延する傾向にある。

(Thu. Jul 5, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場)

[I-OR12-03] ファロー四徴術後の生体弁を用いた肺動脈弁置換の中長期成績

○吉澤 康祐[1], 藤原 慶一[1], 前田 登史[1], 加藤 おと姫[1], 渡辺 謙太郎[1], 植野 剛[1], 岡田 達治[1], 大野 暢久[1], 豊田 直樹[2], 石原 温子[2], 坂崎 尚徳[2] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科）

Keywords: 成人先天性, 肺動脈弁置換, ファロー四徴

【背景】ファロー四徴(TF)の心内修復術(ICR)後の肺動脈弁置換(PVR)は近年増加傾向にあるが、心機能に対する影響を含めた中長期成績はいまだ明らかでない。【目的】 TF ICR後 PVR術の中長期成績と心機能を検討すること。【対象】当院で PVRを行った TF患者 18例19手術（男/女=8/10）（3例は他施設で ICR）を対象とした。 PVRの適応は、 PR:12例（有症状あるいは RVEDVI 150≧ ml/m^2を適応）、 PS:5例、 IE:2例（ PVE1例）であった。 PR例の PR fractionは46.6(28.7-63.9)%であった。同時手術は、 TVP:7、 TAP:3、 MVP:3、 MVR:1、 Bentall:1、上行大動脈置換:1、 MAZE:5、 RVO ablation:2、 CRT:1であった。使用弁は初期にブタ弁:3、それ以降はウシ心嚢膜弁:16でサイズは23mm:3、25mm:13、27mm:3。 ICR時の年齢は平均7(1-29)歳、 PVR時年齢は平均36(10-61)歳、現在術後平均観察期間は5年2ヵ月(最長10年6ヵ月)である。【結果】手術死亡はない。遠隔死亡は1例（両心機能低下 RVEF47.8%、 LVEF42.9%）で、 PVR後3年に心不全で失った。再手術は2例。 PVEによる5年後の再 PVRと、小児期 PVR（10歳）例で術後6年に弁の石灰化が進み一弁付きパッチによる右室流出路再建を行った。 PR例の PVR前後では RVEDVIが162.2→92.2ml/m^2と有意に低下(p=0.003)、 BNP：116.2→61.1pg/ml(p=0.16)、 QRS幅：154→142ms(p=0.07)と改善傾向を認めた。しかし、 LVEF：58.5→56.7%、 RVEF：48.2→48.0%と変化を認めなかった。小児再手術例を除いて人工弁変性にともなう PS進行を認める症例はなかった。生存全例で症状の軽快か NYHAの改善を認めた。【結語】 TF ICR後の PVRは右室容量負荷の軽減に寄与するが、心機能改善はいまのところ認めていない。小児では生体弁の早期劣化が認められることがあり、使用を避ける必要があるかもしれない。 TF ICR後 PVRの中長期成績は良好であった。

(Thu. Jul 5, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場)

[I-OR12-04] 当院における TCPC conversionの中期成績

○野中 トシミチ[1], 和田 侑星[1], 大沢 拓哉[1], 杉浦 純也[1], 大森 大輔[2], 加藤 温子[2], 吉田 修一郎[2], 櫻井 寛久[1], 西川 浩[2], 大橋 直樹[2], 櫻井 一[1] （1.中京病院 こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院 こどもハートセンター 小児循環器科）

Keywords: フォンタン, TCPC, TCPC conversion

背景・目的
APC法による Fontan型手術は遠隔期における右房拡大や血栓形成，上室性不整脈，低拍出性心不全などの問題が明らかになっている．これら APC法の遠隔期問題点を回避するために TCPC conversionが行われているが，その予後や効果は明確にされていない．当科の TCPC conversion症例の中期成績を後方視的に検討する．方法
2004年から2017年の期間に当院で経験した TCPC conversion31例について，手術成績および合併症，遠隔期死

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

亡およびイベントについて検討した．平均追跡期間は6.1年であった．主診断は三尖弁閉鎖症が19例と最も多く，続いて単心室症7例であった．性別は男性13，女性18例であった．転換手術時の平均年齢21才で，初回Fontan手術からのインターバルは平均15.2年であった．転換手術時に28例(90%)で不整脈手術を併施し，4例で房室弁に対する手術を併施した．ペースメーカー植え込みは2例で併施した．
結果
周術期死亡は0例，手術合併症は頻脈性不整脈5例(上室性4,心室性1)，徐脈性不整脈4例,開胸止血術1例であった．最も重篤な合併症は術後上室性頻脈に対する薬物治療中に心停止が発生した症例で， PCPS導入後そのまま外科的房室ブロック作成し救命した．遠隔期死亡は1例で術後2年目に蛋白漏出性胃腸症で失った．再入院は11例で認め，原因は不整脈7例(頻脈2,徐脈4,ペースメーカー不全1)，心不全1例，縦隔炎1例などであった．遠隔期ペースメーカー植え込みは4例で認めた． CVP(平均値)は術前13.8，術後1年14.5(P=0.28)，術後3年13.4(P=0.37)，術後5年12.0(P=0.14)と統計学的有意な改善は認めなかった．
考察・結論
TCPC conversionの手術・中期成績は良好であった．不整脈が周術期および遠隔期の合併症として最も高頻度で徐脈性・頻脈性ともに治療に難渋する症例が存在した．当院では初期の症例で不整脈治療に難渋したことより，不整脈が発生する前に転換手術を推進する方針へと変更し，改善を得ている．

(Thu. Jul 5, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場)

[I-OR12-05] 成人期に大動脈弓部への再介入を必要とした先天性心疾患の5例

○櫻井 陽介[1], 小出 昌秋[1], 國井 佳文[1], 立石 実[1], 五十嵐 仁[1], 高柳 佑士[1], 森 善樹[2], 中嶌 八隅[2], 金子 幸栄[2], 井上 奈緒[2], 村上 知隆[2] （1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科）
Keywords: 成人先天性心疾患, 大動脈弓部, 脳分離体外循環

【目的】成人先天性心疾患患者の増加に伴い遠隔期に追加手術が必要な症例が増加している。特に大動脈に対する手術は癒着やスペースの問題がありアプローチや補助手段に工夫を要する。今回は遠隔期に大動脈弓部への介入を必要とした5例から手術方法、人工心肺の工夫を検討した。【対象と方法】幼少期に初回手術を行い遠隔期に大動脈弓部への手術介入を必要とした5例を対象として後方視的に術式、補助手段を中心に検討を行った。【結果】症例1： Fallot四徴症に対して4歳時に心内修復術を施行したが、28歳時に大動脈弓部に50mm大の胸部大動脈瘤を認め、脳分離体外循環下に弓部大動脈人工血管置換術を行った。症例2、3、4は大動脈縮窄もしくは大動脈離断複合で、乳児期早期に大動脈形成術を施行した。その後、いずれの症例も大動脈の再狭窄に対して複数回のBalloon Angioplastyを施行したが、症例2、3は再狭窄と下行大動脈に仮性動脈瘤形成を認め15、16歳時に脳部分体外循環下に左開胸で下行大動脈置換術を施行、症例4は15歳時に体外循環下に正中切開で上行大動脈-下行大動脈バイパス術を施行した。症例5は大動脈縮窄症、僧帽弁閉鎖不全の診断で11歳時に僧帽弁閉鎖不全症に対して僧帽弁形成術を施行。47歳時に大動脈縮窄、胸部大動脈瘤に対し脳分離体外循環下にオープンステントを併用した大動脈弓部人工血管置換術を施行した。【考察】先天性心疾患術後、遠隔期に大動脈弓部への再介入が必要な症例では縦隔の高度な癒着や繰り返す Balloon angioplastyによる仮性瘤や組織の脆弱性などが問題になる。脳分離体外循環等の補助手段を工夫することでより安全で確実な手術が可能となる。オープンステント等デバイスの併用も症例によっては有用である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 周産期・心疾患合併妊婦

一般口演13（ I-OR13）

周産期・心疾患合併妊婦

座長:城戸 佐知子（兵庫県立こども病院 循環器内科）
座長:椎名 由美（聖路加国際病院 心血管センター）
Thu. Jul 5, 2018 10:40 AM - 11:40 AM 第5会場 (304)

[I-OR13-01] 早産児における右室長軸機能の発達-右室長補正三尖弁輪移動距離(cTAPSE)を用いた評価

○松村 峻, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター 小児科）

[I-OR13-02] 三次元心臓超音波検査法による極低出生体重児における Ea, Eesと心筋重量の推移

○横山 岳彦, 犬飼 幸子 （名古屋第二赤十字病院）

[I-OR13-03] 先天性心疾患を有する Small-for-Gestational Age児の予後に関する検討

○高橋 宜宏[1], 塩川 直宏[1], 中江 広治[1], 永留 祐佳[1], 森田 康子[1], 櫨木 大祐[1], 上野 健太郎[1], 河野 嘉文[1], 新谷 光央[2] （1.鹿児島大学病院 小児科, 2.鹿児島大学病院 産婦人科）

[I-OR13-04] 成人先天性心疾患女性患者の卵巣機能に関する検討

○大澤 麻登里[1], 大内 秀雄[1], 根岸 潤[1], 吉松 淳[2], 白石 公[1], 黒嵜 健一[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 周産期・婦人科部）

[I-OR13-05] 成人先天性心疾患センターにおけるハイリスク妊娠に対するアプローチ：妊娠中の抗凝固療法管理はどうあるべきか？

○赤木 禎治[1], 杜 徳尚[1], 高橋 生[1], 増山 寿[2], 伊藤 浩[1] （1.岡山大学 循環器内科, 2.岡山大学 産婦人科）

[I-OR13-06] Fontan患者妊娠の問題点とその管理

○永田 弾[1], 坂本 一郎[2], 長友 雄作[1], 藤井 俊輔[1], 松岡 良平[1], 江口 祥美[1], 平田 悠一郎[1], 鵜池 清[1], 加藤 聖子[3], 筒井 裕之[2], 大賀 正一[1] （1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.九州大学病院 産婦人科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 10:40 AM - 11:40 AM 第5会場)

[I-OR13-01] 早産児における右室長軸機能の発達-右室長補正三尖弁輪移動距離(cTAPSE)を用いた評価

○松村 峻, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター 小児科）
Keywords: 早産児, 右室機能, TAPSE

【背景】早産児の頭蓋内出血発症と、右室機能低下の関連が示唆される。しかし形態が複雑な右室の機能評価は、早産児では確立されていない。三尖弁輪移動距離(TAPSE)は優れた右室長軸機能指標であるが、明らかな体格依存性を有する。 TAPSEを右室長軸長(L)で除することで(cTAPSE)、長軸方向の短縮率にあたる指標となる。その在胎週数(GA)による変化を検討した。
【方法】対象は、2016年12月以降に出生した在胎23週以上30週未満出生の連続49例 (男児25例)。生後適応過程をほぼ終えた日齢14に、心尖部四腔断面で拡張期右室長軸長 (L)を計測し、三尖弁輪の移動距離 TAPSEを M-modeから算出した。 TAPSEを Lで除し、 cTAPSEを算出した。これらと GAの関連を検討した。
【結果】 GA 27週 (23.0 - 29.9週)、出生体重 890 g (349 - 1417 g)、日齢14の L 16.3 mm (11.0 - 19.7 mm)、TAPSE 5.8 mm (3.4 - 7.7 mm)で、 cTAPSEは0.354 (0.253 - 0.440)であった。 GAとともに L (R= 0.58, $p < 0.05$)および TAPSE (R= 0.59, $p < 0.05$)は増加した。さらに、 cTAPSEも GAとともに増加傾向を示した(R= 0.32, $p = 0.056$)。
【考察】 TAPSE・ cTAPSEは、早産児でも評価可能である。本結果は、右室長軸機能が週数とともに成熟することを示唆する。今後、さらに症例を蓄積し、 cTAPSEと右室後負荷との関連、合併症発生との関連の検討を行っていきたい。

(Thu. Jul 5, 2018 10:40 AM - 11:40 AM 第5会場)

[I-OR13-02] 三次元心臓超音波検査法による極低出生体重児における Ea, Eesと心筋重量の推移

○横山 岳彦, 犬飼 幸子 （名古屋第二赤十字病院）
Keywords: 左心機能, 極低出生体重児, 三次元超音波

【始めに】出生後の左室機能評価では、生理的肺高血圧による左室の変形を考慮する必要がある。三次元超音波検査はこの変形の影響を除いて直接左室容積を測定できる。これを利用し我々はこれまでに極低出生体重児(VLBWI)における Ea(Arterial elastance), Ees(end-systolic Elastance)の推移を報告してきた。今回、左室心筋重量の変化を測定し、生後の左室適応について検討したので報告する。【対象】2012年10月から2015年12月までに当院 NICUに入院し、先天奇形をともなわない在胎相当体重児(Apropriate for age;AFD)である VLBWI20例。(出生体重 中央値1209g(1445～706g),在胎週数 中央値29週3日(31週6日～25週6日))【方法】 Philips iE33を使用し、 Q labにより biplane Area-length法により左室心筋重量(LV mass)を求めた。また、3DQ Advanceで、拡張末期左室容積(LVEDV)と、収縮末期左室容積(LVEDV)、を計測した。心拍出量(CO)はドプラー法によりもとめた。それぞれ４心拍を計測しその平均値を使用した。 Ees、 Eaは Tanoueらの方法をもちいて、 end-systolic Elastance(Ees)、 effective arterial Elastance(Ea)、を計算した。左室容積は体表面積で除して、補正したものを使用した。(LVEDVI, LVESVI)COは出生体重で除して補正した。これらの値を出生後12時間、24時間、48時間、96時間測定した。【結果】 Ees、 Ea、 LVmassには観察期間内に有意な変化は認められなかった。しかし、単回帰分析では24時間 LVEDVI と 96時間の LVmassの間には有意な正の相関関係(r=0.65,$p < 0.01$)および、48時間 Eesと96時間 LVmassとの間には有意な負の相関関係を認めた。(r=-0.43,$p < 0.05$)スッテプワイズ多変量重回帰分析で24時間の LVEDVIが96時間の LVmassと有意であった。(p=0.02)【結語】生後96時間の心筋重量は生後24時間の LVEDVIと相関し、生後24時間の容量負荷が心筋肥大反応に影響を与えているとお

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

もわれた。

(Thu. Jul 5, 2018 10:40 AM - 11:40 AM 第5会場)

[I-OR13-03] 先天性心疾患を有する Small-for-Gestational Age児の予後に関する検討

○高橋 宜宏[1], 塩川 直宏[1], 中江 広治[1], 永留 祐佳[1], 森田 康子[1], 櫨木 大祐[1], 上野 健太郎[1], 河野 嘉文[1], 新谷 光央[2]
（1.鹿児島大学病院 小児科, 2.鹿児島大学病院 産婦人科）
Keywords: NICU, Small-for-Gestational Age, SGA

【背景】 Small-for-Gestational Age（ SGA）児は、 Appropriate-for-Gestational Age（ AGA）児に比べ、糖代謝異常や壊死性腸炎などの合併頻度が高く、生命予後も不良とされる。先天性心疾患（ CHD）を有する児は SGAの合併が多いことが知られているが、背景や予後については、いまだ十分に検討されていない。【方法】2012年1月から2016年12月まで当院 NICUに入院した CHD 140例（ SGA 42例、 AGA 98例）を対象に後方視的に検討した。出生体重10% tile以下または－2SD以下を SGAと定義した。 SGA群、 AGA群の2群に分類し、「先天異常（遺伝子・染色体異常、奇形症候群）の合併」、「胎児診断の有無」、「予後（新生児死亡、乳児期死亡）」について評価した。【結果】 SGA群、 AGA群で在胎週数、胎児診断率に有意差はなかった。 SGA群は AGA群と比較し出生体重が小さく（ p＜0.001）、先天異常の合併頻度が高かった（ SGA群 16/42 vs. AGA群 16/98、 p＝0.005）。 SGA群は AGA群と比べ、有意に乳児期死亡が多かった（新生児期死亡： SGA群 4/42 vs. AGA群 2/97、 p＝0.068、乳児期死亡： SGA群 8/32 vs. AGA群 8/74、 p＝0.039）。乳児期死亡例の背景として、先天異常の合併が SGA群 4例、 AGA群 3例だった。また、 CHD術後入院期間中の死亡が SGA群 3例、 AGA群 7例だった。先天異常を理由に緩和医療のみに治療を制限した症例はいなかった。出生体重および先天異常の影響についても検討し、先天異常の有する例で有意に生命予後が不良だった（ p＝0.048）。出生体重と生命予後に相関は認めなかった。多変量解析では、 SGAが独立した乳児期死亡のリスク因子だった（ OR 0.329、95%CI 0.011-0.958、 p＝0.044）。【結語】 CHDを有する SGA児は、先天異常の合併が多く、生命予後が不良だった。先天異常の鑑別を十分に行うとともに、手術の要否に関わらず全身管理を慎重に行うべきである。

(Thu. Jul 5, 2018 10:40 AM - 11:40 AM 第5会場)

[I-OR13-04] 成人先天性心疾患女性患者の卵巣機能に関する検討

○大澤 麻登里[1], 大内 秀雄[1], 根岸 潤[1], 吉松 淳[2], 白石 公[1], 黒嵜 健一[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 周産期・婦人科部）
Keywords: ACHD, 妊娠・出産, 卵巣機能

【背景】成人先天性心疾患(ACHD)女性患者の妊娠・出産管理については様々な報告がなされ、母体・胎児へのリスクについて言及されている。しかし、卵巣機能についての研究・症例報告はない。近年、卵巣機能の指標として AMH(Anti-Mullerian hormone: 抗ミュラー管ホルモン)の測定が用いられている。 AMHは前胞状卵胞の顆粒膜細胞から主に分泌され、その値が残存する原始卵胞に相関すると考えられている。 AMH値の年齢分布は、20代半ばをピークに加齢と共に低下する。 AMH値は月経周期による変動がなく、他の性ホルモンのように採血のタイミングを考慮する必要がない点で簡便な指標である。今回我々は、 ACHD女性患者の AMH値を調べ、健常女性の年齢分布との比較・検討を行うこととした。【方法】当院に定期検査入院中で状態が安定している18歳以上の ACHD女性患者30例（二心室修復術 14例： BVR群（平均年齢 34.6±11.2歳 BMI 20.9±2.2） Fontan手術群

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

16例： F群 (平均年齢 27.7±6.0歳 BMI 19.6±3.1)の AMHを測定し、既報告文献が示す健常女性の AMH値の年齢分布と比較した。【結果】年齢分布と平均 AMH値は18-31歳：19例（2.02±1.16 25th percentile）、32-34歳：1例(4.18 75th percentile)、35-37歳：3例(1.15±0.99 25th percentile) 38-40歳：2例(1.01±0.57 50th percentile)、41-43歳：2例 (2.03±1.09 75th percentile)、44歳以上：3例（0.86±0.92 75th percentile）であり、18-37歳での AMH値が全体的に低値であった。20-29歳と30-39歳別に BVR群と F群との平均 AMH値を比較したが、 BVR群と F群に有意差は認めなかった。（20-29歳： B群3例 1.46±0.78 F群 7例 2.06±0.51 30-39歳： B群 4例 2.17±0.64 F群 7例 1.40±0.48）【結論】 ACHD女性患者の AMH値は、生殖適齢期とされる年齢群で低い傾向にあった。現在、健常対象群の AMH測定を行っており、それらとの比較や患者群での血行動態指標と AMH値との関連を検討中である。

(Thu. Jul 5, 2018 10:40 AM - 11:40 AM 第5会場)

[I-OR13-05] 成人先天性心疾患センターにおけるハイリスク妊娠に対するアプローチ：妊娠中の抗凝固療法管理はどうあるべきか？

○赤木 禎治[1], 杜 徳尚[1], 高橋 生[1], 増山 寿[2], 伊藤 浩[1] （1.岡山大学 循環器内科, 2.岡山大学 産婦人科）
Keywords: 成人先天性心疾患, 妊娠・出産, 抗凝固療法

【目的】成人先天性心疾患（ ACHD）における妊娠中，分娩時の抗凝固療法は重要であるが，至適管理は確立していない。海外では低分子ヘパリンを用いた抗凝固管理も推奨されているが，国内では保険承認されていない。新規抗凝固薬（ DOAC）の経験も極めて限られている。【方法】当院 ACHDセンターでは，妊娠前に ACHD担当する産婦人科医を受診し，妊娠・出産のリスク，抗凝固療法のオプションについてカウンセリングを行ってきた。妊娠前にカウンセリングを実施した患者について検討した。【成績】妊娠前に ACHD担当する産婦人科医を受診し，カウンセリングを受けた患者は12名（ Fontan術後患者９名，人工弁置換術後患者3名）であった。これらのうち Fontan患者5名，人工弁置換患者2名は妊娠した。 Fontan患者5名中2名は妊娠前からヘパリン皮下注の指導を受け，妊娠後はヘパリン持続投与を行った後，外来で自己注射を行った。 Fontan患者5名中2名は妊娠初期に流産したが，残る3名は妊娠を継続し，妊娠13～15週でワルファリン（2名）， DOAC(1名)に変更した。3名とも健常児を出産した。人工弁置換術後3名中2名が妊娠し，ヘパリン持続点滴から皮下注，13週以降はワルファリンで管理し出産した。一方， Fontan術後にカウンセリングを受けないまま妊娠を契機に紹介受診した患者では抗凝固療法を自己中止しないように説明した後，ヘパリンの持続点滴で妊娠10週まで入院管理し，その後は低分子ヘパリン皮下注射を継続したが，妊娠13週で流産した。【結論】妊娠・出産を希望する抗凝固療法継続中の ACHD患者には，妊娠前にパートナーを含めたカウンセリングを行い，抗凝固療法を継続する必要性，抗凝固療法に伴う危険性を十分理解してもらう必要性がある。このステップを踏むことで妊娠初期の計画的なヘパリン導入がスムーズに実施できる。妊娠中の抗凝療法選択として， DOACの安全性さらに低分子ヘパリンの保険承認に向けて検討が必要である。

(Thu. Jul 5, 2018 10:40 AM - 11:40 AM 第5会場)

[I-OR13-06] Fontan患者妊娠の問題点とその管理

○永田 弾[1], 坂本 一郎[2], 長友 雄作[1], 藤井 俊輔[1], 松岡 良平[1], 江口 祥美[1], 平田 悠一郎[1], 鵜池 清[1], 加藤 聖子[3], 筒井 裕之[2], 大賀 正一[1] （1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.九州大学病院 産婦人科）
Keywords: Fontan, 妊娠, 早産

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[背景] Fontan患者の妊娠はリスクが高く、「母体死亡率を著明に増加させるもしくは重篤な合併症の可能性がある」とされている。現時点で、妊娠中、妊娠後の血行動態の変化を正確に予測することは困難であり、その適切な管理方法も確立されていない。[方法]九州大学病院でこれまでに経験した Fontan患者の妊娠について、その経過や母体・胎児の予後に関して診療録を元に後方視的に検討した。[結果]これまでに5例7妊娠の管理を行い、うち1例は双胎妊娠であった。初回妊娠時の年齢30(29-30)歳、原疾患は全例三尖弁閉鎖で、 Fontan手術は Lateral tunnel法:3例、 Extracardiac conduit法:1例、 Kreutzer法:1例であった。妊娠前の NYHAは全例 class1、 SpO2 93（91-95）%、 CTR 44(37-58)%、 EF 66(52-74)%、 BNP 23(13-25)pg/mlであった。7妊娠のうち、3妊娠は自然流産であり4妊娠が分娩に至った。自然経膣分娩の症例はなく、うち双胎妊娠の1例は前置胎盤からの出血で緊急帝王切開であった。分娩後、2例で出血性合併症（腹腔内出血1例、子宮内出血1例）がみられ、血栓性合併症はみられなかった。児は在胎週数 35(29-38)週、出生体重 1544(980-2285)gで出生し、双胎の2児が呼吸窮迫症候群、新生児仮死のため人工呼吸管理を要した。母体、出生児に死亡例はなかった。 双胎妊娠の症例は妊娠後期に心不全が増悪し酸素投与が必要であった。さらに、分娩後の育児において夜間の哺乳は特に症状を悪化させた。ご家族のサポートを最大限に得て、夜間は充分に睡眠をとるように指導したところ、症状の改善が得られた。[結論]Fontan患者の妊娠では流産の割合が高く、早産・低出生体重の傾向にあり、出血性合併症やチアノーゼ・心不全の増悪が起こることが示された。母体の合併症や心不全の増悪を最小限に抑える妊娠中の管理と、出産後の育児をサポートする体制を構築することが肝要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

一般口演14（ I-OR14）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 1

座長:土井 拓（天理よろづ相談所病院小児科・先天性心疾患センター）
座長:増谷 聡（埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器）
Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第5会場 (304)

[I-OR14-01] BMPR2遺伝子に新生突然変異を有した肺動脈性肺高血圧症の孤発例

○巻 和佳奈[1], 白神 一博[1], 中釜 悠[2], 浦田 晋[1], 朝海 廣子[1], 進藤 考洋[1], 平田 陽一郎[1], 犬塚 亮[1], 岡 明[1] （1.東京大学医学部付属病院小児科, 2.東京大学大学院医学系研究科）

[I-OR14-02] 肺高血圧、閉塞性肺障害が先行症状であった FLNA変異の乳児

○吉澤 弘行, 林 環, 辻井 信之, 嶋 緑倫 （奈良県立医科大学 小児科）

[I-OR14-03] TBX4遺伝子の機能喪失型変異は肺動脈性肺高血圧症の原因となる

○吉田 祐[1], 古道 一樹[1], 内田 敬子[1,2], 古谷 喜幸[3], 中西 敏雄[3], 山岸 敬幸[1] （1.慶應義塾大学 医学部 小児科, 2.慶應義塾大学 保健管理センター, 3.東京女子医科大学 循環器小児科）

[I-OR14-04] 右室流入血流拡張早期波形解析による肺高血圧症患者の右室拡張能（ Elastic recoil/Stiffness, Relaxation, Load）の評価

○早渕 康信, 小野 朱美, 本間 友佳子, 香美 祥二 （徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科）

[I-OR14-05] 小児期発症の特発性および遺伝性肺動脈性肺高血圧症における心電図の臨床的意義

○高月 晋一, 矢内 俊, 池原 聡, 中山 智孝, 松裏 裕行 （東邦大学医療センター大森病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第5会場)

[I-OR14-01] BMPR2遺伝子に新生突然変異を有した肺動脈性肺高血圧症の孤発例

○巻 和佳奈[1], 白神 一博[1], 中釜 悠[2], 浦田 晋[1], 朝海 廣子[1], 進藤 考洋[1], 平田 陽一郎[1], 犬塚 亮[1], 岡 明[1] （1.東京大学医学部付属病院小児科, 2.東京大学大学院医学系研究科）

Keywords: PAH, 若年発症, BMPR2変異

【背景】旧来、家族性に発症する肺動脈性肺高血圧症（ PAH）を遺伝性 PAH（ HPAH）と分類、診断していた。遺伝学的検査へのアクセシビリティが本邦で向上するに伴い、孤発性発症の為にこれまで特発性 PAHとみなされていた症例においても、遺伝学的素因の寄与が少なくないことが分かってきた。【症例】5歳女児。労作時失神を3回反復し当科へ紹介となった。心音2音の亢進、胸部 X線写真で心陰影の拡大、左第2弓の突出、両側中枢側肺動脈陰影の拡張が認められた。6分間歩行検査は310 mであった。心臓カテーテル検査を施行し、平均肺動脈圧 70 mmHgであり、 PAHと診断された。本症例に家族歴はなかったが、遺伝学的解析では*BMPR2*遺伝子上に変異(c.G1472A:p.R491Q)が認められた。健常両親の解析では、変異は認められず、新生突然変異と判明した。初期治療として、 PDE5阻害薬、 ER拮抗薬が開始され、3か月後の心臓カテーテル検査で平均肺動脈圧が40mmHgと低下し、また6分間歩行検査でも、351 mと改善が得られ、同治療を継続した。【考察】*BMPR2*遺伝子新生突然変異を有する HPAH孤発例に対し、経口肺血管拡張薬2剤を用いた upfront combination therapyが開始され、現在、その治療経過を追っている。*BMPR2*をはじめとした疾患原因遺伝子変異の有無が、予後に与える影響について知られるようになり、遺伝子型情報の PAH診療に於ける重要性が高まりつつある。従来の検査に加えて、遺伝子検査を行うことが PAH治療に与えるインパクトについて考察する。

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第5会場)

[I-OR14-02] 肺高血圧、閉塞性肺障害が先行症状であった FLNA変異の乳児

○吉澤 弘行, 林 環, 辻井 信之, 嶋 緑倫 （奈良県立医科大学 小児科）

Keywords: FLNA, 肺高血圧, 呼吸器疾患

【背景】 FLNA変異は脳室周囲異所性灰白質(PVNH) の原因遺伝子であり、初発症状は神経症状で発症することがほとんどであり、肺高血圧(PH)、肺障害を合併することは稀である。本症例は PH、肺障害が先行症状のため診断に苦慮し、 FLNA変異は閉塞性肺障害による PHの鑑別疾患として重要であり、報告する。【症例】胎児 MRIで結節性硬化症が疑われ、出生後の心エコーにて動脈管開存(PDA), PH と診断した。生後1か月時に PH進行と呻吟を伴う呼吸困難を認めた。心カテにて平均 PA 55mmHg, Rp 13.6 units・ m2と重度 PHであり、上行大動脈の拡大も認めた。 CTにて両肺野にスリガラス陰影を認め、間質性肺炎(IP)と診断したが、 KL-6の上昇なく、感染症、免疫関連等の精査を行ったが、原因不明であった。呼吸障害が進行し人工呼吸管理となったため、ステロイドパルスを施行した。呼吸障害が改善したが、それに伴って PHが軽快し、 PDA血流の増大による心不全が急速に悪化し、 PDA結紮術を施行した。現在4歳となるが、運動時に呼吸障害があるのみで、呼吸障害の進行は認めず、肺高血圧薬にて平均 PA 24mmHg, Rp 5.4 units・ m2まで改善した。2歳時に肺生検を施行し、びまん性肺胞中隔形成不全(alveolar simplification)を認め、慢性閉塞性肺疾患様の病態であった。胎児期の既往から頭部 MRIを施行し、 PVNHと診断したが、てんかんの症状は認めていない。 PVNH関連遺伝子を検索し、 FLNAのフレームシフト変異(c.322_328dup, p.Ala110Valfs*54)を認め、同変異は母親由来で兄は陰性であった。【結語】肺障害による PHの原因が不明な場合、全身検索を行い、 FLNA異常を考慮する必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第5会場)

[I-OR14-03] TBX4遺伝子の機能喪失型変異は肺動脈性肺高血圧症の原因となる

○吉田 祐[1], 古道 一樹[1], 内田 敬子[1,2], 古谷 喜幸[3], 中西 敏雄[3], 山岸 敬幸[1] （1.慶應義塾大学 医学部 小児科, 2.慶應義塾大学 保健管理センター, 3.東京女子医科大学 循環器小児科）

Keywords: PAH, 遺伝子変異, 機能解析

【背景】近年、欧米の肺動脈性肺高血圧症（ PAH）患者で、発生に重要な転写因子をコードする TBX4が疾患関連遺伝子として報告されたが、 TBX4の機能に関する検討はなく、また本邦の PAH患者における現状も不明である。【方法】特発性および家族性 PAH患者75例を対象として、 TBX4遺伝子の全エクソンおよび近傍領域の DNA配列をダイレクトシークエンス法で決定した。検出された配列変化のうち、 日本人アレル頻度1％未満を病的変異候補として、培養細胞を用いて機能解析を行った。【結果】3例（4％）で、新規の病的変異と考えられる配列変化を認めた。いずれの症例も従来報告されている PAH関連遺伝子変異を認めなかった。 DNA結合領域内のミスセンス変異 c.376C＞ T（ p.Arg126Cys）とフレームシフト変異 c.768_769insA（ p.Leu257Thr, fs*128）の機能解析では、それぞれ変異タンパクの DNA結合能低下と核内局在能の低下が認められた。エクソン近傍領域の一塩基置換 c.282-1G＞ Aについては、患者由来細胞株から抽出した mRNAを解析し、スプライシング異常を確認した。【結語】 PAHに関連する TBX4遺伝子変異はいずれも機能喪失型であり、 TBX4タンパクの機能欠失により PAHを発症する分子機序が世界で初めて示された。

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第5会場)

[I-OR14-04] 右室流入血流拡張早期波形解析による肺高血圧症患者の右室拡張能（ Elastic recoil/Stiffness, Relaxation, Load）の評価

○早渕 康信, 小野 朱美, 本間 友佳子, 香美 祥二 （徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科）

Keywords: 肺高血圧 , 右室拡張能, elastic recoil

【背景】右室拡張早期弛緩を示す E波は心筋細胞の伸縮に起因する Elastic recoil/Stiffnessと Cross-bridging deactivationによる relaxationおよび Load(前負荷)の３要素のバランスで形成される。我々は E波形態を減衰振動の運動方程式($d^2x/dt^2+c\cdot dx/dt+kx=0$)にあてはめ、 $v(t) = -kx_0/\omega*\exp(-ct/2)*\sin(\omega t)$ に適応した [v(t): E波速度; k: ばね定数, Elastic recoil; c: 減衰係数, Cross-bridging relaxation; x_0; 変位, Load; $\omega=(4k-c^2)^{1/2}/2$]。【目的】右室弛緩能評価におけるk ($1/s^2$), c (1/s), x_0 (cm)の有用性を検証する。【方法】 E波形を上記運動方程式に fittingさせるために Levenberg-Marquardt法を用いた。左室弛緩と比較した右室弛緩の特徴を明らかにするために正常小児の左右心室流入血流 E波を用いて検討した。その後、肺高血圧症例おける右室拡張能を評価した。【結果】全例でk, c, x_0が評価可能であった。正常小児右室は左室よりもkおよび cが有意に低値（135.8±50.9 vs 247.3±59.4および10.7±5.4 vs 17.5±5.8, $p<0.0001$, both）であり、 Elastic recoil/stiffnessが低く、 cross-bridging deactivationが優れていることが示された。 x_0は右室が有意に低かった（-0.081±0.029 vs -0.118±0.023, $p<0.0001$）。 肺高血圧症例では、k は正常に比較して有意に高値であった（k = 155.9±66.7, $p<0.001$)。また、 cも高値を示した（ c = 17.9±7.2, $p<0.001$）。 x_0は有意差を認めなかった。肺高血圧症では Elastic recoilが増強し、 Cross-bridgingの弛緩が劣っていることが判明した。【結語】右室流入血流 E波に減衰振動式を適用した拡張能解析は Elastic recoil/stiffness, Relaxation, Loadを区別して計測できる有用な方法である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第5会場)

[I-OR14-05] 小児期発症の特発性および遺伝性肺動脈性肺高血圧症における心電図の臨床的意義

○高月 晋一, 矢内 俊, 池原 聡, 中山 智孝, 松裏 裕行 （東邦大学医療センター大森病院 小児科）

Keywords: 肺高血圧, 心電図, 予後

＜背景＞特発性および遺伝性肺動脈性肺高血圧（ i/hPAH）患者において、心電図の右室肥大所見が診断に有用であるが、診断時に心電図異常がどの程度存在し、どの所見が重要かは明らかではない。また、心電図と肺血行動態との関連、予後予測因子の所見については、小児 i/hPAHの報告はない。＜目的＞小期発症の i/hPAHにおける心電図の臨床的意義について検討する。＜方法＞20歳未満に発症した i/hPAH患者の50例（診断時年齢；11歳（3-20歳））における心電図所見と臨床床データを後方視的に解析した。また、年齢と性別をマッチさせた50例の健常児の心電図所見を比較した。＜結果＞ PAHの診断に、 V1の R/S＞1かつ Rまたは qR patternが最も有用で（45例、感度90%、特異度100%）、 V1Rが2mV以上は22例（44%）、 V5の R/S＜1は17例（34%）、右軸偏位（ >120度）は16例（32%）、 SV6が1m V以上は14例（28%）であった。また、これらの右室肥大所見は健常児には認めなかった。 PAH症例でいずれの右室肥大所見を認めなかった症例が5例（10%）存在したが、右軸偏位を >110度と定義すると、感度96%、特異度100%で、 PAHを疑うことが可能となった。平均肺動脈圧、肺血管抵抗値と相関を示したのは、 V1の R波と V5の S波の絶対値であり、 V5の S波の方が高い相関を認めた（平均肺動脈圧； V5S r=0.63、 p=0.002、肺血管抵抗値； V5S r=0.48、 p＜0.0001）。 V4から V6に Strain Tを認めた症例（22例）は、認めなかった症例（17例）と比較して、平均肺動脈圧/平均大動脈圧＞1の症例が有意に多かった（ Strain Tあり：なし； 15例（68%）：5例（29%）、 p＝0.025）。経過観察中に死亡9例、肺移植1例を認め、治療後にも V5の R/S＜1を認めることが予後予測因子（オッズ比＝21.0 （95% CI：4.1-108.6）、p=0.001）であった。＜結論＞小児期発症の i/hPAHにおいて、診断には V1の高い R波が有用であり、疾患重症度や予後と関連していたのは V5の深い S波であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 学校保健・疫学・心血管危険因子

一般口演15（ I-OR15）

学校保健・疫学・心血管危険因子

座長:泉田 直己（曙町クリニック）

座長:立野 滋（千葉県循環器病センター 小児科）

Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:30 AM 第6会場 (411+412)

[I-OR15-01] 心房中隔欠損症における心電図所見の術後変化と重症度との関連

○高橋 昌志[1], 檜垣 高史[1], 高田 秀実[1], 太田 雅明[1], 森谷 友造[1], 伊藤 敏恭[1], 宮田 豊寿[1], 渡部 竜介[1], 田代 良[1], 打田 俊司[2] （1.愛媛大学医学部 小児科, 2.愛媛大学医学部 心臓血管呼吸器外科）

[I-OR15-02] 新しい学校心臓検診ガイドラインにおける QTc短縮抽出基準の妥当性についての検討

○岡川 浩人 （滋賀病院 小児科）

[I-OR15-03] 学校心臓検診を契機に診断された小児肥大型心筋症患者の突然死リスクの検討

○森本 美仁[1], 宮嵜 文[2], 津田 悦子[1], 根岸 潤[1], 坂口 平馬[1], 大内 秀雄[1], 白石 公[1], 黒嵜 健一[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.天理よろづ相談所病院 小児循環器科）

[I-OR15-04] 小児における心血管危険因子としての家族性高コレステロール血症児頻度の推計

○宮崎 あゆみ[1], 市村 昇悦[2], 小栗 絢子[2], 成瀬 隆倫[2], 藤田 一[2] （1.高岡ふしき病院 小児科, 2.高岡市医師会）

[I-OR15-05] 機能的単心室におけるフォンタン手術に関する疫学調査：小児慢性特定疾病登録データを用いた解析

○村上 卓[1], 堀米 仁志[2], 賀藤 均[3], 掛江 直子[3] （1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学医学医療系 小児科, 3.国立成育医療研究センター病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:30 AM 第6会場)

[I-OR15-01] 心房中隔欠損症における心電図所見の術後変化と重症度との関連

○高橋 昌志[1], 檜垣 高史[1], 高田 秀実[1], 太田 雅明[1], 森谷 友造[1], 伊藤 敏恭[1], 宮田 豊寿[1], 渡部 竜介[1], 田代 良[1], 打田 俊司[2] （1.愛媛大学医学部 小児科, 2.愛媛大学医学部 心臓血管呼吸器外科）

Keywords: ASD, electrocardiogram, postoperative change

【背景】 ASDに特徴的な心電図所見として、右軸偏位(RAD)、右脚ブロック(RBBB)、II・III・ aVF誘導におけるQRSの notch(crochetage)、孤立性陰性 T波が知られている。しかしながら、それらの所見と ASDの重症度との関連性や、所見毎に術後の変化について詳細に検討した報告は少ない。【目的】 RAD、 RBBB、 crochetage、孤立性陰性 T波と ASDの重症度との関連と、それらが術後どのように変化するか検討すること。【対象と方法】2010年1月から2017年12月までの8年間で、当院にて ASDに対する経皮的閉鎖術を受けた117例と、手術治療を受けた74例の計191名(男：女=86：105)において、肺体血流比(Qp/Qs)、術前・術後(6ヶ月、1年、2年)における心電図陽性所見の数と、所見毎の経時的な変化について診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】治療時の年齢、 Qp/Qs、術前における心電図の陽性所見数は、平均25±25.6歳、2.17±0.88、1.73±1.11個であり、術前の心電図における Qp/Qsと陽性所見数との間には正の相関を認めた。心電図所見毎に陽性率を検討すると、 RAD、 RBBB、 crochetage、孤立性陰性Ｔ波がそれぞれ、術前35.9%、56.3%、66.1%、14.1%であったものが、術後6ヶ月で16.6%、30.1%、43.6%、0%であり、術後2年では10.9%、27.3%、32.2%、0%であった。術後経過とともに全ての所見で改善傾向を認め、孤立性陰性Ｔ波は全例で術後速やかに改善したが、RBBBと crochetageについては術後長期に残存する例も多かった。小児に比べて、成人例では改善率が低かった。【考察】孤立性陰性 T波は全例で術後速やかに消失し、疾患特異度が高いと考えられ、学校検診等においても特に見逃してはならない所見であると考えられた。 RAD、 RBBB、 crochetageともに、小児に比べて成人例では改善率が低く、長期に所見が残存する例も多いため、 ASDを小児期に治療すべき根拠となると考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:30 AM 第6会場)

[I-OR15-02] 新しい学校心臓検診ガイドラインにおける QTc短縮抽出基準の妥当性についての検討

○岡川 浩人 （滋賀病院 小児科）

Keywords: 学校心臓検診, QT短縮, 学校心臓検診ガイドライン

【はじめに】学校心臓検診ガイドライン2016に QT短縮症候群が記載され、 QTc短縮抽出基準が暫定的に定められたが、その妥当性について検討したので報告する。【方法】2017年度の滋賀県大津市学校心臓検診一次心電図検診対象者より無作為に抽出した906人（小学校1年生児201人、4年生児239人、中学校1年生児466人）を対象とし、 QTc(Bazett補正）0.33秒未満の暫定抽出基準を満たす頻度と精密検診の結果について検討した。また、心電計自動計測をスクリーニングに用いることが可能かを検討した。【結果】 QTc0.33秒未満となったのは小学生11人(2.5%)、中学生5人(1.1%)であった。精密検診の結果は、小学生は全例が管理不要、中学生は3人がE可1年であった。精密検診の結果、明らかに QT短縮症候群が疑われた症例はなかった。心電計自動計測 QTcは用手法 QTcと緩い相関を認めるものの、ばらつきが大きく、小学生では用手法 QT c 0.33秒未満を鑑別する自動計測 QTc値は決定できなかった。中学生では自動計測 QTc0.40秒が該当したが、1割以上が精密検診に抽出される結果となりスクリーニングに用いることは困難であった。【考察】 QTc0.33秒未満の暫定抽出基準を厳格に順守するには、現状では全例用手法により計測せざるを得ず、 QTc抽出後の精密検査・管理基準等も明確には定まっていない現在のガイドラインでは、一次検診・精密検診の負担が膨大となる割には、その有用性については疑問が残る。特に小学生ではその傾向が顕著で、学校心臓検診における QT短縮症候群については再考するべきと

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:30 AM 第6会場)

[I-OR15-03] 学校心臓検診を契機に診断された小児肥大型心筋症患者の突然死リスクの検討

○森本 美仁[1], 宮嵜 文[2], 津田 悦子[1], 根岸 潤[1], 坂口 平馬[1], 大内 秀雄[1], 白石 公[1], 黒嵜 健一[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.天理よろづ相談所病院 小児循環器科）

Keywords: 肥大型心筋症, 学校心臓検診, 突然死

【背景】肥大型心筋症（ HCM）は、若年者が突然死する原因の一つである。本邦では学校心臓検診によって無症候性 HCMが早期に診断されやすいが、致死的不整脈や突然死に遭遇するまで無症状である小児患者は多く、運動制限や内服のアドヒアランスは良くないため、致死的不整脈や突然死に遭遇する事を防ぐことは容易ではない。今回、学校心臓検診契機に診断された小児 HCM患者の中で突然死リスクが高かった症例の初診時患者特徴について検討した。
【方法】1981年4月から2017年4月までの間に学校心臓3次検診を契機に診断された HCMのうち、遺伝子疾患（Noonan症候群など）や二次性心筋疾患を除いた44例について診療録を用いて後方視的に検討した。致死的不整脈や突然死に遭遇した患者を突然死高リスク群と定義し、突然死低リスク群と比較し、特徴について検討した。
【結果】突然死高リスク群は44例中11例（25%）で、初回致死的不整脈や突然死に遭遇した年齢は13.1±5.7（7.0-28.0）歳であり、7例（64%）が有症状であり、6例（55%）に失神歴があった。既知の突然死リスクとして診断時低年齢・ HCM関連死亡の家族歴・失神既往・ ST低下・左室壁肥厚・繰り返す NSVTなどが知られているが、我々の検討で低リスク群と比較して高リスク群において有意な差があったものは、検診時低年齢（ p=0.0084）・失神既往有（ p=0.0012）・最終評価時異常 Q波有（ p=0.0031）・検診時心筋肥厚無（ p=0.0148）であった。
【考察】今回の検討では、突然死リスク因子として以前より知られている失神既往に加えて、検診時に心筋肥厚が認められない症例でも心筋症に特異的な心電図異常が低年齢で出現している症例は、突然死のリスクが高い可能性が示唆された。

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:30 AM 第6会場)

[I-OR15-04] 小児における心血管危険因子としての家族性高コレステロール血症児頻度の推計

○宮崎 あゆみ[1], 市村 昇悦[2], 小栗 絢子[2], 成瀬 隆倫[2], 藤田 一[2] （1.高岡ふしき病院 小児科, 2.高岡市医師会）

Keywords: 家族性高コレステロール血症, 心血管危険因子, 小児生活習慣病予防健診

【目的】家族性高コレステロール血症(FH)は小児期に発見しうる重要な心血管危険因子のひとつであり、早期治療のガイドラインも発表された。小児生活習慣病予防健診における non-HDLコレステロール(non-HDLC)測定値分布から FHの出現頻度を推計し、対応を検討する。【方法】過去10年間に高岡市健診を受診した小4児童を前期群(平成18-22年度 7,725名)と後期群(平成23-27年度 6,884名)に区分し、各々の non-HDLC分布を比較した上で、全体の FH出現頻度を推計した。【結果】対象全体では non-HDLCは肥満度と弱い相関(r=0.30)を認めたが、散布図上、概ね200mg/dl以上の部分に明らかに肥満度と関連しない異常高値群が存在した。健診前後期比較では、肥満度平均値や肥満児割合は有意に減少し、健診継続の効果と考えられた。 non-HDLC(mg/dl)も、平均値(標準偏差)は107(24)から103(24)へ(P＜0.001)、150以上の高値例割合は4.8%から3.8%へ有意に減少していた

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(P＜0.001)。しかし200mg/dl以上の異常高値例割合は前後期各々0.35%、0.42%と有意な変化がないことより、FH疑い濃厚な群と推察された。前後期全体での頻度は0.38%(56名/14,609名)となり、成人 FH頻度0.5%という近年の報告に近似した。【考察】学年全体の健診を行うことにより、 non-HDLC≧200mg/dlの基準で小児 FHがかなり捕捉可能なことが示唆された。この値は LDLコレステロール180mg/dl程度にあたり、日本動脈硬化学会小児 FH診療ガイド 2017で治療を考慮するレベルに一致している。しかし心血管危険因子として早期診断が重要である一方、早期治療に関してはいまだエビデンスに乏しく手探り状態である。【結語】小児の FH頻度推計は成人報告と矛盾しない。小児生活習慣病予防健診は FH早期発見に有用であり、そのためには全員健診が必須である。FH早期治療は今後の重要な検討課題である。

(Thu. Jul 5, 2018 8:40 AM - 9:30 AM 第6会場)

[I-OR15-05] 機能的単心室におけるフォンタン手術に関する疫学調査：小児慢性特定疾病登録データを用いた解析

○村上 卓[1], 堀米 仁志[2], 賀藤 均[3], 掛江 直子[3] （1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学医学医療系 小児科, 3.国立成育医療研究センター病院）

Keywords: フォンタン手術, 小児慢性特定疾病対策, 単心室

【背景】本邦におけるフォンタン手術に関する全国規模の疫学調査の報告は少ない。【目的】「小児慢性特定疾病対策の推進に寄与する実践的基盤提供にむけた研究」班によりデータベース化された小児慢性特定疾病の医療意見書登録データを用いて機能的単心室におけるフォンタン手術が症状や治療に及ぼす影響について検討する。【対象】平成23～26年度に登録された25,920患者のうち機能的単心室4,240患者を対象とした。【方法】横断的研究として、機能的単心室患者をフォンタン手術施行群（ F群）2,006例（47%）、未施行群（ non-F群）2,234例（53%）に分類し、1）患者背景（年齢、性別）、2）症状（チアノーゼ、心不全症状、動脈血酸素飽和度）、治療（内服薬、人工呼吸管理、酸素療法）、予後（改善、不変、悪化）について2群間の比較を行った。【結果】結果は（ F群： non-F群, p value）で示す。1）患者背景：年齢（平均±SD）（9.0±4.6歳：3.0±4.5歳,＜0.001）、女児（42%：45%, 0.386）、2）症状：チアノーゼ（27.2%：79.0%,＜0.001）、多呼吸（16.8%:51.9%,＜0.001）、 体重増加不良（30.0%：65.0%,＜0.001）、動脈血酸素飽和度（平均±SD）（90.8±8.3%：81.0±10.1%,＜0.001）であった。治療：強心剤（11.7%：20.5%, ＜0.001）、利尿剤（41.6%：67.2%, ＜0.001）、末梢血管拡張薬（54.4%：40.9%,＜0.001）、βブロッカー（11.2%：10.5%,＜0.001）、 人工呼吸管理（0.4%：8.6%,＜0.001）、酸素療法（13.0%：30.8%,＜0.001）であった。予後：（改善59.0%、不変31.4%、悪化1.2%、無記入8.5%：改善45.2%、不変35.8%、悪化2.6%、無記入16.5%,＜0.001）であった。 【まとめ】フォンタン術後患者にも低酸素血症の残存を認めるが、術前患者と比較しチアノーゼ、心不全症状、人工呼吸管理や酸素療法の頻度が低かった。全例調査ではない等の問題があるが、小児慢性特定疾病登録データは全国規模の疫学調査として有用である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 自律神経・神経体液因子・心肺機能

一般口演16（ I-OR16）

自律神経・神経体液因子・心肺機能

座長:齋木 宏文（北里大学 小児科学講座）

座長:檜垣 高史（愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学）

Thu. Jul 5, 2018 9:30 AM - 10:10 AM 第6会場 (411+412)

[I-OR16-01] IVC径および IVC径変化率と体液調節系ホルモンの関係

○菅本 健司[1,2], 松村 峻[1], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[1], 増谷 聡[1], 先崎 秀明[1,2] （1.埼玉医大総合医療センター 小児循環器科, 2.北里大学 小児循環器科）

[I-OR16-02] 先天性心疾患患者の糖負荷時血清カリウム動態とその臨床的意義

○大内 秀雄, 根岸 潤, 岩朝 徹, 坂口 平馬, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

[I-OR16-03] 心肺運動負荷試験からみた Fontan術後遠隔期心血管イベント発生の予測

○宗内 淳[1], 渡辺 まみ江[1], 杉谷 雄一郎[1], 岡田 清吾[1], 飯田 千晶[1], 白水 優光[1], 川口 直樹[1], 宮城 ちひろ[2], 安東 勇介[2], 落合 由恵[2] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

[I-OR16-04] 視床下部テタヌス刺激は延髄腹側心血管調節領域の遷延性興奮を惹起する: 時空間的解剖学的解析

○河野 洋介[1,2], 岡田 泰昌[2], 有馬 陽介[3], 福士 勇人[2], 小泉 敬一[1], 長谷部 洋平[2,4], 吉沢 雅史[1], 喜瀬 広亮[1], 星合 美奈子[5], 杉田 完爾[1], 戸田 孝子[1] （1.山梨大学 医学部 小児科, 2.村山医療センター 臨床研究部 電気生理学研究室, 3.島根大学医学部解剖学講座, 4.山梨県立中央病院 周産期母子総合医療センター 新生児科, 5.山梨県立中央病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 9:30 AM - 10:10 AM 第6会場)

[I-OR16-01] IVC径および IVC径変化率と体液調節系ホルモンの関係

○菅本 健司[1,2], 松村 峻[1], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[1], 増谷 聡[1], 先崎 秀明[1,2] （1.埼玉医大総合医療センター 小児循環器科, 2.北里大学 小児循環器科）

Keywords: 下大静脈, 利尿ホルモン, 体液調節ホルモン

【背景】我々は過去に小児心疾患患者において超音波による IVC径の呼吸変動率(IVCCI)が CVP推定に有用であることを報告した。成人領域では IVC径および IVCCIと ANP、 BNPの相関が報告され、心不全患者の水分管理の一助となっている。小児でも IVC径および IVCCIは透析患者などの体液管理に用いられるが、小児心疾患患者における体液調節ホルモンとの検討は少ない。【方法】自発呼吸下での心臓カテーテル検査95例で得られた CVPと超音波での IVC最大径(IVCmax)とその体表面積補正値(cor IVCmax)、 IVCCI、および血漿中 ANP、 BNP、 ADHを比較検討した。【結果】重回帰分析にて logANPは CVPとの相関はないものの IVCCI、 cor IVCmaxと中等度の相関関係を認めた(p＜0.01、 R=0.56)。また logBNPは CVP, IVCCIとの相関は認めず、 cor IVCmaxと弱い相関を認めた(p＜0.01、 R=0.37)。 ADHは CVP、 IVCCI、 cor IVCmaxとは相関を認めず、 cor IVCmaxと CVPの比(cor IVCmax/CVP)と強く逆相関していた(p=0.016, R=0.76)。【考察】静脈系はコンプライアンスが高く、静脈内血液量増加に対する内圧上昇の変化は小さい。すなわち静脈プール血液量の推定には CVPは鋭敏でなく、 IVC径および IVCCIの方が循環血液量の過多による ANP、 BNP値の変化を反映すると考えられる。また ADHは IVCのコンプライアンスと逆相関しており、循環血液量そのものよりも静脈プールの性質に依存している可能性がある。【結語】循環血液量を中心とした病態把握において、超音波を用いた IVC径、 IVCCIの測定は単に CVPを推定するということ以上の意義がある。

(Thu. Jul 5, 2018 9:30 AM - 10:10 AM 第6会場)

[I-OR16-02] 先天性心疾患患者の糖負荷時血清カリウム動態とその臨床的意義

○大内 秀雄, 根岸 潤, 岩朝 徹, 坂口 平馬, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

Keywords: 低カリウム, インスリン抵抗性, 予後

【背景】低カリウム（ K≦3.5 meq/L）血症は様々な原因で生じ不整脈や耐糖能異常の原因となる。【目的】思春期から成人先天性心疾患患者（ CHD）での空腹時低 K血症の頻度と糖代謝異常との関連およびこれらの心不全病態との関連を明らかにすること。【方法と結果】当院で経口ブドウ糖負荷試験（ OGTT）時に血清 Kを測定し得た CHD患者連続336例（25±9歳、 NYHAクラスは I、220例、 II、85例、 III26例）と対照12例（ C：26±6歳）を対象とした。空腹時 Kは NYHAクラス、 BNP、レニン活性（ PRA）、アルドステロン濃度（ AId）、利尿剤投与量（ DU）と関連し、 DUと AIdが Kを独立に規定した（ p＜0.05）。 OGTT中の Kは C群で不変であったが、 CHD群では低下し（ p＜0.0001）、低 Kの頻度は負荷前の3%から60分後19%に増加した。 OGTT早期低下は負荷前 K、血清ノルエネフリン濃度（ NE）、インスリン（ IRI）増加と関連し、いずれも独立規定因子であった（ p＜0.001）。 OGTT中に低 Kとなった症例は138例（41%）で、経過観察中の入院関連事故の頻度が1.7倍高かった（ p＜0.01）。【結論】神経体液性因子賦活を伴う CHD患者では対照と異なりインスリン抵抗性に伴う食後低 K血症が予後悪化の一因であることが示唆される。

(Thu. Jul 5, 2018 9:30 AM - 10:10 AM 第6会場)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[I-OR16-03] 心肺運動負荷試験からみた Fontan術後遠隔期心血管イベント発生の予測

○宗内 淳[1], 渡辺 まみ江[1], 杉谷 雄一郎[1], 岡田 清吾[1], 飯田 千晶[1], 白水 優光[1], 川口 直樹[1], 宮城 ちひろ[2], 安東 勇介[2], 落合 由恵[2] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）
Keywords: Fontan手術, 心肺運動機能, 遠隔期合併症

【背景】 Fontan術後患者では健常者と比較し運動耐容能低下がみられる。運動中の心拍出量増加において、その前半は一回拍出量増加に、後半は心拍数増加に依存することが知られ、心肺運動負荷時における酸素脈（酸素摂取量/心拍数）の経時的変化は1回拍出量の経時的変化を反映する。そこで Fontan術後遠隔期心血管イベント発生と酸素脈経時的変化（ oxygen pulse kinetics）の関係を検討した。
【方法】 Fontan術後に心肺運動機能試験（ CPX）を実施した76例を対象とし、運動前・1分・5分・最大運動時における酸素脈経時的変化（ oxygen pulse kinetics）とほぼ同時期におこなった心臓カテーテル検査結果について、遠隔期心血管イベントの有無で比較検討した。
【結果】 CPX時年齢9.1（8.3-13.4）歳、 Fontan術後5.3（5.0-5.9）年であった。経過観察期間 Fontan術後15.3（11.2-16.3）年における心血管イベント発生は10例（13%）で、その内訳は死亡3例、心不全2例、蛋白漏出腸症2例、血栓性イベント2例、不整脈1例であった。最大酸素摂取量30.3（26.1-36.1） ml/min/kg、最大心拍数143（134-160） bpm、運動時間523（402-691）秒であった。心血管イベントの有無における2群間比較では、年齢、性別、心係数、中心静脈圧、 PA index、最大酸素摂取量、最大心拍数、運動時間に有意差はなかった。しかし、酸素脈経時的変化は心血管イベントがなかった群では運動前2.0（1.8-2.4）→5分時5.0（4.3-5.6）→最大運動時5.9（5.1-7.6） ml/min/bpmと経時的上昇が見られたのに対して，心血管イベントがあった群では運動前2.2（2.0-2.8）→5分時5.2（4.2-5.3）→最大運動時5.1（4.5-5.6） ml/min/bpmと運動5分から最大運動時までの増加が有意に不良または低下してしていた。（ P=0.04）
【結論】 Fontan術後患者における運動中の1回拍出量増加不良が遠隔期心血管イベント発生と関連していること示唆した.

(Thu. Jul 5, 2018 9:30 AM - 10:10 AM 第6会場)

[I-OR16-04] 視床下部テタヌス刺激は延髄腹側心血管調節領域の遷延性興奮を惹起する: 時空間的解剖学的解析

○河野 洋介[1,2], 岡田 泰昌[2], 有馬 陽介[3], 福士 勇人[2], 小泉 敬一[1], 長谷部 洋平[2,4], 吉沢 雅史[1], 喜瀬 広亮[1], 星合 美奈子[5], 杉田 完爾[1], 戸田 孝子[1] （1.山梨大学 医学部 小児科, 2.村山医療センター 臨床研究部 電気生理学研究室, 3.島根大学医学部解剖学講座, 4.山梨県立中央病院 周産期母子総合医療センター 新生児科, 5.山梨県立中央病院 小児科）
Keywords: 循環調節, 中枢神経, 高血圧

【背景】血圧や心拍数は常に交感神経・副交感神経系の支配を受け調節されている。視床下部、特に視床下部背内側核は、心理ストレスに対する循環調節に重要な役割を担い、吻側延髄腹外側部や延髄縫線核などの延髄心血管調節領域を介して交感神経活動を賦活し、血圧上昇や頻脈を惹起すると考えられている。しかし、視床下部と延髄腹側心血管調節領域との機能的および解剖学的結合様式は十分に解明されていない。【目的】視床下部と延髄腹側心血管調節領域の機能的・解剖学的結合様式を解明すること。【方法】新生ラットから摘出間脳下部脳幹脊髄標本を作製し、膜電位感受性色素（ di-2-ANEPEQ）を用いて染色した。微小電極を視床下部背内側核へ刺入し、単発電気刺激およびテタヌス電気刺激を与えた。視床下部背内側核を電気刺激した際の、腹側延髄の細胞活動を膜電位イメージングシステムを用いて視覚化し、延髄腹側心血管調節領域における興奮の有無と刺激終了後の興奮持続時間を計測した。また、軸索輸送を利用した逆行性および順行性標識法を若齢成熟ラットに用い、視床下部背内側核から延髄腹外側部への投射を解析した。【結果】視床下部背内側核の電気刺激は、延髄腹側心血

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

管調節領域の興奮を惹起した。テタヌス刺激では、単発刺激と異なり、刺激終了後も遷延する興奮が認められた。逆行性標識法により、延髄腹外側部へ投射線維を送るニューロンが同側の視床下部背内側核に存在することを確認した。また、順行性標識法により、視床下部背内側核ニューロンの投射線維が延髄腹外側部から腹内側部にかけて分布し、その終末がチロシン水酸化酵素に免疫陽性を示す細胞の樹状突起と近接していることを観察した。【結語】視床下部背内側核のニューロンは、延髄腹側心血管調節領域を支配し、交感神経系の興奮遷延機構に重要な働きをしていることが示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 一般心臓病学

一般口演17（ I-OR17）

一般心臓病学

座長:麻生 健太郎（聖マリアンナ医科大学 小児科）
座長:市橋 光（自治医科大学附属さいたま医療センター 小児科）
Thu. Jul 5, 2018 10:30 AM - 11:20 AM 第6会場 (411+412)

[I-OR17-01] Additional flowが Fontan循環へ与える影響

○其田 健司, 浜道 裕二, 小宮 枝里子, 額賀 俊介, 小林 匠, 石井 卓, 吉敷 香菜子, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 （榊原記念病院 小児循環器科）

[I-OR17-02] 正常構造心の乳児における僧帽弁血流速波形（ TMF）と僧帽弁輪運動速波形の変化の検討

○三井 さやか[1], 岸本 泰明[1], 福見 大地[1], 羽田野 爲夫[2] （1.名古屋第一赤十字病院 小児循環器科, 2.愛知県三河青い鳥医療療育センター）

[I-OR17-03] BWG症候群(左冠動脈肺動脈起始)の臨床像と僧帽弁逆流の特徴

○倉岡 彩子[1], 豊村 大亮[1], 寺師 英子[1], 佐々木 智章[1], 兒玉 祥彦[1], 石川 友一[1], 中村 真[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[I-OR17-04] 心血管危険因子の集積と心血管機能変化

○原田 健二 （はらだ小児科医院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 10:30 AM - 11:20 AM 第6会場)

[I-OR17-01] Additional flowが Fontan循環へ与える影響

○其田 健司, 浜道 裕二, 小宮 枝里子, 額賀 俊介, 小林 匠, 石井 卓, 吉敷 香菜子, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 （榊原記念病院 小児循環器科）

Keywords: Fontan, additional flow, 心不全

【背景と目的】 Glenn血流で肺動脈は発育しないため、我々の施設では Glenn術時に additional flow（ ADF）を残すことが多い。しかし、 Fontan直前まで単心室循環へ L-R shuntを付加することになり、 Fontan後の心機能への影響が懸念される。 Fontan前に ADFが付加された例の Fontan後の心機能について検討した。【方法】対象は2010年～2017年に Fontan後の心臓カテーテル検査を施行した201人。 Fontan前のカテ時に造影で ADFを認めた130例（ ADF群）と、認めなかった71人（非 ADF群）に分けて、心機能、肺循環因子を比較した。【結果】 ADFの内訳は RV-PA shuntが27人、 BT (central) shunt44人、心室順行性59人。 ADF群のほとんどの症例で、付加血流は減じて残されていた。 ADF群でと非 ADF群で、 Glenn時年齢、 Fontan時年齢、検査時年齢に有意差はなかった。両群間で、経皮的血管形成術、 fenestrated Fontanの施行率に有意差はなかった。肺循環では両群間で、肺動脈 Index、中心静脈圧、肺血管抵抗、大動脈の酸素飽和度に有意差はなかった。心機能では両群間で、肺動脈楔入圧、心室の拡張末期圧、収縮末期圧は有意差がなかった。 II度以上の房室弁逆流の頻度、 NT-proBNP値も両群間で有意差がなかった。両群間で心室の駆出率に有意差はなかったが、 ADF群の方が非 ADF群に比べて、心室の拡張末期容積（65 vs. 58 ml/m2: p=0.032）、収縮末期容積（30 vs. 25 ml/m2: p=0.048）が大きかった。抗心不全療法に関しては両群間で、 ACEI/ARBの使用頻度（83% vs. 85%）、 enaraprilの投与量（0.20 vs. 0.20 mg/kg）、βブロッカーの使用頻度（55% vs. 49%）、 carvedilolの投与量（0.36 vs. 0.42 mg/kg）に有意差はなかった。【結語】 Fontan術後では肺動脈の太さは、 ADF群と非 ADF群で差はなかった。 ADF群は Fontan術後の心室が収縮期、拡張期とも大きかった。 Glenn施行の際に ADFを必要と判断した例では、同時に抗心不全療法を強化しても良いのではないか。

(Thu. Jul 5, 2018 10:30 AM - 11:20 AM 第6会場)

[I-OR17-02] 正常構造心の乳児における僧帽弁血流速波形（ TMF）と僧帽弁輪運動速波形の変化の検討

○三井 さやか[1], 岸本 泰明[1], 福見 大地[1], 羽田野 爲夫[2] （1.名古屋第一赤十字病院 小児循環器科, 2.愛知県三河青い鳥医療療育センター）

Keywords: 乳児期拡張能, 僧帽弁血流速波形, 僧帽弁輪運動速波形

【背景】乳児におけるパルスドプラ(PWD)の TMFや組織ドプラ（ TDI）による僧帽弁輪運動速波形（ e'、 a'）には標準化された正常値はまだない。また正常構造・心機能の乳児で E/A＜1、 e’/a’＜1となることをしばしば経験する。【目的】正常構造・心機能の乳児における TMF及び e'、 a'の月齢毎の変化を明らかにする。【対象と方法】2009/1～2017/12に当院で心エコーを施行し、合併心奇形や染色体異常を除いた正常構造・心機能の乳児1777例の内、データの得られた PWD1016例、 TDI898例を対象とし診療録より後方視的に検討した。【結果】月齢毎の対象数、平均値（ E,A,cm/sec）、 E/A＜1の数（%）は PWDでは、1か月未満：19、76.3、70.17、9（47%）、1か月：48、88.3、79.5、12（25%）、2か月：235、86.9、75.07、47（20%）、3か月：432、89.07、74.4、61（14%）、4か月：79、88.55、80.82、11（14%）、5か月：26、91.06、77.88、4（15%）、6か月：46、92.49、78.89、5（11%）、7か月：28、95.76、76.1、2（7%）、10か月：24、93.21、47.25、1（4%）、11か月：11、97.56、77.16、0（0%）。 TDIの対象数、平均値（ e’,a’,cm/sec）、 e’/a’＜1の数（%）は1か月未満：14、6.81、8.8、11（79%）、1か

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

月：50、7.54、8.41、27（54%）、2か月：201、8.55、8.82、86（43%）、3か月：401、9.06、7.92、110（27%）、4か月：72、8.66、7.71、19（14%）、5か月：23、9.4、8.33、8（35%）、6か月：38、10.11、8.07、6（16%）、7か月：24、10.54、8.68、5（21%）、10か月：21、9.93、9.07、3（15%）、11か月：9、11.27、7.6、1（11%）。 E/A＜1、 e'/a'＜1は3か月以下で4か月以上より有意に多かった（ p＜0.01）。【考察】生後月齢が進むほど TMF、 TDIは高値になるが、 E/A、 e'/a'はともに4か月以降＞1が多くなった。拡張能の発達及び生理的な肺血管抵抗の低下による肺血流、すなわち左室前負荷の変化が寄与している可能性がある。

(Thu. Jul 5, 2018 10:30 AM - 11:20 AM 第6会場)

[I-OR17-03] BWG症候群(左冠動脈肺動脈起始)の臨床像と僧帽弁逆流の特徴

○倉岡 彩子[1], 豊村 大亮[1], 寺師 英子[1], 佐々木 智章[1], 兒玉 祥彦[1], 石川 友一[1], 中村 真[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）
Keywords: BWG症候群, 冠動脈起始異常, 僧帽弁逆流

【背景】左冠動脈肺動脈起始(BWG症候群)による臨床所見は年齢・虚血の程度によって様々である。また乳頭筋機能不全による僧帽弁逆流(MR)が特徴的であり、冠動脈移植術とともに僧帽弁形成術を要することも多い。【対象・方法】当院で1988年以降に外科手術をおこなった BWG症候群19例(女13例)について、臨床所見・ MRに関する経過を診療録より後方視的に検討した。【結果】診断時年齢は1ヶ月-7歳で、3ヶ月未満で診断された3例は心機能低下による心不全症状・心拡大が契機であり MRは軽度であった。乳児期以降に心雑音から診断された16例は MRが主体で心機能は保たれていたが、心雑音指摘から診断までに数年経過した症例が4例みられた。2例は他院で弁形成術を施行されたのちに診断された。心電図での aVL誘導の異常 Q波は13例でみられた。心エコーでの MRは中等度3例、高度4例で、 MRの程度によらず前乳頭筋優位の輝度亢進が特徴的所見であった。冠動脈移植手術時年齢は平均3.4歳(2ヶ月-10歳)で、中等度以上の MR 7例で僧帽弁形成術を施行、1例は弁輪縫縮のみ、6例は人工腱索を用いた弁形成術を行った。術中所見では前乳頭筋優位の白色・石灰化があり、心エコーでの乳頭筋輝度亢進と一致していた。腱索断裂が2例、弁尖の逸脱は6例(A2：3例、 A1+A2：1例、 A1+P1：1例)、 cleftが1例にみられた。後乳頭筋の白色化がみられた症例でも A3/P3の弁尖変化はきたしていなかった。最終フォロー時の MRは全例 mild以下で、心機能低下例はなかった。【まとめ】 BWG症候群の臨床像は多彩であるが、乳頭筋の輝度亢進は特徴的所見であり診断の一助となる。機能性 MRも多いとされるが、弁尖の変化や腱索断裂を生じている場合には積極的な弁形成術が有用である。

(Thu. Jul 5, 2018 10:30 AM - 11:20 AM 第6会場)

[I-OR17-04] 心血管危険因子の集積と心血管機能変化

○原田 健二 （はらだ小児科医院）
Keywords: メタボリック症候群, 心機能, 肥満

【目的】血管危険因子の集積によって成人期の心血管病の発症しやすさを診断するメタボリック症候群の概念が小児にも用いられるようになったが、心血管危険因子の集積と心臓の関係についての知見は乏しい。本研究は心血管危険因子と心臓形態機能変化の関係を明らかにすること。【方法】対象は肥満検診で当院を受診した7-13歳までの小児345例。メタボリック症候群の診断基準を参考にし、腹囲基準値以内 (A群)、腹囲基準値以上 (B群)、腹囲基準値以上と脂質異常、血糖高値、血圧増加のいずれか1つ (C群)、メタボリック症候群(D群)に分類

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

した。心エコーから左房径、左室駆出率、左室肥大の指標として心筋重量容積比、拡張能の指標として壁運動速度比(Em/Am)、大動脈 stiffnessを計測した。【成績】 A群に比し B群では HOMA-IRと尿酸が有意に高値(2.6±1.9 vs. 1.6±0.7and 5.1±1.1 vs. 4.6±1.0 mg/dl, p ＜0.05)、左房径と心筋重量容積比は有意に増大(2.5±0.3 vs. 2.3±0.3 cm and 1.1±0.2 vs. 1.0± 0.2, p ＜ 0.05)し、 C群では有意に収縮期血圧および大動脈 stiffnessは増加し(115±10 vs. 110±7 mmHg and 1.94±0.45 vs. 1.80 ±0.44, p ＜ 0.01)、 Em/Am比は低値(2.97±0.79 vs. 3.08±0.70, p ＜ 0.05)であった。 D群では B、 C群に比し有意に HOMA-IRおよび尿酸高値、心筋重量容積比増加、左房径増大、 Em/Am比低値を示した。【結論】腹囲が基準値を超えるとインスリン抵抗性と尿酸が増加し左房左室形態に変化がみられ始め、心血管危険因子の集積とともに血管は硬化し左室拡張能が変化する。腹囲増大は心血管リモデリングへの initial stepといえる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 染色体異常・遺伝子異常

一般口演18（ I-OR18）

染色体異常・遺伝子異常

座長:浅田 大（京都府立医科大学 小児科）
座長:野村 裕一（鹿児島市立病院 小児科）
Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第6会場 (411+412)

[I-OR18-01] SCN5Aの新規遺伝子変異が見いだされた心筋緻密化障害の1例

○岡部 真子[1], 宮尾 成明[1], 斎藤 和由[1], 小澤 綾佳[1], 廣野 恵一[1], 市田 蕗子[1], 畑 由紀子[2], 西田 尚樹[2], 絹川 弘一郎[3] （1.富山大学 小児科, 2.富山大学 法医学, 3.富山大学 循環器内科）

[I-OR18-02] 先天性心疾患合併の18トリソミー児における肝芽腫

○蘆田 温子[1], 岸 勘太[1], 小田中 豊[1], 尾崎 智康[1], 井上 彰子[1], 片山 博視[1], 小西 隼人[2], 根本 慎太郎[2], 富山 英紀[3], 内山 敬達[4], 吉村 健[5] （1.大阪医科大学附属病院 小児科, 2.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 3.大阪医科大学附属病院 小児外科, 4.高槻病院 小児科, 5.関西医科大学附属病院 小児科）

[I-OR18-03] 当院で在宅移行ができた18トリソミーの心合併症への介入の検討

○朱 逸清, 三井 さやか, 岸本 泰明, 福見 大地 （名古屋第一赤十字病院 小児科）

[I-OR18-04] 第五大動脈弓遺残を伴った22q11.2重複症候群

○矢野 悠介[1], 野崎 良寛[1], 今川 和生[1], 石川 伸行[1], 加藤 愛章[1], 加藤 秀之[2], 高橋 実穂[1], 堀米 仁志[1] （1.筑波大学 医学医療系 小児科, 2.筑波大学 医学医療系 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第6会場)

[I-OR18-01] SCN5Aの新規遺伝子変異が見いだされた心筋緻密化障害の1例

○岡部 真子[1], 宮尾 成明[1], 斎藤 和由[1], 小澤 綾佳[1], 廣野 恵一[1], 市田 蕗子[1], 畑 由紀子[2], 西田 尚樹[2], 絹川 弘一郎[3]
（1.富山大学 小児科, 2.富山大学 法医学, 3.富山大学 循環器内科）
Keywords: SCN5A, 心筋緻密化障害, 心筋症

【背景】 SCN5Aは心筋 Na チャネルαサブユニットをコードする遺伝子であり、近年、心筋緻密化障害(LVNC)の原因遺伝子として SCN5A遺伝子が報告されるようになってきているが、まだまだ報告は少ない。今回、我々は、新規の SCN5A遺伝子変異が見いだされた LVNCの症例を経験した。【症例】16歳男児。家族歴では、父方叔父に不整脈あり。12歳の学校検診で心雑音、 T波異常、接合部調律を指摘され、精査で軽度の大動脈弁狭窄症(AS)・左室肥大としてフォローされていた。16歳で運動時の失神を認めた。心エコーで心機能低下と左室の拡大・著明な肉柱形成を認め LVNCが疑われた。心臓 MRIは心筋の菲薄化と肉柱形成が目立ち、心筋生検では心筋の軽度線維化を伴う心筋障害を認めた。心筋症関連遺伝子について次世代シーケンサを用いて解析したところ、新規の SCN5A遺伝子の一塩基挿入が見いだされた。家族からは本遺伝子変異は見いだされず、 de novoが疑われた。 ACE阻害剤・β遮断薬を開始したが、6ヶ月で左室駆出率は30% まで低下した。 PVCの増加と非持続性心室頻拍を認めるようになったが、 Brugada様の心電図や QT延長は認めなかった。今後 CRT-D(両心室ペーシング機能つき植込み型除細動器)も検討中である。【考察】 LVNCは致死的心室不整脈や、塞栓症、心室機能低下による心不全を来たしうる疾患である。 SCN5A遺伝子は Brugada症候群、3型 QT延長症候群、家族性洞不全症候群、進行性伝導障害の原因遺伝子として知られている。同遺伝子異常によりこれらの複数の臨床症状が重なって出現する症例が報告されている。自験例は不整脈と心不全が主症状であったが、遺伝学的検査は遺伝子型・表現型相関を知る上で今後の診療の一助となりうると考えられた。【結語】心筋緻密化障害は年少時に心不全で発症することが多いが、本症例では年長時に不整脈と心不全で発症し、その特異な経過に SCN5A遺伝子変異の関与が示唆された。

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第6会場)

[I-OR18-02] 先天性心疾患合併の18トリソミー児における肝芽腫

○蘆田 温子[1], 岸 勘太[1], 小田中 豊[1], 尾崎 智康[1], 井上 彰子[1], 片山 博視[1], 小西 隼人[2], 根本 慎太郎[2], 富山 英紀[3], 内山 敬達[4], 吉村 健[5] （1.大阪医科大学附属病院 小児科, 2.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 3.大阪医科大学附属病院 小児外科, 4.高槻病院 小児科, 5.関西医科大学附属病院 小児科）
Keywords: 肝芽腫, 心外合併症, １８トリソミー

【背景】我々の施設では、18トリソミー児において、術前検査で心内修復術(ICR)の適応があり予後の改善が見込まれると判断され、家族へ手術のリスク等を十分説明した上で同意が得られた症例に対しては、 ICRを行っている。今回、我々は先天性心疾患(CHD)の治療経過中に肝芽腫を合併し、治療を行った症例を複数経験した。【目的】 CHD合併の18トリソミー児における肝芽腫の臨床像を明らかにする。【方法】2009年から2017年に当院でICRを施行した18トリソミー児19例を対象とした。【結果】5例(26%)で肝芽腫を合併した。全例女児。４例が VSD+PDA、1例が ToF＋ ASD+PDAであった。 ICR施行時の平均月齢は1歳8ヶ月（10ヶ月-3歳8ヶ月）。肝芽腫が発見された時期は、2例で ICR前、3例で ICR後であった。他施設で肝芽腫が見つかり当院での ICR以前に腫瘍全摘出術を行った1例を除き、4例では当院でリスク分類を行い肝芽腫治療より ICRを先行させた。全摘出術と化学療法を行ったのが3例、化学療法のみ行ったのが1例、全摘出術のみ行ったのが1例であった。血清 AFP値（正常値≦7.0ng/mL）は、治療直前で中央値501.7ng/mL(9.4-8559.0ng/mL)、治療後療後で中央値6.4ng/mL(3.4-31.3ng/mL)であった。死亡例はなかった。【考察】高率に肝芽腫を合併していた。化学療法を施行した症例はす

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

べて ICR後であった。安全に肝芽腫の治療が行えた。【結語】18トリソミー児において、継続的な腹部エコーや腹部 CTによる肝芽腫のスクリーニング検査は重要である。肝芽腫治療に際しては、腫瘍のリスク分類や腫瘍の増大速度、循環動態などを含めた総合的な判断が必要となる。

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第6会場)

[I-OR18-03] 当院で在宅移行ができた18トリソミーの心合併症への介入の検討

○朱 逸清, 三井 さやか, 岸本 泰明, 福見 大地 （名古屋第一赤十字病院 小児科）

Keywords: 18トリソミー, 先天性心疾患, 在宅診療

【背景】18トリソミーは生命予後不良な染色体異常で,1年生存率5-10%との報告もある。生命予後に関与する心合併症への外科的介入の是非は各施設様々である。外科的介入が生存退院、在宅診療への移行を促す可能性を示唆する報告がある一方、当院では症例ごとに手術適応を検討している。今回その全体像を検討した。【対象/方法】2009年1月から2017年12月に出生した18トリソミー症例22例(男:女＝9:13)で全例心疾患を合併していた。内訳は心室中隔欠損症(以下 VSD)17例(自然閉鎖例1例を含む)、両大血管右室起始症（以下 DORV）4例、総動脈幹症1例。生存退院率、在宅移行率、疾患、治療介入、死因などについて診療録を基に後方視的に検討した。【結果】フォローアップ中央値は6ヶ月（0-59ヶ月）で、生存退院は16例/22例(男:女＝5:11)、在宅診療に移行したのは11例/22例(男:女＝3:8)であった。生存退院例は VSD9例/17例、 DORV2例/4例、総動脈幹症0例/1例であり、そのうち肺動脈狭窄(PS)合併例5例は全員生存退院した。生存退院16例中5例が転院し11例が在宅移行したが、心疾患への手術未介入例は6例で、介入例は5例（動脈管結紮術2例、肺動脈絞扼術 PAB１例、動脈菅結紮術+PAB2例）であった。現在生存中の症例(月齢15ヶ月から59ヶ月)は手術未介入2例/6例と介入3例/5例（動脈管結紮術2例、動脈菅結紮術+PAB1例）で計5症例生存しているが、 PAB単独例は生存していない。現在生存5例中3例が気管切開後（全気切例は8例/22例）で、食道閉鎖合併例はなかった。退院後死亡した6例における死亡原因は、心不全が2例、心原性ショックが1例、心室細動が1例と心原性が4例/6例を占めた。【まとめ】本検討では動脈管結紮術のみで一定の生存退院率、在宅移行率が得られている。 PABは必ずしも長期予後を改善しない。

(Thu. Jul 5, 2018 2:50 PM - 3:40 PM 第6会場)

[I-OR18-04] 第五大動脈弓遺残を伴った22q11.2重複症候群

○矢野 悠介[1], 野崎 良寛[1], 今川 和生[1], 石川 伸行[1], 加藤 愛章[1], 加藤 秀之[2], 高橋 実穂[1], 堀米 仁志[1] （1.筑波大学 医学医療系 小児科, 2.筑波大学 医学医療系 心臓血管外科）

Keywords: 22q11.2重複症候群, 第五大動脈弓遺残, 動脈管開存症

【はじめに】22q11.2重複は2003年に初めて報告された比較的新しい症候群で、精神運動発達遅滞や学習障害評価に対する染色体マイクロアレイ検査から検出されることが多い。心疾患については、動物実験で22q11.2欠失症候群に類似した表現型を呈することが報告されているが、ヒトでの心合併症についての報告はまだ少ない。第五大動脈弓遺残の背景検索として行った FISH検査で22q11.2重複症候群と診断された一例を報告する。【症例】男児。胎児期に胎児発育遅延と心室中隔欠損症が指摘されていた。在胎36週0日、体重1,770gで出生した。身体所見として耳前瘻孔、幅広い鼻根部、浅い鼻唇溝、小顎症を認めた。心エコーで心室中隔欠損症（膜様部3mm）、心房中隔欠損症、第五大動脈弓遺残、左上大静脈遺残、右鎖骨下動脈起始異常と診断した。心室中隔欠損のサイズは大きくなかったが、動脈管に閉鎖傾向がなく心不全徴候が出現したため、日齢13に動脈管結紮術が

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

行われた。胸部血管を事前に造影 CTで確認していたとおり、動脈管は短くまた第五大動脈弓をはじめとした周囲血管とも近接していた。クリップ留置は血管損傷のリスクがあったため結紮のみが行われ、術後は安定した体重増加が得られた。本児に胸腺低形成はなく低カルシウム血症もなかった。第五大動脈弓遺残の合併症に22q11.2欠失症候群の報告があり FISH検査が行われ、欠失ではなく重複が指摘された。アレイ CGHにより重複領域は頻度の高い3.0Mbであることが確認された。両親に22q11.2重複症候群を疑う徴候はなく、また、両親の染色体検査の希望はなく行っていない。【まとめ】22q11.2重複症候群において、22q11.2欠失症候群との関連が知られるファロー四徴症や大動脈離断の報告はあったが、第五大動脈弓遺残の報告はまだない。22q11.2重複症候群における心合併症の報告はまだ少なく症例の蓄積が必要で、心臓・大動脈発生への22q11.2領域の関与について解明が望まれる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 心血管発生・基礎研究

一般口演19（ I-OR19）

心血管発生・基礎研究

座長:浦島 崇（東京慈恵会医科大学 小児科）

座長:加藤 太一（名古屋大学大学院医学系研究科 成長発達医学）

Thu. Jul 5, 2018 3:50 PM - 4:30 PM 第6会場 (411+412)

[I-OR19-01] Sry関連 HMG-box転写因子 Sox17の心内膜前駆細胞の分化と心臓発生に果たす役割

○八代 健太[1,3], 佐波 理恵[1,3], 石田 秀和[2,3], 金井 克晃[4], 目野 主悦[5], クープマン ピーター[6], リッカート ヘイコ[7], 宮川 繁[8], 相賀 裕美子[9], 鈴木 憲[3], 澤 芳樹[8] （1.大阪大学 大学院医学系研究科 心臓再生医療学, 2.大阪大学 大学院医学系研究科 小児科学, 3.ロンドン大学メアリ女王校 バーツ・ロンドン医歯学校 ウィリアム・ハーベイ研究所, 4.東京大学 大学院獣医学専攻 獣医解剖学, 5.九州大学 大学院医学研究院 発生再生学分野, 6.クィーンズランド大学 分子生物科学研究所 分子遺伝発生学分野, 7.ドイツ幹細胞研究所 ヘルムホルツ・ミュンヘン・センター, 8.大阪大学 大学院医学系研究科 心臓血管外科学, 9.国立遺伝学研究所 系統生物研究センター 発生工学研究室）

[I-OR19-02] iPS細胞心筋を用いた QT延長症候群3型への診断利用

○吉永 大介[1], 馬場 志郎[1], 松田 浩一[1], 赤木 健太郎[1], 平田 拓也[1], 牧山 武[2], 西小森 隆太[1] （1.京都大学 医学部 医学研究科 発達小児科学, 2.京都大学 医学部 医学研究科 循環器内科学）

[I-OR19-03] 半月弁型人工弁（3弁）の新規開発に向けた機械工学的弁機能評価からの弁尖デザインの最適化

○鈴木 達也[1], 瀬古 隆広[2], 小西 隼人[1], 小澤 英樹[1], 勝間田 敬弘[1], 田地川 勉[2], 根本 慎太郎[1] （1.大阪医科大学 医学部 胸部外科, 2.関西大学 システム理工学部 機械工学科）

[I-OR19-04] APCA発現モデルラットを用いた新生血管発現量の定量化およびその時間的推移の検討

○伊藤 怜司[1], 浦島 崇[1], 糸久 美紀[1], 馬場 俊輔[1,2], 森 琢磨[1], 飯島 正紀[1], 安藤 達也[1], 藤原 優子[1], 南沢 享[2], 小川 潔[1] （1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 3:50 PM - 4:30 PM 第6会場)

[I-OR19-01] Sry関連 HMG-box転写因子 Sox17の心内膜前駆細胞の分化と心臓発生に果たす役割

○八代 健太[1,3], 佐波 理恵[1,3], 石田 秀和[2,3], 金井 克晃[4], 目野 主悦[5], クープマン ピーター[6], リッカート ヘイコ[7], 宮川 繁[8], 相賀 裕美子[9], 鈴木 憲[3], 澤 芳樹[8] （1.大阪大学 大学院医学系研究科 心臓再生医療学, 2.大阪大学 大学院医学系研究科 小児科学, 3.ロンドン大学メアリ女王校 バーツ・ロンドン医歯学校 ウィリアム・ハーベイ研究所, 4.東京大学 大学院獣医学専攻 獣医解剖学, 5.九州大学 大学院医学研究院 発生再生学分野, 6.クィーンズランド大学 分子生物科学研究所 分子遺伝発生学分野, 7.ドイツ幹細胞研究所 ヘルムホルツ・ミュンヘン・センター, 8.大阪大学 大学院医学系研究科 心臓血管外科学, 9.国立遺伝学研究所 系統生物研究センター 発生工学研究室）
Keywords: 心臓発生, 心内膜, Sox17

心筋を含む心臓を構成する主要な細胞は、心臓前駆細胞から分化すると一般的に考えられている。しかしながら、特異的マーカーが知られていないことから、心内膜細胞の起原および 分化過程の多くが不明のままである。ゼブラフィッシュの cloche変異の表現型は、血球細胞と内皮に分化する能力を有する血管芽細胞と心内膜が共通の起原を有することを示唆している。一方で、心臓前駆細胞の代表的マーカーである転写因子 Nkx2-5を発現した細胞が心内膜へと寄与することが示されており、この事実は心臓前駆細胞から心内膜が分化することを支持するように思われる。私達は、心臓前駆細胞の特質と分化機構の解析を目的に、マウス初期胚における心臓前駆細胞の単一細胞遺伝子発現プロファイリングを行った。これにより、従来は内胚葉のマーカーとして信じられてきた Sry関連 HMG-box転写因子 Sox17が、中胚葉の細胞の中で主として Nkx2-5陽性の心臓前駆細胞に一過的に発現し、 Sox17を発現する細胞系譜は胚体内では心内膜細胞へと分化することを見いだした。 Sox17の心内膜細胞への分化に対する十分性を検証するために、心臓前駆細胞で強制的に Sox17の発現を誘導したところ、一部の心筋が内皮マーカーを発現していた。即ち、 Sox17は心内膜細胞分化に十分では無いが、内皮への分化に強いバイアスをかける機能が有る。一方、中胚葉特異的に Sox17が欠失した場合、心円筒のルーピング異常、心室心筋の肉柱形成不全と、心筋や心内膜の増殖能の著明な低下を認め、 Sox17は心臓発生過程に関し、心内膜の分化成熟のみならず、心筋の分化成熟と心臓形態のパターニングに必要であることが判明した。これらの得られた新知見を軸に、心臓発生に寄与する細胞系譜と心内膜の果たす役割に関して議論したい。

(Thu. Jul 5, 2018 3:50 PM - 4:30 PM 第6会場)

[I-OR19-02] iPS細胞心筋を用いた QT延長症候群3型への診断利用

○吉永 大介[1], 馬場 志郎[1], 松田 浩一[1], 赤木 健太郎[1], 平田 拓也[1], 牧山 武[2], 西小森 隆太[1] （1.京都大学 医学部 医学研究科 発達小児科学, 2.京都大学 医学部 医学研究科 循環器内科学）
Keywords: QT延長症候群, iPS細胞, ゲノム編集

【背景】 QT延長症候群(LQTS)は遺伝性不整脈疾患で、診断や治療方針の検討に遺伝子検査が有用とされている。しかし、疾患特異的な浸透率の低さや幅広い表現型から遺伝子検査が充分な役割を果たしているとは言い難い。よって、個々の表現型に即した診断ツールの開発が必要である。【目的】 LQTS患者由来 iPS細胞から分化した心筋細胞を用いて in vitroでの診断系を構築する。【方法】 SCN5A N406K変異をもつ LQTS 3型と診断された20歳女性の皮膚線維芽細胞から iPS細胞を樹立し心筋細胞へと分化させた。(LQT3^{N406K}–iPSC CMs) この分化心筋に対して、 Multi–electrode arrayシステムを使用して、心電図での QT時間に相当する field potential duration(FPD)を測定した。また、 Mexiletineを用いて FPDの変化率(ΔFPD)を比較した。心筋拍動数による FPD値の補正は、 Fridericia法を用いた(FPDc)。さらに、 FPDの違いが SCN5A N406K変異に由来することを証明するために CRISPR/Cas9を用いて gene correctionを行った iPS細胞(LQT3^{corr}–iPSCs)を作成し、その分化心筋(LQT3^{corr}–iPSC CMs)の FPDも測定した。【結果】 LQT3^{N406K}–iPSC CMsの FPDcは LQT3^{corr}–iPSC CMsと比較

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

して延長していた。また、 Mexiletine 10μMに対するΔFPDは－12.7±2.9% vs. －1.2±5.0% ($p<0.05$)であった。パッチクランプ法で LQT3^{corr}–iPSC CMsの I_{Na}–Late densityの正常化を認めた。【考察】 I_{Na}–Late阻害でΔFPDは活動電位時間における I_{Na}–Lateの寄与度を反映していると考えられ、本手法により LQT3心筋の I_{Na}–Late増加を検出できることが示された。本手法により、 I_{Na}–Latee関連疾患スクリーニングが可能となり、遺伝子検査に随伴する倫理的問題を回避できるだけでなく、表現型に即した診断が可能である。さらに本手法は他のサブタイプの LQTSや心筋チャネル病にも応用できる可能性がある。

(Thu. Jul 5, 2018 3:50 PM - 4:30 PM 第6会場)

[I-OR19-03] 半月弁型人工弁（3弁）の新規開発に向けた機械工学的弁機能評価からの弁尖デザインの最適化

○鈴木 達也[1], 瀬古 隆広[2], 小西 隼人[1], 小澤 英樹[1], 勝間田 敬弘[1], 田地川 勉[2], 根本 慎太郎[1] （1.大阪医科大学 医学部 胸部外科, 2.関西大学 システム理工学部 機械工学科）

Keywords: 人工弁, 弁機能, 機械工学

【目的】先天性心疾患治療において、外科的または経カテーテル的に埋植される既製半月弁型人工弁には異種動物由来材料が用いられている。成人に比し早く進行する材料劣化（異物反応による硬化、石灰化）と偽性内膜増殖による弁機能不全に対する再インターベンションが問題である。弁尖素材とデザインの最適化による課題解決が必要であり、今回後者について機械工学的手法を用いて検討した。【方法】ヒト大動脈弁の3次元的形状を模した径21mmの3弁モデルをウシ心のう膜と同等の弾性をもつポリウレタンシートで作製し、高速度カメラによる弁開放観察が可能な Windkesselモデル循環回路内の Valsalva洞を模したアクリル容器に装填した。心拍出量5L/min、心拍数70rpm下で、弁尖厚(mm, Ct)と弁接合中央の接合長とヒト大動脈弁接合長正常値との比(Cc ratio)を変化させ、有効弁口面積(EOA)、逆流率(Rf)、弁圧較差(Δp)、閉鎖時間比(tc/T)を測定した。【結果】ISO人工弁規格値を満たす Ct, Cc ratioは、 $EOA>1.05cm^2$： $Ct<0.25$、 Cc ratio0.5～2.0、 $Rf<10\%$： Ct 0.08～0.25、 Cc ratio 0.5～2.0であった。一方$\Delta p<10mmHg$： $Ct<0.15$、 Cc ratio <1.2であった。 tc/Tは CT、 Cc ratioによらず0.07～0.08で一定であった。以上より径21mmの3弁では、弁尖は Ct0.08～0.15mmかつ Cc ratio 0.5～1.2の条件を満たす必要が示唆された。【結語】新規3弁型人工弁作成にあたり、 ISO規格上満たすべき弁尖条件を機械工学的手法により抽出した。各種弁サイズにおける弁尖の素材と物性の選択に本評価系は有用であると考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 3:50 PM - 4:30 PM 第6会場)

[I-OR19-04] APCA発現モデルラットを用いた新生血管発現量の定量化およびその時間的推移の検討

○伊藤 怜司[1], 浦島 崇[1], 糸久 美紀[1], 馬場 俊輔[1,2], 森 琢磨[1], 飯島 正紀[1], 安藤 達也[1], 藤原 優子[1], 南沢 享[2], 小川 潔[1] （1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座）

Keywords: 血管新生, 体肺側副血行路, 低酸素血症

【背景】肺血流減少性心疾患では体肺側副血行路(APCA)がしばしば増生し、心不全や胸水の原因となり予後に影響を与えることが知られているが、未だ不明なことが多い。今回、 APCA発現動物モデルを用いて APCA短絡量の定量化とその時間的推移を検討した。

【目的】 APCA短絡量の定量化と時間的推移を明らかにすること

【方法】生後5週の SDラット(150～200g)を用いてモデルを作成し、飼育環境を変化(FiO_2: 0.21(RA),

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

0.10(HO))させ比較した。本モデルでは APCA短絡は左室負荷となり、その拍出量は肺血流量(Qp)を反映する。一方、右室拍出量は体血流量(Qs)を反映する。上行大動脈と主肺動脈の血流量を測定し、本検討では飼育期間と環境により個体体重差が大きいため、その比率を肺体血流比(Qp/Qs)として算出した。測定機器は経胸壁法： GE社 Vivid E9と経血管法： Transonic systems社 flow probeを用いて相関性を評価した。評価時期は術後3日より1週毎に術後4週とし、各群が10匹を満たすまで行った。統計学的解析は $p<0.05$を有意差ありとした。

【結果】 Qp/Qsは、 HOで術後1週より対照と比較し有意に増加(1.33±0.04, $p<0.05$)し、術後3週をピーク(1.53±0.08)に平衡となった。 RAでは HOと比較し有意に増加が緩徐($p<0.01$)であり、術後3週をピーク(1.53±0.09)に HOに追いつき平衡となった。経血管法と同時に測定できた対象(N=22)の比較では、 R=0.76と良好な相関が得られた。

【結論】低酸素飼育環境により APCAは早期から増生したが、術後3週以降では2群間に差は認めず代償期に至っていた。 APCA発生には低灌流が主体的に働き、低酸素環境は促進因子であるが、代償期以降に差は認めなかった。現在、発生機序解明のため血管新生因子の時間的変動を追加検討中である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 内科系　その他

一般口演20（ I-OR20）

内科系　その他

座長:白石 裕比湖（城西病院 小児科）

座長:馬場 志郎（京都大学医学部附属病院 小児科）

Thu. Jul 5, 2018 4:40 PM - 5:30 PM 第6会場 (411+412)

[I-OR20-01] 当院で経験した右心系感染性心内膜炎(IE)の検討

○大越 陽一, 石川 悟, 鈴木 詩央, 百木 恒大, 河内 貞貴, 菱谷 隆, 星野 健司, 小川 潔 （埼玉県立小児医療センター 循環器科）

[I-OR20-02] 口腔衛生関連感染性心内膜炎は予防指導強化により減少したか？

○森 啓充[1], 大島 康徳[1,2], 鬼頭 真知子[1,2], 江竜 喜彦[1,2], 森鼻 栄治[2], 河井 悟[1], 安田 和志[1] （1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科）

[I-OR20-03] 造影検査後の壊死性腸炎発症予防として検査後の維持輸液と腸管安静の有効性について。

○豊村 大亮[1], 漢 伸彦[1,2], 倉岡 彩子[1], 兒玉 祥彦[1], 石川 友一[1], 中村 真[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 新生児科）

[I-OR20-04] 小児先天性心疾患手術後患者における ICU-AW発症状況とその関連因子の検討

○熊丸 めぐみ[1], 下山 伸哉[2], 関 満[2], 新井 修平[2], 浅見 雄司[2], 石井 陽一郎[2], 池田 健太郎[2], 岡 徳彦[3], 宮本 隆司[4], 小林 富男[2] （1.群馬県立小児医療センター リハビリテーション科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 4.北里大学医学部 心臓血管外科）

[I-OR20-05] 先天性心疾患術後の患児が ICUへ入室した際に親が抱く思いの調査

○熊倉 寿希, 大波 剣士朗, 和田 聖栄, 岩本 満美 （北海道大学病院 看護部）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 4:40 PM - 5:30 PM 第6会場)

[I-OR20-01] 当院で経験した右心系感染性心内膜炎(IE)の検討

○大越 陽一, 石川 悟, 鈴木 詩央, 百木 恒大, 河内 貞貴, 菱谷 隆, 星野 健司, 小川 潔 （埼玉県立小児医療センター 循環器科）

Keywords: 感染性心内膜炎, 肺梗塞, 手術適応

【背景】当院では開設以来合計11例の IEを経験した。そのうち３例が右心系の IEであった。３例中１例のみ肺梗塞の合併を認めた。 IEガイドライン上の手術適応は基本的には左心系に対するものであり右心系 IEに対する手術適応は確立されたものが無い【目的】右心系 IE３例の肺梗塞を合併した１例と合併しなかった２例を比較し、文献的な考察も踏まえ肺梗塞予防の観点での右心系 IEの手術適応を検討する事【対象】当院開設以来の右心系 IEの３例。疣贅付着部位、疣贅サイズ、疣贅可動性などを比較。症例１:付着部位；肺動脈弁、サイズ:17mm、可動性:大。症例2：付着部位:VSDの膜性部中隔瘤〜右心室内、サイズ:6mm、可動性：無。症例3:付着部位；右心室内、サイズ：非常に小さく測定不能、可動性:無。【結果】症例1が肺梗塞合併例。症例１が疣贅サイズ、可動性ともに一番大きかった。【考察】肺梗塞予防の観点では文献的考察も踏まえるとガイドラインに記載されている手術適応の１つである「10mm以上の可動性のある疣贅」は右心系 IEでも手術適応としても良いと考える。

(Thu. Jul 5, 2018 4:40 PM - 5:30 PM 第6会場)

[I-OR20-02] 口腔衛生関連感染性心内膜炎は予防指導強化により減少したか？

○森 啓充[1], 大島 康徳[1,2], 鬼頭 真知子[1,2], 江竜 喜彦[1,2], 森鼻 栄治[2], 河井 悟[1], 安田 和志[1] （1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科）

Keywords: 感染性心内膜炎, 予防, 先天性心疾患

【背景・目的】多くの先天性心疾患は感染性心内膜炎(IE)罹患のリスクを有するため歯科治療時の予防的抗菌薬投与が推奨される。当院では心カテ目的で入院した患者は原則として全例歯科受診し、口腔衛生管理の重要性の説明を行っている。2011年11月以降は歯科および循環器科の双方からの視点に基づいた IE予防に関する文書を作成(日循ガイドライン準拠)し、患者・家族のみならず一般開業歯科医も念頭に啓蒙を行っている。 IE罹患状況を調査し、文書による IE予防指導の影響を検討した。【対象・方法】当院開設から2017年12月の間に IEの診断で入院加療した12例を対象とし、基礎心疾患や IE罹患の原因病変、起因菌等を診療録から後方視的に検討した。文書により予防指導を強化した2011年11月前後での口腔衛生関連 IE発症状況についても検討した。【結果】 IE罹患時年齢は2か月〜16歳(中央値2.1歳)。基礎心疾患は心室中隔欠損3例(すべて未手術)、ファロー四徴症5例(シャント後4例、ラステリ手術後1例)、両大血管右室起始(シャント後)1例、純型肺動脈閉鎖(シャント後)1例、僧帽弁置換後1例、肥大型心筋症1例。罹患の原因病変は口腔内病変4例(抜歯、齲歯、外傷、アフタ各1例、すべて予防内服せず)、胃腸炎1例、膿胸1例、不明6例（うち2例は無症状で手術時・検査時に偶然診断）。 IE起因菌は口腔内常在菌5例(42%)、 MSSA 1例、 MRCNS 1例、サルモネラ1例、セラチア1例、不明(血培陰性)3例。口腔衛生関連(口腔内病変、口腔内常在菌)IEは6例(12例中)で予防指導強化前3例(7例中)、後3例(5例中)。【まとめ】口腔衛生関連IEの割合は高く、 IE予防指導を強化した後も減少していない。歯科処置時の抗菌薬予防内服のみならず、不可避な口腔内病変(外傷、アフタ)への対処など予防策のさらなる強化、見直しの必要がある。

(Thu. Jul 5, 2018 4:40 PM - 5:30 PM 第6会場)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[I-OR20-03] 造影検査後の壊死性腸炎発症予防として検査後の維持輸液と腸管安静の有効性について。

○豊村 大亮[1], 漢 伸彦[1,2], 倉岡 彩子[1], 兒玉 祥彦[1], 石川 友一[1], 中村 真[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 新生児科）
Keywords: 壊死性腸炎, 造影検査, 先天性心疾患

【背景】壊死性腸炎(NEC)は、しばしば先天性心疾患(CHD)に合併する。当院では造影検査後に発症する例を認め、造影剤の血管収縮作用によって腸管虚血に陥っている可能性を推察している。【方法】2015年1月から2017年12月まで、2か月未満の患児に施行した造影検査 374例(造影 CT 276例、カテーテル検査 98例)を検討した。2015年1月から2016年12月までの241例(造影 CT 169例、カテーテル検査 72例)を A群、2017年1月から12月までの133例(造影 CT 107例、カテーテル検査 26例)を B群とし、 A群は検査2時間前から絶食のみで検査終了後すぐに経腸栄養開始し、 B群は検査2時間前から24時間後まで絶食と維持輸液(4ml/kg/h)を施行した。【結果】 Modified Bell分類で IIA以上と診断された NEC患者は3例(造影 CT 2例、カテーテル検査 1例)で、さらにNECを疑う画像所見はないが検査直後に血便を認めた例を2例(造影 CT 1例、カテーテル検査 1例)認めた。いずれも A群の症例であり、5/241例(2.07%)の発症率であった。一方、 B群では造影検査後に血便を認める症例は1例もなかった。また造影剤投与量、出生体重、 EF、 Qp/Qs、 CIを両群で比較したが、いずれも有意差を認めなかった。【考察】造影検査の副作用として造影剤腎症が知られており、造影剤の投与後に起こる血管攣縮が機序として考えられていることから造影検査後の NEC発症についても同様の機序を推察した。造影剤腎症では脱水が危険因子とされており、検査前から生理食塩水輸液(1ml/kg/h)を行い、検査終了後も継続することが推奨されている。本研究の対象が新生児かつ CHD合併であり、前負荷過剰を懸念して維持輸液を併用し、検査後も腸管安静を行ったところ造影検査後の NECの発症はなくなった。このことから脱水予防と腸管の酸素需要を下げたことでNECの発症を予防した可能性がある。【結論】造影検査後の NEC発症予防として維持輸液による脱水予防と腸管安静が有効であることが示唆された。

(Thu. Jul 5, 2018 4:40 PM - 5:30 PM 第6会場)

[I-OR20-04] 小児先天性心疾患手術後患者における ICU-AW発症状況とその関連因子の検討

○熊丸 めぐみ[1], 下山 伸哉[2], 関 満[2], 新井 修平[2], 浅見 雄司[2], 石井 陽一郎[2], 池田 健太郎[2], 岡 徳彦[3], 宮本 隆司[4], 小林 富男[2] （1.群馬県立小児医療センター リハビリテーション科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 4.北里大学医学部 心臓血管外科）
Keywords: ICU-AW, 先天性心疾患, 心臓血管外科手術後

【背景】筋力低下を主体とした機能障害である ICU-AW（ Intensive Care Unit Acquired Weakness）は、小児先天性心疾患手術後にも多くの患者で発症している可能性が高いことが指摘されているが詳細は不明である。【目的】小児先天性心疾患手術後患者の ICU-AWの発症状況とそのリスク因子について調査すること。【対象と方法】2015年1月から2017年12月までに心臓血管外科手術を受けた先天性心疾患患者201例（平均年齢3歳1ヵ月）。診療録より、患者情報、手術状況、手術後経過などを後方視的に調査し、診断基準に従って ICU-AWを判定するとともに ICU-AW群（ AW群）と非 ICU-AW群（ N群）の2群に分けて比較検討した。なお、中枢神経障害を有するもの、新生児症例は除外した。【結果】 ICU-AWと判定できたのは201例のうち50例（24.9%）であった。手術時間（ AW群 vs. N群：中央値377.5分 vs. 269分）、人工心肺時間（中央値206分 vs. 128分）、筋弛緩薬投与期間（中央値5.5日 vs. 1日）、人工呼吸器装着期間（中央値9.5日 vs. 1日）、 Aristotle Basic Complexity（ ABC） Levels（中央値3 vs. 2）は AW群で有意に高値であり（ $p<0.01$）、 AW群において人工透析使用例、開胸管理例、一酸化窒素使用例、 ECMO使用例が有意に多かった（ $p<0.01$）。多変量解析の結

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

果、人工呼吸器装着期間（オッズ比1.95[95%CI: 1.50-2.54], p=0.001）、 ABC Levels（オッズ比4.13[95%CI: 1.58-10.78], p=0.004）が ICU-AW発症に関連していた。【まとめ】小児先天性心疾患手術後患者の約25%にICU-AWを認めた。発症率ならびにリスク因子は成人例の報告と同様の結果であったが、小児先天性心疾患においては背景心疾患も関連していた。

(Thu. Jul 5, 2018 4:40 PM - 5:30 PM 第6会場)

[I-OR20-05] 先天性心疾患術後の患児が ICUへ入室した際に親が抱く思いの調査

○熊倉 寿希, 大波 剣士朗, 和田 聖栄, 岩本 満美 （北海道大学病院 看護部）

Keywords: 先天性心疾患術後, 集中治療室, 親の思い

【背景】先天性心疾患患児が手術後に集中治療室（以下 ICU）へ入室することは親にとってストレスの大きい状況である。本研究では、先天性心疾患術後の患児が ICUへ入室した際に親が抱く思いについて明らかにし、より質の高い看護を提供するための示唆を得たので報告する。
【目的】先天性心疾患術後の患児が ICUへ入室した際に親が抱く思いについて明らかにする
【方法】2017年7月から11月に A病院 ICUに入室した先天性心疾患患児の親へ質問紙調査を行い、回答内容を分析した。
【倫理的配慮】本研究への参加に関して文書を用いて説明し、承諾を得た。また、 A病院自主臨床研究審査委員会の承諾も得た。
【結果】調査の結果、18名の回答を得た（有効回答率62.1%）。全ての回答者で＜子どもと離れることが不安だった＞の質問項目で「とてもそう思う」「ややそう思う」と回答した。＜子どもに何もしてあげられないというもどかしさを感じた＞の質問項目では15名（83.3%）が「とてもそう思う」「ややそう思う」と回答した。＜面会時間の時に看護師からもっと声をかけてほしいと感じた＞の質問項目で12名（66.6%）が「あまりそう思わない」「全くそう思わない」と回答した。
【考察】 全ての回答者で＜子どもと離れることが不安だった＞回答しており、母子分離による親の不安は強いことが明らかとなった。さらに、＜面会時間の時に看護師からもっと声をかけてほしいと感じた＞回答者は半数以下であり、面会時には両親と子どものみで過ごす時間を確保することも必要であることが示唆された。＜子どもに何もしてあげられないもどかしさを感じた＞親も多く、面会時にはケアに参加出来る体制を整え両親の無力感を軽減していくことが有効であると考えられた。
【結論】 先天性心疾患術後の患児が ICUへ入室した際に親は子どもと離れることに強い不安を感じており、子どもに何もしてやれない無力感に悩んでいることが明らかとなった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 心筋心膜疾患

一般口演21（ I-OR21）

心筋心膜疾患 1

座長:廣野 恵一（富山大学医学部 小児科）
座長:星合 美奈子（山梨県立中央病院 小児循環器病センター）
Thu. Jul 5, 2018 5:40 PM - 6:40 PM 第6会場 (411+412)

[I-OR21-01] Berlin Heart EXCORから離脱した乳児特発性拡張型心筋症の1例

○橋本 和久[1], 石田 秀和[1], 鳥越 史子[1], 成田 淳[1], 石井 良[1], 平 将生[2], 上野 高義[2], 小垣 滋豊[1], 澤 芳樹[2], 大薗 恵一[1] （1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学）

[I-OR21-02] 乳児期発症拡張型心筋症の遠隔期左心機能と心電図所見

○津田 悦子[1], 三池 虹[1], 鈴木 大[1], 福山 緑[1], 根岸 潤[1], 坂口 平馬[1], 北野 正尚[1], 三宅 啓[1], 黒嵜 健一[1], 山田 修[2] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 病理部）

[I-OR21-03] 皮下植込み型除細動器(S-ICD)植込みを行った体重20kgの心筋緻密化障害の1例

○木村 幸嗣[1], 石田 秀和[1], 成田 淳[1], 石井 良[1], 石垣 俊[1], 平 将生[2], 上野 高義[2], 南口 仁[3], 小垣 滋豊[1], 大薗 恵一[1] （1.大阪大学 大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学 大学院 医学系研究科 心臓血管外科学, 3.大阪大学 大学院 医学系研究科 循環器内科学）

[I-OR21-04] 生検で診断された心筋厚が13 mm未満の肥大型心筋症2例

○関 俊二[1], 山下 恵里香[2], 田上 和幸[2], 塗木 徳人[2], 薗田 正浩[2], 大野 聖子[3], 植田 初江[4], 田中 裕治[1], 吉永 正夫[1] （1.鹿児島医療センター 小児科, 2.鹿児島医療センター 循環器内科, 3.滋賀医科大学 呼吸循環器内科, 4.国立循環器病研究センター 病理部）

[I-OR21-05] 重度の閉塞性肥大型心筋症を合併した LEOPARD症候群に対するシロリムスの使用経験と T1 mappingを用いた心臓 MRI評価

○桜井 研三, 水野 将徳, 都築 慶光, 麻生 健太郎 （聖マリアンナ医科大学 小児科）

[I-OR21-06] 先天性心膜欠損：右開胸手術におけるピットフォール

○名和 智裕[1], 澤田 まどか[1], 高室 基樹[1], 横澤 正人[1], 荒木 大[2], 夷岡 徳彦[2], 大場 淳一[2] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター 循環器科, 2.北海道立子ども総合医療・療育センター 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 5:40 PM - 6:40 PM 第6会場)

[I-OR21-01] Berlin Heart EXCORから離脱した乳児特発性拡張型心筋症の1例

○橋本 和久[1], 石田 秀和[1], 鳥越 史子[1], 成田 淳[1], 石井 良[1], 平 将生[2], 上野 高義[2], 小垣 滋豊[1], 澤 芳樹[2], 大薗 恵一[1]
（1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学）
Keywords: 拡張型心筋症, 補助人工心臓, 心筋症

【背景】拡張型心筋症(DCM)の一部に長期の補助人工心臓装着下で心機能が回復する症例があるものの、小児DCMにおける補助人工心臓離脱の報告は少ない。【症例】母方いとこに DCMの家族歴がある女児。乳児健診では異常指摘されず。生後9ヶ月に急性心不全で発症し ECMO管理を要したが3日後に離脱。心筋逸脱酵素上昇なくGd造影 MRIで心筋炎所見認めず特発性 DCMと診断。10ヶ月時にはカテコラミン投与下で BNP 1672pg/mlまで改善。 Carvedilol、 Pimobendan開始も心不全症状改善なく、カテコラミンは中止できず。11ヶ月時に感染契機に心不全増悪(BNP 3631pg/ml)し Carvedilol中止を余儀なくされた。心移植適応と考えられ当院へ転院。【入院後経過】転院時(11ヶ月,体重8kg)LVEF 14%, LVDd 49mm (206% of N), BNP 4522 pg/ml。気管切開による呼吸管理、カテコラミン投与と利尿薬の強化により、安定したところで Carvedilolを再開し0.4mg/kg/dまで漸増、3ヶ月後には BNP 2000 pg/ml前後まで低下。しかし1歳3ヶ月から(発熱,不穏,冷汗など)心不全症状の増悪見られ、最終的に鎮静薬の中止が困難なことから内科的治療の限界と判断し1歳4ヶ月で EXCORを装着。病理では光顕、電顕とも DCMに合致する所見。装着1ヶ月後に BNP 70 pg/mlまで改善、3ヶ月後には LVEF 47%, LVDd 29mm(113% of N), BNP 30 pg/mlまで改善。装着3ヶ月間に3回の脳出血のエピソードあり、1歳8ヶ月時に心臓カテーテル検査による off pump test施行。 CI 4.1L/min/m^2, EF 62%と保たれており EXCORから離脱。離脱3ヶ月後で CI 4.3L/min/m^2, LVEDP 3mmHg, EF 58%, LVDd 25mm(95%ofN), BNP 9.8 pg/mlと経過良好。現在離脱後7ヶ月、軽度の左片麻痺あるも、カテコラミンからも離脱し Status 2として待機中。【結語】乳児 DCMの一部の症例では、 EXCOR装着により心機能が回復し、離脱が可能となる症例がある。離脱可能症例と不能症例の違いや離脱症例の中長期予後についての検討が必要である。

(Thu. Jul 5, 2018 5:40 PM - 6:40 PM 第6会場)

[I-OR21-02] 乳児期発症拡張型心筋症の遠隔期左心機能と心電図所見

○津田 悦子[1], 三池 虹[1], 鈴木 大[1], 福山 緑[1], 根岸 潤[1], 坂口 平馬[1], 北野 正尚[1], 三宅 啓[1], 黒嵜 健一[1], 山田 修[2] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 病理部）
Keywords: 拡張型心筋症, T波, 左室逆リモデリング

【背景】乳児期に拡張型心筋症(DCM)を発症し、心機能が改善した患者の遠隔期の左室機能についての情報は少ない。【目的】乳児期発症の DCMの左心機能改善例における遠隔期左心機能と心電図所見について検討した。【対象と方法】1999年から2012年までの２歳未満発症 DCMの心機能が改善した18例 (男8 女10) において、遠隔期の BNP値、断層心エコー図(2DE)による左室拡張末期径(LVDd、% of normal)、左室短縮率(LVFS)、12誘導心電図（ ECG）所見について、診療録から後方視的に検討した。心臓移植と心臓再同期療法施行症例は除外した。【結果】 DCM発症は4～17か月（中央値6か月）で、遠隔期評価時年齢は5～17歳（中央値6歳）であった。全例外来で経過観察中で、初回入院以降心不全のための入院履歴はなかった。遠隔期では、16例が内服中、２例では内服が中止されていた。内服薬はβブロッカー16例、アンジテンシン変換酵素阻害薬14例であった。診断時の BNPは6～7,535pg/ml（中央値1,792）であったが、遠隔期全例50pg/ml で、16例（89%）は20 pg/ml未満であった。2DEでは、 LVFS16～42%（中央値31）で、 LVDdは30～69mm（中央値44）、86～141% of normal（中央値111）であった。 LVDdの絶対値は経過中、心機能の改善に伴い縮小し、成長に伴い再拡大した例が10例にみられた。 LVDd% of normal は全例遠隔期に低下したが、再拡大は2例にみられ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。遠隔期の ECGでは、胸部誘導 V５の陽性 T波は16例に、平坦 T波は１例にみられた。他の１例は完全右脚ブロックパターンであった。発症時 V５の陰性 T波が遠隔期陽性 T波に変化している症例が10例みられた。【まとめ】乳児期発症 DCMは原因が多様であり、改善の経過も様々であった。改善例は遠隔期において LVFSは保たれ、 ECG所見の改善がみられ、左室の逆リモデリングがみられていた。しかし、 LVDdの拡大残存例や体格の成長に伴い LVDdも増大する症例があった。

(Thu. Jul 5, 2018 5:40 PM - 6:40 PM 第6会場)

[I-OR21-03] 皮下植込み型除細動器(S-ICD)植込みを行った体重20kgの心筋緻密化障害の1例

○木村 幸嗣[1], 石田 秀和[1], 成田 淳[1], 石井 良[1], 石垣 俊[1], 平 将生[2], 上野 高義[2], 南口 仁[3], 小垣 滋豊[1], 大薗 恵一[1]
（1.大阪大学 大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学 大学院 医学系研究科 心臓血管外科学, 3.大阪大学 大学院 医学系研究科 循環器内科学）
Keywords: 皮下植え込み型除細動器, 心筋緻密化障害, 致死的不整脈

【はじめに】皮下植込み型除細動器(S-ICD)は2016年から我が国でも使用可能となったが、体格の小さな小児での報告例は世界でも多くない。今回心筋緻密化障害に致死性不整脈を伴い、蘇生後に S-ICD植込み術を施行した体重20kgの9歳男児例を経験したので報告する。【症例】家族歴、既往歴はなく学校心臓検診で異常は指摘されていなかった。自宅近くで友人と走って遊んでいた際に突然倒れ、母親らにより bystander CPRが開始された。救急隊到着時には PEAで当院に搬送。蘇生に反応しないため、直ちに VA-ECMO装着を行いイベントから57分後に循環を確立した。 CTR 47%と心拡大ないが、心エコーで心筋性状の異常と moderate MRを認めた。心収縮は著しく低下し翌日に BiVAD装着、心筋は硬く変性しており、病理では炎症細胞浸潤は認めなかった。心機能改善に伴い11日後に BiVADから離脱。 ACE阻害薬、β遮断薬、アミオダロンの内服を開始した。虚血性脳症の為に気管切開、胃瘻造設が必要であった。心筋症を背景とした運動関連性の致死性不整脈が疑われたが、当初は寝たきりの可能性が高いと判断し ICD植込みを見送っていた。しかし、その後の精神運動機能の改善は目覚ましく、食事、会話、歩行が可能となり、復学するまで回復したことから ICD適応と判断した。本症例では、心筋緻密化障害（ LVEF 56%, LVDd 50mm(123% ofN), mild～ moderate MR）を認めており、今後心臓移植適応となる可能性があり、緊急での LVAD装着の可能性があること、また、成長過程であることから、経静脈や開胸 ICDではなく S-ICDを選択した。植込み術は問題なく施行可能で、 Vf誘発による適切作動が確認できた。現在外来観察中であるが不適切作動は認めていない。【結語】体格の小さな小児における S-ICD植え込み術の報告例はまだ少ないが、適応を慎重に判断すれば新たな選択肢の一つとして有用であると考えられた。今後 S-ICDデバイスの小型化が望まれる。

(Thu. Jul 5, 2018 5:40 PM - 6:40 PM 第6会場)

[I-OR21-04] 生検で診断された心筋厚が13 mm未満の肥大型心筋症2例

○関 俊二[1], 山下 恵里香[2], 田上 和幸[2], 塗木 徳人[2], 薗田 正浩[2], 大野 聖子[3], 植田 初江[4], 田中 裕治[1], 吉永 正夫[1]（1.鹿児島医療センター 小児科, 2.鹿児島医療センター 循環器内科, 3.滋賀医科大学 呼吸循環器内科, 4.国立循環器病研究センター 病理部）
Keywords: 肥大型心筋症, 学校心臓検診, 生検

【背景】 小児における肥大型心筋症の診断基準は確立されていない。欧州心臓病学会は小児の診断基準として+2SD以上の心筋壁肥厚を挙げているが、10万人に2.9人という肥大型心筋症の頻度を考慮すると、この基準は過

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

剰診断であると推測される。このことから、一般的に第一度近親者の基準である「心筋壁13mm以上の肥厚」を用いて診断がなされている。私たちは今回この基準を満たさない、心電図異常のみを来した肥大型心筋症の２例を経験した。【症例 1】 16歳男性、生来健康で心疾患の家族歴は無い。サッカーの最中に心肺停止し AEDで蘇生、当科に紹介された。1年生の学校心臓検診時の心電図で右室肥大の所見があったが、心臓超音波検査では壁肥厚などの異常を認めず、正常と判断された。中学1年時も同様の所見を認めたが、精査はされなかった。当科入院時の左室壁は11mmであったが、心肺停止の既往から肥大型心筋症が疑われた。心筋生検と遺伝子検査の結果、肥大型心筋症と診断された。【症例 2】 12歳男性、生来健康で心疾患の家族歴は無い。中学１年時の学校心臓検診で、異常 Q波を指摘され当科を紹介受診した。小学校1年時の学校心臓検診で異常 Q波を認めていたが、心臓超音波検査で左室心筋壁は6.3 mmであり、その他異常所見を認めなかったため経過観察とされていた。当科初診時、左室心筋壁は8.6 mmであったが、12か月後に著明な ST-T変化と、左室心筋壁が11.9 mmと肥大を認めたため、心筋生検を施行した。所見は肥大型心筋症に矛盾しないものだった。【結論】肥大型心筋症において、心臓超音波による肥大所見は心電図変化より遅れて生じることが多いため、心電図の異常所見は定期的に経過観察することが重要である。また突然死の予防のためにも、小児における肥大型心筋症の心電図によるスクリーニング基準と、心臓超音波検査による診断基準の作成が急務である。

(Thu. Jul 5, 2018 5:40 PM - 6:40 PM 第6会場)

[I-OR21-05] 重度の閉塞性肥大型心筋症を合併した LEOPARD症候群に対するシロリムスの使用経験と T1 mappingを用いた心臓MRI評価

○桜井 研三, 水野 将徳, 都築 慶光, 麻生 健太郎 （聖マリアンナ医科大学 小児科）

Keywords: LEOPARD症候群, シロリムス, T1 mapping

LEOPARD症候群(LS)における心合併症は肺動脈狭窄や肥大型心筋症(HCM)の頻度が高い。 HCMは閉塞性肥大型心筋症(HOCM)となることがあり、多くの場合薬剤療法は無効である。 LSモデルマウスを用いた実験では HCMに対するシロリムスの有効性が報告されているが実臨床での使用報告は殆どない。また近年 T1 mappingを用いた心臓 MRIにより心筋疾患の線維化の定量評価が可能となった。今回我々は HOCM合併した LSに対してシロリムスを使用し、また T1 mappingを用いた心臓 MRIを行う機会を得たので報告する。【症例】19歳男性。生後間もなくHOCMと診断された。表現型より Noonan症候群が疑われていたが7歳頃から黒子が多発し、遺伝子検査を施行したところ PTPN11に既報の遺伝子変異が確認され LSと診断された。 HOCMに対する治療としてβブロッカーの内服を行っていたが効果はなく、左室中隔壁厚 (IVSTd)15.6mm, 左室後壁厚 (LVPWTd) 17.2mm, 左室流出路圧較差(LVOTPG)は150mmHg、 BNP値は2000pg/ml前後で推移していた。19歳のときにシロリムス1mg/dayの内服を開始し、治療中の血中濃度は6ng/mlと有効域にあったが内服開始後27週目の IVSTd, LVPWTd, LVOT PGは治療開始前と変化はなく、 BNP値も横ばいであった。一方で心臓 MRIでは遅延造影所見は増悪しており、 T1 mappingでもびまん性に T1値の上昇を認めた。有害事象として口内炎を確認したがそれ以外は特に認められなかった。【考案】 HOCMを合併した LSに対してシロリムスを使用し効果は確認できなかったが、 HOCMの診断から19年が経過しておりリモデリングが高度であった可能性がある。より早期からシロリムスを用いていたなら結果は異なっていたかもしれない。またエコー所見や BNP値で変化がない場合でも MRI所見の増悪を認めることがあり、早期の心筋の線維化評価に有用となる可能性が示唆された。

(Thu. Jul 5, 2018 5:40 PM - 6:40 PM 第6会場)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[I-OR21-06] 先天性心膜欠損：右開胸手術におけるピットフォール

○名和 智裕[1], 澤田 まどか[1], 高室 基樹[1], 横澤 正人[1], 荒木 大[2], 夷岡 徳彦[2], 大場 淳一[2] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター 循環器科, 2.北海道立子ども総合医療・療育センター 心臓血管外科）

Keywords: 先天性心膜欠損, 右開胸手術, 心房中隔欠損

【背景】当院では心房中隔欠損(ASD)に対して、美容を考慮し右開胸で手術を施行し良好な成績を収めている。今回、右開胸手術のピットフォールと思われる症例を経験したので報告する。【症例】症例は11歳の男児。出生時の心エコーで ASDと診断されていたが、生来自覚症状なく経過していた。胸部 X線では心陰影の左方偏位は認めず、心電図では右軸偏位、右室肥大、心エコーでは多孔性の ASDで右心系の容量負荷所見あり、心臓カテーテル検査では、 Qp/Qs=1.8, Rp=2.0 u・ m^2であり手術の方針となった。分離肺換気、左側臥位、右後側方、第4肋間開胸で右肺を脱気し心膜を切開、人工心肺を導入し心停止下に欠損孔を閉鎖した。遮断解除後、自己心拍の再開はスムーズで人工心肺から離脱した。脱気目的に右胸腔と心嚢内に温生食を貯留し、両肺換気を再開したところ、突然、 SpO_2と血圧の低下を認めた。気管内吸引は白色痰少量で、経食道心エコーで左心室の動きは問題なし。原因不明であったが、換気条件の強化と、カテコラミンの投与で血行動態は安定し閉胸した。術直後、左胸腔から右胸水と同じ性状の胸水と空気がドレナージされた。手術手技により左胸腔と心嚢が交通することは考えにくく、後日、心臓 MRI検査で先天性心膜欠損と診断した。【考察】先天性心膜欠損は胸膜心膜管の発生異常であり、胸膜欠損も伴うことが多い。本症例の低酸素と血圧低下のイベントの原因として、大量の洗浄水が右胸腔→心嚢→左胸腔に流入して換気が低下したことと、右肺換気再開直後は右肺の血流が低下しガス交換に寄与せず酸素化の悪化と二酸化炭素の貯留となり、呼吸性アシドースから循環不全になったと推察された。また、左室造影を見返すと、左4弓の突出を認め、左側心膜欠損が疑われる所見であった。【結語】術前に先天性心膜欠損を診断することが難しい場合もあり、右開胸手術時には注意を要する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ミニオーラルセッション | 術後遠隔期・合併症・発達

ミニオーラルセッション01（ I-MOR01）

術後遠隔期・合併症・発達 1

座長:桑原 尚志（岐阜県総合医療センター 小児循環器内科）

Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場 (311)

[I-MOR01-01] 先天性心疾患術後の急性腎障害と術後中期における腎機能についての検討

○高砂 聡志, 住友 直文, 宮田 功一, 福島 直哉, 永峯 宏樹, 大木 寛生, 三浦 大, 渋谷 和彦 （東京都立小児総合医療センター 循環器科）

[I-MOR01-02] 小児先天性心疾患術後の急性腎障害（ Acute Kidney Injury）は、小児慢性腎臓病（ Chronic Kidney Disease）の危険因子となりうるか。

○上野 健太郎[1], 下園 翼[1], 塩川 直宏[1], 高橋 宜宏[1], 中江 広治[1], 森田 康子[1], 櫨木 大祐[1], 松葉 智之[2], 井本 浩[2] （1.鹿児島大学病院小児診療センター, 2.鹿児島大学病院心臓血管外科・消化器外科）

[I-MOR01-03] 先天性心疾患外科治療が発達に与える影響の新版 K式発達検査2001を用いた検討

○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 循環器内科）

[I-MOR01-04] Fontan術後患者の幼児期における発達評価と頭部 MRIの相関

○加藤 昭生[1], 小野 晋[1], 野木森 宜嗣[1], 佐藤 一寿[1], 北川 陽介[1], 若宮 卓也[1], 金 基成[1], 柳 貞光[1], 上田 秀明[1], 柴崎 淳[2], 相田 典子[3] （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 新生児科, 3.神奈川県立こども医療センター 新生児科）

[I-MOR01-05] Fontan術後患者の経時的発達フォローから得られた発達の傾向

○小野 晋[1], 柳 貞光[1], 尾方 綾[2], 野木森 宜嗣[1], 加藤 昭生[1], 佐藤 一寿[1], 北川 陽介[1], 若宮 卓也[1], 金 基成[1], 上田 秀明[1] （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 臨床心理室）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場)

[I-MOR01-01] 先天性心疾患術後の急性腎障害と術後中期における腎機能についての検討

○高砂 聡志, 住友 直文, 宮田 功一, 福島 直哉, 永峯 宏樹, 大木 寛生, 三浦 大, 渋谷 和彦 （東京都立小児総合医療センター 循環器科）

Keywords: 先天性心疾患, 急性腎障害, 慢性腎臓病

【背景】小児先天性心疾患の周術期には急性腎障害（ acute kidney injury; AKI）が高率に発生し、死亡率や入院期間と関連があることが知られている。一方、術後の中長期的な腎障害や周術期 AKIとの関係性については明らかでない。【目的】先天性心疾患術後の AKIと術後中期の慢性腎障害（ chronic kidney disease; CKD）の合併率およびリスク因子を検討すること。【対象・方法】2017年1-12月，人工心肺を用いて先天性心疾患に対する心臓外科手術を18歳以下で実施し、術後3-24か月で心臓カテーテル検査を行った症例を対象に、診療録から後方視的に調査した。 AKIの診断には Kidney Disease Improving Global Outcomes ガイドラインによる診断基準・分類を用いた。また、術後の心臓カテーテル検査入院時の血清クレアチニン値により術後中期の CKD stageを分類した。 AKIの有無， grade2以上の CKDの有無で2群に分け，リスク因子として手術時年齢・性、 RACHS-1分類、人工心肺時間、 CKDでは心臓カテーテル検査時の体血流量、体心室駆出率、動脈血酸素飽和度を比較した．【結果】45症例（月齢0〜162，中央値8，男26例）について検討を行った。術後 AKIは10例（22%）で発症した。 AKI症例は，非 AKI症例に比べ人工心肺時間が長い傾向があったが（342 vs. 220分， P = 0.07），他に有意差のある因子はなかった。術後中期での grade2以上の CKDは14例（31%）と比較的高率にみられた。このうち、術後 AKIを発症していた症例は5例（ CKD症例の36%）で、術後 AKIと CKDの関連性は認められなかった。 CKD症例と非 CKD症例で有意差のある因子はなかった。【結語】人工心肺時間が長時間に及ぶ症例では AKI発症のリスクが高い傾向がある。一方、 AKIと CKDとの関連は認められないが、術後中期では比較的高率に腎機能障害が見られるため長期的なフォローが重要と思われる。

(Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場)

[I-MOR01-02] 小児先天性心疾患術後の急性腎障害（ Acute Kidney Injury）は、小児慢性腎臓病（ Chronic Kidney Disease）の危険因子となりうるか。

○上野 健太郎[1], 下園 翼[1], 塩川 直宏[1], 高橋 宜宏[1], 中江 広治[1], 森田 康子[1], 櫨木 大祐[1], 松葉 智之[2], 井本 浩[2] （1.鹿児島大学病院小児診療センター, 2.鹿児島大学病院心臓血管外科・消化器外科）

Keywords: 慢性腎障害, 高血圧, 急性腎障害

【背景】心臓と腎臓は、お互いにクロストークすることで生体の恒常性維持に働いており、「心腎連関」と呼ばれている。術後の急性腎障害（ Acute Kidney Injury： AKI）は、循環補助、体液管理、腎代替療法等を必要とし、時に致命的な経過をたどることがある。さらに成人では術後 AKIの約20%以上が慢性腎臓病（ Chronic Kidney Disease： CKD）へ移行すると考えられている。【目的】乳児期に開心術を必要とした先天性心疾患患児を対象に術後 AKIと CKDの関連性を評価し、 CKDのリスク因子について検討する。【方法】乳児期に開心術を行った145例のうち、成人と同等の糸球体濾過量（ GFR）になる2-2.5歳時に血液標本が得られた55例を対象とした。術後 AKIは KDIGO基準を用い、 CKDは日本小児科学会、日本小児腎臓病学会が提唱する GFR＜90 mL/min/1.73m2と定義した。先天性心疾患の重症度は RACHS-1 scoreを用いた。患者背景では染色体異常・チアノーゼ性心疾患・ Fontan循環の有無、術後の内服薬（利尿薬、 ACE阻害薬、β-blocker、肺血管拡張薬）の使用を確認し、 CKDとの関連性を解析した。【結果】55例中21例（38.2%）が術後 AKIを合併しており、20例

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

（36.3%）が2歳時に CKDの定義を満たした。 CKD群は全例 CKD stage2であった。術後 AKI群と術後非 AKI群で CKD発症に差はみられなかった（ P=0.834）。染色体異常あり（ OR 13.3、 P＜0.001）と Fontan循環（ OR 11.2、 P=0.002）が、有意な CKDリスク因子であった。2歳時の内服薬の使用の有無と CKDの合併に関連性なかった。 CKD群で高血圧の定義を満たしたのは2例であった。【考案・結語】術後 AKIは、 CKD合併のリスク因子にならなかった。染色体異常合併例や Fontan患者では、幼児期早期に CKDを合併するリスクが高いため、高血圧症、成長障害、心血管系障害やミネラル代謝異常など重篤な合併症に留意する必要がある。

(Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場)

[I-MOR01-03] 先天性心疾患外科治療が発達に与える影響の新版 K式発達検査2001を用いた検討

○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 循環器内科）

Keywords: 新生児, 発達, 先天性心疾患

【背景】先天性心疾患に対する外科的・内科的治療が進歩するのに伴い、多くの疾患において治療の目標は生命予後の改善から発達予後の改善へシフトしつつある。どのような症例がどのような発達予後を呈しているかの検討は重要である。【方法】当院で2015年1月から2016年12月までの2年間に新版 K式発達検査2001で評価を行っていた患者のうち、心臓血管外科での手術歴があった71症例について、周産期歴、診断、治療、栄養開始時期、発達予後に関する情報を診療録から後方視的に抽出し検討した。【結果】初回手術を新生児期に行っていたものは44例、うち28例が早期新生児期であった。単心室循環は44例、27例が二心室循環であった。在胎週数や出生時体重と発達指数との間に明確な相関関係は見いだせなかった。早期新生児期に手術した群と、それ以降の新生児期に手術した群の発達指数を比較すると、前者で有意に発達指数が高く（ p = 0.0358）、新生児期に手術した群と乳児期以降の群では有意差はなかった（ p = 0.169）。【考察】今回の検討では早期新生児期の手術が発達予後に少なくとも悪影響を及ぼすことはない結果であり、初回手術のタイミングよりも手術内容や原疾患がより発達に影響していると推測された。一方で、今回検討に含めなかった術後急性期の生命予後については手術時期が関与している可能性がある。また、初回手術以降の治療経過についても検討を要する。

(Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場)

[I-MOR01-04] Fontan術後患者の幼児期における発達評価と頭部 MRIの相関

○加藤 昭生[1], 小野 晋[1], 野木森 宜嗣[1], 佐藤 一寿[1], 北川 陽介[1], 若宮 卓也[1], 金 基成[1], 柳 貞光[1], 上田 秀明[1], 柴崎 淳[2], 相田 典子[3] （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 新生児科, 3.神奈川県立こども医療センター 新生児科）

Keywords: Fontan, 発達, MRSpectoscopy

【はじめに】 Fontan術後の頭部 MRIと発達予後の関連を検討する報告は少ない。【目的】 Fontan術後患者の幼児期における精神運動発達と MRI所見について考察する。【対象・方法】 Fontan術後で2013年7月から2017年12月の間に新版 K式発達検査(K式)を受け、かつ Fontan術後1年で心臓カテーテル検査と同時期に頭部 MRIを施行した幼児28例（男：16人、年齢：1.5-4歳）の診療録を後方視的に検討した。 K式（姿勢・運動発達指数： Postural-Motor＝ PM、認知・適応発達指数： Cognitive・ Adaptive＝ CA、言語・社会発達指数： Language・ Social＝ LS）の発達指数については70以下を遅滞、85以上を正常と定義した。 PM、 CA、 LS指数

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

と頭部 MRI/MRS(MR-Spectroscopy)結果を比較検討した。 MRSに関しては、基底核、白質の N－acetylaspartate(NAA)・ Choline(Cho)及びその比を計測し、発達予後良好例と不良例で比較した。【結果】頭部 MRI及び K式を施行したのは28例。 K式施行時年齢の中央値は2歳5ヶ月(1歳6ヶ月-3歳7ヶ月)、頭部 MRI撮影時年齢の中央値は2歳4ヶ月(1歳9ヶ月-2歳11ヶ月)。 K式の DQは70以下(全領域=4例、 PM＝10例、 CA＝2例、 LS＝9例)、70-85(全領域=9例、 PM＝5例、 CA＝9例、 LS＝9例)、85以上(全領域=15例、 PM＝13例、 CA＝17例、 LS＝10例)であった。 PM70以下の症例では、 MRSで基底核の NAA/Cho比が有意に低かった(1.69±0.37 vs1.98±0.31,p=0.04)。 CA、 LSでは頭部 MRS数値で有意差を認めなかった。【考察・結語】従来 NAA/Cho比は脳成熟に伴い増加する指標として用いられるが、本検討では基底核 NAA/Cho比と PMに正の相関を認めた。基底核の異常が Fontan術後の運動発達不良に関与している可能性が示唆された。

(Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場)

[I-MOR01-05] Fontan術後患者の経時的発達フォローから得られた発達の傾向

○小野 晋[1], 柳 貞光[1], 尾方 綾[2], 野木森 宜嗣[1], 加藤 昭生[1], 佐藤 一寿[1], 北川 陽介[1], 若宮 卓也[1], 金 基成[1], 上田 秀明[1]
（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 臨床心理室）
Keywords: Fontan, WISC-4知能検査, 新版K式発達検査

【対象/方法】 Fontan術後患者のうち2-4歳で新版 K式発達検査（ K式）を行い、5-7歳で WISC-4知能検査（ WISC）を行った17例。 K式では姿勢運動、認知適応、言語社会、全領域の発達指数（ DQ）を評価し、 WISCでは言語理解、知覚推理、ワーキングメモリー、処理速度の指数と全検査知能指数（ IQ）を評価した。また2-4歳時の K式の各項目のうち5-7歳時の WISC全検査 IQの正常に寄与する因子について単変量ロジスティック回帰分析を用いて検討した。なお、それぞれの指数は70未満を遅滞、70以上85未満を境界、85以上を正常と定義した。【結果】 K式から得られた DQの平均および正常の占めるパーセンテージは、姿勢運動: 81 (47%)、認知適応: 86 (41%)、言語社会: 81 (35%)、全領域: 83 (41%)であった。一方 WISCから得られた指数の平均および正常の占めるパーセンテージは、言語理解:91 (65%)、知覚推理87 (53%)、 ワーキングメモリー: 88 (76%)、処理速度86 (65%)、全検査 IQ: 85 (35%)であった。2-4歳時 K式の全領域 DQと5-7歳時 WISCの全検査 IQの比較では正常の占める割合に有意差は認めなかった。一方、下位項目に関しては5-7歳時 WISCでの正常の占める割合が高い傾向があった。2-4歳時 K式の各 DQのうち5-7歳時 WISCの全検査 IQの正常に寄与する項目は、言語社会 DQ(p=0.042)および全領域 DQ(p=0.027)であった。【結語】 Fontan術後患者において、年少児期における言語・社会領域の発達は年長児の知能発達に影響を与える可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ミニオーラルセッション | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

ミニオーラルセッション02（ I-MOR02）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

座長:中山 智孝（東邦大学医療センター大森病院 小児科）

Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場 (311)

[I-MOR02-01] 幅広い用途が考えられる小児 PAHに対する Treprostinil療法

○山口 洋平[1], 櫻井 牧人[1], 前田 佳真[1], 大内 香里[2], 野木森 宜嗣[3], 加藤 愛章[2], 小野 博[3], 堀米 仁志[2], 土井 庄三郎[1] （1.東京医科歯科大学 小児科, 2.筑波大学 医学医療系 小児科, 3.国立成育医療研究センター 循環器科）

[I-MOR02-02] 補助循環を含めた集学的治療にて救命し得た重症原発性肺高血圧症の一症例

○町田 大輔[1], 磯松 幸尚[1], 鈴木 伸一[1], 郷田 素彦[1], 富永 訓央[1], 澁谷 泰介[1], 鉾碕 竜範[2], 中野 裕介[2], 渡辺 重朗[2], 益田 宗孝[1] （1.横浜市立大学附属病院 心臓血管外科, 2.横浜市立大学附属病院 小児循環器科）

[I-MOR02-03] 修復前の先天性心疾患における肺高血圧治療薬の効果

○中嶌 八隅[1], 森 善樹[1], 金子 幸栄[1], 井上 奈緒[1], 村上 知隆[1], 小出 昌秋[2] （1.聖隷浜松病院 小児循環器科, 2.聖隷浜松病院 心臓血管外科）

[I-MOR02-04] 超低出生体重児における慢性肺疾患とそれに伴う肺高血圧症の発症についての検討

○多喜 萌, 荒木 耕生, 安原 潤, 古道 一樹, 前田 潤, 福島 裕之, 山岸 敬幸, 吉田 祐, 岩下 憲行（慶應義塾大学 医学部 小児科）

[I-MOR02-05] 当院における心臓手術後呼吸管理の変遷と結果

○岩城 隆馬[1], 大嶋 義博[1], 松久 弘典[1], 日隈 智憲[1], 村上 優[1], 青木 一憲[2], 黒澤 寛史[2] （1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.兵庫県立こども病院 集中治療科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場)

[I-MOR02-01] 幅広い用途が考えられる小児 PAHに対する Treprostinil療法

○山口 洋平[1], 櫻井 牧人[1], 前田 佳真[1], 大内 香里[2], 野木森 宜嗣[3], 加藤 愛章[2], 小野 博[3], 堀米 仁志[2], 土井 庄三郎[1]
（1.東京医科歯科大学 小児科, 2.筑波大学 医学医療系 小児科, 3.国立成育医療研究センター 循環器科）
Keywords: Treprostinil, 皮下投与/静脈内投与, 小児肺動脈性肺高血圧症

【背景】 Treprostinil（ Trep）は、肺動脈性肺高血圧症（ PAH）に対して持続静脈内投与（ div）に加えて持続皮下投与（ sc）が可能なプロスタグランジン I_2誘導体製剤で、日本国内では成人症例の集積はあるが小児症例は少ない。また、小児症例に対する適応は明確に定まっていない。今回、小児 PAHに対して Trep（ sc）を導入した5例、 Trep（ div）を導入した1例を報告する。【 Trep（ sc）症例】年齢は9～15歳で男児3例、女児2例であった。中心静脈カテーテル（ CV）管理が困難と判断し、新規導入した2例と、 CV感染または血栓閉塞のため Epoprostenol（ Epo）（ div）から切り替えた3例であった。切り替え例では、 Trep（ sc）投与量は Epo（ div）投与量の1.3倍が2例、1.5倍が1例であった。全例で注射部位疼痛以外の副作用を認めなかった。鎮痛薬としてオピオイドを要した例は他施設の2例のみであった。【 Trep（ div）症例】16歳男児。血小板減少により Epo（ div）投与量を効果的に増量できなかったため、 Trep（ div）に切り替えた。切り替え後、血小板減少とともに顔面紅潮・下痢も改善し、 Epoの2倍量まで Trep投与量を増量した。【考察】 Trep（ sc）は小児でも忍容性良好で、 Epo（ div）管理困難児への追加強化療法、静脈内投与ができない場合の代替療法、 Epo（ div）を離脱し内服薬へ移行する際の bridging therapyとして有用と思われる。 Trep（ div）は、重症児であるにも関わらず合併症のため Epo（ div）の継続や増量が困難な場合の代替療法として、成人同様考慮すべき唯一の選択肢かもしれない。

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場)

[I-MOR02-02] 補助循環を含めた集学的治療にて救命し得た重症原発性肺高血圧症の一症例

○町田 大輔[1], 磯松 幸尚[1], 鈴木 伸一[1], 郷田 素彦[1], 富永 訓央[1], 澁谷 泰介[1], 鉾碕 竜範[2], 中野 裕介[2], 渡辺 重朗[2], 益田 宗孝[1] （1.横浜市立大学附属病院 心臓血管外科, 2.横浜市立大学附属病院 小児循環器科）
Keywords: 原発性肺高血圧症, ECMO, RVAD

症例は9歳男児 1年前から失神などの症状出現も診断つかず。心不全症状を主訴に当院紹介受診。エコーにて重症右室不全（ RVF)、三尖弁閉鎖不全（ TR)を伴う原発性肺高血圧症（ IPH)と診断。精査加療目的に入院。治療開始前に啼泣を機に CPAとなり CPR施行。循環作動薬、窒素（ iNO）開始後も循環保てず鼠径から PCPS導入。flow不十分で開胸 VA-ECMOに移行した。 iNOに加え epoprostenolを漸増。出血、肺障害など ECMO合併症悪化あり6日目に ECMO離脱を試みたが循環、酸素化ともに保てず不可。離脱までの管理を考慮し、 RVAD＋人工肺として管理を試みたが Pp＞ Ps、気道出血、 LOSとなったため再度 VA-ECMOに戻した。 epoprostenolを12ng/kg/minまで増量し Sildenafil、 Masitentanを追加。 ECMO合併症は CHDF併用で除水を進め、両心室と肺機能改善を待って17日目に ECMOを離脱した。 iNOを weaningし人工呼吸離脱。 epoprostenolを中心に PH治療薬を継続し、継時的に全身状態は改善。後遺症なく自宅退院した。 RVFを伴う重症 IPHに対する RVADはひとつの optionとして確立されつつあるが、その適応は限られ選択には慎重な判断が必要と思われた。文献的考察を加え報告する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場)

[I-MOR02-03] 修復前の先天性心疾患における肺高血圧治療薬の効果

○中嶌 八隅[1], 森 善樹[1], 金子 幸栄[1], 井上 奈緒[1], 村上 知隆[1], 小出 昌秋[2] （1.聖隷浜松病院 小児循環器科, 2.聖隷浜松病院 心臓血管外科）

Keywords: 肺高血圧治療薬, 姑息手術, 先天性心疾患

【はじめに】先天性心疾患に伴う肺高血圧症での肺高血圧治療薬の効果は広く知られている。しかし実臨床では肺高血圧症の定義(平均肺動脈圧≧25mmHg)に該当しなくても、姑息手術後患者でよりよい心内修復の目的に使用されており、治療後に肺血管床の増加が得られたとの報告もある。
【目的】先天性心疾患の姑息手術後症例での肺高血圧治療薬の効果を検討する。
【方法】対象は先天性心疾患児のうち心内修復を目標に肺高血圧治療薬を導入し、前後で心臓カテーテル検査を施行した姑息手術後患者。グレン循環、 Fontan術後は除外した。導入前後での肺血流量(Qp)、平均肺動脈圧と左房圧での圧較差ΔP、肺血管抵抗(Rp)、 PA index、肺体血流比（ Qp/Qs）、大動脈酸素飽和度(SaO_2)を比較した。また症例を平均肺動脈圧≧25mmg（ PH群）と＜25mmHg(no PH群)とで2群にわけ、比較検討した。
【結果】対象は20症例。主な原疾患はファロー四徴症、心房中隔欠損症、心室中隔欠損症で、姑息手術は短絡術10例、肺動脈絞扼術6例、その他4例。肺高血圧治療薬は単剤または2種類投与されていたが、薬剤による副作用が見られた症例はなかった。 Rpは4.4(1.9-15.7) unit・ m^2から2.4(0.8-8.4) unit・ m^2、ΔPは16 (6-58)mmHgから9 (3-31)mmHgに有意に低下した（ $p<0.01$）が、 PA index、 Qp/QS、 SaO2には変化はなかった。 PH群(n=10)では Rpは5.6 (3.0-15.7) unit・ m^2から2.8 (0.8-5.8) unit・ m^2（ $p<0.05$）に、ΔPは28 (15-58) mmHgから13 (3-31)mmHg低下していたが（ $p<0.01$）、 no PH群(n=10)では Rpは2.9 (1.9-6.4) unit・ m^2から2.1 (1.1-8.4) unit・ m^2、ΔPは8 (6-16) mmHgから8 (3-16)mmHgで有意な変化はなく、 SaO_2、 Qp/QSも変化はなかった。
【結論】姑息手術後の肺高血圧治療薬使用は肺動脈圧を低下させ、より良い、また安全な修復術に寄与する可能性がある。その効果は肺高血圧に該当する症例に限られると考えられるが、症例数が少なく今後の検討を要する。

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場)

[I-MOR02-04] 超低出生体重児における慢性肺疾患とそれに伴う肺高血圧症の発症についての検討

○多喜 萌, 荒木 耕生, 安原 潤, 古道 一樹, 前田 潤, 福島 裕之, 山岸 敬幸, 吉田 祐, 岩下 憲行 （慶應義塾大学 医学部 小児科）

Keywords: 肺高血圧, 慢性肺疾患, 超低出生体重児

【背景】本邦の超低出生体重児の生存率は世界第一位を誇るが、慢性肺疾患(CLD)を合併する例も多く、予後や生活の質が影響される。さらに、 CLDに起因する肺高血圧症(CLD-PH)を発症する例が知られている。しかし、本邦の CLD-PHに関する知見は未だ限られており、近年発展している肺高血圧治療薬の効果も不明である。【方法】最近10年間に当院で経験した超低出生体重児（出生体重1000g未満）180例を対象として、 CLDの発生数、CLD-PHの発生数、在胎週数および出生体重との関連、予後について後方視的に検討した。[1]日齢28を超えて酸素投与を要する、[2]修正週数36週を超えて酸素投与を要する、のいずれかの定義を満たす症例を CLDと診断した。【結果】119例(67%)が[1]を、95例(53%)が[2]を満たした。 CLD-PHは6例(3%)に認められ、いずれも[2]を満たす CLDだった。6例中5例に肺高血圧治療薬(シルデナフィル4例、タダラフィル1例、ボセンタン2例、ベラプロスト2例、重複あり)が用いられ、3例は生存したが2例は死亡した。薬物治療なしの1例は自然軽快していた。在胎週数と出生体重の比較では、 CLD-PHを発症した6例と発症していない CLD 89例の間に有意差は

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

なかった。【まとめ】今回の単施設での検討では、超低出生体重児における CLD-PHの発症率は約3%で、その3分の1は PAH治療薬投与にもかかわらず死亡していた。 CLD-PHの発症を、在胎週数と出生体重から予測することはできないと考えられた。どのような CLD症例が CLD-PHを発症するか、また、どのような治療により予後を改善できるか、さらに症例を集積して解析する必要がある。

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場)

[I-MOR02-05] 当院における心臓手術後呼吸管理の変遷と結果

○岩城 隆馬[1], 大嶋 義博[1], 松久 弘典[1], 日隈 智憲[1], 村上 優[1], 青木 一憲[2], 黒澤 寛史[2] （1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.兵庫県立こども病院 集中治療科）

Keywords: 先天性心疾患, 呼吸管理, 気胸

背景先天性心疾患術後の呼吸管理は術後の循環動態に直接寄与する重要な因子である。特に乳児期早期においては脆弱な肺組織が原因となる肺障害が危惧され，より慎重な呼吸管理が求められる。当院における心臓手術術後管理の変遷から，呼吸管理に伴う肺障害につき検討した。方法当院は2016年5月に新病院に移転，心臓術後管理の中心が新設された集中治療科に移行した。呼吸管理の主な変更点として，人工呼吸管理中の基本の吸痰様式が閉鎖式となり，又，用手換気を自己膨張式から流量膨張式へ変更，吸痰時の肺虚脱及び急激な肺加圧を避ける方針となった。加えて抜管後に非侵襲的陽圧管理(NPPV)を積極的に用いることで可能な範囲の早期抜管を目指し，抜管後の努力呼吸に伴う肺障害の予防に努めている。当院にて開心術を施行した日齢60未満の患児を A群（変更前，2014年1月から2016年4月，106例）， B群（変更後，2016年5月から2017年12月，60例）の2群に分け，気胸，肺炎発生率，再挿管の頻度，挿管期間につき検討を行った。結果人工呼吸管理中に外科的介入を要する気胸の合併は A群 vs B群：5例 vs 0例（ P=0.0325）と A群で有意に発生率が高かった。人工呼吸関連肺炎の合併は A群 vs B群：3例 vs 1例（ P=0.629）と有意差を認めなかった。挿管期間及び再挿管の割合はそれぞれ A群 vs B群：11.8日 vs 7.7日（ P=0.053），4例 vs 0例（ P=0.0563）と B群で挿管期間は短く，再挿管の割合は少ない傾向にあった。結論現在の術後管理体制に移行した後，人工呼吸管理中に合併した気胸の発生率は優位に低下した。吸痰時の肺虚脱及び過剰な加圧を予防する方針が奏効した結果と考えられる。又，現状の方針では挿管期間を短縮した上で再挿管の割合が低下しており，より安定した呼吸管理が施行できているものと考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ミニオーラルセッション | 術後遠隔期・合併症・発達

ミニオーラルセッション03（ I-MOR03）

術後遠隔期・合併症・発達 2

座長:上野 高義（大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学）

Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:28 AM ミニオーラル 第2会場 (312)

[I-MOR03-01] 右室流出路再建に用いた PTFE一弁付きグルタールアルデヒド処理自己心膜の挙動と右心系機能への影響

○鈴木 達也[1], 小西 隼人[1], 勝間田 敬弘[2], 蘆田 温子[3], 小田中 豊[3], 尾崎 智康[3], 岸 勘太[3], 片山 博視[3], 内山 敬達[4], 吉村 健[5], 根本 慎太郎[1] （1.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学 心臓血管外科, 3.大阪医科大学 小児科, 4.高槻病院 小児科, 5.関西医科大学 小児科）

[I-MOR03-02] 内科的管理からみた Rastelli術後の中期予後

○寺師 英子, 倉岡 彩子, 児玉 祥彦, 石川 友一, 中村 真, 佐川 浩一, 石川 司朗 （福岡市立こども病院 循環器科）

[I-MOR03-03] ファロー四徴に対する右室流出路形成術の遠隔成績

○竹蓋 清高[1], 島袋 篤哉[1], 内田 英利[1], 塚原 正之[1], 佐藤 誠一[1], 中矢代 真美[1], 赤繁 徹[2], 渕上 泰[2], 西岡 雅彦[2], 長田 信洋[2] （1.沖縄県立南部医療センター こども医療センター 小児循環器内科, 2.沖縄県立南部医療センター こども医療センター 小児心臓血管外科）

[I-MOR03-04] 当院で肺動脈弁置換前後に MRIを施行した Fallot四徴症の検討

○高橋 怜[1], 木村 正人[1], 川野 研悟[1], 大田 千晴[1], 大田 英揮[2], 安達 理[3], 斎木 佳克[3], 呉 繁夫[1] （1.東北大学病院 小児科, 2.東北大学病院 放射線科, 3.東北大学病院 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:28 AM ミニオーラル 第2会場)

[I-MOR03-01] 右室流出路再建に用いた PTFE一弁付きグルタールアルデヒド処理自己心膜の挙動と右心系機能への影響

○鈴木 達也[1], 小西 隼人[1], 勝間田 敬弘[2], 蘆田 温子[3], 小田中 豊[3], 尾崎 智康[3], 岸 勘太[3], 片山 博視[3], 内山 敬達[4], 吉村 健[5], 根本 慎太郎[1] （1.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学 心臓血管外科, 3.大阪医科大学 小児科, 4.高槻病院 小児科, 5.関西医科大学 小児科）

Keywords: 右室流出路再建, trans-annular patch, 右心室機能

【目的】当施設での monocusped transannular patchによる右室流出路再建法の術後弁尖挙動と右心機能への影響から妥当性を評価。【方法】直径が Zスコア+ 1mmのサイザー通過相当の右室切開口に、最下点から自己肺動脈弁または肺動脈－右室縫着線間を長径とし、サイザーと後壁自己組織の周径差を幅とする扇型0.1mm PTFE sheetを縫着。新右室流出路の前壁として glutaraldehyde架橋自己心膜を縫着。2017年8月までの連続22例、手術時年齢：中央値9歳（15日～12歳）、手術時体重：中央値7.94kg（2.88～31.7）を対象。主診断： TOF 9, DORV 5, PTA 3, PA+VSD 3, TGA (III) 2。観察期間を術直後(22例)、術後経過～1年(19例)、～3年(16例)、～5年(12例)、5年以降(11例)に分け、心エコーによる弁尖の可動性と機能、右室機能の推移を後視的に調査。【結果】弁尖識別可能10例中、8例が術後中央値9ヶ月（0.5～14）で可動性消失（全開放位固定3、半開放固定5）、2例が最大6年時点で可動性あり。 RVOT velocity（ m/s）：1.5±0.5→1.6±0.7→1.7±0.4→1.8±0.3→1.8±0.5、 PR（ moderate以上の例数）4→6→5→6→6、 Tei index：0.38±0.09→0.29±0.12→0.32±0.08→0.28±0.09→0.28±0.08、 TR velocity（ m/s）：2.5±0.6→2.7±0.7→2.8±0.4→2.7±0.4→2.9±0.5と推移（全て mean±SD）。現在までに再手術の発生なし。【結語】術後早期の弁可動性消失に対する弁尖素材および形状などの改良が必要であるが、右室機能は正常に保たれており、右室流出路再建術式として妥当であった。

(Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:28 AM ミニオーラル 第2会場)

[I-MOR03-02] 内科的管理からみた Rastelli術後の中期予後

○寺師 英子, 倉岡 彩子, 児玉 祥彦, 石川 友一, 中村 真, 佐川 浩一, 石川 司朗 （福岡市立こども病院 循環器科）

Keywords: Rastelli手術, RVOTR, 抗血小板薬

【背景】 Rastelli手術においては遠隔期の導管狭窄や肺動脈弁閉鎖不全による右室機能低下を回避することが重要となる。特に成長過程にある小児では将来の導管置換は避けられないが、術後内科的管理についての報告は少ない。【目的】体格の成長や内科的管理による Rastelli術後経過を検討すること。【方法】2005～2010年に Rastelli手術(3弁付き ePTFE導管)を行ったファロー四徴症・肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損症の59例(女性26例)を対象とした。手術時の導管サイズと体格の変化、術後内服薬の有無などによる臨床経過と治療介入について、診療録より後方視的に検討した。【結果】手術時の月齢は中央値29か月(1ヶ月～24歳)、身長92.3±30.5cm・体重15.1±12.9kgであった。先行手術は42例で行われており（ BTシャント22例・心内修復術3例（ Rastelli11例・ Trans-annular patch (TAP)6例・ nonTAP3例））、導管サイズは平均17±3.3mmだった。経過観察期間は7.6±3.3年で周術期死亡はなく、遠隔期死亡は3例(突然死2例・敗血症1例)だった。 Rastelli導管の治療介入を要した症例は29例（術後平均6.7年）で、10例に経皮的肺動脈拡張術を施行したが5例は無効であり、最終的に24例に再右室流出路再建術(RVOTR)を施行した。治療介入の有無による比較では、治療群で手術時の年齢・体格・導管サイズが有意に小さく、身長の伸びが有意に大きかった(0.5cm/月 vs0.3cm/月)。また、小口径導管(≦16mm)の40例において21例に抗血小板薬を投与しており、術後1年のエコーによる導管の流速が有意に遅かった(p=0.0457)。介入の有無に有意差はなかったが、介入までの期間が有意に長かった(p=0.0037)。【結論】低年齢・導管サイズが小さいことに加え、身長の変化が大きい時期で狭窄がより進行する傾向であった。また、弁機能温存のために抗血小板薬投与が有用な可能性があり、さらなる検討が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:28 AM ミニオーラル 第2会場)

[I-MOR03-03] ファロー四徴に対する右室流出路形成術の遠隔成績

○竹蓋 清高[1], 島袋 篤哉[1], 内田 英利[1], 塚原 正之[1], 佐藤 誠一[1], 中矢代 真美[1], 赤繁 徹[2], 渕上 泰[2], 西岡 雅彦[2], 長田 信洋[2] （1.沖縄県立南部医療センター こども医療センター 小児循環器内科, 2.沖縄県立南部医療センター こども医療センター 小児心臓血管外科）

Keywords: ファロー四徴, 肺動脈弁狭窄, 肺動脈弁逆流

【緒言】ファロー四徴(TOF)は，術後早期から肺動脈弁狭窄(PS)または肺動脈弁逆流(PR)が問題となる．そのため，術前の右室流出路の評価及び適切な術式の選択が重要とある．
【目的と方法】当院における TOFに対する手術方法を再検討する目的で，根治手術として心内修復術(ICR)(DORVに対する心内 Reroutingを含む)を行った TOFの術後遠隔期所見を，診療録から後方視的に検討した．2006年4月1日から2017年3月31日に当院で ICRを施行した73例(TOF 64例， DORV 9例)を対象とした．
【結果】男児41例(56%)．17例(23%)に染色体異常の合併を認めた．術前診断は TOF/PS 57例， TOF/PA 9例，TOF/AVSD 4例， TOF/Absent PV 3例であった． ICR前に BT shuntを36例(49%)に施行， ICR時年齢は1ヵ月から15歳2ヵ月 (中央値1歳0ヵ月)， ICR時の体重は2.5kgから43kg (中央値8.1kg)．術式は弁輪温存が39例，一弁付きパッチを用いた主肺動脈－右室流出路切開法（ TAP法）が19例，自己弁を温存した TAP法(弁輪温存/TAP)は6例， Rastelli型手術(後壁に自己心膜を補填，前壁のみ一弁付きパッチを使用)が9例であった． ICR時からの平均フォローアップ期間は5年4ヵ月(1ヵ月から11年3ヵ月)であり，フォローアップ中に右室流出路再建術は11例(15%)に施行した．弁輪温存での再手術は2例のみ(5%)であったが， TAP法は19例のうち5例(26%)，弁輪温存/TAPでは3例(50%)が再手術となった．また Rastelli型手術では1例(11%)が再手術となった．再手術の適応は，弁輪温存での PS 2例，そのほかでは PR 5例，右室瘤形成による PS/PR 3例， Branch PS/PR 1例であった．周術期死亡はないが，経過観察中に死亡した症例は1例であった．
【考察/結語】当院における弁輪温存の選択は適切であると考えられた．初期に行っていた弁輪温存/TAP法では PRが問題となる症例が多く，半数が再手術となっており，弁輪温存が期待できない症例では一弁付きパッチを用いた TAP法が適切であると考えられた．

(Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:28 AM ミニオーラル 第2会場)

[I-MOR03-04] 当院で肺動脈弁置換前後に MRIを施行した Fallot四徴症の検討

○高橋 怜[1], 木村 正人[1], 川野 研悟[1], 大田 千晴[1], 大田 英揮[2], 安達 理[3], 斎木 佳克[3], 呉 繁夫[1] （1.東北大学病院 小児科, 2.東北大学病院 放射線科, 3.東北大学病院 心臓血管外科）

Keywords: CMR, Fallot四徴症, PVR

【背景】 Fallot四徴症（ TOF）に対する心内修復術は、遠隔期の肺動脈弁閉鎖不全による右室拡大や右室機能低下の原因となることが知られている。近年、心臓 MRI検査により心室容量や弁逆流の評価精度が向上し、再手術の適切な時期に関して世界的にも様々な検討が進められている。【目的】当院での TOF術後遠隔期に MRIを施行した35例のうち、肺動脈弁置換術（ PVR）の前後で MRIを施行した6例について PVRの効果について検討した。【結果】男女比は2:1（ n=4:2）、 PVR施行時の年齢は平均35（19-49）歳。肺動脈弁逆流分画は平均62.8%、2例では術前不整脈に対して RFCAを施行されていた。右室拡張末期容積係数(RVEDVI)は術前後で平均189.3 mlから121.9 mlと縮小した。一方で術前後での右室駆出率は平均38.5%から35.5%と改善せず、右室心拍

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

出量の改善も認めなかったが、左室容積、駆出率、左室心拍出量は増加していた。【考察】 PVRの適切な時期に関しては議論の余地があるが、 PVR後は右室機能が改善しない症例でも間接的に左室機能の改善に寄与する可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ミニオーラルセッション04（ I-MOR04）
成人先天性心疾患

座長:松裏 裕行（東邦大学医学部 小児科学講座）

Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第2会場 (312)

[I-MOR04-01] 術後ファロー四徴症において小児期の肺動脈弁逆流および狭窄が成人期の右室サイズに与える影響についての検討

○杜 徳尚[1], 小谷 恭弘[2], 赤木 禎治[1], 高谷 陽一[1], 高橋 生[1], 黒子 洋介[2], 馬場 健児[3], 大月 審一[3], 笠原 真悟[2], 伊藤 浩[1] （1.岡山大学 循環器内科, 2.岡山大学 心臓血管外科, 3.岡山大学 小児循環器科）

[I-MOR04-02] 成人 Fonan患者の心臓外疾患に対する鏡視下手術を安全に行うために～小児科医の役割と他科との連携の重要性～

○飯田 千晶[1,4], 宗内 淳[1], 渡辺 まみ江[1], 杉谷 雄一郎[1], 岡田 清吾[1], 白水 優光[1], 川口 直樹[1], 落合 由恵[2], 安東 勇介[2], 芳野 博臣[3], 城尾 邦隆[1] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科, 3.九州病院 麻酔科, 4.佐賀病院小児科）

[I-MOR04-03] 成人先天性心疾患再手術における再開胸と人工心肺法の検討

○帯刀 英樹[1], 坂本 一郎[3], 福岡 将治[2], 長友 雄作[2], 平田 悠一郎[2], 永田 弾[2], 田ノ上 禎久[1], 筒井 裕之[3], 大賀 正一[2], 塩瀬 明[1] （1.九州大学病院 心臓血管外科, 2.九州大学病院 小児科, 3.九州大学病院 循環器内科）

[I-MOR04-04] ファロー四徴症術後遠隔期における PVRの生体弁の選択

○伊藤 貴弘, 椛沢 政司, 林田 直樹, 浅野 宗一, 阿部 慎一郎, 長谷川 秀臣, 小泉 信太郎, 村山 博和 （千葉県循環器病センター 心臓血管外科）

[I-MOR04-05] 成人先天性心疾患（ ACHD）に対する直接作用型経口抗凝固薬（ DOAC）の使用経験と有効性、安全性について

○朝貝 省史, 森 浩輝, 原田 元, 島田 衣里子, 篠原 徳子, 稲井 慶, 富松 宏文, 杉山 央 （東京女子医科大学 循環器小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第2会場)

[I-MOR04-01] 術後ファロー四徴症において小児期の肺動脈弁逆流および狭窄が成人期の右室サイズに与える影響についての検討

○杜 徳尚[1], 小谷 恭弘[2], 赤木 禎治[1], 高谷 陽一[1], 高橋 生[1], 黒子 洋介[2], 馬場 健児[3], 大月 審一[3], 笠原 真悟[2], 伊藤 浩[1]
（1.岡山大学 循環器内科, 2.岡山大学 心臓血管外科, 3.岡山大学 小児循環器科）
Keywords: ファロー四徴症, 成人先天性心疾患, 肺動脈弁閉鎖不全症

背景： 修復術後のファロー四徴症(rTOF)では、肺動脈弁閉鎖不全(PR)が遠隔期の右室拡大のリスクとされている。近年では右室流出路狭窄が存在すると右室拡大を予防できる可能性が指摘されているが、小児期の肺動脈狭窄(PS)が成人期 rTOFの右室拡大の予防に有用かについては明らかではない。***方法:*** 当院に通院している成人 rTOF症例30例(年齢24.7±5.6歳、男性15例)を対象とした。小児期の PRと PSは心エコーにて評価を行い、 PSは右室流出路での圧格差25mmHg以上と定義した。成人期の右室容積は MRIで計測し、体表面積で補正した(RVEDVi)。***結果:*** 完全修復術が行われた年齢は3.2±3.3歳で、 transannular patch (TANP)は21例(70%)に施行されていた。小児期に実施された心エコー時年齢は7.3±3.3歳であり、その後平均15.7±2.7年後に成人期の評価が実施された。小児期に中等度以上の PRを認めたのは20例、 PSを認めたのは15例で、うち PRと PSともに認めたのは7例であった。 PRを認める症例では成人期の RVEDViが有意に大きかったものの(PR(+) 120.2±34.9 vs. PR(-) 84.0±20.3 ml/m^2, P = 0.006)、 PSの有無では RVEDViに差を認めなかった(PS(+) 113.0±35.2 vs. PS(-) 103.3±35.5 ml/m^2, P = 0.548)。しかし、 PRを伴う症例の中で PSがある症例は PSがない症例よりも RVEDViが有意に小さかった(PR(+)PS(+) 90.6±11.0 vs. PR(+)PS(-) 136.1±33.0 ml/m^2, P = 0.003)。小児期の PRは年齢、性別、 TANPの有無で補正した後も成人期の右室拡大(RVEDVi > 110 ml/m^2)の独立した規定因子であった(OR 13.2, P = 0.026)。***結論：*** rTOFにおいて小児期の PSの有無は成人期の右室拡大に影響を与えなかった。しかし、 PRがある症例に限れば PSは右室拡大に予防的に作用する可能性が示唆された。

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第2会場)

[I-MOR04-02] 成人 Fonan患者の心臓外疾患に対する鏡視下手術を安全に行うために～小児科医の役割と他科との連携の重要性～

○飯田 千晶[1,4], 宗内 淳[1], 渡辺 まみ江[1], 杉谷 雄一郎[1], 岡田 清吾[1], 白水 優光[1], 川口 直樹[1], 落合 由恵[2], 安東 勇介[2], 芳野 博臣[3], 城尾 邦隆[1] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科, 3.九州病院 麻酔科, 4.佐賀病院小児科）
Keywords: 成人先天性心疾患, Fontan術後, 鏡視下手術

【背景】 Fontan（以下 F）術後成人例は増加し、 F関連でない心外疾患に対する外科手術例が増加している。低侵襲な鏡視下手術の需要は拡大傾向だが、 F術後患者では気腹や片肺換気による循環変化が危惧される。【症例1】21歳女性。 TA。3歳で F術到達。20歳時の CTで重複食道と診断。感染・癌化・穿孔リスクから手術適応とした。術中循環破綻リスクや補助循環の必要性を小児科、心臓外科、小児外科、呼吸器外科、麻酔科等で協議し、心カテ室において術中同様の体位・換気条件下でシミュレーションを行った。片肺換気・側臥位・右肺動脈バルーン閉鎖で CVP12→17mmHgへ上昇したが心拍出量4.3→3.7L/minと維持されたため、補助循環バックアップで予定手術を遂行しトラブルなく終了した。【症例2】22歳男性。 PA.IVS。3歳で F術到達。18歳時の CTで後縦隔腫瘤を指摘、神経原性腫瘍が疑われた。当初外科医からは摘出術は低リスクとして手術を勧められたが、小児循環器医介入のもと F循環での胸腔鏡下手術リスクを再度協議し、経過観察の方針へ変更となった。【症例3】33歳女性。 DORV。9歳で F術到達。人工妊娠中絶後性器出血が持続し胎盤ポリープと診断。経皮的塞栓術では止血困難で、2児出産後のため子宮温存希望なく腹腔鏡下子宮全摘の方針とした。出産経験から気腹下手術での循環破綻リスクは少ないと判断、 CVPモニタリング（14mmHg）下に予定通り終了した。【考察】医療の細分化・専門化が進む中、成人 F患者の心外疾患に対する治療を行うにあたり、小児循環器医は Fontan循環の専門家

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

としてその治療の一端を担うべきである。安易な適応決定は避け、治療の治療方法や必要性について多職種間連携しチームを作り望むことが重要である。必要であれば術前シミュレーションにより血行動態を評価することも有効である。

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第2会場)

[I-MOR04-03] 成人先天性心疾患再手術における再開胸と人工心肺法の検討

○帯刀 英樹[1], 坂本 一郎[3], 福岡 将治[2], 長友 雄作[2], 平田 悠一郎[2], 永田 弾[2], 田ノ上 禎久[1], 筒井 裕之[3], 大賀 正一[2], 塩瀬 明[1] （1.九州大学病院 心臓血管外科, 2.九州大学病院 小児科, 3.九州大学病院 循環器内科）
Keywords: 成人先天性心疾患, 再手術, 人工心肺

（目的）成人先天性心疾患（ ACHD）再手術において、再開胸、人工心肺確立は手術の成否を決める重要な因子である。過去三年間の ACHD再手術における再開胸、人工心肺の方法及び手術成績について検討。（方法）過去三年間の ACHD手術は71例、再手術例は57例。疾患はファロー四徴症32例、フォンタン術後9例、修正大血管転位症4例、その他12例。（結果）手術時年齢は平均32.5歳（18―82歳）。再開胸は、初回35例、2回目12例、3回目8例、4回目2例。手術は大動脈基部置換3例、弁置換・弁形成は1弁：３４例、2弁：12例、3弁：3例、、フォンタンコンバージョン5例、肺動脈形成11例、心外膜ペースメーカー留置8例。周術期合併症：脳合併症なし、止血再開胸1例、術後 ECMO1例。再手術は4例で施行し、原因は、感染性心内膜炎1例、再弁形成1例、弁置換術2例。手術死亡なし、遠隔期死亡1例。再開胸方法）ほぼ全例、大腿動脈に人工血管縫着、大腿静脈に巾着縫合を置き再開胸していたが、最近では術前 MDCT評価にて低リスクでは大腿動静脈穿刺のみ、高リスクでは人工心肺下(±LVベント)に再開胸施行。緊急人工心肺開始（再開胸時5例、剥離時1例）。人工心肺方法）上行大動脈送血、上下大静脈脱血し心停止下手術を基本であるが、19例は大腿動脈送血使用。大動脈遮断が困難な例では、心拍動下（14例）、心室細動下（3例）に手術。左上大静脈遺残例2例では頚部より脱血カニューラ挿入。フォンタンコンバージョン例では大腿静脈より脱血カニューラを挿入し、下大静脈と人工血管吻合が容易となった。（結語）術前 MDCT等を用いたリスク評価による再開胸法、人工心肺の確立は重要であり、個々の症例に適した方法を選択することにより安全に手術を行えると考えられる。しかしながら、確立した方法は少なく、今後も経験の蓄積が必要である。

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第2会場)

[I-MOR04-04] ファロー四徴症術後遠隔期における PVRの生体弁の選択

○伊藤 貴弘, 椛沢 政司, 林田 直樹, 浅野 宗一, 阿部 慎一郎, 長谷川 秀臣, 小泉 信太郎, 村山 博和 （千葉県循環器病センター 心臓血管外科）
Keywords: tetralogy of Fallot, pulmonary valve replacement, bioprosthesis valve

【背景】ファロー四徴症(TOF)術後遠隔期における PRに対する生体弁の肺動脈弁置換術(PVR)の安全性と有効性は確立されているが、肺動脈弁位における生体弁の選択に関しては一定の見解が得られていない。【目的】今回私たちは、当院で施行した生体弁の PVRの遠隔期成績を検討し、肺動脈弁位に適した生体弁について比較検討した。【方法】2003年4月から2017年12月までの期間、心外導管再建例を除く PVR施行した32例(男23例、女9例)を対象とした。臨床症状、心電図、胸部レントゲン、心エコー、 MRI、心臓カテーテル検査などの精査を行って手術適応を決定した。人工弁機能不全(Prosthetic valve failure:PVF)は、中等症以上の PR又は最大圧較差50mmHg以上の PSとし、症状に応じて再手術(re-PVR)を検討した。【結果】生体弁は Carpentier-Edwards

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

PERIMOUNTウシ心のう膜生体弁(CEP)が18例、 ST.JUDE MEDICAL EPIC生体弁(EPIC)が14例であった PVFに至った症例は1例で EPICであった。術後3年目に中等症以上の PR、 Max-PG53mmHgの PSを認めたため、PVR後3年3カ月で re-PVR施行した。その他合併症や遠隔期の弁の劣化に有意差はなかった。【考察】肺動脈弁位の生体弁の比較で CEPの PVFの発生頻度が多かったとの文献もあり、2013年から抗石灰化作用のある EPICを採用したが術後早期の PVFを発症した。 CEPの遠隔期成績は良好であり、 PVFなく10年以上経過している症例が7例みられた。【結語】肺動脈弁位における CEPと EPICはともに良好な成績であった。単施設で症例数が少ないため、今後も症例の蓄積と遠隔期のフォローが必要である。

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第2会場)

[I-MOR04-05] 成人先天性心疾患（ ACHD）に対する直接作用型経口抗凝固薬（ DOAC）の使用経験と有効性、安全性について

○朝貝 省史, 森 浩輝, 原田 元, 島田 衣里子, 篠原 徳子, 稲井 慶, 富松 宏文, 杉山 央 （東京女子医科大学 循環器小児科）

Keywords: ACHD, DOAC, efficacy and safety

【背景】 ACHD患者の諸問題の一つとして血栓塞栓症がある。これらの患者に対して、ワーファリン（ WF）使用に関するデータは報告されているが DOAC使用に関する報告は乏しい。
【目的】 ACHD患者に対する DOACの使用経験を分析し、有効性と安全性について検討する事。
【方法】当科で DOACを使用した ACHD全患者が対象。 DOAC開始理由、 WFやアスピリン（ ASA）への変更理由、血栓塞栓や出血の頻度についてカルテ録から後方視的に検討した。
【結果】 DOAC使用患者は86人。年齢は15歳から83歳（中央値47歳、平均48±17歳）、男性40人（47%）、Fontan術後患者が8人、チアノーゼ残存患者が4人であった。ダビガトラン10人（11%）、リバーロキサバン42人（49%）、アピキサバン18人（21%）、エドキサバン16人（19%）で、 $CHADS_2$ score 0点が40人、HAS-BLED score 0点が51人と多数認めた。 DOAC開始理由（複数あり）は上室性頻拍79人（92%）、一過性脳虚血発作/脳梗塞7人（8%）、 PT-INR値の不安定6人（7%）、納豆が食べたい7人（8%）、 WF内服中に出血2（2%）、妊娠1人（1%）であった。また WFや ASAへの変更理由は出血または貧血進行10人、弁置換後1人、腎機能悪化1人、高い薬価1人であった。血栓塞栓イベントは DOAC怠薬していた1人のみで認めた。出血または Hb2g/dl以上の貧血悪化のイベントは12人（14%）で認め、5人（6%）で入院を要した。出血の原因は月経過多7人、肺胞出血1人、消化管出血1人、眼底出血1人、不明2人であった。出血時の使用薬剤はリバーロキサバン9人（21%）、アピキサバン1人（6%）、エドキサバン2人（13%）であった。
【結論】 ACHD患者では半数程度で $CHADS_2$ score0点、 HAS-BLED score0点の患者に DOACが使用されていた。 ACHD患者における血栓塞栓予防として DOACは有効な治療選択と考えられるが、一定頻度で出血のリスクが伴う。今後更なる症例の蓄積と長期間のフォローによってエビデンスの構築が望まれる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ミニオーラルセッション | 集中治療・周術期管理

ミニオーラルセッション05（ I-MOR05）

集中治療・周術期管理

座長:長嶋 光樹（和歌山県立医大病院 第一外科）

Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第3会場 (313)

[I-MOR05-01] 術後乳び胸水をきたす症例のリスク因子の検討

○中野 茉莉恵, 今村 知彦, 長田 洋資, 連 翔太, 小柳 喬幸, 小島 拓朗, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

[I-MOR05-02] 心臓手術後急性期に合併する急性壊死性脳症

○正本 雅斗[1], 青木 晴香[1], 中野 裕介[1], 渡辺 重朗[1], 鉾碕 竜範[1], 町田 大輔[2], 磯松 幸尚[2], 益田 宗孝[2], 岩本 眞理[3] （1.横浜市立大学附属病院 小児循環器科, 2.横浜市立大学附属病院 心臓血管外科, 3.済生会横浜市東部病院 こどもセンター）

[I-MOR05-03] 当院小児集中治療室で経験した肺動脈弁欠損合併のファロー四徴症について

○杉村 洋子 （千葉県こども病院 集中治療科）

[I-MOR05-04] 当院で経験した劇症型心筋炎の4例

○下山 伸哉[1], 新井 修平[1], 浅見 雄司[1], 石井 陽一郎[1], 関 満[1], 池田 健太郎[1], 林 秀憲[2], 友保 貴博[2], 岡 徳彦[2], 宮本 隆司[3], 小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 3.北里大学 医学部 心臓血管外科）

[I-MOR05-05] 小児心疾患に対する ECMO管理中の心臓カテーテル検査・治療

○正谷 憲宏[1], 小谷 匡史[1], 本村 誠[1], 平野 暁教[3], 山本 裕介[3], 大木 寛生[2], 吉村 幸浩[3], 三浦 大[2], 寺田 正次[3], 齊藤 修[1], 清水 直樹[1] （1.東京都立小児総合医療センター 集中治療科, 2.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 3.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第3会場)

[I-MOR05-01] 術後乳び胸水をきたす症例のリスク因子の検討

○中野 茉莉恵, 今村 知彦, 長田 洋資, 連 翔太, 小柳 喬幸, 小島 拓朗, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

Keywords: 乳び胸水, 中心静脈圧, トリグリセリド

【背景】乳び胸水は、脂肪制限や絶飲食で改善しない症例には胸膜癒着療法や胸管結紮術などが行われる。しかし、侵襲的な治療であり、術後の全身状態によっては行えないこともある。難治性症例のリスク因子を把握することで、より早期に治療介入し症状改善につながる可能性がある。【方法】2015年1月から2017年12月までに当院で手術を行い、術後乳び胸水と診断された22例について診療録を後方視的に検討した。乳び胸水の診断は、胸水中のトリグリセリド110mg/dl以上、または、胸水中の細胞数が1000/μL以上・単核球優位のいずれかを満たすものとした。【結果】該当症例は22例で、男児11例、女児11例。手術時の年齢は0ヶ月から2歳(平均7ヶ月)だった。乳び胸水と診断した術後日数は術後2日から60日(平均13.7日)であった。治療として、 MCTミルクや脂肪制限食への変更、絶飲食、オクトレオチド、プレドニン、胸膜癒着療法、胸管結紮、リンパ管静脈吻合を行っていた。 MCTミルク・脂肪制限食への変更や絶飲食で胸水が減少した9例(軽症群)とそれ以外の13例(重症群)では、診断された術後病日には差はなかったが、重症群ではトリグリセリドが高値の傾向があった。また、重症群では上大静脈や下大静脈の閉塞している症例が4例あったのに対して、軽症群では認めなかった。静脈系が狭窄・閉塞していた4例のうち2例が死亡症例であり、残りの2例も症状改善までに14日以上かかっていた。軽症群では、診断から症状改善までの日数は4日から7日であった。トリグリセリド110mg/dl以上と110mg/dl未満で比較した場合、診断から症状改善までの日数には差は見られなかった。【考察】重症度によって静脈系の狭窄・閉塞の有無に差が見られたことから、静脈系の狭窄・閉塞によりリンパ還流を阻害し乳びの漏出が起こりやすいことが考えられる。しかし、トリグリセリドの値は難治性症例のリスク因子とは言えない。

(Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第3会場)

[I-MOR05-02] 心臓手術後急性期に合併する急性壊死性脳症

○正本 雅斗[1], 青木 晴香[1], 中野 裕介[1], 渡辺 重朗[1], 鉾碕 竜範[1], 町田 大輔[2], 磯松 幸尚[2], 益田 宗孝[2], 岩本 眞理[3] （1.横浜市立大学附属病院 小児循環器科, 2.横浜市立大学附属病院 心臓血管外科, 3.済生会横浜市東部病院 こどもセンター）

Keywords: 急性壊死性脳症, 高サイトカイン血症, 術後合併症

【背景】心臓手術後の合併症として脳症の報告は少ない。【症例】症例1：1歳10ヶ月女児。 Down症候群、両大血管右室起始症の診断。肺動脈絞扼術を経て心内修復術を施行した。術後9日目に発熱、意識レベル低下、血液検査で組織逸脱酵素の急上昇があり、頭部 MRIで両側小脳、基底核に DWIで高信号の領域を認め急性壊死性脳症の診断に至った。症例2：2歳3ヶ月男児。完全型房室中隔欠損症の診断。生後2ヶ月で心内修復術を施行したが術後も僧帽弁逆流が高度に残存したため、僧帽弁置換術を施行した。完全房室ブロックを合併し、術後7日目に永久ペースメーカー植込み術を施行、術後16日目に発熱、意識障害、けいれんがあり、血液検査で組織逸脱酵素の急上昇、頭部 CTで強い脳浮腫を認めたことから急性壊死性脳症と診断した。髄液 PCRで HHV-7が検出された。両症例とも心筋炎をはじめとする多臓器不全、 DICも合併し治療に難渋した。ステロイドパルス療法、免疫抑制療法（シクロスポリン）、大量ガンマグロブリン療法を施行、救命はしたものの重篤な神経学的後遺症を残した。【考察】開心術周術期では補助循環離脱直後より炎症性サイトカインが、次いで抗炎症性サイトカインの誘導が起こり、結果として術後3-10日では抗炎症性サイトカインが有意な状態となるため免疫機能は最も低下かつ不安定になると言われている。この時期の感染等が引き金となり高サイトカイン血症を発症、脳、心臓をはじめとする全身臓器が障害されるものと推測される。急性壊死性脳症は元々致命率が高いが、術後間もない循環呼吸が脆弱な全身状態では急激に致死的経過を辿ることが予測される。脳出血、脳梗塞、離脱症候群などとの鑑別も

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

含め早期に診断し、脳症としての治療を遅滞なく行うことが重要である。心臓術後急性期の重篤な合併症である急性壊死性脳症は「原因不明の急変」による術後急性期死亡の一角を占めるのかもしれない。症例の蓄積と検討が望まれる。

(Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第3会場)

[I-MOR05-03] 当院小児集中治療室で経験した肺動脈弁欠損合併のファロー四徴症について

○杉村 洋子 （千葉県こども病院 集中治療科）

Keywords: 肺動脈弁欠損, 気管軟化症, 予後

肺動脈欠損を合併したファロー四徴症 (TOF/APVC) は胎児期に動脈管が早期閉鎖することによって生じ、心疾患のみならず、拡張した肺動脈による圧排に端を発する重篤な気道の問題を合併することが多い。【目的】当院で経験した TOF/APVCの心臓・気道への介入時期やを方法を振り返り、生命予後との関連について検討する。【対象と方法】2000年1月から2017年12月までに当院集中治療室に入室した TOF/APVCを対象とした、単施設、後方視的観察研究。【結果】対象は6例で胎児診断例が3例、出生後診断例が3例であった。胎児診断例はいずれも生直後から人工呼吸を必要とし、新生児期に2例、日齢34に初回の外科介入を施行され、周術期と遠隔期に1例ずつ死亡した。出生後診断例は新生児期に軽度の多呼吸 (＋) で、腹臥位管理をしたものが2例 (1例は NPPVを装着)、呼吸症状 (－)が１例であった。心臓外科介入は新生児期が１例、日齢42と2歳4か月時にそれぞれ実施された。当院の心臓外科介入は(1)右室流出路形成 (RVOTR)、心室中隔欠損孔閉鎖、肺動脈吊り上げ，(2) 肺動脈前方移動、 RVOTR、心室中隔欠損孔閉鎖、肺動脈縫縮が中心である。心臓外科術後に気管軟化症のために気管切開術および人工呼吸導入となった症例は2例で、うち1例は(2) を施行された後に、気管軟化症に対して外ステント装着術を施行したが、軟化症が更に進行し死亡した。【考察と結語】出生直後から呼吸不全となり人工呼吸を必要とする症例は予後が悪い傾向にある。しかし、肺動脈による気管・気管支への圧排が解除されたとしても、生来持ち合わせている気管の脆弱性が顕在化し、呼吸症状が進行する症例がある。、肺動脈前方移動にて肺動脈による気管への圧排を解除できたとしても、大動脈による圧排に対して介入する必要がでることがあり、外ステントを含めた介入の是非についても十分検討する必要がある。

(Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第3会場)

[I-MOR05-04] 当院で経験した劇症型心筋炎の4例

○下山 伸哉[1], 新井 修平[1], 浅見 雄司[1], 石井 陽一郎[1], 関 満[1], 池田 健太郎[1], 林 秀憲[2], 友保 貴博[2], 岡 徳彦[2], 宮本 隆司[3], 小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 3.北里大学 医学部 心臓血管外科）

Keywords: 劇症型心筋炎, 補助循環, システム

【背景】劇症型心筋炎は急速に循環が破綻する状態まで進行するが、先行症状は非特異的で初期の診断は困難である。当院は県内で乳幼児の補助循環を施行可能な唯一の施設であり、迅速な対応が求められる。【目的】2016年1月～2017年12月までに当院で経験した連続4例の劇症型心筋炎について考察を加え現在の問題点を検討する。【症例】症例1：4歳3ヶ月の女児。発熱を認め8時間後に嘔吐。嘔吐後150分で痙攣を認め前院に搬送された。心筋炎疑いで当院搬送中に心肺停止となり心肺蘇生を開始し、前院受診から150分程度で当院に到着した。開胸下 ECMOを8日間導入したが重度な神経学的後遺症を認めた。症例2：8歳1ヶ月の女児。発熱・嘔吐を認め、その後約24時間で痙攣を認めた。前院に搬送され気管内挿管、心室頻拍に対し除細動等施行し、前院受診か

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ら150分程度で当院に到着。到着直後に心臓マッサージを要したが、非開胸下 ECMOを6日間導入し神経学的後遺症なく現在登校している。症例3：1歳3ヶ月の男児。2日間の発熱の後多呼吸を生じ、その150分後に前院を受診し心機能低下を認めた。心筋炎疑いで当院搬送準備中（前院受診後90分）に痙攣、徐脈を呈し心肺蘇生を開始した。前院受診から150分後に当院に到着し、開胸下 ECMOを11日間導入し一旦離脱したが重度な神経学的後遺症も認め、その後心機能低下があり死亡した。症例4：9ヶ月の男児。嘔吐から半日後に近医小児科を受診中に痙攣し胃腸炎関連痙攣疑いで前院に救急搬送予定となった。待合中に心肺停止となり前院に搬送され心肺蘇生を施行され、前院受診から160分程度で当院に到着したが改善なく死亡した。【結果】全例前院の受診開始から2時間半程度の間に当院に搬送されていたが、その間に全例気管内挿管を、75％で心臓マッサージを要す急激な悪化を認めていた。今回の経過の検討を元に早期に補助循環の可能な施設に搬送する地域の特性に合わせたシステムの構築が重要と思われた。

(Thu. Jul 5, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第3会場)

[I-MOR05-05] 小児心疾患に対する ECMO管理中の心臓カテーテル検査・治療

○正谷 憲宏[1], 小谷 匡史[1], 本村 誠[1], 平野 暁教[3], 山本 裕介[3], 大木 寛生[2], 吉村 幸浩[3], 三浦 大[2], 寺田 正次[3], 齊藤 修[1], 清水 直樹[1] （1.東京都立小児総合医療センター 集中治療科, 2.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 3.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科）

Keywords: ECMO, 心臓カテーテル, ECMO搬送

【背景】小児心疾患患者の補助のための膜型人工肺（ extracorporeal membrane oxygenation; ECMO）の使用は増加しているが、 ECMO患者における診断的情報を得るための心臓カテーテル検査の報告は本邦では少ない。
【目的】心疾患を有する ECMO管理中の小児患者における心臓カテーテル検査の安全性と有用性の検討をする。
【方法】2010年3月から2017年12月までに当院 ICUに入室し、心疾患を有する小児患者の循環不全に対する ECMO管理中に心臓カテーテル検査・治療が行われた症例を対象とし、診療録から後方視的に検討した。
【結果】対象期間中に計108例の患者に対し ECMO導入を行い、循環補助目的は56例であった。 ECMO管理中に計6例に9件の心臓カテーテル検査・治療を行った。6例の内訳は心臓手術後が4例、心筋炎が1例、川崎病が1例であった。心臓カテーテル検査の結果、3例で外科的再介入が行われ、4例でカテーテル治療が行われた。また、1例の心筋炎の完全房室ブロックに対し一時的ペーシングを留置した。検査、またその移動に伴う有害事象は認めなかった。死亡率は、カテーテル検査を行った群では16.7%(1/6)に対し、カテーテル検査を行っていない群では48.0%(24/50)と統計学的有意差は認めなかった($p > 0.1$)。しかし、カテーテル検査を行った心臓手術後の4例では検査結果を踏まえて介入を行い、3例で検査後24時間以内、1例で検査後72時間以内に ECMOから離脱可能であった。
【考察】我々の経験では、死亡率に有意差はなかったが、カテーテル検査の対象となった症例では何らかの介入点を見いだせた。また、介入を行うことで早期に ECMO離脱が可能であった。なお、検査や搬送に伴う有害事象は見られなかったが、多くの ECMO搬送実績が背景にあることは考慮する必要がある（施設内56件・施設間４件）。
【結論】 ECMO管理中の心臓カテーテル検査・治療は有害事象なく行うことができ、結果として転帰を改善する可能性があった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ミニオーラルセッション | 外科治療

ミニオーラルセッション06（ I-MOR06）

外科治療

座長:猪飼 秋夫（静岡県立こども病院 心臓血管外科）

Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第3会場 (313)

[I-MOR06-01] 狭小肺動脈弁輪症例に対し右心機能維持を目的としたラステリ手術の有用性の検討

○友保 貴博[1], 岡 徳彦[1], 林 秀憲[1], 新井 修平[1], 浅見 雄司[1], 石井 陽一郎[1], 関 満[1], 池田 健太朗[1], 下山 信哉[1], 小林 富男[1], 宮本 隆司[2] （1.群馬県立小児医療センター, 2.北里大学病院）

[I-MOR06-02] 動脈管依存性肺循環に対する両側肺動脈絞扼術の治療成績

○滝沢 友里恵[1], 渡辺 悠太[1], 中野 智[1], 岩瀬 友幸[2], 小泉 淳一[2], 松本 敦[1], 高橋 信[1], 猪飼 秋夫[2], 小山 耕太郎[1] （1.岩手医科大学附属病院 循環器小児科, 2.岩手医科大学附属病院 心臓血管外科）

[I-MOR06-03] 総動脈幹症に対する段階的治療戦略の成績

○小林 真理子, 麻生 俊英, 武田 裕子, 太田 教隆, 大中臣 康子 （神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

[I-MOR06-04] 当院における Norwood手術の現状

○野村 耕司[1], 黄 義浩[1], 川村 廉[1], 河内 貞貴[2], 小川 潔[2], 星野 健司[2] （1.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.埼玉県立小児医療センター 循環器科）

[I-MOR06-05] 単心室群肺血流コントロール困難症例に対する早期 BCPS導入と効果 -追加姑息術 VS 早期 BCPS-

○太田 教隆, 麻生 俊英, 武田 裕子, 小林 真里子, 大中臣 康子 （神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第3会場)

[I-MOR06-01] 狭小肺動脈弁輪症例に対し右心機能維持を目的としたラステリ手術の有用性の検討

○友保 貴博[1], 岡 徳彦[1], 林 秀憲[1], 新井 修平[1], 浅見 雄司[1], 石井 陽一郎[1], 関 満[1], 池田 健太朗[1], 下山 信哉[1], 小林 富男[1], 宮本 隆司[2] （1.群馬県立小児医療センター, 2.北里大学病院）

Keywords: 狭小肺動脈, ラステリ手術, 右心機能

【背景】当院ではファロー四徴症（ TOF)、重症肺動脈狭窄症（ PS）に対し、肺動脈弁輪径が不十分な症例には、まず BTシャント術（ BTS）を施行。弁輪の発達が認められた場合、弁輪温存修復術を行い、発達が十分でない場合はトランスアニュラーパッチ（ TAP）を用いた修復術を行ってきた。しかし TAPは、近年術後遠隔期の弁逆流による右心機能不全が問題となっている。そこで最近では積極的に三弁付き導管を用いたラステリ手術を行い、右心機能維持を目指している。【目的】 TOF、 PS症例に対し、 TAPを用いた修復術症例（ T群）とラステリ手術を行った症例（ R群）に対して術後経過をふまえ比較検討。【方法】2013年から2017年12月までに当院にて BTS後、 TOF、 PS修復術を行った14例を後方視的に比較検討。【結果】14例中 T群は4、 R群は10例。平均経過観察期間は T群21.2、 R群23.7ヶ月。手術死亡、遠隔死亡なく、経過観察期間中再手術なし。ラステリ手術10例中6例は BTS時に主肺動脈を離断、ラステリ時の右室肺動脈間の導管吻合スペース確保を試みた。 BTS時に肺動脈離断を行った症例の平均導管サイズは15.3±1.0、ラステリ時に離断を行った症例では14.5±1.0mmとサイズに有意差は認められなかった。術後1年経過時の検査では PRは T： R=14.1±10.4：3.5±4.8mmHg(p=0.02),RVEDVは33.7±2.8：24.9±7.0ml(p=0.03),RVEDPは5.8±1.5：6.3±2.9mmHg(p=0.73),RVEFは56.3±6.1：52.5±7.8%(p=0.40),PAIは223.4±73.4：377.4±259.3(p=0.27),TRPGは31.3±13.1：19.2±18.7mmHg(p=0.26),BNPは=66.9±12.9：140.3±146.5pg/ml(p=0.34)と右室拡張末期容量と肺動脈弁逆流に有意差を認めた。【考察】今回の検討では両群間での PR、 RVEDVで有意差を認めた。三弁付き導管の遠隔成績が向上しており、今後は積極的な Rastelli手術の導入で肺動脈弁逆流、及びそれによる右心機能維持が期待できる可能性が示唆された。今後は長期的な予後の検討が必要である。

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第3会場)

[I-MOR06-02] 動脈管依存性肺循環に対する両側肺動脈絞扼術の治療成績

○滝沢 友里恵[1], 渡辺 悠太[1], 中野 智[1], 岩瀬 友幸[2], 小泉 淳一[2], 松本 敦[1], 高橋 信[1], 猪飼 秋夫[2], 小山 耕太郎[1] （1.岩手医科大学附属病院 循環器小児科, 2.岩手医科大学附属病院 心臓血管外科）

Keywords: 両側肺動脈絞扼術, 動脈管依存性肺循環, 動脈管依存性体循環

【背景】両側肺動脈絞扼術（ bPAB）は，動脈管依存性体循環例（ S群）のみならず動脈管依存性肺循環例（ P群）に対しても新生児期の手術介入におけるリスク回避のために選択されることがある．【目的】当院で bPABを施行した P群の治療成績を検討した．【方法と結果】2008年1月から2017年12月までの10年間に施行された bPAB症例の診療録を後方視的に検討した． bPAB施行例は26例で， S群は16例（ HLHS 7例， HLHS variant 1例， CoA/IAA complex 8例）， P群は9例（ PAIVS 5例， PA， SRV 1例， Ebstein, functional PA 1例， TV dysplasia 1例， PA, unbalanced AVSD 1例），その他 AP window 1例であった． P群の出生体重は2,818 g（中央値，以下同様）で，低出生体重児が3例，日齢1に脳梗塞を起こした例が1例見られた． bPAB施行日齢は6日，6例は術前に Iipo-PGE1を使用しておらず，使用した3例における bPAB施行前の Iipo-PGE1量は5.0 ng/kg/minであった． bPAB施行後は9例全例に平均 3.2ng/kg/minで投与した．術前 PDA径は PA側3.6 mm，Ao側4.5 mm，術前後の SpO2はそれぞれ97.0，85.5 %で，窒素吸入例はなかった．2例が2心室修復，2例が1.5心室修復，2例が TCPCへ到達し，2例が TCPC待機中である．周術期に PA， SRV， polysplenia症例が急性循環不全に対し ECMO装着となったが，術後5日目に死亡した．【考察と結論】動脈管依存性肺循環においては，

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

lipo-PGE1の細かな調節や人工呼吸管理下でも肺血流調節が困難な症例が多い． bPAB術後は安定した肺血流調節が可能で，低出生体重児や心外合併症例で特に有効である可能性がある．

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第3会場)

[I-MOR06-03] 総動脈幹症に対する段階的治療戦略の成績

○小林 真理子, 麻生 俊英, 武田 裕子, 太田 教隆, 大中臣 康子 （神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）
Keywords: 総動脈幹症, 肺動脈絞扼術, 外科治療

【背景】新生児管理の進歩した今日、二心室疾患で段階的治療が選択される機会は少ない。新生児早期の治療が必要な総動脈幹症(TA)においても同様である。しかし、新生児の右室流出路再建に homograftが自由に使えない我が国では段階的アプローチも選択肢の一つとなる。 TAに対し、初回手術として肺動脈絞扼術(PAB)をおこなった段階的治療の成績を後方視的に検討した。
【方法】過去13年間に外科治療をおこなった TA 18例のうち初回 PABを行った17例が対象。 PAB時の年齢、体重は、それぞれ25±1日、3.0±0.5kg。 Collett-Edwards分類で I 型11例、 II型6例。絞扼部位は、両側肺動脈14例、主肺動脈3例。左室低形成や冠動脈異常を理由に4例を単心室修復の適応とした。根治術到達や生存率、さらに使用した導管径を調査した。
【結果】初回 PABの手術死亡はなく、二心室修復を目指した13例中11例が平均8ヶ月後、 Rastelli手術に到達した。手術時年齢は9±4ヶ月、体重は6.1±1.5kg。右室流出路に用いた導管は、10例で ePTFE graft（内訳：ePTFE fan-shape valve(3)、 ePTFE三弁付14mm(2), 16mm(2), 18mm(1)、 ePTFE 6mm (1)、 ePTFE monocusp patch(1)）で、残り1例で牛頚静脈弁付き導管（ Contegra 14mm）であった。残りは根治術待機中1例と PAB後転院した1例。フォンタン適応4例のうち TCPC到達2例、待機中1例。全体の5年生存率は81.3±9.8%（観察期間5.8±3.6年）。
【考察】 TAに対し、段階的アプローチによって新生児期の体外循環の使用を回避できた。また、新生児一期的根治であれば12mmの pulmonary homograftが用いられるところ、体重6kgであれば16mm径の graftが挿入可能と思われる。
【結語】 TAに対し、段階的アプローチによって Rastelli手術時の右室―肺動脈間導管の2～3サイズアップが期待できる。

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第3会場)

[I-MOR06-04] 当院における Norwood手術の現状

○野村 耕司[1], 黄 義浩[1], 川村 廉[1], 河内 貞貴[2], 小川 潔[2], 星野 健司[2] （1.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.埼玉県立小児医療センター 循環器科）
Keywords: Norwood, HLHS, mortality

【背景】 Norwood手術 mortalityは1999年67%から2014年22%に飛躍的進歩を遂げた。当院では1984年から2005年まで17例に対し Norwood手術(NW)を行い生存3例(mortality82%)という結果から、2006年より方針を変更した。【目的】2006年以降、当センターにおける NW手術の中期現状を明らかにする【方法】2006年から2015年までの10年で NWを行った10例(男児:6、女児:4)を対象とした.疾患の内訳は HLHS:5例(AA/MA:3, AS/MS:2)、 HLHS variant:4例、 IAA complex:1例。2例に新生児 NWを行ったが、残り8例に両側肺動脈絞扼術(Bil PAB)を先行させた。 Bil-PAB先行8例の NW肺血流源は RV-PA shunt:5、 Glenn:2、 BT:1例であった。【結果】死亡2例（ NW手術死亡1例(HLHS variant)、 Glenn後肺循環不全1例）。 Fontan到達は4例(HLHS:3、variant:1)。 IAA complexに Yasui手術を施行した。2例が Fontan待機中。残り1例は Glenn後肺高血圧で

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

follow中.【結語】両側肺動脈絞扼による新生児期ポンプ介入回避、麻酔を含めた周術期管理の向上により成績は改善(mortality20%)されたものの、最終手術(Fontan/Yasui)到達は50%と低く、今後さらなる改善が必要である。

(Thu. Jul 5, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第3会場)

[I-MOR06-05] 単心室群肺血流コントロール困難症例に対する早期 BCPS導入と効果
-追加姑息術 VS 早期 BCPS-

○太田 教隆, 麻生 俊英, 武田 裕子, 小林 真里子, 大中臣 康子 （神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）
Keywords: 早期グレン手術, シャント不全, 単心室症

【はじめに】Staged Fontan strategyに於いて BCPS手術は重要な役割を担っている。一方一般的 BCPS適応年齢到達までに inerstage mortalityに影響する重度体肺循環血流不全は少なくなくない。当院ではそのような症例に対して一定の条件下において積極的に早期 BCPS手術を導入してきた。
【方法と対象】BCPS待機中（2008年ー2017年）何らかの蘇生処置により BCPSまで ICU挿管管理を必要とし抜管困難であった連続10例（ Asplenia:3, HLHS:1, Ebstein:1, PA/IVS:1, PAVSD:1, DORV:1, ccTGA:1, SV:1）。主な術前 ICU管理理由は severe desaturation (n=6), pulmonary over circulation (n=4)。
【結果】BCPS手術時年齢、体重はそれぞれ86.6±20.2days, 3.8±1.2kg。先行姑息術(70%,7/10)は、 BTS:4, bil-PAB:1, Brok OP:1, Norwood:1。 BCPS術前 ECMO support（群： n=5）を（ severe desaturation:n=1, pulmonary over circulation:n=4）にて必要とし、鎮静化での術前挿管管理（群:n=5）のみを(severe desaturation: n=3, severe heart failure due to CAVVR: n=2)にて必要とした。 ICU管理以前に行われたものも含め術前カテにて PAP=10.4±1.7mmHg、 Sat.=72.8±8.5%, PA=191±34であり、最終 BCPS適応判断は術中PA圧測定にて行った。同時手術(ECMO群： ASD creation(2), Starns' OP(2)、術前挿管管理群： AVV repair(2), PA plasty(1), TAPVD repair(1))。
ECMO support群：術後全例 ECMO離脱は可能、４例軽快退院（ Fontan到達： n=２、待機： n=2）、1例 repeat ECMOを必要とし最終的には失う。前術挿管管理群（ n=5）：全例軽快退院（ Fontan到達： n=3、待機： n=2）。 Pre Fontanカテ検査にて、 PAP=10±2.3mmHg, Rp=1.3±0.6, PA index 197.6±39.4であり、 2群間比較においても差はない。
【結語】単心室群における interstage成績に影響を与える体肺循環不全重症例において早期 BCPS導入はより安定した血行動態をもたらす可能性があると思われた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー1（ I-LS01）

小児循環器分野におけるリンパ瘻に対する治療戦略

座長:杉山 央（東京女子医科大学病院 循環器小児科）

共催:株式会社東海メディカルプロダクツ

Thu. Jul 5, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第2会場 (301)

[I-LS01-01] 小児循環器分野におけるリンパ瘻に対する治療戦略

○山本 真由 （帝京大学 放射線科学講座）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第2会場)

[I-LS01-01] 小児循環器分野におけるリンパ瘻に対する治療戦略

○山本 真由 （帝京大学 放射線科学講座）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー2（ I-LS02）

6th World Symposium on PH 2018

座長:藤井 隆成（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

共催:グラクソ・スミスクライン株式会社

Thu. Jul 5, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第3会場 (302)

[I-LS02-01] ニース会議2018総論

○木村 芳幸 （グラクソ・スミスクライン株式会社 MSL免疫炎症・感染症部）

[I-LS02-02] ニース会議2018各論

○土井 庄三郎 （東京医科歯科大学 大学院医歯学総合研究科 小児・周産期地域医療学講座（小児））

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第3会場)

[I-LS02-01] ニース会議2018総論

○木村 芳幸 （グラクソ・スミスクライン株式会社 MSL免疫炎症・感染症部）

(Thu. Jul 5, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第3会場)

[I-LS02-02] ニース会議2018各論

○土井 庄三郎 （東京医科歯科大学 大学院医歯学総合研究科 小児・周産期地域医療学講座（小児））

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー3（I-LS03）
循環器疾患を呈する先天代謝異常症　～その症状！もしかしてムコ多糖症？～

座長:曽我 恭司（昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター）

共催:サノフィ株式会社

Thu. Jul 5, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第4会場 (303)

[I-LS03-01] 循環器疾患を呈する先天代謝異常症 ～その症状！もしかしてムコ多糖症？～

○小須賀 基通 （国立成育医療研究センター 遺伝診療科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第4会場)

[I-LS03-01] 循環器疾患を呈する先天代謝異常症 ～その症状！もしかしてムコ多糖症？～

○小須賀 基通 （国立成育医療研究センター 遺伝診療科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー4（ I-LS04）

遠隔診療と他領域連携で挑む循環器病診療の最前線

座長:福島 裕之（東京歯科大学市川総合病院 小児科）

共催:日本新薬株式会社

Thu. Jul 5, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第5会場 (304)

[I-LS04-01] 遠隔診療と他領域連携で挑む循環器病診療の最前線

○田村 雄一 （国際医療福祉大学 医学部 循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第5会場)

[I-LS04-01] 遠隔診療と他領域連携で挑む循環器病診療の最前線

○田村 雄一 （国際医療福祉大学 医学部 循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー5（ I-LS05）

成人川崎病　バイパス手術　- 医療職人　ポジショニングの重要性 -

座長:石野 幸三（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

共催:泉工医科工業株式会社

Thu. Jul 5, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第6会場 (411+412)

[I-LS05-01] 成人川崎病　バイパス手術 - 医療職人　ポジショニングの重要性 -

○南淵 明宏 （昭和大学横浜市北部病院循環器センター 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第6会場)

[I-LS05-01] 成人川崎病　バイパス手術 - 医療職人　ポジショニングの重要性 -

○南淵 明宏 （昭和大学横浜市北部病院循環器センター 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー6（ I-LS06）

低侵襲で効果的なカテーテル治療の追求

座長:安河内 聰（長野県立こども病院）

共催:株式会社カネカメディックス

Thu. Jul 5, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第7会場 (414+415)

[I-LS06-01] 低侵襲で効果的なカテーテル治療の追求

○金 成海 （静岡県立こども病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第7会場)

[I-LS06-01] 低侵襲で効果的なカテーテル治療の追求

○金 成海 （静岡県立こども病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 周産期・心疾患合併妊婦

ポスターセッション01（ P01）

周産期・心疾患合併妊婦 1

座長:田中 靖彦（静岡県立こども病院 循環器科）

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P01-01] Small gestational ageと先天性心疾患

○石川 貴充, 關 圭吾 （浜松医科大学 医学部 小児科）

[P01-02] 初診時からの Flail tricuspid valveで集中治療を要した新生児乳児2例

○中野 裕介[1], 青木 晴香[1], 正本 雅斗[1], 渡辺 重朗[1], 鉾碕 竜範[1], 町田 大輔[2], 益田 宗孝[2] （1.横浜市立大学附属病院 小児循環器科, 2.横浜市立大学附属病院 心臓血管外科）

[P01-03] 体心室が右室である心疾患の妊娠

○島田 衣里子, 篠原 徳子, 稲井 慶, 杉山 央 （東京女子医科大学 循環器小児科 成人先天性心疾患病態研究部門）

[P01-04] 周産期心不全に陥った先天性心疾患術後2症例の検討

○松田 浩一[1], 馬場 志郎[1], 赤木 健太郎[1], 吉永 大介[1], 平田 拓也[1], 千草 義継[2], 万代 昌紀[2], 西小森 隆太[1] （1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 産科婦人科）

[P01-05] 当院における Ross/Ross-Konno 術後患者の妊娠・出産 3症例の経験

○梶山 葉[1], 遠藤 康裕[1], 西川 幸佑[1], 森下 裕馬[1], 久保 慎吾[1], 河井 容子[1], 中川 由美[1], 池田 和幸[1], 奥村 謙一[1], 糸井 利幸[1], 山岸 正明[2] （1.京都府立医科大学 小児科, 2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P01-01] Small gestational ageと先天性心疾患

○石川 貴充, 關 圭吾 （浜松医科大学 医学部 小児科）

Keywords: 先天性心疾患, Small for gestational age, 新生児

【はじめに】 Small gestational age(SGA)と先天性心疾患(CHD)との関連については集団ベースでの検討がわずかに散見されるのみであり、正確な有病率や予後については明確でない。我々は出生後早期の新生児に心臓超音波検査(心エコー)を行い、 CHDと診断した症例を前方視的に調査追跡し SGAにおける CHD有病率と予後について検討を行った。【対象と方法】対象は2005年5月から2015年4月の間に浜松医大附属病院で出生した新生児連続6041例(男児3068例、女児2973例)。日齢0～4(平均2.2±1.0日)に対象者全員に心エコーを行い CHDと診断された症例を調査し、 CHD症例を SGA群と非 SGA群に分類し背景因子の比較と追跡を行った。【結果】対象全体のうち SGAは401例(6.6%)、 CHDは291例で CHD有病率は1000人あたり48.2人であった。 CHD症例のうち SGA群は46例、非 SGA群245例で、 SGA群の CHD有病率は1000人あたり114.7人と非 SGA群(43.4人)に比べ有意に高値であった(p＜0.001)。また SGA群は非 SGA群に比べ出生体重(SGA群1908±552g, 非 SGA群2989±338g)だけでなく在胎週数(SGA群36.5±3.4週, 非 SGA群38.9±1.4週)も有意に少なかった(それぞれ p＜0.001)。疾患内訳は SGA群、非 SGA群ともに心室中隔欠損が最多(それぞれ52.3%、56.7%)であったが、 SGA群では重症 CHDが9例(19.6%)と非 SGA群(19例, 7.8%)に比べ有意に高値であった(オッズ比(OR)2.89, p=0.025)。また SGA群では染色体異常合併が11例(23.9%)と非 SGA群12例(4.9%)に比べ有意に高値であった(OR6.10, p＜0.001)。 SGA群の5年生存率と5年無イベント生存率(手術回避率)は90.9%、63.6%で非 SGA群(99.6%、87.8%)と比べ有意に低かった(それぞれ p＜0.0001)。【結語】本研究は出生後早期の新生児に心エコーを行い SGAと CHDとの関連を検討した最多数例の報告である。本研究により SGAは CHD有病率が極めて高いこと、非 SGA症例に比べ重症 CHDが多く中期予後は生存率・手術回避率ともに低いことが明らかとなった。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P01-02] 初診時からの Flail tricuspid valveで集中治療を要した新生児乳児2例

○中野 裕介[1], 青木 晴香[1], 正本 雅斗[1], 渡辺 重朗[1], 鉾碕 竜範[1], 町田 大輔[2], 益田 宗孝[2] （1.横浜市立大学附属病院 小児循環器科, 2.横浜市立大学附属病院 心臓血管外科）

Keywords: flail tricuspid valve , 三尖弁逆流, 新生児

【背景】新生児の生理的肺高血圧に伴う機能性三尖弁逆流(TR)は比較的多いが、三尖弁下組織の破壊により発症する flail tricuspid valveが発症する事は稀である。【症例1】在胎40週近医産科で出生の新生児。生直後から重度チアノーゼのため生後2時間で当院 NICU搬送。初診時 SpO2:65-70%、心エコーで三尖弁前尖に付着した高輝度の構造物が収縮期に右房側へ翻転しており重度逆流を呈していた。動脈管は既に閉鎖、心房間交通は右左短絡であった。前乳頭筋断裂による重症 TRと動脈管早期収縮に伴う新生児遷延性肺高血圧と診断して人工呼吸器 NO吸入、強心薬投与を開始。徐々に肺高血圧及び酸素化の改善が得られ日齢9に抜管。 TRは中等度以上残存したが経口肺血管拡張薬を導入して日齢28退院。【症例2】生後1か月男児。痙攣、ショックにて前医救急外来受診。SpO2:73%で心拡大著明であり心疾患疑いで当院 ICU搬送。心エコーで下心臓型総肺静脈還流異常症と診断したが、右室自由壁から異常起始する前乳頭筋が高輝度でこれに連なる腱索断裂により高度 TRを呈していた。肺静脈閉塞所見はないため NO吸入とアドレナリン投与でバイタル安定をえて翌日心内修復術施行。三尖弁前乳頭筋及び腱索は白色壊死しており前尖と中隔尖を edge to edgeで形成した。術後も肺高血圧と心肥大及び TR残存で管理に難渋したが14日目に抜管。経口肺血管拡張薬を導入して中等度 TR残存の状態で35日目退院。【考案】胎児期及び新生児期の右心負荷に伴う心筋虚血から右室前乳頭筋及び腱索の断裂をきたして Flail tricuspid valveを呈し

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

たと推測される。比較的順調に改善が得られた症例1と比較して、症例2では術後の回復が典型例よりも時間を要しており診断前の肺高血圧状態にさらされている時間が影響しているかもしれない。【結語】胎児期及び新生児期の右室負荷を呈する疾患では心筋虚血に伴うと推定される三尖弁下組織断裂による重度 TRを呈することがある。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P01-03] 体心室が右室である心疾患の妊娠

○島田 衣里子, 篠原 徳子, 稲井 慶, 杉山 央 （東京女子医科大学 循環器小児科 成人先天性心疾患病態研究部門）

Keywords: 成人先天性心疾患, 妊娠, 大血管転位

【 Background】 Pregnancy is increasing common in women with congenital heart disease, but little is known about the effect of pregnancy on a systemic right ventricle (RV). This study aimed to assess the clinical status and the changes in cardiac function during pregnancy in patients with a systemic RV.
【 Methods】 Five patients after atrial switch operation (including 1 patient after tricuspid valve replacement) of complete transposition of the great arteries, and 2 patients with congenital corrected transposition of the great arteries were enrolled. Serial echocardiographic examinations were performed at the second and the third trimester gestation and postpartum.
【 Results】 All women were in New York Heart Association functional class I before pregnancy and remained unchanged after delivery. Median gestational age was 35 (28 - 37) weeks, and median birthweight was 2297g (1026g- 2984g). Cardiovascular events were observed in 2 patients (29%). No significant echocardiographic changes occurred in systemic RV systolic function parameters (tricuspid annular systolic excursion, the peak systolic color tissue velosity Doppler of the RV lateral wall assessed at the tricuspid annulus, RV fractional area change, and isovolumic myocardial acceleration) during and after pregnancy. Worsening tricuspid regurgitation was observed in 3 patients, with symptoms of heart failure after delivery in one patient.
【 Conclusions】 Pregnancy can be achieved in patients with systemic RV, although maternal cardiovascular complications and worsening tricuspid regurgitation sometimes occurs in pregnancy.

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P01-04] 周産期心不全に陥った先天性心疾患術後2症例の検討

○松田 浩一[1], 馬場 志郎[1], 赤木 健太郎[1], 吉永 大介[1], 平田 拓也[1], 千草 義継[2], 万代 昌紀[2], 西小森 隆太[1] （1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 産科婦人科）

Keywords: 先天性心疾患術後妊娠, 周産期心不全, 左心系弁逆流

【背景】近年、医療技術の進歩により先天性心疾患（ CHD）合併妊娠症例が増加した。妊娠・出産適応指針が確立されたが、逆流性疾患に対する指針は NYHA分類に沿ったものしかみられない。【目的】今回我々は、軽度の大動脈弁逆流を合併した NYHA1度の妊婦症例が周産期に急性心不全を発症したことから、この発症機序について検討した。【症例】症例1は心室中隔欠損閉鎖術後、大動脈弁逆流極軽度、肺動脈弁狭窄軽度。妊婦健診は問題なかったが、妊娠36週の BNP値が80.2pg/mLと高値を示した。妊娠39週に突然起座呼吸となり、緊急入院・緊急帝王切開で出産。入院後から利尿剤、出産後から水分制限、末梢血管拡張剤が開始され心不全は改善した。現在も外来継続治療中。症例2は完全房室中隔欠損術後、大動脈弁逆流軽度。妊婦健診は BNP値含めて問題なかった。出産中に急激な血圧低下を認め輸液負荷で状態安定。退院1か月後に起座呼吸となり緊急入院となった。水分制

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

限、利尿剤、末梢血管拡張剤で軽快し、現在も外来継続治療中。いずれの症例も心不全増悪時に大動脈弁逆流の悪化を認め、周産期の体血管抵抗・循環血漿量変化が心不全発症の契機となったことが考えられた。【考察】妊娠中に循環血行動態が変化することはよく知られている。循環血漿量は妊娠34週をピークに50%前後増加する。体血管抵抗は妊娠初期から低下するものの、妊娠36週頃から急激に増加する。これに加えて、分娩直前の子宮収縮による循環血液量の更なる増加、分娩直前の全身血管抵抗増加、産後も引き続く子宮サイズ正常化に伴う循環血液量の増加、授乳などによる頻回の循環血漿量変化などで、左心系逆流疾患の悪化が起こると考えられた。【まとめ】左心系逆流疾患を有する CDH合併妊娠症例は、経過良好な症例であっても周産期において注意深い管理が必要と考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P01-05] 当院における Ross/Ross-Konno 術後患者の妊娠・出産 3症例の経験

○梶山 葉[1], 遠藤 康裕[1], 西川 幸佑[1], 森下 裕馬[1], 久保 慎吾[1], 河井 容子[1], 中川 由美[1], 池田 和幸[1], 奥村 謙一[1], 糸井 利幸[1], 山岸 正明[2] （1.京都府立医科大学 小児科, 2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科）

Keywords: Ross－Konno, 妊娠, 出産

【背景】挙児希望のある若年女性の大動脈弁疾患に対し、 Ross手術,Ross-Konno（ R-K）手術は術後の抗凝固療法を要しない有力な治療法である。一方で、術後女性の周産期の経過と管理については、更なる経験の集約が求められている。【目的/方法】当院にて Ross手術/R-K手術を施行し、妊娠出産の管理を行った3症例について後方視的に検討し、その血行動態の変化と周産期管理における問題点を明らかにする。【結果】症例１：先天性大動脈弁狭窄（ cAS）に対し、24歳時に Ross手術施行（右室流出路は Gore-Tex valve）術後3年後に妊娠満期で経膣分娩にて出産。術後15年後の現在も循環動態は安定しており、外来経過観察中。症例２： c AS、大動脈縮窄症に対し、他院にて9歳時に大動脈弓形成術、25歳時に大動脈弁人工弁置換術施行。その後 ASが残存し26歳時に R-K手術施行（右室流出路は Gore-Tex valve）。術後5年後に妊娠満期にて予定帝王切開術で出産。術後15年より三尖弁逆流を伴う右心不全を認め、精査加療中。症例３： cASに対し、17歳時に R-K手術施行（右室流出路は Homograft）。術後17年後に満期で経膣分娩にて出産。妊娠前期より圧較差45ｍｍ Hgの肺動脈弁狭窄を認めていたが、出産直前には80ｍｍ Hgまで増悪。大動脈弁狭窄（圧較差35ｍｍ Hg）も周産期に55ｍｍ Hgに増悪した。分娩後はそれぞれ65mmHg、45mmHgへと低下した。【考察】胎児:3症例ともに満期出生で適正体重の新生児を得た。安定した血行動態のもと十分な胎盤血流を維持していた為と考える。妊娠経過中、抗凝固薬などの投薬を回避することが出来、新生児に明らかな異常は認めなかった。母体:術後3-5年で妊娠出産を行った症例1,2では周産期の血行動態の変動はわずかであった。症例3の血行動態の変化は右室流出路形成術式の違いと経時変化が一因と考えられた。【結論】 Ross手術/R-K手術後、比較的安定した血行動態で周産期管理を行い、良好な胎児発育を得ることが出来た。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 内科系　その他

ポスターセッション02（ P02）

内科系　その他

座長:橋本 郁夫（富山市民病院）

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P02-01] 治療方針に苦慮した高度門脈低形成を伴う門脈体循環シャントの2例―シャント血管閉塞試験と閉塞下造影の有用性―

○村上 修一[1], 江原 英治[1], 押谷 知明[1], 數田 高生[1], 中村 香絵[1], 藤野 光洋[1], 川崎 有希[1], 加藤 有子[2], 吉田 葉子[2], 鈴木 嗣敏[2], 村上 洋介[1] （1.大阪市立総合医療センター 小児循環器科, 2.大阪市立総合医療センター 小児不整脈）

[P02-02] 右下肺静脈が左心房と下大静脈の両方に交通する Scimitar variantの一例

○宍戸 亜由美, 田中 敏克, 三木 康暢, 松岡 道生, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太, 木戸 佐知子 （兵庫県立こども病院 循環器内科）

[P02-03] 外科的結紮術を施行した静脈管開存症の1例

○安孫子 雅之[1], 佐藤 誠[1], 小田切 徹州[1], 五味 聖吾[2] （1.山形大学 医学部 小児科, 2.山形大学 医学部 第2外科）

[P02-04] RASA1遺伝子の新規遺伝子変異が見いだされた肺動静脈瘻を伴う遺伝性毛細血管拡張症の一例

○小澤 綾佳[1], 平井 宏子[1], 齋藤 和由[1], 廣野 恵一[1], 本間 崇浩[2], 芳村 直樹[2], 橋本 郁夫[3], 市田 蕗子[1] （1.富山大学 小児科, 2.富山大学 第一外科, 3.富山市民病院 小児科）

[P02-05] データの変化をとらえる診療支援システムを用いた、心不全の予測

○若宮 卓也[1], 野木森 宜嗣[1], 加藤 昭生[1], 小野 晋[1], 金 基成[1], 柳 貞光[1], 上田 秀明[1], 狩野 佑介[2], 杉山 真哉[2] （1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.キヤノンメディカルシステムズ株式会社 研究開発センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P02-01] 治療方針に苦慮した高度門脈低形成を伴う門脈体循環シャントの2例―シャント血管閉塞試験と閉塞下造影の有用性―

○村上 修一[1], 江原 英治[1], 押谷 知明[1], 數田 高生[1], 中村 香絵[1], 藤野 光洋[1], 川崎 有希[1], 加藤 有子[2], 吉田 葉子[2], 鈴木 嗣敏[2], 村上 洋介[1] （1.大阪市立総合医療センター 小児循環器科, 2.大阪市立総合医療センター 小児不整脈）

Keywords: 門脈体循環シャント, 門脈低形成, 高アンモニア血症

【背景】高度の門脈低形成を伴う先天性門脈体循環シャントではシャント血管閉塞可能か肝移植を選択せざるを得ないか治療方針に苦慮する例が存在する。【症例1】6歳女児、ファロー四徴、高度肺動脈低形成があり、姑息術の状態で高度のチアノーゼを呈していた。出生時から門脈体循環シャント、門脈無形成と診断され、高アンモニア(NH3)血症(100-200μg/dl)を呈していた。4歳頃から NH3の上昇があり、蛋白制限などを受けていたがNH3が200-300台で推移し5歳時に精査。シャント閉塞試験で腸管膜静脈圧は5→30mmHgへ上昇し閉塞下造影では雲母状の門脈をわずかに認めた。心疾患のため肝移植の適応となりにくく外科的にシャント部分結紮術を行い、術後腸間膜静脈圧は18mmHgとなった。その後一時 NH3は低下したが再上昇があり術後6か月で再評価。部分結紮部位はわずかに流れるのみで肝内門脈の発育を認めたが、新たな側副路による門脈体循環シャントが出現。同部位の閉塞試験で腸間膜静脈圧は12→15mmHgの上昇にとどまり、 AVP2による同部位の塞栓術を行った。塞栓後 NH3は100台前半に低下し、現在経過観察中。【症例2】11歳女児、ターナー症候群。前医で生後5か月時に造影 CTで門脈体循環シャントと診断された。 NH3の上昇(100μg/dl台前半)、肝結節を認めた。8歳時閉塞試験で腸管膜静脈圧は7→33mmHgへ上昇し造影では肝内門脈は描出されなかった。(但し閉塞不完全) 門脈欠損と診断され肝移植の方針となっていたが、肺高血圧が疑われ当院で11歳時精査。軽度の肺高血圧(平均28mmHg)と肺動静脈瘻を認めた。再度閉塞試験を行い腸間膜静脈圧は11→23mmHgの上昇に止まり閉塞下造影では肝内門脈が確認された。今後シャント閉塞術を行う予定である。【結語】門脈無形成と診断されるような高度の門脈低形成を伴う門脈体循環シャントにおいて、シャント閉塞試験や閉塞下造影による評価は治療方針決定に重要である。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P02-02] 右下肺静脈が左心房と下大静脈の両方に交通する Scimitar variantの一例

○宍戸 亜由美, 田中 敏克, 三木 康暢, 松岡 道生, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太, 木戸 佐知子 （兵庫県立こども病院 循環器内科）

Keywords: Scimitar, IVC, LA

【緒言】 Scimitar症候群は右肺静脈の下大静脈（ IVC）への還流異常を認める。今回、我々は心内奇形や肺分画症を伴わず、右下肺静脈（ RLPV）が左心房（ LA）と IVCの両方に交通する部分肺静脈還流異常症（ PAPVR）のみを認めた極めて稀な Scimitar variantの1例を経験したので報告する。【症例】16歳女児。学校健診の胸部レントゲンで右横隔膜挙上を指摘され、当院へ紹介受診となった。胸部造影 CTで、右横隔膜ヘルニアと右下肺静脈が下大静脈に流入する PAPVRの診断となった。心臓カテーテル造影検査を施行し、 RLPVが LAと IVCの両方に流入している異常所見を認め、さらに蛇行した IVCを認めた。心房中隔欠損症や下行大動脈から起始する異常血管は認めず、 Qp/Qs:1.10、主肺動脈平均圧:16mmHgであった。現時点では治療適応はないと判断し、外来経過観察の方針とした。【考察】本症例は、右横隔膜ヘルニアに伴う右肺低形成を伴っており、 Scimitar症候群の亜型と考えられた。過去の文献レビューによると、 Scimitar症候群の１割に低形成肺から出た PVが LAと IVCの両方に交通しているとの報告があったが、他の心疾患を合併しない無症候性例の症例報告は散見されるのみであった。また、 Scimitar症候群の治療に関する過去論文では、他の心疾患や肺高血圧のない症例では手術介入の

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

必要はないと結論付けている。本症例では、今後、左右短絡が増加してきた際に PV-IVC交通に対する経カテーテル的閉鎖術を行う方針としている。【結語】 Scimitar症候群の稀な1例を経験した。本症例のように、他の心疾患がなく肺高血圧を伴わない症例においては、治療介入を行わずに経過観察できると考えられる。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P02-03] 外科的結紮術を施行した静脈管開存症の1例

○安孫子 雅之[1], 佐藤 誠[1], 小田切 徹州[1], 五味 聖吾[2] （1.山形大学 医学部 小児科, 2.山形大学 医学部 第2外科）
Keywords: 静脈管開存症, 門脈体循環シャント, 静脈管結紮術

【背景】静脈管開存症は、生後まもなく臍静脈血流の遮断に伴い閉鎖するはずの静脈管が何らかの原因により開存し続けたために、門脈血が直接下大静脈へ流入する門脈体循環シャントの一つである。高アンモニア血症や精神発達遅滞、肝肺症候群、肝腫瘍等を合併する例では静脈管閉鎖を考慮する必要があるが、介入の適応や方法について一定の見解はない。【症例】3歳女児。胎児水腫のため在胎34週4日に緊急帝王切開で出生し、二次性RDSの診断で人工呼吸管理を行った。生後3か月まで胆汁うっ滞所見が遷延し、腹部エコーおよび腹部造影 CTで最大径10mmの静脈管を認め、静脈管開存による門脈体循環シャントと診断した。自然退縮に期待し経過観察したが、感染や便秘に伴う高アンモニア血症の増悪とそれに伴う傾眠傾向を反復し、静脈管閉鎖の適応検討のため静脈管バルーン閉塞試験、腹部血管造影検査を施行した。肝内門脈は低形成ながら確認され、静脈管バルーン閉塞試験で測定した門脈圧は18-20mmHgであり静脈管閉鎖は可能と判断した。 Vascular plugや coilを用いたカテーテル治療、外科的な静脈管絞扼術や静脈管結紮術を検討したが、静脈管に左方から還流する静脈が2本確認され、同血管の温存の必要性も考慮し外科的結紮術を選択した。術中の静脈管閉塞試験では門脈圧16-18mmHg、左方から静脈管に還流する静脈は左胃静脈と同定され、左胃静脈流入部より下大静脈側で静脈管結紮術を施行した。術後経過は良好で術後8日目に退院した。【考察】静脈管閉鎖の適応検討には肝内門脈形態と静脈管閉塞状態での門脈圧測定が必要であるとされるが、造影 CT検査、静脈管バルーン閉塞試験、腹部血管造影検査を組み合わせた評価が有用であった。また静脈管に還流する静脈の有無や部位を正確に評価することは介入方法の決定にあたり重要であると考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P02-04] RASA1遺伝子の新規遺伝子変異が見いだされた肺動静脈瘻を伴う遺伝性毛細血管拡張症の一例

○小澤 綾佳[1], 平井 宏子[1], 齋藤 和由[1], 廣野 恵一[1], 本間 崇浩[2], 芳村 直樹[2], 橋本 郁夫[3], 市田 蕗子[1] （1.富山大学 小児科, 2.富山大学 第一外科, 3.富山市民病院 小児科）
Keywords: 肺動静脈瘻, 遺伝性出血性毛細血管拡張症, RASA1遺伝子

背景：遺伝性毛細血管拡張症（以下 HHT）は、血管奇形症候群の一つで有り、皮膚、粘膜の毛細血管拡張と鼻出血、肺や脳の動静脈奇形の合併を特徴とする。原因として、 ENG, ALK-1, SMAD4の3つの遺伝子の変異が同定されている。今回我々は、 HHTの症状を伴い RASA1遺伝子の新規遺伝子変異が見いだされた症例を経験した。症例：7歳女児。出生時から皮膚、両側眼球結膜の毛細血管拡張を認めていた。近医で偶然にチアノーゼとばち指を指摘され、紹介先では SpO2は75%であり、胸部 CTにて肺動静脈瘻（以下 PAVF）と診断された。当院での心カテにて、 PAVFは右下肺野に広範囲に広がっていたため、経皮的塞栓術は不適と考え胸腔鏡下右肺下葉切除術を施行した。術後の SpO2は98%に上昇した。その後鼻出血を繰り返し、 HHTと臨床診断した。本人と家族に施行した遺伝子検査では本人にのみ RASA1遺伝子の新規のフレームシフト変異が同定され、 de novoと考えられた。コ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ンピューターによる障害性予測では障害性が強く示唆された。考察： RASA1遺伝子は、血管奇形症候群の中でもcapillary malformation-arteriovenous malformation（ CM-AVM）の原因遺伝子として既知である。 CM-AVMは皮膚の毛細血管奇形と頭蓋・脊髄の動静脈奇形の合併を特徴とし、 HHTとは異なり、粘膜病変は稀で、肺や肝臓には病変を来さない。興味深いことに本症例では HHTと同様に肺と粘膜病変も伴っていた。近年、 HHTの原因遺伝子として新たに RASA1が報告され、本症例においても RASA1遺伝子変異により HHTが発症したと考えられた。結語： RASA1遺伝子といった RAS-MAPK系の遺伝子変異も ENG, ALK-1, SMAD4といった HHT原因遺伝子に加えて候補遺伝子として念頭に置く必要があると思われた。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P02-05] データの変化をとらえる診療支援システムを用いた、心不全の予測

○若宮 卓也[1], 野木森 宜嗣[1], 加藤 昭生[1], 小野 晋[1], 金 基成[1], 柳 貞光[1], 上田 秀明[1], 狩野 佑介[2], 杉山 真哉[2] （1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.キヤノンメディカルシステムズ株式会社 研究開発センター）

Keywords: 診療支援システム, 予測モデル, 心不全

【背景】先天性心疾患患児の予期せぬ突発的な病状急変に遭遇する事は稀ではない。後から、病状やカルテを振り返ればその前兆を認めていることもあるが、実際にはその場では気付けないことも多々ある。その一つの原因として、基準値が高い小児データの分析では、生データの表示では変化が見えづらいことが挙げられる。【目的】先天性心疾患患児において、バイタルデータなどの変化から心不全を予測すること。【方法】2015年1月から2017年12月までに当院で急変をし、 ECMO管理等を受けた22人、生後2ヶ月以内に BT shunt術を行った患者36人、生後１ヶ月以内に肺動脈絞扼術を施行した56人を対象とした。心不全の予測は、キヤノンメディカルシステムズ株式会社と共同開発している診療支援システムを用いる。同社の診療支援システムは、一画面で胸部レントゲン像、薬物の使用量、 in-outバイタルバランスが閲覧することが可能である。また、データの変化率の表示や、 バイタルデータおよび 血液検査の箱ひげ図（1 週間〜1 ヶ月間ごと）を表示し、その箱ひげ図同士の有意差検定結果を表示することも可能である。1、「 BT shuntまたは、肺動脈絞扼術前の１週間」および「それ以前の１週間の期間」の間、2、「 ECMO管理導入前の１週間」および「それ以前の１週間の期間」の間でのパラメータ（バイタルや血液検査など）有意差検定を実施し、有意差が出た患者およびパラメータで回帰モデル（重回帰や自己回帰）を作成する。診療支援システムでこのモデルを実行し、急変や心不全の早期発見に繋がるかを評価する。【考察】従来の経過表では検出困難であった、急変の前兆を補足し得る、支援システムを用いる事により、今まで発見が遅れてしまっていた急変や心不全が予測可能になり、それに対して対応することで急変を回避することを期待する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達

ポスターセッション03（ P03）

術後遠隔期・合併症・発達 1

座長:家村 素史（聖マリア病院 小児循環器科）

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P03-01] 未熟児動脈管開存症手術増加の原因とその影響

○上田 和利, 河本 敦, 荻野 佳代, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 （倉敷中央病院）

[P03-02] 動脈管のクリッピング後に左肺動脈の血栓性完全閉塞をきたした一例

○岡 俊太郎[1], 石戸 博隆[2], 岩本 洋一[2], 増谷 聡[2], 先崎 秀明[2,3] （1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科新生児部門, 2.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科小児循環器部門, 3.北里大学 新世紀医療開発センター 先端医療領域開発部門 小児循環器集中治療学）

[P03-03] 22q11.2欠失症候群に対する免疫能評価における新生児期 TREC測定の有用性

○森鼻 栄治[1], 大島 康徳[1,2], 鬼頭 真知子[1,2], 江竜 喜彦[1,2], 森 啓充[2], 河井 悟[2], 安田 和志[2], 大河 秀行[3], 岡田 典隆[3], 杉浦 純也[3], 村山 弘臣[3] （1.あいち小児保健医療総合センター 新生児科（新生児循環器）, 2.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 3.あいち小児保健医療総合センター 心臓外科）

[P03-04] 21トリソミーに合併するファロー四徴症の再手術の適応と適切な時期について

○末永 智浩[1], 鈴木 崇之[1], 垣本 信幸[1], 武内 崇[1], 鈴木 啓之[1], 西村 好晴[2], 本田 賢太朗[2], 湯崎 充[2], 渋田 昌一[3] （1.和歌山県立医科大学 小児科, 2.和歌山県立医科大学 心臓血管外科, 3.紀南病院 小児科）

[P03-05] 睡眠時無呼吸症候群を合併した Fontan 術後ダウン症候群の1成人例

○鳥羽山 寿子, 古川 岳史, 田中 登, 松井 こと子, 福永 英生, 秋元 かつみ, 高橋 健, 稀代 雅彦, 清水 俊明 （順天堂大学 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P03-01] 未熟児動脈管開存症手術増加の原因とその影響

○上田 和利, 河本 敦, 荻野 佳代, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 （倉敷中央病院）

Keywords: 未熟児動脈管開存症, インドメタシン予防投与, 超低出生体重児

【目的】当院では、2010年より脳室内出血予防目的に生後早期のインドメタシンの予防投与を開始している。しかし、未熟児動脈管開存症(PDA)に対する手術は近年増加傾向である。手術増加の原因、手術増加に伴う児への影響を検討した。【方法】2005年から2015年に当院 NICUに入院した超低出生体重児(ELBW)について診療録を用いて後方視的に検討した。前期群(2005-2009年)、後期群(2010-2015年)にわけて比較検討を行った。統計はカイ二乗検定、 t検定、 Mann-Whitney U検定、ロジスティック回帰分析を使用した。【結果】当院 NICUに入院した ELBWは354例。入院中死亡(58例、前期群33例、後期群25例)、他院出生、多発奇形の症例を除外した280例を検討。前期群125例、後期群155例。動脈管手術を要したのは前期群9例(7.2%)、後期群25例(16.1%)、後期群で手術症例が多かった(p=0.037)。患者背景は出生体重、在胎週数、性別に差はなく、後期群で DD双胎が少なく、 SGAが多かった。管理面は後期群でインドメタシン予防投与症例数、インドメタシン総投与回数、日齢7-30の水分投与量(ml/kg/day)、日齢0-30のステロイド総投与量(mg/kg)、 NO吸入使用頻度が増加していた。患者背景と管理面の多変量解析で、インドメタシン総投与回数、ステロイド総投与量、水分投与量で有意差を認めた(オッズ比は1.18、1.04、1.1)。 RDS、 CLD、 IVH、 PVL、 NEC、 LCC、肺出血、消化管穿孔の発症率に両群で差はなく、後期群で在宅酸素導入率が高かった。また、後期群で体重増加率(g/day)や頭囲成長率(cm/day)が大きかった。修正1歳半、暦3歳における新版 K式発達検査の DQ値は両群で差はなかった。【考察】急性期の水分投与量の増加に伴い PDA症候化、 CLDの増悪する症例が増えたためインドメタシン投与回数やステロイド投与量は増加し、動脈管手術症例も増加したと考えられた。水分投与量の増加は体重増加や頭囲の成長に寄与したが、長期発達予後への影響はなかった。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P03-02] 動脈管のクリッピング後に左肺動脈の血栓性完全閉塞をきたした一例

○岡 俊太郎[1], 石戸 博隆[2], 岩本 洋一[2], 増谷 聡[2], 先崎 秀明[2,3] （1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科新生児部門, 2.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科小児循環器部門, 3.北里大学 新世紀医療開発センター 先端医療領域開発部門 小児循環器集中治療学）

Keywords: 動脈管, 術後, 肺動脈血栓

【背景】動脈管開存(PDA)の clippingには安全性・確実性および短い手術時間という利点があるが、 clipよる他の心血管構造圧排への懸念は否定できない。
【目的】成熟児の DA clipping術後半日で左肺動脈(LPA)が急速かつ完全な血栓性閉塞に至った症例を経験した。稀だが重要な合併症と考えられるため報告する。
【症例】在胎38週0日、児頭骨盤不適合のため帝王切開にて出生。体重2870g、 Apgar score 8/9。胎児期に両側側脳室拡張、頭囲拡大、単一臍帯動脈を指摘され、生後に顔貌異常を認めたが、 G-bandは正常であった。甲状腺機能低下があり levothyroxineを内服。呼吸窮迫・体重増加不良を認め、心エコー上 PDAが径4-5mmで、LA/Ao比=1.8、 LPAの拡張期血流が増大、胸部 X線上両肺野の透過性低下が著明だった。抗心不全療法のみでは改善せず、インダシン投与を試みたが無効のため、日齢28に DA clippingを施行した。術後8時間頃より前負荷不足によると思われる血圧低下を認め、容量負荷・強心剤投与により改善。その後 SpO2=70%前後の低酸素血症を認めた際の心エコーで LPA全体の血栓性閉塞を確認した。 clipは PA分岐部から1cm程度遠位に存在した。血栓が右肺動脈へも進展したため t-PAによる血栓溶解を試み、血栓は縮小したが、 LPA血流は再開しなかった。外科施

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

設に転院し clipping解除/DA division術後に経カテーテル的血栓吸引療法にて開通し改善した。
【考按】 DA clipの LPA分岐部や左主気管支への干渉は元々懸念されるが、本症例では心エコー上典型的な PA分岐部圧排の所見に乏しく、再手術中に認めた DA aneurysm(clipの PA側に存在)の関連(血栓の結果か否かは判然とせず)や、 DAと遠位 LPAが通常より近接しており圧排が起きた可能性も疑われた。今後の DA clipping術後の循環不全では、負荷条件や左心機能の問題の他に、肺動脈内血栓の鑑別も重要と考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P03-03] 22q11.2欠失症候群に対する免疫能評価における新生児期TREC測定の有用性

○森鼻 栄治[1], 大島 康徳[1,2], 鬼頭 真知子[1,2], 江竜 喜彦[1,2], 森 啓充[2], 河井 悟[2], 安田 和志[2], 大河 秀行[3], 岡田 典隆[3], 杉浦 純也[3], 村山 弘臣[3] （1.あいち小児保健医療総合センター 新生児科（新生児循環器）, 2.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 3.あいち小児保健医療総合センター 心臓外科）
Keywords: 22q11.2欠失症候群, 免疫不全, TREC

【背景】22q11.2欠失症候群は胸腺低形成による細胞性免疫不全（ T細胞の減少・機能不全）を合併することが知られているが、新生児期に詳細な免疫能評価を行うことは容易ではない。愛知県ではわが国で初めて重症複合免疫不全症を早期診断するため任意の新生児マススクリーニング検査として T細胞機能評価の目的で T cell receptor excision circles(TREC)の測定を開始し、当院でも NICUに入院する疾病新生児に対して同検査を実施した。【目的】22q11.2欠失症候群における免疫能のスクリーニングとして TREC測定の有用性を検討すること。【方法】2017年5月-12月に当院に入院した疾病新生児のうち検査の同意が得られた30例に対して TRECを測定し、22q11.2欠失症候群の患児における傾向を分析した。【結果】初回検査実施日齢の中央値は6（5-226）で、初回検査で6例が低値(30copies/μl未満)であった。22q11.2欠失症候群は心室中隔欠損の1例および双胎の2例（第1子は大動脈弓離断・心室中隔欠損・大動脈弁狭窄、第2子は肺動脈閉鎖・心室中隔欠損・主要体肺側副動脈）の3例で、双胎2例の初回 TRECはいずれも低値であった。双胎第2子は再検査で上昇したが、第1子は再検査でも0copy/μlが持続し重症免疫不全が疑われた。双胎第1子は新生児期に壊死性腸炎を2回起こし壊死腸管切除を要したが、両側肺動脈絞扼術を経て Norwood手術を実施、感染予防目的で ST合剤および抗真菌薬の内服を継続し8か月時まで NICUで入院管理を行った。造血幹細胞移植の適応も検討したが、 T細胞数は増加傾向であったため感染に十分注意し退院・外来管理とした。なお第2子は再検査で上昇した。【考察】月齢が経過しても TREC低値が持続する場合は重症免疫不全の可能性が否定できない。診断確定の時期は検討が必要であるが、22q11.2欠失症候群の生命予後改善のため重症免疫不全の早期診断は必要であり、スクリーニング検査で TRECを測定することは有用であると考える。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P03-04] 21トリソミーに合併するファロー四徴症の再手術の適応と適切な時期について

○末永 智浩[1], 鈴木 崇之[1], 垣本 信幸[1], 武内 崇[1], 鈴木 啓之[1], 西村 好晴[2], 本田 賢太朗[2], 湯崎 充[2], 渋田 昌一[3] （1.和歌山県立医科大学 小児科, 2.和歌山県立医科大学 心臓血管外科, 3.紀南病院 小児科）
Keywords: ファロー四徴症, 21トリソミー, 再手術

【緒言】診断・治療技術の進歩により先天性心疾患患者の生命予後は劇的に改善した。しかし、21トリソミー合併例で術後に残存病変が存在する場合、再手術の適応とその時期については考慮すべき要素が多いため、判断に

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

苦慮することが多い。【目的】右室流出路狭窄(RVOTS)が残存するファロー四徴症心内修復術(ICR)後の21トリソミー4例について後方視的に再手術の適応や時期について検討・考察すること。【症例1】Ｘ歳男性、作業所通所中。3歳6か月で ICR施行。心エコーでの RVOTS圧較差は12歳時50mmHg、17歳時82mmHgと徐々に増悪。術前の心カテで圧較差は74mmHg。19歳6か月で再手術施行。【症例2】Ｙ歳男性、作業所通所中。1歳1か月で ICR施行。心エコーでの RVOTS圧較差は12歳時に75mmHgで再手術を勧められるも家族が難色。後に家族が決心し心カテ施行、圧較差は50mmHg。32歳4か月で再手術施行。【症例3】Ｚ歳男性、作業所通所中。5か月で ICR施行。心エコーでの RVOTS圧較差は9歳時に35mmHgであったが徐々に増悪し70mmHgを超えるように。術前の心カテで圧較差は40mmHg。19歳で再手術施行。【症例4】W歳男性、施設入所中で要介護。2歳3か月で ICR施行。受診が途切れがちで著しい精神発達遅滞があり診療・検査が困難。心エコーでの RVOTS圧較差は11歳時に44mmHgであったが、27歳時に100mmHgを呈した。安静維持が困難で心臓カテーテルや手術はハイリスクと判断、経過観察中。【考察】21トリソミーに合併する先天性心疾患術後症例に対する再手術では、心臓の原疾患の状態以外に、21トリソミー特有の合併症、患者の生活様式、精神発達遅滞の程度とそれに伴う自己決定権の問題、両親の思いなど複数の要因が絡み、判断が難しい。個々の症例に応じた慎重な対応が必要である。特に症例4のような検査困難症例の方針決定に対してどのようにコンセンサスを得るか課題が多い。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P03-05] 睡眠時無呼吸症候群を合併した Fontan 術後ダウン症候群の1成人例

○鳥羽山 寿子, 古川 岳史, 田中 登, 松井 こと子, 福永 英生, 秋元 かつみ, 高橋 健, 稀代 雅彦, 清水 俊明 （順天堂大学 小児科）

Keywords: ダウン症候群, フォンタン手術, 睡眠時無呼吸症候群

【背景】ダウン症候群に対する単心室修復の報告は散見するが、依然として長期予後については不明である。一方、ダウン症候群の患者は成長するにつれ高頻度に閉塞性睡眠時無呼吸症候群（ OSA）を合併する。今回Fontan手術を施行したダウン症候群患者で成人期に至り、 OSAを合併した１例を経験したので報告する。【症例】25歳男性、ダウン症候群, TOF, Straddling of tricuspid valveの診断で、2歳9か月で BDG、4歳5か月で Fontan手術（ Extracardiac conduit）を施行し、術後の CVPは15mmHgであった。15歳ごろより多血症を認めていたが、閉塞性睡眠時無呼吸症候群（ OSA）の疑いにて、簡易睡眠無呼吸検査を施行。 AHI35.4/Hr, 酸素飽和度＜90%が42.5分, 最低酸素飽和度79%であり治療適応のある OSAの所見であった。今回、 Fontan術後の評価と OSAに対する BiPAPの影響を判断する目的で心臓カテーテル検査（心カテ）を施行。入院時現症は身長154cm、体重63.1kg、 BMI 26.6 kg/m2、 SpO2 93%、扁桃肥大なし。心臓カテ所見は平均肺動脈圧8 mmHg、C.I. = 2.3 L/min/m2、 Rp = 0.90 U・/m2、 PA index = 390mm2/m2であった。心カテ中に BiPAP AutoSV advancedを使用し CPAPモードにて PEEPを4mmHg, 6mmHg, 8mmHgと設定し肺動脈圧を測定したが、どの設定においても肺動脈圧は8mmHgと変化はなく、 PEEP 8mmHgでの Rp =0.90 U・/m2 と増悪はなかった。今後 BiPAP導入を検討していく方針である。【考案・まとめ】ダウン症候群に対する Fontan手術は胸水の遷延などの術後合併症や死亡のリスクが高いとされている。本症例は成人期に至っても肺動脈圧は問題なく、良好な Fontan循環が成立していた。一方、本症例は治療適応のある OSAの合併を認めた。6mmHg以上の PEEPが Fontan循環に悪影響を及ぼす可能性が報告されており、本症例は BiPAP使用下にて心カテ評価を行ったが、PEEP8mmHgまでは肺動脈圧や肺血管抵抗に変化はみられず、 BiPAPの導入は可能と判断した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 学校保健・疫学・心血管危険因子

ポスターセッション04（ P04）

学校保健・疫学・心血管危険因子 1

座長:片山 博視（大阪医科大学 小児科）

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P04-01] 鹿児島市学校心臓検診39年の歴史を振り返って

○田中 裕治[1], 吉永 正夫[1], 上野 健太郎[2], 櫨木 大祐[2], 楠生 亮[3], 益田 君教[3], 野村 裕一[3], 徳永 正朝[4], 西畠 信[4] （1.鹿児島医療センター小児科, 2.鹿児島大学小児科, 3.鹿児島市立病院小児科, 4.鹿児島生協病院小児科）

[P04-02] 岐阜県西濃地区における小学校1年生心臓検診-39年間のまとめ-

○西原 栄起[1], 太田 宇哉[1], 倉石 建治[1], 吉田 麗己[1], 大矢 秀一[1], 川崎 浩伸[1], 西田 佳雄[1], 安田 洋[1], 久野 保夫[2] （1.西濃保健所管内児童心臓検診読影委員会, 2.岐阜県医師会心電図解析委員会）

[P04-03] 都市部近郊の一次学校心臓検診システム変更の意義と効果：小学校4年の追加と全例12誘導心電図への変更

○中村 常之, 堀 香織, 小栗 真人 （金沢医科大学病院 小児循環器内科）

[P04-04] 少年野球選手に施行した心臓超音波検診の報告

○春日 亜衣[1], 布施 茂登[2], 和田 励[1], 澤田 まどか[3] （1.札幌医科大学小児科, 2.NTT東日本札幌病院, 3.北海道立子ども総合医療・療育センター循環器科）

[P04-05] 学校心臓検診で発見された運動誘発性冠攣縮性狭心症の1例

○勝部 康弘[1], 赤尾 見春[1], 石原 嗣郎[2], 佐藤 直樹[2], 築野 香苗[3], 橋本 佳亮[3], 橋本 康司[3], 渡辺 誠[3], 上砂 光裕[3], 深澤 隆治[3] （1.日本医科大学武蔵小杉病院 小児科, 2.日本医科大学武蔵小杉病院 循環器内科, 3.日本医科大学付属病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P04-01] 鹿児島市学校心臓検診39年の歴史を振り返って

○田中 裕治[1], 吉永 正夫[1], 上野 健太郎[2], 櫨木 大祐[2], 楠生 亮[3], 益田 君教[3], 野村 裕一[3], 徳永 正朝[4], 西畠 信[4] （1.鹿児島医療センター小児科, 2.鹿児島大学小児科, 3.鹿児島市立病院小児科, 4.鹿児島生協病院小児科）

Keywords: 学校心臓検診, スクリーニング, 突然死

【背景】日本は新入生全員の検診を行っている唯一の国であり, 1973年学校保健法改正以降全員の検診が推奨されている. 鹿児島市は1967年校医抽出生徒のみの検診から始まり, 1979年 小一全員検診が開始, 1983年 高一全員, 1985年 中一全員の検診が行われているが検診の検証が行われていない. 【目的】1979年以降の鹿児島市学校心臓検診の現状, 問題点を調べる事.【方法】市医師会雑誌に掲載されている統計資料を用いて解析した. 【結果】39年間で総計680,742人の新入生のうち99.4%が一次検診を受診していた. (小一 249,964名中 99.7%, 中一 223,492名中 99.4%, 高一 200,438名中 99.1%, 特別支援クラス 6,848人中 96.1%) 二次対象者は 15,219人で 94.6%が検診を受診し, 有所見と判定されたのは4,714人 (0.7%) であった. 管理区分は A 1名, B 7名, C 27名, D 110名, E禁 248名, E可 4,387名で, 既管理者は記載のある1991年以降で6,374名であった. 電算解析は異常なしだったが、専門医再判読で異常とされたのは2001年以降187名で, うち有所見は47名であった. 心臓検診で初めて異常が判明した生徒は, 1990年以降で2,150人 (ASD 49名, HCM 19名, PVC 886名, WPW 320名, QT延長 296名, VT 6名, IPAH 1名他) であった. 【考察】鹿児島市学校心臓検診は受診率が極めて高く, 一般人口母集団として重要な情報を提供している. 検診の目的は時代と共に先天性から突然死予防へシフトしており, 判定ばらつき解消のため検診の精度管理が重要となる.【結論】学校検診は突然死高リスク群の一部を確実に抽出できている. 更なるデータ解析により検診へのフィードバックが必要である.

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P04-02] 岐阜県西濃地区における小学校1年生心臓検診-39年間のまとめ-

○西原 栄起[1], 太田 宇哉[1], 倉石 建治[1], 吉田 麗己[1], 大矢 秀一[1], 川崎 浩伸[1], 西田 佳雄[1], 安田 洋[1], 久野 保夫[2] （1.西濃保健所管内児童心臓検診読影委員会, 2.岐阜県医師会心電図解析委員会）

Keywords: 学校心臓検診, 心臓突然死, 運動負荷試験

【背景】1973年の学校保健法改正による学校心臓検診の義務化以降、管理ガイドラインの整備や心エコー等諸検査導入により、心疾患の発見と管理において確実に成果が上がってきている。【目的】1978年から2016年の39年間の岐阜県西濃地区における小学校1年生心臓検診の実施概要・結果について評価すること。【方法】西濃保健所管内の学校心電図検診事業資料を基に、後方視的に結果を収集し検討した。【結果】総受検者数は42,729人で、要管理者の合計は1,594人(1.11%)。内訳は心構造異常590人(37%)、心電図異常493人(31%)、川崎病後459人(29%)の3つで大半を占めていた。新規診断は、心電図異常306人(0.21%)、心構造異常93人(0.07%)、心筋疾患28人(0.02%)で合計427人(0.3%)。心電図異常では心室期外収縮157/306人(51%)、心構造異常ではASD37/93人(40%)、心筋疾患では LVNC27/28人(96%)がそれぞれ一番多かった。ハイリスク症例としてHCM1人、心室頻拍4人、上室頻拍5人、 QT延長11人が診断された。また、2003年から3次検診で運動負荷試験が導入され、運動誘発性不整脈スクリーニングと検診の効率化に寄与している。【考察と結論】児童心臓検診開始当初の心疾患検出率は低い状況だったが、省略4誘導 ECG、心エコー、小児循環器医の診察、運動負荷試験を導入したことにより、管理や治療が必要な心疾患の検出率と検診の効率が格段に上昇した。しかし、心臓突然死を引き起こす致死性不整脈や心筋症等のハイリスク症例の抽出にはいまだ不十分な可能性がある。2017年から1次で標準12誘導 ECGが導入されたことでこれらハイリスク例の心疾患検出率向上が期待できる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P04-03] 都市部近郊の一次学校心臓検診システム変更の意義と効果：小学校4年の追加と全例12誘導心電図への変更

○中村 常之, 堀 香織, 小栗 真人 （金沢医科大学病院 小児循環器内科）

Keywords: 学校心臓検診, 小学校4年, 進行性心疾患

【背景】学校管理下における突然死、事故の減少に学校心臓検診（学心検）が大きく寄与していることは疑いのない事実である。その一方で、進行性心疾患を放置してしまう６年間（小１から中１）の非検診期間の問題がある。心電図所見の新たな抽出条件を追加することで解決する場合もあるが、システム（ S）を変更することで、これらの問題を劇的に解決する場合がある。【目的】今回、都市部近郊学心検 S変更にかかわり、 S変更の手続き、予算関連の増減、 S変更の効果を報告する。【方法】 X県都市近郊での H28年度、29年度学心検を比較検討した。 H28年度小１(810名)、中１(1051名）で、一次は簡易心電図、心音図を用いた。循環器専門医４名と小児循環器専門医１名が二次、三次抽出の判定を行った。二次、三次は１つの施設で全例心エコー、胸部 XP、負荷心電図、さらに必要に応じて防水ホルターを用いて判定した。 H29年度小１(860名)、中１(965名)に加え、小４(950名)を追加した。二次、三次抽出の判定医として循環器専門医２名が追加となった。また全例十二誘導心電図のみに変更した。二次、三次は前年同様である。【結果】 S変更手続き： H28.11各関連３市町教育長との面談を行い、小4の追加の意義を伝える。 H29.3各関連３市町の議会にて予算計上案の審議および認可決定。同時に、本地区医師会で循環器専門医２名に二次、三次抽出の判定医依頼を行った。 H29.4心電図読影の勉強会を開催。 H29.6一次学心検、 H29.7二次、三次学心検を行い、 H29.8医師会および学校へ結果報告を行った。予算： H28年度3,212,460 円（一人あたり1,655円）、 H29年度4,482,540 円（一人あたり1,614円）。学心検結果： H28年度二次抽出49名、 H29年度59名。小1時管理不要とされたが、今回の小4時で肥大型心筋症と判定された症例が１名いた。【結語】 S変更が有効に機能した学心検を経験した。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P04-04] 少年野球選手に施行した心臓超音波検診の報告

○春日 亜衣[1], 布施 茂登[2], 和田 励[1], 澤田 まどか[3] （1.札幌医科大学小児科, 2.NTT東日本札幌病院, 3.北海道立子ども総合医療・療育センター循環器科）

Keywords: 突然死, 心臓超音波検査, 検診

【背景】学校管理下の突然死は減少傾向ではあるが現在でも10万人対0.21に発生しておりうち半数が運動中・後に起こっている。学童に発生した心停止例の分析(Mitani Y, et al. Circ J 2014;78:701-7)では半数が事前に心臓病の診断が下されていなかった。全学童を対象として心電図検診が行われる本邦と異なり欧米では競争的スポーツを開始する前の学童を対象に心臓検診が行われることが多い。【目的】スポーツを常習している学童に対して心臓超音波検査により心疾患のスクリーニングを行うことが学童の運動中突然死を予防する可能性があるか評価する。【方法】整形外科医師らにより企画、運営されていた超音波検査を併用した野球肘検診の機会に心臓超音波検査のブースを設置、心臓超音波検査を行った。検査は小児循環器専門医および超音波技師が行い、異常所見を認めた場合、医療機関を紹介した。【結果】5年間、計9回の検診でのべ2460名の心臓超音波検査を行った。異常所見を認め医療機関を紹介したのは計38名（1.5%）であった。紹介内容のうちわけは大動脈弁閉鎖不全11名、僧帽弁閉鎖不全10名、大動脈二尖弁5名、心房中隔欠損3名、冠動脈起始異常疑い3名、冠動静脈ろう2名、心室性期外収縮2名、左室心筋緻密化障害疑い1名、肺高血圧疑い1名であった。治療を要した症例は肺動脈性肺高血圧症と診断した1例であった。【考察】肺動脈性肺高血圧症の1例においては運動に関連した心臓突然死を予防した可能性があると思われた。超音波を用いた検診は軽度ではあるが無視できない房室弁閉鎖不全を発見する契機となり精査対象範囲の設定など今後の検討を要すると思われた。当初冠動脈起始異常の発見を想定して

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

いたが現在までに確定診断に至った症例はない。検査時間に制限がある状況などが関与していると考えられる。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P04-05] 学校心臓検診で発見された運動誘発性冠攣縮性狭心症の1例

○勝部 康弘[1], 赤尾 見春[1], 石原 嗣郎[2], 佐藤 直樹[2], 築野 香苗[3], 橋本 佳亮[3], 橋本 康司[3], 渡辺 誠[3], 上砂 光裕[3], 深澤 隆治[3] （1.日本医科大学武蔵小杉病院 小児科, 2.日本医科大学武蔵小杉病院 循環器内科, 3.日本医科大学付属病院 小児科）

Keywords: 冠攣縮性狭心症, 運動誘発性, 学校心臓検診

【はじめに】冠攣縮性狭心症は冠動脈が過剰に収縮し心筋の虚血を来すことによって起こる狭心症で小児では極めて稀な疾患である．今回中学１年の学校心臓検診で偶然発見された症例を経験したので報告する．【症例】１２歳の女児．家族歴に特記すべき事項はない．小学校３年頃から運動時胸部に違和感を感じる時があった．一度学外のダンスの発表会で倒れたことがあった休息を取り軽快したので熱中症と思い病院は受診していなかった．今回中学1年の学校心臓検診で軽度のＳＴ低下を認め二次検診対象者となった．二次検診の負荷心電図で著しいＳＴ低下を認め三次病院を紹介され受診となった．マスターダブル心電図（心拍数１００/分）で軽度の胸痛を伴い全誘導で著名なＳＴ低下（最大0.4 mV）が見られた．胸部レントゲンには異常を認めず，心エコー図検査においても左室収縮能，左室壁運動に異常を認めなかった．血液検査では心筋トロポニン T陰性， NT-proBNP 776 pg/mLであった． MDCTでは冠動脈に狭窄性病変はなかった．心臓カテーテル検査では左右の冠動脈造影に有意な狭窄性病変はなく，続いて行ったアセチルコリン負荷試験（25，50μg）では胸痛，心電図異常を伴って左右の冠動脈に有意な攣縮を認めた．安静時には胸痛等の自覚症状，心電図異常はなく運動誘発性冠攣縮性狭心症と診断した．現在運動制限（ C禁）に加え，カルシウム拮抗薬，ニコランジル等の内服を行いつつ循環器内科を中心に管理している．【まとめ】小児では極めてまれな運動誘発性冠攣縮性狭心症の1例を経験した．本人の自覚症状は乏しく，発見の契機が学校心臓検診での心電図検査であったことの意義は極めて大きい．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

ポスターセッション05（ P05）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 1

座長:宗内 淳（JCHO九州病院 小児科）

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P05-01] 先天性心疾患による気管枝狭窄が問題となった2例の検討

○林 環[1], 吉澤 弘行[2], 辻井 信之[2], 横山 晋也[3], 上村 秀樹[3], 釜本 智之[1], 嶋 緑倫[2] （1.奈良県立医科大学 総合周産期母子医療センター 新生児集中治療部門, 2.奈良県立医科大学 小児科, 3.奈良県立医科大学 先天性心疾患センター）

[P05-02] 先天性片側肺静脈閉鎖の2例

○數田 高生[1], 江原 英治[1], 押谷 知明[1], 中村 香絵[1], 藤野 光洋[1], 川崎 有希[1], 加藤 有子[2], 吉田 葉子[2], 鈴木 嗣敏[2], 村上 洋介[1] （1.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児不整脈科）

[P05-03] 先天性肺静脈狭窄症の5症例

○原 周平, 土井 悠司, 田邊 雄大, 真田 和哉, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 満下 紀恵, 金 成海, 新居 正基, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院）

[P05-04] 治療抵抗性の重症肺動脈性肺高血圧症の乳児例

○立花 伸也[1,2], 鈴木 崇之[2], 垣本 信幸[2], 末永 智浩[2], 武内 崇[2], 渋田 昌一[3], 竹腰 信人[4], 鈴木 啓之[2], 小垣 滋豊[5] （1.公立那賀病院 小児科, 2.和歌山県立医科大学 小児科, 3.紀南病院 小児科, 4.橋本市民病院 小児科, 5.大阪大学 小児科）

[P05-05] 特発性肺動脈性肺高血圧患者に対する肺移植の経験

○馬場 志郎[1], 青山 晃博[2], 松田 浩一[1], 赤木 健太郎[1], 吉永 大介[1], 陳 豊史[2], 鶏内 伸二[3], 坂崎 尚徳[3], 中山 智孝[4], 伊達 洋至[2], 池田 義[5] （1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 呼吸器外科, 3.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児科, 4.東邦大学医療センター 大森病院 小児科, 5.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P05-01] 先天性心疾患による気管枝狭窄が問題となった2例の検討

○林 環[1], 吉澤 弘行[2], 辻井 信之[2], 横山 晋也[3], 上村 秀樹[3], 釜本 智之[1], 嶋 緑倫[2] （1.奈良県立医科大学 総合周産期母子医療センター 新生児集中治療部門, 2.奈良県立医科大学 小児科, 3.奈良県立医科大学 先天性心疾患センター）

Keywords: 後天性気管支狭窄, 先天性心疾患, 手術

原心疾患の進行や術後の胸腔内で立体構造の変化で後天的に気管支狭窄が発生し換気障害を来すことがある。当院で後天的に発生した先天性心疾患原性の気道狭窄を2例経験したので報告する。症例１）症例は4カ月女児。臍帯ヘルニア、心房中隔欠損と診断され、日齢5と日齢40と二期的に臍帯ヘルニアの腹壁閉鎖術を施行したが、還納した臓器により左肺が圧迫され、心臓は右側に偏移した。抜管困難で、日齢91に抜管した。4カ月頃から再度呼吸状態が不安定になり日齢177に再挿管し、胸部 CTで左主気管支が拡大した右肺動脈で押しつぶされ左肺が無気肺となり、心臓の右側偏移が促進されていた。心臓カテーテル検査で原疾患の進行による肺血流の増加が原因と考えられた。日齢204に心房中隔欠損閉鎖術を施行し術後7日に抜管出来た。術後の CTでも左主気管支の狭窄の改善を認めた。症例２）症例は3カ月女児。 B型大血管離断複合と診断され日齢14に大動脈修復術と肺動脈絞扼術を施行し、生後2カ月半で心内修復術を施行した。術後右肺の重症 MRSA肺炎と左の無気肺を認めた。術後一ヶ月で肺炎は治癒しが左の無気肺は改善せず抜管不可能で、胸部 CTで下行大動脈と左肺動脈に挟まれ左の気管支が閉塞し気管支鏡でも確認した。下行大動脈つり下げ術を二度に分けて施行したが狭窄は改善せず、気管切開を施行した。考察）二次的要因による気管支狭窄は希に発生するが定型的な治療方針は確立されていない。原疾患の治療だけで良くなるのか、気管狭窄に対して積極的に介入すべきか判断は困難であるが、今後の参考になればと症例を呈示する。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P05-02] 先天性片側肺静脈閉鎖の2例

○數田 高生[1], 江原 英治[1], 押谷 知明[1], 中村 香絵[1], 藤野 光洋[1], 川崎 有希[1], 加藤 有子[2], 吉田 葉子[2], 鈴木 嗣敏[2], 村上 洋介[1] （1.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児不整脈科）

Keywords: 肺静脈閉鎖, 肺低形成, 肺動脈低形成

【背景】先天性片側肺静脈閉鎖は稀な病態であり, 患側の胸郭及び肺動脈の低形成を伴って, 小児期以前の繰り返す肺炎や喀血を呈することが多い. 今回当院で診断された右肺静脈閉鎖の2症例について文献的考察を加えて報告する.【症例1】19歳 男生後, C型食道閉鎖, 右胸心の診断. 日齢4に食道気管支瘻閉鎖+胃瘻造設を施行された. 多呼吸, 体重増加不良が続くため, 4か月時に当院へ紹介. 6か月時に PDA coil塞栓+体肺側副血行のスポンゼル塞栓術を受け, 右肺動脈低形成, 右肺静脈閉鎖と診断された. 右肺動脈血流は末梢から中枢側への逆行性であった. 8歳時に喀血あり, 体肺側副血行の coil塞栓を施行. その後は肺膿瘍や少量喀血があったが, 保存的治療で改善. 右肺切除も考慮しつつ経過観察中.【症例2】 13歳 女乳幼児期に右の肺炎を繰り返していたが, 成長とともに改善していた. 中学1年の学校健診で不整脈を指摘. 不整脈は洞不整脈であったが, 胸部 X線で右胸心, 縦隔の右方偏位, CTで右肺, 右肺動脈の低形成あり, 当院に紹介. 心精査で, 右肺動脈低形成, 右体肺側副血行, 右肺動脈血流は末梢から中枢側への逆行性で,右肺静脈は造影されず, 右肺静脈閉鎖と診断した. 現在無症状で短絡量も少ないため経過観察中.【考察】先天性片側肺静脈閉鎖は, 発生学的には, 肺静脈叢と原腸静脈叢, 体静脈の結合消失後に, 片側性に肺静脈が閉塞したと考えられる. 乳幼児期以降発見例では後天的な要因との鑑別が必要となるが, 気管支閉塞が無いにも関わらず, 片側の胸郭の低形成を認める場合には先天性が示唆される. 患側肺動脈の逆行性血流が特徴で, 左右短絡となる. 患側の肺炎や喀血の繰り返しがあり, 症状が強い場合には肺切除も考慮される. 【結語】先天性片側肺静脈閉鎖の2例を報告した. 本疾患の血行動態は患側肺動脈を逆行する左右短絡が特徴で, 乳幼児期の繰り返す片側性肺炎や喀血を認めた場合には本疾患の考慮も必要である.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P05-03] 先天性肺静脈狭窄症の5症例

○原 周平, 土井 悠司, 田邊 雄大, 真田 和哉, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 満下 紀恵, 金 成海, 新居 正基, 田中 靖彦（静岡県立こども病院）

Keywords: 先天性肺静脈狭窄, 肺高血圧症, 肺血管抵抗

【背景と目的】先天性肺静脈狭窄（ congenital pulmonary vein stenosis： CPVS）は，静脈内の筋線維芽細胞の異常増殖による進行性の病変であり，極めて稀な症例で予後は悪い．2009年から2017年までに当院で経験した5症例を報告する．【症例】症例1) 出生時体重1606g。 ASD,PAPVC, SVC狭窄、 PH合併。2ヶ月心内修復施行。 5ヶ月頃より PVSを指摘。カテーテル検査で平均肺動脈圧68mmHg、 Rp10.9。7ヶ月 PVS解除施行(sutureless)。 9ヶ月頃より PVS再度進行し, 11ヶ月気道感染契機で死亡。症例2）1696g。 ASD， VSD，BLSVC合併，3ヶ月両側 PVSと診断。4ヶ月時に PVS解除（ sutureless）＋ PAB＋ ASD拡大術を施行．1歳7ヶ月で両側 PVSが再発．右 PVに対して coronary stent、 covered stent留置を行うが9カ月で PH進行のため死亡．症例3）3230g。 TAPVC2a， ASD合併。2ヶ月時に PHが急速に悪化， PVSと診断。3カ月 PVS解除（ sutureless）＋ ASD閉鎖術施行。術後も PVS進行，7ヶ月再 PVS解除＋ ASD作製した。その後左 PV閉塞，RLPV閉塞． RMPVS進行を認め，1歳1ヶ月再々 PVS解除施行。8歳。肺血管拡張薬と HOTで生存。症例4）3150g。 ASD， BLSVC合併．5ヶ月で CPVS指摘。 HOT＋肺血管拡張薬投与。6カ月両側 PVS解除＋ ASD閉鎖術施行した．術後37日目より imatinib投与開始するも術後42日目に死亡．症例５）805g。 ASD， BLSVC合併。６カ月で PHを指摘され10カ月時の心臓カテーテル検査で平均 PA圧45mmHg， Rp4.2． Qp/Qs=1.78。1歳時に ASD閉鎖術施行．1歳1ヶ月 PVS認め， 1歳3ヶ月時に PVS解除＋ ASD作成。 PVS悪化，1歳5カ月バルン拡張術施行するが PVS進行し1歳６カ月で死亡．【考察とまとめ】5例中、3例が低出生体重だった。生下時には気付かれず合併心疾患の治療を先行されている例も多かった。4例が死亡しており、手術や stent治療でも改善せず、ステロイドや化学療法も積極的に考慮する必要がある。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P05-04] 治療抵抗性の重症肺動脈性肺高血圧症の乳児例

○立花 伸也[1,2], 鈴木 崇之[2], 垣本 信幸[2], 末永 智浩[2], 武内 崇[2], 渋田 昌一[3], 竹腰 信人[4], 鈴木 啓之[2], 小垣 滋豊[5]（1.公立那賀病院 小児科, 2.和歌山県立医科大学 小児科, 3.紀南病院 小児科, 4.橋本市民病院 小児科, 5.大阪大学 小児科）

Keywords: 肺動脈性肺高血圧, プロスタグランジンI2, 肺移植

肺動脈性肺高血圧症（以下 PAH）は予後不良な疾患とされていたが、近年では特異的治療薬の進歩により、予後の改善が報告されるようになっている。しかし一方で治療抵抗性の症例も依然存在する。今回、治療に対しきわめて抵抗性の重症乳児例を経験したので報告する。 症例は7か月女児。やや体重増加不良があり、近医でフォローされていた。自宅で離乳食摂食中に突然顔色不良を呈し、前医に救急搬送された。胸部 X線で著明な心拡大を認めた。心臓超音波検査で著明な右室の拡大と左室の圧排、肺高血圧所見を認めたため、管理目的で当科に転院搬送となった。当科初診時、胸部 X線で心拡大（心胸郭比63%）、血液検査では BNP 5909.1pg/mlと著明な上昇を認めた。また、心臓超音波検査において収縮期血圧88mmHgに対し、三尖弁逆流から推測する肺動脈圧は91mmHgに達した。プロスタグランジン I2(PGI2)、エンドセリン受容体拮抗薬、ホスホジエステラーゼ5阻害薬による内服治療を開始し、それぞれを添付文書上の最大用量まで増量したが、肺高血圧所見は改善しなかった。入院管理78日目に嘔吐、顔色不良、酸素飽和度の低下を認め、心臓超音波検査でも肺高血圧所見の増悪

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

を認めたため ICUに入室し、一酸化窒素吸入療法を施行した。 その後 PGI2持続静注療法を導入した上で、小児病棟に転棟した。しかしその後も肺高血圧の改善はみられず、 PGI2も70ng/kg/min以上まで増量したが、十分な効果は得られていない。現在も入院加療を継続しており、肺移植も視野に入れて今後の治療方針を検討中である。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P05-05] 特発性肺動脈性肺高血圧患者に対する肺移植の経験

○馬場 志郎[1], 青山 晃博[2], 松田 浩一[1], 赤木 健太郎[1], 吉永 大介[1], 陳 豊史[2], 鶏内 伸二[3], 坂崎 尚徳[3], 中山 智孝[4], 伊達 洋至[2], 池田 義[5] （1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 呼吸器外科, 3.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児科, 4.東邦大学医療センター 大森病院 小児科, 5.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科）

Keywords: 肺高血圧, 肺移植, 周術期

【緒言】肺高血圧（ PH）症例に対する肺移植が施行され30年弱が経過した。当院においても最近施行した1例を含め14例の PH患者に肺移植を行い、過去13例の5年生存率は84%と良好な成績を得ている。これら経験から肺移植後の PGI2持続投与は段階的漸減中止とすることで、移植後の体外膜型肺使用や二期的閉胸が回避可能で、周術期の循環動態も安定してきている。以上の経験をふまえ、近年施行した PH患者1例の移植後経過を術後起こりうる合併症と発生機序、対処法とともに報告する。【症例】症例は14歳女児。前医より肺移植評価目的で紹介となった。以前の検査と比較して PHは進行しており、 PGI2持続投与離脱困難として肺移植適応と判断した。同年に両親の左右下葉をドナー肺とした両肺移植を施行した。移植後は術前投与量25%の PGI2持続投与を再開し、エコーや採血所見から2週間で漸減中止した。術後早期に出現する左心不全は軽度の拡張不全を認めたのみで、鎮静剤投与期間の延長のみで対処可能であった。移植肺の術後早期機能不全からくる右心不全は PGI2持続投与の影響からか認めず、術後しばらくして出現する右室流出路流出路狭窄については術後1ヶ月で認めた。これに対してはカルテオロール内服で対処し軽快した。睡眠時の低酸素が気管切開離脱後から顕在化した。横隔膜の動きが覚醒時は正常であるが、睡眠時の奇異性運動を認め、程度が軽度であることから夜間酸素吸入のみの対処療法とした。その他、十二指腸潰瘍における大量下血による軽度循環不全を認めたものの、輸血と緊急内視鏡のみで対処可能であった。【まとめ】 PH患者に対する肺移植後の循環動態に影響する要因は多様であり、術後経過とともに注意すべき点は変化していく。それぞれの要因と対処について習熟することは、今後増加すると思われる様々な移植医療の循環管理において役立つと考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 胎児心臓病学

ポスターセッション06（ P06）

胎児心臓病学 1

座長:竹田津 未生（北海道療育園）

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P06-01] 胎児期の急速な心拡大、心機能低下と病理所見でびまん性の心筋石灰化を認めた胎児心筋炎疑いの1例

○池田 健太郎[1], 田中 健佑[1], 新井 修平[1], 浅見 雄司[1], 石井 陽一郎[1], 関 満[1], 下山 伸哉[1], 小林 富男[1], 市之宮 健二[2], 片山 彩香[3] （1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 新生児科, 3.群馬大学医学部付属病院 病理部）

[P06-02] 総肺静脈還流異常に合併する重度肺静脈狭窄の簡便な胎児診断法―胎児肺静脈血流波形と流速測定の有用性―

○漢 伸彦[1,2], 島 貴史[1], 佐川 浩一[2], 石川 司朗[2] （1.福岡市立こども病院 新生児科, 2.福岡市立こども病院 循環器科）

[P06-03] 胎児期に心臓腫瘍を指摘されたダウン症候群の1例

○大谷 勝記[1], 三浦 文武[1], 嶋田 淳[1], 山本 洋平[1], 北川 陽介[1], 伊藤 悦朗[1], 小渡 亮介[2], 鈴木 保之[2], 福田 幾夫[2], 高橋 徹[3], 金城 学[4] （1.弘前大学 医学部 小児科, 2.弘前大学 医学部 胸部心臓血管外科, 3.弘前大学 医学部 保健学科, 4.八戸市立 市民病院 小児科）

[P06-04] 出生後に高度気管狭窄症状を呈した左肺動脈右肺動脈起始（ PA sling）の一例

○加地 剛[1], 早渕 康信[2], 須賀 健一[2], 中川 竜二[2], 苛原 稔[1] （1.徳島大学病院 産科婦人科, 2.徳島大学病院 小児科）

[P06-05] 間質性肺炎を合併した重度共通房室弁逆流症例に対する人工弁置換術

○岡 健介[1], 片岡 功一[1], 鈴木 峻[1], 古井 貞浩[1], 松原 大輔[1], 南 孝臣[1,2], 鵜垣 伸也[2], 吉積 功[2], 河田 政明[2], 山形 崇倫[1] （1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児先天性心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P06-01] 胎児期の急速な心拡大、心機能低下と病理所見でびまん性の心筋石灰化を認めた胎児心筋炎疑いの1例

○池田 健太郎[1], 田中 健佑[1], 新井 修平[1], 浅見 雄司[1], 石井 陽一郎[1], 関 満[1], 下山 伸哉[1], 小林 富男[1], 市之宮 健二[2], 片山 彩香[3] （1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 新生児科, 3.群馬大学医学部付属病院 病理部）

Keywords: 胎児診断, 心筋炎, 石灰化

【症例】母29歳初産婦、家族歴なし。妊娠18週で右室自由壁に6mmの高エコー結節を認め当院紹介。この時点では CTAR26%, 心機能も保たれていた。しかし、妊娠23週の検査時に両心室の全周性の輝度上昇、心収縮力低下、CTAR34%と心拡大も進行認めた。 TORCH、パルボウイルス、抗 SS-A/B抗体は陰性、羊水染色体検査は正常核型であった。妊娠24週より胎児水腫となり、その後 CTAR50%まで心拡大は進行、僧帽弁閉鎖不全の増悪も認めたため、34週1日帝王切開で出生。出生体重2568g、 Apgar score 5-8。出生後のエコーでは左心系の著明な拡大、収縮力低下、重度僧帽弁閉鎖不全、右室は低形成で流出路の狭窄、狭窄部心筋の輝度亢進を認めた。大動脈弁、大動脈弓の狭窄は認めなかった。頭部の著明な皮下浮腫、腹水を認めたが胸水は経度であった。出生後よりNICUで全身管理を行ったが高度のうっ血性心不全のため日齢57に死亡した。代謝異常は認めず、遺伝子検査でも異常は認めなかった。各種ウイルス検査を提出したが明らかな感染は特定できなかった。病理診断では両心室の乳頭筋から外膜まで新旧混じったびまん性の石灰化を認めた。冠動脈に明らかな異常は認めなかった。【考察】胎児期の心拡大、心機能低下の進行を確認できた貴重な症例であるが、左心系の拡大と右心系の狭窄という異なった所見を認めており診断に難渋した。はっきりとした原因の特定には至らなかったが、病理学的に両心室に及ぶびまん性の石灰化を認めており、胎内感染による心筋炎の可能性が考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P06-02] 総肺静脈還流異常に合併する重度肺静脈狭窄の簡便な胎児診断法—胎児肺静脈血流波形と流速測定の有用性—

○漢 伸彦[1,2], 島 貴史[1], 佐川 浩一[2], 石川 司朗[2] （1.福岡市立こども病院 新生児科, 2.福岡市立こども病院 循環器科）

Keywords: 胎児診断, 肺静脈狭窄, 肺静脈波形

【背景】総肺静脈還流異常(TAPVD)に合併した重度の肺静脈狭窄(PVS)症例は出生直後に外科的介入が必要となるため胎児期に PVSの部位・程度を正確に評価する必要がある。しかし右側相同心(RAI)では肺静脈還流形態は複雑であり、それらを正確に評価することは困難なことがある。【目的】 TAPVDに伴う PVSでは、胎児肺静脈（PV）波形が変化し流速が低下する。それらの所見が RAI症例の重度 PVSの有無を予測可能なことを証明すること。【方法】2015年から2017年に当院で胎児心エコーを施行した RAI胎児18例を対象とした。 PV波形は心房背面の共通肺静脈で測定し、在胎30週未満(13例)と在胎30週以降(18例)の流速と波形を評価した。波形は平坦型,1峰型,2峰型へ分類した。流速低下は在胎週数毎の正常値の90%信頼区間以下(Bahlmann et al. Prenatal Diagnosis2016)、重度 PVSは日齢5以内に TAPVD根治術を要した症例と定義した。【結果】18例中5例(上心臓型3例、下心臓型2例)は重度 PVSであった。波形に関して5例中3例は平坦型、2例は1峰型であり、30週未満と30週以降で波形の変化はなかった。平坦型・1峰性であれば在胎週数に関係なく感度100%、得意度100%で重度の PVSを合併し、2峰性(上心臓型2例、下心臓型11例)では感度100%、得意度100%で重度 PVS合併は否定できた。2峰性13例中の2例(上心臓型1例、心臓型１例)は出生後に軽度 PVSを認めた。流速低下は在胎30週未満では重度 PVSの2例中1例のみ認め、感度50%、特異度100%であった。妊娠30週以降では5例中4例に流速低下し、感度80%、特異度92%であった。下心臓型の PV波形が平坦型で流速低下が無い１例は出生後に静脈管閉鎖後に重

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

度 PVSとなった症例であった。【結語】胎児肺静脈 PD波形と在胎30週以降の流速を測定することで、肺静脈の狭窄部位を同定することなく、 RAI症例の重度 PVSを予測することが可能であった。手技的にも簡便であり、臨床上有用な評価法である。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P06-03] 胎児期に心臓腫瘍を指摘されたダウン症候群の1例

○大谷 勝記[1], 三浦 文武[1], 嶋田 淳[1], 山本 洋平[1], 北川 陽介[1], 伊藤 悦朗[1], 小渡 亮介[2], 鈴木 保之[2], 福田 幾夫[2], 高橋 徹[3], 金城 学[4] （1.弘前大学 医学部 小児科, 2.弘前大学 医学部 胸部心臓血管外科, 3.弘前大学 医学部 保健学科, 4.八戸市立 市民病院 小児科）

Keywords: ダウン症候群, 心臓腫瘍, 線維腫

【はじめに】 ダウン症候群（ DS）は固形腫瘍の発生率が低いことで知られている．【背景】心臓腫瘍を合併したDSの報告は極めて少ない．今回，胎児期に心臓腫瘍を指摘された DSの新生児例を経験したので報告する．【症例】日齢0，男児．妊娠36週3日陣痛発来し，胎児心エコー検査で左室自由壁側に24x19mmの高輝度腫瘤性病変，少量の心嚢液貯留，心拡大（心胸郭断面積比40％）等を初めて認められ，当院に母体搬送された．児は在胎36週4日，体重2896ｇ，吸引分娩で仮死なく出生した．心エコー検査四腔断面像で左室後壁に20x13mmの腫瘤を確認，心収縮良好，流出路障害等は認めなかった．顔貌より染色体異常が疑われ後日に21trisomyを確認した．生後は心不全症状なく哺乳良好で経過した． CT, MRI検査では非特異的な所見しか得られず組織性状の断定は困難であった，日齢44に診断の確定，治療方針を検討するため生検施行した．術中所見では心臓左室後面に2×3cm大、表面平滑で淡黄色、弾性硬、血管成分に乏しい腫瘤であった．病理組織学的には，正常心筋に混在して核異型に乏しい紡錘形細胞が錯綜して認められ，腫瘍成分は主として膠原線維，筋線維芽細胞の増生からなり，筋系マーカーが陰性であること等から横紋筋腫ではなく，左室後面に発生した線維腫と診断した．悪性腫瘍は否定された．生検後も循環動態は保たれ不整脈等なく経過し退院した．【考察】 DSに合併した心臓腫瘍の報告は極めて稀である．自験例では症状に乏しかったが各種画像検査にて腫瘍の確定診断が得られず治療方針を検討するために必要と判断し生検施行した．【結語】胎児期に心臓腫瘍を指摘された DSの1例を経験した．今後積極的治療は行わず，不整脈，血流障害，弁機能障害等に留意しながら定期検診の方針である．

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P06-04] 出生後に高度気管狭窄症状を呈した左肺動脈右肺動脈起始（ PA sling）の一例

○加地 剛[1], 早渕 康信[2], 須賀 健一[2], 中川 竜二[2], 苛原 稔[1] （1.徳島大学病院 産科婦人科, 2.徳島大学病院 小児科）

Keywords: 左肺動脈右肺動脈起始, PA sling, 気管

左肺動脈右肺動脈起始（ PA sling）は出生後気管狭窄による換気困難を来しうるため胎児診断が有用とされるが、その報告は少ない。今回我々は胎児期に PA slingを診断できたもの気管狭窄の予測は十分でなかった PA slingの一例を経験したので報告する。
症例は38歳 3回経産婦。妊娠28週、前置胎盤のために当院に紹介となった。初診時の胎児超音波検査時、カラードプラにて左心房と下行大動脈の間に左側に向かう動脈を認めた。この動脈は右肺動脈から起始し、気管の背側を通り左肺に向かっており、 PA slingと診断した。一方で気管は、 MRI（矢状断像）で前方への圧迫が疑われたものの、超音波（横断像）で PA slingと接する部位の気管はほぼ正常様に描出されたため、高度な気管狭窄は否定的と考えた。 PA sling以外に三心房心と左上大静脈遺残を認めた。妊娠34週前置癒着胎盤のため全身麻酔

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

下に帝王切開となった。児は sleepingの状態で出生し直ちに気管内挿管され呼吸管理が行われた。出生後換気状態は良好であったが日齢3より換気困難が出現し、日齢6の CTにて広範囲の気管狭窄を認め、高度の換気不全となった。その後徐々に換気は改善し日齢18に抜管となった。（まとめ）カラードプラでの左心房と下行大動脈の間の観察が診断の契機となった PA slingの1例を経験した。一方で出生前の気管狭窄の評価には限界があった。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P06-05] 間質性肺炎を合併した重度共通房室弁逆流症例に対する人工弁置換術

○岡 健介[1], 片岡 功一[1], 鈴木 峻[1], 古井 貞浩[1], 松原 大輔[1], 南 孝臣[1,2], 鵜垣 伸也[2], 吉積 功[2], 河田 政明[2], 山形 崇倫[1]
（1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児先天性心臓血管外科）

Keywords: 弁置換術, 間質性肺炎, 共通房室弁

【はじめに】間質性肺炎(IP)合併例における開心術は IPを増悪させるリスクもあり、手術適応に際しては十分な検討が必要である。共通房室弁逆流による心不全の加療中に IPを合併した症例に対し、ステロイドパルス療法後に人工弁置換術を施行された1症例を報告する。【症例】2歳8か月女児。診断は、多脾症候群、単心房、単心室、共通房室弁口(重度弁逆流あり)、下大静脈欠損、奇静脈結合。肺動脈絞扼術(2か月)、 Kawashima手術＋共通房室弁形成術(1歳1か月)、ペースメーカー植え込み術(1歳2か月)が行われ、1歳6か月時には、上大静脈と肺動脈吻合部の瘤状拡大を認め、肺動脈形成術＋再共通房室弁形成術が施行された。その後は内科的抗心不全療法を継続していたが、2歳4か月時に気道感染を契機に共通房室弁逆流による心不全が増悪し緊急入院した。心不全は治療抵抗性で、循環作動薬及び人工呼吸器からの離脱が困難となった。経過中、 KL-6の著明高値(最大6048 U/ml、基準値：＜500 U/ml)、肺 CT検査で間質のスリガラス影が確認され、 IPと診断された。ステロイドパルス療法を行い、画像所見はやや改善し、 KL-6値も低下したが、2018 U/mlと下がりきらなかった。心不全改善のために人工弁置換術が必要な状況が続いていたが、 IP合併下では非常にリスクが高いと判断された。家族の手術希望を確認し、さらに院内倫理委員会の承認を得た上で、人工弁置換術が施行された。術中合併症はなく、 IPの増悪も認められなかった。術後、人工呼吸器からの離脱ができ、現在循環作動薬の漸減中である。【考察とまとめ】 IPの原因は、高濃度酸素の長期投与、共通房室弁逆流による肺うっ血などが考えられた。 IPの治療を先行することで、リスクの高い人工弁置換術を成功させることができた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 染色体異常・遺伝子異常

ポスターセッション07（ P07）

染色体異常・遺伝子異常 1

座長:上砂 光裕（日本医科大学多摩永山病院 小児科）

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P07-01] 胎児大動脈肺動脈窓を含む胎児異常を契機に出生前診断された2番染色体短腕部分トリソミーの一例

○岡崎 三枝子[1,2], 山田 俊介[2], 豊野 学朋[2] （1.秋田大学 医学部 循環型医療教育システム学講座, 2.秋田大学大学院 医学系研究科 医学専攻機能展開医学系 小児科学講座）

[P07-02] 経口 PGE_1製剤の導入により自宅退院が可能となった DORV、 PAを有する 13 trisomyの1例

○上桝 仁志[1], 美野 陽一[1], 坂田 晋史[1], 橋田 祐一郎[1], 倉信 裕樹[2] （1.鳥取大学 医学部 周産期小児医学分野, 2.鳥取県立厚生病院 小児科）

[P07-03] 18 trisomyにおける不整脈発生頻度の検討

○竹下 直樹, 奥村 謙一, 中川 由美, 長谷川 龍志, 糸井 利幸 （京都府立医科大学 小児科）

[P07-04] 先天性心疾患を合併したダウン症候群の術後肺高血圧と気道感染時の肺高血圧の増悪についての検討

○荒井 篤, 伊藤 由作, 大岩 香梨, 鍋山 千恵, 加藤 健太郎, 本倉 浩嗣, 伊藤 由依, 渡辺 健 （公益財団法人田附興風会医学研究所 北野病院小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P07-01] 胎児大動脈肺動脈窓を含む胎児異常を契機に出生前診断された2番染色体短腕部分トリソミーの一例

○岡崎 三枝子[1,2], 山田 俊介[2], 豊野 学朋[2] （1.秋田大学 医学部 循環型医療教育システム学講座, 2.秋田大学大学院 医学系研究科 医学専攻機能展開医学系 小児科学講座）

Keywords: 染色体異常, 胎児大動脈肺動脈窓, 2番染色体短腕部分トリソミー

【はじめに】2番染色体短腕部分トリソミーは比較的稀な染色体異常で、これまでの報告例も限られている。今回胎児複雑心奇形、大腿骨短縮、脳室拡大、肝腫大を契機に羊水染色体検査にて診断された2番染色体部分トリソミーの症例を経験したので報告する。【周産期経過】母32歳0妊0産。自然排卵にて妊娠成立。近医二次病院にて妊婦健診を施行。妊娠24-26週時に胎児大腿骨短縮、両側脳室拡大、胎児心異常、肝腫大を指摘され羊水染色体検査を施行。46,XY,dup(2)(p12p21)と診断。胎児心疾患について大動脈肺動脈窓・心室中隔欠損症と診断。胎児発育遅延が顕在化。出生後の心疾患管理目的に妊娠33週に当院産婦人科へ紹介。在胎38週2日、自然分娩にて出生。出生体重1853g,Ap 4/5。 NICU管理開始。【出生後診断】・46,XY,dup(2)(p22p13)・大動脈肺動脈窓・心室中隔欠損症 ・側脳室拡大・脳形成異常、てんかん ・両側停留精巣/左外鼠径ヘルニア ・軟口蓋裂 ・甲状腺機能低下症 ・小額症・挿管困難 ・難聴 ・気管支低形成・気管軟化症 【出生後経過】出生後うっ血性心不全が進行。日齢3より利尿剤開始、日齢9より N-CPAP開始。生後2ヵ月で両側肺動脈絞扼術を施行。術中操作にて心肺停止状態となり左肺動脈絞扼術のみで終了。術後気管攣縮を反復、再度心臓外科手術を行う必要性があるため生後4ヵ月気管切開施行。以後徐々に心不全が進行。人工呼吸器からの離脱困難となり、抗心不全療法に反応せず、生後9ヵ月で永眠された。剖検では著明な左室拡大・肺うっ血・肺出血を認め直接死因と診断されたが、生前に気管内視鏡検査にて診断された気管支低形成の所見を認めなかった。【考察】2番染色体短腕部分トリソミーは比較的まれな染色体異常で報告が散見されるのみである。今後本疾患について症例を集積し、知見を深める必要があると考えられた。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P07-02] 経口 PGE_1製剤の導入により自宅退院が可能となった DORV、PAを有する13 trisomyの1例

○上桝 仁志[1], 美野 陽一[1], 坂田 晋史[1], 橋田 祐一郎[1], 倉信 裕樹[2] （1.鳥取大学 医学部 周産期小児医学分野, 2.鳥取県立厚生病院 小児科）

Keywords: 染色体異常症, 13trisomy, 経口PGE_1製剤

【緒言】13 trisomy、18 trisomyなどの重症染色体異常の児においては、その生命予後から心疾患に対して外科治療が選択されないことも多い。中でも動脈管依存性心疾患の未手術例では PGE_1持続静注が必要となるため、在宅管理が困難となる。今回、経口 PGE_1製剤(Limaprost Alfadex： LA)の導入により在宅管理が可能となったDORV、 PAを有する13 trisomyの1例を経験した。【症例】5ヶ月の男児。胎児期より心内奇形の指摘あり、在胎37週、体重2560g、分娩誘発中の心音低下のため、緊急帝王切開にて出生。出生後心エコーにて DORV、 PA、PDAと診断し Lipo-PGE_1投与開始した。特異顔貌より13 trisomyを疑い染色体検査にて確定診断した。その後、SpO_2は90%台で安定し Lipo-PGE_1の離脱を試みるも酸素化不良のため再開。家族と相談のもと、児の染色体異常より心疾患に対して積極的な外科的介入は行わない方針となった。在宅医療への移行を強く希望されたため、自宅退院を目標に院内の倫理委員会を経て経口 PGE_1製剤導入の方針とした。日齢90より LA 2μg/kg/d内服を開始、最終的に LA 5.5μg/kg/dまで増量した。副作用として軽度の顔面紅潮と嘔吐は認めたが、重篤な副作用はなかった。効果判定として下行大動脈 reverse/forward flow ratioの推移が有用であった。 SpO_2は低下傾向となったが最終的には SpO_2 70%台前半程度で安定し、母児同室を経て生後6か月に退院となった。現在1歳と

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

なっているが SpO_2 70%台前半を維持できており再入院はなく家族と自宅での生活を続けられている。【考察】LAは末梢血管拡張および血小板凝集抑制作用を持ち、 PGE_1持続静注の代替療法として1990年代より報告が散見される。最終投与量は成人使用量と変わらなかったが、許容範囲内の副作用に留まった。動脈管依存性心疾患で外科治療が不適応となった場合、在宅医療移行を目的とした経口 PGE_1療法は PGE_1持続静注代替としての選択肢の一つとなりうる。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P07-03] 18 trisomyにおける不整脈発生頻度の検討

○竹下 直樹, 奥村 謙一, 中川 由美, 長谷川 龍志, 糸井 利幸 （京都府立医科大学 小児科）

Keywords: 18 trisomy, 不整脈, 徐脈性不整脈

【背景】近年18trisomy (18T)に対する積極的治療介入に伴い，長期生存例が増加しているが，不整脈発症頻度に関する検討は希少である．【目的】18Tの不整脈発症頻度について検討する．【方法】2012年1月から2017年12月に入院した18Tの患者背景，不整脈発症の有無及び臨床像を検討した．また，同期間に当院を受診した age matchedな VSD及び VSDを合併した21trisomy(21T) を対象に，不整脈発症頻度，平均心拍数を比較検討した．【結果】症例の内訳は，18T 23例， VSD 15例，21T 12例で，18T群の平均出生体重は1643±269g，妊娠週数は37±3週だった．18T群は全例心奇形を有し， VSD 16例， DORV 4例， AVSD 1例，他2例で， VSDは全て inlet extensionだった．18T群で心臓手術は9例(39%)施行され，全例姑息術で根治術は施行されなかった．18T群全体の死亡例は10例(43%)であった．出生後，心電図記録が可能だった18T群 17例で不整脈発生頻度を検討した．17症例中3例で徐脈性不整脈を発症し(I AVB 2例， II AVB 1例)，1例で頻脈性不整脈発症後に，徐脈性不整脈を発症した（ AT， II AVB）．徐脈性不整脈発症時期は，生直後1例，生後1ヶ月時2例，生後3ヶ月時1例であった．抗不整脈薬は頻脈性不整脈を発症した症例で1ヶ月間内服し，徐脈性不整脈は無治療で経過観察した．不整脈を発症した4例で死亡例はなかった． VSD群及び21T群で1歳までに不整脈を発症した症例はなかった．3群間における1歳までの平均心拍数は，新生児期(139±11 vs 153±9bpm)，乳児期前半(手術前)(126±17 vs 147±17bpm)，乳児期後半(手術後)(123±15 vs 135±14bpm)，1歳時(115±12 vs 126±16bpm)で，18T群は VSD群より有意な心拍数低下を認めた．【考察】18Tの不整脈発症頻度に関する原著論文は存在しないが，胎児期に18T症例が徐脈傾向である事は報告されている．18Tは VSD群と比較して低心拍数だが，徐脈性不整脈が生命予後に関与している可能性は低いと考えられた．

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P07-04] 先天性心疾患を合併したダウン症候群の術後肺高血圧と気道感染時の肺高血圧の増悪についての検討

○荒井 篤, 伊藤 由作, 大岩 香梨, 鍋山 千恵, 加藤 健太郎, 本倉 浩嗣, 伊藤 由依, 渡辺 健 （公益財団法人田附興風会医学研究所 北野病院小児科）

Keywords: ダウン症候群, 先天性心疾患, 肺高血圧症

【背景】ダウン症候群(DS)児では先天性心疾患(CHD)術後も肺高血圧(PH)が残存することが問題となる。【方法】2011年9月から2017年8月までの期間、心内修復術後当院で心カテを施行した DS児6例について後方視的に検討し、肺血流増加型 CHD術後の非 DS児12例と比較する。【結果】 DS児6例は VSD3例、 PDA1例、 TOF1例、 AVSD1例。術前安静時の肺血管抵抗(Rp)=4.7-7.7U・ m^2(中央値5.6U・ m^2)、術後安静時の Rp=1.4-4.5U・ m^2(中央値2.45U・ m^2)。非 DS児12例は、 VSD10例、 PDA2例。術後安静時の Rp=0.6-2.2U・ m^2(中央

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

値1.55U・ m^2)。 DS児の6例中3例で術後気道感染時に PHの増悪を認め、うち2例で挿管管理を要した。1, 1歳1ヶ月女児。2ヶ月時 PDA ligation施行。術後4ヶ月の心カテで PAPmean=23mmHg、 Rp=2.3U・ m^2。インフルエンザ A型肺炎を契機に PH crisisを来し5日間挿管管理を要した。2, 6ヶ月男児。2ヶ月時、 VSD closure施行。術後4ヶ月時、ウイルス性肺炎を契機に PH crisisを来し7日間挿管管理を要した。3, 3歳7ヶ月女児。10ヶ月時、 TOFに対し ICR施行。術後7ヶ月の心カテで PAPmean=25mmHg、 Rp=4.5U・ m^2。術後2年9ヶ月に肺炎発症時に心エコーで PH moderateと増悪を認め、酸素投与7日間を要した。 DS児3例とも術後より肺血管拡張薬2剤以上内服中であり、非感染時の心エコーによる拡張末期の左室形は円形であった。非 DS児のうち気道感染入院時に心エコーで PH増悪を認めた例なし。【考察】 DS児では非 DS児に比べ心内修復術後も肺血管抵抗が高い傾向がある。 CHD術後の DS児では肺血管拡張薬使用下で普段はコントロール良好でも気道感染罹患時は PH増悪に注意が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 集中治療・周術期管理

ポスターセッション08（ P08）

集中治療・周術期管理 1

座長:北川 哲也（徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部 心臓血管外科学分野）

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P08-01] 新病院設立および PICU設立に伴う周術期管理の変化

○山本 夏啓[1], 細谷 通靖[1], 林 拓也[1], 野村 耕司[2], 植田 育也[1] （1.埼玉県立小児医療センター 集中治療科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科）

[P08-02] 心臓カテーテル検査中の深鎮静における呼気二酸化炭素モニタ(ETCO2)の有用性

○高橋 努, 妹尾 祥平, 小山 裕太郎 （済生会宇都宮病院 小児科）

[P08-03] 先天性心疾患における非心臓手術: スコアリングシステムを用いた術前リスク評価

○粒良 昌弘[1], 川崎 達也[1], 秋田 千里[1], 冨田 健太朗[1], 大崎 真樹[2] （1.静岡県立こども病院 小児集中治療科, 2.静岡県立こども病院 循環器集中治療科）

[P08-04] マイコプラズマ肺炎が関連した肺塞栓症の一例 －当院での緊急 ECMOの経験－

○今井 祐喜 （愛知県厚生農業協同組合連合会 安城更生病院 小児科）

[P08-05] 小児心臓外科手術術後の ECPRの検討

○本村 誠[1], 小谷 匡史[1], 居石 崇志[1], 吉田 拓司[2], 三浦 大[3], 山本 裕介[4], 吉村 幸浩[4], 寺田 正次[4], 齊藤 修[1], 清水 直樹[1] （1.東京都立小児総合医療センター 救命・集中治療部 集中治療科, 2.東京都立小児総合医療センター 臨床工学部, 3.東京都立小児総合医療センター 小児循環器科, 4.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科）

[P08-06] 当院における小児 Cardiac ECMO例の経験

○若松 大樹[1], 佐戸川 弘之[1], 黒澤 博之[1], 横山 斉[1], 桃井 伸緒[2], 青柳 良倫[2], 遠藤 起生[2], 林 真理子[2], 富田 陽一[2] （1.福島県立医科大学 医学部 心臓血管外科学講座, 2.福島県立医科大学 医学部 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P08-01] 新病院設立および PICU設立に伴う周術期管理の変化

○山本 夏啓[1], 細谷 通靖[1], 林 拓也[1], 野村 耕司[2], 植田 育也[1] （1.埼玉県立小児医療センター 集中治療科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科）

Keywords: 術後管理, 集中治療, PICU

【背景】近年、 ICUに専従する集中治療医による周術期管理がアウトカムを改善する可能性が報告されている。埼玉県立小児医療センター（以下「当院」と呼称）では新病院への移転に伴い2017年1月より小児集中治療室（PICU）を設立し、専従医師による管理を開始した。当院における周術期管理の変遷についてまとめた。【目的】当院の旧病院と新病院での先天性心疾患術後の周術期管理について比較する。【方法】観察期間は旧病院を2015年1月1日から12月31日の間とし、新病院を2017年1月1日から12月31日とした。この期間に心室中隔欠損症（ VSD）または心房中隔欠損症（ ASD）に対する心内修復術を受け、術後に集中治療室に入室した症例を対象とした。患者背景、手術記録、術後の人工呼吸や水分管理についてデータを収集し比較した。データは中央値（四分位範囲）で示し、連続変数は Mann Whitney U検定、名義変数はχ2乗検定を用いて検定を行い、 p値0.05未満を有意とした。【結果】旧病院では総数50例、うち VSDが33例であった。新病院では総数60例、うち VSDが42例であった。患者背景では年齢や体格、染色体異常合併の割合に有意差は認めなかった。手術に関しては、手術時間や人工心肺時間に有意差はなかったが、大動脈遮断時間は新病院の方が有意に短かった（新病院65 (36-80) vs 旧病院 84(34-115)[分]）。術後人工呼吸期間は旧病院の方が短い傾向があったが、有意差は無く、集中治療室滞在期間は同等であった。術後1日目の水分出納については新病院の方が水分投与が有意に少なかった（新病院12.8 (0.0-27.1) vs 旧病院 27.0(-1.1-52.9)[mL/kg]）。【考察】新病院と旧病院ではいくつかの点で違いが認められた。患者のアウトカムに大きな差はなかった。【結論】新病院と旧病院での管理の違いの現状が明らかになった。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P08-02] 心臓カテーテル検査中の深鎮静における呼気二酸化炭素モニタ (ETCO2)の有用性

○高橋 努, 妹尾 祥平, 小山 裕太郎 （済生会宇都宮病院 小児科）

Keywords: 呼気二酸化炭素, 深鎮静, 心臓カテーテル検査

【背景】自然睡眠では呼吸や循環が危うくなると覚醒するが、鎮静下では防御反応も抑制され呼吸停止や心停止のリスクがある。パルスオキシメーターは酸素化のモニタであり換気のモニタではない。全国の心カテの深鎮静は半数が小児科医が行い、15%の施設でのみ ETCO2モニタを行っている。【目的】深鎮静下の心カテ中の ETCO2モニタの有用性を検討する。【対象】6か月～12歳の16名。【方法】チオペンタールを1mg/kg投与し2mg/kg/時で維持した。体動により1mg/kgを適宜追加した。 Expression MR400を用い、 ETCO2、 SpO2、心拍数(HR)、呼吸数(RR)を測定した。 ETCO2と動脈血液ガスの pCO2を同時測定した13名について、回帰分析とBland-Altman分析により一致度を検討した。【結果】 ETCO2と pCO2はよく相関し、回帰分析で相関係数0.63、 p=0.02であった。 Bland-Altman分析では、 ETCO2-pCO2の差の平均（バイアス）は-0.55、95%信頼区間は-3.54～2.44で系統誤差はなかった。±9.5の精度（これ以内は測定誤差）を伴った-0.55のバイアスを実証した。鎮静薬追加により対応が必要、または ETCO2が有意に上昇したのは以下2例である。【症例1】2歳の川崎病後冠動脈瘤。2回追加した後、 SpO2が97から91に低下し、動脈血液ガスで pO2が68のため酸素投与を要した。 ETCO2に変化はなかった。【症例2】6歳の川崎病後冠動脈瘤。2回追加した後、 ETCO2が37から49に上昇し、 HRは132から152、 RRは26から11になった。その2分後に ETCO2は低下し始め、5分後に ETCO2は39、HRは137、 RRは19 に戻り処置を要さなかった。 SpO2は変化なかった。【考察】呼吸管理では酸素化と換気は

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

分けて考える。 SpO2の低下がなくても ETCO2が上昇していることがあり、 RRや HRの変化のみから換気不全は評価できない。稀でも重篤な合併症のリスクがある以上、深鎮静を行う場合は ETCO2をモニタするとよい。特に鎮静薬追加の際に注意し、 ETCO2が10以上上昇すれば有意な変化の可能性がある。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P08-03] 先天性心疾患における非心臓手術: スコアリングシステムを用いた術前リスク評価

○粒良 昌弘[1], 川崎 達也[1], 秋田 千里[1], 冨田 健太朗[1], 大崎 真樹[2] （1.静岡県立こども病院 小児集中治療科, 2.静岡県立こども病院 循環器集中治療科）

Keywords: 先天性心疾患, 非心臓手術, 周術期管理

【はじめに】先天性心疾患(CHD)には非心臓合併症を17-28%に認めると報告されている。また非心臓手術を要することも多く、特に生後1年以内に心血管手術介入を要する CHD例では、5歳までにその40%が非心臓手術を経験するとされる。非心臓手術においても、様々な病態を呈する先天性心疾患を如何に評価し、リスクを事前に把握するかは重要な課題である。【目的】2016年、 Faraoniらによって CHDの非心臓手術におけるリスクスコアリングシステムが報告された。このスコアは死亡をアウトカムとしたスコアであるが、本検討では術後の呼吸・循環不安定にアウトカムを設定し、その有用性を評価することを目的とした。尚、スコアは緊急手術、 CHDの重症度、単心室、術前30日以内の手術介入、術前強心薬の使用、術前蘇生事象の既往、急性及び慢性腎障害、術前人工呼吸器の8項目より構成される。【方法】後方視的横断研究。患者: 2014-2017年に当院 ICU・ CCUに入室した18歳以下の非心臓手術を要した CHD例。除外: 臨床的に問題とならない短絡量の VSD・ ASD、残存病変のない根治手術後の CHD例。術前の循環作動薬及び人工呼吸器使用例。気道・横隔膜関連手術例。アウトカム: 術後呼吸・循環不安定の指標として、術後循環作動薬の使用と人工呼吸器管理を採用。【結果】対象は40例、年齢の中央値は3.5歳(IQR: 1.5-6.3歳)、男児23例、体重の中央値は10.0kg(IQR: 6.7-16.9kg)、 ICU滞在日数の中央値は3日(IQR: 2-5日)であった。スコアの中央値は1点(範囲: 0-5点)、術後強心薬使用及び人工呼吸器管理を要した例は14例(35%)であった。スコアの ROC曲線下面積は0.71(95%信頼区間: 0.52-0.89)、閾値をスコア2点に設定すると感度79%、特異度77%であった。【結語】本スコアは先天性心疾患の非心臓手術における、術後呼吸・循環不安定性のリスク評価に有用である可能性がある。今後大規模症例数での更なる評価が望まれる。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P08-04] マイコプラズマ肺炎が関連した肺塞栓症の一例 －当院での緊急ECMOの経験－

○今井 祐喜 （愛知県厚生農業協同組合連合会 安城更生病院 小児科）

Keywords: マイコプラズマ肺炎, 肺塞栓症, ECMO

【背景】体外式膜型人工肺（以下 ECMO）は専門的治療であり、経験・人材豊富な集中治療施設での実施が望まれる。当院は小児の実施経験が乏しかったが、肺塞栓症で急激な状態悪化を認め、 ECMOを導入した症例を経験した。導入～搬送までの経過、行った工夫について報告する。【症例】マイコプラズマ肺炎で入院加療中の5歳男児。第9病日に解熱が得られず、抗菌薬を CAMから TFLXへ変更、プレドニゾロン投与も開始した。第11病日、突然の呼吸障害と SpO2低下を認めた。マスク換気と高濃度酸素で状態は改善せず気管内挿管を実施したが、SpO2は上昇しなかった。胸部単純 X線で無気肺や気胸は認めなかった。心エコーで severe PH moderate TRを認めた。造影 CTで両側肺塞栓症と診断し ECMOの適応と考え専門施設へ搬送依頼した。しかし SpO2はさらに低下

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

し、血圧も低下傾向となった為、搬送前の ECMO導入に踏み切った。右内頸静脈、右大腿動脈よりカニュレーションを行い、発症から3時間半で V-A ECMO開始に至った。還流安定と共に SpO2、血圧も上昇傾向となった。その後専門施設へ搬送し、治療を継続した。【 ECMO導入の工夫】穿刺にあたり、特に送血は成人と同様に大腿動脈を選択することで、恙なくアプローチ可能であった。カニューレは成人腋窩動脈送血用に備えられていた小児用デバイスを用いた。成人用回路を用いるにあたり、回路チューブは10mmから6mmにサイズダウンしてプライミングボリュームを減少させた。回路の充填法は生理食塩水を濃厚赤血球輸血とアルブミン製剤で置換する方式とし、自己血回収装置も利用することでヘモグロビンの維持に努めた。【考察】 ECMO導入は苦渋の選択であったことは間違いない。しかしながら今回の判断は、本症例が搬送先を退院後、 intactで生活されている一助にはなったと確信する。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P08-05] 小児心臓外科手術術後の ECPRの検討

○本村 誠[1], 小谷 匡史[1], 居石 崇志[1], 吉田 拓司[2], 三浦 大[3], 山本 裕介[4], 吉村 幸浩[4], 寺田 正次[4], 齊藤 修[1], 清水 直樹[1]
（1.東京都立小児総合医療センター 救命・集中治療部 集中治療科, 2.東京都立小児総合医療センター 臨床工学部, 3.東京都立小児総合医療センター 小児循環器科, 4.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科）
Keywords: 小児心臓外科手術術後, ECPR, 集中治療

【背景と目的】小児心臓外科手術術後は集中治療対象の中でも著明に循環が変動し、心停止事象に至ることも多い。膜型人工肺（ extracorporeal membrane oxygenation; ECMO）を用いた心肺蘇生（ extracorporeal cardiopulmonary resuscitation; ECPR）での救命が普及しつつあるが、小児心臓外科手術術後の ECPRに限定した詳細な報告は、海外を含めてまだ少ない。当院の小児心臓外科手術術後の ECPR症例について報告した。
【方法】2010年から2017年にかけて、当院で小児心臓外科手術術後に ECPRを行った全症例につき、後方視的に検討した。生存退院群と病院死亡群の2群間で比較した。
【結果】 ECPRを行った症例は11例（男児5例、女児6例）、日齢26日（中央値）（2-89）、体重2.7kg（2.1-3.8）、 CPR時間45分（10-69）、 ECMO期間172時間（56-514）であった。診断は単心室6例（左心低形成症候群4例）、二心室5例で、術式は姑息術8例、根治術3例であった。 ECPRを要した理由は体血圧維持困難8例、低酸素2例、難治性不整脈1例であった。転帰は ECMO離脱7例（64%）、生存退院6例（55%）で、生存例全例で中枢神経機能は良好に保たれていた（退院時 PCPC=1：5例, PCPC2：1例 PCPC1-2:良好）。生存退院群と病院死亡群の比較において、 CPR時間は31分（中央値）（10-55）と65分（37-69） P=.028と、統計学的に有意差が認められた。一方、 CPR前のアシドーシスや乳酸値には、有意差を認めなかった。
【考察と結語】小児心臓外科手術後の ECPR症例において、生存退院率と神経学的転帰は海外報告と遜色ない成績を残せた。しかし、いずれも短期的転帰であり、今後は長期的転帰を含めたさらなる評価が必要である。また、生存退院群は病院死亡群と比較して CPR時間が有意に短かった。転帰改善因子については、 CPRの質を含めてより詳細に分析してゆく必要がある。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P08-06] 当院における小児 Cardiac ECMO例の経験

○若松 大樹[1], 佐戸川 弘之[1], 黒澤 博之[1], 横山 斉[1], 桃井 伸緒[2], 青柳 良倫[2], 遠藤 起生[2], 林 真理子[2], 富田 陽一[2] （1.福島県立医科大学 医学部 心臓血管外科学講座, 2.福島県立医科大学 医学部 小児科）
Keywords: 体外循環, 術後管理, ECMO

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景】 ELSO(Extracorporeal Life Support Organization)報告では Cardiac ECMO離脱率は61%,生存率は45%と報告された。本邦でも呼吸不全の ECMO例のデータ集積が行われているが、 Cardiac ECMO例の集約やデータ集積は難しく施設ごとに対応している。【目的と方法】2004年以降、当科の小児 Cardiac ECMO導入例を検討し課題を明らかにする。【結果】当科の Cardiac ECMOは Central ECMOが第一選択で、充分な流量補助を行い、必要に応じて左心系脱血も追加する。 ACTは高め管理し回路交換を減らす。心のう内血腫除去は積極的に行う。離脱前はシャント回路を増設し低流量補助を行い離脱判断を行っている。 Cardiac ECMO 23例を検討した。導入理由は、開心術後の循環破綻が10例、 CPB離脱不能が6例、劇症型心筋炎が4例、ECPR(Extracorporeal cardiopulmonary resuscitation)が3例であった。導入時平均流量は2.47±0.23L/min/m2, 期間は82.6±54.9時間、 ACT値は213±66(s), 回路交換は0.4回であった。全体の ECMO離脱率は17/23(73.9%)、生存率は15/23(65.2%)であった。術後導入例では9/10(90%)が離脱し、8/10(80%)が生存したが、 CPB離脱不能例の離脱は2/6(33.3%),生存は1/6(16.7%)と低かった。心筋炎4例中3例と、 ECPRの3例は離脱し退院した。入院死亡は8例で、 CPB離脱不能の死亡5例中、4例を単心室の房室弁形成後が占めた。関連合併症は、死亡1例で、心内血栓から下行大動脈閉塞を来し下半身虚血で失った。15例に24回の血腫除去、止血を行った。創部感染2例、心タンポナーデ1例、溶血1例であった。【まとめ】 ELSO reportと比較し離脱率と生存率は良好だが、 CPB離脱困難例で単心室の房室弁逆流の死亡が多かった。容量負荷への耐性や、心機能、長期間の人工呼吸が及ぼす心肺機能への影響などが考えられる。修復術の問題から救命困難例も含まれたが、家族受け入れの時間も必要だった。延命目的の導入は適切な判断が必要だが実際は難しい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 心筋心膜疾患

ポスターセッション09（ P09）

心筋心膜疾患 1

座長:安田 謙二（島根大学医学部 小児科）

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P09-01] 当院における心臓腫瘍の臨床的検討

○浦山 耕太郎[1], 杉野 充伸[1], 新田 哲也[1], 山田 和紀[2] （1.あかね会土谷総合病院 小児科, 2.あかね会土谷総合病院 心臓血管外科）

[P09-02] 胎児鏡下胎盤吻合血管レーザー凝固術施行後の双胎間輸血症候群の受血児および供血児にも心機能異常を認めた一例

○伊藤 由作, 伊藤 由依, 本倉 浩嗣, 加藤 健太郎, 米田 徳子, 大岩 香梨, 鍋山 千恵, 荒井 篤, 渡辺 健（公益財団法人 田附興風会 医学研究所 北野病院 小児科）

[P09-03] 急性心筋炎における不整脈

○渋谷 茜, 満下 紀恵, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 金 成海, 新居 正基, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

[P09-04] 早期 veno-arterial extracorporeal membrane oxygenation (V-A ECMO) 導入により救命しえた劇症型心筋炎の14歳女子例

○古田 貴士[1], 大西 佑治[1], 石川 雄一[2], 鈴木 康夫[1], 長谷川 俊史[1] （1.山口大学大学院医学系研究科医学専攻小児科学講座, 2.山口県済生会下関総合病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P09-01] 当院における心臓腫瘍の臨床的検討

○浦山 耕太郎[1], 杉野 充伸[1], 新田 哲也[1], 山田 和紀[2] （1.あかね会土谷総合病院 小児科, 2.あかね会土谷総合病院 心臓血管外科）

Keywords: 小児心臓腫瘍, 横紋筋腫, 巨大腫瘍

【背景】小児の心臓腫瘍の発生頻度は稀で多くが良性であるが、多彩な臨床経過を呈し、予後不良なこともある。【方法】2001年～2017年に当院で診断した心臓腫瘍症例11例を後方視的に検討し、予後と治療方針について検討した。診断は心エコー、 MRIで行い、摘出したものは病理で確定診断を行った。【結果】診断時年齢は０～８歳（中央値0歳）、観察期間は2～63ヶ月（中央値16カ月）、腫瘍最大径は2mm～60mm（中央値9.3mm）。診断時期は、胎児4例、出生時もしくは新生児期6例、学童期1例。診断は横紋筋腫4例（内3例は結節性硬化症合併）、粘液腫2例、横紋筋腫疑い5例。部位は左室壁4例、左室流入路2例、左室流出路2例、右房1例、右室壁3例、心室中隔1例、心房中隔1例、左房1例、そのうち多発例4例の重複を含む。経過中、腫瘍増大1例、縮小・消失３例、不変2例、転居や自己中断でフォロー中止３例（内1例で突然死）であり、症状を呈した2例（横紋筋腫、粘液腫）に摘出術を行った。胎児診断された4例は、いずれもサイズが大きく（10～60mm）、内2例に摘出術を行い、1例は突然死した。突然死の1例は左室壁発症の巨大腫瘍で画像診断では横紋筋腫を疑っていた。【考察】心臓内腔を圧迫するほどの巨大腫瘍の転帰は予測しづらく、治療方針の決定に苦慮する。出生前より指摘されている心臓腫瘍はサイズが大きく、治療対象になる可能性が比較的高い。巨大腫瘍で左室を占拠するものは致死的不整脈などがおこる可能性があり、縮小傾向になければ生検を含めた積極的な精査や不整脈管理、外科的治療を検討する必要がある。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P09-02] 胎児鏡下胎盤吻合血管レーザー凝固術施行後の双胎間輸血症候群の受血児および供血児にも心機能異常を認めた一例

○伊藤 由作, 伊藤 由依, 本倉 浩嗣, 加藤 健太郎, 米田 徳子, 大岩 香梨, 鍋山 千恵, 荒井 篤, 渡辺 健 （公益財団法人田附興風会 医学研究所 北野病院 小児科）

Keywords: TTTS, FLP, 心筋症

【緒言】双胎間輸血症候群(TTTS)は、一絨毛膜性双胎児において10~15%に発症する予後不良な疾患である。近年、胎児鏡下胎盤吻合血管レーザー凝固術(FLP)が開発され、その予後は劇的に改善している。 TTTSの心血管病変としては受血児の高血圧、心筋症、三尖弁逆流や右室流出路狭窄が有名であるが、供血児の報告は少ない。今回、我々は FLPの治療後に受血児のみならず、供血児にも心機能異常を認めた一例を経験し、文献考察を踏まえて報告する。【症例】自然妊娠で妊娠成立し一絨毛膜二羊膜性双胎児の診断で周産期管理が行われた。妊娠25週に TTTS stage1と診断され、妊娠26週に FLPを施行された。その後は有意な羊水差なく経過良好であった。妊娠33週に前期破水があり自然経腟分娩となった。両児ともに Apgar Score 8/10点、体重は1800g台であった。Hb差は貧血多血症候群の定義は満たさなかった。出生時の心エコーで、両児とも心構造異常は認めず、収縮能正常であった。生後、尿量・血圧安定し、多呼吸や哺乳不良なく経過した。修正37週(日齢29)、定期の心エコーフォローで、受血児は LVDd=18.4mm(114% of normal)、 LVEF=0.51、供血児は LVDd=18.8mm(112% of normal)、 LVEF=0.49と心拡大および収縮能の低下を認めた。受血児では心筋厚は正常範囲内であったが、供血児では正常の80%程度に菲薄化し拡張型心筋症様であった。両児とも有意な弁逆流認めず、拡張能正常であった。利尿薬による治療介入を開始し、約半年後に心拡大・収縮能・心筋厚の改善を認めた。【結語】 FLPにより胎児循環の改善を認めた後も、 TTTSに罹患後の患児においては受血児のみならず、供血児も厳密な心エコーフォローが必要であると考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P09-03] 急性心筋炎における不整脈

○渋谷 茜, 満下 紀恵, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 金 成海, 新居 正基, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

Keywords: 急性心筋炎, 頻脈性不整脈, 体外式膜型人工肺

【背景】急性心筋炎は、主にウイルス感染により発症する。感冒様症状にひきつづき心不全症状や胸痛、不整脈などが出現する。心電図変化は ST変化、異常 Q波などから、徐脈、頻脈、心室内伝導遅延など多彩な変化が認められる。循環が急速に破綻していくものは劇症型心筋炎とされ、致死的経過をたどるため、速やかな補助循環の導入などが必要であり、悪化因子の1つに不整脈があげられる。【目的】急性心筋炎症例の不整脈と予後の関係を検討する。【対象と方法】当院で過去10年間に急性心筋炎として加療された11例。診療録をもとに後方視的に、不整脈の種類、治療、予後について検討する。【結果】11例のうち６例（55%）で不整脈が認められた。４例が徐脈性不整脈、1例が頻脈性不整脈、1例が心室内伝導遅延であった。徐脈性不整脈のうち3 例は完全房室ブロック(CAVB)であった。３例のうち2例は CAVBから心室頻拍(VT)などの頻脈性不整脈が出現。ペーシングのみでは改善が得られず、1例では ECMO導入となった。 CAVBのみの症例では、ペーシングで改善。洞不全症候群で接合部調律の症例ではイソプロテノール持続投与のみで改善した。頻脈性不整脈例では発作性性上室性頻拍を認めた。フレカイニド、アミオダロン（ AMD）投与するが抵抗性であり、その後 ECMO導入となるも改善せず死亡。心室内伝導遅延の症例は、右脚ブロックから2枝ブロックに移行、心収縮能低下し ECMO導入となった。導入後に VTを認めたが除細動にて停止、 AMD継続投与。心機能が改善せず VADを導入し海外渡航移植となった。2例が死亡、1例が渡航移植であり、不整脈を合併していない例は全例軽快退院している。【考察とまとめ】徐脈性不整脈のみの症例ではペーシングや薬物治療で軽快したが、頻脈性不整脈を合併した症例ではECMO導入となっており、頻脈性不整脈、心室内伝導遅延は重症化の予測因子と考えられる。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P09-04] 早期 veno-arterial extracorporeal membrane oxygenation (V-A ECMO) 導入により救命しえた劇症型心筋炎の14歳女子例

○古田 貴士[1], 大西 佑治[1], 石川 雄一[2], 鈴木 康夫[1], 長谷川 俊史[1] （1.山口大学大学院医学系研究科医学専攻小児科学講座, 2.山口県済生会下関総合病院）

Keywords: 心筋炎, 房室ブロック, 心肺補助循環

【背景】劇症型心筋炎において，急性期の心原性ショックや重症不整脈に対する早期の心肺補助循環が有用とされ，その導入時期は治療上非常に重要である．【症例】14歳女子．入院4日前から腹痛，嘔吐が出現し，入院前日に失神を認めた．入院当日に数十秒間の全身強直性けいれんを反復したため，前医に救急搬送された．血圧低下と不整脈を認め，心電図で3度房室ブロック，心エコーで左室駆出率20%であったため，劇症型心筋炎と診断した．経静脈ペーシングリードを挿入し，当院に搬送された．搬送後速やかに V-A ECMOを導入し， intra-aortic balloon pumping (IABP)も併用した．心筋生検ではリンパ球浸潤が主体であり，好酸球性心筋炎や巨細胞性心筋炎は否定的であったため， 免疫グロブリン大量静注療法を実施した．心機能は入院4日目から改善し，入院5日目に体外循環から離脱した．エナラプリルおよびビソプロロールを開始し，入院13日目の心臓 MRIでは心筋線維化を認めず, 左室駆出率60%であった．神経学的後遺症なく，入院44日目に退院した． 【考察】本症例では高度房室ブロックおよび左室駆出率の著明な低下から，劇症型心筋炎と診断したが, 非特異的な前駆症状や急激な経過を呈

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

することもあるため，診断困難な例も多いとされる．けいれんを主訴に前医を受診したが，速やかに確定診断に至り，遅滞なく心肺補助循環が導入できた．小児期心筋炎の全国調査では，急性型が65.6%，劇症型が33.5%を占め，生存率は75.6%であったと報告されているが, 人工的循環補助がなければ, 劇症型心筋炎の死亡率は50-75%との報告もある．迅速な診断，良好な病院間連携，心肺補助循環の早期導入が奏功し，救命しえたものと考えた．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管

ポスターセッション10（ P10）

川崎病・冠動脈・血管 1

座長:高橋 徹（弘前大学大学院 保健学研究科）

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P10-01] 初回単独免疫グロブリン療法終了後にアスピリンを開始したプロトコールによる治療を受けた年長発症川崎病の転帰

○中田 利正 （青森県立中央病院 小児科）

[P10-02] 自然解熱後も CRP陽性が遷延し、冠動脈病変を合併した不全型川崎病症例

○辻 慶紀, 玉城 渉, 山本 雅樹, 北村 祐介, 藤枝 幹也 （高知大学医学部小児思春期医学）

[P10-03] 難治性川崎病の急性期治療中に深在性アスペルギルス感染を合併した2症例

○井上 忠, 岸本 慎太郎, 桑原 浩徳, 前田 靖人, 鍵山 慶之, 吉本 裕良, 籠手田 雄介, 工藤 嘉公, 須田 憲治 （久留米大学 医学部 小児科学教室）

[P10-04] 冠動脈瘤を形成した、症状が発熱のみの不全型川崎病の1例

○内田 悠太[1], 猪野 直美[1], 松村 峻[2], 岩本 洋一[2], 石戸 博隆[2], 増谷 聡[2], 先崎 秀明[2] （1.埼玉医科大学総合医療センター小児科, 2.埼玉医科大学総合医療センター総合周産期母子医療センター 小児循環器部門）

[P10-05] 川崎病冠動脈病変合併例における遠隔期治療と生活管理

○沼田 隆佑, 安河内 聰, 瀧聞 浄宏, 武井 黄太, 内海 雅史, 中村 太地, 川村 順平, 浮網 聖実, 前澤 身江子 （長野県立こども病院 循環器小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P10-01] 初回単独免疫グロブリン療法終了後にアスピリンを開始したプロトコールによる治療を受けた年長発症川崎病の転帰

○中田 利正 （青森県立中央病院 小児科）

Keywords: Kawasaki disease, intravenous immunoglobulin, older children

【背景】川崎病年長発症は心血管病変の独立した危険因子とされており、年長発症川崎病の冠動脈病変(CAL)合併率は高い。多重ロジスティック解析を用いた研究において、中等量のアスピリン併用は初回 IVIGの CAL抑制効果に悪影響を与えている可能性が示され、初回 IVIG終了後にアスピリン(A)を開始することが CAL合併抑制に有効であることがわかってきた。【目的】初回単独 IVIG終了後に Aを開始したプロトコールによる初回治療を受けた年長発症川崎病の転帰を明らかにすること。【方法】５歳以上で発症し、2004年１月～2017年２月に、このプロトコールによる治療を受けた川崎病患児25例の診療データを後方視的に検討した。 A代用薬としてフルルビプロフェン(F)を用いた症例も含めた。 A/Fは初回 IVIG終了後24時間以内に開始した。【結果】25例の性比（男児/女児）=11/14、発症年齢の中央値6歳5カ月（最小値5歳0カ月～最大値13歳3カ月）、初回 IVIG開始病日の中央値6(最小値4～最大値13）、 A/F=15/10、不全型４例（16%）であった。初回 IVIG不応例は８例(32%)、不応に対する追加治療例は３例(12%)、３次治療例（ウリナスタチン）１例(4%)であった。合併症は CAL 0例、治療を必要とした非心臓性合併症3例(12%)で、一過性失明、遷延性関節炎、環軸椎回旋位固定による遷延性頸部運動制限、を各々１例に認めた。３例の非心臓性合併症は、すべて治療により治癒した。合併症を認めた３例はすべて初回 IVIG不応例で、初回 IVIG終了後の炎症マーカーが、合併症を認めなかった22例に比較して有意に高値であった。【結論】初回単独 IVIG終了後に A/Fを開始したプロトコールによる初回治療を受けた年長発症川崎病の転帰は良好であった。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P10-02] 自然解熱後も CRP陽性が遷延し、冠動脈病変を合併した不全型川崎病症例

○辻 慶紀, 玉城 渉, 山本 雅樹, 北村 祐介, 藤枝 幹也 （高知大学医学部小児思春期医学）

Keywords: 不全型川崎病, 冠動脈瘤, CRP持続陽性

【はじめに】川崎病の中には典型的な症状を呈さない不全型も多く、診断に苦慮することが多い。しかし定型例と比較しても冠動脈病変合併頻度は同等かそれ以上とされるため、非典型例をいかに早期に診断し、心合併症を防ぐための治療を行うことが重要である。今回発熱以外の川崎病所見に乏しく、かつ経過中自然に解熱したものの CRP陽性が遷延し、結果として冠動脈病変を呈した不全型川崎病乳児例を報告する。【症例】生後3か月の女児。発熱を認め、第1病日に紹介医に入院した。 CRP 8.0mg/dL、尿中 WBC(+)で尿路感染症として抗菌薬が開始されたが解熱せず、第3病日に眼脂と軽度眼球結膜充血が出現したがすぐに消失した。また手足と口に手足口病様発疹が見られたが数日で消失した。以降も抗菌薬不応の発熱が持続した。第8病日に心エコーを施行されたが、有意な所見は認めなかった。同時期から解熱し、 CRPも3.2mg/dLに低下し始めた。第8病日以降は発熱を認めなかったが、第11病日に手指の落屑を認めたため、不全型川崎病が疑われ、アスピリンの内服が開始された。第12病日に紹介医を退院後、心エコーフォロー目的に当科を第14病日に紹介受診した。心エコーで#5に4mm大の拡張、#1にも2.7mmの拡張を認めた。発熱はないものの、第16病日に CRP 2.80mg/dLと改善なく、炎症の残存から冠動脈病変の進行が懸念されたため同日入院し、 IVIG 2g/kgを開始した。 CRPは第23病日に陰性化したが、冠動脈瘤を残した。以降冠動脈病変の進行はなく、第27病日に退院した。生後7か月に実施した冠動脈造影では、冠動脈病変は退縮傾向だった。【まとめ】本症例は、解熱後も CRP陽性が遷延し、冠動脈瘤を合併した。川崎病の病勢に発熱は欠かせないものであるが、炎症マーカーの改善も確認することが重要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P10-03] 難治性川崎病の急性期治療中に深在性アスペルギルス感染を合併した2症例

○井上 忠, 岸本 慎太郎, 桑原 浩徳, 前田 靖人, 鍵山 慶之, 吉本 裕良, 籠手田 雄介, 工藤 嘉公, 須田 憲治 （久留米大学 医学部 小児科学教室）

Keywords: 川崎病, 不応例, アスペルギルス感染

我々は川崎病の急性期治療中に深在性アスペルギルス感染を合併した2 症例を経験した。1 例目は5 歳男児例。5 病日に大量ガンマグロブリン静注（ IVIG）、6 病日から9 病日にかけてステロイドパルスと IVIGの併用を反復したが炎症反応の改善を認めず、10 病日から12 病日にかけて血漿交換を3クール行い炎症反応は低下したが持続した。13 病日にインフリキシマブ投与して炎症反応は陰性化したが、19 病日に38 度台の再発熱を認め、再度IVIGを行い、解熱と手指の膜様落屑を認めた。ところが23、29 病日に川崎病症状の再出現なく、再度38 度台の発熱を認めた。各種検査の結果、原発巣は不明であったがβ-D グルカン上昇とアスペルギルス抗原陽性により深在性アスペルギルス感染と診断し治療を要した。2 例目は4 歳女児例。4 病日に IVIG行われたが解熱なく、7 病日から8 病日にかけてステロイドパルスと IVIGの併用を行い解熱した。11 病日から再度発熱を認め、 IVIGの追加投与も行ったが同日の検査でβ-Dグルカンが上昇していた。アスペルギルス抗原が陽性であり、本症例も病巣は不明だったが、深在性アスペルギルス感染として治療を要した。
川崎病の治療目標は急性期の強い炎症を可能な限り早期に終息することである。そのため、発熱を認める場合は治療不応と判断し繰り返し追加治療を行うが、川崎病の急性期治療中に再発熱を認めた際、川崎病の再燃と感染との鑑別が難しい場合がある。我々は、 IVIGにステロイドパルスを併用した治療後に、アスペルギルス感染を起こしたと考える症例を経験した。重症川崎病の治療中に再発熱した場合、真菌感染の合併も視野にいれ検索する必要がある。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P10-04] 冠動脈瘤を形成した、症状が発熱のみの不全型川崎病の1例

○内田 悠太[1], 猪野 直美[1], 松村 峻[2], 岩本 洋一[2], 石戸 博隆[2], 増谷 聡[2], 先崎 秀明[2] （1.埼玉医科大学総合医療センター小児科, 2.埼玉医科大学総合医療センター総合周産期母子医療センター 小児循環器部門）

Keywords: 川崎病, 不全型, 冠動脈瘤

【背景】川崎病診断基準1項目以下の不全型川崎病はきわめて稀である。川崎病診断基準1項目のみ（5日以上持続する発熱）で、冠動脈瘤を形成した不全型川崎病を経験したので報告する。
【症例】1歳8か月男児。38度台の発熱が出現し近医で抗菌薬加療が行なわれ、発熱第5病日に一旦解熱した。第7病日再度38℃台の発熱が出現した。近医で加療後も発熱が持続し、第12病日に当院に紹介され、CRP13.1mg/dl, PLT49.2万/μlにて、当院に入院となった。同日より抗菌薬 CTXを投与したが解熱せず、第15病日に抗菌薬を MEPMに変更した。しかし発熱が持続し、第17病日には、 CRP9.7mg/dl, PLT62.6万/μlで、熱源精査目的に全身のエコー検査を施行したところ、左冠動脈主幹部(LMT)径3.7mm、左回旋枝(LCx)径4.3mm、右冠動脈(RCA)径4.3mmと明らかな拡大を認めた。経過中、各種細菌培養結果は有意でなく、発熱以外の川崎病診断基準は満たさず、 BCG部の発赤も認めなかった為、発熱のみの不全型川崎病と診断した。診断時の群馬大学スコアは1点のみであった。
免疫グロブリン静注とアスピリン内服を開始し、翌第18病日に速やかに解熱して機嫌良好となった。第23病日の

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

心エコーでは LCx近位部が径4.3mm、遠位部が2.6mmで明らかな瘤の形成を認め、第24病日に退院した。第58病日の心臓カテーテル検査では、 LCx近位部に径4.3mmの冠動脈瘤を認めた。 LMT、 RCAは径2.7mmと自然退縮しており、その他鎖骨下・腋窩・大腿・腎動脈には動脈瘤の形成を認めなかった。
【考察】発熱以外に川崎病症状を認めなくても、不全型川崎病は否定できない。その診断には心エコーが必須である。従って、熱源不明の発熱が持続する場合は、不全型川崎病の鑑別のために心エコー検査を施行すべきである。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P10-05] 川崎病冠動脈病変合併例における遠隔期治療と生活管理

○沼田 隆佑, 安河内 聰, 瀧聞 浄宏, 武井 黄太, 内海 雅史, 中村 太地, 川村 順平, 浮網 聖実, 前澤 身江子 （長野県立こども病院 循環器小児科）
Keywords: 川崎病, 冠動脈瘤, 遠隔期管理

【目的】当院の冠動脈病変を合併した川崎病罹患児の治療、学校生活管理の現状を把握し、遠隔期管理の課題を検討する。【方法】1993-2017年に当科で入院管理された、冠動脈病変合併川崎病患者68例のうち、ドロップアウト、他院紹介され詳細不明、急性期死亡などの11例を除く57例について、遠隔期治療や学校生活管理指導区分等について診療録より後方視的に調査した。【結果】発症時年齢2か月-7歳（中央値2歳）、男女比43；14で、小動脈瘤(4mm以下)8例・中等瘤(4-8mm)34例・巨大瘤(8mm以上)15例であった。遠隔期の内服治療継続は33例(58%)で、全例抗血小板薬を内服していた。抗凝固薬を併用しているのは狭窄病変17例中10例、虚血病変10例中5例、巨大冠動脈瘤15例中9例であった。また、虚血病変症例2例に硝酸薬が併用、巨大冠動脈瘤6例にβ遮断薬やCa拮抗薬が併用されていた。非薬物治療は経カテーテル治療6例(経皮的冠動脈形成術2例、 rotablator2例)で全例有効、再狭窄率は1/6例(17%)、冠動脈バイパス術2例で開存率は2/2例(100%)、全8症例で抗血小板薬と抗凝固薬を併用していた。いずれも遠隔期死亡例および心事故発生や出血性合併症を認めなかった。学校生活管理指導区分は E可管理39例、 E禁管理の12例、 D管理6例であり、虚血病変10例全例で E禁以上の運動制限があった。狭窄・虚血病変を認めない38例中33例(87%)が E可管理であった。【結論】瘤や狭窄病変の程度、虚血所見の有無で管理区分が決定されていた。巨大冠動脈瘤全例に抗凝固薬使用はしておらず、巨大瘤や狭窄病変のある症例でも E可管理となる例もありガイドラインでの推奨と実際の管理で差異のある症例を認めるが、有害事象および合併症を認めた症例はなかった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | カテーテル治療

ポスターセッション11（ P11）

カテーテル治療 1

座長:石垣 瑞彦（静岡県立こども病院 循環器科）

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P11-01] 先天性心疾患における AMPLATZER Vascular Plug 4の使用経験

○加藤 温子, 佐藤 純, 吉井 公浩, 大森 大輔, 吉田 修一朗, 西川 浩, 武田 紹, 大橋 直樹 （中京病院 中京こどもハートセンター）

[P11-02] Norwood術後急性期に左肺動脈狭窄に対する経皮的血管形成術の有効性及び安全性の検討

○連 翔太[1], 葭葉 茂樹[1], 小柳 喬幸[1], 小島 拓朗[1], 住友 直方[1], 小林 俊樹[1], 枡岡 歩[2], 鈴木 孝明[2] （1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓血管外科）

[P11-03] 薬剤溶出性ダブルバルーンが奏功した反復性肺静脈ステント内狭窄

○川口 直樹[1], 宗内 淳[1], 松岡 良平[2], 白水 優光[1], 飯田 千晶[1], 岡田 清吾[1], 長友 雄作[2], 杉谷 雄一郎[1], 渡邉 まみ江[1] （1.九州病院 小児科, 2.九州大学病院 小児科）

[P11-04] 手術で離断した起始異常を伴う鎖骨下動脈から増生した体肺側副動脈に対し、上腕動脈アプローチでコイル塞栓術を施行した Fontan candidateの3例

○瓦野 昌大, 田中 敏克, 城戸 佐知子, 亀井 直哉, 谷口 由記 （兵庫県立こども病院 循環器内科）

[P11-05] Fontan術後遠隔期の巨大静脈静脈瘻と左上腕動静脈瘻に塞栓術を施行した一例

○麻生 健太郎, 桜井 研三, 水野 将徳, 都築 慶光 （聖マリアンナ医科大学 小児科）

[P11-06] Fontan術前の体肺動脈側副血管に対する治療戦略；小児心臓外科医とのコラボレーション(第二報)

○内山 敬達[1], 根本 慎太郎[2], 岸 勘太[3] （1.社会医療法人愛仁会高槻病院小児科, 2.大阪医科大学胸部心臓血管外科, 3.大阪医科大学小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P11-01] 先天性心疾患における AMPLATZER Vascular Plug 4の使用経験

○加藤 温子, 佐藤 純, 吉井 公浩, 大森 大輔, 吉田 修一朗, 西川 浩, 武田 紹, 大橋 直樹 （中京病院 中京こどもハートセンター）

Keywords: 血管塞栓術, AVP, Vascular plug

【背景】 AMPLATZER^{TM} Vascular Plug(AVP)が導入されて以来、径の大きい血管でも経皮的に閉塞することが可能となった。中でも最も新しい AVP4は4Fr（内径0.038インチ）のカテーテルによるデリバリーが可能であり、小児や複雑な血管にも使用できる。当院における AVP4の使用を振り返り、その有用性について検討した。【方法】これまでに AVP4を用いて血管塞栓術を施行された患児の病歴、手技内容などをまとめた。【結果】2014年10月から2017年12月で5症例10血管。年齢中央値は2.7歳(1.6 - 7.3歳)、体重中央値は10.1kg (7.8 - 18.7kg)であった。病変は単心室症における静脈-静脈短絡血管が2例(4血管)、肺動静脈瘻が1例（4血管）、フォンタン術後のフェネストレーションが1例、ファロー四徴症の体肺動脈短絡血管が1例だった。平均血管径は3.0±0.7mmで、デバイスのサイズ／血管径比の平均は1.8±0.2であった。10血管中9血管でデバイス留置後も残存短絡血流を認め、その9例でデタッチャブルコイル(ORBIT GALAXY Johnson &Johnson 6病変, AZUR TERUMO 1病変)またはプッシャブルコイル(TORNADO COOK 3病変)を近位部もしくはデバイス間に留置した。コイルのアンラベリングと追加のコイル操作の際にデバイスがマイグレーションするという軽度の有害事象を認めたが、全症例でターゲット血管の閉塞が可能であった。【考察】3mm前後の血管において、 AVP4単独での塞栓効果は乏しかった。しかしそれをアンカーとしてコイルを追加することにより、安全かつ完全に血流を止めることができた。【結語】 AVP4はコイルを組み合わせることによってロープロファイル形式を保ったまま中等度の血管を閉塞することが可能である。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P11-02] Norwood術後急性期に左肺動脈狭窄に対する経皮的血管形成術の有効性及び安全性の検討

○連 翔太[1], 葭葉 茂樹[1], 小柳 喬幸[1], 小島 拓朗[1], 住友 直方[1], 小林 俊樹[1], 枡岡 歩[2], 鈴木 孝明[2] （1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓血管外科）

Keywords: 左心低形成症候群, カテーテル治療, ステント留置

【背景】左心低形成症候群(HS)及び類縁疾患(vHS)に対する Norwood手術(NW)後の左肺動脈狭窄(LPS)に対して、術後急性期/超急性期に経皮的血管形成術(CI)を行うことの安全性及び有効性について定まった見解はない。【目的/方法】 NW後急性期/超急性期の LPSに対して当院で CIを行なった6症例について診療録から後方視的に有効性及び安全性について検討した。【結果】6例の診断は、 HS1例、 vHS5例(単心室症例)で全例 bPABsを先行した。以下中央値(最小-最大)。在胎38週(37-40)、出生体重3170g(2544-3463)、 bPABs施行日齢4(2-8)、NW施行日齢124(56-384)、 bPABsから NWまでの期間は104日(53-378)。肺動脈血行再建は RVPA conduit2例、 BTshunt 2例、両方向性 Glenn2例。術中に使用した最大径サイザー(Sz)は4例で5mm、1例で4.5mm。6例の CIの適応は ECMO離脱困難が2例、4例は心エコーで高度な LPSを認めた。 CIは NW術後8日目(4-28)に施行。4例でバルーン拡張(BD)行い、うち2例に BD後の再狭窄にステント留置(SI)を追加した。残り2例は SIのみ施行。狭窄部の末梢側 reference(R)は2.55mm(2.20-5.90)。使用したバルーン(B)は4mm(4-6)、 B/Sz 0.85(0.80-1.20)、 B/R 1.89(1.03-2.31) 。使用したステント(S)は4mm(4-6)で S/Sz 0.90(0.80-1.33)、 S/R 1.38(1.02-2.00)であった。全例で再開通し、手技に伴う吻合部からの出血は認めなかった。【考察】使用した S径と B径を比較すると、 Sz比では変わらなかったが、 R比では S径は B径より小口径を使用していた。小口径を使うことで術後超急性期においてより安全に手技が達成でき再狭窄を避けることができる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P11-03] 薬剤溶出性ダブルバルーンが奏功した反復性肺静脈ステント内狭窄

○川口 直樹[1], 宗内 淳[1], 松岡 良平[2], 白水 優光[1], 飯田 千晶[1], 岡田 清吾[1], 長友 雄作[2], 杉谷 雄一郎[1], 渡邉 まみ江[1]
（1.九州病院 小児科, 2.九州大学病院 小児科）

Keywords: 肺静脈ステント内狭窄, 薬剤溶出性バルーン, 総肺静脈還流異常

【背景】総肺静脈還流異常（ TAPVC）の術後肺静脈狭窄（ PVO）に対してステント留置が試みられるが、ステント内狭窄を再発し治療に難渋する。【症例】5歳女児。左心低形成症候群、 TAPVCIb型、 PVOと診断し、新生児期に垂直静脈へのステント留置（ Express SD Stent 8mm）後、両側肺動脈絞扼術を施行した。3か月時にTAPVC修復術と動脈管ステント留置（ PALMAZ Stent 8mm）を経て、9か月時に Norwood手術（ Blalock-Taussig短絡）、 PVO解除術を施行した。15か月時に PVO再解除術を施行したが、両側 PVOが進行し、啼泣時の失神や心肺停止を反復したため、1-2か月毎に PVOに対して経皮的バルーン拡張術を繰り返した。2歳時に左肺静脈ステント留置（ Express SD Stent 6mm、後に Express LD Stent 7mmを追加）、3歳時に右肺静脈ステント留置（ Express LD Stent 8mm）を行ったが、ステント内狭窄を繰り返し、2-3か月毎に超高耐圧バルーンによるステント内狭窄拡張術を繰り返した。5歳時に啼泣時チアノーゼと失神のため再入院した。 SpO_2 60%、両側肺静脈狭窄（左2.4mm、右3.6mm）、肺静脈圧上昇（左37mmHg、右19mmHg）があった。右肺静脈に対して Shiranui（カネカ社） 7mm 18atm、左肺静脈に対して Conquest（メディコン社） 7mm 30atmで拡張し、引き続き左肺静脈を SeQuent Please（ニプロ社） 4mm（ダブルバルーン法）で拡張した。3か月後の心カテで左肺静脈圧18mmHgと上昇なく、右肺静脈ステント内狭窄に対しても薬剤溶出性ダブルバルーン拡張術を追加した。6歳時の心カテで左肺静脈圧17mmHg、右肺静脈圧18mmHg、肺静脈径（左5.2mm、右4.0mm）であった。なお薬剤溶出性バルーン治療後48時間のパクリタキセル血中濃度は感度以下であった。【結語】反復性肺静脈ステント内狭窄に対する薬剤溶出性バルーン拡張術は有効である。大径ステントに対してダブルバルーン法を用いたが、大径薬剤溶出性バルーンの市販が待望される。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P11-04] 手術で離断した起始異常を伴う鎖骨下動脈から増生した体肺側副動脈に対し、上腕動脈アプローチでコイル塞栓術を施行したFontan candidateの3例

○瓦野 昌大, 田中 敏克, 城戸 佐知子, 亀井 直哉, 谷口 由記 （兵庫県立こども病院 循環器内科）

Keywords: 体肺側副動脈, コイル塞栓, 鎖骨下動脈起始異常

【はじめに】起始異常を伴う鎖骨下動脈(aberrant subclavian artery:ASCA)は気管や食道を圧迫する場合に再建を考慮するが、血管が細径な場合や手術手技的な困難さから離断せざるを得ない場合がある。離断した SCAから体肺側副動脈(aortopulmonary collateral artery:APCA)が増生し肺動脈圧の上昇、容量負荷等の原因となり特にFontan candidateで問題となる。これらの APCAには大腿動脈からアプローチできず治療に難渋するが、今回我々は上腕動脈アプローチでコイル塞栓を施行した3例を経験したので報告する。【症例】診断は症例1 純型肺動脈閉鎖症、右側大動脈弓、 Kommerell憩室を伴う左鎖骨下動脈起始異常、症例2 左心低形成症候群、右側大動脈弓、左鎖骨下動脈起始異常、症例3 三尖弁閉鎖症 (2c)、大動脈弓低形成、右鎖骨下動脈起始異常。 ASCA離断の

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

理由は症例1で気管支軟化、症例2, 3では大動脈弓再建時に ASCAが大動脈峡部から起始しており再建困難であることであった。コイル塞栓施行時 stageは全例両方向性グレン術後、年齢および体重は1. 2歳3か月、9.4kg、2. 2歳0か月、9.7kg、3. 2歳4か月、12.6kgであった。症例1,2 では22G留置針に止血弁を装着したものをシースの代用とし、症例3では3 Frシースを使用した。マイクロカテーテルは全例 PROWLER SELECT LP(1.9Fr-2.3Fr)を使用したが、症例3では SCAから鋭角に起始する右内胸動脈へのアプローチが困難でステアリングマイクロカテーテル（ LEONIS MOVA）も使用した。コイルは柔軟な Orbit GALAXY、 Target XLを使用し問題なくコイル塞栓を施行した。塞栓後は全例で APCAの血流の減少を確認できた。また上腕動脈の閉塞を生じた症例はなかった。【まとめ】上腕動脈アプローチでの APCAコイル塞栓は手技やデバイスの工夫により比較的低体重の児においても安全に行うことができかつ有用な手技である。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P11-05] Fontan術後遠隔期の巨大静脈静脈瘻と左上腕動静脈瘻に塞栓術を施行した一例

○麻生 健太郎, 桜井 研三, 水野 将徳, 都築 慶光 （聖マリアンナ医科大学 小児科）

Keywords: Fontan手術, 静脈肺静脈瘻, コイル塞栓術

【緒言】 Fontan術後の静脈肺静脈瘻 (VVC)は中心静脈圧(CVP)の減圧、前負荷増大と心拍出量増加に寄与するが、慢性的なチアノーゼの原因となる。動脈静脈瘻(AVF)は、 CVPの上昇による、 Fontan循環不全の一因となり得る。今回我々は、 Fontan術後遠隔期に巨大 VVCと上腕の AVFが生じ、両方に塞栓術を施行した1例を経験したので報告する。【症例】19才男性。診断： Heteroxatia, Dextroversion, Absent IVC, Hemiazygos connection, unbalanced AVSD.現病歴：4歳で Fontan手術。18歳頃よりチアノーゼが増悪し、易疲労を自覚。同時期より以前から認められていた左上腕の腫瘤が増大。 CT検査で巨大 VVCと左上腕の AVFを確認。19歳、治療目的で入院。安静時 SpO2 85-87%。心臓カテーテル検査： Hemiazygos V m16 mmHg, Rt. PA m15mmHg, Vent 108/EDP15mmHg, Ao 89/30mmHg RpI=0.64, Qp/Qs=0.7. CTと同様の巨大な VVCを確認。 VVC, AVFに治療介入することとした。 VVCは Penumbra coil®7本、 Trget XL 360®16本、 AZUR 18® 14本で塞栓し完全閉塞。 AVFは Interlock coil5本で塞栓したが短絡を残した。塞栓術終了後心臓カテーテル検査： SpO2 93%, 半奇静脈 m15mmHg, Qp/Qs=0.9まで改善したが、その後のフォローで再びチアノーゼ、易疲労が顕著となった。【考察】本症例は積極的な治療介入により全身状態は改善したが効果は一時的であった。 Fontan術後の VVCに対するコイル塞栓術の効果については未だ議論があり、チアノーゼの改善や予後に寄与しないとする報告もある。功罪合わせもつ治療であることを理解し、適応は症例に応じて慎重に吟味する必要がある。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P11-06] Fontan術前の体肺動脈側副血管に対する治療戦略；小児心臓外科医とのコラボレーション(第二報）

○内山 敬達[1], 根本 慎太郎[2], 岸 勘太[3] （1.社会医療法人愛仁会高槻病院小児科, 2.大阪医科大学胸部心臓血管外科, 3.大阪医科大学小児科）

Keywords: コイル塞栓, APCA, Fontan

【緒言】第52回日本小児循環器学会で演者らは Fontan術前の体肺側副動脈（ APCA）に対する治療戦略として左右内胸動脈（ ITA）は Fontan手術時に外科的結紮術を施行、それ以外の APCAに対してコイル塞栓術を選択した症例を報告した。【目的】今回 Fontan術後1年の ITA結紮ならびにコイル塞栓術後の APCAの評価を検証した2例

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

を報告する。（症例1）3歳2か月の男児。無脾症、右側相同、右室型単心室、共通房室弁口、両大血管右室起始、大血管位置異常、肺動脈閉鎖、総肺静脈還流異常（心臓型）、両方向性グレン術後。使用コイル数は21本（すべて水圧式離脱型コイル）。右外側胸動脈3分枝を計10本で完全閉鎖。右甲状腺動脈側枝に対して4本、左甲状腺動脈側枝に対して7本で塞栓術を終了。 Fontan手術時に左右内胸動脈を結紮（近位および遠位）。胸腔ドレナージ留置期間は7日。術後1年のカテーテル検査で ITA領域、コイル塞栓部からの APCAの再開通はなし。(症例2）4歳9か月の男児。左心低形成症候群、両方向性グレン術後。使用コイル数9本（膨潤型7本、水圧式離脱型2本）。右甲状頸動脈塞栓術時に血管穿孔あり中枢側に2本で塞栓施行、止血確認。左甲状頸動脈に対して7本で塞栓術終了。 Fontan手術時に左右内胸動脈を結紮（近位および遠位）。胸腔ドレナージ留置期間は14日。術後1年のカテーテル検査で ITA、左甲状頸動脈領域からの APCAの再開通はなく、穿孔した右甲状頸動脈の周囲毛細血管からのわずかな短絡あり。（結語） Fontan術前の APCAに対する治療戦略として Fontan手術時の左右内胸動脈の結紮（近位および遠位）とコイル塞栓術の併用で追加コイル塞栓を必要とせず、医療費削減と被ばく軽減が期待できると思われる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 画像診断

ポスターセッション12（ P12）

画像診断 1

座長:武井 黄太（長野県立こども病院 循環器小児科）

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P12-01] Total Cavopulmonary Connectionにおける三次元超音波検査を用いた中心静脈圧の推定

○吉敷 香菜子[1], 馬原 啓太郎[2], 濱道 裕二[1], 小林 匠[1], 石井 卓[1], 稲毛 章郎[1], 上田 知実[1], 寺田 舞[2], 嘉川 忠博[1], 矢崎 諭[1] （1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 循環器内科）

[P12-02] diastolic wall strain（ DWS）の小児における基準値の検討

○丸谷 怜, 稲村 昇, 西 孝輔, 竹村 司 （近畿大学医学部小児科学教室）

[P12-03] 小児の左房ストレインは左室心筋肥大と関連する

○林 泰佑, 中野 克俊, 鈴木 孝典, 真船 亮, 清水 信隆, 三崎 泰志, 小野 博, 賀藤 均 （国立成育医療研究センター 循環器科）

[P12-04] 無症候性の心房中隔欠損症における CMRの役割

○内山 弘基, 佐藤 慶介, 土井 悠司, 田邊 雄大, 小野 頼母, 石垣 瑞彦, 芳本 潤, 金 成海, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

[P12-05] 位相差コントラスト法と Fick法とを用いて算出した心房中隔欠損の肺体血流比の比較

○佐藤 慶介, 内山 弘基, 土井 悠司, 石垣 瑞彦, 芳本 潤, 金 成海, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P12-01] Total Cavopulmonary Connectionにおける三次元超音波検査を用いた中心静脈圧の推定

○吉敷 香菜子[1], 馬原 啓太郎[2], 濱道 裕二[1], 小林 匠[1], 石井 卓[1], 稲毛 章郎[1], 上田 知実[1], 寺田 舞[2], 嘉川 忠博[1], 矢崎 諭[1]
（1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 循環器内科）

Keywords: 三次元超音波検査, 中心静脈圧, TCPC

【背景】超音波検査での右房圧 (RAP)は下大静脈径とその呼吸性変動率による推定法が一般的だが、先天性心疾患における方法は確立していない。 Total cavopulmonary connection (TCPC)を含む先天性心疾患における超音波検査での RAP、中心静脈圧 (CVP)の推定法を検討する。
【方法】カテーテル検査と超音波検査を同時に施行した先天性心疾患 TCPC (N=30)と non-TCPC (N=60)を検討した。二次元 (2D), 三次元 (3D)超音波検査により肝静脈流入部近位の下大静脈を TCPCは CVP, non-TCPCは RAPの測定と同時に撮像した。吸気、呼気の下大静脈短軸径 (2D-, 3D-IVCD; mm/m^2)を計測し、呼吸性変動率 (%) を算出した。
【結果】 TCPCの CVPは15±3 mmHg, non-TCPCの RAPは8.8±3 mmHgであった。 Non-TCPCでは3Dを用いた下大静脈計測値は2Dよりも RAPとよく相関した。 RAP vs; 呼気2D-IVCD r= 0.3, P=0.02, 吸気2D-IVCD r= 0.4, P＜0.01, 2D-IVCD呼吸性変動率 r= -0.2, P=0.11, 呼気3D-IVCD r= 0.47, P＜0.01, 吸気3D-IVCD r= 0.62, P＜0.01, 3D-IVCD呼吸性変動率 r= -0.53, P＜0.01. RAP 10mmHg以上となる吸気3D-IVCDおよび呼吸性変動率のカットオフ値は $7.3mm/m^2$ (陽性予測値 74%, 陰性予測値 82%)および 36% (陽性予測値 77%, 陰性予測値 76%)であった。一方、 TCPCでは下大静脈計測値と CVPは有意な関係を認めなかった。 CVP vs; 呼気2D-IVCD r=0.34, 吸気2D-IVCD r=0.34, 2D-IVCD呼吸性変動率 r=0.10, 呼気3D-IVCD r=0.13, 吸気3D-IVCD r=0.07, 3D-IVCD呼吸性変動率 r=0.16.
【結論】 TCPC以外の先天性心疾患において、下大静脈計測値と呼吸性変動は RAPとよく相関している。呼吸により移動する下大静脈を3D超音波検査を用いて正確に計測することで、より有効に RAPを推定できると考えられる。一方、 TCPCでは、3D超音波検査を用いても下大静脈計測値から CVPを推測するのは困難であった。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P12-02] diastolic wall strain（ DWS）の小児における基準値の検討

○丸谷 怜, 稲村 昇, 西 孝輔, 竹村 司 （近畿大学医学部小児科学教室）

Keywords: 心臓超音波検査, 心機能, DWS

【背景】 DWSは、成人領域では左室拡張能を反映する指標として考えられ、心不全を評価する1指標として考えられている。また、心不全を評価する他の指標とは独立して予後を反映するという報告もある。小児領域においても同様に心不全の評価の1指標にできることが期待され、評価の有用性について検討するべきと考えるが、報告は少ない。【目的】心疾患がないと診断された超音波検査データに基づいて小児領域における DWSの基準値について検討すること。【対象】2017年7月～12月に近畿大学医学部附属病院の小児循環器外来において実施した心臓超音波検査のうち、心雑音のスクリーニングで異常を指摘されなかったものや、川崎病の罹患後6か月以降の遠隔期で異常のないものなど、心内構造・心機能に異常を認めなかった89例。【方法】超音波検査の画像データより左室拡張末期自由壁厚（ LVPWｄ）と左室収縮末期自由壁厚（ LVPWｓ）を抽出し、（ LVPWｓ－ LVPWｄ）／ LVPWｓにより求めた DWSの検討と DWSと年齢、体表面積、 FS、 EFとの相関性を検討した。【結果】 DWSの平均値は0.374、標準偏差は0.104であり、+2SDは0.582、-2SDは0.166であった。相関係数は、月齢では-0.101（ p=0.345）、体表面積では-0.112（ p=0.297）、 FSでは0.334（ p=0.001）、 EFでは 0.321（ p=0.002）であった。【考察】 DWSの基準値は0.166～0.582と考えられた。また DWSは月齢、体格と

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

関係なく検討することができると考えられた。 FS、 EFといった収縮能の指標とは正の相関を認め、収縮能の指標とも考えられた。今後、今回の検討をもとに、各疾患における特徴、拡張能を示すとされる他の指標との相関性、治療経過など予後との関連など検討を進めたいと考える。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P12-03] 小児の左房ストレインは左室心筋肥大と関連する

○林 泰佑, 中野 克俊, 鈴木 孝典, 真船 亮, 清水 信隆, 三崎 泰志, 小野 博, 賀藤 均 （国立成育医療研究センター 循環器科）

Keywords: 左室拡張能, 左房機能, 左室心筋肥大

【背景】
左房ストレインは成人において左室拡張機能の指標として有効性が示されているが、小児の左房ストレインの臨床応用に関する報告は少ない。
【目的】
小児の左房ストレインに影響を与える因子を明らかにすること。
【対象と方法】
心奇形（冠動脈奇形は除く）がなく、かつ biplane Simpson法で求めた左室駆出率(LVEF)が45%以上であった18歳未満の小児40例（うち男児19例）の心エコー検査を対象とした。被験者には、左冠動脈肺動脈起始症の術後2例、心筋症や心筋炎の既往のある者4例、膠原病5例、慢性腎不全2例、化学療法歴のある者2例が含まれていた。 EchoPACによるオフライン解析を行い、心尖部四腔断面像から収縮期の最大左房ストレインを算出した。左室心筋肥大は、身長で標準化した左室心筋重量(LV mass index) >45 g/$m^{2.16}$もしくは左室壁厚／内径比(RWT) > 0.42と定義した。
【結果】
被験者の年齢は9.1 (3.0〜16.8)歳、身長は125.6 (87.2〜176.8) cm、心拍数は毎分85 (60〜115)、 LVEF 60 (48〜70)%、僧帽弁早期流入血流速度／中隔側僧帽弁輪運動速度比 (E/Em) 8.6 (5.5〜16.0)であった。 NYHA心機能分類は全例が Class 1であった。 LV mass indexは41.0 (18.9〜89.8) g/$m^{2.16}$、 RWT 0.37 (0.29〜0.53)であり、17例が左室心筋肥大の基準を満たした。左房ストレインは40.5(12.4〜60.4)%であり、左房ストレインと有意な相関を認めたのは LV mass index ($r = -0.42$、 $p < 0.01$)、 RWT ($r = -0.35$、 $p < 0.05$)、年齢 ($r = -0.32$、 $p < 0.05$)であった。 LVEFや心拍数、 E/Emは、左房ストレインとの間に有意な相関を認めなかった。
【考察】
左室心筋肥大は、拡張障害を呈する不全心の構造的特徴の一つである。小児の左房ストレインは左室心筋肥大と関連しており、 E/Emよりも鋭敏に左室拡張障害を検出できる可能性がある。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P12-04] 無症候性の心房中隔欠損症における CMRの役割

○内山 弘基, 佐藤 慶介, 土井 悠司, 田邊 雄大, 小野 頼母, 石垣 瑞彦, 芳本 潤, 金 成海, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

Keywords: 心房中隔欠損症, CMR, 肺体血流比

【はじめに】心電図異常や心雑音などを契機に発見された無症候の心房中隔欠損(ASD)には短絡量が多く右室容量負荷が強い治療適応例から、短絡が少なく経過観察可能なものまで様々である。治療適応や合併症の有無についての評価には CMRや心臓カテーテル検査が有用であるが、検査時間・費用・侵襲度などの問題から全例に行うこ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

とは困難である。【目的】心エコーの短絡径から精査すべき症例の抽出が可能かを探ること。【対象と方法】2014年1月から2017年12月までの間に、 CMRによる肺体血流比の測定と経胸壁心エコー検査(TTE)・経食道心エコー検査(TEE)による欠損孔の評価とを行った ASDの25症例(年齢:15.2±4.2歳、男女比11:12)。 CMRによる肺体血流比測定(CMR-QP/QS)は位相差コントラスト法で上行大動脈血流量と肺動脈血流量を測定して求めた。また TTE/TEEによる評価は欠損孔の最大径を体表面積で除した径(補正最大径)を用いた。【結果】 TTE補正最大径と TEE補正最大径との間には強い正の相関を認めた(R2=0.77)。なお，無症候例は20例、症候例は5例だった。無症候例については TTE補正最大径/TEE補正最大径と CMR- QP/QSとの間にそれぞれ強い正の相関を認めた(R2=0.74/R2=0.75)。補正最大径＞6mm/m2の ASDは Qp/Qs＞1.5となる症例がほとんどだったが、1例のみ補正最大径=10.2mm/m2にも関わらず Qp/Qs=1.2であり、右室低形成と運動時のチアノーゼを伴っていた。また症候例の検討では ASD最大径に比して Qp/Qsが小さい症例は肺高血圧・多発奇形・染色体異常合併例だった。【まとめ】症候性 ASDはもちろん、無症候性 ASDでも TTEで6mm/m2以上の欠損孔であれば CMRにて Qp/Qsの評価を行い、欠損孔の大きさに見合わず Qp/Qsが小さい場合などは心臓カテーテル検査による評価を追加することが有用である。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P12-05] 位相差コントラスト法と Fick法とを用いて算出した心房中隔欠損の肺体血流比の比較

○佐藤 慶介, 内山 弘基, 土井 悠司, 石垣 瑞彦, 芳本 潤, 金 成海, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

Keywords: Fick法, 位相差コントラスト法, 肺体血流比

【背景】心房中隔欠損の治療適応を判断する際に肺体血流比（ Q_P/Q_S）の評価が必要となる。従来， Q_P/Q_Sの評価は Fick法を用いて行われてきたが，近年 CMRの普及に伴い位相差コントラスト法（ PC法）を用いて行われるようになってきた。 Fick法と PC法との相関性と一致性については報告があるものの，どの程度の誤差があるかついてはあまり言及されていない。【目的】 ASD症例において， Fick法と PC法とで求めた Q_P/Q_Sの誤差について検討すること。【方法】2014年1月から2017年12月までの間に CMRを行った ASD44例のうち，心臓カテーテルをこれと近い時期に行った22例（年齢14.9±4.9歳）。 PC法による Q_P/Q_S（ PC-QP/QS）は，上行大動脈血流（$=Q_S$）と主肺動脈血流（$=Q_P$）とから算出した。 Fick法による Q_P/Q_S（ Fick-Q_P/Q_S）は，上大静脈血を混合静脈血として算出した。【結果】22例全例全身麻酔下で心臓カテーテルを行った。22例中1例で全身麻酔時に酸素投与を要したため，残る21例で検討を行った。 PC-Q_P/Q_Sは1.74±0.38， Fick-Q_P/Q_Sは2.07±0.78であり，Fick-Q_P/Q_Sが大きく算出される傾向であった。 PC-Q_P/Q_Sと Fick-Q_P/Q_Sで Bland-Altman分析を行ったところ，加算誤差はなかったが（95%信頼区間0.34±0.35），値が大きくなるに従い比例誤差を認めた。【考察】 Fick法適応時に混合静脈血に上大静脈血のみを使用した場合，下大静脈を加味した場合よりも混合静脈血を低く見積もりやすい傾向があること，ガスサンプリング上の誤差が比較的大きいことが，系統誤差につながるためと考えた。【まとめ】 Fick法と PC法による ASDの Q_P/Q_Sを比較する際には誤差を十分考慮する必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 心血管発生・基礎研究

ポスターセッション13（ P13）

心血管発生・基礎研究 1

座長:武田 充人（北海道大学病院 小児科）

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P13-01] 若年ウサギを用いた血流下大動脈ホモグラフト移植後石灰化に対する炭酸ランタンの有用性と有害事象の検討

○岡村 賢一, 山内 治雄, 木下 修, 近藤 良一, 高岡 哲弘, 益澤 明広, 平田 康隆, 小野 稔 （東京大学 医学部附属病院 心臓外科）

[P13-02] 尿中細胞から iPS細胞を調製

○羽山 恵美子[1], 古谷 喜幸[1], 川口 奈奈子[1], 勝部 康弘[2], 島田 光世[1], 大路 栄子[1], 松岡 瑠美子[3], 稲井 慶[1], 中西 敏雄[1] （1.東京女子医科大学 医学部 循環器小児科, 2.日本医科大学 小児科, 3.若松河田クリニック）

[P13-03] 右室圧負荷ラットモデルでの2D-Speckle Tracking(2DSTE)と Diffusion Tensor Imaging(DTI)の右室心筋線維化評価

○河内 文江[1,2], 浦島 崇[2,3], 藤本 義隆[1,2], 河内 貞貴[2,4], 南沢 享[1] （1.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座, 2.東京慈恵会医科大学附属病院 小児科, 3.愛育病院, 4.埼玉県立小児医療センター 循環器科）

[P13-04] 稀な一側肺動脈欠損（右肺動脈下行大動脈起始）の一例

○佐藤 有美[1], 阪田 美穂[1], 白井 丈晶[1], 山本 真由子[2], 圓尾 文子[2] （1.加古川中央市民病院 小児科, 2.加古川中央市民病院 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P13-01] 若年ウサギを用いた血流下大動脈ホモグラフト移植後石灰化に対する炭酸ランタンの有用性と有害事象の検討

○岡村 賢一, 山内 治雄, 木下 修, 近藤 良一, 高岡 哲弘, 益澤 明広, 平田 康隆, 小野 稔 （東京大学 医学部附属病院 心臓外科）

Keywords: 炭酸ランタン, ホモグラフト, 石灰化

【背景】若年者では大動脈ホモグラフト移植後早期に、石灰化による吻合部仮性瘤やグラフト破綻を来たしやすい。今回、若年ウサギの血流下大動脈ホモグラフト移植後石灰化モデルに対してリンバインダーである炭酸ランタンの有用性・有害事象を検討した。【対象と方法】生後7週の成長期 New Zealand White Rabbitの下行大動脈を Japanese White Rabbitの頸動脈に移植後に、通常飼料8週間投与群を N8群(n=12)、5%炭酸ランタン含有飼料1週間に続く通常飼料7週間投与群を L1N7群(n=13)、同様に L2N6群(n=10)、 L4N4群(n=11)、 L8群(n=14)を作成した。移植後8週間でグラフトを摘出し、病理学的評価、石灰化定量（原子吸光度法）、内膜/中膜比、血漿 Ca・ Pi・ LDH・ ALP値、体重増加、大腿骨長、大腿骨骨密度、骨強度を測定した。【結果】病理学的評価では von Kossa染色において N8群で高度石灰化を認めたが、他の群では抑制されていた。石灰化定量測定では N８群に対し他の群では減少しており、 L8群で有意に低値であった（ $p<0.05$）。 EVG染色で内膜/中膜比を n=3ずつ測定すると、統計学的に有意差はないが N8群に対し他の群で低下していた。血漿 Ca・ LDH・ ALPは有意差を認めず、 Piは L8群で有意に低値であった($p<0.01$)。体重増加は L8群で有意な低下を認め、骨密度と大腿骨長は L4N4群、 L8群が N8群に対して有意に低下し、骨強度試験では L8群のみ N8群に対して有意に低下していた。【結語】術後短期間(本モデルでは2週間)の炭酸ランタン投与は、若年者の大動脈ホモグラフト移植後石灰化と内膜肥厚を抑制しつつ、リン抑制に伴う成長障害の影響を最小限に抑えることが示唆された。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P13-02] 尿中細胞から iPS細胞を調製

○羽山 恵美子[1], 古谷 喜幸[1], 川口 奈奈子[1], 勝部 康弘[2], 島田 光世[1], 大路 栄子[1], 松岡 瑠美子[3], 稲井 慶[1], 中西 敏雄[1]
（1.東京女子医科大学 医学部 循環器小児科, 2.日本医科大学 小児科, 3.若松河田クリニック）

Keywords: 尿細胞, iPS細胞, 非侵襲

【背景】 患者 induced pluripotent stem cell (iPSC)から分化誘導した心筋細胞は、直接得ることの難しい心筋細胞などに代わる in vitro心疾患モデルとして有用である。樹立当初皮膚生検により得られる線維芽細胞を用いて iPSCは調製されたが、近年侵襲のより少ない血液細胞（ T細胞や不死化 B細胞）に、山中因子をセンダイウイルスやエピソーマルベクターを用いて導入し調製する方法が確立された。我々は侵襲なく得られる尿中の細胞に着目し、これから iPSC を調製する方法を検討した。【方法】 ヒト尿から細胞を遠心分離し、ヒドロコルチゾン，ヒト上皮成長因子， ウシ胎児血清，エピネフリン，インスリン，トリヨードサイロニン，トランスフェリンを含む DMEM培地を用いて初代培養細胞を得た。定量 PCR法により増殖した細胞の特徴を調べ、電気穿孔法により、山中因子を尿由来細胞に導入し、 iPSCをフィーダーフリー培養により誘導した。【結果・考察】 尿中の細胞を培養し、約1週間で細胞コロニーを複数検出した。コロニーを一旦単細胞として培養を継続し、2週間程度で増殖細胞を得た。定量 PCR法によりこれらの細胞は、主に腎上皮細胞に相当するとの結果を得た。この細胞に、パルス電気刺激を与え， OCT3/4, SOX2, KLF-4, c-MYC, LIN28， p53DDが入ったエピソーマルベクターを導入した。 StemFit02培地を用いたフィーダーフリー培養により、約3週間で iPSC様増殖細胞を得た。定量 PCR法によりこの細胞では NANOG等の多能性マーカーの発現が亢進していることを認めた。現在多能性マーカー抗体を用いた確認実験を進めている。【結論】 尿から約2週間で増殖性上皮細胞が得られ、さらに約3週間で iPS細胞コロニーを得た。非侵襲の尿検体から、簡便・迅速に iPSCが得られることから、本法の今後の活用が期待される。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P13-03] 右室圧負荷ラットモデルでの2D-Speckle Tracking(2DSTE)とDiffusion Tensor Imaging(DTI)の右室心筋線維化評価

○河内 文江[1,2], 浦島 崇[2,3], 藤本 義隆[1,2], 河内 貞貴[2,4], 南沢 享[1] （1.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座, 2.東京慈恵会医科大学附属病院 小児科, 3.愛育病院, 4.埼玉県立小児医療センター 循環器科）

Keywords: 右室線維化, 2DSTE, DTI

【背景】 右室圧負荷は心筋肥大を経て、非代償期に心筋線維化へと進行する。線維化の進行前に圧負荷解除を行う必要があるが、右室心筋線維化を早期診断する非侵襲的方法はない。 【目的】右室心筋線維化を来しやすい部位を特定する。更に、右室心筋線維化を早期に診断し得る方法、指標を検索する。【方法】 SDラットを肺動脈絞扼術を施行した PAB群(n=10)と Sham群(n=10)に分け、1週毎に右室の strain値を測定した。更に、術後4週の摘出心のうち、7例(PAB群 n=4, Sham群 n=3)は DTI撮像を行った。 Masson’s trichrome染色を用い、摘出心の線維化率を測定した。【結果】病理画像により、右室線維化は心尖部側よりも心基部側に強く出現した。エコーでは、 PAB群で Free-wall RV Longitudinal strainの低下(-13.0±3.7 vs. -21.4±2.2, respectively, P＜.01)を認めた。 DTIでは、右室線維化率の上昇に伴い拡散異方性の強さと方向を表すλ1, λ2, λ3, Fractional anisotrophy(FA)値はいずれも低下した(R=-0.69, R=-0.52, R=-0.50, R=-0.45)。また、線維化の進行により心筋配列の連続性は絶たれ、線維長が短縮する画像が Fiber tractographyで構築できた。【考察】 PAB群の収縮能は維持されていたが Longitudinal strain値が低下していたことは、右室線維化の進行を反映し、さらに圧負荷による右室の機能障害が、深層筋により強く出現することが示唆された。 DTIでの異方性低下とλ値低下は、線維化による心筋配列の乱れ、間質線維化による水分子拡散運動の低下を反映していると考えられた。【結論】2DSTE、 DTIは右室心筋線維化診断の手法となり得る可能性がある。【結論】2DSTE、 DTIは右室心筋線維化診断の手法となり得る可能性がある。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P13-04] 稀な一側肺動脈欠損（右肺動脈下行大動脈起始）の一例

○佐藤 有美[1], 阪田 美穂[1], 白井 丈晶[1], 山本 真由子[2], 圓尾 文子[2] （1.加古川中央市民病院 小児科, 2.加古川中央市民病院 心臓血管外科）

Keywords: unilateral pulmonary artery atresia, MAPCA, open heart surgery

【はじめに】一側肺動脈欠損において、遠位の右肺動脈は右動脈管に依存するのが一般的である。今回我々は、遠位の右肺動脈が下行大動脈から起始する、稀な一側肺動脈欠損の症例を経験したので報告する。【症例】胎児期に異常の指摘なし。在胎36週5日、体重2944gにて出生した女児。生後、前医にて泡沫状嘔吐を認めたことにより食道閉鎖と診断され、心雑音精査で施行された心エコーにて、右心系の拡大と三尖弁閉鎖不全を指摘された。日齢1に精査加療目的に当院へ搬送となった。入院時の心エコーにて右肺動脈が確認できず、日齢2のCTにて右肺動脈が下行大動脈から起始していることに加え、右上の肺葉外肺分画症と診断された。心内に構造異常は認めなかった。主肺動脈から繋がる痕跡的な2mm程度の右肺動脈を認めたが、盲端であった。右室の血液は左肺動脈及び動脈管を介して下行大動脈に流れており、中等度の三尖弁閉鎖不全を認めた。肺高血圧と右心系の圧・容量負荷が持続したため、日齢32に右肺動脈再建術を施行した。気管分岐部が非常に頭側に位置しており、右肺動脈は右気管支の左側を通過する形で、後壁は主肺動脈の一部を利用し、前壁は自己心膜を補填して形成した。術後2ヵ月で、右肺動脈吻合部狭窄に対しバルーン拡大術施行を要したが、末梢血管の発育は良好に経過

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

している。【考察】本症例の診断に関して、一側肺動脈欠損とすると、遠位右肺動脈が動脈管に依存しない点が典型的ではない。 MAPCAとすると、1本の節間動脈が右の全肺区域を交通する点が典型的ではない。食道閉鎖や肺分画症の合併の観点から検索するも、同様の症例の報告は検索し得なかった。【結語】希少症例であり、診断・治療方針に難渋したため、発生学的な考察を交え、報告する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション14（ P14）

心不全・心移植 1

座長:小野 博（国立成育医療研究センター 循環器科）

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P14-01] Bridge to EXCOR：小児重症心不全に対する遠心ポンプを用いた定常流型LVAD管理の経験

○山本 裕介[1], 平野 暁教[1], 吉村 幸浩[1], 寺田 正次[1], 住友 直文[2], 三浦 大[2], 本村 誠[3], 清水 直樹[3] （1.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 2.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 3.東京都立小児総合医療センター 集中治療科）

[P14-02] Panel reactive antibody (PRA) 高値を呈した小児に対する心臓移植の経験

○石垣 俊, 鳥越 史子, 田中 智彦, 髭野 亮太, 石井 良, 石田 秀和, 成田 淳, 小垣 滋豊, 大薗 恵一 （大阪大学 医学部 医学系研究科 小児科学）

[P14-03] 小児脳死下臓器提供者の管理における課題

○秋田 千里[1,2], 森河 万莉[1], 川崎 達也[2], 犀川 太[1] （1.金沢医科大学 小児科, 2.静岡県立こども病院 小児集中治療科）

[P14-04] 当院における小児補助人工心臓装着患児の海外渡航心移植の経験

○枡岡 歩[1], 細田 隆介[1], 尾澤 慶輔[1], 岩崎 美佳[1], 戸田 紘一[2], 小柳 喬幸[2], 住友 直方[2], 鈴木 孝明[1] （1.埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科, 2.埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科）

[P14-05] 補助循環を用いた小児心原性ショック例に対する Bridge to Candidacy～この症例をどうするか？外科治療へのアプローチ～

○荒木 幹太, 上野 高義, 平 将生, 木戸 高志, 松長 由里子, 金谷 知潤, 奥田 直樹, 倉谷 徹, 戸田 宏一, 澤 芳樹 （大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科）

[P14-06] 心房頻拍による頻脈誘発性心筋症にカテーテルアブレーションが奏功した12歳男児例

○木村 正人[1], 福田 浩二[2], 中野 誠[2], 川野 研悟[1], 前原 菜美子[1] （1.東北大学 医学部 小児科, 2.東北大学 医学部 循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P14-01] Bridge to EXCOR：小児重症心不全に対する遠心ポンプを用いた定常流型 LVAD管理の経験

○山本 裕介[1], 平野 暁教[1], 吉村 幸浩[1], 寺田 正次[1], 住友 直文[2], 三浦 大[2], 本村 誠[3], 清水 直樹[3] （1.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 2.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 3.東京都立小児総合医療センター 集中治療科）

Keywords: 小児重症心不全, 定常流型VAD, EXCOR

【はじめに】心臓移植待機中に急性増悪から VA-ECMO導入， bridge to decisionとしての定常流型 LVAD管理を経て EXCOR装着に到達した拡張型心筋症の小児例を経験した．

【症例と経過】拡張型心筋症の1歳男児．9ヶ月時に感冒罹患から高度の循環不全に至り VA-ECMO導入，一旦は離脱し内科的心不全管理を継続，心臓移植実施施設へのコンサルトを経て移植適応を確認されたが，生後11ヶ月時に循環破綻から蘇生事象に至り再度 VA-ECMOを導入．1) 拡大した心臓による左主気管支の圧排閉塞所見 2) 蘇生処置に伴う神経学的合併症の有無 3) LVAD移行後の右心不全の可能性 などの懸念から，まず定常流型 LVADで管理を行いつつ EXCOR装着の適応を判断する方針となり，1歳0ヶ月時に左室心尖脱血，上行大動脈送血による定常流型 LVADへ移行(EXCOR専用の送脱血カニュラを使用)．術後は右心不全への対処としてカテコラミンおよび吸入一酸化窒素を使用，また，ヘパリン，ワーファリン，アスピリン，チクロピジン投与による抗凝固・抗血小板療法を継続，回路内の血栓形成に対し計6回の回路交換を要したものの，出血や感染，神経学的合併症を認めることなく経過して，第29病日に認定施設へと搬送，体外の駆動装置を EXCORに変更し，現在は一般病棟において移植待機中である．

【考察】 EXCORの使用には種々の社会的な制限があり，移植待機患者の予期せぬ循環破綻に対して必ずしも迅速な装着が可能とは限らないため，何らかの補助循環管理下での待機を強いられる状況が起こりうる．遠心ポンプを用いた定常流型 LVADは臨床経験が乏しく，報告された成績も芳しいものではないが，厳密な抗凝固管理・回路内血栓形成に対する迅速な回路交換・適切な流量設定・ EXCOR専用送脱血カニュラの使用などの配慮で合併症なく管理し得た． ECMOと同等のデバイスで行えることから， EXCOR装着認定施設以外でも施行可能な小児 LVADの選択肢として，今後の可能性が期待される．

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P14-02] Panel reactive antibody (PRA) 高値を呈した小児に対する心臓移植の経験

○石垣 俊, 鳥越 史子, 田中 智彦, 髭野 亮太, 石井 良, 石田 秀和, 成田 淳, 小垣 滋豊, 大薗 恵一 （大阪大学 医学部 医学系研究科 小児科学）

Keywords: 心移植, 抗体関連拒絶反応, Panel reactive antibody

【背景】心移植後拒絶反応の10-20%を占める抗体関連拒絶反応(AMR)は細胞性拒絶に比して発症頻度は低いが致死的な経過をたどりうる。今回、移植前より PRA高値を認め AMRハイリスクと判断された小児に対する心臓移植を経験したので報告する。【症例】生後4ヵ月に拡張型心筋症と診断した女児。カテコラミン離脱が困難となり心臓移植待機登録後、生後7ヵ月に VAD装着。待機中のスクリーニング検査で PRA 高値(ClassI 74%, ClassII 88%)を認めた。2歳6ヵ月（待機661日目）心臓移植の際、ドナー抗体検査でも PRA Class I 0%,ClassII 48%と高く、術前から MMFを開始し、血漿交換およびサイモグロブリン投与にて PRA低下(ClassI 0%,ClassII 3%)を確認。明らかな拒絶を認めなかったが移植後4日目に再度 PRA 高値(ClassI 0%,ClassII 94%)となり、ドナー特異的抗体陽性であった。術後1週目でも高値(ClassI 31%,ClassII 100%)のため血漿交換を施行。同日の心筋生検では、 ISHLT分類 Grade0であるが蛍光免疫染色にて C3d/C4d陽性、 HLA抗体陽性を認め、 pAMR1(I+)と診断さ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

れたため、リツキシマブを追加投与。しかしそれ以降も血行動態に問題なく急性拒絶反応も認めなかったため免疫抑制薬増量（プログラフ目標トラフ値12ng/ml）で経過観察。術後2・4週目でも PRA高値の持続はあるも拒絶反応はなく移植後49日目に退院。移植後半年の心筋生検にて補体陽性所見が目立たなくなり PRAも低下を確認することができた。【考察】わが国の小児心移植症例は少ないため AMRの知見は乏しい。今回、 AMRハイリスク症例に対する積極的な免疫抑制療法が有効であった可能性はあるがその評価は難しい。また PRA高値の移植後患者は遠隔期の予後も悪いことが報告されており、本児においても今後の長期的な管理が重要である。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P14-03] 小児脳死下臓器提供者の管理における課題

○秋田 千里[1,2], 森河 万莉[1], 川崎 達也[2], 犀川 太[1] （1.金沢医科大学 小児科, 2.静岡県立こども病院 小児集中治療科）

Keywords: 小児脳死下臓器提供, 心臓移植, 心筋石灰化

背景：小児レシピエントは体格的理由から小児ドナーを待ち続けており、待機中に命を落とす児も多い．家族の想いである臓器を最良の状態でレシピエントに届けることがドナー側の医療者の使命である．特にドナー家族にとって心臓は「生の象徴」として他臓器よりも臓器提供の希望（以下、提供希望）が強いことがある．今回、我々は医学的理由で心臓提供に至らなかった小児脳死下臓器提供症例を経験した．小児臓器提供過程でのドナー管理の課題を報告する．症例：6歳以上、10歳未満の小児．蘇生後低酸素性脳症で入院5日目に脳死とされうる状態と診断し、ただちに臓器提供の機会提示を行った．入院26日目（機会提示から21日目）に提供希望されたが、その間の治療方針は家族の逡巡とともに看取り医療と臓器保護で揺れ動いた．入院37日目に臓器摘出に至ったが、広範囲の心筋石灰化のため心臓提供はできず、他4臓器が4名に提供された．考察：家族の提供希望を受けて積極的な臓器保護にシフトするため、すでに不可逆的な臓器損傷をきたしている場合がある．本例は経過中に循環作動薬から離脱しており、心筋石灰化以外は移植可能な状態であった．心筋石灰化の要因として異栄養性石灰化が挙げられるが、経過中の血清 Caと Pはともに高値で推移しこれらの関与も考えられる．厳格な電解質管理と早期の臓器提供で心筋石灰化を最小限に抑えることができた可能性がある．しかし、早期の臓器提供を家族に要求することは倫理的に不可能であり、また JOTと medical consultantからの臓器保護を中心とした患者管理は提供希望以降でしか得られない．小児ドナー管理の経験のない自施設のみで、提供希望までの期間に看取り医療と臓器保護を両立することは困難であった．結語：本例のように提供希望までに時間を要する家族が発生した際に、臓器保護を含めた患者管理が相談できるような体制整備を望む．

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P14-04] 当院における小児補助人工心臓装着患児の海外渡航心移植の経験

○枡岡 歩[1], 細田 隆介[1], 尾澤 慶輔[1], 岩崎 美佳[1], 戸田 紘一[2], 小柳 喬幸[2], 住友 直方[2], 鈴木 孝明[1] （1.埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科, 2.埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科）

Keywords: 心臓移植, 渡航移植, 補助人工心臓

【背景】国内での小児心臓移植が行われるようになったが、ドナーが少ないのが現状である。このため海外渡航心臓移植を選択する症例が認められる。また補助人工心臓(VAD)装着例では VAD装着での渡航となるが、現在では世界共通デバイスである EXCOR Pediatrics VADが本邦でも使用可能となり、その渡航方法は変化している。【対象】2004から2007年に NIPRO VAD装着下に渡航移植を行った5例(症例1:10歳・男児・ BW24kg、症例2:14歳・女児・ BW 39kg、症例3:6歳・女児・ BW 16kg、症例4:12歳・男児・ BW53kg、症例5:3歳・女児・ BW 12kg)、2008年に EXCOR VAD装着下に渡航移植を行った1例(症例6:2歳・女児・ BW 12kg)の6例を対

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

象。渡航先は独国2例、米国4例。【結果】症例1は渡航先での脳梗塞にて移植適応外となり、 VAD装着のまま帰国後死亡。症例2-5はすべて心移植後、復学し、症例2・4は就学後就労している。症例6は渡航先で移植待機中である。渡航方法は症例1から5は大型旅客機の座席を数十席確保し、 VAD予備機とともに渡航。症例6は医療設備付きプライベートジェット機にて渡航した。渡航移植治療費は全例募金にてまかなった。募金目標額は症例1:7000万円、症例2:8000万円、症例3:9000万円、症例4:7000万円、症例5:1億円、症例6: 3億1千万円であった。【考察】10年前の NIPRO(Toyobo) VAD装着での海外渡航では大型旅客機の座席を数十席確保し渡航していたが、現在は航空機が医療設備付きプライベートジェット機に変更され、 VAD装着下での海外渡航に特化してきている。また、治療費総額は物価の変動以上に高騰していた。この治療費が高騰している事もあり2018年1月から国外での医療費に対し、健康保険による補助が行われるようになったが、治療費すべてを賄えるほどの補助では無いのが現状である。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P14-05] 補助循環を用いた小児心原性ショック例に対する Bridge to Candidacy～この症例をどうするか？外科治療へのアプローチ～

○荒木 幹太, 上野 高義, 平 将生, 木戸 高志, 松長 由里子, 金谷 知潤, 奥田 直樹, 倉谷 徹, 戸田 宏一, 澤 芳樹 （大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科）

Keywords: 機械的循環補助, BiVAD, Bridge to Candidacy

【背景】
心原性ショックに陥った小児患者に対しては,まず頸部,又は大腿部からの機械的補助循環(MCS)を導入し救命をはかるのが一般的である.しかし,高度心不全例や難治性不整脈合併例では,肺うっ血や肺出血を認める事もあり,充分な左心系の脱血を要する場合がある.
また,心機能回復の可能性を見極める場合には,長期の MCSが必要となる事もあり,Bridge to Candidacyを見据えた循環サポートが必要となる.
そのため,小児の MCSを行う際には,時期を逸さない,状況に応じた循環サポートが必要となる.
【症例】
9歳男児(身長130cm,体重27kg,BSA 0.99cm^2).生来健康.
自宅近くで突然倒れ,bystander CPR下に当院救急搬送され,大腿動静脈からの MCSを開始した.解剖学的心疾患は認めず,左室壁運動の低下,左室の緻密化障害,及び左室壁肥厚などを認め,心筋症による心原性ショックを考え,大腿動静脈からの MCSでは低灌流量(37-48ml/kg/min)による心外臓器障害の進行,肺うっ血の増悪が懸念された為,同日中に開胸下の MCSに変更した.
左室心尖脱血,上行大動脈送血の人工肺を挟んだ遠心ポンプによる LVADを開始したが,循環サポート直後より肺出血の増悪を認めた為,肺血流を制御するために右房脱血を追加した.
しかし,右房脱血を充分に行うことにより,左心系への還流量が減少し,左室心尖脱血管の血栓形成を認めた為,術翌日に BiVADシステムへの変更を要した.
肺出血を考慮した遠心ポンプによる右房脱血,左房送血の RVADを追加する事により,心外臓器機能の維持,及び肺出血の治癒が可能となった.
心筋の病理所見では,炎症細胞の浸潤はなく,軽度の線維化を認めるのみであった.
経過中軽度の脳血管合併症を認めたが,MCSサポートにより心肺機能は改善し,MCS装着後10日目に離脱可能となった.現在,外来通院にて内科的心不全治療を継続中である.
【まとめ】
患児の状態に応じた循環サポート方法を遅滞なく変更することで MCS離脱を行い得た症例を経験した.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P14-06] 心房頻拍による頻脈誘発性心筋症にカテーテルアブレーションが奏功した12歳男児例

○木村 正人[1], 福田 浩二[2], 中野 誠[2], 川野 研悟[1], 前原 菜美子[1] （1.東北大学 医学部 小児科, 2.東北大学 医学部 循環器内科）

Keywords: 頻脈誘発性心筋症, カテーテルアブレーション, 拡張型心筋症

脈誘発性心筋症は頻脈に続発する左室機能不全であり、心拍の正常化後に左室機能不全が一部または完全に回復する病態と定義されている。今回、内科治療に抵抗性である重症心不全の12歳男児が頻脈誘発性心筋症の診断となり、心房頻拍に対するカテーテルアブレーションが奏功した症例を経験したので報告する。症例は12歳男児。小学校1年時の心電図検診では異常を指摘されなかった。発症直前まで部活動を行なっていたが、呼吸苦が出現し救急外来を受診した。受診時の胸部レントゲンで CTR70%、頻脈を指摘され近医入院となった。近医入院時は心拍数130bpm、心エコーでは EF19%、 LVDd77mm BNPは1700pg/mlと重度の心不全であった。約3ヶ月間にわたり利尿剤や強心剤による加療を行ったが、 CTR68%、 EF22%、 BNPは900 pg/ml程度までしか回復せず、顔色不良や消化器症状が出現してきたことから、内科治療に抵抗性の重症拡張型心筋症として植込み型補助人工心臓の適応を検討するために当院転院となった。転院時は心拍150bpm、 EF10%、 LVDd83mm、 BNP710pg/mlと拡張型心筋症に矛盾しないと考えられた。ところが、入院後に心拍がさらに上昇し170bpmとなっても血圧は比較的維持され、短時間ではあったが1日に数回心拍が80-90bpmになる現象が観察されたことから頻脈誘発性心筋症を疑い電気生理検査及びカテーテルアブレーションを施行した。マッピングの結果、右心耳下方を起源とする心房頻拍の診断となり、数回の通電で頻脈は停止した。アブレーション後半年が経過し、 CTR49%、 EF40%、 LVDd50mm、 BNP7.1pg/mlまで回復を認め復学可能な状態となった。頻脈誘発心筋症は小児において比較的稀な疾患ではあるが、拡張型心筋症の鑑別疾患として念頭におくべき疾患であると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 心臓血管機能

ポスターセッション15（ P15）

心臓血管機能 1

座長:馬場 礼三（中部大学 生命健康科学部）

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P15-01] 両方向性グレン術後における体肺側副血行路発達の危険因子

○東 浩二, 村上 智明, 河内 遼, 榊 真一郎, 白石 真大, 中島 弘道, 青墳 裕之 （千葉県こども病院 循環器内科）

[P15-02] Norwood術後の大動脈圧反射は体心室右室硬化の主要因かもしれない

○豊村 大亮, 石川 友一, 倉岡 彩子, 兒玉 祥彦, 中村 真, 佐川 浩一, 石川 司朗 （福岡市立こども病院 循環器科）

[P15-04] 体肺側副動脈血流量が Fontan循環に及ぼす影響

○岩本 洋一, 簗 明子, 松村 峻, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター 総合周産期母子医療センター小児循環器部門）

[P15-05] 腹部圧迫法による簡便な容量負荷による Fontan循環の心室 stiffness評価

○松村 峻, 増谷 聡, 簗 明子, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター 小児科 小児循環器）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P15-01] 両方向性グレン術後における体肺側副血行路発達の危険因子

○東 浩二, 村上 智明, 河内 遼, 榊 真一郎, 白石 真大, 中島 弘道, 青墳 裕之 （千葉県こども病院 循環器内科）

Keywords: BDG, APC, アスピリン

【背景】体肺側副血行路（ APC）はフォンタン循環において容量負荷をもたらし、更に肺循環に競合的に働くことで肺動脈圧を上昇させる恐れがあると考えられている。また APCが両方向性グレン（ BDG）術後に急速に発達する症例をしばしば経験する。【目的】 BDG術後症例において APCを発達させる危険因子を明らかにする。【方法】当院で2007年から2017年に BDG術ならびに術前後に心臓カテーテル検査を施行した56例を対象とした。 APCの定量的評価は、 BDG術後カテーテル検査入院中に肺血流シンチグラフィ検査を施行、２つの結果を組み合わせ Fickの変法により算出した APC流量（ Qc）を用いた（ Inuzuka R et al. Cardiol Young 2008）。この Qcと原疾患、 BDG術前の手術介入、 BDG術後の治療と臨床経過、 BDG術前後のカテーテル検査結果との関連を後方視的に検討した。【結果】対象症例の Qcは1.7±0.5 L/min/m2だった。単変量解析では first palliationにて側開胸施行（ p=0.03）、シルデナフィル・ボセンタンの内服（ p=0.03）、利尿剤の非内服（ p=0.04）、アスピリンの非内服（ p=0.01）、 BDG術後の上大静脈圧（ p=0.03）、 BDG術後の大動脈血酸素飽和度（ R=0.35, p=0.008）、 BDG術後の肺動脈血酸素飽和度（ R=0.29, p=0.03）との相関を認めた。ステップワイズ法を用いた多変量解析ではシルデナフィル・ボセンタンの内服（ p=0.01）とアスピリンの非内服（ p=0.009）が APC発達に寄与する独立した危険因子であった。【結語】 PDE5阻害薬、エンドセリン受容体阻害薬やアスピリンは BDG術後の APC発達に影響を及ぼす可能性が示唆された。 BDG術後症例に対する上記薬剤の長期使用の功罪について更なる大規模な検討が必要と思われる。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P15-02] Norwood術後の大動脈圧反射は体心室右室硬化の主要因かもしれない

○豊村 大亮, 石川 友一, 倉岡 彩子, 兒玉 祥彦, 中村 真, 佐川 浩一, 石川 司朗 （福岡市立こども病院 循環器科）

Keywords: augmentation index, Norwood, HLHS

【背景と目的】 Augmentation index(AI)は動脈波中の圧反射波成分を定量した指標で広く用いられる。しかし Norwood術後の圧反射の態様はよく知られていない。本研究は特徴的な大動脈特性を有する Norwood術後の AIからその反射波の態様・影響を明らかとすることを目的に行った。【方法】2016 年4月から2017年12月に当院で施行した左心低形成症候群(HLHS)48例、61件のカテーテル検査を対象とした(N群:Norwood後 21件 1.0歳(中央値)、 B群： BDG後 14件 2.5歳、 T群： TCPC後 26件 5.5歳)。上行大動脈圧曲線から目視にて増大波を脈圧で除して算出した AIと各血行動態指標を比較検討した。心室 Stiffness=(RVEDP-RV最小圧)*BSA/RVEDV-RVESV, 動脈エラスタンス(Ea)=大動脈平均圧*BSA/ RVEDV-RVESVという計算式で算出した。【結果】 AIは N群 0.24±0.11、 B群0.26±0.08、 T群 0.16±0.08であり、全群で心室 Stiffnessと強い正相関を示し(N群/B群/T群: R=0.85/0.52/0.70, p＜0.01/=0.05/＜0.01), EFとは T群でのみ有意な負相関を示した(R=-0.46, p=0.009)。一方、 Eaと心室 Stiffness、および遺残大動脈縮窄圧較差と心室 Stiffnessには有意な相関を認めなかった。【考察】 Norwood手術における大動脈形成は長い縫合線や時に人工物による補填を必要とし、多くの壁硬化因子を有する上、時に弓部縮窄が残存し術後の圧反射が増大していると推測される。本検討から心室 Stiffnessとの相関は AIで極めて大きく、 Eaや遺残弓部圧較差では認めなかったことから、大動脈圧反射は TCPC術後 HLHSの遠隔期心室機能、特に拡張能増悪の主要因である可能性が考えられた。【結論】大動脈圧反射は Norwood 術後の体心室右室硬化を招来している可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P15-04] 体肺側副動脈血流量が Fontan循環に及ぼす影響

○岩本 洋一, 簗 明子, 松村 峻, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター 総合周産期母子医療センター小児循環器部門）

Keywords: Fontan, 体肺側副動脈, 静脈キャパシタンス

【背景】体肺側副動脈(APCA)は、 Fontan循環の負荷となる無効循環と考えられる。従来、 APCA流量の定量は困難で、 Fontan循環に及ぼす影響は明らかでない。 APCA流量が、 Fontan循環に及ぼす影響を探索的に検討する。
【方法】対象は、心臓 MRIを施行した、開窓を有さない Fontan術後の連続26例（年齢10.5歳±4.8歳）。APCA流量は、 MRIの phase-contrast法により肺静脈－肺動脈血流量、または上行大動脈－(上大静脈+下行大動脈）血流量から求めた。循環特性は、 MRIによる流量・容積測定とカテーテル検査による圧指標により評価した。色素希釈法で血液量を求め、バルサルバ法により算出した平均充満圧で除して静脈キャパシタンスを算出した。
【結果】 APCA流量は、0.37±0.27L/min/m2であった。 APCA流量の増加とともに前負荷指標係数、一回拍出量係数が有意に増加し (p＜0.01, R2=0.28 ; p＜0.01, R2=0.34)、 log BNPも軽度の増加傾向を認めた(P=0.07)が、 EDP・ CVPの増加を認めなかった。 APCA流量に対し、静脈キャパシタンスは一峰性で、中程度のAPCA流量で大きくなる傾向を認めた(P＜0.05)。
【結論】 Fontan循環は前負荷予備能が乏しい。 APCA流量に依存して心拍出が増加するものの、適度であればFontan循環への悪影響は最小限であり、 BNP系の微増・静脈キャパシタンスの確保といった正の側面もあり得ると考えられた。今後、 APCA流量が負荷時の循環に与える影響の検討が必要である。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P15-05] 腹部圧迫法による簡便な容量負荷による Fontan循環の心室 stiffness評価

○松村 峻, 増谷 聡, 簗 明子, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター 小児科 小児循環器）

Keywords: Fontan, stiff, abdominal compression

【背景】心室拡張期 stiffnessは、 Fontan循環の良否を左右する重要な心室特性である。しかしその評価は、通常の心臓カテーテル検査を行っても難しい。心室拡張末期圧(EDP)と異なり、心室最小圧の圧トランスデューサーによる正確な測定が困難であることも一因である。本研究は、簡便容易・可逆的な容量負荷法である腹部圧迫中に、測定の容易な EDPを計測することで、心室 stiffness評価が可能かを検討した。
【方法】対象は、心臓カテーテル検査中に腹部圧迫法を施行した、人工弁を有さない Fontan術後患者34例（中央値7歳、3-20歳）。高精度圧ワイヤーで心室圧をモニタリングしながら、一定の強さと深度で gentleに腹部圧迫を行った。心室 stiffness（ K）は、心室拡張期圧上昇（ EDP－最小圧）を Fick法で求めた一回拍出量係数で除して求めた。腹部圧迫中の最大 EDP、 EDP上昇幅と、 Kの関連を単回帰、と他の変数を考慮した多変量解析で検討した。静脈キャパシタンスは、下大静脈一過性閉鎖中の下大静脈圧と大動脈圧の変化から求めた。
【結果】対象の EDPは中央値9 (3-15)mmHg、 CVPは中央値11 (7-21)mmHg、 Kは中央値0.13 (0.08-0.28) mmHg/mL/m ^{2}であった。 Kは、 EDP上昇幅（ R=0.56）、および腹部圧迫中の最大 EDP（ R=0.75, P＜

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

0.0001）と良好に相関した。これらの関係は、静脈と心室の間の因子である、静脈キャパシタンス、中心静脈圧、肺血管抵抗の影響を受けず、腹部圧迫中の最大 EDPが Kの独立規定因子であった。
【考察】肺側心室を有さない Fontan循環でも、腹部圧迫は簡便・容易な心室容量負荷法として有用である。腹部圧迫中の最大 EDPを観察することで、 Fontan患者の心室 stiffnessの凡その評価が可能であり、心臓カテーテル検査中の検討に値すると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション16（ P16）

外科治療 1

座長:岡村 達（長野県立こども病院 心臓血管外科）

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P16-01] Cantrell症候群に DORV,AS,hypo archを合併した1例に対する外科治療経験

○伊藤 和[1], 橘 剛[1], 浅井 英嗣[1], 加藤 伸康[1], 藤本 隆憲[2], 阿部 二郎[2], 佐々木 理[2], 泉 岳[2], 山澤 弘州[2], 武田 充人[2], 松居 喜郎[1] （1.北海道大学大学院 医学研究科 循環器・呼吸器外科, 2.北海道大学 医学部 小児科）

[P16-02] 総肺静脈還流異常修復術後の部分肺静脈還流異常遺残成人症例に対する術式の工夫(2例報告)

○小泉 淳一[1], 岩瀬 友幸[1], 萩原 敬之[1], 大崎 洸[1], 滝沢 友里恵[2], 中野 智[2], 高橋 信[2], 小山 耕太郎[2], 金 一[1] （1.岩手医科大学付属病院 循環器医療センター 心臓血管外科, 2.岩手医科大学付属病院 循環器医療センター 循環器小児科）

[P16-03] 左心低形成症候群およびその類縁疾患に対する Norwood Glenn手術の有用性

○真船 亮[1], 鈴木 孝典[1], 中野 克俊[1], 林 泰佑[1], 清水 信隆[1], 三崎 泰志[1], 小野 博[1], 金子 幸裕[2], 賀藤 均[1] （1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科）

[P16-04] Pulmonary coarctationに対する体肺短絡手術と肺動脈形成術同時手術の有効性

○福西 琢真[1], 宮地 鑑[1], 大友 勇樹[1], 高梨 学[2], 斎木 宏文[2], 菅本 健司[2], 先崎 秀明[2], 石井 正浩[2] （1.北里大学 医学部 心臓血管外科, 2.北里大学 医学部 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P16-01] Cantrell症候群に DORV,AS,hypo archを合併した1例に対する外科治療経験

○伊藤 和[1], 橘 剛[1], 浅井 英嗣[1], 加藤 伸康[1], 藤本 隆憲[2], 阿部 二郎[2], 佐々木 理[2], 泉 岳[2], 山澤 弘州[2], 武田 充人[2], 松居 喜郎[1] （1.北海道大学大学院 医学研究科 循環器・呼吸器外科, 2.北海道大学 医学部 小児科）

Keywords: Norwood, Cantrell, 外科治療

【はじめに】 Cantrell症候群に DORV subaortic VSD,SAS,AS,hypo archを合併した症例に生後1日で外科的介入した経験について報告する.【症例】1生日男児,胎児診断症例.選択的帝王切開で出生,体重2616g. 胸骨下部は欠損,左室心尖部は瘤状に皮膚に覆われ突出,体表から拍動を確認できた.UCGでは SAS(+),AV4.1mm,AAo4.3mm,transverse2.4mm,isthmus2mmで LCCAまで逆行性血流.右室は小さめで Fontan candidate.臍上部の皮膚は欠損.lipoPGE1投与開始後, 高肺血流傾向で窒素吸入療法開始.心臓脱を胸腔内に移動するには生後早い方が心臓の適応が得られやすいと考え,1生日に介入する方針とした.【手術】 Norwood手術(4mm RV-PA)施行.皮膚切開は胸骨前は正中で,胸骨欠損部は右肋骨弓に沿った.体外循環前に心臓脱部分を剥離,左開胸し心膜を横隔神経手前まで切開,横隔膜を心嚢左縁まで肋骨弓から切離し左室瘤を左胸腔に移動.人工心肺は２本送血(BCA+DAo),２本脱血(SVC+IVC)で確立,肺動脈送血による肺保護併用.臍上部の皮膚は余剰部分を切除し閉鎖。手術時間341分,人工心肺時間208分,大動脈遮断時間74分,最低体温28.7℃. 5POD delayed sternal closure,右室前面は0.4mm ePTFE sheetで被覆.【考察】低体重,新生児早期のため bil.PABは選択されうる術式だが,手術回数を減じるため,SAS+CoAによる上半身血流低下の懸念のため,大血管軸の回転により心臓 stress軽減のため,Norwood手術を選択.胸骨欠損のため conduitが皮膚直下に晒される危険にも関わらず、行動態的優位性のため RV-PAを用いた.

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P16-02] 総肺静脈還流異常修復術後の部分肺静脈還流異常遺残成人症例に対する術式の工夫(2例報告)

○小泉 淳一[1], 岩瀬 友幸[1], 萩原 敬之[1], 大崎 洸[1], 滝沢 友里恵[2], 中野 智[2], 高橋 信[2], 小山 耕太郎[2], 金 一[1] （1.岩手医科大学付属病院 循環器医療センター 心臓血管外科, 2.岩手医科大学付属病院 循環器医療センター 循環器小児科）

Keywords: 部分肺静脈還流異常, 総肺静脈還流異常, 成人先天性心疾患

【症例1】21歳女性。生後14日、下心臓型総肺静脈還流異常修復術が施行された。20歳時、 CTで左肺静脈が垂直静脈から門脈へ還流する部分肺静脈還流異常を指摘され手術介入の方針となった。手術は再胸骨正中切開でアプローチ。左房後壁、左肺静脈、垂直静脈を内胸動脈剥離用の開胸器、 heart positionerを用いて off-pumpで剥離した。冠静脈洞が左房後壁上を走行するため左房だけでは充分な吻合口が確保できないため、人工心肺、心停止下に垂直静脈を離断し左心房から右心房まで切開し約2cm大の吻合口を確保した。心房中隔は心膜パッチを用いて右側へ偏位させて再建した。術後 CTでは再建された左肺静脈は狭窄なく左房へ還流していた。【症例2】35歳女性。生後10か月時に上心臓型総肺静脈還流異常(1a)修復術が施行された。34歳より発作性心房粗動を指摘された。 CTで左上肺静脈が垂直静脈から無名静脈へ還流する部分肺静脈還流異常を指摘され手術介入の方針となった。手術は胸骨再正中切開、人工心肺、心停止下に垂直静脈から左心耳へ10mmリング付きゴアテックス人工血管を用いて血流路を再建した。左心耳内へ人工血管を約3cm内挿し肉柱による狭窄を予防した。垂直静脈－無名静脈移行部は結紮した。不整脈予防のため右房三尖弁峡部へ冷凍凝固を追加した。術後 CTでは左上肺静脈は良好に左房へ還流していた。心電図では洞調律を維持していた。【結語】さまざまな工夫により術後肺静脈閉塞をきたすことなく、部分肺静脈還流異常遺残修復術が施行できた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P16-03] 左心低形成症候群およびその類縁疾患に対する Norwood Glenn手術の有用性

○真船 亮[1], 鈴木 孝典[1], 中野 克俊[1], 林 泰佑[1], 清水 信隆[1], 三崎 泰志[1], 小野 博[1], 金子 幸裕[2], 賀藤 均[1] （1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科）

Keywords: 左心低形成症候群, Norwood手術, Glenn手術

【背景】左心低形成症候群(HLHS)およびその類縁疾患(variant)に対する治療方針は, 施設によって異なる。当院では, 生後早期に両側肺動脈絞扼術(bPAB)を行い, プロスタグランジン製剤で動脈管を維持し, 生後3-５ヶ月時にNorwood＋ Glenn手術(N+G術)を行う方針としている。【目的】 HLHSおよび variantに対する当院の治療成績を明らかにすること。【対象と方法】2011年4月から2017年12月の間に当院で HLHSまたは variantと診断, 加療した22例を対象に後方視的に検討した。追跡期間は生後6ヶ月から6年。【結果】 HLHS 11例, variant 11例(下大静脈欠損が3例)であった。男10例, 出生体重平均2602g, 全例まず bPABを行った(日齢中央値1.5)。うち17例はプロスタグランジン製剤で動脈管を維持し, N+G術を行った。手術時日齢中央値110, 手術時体重平均5093gであった。内科的に動脈管の維持が困難であったのが2例(1例は日齢22に PDA stent留置し日齢128に N+G術を施行, 1例は形態的に PDA stent留置困難のため日齢25に Norwood+RV-PA shunt手術施行)。下大静脈欠損合併3例は Norwood+TCPSを施行した。手術時日齢中央値182, 手術時平均体重6596gであった。 N+G術および Norwood+TCPS手術後の生存率(重篤な合併症を除く)91%, Glenn循環が成立しなかったのは1例(5%), Fontan到達は11例(50%), Fontan待機中8例であった。1例は平均肺動脈圧が高く Glenn循環のままで内科加療を継続している。 Fontan術後の心臓カテーテル検査を施行した9例の平均肺動脈圧中央値14ｍｍ Hg, PA index 平均164 mm/m2であった。【考察】 HLHSおよび variantに対する N+G手術の短期的な治療成績は良好であった。長期入院となるが, 体重増加を待ってからの N+G手術は HLHSおよび variantに対して有効な治療選択肢である。今後長期予後の評価は行っていく必要がある。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P16-04] Pulmonary coarctationに対する体肺短絡手術と肺動脈形成術同時手術の有効性

○福西 琢真[1], 宮地 鑑[1], 大友 勇樹[1], 高梨 学[2], 斎木 宏文[2], 菅本 健司[2], 先崎 秀明[2], 石井 正浩[2] （1.北里大学 医学部 心臓血管外科, 2.北里大学 医学部 小児科）

Keywords: Pulmonary coarctation, Blalock-Taussig shunt, 肺動脈形成

【背景】肺血流動脈管依存性の心疾患では動脈管組織の迷入による Pulmonary coarctationは良好な肺循環を阻害する重大な病態である。われわれは早期に左右均等な肺血流を達成するため、体肺短絡手術である Blalock-Taussig shunt（ BTS）と同時に肺動脈形成を積極的に行ってきた。 BTSと肺動脈形成術同時手術の有効性を検討した。【方法】2006年10月から2017年12月に当施設で Pulmonary coarctationと診断された14例を対象とした。単心室循環が7例、二心室循環が7例であった。手術時日齢は平均26日（13-61）、体重は平均3.1kg （2.7-3.8）であった。全例、人工心肺使用下に BTSと肺動脈形成を行い、狭窄部切除担端々吻合（ EEA）が8例、ePTFE人工血管によるパッチ形成（ PP）が6例であった。手術時間は261±76分、人工心肺時間は112±42分、術後 SpO2は84±6%であった。直近3例（ EEA 2例、 PP 1例）は造影検査未施行のため除外した。術後の肺動脈形態（左右肺動脈直径比 PA ratio；非シャント側/シャント側）ついて後視法的に検討した。【結果】全例、手術死

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

亡・病院死亡はなく、 PP1例にシャント不全を認めた。初回血管造影検査は術後97.5±27.7日に施行、 PA ratioは平均0.84±0.31 (0.31-1.22)、根治術・ Fontan術後造影検査では PA ratioは平均0.72±0.09 (0.64-0.85)であった。 EEAと PP群の比較では、初回造影では EEA群で良好な肺動脈形態を示した(EEA: 0.93±0.21 vs PP: 0.73±0.39、 p＜0.001)が、根治術後造影では明らかな有意差を認めなかった（ EEA: 0.77±0.09 vs PP: 0.64±0.003、 p=0.15）。 EEAと PP群で各2例ずつ計4例に根治手術もしくは段階的手術時に肺動脈形成が施行された。追加の体肺短絡手術や肺動脈形成を施行した症例はなかった。【結語】新生児期・乳児早期に BTSと肺動脈形成術を同時に施行することで、根治術・ Fontan手術までに肺循環に対する追加手術を回避し、良好な左右肺血流バランスを実現することができた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション17（ P17）

外科治療 2

座長:池田 義（京都大学大学院医学研究科 心臓血管外科）

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P17-01] 出生前に肺静脈狭窄を伴う総肺静脈還流異常症と診断し、計画的に娩出後出生当日に総肺静脈還流異常修復術を行った一例

○林 秀憲[1], 岡 徳彦[1], 石井 陽一郎[2], 浅見 雄司[2], 友保 貴博[1], 下山 伸哉[2], 池田 健太郎[2], 関 満[2], 新井 修平[2], 小林 富男[2], 宮本 隆司[3] （1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器内科, 3.北里大学病院 心臓血管外科）

[P17-02] 新生児期発症の Marfan症候群に対する僧帽弁、大動脈手術の時期と手術法

○鍵山 慶之[1,3], 籠手田 雄介[1], 前田 靖人[1], 財満 康之[2], 岸本 慎太郎[1], 庄嶋 賢弘[2], 前野 泰樹[1], 須田 憲治[1] （1.久留米大学医学部小児科学教室, 2.久留米大学外科学講座, 3.聖マリア病院 小児循環器科）

[P17-03] 先天性心疾患手術における術後創部合併症 当院症例の検討

○奥木 聡志[1], 岩田 祐輔[1], 中山 祐樹[1], 竹内 敬昌[1], 寺澤 厚志[2], 山本 哲也[2], 面家 健太郎[2], 後藤 浩子[2], 桑原 直樹[2], 桑原 尚志[2] （1.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科, 2.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科）

[P17-04] Reversed differential cyanosisを呈した TGA/VSDに対する動脈スイッチ手術症例

○佐々木 孝[1], 麻生 俊英[2], 川瀬 康裕[1], 鈴木 憲治[1], 新田 隆[1] （1.日本医科大学付属病院 心臓血管外科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

[P17-05] DORV+doubly committed subarterial VSDに対する Damus-Kaye-Stansel+Rastelli術

○小西 隼人[1], 鈴木 達也[1], 小澤 英樹[1], 勝間田 敬弘[2], 蘆田 温子[3], 小田中 豊[3], 尾崎 智康[3], 岸 勘太[3], 片山 博視[3], 内山 敬達[4], 根本 慎太郎[1] （1.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学附属病院 心臓血管外科, 3.大阪医科大学附属病院 小児科, 4.高槻病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P17-01] 出生前に肺静脈狭窄を伴う総肺静脈還流異常症と診断し、計画的に娩出後出生当日に総肺静脈還流異常修復術を行った一例

○林 秀憲[1], 岡 徳彦[1], 石井 陽一郎[2], 浅見 雄司[2], 友保 貴博[1], 下山 伸哉[2], 池田 健太郎[2], 関 満[2], 新井 修平[2], 小林 富男[2], 宮本 隆司[3] （1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器内科, 3.北里大学病院 心臓血管外科）

Keywords: 計画的手術, 胎児診断, 総肺静脈還流異常

【背景】肺静脈狭窄(PVO)を伴う総肺静脈還流異常症(TAPVR)は外科手術の進歩により救命率が上昇してきているが、依然治療に難渋することは少なくない。このような high risk症例に対しては、手術のみでなく胎児期からより綿密な治療計画を立てることが求められている。【目的】胎児期から治療計画を立て、計画的に診断および治療を行い救命した症例について検討する。【方法】症例は在胎23週1日に胎児超音波検査で TAPVR(Ia)と診断された。垂直静脈が左肺動脈に近接する部位でΦ1.32mm、血流速度1.22m/sと高度の PVOをきたしており、出生直後より肺鬱血による重症呼吸障害を呈し当日中の開胸手術が必要となると予測された。家族への IC後、帝王切開による計画的分娩を行うこととなった。在胎38週0日、予定帝王切開で出生。 Apgar score直後8点、5分後8点、出生体重 2502gであった。 PICUに入室し、挿管・各種カテーテル留置後、心臓超音波検査・ CT検査を施行。出生前診断通りの所見であった。出生から約5時間後に手術室へ入室し、総肺静脈還流異常修復術を行った。【結果】術後、一時的に腹膜透析を行ったが徐々に全身状態は安定し術後8日目に閉胸し、術後46日目に抜管した。その後問題となる合併症なく経過した。【考察】本症例の経験から、胎児診断で high risk症例と考えられた場合、計画的に分娩・検査・手術を行うことで正確な診断・治療を迅速に行うことができ、良い結果につながったものと考えられた。また、家族とも十分に話し合いながら診療を進められたため、家族の治療に対する理解度・満足度も高かった。【結論】今回、 high risk症例に対して胎児期から周産期・周術期治療計画を立て、円滑なチーム医療を進めた結果、良い経過をたどった症例を経験した。今後、さらなる経験を積み重ねていきたい。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P17-02] 新生児期発症の Marfan症候群に対する僧帽弁、大動脈手術の時期と手術法

○鍵山 慶之[1,3], 籠手田 雄介[1], 前田 靖人[1], 財満 康之[2], 岸本 慎太郎[1], 庄嶋 賢弘[2], 前野 泰樹[1], 須田 憲治[1] （1.久留米大学医学部小児科学教室, 2.久留米大学外科学講座, 3.聖マリア病院 小児循環器科）

Keywords: Marfan症候群, 上行大動脈拡大, 僧帽弁逆流

【背景】新生児 Marfan症候群は稀な疾患だが1年生存率50%と予後不良な疾患で、死亡原因は僧帽弁逆流による心不全や大動脈解離である。新生児期・乳児期の弁形成術では再手術の必要性も高く、手術時期が予後を規定しないという報告もあり、適切な手術時期・方法に関してコンセンサスが得られていない。【症例】6歳女児、在胎38週に予定帝王切開で出生後、呼吸障害のため当院 NICUに入院。クモ状指、胸骨突出があり、 Valsalva洞は軽度拡大していた。6か月時に遺伝子検査で新生児 Marfan症候群と確定診断（ FBN1遺伝子変異 Cys1086Tyr）した。診断後ロサルタンの内服を開始したが、上行大動脈拡大は経年的に増悪（+3mm/年）し、僧帽弁逆流が1歳時から出現、2歳頃より増悪した。ロサルタン増量＋アテノロール内服を追加したが大動脈基部拡大と心拡大が進行した。6歳時に左室壁運動不良が出現したため各種精査を施行。 Rossの心不全分類は2度、 NTpro BNPは491.9pg/ml。心エコー図検査で僧帽弁は逸脱し僧帽弁逆流は高度、僧帽弁輪径は51mm（+8.4SD）、左室拡張末期径 59mm（+5.4SD）、 simpson EF 53%、左室心尖部の壁運動不良を認めた。上行大動脈造影および造影CTで大動脈基部の拡大を認め、大動脈弁輪 18mm（+3.3SD）、 Valsalva洞 36mm（+7.1SD）、 ST junction

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

19mm（+2.3SD）、上行大動脈 16mm（+0.5SD）であった。当院心臓血管外科で僧帽弁置換術及び上行大動脈置換術を予定している。【考察】内科治療の複合でこれまで大きなイベントなく経過した一方で、左室機能障害を来たした。原疾患に伴う心筋症の合併も否定できないが、適切な手術時期や術式に関して悩ましい症例である。文献的考察を踏まえ新生児 Marfan症候群の手術時期、方法について検討する。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P17-03] 先天性心疾患手術における術後創部合併症 当院症例の検討

○奥木 聡志[1], 岩田 祐輔[1], 中山 祐樹[1], 竹内 敬昌[1], 寺澤 厚志[2], 山本 哲也[2], 面家 健太郎[2], 後藤 浩子[2], 桑原 直樹[2], 桑原 尚志[2] （1.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科, 2.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科）

Keywords: 外科治療, 術後創部合併症, 創部感染

【背景・目的】先天性心疾患に対する手術自体は侵襲・危険性の大きい手術であるが, 術後の創部感染, 胸骨変形,肥厚性瘢痕も手術合併症として軽視できない. 当科における過去の術後創部感染, 胸骨変形, 肥厚性瘢痕・ケロイドについて検討した.
【方法】2012年1月から2016年12月までに当院において胸骨正中切開で心臓手術を施行した症例を対象に, 術後創部感染, 胸骨変形, 肥厚性瘢痕・ケロイドについて後方視的に検討した.
【結果】対象期間内に404人(男性210人, 女性194人)に対して延べ499回の胸骨正中切開を施行した. 初回胸骨正中切開が367回, 再正中切開が132回であった. 対象の原疾患は, VSD 123例, ASD 51例, TOF(VSD/PAを含む) 33例, TGA 22例, DORV 21例, AVSD 20例, SV 15例, PAIVS 12例, TAPVC 12例, AS 10例, DCRV 10例, HLHS 10例, CoA 9例, TA 8例, IAA 7例, PAPVC 6例, Ebstein anomaly 3例, PS 3例, TAC 3例, AORPA 2例,Cor triatriatum 2例, cTGA 2例, AAE 1例, ALCAPA 1例, DCM 1例, HOCM 1例, Hypoplastic RV 1例, MR 1例, PDA 1例, TR 1例, 房室ブロック 5例, 川崎病性冠動脈瘤 2例, 感染性心内膜炎 1例. 洞不全症候群 1例, Valsalva洞動脈瘤破裂 1例, 気道出血 1例. CVカテーテル感染 1例. 病院死亡17例. 手術時年齢は平均 3.4歳(0-70). 術後, 表層感染9例, 深部感染7例を認めたが, 2015年以降では表層感染1例のみであった. 胸骨変形に対してプロテクターでの矯正例を72例認めた. 肥厚性瘢痕・ケロイドで何らかの投薬治療を要したのは52例であった.
【結論】当院における術後創部感染対策に関しては良好な成績が得られたが, 胸骨変形と肥厚性瘢痕・ケロイドについては課題として残っており, 今後さらなる検討が必要と考えられた.

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P17-04] Reversed differential cyanosisを呈した TGA/VSDに対する動脈スイッチ手術症例

○佐々木 孝[1], 麻生 俊英[2], 川瀬 康裕[1], 鈴木 憲治[1], 新田 隆[1] （1.日本医科大学付属病院 心臓血管外科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

Keywords: Reversed differential cyanosis, TGA, 動脈スイッチ

背景：“reversed differential cyanosis”は、 VSDを合併した大血管転位症でみられる現象で、下肢の SpO2が上肢より高く動脈管を介した右左シャントが原因である。著しい肺血管抵抗の上昇や、大動脈縮窄、右室流出路狭窄の合併が疑われ、これらを除外あるいは治療することが動脈スイッチ手術の成績向上に有用である。症例：在胎38週4日正常経膣分娩で出生、体重は3402g。出生後の心エコーで TGA、 VSDと診断。チアノーゼの進行あり、日齢12に BASを施行。 PDAは右左シャントで下肢の SpO2は上肢より常に2〜5%高かった。大血管の位置関係は大動脈が右前、肺動脈が左後ろであり、大動脈と肺動脈の口径差はほとんどなく、冠動脈走行は Shaher1型

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

であった。 VSDは perimembranous型欠損で inlet extensionを認め、サイズは10×11mmと大きかった。動脈スイッチと VSD閉鎖の適応であるが、 reversed differential cyanosisを呈していることから、合併病変の検索を優先させた。臨床経過では徐々に肺血流増加所見が見られており、肺血管抵抗値はそれほど高くないと判断した。造影 CTでは大動脈縮窄の合併なく、右室流出路の狭窄も認めなかった。心臓カテーテル検査の右室造影では、右室の血液が大動脈よりも、 VSDを介して肺動脈により流れるように描出され、右室拡張末期容量は88% Nであった。初回手術として生後4週に正中切開で動脈管結紮と肺動脈絞扼術を施行した。動脈管結紮で下肢の血圧低下はみられなかった。3ヶ月後心臓カテーテル検査では、右室拡張末期容積は138% Nまで拡大しており、根治術を施行した。手術は右房から三尖弁越しの VSD閉鎖と、動脈スイッチを型の如く施行した。術後の経過は良好であった。結語：本症例では、 VSDが通常より大きいことと右室容積が小さめであることが reversed differential cyanosisの原因と考えたが、この現象があれば合併病変の存在を除外しながら動脈スイッチ手術を行うことが重要であると考える。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P17-05] DORV+doubly committed subarterial VSDに対する Damus-Kaye-Stansel+Rastelli術

○小西 隼人[1], 鈴木 達也[1], 小澤 英樹[1], 勝間田 敬弘[2], 蘆田 温子[3], 小田中 豊[3], 尾崎 智康[3], 岸 勘太[3], 片山 博視[3], 内山 敬達[4], 根本 慎太郎[1] （1.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科, 2.大阪医科大学附属病院 心臓血管外科, 3.大阪医科大学附属病院 小児科, 4.高槻病院 小児科）

Keywords: 両大血管右室起始, Damus-Kaye-Stansel手術, Rastelli手術

【目的】両大血管右室起始（ DORV）の二心室修復では、円錐中隔（両大血管）・心室中隔欠損孔・心室中隔の空間的位置関係によって、心室分割のパッチ縫着が異なる。 Doubly committed subarterial (DCSA) - VSD合併例ではパッチ縫着ライン決定に難渋する場合がある。これに対する当施設での工夫を提示する。【方法】症例１： 9カ月の男児（体重5.5 kg）。生後2週で PA banding + PDA ligation。やや左側に変位した両半月弁の分割ラインが total conus defect typeの大きな DCSA - VSDの面に直交していた。症例２：7ヶ月の女児（体重6.5kg）。生後1カ月で PA banding + PDA ligationを施行。両半月弁は muscular outlet type の大きな DCSA - VSDに騎乗し、その分割ラインは VSDと直交していた。両症例ともに左室-大動脈弁 reroutingおよび arterial switchのための VSD閉鎖は困難と判断し、左室から VSDを通り両大血管へと血流を導くように0.4mm PTFE パッチを縫着し（ intraventricular rerouting）、上行大動脈と主肺動脈近位を Damus-Kaye-Stansel吻合で連結した。右室切開口上端に左心耳外膜面を介して主肺動脈遠位端後周を縫着し新右室流出路後壁を作成し、0.1mm PTFE sheet 1弁付きグルタールアルデヒド処理自己心膜を前壁として縫着する Rastelli術を行った。【結果】術後心臓超音波検査では2例ともに右室流出路および左室流出路に狭窄所見は無く、軽快退院した。【結語】症例の蓄積と長期観察により、本術式がかかる DORVに対する有用な二心室修復の一選択肢になることを確認したい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション18（ P18）

外科治療 3

座長:圓尾 文子（加古川中央市民病院 心臓血管外科）

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P18-01] 上心臓型総肺静脈還流異常症修復術におけるラテラルアプローチの有用性

○岡 徳彦[1], 宮本 隆司[1], 友保 貴博[1], 林 秀憲[1], 小林 富男[1], 宮地 鑑[2] （1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.北里大学 医学部 心臓血管外科）

[P18-02] 右側大動脈弓に合併した左鎖骨下動脈孤立症に対し左鎖骨下動脈の再建を行った2症例

○廣岡 秀人, 五味 聖吾, 内田 徹郎, 浜崎 安純, 黒田 吉則, 水本 雅弘, 山下 淳, 石澤 愛, 赤羽根 健太郎, 貞弘 光章 （山形大学医学部外科学第二講座 循環・呼吸・小児外科学分野）

[P18-03] 低形成右室症例に対する SVC開放型 Unidirectional Glenn吻合を用いた One and a half ventricular repairの3例

○坂本 貴彦[1], 滝口 信[1], 石原 和明[1], 泉本 浩史[2], 永瀬 裕三[3] （1.松戸市立総合医療センター 小児心臓血管外科, 2.松戸市立総合医療センター 心臓血管外科, 3.銀座ハートクリニック）

[P18-04] Marfan症候群に対する外科治療

○加藤 伸康[1], 橘 剛[1], 武田 充人[2], 山澤 弘州[2], 泉 岳[2], 佐々木 理[2], 阿部 二郎[2], 松居 喜郎[1] （1.北海道大学 医学部 循環器呼吸器外科, 2.北海道大学 医学部 小児科）

[P18-05] 止血用血管クリップを用いた体肺動脈シャントの血流制限の短期成績

○白石 修一, 杉本 愛, 高橋 昌, 土田 正則 （新潟大学大学院医歯学総合研究科 呼吸循環外科学分野）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P18-01] 上心臓型総肺静脈還流異常症修復術におけるラテラルアプローチの有用性

○岡 徳彦[1], 宮本 隆司[1], 友保 貴博[1], 林 秀憲[1], 小林 富男[1], 宮地 鑑[2] （1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.北里大学 医学部 心臓血管外科）

Keywords: 総肺静脈還流異常症, 外科治療, 上心臓型

（背景）総肺静脈還流異常症修復術に際し、最近では Primary sutureless techniqueを用いる施設が増加している。しかし我々は以前より、1）左房と共通肺静脈のずれのない切開線の決定2）内膜面どうしの正確な縫合3）正常僧帽弁輪径以上の吻合口作成4）術中吻合部流速が1.5m/s以上の際の別アプローチでの追加吻合を行うことで、従来からの直接吻合でも術後肺静脈狭窄（ PVO）を防ぐことが可能であると考えている。特に上心臓型に際しては、切開線の決定にラテラルアプローチ（ LA）が有用と考え第一選択としている。（目的）上心臓型総肺静脈還流異常症修復術における LAの有用性を検討すること（方法）2007年2月から2018年1月までに上記治療方針にて修復術を行った上心臓型総肺静脈還流異常症修復術11例を後方視的に検討。（結果）術後経過観察期間は52±45か月、平均手術時日齢38±62日、 Ia 9例、 Ib 2例。手術死亡、遠隔死亡ともになく、術後 PVOもない。初期 Ia 3例及び Ib 1例、計4例をスペリアーアプローチ（ SA）、7例を LAにて行った。平均人工心肺時間156±34分（ SA:LA 175±40：145±28）、大動脈遮断時間84±23分（ SA:LA 96±34 分: 78±14分）、 SA群の Ia 2例が LAでの追加吻合を要し、流速の軽減を得た。心エコーによる術中平均吻合部流速0.96±0.27m/s（ SA:LA 0.93±0.38m/s：0.98±0.20m/s）、最終平均流速1.05±0.23m/s（ SA:LA 1.08±0.34m/s：1.03±0.18m/s）。両群間の平均流速、大動脈遮断時間などデータに有意差はなかった。（考察）両群間に有意差はないが、 SA群初期2例で軽度の吻合部狭窄を認め LAでの追加吻合を要した。 LA群に吻合部狭窄はなく、術中追加吻合も要していないことから、 LAは切開線の決定及び吻合という点で、本修復術のアプローチとして有用である可能性が示唆された。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P18-02] 右側大動脈弓に合併した左鎖骨下動脈孤立症に対し左鎖骨下動脈の再建を行った2症例

○廣岡 秀人, 五味 聖吾, 内田 徹郎, 浜崎 安純, 黒田 吉則, 水本 雅弘, 山下 淳, 石澤 愛, 赤羽根 健太郎, 貞弘 光章（山形大学医学部外科学第二講座 循環・呼吸・小児外科学分野）

Keywords: 鎖骨下動脈孤立症, 右側大動脈弓, 鎖骨下動脈盗血症候群

【はじめに】鎖骨下動脈孤立症は右側大動脈弓の発生過程の異常により生じる希な疾患である。今回左鎖骨下動脈孤立症に対し左鎖骨下動脈再建を行った2症例を報告する。
【症例1】2歳6カ月女児。胎児診断で左多嚢胞性異形成、大動脈騎乗を指摘されていた。生後ファロー四徴症、肺動脈狭窄、右側大動脈弓、左鎖骨下動脈起始異常、心房中隔欠損症と診断された。経過観察中、精神運動発達遅滞を認め、 Qp/Qs 1.7、 Rp 1.5で手術を施行。手術はファロー四徴症根治術＋左総頸動脈への左鎖骨下動脈再建を施行。術後造影 CTで再建吻合部問題なく、第16病日に退院した。術後、精神運動発達遅滞は改善は認めていない。
【症例2】0歳2ヶ月男児。胎児診断で羊水過多、右側大動脈弓、右側動脈管を指摘されていた。生後右側大動脈弓、心室中隔欠損症(小欠損)、孤立性左鎖骨下動脈、両側動脈管開存、卵円孔開存と診断された。左鎖骨下動脈の血流は椎骨動脈からの逆行性の血流を認め、また左側動脈管を介した肺動脈との両方向性の血流を認めた。将来的な脳血流の盗血現症を危惧し、外科手術の方針とした。手術は左総頸動脈への左鎖骨下動脈再建+左動脈管結紮術を施行。術後エコーで左鎖骨下動脈吻合部の狭窄なく、左椎骨動脈は順行性の血流を認めた。脳障害なく第

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

14病日に退院した。術後経過観察中に22q.11.2欠失症候群が判明した。
【考察】左鎖骨下動脈孤立症では鎖骨下動脈盗血症候群を来す。通常小児例では盗血症候群の症状はほとんど認められないと言われているが、神経症状や脳梗塞を来たした症例もあるという報告もみられる。また、合併心奇形を伴う症例で鎖骨下動脈再建を行わなかった症例で後に症候性の盗血症候群となった報告もある。
【まとめ】盗血症候群は脳の虚血症状を来す可能性があり、鎖骨下動脈再建は複雑な手技を必要としないため、乳幼児期には外科的介入を十分に検討する必要がある。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P18-03] 低形成右室症例に対する SVC開放型 Unidirectional Glenn吻合を用いた One and a half ventricular repairの3例

○坂本 貴彦[1], 滝口 信[1], 石原 和明[1], 泉本 浩史[2], 永瀬 裕三[3] （1.松戸市立総合医療センター 小児心臓血管外科, 2.松戸市立総合医療センター 心臓血管外科, 3.銀座ハートクリニック）
Keywords: One and a half ventricular repair, グレン吻合, 遠隔成績

【目的】低形成右室を有する疾患群に対して両方向性グレン手術（ BDG）を併用した、いわゆる One and a half ventricular repair（1.5VR）の有用性が報告されている。われわれは将来の右室の発育を期待して、通常のBDGではなく、 SVC開放型 Unidirectional Glenn吻合を用いた1.5VRを3例に施行したのでその遠隔成績を報告する。【対象と方法】当施設で SVC開放型 Unidirectional Glenn吻合を用いた1.5VRを施行した3例を対象とした。男1例、女2例で手術時年齢は4.0±2.1歳、体重11.4±3.3kg。原疾患は PA, IVS: 2例、 PPS: 1例。先行手術は BT: 2, palliative RVOTR: 3。手術は SVC開放型 Unidirectional Glenn吻合に加えて心内修復術を施行した。平均観察期間22.6±2.0年。術前 RVEDV: 41.8±0.7%ofN, RVEF: 50.3±21.1%, 三尖弁輪径: 23.6±5.6mm/BSA, mean PAP: 18.3±6.0mmHg, Rp: 3.7±2.2単位, PA index: 268.3±91.9mm2/m2, Qp/Qs: 0.47±0.13。【結果】＜手術成績＞手術死亡、遠隔死亡ともになし。＜心カテデータ＞術前後で SpO2は68.4±9.4%から92.3±2.5%へと有意に増加した(P=0.03)。 LVEDVは220.3±64.0%ofNから110.0±31.1%ofNへと減少したが、LVEFは55.0±12.2%から61.5±3.5%と変化なく良好。一方、 RVEDVが71.0%ofNに増加した症例では Glenn吻合を takedownして BVR conversionに到達した。＜遠隔期＞ NYHA1度：2例、2度：1例で、 CTR: 56.0±4.6%, RAp: 12.7±0.6mmHg。 BVR conversion例以外の2例は不整脈に対する ablationを施行した。【結論】本術式は症例を選べば BVR conversionに到達する可能性があるが、右房負荷とそれに伴う不整脈が問題となり適応は限定される。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P18-04] Marfan症候群に対する外科治療

○加藤 伸康[1], 橘 剛[1], 武田 充人[2], 山澤 弘州[2], 泉 岳[2], 佐々木 理[2], 阿部 二郎[2], 松居 喜郎[1] （1.北海道大学 医学部 循環器呼吸器外科, 2.北海道大学 医学部 小児科）
Keywords: Marfan症候群, 僧帽弁手術, 大動脈基部置換

【背景】 Marfan症候群(MFS)は FBN1遺伝子の変異で生じる先天異常症候群で、予後改善のためには適切な時期の僧帽弁(MV)・大動脈基部(AoR)・大動脈弁(AV)への外科介入が必要となる。【目的】当科で外科介入を施行した MFSに対して、後方視的に検討を加え、その治療成績に関して報告する。【方法】対象は2008年以降に当科で外科介入を施行した8例。 MV手術を4例(2歳・8ヶ月・17歳・8歳)、 AoR手術を7例(中央値16歳；9-22歳)に施行し、うち3例で MV手術を先行した後に AoRへの介入を行った。2例は乳児期より僧帽弁閉鎖不全(MR)による心

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

不全症状を呈しており、新生児 MFSと診断している。 MV術前エコーでは severe MRにより LVDd134.5±19.5%ofN、僧帽弁輪径167.9±22.3%ofNと左室・ MV弁輪の拡大を呈していた。1令で漏斗胸に対して Nuss法による胸郭形成を同時施行した。 AoR術前エコーでは Valsalva洞径52.7±7.9mm、 AV径26.0±2.2mmと AoR・ AV弁輪の拡大を呈していた。大動脈弁閉鎖不全(AR)は mild5例・ moderate２例であった。【結果】周術期および遠隔期死亡なく全例で生存。 MVは3例で形成可能、1例で弁置換施行。形成の3例はいずれも人工弁輪を用いた形成を施行した。術後 MR： mild2例・ moderate1例で心不全症状なく MVへの再介入なし。 AoR手術は6例で David手術による自己 AV温存可能で、1例で Bentall施行。 David手術の術後 ARは trivial3/mild3と術前よりも改善得られ、こちらも現時点で再介入となった症例なし。 David手術4例は無輸血手術で完遂。【結語】10年間の結果では死亡や再介入なく、満足の行く結果であった。今後も慎重なフォローとさらなる成績改善に務めて行く。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P18-05] 止血用血管クリップを用いた体肺動脈シャントの血流制限の短期成績

○白石 修一, 杉本 愛, 高橋 昌, 土田 正則 （新潟大学大学院医歯学総合研究科 呼吸循環外科学分野）

Keywords: BTシャント, 血流調節, クリップ

【目的】体肺動脈シャント手術における肺血流調節には苦慮することがあり、肺血流過多時の肺血流調節として血管止血用クリップ（ Hemoclip）を用いることがある。今回その短期成績と問題点を検討する。【方法】当院で2013年以降に施行した BTシャント手術62例のうち、 Hemoclipを用いて血流調節を行った14例を対象とした。手術時年齢4日-6ヶ月（中央値1か月）、手術時体重2.1kg-8.6kg（中央値 3.8kg）。疾患は単心室群11例(Asplenia 6, HLHS 2, PA/IVS 2, other 1)、二心室群3例（ TOF 3）。使用した人工血管径は3.5mm 10例、4.0mm 4例。全例が胸骨正中切開で施行。同時施行手術は Norwood 4例、 PA plasty4例、 CAVC repair1例、 TAPVC repair 1例。【結果】 BTシャント術中に11例、術後に ICU又は手術室で7例（うち2例は ICUでの high flow shock）に調節を行い、以後肺血流過多に伴う循環の悪化なし。全例で術後急性期にヘパリン投与し、その後アスピリンを内服。術後3例が TCPC、6例が BDG、1例が二心室修復に到達し、早期死亡はなし。遠隔死亡は3例（ TCPC術後重症感染1例、房室弁逆流に伴う心不全1例、シャント血栓閉塞1例）。クリップに関連した人工血管損傷・出血はなし。1例に体重増加に伴う相対的肺血流不足のため外科的にクリップ除去を行い、1例に進行するチアノーゼに対し PTAによるカテーテル的クリップ除去を行った。【結論】クリップによる BTシャント術後の肺血流調節は簡便であり複数回の試行も可能であるため、特に低体重児や Norwood術後などの開心術後の肺血流調節には有効であった。しかし、シャント閉塞例も認めるため退院時には十分な肺血流評価と必要であれば PTAなどによるクリップ除去も念頭に置く必要があり、他の抗凝固療法の追加も検討する必要があるかもしれない。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈

ポスターセッション19（ P19）

電気生理学・不整脈 1

座長:高橋 一浩（木沢記念病院 小児科）

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P19-01] Kearns-Sayre症候群と致死的不整脈の合併に関する考察：植込み型除細動器の必要性について

○今村 知彦[1], 住友 直方[1], 連 翔太[1], 森 仁[2], 長田 洋資[1], 中野 茉莉恵[1], 小柳 喬幸[1], 小島 拓朗[1], 葭葉 茂樹[1], 小林 俊樹[1] （1.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学 国際医療センター 心臓内科）

[P19-02] 心拍数の低い右室流出路起源心室頻拍により頻拍誘発性心筋症を発症した9歳女児

○西田 圭吾[1], 岩崎 秀紀[1], 久保 達哉[1], 中山 祐子[1], 井美 暢子[1], 前田 顕子[1], 斉藤 剛克[1], 太田 邦雄[1], 中川 亮[2], 藤田 修平[2], 畑崎 喜芳[2] （1.金沢大学 医薬保健学域医学系 小児科, 2.富山県立中央病院 小児科）

[P19-03] アミオダロン静注による間質性肺炎を呈した純型肺動脈閉鎖、右室依存性冠循環の乳児例

○星名 哲[1], 堀口 祥[1], 水流 宏文[1], 塚田 正範[1], 小澤 淳一[1], 鳥越 司[1], 羽二生 尚訓[1], 沼野 藤人[1], 齋藤 昭彦[1], 高橋 昌[2], 白石 修一[2] （1.新潟大学 医歯学総合病院 小児科学分野, 2.新潟大学 医歯学総合病院 心臓血管外科）

[P19-04] 著明な洞機能不全を呈した MECP2遺伝子異常がみられた Rett 症候群の男児例

○福岡 哲哉, 塩田 勉 （静岡済生会総合病院 小児科）

[P19-05] LQTSが疑われていたにもかかわらず、通院を自己中断し6年後に心肺停止を来した13歳女児例

○北村 祐介, 山本 雅樹, 辻 慶紀, 玉城 渉, 藤枝 幹也 （高知大学医学部小児思春期医学）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P19-01] Kearns-Sayre症候群と致死的不整脈の合併に関する考察：植込み型除細動器の必要性について

○今村 知彦[1], 住友 直方[1], 連 翔太[1], 森 仁[2], 長田 洋資[1], 中野 茉莉恵[1], 小柳 喬幸[1], 小島 拓朗[1], 葭葉 茂樹[1], 小林 俊樹[1]
（1.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学 国際医療センター 心臓内科）
Keywords: Kearns-Sayre症候群, 致死的不整脈, ICD

【背景】 Kearns-Sayre症候群（ KSS）は、慢性進行性外眼筋麻痺、網膜色素変性、心伝導障害を３徴とするミトコンドリア異常症である。ガイドライン上、 II度以上の房室ブロック(AVB)にペースメーカ植込み(PMI)が推奨されているが、植込み型除細動器(ICD)についての記載はない。当科で経験した致死的不整脈合併 KSS例について報告し、類似症例について文献的考察を行う。【目的】 KSSの致死的不整脈合併について考案する。【症例】症例は19歳女性。眼症状と完全 AVB (CAVB)から KSSと診断され、２回の失神精査のため受診した。 QTc 690msで torsade de pointes(TdP)、心室頻拍、心室細動(VF)が出現し電気的除細動で停止した。硫酸 Mgとメキシレチンの投与で QTcは短縮したが、30台の徐脈のため2次予防目的に ICD植込みを施行した。意識は改善しリハビリ施行後に退院した。【考察】本症例を加えた不整脈合併 KSS症例の報告は115例あり、 CAVBは112例中51例(46%)、 II度 AVBは9例(8%)、 TdPは80例中9例(11%)、 VTは6例(8%)、 VFは3例(4%)だった。 PMIは109例中66例(60%)、致死的不整脈を合併した13例中 ICD、 CRT-D植込みは8例(62%)に行われ、 PMIした66例中4例が突然死した。 QTc時間は TdP例で628±91ms、非 TdP例で470±28ms、補充収縮の心拍数は、 TdP例で54±14bpm、非 TdP例で39±12bpmであった。 KSSの10%以上が致死的不整脈を発症し、その半数以上で ICD植込みが行なわれた。 PMI後の突然死の原因は致死的不整脈だった可能性が高く、 KSSには ICD植込みが望ましいと考える。 KSSの QT延長は徐脈が原因ではない可能性が高く、 CAVBがなくとも ICDが必要となる症例もあると推測される。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P19-02] 心拍数の低い右室流出路起源心室頻拍により頻拍誘発性心筋症を発症した9歳女児

○西田 圭吾[1], 岩崎 秀紀[1], 久保 達哉[1], 中山 祐子[1], 井美 暢子[1], 前田 顕子[1], 斉藤 剛克[1], 太田 邦雄[1], 中川 亮[2], 藤田 修平[2], 畑崎 喜芳[2] （1.金沢大学 医薬保健学域医学系 小児科, 2.富山県立中央病院 小児科）
Keywords: 心室頻拍, 頻拍誘発性心筋症, アブレーション治療

［背景］頻拍誘発性心筋症は持続的頻拍に続発する左室機能不全である。比較的心拍数の低い無症候性頻拍の場合、慢性的な経過で心機能が低下し、心不全症状で診断されることがある。［症例］9歳女児。体動時の息切れと前胸部痛を主訴に前医を受診し、脈不整、心拡大、左室駆出率低下を指摘された。心筋炎・心筋症疑いとして当院受診時、心室頻拍（心拍数120-130/分、右脚ブロック型、下方軸）を認め、左室駆出率 42%と低下していた。心筋炎・心筋症を疑い、鎮静の上、大量ガンマグロブリン投与と landiolol持続投与を行った。心室頻拍は鎮静のみで停止し、左室駆出率は心室頻拍停止4日後に60%へと正常化した。経過から頻発誘発性心筋症と診断した。 landiolol持続静注から propranolol内服に移行した際、最大20秒間継続する非持続性心室頻拍を認め、propranololを atenololに変更した。以降、心室頻拍と心室性期外収縮は認めなかった。1年後の定期受診の際、心拍数110-120/分の無症候性心室頻拍と左室駆出率50%への低下を認めた。 landiolol持続静注を開始し、心室頻拍は停止した。原因は怠薬と考えられた。内服指導を徹底していたが、さらに1年後の定期受診時に心拍数110-120/分の無症候性心室頻拍を再度認めた。 landiololの持続静注を開始し極量まで増量したが心室頻拍の停止は得られなかった。心室頻拍は睡眠時に自然停止した。β阻害薬の内服にもかかわらず無症候性心室頻拍と心機能低下を繰り返すため、アブレーション治療の適応と判断した。心臓電気生理学的検査では右室流出路起源

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

の心室頻拍を認め、アブレーションを施行した。［結語］心拍数の低い無症候性心室頻拍や頻度の多い心室性期外収縮では、心機能の定期的な評価を行い、薬物治療やカテーテルアブレーション治療による積極的な介入を検討する。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P19-03] アミオダロン静注による間質性肺炎を呈した純型肺動脈閉鎖、右室依存性冠循環の乳児例

○星名 哲[1], 堀口 祥[1], 水流 宏文[1], 塚田 正範[1], 小澤 淳一[1], 鳥越 司[1], 羽二生 尚訓[1], 沼野 藤人[1], 齋藤 昭彦[1], 高橋 昌[2], 白石 修一[2] （1.新潟大学 医歯学総合病院 小児科学分野, 2.新潟大学 医歯学総合病院 心臓血管外科）
Keywords: アミオダロン, 間質性肺炎, 心室頻拍

【背景】難治性不整脈の治療としてアミオダロン(AMD)がしばしば使用される。成人領域では AMDによる間質性肺炎（ IP)、肺線維症は致死的合併症として留意すべきとされるが、小児での報告は稀である。今回我々は AMDによると考えられる間質性肺炎を合併した乳児例を経験したので報告する。【症例】症例は3か月女児。純型肺動脈閉鎖、類洞交通、右室依存性冠循環(RVDCC)疑い。 RVDCCが疑われるため、早期の BTシャント術は、拡張期血圧を低下させ、心筋酸素供給量低下させ、予後不良と考えられたため、 PGE1を使用し、動脈管を開存させ、両方向性グレン手術（ BDG）を待機していた。2か月時 難治性の心室頻拍（ VT)が出現し、各種不整脈薬に抵抗性であったため AMD持続静脈静注を開始し、 VTを管理した。月齢2ヶ月という早期であったが BDGを施行。術後呼吸循環動態は安定し、 VTも消失したため、 AMD内服に変更した。 BDG術後20日目 気胸による呼吸状態悪化をみとめ、術後22日目肺出血を合併し、呼吸不全、循環不全となり、 ECMO装着した。 ECMO使用４日目に非持続性心室頻拍が認められ AMD divを再開した。酸素化が保てず ECMOからの離脱ができないため、７日目に BTシャントを追加し、 ECMOから離脱した。 BTS術後徐々にレントゲン上スリガラス陰影が増強し、呼吸状態が悪化した。 KL-6の著明高値となり、 AMDが原因の IPが疑われた。 AMDの中止、２回のメチルプレドニゾロンパルス療法を行い、間質性陰影は徐々に改善したが、呼吸不全は長期におよび、人工呼吸管理から離脱できず、気管切開を行い、在宅人工呼吸管理が必要であった。【結語】超早期の BDG、気胸や肺出血合併による呼吸状態不良、 ECMOを含めた長期集中治療、静注用アミオダロンの長期使用などが AMDによる IPを生じさせた可能性がある。小児期でも AMDによる IPなどの急性肺障害が出現する可能性があり、留意すべきである。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P19-04] 著明な洞機能不全を呈した MECP2遺伝子異常がみられた Rett 症候群の男児例

○福岡 哲哉, 塩田 勉 （静岡済生会総合病院 小児科）
Keywords: 洞機能不全, Rett症候群, MECP2

著明な洞機能不全を伴い、それが突然死の原因となり得たと思われた Rett syndromeの兄弟例を経験した。症例は第4子（四男）在胎38週0日 2438gで近医産科で出生。 APR 6/10 生後数時間より頻回の無呼吸と SpO2の低下を認め、当院 NICUに搬送入院。酸素投与や HFNC使用で治療を行うも無呼吸発作完全に消失せず、日齢35日経鼻酸素開始。脳波検査にて右優位の棘波あり CBZ内服開始。日齢44日 HOT導入にて退院。生後2か月半で呼吸のふらつきと徐脈傾向のためホルター検査施行するも異常なし。その後も呼吸不全は継続し、 PCO2の上昇が徐々に見られ始めたため12Mで NPPV導入。精査していた遺伝子異常が13Mで判明し MECP2遺伝子のヘミ接合性ミスセンス変異が同定され、 Rett症候群男児例と診断した。16Mより HR40台の徐脈傾向が頻回に見られはじめ進行し

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

たため、ホルター心電図を再検したところ最大6.0秒の洞停止が頻回に記録され洞機能不全症候群と診断した。確認できた範囲では QTPは認めなかった。ペースメーカーの埋込みを検討中に17Mで突然死した。 家族内で第２子（男児）も無呼吸および徐脈、けいれん発作があり2歳で原因不明の突然死をしており、 Rett症候群であったと推測された。両親の遺伝子変異は認められず、母親の性腺モザイクが推測された。 MECP2は自律神経に関与することがわかっており、副交感神経の過剰な反応が徐脈性不整脈を誘発することなども言われている。現在までに当疾患で解明されてきた原因および機序も含めて考察する。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P19-05] LQTSが疑われていたにもかかわらず、通院を自己中断し6年後に心肺停止を来した13歳女児例

○北村 祐介, 山本 雅樹, 辻 慶紀, 玉城 渉, 藤枝 幹也 （高知大学医学部小児思春期医学）

Keywords: LQTS, Cardiovascular event, S-ICD

【背景】 心臓突然死を生じる致死性不整脈を呈する可能性のある QT延長症候群（ LQTS）などの検出は、学校心臓検診の主目的の一つになっている。今回、小学校1年生の学校心臓検診で LQTSが強く疑われていたにもかかわらず、定期健診が自己中断され、6年後に心停止に至り救命された症例を経験したので報告する。【症例】13歳女児。小学校の学校心臓検診で QT延長を指摘され、当科を紹介受診した。 QTcは500msecと延長しており、エピネフリン負荷試験では LQTSの2型が疑われた。心イベント発症の可能性が高いと考え、遺伝子検査や薬剤導入を提案したが、両親からの同意は得られなかった。運動制限を行い外来での定期健診を行ったが、数か月後には自己中断した。6年後の中学校の心臓検診でも心電図で要精査となり他院を受診したが、問題なしと判断された。その数か月後、自宅で心室細動による心肺停止となった。心肺蘇生され、集学的治療を受けたが、低酸素性脳症による視覚障害を残した。当科に転院後プロプラノロールおよびメキシレチンで不整脈コントロールは良好だった。心肺停止の影響と思われる心収縮能低下を認めたが、抗心不全治療で徐々に改善した。今後、皮下植え込み型除細動器（ S-ICD）植え込みを予定している。初診時に、医療者側から十分な説明を行ったつもりではあったが、両親は、将来心停止を起こす可能性を理解していたものの、症状がないため定期受診の必要性はないと考えていた。【まとめ】学校心臓検診がきっかけで、心イベント発症を予測できた可能性があったのにも関わらず、定期受診の自己中断で心停止に至った一例を経験した。患者への説明が十分に伝わっていなかったと考えられ、患者の疾患に対する理解を確認する必要があった。学校心臓検診の貢献度は大きいので、患者利益へとつなげられる指導・管理を行う必要があると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈

ポスターセッション20（ P20）

電気生理学・不整脈 2

座長:青木 寿明（大阪母子医療センター）

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P20-01] 学校心臓検診における QT延長症候群の抽出に関する QT計測ソフトの有用性

○藤田 修平[1], 畑崎 喜芳[1], 廣野 恵一[2], 市田 蕗子[2], 津幡 眞一[3], 橋本 郁夫[4], 鈴木 伸治[5], 西谷 泰[5], 吉山 泉[5] （1.富山県立中央病院小児科, 2.富山大学小児科, 3.富山赤十字病院小児科, 4.富山市民病院小児科, 5.富山市医師会）

[P20-02] RYR2変異症例の様々な表現型

○渡部 誠一, 渡邉 友博, 中村 蓉子, 松村 雄 （土浦協同病院小児科）

[P20-03] 予防できていたかもしれない小児心室細動の2症例

○大西 達也[1], 福留 啓佑[1], 宮城 雄一[1], 寺田 一也[1], 川人 智久[2], 江川 善康[2] （1.四国こどもとおとなの医療センター 小児循環器内科, 2.四国こどもとおとなの医療センター 小児心臓血管外科）

[P20-04] 多彩な経過をたどり、治療に難渋している CPVTの1例

○渡辺 まみ江, 川口 直樹, 白水 優光, 飯田 千晶, 岡田 清吾, 杉谷 雄一郎, 宗内 淳, 城尾 邦隆 （九州病院 循環器小児科）

[P20-05] 胸部打撲後に認めた一過性完全右脚ブロック

○辻井 信之[1], 吉澤 弘行[1], 林 環[2], 嶋 緑倫[1] （1.奈良県立医科大学 小児科, 2.奈良県立医科大学附属病院 総合周産期母子医療センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P20-01] 学校心臓検診における QT延長症候群の抽出に関する QT計測ソフトの有用性

○藤田 修平[1], 畑崎 喜芳[1], 廣野 恵一[2], 市田 蕗子[2], 津幡 眞一[3], 橋本 郁夫[4], 鈴木 伸治[5], 西谷 泰[5], 吉山 泉[5] （1.富山県立中央病院小児科, 2.富山大学小児科, 3.富山赤十字病院小児科, 4.富山市民病院小児科, 5.富山市医師会）
Keywords: QT延長症候群, 学校心臓検診, 自動計測

背景： QT時間の測定にはマニュアル計測による接線法が必要とされているが、多数例の心電図を解析する学校心臓検診では煩雑である。また心電計の微分法による自動解析のみで抽出すると偽陽性による精密検査例が多くなる。目的： QT計測ソフト QTD-2○ R（以下 QTD-2）による接線法での自動計測が QT延長症候群の検出に有用か検討する。対象と方法：対象は、2015－2017年に富山市の小学1年および中学１年に施行した学校心臓検診で自動計測（微分法）により QT延長と抽出された1次検診12誘導心電図（抽出基準 Fridericia補正 QTc(以下 QTc(F))＞450ms）。1次検診抽出心電図に対して、2次検診として QTD-2で解析し、 QT延長症候群精密検査例として抽出した。結果：各年度の自動計測による QT延長抽出人数および心臓検診総数は各年度でそれぞれ小学1年5人/3769人（0.1%）、5人/3722人（0.1%）、12人/3604人（0.3%）および中学1年で39人/4141人（0.9%）、49人/4152人（1.2%）、38人/4070人（0.9%）であった。 QTD-2を用いた解析後の抽出例は小学1年で2人/5人、1人/5人、4人/12人および中学1年で19人/39人、2人/49人、9人/38人であり、各年度で小学1年60.0%、80.0%、66.7%および中学51.3%、95.9%、76.5%の3次検診への QT延長症候群精密検査例を減少させた。また、 QTD-2の計測値と医師による接線法の計測値はそれぞれ小学1年433.4±13.3ms vs. 438.6±15.6ms、中学1年435.2±14.2ms vs. 435.9±14.2msであり、相関係数は0.85および0.94であった。 QTD-2と医師の目視の間で計測値が大きく異なった心電図の特徴は、 T波高が小さい時と基線が大きく揺らいでいる時であった。結論： QTD-2による計測値は医師の目視による計測値と良い相関があり精度が高かった。多くの心電図を解析する必要のある学校心臓検診ではより正確に抽出することが可能であり有用であった。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P20-02] RYR2変異症例の様々な表現型

○渡部 誠一, 渡邉 友博, 中村 蓉子, 松村 雄 （土浦協同病院小児科）
Keywords: RYR2, CPVT, LQT

【緒言】当初、 DCMや QT延長症候群（ LQT）を疑ったが、思春期頃から運動時 VPCを認めるようになり、RYR2遺伝子変異を認めた2症例を報告する。【症例1】現在17歳6か月、女性。初診生後7か月、発熱・頻脈あり、左胸部誘導 R増高、 ST低下、 T波陰転、 DCM様病態（ CTR=69%、 LVDd=45mm、 EF=27%、BNP=261pg/ml）を認め、ステロイド薬が有効で、7ヶ月間の治療後に ACE阻害薬とジゴキシン内服で退院した。 ACE阻害薬のみ継続して経過観察していたところ、6歳 QTc=460、10歳 QTc=512、12歳 QTc=518、ホルター maxQTc=524、アドレナリン負荷で QT延長し、15歳失神1回（急いで歩いていて）、 Schwartz5点で、LQTと診断した。遺伝子検査で RYR2 missense変異： p.Arg1614Cys。16歳マスター負荷で VPC出現、トレッドミル負荷陰性、17歳ホルター VPC二連発、右室拡大なし、左心機能正常。運動制限 D禁、ベータ遮断薬を検討中である。【症例2】現在12歳3か月、男。熱性けいれんを8歳まで繰り返すため、心電図チェックし QT延長を認めて循環器外来紹介となった（初診8歳5か月）。軽度知的障害あり。 QTc=458、 V2-3notchあり、ホルター maxQTc=556 夜間に QT延長、 VPC単発、 Schwartz4点で LQTを疑った。トレッドミル異常なし、アドレナリン負荷試験陰性で、その時は遺伝子検査の同意を得られず。11歳1か月ホルター maxQTc=538、登校時に VPC二連発あり。トレッドミル再検で VPC著明に増加、遺伝子検査の承諾を得られ RYR2 nonsense変異: p.Leu3340Terを認めた。管理 D禁、ベータ遮断薬開始。【考察】症例1は DCMと LQT、症例2は LQTの所見を

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

示したが、それぞれ15歳、11歳時に運動時 VPCが出現するようになり、 RYR2変異を認め、 CPVTの可能性が出てきた。症例1の p.Arg1614Cysは DCMの報告がある。症例2の p.Leu3340Terは機能低下型で CPVTとは異なる可能性もある。【結語】 RyR2変異は多様な病態を示し、表現型が変化することがあると思われた。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P20-03] 予防できていたかもしれない小児心室細動の2症例

○大西 達也[1], 福留 啓佑[1], 宮城 雄一[1], 寺田 一也[1], 川人 智久[2], 江川 善康[2] （1.四国こどもとおとなの医療センター 小児循環器内科, 2.四国こどもとおとなの医療センター 小児心臓血管外科）

Keywords: 心室細動, 術後冠動脈狭窄, 肥大型心筋症

【緒言】小児の心室細動(VF)は基礎疾患に随伴することが多い。当院で、肥大型心筋症による VF症例と術後冠虚血による VF症例を経験した。これら2症例は VFを未然に予防できていた可能性があったため考察した。
【症例】症例1は8歳男児。小学校1年の学校心電図検診で左室肥大を指摘され、肥大型心筋症の可能性を疑われていたが運動制限は設けず、親の認識も甘かったため、定期外来に受診しないことがあった。しかし、発症日の午前に学校廊下で倒れているところを発見され、 AEDで VFに対する除細動を施行後、心拍再開の上で搬送入院となった。精査で肥大型心筋症による VFと診断し、植え込み型除細動器の留置、β遮断薬と厳格な運動制限で管理し後遺症なく退院した。症例2は2か月男児。完全大血管転位に対して日齢7に大血管スイッチ術を施行され退院したが、3日後に突如の心肺停止となった。救急隊による AEDで VFに対し除細動が行われ、心拍再開後に搬送された。精査で高度の左冠動脈狭窄を認め、左室心筋虚血による VFと診断し、左冠動脈形成術を施行されたうえで不整脈の再燃や後遺症なく退院した。
【考察】小児の CPAは成人に比し蘇生率や転帰が不良であるが、自験例では bystander CPRと迅速な除細動を施行されたため後遺症は認めなかった。症例1は事前に肥大型心筋症を疑われており、十分な説明の上で運動制限を厳格に設けていれば発症を回避できた可能性がある。症例2については、術後経過中に不整脈を認めなかったが、原因不明の高 CK血症の既往があった。薬剤性横紋筋融解症を疑い対応されていたが、冠動脈移植後の症例であったため、冠虚血を疑い詳細な冠動脈の評価を実施していれば回避できた可能性がある。特殊な小児心疾患では、 VFの可能性を考慮したフォローが重要なことがある。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P20-04] 多彩な経過をたどり、治療に難渋している CPVTの1例

○渡辺 まみ江, 川口 直樹, 白水 優光, 飯田 千晶, 岡田 清吾, 杉谷 雄一郎, 宗内 淳, 城尾 邦隆 （九州病院 循環器小児科）

Keywords: カテコールアミン誘発性多形性心室頻拍, てんかん, electrical　storm

【背景】カテコールアミン誘発性多形性心室頻拍（ CPVT）は、ストレスにより多形性心室頻拍・心室細動が誘発され重篤な予後が問題になる。発症後11年、多彩な経過をたどり今も治療に難渋する1例を報告する。【症例】症例は14歳女児、3才時入浴中に初回 VF、 stormの状態で蘇生を受けながら ICU入室、静注アミオダロン（ AMD）投与で洞調律となった。軽度の跛行以外は後遺症なく回復した。当時 LQTは遺伝子検査から否定されたが、診断は不明で AMD内服と AEDのレンタルで退院した。5才時幼稚園入園を契機に、頻回の失神あり、ホルター心電図で二方向性 VTに続く VFが確認された。興奮時が多く CPVTを疑い、内服薬を AMDからβ-blockerとCa拮抗薬に変更、リアノジン受容体遺伝子(RYR2)の変異あり確定診断に至った。長期に心イベントなく経過していたが、誕生日の翌日未明に階段から転落、 VF発症、除細動は無効で26分後に自己心拍が再開したが、 stormは続き、搬送病院で PCPS、 IABPを装着、重度の神経学的後遺症を残した。リハビリで自発呼吸、ミキサー食摂取

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

の状態まで改善し、3ヶ月後に自宅退院。家族の介護のもと、心イベントなく経過していたが、1年8ヶ月後、家族から周囲への反応・表情が改善してきたと訴えあり、前後して VT/VFがみられるようになった。フレカイニドを加え、自宅に心電図モニターを備え薬物調整を試みたが、コントロールは不十分で VFを頻回発症、緊急入院が続いた。長時間脳波を装着した際に VFあり、脳波所見から部分てんかんの二次性全般化が疑われ、抗てんかん薬を加えて退院に至った。その後観察し得た5ヶ月間は VFなく経過している。【考察】本例では、脳波所見と薬効から、低酸素性脳症による二次性てんかんによるけいれん・カテコールアミン上昇の機序を考えた。 VF時の脳波所見をとらえた報告は少なく、本例の予後もまだ不定で慎重な経過観察が必要である。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P20-05] 胸部打撲後に認めた一過性完全右脚ブロック

○辻井 信之[1], 吉澤 弘行[1], 林 環[2], 嶋 緑倫[1] （1.奈良県立医科大学 小児科, 2.奈良県立医科大学附属病院 総合周産期母子医療センター）

Keywords: 一過性右脚ブロック, 心筋挫傷, 外傷

【背景】鈍的心損傷に伴う心電図変化の報告は成人領域での報告は散見されるが、小児領域では稀である。今回、胸部打撲後に一過性完全右脚ブロックを認めた小児例を経験したので報告する。【症例】症例は11歳男児。成長ホルモン分泌不全性低身長症のため当科で成長ホルモン療法中。中学校のフィールドホッケー部での部活動中にボールを至近距離から胸部に受け、胸痛を訴え近医受診。受傷2時間半後の胸部レントゲンでは異常認めなかったが、12誘導心電図で完全右脚ブロックを認めたため、当科を紹介受診。受傷3時間半後の12誘導心電図では完全右脚ブロックから改善し、2年前の12誘導心電図と比較しても ST変化等認めなかった。血液検査で CK-MB (20U/l)・心筋トロポニン T (0.032ng/ml)・心室筋ミオシン軽鎖 I (2.3ng/ml)の上昇は認めず、心エコーでも異常は認めなかった。胸部打撲による鈍的心損傷に伴う一過性完全右脚ブロックと診断した。【考察】胸部打撲により血液検査・心エコーで異常を認めなくても、刺激電導障害をきたすことがあり、異常心電図は心筋挫傷の存在を示す重要な所見であるため12誘導心電図スクリーニングは重要である。学校生活での胸部打撲において、心臓振盪だけでなく心筋挫傷も起こりうるため、啓蒙が重要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 成人先天性心疾患

ポスターセッション21（ P21）

成人先天性心疾患 1

座長:犬塚 亮（東京大学 小児科）

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P21-01] 体成分分析法によるミネラル値は先天性心疾患患者の運動耐容能と相関する

○佐藤 正規, 稲井 慶, 石戸 美妃子, 竹内 大二, 篠原 徳子, 豊原 啓子, 富松 宏文, 杉山 央 （東京女子医科大学 循環器小児科）

[P21-02] 臥位エルゴメーター運動負荷心エコーを用いた Fontan循環の心予備能評価

○山崎 聖子[1,2], 瀧聞 浄宏[2], 安河内 聰[2], 武井 黄太[2], 岡村 達[3], 上松 耕太[3] （1.信州大学医学部附属病院 小児医学教室, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.長野県立こども病院 心臓血管外科）

[P21-03] 成人先天性心疾患患者の死因に関する検討

○面家 健太郎[1,2], 桑原 尚志[2], 岩田 祐輔[1,3], 吉眞 孝[1,4], 寺澤 厚志[2], 山本 哲也[2], 後藤 浩子[2], 桑原 直樹[2], 片桐 絢子[3], 腰山 宏[3], 竹内 敬昌[3] （1.岐阜県総合医療センター 成人先天性心疾患診療科, 2.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 3.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児心臓外科, 4.岐阜県総合医療センター 循環器内科）

[P21-04] 当院小児科に通院する成人先天性心疾患患者の服薬状況と薬効理解

○梶濱 あや, 島田 空知, 中右 弘一, 東 寛 （旭川医科大学 小児科）

[P21-05] 未修復のファロー四徴症と肝内門脈低形成を合併し、長期生存している成人男性の1例

○井福 俊允 （宮崎県立宮崎病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P21-01] 体成分分析法によるミネラル値は先天性心疾患患者の運動耐容能と相関する

○佐藤 正規, 稲井 慶, 石戸 美妃子, 竹内 大二, 篠原 徳子, 豊原 啓子, 富松 宏文, 杉山 央 （東京女子医科大学 循環器小児科）

Keywords: 先天性心疾患, 運動耐容能, ミネラル

【背景】心不全における骨量低下は、運動耐容能の低下や骨折による ADLの低下につながる。近年、生体電気インピーダンスによる体成分分析法が各方面で臨床応用され、低侵襲で簡易に骨量と相関するミネラル値も測定できるが、先天性心疾患の分野での報告は少ない。今回、先天性心疾患患者において体成分分析で測定したミネラル値と運動耐容能の関係について検討した。【対象および方法】後方視的検討。対象は2014年から2017年の間に当院に入院した先天性心疾患患者で、体成分分析法でミネラル値を測定した152名。男性73名、女性72名で年齢中央値は26歳(12-60歳)であった。ミネラル値と運動耐容能を含めた臨床データとの関連について検討した。【結果】 Fontan循環の患者では2心室循環の患者よりもミネラル値が低値であった(mean 1.03 kg/m2 (95%CI 1.00-1.05) vs. 1.07 kg/m2(同1.05-1.10) , p=0.015)。また、ミネラル値は NYHA functional classや BNPとは関連を認めなかったが、 peak VO2 (r=0.44, p＜0.001), 6分間歩行距離 (r=0.21, p=0.023), 骨格筋量 (r=0.89, p＜0.001)と関連していた。 ROC曲線では peak VO2＜20ml/kg/m2に対するミネラル値の cutoff値は0.97 kg/m2(Area under the curve 0.71)であった。【結論】体成分分析で測定したミネラル値は、慢性心不全に伴う骨量低下を反映している可能性があり、先天性心疾患患者の運動耐容能と相関する。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P21-02] 臥位エルゴメーター運動負荷心エコーを用いた Fontan循環の心予備能評価

○山崎 聖子[1,2], 瀧聞 浄宏[2], 安河内 聰[2], 武井 黄太[2], 岡村 達[3], 上松 耕太[3] （1.信州大学医学部附属病院 小児医学教室, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.長野県立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 運動負荷心エコー, フォンタン, 運動耐容能

【背景】近年小児領域でも潜在的心収縮拡張障害の検出において運動負荷心エコーの有用性の報告が散見されるが,Fontan術後では運動負荷中にどのような壁運動や血行動態の変化が生じて,心予備能に影響するかについてはほとんど知られていない.【目的】 Fontan術後患者と健常児の運動負荷心エコーにおける心機能変化を検討すること。【方法】 Fontan術後患者(F群)25例(年齢10-24,中央値13歳,男13, HLHS4,PAIVS4,TA/TS5,DORV6,他6)と,健常コントロール (N群)19例(年齢8-24、中央値13歳,男13)に運動負荷心エコーを行った.ロード社製臥位エルゴメーターで3分毎に20W増加する Bruceプロトコルで負荷し,GE社製 vividE9で心室の FAC,E,s',e',GLS(global longitudinal strain),strain rate(SR)を安静時(rest)と最大心拍数時(peak)で計測した.また F群は運動負荷心エコーの前後6ヶ月以内に心肺運動負荷試験(CPX)を行った.【結果】総運動時間は F群11:57±3:22,N群14:27±4:55(P=0.11)と差はなかったが,F群において心拍応答の低下を認めた.また各心機能指標は F群,N群ともに peak値は上昇したが、その予備能(増加Δ)は、すべてにおいて F群の方が優位に低値であった.(F群vsN群:ΔE(cm/s)31.5±10.5vs47.8±27.3,Δe'(cm/s)3.55±2.39vs 7.3±1.9,Δs'(cm/s)2.3±1.4vs5.1±2.8,ΔFAC0.04±0.038vs0.047±0.1,ΔGLS(%)3.05±2.34vs5.64±2.42,Δsystolic SR(%/s)0.39±0.21vs0.98±0.25,Δdiastolic SR(%/s) 0.88±0.64vs1.37±0.67(いずれも p＜0.0001-p＜0.05)) F群において CPXで得られた peakVO2と運動負荷エコーの peak時の指標や予備能との相関を認めなかった.【結論】 Fontan術後の運動負荷心エコーでは健常児同様に各心機能指標の増加がみられたが,予備能は健常児より低い.Fontan術後患者の心予備能低下が早期に検出でき,運動耐容能や合併症発症など予後との関係が明らかとなれば,術後フォローアップの新たな指

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

標として有用な知見となる.

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P21-03] 成人先天性心疾患患者の死因に関する検討

○面家 健太郎[1,2], 桑原 尚志[2], 岩田 祐輔[1,3], 吉眞 孝[1,4], 寺澤 厚志[2], 山本 哲也[2], 後藤 浩子[2], 桑原 直樹[2], 片桐 絢子[3], 腰山 宏[3], 竹内 敬昌[3] （1.岐阜県総合医療センター 成人先天性心疾患診療科, 2.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 3.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児心臓外科, 4.岐阜県総合医療センター 循環器内科）

Keywords: 成人先天性心疾患, 不整脈, 感染性心内膜炎

【はじめに】先天性心疾患の診療成績は向上し、成人期に達する症例が増加してきている。一方で若年で死亡する症例も存在する。現在の医療水準で死亡に至る症例の死因等については絶えず評価が必要である。【目的】当院成人先天性心疾患(ACHD)患者の死亡原因を検討し、予防対策等について検討を行うこと。【対象・方法】当院成人先天性心疾患データベースに登録のある2005年以降に受診歴のある症例667例中、死亡転記となった12例。診療録を後方視的に検討した。死亡時年齢、死亡場所（院内・院外）、死因、最終受診、通院状況等について検討を行った。【結果】死亡症例は男7例、女5例。死亡時年齢は中央値30歳（17歳-52歳）。院外死亡4例。院外死亡4例中2例(ファロー四徴・肺動脈欠損術後、心室中隔欠損・肺動脈閉鎖 Rastelli術後)は外来受診を怠りがちであり、死亡前に非持続性心室頻拍(各5連発、3連発)が Holter心電図で検出されていた。紹介元施設受診を含め、治療強化や頻回の外来受診を指示されていたが、受診していなかった。院内死亡8例中4例は感染が関与していた。2例は感染性心内膜炎が抗菌剤でコントロールしきれず、やむを得ず手術を施行し、不幸な転記となった。他は脳膿瘍、敗血症性ショックであった。予定手術後の死亡は2症例認めた。当院初診日に死亡した症例も2例認めた。【考察】院外死亡症例のうち不整脈が検出されていた症例は活動強度が高く、外来通院状況がやや不良な症例であった。ファロー四徴型の成人例であり、小児期からの生活指導や将来的な心室性不整脈への注意喚起をより行うべきであった可能性がある。成人症例に対してどこまで通院管理すべきかは課題である。また当院初診で死亡した症例も2症例あり、 ACHDについての地域へ啓蒙を行い、事前から専門施設で管理することが今後より必要と考えられる。感染を起因とした死亡症例は多く、残存病変のある症例には十分な注意喚起が必要である。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P21-04] 当院小児科に通院する成人先天性心疾患患者の服薬状況と薬効理解

○梶濱 あや, 島田 空知, 中右 弘一, 東 寛 （旭川医科大学 小児科）

Keywords: 成人先天性心疾患, 内服アドヒアランス, 薬効理解

【背景】治療の発展に伴い成人先天性心疾患(ACHD)患者数は増加し続けているが、患者自身の病態理解と自立が乏しいことが問題となっている。服薬は自主的な管理が求められるため、成人期に至る患者は自身がその内容を理解する必要がある。【目的】当院に通院中の ACHD患者における服薬の状況、内服治療に対する理解、および薬剤に関する知識を確認し、今後の教育に必要な問題点を明らかにする。【対象】2017年7月~12月に当院および関連病院の小児科心外来を受診した、高校生以上の心疾患患者。発達障害を合併する患者は除外した。【方法】自己記入式質問票を用いて、病態病名の理解度、内服状況、薬効や副作用の知識・通院アドヒアランスについて調査し、診療録上の情報と合わせて検討した。【結果】回答は76名（有効回収率98%）から得た。男性/女性

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

38/38名、年齢15歳~44歳（平均値21.3歳、中央値19.5歳）、 NIHA分類 1/2/3/4度53/21/2/0人。心疾患に対する定期内服薬は、あり群：なし群=36名（48%）：40名（52%）であり、病名の正答率はあり群：なし群=56%：61%で差は認めなかった。怠薬については、なし12名（33%）、週1回以下14名（39%）であったが、約1/3の患者は半分以上内服していなかった。薬効は、利尿剤、抗凝固剤については内服患者ほぼ全員が正答したが、アンギオテンシン変換酵素阻害薬については（内服者18名）、心保護と正答した患者は4名(22%)にすぎず、22%は無回答、55%は降圧と回答した。薬剤の副作用については48%がまったく知らなかった。【考察】通院はドロップアウトすることなく続けていても、内服治療に対するアドヒアランスは低かった。とくに薬効については、直接的な作用に関しての知識に限られ、どのような治療目的で内服しているかについて理解が乏しかった。患者自身の病態理解不足が受身的な内服態度につながっていると考えられ、病態に基づく内服意義についての教育が重要である。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P21-05] 未修復のファロー四徴症と肝内門脈低形成を合併し、長期生存している成人男性の1例

○井福 俊允 （宮崎県立宮崎病院 小児科）

Keywords: ファロー四徴症, 門脈低形成, 門脈体循環シャント

症例は21歳男性。日齢3に心雑音を指摘され、ファロー四徴症と診断。その後、新生児マススクリーニングで高ガラクトース血症を認めたことを契機に精査され、肝内門脈低形成・門脈体循環シャントを確認した。ファロー四徴症については他院で精査されたが、肝疾患の合併のために積極的な外科介入が困難と判断され、この時点で手術適応なしとされた。以後、対症療法として蛋白制限食とラクツロース、β遮断薬の内服、在宅酸素療法による管理を外来で継続した。肝胆道系マーカーや血中アンモニア値は高値で推移し、精神発達遅滞の合併を認めたため、学童期は特別支援学校に通学した。 SpO2は60-90%台と体調により変動が大きく、在宅酸素を適宜使用した。成人を迎えるにあたり、現状の再評価を目的として心臓および肝臓周囲の精査を行う方針とした。心臓カテーテル検査では平均中心静脈圧≒2mmHg、肺動脈平均圧5〜10mmHgと低値であった。肺動脈弁下には狭窄所見を認め、右室-主肺動脈間で最大70mmHgの圧較差を認めた。腹部血管造影において、腸間膜静脈から下大静脈-右房接合部付近へ流入する異常血管確認でき、腸管からの静脈血は大半が異常血管へ流れる所見が得られた。バルーン閉塞下の造影でも同様の所見であり、わずかな側副血行路が肝内に流入したが、門脈系は明らかに描出されなかった。異常血管の血圧はバルーン閉塞下でも平均6mmHgと比較的低値であった。他日に撮影した胸腹部造影 CTでは、肝内に複数の限局性結節性過形成と考えられる腫瘤性病変を確認した。食道・腹部血管の静脈瘤は目立ったものを認めなかった。心臓・肝臓に対するこれ以上の積極的・侵襲的治療を家族が希望されず、現在の管理を継続する方針となった。今後、加齢やチアノーゼに伴う全身の臓器合併症が顕在化、あるいは増悪する可能性があり、慎重な観察と定期検査を要する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 会長賞選別

ポスターセッション22（ P22）

会長賞選別セッション

座長:赤木 禎治（岡山大学 循環器内科）

Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P22-01] 新生児における臍帯血中マグネシウム濃度と高感度トロポニン Iの関連

○渡辺 健一, 桑原 春洋, 伊藤 裕貴, 添野 愛基, 小林 玲, 沼田 修, 田中 篤 （長岡赤十字病院 小児科）

[P22-02] DCMモデルハムスターに対する ONO1301の経口投与法の有効性の検討

○奥田 直樹, 宮川 繁, 木戸 高志, 平 将生, 酒井 芳紀, 上野 高義, 澤 芳樹 （大阪大学 大学院 医学系研究科 心臓血管外科）

[P22-03] 糖尿病母体児における心機能

○岩島 覚[1], 早野 聡[1], 高橋 健[2] （1.中東遠総合医療センター小児循環器科, 2.順天堂大学医学部 小児科）

[P22-04] Duchenne/Becker型を除く筋ジストロフィーにおける心病変の報告

○山澤 弘州, 武田 充人, 泉 岳, 佐々木 理, 阿部 二郎, 藤本 隆憲 （北海道大学大学院医学研究院 小児科）

[P22-05] Mid-aortic syndromeに対する外科治療及び予後の検討

○黄 義浩, 野村 耕司, 高木 智充, 川村 廉 （埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P22-01] 新生児における臍帯血中マグネシウム濃度と高感度トロポニンIの関連

○渡辺 健一, 桑原 春洋, 伊藤 裕貴, 添野 愛基, 小林 玲, 沼田 修, 田中 篤 （長岡赤十字病院 小児科）

Keywords: マグネシウム, 高感度トロポニンI, 新生児

【背景】母体に投与された硫酸マグネシウムは胎児に移行し、出生後の児に心血行動態異常を引き起こすことが知られている。高感度トロポニン Iは、低値部分まで正確に測定され、急性心筋梗塞の早期診断のみならず軽度の心筋障害の検出も可能とされる。【目的】臍帯血中マグネシウム濃度(Mg)と児の心血行動態、高感度トロポニン I (hs-TnI)の関連を調べる。【方法】対象は当院 NICUに入院した極低出生体重児46例。 Mgが4 mg/dL未満 (L群: 35例)、4 mg/dL以上 (H群: 11例)の2群に分類し、両群間で母体への薬剤投与、在胎週数、出生体重、臍帯血カルシウム濃度 (Ca)、入院時血圧、 LVDd、 LVEF、 hs-TnI、 BNPについて比較検討した。【結果】母体への薬剤投与は、塩酸リトドリン: L群30例(88%)、 H群9例 (91%)、硫酸マグネシウム: L群19例 (56%)、 H群11例 (100%)であった。在胎週数、出生体重は L群：(平均±SD) 28.9±2.9週, 1074±297g、 H群：29.1±2.9週, 1138±270gで差がなかった。 Caは H群 (8.48±0.73 mg/dL) が L群(9.29±0.86 mg/dL, p＜0.01) に比し有意に低値であった。平均血圧は H群 (31.0±5.2 mmHg) が L群 (36.2±6.0 mmHg, p＜0.05) に比し有意に低値であった。 hs-TnIは H群 (中央値, IQR; 46.8 pg/mL, 13.3-425.5 pg/mL) が L群 (16.3 pg/mL, 8.7-27.1 pg/mL, p＜0.05) に比し有意に高値であった。 LVDd、 LVEF、 BNPは両群間で差がなかった。 hs-TnIと Mgに正の相関を認めた (r=0.46, p＜0.01)。 BNPと hs-TnI、 BNPと Mgに相関はなかった。【考察】 hs-TnIは、 BNPとは異なる機序で新生児の高マグネシウム血症に伴う心筋障害を反映している可能性がある。母体に投与された硫酸マグネシウムは、児の高マグネシウム血症から心筋障害や血圧低下といった心血行動態の異常を引き起こす可能性が示唆された。

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P22-02] DCMモデルハムスターに対する ONO1301の経口投与法の有効性の検討

○奥田 直樹, 宮川 繁, 木戸 高志, 平 将生, 酒井 芳紀, 上野 高義, 澤 芳樹 （大阪大学 大学院 医学系研究科 心臓血管外科）

Keywords: DCM, synthetic prostacyclin agonist, 再生治療

【背景】拡張型心筋症(DCM)は、心筋線維化、心収縮低下をきたす予後不良の疾患であり、新しい治療法の開発は急務である。一方 ONO1301は IP受容体アゴニスト作用と TXA2合成酵素阻害作用を併せ持つ新規オキシム誘導体物質で、線維化抑制、血管新生、間葉系幹細胞遊走作用を持つことが報告されている。【目的】今回、ONO1301の経口投与により DCMの心筋線維化は抑制され、心機能は維持されうるかを検討するために DCMモデルハムスターを用いた実験を行った。【方法】 DCMモデルハムスターとして J2N-k(delta-sarcoglycan deficient hamster)の4週齢を使用した。粉末餌に ONO1301原末を0.01%混ぜて給餌する ONO群(n=6)と粉末餌のみ給餌する C群(n=4)を比較検討した。4、8、12、16、20、24週齢時に心エコーを測定し心機能を評価した。その後、心筋組織を採取し Sirius red染色で線維化病変の評価を行った。【結果】16週、20週、24週齢において ONO群で C群と比較して、 LVEFが有意に高値であった(ONO vs C; 16w: 62.2±2.9 vs 52.3±3.5%, 20w: 67.8±3.1 vs 55.8±3.9%, 24w: 63.8±5.0 vs 50.9±9.9%, P＜0.05)。また、心筋組織の線維化は ONO群において、 C群と比較し、有意に低下していた(ONO vs C = 7.8±1.7 vs 13.0±3.3%, P＜0.05)。【結語】 DCMモデルハムスターにおいて、 ONO1301の経口投与によって心筋線維化を抑制し、心機能低下を防ぎ、 DCMの進行を抑制する可能性が示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P22-03] 糖尿病母体児における心機能

○岩島 覚[1], 早野 聡[1], 高橋 健[2] （1.中東遠総合医療センター小児循環器科, 2.順天堂大学医学部 小児科）

Keywords: intraventricular pressure difference and gradients, cardiac diastolic function, gestational diabetes mellitu

[Background] Fetuses with gestational diabetes mellitus (GMD) present signs of ventricular diastolic dysfunction in deformation analysis during pregnancy. Recently, intraventricular pressure difference (IVPD) and gradients (IVPG) using color M-mode Doppler imaging of mitral valve inflow and the Euler equation are known as useful markers of myocardial diastolic function.[Methods and Results] The diagnosis of GDM is based on oral glucose tolerance test results during pregnancy. Pre-GDM is diabetes that starts before the current pregnancy. The median HbA1c level of the mothers was 5.8%. The study included 15 infants with GDM and 45 healthy infants as controls (GDM vs Controls: median birth weight [BW], 3166 vs 2948 g, P=0.06). Differences in intraventricular septum (IVS), IVPD, and IVPG between the groups were significant (GDM vs Control: IVS 3.7 vs 3.3 mm; IVPD, 1.15 vs 0.85 mmHg; IVPG, 0.38 vs 0.29 mmHg; P＜0.01]. IVS, IVPD, and IVPG positively correlated with the mother’ s fasting blood glucose level. IVPD and IVPG negatively correlated with gestational weight gain and cord blood potassium.[Conclusio Sucking force after birth, measured as the IVPD and IVPG, was higher in the of infants with GDM than in the controls. Appropriate glucose balance for GDM might have favorable cardiac effects for infants after birth owing to increased cardiac muscle mass.

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P22-04] Duchenne/Becker型を除く筋ジストロフィーにおける心病変の報告

○山澤 弘州, 武田 充人, 泉 岳, 佐々木 理, 阿部 二郎, 藤本 隆憲 （北海道大学大学院医学研究院 小児科）

Keywords: muscular dystrophy, cardiac magnetic resonance imaging, late gadolinium enhancement

Introduction: We reported cardiac involvement of less frequent muscular dystrophy than Duchenne/Becker muscular dystrophy. Methods: 10 had myotonic (MD), 4 had Fukuyama-type congenital (FCMD), and 1 had Emery-Dreifuss (EDMD) type muscular dystrophy. We reviewed the results of cardiac magnetic resonance imaging (cMRI) with late gadolinium enhancement (LGE), cardio-thoracic ratio of the chest X-ray (CTR), electrocardiography (ECG), left ventricular fractional shortening using echocardiography (FS), and blood testing. Results are expressed as the mean ±SD. Results: Cardiac involvements were found in 6 cases. Except 1 FCMD case, FS, and CTR was 0.39 ±0.05, 45.2 ±4.6, respectively. The BNP levels were 21.5 ±14.5 pg/ml. In a patient with EDMD, LGE-cMRI changed to positive along with prolongation of the PQ time in ECG, despite of preserved cardiac function. Moreover, ventricular couplets have been observed during Holter monitoring. In 4 MD cases, ECG changed from right bundle branch block to bifascicular block despite the negative LGE-cMRI. 1 FCMD case appeared to be dilated cardiomyopathy and FS reduced to 0.15. Conclusions: In most cases, cardiac involvements were predominantly electrophysiological abnormalities. In a patient with EDMD, it was notable that

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

electrophysiological abnormalities worsened with myocardial injury. Meanwhile, in MD cases, electrophysiological abnormalities progressed without myocardial injury. All FCMD cases had homozygous retrotransposon insertion mutations that are frequently seen in mild cases. However, one case worsened since a younger age.

(Thu. Jul 5, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P22-05] Mid-aortic syndromeに対する外科治療及び予後の検討

○黄 義浩, 野村 耕司, 高木 智充, 川村 廉 （埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科）

Keywords: Mid-aortic syndrome, 外科治療, 予後

【目的】 Mid-aortic syndrome(MAS)は遠位胸部から腹部大動脈の区域狭窄を有し、主に小児期に発症する希な疾患である。未だ病因は不明確な点が多く、また無症候性の場合、外科治療介入や予後の判断に苦慮する疾患でもある。今回当院で手術を施行した MAS症例に対してその外科治療、予後につき検討を行った。【対象】症例は8例(男5、女3)、診断年齢は１ヶ月～13歳(平均6歳)、契機は高血圧(3)、心雑音(3)、心不全(2)、手術年齢2ヶ月～14歳(平均7歳)であった。血管病変が2cm以上に亘る5症例の内、横隔膜下まで及ぶものは2例、血管壁の脆弱性から胸腹部大動脈瘤(1)及び kinking Ao(1)の合併を認めた。他合併心疾患なし。【手術】全例左側開胸(第3～8肋間)とし、病変が横隔膜下までの症例にはそれぞれ胸骨正中切開、傍腹直筋切開を加えた。補助手段は Temporary bypass(3)、上下肢分離体外循環(1)、下肢体外循環(1)、単純遮断(3)。 血行再建は Graft replacement 3例(10mm,14mm,16mm)、 Graft bypass 2例(共に12mm)、直接吻合2例、 Patch plasty 1例。血管病理診断は5例に行い、全例炎症や瘢痕所見なく、3例に中膜弾性線維及び内膜肥厚、2例に中膜弾性線維欠乏及び低形成を認めた。【結果】術後観察期間は14±8年で死亡、合併症なし。大動脈圧較差(mmHg)は術後早期68±23→11±11と改善、中遠隔期も12±10と維持されていた。術直後圧較差20mmHg以上は直接吻合の1例に認めたが、1年以内に10mmHg未満となった。高血圧残存は3例で、内2例は運動反応性であった。径10mmの人工血管置換症例で術後7年から壁内血栓及び石灰化、 Patch plasty症例で術後5年から血管変形を認め、現在外来経過観察中である。【結論】本検討では Mid-aortic syndromeに対する外科治療の早期予後は、術式や補助手段を問わず比較的良好であったが、主病因が先天的な血管中膜病変の可能性もあり、人工補填物の問題だけでなく中遠隔期の高血圧残存に注意が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

第32回 不整脈勉強会

第32回 不整脈勉強会（ I-HRS）

Thu. Jul 5, 2018 7:30 PM - 9:30 PM 第2会場 (301)

[I-HRS-01]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 7:30 PM - 9:30 PM 第2会場)

[I-HRS-01]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

第22回川崎病治療懇話会

第22回川崎病治療懇話会（ I-KST）

Thu. Jul 5, 2018 7:30 PM - 9:50 PM 第3会場 (302)

[I-KST-01]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 7:30 PM - 9:50 PM 第3会場)

[I-KST-01]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

第18回小児心臓手術手技研究会

第18回小児心臓手術手技研究会（ I-PCS）

Thu. Jul 5, 2018 7:30 PM - 9:30 PM 第4会場 (303)

[I-PCS-01]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 7:30 PM - 9:30 PM 第4会場)

[I-PCS-01]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

第21回小児心血管分子医学研究会

第21回小児心血管分子医学研究会（ I-PCM）

Thu. Jul 5, 2018 7:30 PM - 9:30 PM 第5会場 (304)

[I-PCM-01]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 7:30 PM - 9:30 PM 第5会場)

[I-PCM-01]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

先天性心疾患心理研究会

先天性心疾患心理研究会（ I-CHD）

Thu. Jul 5, 2018 7:30 PM - 9:30 PM 第6会場 (411+412)

[I-CHD-01]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 5, 2018 7:30 PM - 9:30 PM 第6会場)

[I-CHD-01]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

特別講演

特別講演2（ II-SL02）

座長:富田 英（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 2:50 PM 第1会場 (メインホール)

[II-SL02-01]

○筒井 宣政 （株式会社東海メディカルプロダクツ）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 2:50 PM 第1会場)

[II-SL02-01]

○筒井 宣政 （株式会社東海メディカルプロダクツ）

筒井宣政（ツツイ　ノブマサ）
昭和35年 3月　東海高校卒業、講道館　柔道4段
昭和39年 3月　関西学院大学　経済学部卒業
昭和39年 4月　東海高分子化学(株)入社
昭和47年 6月　〃　専務取締役就任
昭和57年 6月　〃　代表取締役就任
昭和56年10月　(株)東海ﾒﾃﾞｨｶﾙﾌﾟﾛﾀﾞｸﾂ設立　代表取締役就任
平成 3年 9月　(株)ヴァーユ設立、代表取締役就任
平成24年12月　(株)東海ﾒﾃﾞｨｶﾙﾌﾟﾛﾀﾞｸﾂ 代表取締役退任、会長就任

役職
・(一財)ベンチャーエンタープライズセンター（ VEC）　評議員
・(一社）日本人工臓器学会　功労会員
・日本バイオマテリアル学会　評議員
・文科省／科学技術振興機構　審議委員会　委員
・名古屋大学　客員教授
・名古屋大学博士課程リーディングプログラム
　（ PhDプロフェッショナル登龍門）プログラム担当
・中京大学　特別栄誉客員教授
・ドナルド・マクドナルド・ハウスなごや運営委員（名古屋大学病院内）
・中部プラスチック連合会　副会長・常任理事
・中部医療機器工業協会　名誉会長（平成17年～平成25年会長）
・(一社)名古屋薬業倶楽部　理事
・名古屋商工会議所　一号議員
・名古屋商工会議所　メディカル・デバイス産業振興協議会　幹事長
・名古屋商工会議所　化学・窯業部会　副部会長
・(株)日本政策投資銀行　東海地域アドバイザリーボード　アドバイザー
・瀬戸信用金庫　総代
・尾張徳川家菩提寺建中寺　檀家総代　責任役員
・宗教法人少彦名神社　総代
　～過去に就いていた役職は省略させていただきました～

表彰
・愛知県表彰条例に基づく第69回愛知県表彰（平成29年11月）
・紺綬褒章　受章（平成29年6月、平成29年10月）
・ EYワールド･アントレプレナー･オブ･ザ･イヤー2016 日本代表
　(平成28年6月 モナコ公国)
・ EY アントレプレナー･オブ･ザ･イヤー 2015 ジャパン
　アクセラレーディング部門大賞、日本代表（平成27年11月　東京）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

・ EY アントレプレナー･オブ･ザ･イヤー 2015 ジャパン　東海・北陸大会
アクセラレーティング部門東海・北陸ブロック代表
（平成27年年10月 愛知）
・旭日双光章　受章(平成23年11月)
・黄綬褒章　受章(平成14年4月)
・科学技術庁　長官賞受賞(平成12年4月)
・薬事功労者　厚生労働大臣表彰(平成22年10月)
・薬事功労者　愛知県知事表彰(平成21年10月)
・(公社)高分子学会　平成23年度フェロー受賞(平成23年9月)
・日本バイオマテリアル学会　1996年度学会賞受賞(平成8年5月)
・日本赤十字社　金色有功賞受賞(平成8年10月)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

総会・表彰式

総会・表彰式（ II-GA）

Fri. Jul 6, 2018 1:00 PM - 2:00 PM 第1会場 (メインホール)

[II-GA-01]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 1:00 PM - 2:00 PM 第1会場)

[II-GA-01]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

教育講演

教育講演3（ II-EL03）

座長:富田 英（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:00 PM 第4会場 (303)

[II-EL03-01] 圧と長さと時間から診た先天性心疾患の身体所見

○新垣 義夫 （倉敷中央病院 小児科）

[II-EL03-02] Bモードで先天性心疾患を見る

○富松 宏文 （東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:00 PM 第4会場)

[II-EL03-01] 圧と長さと時間から診た先天性心疾患の身体所見

○新垣 義夫 （倉敷中央病院 小児科）

Keywords: 身体所見, 心臓カテーテル検査, 時間周期

病気の診断は、①病歴・症状、②身体所見、③採血や生検などの検体検査、④心電図、心エコー図などの画像検査の４つの診断手順・診断方法にまとめられる。これらから得られた情報は、いずれも一人の患児から得られる情報であり、それぞれの情報が関連付けて説明できなければならない。
今回はこの中から他覚的症状、身体所見、特に胸部の所見から血行動態を推測することで、子どもたちの中で何が起こっているかを考える。症状や身体所見は家族でも看ることができるもので、われわれが得た内容を家族にどれだけ分かりやすく説明し、家族も患児を看ることができるようにすることを最終目標としたい。
血行動態を考えるとは血液がどのように流れているかを想定することである。血行動態を考えるときの基本は心臓カテーテル検査で得られるデータ、すなわち心容積や血管径などの長さに関すること、心内圧や血圧などの圧に関すること、心臓の調律や収縮期・拡張期などの時間に関することが基本になる。例えば心音を聴取しながら、II音の幅（時間）、II音の肺動脈成分であるII pの強さ（圧）からわれわれは肺動脈弁狭窄や大動脈弁狭窄、あるいは肺高血圧を推定する。心雑音の所見が加わればさらに精度が増す。
かなり昔になるが、右胸心の男性を循環器内科に紹介したがすぐに私の外来に戻ってきた。どうしたのかと尋ねると、「内科の先生は私の左胸に聴診器を当てて、“変わりありませんか”と聞かれたので、この先生で大丈夫かと思ってしまいました」とのことであった。右胸心は心疾患がなくても５０００人に一人とも言われているが、心臓の位置は先天性心疾患監事に内臓錯位が合併しているかどうかを知る上でも大事である。心臓の位置の確認および心臓の大きさを知るには心尖拍動（長さや圧）が参考になる。胸部の視診や触診も大切になる。
圧は生理学、長さは形態学、時間はリズムとの考え方にも触れる。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:00 PM 第4会場)

[II-EL03-02] Bモードで先天性心疾患を見る

○富松 宏文 （東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科）

Keywords: 先天性心疾患, 超音波診断, 断層心エコー法

先天性心疾患の診療に超音波診断装置は欠かせないものである。1983年にはカラードプラ法が実用化され、断層法との組み合わせにより、診断精度は一気に向上した。現在では、コンピューターの処理能力の向上に伴い、ボリュームデータを得ることによりリアルタイムで3次元画像を得ることが可能となった。また、組織の動きを追跡するスペックルトラッキング法も普及してきた。これら最先端の診断装置を用いることにより、これまで解明されなかった心臓の挙動をより正確に評価できることとなり心臓病の病態解明に大きな役割を果たしている。 一方、循環器小児科医が主な診療対象とする先天性心疾患は、心臓の形態形成の過程における何らかの過誤により生じた形態の異常が疾患の本体であり、その形態異常に伴う血行動態の異常が病態を特徴づけている。したがって、その診断の基本は形態診断であることは言うまでもない。しかし、実際の超音波検査では断層法による形態評価のみならず、カラードプラ法による血流情報も容易に得ることができる。そのため、異常血流の検出ばかりに目を奪われ、ややもすると形態診断がおろそかにされがちである。さらに、カラードプラ法も超音波を利用する以上様々な制約があるだけでなく、定性評価は感度が高いが、定量評価については多くの問題を有することが多い。したがって、カラードプラ法の原理や限界を十分に理解せずにカラードプラ法の所見だけで診断しようとしたことが誤診につながることも経験される。 超音波診断においては断層法による基本断面を正確に描出することが前提であり、その上でカラードプラ法による血流情報を加えるようにすることが大切である。 本セッションでは、先天性心疾患の超音波診断における、断層法による形態診断の重要性を強調するとともに、断層法による診断の考え方について述べたい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

海外招請講演

海外招請講演3（ II-IL03）

International Medical Contribution Platform

座長:石野 幸三（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

Fri. Jul 6, 2018 10:10 AM - 10:50 AM 第2会場 (301)

[II-IL03-01] International Medical Contribution Platform

○Shunji Sano （Professor of Surgery, Division of Pediatric Cardiothoracic Surgery, University California San Francisco ）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 10:10 AM - 10:50 AM 第2会場)

[II-IL03-01] International Medical Contribution Platform

○Shunji Sano （Professor of Surgery, Division of Pediatric Cardiothoracic Surgery, University California San Francisco ）

An estimated 15 million children die annually by treatable or preventable heart disease in low-middle income countries. Global efforts should have focused on reducing death from low-middle income countries with little to no attention focusing on pediatric congenital and acquired heart disease. Lack of awareness of congenital and acquired heart disease, access to care, poor health care infrastructure, competing health priorities, and a critical shortage of specialists are important reasons why pediatric heart disease has not been addressed in low resourced settings.
There are 3 types of international medical contribution. 1)Accept oversee patients to treat in Japan. 2)Visit each country to treat the patients. 3)Educate local medical people.
Since I was back from Melbourne, I started Volunteer operations in Philippine, Indonesia and China. I realized two things during time period. 1) Volunteer work doesn’t last long without supporters and fund. 2)Educate local peoples are more important to save more patients.
Since 2010, our Vietnam project has been supported by JICA and Heart Link. We visit Vietnam several times a year with a team and accept them at Okayama/UCSF to teach. Cardiac units in Vietnam where they had no experience of open heart surgery less than 10kg, did more than 100 neonates and Fontan by themselves since 2010. In Vietnam, more than 7000 patients with CHD have been treated annually by local medical team now.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

海外招請講演

海外招請講演4（ II-IL04）

座長:坂本 喜三郎（静岡県立こども病院 心臓血管外科）

Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:40 PM 第2会場 (301)

[II-IL04-01] TBA

○James D. St. Louis （Department of Surgery, Children's Mercy Hospital, USA）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:40 PM 第2会場)

[II-IL04-01] TBA

○James D. St. Louis （Department of Surgery, Children's Mercy Hospital, USA）

TBA

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

海外招請講演

海外招請講演5（ II-IL05）

Cutting edge of pediatric heart intervention, PVI and VSD closure

座長:杉山 央（東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科）

Fri. Jul 6, 2018 3:50 PM - 4:30 PM 第2会場 (301)

[II-IL05-01] Cutting edge of pediatric heart intervention, PVI and VSD closure

○Nikolaus A. HAAS （Department of Pediatric Cardiology and Intensive Care, Ludwig Maximilians University, Munich, Germany）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 3:50 PM - 4:30 PM 第2会場)

[II-IL05-01] Cutting edge of pediatric heart intervention, PVI and VSD closure

○Nikolaus A. HAAS （Department of Pediatric Cardiology and Intensive Care, Ludwig Maximilians University, Munich, Germany）

For a long time pulmonary valve replacement as well as closure of a ventricular septal defect (VSD) have been performed by a surgical approach only. Today, cutting edge technology in interventional techniques can offer minimally invasive interventional treatment for many of these lesions
Interventional VSD closure was first described in 1988 and is now considered as an alternative to surgical VSD closure in selected cases. Initially the Amplatzer devices improved safety and the results for VSD closure, but an unacceptable high rate of permanent AV block was detected and the widespread use was abandoned. Device technology however has improved since then and VSD coil devices without the development of permanent AV block were developed. Other device companies have produced more flexible devices with better design and flexibility and so far promising results.
Percutaneous pulmonary valve implantation was first performed in 2000 and gained widespread use in Europe and the USA from 2010 onwards with the introduction of the Melody® valve and the Edwards® valves later on. Improved understanding of the preparation of the RVOT and the influence of coronary artery anatomy have made this procedure safe and suitable for many patients with acceptable long term results. Improved design of the valves and delivery system made this technique suitable for children up to a weight of 14 kg. The risk of bacterial endocarditis seems related to the biological valve components and can be minimized by the use of modern valve design.
In summary the new device generations enrich the armentarium of interventionalists for a safe approach in VSD closure and PPVI.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

AEPC-JSPCCS Joint Symposium

AEPC-JSPCCS Joint Symposium（ II-AEPCJS）

Congenitally corrected TGA

座長:坂本 喜三郎（静岡県立こども病院心臓血管外科）
座長:Gurleen Sharland（Evelina Children's Hospital）
Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第2会場 (301)

[II-AEPCJS-01] How to assess the Tricuspid valve and RV function in CCTGA by CMR

○Inga Voges （University Hospital Schleswig-Holstein, Campus Kiel, Department of Congenital Heart Disease and Paediatric Cardiology, Kiel, Germany）

[II-AEPCJS-02] TBA

○Nicolaas Andreas Blom （Department of Pediatric Cardiology Leiden University Medical Center）

[II-AEPCJS-03] Right ventricular function in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries

○Ken Takahashi （Department of Pediatrics, Juntendo University Faculty of Medicine ）

[II-AEPCJS-04] Double switch operation for atrioventricular discordance with balanced ventricle

○Hajime Ichikawa, Takaya Hoashi, Tomohiro Nakata, Masatoshi Shimada, Motoki Komori （Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第2会場)

[II-AEPCJS-01] How to assess the Tricuspid valve and RV function in CCTGA by CMR

○Inga Voges （University Hospital Schleswig-Holstein, Campus Kiel, Department of Congenital Heart Disease and Paediatric Cardiology, Kiel, Germany）

Congenitally corrected Transposition of the great arteries (ccTGA) is a rare cardiac malformation characterized by the combination of discordant atrioventricular and ventriculo-arterial connections and is usually accompanied by other malformations such as ventricular septal defects, obstruction of the morphologically LV outflow tract and lesions of the tricuspid valve.
In patients with ccTGA the systemic right ventricle (RV) and its tricuspid valve are exposed to systemic arterial afterload and great concern exists about the ability of the anatomic RV to sustain the systemic circulation over the long term. Cardiovascular magnetic resonance imaging plays an important role in the evaluation of ccTGA patients during follow-up as it offers an accurate quantification of RV volumes and function as well as evaluation of the tricuspid valve.
In this presentation the various CMR methods for the detailed assessment of the systemic RV and the tricuspid valve are presented in the light of the current literature in ccTGA.

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第2会場)

[II-AEPCJS-02] TBA

○Nicolaas Andreas Blom （Department of Pediatric Cardiology Leiden University Medical Center）

TBA

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第2会場)

[II-AEPCJS-03] Right ventricular function in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries

○Ken Takahashi （Department of Pediatrics, Juntendo University Faculty of Medicine ）
Keywords: Congenitally corrected transposition of the great arteries, Right ventricular function, Systemic right ventricle

Congenitally corrected transposition of the great arteries (ccTGA) is a rare congenital heart disease. Right ventricular (RV) function has a great impact on clinical outcome in patients with ccTGA. Patients without significant associated intracardiac lesions usually do not have symptoms of heart failure in childhood and do well until adult life. However, the gradual dysfunction of the RV, which supports systemic circulation, will occur after decades in life. RV dysfunction usually remains subclinical for decades. By 45 years of age, more than 30% of patients with isolated ccTGA and more than two thirds of patients with associated lesions develop clinical congestive heart failure.
As mechanisms of RV dysfunction, high pressure inside of the RV causes increased ventricular wall stress

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

and dysfunction of the trabecular component and valvular apparatus of the RV. Another mechanism of RV dysfunction is thought to be inadequate perfusion of the coronary artery, as only one coronary artery supplies the hypertrophied RV mass. Tricuspid regurgitation (TR) has also been found to be a major contributor to the development of progressive RV dysfunction. In ccTGA, the tricuspid annulus dilates, the papillary muscles move away from the inflow tract, and the tethered cords do not allow the leaflets to occlude the orifice. These mechanisms predispose TR to a steady increase over time.
In this presentation, the mechanisms of RV dysfunction are summarized on the basis of reviewed articles. This will be helpful to the audience in understanding these mechanisms and in their clinical practice.

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第2会場)

[II-AEPCJS-04] Double switch operation for atrioventricular discordance with balanced ventricle

○Hajime Ichikawa, Takaya Hoashi, Tomohiro Nakata, Masatoshi Shimada, Motoki Komori （Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center）
Keywords: congenitally corrected transposition of great arteries, double switch operation, atrioventricular discordance

The long-term outcome of the patients with ccTGA has been thought to be affected by the anatomical right ventricular volume overload and tricuspid regurgitation. Although it is almost a common concept that the anatomical repair is ideal, the database of Japanese Society for Thoracic Surgery reports that since 2011, the number of double switch operations (DSO) for ccTGA has been between 10 to 20 per year. On the other hand, physiological or any other procedure for ccTGA is around 100 per year in Japan. This is partly because of the fact that only a small fraction of the ccTGA cohort is suitable for DSO or the physician still hesitate to put the patients on DSO strategy which is a high risk procedure. In the presentation, we revisit the detailed indication for DSO.
There were 81 patients with conventional repair including simple VSD closure or complex LV-PA conduit with interventricular rerouting. DSO was performed in 73 patients with either Senning/Mustard plus Jatene/Rastelli type operation. Ten patients underwent only pacemaker implantation or palliative surgery. Results: Survival rates in the conventional group were poor with 10, 20 and 30 year freedom from death after surgery of 75, 71 and 65%, respectively. The age at initial surgical intervention inversely correlated with the survival (expired 9±16 vs survived 19±20). The survival rate of simple tricuspid valve replacement in 22 patients (average 29 years old) were 91, 91 and 91% in 10, 20 and 30 years after the operation, respectively. Since 1997, the survival rates after double switch operation were 97 and 91.3% at 10 and 20 years, respectively. The median age at the initial surgical intervention was 2.1 year old. Conclusion: When earlier surgical intervention is needed, conventional repair only provide poor outcome. Earlier decision of treatment strategy may improve the clinical outcome of patients with ccTGA.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCC-JSPCCS Joint Symposium

JCC-JSPCCS Joint Symposium（ II-JCCJS）
成人と小児のカテーテル治療最前線

座長:富田 英（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）
座長:原 英彦（東邦大学医療センター大橋病院 循環器内科）
Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 6:10 PM 第2会場 (301)

[II-JCCJS-01] 体格的成長と長期治療計画に対応したステント留置術

○金 成海 （静岡県立こども病院 循環器科）

[II-JCCJS-02] Amplatzer Familyの適応外使用

○藤井 隆成[1], 長岡 孝太[1], 山口 英貴[1], 清水 武[1], 伊吹 圭二郎[1], 樽井 俊[1], 宮原 義典[1], 石野 幸三[1], 富田 英[1], 曽我 恭司[2] （1.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 2.昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター）

[II-JCCJS-03] 大血管及び末梢血管に対する血管内治療の現状

○飯田 修 （関西労災病院 循環器内科）

[II-JCCJS-04] 成人と小児のカテーテル治療最前線

○佐地 真育[1], 高山 守正[1], 桃原 哲也[1], 吉敷 香菜子[2], 上田 知実[2], 矢崎 諭[2], 嘉川 忠博[2], 高梨 秀一郎[3], 高橋 幸宏[4], 磯部 光章[1] （1.榊原記念病院 循環器内科, 2.榊原記念病院 小児科, 3.榊原記念病院 心臓血管外科, 4.榊原記念病院 小児心臓外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 6:10 PM 第2会場)

[II-JCCJS-01] 体格的成長と長期治療計画に対応したステント留置術

○金 成海 （静岡県立こども病院 循環器科）

Keywords: stent, catheter intervention, somatic growth

小児の大血管（肺動脈・大動脈）に金属ステント留置を計画する際，成人期までの体格的成長に合わせて再拡張可能な large slot以上を選択するのが原則となる．しかし，現時点でわが国で使用可能な large slot以上のステントは，ステンレススチール製の Palmazステントに限られている．シースサイズや可塑性の問題から新生児・乳幼児への留置手技の難易度は高く， medium slot以下の選択を余儀なくされる状況も稀ではない．一方，複雑心疾患を合併する新生児・乳児においては，大血管以外に，動脈管や短絡血管，肺静脈，時には心腔内においてステント留置の対象になることも多い．精緻な画像診断により病変を分析し，全身状態に応じて適切な種類，サイズ，アプローチ方法を選択し，再拡張手技，外科的除去を計画に入れることで有効な治療を提供しうる．そのためには，心臓外科のみならず，多職種との協議も必要となる．本講演では，体格的成長と長期治療計画を見据えた多彩なステント留置術の効果と注意点について概説する．

(Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 6:10 PM 第2会場)

[II-JCCJS-02] Amplatzer Familyの適応外使用

○藤井 隆成[1], 長岡 孝太[1], 山口 英貴[1], 清水 武[1], 伊吹 圭二郎[1], 樽井 俊[1], 宮原 義典[1], 石野 幸三[1], 富田 英[1], 曽我 恭司[2]
（1.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 2.昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター）

Keywords: カテーテル治療, Amplatzer, 適応外使用

小児循環器領域のカテーテル治療では、バルーンカテーテル、ステント、コイルなどが使用されるが、その大半は適応外使用の状態が続いている。一方、 Amplatzer familyの開発はカテーテル治療へ大きな影響をもたらし、デバイスの種類の増加に伴い治療の幅が広がった。海外では多種多様な Amplatzer familyのデバイスが存在するが、国内で使用可能な Amplatzer familyのデバイスは、現在のところ Amplatzer septal occluder（ ASO）、 Aamplatzer duct occluder（ ADO）、 Amplatzer vascular plug（ AVP）のみに限定される。これらのデバイスはそれぞれ心房中隔欠損症、動脈管開存症、心臓・頭蓋内血管を除く動静脈に承認されている。しかし、近年これらのデバイスにおいても適応外の部位への使用報告が散見され、その安全性や有効性が認知されつつある。例えば、動脈管開存症や冠動脈瘻に対しする AVPの使用、卵円孔開存や Fontan術後患者の fenestration閉鎖に対する ASOの使用、心室中隔欠損症に対する ADOの使用などがそれに該当する。これらの治療が、患者に大きな恩恵を与える可能性があることに疑いの余地がないが、実際に施行するに際しては治療の妥当性を慎重に吟味する必要があることはもちろん、使用するデバイスの特徴をより深く理解し合併症を確実に回避することが求められる。本項では、現在、国内外で行われている Amplatzer familyの適応外使用および今後の普及が望まれる治療に関して概説する。

(Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 6:10 PM 第2会場)

[II-JCCJS-03] 大血管及び末梢血管に対する血管内治療の現状

○飯田 修 （関西労災病院 循環器内科）

Keywords: Endovascular therapy, Peripheral artery disease, Thoratic and abdominal anerysum

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

近年、胸部及び腹部大動脈領域において、低侵襲であるステントグラフト治療が中心的な役割を担っている。胸部大動脈瘤に対しては、弓部もしく上行大動脈付近まで瘤の変化を併発する場合、ステントグラフト治療は非常に challengingとなるが、このような場合に当院では、2本の人工血管バイパスを併用するチムニー法を用いた非開胸下でのステントグラフト治療を施行している。また、慢性解離性大動脈瘤に対しては、ステントグラフト、コイル、血管用プラグを併用して、エントリー及びリエントリー閉鎖を試みている。一方、腹部大動脈瘤に対しては、術後のエンドリークによる瘤拡大が臨床現場での問題であり、2-3mm以上の下腸間膜動脈や腰動脈には、事前にコイル塞栓を施行して術後のエンドリークからの拡大を防止している。末梢動脈疾患においては、新しいデバイス様々導入されている。腸骨動脈領域では、新しいカバードステントが良好な遠隔期成績が報告されている。一方、下腿動脈領域は、血管内治療適応は、潰瘍壊疽を合併する重症下肢虚血のみに限定される。一般的に、糖尿病と慢性維持透析を基礎疾患にもつ症例が多く、血管の石灰化変化を合併する。血管閉塞を再疎通させるためには、非常に困難を極めることも多く、時に足関節以下の血管を穿刺し、逆行性にワイヤークロスを試みることもある。ワイヤー通過後にはバルーンのみで治療を行う。大腿膝窩動脈領域においては、現在パクリタキセル溶出性の薬物溶出性バルーン（ DCB: drug-coated balloon）治療が中心的役割を担う。通常バルーンで再狭窄率が約50%であったものに対して、10%まで低下させることに成功している。今後は、アテレクトミーデバイス等と併用して更なる治療成績の改善が期待される。今回、各血管に対する治療方法および成績をまとめた。本セッションでは、実臨床での症例を通じて大血管及び末梢血管に対する血管内治療の現状を報告したい。

(Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 6:10 PM 第2会場)

[II-JCCJS-04] 成人と小児のカテーテル治療最前線

○佐地 真育[1], 高山 守正[1], 桃原 哲也[1], 吉敷 香菜子[2], 上田 知実[2], 矢崎 諭[2], 嘉川 忠博[2], 高梨 秀一郎[3], 高橋 幸宏[4], 磯部 光章[1] （1.榊原記念病院 循環器内科, 2.榊原記念病院 小児科, 3.榊原記念病院 心臓血管外科, 4.榊原記念病院 小児心臓外科）

Keywords: ハートチーム, 弁膜症, 低侵襲治療

2002年に初めて経カテーテル大動脈弁置換術が行われて以来、成人における経カテーテル弁膜症治療は近年目覚ましい発展を遂げている。経カテーテル大動脈弁置換術は開胸歴や併存症、フレイルといったリスクを持った外科手術が困難な患者に対する治療として始まったが、新しいテクノロジーとともに中等度リスク患者においても外科手術にとって代わり、大動脈弁治療の主軸となった。さらに欧米では経カテーテル Valve-in-Valve術が外科的生体弁劣化による狭窄、逆流症に対して有効な治療であることが証明され、大動脈弁位のみならず、僧帽弁位、三尖弁位においても行われるようになった。小児領域も含めて本邦への導入が期待される。次に僧帽弁位については本年より MitraClipによる経カテーテル僧帽弁形成術が本邦に導入された。手術が困難な僧帽弁閉鎖不全患者に対する医療ニーズは高く、低侵襲治療としての役割が期待されている。この MitraClipも一部の小児領域の患者に有用であると考えられる。また現在欧米で臨床試験が行われている経カテーテル三尖弁輪形成術は、僧帽弁デバイス以上に小児領域には需要があると考えられるが、本邦への導入は未定である。最後に肺動脈弁位においては主にファロー四徴症術後の患者に対して Harmony弁による経カテーテル肺動脈弁形成術が今後本邦に導入される。また米国では肺動脈弁位への SAPIEN XT/3弁の留置が可能であり、解剖学的に多様性のある右室流出路への経カテーテル治療の選択肢は今後増えてくるであろう。現在、成人循環器領域全体に大きな変化をもたらしている低侵襲カテーテル治療は、テクノロジーの進歩と共に小児循環器領域でも患者の生涯の治療戦略を根底から変える可能性を秘めている。それには小児循環器科、小児心臓外科、循環器科、心臓外科を中心としたハートチームによる包括的な医療が必須であり、患者の成長と共にシームレスな医療を提供できることが期待される。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

シンポジウム

シンポジウム6（ II-S06）

現在の術式の問題点

座長:笠原 真悟（岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）
座長:佐々木 孝（日本医科大学付属病院 心臓血管外科）
Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第1会場 (メインホール)

[II-S06-01] Norwood手術の問題点：大動脈縮窄と肺動脈狭窄

○小谷 恭弘[1], 川田 幸子[1], 堀尾 直裕[1], 小林 泰幸[1], 迫田 直也[1], 辻 龍典[1], 後藤 拓弥[1], 黒子 洋介[1], 新井 禎彦[1], 佐野 俊二[2], 笠原 真悟[1] （1.岡山大学病院 心臓血管外科, 2.カリフォルニア大学サンフランシスコ校 小児心臓外科）

[II-S06-02] 先天性心疾患術式の改良：左心低形成症候群、完全大血管転位症III型、部分肺静脈還流異常症

○山岸 正明, 宮崎 隆子, 前田 吉宣, 板谷 慶一, 谷口 智史, 浅田 聡, 藤田 周平, 本宮 久之, 夫 悠 （京都府立医科大学小児医療センター小児心臓血管外科）

[II-S06-03] Norwood手術における大動脈弓再建術式の標準化の試み

○中野 俊秀 （福岡市立こども病院心臓血管外科）

[II-S06-04] TAPVCに対する sutureless repair導入後に残された課題

○松久 弘典[1], 大嶋 義博[1], 日隈 智憲[1], 岩城 隆馬[1], 村上 優[1], 田中 敏克[2], 城戸 佐知子[2] （1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.兵庫県立こども病院 循環器科）

[II-S06-05] Aortic translocation法の構造的利点と冠動脈移植における問題点

○杉浦 純也[1], 櫻井 一[1], 野中 利通[1], 櫻井 寛久[1], 大沢 拓哉[1], 和田 有星[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 吉田 修一朗[2], 加藤 温子[2], 大森 大輔[2] （1.中京病院 心臓血管外科, 2.中京病院 小児循環器科）

[II-S06-06] 左室流出路狭窄を伴う完全大血管転位症に対する Rastelli手術の問題点

○本宮 久之[1], 山岸 正明[1], 宮崎 隆子[1], 前田 吉宣[1], 板谷 慶一[1], 谷口 智史[1], 藤田 周平[1], 夜久 均[2] （1.京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第1会場)

[II-S06-01] Norwood手術の問題点：大動脈縮窄と肺動脈狭窄

○小谷 恭弘[1], 川田 幸子[1], 堀尾 直裕[1], 小林 泰幸[1], 迫田 直也[1], 辻 龍典[1], 後藤 拓弥[1], 黒子 洋介[1], 新井 禎彦[1], 佐野 俊二[2], 笠原 真悟[1] （1.岡山大学病院 心臓血管外科, 2.カリフォルニア大学サンフランシスコ校 小児心臓外科）

Keywords: 単心室症, フォンタン手術, 肺動脈狭窄

はじめに:左心低形成症候群（ HLHS）に対する Norwood手術は、両側肺動脈絞扼術を介した段階的 Norwood手術や RV-PA shuntを用いることで周術期管理を安定化させ、劇的に生存率は向上した。生存率が向上し Fontan手術に到達する患者が増える中、大動脈弓再狭窄や肺動脈狭窄の発生が顕著化してきた。今回、 Norwood手術後の大動脈弓再狭窄や肺動脈狭窄の発生頻度を検討し現在の Norwood手術の問題点を探った。
方法:1998年2月から2017年12月まで HLHSおよび関連疾患で RV-PA shuntを用いた Norwood手術を行った141例が対象。大動脈弓再建術においては、基本的に自己組織のみを用いる方針とした。 RV-PA shuntは基本的に5mmの PTFEグラフトを用い遠位端はカフをつけて狭窄の予防とした。 BDG手術時の年齢は中央値で6.0 (IQR:5.0-8.0)ヶ月で、 SaO2が75%以下または低肺動脈発育の症例62例（70.3%）には Additional flowとして RV-PA shuntを残存させた。 TCPCは中央値32 (26-37)ヶ月で施行した。
結果:連続141例中早期死亡は11例（7.8%）であり、114例が BDGを終了し、91例が TCPCに到達した。 Kaplan-Meier法の生存曲線では3ヶ月91%、12ヶ月82%、36ヶ月77%であった。外科的に大動脈弓再狭窄に対する手術介入を要した症例は19例で、回避率は1年89.4%、5年88.3%、10年88.3%であった。 BDG時の PA indexは192 (159-261) mm2/m2で24例で外科的形成を行った。 TCPC時の PA indexは非 HLHS群に比べて有意に低値であった（ HLHS群：226 (185-265) vs. 非 HLHS群：263 (208-359) mm2/m2, p=0.003)が、平均肺動脈圧は有意差を認めなかった HLHS群：11 (9-13) vs. 非 HLHS群：11 (9-13)mmHg, p=0.783)。
結語:Norwood手術後の大動脈弓再狭窄と肺動脈狭窄の発生は少なくなかった。術式の中でこれらの合併症のトリガーとなる因子について、当科で行われている術式および諸家の報告について考察したい。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第1会場)

[II-S06-02] 先天性心疾患術式の改良：左心低形成症候群、完全大血管転位症III型、部分肺静脈還流異常症

○山岸 正明, 宮崎 隆子, 前田 吉宣, 板谷 慶一, 谷口 智史, 浅田 聡, 藤田 周平, 本宮 久之, 夫 悠 （京都府立医科大学小児医療センター小児心臓血管外科）

Keywords: 左心低形成症候群, 完全大血管転位症, 部分肺静脈還流異常症

左心低形成症候群、完全大血管転位症III型、部分肺静脈還流異常症に対して術式の改良を行った。 1）左心低形成症候群における補塡物非使用大動脈弓再建術（ Chimney 法）：本症に対する大動脈弓再建は homograftや glutaraldehyde処理自己心膜などを補填する術式が行われているが補塡物の成長・石灰化などの問題が残る。直接吻合法では新大動脈弓下方が狭小となり、気管や肺動脈圧迫が懸念される。 Chimney 法では肺動脈主幹部から左右肺動脈開口部切除部を縦方向に縫合し、主肺動脈を円錐形に形成、長軸方向延長ならびに短軸方向短縮を行う。補填物を用いることなく流体力学的にも理想的な大動脈弓再建が可能である。 2） TGA, VSD, PSに対する Half-turned truncal switch手術：従来の Rastelli、 REV手術では遠隔期両心室流出路狭窄が問題となる。本術式は両半月弁を一塊として切除し反転させた後、対側の流出路に再吻合する。導管などの補填物は不要。広く直線的な両流出路が再建可能。大血管関係が前後で、肺動脈/大動脈弁輪径比が0.3～0.8の症例（軽度～中等度肺動脈狭窄）が良い適応となる。 3）部分肺静脈還流異常症（上大静脈還流型）に対する double decker手術：従来術式では体および肺静脈還流路狭窄や上室性不整脈が問題となる。本術式では右心耳稜線のみを切開し、上大静脈上壁に被せるように吻合し、体静脈還流路を作成。近位上大静脈上壁は体および肺静脈還流路の隔壁として共有

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

される。右心耳が小さい症例を除き補填物は不要である。 補填物を最小限に留めることは成長の観点から重要である。遠隔期合併症を可及的に回避するためには流体力学的にも理想的な形態再建が肝要である。今回報告した全ての術式はいずれも理想的な形態ならびに血行動態を認め、良好な遠隔成績が得られた。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第1会場)

[II-S06-03] Norwood手術における大動脈弓再建術式の標準化の試み

○中野 俊秀 （福岡市立こども病院心臓血管外科）

Keywords: ノーウッド手術, 大動脈弓形成, 左心低形成症候群

左心低形成症候群とその類似疾患に対する Norwood手術の成績は近年大きく向上し、安定したものになってきた。しかしながら術後の大動脈弓再狭窄は未だ重要な合併症の一つで、手術成績に大きく影響する。心外血管の解剖学的特徴と位置関係の不均一性から Norwood手術における大動脈弓形成術は症例に応じた術式の選択が必要である。現在、当院では Norwood手術における大動脈弓形成は自己心膜による扇形パッチ法と自己組織のみによる Chimney法の2つを基本術式とし、症例の解剖学的特徴に応じた使い分けを試みている。術式の選択は心エコーと3次元 CT画像を基に、診断（大動脈狭窄または閉鎖）、上行大動脈の直径、左右肺動脈分枝の様式、transverse archの直径、動脈管の形態を総合的に考慮し決定する。＜適応＞大動脈弁閉鎖症、上行大動脈径2.5mm以下、左右肺動脈の分枝様式が平行に近い症例、 transverse archの低形成を扇形パッチ法の適応とし、それ以外を Chimney法の適応とする。＜術式＞扇形パッチ法：動脈管組織を十分に切除した後、大動脈弓遠位部大弯側は interdigitating anastomosisを行う。主肺動脈と上行大動脈を側側吻合し、パッチのデザインは後壁の吻合長×主肺動脈の円周長の扇形とする。 Chimney法：動脈管組織を十分に切除した後、左右肺動脈をくり抜き Chimneyを作成。大動脈弓遠位部大弯側は同じく interdigitating anastomosisを行い、大動脈弓は自己組織のみの再建を行う。術後の大動脈弓形態から本戦略の妥当性を検証する

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第1会場)

[II-S06-04] TAPVCに対する sutureless repair導入後に残された課題

○松久 弘典[1], 大嶋 義博[1], 日隈 智憲[1], 岩城 隆馬[1], 村上 優[1], 田中 敏克[2], 城戸 佐知子[2] （1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.兵庫県立こども病院 循環器科）

Keywords: 総肺静脈還流異常, 肺静脈狭窄, sutureless repair

【緒言】 TAPVCに対する sutureless repair (SR)は無脾症候群の予後を劇的に改善し、その適応は二心室症例にも普及しつつある。報告によっては SRは万能で、術後 PVSとは無縁のように述べられているが、 SR後の PVSは存在する。【方法】1996年以降の TAPVC 105例を対象とし、 A期(~2004年、 SR導入前、 BVH:28、 SVH:6)、B期(2005~2010年、 SR導入を含めた移行期、 BVH:14、 SVH:8)、 C期(2011年~、術前 CTも含めた現治療方針、 BVH:28、 SVH:21)の3群に分け、予後、術後 PVS発生を検討する。また、当院にて克服できた点、現時点で残る解剖学的問題点につき報告する。【結果】＜ BVH＞術後3年生存は A期:64%、 B期:79%、 C期:96%と改善(p=0.01)、3年 PVS回避生存は A期:57%、 B期:56%、 C期:82% (p=0.13)。 B期に CS還流型術後の PVSを経験し、右側 SR+IAS前方転位を導入し、左上 PV-無名静脈還流を伴う場合は staged repairとし、本方針での PVS発生なし。しかし右上 PV-SVC還流+IIbの mixed typeの2例(1例は LSVCを合併)で共に右上 PV還流遺残による右心系の拡大、圧排から PVSを発症。＜ SVH＞術後3年生存は A期:0%、 B期:38%、 C期:75% (p=0.0002)。3年 PVS回避生存は A期:0%、 B期:25%、 C期:44% (p=0.001)と共に改善。 C期の術後 PVS発症は6例(過度の切開に起因: 2、 CPV分枝共に狭小: 2、拡大心、食道による圧排:2)。後縦隔内成分を有さない mixed typeに PV-心膜吻合を行い良好に開存。【結語】 TAPVCに残る問題点は＜1＞ SR時に切開可能な肺静脈分枝径の指標がない。＜

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2＞ LSVCへの対応(BVH)。＜3＞ staged repairせざるを得ない mixed typeに対する介入時期を含めた治療方針の確立である。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第1会場)

[II-S06-05] Aortic translocation法の構造的利点と冠動脈移植における問題点

○杉浦 純也[1], 櫻井 一[1], 野中 利通[1], 櫻井 寛久[1], 大沢 拓哉[1], 和田 有星[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 吉田 修一朗[2], 加藤 温子[2], 大森 大輔[2] （1.中京病院 心臓血管外科, 2.中京病院 小児循環器科）

Keywords: aortic translocation, 完全大血管転位, 冠動脈

【目的】 Aortic translocation法の構造的利点を明らかにし、冠動脈移植の際に問題が起こりうる原因と解決法を考察する。【方法】2012年以降で完全大血管転位症（ III型、4例）又は DORV/PS（1例）に対して Aortic translocation法を行った5例が対象。当院では Aortic translocation法として左右冠動脈を切離した後、大動脈弁グラフトを180°回転させて肺動脈弁輪に縫着し、冠動脈を再縫着している。手術時年齢1.6±0.7歳、体重10.1±1.2kgであった。【結果】手術・遠隔期死亡はなし。術前カテーテルで肺動脈弁輪9.9±2.4mm、大動脈弁輪15.2±2.1mm、 VSD11.1±3.0mmであった。 Rastelli手術を行ったと仮定した場合の VSDパッチ縫着面となる VSD下縁－大動脈弁前面間（ VSD－ Ao）の距離は32.1±8.7mmで、この VSD－ Ao面と冠状断面との角度（ LVOT角度）は45.9±13.9°であった。術後4か月のカテーテルで VSD－ Ao距離は17.5±6.8mmと短く、 LVOT角度も6.5±10.7°と著明に小さくなっていた。また5例中2例で冠動脈移植の際、冠動脈採取部と適切な移植位置が異なり、大動脈壁パッチにて移植部位の修正を行った。うち1例は元々右冠動脈が高位で、左冠動脈は交連部に近く、左右冠動脈の位置に相違があった。術前の大動脈弁輪－肺動脈弁輪間の高低差は4.2±1.7mmであったが、その程度と移植部位修正の有無との間に関連はなかった。【考察と結語】術後 LVOT角度は全例良好で、仮想 Rastelli手術と比べ直線的な左室流出路が形成されていた。この術式の問題点として、バルサルバ洞における左右冠動脈の位置が異なると180°回転の後、冠動脈採取部に対する縫着部位修正の必要が生じうる。また subaortic conusによる大動脈弁輪－肺動脈弁輪間の高低差が存在するため、その程度と明らかな関連はなかったものの、後方転位後に冠動脈採取部が低位となり、大動脈壁パッチ等による冠動脈縫着部位の上方修正を行う必要が生じうると考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第1会場)

[II-S06-06] 左室流出路狭窄を伴う完全大血管転位症に対する Rastelli手術の問題点

○本宮 久之[1], 山岸 正明[1], 宮崎 隆子[1], 前田 吉宣[1], 板谷 慶一[1], 谷口 智史[1], 藤田 周平[1], 夜久 均[2] （1.京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学 心臓血管外科）

Keywords: HTTSO, TGA, ASO

【目的】左室流出路狭窄(LVOTO)を合併する完全大血管転位症(TGA)に対する従来の術式（ Rastelli術, REV術, Nikaidoh術）は遠隔期に両心室流出路狭窄および冠血流不全などの問題を残す。これらの問題点を解決すべく、我々は half-turned truncal switch operation（ HTTSO）を考案・採用してきた。今回、本疾患に対し従来術式を行った症例を検討することで HTTSOの妥当性を検証した。
【結果】対象は TGA, LVOTOに対し2002年以前に従来法による Rastelli手術を施行した2例(R群)と以降に HTTSO施行(H群)の9例。 R群では手術時年齢・体重は7ヶ月・6.9kgと4歳・12kg。2例とも(1例は他院

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

で)Rastelli術、心室中隔欠損孔(VSD)拡大術施行し、1例は房室ブロックの合併に対しペースメーカー留置術同時施行。2例とも術後8ヶ月と2年で右室流出路狭窄(RVOTO)に対し再手術施行。遠隔期において1例は術後15年の4D-flow MRIで形態的に明らかな LVOTOおよび RVOTOを確認し、1例は術後18年で成長に伴う RVOTOの進行を認めている。 H群では手術時年齢・体重の中央値は1.2 (0.5〜5)歳・8.3(4.4〜13.3)kg。経過観察期間の中央値は5.2年（最長16年）。遠隔期に RVOTO/LVOTOおよび冠血流不全を認めず。

【考察】 TGA, LVOTOに対する Rastelli術では総じて RVOTO、 LVOTOの問題を有しており、狭小および remote VSD例では VSD拡大による伝導路障害の懸念を有する。一方で HTTSOは truncal blockを180度回転しAoを後方転位することで両心室流出路狭窄を回避しうる、冠動脈移植に伴う冠動脈の転位距離が最小限のため冠血流不全を起こしにくい、心室内血流転換が不要であり VSD拡大術が不要であるため伝導路障害の懸念がなく、Rastelli術不能な狭小右室例、狭小および remote VSD例に対しても適応可能、などの利点を有しており、積極的に適応可能と考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

シンポジウム

シンポジウム7（ II-S07）

先天性心疾患における重症心不全治療

座長:市川 肇（国立循環器病研究センター 小児心臓外科）
座長:小垣 滋豊（大阪急性期・総合医療センター 小児科）
Fri. Jul 6, 2018 10:30 AM - 12:00 PM 第1会場 (メインホール)

[II-S07-01] Current status in the treatment of congenital heart disease with severe heart failure

○Yih-Sharng CHEN （Nation al Taiwan University Hospital）

[II-S07-02] 先天性心疾患の心臓移植の現状

○石戸 美妃子 （東京女子医科大学 循環器小児科）

[II-S07-03] 先天性心疾患に対する重症心不全治療-機械的補助循環

○平田 康隆 （東京大学医学部附属病院心臓外科）

[II-S07-04] 先天性心疾患患者に対する重症心不全外科治療

○平 将生[1], 上野 高義[1], 木戸 高志[1], 金谷 知潤[1], 奥田 直樹[1], 荒木 幹太[1], 渡邊 卓次[1], 富永 佑児[2], 成田 淳[2], 石田 秀和[2], 澤 芳樹[1] （1.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科, 2.大阪大学大学院医学系研究科 小児科）

[II-S07-05] 先天性心疾患重症心不全に対する心臓移植の適応基準の見直し

○進藤 考洋[1], 福嶌 教偉[2], 小野 稔[3] （1.国立成育医療研究センター, 2.国立循環器病研究センター, 3.東京大学医学部附属病院）

[II-S07-06] 心臓移植医療における心理社会的支援の重要性と意義

○田村 まどか （国立循環器病研究センター 移植医療部）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 10:30 AM - 12:00 PM 第1会場)

[II-S07-01] Current status in the treatment of congenital heart disease with severe heart failure

○Yih-Sharng CHEN （Nation al Taiwan University Hospital）

Hear failure is not uncommon in congenital heart disease, but the etiologies are a little different from the adult group. The diverse age range, diagnosis, and practice variations continue to challenge the development evidence-based medicine and technologies. Heart transplantation nowadays is still standard care for children with end-stage heart failure. Despite of conventional anatomical correction surgery, mechanical support is the most reasonable option. Outcomes in the most recent era are excellent, especially with the more widespread use of ventricular assist devices (VADs). However, the durable VAD is available in adolescent, and for the neonatal group, ECMO is in only choice with several complications. Shortage of pediatric donor is always a big issue in this topic.
In spite of ventricular restoration concept had been discarded, evolving concept of pulmonary banding was developed recently for those at severe heart failure. The procedure does offer another hope to have chance to wait longer or postpone the transplantation. The long-term result should be very carefully monitored.
Single ventricular failure (Fontan failure) is a unique character in pediatric heart failure, including the cardiac dysfunction and the systemic circulation dysfunction. Transplantation is the only way to reverse the status bu the risk is relatively high because the complex and multiple surgery.
In conclusion, preservation of myocardial function should be a major overarching goal throughout the life of patients with congenital heart disease. Pediatric heart transplantation continues to evolve in order to address the challenges of the diverse group of patients that reach end-stage heart failure during childhood.

(Fri. Jul 6, 2018 10:30 AM - 12:00 PM 第1会場)

[II-S07-02] 先天性心疾患の心臓移植の現状

○石戸 美妃子 （東京女子医科大学 循環器小児科）
Keywords: 先天性心疾患, 重症心不全, 心臓移植

心臓移植レシピエントの中で先天性心疾患(CHD)患者の占める割合は、成人では3%に過ぎないが、北米では、小児心臓移植の約4割に上る。 CHDに対する心臓移植は、外科的介入が困難な小児症例と、術後遠隔期の重症心不全(体心室右室症例等）、 Fontan循環不全に大きく分けられる。成人例では、移植登録時の statusが低い症例が多く待期期間が長い傾向にある。また、国内の心臓移植症例のほとんどは補助人工心臓(VAD)使用中であるが、CHDに対する VADの経験は世界的にも少なく、その多くは体心室右室に対する補助である。他の心疾患に比して移植登録時の statusは低いが、 VAD導入時の INTERMACS profileは1-2の症例が多く、重症例が多い。 CHD心臓移植の共通の特徴としては、多くの場合は開胸術後であること、輸血歴があること（感作症例が多い）で、移植手術時に癒着と側副血管のために出血のリスクが高く、形態的な問題で手術手技が煩雑であり、そのため虚血時間が長くなりやすい。これらの理由で周術期の死亡率が15%-30%と高く、小児期の心臓移植の予後不良因子として CHDであること、輸血歴があることが挙げられている。特に Fontan術後症例では、高い中心静脈圧に長期にさらされているために肝機能低下、凝固系に異常がある症例も多く、更に出血のリスクが高くなる。また、チアノーゼ性腎症、蛋白漏出性胃腸症等の合併症がある場合も多く、術後の免疫抑制にも影響がある。羸痩例では創傷治癒遅をきたしやすい。しかし、術後1年生存者の遠隔期成績を見ると、他の心疾患と予後の差はない。比較

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

的若い症例が多いこと、心臓関連以外の合併症が少ないことが要因と考えられる。成人 CHD患者の増加に伴い、CHDに対する VADや移植は増加することが予想されており、 CHDに特化した適応基準、リスク分析を行い経験を積んでいく必要がある。

(Fri. Jul 6, 2018 10:30 AM - 12:00 PM 第1会場)

[II-S07-03] 先天性心疾患に対する重症心不全治療-機械的補助循環

○平田 康隆 （東京大学医学部附属病院心臓外科）

Keywords: 先天性心疾患, 重症心不全, 機械的補助循環

Berlin Heart社の EXCORは、2012年8月から行われた医師主導治験において2015年8月終了までに合計9例の患者に装着が行われ、最終的に装着患者全員が心臓移植へ到達した。2018年6月現在で、治験症例を含めて総計38例で装着が行われており、うち、17例が心臓移植へ到達、5例が離脱し、15例が現在装着中、死亡は1例である。心臓移植までのサポート期間は中央値で320日と欧米の報告と比べて極めて長いにもかかわらず、良好な成績であると考えられる。しかしながら、38例中、先天性心疾患（心筋症との合併を含む）は3例であり、先天性心疾患に対する補助循環の経験はいまだ少ない。一方、アメリカでは EXCOR植込み症例中、約3割が先天性心疾患であり、さらにその約3割が単心室循環であったという報告もある。日本においては、小児の心臓移植ドナーがいまだ限られており、機械的補助循環の先の治療が見通せない現状であるが、今後は先天性心疾患に対する機械的補助循環の症例も増加する可能性がある。また、成人先天性心疾患に対する心臓移植適応症例も次第に増加しており、これら成人先天性心疾患に対する植込み型補助循環も増加すると思われる。先天性心疾患に対する補助循環の現在の成績、知見などについて概説する。

(Fri. Jul 6, 2018 10:30 AM - 12:00 PM 第1会場)

[II-S07-04] 先天性心疾患患者に対する重症心不全外科治療

○平 将生[1], 上野 高義[1], 木戸 高志[1], 金谷 知潤[1], 奥田 直樹[1], 荒木 幹太[1], 渡邊 卓次[1], 富永 佑児[2], 成田 淳[2], 石田 秀和[2], 澤 芳樹[1] （1.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科, 2.大阪大学大学院医学系研究科 小児科）

Keywords: 心臓移植, 先天性心疾患, 重症心不全

【背景】先天性心疾患患者に対する外科的治療成績の向上により長期遠隔予後は良好である。一方で、遠隔期に重症心不全へと進行し、心臓移植適応検討を必要とする症例が増加している。しかし、心臓形態異常を基礎とする重症心不全患者に対する治療戦略は複雑であり、心筋症患者と比べ心臓移植後の成績は不良であると報告されており、心臓移植適応検討を行う上で大きな問題を抱えている。そこで、先天性心疾患重症心不全患者に対する外科的治療介入や移植適応検討における問題点と課題を検討する。
【対象】2010年から2017年の間に当院で心臓移植の可能性を検討した先天性心疾患重症心不全患者26例（１ヵ月から42歳、単心室8（30.7%）例）を対象に、心臓外臓器障害の有無、外科治療時の問題、心臓移植適応検討における問題点と課題を検討した。
【結果】19例が他院からの紹介で、上記期間中の当院への心不全相談全137症例数の13.8%であった。心臓移植検討を行った症例は46.2%。移植適応と判定されたのが4例（ cTGA, DIRV, PA/IVS, Truncus）で、 cTGA症例は VAD装着で現在移植待機中。 DIRV症例は VAD装着後に急性期死亡。 PA/IVS症例は片肺 Fontan手術を実施し現在 Status2で移植待機中。 Truncus術後心不全症例は海外渡航移植。移植適応外と考えられた理由は、不可逆性肝腎機能障害3例、脳血管障害1例、肺血管低形成・肺高血圧４例であった。低栄養、高度の成長発達障害など、耐術能に懸念が残る症例も認めた。心肺同時移植検討へ移行したのが3例。外科的治療介入の余地があり、手術を行った例が3例（筋芽細胞シート移植、大動脈弁置換、片肺 Fontan）であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【まとめ】先天性心疾患を基礎とする重症心不全患者は、長期間の心不全治療に続発する臓器機能障害や成長発達障害を認めることが多く、心臓移植適応判定や外科的治療介入を行う際に、心臓外合併症を十分に考慮する必要があると考えられる。

(Fri. Jul 6, 2018 10:30 AM - 12:00 PM 第1会場)

[II-S07-05] 先天性心疾患重症心不全に対する心臓移植の適応基準の見直し

○進藤 考洋[1], 福嶌 教偉[2], 小野 稔[3] （1.国立成育医療研究センター, 2.国立循環器病研究センター, 3.東京大学医学部附属病院）

Keywords: 心臓移植, 重症心不全, 単心室

我が国の心臓移植件数は緩徐、かつ確実に増加しており、2017年は年間56件の心臓移植手術が行われて通算移植手術数は373件に到達したが、先天性心疾患症例は通算2件のみである。一方、心臓移植待機者数は手術数を上回る増加を示しており、2018年5月31日時点で684名が待機し、平均待期期間は移植待機ステータス1で1000日を超えて尚延長傾向である。ステータス２で移植手術に到達した症例は1件のみである。米国では待機登録者の10%前後、レシピエントの９％前後が先天性心疾患患者である。日本循環器学会心臓移植適応検討小委員会は自施設判定症例も含めて年間150件以上の新規評価症例に対応しており、そのうち先天性心疾患症例は少しずつ増加している印象があるものの、直近半年の新規申請は4件に過ぎない。いずれもステータス１で長期に移植を待機することが可能な二心室血行動態の患者であり、単心室血行動態の患者は含まれていない。単心室血行動態で心不全、蛋白漏出性腸症 PLEなどを発症して生命予後不良と判定されるような患者にとって、心臓移植待機が現実的な治療選択肢となり得ない状況にあることが背景にあることは明白である。我が国に比して待期期間が非常に短い米国においては、 PLEを発症した単心室血行動態の患者でも移植手術に到達することが可能であるが、このような患者は待機中死亡リスクが高いことが知られているため、例外事項を設けて待機ステータスを変更する処置が加えられている。同じシステムを我が国にそのまま持ち込むことは難しいが、心臓移植でしか救命できない患者に対する治療機会のバランスを考慮し、移植医療を取り巻く状況の変化に応じて適宜システム調整を検討できるよう準備する必要がある。先天性心疾患重症心不全に対する心臓移植の適応基準について、文献的考察を加えながら検討課題を整理し、当学会からの要望提出を宿題としたい。

(Fri. Jul 6, 2018 10:30 AM - 12:00 PM 第1会場)

[II-S07-06] 心臓移植医療における心理社会的支援の重要性と意義

○田村 まどか （国立循環器病研究センター 移植医療部）

Keywords: チャイルド・ライフ・スペシャリスト, 小児心臓移植医療, 心理社会的サポート

日本国内の心臓移植医療は、近年、小児用体外式補助人工心臓の国内における承認や、学童期以降の体格が大きな小児患者への埋め込み型補助人工心臓装着などより、心臓移植待機中の患者の状態も多様化してきており、移植待機期間中の子どもとその家族への心理社会的支援の提供は重要であるといえる。さらに、移植後も服薬や生活上の制限、通院や入院など、医療環境とは切っても切れない生活を送る子どもや家族への支援は継続的に行われるべきである。 Child Life Specialist (CLS)は、医療環境下にある子どもや家族に、心理社会的支援を提供する専門職である。子どもの特徴やニーズに適した遊びの提供や、処置や検査、手術へ臨むためのプリパレーションの提供、処置・検査中の心理的サポートやコーピング・サポート、きょうだい支援やグリーフ・サポートなど、CLSの支援は多岐にわたるが、その一つ一つを患児一人一人へのアセスメントに基づいて行っている。それらの介入を通して CLSは、心臓移植待機という、見通しがなかなか立たない時間の流れの中で、そして、それを乗り越え踏み出した移植後の生活の中で、子どもや家族が抱いている不安や恐怖、混乱、葛藤、喪失、受容や希望と

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

いった思いを受け止め、主体性を保ち、尊重し、時には代弁しながら、子ども・家族中心医療(Patient and Family-Centered Care)の理念のもと活動し、子どもと家族が医療と向き合い、乗り越えることができるよう支援に取り組んでいる。このような心理社会的支援を、心臓移植待機中、そして心臓移植後も継続的、包括的に行うためには、それに関わる多職種が、それぞれの専門性を理解し共有、協働することは不可欠である。本発表では、 CLSによる移植待機中から移植後に至る入院中や外来など、さまざまな場面での心理社会的支援について、CLSの役割や視点、多職種との協働について紹介しながら、その重要性や意義について言及したい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

シンポジウム

シンポジウム8（ II-S08）
妊娠ハイリスク疾患における可能性と限界、妊娠前カウンセリングの有用性

座長:神谷 千津子（国立循環器病研究センター 周産期・婦人科）
座長:川副 泰隆（千葉県循環器病センター 小児科・成人先天性心疾患診療部）
Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 6:10 PM 第3会場 (302)

[II-S08-01] 心疾患合併妊娠と妊娠前カウンセリング　現状と重要性

○吉松 淳 （国立循環器病研究センター 周産期・婦人科）

[II-S08-02] 先天性心疾患を持つ肺高血圧症と妊娠出産

○桂木 真司[1], 中尾 真大[1], 小野 良子[1], 吉田 純[1], 鈴木 僚[1], 奥村 亜純[1], 奥村 亜純[1], 寺田 舞[1], 吉松 淳[2], 佐藤 徹[3], 池田 智明[4] （1.榊原記念病院, 2.国立循環器病研究センター, 3.杏林大学, 4.三重大学）

[II-S08-03] ファロー四徴修復術後と妊娠・出産

○堀内 縁[1], 神谷 千津子[1], 大内 秀雄[2], 中西 篤史[1], 釣谷 充弘[1], 岩永 直子[1], 白石 公[2], 黒嵜 健一[2], 吉松 淳[1] （1.国立循環器病研究センター 周産期・婦人科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科）

[II-S08-04] Fontan術後の妊娠

○篠原 徳子 （東京女子医科大学循環器小児科）

[II-S08-05] 機械弁置換術後の妊娠

○赤木 禎治, 杜 徳尚 （岡山大学病院　循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 6:10 PM 第3会場)

[II-S08-01] 心疾患合併妊娠と妊娠前カウンセリング　現状と重要性

○吉松 淳 （国立循環器病研究センター 周産期・婦人科）

Keywords: 成人先天性心疾患, 妊娠, カウンセリング

先天性心疾患患者の妊娠と出産にはガイドラインや書籍が出されており実際の臨床現場で役立っている。しかし、中等症以上の場合、安全性とリスクに関するデータやエビデンスは、患者にも医療者にも必ずしも十分とはいえない。複雑心奇形の修復術後などでは同一疾患であっても手術術式、遺残病変、不整脈の有無など、個別に違いを見せるため、それぞれに合わせたテーラーメイドな管理が求められる。管理上最も大切なのは、まず、妊娠・分娩・産褥期の循環に関わる時系列に沿って変化する生理的変化を知ることである。そして、その知識を持つ経験ある専門家集団による集学的管理が求められる。循環に最も大きな影響を与えるのは循環血液量の増加である。前負荷の増大という意味で心臓には不利益な変化であるが、産科的な見方をすると胎児への安定した酸素供給という点で有利な変化である。正常心機能の場合、この変化に耐えうるのだが心臓が対応しきれない場合には心血管系のイベントの発生に繋がる。母体安全のために妊娠前のリスク評価は重要である。母児のリスクを予測するスコアリングが報告されている。 modified WHOリスク分類、 CARPREGリスクスコア、 ZAHARAリスクスコアが代表的なものである。最も予後に反映するのは modified WHOリスク分類である。とはいえ、その有用性には限界があり妊娠前にリスク評価を行ったとしても、妊娠予後を正確には予測することは出来ないと考えられている。日本における先天性心疾患女性の妊娠前カウンセリング状況は、他国と比べて情報提供が少ない傾向にあったことが奉告されている。自身の疾患・病状について十分理解しているか把握し、理解が不十分な場合は、疾患についての説明から開始することが好ましい。その意味でも妊娠前カウンセリングの時点から、チームでの関与が重要である。

(Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 6:10 PM 第3会場)

[II-S08-02] 先天性心疾患を持つ肺高血圧症と妊娠出産

○桂木 真司[1], 中尾 真大[1], 小野 良子[1], 吉田 純[1], 鈴木 僚[1], 奥村 亜純[1], 奥村 亜純[1], 寺田 舞[1], 吉松 淳[2], 佐藤 徹[3], 池田 智明[4] （1.榊原記念病院, 2.国立循環器病研究センター, 3.杏林大学, 4.三重大学）

Keywords: 肺高血圧症, 先天性心疾患, 妊娠

肺高血圧症は原則妊娠禁忌疾患の一つであり、 IPAHは若い女性にも多い。近日先天性心疾患に合併した IPAHの要素の高い症例を経験した。 症例）患者は32歳女性。 ASDにて近医循環器小児科でフォローされていた。12歳でカテーテル検査を受け ASD2次孔12mmの欠損で Qp/Qs1.36で mean PA(24)あったが、経過観察とされた。妊娠21週で PHの為紹介時には心エコーで TRPG61mmHg, カテーテル検査で mean PA 50mmHgであり、タダラフィル内服、エポプロステノール静注を開始した。妊娠後期に再度カテーテル検査を施行し mean PA31mmHgまで改善を認めた。妊娠37週に全身麻酔下に帝王切開を施行し2800gの元気な女児を出産した。現在産後8か月でフローラン、アンブリセンタン投与下に心機能は安定し NYHA1度、育児も母親の助けをかり十分に行えている。 肺高血圧症は、 IPAHでも先天性心疾患に合併するものでも、妊娠中の心不全、血栓症のリスクが高く、子宮内胎児発育遅延も伴いやすい。我々は単施設で、肺高血症合併妊娠の母体、胎児予後の検討を行った。妊娠前の肺動脈平均圧が40mmHgを超える重症群でそれ以下の軽症群と比較して妊娠後半期に肺動脈平均圧の有意な上昇がみられ(72.8 vs 53.5 mmHg, p<0.05)、母体予後不良例（ NYHA III, IV, 母体死亡）が多く見られ(13/14 92% vs 1/10 10%, p<0.05)、分娩週数が早く(31.4 vs 36.4週, p<0.05)、子宮内胎児発育遅延の症例が有意に多かった。妊娠前の肺動脈圧は母体、胎児予後と関連する事が示唆された。 提示症例は20年前のカテーテル検査では手術適応なしと判定されたが、 mean PA 24mmHgと PHに近い状況で treat and repairの概念から、現在では ASD閉鎖術の後に肺高血圧のフォローが行われたであろう。先天性心疾患を持つ女性の妊娠は増加傾向にあるが、治療適応のない ASD, VSD例も IPAHの要素が高い肺高血圧症を妊娠前後に発症する症例があり、妊娠前の治療戦略、妊娠中

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

の定期的フォローアップは重要である。

(Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 6:10 PM 第3会場)

[II-S08-03] ファロー四徴修復術後と妊娠・出産

○堀内 縁[1], 神谷 千津子[1], 大内 秀雄[2], 中西 篤史[1], 釣谷 充弘[1], 岩永 直子[1], 白石 公[2], 黒嵜 健一[2], 吉松 淳[1] （1.国立循環器病研究センター 周産期・婦人科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科）

Keywords: ファロー四徴, 妊娠, 妊娠前カウンセリング

ファロー四徴（ TOF）修復術後女性の多くは妊娠・出産は可能であり耐容しうるが、妊娠・出産のリスクは妊娠前の遺残病変や続発症の重症度に依存する。軽度から中等度の肺動脈弁逆流に伴う右室容量負荷を認め循環動態に異常を来していない場合には、妊娠・出産はローリスクである。しかし、高度肺動脈弁逆流、右室拡大や機能低下、上室頻拍や心室頻拍を合併する場合には、周産期における母体のリスクは高くなる。
当施設の経験では、周産期における母体心血管合併症の予測因子として、上室性頻拍の既往、妊娠前もしくは妊娠初期の胸部 X線の心胸郭比拡大があげられた。また class II以上の NYHA、再手術の既往、妊娠前からの循環器薬内服、心電図上 QRS幅拡大は有意な傾向を認めた。また心臓 MRI検査を用いた検討では、妊娠前の右室拡張末期容積(index)が大きい（ RVEDVI≧180ml/m2）ことが予測因子である。
また、 TOFは大動脈壁中膜の組織異常を認め、血管の弾性低下や大動脈拡大を生じ、将来的に大動脈瘤や破裂、解離だけでなく、弁逆流の悪化や冠動脈血流低下や左室収縮能低下を引き起こす可能性のある‘Aortopathy’としても重要である。
当院で管理した TOFを含む円錐動脈幹異常修復術後合併42人49分娩において、13分娩(26.5%)で周産期に有意に大動脈径拡大をしており、さらに分娩半年から3年後には、妊娠前の大動脈径へ回復していないことが判明した。大動脈径拡大の危険因子として、肺動脈閉鎖症例、短絡術既往、修復術の年齢、さらに妊娠前もしくは初期の左室拡張末期径が挙げられた。
また当院で調査した児の先天性心疾患の繰り返し頻度は6.2%であり、さらに2.5%が TOFであった。
TOF修復術後女性においては、各個人において妊娠前の適切な時期に妊娠・出産に伴う母児のリスクについて情報提供を行い、カウンセリングを行うことが母体の安全な妊娠出産のために重要である。

(Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 6:10 PM 第3会場)

[II-S08-04] Fontan術後の妊娠

○篠原 徳子 （東京女子医科大学循環器小児科）

Keywords: Fontan, 妊娠, 成人先天性心疾患

心疾患合併妊娠は広義の意味でハイリスク妊娠といえる。近年はそのなかでも重症度が高いと考えられる心疾患(High-Risk Heart Disease in Pregnancy) における妊娠が増加し始めた。 Fontan 循環での妊娠・出産は心疾患のリスクグループを軽リスクから I, II, II～ III, III, IV に分類した modified WHO classification では III に相当する。そこからさらに症例ごとのリスクを考慮し、実際に妊娠管理から出産までを当該施設で管理可能かどうかを判断する。 Fontan妊娠の場合は、血行動態面では非妊娠時の Fontan循環がいかに理想的に維持されているかにかかっており、それを基本として妊娠特有の変化がいかに不利に作用するか、それに対応するにはどう管理指導していくべきかが重要となる。また、 Fontan 特有の出血、切迫流産、子宮筋収縮抑制薬（周産期の促進薬）の使用といった産科関連の管理に循環器がいかに連携をするかも妊娠出産成功への鍵をにぎる。東京女子医大では1996年に最初の Fontan 妊娠症例を経験し、現在までに26妊娠（ miscarriage 9 =35%）、16母体による17例の生産児（平均33週、出生時体重1858g）を得ている。これは世界での文献情報を総合させた集計とほぼ同じで

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ある。母体死亡や周産期での心臓手術はなく、児の予後も良好である。分娩モードや疼痛管理、帝王切開時の麻酔法、注目されている絨網膜下血腫に関連した出血、 Fontan associated liver disease 、そして出産を経験した Fontan の長期予後について、単一施設での情報をもとに考察し、今後のわが国での Fontan 妊娠管理の指標や研究に役立てたい。

(Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 6:10 PM 第3会場)

[II-S08-05] 機械弁置換術後の妊娠

○赤木 禎治, 杜 徳尚 （岡山大学病院　循環器内科）

Keywords: 人工弁, 妊娠, 成人先天性心疾患

機械弁植え込み後の症例では抗凝固療法に関連する問題が大きく、未だに議論の絶えない領域である。血行動態的に機能的に問題のない人工弁であれば妊娠には十分耐えうる。しかし、機械弁で必要となる抗凝固療法が問題となり、機械弁への血栓の付着、出血といった母胎のリスクだけでなく、胎児奇形のリスクを増加させる。【母胎リスク】妊娠中は血栓形成のリスクが高まることも在り、機械弁への血栓形成が大きな問題となる。機械弁の血栓形成のリスクは、妊娠の全経過で経口抗凝固薬のみを使用した場合には3.9%、妊娠の初期に未分画ヘパリンを妊娠の中期と後期に経口抗凝固薬を使用した場合は9.2%、妊娠の全経過で未分画ヘパリンを使用した場合には33%、と報告されている。さらに母胎死亡のリスクは各々の群で2%、4%、15%と報告されおり、多くが機械弁の血栓形成に関連していた。さらに未分画ヘパリンは血小板減少症や骨粗鬆症と関連を引き起こす危険性がある。低分子ヘパリンのエビデンスも蓄積されており、9%に機械弁の血栓形成を認めたと報告されている。しかし、低分子ヘパリンの治療域の判定は難しく、さらにして至適治療域の判定も困難である。【胎児リスク】全ての抗凝固療法は早産、流産、死産や胎盤出血のリスクが高まる。さらにワルファリンは胎盤を通過するので、妊娠初期に使用すると催奇形性があることが知られている。その確立は報告により異なるが1.6%〜10%といわれており、最も多い異常は骨形成、軟骨形成の異常であり、ついで脳神経の発達の異常で小脳症などがある。ワルファリンの催奇形性は容量依存性ともいわれており、投与量が5mg未満であれば催奇形性のリスクは低いとも報告されている。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

シンポジウム

シンポジウム9（ II-S09）

肺高血圧ガイドラインの解読と今後の課題

座長:土井 庄三郎（東京医科歯科大学大学院 小児周産期地域医療学）

座長:中山 智孝（東邦大学医療センター大森病院 小児科）

Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第4会場 (303)

[II-S09-01] 2015 AHA/ATS 小児肺高血圧ガイドラインからみた肺高血圧症診療

○三谷 義英 （三重大学大学院医学系研究科 小児科学）

[II-S09-02] 肺高血圧症治療ガイドライン（2017年改訂版）小児特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧症

○中山 智孝, 高月 晋一, 矢内 俊, 池原 聡 （東邦大学医療センター大森病院 小児科）

[II-S09-03] 肺高血圧症治療ガイドライン（2017年改訂版）小児先天性心疾患に伴う肺高血圧症

○土井 庄三郎 （東京医科歯科大学大学院 小児周産期地域医療学）

[II-S09-04] 肺高血圧症治療ガイドライン（2017年改訂版）新生児遷延性肺高血圧症

○小垣 滋豊[1, 2] （1.大阪急性期・総合医療センター, 2.大阪大学大学院医学系研究科）

[II-S09-05] 2015 ESC/ERS Guidelinesからみた肺高血圧症診療

○田村 雄一 （国際医療福祉大学医学部循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第4会場)

[II-S09-01] 2015 AHA/ATS 小児肺高血圧ガイドラインからみた肺高血圧症診療

○三谷 義英 （三重大学大学院医学系研究科 小児科学）

Keywords: 肺高血圧, ガイドライン, AHA/ATS

【緒言】小児期肺高血圧(PH)は、単独あるいは発育期の多様な心疾患、呼吸器疾患、全身性疾患に合併して発症し、予後に重大な影響を及ぼす。今回、 AHA/ATSガイドライン2015を紹介し、今後の課題を報告する。
１　小児期 PHの特徴とパナマ分類
小児期 PHは、発育期の特性に加えて、遺伝的背景、周産期の侵襲の影響が問題となる。遺伝子異常、肺血管新生と気道形成の相互作用と侵襲が肺高血圧発症に影響し、臨床的に自然歴と治療反応性に影響し得る。しかし、全身的背景、小児期 PHの発達段階に応じたフェノタイプの多様性に応じたデータが乏しく、成人例の臨床分類も合致しない点も多い。そこで、小児期肺高血圧性血管病分類（パナマ分類）と個々の臨床指針が提示された。
２肺動脈性肺高血圧(PAH)の重症度評価と治療アルゴリズム
小児期 PAHの薬物療法のエビデンスは乏しく、小規模な観察研究による事が多い。そこで、成人期 PAHの重症度評価、治療アルゴリズムをもとに、小児版が報告された。低リスク群と高リスク群の重症度分類、治療アルゴリズムが示された。
３小児期先天性心疾患に合併する肺高血圧性血管病
小児期 PHは先天性心疾患に合併する例が多い事が特徴で、２心室修復術の operability、 Fontan型術後、Eisenmenger症候群、左心系／肺静脈性病変、術後早期の急性肺高血圧への治療について、指針が示された。
４種々の小児期 PHの病態理解、鑑別診断と治療
先天性ないし周産期の治療侵襲も関連した呼吸器疾患（気管支肺異形成、横隔膜ヘルニア、肺の発生異常、低形成）、門脈肺高血圧と多彩な全身疾患の病態理解、鑑別が重要である。
【結語と課題】遺伝的背景、周産期歴と発達段階に応じた小児期 PHの理解、高リスク群の早期介入には、小児期 PHに即した分類、詳細なフェノタイプ解析(deep phenotyping)と登録研究が今後の課題である。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第4会場)

[II-S09-02] 肺高血圧症治療ガイドライン（2017年改訂版）小児特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧症

○中山 智孝, 高月 晋一, 矢内 俊, 池原 聡 （東邦大学医療センター大森病院 小児科）

Keywords: ガイドライン, 日本循環器学会, 肺動脈性肺高血圧

小児の肺高血圧症ガイドライン作成において根拠となるエビデンスは不足しており、小児の特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧症（ IPAH/HPAH）の診断・治療に関する事項は専門家の意見の合意または小規模ないし後ろ向き研究が基になっており、エビデンスレベルは高くない（ほとんどがレベル C）。診断方法は成人とほぼ同様で確定診断には心カテ検査が gold standardであるが、幼少児では年長児や成人に比べ、心カテ検査に起因する重篤な合併症の頻度が高いため、慎重な対応を要する。特に WHO機能分類 IVの幼少児は高リスクであり、心エコー等でIPAHと暫定診断がつけば特異的 PAH治療薬を用いた積極的な治療介入を優先させ、心カテは病状の安定化が得られるまで保留とすることも考慮する。治療においても成人の治療アルゴリズムを基に作成されており、内容に大差はない。小児では各特異的 PAH治療薬の推奨度はクラス Iでもエビデンスレベルは Bまたは Cと高くない。わが国では小児適応が取得されていない薬剤が多いが、各薬剤の特性や国内外での小児領域における知見を参考にしながら日常診療で投与され、予後改善に大きく寄与しているのが実情である。最近では日本も国際共同臨床試験への参加、国内での小児臨床試験も実施されるようになり、今後は小児への適応拡大が進むと期待される。わが

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

国ではプロスタグランジン誘導体製剤ベラプロストが軽症例を中心に投与される機会が多く、一定の効果が得られているが、エビデンスレベルは高くない。シルデナフィルは肺血管選択性に優れ、利便性が高い薬剤であるが、高用量（ >3 mg/kg/日）では潜在的な死亡リスク増加の可能性が報告され、薬用量には注意すべきである。静注プロスタサイクリン製剤を含む最大限の内科治療に抵抗性を示す症例では肺移植を考慮する。時期を逸することなく肺移植実施施設への照会が望まれるが、わが国では年少児での肺移植の機会は少ない。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第4会場)

[II-S09-03] 肺高血圧症治療ガイドライン（2017年改訂版）小児先天性心疾患に伴う肺高血圧症

○土井 庄三郎 （東京医科歯科大学大学院 小児周産期地域医療学）

Keywords: Eisenmenger症候群, 急性血管反応性試験, 小児肺高血圧性血管疾患

先天性心疾患に伴う肺高血圧 PHは、第1群の CHD-PAH以外に2群や5群にも分布しており、そのほか1群亜型や3群の病態も合併しうる。末梢性肺動脈狭窄を PH、右肺動脈大動脈起始、肺静脈狭窄や三心房心などを IPAHとする誤診に注意する。 第1群の Eisenmenger症候群は、1958年に臨床的な症候に基づき定義され、肺循環の血行動態や肺小動脈病変に基づく定義では無いこと、現在は標的治療薬が利用できることで、その認識が過去と現在で解離し鑑別を難しくしている。基礎心疾患だけでなく、患児の年齢、既往歴、染色体異常や奇形症候群の有無など、個々の症例で包括的な評価を行う必要がある。静的評価のみでなく、急性血管反応性試験 AVT（ SitbonやBurstの基準以外に2016年に欧州の PVD Networkから新提案）やシャント閉塞試験、運動やハンドグリップによる負荷試験、そして標的治療薬試用で有効性をみる治療的診断などの動的評価や、肺生検による肺小動脈病理所見の把握は重要と考えられる。 第3群では out of proportion PHという呼称は廃止され、肺血管病変の有無と相関する指標として diastolic pulmonary pressure gradient (DPG)を用いた分類が推奨された。 右心バイパス手術後の肺小動脈病変は PAHの初期像が認められることから、小児肺高血圧性血管疾患 PPHVDの１つとして捉えられ、その定義は mPAP値に関係なく、肺循環駆動圧に相当する transpulmonary pressure gradient (TPG) >6mmHgまたは肺血管抵抗係数 PVRi >3WU・ m2とされ、最近では標的治療薬の有効性に関する報告も増えている。 近々報告される予定の世界的レジストリ研究 COMPERA-KIDSの結果から、 CHD-PAHに対する標的治療薬の効果が明らかになることが期待される。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第4会場)

[II-S09-04] 肺高血圧症治療ガイドライン（2017年改訂版）新生児遷延性肺高血圧症

○小垣 滋豊[1, 2] （1.大阪急性期・総合医療センター, 2.大阪大学大学院医学系研究科）

Keywords: 肺高血圧, ガイドライン, 新生児遷延性肺高血圧

新生児遷延性肺高血圧（ PPHN： persistent pulmonary hypertension of the newborn）は、出生後の肺血管抵抗の低下が阻害され、生理的な新生児循環が確立せず肺高血圧と低酸素血症が遷延する病態である。遷延性前期破水、羊水過少、新生児仮死、肺実質疾患、感染症などが発症の危険因子である。2018年のニース会議では、肺高血圧症臨床分類の中で、第１” 群から再び第1群の他の病因と同列扱いに戻すことが提唱された。治療の基本は、 PPHN増悪要因の是正と適切な呼吸循環管理であり、低酸素血症の改善が目標となる。特異的肺血管拡張療法として吸入 NO療法の有用性がエビデンスレベル、推奨クラスともに最も高い。他の特異的肺高血圧治療薬については、エビデンスレベルが低いのが現状である。今回改訂された PPHN領域のガイドラインは、前回の2012年改

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

訂版の内容と大きな骨子に変わりはないが、2015～2016年に相次いで発表された米国 AHA/ATSのガイドライン、欧州 Pediatric Pulmonary Vascular Disease Networkのガイドラインの内容を取り入れ、2017年までの論文情報を追加して日本の事情も考慮した形になっている。 PPHN に対する各治療法の長期予後への影響はまだ不明な点が多く、今後新たな治療法も含めて、前向き比較臨床試験への取り組みが課題である。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第4会場)

[II-S09-05] 2015 ESC/ERS Guidelinesからみた肺高血圧症診療

○田村 雄一 （国際医療福祉大学医学部循環器内科）

Keywords: ガイドライン, 肺高血圧症, リスクアセスメント

本セッションでは治療内容に変更が行われた2015 ESC/ERS Guidelines(ヨーロッパにおける肺高血圧症診療ガイドライン)に関しての概要を発表し、その背景に関しての解説を行う。とくに治療法だけではなく、予後のリスクアセスメントに関しても基準が設けられたガイドラインであり、その後のリスクアセスメントの展開も含めて解説する予定である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

シンポジウム

シンポジウム10（ II-S10）

Taped Case2

座長:阿部 忠朗（新潟市民病院 小児科）
座長:大木 寛生（東京都立小児総合医療センター 循環器科）
コメンテーター:赤木 禎治（岡山大学病院 循環器内科）
コメンテーター:大月 審一（岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 小児医科学 小児循環器科）
コメンテーター:金 成海（静岡県立こども病院 循環器科）
Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第5会場 (304)

[II-S10-01] 心腔内エコーガイドにより大動脈造影を全く行わない成人動脈管開存のカテーテル閉鎖術

○須田 憲治[1], 籠手田 雄介[1], 吉本 裕良[1], 高瀬 隆太[1], 前田 靖人[1], 桑原 浩徳[1], 井上 忠[1], 鍵山 慶之[2], 家村 素史[2] （1.久留米大学医学部 小児科, 2.聖マリア病院 小児循環器科）

[II-S10-02] 上大静脈症候群に対するステント留置術

○檜垣 高史[1,2], 高田 秀実[1,2], 太田 雅明[2], 千阪 俊行[2], 森谷 友造[2], 渡部 竜助[2], 宮田 豊寿[2], 伊藤 敏恭[2], 岩田 はるか[2], 赤澤 祐介[3], 石井 榮一[1,2] （愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学講座, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学講座, 3.愛媛大学大学院医学系研究科 循環器・呼吸器・腎高血圧内科学）

[II-S10-03] CP Stent留置術

○杉山 央[1], 石井 徹子[2], 森 浩輝[1] （1.東京女子医科大学循環器 小児科, 2.千葉県こども病院　循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第5会場)

[II-S10-01] 心腔内エコーガイドにより大動脈造影を全く行わない成人動脈管開存のカテーテル閉鎖術

○須田 憲治[1], 籠手田 雄介[1], 吉本 裕良[1], 高瀬 隆太[1], 前田 靖人[1], 桑原 浩徳[1], 井上 忠[1], 鍵山 慶之[2], 家村 素史[2] （1.久留米大学医学部 小児科, 2.聖マリア病院 小児循環器科）

Keywords: 動脈管開存症, カテーテル治療, 心腔内エコー

症例 ３０歳男性、診断　動脈管開存症(PDA)、知的障害、てんかん。出生後 多呼吸あり他院で PDAと診断されていたが、家族の治療希望無く経過観察。26歳時の心カテでは Qp/Qs 1.3であったが、心エコーにて左室拡大が進行し（ LVDd 59mm）、治療目的で紹介された。術前に造影 CTで、サイフォン型の動脈管開存を認めた。エコーガイド下に左大腿静脈を穿刺し、 6 Frと８ Frシースをタンデムに留置、大腿動脈には４ Frシースを留置。型どおり診断カテーテルを行い、 Qp/Qs 1.6、 mPAP 15mmHg。8Frシースから心腔内(ICE)エコーカテーテル8Fr SoundStar (Biosense Webster)を挿入し、大動脈弁右冠尖、肺動脈前壁をなぞり CARTOシステム上に ICEカテーテルの先端を描出させた。8Frシースから Wedge Bermanを左肺動脈に挿入し、0.035” Bentsonガイドワイヤを留置、これに沿って J型に成形した9Frロングシースを左肺動脈に留置した。このロングシースを通して、SoundStar ICEカテーテルを左肺動脈まで進め、側面像で左気管支と交差するところで、後屈をさせた。 ICEカテーテル全体を少し反時計に回し、微調整することで２本の大血管とそれを繋ぐ動脈管を描出した。動脈管が描出できたところで、エコーの画像を上下反転させ解剖学的画像を得た。肺動脈側の径は造影 CTでは4.8mmであったが、 ICEでは5.5mmと測定され、 ADO-I　10/8を選択した。6Frのシースから Multi-purposeカテーテルを挿入し、 straightの Radifocusガイドワイヤ（ Terumo, Tokyo）で動脈管を逆行性に通過させた。この際、ガイドワイヤが通過しているかどうかは ICEでモニターすることが出来た。 6 Frの Amplatzer TorqVueロングシース (J&J) を動脈管に通過させ、 ADO-Iを留置した。大動脈スカートを広げ、全体のシステムを引き込み、bodyと動脈管の位置関係を確認しながら留置した。留置後残存短絡の確認をした後 ADO-Iを切り離した。大動脈造影は全く施行せず。透視時間18分であった。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第5会場)

[II-S10-02] 上大静脈症候群に対するステント留置術

○檜垣 高史[1,2], 高田 秀実[1,2], 太田 雅明[2], 千阪 俊行[2], 森谷 友造[2], 渡部 竜助[2], 宮田 豊寿[2], 伊藤 敏恭[2], 岩田 はるか[2], 赤澤 祐介[3], 石井 榮一[1,2] （愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学講座, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学講座, 3.愛媛大学大学院医学系研究科 循環器・呼吸器・腎高血圧内科学）

Keywords: 上大静脈症候群, ステント, 部分肺静脈還流異常

【緒言】部分肺静脈還流異常症修復術後の上大静脈症候群は、術後における重要な問題点の一つである。治療において、肺静脈還流路と上大静脈還流路の両方を確保することが重要である。ステントを用いた血管形成術を経験したので報告する。
【症例】66歳の男性、診断は、部分肺静脈還流異常症術後、上大静脈狭窄。2015年11月（63歳時）、右声門癌の治療中に、 PAPVCを初めて指摘された。 Qp/Qs=2.6、 mPAp=23mmHgであり、 Williams変法（2016年4月）を施行された。2018年3月ころから、起床時の顔面のむくみが出現し、上大静脈症候群と診断された。SVCは14mm PTFE graft、 PVは12mm ring付き PTFE graftで、胸壁・肺静脈・大動脈の圧排により狭窄を生じている状況と考えられた。
2018年4月24日、バルーン拡大術により狭窄は解除され症状は軽快したが、術後数日で再狭窄が出現した。そこで、2018年6月15日、ステント留置術を計画した。
【本症例における SVCステント留置における検討項目】

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

１、 肺静脈狭窄をいかに回避するか？どのように評価するか？
２、 ステント脱落をいかに防ぐか。
３、 SVC-IVCの、ワイヤーループについて。
４、 ステントの選択　Balloon expandable か？　Self expandableか？
５、候補ステント　Palmatz stent 3008、4010 (sheath 10-12Fr)、 SMART Control 14mm – 40mm, 60mm (sheath 7Fr) など。
【考察および結語】 SMART Control 14mm – 60mm を用いてステント留置術を施行した。肺静脈閉塞の予防については、バルーン拡大中に CTで確認することにより、安全に施行することが可能になった。ステントは、 SVC側から拡大し、 SVC側をフレアにすることにより、安定して留置することができた。上大静脈症候群に対するステント留置術は、重要な治療法のひとつである。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第5会場)

[II-S10-03] CP Stent留置術

○杉山 央[1], 石井 徹子[2], 森 浩輝[1] （1.東京女子医科大学循環器 小児科, 2.千葉県こども病院　循環器科）

2015年4月から1年間 CP stentの医師主導型治験が行われた。症例は30歳男性、 C型単心室（ S,D,D)、肺動脈閉鎖、心室中隔増設術、 Rastelli型手術術後左肺動脈狭窄。挿管全身麻酔下の影響もあり、 septation術後で右室機能が低下している等の理由で右室収縮期圧22mmHgと低く左肺動脈-主肺動脈圧較差は8mmHgと圧較差では治験適応応基準に達しなかったが、狭窄部径7.2mm、参照血管径14.4ｍｍで狭窄率は50%と適応となった。0.035インチ　スーパスティッフガイドワイヤーの先端を左肺動脈末梢に置き、12Fr Mullins long sheathを右房まで進めた。体外で BIBバルーン　14mm x 3cmのバルーンに CP stent 8Z28を用手的にマウントして十分圧着したのち、Half -way front　loading法によりシース・バルーン・ステントを一体にして左肺動脈狭窄部を超えるところまで進めた。シースからバルーン・ステントを露出し、シースから位置確認の造影を行った後、 innnar balloon 次いで outer balloonの順で拡張し、ステントを留置した。狭窄部は前7.2mmから後12.2mmまで拡張した。合併症、手技の困難はなかった。 CPステントはサイズバリエーションが豊富であり、狭窄病変に形態に応じたデバイスの選択が可能である。また、 CP stentのサイズに応じた BIBバルーンのバリエーションが用意されており、ミルキングなどの脱落の危険性は少ないと考えられ、また金属線をレーザー溶接しているため断端が鋭利でなくバルーン破裂の危険性が極めて低いため安全な留置が可能である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

シンポジウム

シンポジウム11（ II-S11）

小児循環器疾患の基礎研究から臨床への応用

座長:山岸 敬幸（慶應義塾大学医学部 小児科）
座長:横山 詩子（横浜市立大学医学部 循環制御医学）
Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第5会場 (304)

[II-S11-01] 循環器内科教室における「基礎研究から臨床応用」の経験

○佐田 政隆 （徳島大学大学院 医歯薬学研究部 循環器内科学分野）

[II-S11-02] 組織再生を応用した小児循環器疾患治療に対する新たな治療へのアプローチ

○上野 高義, 平 将生, 木戸 高志, 金谷 知潤, 奥田 直樹, 渡邉 卓次, 荒木 幹太, 宮川 繁, 戸田 宏一, 倉谷 徹, 澤 芳樹 （大阪大学大学院医学系研究科心臓血管外科）

[II-S11-03] 新規 PAH治療標的開発に向けた肺トランスクリプトーム解析の利用

○澤田 博文[1,2], 三谷 義英[1], 大下 裕法[1,4], 篠原 務[4], Kabwe Jane C.[2], 淀谷 典子[1], 大橋 啓之[1], 西村 有平[3], 丸山 一男[2], 平山 雅浩[1] （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, 3.三重大学医学部医学系研究科 統合薬理学, 4.名古屋市立大学医学部 小児科学）

[II-S11-04] 動脈管閉鎖における内皮機能の役割

○齋藤 純一[1], 横山 詩子[1], 益田 宗孝[2], 麻生 俊英[3], 石川 義弘[1] （1.横浜市立大学医学部 循環制御医学, 2.横浜市立大学医学部 外科治療学, 3.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

[II-S11-05] 家族性大動脈弁上狭窄において、遺伝子内微小欠失の頻度は高い：次世代シーケンサーによる7家系の解析と臨床応用への可能性

○早野 聡[1, 2], 奥野 友介[3], 堤 真紀子[4], 稲垣 秀人[4], 深澤 佳絵[1], 倉橋 浩樹[4], 小島 勢二[1], 高橋 義行[1], 加藤 太一[2] （1.名古屋大学大学院医学系研究科・小児科学講座, 2.中東遠総合医療センター・小児科, 3.名古屋大学医学部附属病院・臨床研究支援センター, 4.藤田保健衛生大学・総合医科学研究所・分子遺伝学研究部門）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第5会場)

[II-S11-01] 循環器内科教室における「基礎研究から臨床応用」の経験

○佐田 政隆 （徳島大学大学院 医歯薬学研究部 循環器内科学分野）

Keywords: 動脈硬化, カテーテルインターベンション, 再狭窄

私が循環器内科を志望した契機は、研修医時代にショックを伴う重症心筋梗塞症例を担当したことでした。ほぼ一週間病院に泊まりこみ、ありとあらゆる手をつくし救命に成功しました。元気に退院させることができ、30年後の現在もお元気で通院しておられます。急性期治療の如何によって予後が大きく左右される循環器内科、特に虚血性心疾患治療にやりがいを感じました。その当時広まりつつありました血管形成術を習得するべく日夜奮闘いたしました。当時は、研究というものには殆ど興味がなく臨床のみに意義を感じていました。 デバイスの改良とともに血管形成術の短期的な成績は向上していきましたが、長期的には再狭窄という最大の問題に直面しました。何度治療しても数ヶ月で再発し、結局バイパス手術によって全治された症例を経験し、再狭窄の原因究明や新規治療法の開発が必要であることを痛感しました。この領域の最前線にあったタフツ大学に留学する機会に恵まれ、血管生物学研究を始めることができました。帰国後も日常臨床の傍ら、ベッドサイドで抱く疑問点や問題点をテーマにして、動脈硬化、再生医療、心筋リモデリングなどに関する研究を行って参りました。 私はこのように、循環器内科学を専門としたことを非常によかったと感じております。日常臨床ばかりでなく、基礎研究を行い、新しい診断技術と治療法の開発に日々エキサイトしています。また、自分の発表した論文が世界の多くの人に引用されたり、大きな学会で取り上げられたり、各国から招待されるなど大変意義深い充実した毎日を送ってきました。 本シンポジウムでは、循環器内科学に没頭してきた私の経験を紹介して、臨床教室で行う基礎研究の重要性をお伝えできれば幸いです。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第5会場)

[II-S11-02] 組織再生を応用した小児循環器疾患治療に対する新たな治療へのアプローチ

○上野 高義, 平 将生, 木戸 高志, 金谷 知潤, 奥田 直樹, 渡邉 卓次, 荒木 幹太, 宮川 繁, 戸田 宏一, 倉谷 徹, 澤 芳樹（大阪大学大学院医学系研究科心臓血管外科）

Keywords: トランスレーショナルリサーチ, 新鮮ヒト脱細胞化肺動脈弁, 筋芽細胞シート

小児循環器疾患治療の目覚ましい発展により、多くの疾患にて長期遠隔期成績が議論されるようになった。その中で、遺残病変へのアプローチの重要性および問題点が明らかになり、若年での再治療介入が必要であるがゆえに既存の deviceでは耐久性や成長の観点から満足できるものはなく新たな deviceの開発が望まれる。さらに、心筋そのものが障害を受けている疾患群に対する効果的な治療法は未だ開発されていない。それら問題点を解決するために、我々は組織再生に視点を置いた治療法を開発するためにトランスレーショナルリサーチを行っており、その研究につき報告する。まず、新しいデバイスとして、新鮮脱細胞化肺動脈弁（ DPV）が移植後再細胞化する可能性に注目し実験的検討を行った。新鮮ヒト肺動脈弁を脱細胞し、ミニブタに対し PVRを行い、6か月後のDPVの検討を行った。組織学的に弁尖および肺動脈内側が血管内皮細胞により内膜化し、吻合部には線維芽細胞の再播種を認め、さらにサイトカインおよび細胞外マトリックスの産生が認められた。その結果及び EUでの臨床成績をもとに、現在までに6例の TF術後症例に対し DPVを移植し、最長3年の経過で良好な成績を収めている。また、重症心不全に対する再生医療として、筋芽細胞より得られた自己筋芽細胞シートが心筋症に効果があることを基礎研究で証明し、2004年に VADを装着した成人症例に移植、2例の VAD離脱を行いえた。それ以降の成人の実績をもとに2014年に12歳の DCM患者に筋芽細胞シート移植を行い、現在ハートシートの小児 DCMへの適応拡大を目的として治験を3症例に行い経過観察中である。（まとめ）組織再生に着眼した小児循環器疾患のトランスレーショナルリサーチを紹介した。小児領域は Fontan循環に代表される未だ解決されていない問題も多く、さら

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

なる治療成績向上のために、新たな視点によるリサーチが渇望される。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第5会場)

[II-S11-03] 新規 PAH治療標的開発に向けた肺トランスクリプトーム解析の利用

○澤田 博文[1,2], 三谷 義英[1], 大下 裕法[1,4], 篠原 務[4], Kabwe Jane C.[2], 淀谷 典子[1], 大橋 啓之[1], 西村 有平[3], 丸山 一男[2], 平山 雅浩[1] （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, 3.三重大学医学部医学系研究科 統合薬理学, 4.名古屋市立大学医学部 小児科学）
Keywords: 肺高血圧, 遺伝子発現, 基礎研究

【背景】現行の肺動脈性肺高血圧(PAH)治療薬は、臨床的な有益性が示されるが、治癒寛解の導入が可能な治療法ではない。マイクロアレイや次世代シークエンサー技術が進歩し、包括的遺伝子発現解析（トランスクリプトーム解析）により、従来の概念に捉われず、疾患に関する仮説を立てることが可能となり、新たな治療開発への活用が期待される。【目的】 PAH血管病変の新たな治療標的候補を同定する。【方法】 公的データベースおよび動物モデルの遺伝子発現データを用い、 ＜1＞ヒト PAHと動物モデルの検討：ヒト PAH、 Sugen/Hypoxiaモデル（ SU/Hx）、 Fra-2発現マウスモデル、住血吸虫感染マウスモデルにおいて正常コントロールに比して共通して発現が変化する遺伝子（ Differentially Expressed Gene:DEG）＜2＞新生内膜形成機序の検討：慢性低酸素(CHx)と Sugen/Hypoxiaモデル（ SU/Hx）における DEG、＜3＞薬剤耐性に関わる機序の検討： SU/HxにPAH治療薬投与を行い病初期と後期の DEG、を解析した。候補遺伝子は、加重遺伝子共発現ネットワーク解析と動物モデルを用い、その機能を検討した。【結果】＜1＞ヒト PAHと動物モデルでの解析では、同定された４個の共通 DEGのうち、 CCDC80はエンドセリン１や Col１ Aの発現と関連し、 SU/Hxの病変血管で発現を認めた。＜2＞また、 Su/Hxと CHxの比較では、 Su/Hxで上昇する細胞接着分子 Aを同定した。＜3＞ Su/Hx早期後期に上昇し、治療耐性に関わる炎症関連分子 Bを同定した。【結語】トランスクリプトーム解析により、肺血管病変形成との関連が推定される新規候補分子が同定された。候補遺伝子の in vitro、 in vivoでの機能解析を行い、新たな治療の開発に繋げていくことが課題である。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第5会場)

[II-S11-04] 動脈管閉鎖における内皮機能の役割

○齋藤 純一[1], 横山 詩子[1], 益田 宗孝[2], 麻生 俊英[3], 石川 義弘[1] （1.横浜市立大学医学部 循環制御医学, 2.横浜市立大学医学部 外科治療学, 3.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）
Keywords: 動脈管, 内皮細胞, 組織型プラスミノーゲン活性化因子

動脈管が生後に閉鎖するためには、胎児期から始まる内膜肥厚形成が必要である。動脈管の内膜肥厚形成には、内弾性板の断裂、細胞外基質の増加、平滑筋細胞の増殖と遊走など多くの現象が複合的に関与している。これまで我々は、動脈管の内膜肥厚形成に関して、平滑筋細胞の重要性について報告してきた。今回、動脈管閉鎖における内皮細胞の役割について、その一端を明らかにしたので紹介する。はじめに、胎仔ラットの動脈管と大動脈の内皮細胞の遺伝子発現を比較したところ、組織型プラスミノーゲン活性化因子(t-PA)が動脈管の内皮細胞に高発現していた（2.7-fold, n=6, p<0.01）。蛍光免疫組織染色では、未熟仔（胎生19日）の段階から t-PAが動脈管の内皮細胞で高発現していた。 t-PAはプラスミノーゲンをプラスミンに変換し、プラスミンがタンパク分解酵素であるマトリックスメタロプロテアーゼ（ MMP）を活性化させる。そこで、胎仔ラットの動脈管と大動脈の内皮細胞をプラスミノーゲン存在下で培養したところ、動脈管の内皮細胞で高い MMP-2活性を認めた（7.3-

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

fold, n=6, p<0.05）。 in situゼラチンザイモグラフィーでは、動脈管の内弾性板で高い MMP活性を認めた。また、三次元の血管モデルを作製したところ、プラスミノーゲン存在下で、 t-PAが MMP活性化を介して、内弾性板を断裂させた。胎生19日のラットへプラスミノーゲンを投与したところ、 MMP活性、内弾性板断裂、内膜肥厚形成が増強した。さらに、ヒトの動脈管でも、ラットと同様に、内膜肥厚部での t-PA発現、 MMP活性が確認できた。動脈管の内皮細胞で高発現する t-PAは MMP-2を活性化し、内弾性板を断裂させることで、動脈管の内膜肥厚形成を促進していると考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第5会場)

[II-S11-05] 家族性大動脈弁上狭窄において、遺伝子内微小欠失の頻度は高い：次世代シーケンサーによる7家系の解析と臨床応用への可能性

○早野 聡[1, 2], 奥野 友介[3], 堤 真紀子[4], 稲垣 秀人[4], 深澤 佳絵[1], 倉橋 浩樹[4], 小島 勢二[1], 高橋 義行[1], 加藤 太一[2] （1.名古屋大学大学院医学系研究科・小児科学講座, 2.中東遠総合医療センター・小児科, 3.名古屋大学医学部附属病院・臨床研究支援センター, 4.藤田保健衛生大学・総合医科学研究所・分子遺伝学研究部門）
Keywords: 大動脈弁上狭窄, 次世代シーケンサー, 遺伝子

【背景】大動脈弁上狭窄(SVAS; Supavalvular Aortic Stenosis)は先天性心疾患の一つで約25,000出生に1人が発症する。 SVASは Williams症候群に合併することが有名であるが、非症候群の孤発性または常染色体優性の症例も存在する。これらの非症候群性 SVASの原因として*ELN*遺伝子が報告されているが、約半数の患者では*ELN*遺伝子に病的変異が同定されていない。【目的】 SVAS患者の遺伝的病因を明らかにすること。【対象と方法】非症候群で常染色体優性遺伝の家族性 SVAS7家系において、次世代シーケンサーを用いた全エクソーム解析(WES; Whole Exome Sequencing)を実施した。本研究は名古屋大学医学部生命倫理審査委員会の承認を得て行った。【結果】3家系において WES法で*ELN*遺伝子に新規の病原性の強い変異を認め、 Sanger法で家系内 Co-segregationを確認した。別の3家系において WES法で*ELN*遺伝子内にエクソン単位の欠失が疑われ、 Multiplex Ligation-dependent Probe Amplification (MLPA)法で家系内 Co-segregationも含めて欠失を確認した。残る1家系では明らかな原因遺伝子は同定されなかった。【結論】家族性 SVASにおいて、*ELN*遺伝子の新規変異を同定するとともに、約半数に*ELN*遺伝子内欠失が関与していることを示した。家族性 SVASの遺伝子診断においては、変異検索に加えて、 MLPAなどの遺伝子内欠失を検出できる手法の併用で感度を上げることが可能であり、この知見は今後の Phenotype/Genotype解析や遺伝カウンセリングなど臨床上も有用と考えられた。本研究を含めて、小児循環器領域における次世代シーケンサーの応用に対する我々の取り組みを紹介する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ミニシンポジウム（多領域専門職部門）

ミニシンポジウム（多領域専門職部門）（ II-MIS01）

先天性心疾患における機械的循環（呼吸）補助の適応と実際

座長:長嶋 光樹（東京女子医科大学 心臓血管外科）

座長:南 茂（大阪大学医学部附属病院 医療技術部臨床工学部門）

Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 5:40 PM 第6会場 (411+412)

[II-MIS01-01] 先天性心疾患例における ECMO管理の検討

○盤井 成光, 石丸 和彦, 山内 早苗, 久呉 洋介, 長谷川 然, 三輪 晃士, 川田 博昭 （大阪母子医療センター 心臓血管外科）

[II-MIS01-02] 「 ECMO：患者看護のポイントと実際」について特殊環境下での患者管理のプロトコルや注意点、その実際について。

○櫻井 善光 （東京大学医学部附属病院 PICU）

[II-MIS01-03] 小児 ECMOの回路交換

○加藤 篤志 （東京女子医科大学病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 5:40 PM 第6会場)

[II-MIS01-01] 先天性心疾患例における ECMO管理の検討

○盤井 成光, 石丸 和彦, 山内 早苗, 久呉 洋介, 長谷川 然, 三輪 晃士, 川田 博昭 （大阪母子医療センター 心臓血管外科）

Keywords: 先天性心疾患, ECMO, 抗凝固療法

【背景・目的】小児の補助体外循環(ECMO)は、抗凝固療法などの管理に注意を要する。当院では2013年4月にECMO回路とその管理方法を変更した。今回、先天性心疾患例における ECMO管理を検討した。【対象・方法】2005年1月から2017年12月までに、当院で ECMO補助を要した40例を対象とし、2013年4月で前期群(9例)と後期群(31例)に分けて比較検討した。前期は ECMO回路として Emersaveを用い、活性化全血凝固時間(ACT)目標値は200秒とし、 ECMO装着直後から抗凝固薬投与を行った。後期は Endumo2000を用い、 ACT目標値は160～180秒とし、 ECMO装着後6時間以降に凝固線溶系が正常化してから抗凝固薬投与を行った。また後期は送脱血管の側枝を使用したシャント回路を作成し、ポンプ・人工肺への血流量を患者側流量の約1.5倍に増加させ血栓形成予防を行った。さらに後期は積極的に頚部 ECMOへの移行を行った。患者背景は単心室疾患が前期5例(56%)、後期13例(42%)で、 ECMO導入時月齢が前期2±1ヵ月、後期7±7ヵ月、体重は前期4.0±1.0kg、後期4.6±2.0kgであった。【結果】 ECMO稼働日数は、前期6±1日 vs 後期11±10日と後期が有意に長かった(p=0.03)。回路交換を要したのは、前期7例(78%)(のべ10回) vs後期14例(45%)(のべ23回)で、それらの1回路あたりの稼働日数は前期3±1日 vs後期7±4日と後期で有意に長かった(p＜0.01)。 ECMO離脱率は前期67% vs後期90%で、30日生存率は前期67% vs後期81%と有意差はなかったが、後期で良好であった。 ECMO中の開胸止血処置回数は ECMO稼働日数あたりで前期0.4±0.5回／日 vs後期0.1±0.1回／日と差はなかったが、脳・肺・消化管等の臓器出血 eventは前期5例(56%) vs後期3例(10%)で、後期で有意に少なかった(p＜0.01)。【まとめ】当院における先天性心疾患例に対する現行の ECMO管理法では、安定した長期稼働日数が得られ、臓器出血 eventも減少し、良好な ECMO離脱率および30日生存率が得られている。

(Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 5:40 PM 第6会場)

[II-MIS01-02]「 ECMO：患者看護のポイントと実際」について特殊環境下での患者管理のプロトコルや注意点、その実際について。

○櫻井 善光 （東京大学医学部附属病院 PICU）

Keywords: 急変時対応, 環境調整, 褥瘡予防

ECMO患児看護において重要と思われるポイントは主に３つあり、当院 PICUの取り組みを説明する。 １つ目は急変時対応。看護師は緊急装着時等において速やかに処置・治療が行えるように環境調整役割を担う。環境調整とは「必要物品・薬剤の準備」・「人材確保を含めた連絡役割」であり、この調整により治療がスムーズに展開する。毎年、医師・ MEらの勉強会にて ECMO管理への理解を深めている。加えて緊急時のシナリオを作成し医師とシミュレーションを行い対応の質向上に努めている。また、緊急時必要物品カートの設置・患児ごとの薬剤組成表の設置により急変時準備の効率化を図っている。また、実際の症例ごとに医師到着までの看護師対応について、事前に医師と症例検討を行い具体的な対応を準備している。 ２つ目は外的環境の調整。 ECMO患児は深い鎮静下におかれる事が多く外的環境から影響を受けやすい。外的環境による影響は治療効果を判断する際に邪魔となる可能性がある。例えば体温管理では、外的環境により体温が変動する事がある。それにより循環動態の変動に繋がる可能性がある。よって、外的環境を調整し一定に保つことで全身状態への影響が僅かであるよう努めている。 ３つ目は褥瘡予防・安全管理。 ECMO装着中は褥瘡発生リスクが複数存在する。全例で体圧測定・徐圧マットの挿入・手鏡使用での皮膚確認・体の下に手を入れる除圧等の最小限の方法で効果的な除圧・皮膚観察を

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

行っている。さらに緊急時に備え体を動かすケアは医師見守り下で実施している。安全面としては事故抜去予防が必要であり、固定はチューブが引っ張られても、直接刺入部に圧がかからないような工夫をしている。 当院PICUには ECMO患児看護のマニュアルはなく、統一した介入が出来るようマニュアル作成は必要な課題である。また、現行の安全管理方法において最善策とは考えておらず検討する必要があると考える。

(Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 5:40 PM 第6会場)

[II-MIS01-03] 小児 ECMOの回路交換

○加藤 篤志 （東京女子医科大学病院）

小児領域における ECMO治療は、すでに循環不全、呼吸不全と様々な病態に適応されている。循環不全においては、術後の人工心肺離脱困難症において短期間補助を目的に導入される症例も増えつつある。しかし、長期補助を必要とする患児もまた存在し、そのような患児には ECMOシステムの回路交換も必要となってくる。小さな患児にとっての回路交換は大きな侵襲となり、回路交換を契機に一時的な循環破綻をきたす症例もある。そのためにも、 ECMOシステムの回路交換はでき得る限り少なく治療を進めることが理想と考えられる。成人領域ではシステムがほぼ確立されているが、小児領域では件数も少ないことからいまだに自施設回路、自施設システムに依存しており、回路交換における基準、手順も標準化されてはいない。今回のミニシンポジウムでは、我々の施設における回路交換に焦点を当てて報告する。当施設における ECMOシステムは、市販されている標準回路を使用している。回路交換の基準は動脈側の血栓、ガス交換能の低下、溶血を目安に行っている。ガス交換能は体外循環用血液学的パラメータモニタを使用しているため再循環回路を設けている。再循環を行っていることで人工肺流量が増し、血流停滞による血栓形成を防ぐ可能性が考えられ、回路交換までの時間の延長が図られている。低体重児になるほど、回路交換において循環血液量の大部分が交換されることとなる。そのため、回路交換による血液データの急激な変化、循環作動薬血中濃度の低下、体温低下などに留意する必要がある。 ECMOシステムの回路交換は術野で回路接続を行う医師、交換用回路を準備し循環を行う臨床工学技士、患児の状態を把握する看護師など、多くの医療職が関わる治療手技となる。それゆえに各職種が最大限の実力を身に付けることが、患児の負担を少しでも軽減する一助になると考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

パネルディスカッション

パネルディスカッション3（ II-PD03）
この症例をどうするか？：診断へのアプローチ

座長:瀧聞 浄宏（長野県立こども病院 循環器小児科）
座長:豊野 学朋（秋田大学大学院医学系研究科 医学専攻 機能展開医学系 小児科学講座）
コメンテーター:石川 友一（福岡市立こども病院 循環器センター循環器科）
コメンテーター:稲井 慶（東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科）
コメンテーター:森 善樹（北里大学メディカルセンター 小児科）
Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第1会場 (メインホール)

[II-PD03-01] 心臓 MRIが Qp/Qsの評価に有用であった大動脈二尖弁を合併した肺動脈閉鎖症兼正常心室中隔の1例

○豊村 大亮, 石川 友一（福岡市立こども病院）

[II-PD03-02] 心室間非同期を呈した僧帽弁閉鎖、両大血管右室起始症、総動脈幹遺残、左室低形成の低出生体重児に対する治療戦略

○前澤 身江子[1], 瀧聞 浄宏[1], 沼田 隆佑[1], 米原 恒介[1], 大日方 春香[1], 田中 登[1], 武井 黄太[1], 米山 文弥[2], 岡村 達[2], 安河内 聰[1]（1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院　心臓血管外科）

[II-PD03-03] 新生児右側相同心に伴う狭窄性下心臓型総肺静脈還流異常の3DCT形態評価： Draining vein stentingへ向けて

○仲岡 英幸, 北野 正尚, 藤本 一途, 白石 公, 黒嵜 健一（国立循環器病研究センター 小児循環器科）

[II-PD03-04] 非典型臨床像のため、冠攣縮薬物誘発試験を行い確定診断に至った冠攣縮性狭心症の12歳女児例

○清松 光貴[1], 岸本 慎太郎[1,2], 前田 靖人[1], 鍵山 慶之[1], 籠手田 雄介[1], 須田 憲治[1]（1.久留米大学医学部 小児科, 2.大分こども病院 小児科）

[II-PD03-05] aortocoronary atresiaを合併した PA with VSD,hypo RV,三尖弁構造異常の1例をどうするか？

○吉井 公浩[1], 佐藤 純[1], 大森 大輔[1], 加藤 温子[1], 吉田 修一朗[1], 武田 紹[1], 西川 浩[1], 大沢 拓哉[2], 櫻井 寛久[2], 櫻井 一[2], 大橋 直樹[1]（1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第1会場)

[II-PD03-01] 心臓 MRIが Qp/Qsの評価に有用であった大動脈二尖弁を合併した肺動脈閉鎖症兼正常心室中隔の1例

○豊村 大亮, 石川 友一 （福岡市立こども病院）

Keywords: 肺総脈閉鎖症兼正常心室中隔, 大動脈二尖弁, 心臓MRI

【背景】大動脈二尖弁(BAV)を合併した肺動脈弁閉鎖症兼正常心室中隔(PA/IVS)はまれであるが、当院では13例を経験がある。体循環から肺循環への盗血と唯一の流出路が狭窄し低拍出状態になるため非常に予後不良である。【症例】在胎34週4日、出生時体重 1100gで出生した。心エコーで PA/IVS, BAVと診断した。三尖弁輪径 67% of N, 大動脈弁輪径 106% of N, 大動脈弁通過血流速度=2.3m/sec、類洞交通も認めた。体重増加後6か月時に central shunt術を施行したが、 SpO2 70%前半で推移した。心臓カテーテル検査(心カテ)では Qp/Qs=4.3/4.2 L/min/m2=1.0, MRIでは Qp/Qs＝3.2/3.1 L/min/m2=1.0と肺血流は適切で呼吸補助と利尿剤投与にて一定の改善を認めていた。しかし、 SpO2 60%後半と緩徐増悪し1歳8か月に造影 CTで上行大動脈（AscAo）拡張によるシャント圧迫が原因と疑われた。シャント追加検討目的の心カテでは Qp/Qs=2.7/2.6 L/min/m2=1.0, LVEDP 20mmHg, LVEDV 274 % of N, LVEF 49%であり拡張不全兼低心拍出と考えられた。シャント追加すれば Qsが減少し循環不全に陥る可能性が高いと判断し、ピモベンダンを開始した。2歳1か月時の MRIで Qp/Qs=3.0/6.0 L/min/m2=0.5, LVEDV 252% of N, LVEF 57%と、心拍出量は十分だが肺血流は乏しかった。 Qsは著増しておりシャント追加可能と判断し、2歳2か月で modified BT shunt術と AscAo縫縮術を施行した。術後1か月の MRIは Qp/Qs=5.1/2.7 L/min/m2=1.9, LVEDV 354% of N, LVEF 48%と高肺血流の状態で、 Qpの内訳は central shunt 65%, BT shunt 29%, APC 6%であり、 AscAo縫縮による圧迫解除がおおきな要因になっていることが推察された。現在も心不全の厳重な管理を要している。【まとめ】 BAVを合併した PA/IVSは低拍出状態である中で体肺血流をコントロールしなければならず、シャント術の追加は慎重に検討する必要がある。 MRIによる経時的な Qp/Qs評価が方針決定に極めて有用と考えられる。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第1会場)

[II-PD03-02] 心室間非同期を呈した僧帽弁閉鎖、両大血管右室起始症、総動脈幹遺残、左室低形成の低出生体重児に対する治療戦略

○前澤 身江子[1], 瀧聞 浄宏[1], 沼田 隆佑[1], 米原 恒介[1], 大日方 春香[1], 田中 登[1], 武井 黄太[1], 米山 文弥[2], 岡村 達[2], 安河内 聰[1] （1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院　心臓血管外科）

Keywords: 総動脈幹遺残, スペックルトラッキング, 単心室

【背景】低出生体重児の複雑先天性心疾患症例では心不全コントロールが非常に難しい。肺動脈絞扼術による心不全コントロールや内科的心不全治療に難渋することもたびたび経験する。さらに心室間非同期は複雑先天性心疾患に合併するとさらに心不全を助長する。
【症例】胎児診断症例。在胎28週で当院紹介受診し、僧帽弁閉鎖、両大血管右室起始症、総動脈幹遺残、左室低形成、右側大動脈弓と診断した。在胎35週6日、1870gで出生。 LVDd6.3mm（ Z＝-9.43）と狭小化し一心室の修復を目指す方針となった。高肺血流のため日齢4に両側肺動脈絞扼術を施行。術後、肺血流の調整は難渋し、SpO2 60%台へ desaturationが進行したため、日齢20,日齢29,日齢59に肺動脈に対してバルーン拡大術を行った。肺動脈絞扼術後、心室間非同期が出現、 2 Dスペックルトラッキング法では、 radial strainで、左室-右室間の time to peak differenceは202msであった。心室中隔欠損の血流も収縮期に右室から左室に向かっていた。安静時の循環は維持していたが、覚醒などの体血管抵抗増加によって。末梢循環不全に陥り、持続鎮静と人工呼吸管理からの離脱が困難であった。
　体血流、肺血流を一定に保つための選択肢として Blalock-Taussig短絡シャント、右室―肺動脈シャント、心室

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

間非同期に対しては temporary CRT、心室中隔欠損閉鎖術を検討した。本パネルディスカッションでは、症例の治療経過の詳細を提示して、治療方法やその成否について議論を行いたい。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第1会場)

[II-PD03-03] 新生児右側相同心に伴う狭窄性下心臓型総肺静脈還流異常の3DCT形態評価： Draining vein stentingへ向けて

○仲岡 英幸, 北野 正尚, 藤本 一途, 白石 公, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）
Keywords: 右側相同心, 狭窄性下心臓型総肺静脈還流異常, 3DCT

【背景】狭窄性総肺静脈還流異常(oTAPVC)を伴った機能的単心室(fSV)の右側相同心(RIH)新生児に対する外科治療成績は不良のため、当院では新生児期に低侵襲な Draining vein stenting(DVS)を行い、救命率を上昇させている。
【目的】 TAPVCのうち垂直静脈(vertical vein; VV)が門脈(portal vein; PV),静脈管(venous duct; VD),肝静脈(hepatic vein; HV),下大静脈(IVC)へ吻合する下心臓型 TAPVC(infra. TAPVC)の4例に対する DVS留置前の3D血管構築の有用性について明らかにする。
【方法】2007年5月から2018年4月に当院で DVSを施行した RIH, fSV, infra. TAPVCの4症例(在胎週数35-40，体重2.1-2.7kg，男児2)における DVSの治療戦略と効果，カテーテル治療介入を検討した。
【結果】4症例とも Stent留置前に3D血管構築した。 VVの走行形態は、① VV-VD-IVC ② VV-Rt.PV-Central part of PV(CPPV)-Lt.PV-VD-HV-IVC ③ VV-Rt.PV-CPPV-Lt.PV-VD-IVC ④ VV-HV-IVCと症例毎に特異的であり、 Stent留置前から治療戦略を計画した。6mm径の Stentを使用し、①は VDへ2個、②は VDへ1個、③は VDへ2個と蛇行した VVへ2個、④は VDへ1個 Stent留置し、平均圧較差は10.8mmHgから1.3mmHgへ改善できた。その後は1-3ヶ月毎に PTAを1-5回施行し、 TAPVC repair後も生存した。1例は Fontan手術、1例は Glenn手術を施行し、残りの2例は Glenn手術待機中である。
【結論】右側相同心の infra.TAPVCは draining veinの走行が多様であるため、 Stent留置前の3DCT像に基づいた治療戦略が非常に重要である。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第1会場)

[II-PD03-04] 非典型臨床像のため、冠攣縮薬物誘発試験を行い確定診断に至った冠攣縮性狭心症の12歳女児例

○清松 光貴[1], 岸本 慎太郎[1,2], 前田 靖人[1], 鍵山 慶之[1], 籠手田 雄介[1], 須田 憲治[1] （1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大分こども病院 小児科）
Keywords: 冠攣縮性狭心症, 冠攣縮薬物誘発試験, 小児

【背景】冠攣縮性狭心症(CSA)は冠攣縮により生じる狭心症で、小児期発症は極めて稀である。今回、川崎病を含め特に既往症のない女児が胸痛発作を主訴に受診。 CSAの典型的臨床像ではなかったが、冠攣縮薬物誘発試験を施行した事で CSA確定診断に至った症例を経験したので症例提示する。【症例】12歳女児。川崎病を含め特に既往症なく、冠動脈疾患や突然死の家族歴もない。11歳から運動中に約5分の胸痛発作を認めるようになった。次第に安静・運動関係なく同様の発作を、さらに連日発作が起きるようになり前医受診。ホルターで胸痛発作に一致して明らかな水平型 ST低下（0.2mV）を認め、精査目的に当科紹介受診。問診では放散痛、動悸、めまい、失神は伴わず、深夜から早朝にかけての時間帯では発作なく、吹奏楽部（トロンボーン）演奏中に発作を起こした事はなし。12誘導心電図、トレッドミル、心エコー、トロポニン Tにも異常なし。胸痛の原因として、 CSA以外の

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

冠動脈狭窄等の器質的心疾患は否定的で、心因性も念頭に置くような状況であった。しかし、ホルター所見から精密検査として冠攣縮薬物誘発試験を本人・親に提示。希望され冠攣縮薬物誘発試験を行った。アセチルコリン冠注（50μg）を行うと胸痛、 ST変化（ V2－5で0.3mV上昇、 II,III,aVFで0.1mV下降型低下）、左右冠動脈ともにびまん性の重度冠動脈縮小（90%以上）を生じ、 CSAと確定診断。 Ca拮抗薬定期内服開始後、発作は著明に減少。【結語】小児の胸痛の原因の多くは心原性以外のものであり、心疾患に伴う胸痛は約5%である。小児期発症 CSAは極めて稀であるが、診断が遅れると突然死や冠攣縮性心不全を来たす恐れもある。 CSAの臨床像として典型的ではなくても小児の頻回胸痛では、リスクを説明、十分な準備をした上で、冠攣縮薬物誘発試験を実施する事は考慮してよいと考える。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第1会場)

[II-PD03-05] aortocoronary atresiaを合併した PA with VSD,hypo RV,三尖弁構造異常の1例をどうするか？

○吉井 公浩[1], 佐藤 純[1], 大森 大輔[1], 加藤 温子[1], 吉田 修一朗[1], 武田 紹[1], 西川 浩[1], 大沢 拓哉[2], 櫻井 寛久[2], 櫻井 一[2], 大橋 直樹[1] （1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科）

Keywords: aortocoronary atresia, PA VSD, Ao-RV shunt

【背景】全冠動脈口閉鎖(aortocoronary atresia;CA)合併の純型肺動脈閉鎖症(PAIVS)は稀で死亡率100%と報告される。当施設では同疾患に対して Ao-RV shunt作成により右室依存性冠循環(RVDCC)を経由した冠血流で生存しえた症例を最近経験した。これには RVからの盗血が無い事が条件となる。今回、心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖(PA with VSD),hypo RV,三尖弁異常に CAを合併した症例を経験した。文献的に前例の無い本疾患群の診断および血行動態把握と治療介入時期の適正化につき検討する。【症例の診断】胎児診断例で、三尖弁の構造異常も指摘されていた。在胎38週4日、2148g正常分娩で出生。心エコーにて単心室循環を想定する PAVSD,hypoRV,PDAと診断した。経過中に心電図上 ST変化の進行、エコー上 coronaryの不明瞭や VSDを介する血流波形が奇異であり、日齢29に心臓カテーテル検査を施行した。造影で CA、 RVDCCと判明した。 LVGでは VSDを介して RVは造影されず、 RVGでも VSDを介して LVが造影されなかった。また両心室はほぼ等圧であった。エコー所見と併せると三尖弁口が2つあり、 RAから RVと、 RAから VSDを介して LVと異なる経路を持ち、 VSDでの両心室間の交通は無く、 RVからの盗血は無いと推測した。【治療アプローチ】 Ao-RV shuntの適応について協議を繰り返すが、前例の無い三尖弁構造および心室間交通の解釈、等圧の RV圧での CA発生の疑問や想定する手術死亡率から介入時期を遅らせた。その後、 LV拡大に伴う低心機能や不整脈の出現により日齢59に BT shuntおよび Ao-RV shuntを施行した。 ECMOから離脱困難で16PODに多臓器不全で死亡した。病理解剖で2弁口化様の三尖弁が確認された。【考察】 VSDの存在により、病態把握が混乱し Ao-RV shunt適応外として手術介入時期を遅らせた。 RVGで LVが造影されない事が、両心室間交通の存在を否定する本病態の適正な判断であったと思われる。【結語】本報告により本疾患群の存在を共有したい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

パネルディスカッション

パネルディスカッション4（ II-PD04）
この症例をどうするか？：外科治療へのアプローチ

座長:落合 由恵（JCHO九州病院 心臓血管外科）
座長:宮原 義典（昭和大学横浜市北部病院 循環器センター）
コメンテーター:麻生 俊英（神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）
コメンテーター:上村 秀樹（奈良県立医科大学附属病院 先天性心疾患センター）
コメンテーター:角 秀秋（福岡市立こども病院 心臓血管外科）
Fri. Jul 6, 2018 9:30 AM - 11:00 AM 第3会場 (302)

[II-PD04-01] 左室冠動脈瘻を合併した左心低形成症候群に対する Norwood手術の1救命例

○松尾 諭志, 正木 直樹, 崔 禎浩 （宮城県立こども病院 心臓血管外科）

[II-PD04-02] 冠動脈起始異常を合併した総動脈管症類縁疾患に対する外科治療の一例

○小野 譲数[1], 帆足 孝也[1], 東田 昭彦[1], 小澤 秀登[1], 島田 勝利[1], 中田 朋宏[1], 黒嵜 健一[2], 市川 肇[1]（1.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科）

[II-PD04-03] 冠動脈閉鎖を伴う PA/VSD hypoRVの一例

○大沢 拓哉[1], 櫻井 一[1], 野中 利通[1], 櫻井 寛久[1], 杉浦 純也[1], 和田 侑星[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 吉田 修一郎[2], 加藤 温子[2], 大森 大輔[2] （1.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 9:30 AM - 11:00 AM 第3会場)

[II-PD04-01] 左室冠動脈瘻を合併した左心低形成症候群に対するNorwood手術の1救命例

○松尾 諭志, 正木 直樹, 崔 禎浩 （宮城県立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 左心低形成症候群, 左室冠動脈瘻, 心筋虚血

（背景）左室冠動脈瘻(LVCAF)を合併した左心低形成症候群(HLHS)における Norwood手術は冠動脈への十分な血液灌流がなされず心筋虚血を招くことで、 mortalityが高いことが報告されている。（症例）39週6日、2956gで出生。出生後、 HLHSの診断で当院搬送され、心エコーで HLHS(MS,AA)の診断となった。心臓カテーテル検査にて、左室造影で RCA, LCxを介して上行大動脈に造影される LVCAFを認めた。冠動脈造影では、 RCAは順行性に末梢まで造影されるが、 LVCAFを介して左室までは造影されず、 LCAは拡大した LMTを認め、 LAD, LCxは低形成であった。 Balloon atrial septostomyを行ったが、両心房間の圧差は5mmHgで変化はなく、虚血所見も認めなかった。生後3日に両側肺動脈絞扼術を行った。生後32日目に Norwood手術を RV-PA conduitを用いて行った。人工心肺開始後と心房中隔壁切除後に一過性の ST低下を認めたが、いずれも自然回復した。大動脈弓再建中は上行大動脈に大動脈弓内側から逆行性にカニューレを挿入し、冠灌流を維持して、心停止させずに大動脈弓を再建した。人工心肺離脱を試みたが、右室心尖部と前壁の収縮能が低下し、離脱困難にて ECMO導入し ICU帰室した。術後徐々に心収縮能の改善が見られ、術後3日目に ECMO離脱した。現在、人工呼吸器離脱し、一般病棟で管理中である。直近の心エコーでは RVFACは ECMO離脱後に比べ0.32→0.44と右室機能は回復し、左室からの LVCAF血流も減少していた。（結果）本症例は一度心停止すると左室減圧により心筋虚血を来たすと判断し、心停止させずに手術を行った。しかし、術中一時的な ST低下のみではあるも、結果的に右室心筋虚血が原因と思われる収縮不全を来し、人工心肺離脱困難となったが、徐々に回復し、救命し得た。（結語） LVCAFを合併した症例の Norwood手術では心筋虚血回避という点で左室減圧をいかに防ぐかが鍵となるが、 beating手術以外にも更なる工夫が必要と考える。

(Fri. Jul 6, 2018 9:30 AM - 11:00 AM 第3会場)

[II-PD04-02] 冠動脈起始異常を合併した総動脈管症類縁疾患に対する外科治療の一例

○小野 譲数[1], 帆足 孝也[1], 東田 昭彦[1], 小澤 秀登[1], 島田 勝利[1], 中田 朋宏[1], 黒嵜 健一[2], 市川 肇[1] （1.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科）

Keywords: 総動脈幹症, 冠動脈起始異常, 喉頭形成異常

【症例】在胎35週に胎児心エコーで総動脈管症類縁疾患を疑われる。41週3日、経腟分娩で出生。出生体重2534g、 Apgar 7/8。出生後まもなく呼吸不全から気管内挿管。挿管には5時間を要し後に先天性声帯欠損を主とする喉頭形成異常と診断、7ヵ月時に気管切開。[S,D,N]で両房室弁は正常、両心室のサイズと機能は正常、大きな膜様部心室中隔欠損を有し、一つの半月弁がこれにまたがってやや右室寄りから起始し総動脈幹症様であるがこの弁と僧帽弁の繊維性連続は認めず。総動脈幹から右冠動脈と、左右肺動脈が独立に起始(Collet-Edwards II型)。左大動脈弓。大動脈頸部分枝は下行大動脈から起始、左冠動脈は食道背側を走行する腕頭動脈から垂直に下行し心表面を走行。明らかな染色体異常は特定出来ずも頭蓋底形成不全、口蓋裂など多発心外奇形を合併しており生命予後は不明、家族は当初外科治療を躊躇。窒素を用いた低酸素療法を継続、最終的に当院での外科治療を希望されたため4ヵ月、2.5kgで姑息的根治術の目的で手術施行。左冠動脈は総動脈幹へ移植、一塊に採取した分枝肺動脈と右室間に6mm 弁付導管を吻合。以降1歳時に水頭症に対し脳室腹腔シャント術を要した他は、気道分泌物の持続吸引を要しながらも緩徐に発達が得られ、座位の保持が可能となりジェスチャーでのコミュニケーションも習得。4歳で9kgを超えると在宅酸素と再三の導管へのバルーン拡大にても肺体血流比0.44と肺血流

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

過少は重度へ。カテーテル検査にて左室拡張末期容積118%正常比、肺血管抵抗2.8単位×m^2、左右平均肺動脈圧がそれぞれ17mmHg、16mmHgである事を確認後、4歳3ヶ月時、一時的気切孔閉鎖・経口挿管とした後一方向開窓付きパッチとφ16mmリング付 Contegraを用いた Rastelli型手術を施行。人工心肺離脱後の右室/左室収縮期圧は19/59mmHg。経過良好に退院し術後4か月の現在、外来通院中である。

(Fri. Jul 6, 2018 9:30 AM - 11:00 AM 第3会場)

[II-PD04-03] 冠動脈閉鎖を伴う PA/VSD hypoRVの一例

○大沢 拓哉[1], 櫻井 一[1], 野中 利通[1], 櫻井 寛久[1], 杉浦 純也[1], 和田 侑星[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 吉田 修一郎[2], 加藤 温子[2], 大森 大輔[2] （1.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科）

Keywords: 肺動脈閉鎖, 冠動脈閉鎖, 類洞交通

【背景】 PA/IVSはしばしば類洞交通を認め、稀ではあるが順行性の冠血流が認められず冠動脈閉鎖となることがある。今回我々は解剖学上 PA/VSDではあるが三尖弁の形態異常のため血行動態は PA/IVS、冠動脈閉鎖と同等である症例を経験し、診断・治療に難渋したので報告する。【症例】胎児診断で TOF/PAの診断。在胎38週4日、2148gで出生。 PA /VSD hypoRVの診断で PGを使用しながら待機。日齢29日、心カテーテル検査施行、両心室は等圧、 RVは二腔構造であり片方は VSDを介して LVと交通、もう一方は盲端となり類洞交通を認めた。AoGでは冠動脈は造影されず冠動脈閉鎖と診断した。報告では心臓移植を除き、冠動脈閉鎖を伴う PA/IVSでの長期生存例はないが、当院で同疾患に対し Ao-RV bypass ,BTSを施行し現在 BDGまで生存している症例を経験しており、本症例がその適応となるか慎重に議論した。その時点で治療方針として（1） VSDを閉鎖し Ao-RV bypass,BTS（2） BTSのみを施行（3） PDAを開存させながら BDGまで待機 等の治療方針を検討し、冠動脈が起始する腔と VSDの交通があるかどうか確定できず（3）の方針とした。日齢40日頃から徐々に心拡大傾向、心機能の低下を認め BDGまでの待機は困難と判断し、日齢59日で Ao-RV bypass,BTSを施行した。人工心肺確立後、RVから心筋保護カニューレを挿入し心筋保護液を注入、問題なく心停止したため VSDは機能的には閉鎖し Ao-RV shuntは可能であると判断した。心停止下に Ao-RV shuntを3.5mmの graftで作成、遮断解除後 NSRで心拍は再開した。残りは心拍動下に rtBTSを3.5mmで行い、 CPB離脱を試みたが低酸素、低心機能のために離脱困難であった。その後心機能戻らず日齢76日で永眠となった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

パネルディスカッション

パネルディスカッション5（ II-PD05）
この症例をどうするか？：病因、病態、血行動態評価へのアプローチ

座長:齋木 宏文（北里大学病院 小児科）
座長:高橋 健（順天堂大学 小児科学講座）
コメンテーター:大内 秀雄（国立循環器病研究センター病院 小児循環器科）
コメンテーター:星合 美奈子（山梨県中央病院 小児循環器病センター）
コメンテーター:村上 智明（千葉県こども病院 循環器科）
Fri. Jul 6, 2018 4:30 PM - 6:00 PM 第5会場 (304)

[II-PD05-01] 他院で修復困難と診断された混合型総肺静脈還流異常症に対する分娩計画と心内修復

○髙梨 学[1], 齋木 宏文[1], 白井 宏直[1], 来田 聖子[1], 菅本 健司[1], 大友 勇樹[2], 福西 琢真[2], 宮本 隆司[2], 宮地 鑑[2], 石井 正浩[1], 先崎 秀明[1] （1.北里大学医学部 小児科, 2.北里大学医学部 心臓血管外科）

[II-PD05-02] ステロイド抵抗性となってきた Fontan術後蛋白漏出性胃腸症・鋳型気管支炎をどうする？

○岩本 洋一[1], 松村 峻[1], 簗 明子[1], 石戸 博隆[1], 増谷 聡[1], 先崎 秀明[2] （1.埼玉医科大学総合医療センター 総合周産期母子医療センター 小児循環器部門, 2.北里大学病院 小児科）

[II-PD05-03] 多脾症、半奇静脈結合を有する Fontan児の遠隔期チアノーゼに対する病態把握および治療方針決定における血流解析の役割

○藤田 周平[1], 山岸 正明[1], 宮崎 隆子[1], 前田 吉宣[1], 板谷 慶一[2], 谷口 智史[1], 本宮 久之[1], 夫 悠[1], 夜久 均[1] （1.京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学附属病院 心臓血管外科）

[II-PD05-04] 小児心臓再同期療法におけるスペックルトラッキング法を用いたアプローチ

○福永 英生[1], 細野 優[1], 鳥羽山 寿子[1], 松井 こと子[1], 原田 真菜[1], 古川 岳史[1], 高橋 健[1], 稀代 雅彦[1], 清水 俊明[1], 瀧聞 浄宏[2] （1.順天堂大学医学部小児科, 2.長野県立こども病院小児循環器科）

[II-PD05-05] *KCND3*遺伝子変異が発見されキニジンが奏効した早期再分極症候群

○星合 美奈子[1,2], 喜瀬 広亮[2], 高山 幸一郎[3], 河野 洋介[2], 吉沢 雅史[2], 須長 祐人[2], 小泉 敬一[2], 杉田 完爾[2], 戸田 孝子[2], 大野 聖子[3], 堀江 稔[3] （1.山梨県立中央病院 小児循環器病センター, 2.山梨大学 医学部 小児科, 3.滋賀医科大学 医学部 呼吸循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 4:30 PM - 6:00 PM 第5会場)

[II-PD05-01] 他院で修復困難と診断された混合型総肺静脈還流異常症に対する分娩計画と心内修復

○髙梨 学[1], 齋木 宏文[1], 白井 宏直[1], 桒田 聖子[1], 菅本 健司[1], 大友 勇樹[2], 福西 琢真[2], 宮本 隆司[2], 宮地 鑑[2], 石井 正浩[1], 先崎 秀明[1] （1.北里大学医学部 小児科, 2.北里大学医学部 心臓血管外科）

Keywords: 総肺静脈還流異常症, 肺静脈狭窄, 分娩計画

症例： TAPVR（Ⅰb＋Ⅲ）、 PVOの男児。32週時に心内構造異常を疑われ、34週時に近隣の小児医療センター産科へ紹介となった。超音波検査で上記診断となり、手術スタンバイ下の帝王切開分娩か、看取りを提案された。35週にセカンドオピニオンで当院を初診した。右肺静脈と左下肺静脈は共通静脈腔を形成し垂直静脈から静脈管合流部で2.5m/secの連続性血流加速を認め、下大静脈から長い経路で還流し、左上肺静脈は上大静脈-無名静脈合流部に還流し、そこで2-2.5m/sec程度の連続性血流加速を認め、いずれも出生後高度狭窄に発展すると判断した。御両親は積極的加療を希望され当院での分娩方針となった。関連部署と連携し、39週2日、誘発による予定経腟分娩により2904gで出生した。 NICU入室時の SpO2は62%であり、胸部 X線写真では肺鬱血像が明らかで呼吸障害は速やかに進行し、2時間で高度な透過性低下に至った。 SpO2は60%を下限に挿管陽圧管理を避け、軽い鎮静下に NPPVと自発呼吸による auto PEEPを用いた肺血流制御、高用量利尿剤を用いた水分管理を徹底した。腎機能障害は進行したが、管理は奏功し、当初の予定通り複雑な肺静脈走行を評価する目的で日齢1に造影CTを施行した。高度 PVOのため更なる待機は肺実質および腎障害を増強するのみと判断し、日齢2に心内修復術を施行した。左下1本と右2本を共通肺静脈腔で左房に吻合し、左上は左心耳に吻合して心房間交通を残して修復を完了した。術後2ヶ月半を経過し、左肺静脈狭窄を認めたものの右肺静脈は狭窄なく良好な発育を維持している。
総括：本症例は早期からの循環・呼吸管理により分娩当日の手術を回避し、必要な情報を得て良好な心内修復を行った。高度 PVOを伴う TAPVRは帝王切開分娩・娩出直後手術の対象となりうるが、医療資源の整理と柔軟なサポート体制の確立によって関連部署の専門性を生かし、分娩モードと術前検査の幅を持たせ、治療の質を上げることが可能となる。

(Fri. Jul 6, 2018 4:30 PM - 6:00 PM 第5会場)

[II-PD05-02] ステロイド抵抗性となってきた Fontan術後蛋白漏出性胃腸症・鋳型気管支炎をどうする？

○岩本 洋一[1], 松村 峻[1], 簗 明子[1], 石戸 博隆[1], 増谷 聡[1], 先崎 秀明[2] （1.埼玉医科大学総合医療センター 総合周産期母子医療センター 小児循環器部門, 2.北里大学病院 小児科）

Keywords: Fontan, 蛋白漏出性胃腸症, 鋳型気管支炎

【症例】無脾症・右室型単心室・開窓 Fontan術後・蛋白漏出性胃腸症・鋳型気管支炎(PB)の15歳男児。
【経過】1歳11か月時に経皮的体肺側副動脈(APCA)コイル塞栓術と開窓 Fontan手術を受けた。良好に経過したが、低アルブミン血症(<3.0g/dL)を指摘されるようになり、10歳時に心カテを施行した。 Fontan経路に明らかな狭窄はなく、中心静脈圧18mmHg、 Rp 1.31 units/m2、 PA index 147であった。心室拡張末期圧は12mmHgで、腹部圧迫により27mmHgまで上昇し、心室拡張障害による中心静脈圧の上昇と考えた。利尿薬・肺血管拡張薬・β遮断薬・静脈拡張薬に加え、11歳時に中等量のプレドニゾロンを開始して断続的に使用し、当初は反応良好であった。しかし、徐々に治療抵抗性となり、15歳時に PBを発症した。プレドニゾロン40mg/日を使用したが、血清アルブミン値は2.5～3.0g/dLで推移し、寛解が得られなくなった。
15歳時の心臓 MRI検査では、心室拡張末期容積が80ml/m2で駆出率は54.5%、房室弁逆流率は7%と悪くなかった。上行大動脈血流量は4.3L/分/m2と多く、開窓血流量は0.4L/分/m2、 APCA血流量は0.8L/分/m2と有意

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

であり、 Qp/Qs=1.11であった。普段の SpO2は約90%（ room air）。胸部単純レントゲン検査では心胸郭比49%、 BNP値は4.5pg/mLであった。末梢静脈圧は13mmHg、末梢駆血圧は33mmHgと高くなく、循環血液量は138 mL/kgと過多で、静脈キャパシタンスは大きく保ててはいる。
【治療】 APCAの可及的閉鎖が考慮されるが、両側大腿動脈が閉鎖している。ステロイドの副作用として多食・肥満が進行（身長150cm、体重60kg）し、夜間睡眠時の酸素飽和度の低下がみられ、 ASVを導入したがなお管理には難渋している。さらなる方策につき議論したい。

(Fri. Jul 6, 2018 4:30 PM - 6:00 PM 第5会場)

[II-PD05-03] 多脾症、半奇静脈結合を有する Fontan児の遠隔期チアノーゼに対する病態把握および治療方針決定における血流解析の役割

○藤田 周平[1], 山岸 正明[1], 宮崎 隆子[1], 前田 吉宣[1], 板谷 慶一[2], 谷口 智史[1], 本宮 久之[1], 夫 悠[1], 夜久 均[1] （1.京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学附属病院 心臓血管外科）
Keywords: 血流解析, 4D flow MRI, 流体シミュレーション

症例は12歳女児。診断は多脾症、単心房、右室型単心室、肺動脈閉鎖、左上大静脈遺残、半奇静脈結合。1ヶ月時に Blalock-Taussig変法、10ヶ月時に total cavopulmonary shunt (TCPS)施行。2歳時に心外導管(18mm ePTFE graft)を用いて肝静脈-右肺動脈バイパスを行い、 total cavopulmonary connection (TCPC)とした。術後の経過は良好であったが、就学前(5歳)のカテーテル検査の時点で SpO2は94%と低下傾向にあった。コントラストエコーでは左肺動脈が陽性(1+)となり、左側に肺動静脈瘻(PAVF)の存在が疑われていた。その後も SpO2は徐々に低下し、無症状ではあるが12歳時には SpO2は91%まで低下していた。カテーテル検査を再検したところ大動脈圧は107/69mmHg、半奇静脈、左上大静脈(LSVC)、右上大静脈(RSVC)、肝静脈、肺動脈の圧はいずれも11mmHg、肺動脈楔入圧は6mmHg、右室拡張末期容積は92% of normal、駆出率は52.9%で房室弁の逆流は軽度であり、 Fontan循環は良好に成立していると考えられた。コントラストエコーは両側肺で陽性(2+)であり、両側においてびまん性 PAVFの発生が疑われた。在宅酸素療法が導入され、治療方針の検討のため4D flow MRIを施行した。 Fontan循環における血流量は左右肺動脈で差は認めないが、中心肺動脈（両側 SVC吻合部間）の血流は右方向であり、肝静脈血流は右肺動脈にのみ分布していることが分かった。エネルギー損失(energy loss: EL) は半奇静脈弓から LSVC-肺動脈吻合部にかけて上昇しており、 Fontan循環全体の ELは0.58mWであった。体心室の駆出率50.5%と良好に保たれており、 ELは0.95mWと上昇を認めなかった。 PAVFの塞栓術は困難であり、肝静脈血分布異常を是正するための外科的介入として肝静脈-半奇静脈バイパスや Y字グラフトによる両側肺動脈再分配手術などが考えられた。実際に肝血流不均衡を改善できるかどうか、シミュレーションで検討した結果をもとに議論する。

(Fri. Jul 6, 2018 4:30 PM - 6:00 PM 第5会場)

[II-PD05-04] 小児心臓再同期療法におけるスペックルトラッキング法を用いたアプローチ

○福永 英生[1], 細野 優[1], 鳥羽山 寿子[1], 松井 こと子[1], 原田 真菜[1], 古川 岳史[1], 高橋 健[1], 稀代 雅彦[1], 清水 俊明[1], 瀧聞 浄宏[2] （1.順天堂大学医学部小児科, 2.長野県立こども病院小児循環器科）
Keywords: スペックルトラッキング, 心臓再同期療法, 心室同期不全

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【はじめに】心臓再同期療法（ CRT）は、成人の心不全治療ではほぼ確立された治療法となっている。一方、小児では、体格上の制限から開胸手術で行う侵襲度の高いものとなる上、心外膜留置リードは経静脈リードのような多極構造は有さないため、留置位置の決定は重要である。本報告では、心臓超音波法、特にスペックルトラッキング法（ STI）による留置位置決定の有用性について検討する。【症例１】 DORV、 severe PS、 ASDの幼児症例。心内修復による左室流出路狭窄が危惧され二心室修復不可能と判断され、 Glenn手術＋ ASD拡大術＋ VSD拡大術を施行。 Glenn術後は徐々に完全右脚ブロック、心拡大、心機能低下を来し、 QRSd=160msecと有意に延長した。 TCPC術前精査で心室同期不全を認めた。32か月時に TCPCと同時に CRTを施行。 STIにより同期不全による septal flushの改善を確認した。【症例2】先天性完全房室ブロック、拡張型心筋症の幼児症例。胎児期よりIII度房室ブロック、心機能低下を指摘されていた。日齢4に single chamber pacemaker植込み VVI pacingを実施。心機能に改善なく、生後9か月時に DDD pacingアップグレードを実施。その後も心機能は低下し続け、 QRSd=140msと延長し、心室同期不全および拡張型心筋症と診断された。20か月時、両室心外膜リード留置による CRTを実施。心機能は改善した。 STIにより global functionと septal flushの改善を確認した。【考察】 STIを用いた評価に基づく CRTによる至適ペーシング位置決定の有効性が示された２症例を経験した。小児症例や先天性心疾患症例では、至適ペーシング位置の検索は困難であるが、 STIは有効な評価方法である。

(Fri. Jul 6, 2018 4:30 PM - 6:00 PM 第5会場)

[II-PD05-05] *KCND3*遺伝子変異が発見されキニジンが奏効した早期再分極症候群

○星合 美奈子[1,2], 喜瀬 広亮[2], 高山 幸一郎[3], 河野 洋介[2], 吉沢 雅史[2], 須長 祐人[2], 小泉 敬一[2], 杉田 完爾[2], 戸田 孝子[2], 大野 聖子[3], 堀江 稔[3] （1.山梨県立中央病院 小児循環器病センター, 2.山梨大学 医学部 小児科, 3.滋賀医科大学 医学部 呼吸循環器内科）

Keywords: 早期再分極症候群, *KCND3*遺伝子変異, キニジン

早期再分極症候群（ Early repolarization syndrome; ERS）は、下側壁誘導に J波が出現し心室細動（ ventricular fibrillation; VF）が惹起される疾患で、 J波症候群とも呼ばれる。 J波の成因には一過性外向き K^+電流（ I_{to}）の増大が関与していると推定されているが、 ERSの原因、病態は不明な点が多い。今回、 I_{to}をエンコードする*KCND3*遺伝子変異が発見された症例を経験した。【症例】12歳、男性。1歳時から難治性てんかん、重度発達遅滞、心房粗細動、心室性期外収縮のため通院していた。昼寝中に VF発症し救急隊により蘇生されたが、入院後も VFを反復した。 J点の増高が著明であり、 Isoproterenol持続静注で J波は消失し当初の VFは治まった。遺伝子解析で、 I_{to}チャネルのαサブユニットである Kv4.3をエンコードする*KCND3*の de novo変異 Gly306Ala（ c.917g＞ c）が発見された。機能解析で、機能獲得型変異であり I_{to}を増大させることも判明した。 ICD植込み後も VFコントロールに難渋していたが、 I_{to}を抑制するキニジンの投与で VFが出現しなくなった。同時に、長年抑制できなかった脳波異常がほぼ消失し、けいれん発作もみられなくなった。【考察】今回、 I_{to}を直接増大させる遺伝子変異が ERSで初めて同定された。*KCND3*遺伝子変異は、これまでに Brugada症候群、心房細動と脊髄小脳失調症で報告されており、心筋細胞と同様に神経細胞の膜電位にも関与していると考えられている。本症例では、キニジン投与により VFとともにけいれんもコントロールされており、難治性てんかんにも I_{to}増大が関与していたと考えられた。最近、てんかん症例では突然死のリスクが高いと報告されており、また別に突然死症例での本遺伝子変異が報告されている。本症例を通して、*KCND3*遺伝子変異は ERSを含め突然死をきたすチャネル病の原因遺伝子として検索すべきであること、それに対しキニジンが有効な可能性があることが示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

会長要望演題

会長要望演題03（ II-YB03）

HLHSに対する一期手術 ノルウッドかハイブリッドか

座長:小林 俊樹（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

座長:宮地 鑑（北里大学医学部 心臓血管外科）

Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第2会場 (301)

[II-YB03-01] 左心低形成症候群に対する第一期手術はノルウッドを選択する：連続142例の経験からの結果と考察

○小谷 恭弘[1], 黒子 洋介[1], 堀尾 直裕[1], 川田 幸子[1], 小林 泰幸[1], 佐野 俊和[1], 後藤 拓弥[1], 新井 禎彦[1], 佐野 俊二[2], 笠原 真悟[1] （1.岡山大学 心臓血管外科, 2.カリフォルニア大学サンフランシスコ校）

[II-YB03-02] 左心低形成症候群に対する Hybrid strategyの功罪

○藤田 智, 中野 俊秀, 小田 晋一郎, 阪口 修平, 藤本 智子, 岡本 卓也, 満尾 博, 竹本 捷, 角 秀秋（福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[II-YB03-03] 左心低形成症候群に対する Hybrid治療と Primary Norwood手術の比較検討

○河合 駿[1], 北野 尚高[1], 三宅 啓[1], 藤本 一途[1], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2], 白石 公[1], 黒嵜 健一[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科）

[II-YB03-04] HLHSに対する一期手術、 Norwoodか両側肺動脈絞扼術か

○櫻井 寛久, 櫻井 一, 野中 利通, 杉浦 純也, 大沢 拓哉, 和田 侑星, 大橋 直樹, 西川 浩, 吉田 修一朗, 加藤 温子, 大森 大輔 （中京病院 こどもハートセンター）

[II-YB03-05] 左心低形成症候群(HLHS)に対する Hybrid strategy 長期予後改善へ向けて

○葭葉 茂樹[1], 小林 俊樹[1], 小島 拓朗[1], 住友 直方[1], 鈴木 孝明[2], 枡岡 歩[2], 保土田 健太郎[2] （1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第2会場)

[II-YB03-01] 左心低形成症候群に対する第一期手術はノルウッドを選択する：連続142例の経験からの結果と考察

○小谷 恭弘[1], 黒子 洋介[1], 堀尾 直裕[1], 川田 幸子[1], 小林 泰幸[1], 佐野 俊和[1], 後藤 拓弥[1], 新井 禎彦[1], 佐野 俊二[2], 笠原 真悟[1] （1.岡山大学 心臓血管外科, 2.カリフォルニア大学サンフランシスコ校）

Keywords: 左心低形成症候群, ノルウッド手術, 外科成績

【背景】ノルウッド手術の佐野変法や両側肺動脈絞扼術の普及により、左心低形成症候群（ HLHS）に対する第一期手術の成績は著明に改善した。当院では、 Primary Norwood (P-N)を基本方針としてきた。【対象】1998年より HLHSおよび関連疾患で Norwood手術を行った連続142例である。当院では、胎児診断の後、母体管理から他科と連携を行う。出生後は集中治療室にて術前の全身管理を行い、肺血流制御に関しては窒素吸入やミルリノンを使用し、それでもコントロール不能な場合は、筋弛緩下での呼吸器管理を行った。当院の以前の検討から死亡のリスクファクターとされた、1) 在胎週数37週未満、2) 体重2.5kg未満、3) 中等度以上の三尖弁閉鎖不全（ TR）、に加え4) 脳出血や肝不全など他の臓器不全、を除き基本的には P-N手術の方針とした。手術は、 isolated cerebral perfusion 下に人工物を用いない大動脈再建と RV-PA shuntを使用した。基本的に術直後は開胸管理とし、 Delayed sternal closureを行った。術後の管理として近年では、1) カテコラミンの使用を極力避ける、2) 循環動態が破綻する前に ECMOの導入を行う、ことに留意した。【結果】全142例中、 P-N適応外は39例であった。 P-N手術は日齢で中央値9日、体重は中央値2.74kgに103例に施行し10例の早期死亡(9.7%)を認めた。 BDG手術は Norwood手術後6.3±2.3ヵ月後に行い、 SaO2が75%以下、低肺動脈発育の症例62例（70.3%）には Additional flowとして RV-PA shuntを残存させた。 TCPCには現在まで62例に対し年齢30.2±7.6ヶ月で施行した。 Kaplan-Meier法による生存率は3ヶ月91%、12ヶ月82%、24ヶ月84%、36ヶ月77%、210ヶ月では75%であった。【まとめ】 Norwood-Sano手術を初回手術とした HLHSに対する治療成績は安定していた。術式の改良、周術期管理の向上が重要であると考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第2会場)

[II-YB03-02] 左心低形成症候群に対する Hybrid strategyの功罪

○藤田 智, 中野 俊秀, 小田 晋一郎, 阪口 修平, 藤本 智子, 岡本 卓也, 満尾 博, 竹本 捷, 角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 左心低形成症候群, 手術成績, 手術戦略

【目的】左心低形成症候群に対する Hybrid strategyは長期にわたる PGE1投与を回避し待機的に Norwood(NW)手術＋両方向性グレン(BDG)手術を目指すことが可能となる治療戦略である。当院における近年の手術成績を検討した。【対象と方法】2008年以降当院で Hybrid strategyを選択した HLHS症例15例を対象とした。初回手術時の日齢及び体重は17.6±30.5日、2.6±0.5kgであった。15例中7例は bPABと PDA stent留置を同時施行し、残る8例は bPAB後に日齢94.3±92.8で PDA stent留置を追加した。術前危険因子は低出生体重児(5例)、早産児(3例)、非心臓疾患合併(5例)、ショック既往(3例)などであった。初回手術介入後の観察期間は2.5±1.9年であった。【結果】手術死亡は無く遠隔期死亡を5例認めた。累積生存率は1年86.2%、3年71.8%であった。 bPAB後に死亡した1例を除く14例のうち9例(64%)が日齢341±192、体重5.5±2.3kgで NW+BDGへ到達した。9例中1例で BDG take downを要し、術後遠隔期死亡は2例で、1例は左肺静脈高度狭窄の為 TCPC不適応と判断された。残る5例が TCPC待機中であるが、3例に肺動脈狭窄残存を認めており2例に BAPを複数回施行、1例に TCPC前の surgical interventionを予定している。14例中5例(36%)は末梢肺動脈発育不良、冠血流低下による心機能低下や stentの dislocationなどの理由により待機継続が困難となり日齢168±150、体重4.2±1.3kgで NW palliationを施行した。5例のうち2例に遠隔期死亡を認めた。2例は肺動脈狭窄の残存に対して複数

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

回の BAPを施行されており現時点で BDG到達の目処が立っていない。残る1例が BDG待機中である。【結語】ハイリスク症例に対する Hybrid strategyは良好な成績であった。しかしながら経過中に低酸素血症の進行、PDA狭窄進行や心機能低下等により NW palliationへの転換を余儀なくされる症例や、第二期手術到達後も再介入を要する肺動脈狭窄が残存する症例があり慎重な経過観察が必要である。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第2会場)

[II-YB03-03] 左心低形成症候群に対する Hybrid治療と Primary Norwood手術の比較検討

○河合 駿[1], 北野 尚高[1], 三宅 啓[1], 藤本 一途[1], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2], 白石 公[1], 黒嵜 健一[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科）

Keywords: HLHS, Hybrid, Norwood

【背景】左心低形成症候群(HLHS)、特に Norwoodハイリスク(HR)群に対する primary Norwood(pNW)手術とHybrid治療（ HB：両側肺動脈絞扼術(BPAB)と動脈管ステント留置術(DS)）の転帰の優劣は明らかではない。【目的】 HLHS、特に HR群に対する HB治療と pNW手術の転帰の比較。【方法】対象は2000年から2017年に当院で新生児期に HB治療(H群18名)もしくは pNW手術 (N群17名)を施行した Variantを含む HLHS。診療録より生存率、両方向性 Glenn(BDG)到達率を含む臨床像を全症例と HR群でそれぞれ評価した。出生時体重2.5kg未満、在胎週数34未満、重症房室弁閉鎖不全、右室 EF50%以下、心房間平均圧較差10mmHg以上、染色体異常、緊急手術/DS症例を HR群とした。有意 P＜0.05。【結果】 N群、 H群の初回手術時期はそれぞれ中央値で2003年、2014年(P＜0.001)。全症例の第一期手術病院死亡率は H群で有意に低く(2例(11%) vs 9 例(53%),p=0.01)、 BDG到達率は H群で有意に高かった(13例(72%) vs 6例(35%), p=0.04)。 HR群は H群11例、N群8例で、第一期手術病院死亡率は H群2例18%、 N群4例50%(p=0.32)で、 BDG到達率は H群7例64%、 N群2例25%(p=0.17)。生存率は全症例で H群が有意に高く、また HR群では有意差はないが H群の生存率が高かった。【考察】治療時代に差があるが、新生児期の pNW手術は死亡率が高い。 HB治療は低侵襲であるがゆえに生存率を上昇させ、高率に BDGへ到達する。症例数が増加すれば HR群でも同様の結果になると思われる。【結論】 HB治療は HLHSに対してリスクの高低に限らず pNWよりも低侵襲で、有効な治療手段である。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第2会場)

[II-YB03-04] HLHSに対する一期手術、 Norwoodか両側肺動脈絞扼術か

○櫻井 寛久, 櫻井 一, 野中 利通, 杉浦 純也, 大沢 拓哉, 和田 侑星, 大橋 直樹, 西川 浩, 吉田 修一朗, 加藤 温子, 大森 大輔 （中京病院 こどもハートセンター）

Keywords: HLHS, bilateral PAB, Norwood

【目的】当院では左心低形成症候群に対して数々の経緯ののち現在は両側肺動脈絞扼術施行後の Norwood手術を標準術式としている。当院での一期的 Norwoodと両側肺動脈絞扼術を行った二期的 Norwoodを比較し、現在の術式での問題点について考察する。

【方法】1995年から2017年の間に、一期的 Norwoodを行った症例(NWD1)と、二期的 Norwood(NWD2)を行った症例について、手術成績、術後経過について検討を後方視的に行った。今回は combined Norwood and Glenn手術を行った8例は除外した。

【成績】62例に手術を行い、一期的 Norwoodを10例に施行し、両側肺動脈絞扼術を52例に施行した。2004年以降は全例両側肺動脈絞扼術を施行した。手術成績は一期的 Norwood生存 2例(20%)、 一期的 Norwood群では

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Glenn手術到達2例、 Fontan到達1例、遠隔生存0例(0%)であった。二期的 Norwood群では両側肺動脈耐術49例(94%)、二期的 Norwood耐術37例(76%)、 Glenn到達35例(67%)、 Fontan到達21例(40%)、遠隔生存27例(52%)であり、二期的 Norwood群で成績の改善を認めた。 二期的 Norwood群では Glenn術前 PA index 145±59、 RpI1.6±0.8で、 PA index100未満の症例も5例認めた。 TCPC術後は CVP 12.6 ±4.0で全例 NYHA2度以下で経過している。
【結語】当院では二期的 Norwood手術で良好な成績を得た。しかし二期的 Norwood群では肺血管抵抗は良好であったが、両側肺動脈絞扼術後の肺動脈の成長に難渋する症例もあり、一期的 Norwood手術を行うことによりよりより肺動脈の成長が得られるのか検討している。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第2会場)

[II-YB03-05] 左心低形成症候群(HLHS)に対する Hybrid strategy 長期予後改善へ向けて

○葭葉 茂樹[1], 小林 俊樹[1], 小島 拓朗[1], 住友 直方[1], 鈴木 孝明[2], 枡岡 歩[2], 保土田 健太郎[2] （1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）
Keywords: HLHS, Hybrid stage 1, Stage 2

【背景】 HLHSに対する治療戦略で重要なことは，新生児期の体循環維持，肺血流コントロールと言える． First palliationである primary Norwood手術， PDA stent留置を含めた両側肺動脈絞扼術（ PABs） Hybrid stage 1の優劣に関しての結論は出ていない．【目的】 Hybrid strategyを行った HLHSの長期予後を考察．【方法】 Hybrid stage 1後の臨床経過を後方視的に検討．【対象】2008－2017年に当院で行った Hybrid stage 1 33例のうち Fontan candidate 18例．大動脈閉鎖 (AA) 7例，大動脈狭窄 (AS) 11例．【結果1．臨床経過】・フォローアップ期間12－84ヶ月． ・ Hybrid stage 1周術期生存率94% / 全体生存率67% (AA 43%, AS 73%) / Stage 2到達率61% (43, 73%) / Fontan到達率44% (38, 54%)． ・ Inter-stage : rePAB 22% (29, 18%) / Norwood 22% (43, 9%)．カテーテルインターベンション(CI) 61% (PDA stent拡張 39% / RAAOに対する PDA stent strut拡張17% / BAS, IAS stent 22%)．中等度以上 TR 17% (38, 0%)． ・ Stage 2 : Norwood + BDG 44% (28, 56%)． Stage 2後 : ECMO 導入 11% (14, 9%)．左肺動脈狭窄に対する CI 39% (43, 36%)．APCsに対する塞栓術 33% (29, 36%)．【結果2．肺動脈の成長】 Hybrid strategy BDG時の PA index 200 (170－258) / Norwood + BDG群 196 (170－258) / Norwood群 149 (140－158) ．< PABs PDA stentなし 101 (76－120)>．【考察】・長期予後不良因子：中等度以上の TR， RAAO，心房間交通狭小化を合併する AA． Stage2後の ECMO導入． AAに対しては PABsをより tightにし， Stage 2の時期を早める必要がある． ・ Hybrid strategyにより Norwood + BDGまで待機できた例では肺動脈の成長良好である．ただし Stage2後の左肺動脈狭窄に対して CIを要する．【結語】肺動脈成長に有利と思われる Hybrid strategyでは，適切な肺血流コントロール， interventionを行うことで，さらなる長期予後の改善が期待できる．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

会長要望演題

会長要望演題04（ II-YB04）
若手医師の育て方　私はこう育てた　こう育てる

座長:市田 蕗子（富山大学医学部 小児科学教室）
座長:角 秀秋（福岡市立こども病院 心臓血管外科）
Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:55 PM 第3会場 (302)

[II-YB04-Keynote]
○佐野 俊二 （カルフォルニア大学 サンフランシスコ校）

[II-YB04-01] 30代主術者 (principal operator) の育成
○金 成海, 原 周平, 土井 悠司, 田邊 雄大, 真田 和哉, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

[II-YB04-02] 若手医師をいかに育てるか －中堅小児循環器医師の立場から－
○森鼻 栄治 （あいち小児保健医療総合センター 新生児科（新生児循環器））

[II-YB04-03] 能力レベル別マイルストーンは小児循環器専門医を目指す医師に有用か？
○神山 浩[1,2], 鮎沢 衛[1], 加藤 雅崇[1], 小森 暁子[1], 阿部 百合子[1] （1.日本大学医学部 小児科学系小児科学分野, 2.日本大学医学部 IR・医学教育センター）

[II-YB04-04] 英国の外科医教育方法と現状から何を学べるか
○上村 秀樹 （奈良県立医科大学 先天性心疾患センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:55 PM 第3会場)

[II-YB04-Keynote]

○佐野 俊二 （カルフォルニア大学 サンフランシスコ校）

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:55 PM 第3会場)

[II-YB04-01] 30代主術者 (principal operator) の育成

○金 成海, 原 周平, 土井 悠司, 田邊 雄大, 真田 和哉, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦（静岡県立こども病院 循環器科）

Keywords: 若手育成, 主術者, カテーテルインターベンション

スポーツの世界では40代を越えて活躍する現役選手はレジェンドと呼ばれる一方，10代の選手の活躍が著しい．その背景には幼少時からの育成が大きな役割を果たしている．心臓外科手術やカテーテルインターベンションの領域において，所属する施設を代表する術者としてデビューするのはどの年代が適切であろうか？ 近年の医療訴訟・医療コンフリクト対策の観点からは，30代で主術者として責任を負うのは難しい時代となったかもしれない，また，50代では主術者として後進を指導する立場がよく見られるが，デビューする年代としては遅すぎる感が否めない． 演者は，ちょうど30歳時より縁あって現在所属する施設のインターベンションの主術者をつとめている．以降，10年以上の間に，インターベンションをサブスペシャリティーとする若手医師を5名輩出し，その後4名が海外留学を経験，3名が経皮的心房中隔閉鎖術の認定術者となった．現在は国内の各施設に分散し，30代での主術者をめざして研鑽を続けている．30-40代は体力，気力，集中力，俊敏性など全ての能力において最も充実しかつ伸び盛りの時期と考えられる．現在， JPIC学会におけるデータベース登録施設は全国で100を数えるが，年間のインターベンション施行件数は4300件程度であり，今後集約化も見込まれ，真の主術者になれる数が限られる．この年代で主術者の地位を確立するためには，自己の能力を高めるだけでなく，上司がうまく身をひいて世代交代することも必要となるであろう．30代の主術者育成について実例をもとに議論する．

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:55 PM 第3会場)

[II-YB04-02] 若手医師をいかに育てるか －中堅小児循環器医師の立場から－

○森鼻 栄治 （あいち小児保健医療総合センター 新生児科（新生児循環器））

Keywords: 若手医師, 教育, 中堅医師

少子・高齢化が叫ばれる昨今、小児循環器医療の維持・発展のためには、次世代を担う若手医師の確保・教育が必要であるが、小児循環器医を志す若手医師を確保するためには、まず小児循環器に興味を持つ若手小児科医を増やすことが必要である。小児循環器のみならず各専門分野は更に細分化されているが、若手小児科医がそれらに触れる機会は少ない。また複雑心奇形など先天性心疾患に対する「食わず嫌い」であることも多く、興味を持つところまで辿り着かないことも多い。今回、敢えて中堅医師の立場で若手医師の教育について論じたい。若手小児科医に興味を持たせ「食わず嫌い」を克服するために、我々は有志で医師以外の多職種や他診療科の医師も含めた初心者向けの小児循環器セミナーを立ち上げ、診断・治療・看護・緩和ケアに至るまで幅広い領域の基礎を学ぶ場を提供し、小児循環器医療の底上げおよび裾野を広げるよう努めている。臨床の現場では、様々なモダリティーの検査があるなかで、敢えて理学所見から病態を把握するという習慣をつけさせ、更に病態によりどのように理学所見が変化するかを十分に討議し、最先端機器がなくても適切な診断ができる医師を育てるよう心がけている。多くの症例を経験させることよりも、一例一例を大切にして病態に沿った討議を繰り返すこと

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

で、「分かることの楽しさ」を実感し多くの症例に応用できる力を身につけさせることが重要である。また、医師の中には横柄に振る舞う人もいるが、多職種共同のカンファレンスを通じて連携が重要であることを認識しそれぞれの立場を尊重するとともに、基幹施設で疎かになりがちな紹介医への敬意を忘れることのないよう、社会人としての教育を徹底している。教育には多くの労力が必要であるが、次世代を担う若手医師および現場を支える多くの職種を対象とした教育を通じて、自己研鑽を続けるとともに小児循環器医療の発展に貢献したい。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:55 PM 第3会場)

[II-YB04-03] 能力レベル別マイルストーンは小児循環器専門医を目指す医師に有用か？

○神山 浩[1,2], 鮎沢 衛[1], 加藤 雅崇[1], 小森 暁子[1], 阿部 百合子[1] （1.日本大学医学部 小児科学系小児科学分野, 2.日本大学医学部 IR・医学教育センター）

Keywords: アウトカム, 専門医, マイルストーン

【背景】小児循環器専門医を目指す医師（以下修練医）のために小児循環器専門医修練目標（以下修練目標）があり，修練医が目標とすべき詳細が日本小児循環器学会 HPに記載されている。一方，日本小児科学会では小児科専門医の医師像として5つのアウトカム（子どもの総合診療医，子どもの代弁者など）を設定しこれらを到達目標とすることを提唱している。我々は劇症型心筋炎についてこの疾患を診る上でどのような「能力要素」が要求される可能性があり，能力レベル別のマイルストーン（小児科専門医研修修了時，小児循環器専門医研修修了時，小児循環器専門医の3能力レベル）の設定を日本小児循環器学会雑誌に示した（32, 365-378, 2016）。しかし，我々の示した劇症型心筋炎の15の能力要素（以下劇症の15能力）が，どのようなアウトカムに到達するための能力要素であるかが review中に明記されていない。【目的】劇症の15能力が修練医のためのアウトカム到達判定に利用できる可能性について検討する。【方法】修練目標には習得目標の大項目として，診療技能，検査の実施と解釈，治療・管理が，行動目標の大項目として診療態度，倫理・医療安全，医療制度，医療統計がある。劇症の15能力（心エコーの経時的変化から劇症化を予測できるなど）がどの修練目標に該当するかについて検討する。【結果】劇症の15能力のうち13で修練目標に該当し，診療技能が1，検査の実施と解釈が8、治療・管理が3，診療態度が1項目で該当した。【考察】劇症の15能力は検査の実施と解釈に偏在しており，倫理・医療安全，医療制度，医療統計に該当する能力要素が存在していない。劇症の15能力の見直しは不可欠であるが，能力別マイルストーンの概念を含む修練目標再考の好機会かもしれない。【結語】劇症の15能力は修練医のためのアウトカム到達判定に利用できる可能性はあるが，修練目標と整合性を持つためには能力要素の見直しが必要である。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:55 PM 第3会場)

[II-YB04-04] 英国の外科医教育方法と現状から何を学べるか

○上村 秀樹 （奈良県立医科大学 先天性心疾患センター）

Keywords: 小児循環器外科, 修練, 若手医師育成

【背景】若手医師の指導法は、各国の歴史文化・専門領域に根ざした多様性があり、一概に優劣を決めづらい。【目的】英国での状況から日本の先天性心疾患外科医育成の為のヒントを探す。【方法】英国はこれまで、英国人のみならず EU・英連邦を中心とした国々から国籍・民族的背景の差別なく若手医師を受け入れ指導してきた。外科系については王立外科協会が教育学的手法に基づいた体系的な指導要領を示し、修練を受ける側のみならず指導者(Consultant)側にも講習の受講等を義務付けている。技術修得の判定評価は記述された項目に沿

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

い、修練者・指導者の間で必ず双方向性に行われ、記録される。【結果】修練指導法を国内単一のプロトコールに規定することで、最低限の医療の質を担保し、均等・公平な修練機会を提供するという利点がある。双方向性の評価方式は、判断の中立性や指導法の個人差是正に寄与する。一方、言葉で表現される定型的な内容の教育に偏重した技術伝承様式は、受動的であり、標準レベルを超えて卓越した能力を育まない。近年、英国では社会的要求により修練中の小児循環器外科医が執刀することは難しく、修練段階で心内手技の経験蓄積が困難である。開閉胸手技や一般的助手業務から Consultantに要求される技術レベルまで一気に到達するための方策は現時点で存在しない。手術の安全性向上に伴い術中の困難な状況や突発的事象の頻度は極めて低くなっており、それらに対処する能力を実践的に伝授することも難しい。【考察】欧米の科学的・教育学的な指導様式の上に日本的・能動的な「言外に技を盗む」技術伝承が機能する余地がある。良い Mentorを育てることも教育方式と同等に重要であろう。【結論】当該領域の後進の指導に関して、海外の状況から長所・短所を識別した上で良い部分を抽出し、日本独自の更に効果的な教育方式を探求することができると考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

会長要望演題

会長要望演題05（ II-YB05）

Multi-imaging modalities時代の診断カテーテルの役割

座長:金 成海（静岡県立こども病院 循環器科）
座長:藤井 隆成（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

Fri. Jul 6, 2018 10:20 AM - 11:10 AM 第5会場 (304)

[II-YB05-01] Fontan手術適応決定のための新たな指標：造影 CTによる肺血管容積と肺血管コンプライアンス

○宗内 淳[1], 渡辺 まみ江[1], 杉谷 雄一郎[1], 飯田 千晶[1], 岡田 清吾[1], 白水 優光[1], 川口 直樹[1], 宮城 ちひろ[2], 安東 勇介[2], 落合 由恵[2] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

[II-YB05-02] 右心室圧波形を用いた右室拡張能評価の有用性 － 肺高血圧症例における Elastic recoil/stiffness, relaxation 評価 －

○早渕 康信, 小野 朱美, 本間 友佳子, 香美 祥二 （徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科）

[II-YB05-03] 両方向性グレン術後患者では肺動脈壁 vasa vasorumが増生する；Optical coherence tomography (OCT)による観察

○本間 友佳子, 早渕 康信, 小野 朱美, 香美 祥二 （徳島大学病院小児科）

[II-YB05-04] 主要体肺側副血行(MAPCA)の治療戦略におけるカテーテル診断の意義

○福嶋 遥佑[1], 大月 審一[1], 馬場 健児[1], 近藤 麻衣子[1], 栗田 佳彦[1], 栄徳 隆裕[1], 重光 祐輔[1], 平井 健太[1], 川本 祐也[1], 原 祐子[1], 笠原 真悟[2] （1.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 小児医科学, 2.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）

[II-YB05-05] 現在における診断心臓カテーテル検査・心血管造影検査の役割

○江原 英治[1], 村上 洋介[1], 押谷 知明[1], 數田 高生[1], 中村 香絵[1], 藤野 光洋[1], 川崎 有希[1], 加藤 有子[2], 吉田 葉子[2], 鈴木 嗣敏[2], 西垣 恭一[3] （1.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児不整脈科, 3.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 10:20 AM - 11:10 AM 第5会場)

[II-YB05-01] Fontan手術適応決定のための新たな指標：造影 CTによる肺血管容積と肺血管コンプライアンス

○宗内 淳[1], 渡辺 まみ江[1], 杉谷 雄一郎[1], 飯田 千晶[1], 岡田 清吾[1], 白水 優光[1], 川口 直樹[1], 宮城 ちひろ[2], 安東 勇介[2], 落合 由恵[2] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

Keywords: Fontan手術, 肺循環, 肺血管コンプライアンス

【背景と目的】肺駆動心室欠如を特徴とする Fontan手術適応決定には、肺循環指標（肺血管抵抗と肺血管コンプライアンス）が重要である。 CT画像から得られた肺血管容積に基づく肺血管コンプライアンスが新たな Fontan手術適応決定のための指標となるかどうかを検討した。
【方法】 Fontan手術前評価（全例 Glenn術後）として造影 CT検査と心臓カテーテル検査を42例（男23例）に行った。画像解析ソフト Virtual Place Raijin™（ AZE社）を用いて CT画像より算出した肺血管容積を体表面積補正したものを肺血管容積指数（ ml/m^2）として、それを（肺動脈平均圧）-（肺静脈圧または左房圧）（ transpulmonary pressure,TPP）で除した値を肺血管コンプライアンス（ Cp)とし、通常の方法で求めた肺血管抵抗（ Rp）との関連性および Fontan術後の血行動態と比較検討した。
【結果】 Fontan術前評価時年齢3.1（2.6-3.9）歳、肺血流量2.67（2.40-3.10） L/min/m^2、肺動脈平均圧 8（7-9） mmHg、 TPP 4（3-5） mmHg、 PA index 199（171-263） mm^2/m^2であった。肺血管容積指数は 31.2（22.6－36.6） ml/m^2であり、 PA indexと相関はなかった。 Rp 1.57(1.29-1.82)Wood単位・ m^2に対して、 Cp 7.78（5.58-11.44） ml/mmHg/m^2であり、 Cpは Rpと反比例関係であった（ r=-0.47）。また Fontan術後（全例心外導管・開窓なし）の血行動態は、 CVP10（9-11） mmHg、心係数3.98（3.37-4.37） L/min/m^2、入院期間33（28-40）日であった。 Cpは術後心係数（ r=0.40）および入院期間（ r=-0.43）と関連していたが、他の術前因子との関連はみられなかった。
【結論】肺血管容積から算出された肺血管コンプライアンスは Fontan術後の血行動態を反映し、 Fontan手術適応決定のための有用な因子となる。

(Fri. Jul 6, 2018 10:20 AM - 11:10 AM 第5会場)

[II-YB05-02] 右心室圧波形を用いた右室拡張能評価の有用性 － 肺高血圧症例における Elastic recoil/stiffness, relaxation 評価 －

○早渕 康信, 小野 朱美, 本間 友佳子, 香美 祥二 （徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科）

Keywords: 肺高血圧, 右室拡張能, 減衰振動

【背景】右室拡張能評価は重要であるが、左室に比較して評価が難しく一般的ではない。また、心エコー検査での右室流入血流による評価にも限界がある。心室弛緩能評価は時定数(Exponential, τ_E および Logistic, τ_L)が Gold standardと認識されている。しかし、右室拡張期圧降下は緩やかで圧が低値となってから dP/dtの最小値を呈するため、τ_E, τ_Lは右室弛緩能評価の指標として適切ではない。さらに、τ_E, $_L$は実測した左室圧に対する近似値であり、右室心筋の生理学的機能評価に則した指標ではない点も問題である。我々は右室圧を心室壁の伸縮による Elastic recoil/stiffnessと筋原繊維の Cross-bridgingによる力とのバランスで形成されていると見なし、等容性拡張期の右室圧 P(t)を減衰振動の運動方程式 $d^2 P/dt^2 + 1/\mu\ dP/dt + Ek\ (P - P_\infty) = 0$ (1/μ：減衰係数; Ek：ばね定数）に適用した。 Ekは Elastic recoil/stiffness, 1/μは Cross-bridging deactivation による relaxationを示す。【目的】減衰振動の運動方程式から算出される Ek (s^{-2}), μ(ms)が右室弛緩能評価の有用な指標であるかを検討する。【方法】右室圧容量負荷を認めない20例(control群)と肺高血圧症8例(PH群)を対象とした。 Levenberg-Marquardt法を用いて右室拡張期圧波形を上記方程式に fittingさせ、 Ek, μを計測した。【結果】 Control群と PH群ではτ_Eおよびτ_Lには有意差を認めなかった。 Control群の右室弛緩能は、 Ek = 487.0±99.6s^{-2}, μ= 41.1±

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10.4msであった。 PH群では Ekが有意に高値(945.9±84.2s^{-2}, p＜0.0001)、μは有意に低値（16.5±4.3ms, p＜0.0001)であり、右室の Elastic recoil/stiffnessの増加、 cross-bridge deactivationの低下が示された。【結語】減衰振動を適用した解析は病態を反映し、肺高血圧症における右室弛緩能の評価に有用であった。時定数(τ_E, τ_L)では評価できない右室弛緩能も指摘できる方法であることが示された。

(Fri. Jul 6, 2018 10:20 AM - 11:10 AM 第5会場)

[II-YB05-03] 両方向性グレン術後患者では肺動脈壁 vasa vasorumが増生する；Optical coherence tomography (OCT)による観察

○本間 友佳子, 早渕 康信, 小野 朱美, 香美 祥二 （徳島大学病院小児科）

Keywords: Optical Coherence Tomography, Vasa vasorum, 両方向性グレン術

【背景】両方向性グレン(BDG)術後患者における体肺側副血管は Fontan手術施行の段階において大きな問題となる。肺血流量低下や低酸素血症を呈する状態では、体肺側副血管および vasa vasorum(VV)が増生することが報告されており、同病態が BDG術後患者にも関係している可能性が考えられる。さらに、 VVは体循環血管と同様に肺血管リモデリングにも関与していることが知られている。【目的】 BDG術後患者における肺血管病態（肺動脈壁厚･VV増生）を Optical coherence tomography (OCT)を用いて検討する。【方法】 OCTを用いて、 BDG術後患者（ BDG群）8例(1.3 ±0.3歳)、年齢を合わせた正常肺動脈圧症例(Control群)20例(1.4 ±0.3歳)の肺動脈壁厚（内中膜厚）および血管外膜における VVの面積率（ VV area ratio）を血管径2.0－2.5mmの肺動脈において計測した。【結果】肺血管壁厚においては両群間で有意差は無かった (0.12 ±0.03 mm vs. 0.12 ±0.02 mm)。 VV area ratio は BDG群において有意に高かった（14.5 ±3.5% vs. 5.3 ±1.6 %, p＜0.0001）。【考察】 VVの増生は低酸素血症、体肺側副血管の発達などが影響している可能性がある。将来的な血管リモデリングや血管機能の予後を考慮する上で、このような形態的な変化の観察は有用である可能性がある。【結語】 BDG術後患者では肺動脈外膜に VVの増生が認められる。 Fontan術後の血行動態や将来的な肺血管機能への影響の検討が必要であると考えられる。

(Fri. Jul 6, 2018 10:20 AM - 11:10 AM 第5会場)

[II-YB05-04] 主要体肺側副血行(MAPCA)の治療戦略におけるカテーテル診断の意義

○福嶋 遥佑[1], 大月 審一[1], 馬場 健児[1], 近藤 麻衣子[1], 栗田 佳彦[1], 栄徳 隆裕[1], 重光 祐輔[1], 平井 健太[1], 川本 祐也[1], 原 祐子[1], 笠原 真悟[2] （1.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 小児医科学, 2.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）

Keywords: MAPCAs, カテーテル検査, 先天性心疾患

【背景】現在主要体肺側副血行(MAPCA)に対しては3D-CTで位置や形態的評価ができ、 CTは空間的な分解能が高い一方、カテーテル検査は圧・肺血管抵抗・血流の評価を real timeで行うことができる点で欠かせない。そのため当院では造影 CT検査施行後、全例心臓血管カテーテル検査を施行している。【目的・方法】2008年1月から2017年12月までの期間で、当院で MAPCAのカテーテル検査の現状について検討した。【結果】当院で MAPCAに対して評価カテーテル検査を施行したのは39症例だった。 PA/VSD(DORV/PA) 22例、 Asplenia 8例、 TOF(DORV/PS) 6例、 PTA3例だった。染色体異常の合併は、22q11.2delが9例、6p trisomyが1例だった。 Pressure Wireや2.7Frハイフロータイプのマイクロカテーテルを用いて、全ての MAPCAに対して pressure studyを施行し、その後全ての MAPCAで造影を行い、血管狭窄の有無や、 negative jet など造影パターンから血

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

管の交通・供給源の評価を行った。２心室修復症例については MAPCAの処理は肺血管床の成長を目指す点で重要で、圧・交通の評価を行うことで UFが可能か、必要かどうかの手術適応評価となった。一方、単心室症例ではより肺血流量・圧について詳細な検討が行われ、 MAPCA交通がある場合には Balloon occlusion testを行い、肺動脈圧や SpO2の変動を評価し、どの血管がプロテクトされているかどうか、 UF後や MAPCA ligationの術後経過を予測した。カテーテル検査後は MAPCAの図示化を行い外科医に提示して次期手術の strategyを決定した。【結語】近年様々な画像評価が確立しているが、 MAPCAのカテーテル検査は手術方針決定において重要な役割を担っている。

(Fri. Jul 6, 2018 10:20 AM - 11:10 AM 第5会場)

[II-YB05-05] 現在における診断心臓カテーテル検査・心血管造影検査の役割

○江原 英治[1], 村上 洋介[1], 押谷 知明[1], 數田 高生[1], 中村 香絵[1], 藤野 光洋[1], 川崎 有希[1], 加藤 有子[2], 吉田 葉子[2], 鈴木 嗣敏[2], 西垣 恭一[3] （1.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児不整脈科, 3.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児心臓血管外科）

Keywords: 診断カテーテル, 画像診断, 造影CT

（背景）画像診断の飛躍的な進歩により、診断カテーテルを実施する割合は減少している。一方、カテーテル検査でしか評価できない項目も依然存在する。（目的）多くの診断モダリティーが利用可能な現在における、診断カテーテルの役割について検討すること。（対象と方法）当院にて診断心臓カテーテル検査・心血管造影検査（以下診断カテ）を実施した症例のうち、造影 CTが治療方針決定に普及する前の３年間（1995-1997年：前期）と最近の３年間（2015-2017年：後期）において検査を実施した例を対象とした。前期・後期において、診断カテ実施数と全カテーテルに占める割合、診断カテを行った症例の基礎疾患、主な評価目的を比較した。また、後期において診断カテなしで手術を行った症例の基礎疾患、主な診断モダリティー、術式を検討した。（結果）１）診断カテ実施数とその占める割合は、前期572（81%）後期441（66%）。２）診断カテを行った症例の基礎疾患（前期／後期）は VSD87／53、 ASD73／23、 DORV24／37、 AVSD24／31 、 CoA・ IAA18／4 、 TOF113／90 、 UVH121／87、 TGA35／23、 TAPVD10／3、川崎病25／12、その他42／78。３）診断カテの主な評価目的（前期／後期）は修復術前248／155、修復術後124／153、 BT前32／3、 PAB前8／2、 BDG前・ TCPC前後106／83、橈骨動脈よりの逆行性大動脈造影17／０、その他37／45。４）後期において診断カテなしで手術を行った症例は172例。基礎疾患は、 VSD59、 ASD40、 CoA・ IAA20、 TOF12、 PDA７、 UVH６、その他28。主な診断モダリティーは UCGのみ33、 UCG+造影 CT119、 UCG+MRI 20。術式は ICR97、 PAB26、 BT18、 bil-PAB10、 arch repair7、その他14であった。（結語）形態診断が中心の症例は、心エコーや造影 CT、 MRIで評価可能であり診断カテーテルの意義は薄れている。右心バイパス症例や術後を含めた肺高血圧の評価には依然カテーテル検査は必須である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

医療安全講習会 2（ビデオ）

医療安全講習会1（ II-MSS01）

座長:鈴木 孝明（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）

Fri. Jul 6, 2018 7:20 AM - 8:20 AM 第1会場 (メインホール)

[II-MSS01-01]

○長尾 能雅 （名古屋大学医学部附属病院 副病院長、医療の質・安全管理部 教授）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 7:20 AM - 8:20 AM 第1会場)

[II-MSS01-01]

○長尾 能雅 （名古屋大学医学部附属病院 副病院長、医療の質・安全管理部 教授）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

感染対策講習会

感染対策講習会（ II-ICL）

座長:鮎沢 衛（日本大学医学部 小児科学系小児科学教室）

Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 5:40 PM 第1会場 (メインホール)

[II-ICL-01]

○今川 智之 （神奈川県立こども医療センター感染免疫科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 5:40 PM 第1会場)

[II-ICL-01]

○今川 智之（神奈川県立こども医療センター感染免疫科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 会長賞選別

一般口演22（ II-OR22）

会長賞選別講演

座長:賀藤 均（国立成育医療研究センター）
座長:鈴木 孝明（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）
Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第3会場 (302)

[II-OR22-01] PDA径・他のエコー指標は、早産児 PDA手術の必要性と強く関連する 多施設前方視的 PLASE研究

○増谷 聡[1], 諫山 哲哉[2], 小林 徹[3], 横山 岳彦[4], 岩見 裕子[5], 長澤 宏幸[6], 川崎 秀徳[7], 豊島 勝昭[8]
（1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器, 2.国立成育医療研究センター 新生児科, 3.国立成育医療研究センター 臨床研究開発センター, 4.名古屋第二赤十字病院 小児科, 5.大阪市立総合医療センター 新生児科, 6.岐阜県総合医療センター 新生児科, 7.埼玉医科大学総合医療センター 新生児科, 8.神奈川県立小児医療センター 新生児科）

[II-OR22-02] 小児期発症肺動脈性肺高血圧症における X遺伝子変異の役割

○永井（千田） 礼子[1,2], 新谷 正樹[2], 古谷 喜幸[2], 中山 智孝[3], 新居 正基[4], 稲井 慶[2], 中西 敏雄[2]
（1.陸上自衛隊幹部学校, 2.東京女子医科大学 循環器小児科, 3.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 4.静岡県立こども病院 循環器科）

[II-OR22-03] Gd-EOB-DTPAを用いた Fontan術後患者における肝障害進展様式の検討

○中島 公子[1,2], 関 満[2,3], 新井 修平[2], 浅見 雄司[2], 田中 健佑[2], 石井 陽一郎[2], 池田 健太郎[2], 下山 伸哉[2], 小林 富男[2] （1.群馬大学医学部附属病院 小児科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.自治医科大学 小児科）

[II-OR22-04] 心外導管型 Fontan手術における conduitサイズの検討：16mmと18mmの遠隔成績

○竹本 捷, 中野 俊秀, 小田 晋一郎, 藤田 智, 藤本 智子, 阪口 修平, 岡本 卓也, 満尾 博, 角 秀秋
（福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[II-OR22-05] Impact of FBN1 gene mutation types on the progression of aortic disease in patients with Marfan syndrome

○犬塚 亮[1], 武田 憲文[2], 前村 園子[2], 森田 啓行[2], 縄田 寛[3], 藤田 大司[2], 谷口 優樹[4], 山内 治雄[3], 八木 宏樹[2], 平田 陽一郎[1] （1.東京大学 小児科, 2.東京大学 循環器内科, 3.東京大学 心臓外科, 4.東京大学 整形外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第3会場)

[II-OR22-01] PDA径・他のエコー指標は、早産児 PDA手術の必要性と強く関連する 多施設前方視的 PLASE研究

○増谷 聡[1], 諫山 哲哉[2], 小林 徹[3], 横山 岳彦[4], 岩見 裕子[5], 長澤 宏幸[6], 川崎 秀徳[7], 豊島 勝昭[8] （1.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器, 2.国立成育医療研究センター 新生児科, 3.国立成育医療研究センター 臨床研究開発センター, 4.名古屋第二赤十字病院 小児科, 5.大阪市立総合医療センター 新生児科, 6.岐阜県総合医療センター 新生児科, 7.埼玉医科大学総合医療センター 新生児科, 8.神奈川県立小児医療センター 新生児科）
Keywords: PDA, 左房容積, エコー

【目的】動脈管開存症(PDA)は、早産児の重要な合併症である。その評価に心エコーが使用されるが、心エコー指標で手術治療必要性予測を十分なサンプルサイズで検討されたものはない。現在、どの心エコー指標がより有用であるかは不詳である。我々は、29週未満の早産児で、心エコー指標の手術治療必要性予測における有用性を前方視的に検証した。
【方法】14か月の間に全国34NICUで、在胎23から29週出生の児の臨床データ、心エコーデータを前方視的に収集した。日齢1, 3, 7, 14日、および該当例では初回インドメタシン投与前、および手術前のデータを収集した。心エコー指標は、左室拡張末期径(LVDd), LA/Ao比, 左房容積(LAV), 左肺動脈拡張末期速度 (LPAedv), PDA径の 5つとした。 容積・径は出生時体重で除して補正し、各児の経過中の最悪値を解析に使用した。在胎週数、性別、SGAの有無を考慮に入れ、各心エコー指標と PDA手術の有無の関連を多変量ロジスティック解析で検討した。
【成績】同意取得737例のうち、予め定めた除外基準例を除いた解析対象が691例であり、そのうち61例(8.8%)が、全臨床経過と検査結果を考慮に入れ、 PDAの手術治療を受けた。5つの指標とも、その悪化は PDA手術施行と有意に関連した。特に、 PDA径の ROC曲線の AUCが最大で(0.841)、 LVDd (0.778)、 LAV (0.776)、LPAedv (0.754)、 LA/Ao比 (0.668)と続いた。
【結論】 PDA径や、左房左室の拡大指標は、早産児 PDA手術必要性と関連する指標として有用であり、LPAedvはほぼ同等の正確性で体格補正を要さない指標として有用と考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第3会場)

[II-OR22-02] 小児期発症肺動脈性肺高血圧症における X遺伝子変異の役割

○永井（千田） 礼子[1,2], 新谷 正樹[2], 古谷 喜幸[2], 中山 智孝[3], 新居 正基[4], 稲井 慶[2], 中西 敏雄[2] （1.陸上自衛隊幹部学校, 2.東京女子医科大学 循環器小児科, 3.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 4.静岡県立こども病院 循環器科）
Keywords: 肺動脈性肺高血圧症, 遺伝子変異, p53シグナル伝達経路

【目的】肺動脈性肺高血圧症（ pulmonary arterial hypertension : PAH）において、これまでに複数の PAHの疾患原因遺伝子が同定されているが、 PAHの半数以上では原因遺伝子がいまだ確認されていない。本研究ではエクソーム解析を用いて PAHの新規疾患遺伝子を同定し、その変異が PAHの発症にもたらす影響をあきらかにし、PAHの新たな治療法の創出への寄与を目指す。【方法】 PAH患者が複数名存在する18家系において、遺伝学的検査を施行した。このうち、既知の原因遺伝子変異が同定されなかった、小児期発症 PAH患者を2名含む1家系においてエクソーム解析を実施したところ、 X遺伝子変異（ p.R554L）を検出した。 siRNAを利用してこの X遺伝子をノックダウンしたところ、ヒト肺動脈平滑筋細胞（ human pulmonary arterial smooth muscle cells :hPASMCs）の増殖能が低下すること、 hPASMCsの核内 p53および p21の発現量が増加し、 p53リン酸化が亢進することがあきらかになった。次に、 p.R554L-X変異遺伝子コンストラクトを hPASMCsに導入したところ、野生型 X遺伝子と比較して増殖能を亢進させ、核内 p53および p21の発現量を減少させ、 p53リン酸化を減弱させることがあきらかになり、機能獲得型変異であることが示された。さらに、 p.R554L-X変異遺伝子は

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

hPASMCsにおいて、アポトーシス細胞を有意に減少させることがあきらかになった。また、抗 X抗体を用いて免疫沈降を行ったところ、 Xタンパクは野生型、 p.R554L変異型共に p53と結合しうることが示された。【考察】X遺伝子変異によって p53伝達経路の活性低下が惹起され、これにより hPASMCsが異常増殖し、その結果肺動脈肥厚が生じて PAHが発症する可能性が示された。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第3会場)

[II-OR22-03] Gd-EOB-DTPAを用いた Fontan術後患者における肝障害進展様式の検討

○中島 公子[1,2], 関 満[2,3], 新井 修平[2], 浅見 雄司[2], 田中 健佑[2], 石井 陽一郎[2], 池田 健太郎[2], 下山 伸哉[2], 小林 富男[2]
（1.群馬大学医学部附属病院 小児科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.自治医科大学 小児科）
Keywords: FALD, Fontan, Fibrosis

【背景】 Fontan術後の肝障害は重要な合併症の一つであるが、その臨床像、病態に関する知見は極めて少ない。肝障害の病態の把握は Fontan術後患者の管理上、重要な課題である。【目的】肝細胞特異性 MRI造影剤である Gd-EOB-DTPAを用いた造影 MRIで Fontan術後患者の肝障害の特徴と進展様式を明らかにすること。【方法】研究デザインは単施設後方視的観察研究。対象は2012年1月から2017年12月に造影 MRI検査を行った Fontan術後患者。評価項目は、造影 MRI検査所見、心臓カテーテル検査所見、血液検査とした。【結果】対象は75例。 MRI撮影時の Fontan術後経過年数2年未満（早期群；中央値1.1年）が37例、2年以上5年未満（中期群；中央値4.0年）が18例、5年以上（後期群；中央値10.0年）が20例だった。三群間で CVP値に差はなかった。特徴的な造影 MRI所見は、中心静脈領域の造影不良、肝辺縁不整、胆汁うっ滞であり、中心静脈領域の造影不良所見を呈した症例は早期群31例(84%)、中期群15例(83%)、後期群19例(95%)、肝辺縁不整は早期群8例(22%)、中期群2例(11%)、後期群13例(65%)と後期群で頻度が高かった。胆汁うっ滞は早期群5例(14%)、後期群4例(20%)で中期群には認めなかった。血液検査では AST、γGTPが早期群で高い傾向を示し、後期群で T-Bilが有意に高値、血小板数が有意に低値を示した($p<0.05$)。【考察】造影不良所見は中心静脈圧上昇に伴う肝類洞の障害や肝線維化、肝辺縁不整は類洞障害の進展と肝萎縮を反映していると考えられ、慢性的な中心静脈圧上昇により肝全体へと進展していく病態が示唆される。胆汁うっ滞は早期群では肝腫大による胆汁排泄遅延が主体であり、その後一旦は改善するものの肝線維化が進行するにつれて肝萎縮から胆汁鬱滞をきたすという機序が推測される。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第3会場)

[II-OR22-04] 心外導管型 Fontan手術における conduitサイズの検討：16mmと18mmの遠隔成績

○竹本 捷, 中野 俊秀, 小田 晋一郎, 藤田 智, 藤本 智子, 阪口 修平, 岡本 卓也, 満尾 博, 角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）
Keywords: Fontan手術, conduitサイズ, 遠隔成績

【目的】フォンタン手術において心外導管型フォンタン手術(Extracardiac Total Cavopulmonary Connection:EC-TCPC)が主流である。当院における16mm及び18mm conduitによる EC-TCPCの成績を比較検討した。
【対象と方法】1995年から2015年に EC-TCPCを施行した541例中、16mm及び18mm conduitを使用した497例(16mm 153例、18mm 344例)を対象とした。手術時年齢、体重、観察期間(16mm群 vs18mm群)は3.0±1.2 vs

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

3.7±1.5歳、11.2±2.1 vs 12.7±2.3kg、9.1±4.6 vs 9.0±4.8年であった。
【結果】手術死亡を16mm群1例、遠隔死亡を16mm群6例、18mm群10例認めた。 Conduitの交換が2例行われ、原因は屈曲による狭窄と肺動静脈瘻に対する血流方向の転換であった。合併症(16mm群、18mm群)は、不整脈(8例、7例)、蛋白漏出性胃腸症(3例、5例)、血栓塞栓症(1例、2例)を認めた。死亡を含めたイベント発生回避率は10年で89.1 vs 92.2%であり有意差を認めなかった。術後10年以上経過(13.2±1.9年)後のカテーテル検査では、 CVP 10.5±2.5 vs 10.0±2.6 mmHg、 CI 2.9±1.0 vs 3.6±1.4 L/min/m^2(p＜0.01)、 SVEDP 7.7±3.1 vs 5.2±4.5 mmHg(p＜0.05)、 SaO_2 94.6±1.4 vs 94.4±1.9 %と18mm群において有意に CIが高く SVEDPは低かった。術後9.2±4.8年での血液検査異常値の割合は、 BNP 22.4 vs 24.7%、 AST 30.1 vs 37.3%、 ALT 3.9 vs 4.3%、γGTP 59.5 vs 56.2%といずれも有意差を認めなかった。肝臓エコーは16mm群92例、18mm群174例、術後9.9±4.3年で行われ、 Hyper-echoic spotを含む異常所見率は58.3 vs 57.5% で有意差を認めなかった。運動負荷試験は術後10±3.7年で行われ、 Peak HR(79.4±11.2 vs 81.1±10.9 %N)、 Peak VO_2(85.9±17.4 vs 83.4±19.5 %N)の有意差は認めなかった。
【結語】16mm及び18mm conduitを使用した EC-TCPCの遠隔期成績は満足できるものであったが、遠隔期の心臓カテーテル検査からは18mmの有用性が示唆された。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第3会場)

[II-OR22-05] Impact of FBN1 gene mutation types on the progression of aortic disease in patients with Marfan syndrome

○犬塚 亮[1], 武田 憲文[2], 前村 園子[2], 森田 啓行[2], 縄田 寛[3], 藤田 大司[2], 谷口 優樹[4], 山内 治雄[3], 八木 宏樹[2], 平田 陽一郎[1] （1.東京大学 小児科, 2.東京大学 循環器内科, 3.東京大学 心臓外科, 4.東京大学 整形外科）
Keywords: マルファン症候群, 遺伝子, 大動脈解離

【背景】マルファン症候群（ MFS）の責任遺伝子である FBN1の変異は、ミスセンス変異を中心とする強制阻害（ DN）型とナンセンス変異を中心とするハプロ不全（ HI）型の二つに分類され、近年 HI型変異が大動脈合併症のハイリスクであることが報告された。遺伝子産物の量的異常を来たす HI型変異は変異の位置に影響されにくいとされる一方で、エクソン24－32など重症な表現型に関連する領域も存在し、 MFSにおいて FBN1遺伝子変異と大動脈病変の重症度の関係は未解明な部分が多い。【方法】診療録を後方視的に調査し、2006年から2017年に当院で診療を行った FBN1変異を有する MFSの患者において、遺伝子型と大動脈イベント（死亡、 A型大動脈解離または大動脈基部置換術）の関係について Kaplan Meier解析を行った。遺伝子変異は変異の位置と予測されるアミノ酸変化から DN・ HI型に分類した。【結果】患者は248例（内女性120例）で最終診察年齢の中央値は31歳（内20歳未満75例）、97例に大動脈イベントを認めた。20歳未満に大動脈イベントを認めた12例のうち DN型は7例だった。7例の DN型変異の内6例はシステイン残基に影響を与える変異でこれらはエクソン 25－36, 43－49の Ca結合 EGF様ドメインに局在しており、これを DN-CD型変異、これ以外の DN型変異を DNnonCDと命名した。20歳以上の患者においても DNCDは DNnonCDに比べて大動脈イベントのリスクが有意に高かった（ P＜0.001）。患者全体において、 DNCD/HI/DNnonCD型の患者（ n＝28/93/127）のイベント回避年齢の中央値はそれぞれ30/33/52歳で、 DNCDと比較した大動脈イベントのハザード比は、 HI型で0.51 (P＝0.03)、DNnonCD型で0.19 (P＜0.001)であった。【結論】 MFSにおいて大動脈イベントリスクが比較的低いとされる DN型変異の中に、 HI型変異よりさらにリスクの高い一群が同定された。 FBN1変異を HI/DNCD/DNnonCDと分類すると、簡便な予後予測・リスク層別化が可能であると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達

一般口演23（ II-OR23）

術後遠隔期・合併症・発達 2

座長:笠原 真悟（岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）
座長:田中 敏克（兵庫県立こども病院 循環器内科）
Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 3:00 PM 第3会場 (302)

[II-OR23-01] Direct Fontanの遠隔成績 -自己組織による成長はなされているのか

○廣瀬 圭一, 猪飼 秋夫, 村田 眞哉, 今井 健太, 菅野 勝義, 石道 基典, 坂本 喜三郎 （静岡県立こども病院 心臓血管外科）

[II-OR23-02] 成人フォンタン術後患者の循環血液量と血行動態及び予後との関連

○三池 虹[1], 大内 秀雄[1,2], 根岸 潤[1], 岩朝 徹[1], 坂口 平馬[1], 北野 正尚[1], 白石 公[1], 山田 修[1], 黒嵜 健一[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患科）

[II-OR23-03] Norwood手術を経た Fontan患者の治療と心肺循環

○小宮 枝里子, 浜道 裕二, 額賀 俊介, 其田 健司, 小林 匠, 石井 卓, 吉敷 香奈子, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 （榊原記念病院）

[II-OR23-04] 経皮的肺動脈弁形成術を施行した純型肺動脈閉鎖/重症肺動脈弁狭窄の長期予後

○河本 敦, 森 秀洋, 上田 和利, 荻野 佳代, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 （倉敷中央病院）

[II-OR23-05] 経皮的肺動脈弁形成術後に二心室修復に到った肺動脈閉鎖兼正常心室中隔の遠隔期心腔ジオメトリーの変化

○杉谷 雄一郎[1], 宗内 淳[1], 川口 直樹[1], 白水 優光[1], 岡田 清吾[1], 飯田 千晶[1], 渡邉 まみ江[2], 城尾 邦隆[1], 落合 由恵[2] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 3:00 PM 第3会場)

[II-OR23-01] Direct Fontanの遠隔成績 -自己組織による成長はなされているのか

○廣瀬 圭一, 猪飼 秋夫, 村田 眞哉, 今井 健太, 菅野 勝義, 石道 基典, 坂本 喜三郎 （静岡県立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: direct Fontan, 自己組織, 遠隔成績

【背景】フォンタン手術は extracardiac conduit(EC)を用いた TCPCが一般的で良好な成績が報告されているが、 conduitに成長の可能性はなく血栓関連合併症も起こりうる。当院でも現在は ECによる TCPCが基本であるが、過去 IVCの後壁を PAに直接に縫合する Directフォンタンを行った。【目的】 Directフォンタンの中期-遠隔成績、特に IVC-PA通路の大きさについて検討した。【対象・方法】対象は術後10年以上経過した18例。主診断は TGA5(cTGA3), SV4, TA3, DORV(T-B)2, PAIVS2,ほか。先行手術は PAB7,BT4,Glenn2,ほか。手術時年齢は平均21.1か月（6-74か月）、平均体重は8.94kg。 Direct フォンタンは IVC後壁を PAに直接縫合し、必要に応じて前面にパッチ補填を行った（なし3、自己心膜2、 ePTFE13）。術後の造影検査より IVC-PA通路の大きさ（長径・短径）などを測定した。【結果】手術死亡なし。遠隔死亡は1、術後8カ月、突然の嘔吐からショック・多臓器不全。平均術後経過観察期間は15.1年。再手術として TCPC conversionを2例（術後2.9、3.1年）、 RVOTR、AVR+MVRなどを行った。 TCPC conversion2例の理由は1.通路拡大による PVO 2.左右肺血流バランス悪化。血栓関連合併症はなし。最終受診での NYHAは全例ほぼ I、 BNPは13.3pg/dl、最終カテでの CVPは9.5mmHg。不整脈は接合部調律2。カテーテル正面画像からの IVC-PA通路長径は平均1.17±0.90cm/年（中央値0.88cm/年）、横径は平均0.42±0.42cm/年（中央値0.23cm/年）拡大を認めた。補填物による有意差はなし。最終造影 CTによる通路の断面長径は21.46±2.53mm(ただし術後平均8.1年後、 n=6)。【結語】 Directフォンタンの中期・遠隔成績を検討。再建通路の拡張過多と関連する PVOを呈した症例は存在するが、多くは血栓など合併症も少なく IVC-PA通路の適正成長も得られていた。これから長期予後データ解析が進む EC群との比較検討に対象となる群になると考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 3:00 PM 第3会場)

[II-OR23-02] 成人フォンタン術後患者の循環血液量と血行動態及び予後との関連

○三池 虹[1], 大内 秀雄[1,2], 根岸 潤[1], 岩朝 徹[1], 坂口 平馬[1], 北野 正尚[1], 白石 公[1], 山田 修[1], 黒嵜 健一[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患科）

Keywords: フォンタン術後, 循環血液量, 血行動態

【背景】一般循環器疾患患者の心不全管理において体液量評価は重要でありその知見は散見されるが、その至適値は明確でない。一方、単心室血行動態を含む成人先天性心疾患患者における報告は少なく、その特異な病態との関連も明らかでない。【目的】成人フォンタン術後患者における体液量とその血行動態、予後との関係について検討する。【方法】成人フォンタン術後患者85名において、インドシアニングリーンを用いた色素希釈法から循環血液量(BV： ml/kg)を測定し、フォンタンの病態と比較した。また疾患コントロール群として二心室修復術後(BVR)患者27名との比較も行った。【結果】成人フォンタン術後患者の BVは BVR群より多く(86±27 vs. 76±15 ml/kg、 $p<0.01$)、従来の報告よりも多い値であった。フォンタン術後患者の多い BVは、高い中心静脈圧($p<0.05$)、高い心係数($p<0.01$)、低い還流圧($p<0.01$)、低い動脈血酸素飽和度($p<0.05$)と関連し、低い還流圧($p<0.01$)は多い BVと独立に関連した。一方、血中レニン活性は利尿剤、 ACE阻害薬内服に加え多い BVと正相関を示した（ $r = 0.27$, $p = 0.014$）。体心室の拡張末期容積や駆出率、ヘモグロビン濃度、脳性ナトリウムペプチド、最高酸素摂取量との関連は認めなかった。また、フォンタン術後患者のうち BVが多い10名では、その他の

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

75例では年齢や術後経過時間には差を認めなかったが、予期しない入院の頻度が高かった（ログランク, p = 0.002）。一方、今回の BVR群では予期しない入院はなかった。【総括】成人フォンタン術後患者の BVは成人の BVR群より多い。その多い BVはいくつかの血行動態、特に低い還流圧、と関連し、フォンタン病態に関連した臨床事故の原因となることが示唆される。

(Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 3:00 PM 第3会場)

[II-OR23-03] Norwood手術を経た Fontan患者の治療と心肺循環

○小宮 枝里子, 浜道 裕二, 額賀 俊介, 其田 健司, 小林 匠, 石井 卓, 吉敷 香奈子, 稲毛 章郎, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 （榊原記念病院）

Keywords: 左心低形成症候群, Fontan, Norwood

【背景と目的】左心低形成症候群及びその類縁疾患（ HLHS群）に対し、我々は Norwood＋右室-肺動脈 shuntを施行しているが、 Fontanに至るまでは血行動態は不安定で、注意深い strategyを必要としている。 HLHS群の Fontanに到達するまでの治療と到達後の血行動態について検討した。【方法】対象は2006年以降の出生で、2017年9月までに術後定期の心臓カテーテル検査を受けた Fontan患者156人。 HLHS群34人と非 HLHS群122人の2群に分けて、治療歴、 Fontan後の心肺循環の指標を比較した。【結果】 HLHS群で、 Glenn施行年齢(0.9 vs. 1.3 yrs: p=0.0038)及び Fontan施行年齢(2.1 vs. 2.7 yrs:)は、いずれも低かった。 Fenestrationの施行率は両群で同等であった（35% vs. 37%）。 HLHS群の方が経皮的血管形成術は多く施行されており(61% vs. 31%: p=0.0011)、診断カテーテル回数も HLHS群の方が多かった（5.2 vs. 4.4回: p=0.017）。しかし内服治療では、両群間で血管拡張剤/アンギオテンシン II受容体拮抗剤の使用率（85% vs. 85%）及び enaraprilの使用量（0.21 vs. 0.20 mg/kg）、β遮断薬の使用率(61% vs. 44%)及び carvedilolの使用量（0.39 vs. 0.44 mg/kg）は有意差がなかった。心機能では、 HLHS群の方が収縮末期容積は大きく（31 vs. 26 ml/m2: p=0.036）、駆出率は低かった（52 vs. 56%: p=0.023）。肺循環では HLHS群の方が、肺動脈楔入圧が高い例が多く（≧8 mmHg: 43% vs. 23%, p=0.025）、肺動脈係数が小さい例が多かった（＜145 mm2/m2: 25% vs. 6%, p=0.012）。大動脈の酸素飽和度が低い例も HLHS群の方が多かった（＜86%: 20% vs. 4%, p=0.0049）。【結語】 Fontanに到達できた HLHS群は非 HLHS群に比べ、より多くのカテーテル評価、治療を受けていたが、薬物療法は非 HLHS群と差はなかった。 HLHS群は Fontan到達後の心機能が非 HLHS群に比べ劣っていた。 HLHS群では Fontan前から抗心不全療法をより強化した方が良いのではないか。

(Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 3:00 PM 第3会場)

[II-OR23-04] 経皮的肺動脈弁形成術を施行した純型肺動脈閉鎖/重症肺動脈弁狭窄の長期予後

○河本 敦, 森 秀洋, 上田 和利, 荻野 佳代, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 （倉敷中央病院）

Keywords: PA/IVS, critical PS, PTPV

【背景】 PTPVのみでフォローしている PA/IVS、 critical PSの遠隔期についての報告は少ない。【目的】 PTPVのみでフォローしている PA/IVS、 critical PSの長期予後を検討すること。【方法】対象は2002～2016年に当院に入院した PA/IVS、 critical PS 17例。 PTPVのみでフォローしている P群と、 PTPV後に外科的介入を要した S群の2群に分け、以下の項目を後方視的に比較検討した。在胎週数、出生体重、 PTPV施行時の日齢・% TV・% PV・ RVp/LVp、観察期間と遠隔期の心電図 P波の電位(mV)・ PS peak velocity(m/s)・ RAP(mmHg)・ CVP(mmHg)。検定は Mann-Whitney U testを使用し、 p＜0.05を有意とした。【結果】対象17例中、

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

PA/IVSが9例、 critical PSが8例であった。内、 PTPVを施行した症例が10例で、全例生存していた。 P群は6例(PA/IVS 4例、 critical PS 2例)であった。 S群は4例(PA/IVS 3例、 critical PS 1例)で、 PTPV後に TV plasty+RVOTR 2例、 RVOTR と RV overhaul＋ PAV commissurotomy が各1例施行された。 S群に超早産児・超低出生体重児が1例含まれ、それを除くと在胎週数、出生体重、 PTPV時日齢に両群に差はなかった。両群に PTPV時の% PV、 RVp/LVpに差はなく、% TVは S群で有意に低値であった(94.9%N(81.3-116% N); 54.6%N(46-82.5% N), p =0.03)。両群に観察期間に差はなく、中央値9.7年(2.8-14.8)であった。遠隔期の P波電位、 PA peak velocity、 PR(全例 moderate)で差はなかった。 RAP(2 mmHg; 5 mmHg, p=0.02)、 CVP(2 mmHg; 7.5 mmHg, p=0.02)は P群で有意に低値であった。【考察】両群ともに死亡例はなく、予後は良好である。 PS/PRは両群に差はなかった。 RAP、 CVPは P群で有意に低く、心電図上では P波電位の差はなかった。 S群の方が、% TVが低く、遠隔期に問題点となると考えられた。【結論】三尖弁輪径が 80%以下の症例は PTPV後外科的介入が必要で、遠隔期も右房圧が高く不整脈や臓器うっ血が問題となる可能性がある。

(Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 3:00 PM 第3会場)

[II-OR23-05] 経皮的肺動脈弁形成術後に二心室修復に到った肺動脈閉鎖兼正常心室中隔の遠隔期心腔ジオメトリーの変化

○杉谷 雄一郎[1], 宗内 淳[1], 川口 直樹[1], 白水 優光[1], 岡田 清吾[1], 飯田 千晶[1], 渡邉 まみ江[2], 城尾 邦隆[1], 落合 由恵[2]
（1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

Keywords: 経皮的肺動脈形成術, 心腔ジオメトリー, 肺動脈閉鎖兼正常心室中隔

【背景・目的】経皮的肺動脈弁形成術後(BVP)二室修復に至った肺動脈閉鎖兼正常心室中隔(PA/IVS)の心腔ジオメトリー変化についての報告はなく詳細は不明である。肺動脈弁・三尖弁・右室容量変化に焦点をあて検討する。【対象および方法】1992～2017年に BVP後二室修復に至った PA/IVS 48例(Critical PSを含む)を対象とした。初回 BVP時カテーテル検査と心エコー図検査により算出した肺動脈弁輪径(PVD)、三尖弁輪径(TVD)、各心腔面積を用いて治療前・治療直後・1年後・5年後各期で比較検討した。【結果】 BVP時日齢7(0-34)，バルーン径/PVD比140(66-258)%，収縮期右室圧/大動脈圧比1.50(0.71-2.95），観察期間7.8(0.1-21)年であった．17例(35%)に複数回 BVPを施行した。最終的に 47例(2例は開胸下右室流出路形成)が2心室修復を、1例が単心室修復を選択した。治療前・治療直後・1年後・5年後各期において PVD Z score は-2.9(-8.2—1.8)→-1.9(-5.8—1.1)→-0.7(-5.1—1.1)→-0.1(-3.7—2.1)，右室面積(cm2/m2) 1は0.7(5.1—20.9)→12.2(5.3—18.2)→12.8(2.2—20.8)→12.9(6.9—23.4) と経時的成長がみられたが(各々 p＜0.01、 p=0.02) 、 TVD Z scoreおよび左房・左室面積は変化がなかった．右房面積(cm2/m2)は23.3(11.3—51.6)→19.8(10.4—37.1)→14.6(6.9—37.0)→12.9(6.9—23.4)と経時的減少が見られたものの，5年後の右房/左房面積比は1.5(0.8—3.4)と右房拡大は残存した．術後中等度以上の肺動脈弁逆流と三尖弁逆流(TR)は各々70%と59%に認め，右室成長は治療後の中等度以上 TRと関連していた。【結論】二室修復に至った PA/IVSでは，右室は遠隔期に拡大傾向があり， TRとの関連を示唆した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 電気生理学・不整脈

一般口演24（ II-OR24）

電気生理学・不整脈 3

座長:岩本 眞理（済生会横浜市東部病院 こどもセンター）
座長:高室 基樹（北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科）
Fri. Jul 6, 2018 10:10 AM - 11:00 AM 第4会場 (303)

[II-OR24-01] 先天性 QT延長症候群境界症例の経過

○後藤 浩子[1,2], 桑原 直樹[1], 寺澤 厚志[1], 山本 哲也[1], 面家 健太郎[1], 桑原 尚志[1] （1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 不整脈科）

[II-OR24-02] 内臓錯位症候群における不整脈発生の検討-多施設研究 Isomerhythm Studyより

○巻 和佳奈[1], 朝海 廣子[1], 小澤 由衣[1], 榊 真一郎[2], 中島 弘道[2], 清水 信隆[3], 小野 博[3], 平田 康隆[4], 平田 陽一郎[1], 犬塚 亮[1] （1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.千葉県こども病院 循環器内科, 3.国立成育医療研究センター病院 循環器科, 4.東京大学医学部附属病院 心臓外科）

[II-OR24-03] 機能的単心室症例における洞機能および不整脈発症リスク

○岡田 清吾[1], 宗内 淳[1], 渡邉 まみ江[1], 杉谷 雄一郎[1], 飯田 千晶[1], 白水 優光[1], 川口 直樹[1], 安東 勇介[2], 落合 由江[2] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

[II-OR24-04] 頻拍の既往のない Fontan（ APC）症例に施行した EPSの検討

○豊原 啓子, 西村 智美, 谷口 宏太, 工藤 恵道, 竹内 大二 （東京女子医科大学 循環器小児科）

[II-OR24-05] CALM2遺伝子変異 D96Vによる左室緻密化障害・心室中隔欠損・心房中隔欠損を伴った新生児期発症重症 QT延長症候群の一例

○吉田 葉子[1], 鈴木 嗣敏[1], 押谷 知明[1], 加藤 有子[1], 中村 香絵[2,3], 谷本 和紀[3], 渡邊 卓次[3], 川平 洋一[3], 鍵崎 康治[3], 西垣 恭一[3], 中村 好秀[1,4] （1.大阪市立総合医療センター小児不整脈科, 2.大阪市立総合医療センター小児循環器科, 3.大阪市立総合医療センター小児心臓血管外科, 4.近畿大学小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 10:10 AM - 11:00 AM 第4会場)

[II-OR24-01] 先天性 QT延長症候群境界症例の経過

○後藤 浩子[1,2], 桑原 直樹[1], 寺澤 厚志[1], 山本 哲也[1], 面家 健太郎[1], 桑原 尚志[1] （1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 不整脈科）

Keywords: QT延長, QT境界, 遺伝子検査

【背景】 QT延長境界例の多くは無症状であり、診断や方針に苦慮することがある。先天性 QT延長症候群（ LQTS）の最たる目標は、心室細動（ VF）による突然死を回避することであり、 QT延長境界例の VF報告もある。一方で、行き過ぎた診断や管理とならないように個々の症例で考慮されているが、 QT境界例の経過報告は少ない。
【目的】 QT延長例と境界例の経過を比較し、境界例の管理および治療方針を検討すること。
【対象と方法】2007年から2017年の間に当院受診歴のある、 QT延長または疑いの患者113名（男61、女52）、初診時平均年齢13歳4か月について後方視的に検討。平均観察期間は4年2か月。安静時心電図 QTcB≧460msecを QT延長群（以降 A群）51名（男25、女26）、 QTcB＜460msecを境界群（以降 B群）62名（男36、女26）とし比較検討した。
【結果】平均 QTcB時間:A群494±26msec， B群433±21msec。平均 QTcF時間： A群473±31msec, B群425±18msec。 A群： LQT1(25.5%)、 LQT2(25.5%)、 LQT3(5.9%）、 LQT4(2.0%)、 common variant他(15.7%)、初見なし(15.7%)、未施行(9.8%)。 B群： LQT1(30.6%)、 LQT2(1.6%)、 LQT3(4.8%）、 LQT4(1.6%)、 common variant他 (14.5%)、初見なし(25.8%)、未施行(21.0%)。遺伝子陽性者は A群58.9%、 B群38.6%。経過は VF/TdP:A群13.7%、 B群8.1%、死亡は両群0。治療は内服： A群60.8%、 B群49.0%、 ICD:A群9.8%、 B群5.9%。 B群のうち、運動負荷検査やフォロー中で QTcB≧460msecと QT延長化が38.7%あり、遺伝子検査を経て LQT1と診断され、内服開始となる症例が多かった。 common variant症例は AB群ともに全例無症状で経過している。
【まとめ】 QT延長境界でも運動負荷検査や経時的に QT延長顕在化し、遺伝子陽性の LQTSと判明する症例もあり、慎重な経過観察が必要である。また、 common variant症例は QT延長時間に関係なく全例無症状であり、今後の症例蓄積が期待される。

(Fri. Jul 6, 2018 10:10 AM - 11:00 AM 第4会場)

[II-OR24-02] 内臓錯位症候群における不整脈発生の検討-多施設研究 Isomerhythm Studyより

○巻 和佳奈[1], 朝海 廣子[1], 小澤 由衣[1], 榊 真一郎[2], 中島 弘道[2], 清水 信隆[3], 小野 博[3], 平田 康隆[4], 平田 陽一郎[1], 犬塚 亮[1] （1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.千葉県こども病院 循環器内科, 3.国立成育医療研究センター病院 循環器科, 4.東京大学医学部附属病院 心臓外科）

Keywords: 内臓錯位症候群, 不整脈, 多施設検討

【背景】右側相同(RAI)では頻脈性不整脈、左側相同(LAI)では洞不全や AVB等の徐脈性不整脈を呈することがあるが、発生頻度や長期予後に関する報告は少ない。我々は内臓錯位症候群における不整脈発生頻度及びリスク因子について検討したので報告する。 【方法】2000年から16年の間に関東3施設で診療した内臓錯位症候群の患者を対象とした。他院での手術例や心電図等データの不足例は除外した。心奇形、手術、不整脈発生の有無、心電図及び心エコー所見をカルテから抽出した。不整脈診断や発生頻度を検討し、 Kaplan-Meier法で発生率を解析した。また、不整脈発生に対するリスク因子の検討を単変量・多変量解析で行った。 【結果】161名が同定され、RAI 110/161 (68%)、 LAI 51/161(32%)であった。平均観察期間は47カ月で、死亡例は53名、内不整脈関連死は2名であった。不整脈発生は[LAI 26/51(51%), RAI 36/110(33%);p=0.027]と LAIで多かった。生後

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1年、3年、5年の無不整脈生存率は RAIで81.5%、67.8%、66.2%で、 LAIで81.9%、58.7%、49.8%であった。 RAIでは除脈7例、頻脈29例(内重複4例)、 LAIでは除脈23例、頻脈3例(内重複1例)であった。 LAIの不整脈は洞不全 19/26(73.1%)、 AVB 6/26(23.1%)で、内14/26(53.8%)が PM治療例であった。性別、心房位、単心室循環の有無、手術回数、 TAPVC修復や房室弁の手術の有無、不整脈発症時または最終フォロー時の中等度以上の房室弁逆流の有無と不整脈の関連について単変量解析で検討し、 LAI[OR 2.138(CI 1.085-4.212); p=0.028]、二心室循環[OR 3.63(CI 1.436-9.178)); p=0.006]、手術回数[OR 0.758(CI 0.579-0.993); p=0.045]で有意差が得られた。なお、多変量解析では有意差はなかった。 【結論】内臓錯位症候群における不整脈発生率は40%近くと高かった。 左側相同では5歳時で約50%に認め、全体の30%近くが PM治療を要しており、右側相同と比較し不整脈発生リスクが2倍と考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 10:10 AM - 11:00 AM 第4会場)

[II-OR24-03] 機能的単心室症例における洞機能および不整脈発症リスク

○岡田 清吾[1], 宗内 淳[1], 渡邉 まみ江[1], 杉谷 雄一郎[1], 飯田 千晶[1], 白水 優光[1], 川口 直樹[1], 安東 勇介[2], 落合 由江[2]
（1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

Keywords: フォンタン循環, 洞不全症候群, 洞結節回復時間

【背景】洞機能不全は心房細動およびその他全身合併症との関連が指摘されている1)．フォンタン循環患者における心房性不整脈は全身合併症および死亡との関連性が示唆されているが2)，洞機能そのものについて調べた報告は少ない．【対象および方法】過去20年間（1998～2017）に当院で両方向性グレン手術（ BCPS: bidirectional cavo-pulmonary shunt）を経てフォンタン手術（ TCPC: total cavo-pulmonary connection）に到達した機能的単心室症例77例をデータベースから抽出した． BCPSおよび TCPC前後で心臓カテーテル検査を行い，修正洞結節回復時間（ CSNRT：洞結節回復時間－洞周期）を求めた．このうちデータ不備のない35例（女児19例， TCPC実施月齢41±11か月，無脾症候群5例，多脾症候群3例）を対象とした．【結果】1） BCPS前，2） BCPS後，3） TCPC後における CSNRTおよび心拍数はそれぞれ1）96±65msec，118±11/分，2）96±140msec，106±11/分，3）138±73msec，92±19/分であった． TCPC手術前後（2および3）で CSNRTが有意に延長した（ p = 0.005）． TCPC術後5年まで追跡し得た14例における検討では， TCPC術後5年の CSNRTに有意な変化はみとめなかった．また12例（34%）が観察期間中に何らかの不整脈を発症した（上室性頻拍5例，洞不全症候群5例，房室接合部調律2例）．不整脈発症群および非発症群間で TCPC術後における CSNRTに有意差をみとめた（195msec. vs. 125msec. p = 0.013）．【考察】 TCPC特有の血行動態変化は術後比較的短期間で洞機能を低下させ，不整脈発症のリスク因子となる可能性が示唆された．

(Fri. Jul 6, 2018 10:10 AM - 11:00 AM 第4会場)

[II-OR24-04] 頻拍の既往のない Fontan（ APC）症例に施行した EPSの検討

○豊原 啓子, 西村 智美, 谷口 宏太, 工藤 恵道, 竹内 大二 （東京女子医科大学 循環器小児科）

Keywords: Fontan, 上室頻拍, アブレーション

背景： Fontan（ APC）術後は RAの拡大により経年的に上室頻拍（ SVT）の頻度が増加する。 SVTの出現を契機として TCPC変換手術を行うことが多かったが、最近は RAの拡大のみで TCPC変換手術を施行する傾向にある。目的： TCPC変換手術前に、頻拍の既往のない APC症例に施行した EPSを検討する。症例：20例、 EPS時の年齢は23±5歳（17～37歳）、 APC施行年齢は4±3歳（1～14歳）、 APCから EPSまでの期間は18±3年

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

（13〜25年）、中心静脈圧（ CVP）は12±2（9〜17） mmHg、 RA容積は93±38（46〜161） ml/m2であった。結果：20例中10例は SVTが誘発されずカテーテルアブレーション（ CA）は施行しなかった（(−)群）。10例（50%）に SVT（1〜5 SVT）が誘発されたため、すべての SVTに対して CAを施行した（(＋)群）。(−)群と(＋)群を比較して有意差を認めたのは、 EPS時の年齢（20±2 vs. 27±6 歳、 p=0.005）、APCから EPSまでの期間（16±1 vs. 21±3 年、 p=0.001）であった。 APC施行年齢、 CVP、 RA容積には両群に有意差を認めなかった。結論：臨床的に SVTを認めなくても APC症例は経年的に SVTが起こりうる。

(Fri. Jul 6, 2018 10:10 AM - 11:00 AM 第4会場)

[II-OR24-05] CALM2遺伝子変異 D96Vによる左室緻密化障害・心室中隔欠損・心房中隔欠損を伴った新生児期発症重症 QT延長症候群の一例

○吉田 葉子[1], 鈴木 嗣敏[1], 押谷 知明[1], 加藤 有子[1], 中村 香絵[2,3], 谷本 和紀[3], 渡邊 卓次[3], 川平 洋一[3], 鍵崎 康治[3], 西垣 恭一[3], 中村 好秀[1,4] （1.大阪市立総合医療センター小児不整脈科, 2.大阪市立総合医療センター小児循環器科, 3.大阪市立総合医療センター小児心臓血管外科, 4.近畿大学小児科）

Keywords: CALM2, CHD, 10175

【背景】カルモジュリンは細胞内のカルシウムイオンセンサーであり、カルシウムイオンと結合して様々なタンパク質の機能制御を行う。カルモジュリン遺伝子*CALM1-3*の変異が先天性 QT延長症候群（ LQT）やカテコラミン感受性多形心室頻拍などの致死性不整脈に関連することが近年明かとなっている。*CALM2*変異に関連した新生児期発症重症 LQT症例を報告する。**【症例】**4か月男児。在胎28週に洞徐脈と先天性心疾患を診断され、38週に母体適応帝王切開で出生した。体重3221g、 HR80bpm、心電図は Late appearanceで交代性 T波。心エコーで心室中隔欠損、心房中隔欠損、左室緻密化障害と診断された。日齢５に LQTに伴う機能的2:1房室ブロックが出現するようになり、メキシレチン、プロプラノロールが開始されたが改善なく、日齢9当院 ICUへ搬送された。入院時 HR98bpmでは QTcF635msで房室ブロックなし。心拡大と肺うっ血あり、心エコーは LVEF42%。利尿剤・補助換気を開始したが、日齢10に2:1房室ブロックによる徐脈（ HR57bpm・ QTcF724ms）が持続して心不全が急激に悪化したため、ペーシングリード留置と肺動脈絞扼術を施行した。 QT時間は徐脈で著明に延長した。VVIバックアップペーシングを行うと短時間で QTが短縮して1:1伝導に回復するため有効であった。1か月時肺動脈再絞扼術、3か月時心内修復術を施行、術後は7日 ECMO使用。続発症として上大静脈閉塞、胸腹水、脳室内出血があり、現在も集中治療継続中だが、心室性不整脈は出現していない。遺伝子検査で de novoの既報病原性変異であである*CALM2* c.287A＞ T、 p.D96Vを認めた。**【考察】***CALM2*変異よる LQT15は、2013年に初めて報告され、房室ブロックや心室頻拍のほか、洞徐脈の合併が報告されている。器質的心疾患合併は、左室緻密化障害と心室中隔欠損が各1例ずつ報告されており、本症例ではこれら器質的心疾患の合併により、複合的で重症な経過をたどった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 複雑心奇形

一般口演25（ II-OR25）

複雑心奇形

座長:岡本 吉生（香川県立中央病院 小児科）
座長:東 浩二（千葉県こども病院 循環器内科）
Fri. Jul 6, 2018 4:10 PM - 5:00 PM 第4会場 (303)

[II-OR25-01] 単心室修復を要する21 trisomy症例の予後の検討

○石井 卓[1], 嘉川 忠博[1], 矢崎 諭[1], 上田 知実[1], 浜道 裕二[1], 小林 匠[1], 吉敷 香菜子[1], 和田 直樹[2], 安藤 誠[2], 高橋 幸宏[2] （1.榊原記念病院 小児科, 2.榊原記念病院 心臓血管外科）

[II-OR25-02] 重度三尖弁閉鎖不全を合併した純型肺動脈閉鎖症に対する Starnes手術の検討

○小林 慶, 青木 満, 萩野 生男, 梅津 健太郎, 斎藤 友宏, 卯田 晃代 （千葉県こども病院）

[II-OR25-03] 房室弁逆流を合併した無脾症候群に対する Inter Annular Bridgingの効果

○今井 健太, 猪飼 秋夫, 廣瀬 圭一, 村田 眞哉, 菅野 勝義, 石道 基典, 坂本 喜三郎 （静岡県立こども病院 心臓血管外科）

[II-OR25-04] 乳児期早期までに手術介入を行った、肺動脈弁欠損を伴う Fallot四徴症8例の検討

○西川 幸佑, 遠藤 康裕, 森下 祐馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 梶山 葉, 中川 由美, 池田 和幸, 奥村 謙一, 糸井 利幸 （京都府立医科大学 小児科）

[II-OR25-05] 両側肺動脈絞扼術後の狭窄後肺動脈拡張の検討

○塚田 正範[1], 堀口 祥[1], 小澤 淳一[1], 杉本 愛[2], 沼野 藤人[1], 白石 修一[2], 星名 哲[1], 齋藤 昭彦[1] （1.新潟大学医歯学総合病院小児科, 2.新潟大学医歯学総合病院心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 4:10 PM - 5:00 PM 第4会場)

[II-OR25-01] 単心室修復を要する21 trisomy症例の予後の検討

○石井 卓[1], 嘉川 忠博[1], 矢崎 諭[1], 上田 知実[1], 浜道 裕二[1], 小林 匠[1], 吉敷 香菜子[1], 和田 直樹[2], 安藤 誠[2], 高橋 幸宏[2]
（1.榊原記念病院 小児科, 2.榊原記念病院 心臓血管外科）

Keywords: 21 trisomy, Fontan, 予後

【緒言】単心室修復を要する21 trisomy症例の予後については依然として不明な点が多い。【対象と方法】当院で2005年から2016年に手術を行った21 trisomy症例のうち、心血管の構造的に二心室修復が不可能と判断された症例を対象とし、診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】症例は21例（男性15例、女性6例）で、主要診断は完全房室中隔欠損症が13例（61.9%）と最も多く、左室が主心室の症例が16例（76.2%）だった。初回手術施行時の月齢は中央値1.0ヵ月（生後2日～3.3ヵ月）で、初回手術は肺動脈絞扼術8例、 systemic-pulmonary shunt6例、大動脈弓修復術5例、 Starnes手術2例だった。初回手術後の治療転帰は、在院死亡2例、退院後死亡1例、転帰不明1例、術後グレン手術施行16例、術後グレン手術未施行生存1例だった。グレン手術を行った16例（全症例の76.2%）の手術時年齢は中央値2.1歳（1.0～6.3歳）だった。グレン手術後の治療転帰は、在院死亡0例、退院後死亡1例（ take down症例）、術後 Fontan手術施行13例、術後 Fontan手術未施行生存2例だった。Fontan手術例（13例）の手術時年齢は中央値4.4歳（2.5～12.7歳）で、10例（76.9%）に fenestrationを作成していた。 Fontan手術後急性期では、8例（61.5%）に NOを使用し、4例（30.8%）は静脈内血栓のため再手術が行われていた。術後転帰は、在院死亡2例、転帰不明1例、生存退院10例（全症例の47.6%）だった。退院後の死亡は認めなかったが、1例で蛋白漏出性胃腸症の合併を認めた。全経過を通じての死亡は6例（28.6%）で、男性（5/13例、38.5%）、大動脈弁・弁下狭窄例（3/5例、60.0%）、生後2週以内の初回手術例（3/6例、50.0%）では死亡率が高かった。【結論】二心室修復が困難な21 trisomyおける Fontan到達率は良好とはいえず Fontan術後急性期管理も難渋する症例が多い。全経過を通じて、男性、左室流出路狭窄例、生後早期の手術症例では死亡率が高い傾向があった。

(Fri. Jul 6, 2018 4:10 PM - 5:00 PM 第4会場)

[II-OR25-02] 重度三尖弁閉鎖不全を合併した純型肺動脈閉鎖症に対するStarnes手術の検討

○小林 慶, 青木 満, 萩野 生男, 梅津 健太郎, 斎藤 友宏, 卯田 晃代 （千葉県こども病院）

Keywords: 純型肺動脈閉鎖症, Sternes, 三尖弁閉鎖不全症

純型肺動脈閉鎖症(PAIVS)に対する二心室修復(BVR)においては右心室(RV)形態,容積と共に術後の肺動脈弁,三尖弁(TV)機能も予後を左右する因子である.重度三尖弁閉鎖不全(TR)により右室機能不全をきたした PAIVSに対する Starnes手術の効果を検討した.当院で手術介入を行った PAIVS48例中24例は初回手術時より単心室修復(SVR)を目指した.BVRを目指した24例中13例は初回手術で肺動脈弁切開(Brock)+BTシャント(BT)を施行された.このうち3例において,BVR到達後(症例1),BVR到達前(症例2,3)に,形態異常による重度 TR+三尖弁狭窄(TS)のため Starnes手術が行われた.一方向弁付きの穴開きパッチで TVを閉鎖し,右室自由壁の切除は行なわなかった.症例1:31週5日,1930gで出生。日齢29に Brock+LBT施行.RVEDV55%N,TR moderateで3歳2ヶ月時に BVR +三尖弁形成術(TVP)を施行した.術後も TRに対し3度手術介入を行うも奏効せず,蛋白漏出性胃腸症を発症しため,13歳時に Starnes+TCPCを施行し,術後は良好に経過した.術後右室内腔の縮小を認めた.症例2:38週2日,2835gで出生.日齢15に Brock+LBTを施行した.10ヶ月時に RVEDV51%N,TRIIであり1歳3ヶ月時に RBT+三尖弁交連切開術を施行した.術後 RVEDV123.2%Nとなるも,TRおよび PRが3-4度であったため,2歳3ヶ月時に BDG+Sternes,3歳4ヶ月時に Fontan施行し術後は良好に経過した.術後右室内腔の縮小を認めた.症例3:37週5日,2403gで出生.日齢11日に Brock＋ LBT,三尖弁交連切開術を行った.術後,高度の TRによる右心系拡大(RVEDV165.1%N)と共に心不全を認

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

め,3ヶ月時に Starnes手術を施行した.左心機能,心不全症状の改善を認め,現在 BDG待機中. 結語:PAIVSにおいて,右室容積が十分であっても三尖弁の形態異常に伴う TR,TSを合併する症例は BVR後の Qualityが不良であるため,Starnes手術による SVRが望ましいと考えられた.右室拡大例においても,右室自由壁の切除を行わなくとも,早期に右室の縮小と左室機能の改善を得ることができた.

(Fri. Jul 6, 2018 4:10 PM - 5:00 PM 第4会場)

[II-OR25-03] 房室弁逆流を合併した無脾症候群に対する Inter Annular Bridgingの効果

○今井 健太, 猪飼 秋夫, 廣瀬 圭一, 村田 眞哉, 菅野 勝義, 石道 基典, 坂本 喜三郎 （静岡県立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 無脾症, Inter Annular Bridging, 房室弁逆流

【目的】当院では従来の形成法だけでは対応の難しい単心室房室弁逆流症例に対し,inter annular bridging(IAB)を導入し無脾症および HLHS症例を中心に行ってきた。無脾症例での IABの効果を検討することを目的とした。【対象】2011年1月～2017年12月に,初回から当院で手術介入を行った無脾症候群31例中,IABによる房室弁形成を行った10例を対象とした。 IABによる房室弁形成のタイミングは,初回姑息術時6例,BDG時2例,BDG-TCPC interstage期1例,TCPC時1例で,日齢は2-759(中央値40)日(うちし2m未満6例),体重は2.4-9.0(中央値3.5)kgであった。房室弁に対する併施手技として,commissural annuloplasty:5,edge to edge:3,cleft closure:1,cordal resection:1,自己心膜延長:1を行った。【方法】弁逆流の程度は trivial:0,mild:1,moderate:2,severe:3とした。逆流ポイントの評価として VC(mm),房室弁の心室への陥入の指標として tethering hight:TH(mm)を測定した。 IABの前後での各指標の変化を評価した。【結果】弁逆流の程度は術前2.4±0.8から術後1.1±0.6まで軽快(p=0.0037),VCは4.4±1.7から2.5±1.2まで減少(p=0.0092),THは3.8±2.1から2.7±1.9まで減少した(p=0.0106)。手術死亡なく,遠隔期死亡は4例で,うち3例は新生児期に房室弁介入を要した症例であった。観察期間2.1±1.9年で,再介入を3例,再々介入を2例に行い,直近の弁逆流は1が4例,2が2例であった。対象期間中の全31例中,2m未満に房室弁介入を要した症例は7例で,2m以降介入7例,房室弁介入不要17例と比べ術前の THが有意に大きかった(順に4.9±1.7,3.3±0.8,0.9±0.7)。【結語】新生児乳児期早期に房室弁への介入を要する症例では,tetheringの程度が強いことが示唆された。 IABはこのような児にも応用できる単心室房室弁形成の手段で,術後 THが減少し弁逆流の制御に寄与する。ただし新生児乳児期早期から高度房室弁逆流を持つ症例の生命予後の改善には引き続き努力を要する。

(Fri. Jul 6, 2018 4:10 PM - 5:00 PM 第4会場)

[II-OR25-04] 乳児期早期までに手術介入を行った、肺動脈弁欠損を伴うFallot四徴症8例の検討

○西川 幸佑, 遠藤 康裕, 森下 祐馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 梶山 葉, 中川 由美, 池田 和幸, 奥村 謙一, 糸井 利幸 （京都府立医科大学 小児科）

Keywords: Fallot四徴症, 肺動脈弁欠損, 右室流出路形成術

【背景】肺動脈弁欠損を伴う Fallot四徴症(TOF/APV)は、著明に拡張した肺動脈による気道の圧排、呼吸不全が問題となる稀な疾患であり、手術介入の時期や予後も圧迫部位や程度より大きく異なってくる。【目的】TOF/APV重症例の、術後急性期および遠隔期予後について検討する。【方法】1997～2017年までに、呼吸不全のため乳児期早期までに手術介入を要した TOF/APV8例において、術前の挿管期間、手術時の日齢,体重、術

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

式、抜管までに要した日数、急性期および遠隔期予後を後方視的に検討した。【結果】挿管後から手術までの日数は中央値で15日(0-68日)、手術は日齢中央値83.8日(10-157日)に施行され、手術体重は中央値3.9kg(2.0-6.2kg)であった。8例中2例で姑息的右室流出路形成術、6例で一期的右室流出路形成術、また全症例で肺動脈縫縮,形成術を施行され、術後抜管までの日数は中央値23.3日(3-26日)であった。死亡例は1例(12.5%)で、初回手術後の8ヶ月後に呼吸状態の悪化を認め、気管外ステント留置を行うもその4日後に死亡した。その他3例で肺動脈再形成術、右室流出路再形成術を施行、1例で気管切開術を行ったが現在も生存している。【考察/結論】一般的に乳児期早期に呼吸不全を呈する TOF/APV例は予後不良とされているが、当院での死亡例に関しても気管軟化症,臍帯ヘルニアなどの合併症例であり、当院での術後急性期,遠隔期予後は比較的良好であった。また一期的根治術選択例においても姑息術選択例と比べ予後を増悪させることは無く、呼吸状態増悪を認める症例では速やかに手術介入を行い、挿管期間の短縮、呼吸状態の改善を図ることが可能である。

(Fri. Jul 6, 2018 4:10 PM - 5:00 PM 第4会場)

[II-OR25-05] 両側肺動脈絞扼術後の狭窄後肺動脈拡張の検討

○塚田 正範[1], 堀口 祥[1], 小澤 淳一[1], 杉本 愛[2], 沼野 藤人[1], 白石 修一[2], 星名 哲[1], 齋藤 昭彦[1] （1.新潟大学医歯学総合病院小児科, 2.新潟大学医歯学総合病院心臓血管外科）

Keywords: 両側肺動脈絞扼術, 狭窄後肺動脈拡張, 肺出血

【背景】近年、 first palliationとしての両側肺動脈絞扼術(bPAB)施行例が増加している。それらの症例の中で絞扼部より末梢の肺動脈が拡張している症例が散見される。【目的】 bPAB後の狭窄後肺動脈拡張をきたす症例の特徴を明らかにすること。【方法】対象は当院で bPABを施行した症例で、肺動脈形成術(PAP)を施行するまでにCTまたはカテーテル検査で肺動脈の評価ができた20例。拡張群(D群)と非拡張群(N群)に分けて診療録より後方視的に検討する。拡張を末梢肺動脈が PAB近位部肺動脈の1.5倍以上又は末梢肺動脈分枝が PAB近位部肺動脈の1.0倍以上と定義する。【結果】 D群、 N群はそれぞれ10例ずつ。 D群:N群の順で症例数又は平均値を記載し、P値記載なしは有意差なし。男性4:4、在胎週数36週6.6日：40週1.1日($p<0.05$)、出生体重(g)2044:3145($p<0.01$)、出生体重標準偏差-1.70:0.11($p<0.01$)、 N2使用6:7、単心室血行動態2:7($p<0.05$)、 systemic disease合併4:0($p<0.01$)、 banding素材(metal clip)3:2、手術時日齢5.8:6.8、評価時術後日数161.5:43.3($p<0.01$)。 D群3例で PAP前に PABに対する PTAを試み、2例で施行、1例で wire操作による肺出血のため断念した。【考察】肺血管の未熟性や systemic diseaseに伴う脆弱性がある状態で、 banding後の血流の乱流に長期間曝される事により、より一層肺動脈が拡張すると考えられる。【結語】低出生体重児、早産児、 small for date児、二心室を有する症例、 systemic disease合併例、 bPABより長期間経過している症例は bPAB後の狭窄後肺動脈拡張をきたしやすい。また、拡張による肺動脈の脆弱性に留意する必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 集中治療・周術期管理

一般口演26（ II-OR26）

集中治療・周術期管理

座長:大崎 真樹（静岡県立こども病院 循環器集中治療科）
座長:松井 彦郎（東京大学医学部附属病院 小児科）
Fri. Jul 6, 2018 5:10 PM - 6:00 PM 第4会場 (303)

[II-OR26-01] 術後反回神経麻痺の診断における声帯エコーの有用性

○増井 美苗, 長谷川 智巳, 黒澤 寛史 （兵庫県立こども病院 小児集中治療科）

[II-OR26-02] 高肺血流を伴う先天性心疾患を合併した早産児に対する低酸素療法の検討

○藤岡 泰生[1,2], 釣澤 智沙[2], 山田 浩之[2], 竹田 知洋[2], 久枝 義也[2], 天方 秀輔[2], 櫻井 裕子[2], 中尾 厚[2], 小林 城太郎[3], 土屋 恵司[1,2] （1.日本赤十字社医療センター 小児科, 2.日本赤十字社医療センター 新生児科, 3.日本赤十字社医療センター 心臓血管外科）

[II-OR26-03] 先天性心疾患術後患者における中心静脈カテーテル関連血栓症

○前澤 身江子[1], 瀧聞 浄宏[1], 安河内 聰[1], 武井 黄太[1], 内海 雅史[1], 中村 太地[1], 川村 順平[1], 浮網 聖実[1], 沼田 隆佑[1], 岡村 達[2], 上松 耕太[2] （1.長野県立こども病院循環器小児科, 2.長野県立こども病院心臓血管外科）

[II-OR26-04] 新生児開心術後重症乳糜胸に対するリンパ節穿刺造影治療の経験

○宮原 義典, 樽井 俊, 山口 英貴, 佐々木 赳, 伊吹 圭二郎, 柿本 久子, 簇 義仁, 石野 幸三, 富田 英 （昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

[II-OR26-05] 周術期におけるリオシグアト注腸投与の安全性と有用性

○小山 裕太郎, 高橋 努 （済生会宇都宮病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 5:10 PM - 6:00 PM 第4会場)

[II-OR26-01] 術後反回神経麻痺の診断における声帯エコーの有用性

○増井 美苗, 長谷川 智巳, 黒澤 寛史 （兵庫県立こども病院 小児集中治療科）

Keywords: 声帯エコー, 術後反回神経麻痺, 先天性心疾患

【背景・目的】 反回神経麻痺は先天性心疾患手術における non-cardiac complicationの一つであるが、嗄声や嚥下機能障害を引き起こし，誤嚥や経口摂取困難など児の術後回復に影響を与え得る。診断に際しては、これまで喉頭ファイバーで行われてきたが、侵襲的な検査で耳鼻科コンサルトが必要なことから、確定診断や治療介入が遅れる傾向にあった。近年、非侵襲的な声帯エコーによる反回神経麻痺評価の報告が散見されている。今回、先天性心疾患手術の術後反回神経麻痺の診断にあたり、声帯エコーの有用性を調査する。【方法】2017年10月から12月までの2ヵ月間に、当院 CICUに入室した先天性心疾患手術後の患者のうち、術式や症状から反回神経麻痺のリスクがあると考えられた症例9例を対象とした。年齢中央値3か月(1-5か月)、性別男 6例女3例。声帯エコーは LOGIQ e Premium Ultrasound System (GE Healthcare)を使用してベッドサイドで施行した。後日、耳鼻科医による喉頭ファイバーで声帯エコー診断の正誤を確認した。【結果】疾患は、大動脈縮窄複合4例、心室中隔欠損2例（うち1例は鎖骨下動脈起始異常）、完全型房室中隔欠損1例、 Ebstein奇形1例、先天性気管狭窄/肺動脈スリング1例。症状は、嗄声8例、吸気性喘鳴 2例であった（重複あり）。抜管からエコー施行までは中央値2日(0-4日)であった。所見は、左声帯固定 7例、両側声帯固定 1例、正常 1例であった。このうち、左声帯固定と診断した1例のみ喉頭ファイバーで正常であったが、それ以外は喉頭ファイバー所見と一致した。【結論】声帯エコーは、非侵襲的かつ簡便にベッドサイドで行うことができ、喉頭ファイバーとほぼ同等に反回神経麻痺を診断することができた。先天性心疾患手術の術後反回神経麻痺の評価に声帯エコーは有用であると考えられる。

(Fri. Jul 6, 2018 5:10 PM - 6:00 PM 第4会場)

[II-OR26-02] 高肺血流を伴う先天性心疾患を合併した早産児に対する低酸素療法の検討

○藤岡 泰生[1,2], 釣澤 智沙[2], 山田 浩之[2], 竹田 知洋[2], 久枝 義也[2], 天方 秀輔[2], 櫻井 裕子[2], 中尾 厚[2], 小林 城太郎[3], 土屋 恵司[1,2] （1.日本赤十字社医療センター 小児科, 2.日本赤十字社医療センター 新生児科, 3.日本赤十字社医療センター 心臓血管外科）

Keywords: 低酸素療法, 早産児, 先天性心疾患

【背景】左心低形成症候群(HLHS)や大動脈縮窄(CoA)/離断複合(IAA)などに対する初回手術までの肺血管抵抗/肺血流の調整を目的とした窒素吸入による低酸素療法(HGVT)は有用である.当院では HLHSや CoA/IAAに限らず,肺血流増加を伴う先天性心疾患(CHD)を合併した新生児,特に,早産児に対し未熟性や低体重による早期手術のリスクを回避する目的で積極的に HGVTを行っているが,その安全性や有効性は明らかでない.【目的】早産児に対するHGVTの有効性と安全性の検討.【方法】2006-2017年に当院で初回手術までに HGVTを施行された肺血流増加型CHDを合併した早産児(P群)と正期産児(T群)の臨床背景,手術到達率,手術時日齢,術前合併症,挿管日数,HGVT日数,術後死亡率を後方視的に検討.染色体異常/多発奇形症候群は除外した.【結果】 P群(n=24)/T群(n=79)の在胎週数,出生体重,Apgar score1分,5分値はそれぞれ,34.5(24.4-36.9)/39.4(37.0-41.7)週,1639±674/2911±435g,7.0(3-8)/ 8.5(5-10)点,8.0(4-9)/ 9.0(7-10)点で,全てに有意差を認めた.P群/T群の主疾患の内訳は CoA;4/27例,IAA;4/8例,HLHS;1/13例,TGA;6/9例,DORV;1/5例,VSD;3/7例,PDA;2/0例,TAPVC;1/5例,その他;2/5例で,姑息/根治術の内訳は P群;12/11例,T群; 45/34例であった.HGVT日数(P群:6(1-139)日/T群:4 (1-59)日; P=0.040)に有意差を認めたが,手術時日齢(P群:11(2-139)日/T群: 8 (2.0-82)日; P＞0.05)は有意差を認めなかった.術前に壊死性腸炎を P群に3例(12.5%),T群に4例(5.2%)認めたが発症率に有意差は認めなかった.手術到達率は P群95.8%(23/24)で T群100%(79/79)と有意差は認めなかった.術後死亡率は P群が有意に高かった

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(P群:13.0%(3/23)/T群1.3%(1/79); P=0.012)が,HGVTとの因果関係は無いと考えられた.【まとめ】早産児においても低酸素療法を行うことで正期産児と同等に初回手術に到達できることが示唆されたが,壊死生腸炎の発症に注意が必要と考えられた.

(Fri. Jul 6, 2018 5:10 PM - 6:00 PM 第4会場)

[II-OR26-03] 先天性心疾患術後患者における中心静脈カテーテル関連血栓症

○前澤 身江子[1], 瀧聞 浄宏[1], 安河内 聰[1], 武井 黄太[1], 内海 雅史[1], 中村 太地[1], 川村 順平[1], 浮網 聖実[1], 沼田 隆佑[1], 岡村 達[2], 上松 耕太[2] （1.長野県立こども病院循環器小児科, 2.長野県立こども病院心臓血管外科）
Keywords: 周術期管理, 中心静脈カテーテル, 血栓症

【背景】先天性心疾患における中心静脈カテーテル関連血栓症（ catheter-related thrombosis, CRT）は、肺塞栓や脳梗塞、両方向性グレンルートの閉塞、カテーテル検査、治療のアプローチを困難にする原因となり、注意すべき合併症である。【目的】先天性心疾患術後患者における CRTについて、発症の様子と経過、治療および予後を検討する。【方法】2016年4月1日-2017年12月31日に先天性心疾患手術に際して中心静脈カテーテルを新規に留置した177例中、術後に超音波または CTで血栓の検索を行った33例（日齢3-5歳、中央値3.5ヶ月；1.8-13.6kg、中央値4.6kg；男20例）を対象に、診断の契機、血栓の有無、部位、手術から血栓診断までの期間、検査値の変化、偶発症の有無、治療と転帰について診療録から調査した。【結果】診断の契機は FDP上昇31例、カテーテル挿入部位の腫脹1例、脳梗塞1例。脳梗塞をきたした症例は他の部位でも血栓を検出できなかった。33例中21例（64%、男15例）に CRTを認め、うち6例（29%）は新生児であった。外腸骨静脈にカテーテルを留置した30例中、16例に CRTを認めた。診断は中央値で術後7日（3-21日）で行った。 CRTの有無によって診断前3日間の FDP平均値は17.6VS18.0μg/ml（ p=0.91）、経過中の FDP最大値は32.7VS27.6μg/ml（ p＝0.49）といずれも有意差はなかった。診断時に23例でヘパリン持続投与を行っていたが、17例に CRTを認めた。投与量は中央値10IU/kg/h（5-17IU/kg/h）で、診断前3日の APTTの平均値は44.0VS38.5秒（ p=0.36）と有意差なく、ヘパリンで血栓形成は抑制されなかった。21例中13例でワーファリン投与し、7例で血栓の消失を確認した。2例は血管が完全閉塞したためワーファリンは中止した。【結語】先天性心疾患術後は CRT発症リスクが高く、術後早期から見られる。 FDP上昇が特異的な検出契機ではないが、早期に超音波検査で検索、治療を開始して合併症を防ぐことができるかもしれない。

(Fri. Jul 6, 2018 5:10 PM - 6:00 PM 第4会場)

[II-OR26-04] 新生児開心術後重症乳糜胸に対するリンパ節穿刺造影治療の経験

○宮原 義典, 樽井 俊, 山口 英貴, 佐々木 赳, 伊吹 圭二郎, 柿本 久子, 簇 義仁, 石野 幸三, 富田 英 （昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）
Keywords: 乳糜胸, 新生児, リンパ節

新生児期開心術後の重症乳糜胸は致死的合併症の一つである．絶食，脂肪制限，中鎖脂肪酸ミルク，オクトレオチド投与などの保存的治療を組み合わせても治療に難渋することが多い．胸膜癒着や胸管結紮などの侵襲的処置は確実性に乏しい．我々は，上記保存的治療が無効であった新生児期開心術後の重症乳糜胸3症例に対して，リピオドールを用いたリンパ管造影を行い，良好な結果を得たので報告する．症例1）2.9kg 女児 完全大血管転位 ：生後12日目に動脈スイッチ施行，術5日目に乳糜胸発症，術17および28日目にリンパ管造影を施行． 症例

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2）3.4kg 男児 大動脈縮窄心室中隔欠損， CHARGE症候群： 生後9日目に一期的根治術を施行，術2日目に抜管したが，術8日目に乳糜胸のため再挿管両側胸腔ドレナージを施行した．術13および34日目にリンパ管造影を施行した． 症例3）2.8kg 男児 先天性大動脈弁狭窄，術後縦隔炎： 生後7日目にノーウッド手術を施行，術20日目より縦隔炎のため VAC施行，術40日目に閉胸したが乳糜胸を発症した．術60，75，100日目にリンパ管造影を施行した． いずれの症例も保存的治療中に連日50ml/kg/日超の胸水が漏出した．リンパ管造影検査はエコーガイド下に鼠蹊部リンパ節を穿刺し，0.3ml/kg/回のリピオドールを緩徐に注入した．造影後の胸水減少の程度は様々であったが，2から3回の造影で全例胸腔ドレーンを抜去できた． 胸部外科領域術後の難治性乳糜胸に対して，リピオドールを用いたリンパ管造影による診断・治療報告が近年散見されるようになったが，小児例の報告は極めて少ない．リンパ節穿刺によるリンパ管造影は，新生児開心術後の乳糜胸に対しても施行可能かつ有効な治療手段の一つであることが示唆された．

(Fri. Jul 6, 2018 5:10 PM - 6:00 PM 第4会場)

[II-OR26-05] 周術期におけるリオシグアト注腸投与の安全性と有用性

○小山 裕太郎, 高橋 努 （済生会宇都宮病院 小児科）

Keywords: 術後肺高血圧, リオシグアト, 注腸投与

【背景】左右短絡疾患では術後に肺高血圧が残存し治療を要することがある。術後早期の経口・経管での投薬は吸収が不安定であることが懸念され、注腸投与が有用である可能性がある。【目的】術後肺高血圧に対するリオシグアト注腸投与の安全性および有用性を調べる。【方法】対象は2015年4月から2016年3月に術後肺高血圧に対してリオシグアト注腸投与を行った乳児の4例。肺高血圧の判断は、症例1・2は肺動脈圧ラインによる測定、圧ライン非挿入の症例3・4では心エコー図検査により行った。初期投与量は1回0.02mg/kgで1日3回投与とし、必要であれば適宜増量を行った。投与後120分または240分まで、30分または60分間隔で体血圧および(圧ライン挿入例では)肺血圧を測定し比較検討を行った。【結果】症例1は VSD, PHで術後 PH crisisに対して NO療法導入し、 NO減量に伴いリオシグアトを漸増した。 NO離脱時の1回投与量は0.06mg/kgで、体血圧(収縮期)は投与前93.8mmHgで120分後に3.6%上昇し、肺血圧(収縮期)は投与前26.8mmHgで120分/240分後にそれぞれ3.5%/4.7%減少した。症例2は VSD, PHでリオシグアト1回量0.02mg/kgで投与を開始した。同様に体血圧は投与前86.6mmHgで90分後に3.1%上昇し、肺血圧は投与前31.8mmHgで90分後に6.8%上昇する結果となった。いずれの変化も有意差は認めなかった。症例3は PDA, PHの21 trisomy児、症例4は DORVで、1回量0.02mg/kgで投与を開始し、有意な体血圧変動なく経過した。【考察】症例数が少なく有意な肺血圧低下は得られなかったものの、全例で有意な体血圧低下なく経過した。体・肺血圧モニター下であれば、比較的早期に維持量まで増量することで良好な肺血圧を得られる可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 川崎病・冠動脈・血管

一般口演27（ II-OR27）

川崎病・冠動脈・血管 3

座長:西山 光則（恵愛病院 小児科）
座長:渡部 誠一（土浦協同病院 小児科）
Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:45 AM 第6会場 (411+412)

[II-OR27-01] 川崎病罹患後100日未満の冠動脈瘤径と遠隔期冠動脈障害残存との関連

○津田 悦子[1], 仲岡 英幸[1], 豊島 由佳[1], 三池 虹[1], 馬場 恵史[1], 鈴木 大[1], 山田 修[2] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 病理検査部）

[II-OR27-02] 当院における巨大瘤を有し成人に至った川崎病症例の検討

○深澤 隆治, 橋本 康司, 橋本 佳亮, 大久保 隆志, 簗野 香苗, 渡邉 誠, 鈴木 伸子, 赤尾 見春, 阿部 正徳, 上砂 光裕, 勝部 康弘 （日本医科大学小児科）

[II-OR27-03] 運動時の胸痛で発見された小児期発症冠動脈攣縮性狭心症の2例

○高梨 学, 齋木 宏文, 桑田 聖子, 北川 篤史, 木村 純人, 菅本 健司, 先崎 秀明, 石井 正浩 （北里大学 医学部 小児科）

[II-OR27-04] 完全大血管転位に対する大血管スイッチ術後の遠隔期冠動脈病変の検討

○島袋 篤哉[1], 塚原 正之[1], 内田 英利[1], 竹蓋 清高[1], 佐藤 誠一[1], 中矢代 真美[1], 赤繁 徹[2], 渕上 泰[2], 西岡 雅彦[2], 長田 信洋[2] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科）

[II-OR27-05] 動脈スイッチ手術における冠動脈壁内走行に関する検討

○卯田 昌代, 青木 満, 萩野 生男, 梅津 健太郎, 齋藤 友宏, 小林 慶 （千葉県こども病院 心臓血管外科）

[II-OR27-06] 遠隔期川崎病冠動脈病変に対する光干渉断層法（ OCT、 OFDI）による血管壁評価

○戸田 孝子, 喜瀬 広亮, 勝又 庸行, 吉沢 雅史, 河野 洋介, 小泉 敬一, 星合 美奈子, 杉田 完爾 （山梨大学 医学部 小児科）

[II-OR27-07] 川崎病による無症候性冠動脈閉塞をもつ患者における心臓 MR遅延造影を用いた左心機能の評価

○仲岡 英幸, 津田 悦子, 森田 佳明, 白石 公, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:45 AM 第6会場)

[II-OR27-01] 川崎病罹患後100日未満の冠動脈瘤径と遠隔期冠動脈障害残存との関連

○津田 悦子[1], 仲岡 英幸[1], 豊島 由佳[1], 三池 虹[1], 馬場 恵史[1], 鈴木 大[1], 山田 修[2] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 病理検査部）

Keywords: 冠動脈瘤, 冠動脈障害, 川崎病

川崎病（ KD）による冠動脈炎は冠動脈瘤 (CAA)をきたしうるが、その瘤径は冠動脈壁障害の程度を反映すると推定される。 KD罹患後100日未満の CAA径と KD罹患後１年以上の遠隔期冠動脈障害 (CAL)残存との関連について検討した。（方法）1978年から2011年までに KD罹患後100日未満に選択的冠動脈造影(CAG)を施行し、 CAAと診断された214例（男160 女54）において、遠隔期 CAGの CALについてみた。 CAAのあった右冠動脈、左前下行枝、左回旋枝の Branch群と左冠動脈分岐部に限局した瘤 (LCA群)に分けて検討した。初回 CAGにおいて各枝の最大 CAAの最大径を測定した。遠隔期 CALは、退縮(R)、拡大性病変(D)、狭窄性病変 (S)の3群に分類した。 Sは、25%以上の局所性狭窄、閉塞、セグメント狭窄とし、 Dは Rと Sに該当しない拡大と CAA残存と定義した。 KD罹患年齢は中央値23か月（2か月～13歳）、初回 CAG施行は中央値59日、遠隔期 CAGは中央値8年（最大値32年）であった。 Branch群ついて遠隔期 CAL３群における初回 CAG径について、初回 CAG時の BSA＜0.50と BSA≧0.50と分けて検討した。 LCA群については Rと D+S群の２群について初回 CAG径を比較した。検定は t検定、または一元配置後 Tukey検定を用い、 p＜0.05を有意差ありとした。（結果） Branch群(BSA＜0.50) の各 CAL群の最大 CAA径 (mm) はそれぞれ R 5.1±1.6 (n=79) D 6.9±2.6 (n=36) S 9.8±3.6 (n=60)、 BSA≧0.50では R 6.5±2.5 (n=95) D 9.0±3.1 (n=58) S 12.3±3.3 (n=64) (p＜0.0001)と各 CAL群間で有意差があった。 LCA群では、 R 5.1±1.8 (n=54) D+S 7.3±1.7 (n=15) (p＜0.001)の２群間で有意差がみられた。（結語） KD罹患後100日未満の最大 CAA径の程度は遠隔期の CALを決定する因子である。約5mm以下の瘤は大部分が退縮し、5mmをこえると拡大性病変や狭窄性病変として１年以上の遠隔期にも CALとして残存しうる。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:45 AM 第6会場)

[II-OR27-02] 当院における巨大瘤を有し成人に至った川崎病症例の検討

○深澤 隆治, 橋本 康司, 橋本 佳亮, 大久保 隆志, 築野 香苗, 渡邉 誠, 鈴木 伸子, 赤尾 見春, 阿部 正徳, 上砂 光裕, 勝部 康弘 （日本医科大学小児科）

Keywords: 川崎病, 冠動脈巨大瘤, 成人

【背景】川崎病巨大冠動脈瘤（ GAN）は遠隔期において心イベントを高率に発症することが知られている。冠動脈巨大瘤を有し現在当院にて経過観察中の成人について、その特徴を検討する。【方法/成績】当院小児科にて経過観察中の20歳以上の GANを有した川崎病35名を対象とした。男女比は25/10、川崎病発症時月齢は中央値36（4－135）ヶ月、分析時の月齢は中央値305（236－528）ヶ月であった。 GAN部位は右5例、左4例、両側26例であり。右冠動脈（ RCA）の75%以上狭窄/閉塞は3/15例、左冠動脈（ LAD）の75%以上狭窄/閉塞は15/6例であった。急性心筋梗塞（ AMI）は10例（28.6%）に来しており、無症候性の心筋梗塞も1例に確認された。 AMIは GANが RCAのみに存在する症例にはなかった。 AMI症例は有意に LVEFが低下し（0.52±0.11 vs. 0.64±0.04, p＜0.0001）、 LV asynergyが存在（ p＜0.0001）していたが、 Treadmill運動負荷強度には差を認めなかった（15.1±1.7 vs. 14.3±2.8 Mets, p=0.46）。冠動脈バイパス術（ CABG）は17例に行われ、川崎病発症から CABGまでの期間は中央値86.5ヶ月（12－480）であった。 RCAおよび LADの有意狭窄または閉塞症例での CABGは、それぞれ50.0%(9/18)、100%(17/17)と LADに問題ある症例により多く行われていた。全例にアスピリンが投与されており、ワーファリンの投与は8例であった。全例が NYHA1の生活を送っており、Treadmill運動負荷でも10Mets以下の症例はなかった。全員が学生または職業を有し、特に日常生活での困難を

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

訴える症例はなかった。【結論】 GANを有する成人では、様々な問題を抱えながらも、特に困難のない社会生活を送ることが可能となっている。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:45 AM 第6会場)

[II-OR27-03] 運動時の胸痛で発見された小児期発症冠動脈攣縮性狭心症の2例

○高梨 学, 齋木 宏文, 桑田 聖子, 北川 篤史, 木村 純人, 菅本 健司, 先崎 秀明, 石井 正浩 （北里大学 医学部 小児科）

Keywords: coronary spastic angina, coronary endothelial dysfunction, injection of acetylcholine

【背景】冠攣縮性狭心症は、冠攣縮により生じる狭心症であり、小児期発症は極めて稀とされている。【症例】症例1：生来健康な8歳男児。サッカーの練習中に10分程持続する胸痛を認めた。胸痛は自然軽快するも、トロポニン Tが陽性であり、虚血性心疾患が疑われた。心電図、運動負荷心電図、 CTA、心筋血流シンチなどを施行するも有意な所見は得られなかった。冠動脈造影にて器質的狭窄病変を認めなかったが、アセチルコリン（ ACh）負荷で、右冠動脈と左前下行枝と左回旋枝が収縮し、また硝酸イソソルビド（ ISDN）負荷で拡張した。症例2：生来健康な14歳男児。サッカーの練習中に失神歴があるが、すぐに改善したため、経過をみていた。その後も、動悸を訴えるようになり、精査を行った。心臓超音波、運動負荷心電図、 CTAで異常を認めなかったが、トロポニン Tが弱陽性であり、虚血性心疾患が疑われた。冠動脈造影にて器質的狭窄病変は認めなかったが、冠動脈が ACh負荷で収縮し、 ISDN負荷で拡張する所見を得た。【考察】2症例の胸痛は、以上の所見より、冠動脈の攣縮により誘発された可能性が高く、冠攣縮性狭心症と診断した。川崎病以外で小児期発症の冠動脈血管内皮障害は極めて稀であり、小児期の胸痛は心原性以外のことが多く、早期診断が困難なことがある。しかし、冠攣縮性狭心症は冠動脈の攣縮により突然死を起こすこともあり、冠動脈造影で器質的狭窄病変を認めない場合でも、虚血性心疾患が疑われる場合には冠攣縮薬物誘発試験を考慮することが重要であると考えられた。【結語】運動時の胸痛で発見された冠攣縮性狭心症の2例を経験した。現在、カルシウム拮抗薬の内服にて運動制限は行わず、外来で経過観察中である。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:45 AM 第6会場)

[II-OR27-04] 完全大血管転位に対する大血管スイッチ術後の遠隔期冠動脈病変の検討

○島袋 篤哉[1], 塚原 正之[1], 内田 英利[1], 竹蓋 清高[1], 佐藤 誠一[1], 中矢代 真美[1], 赤繁 徹[2], 渕上 泰[2], 西岡 雅彦[2], 長田 信洋[2] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科）

Keywords: TGA, ASO, Coronary complication

【背景】完全大血管転位(transposition of the great artery: d-TGA)に対する大血管スイッチ術(arterial switch operation: ASO)後早期の冠動脈合併症は冠動脈形態・走行、手術手技によるものが多いが、遠隔期における狭窄の機序は不明な点が多い。【目的】遠隔期冠動脈狭窄の発生頻度、狭窄部位、機序について検討する。【対象と方法】当院の ASO後症例で、術後評価の心臓カテーテル検査を施行した30例（男25例、女5例、術後2.3～23.0年：中央値 11.0年）。そのうち、選択的冠動脈造影で有意な冠動脈狭窄を認めた症例について後方視的に検討した。【結果】冠動脈狭窄は6例（20%)に認めた（1例：完全閉塞、1例：重度狭窄、2例：中等度狭窄、2例：軽度狭窄）。冠動脈走行パターンは、 Shaher1型4例、2b型1例、4型1例。 Shaher1型以外の狭窄はも

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ともとの走行形態による軽度狭窄であった。中等度以上の狭窄をきたした症例は全例 Shaher1型で、左冠動脈主幹部(LMT)病変であった。しかし全例、自覚症状は認めず、負荷心筋シンチ(MPI)で虚血所見は完全閉塞例と重度狭窄2例のみに認めた。重度狭窄例ではカテ中に冠血流予備量比 FFRを測定し、有意狭窄所見を認め、治療適応と判断して Bentall手術を施行した。術中所見は、拡大した Valsalva 洞の前方に位置した LMTが肺動脈に挟まれた状態であった。【考察】大動脈基部拡大に伴い走行の変化を生じ、肺動脈が前方にある左冠動脈脈を圧排することで狭窄をきたす可能性がある。【結語】術後早期に冠動脈狭窄がなくとも、遠隔期に臨床症状なく突然死するリスクがあり、全例で積極的なフォローが必要である。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:45 AM 第6会場)

[II-OR27-05] 動脈スイッチ手術における冠動脈壁内走行に関する検討

○卯田 昌代, 青木 満, 萩野 生男, 梅津 健太郎, 齋藤 友宏, 小林 慶 （千葉県こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 冠動脈壁内走行, 動脈スイッチ手術, TGA

【目的】完全大血管転位症(TGA)や大血管転位型両大血管右室起始症(TGA-DORV)に対する動脈スイッチ術(ASO)において,移植冠動脈の屈曲,急性冠血流障害のリスクとなりうる冠動壁内走行の診断,対処の問題点を検討する.【対象】当院で2003年1月より2017年12月までに TGAもしくは TGA-DORVに対して ASOを行った64例.【方法】術前診断,術中所見,術式,臨床経過,術後の心機能,心電図変化と,冠動脈壁内走行の関連を後方視的に検討した.【結果】手術時の日齢,体重の中央値は12,3.0kg,TGA I型42例,TGA II型12例,TGA-DORV10例で,CoAの合併を8例に認めた.術後30日以内の死亡は2例(3.1%).対象例中,冠動脈壁内走行を認めたのは4例(6.3%)で,手術時日齢平均9,平均体重3.2kg,TGA I型3例(症例 A-C),Taussig- Bing CoA(症例 D)1例であった.冠動脈起始分類は Shaher 5a 型3例(症例 A-B,D),Shaher 1型 1例(交連上起始,症例 C)であった. 壁内走行の術前診断はエコーで1例(症例 A),造影 CTで1例(症例 D)疑われていた.他の2例はエコー, Laid Back造影からも診断不能であった.術中,Shaher 5a の3例は左冠動脈,Shaher 1の1例は両側冠動脈の壁内走行が見られた.冠動脈再建法は全症例 Mee法でおこなった.冠動脈壁内走行部分の長さには症例間に差異があり、症例 Bで最も長く術中人工心肺離脱困難となり Cut Back追加を要した.全例術後急性期を耐術したが,症例 Bは術後36日目に新生児病棟にて突然の心電図 ST変化から心室細動となり死亡した.他の症例は遠隔生存が得られ,カテーテル検査あるいは造影 CT上有意な冠動脈狭窄所見を認めていない.心電図,心機能に関しては生存した症例では差はなかった.【考察】冠動脈壁内走行は Shaher分類5a型に多いが,他の型にも起こることがあり,術前診断が困難な場合もあった。また壁内走行部分の距離には症例差があり,壁内走行部の距離が長い症例ではリスクが高く注意が必要であると考えられた.

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:45 AM 第6会場)

[II-OR27-06] 遠隔期川崎病冠動脈病変に対する光干渉断層法（ OCT、OFDI）による血管壁評価

○戸田 孝子, 喜瀬 広亮, 勝又 庸行, 吉沢 雅史, 河野 洋介, 小泉 敬一, 星合 美奈子, 杉田 完爾 （山梨大学 医学部 小児科）

Keywords: 川崎病, OCT, カテーテル

【背景】川崎病遠隔期において冠動脈病変の血管壁が如何なる変化を呈するか明らかになっていない。光干渉断層法（ OCT(optical coherent tomography)および OFDI(optical frequency domain imaging)）は血管壁の詳細な評価が可能であり、成人領域の急性冠疾患症例の冠動脈壁の評価に広く用いられているが、川崎病遠隔期における報告はまだ少ない。【目的】 OCTおよび OFDIを用いて、川崎病遠隔期における冠動脈の内膜肥厚・石灰

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

化・血管新生・血栓の有無等の冠動脈血管壁の性状を評価し、急性期病変と比較すること。【方法】対象は2016年3月から2017年12月までに、当院で冠動脈造影と同時に OCTもしくは OFDIにて、残存冠動脈瘤、その周囲の冠動脈の血管壁評価を行なった川崎病遠隔期4症例。評価可能であった16区域毎に血管壁の評価と急性期冠動脈拡大の程度との比較を行なった。【結果】4例は全例男性。検査施行時年齢は17歳3ヶ月～23歳9ヵ月(中央値19歳1ヵ月)、発症からのフォロー期間は14年0ヶ月～18年11ヵ月(中央値16年5ヵ月)であった。急性期6mm以上の拡大もしくは瘤形成を認めた12区域では全区域で内膜肥厚を認め、5区域で石灰化病変を、4区域で血管新生が確認された。明らかな血栓形成は認められなかった。急性期に拡大を認めなかった4区域のうち、2区域でも内膜肥厚がみられた。【考察】急性期拡大・瘤病変には石灰化や新生血管増生をともなった内膜肥厚を全例で認めた。また、急性期拡大・瘤病変を有する川崎病遠隔期の症例には、元々冠動脈拡大を有しない病初期正常区域にも内膜肥厚が半数の病変に認められ、それらも含めた長期のフォローアップが必要と考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:45 AM 第6会場)

[II-OR27-07] 川崎病による無症候性冠動脈閉塞をもつ患者における心臓MR遅延造影を用いた左心機能の評価

○仲岡 英幸, 津田 悦子, 森田 佳明, 白石 公, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター）

Keywords: 川崎病冠動脈障害, 心臓MRガドリニウム遅延造影, 左心室駆出率

目的：無症候性冠動脈閉塞をもつ患者の左心機能について検討した。対象と方法：2012年から17年までに川崎病による冠動脈障害をもつ65例（男49、女16）に心臓 MR検査を施行した。心臓 MR施行時の年齢は5から47歳（中央値29歳）であった。 Siemens社製 Sonata 1.5Tを用い心臓 MRを施行し、遅延造影(LGE)の深達度、左室拡張容積係数(LVEDVI)、左室駆出率(LVEF)の3項目を3D医用画像処理 Ziostation2により解析した。 LGEの深達度は、0 (なし)、 I (25%未満)、 II(25以上50%未満)、 III(50%以上)に分類した。選択的冠動脈造影で診断された無症候性の冠動脈閉塞とセグメント狭窄を有する患者を CO群とした。 CO群(n=34)、冠動脈閉塞がない群(non-CO)(n=15)、心筋梗塞群(MI)(n=16)の３群間において、 LGEの深達度、 LVEDVI、 LVEFについて、 Tukeyの検定を用いて比較検討し、 p＜0.05を有意とした。結果： LGE深達度 II度は、 CO群13例（38%）、 MI群2例（13%）(p＜0.001)、 LGE深達度 III度は CO群1例（3%）, MI群 12例（75%）(p＜0.001)であった。 CO群では II度が、 MI群では III度が多く、 non-CO群では II度以上はみられなった。 LEDVI(ml/m2)は、 CO群82.2±18.3, non-CO群79.2±2.5、 MI群130.3±6.7 (p＜0.001)で、 LVEF(%)は、 CO群50.5±4.8, non-CO群53.0±5.7、 MI群33.6±10.8 (p＜0.001)であった。 LVEDVIと LVEFについては、 MI群と CO群、 non-CO群間に有意差がみられたが、 CO群と non-CO群間では有意差はみられなかった。結語： CO群では LGEを認める症例もあるが、LGE深達度が III度までには至らず、左心機能は維持されていた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 画像診断

一般口演28（ II-OR28）

画像診断 2

座長:稲毛 章郎（榊原記念病院 小児循環器科）

座長:豊野 学朋（秋田大学大学院医学系研究科 医学専攻 機能展開医学系 小児科学講座）

Fri. Jul 6, 2018 9:50 AM - 10:50 AM 第6会場 (411+412)

[II-OR28-01] F eature tracking MR strainによる術後ファロー四徴症の右室心筋deformationと三尖弁変位の評価

○稲毛 章郎[1], 水野 直和[2], 吉敷 香菜子[1], 小林 匠[1], 石井 卓[1], 浜道 裕二[1], 上田 知実[1], 矢崎 諭[1], 嘉川 忠博[1] （1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 放射線科）

[II-OR28-02] 心筋 T1 mappingを用いた先天性心疾患における心筋線維化の評価

○武井 黄太, 安河内 聰, 瀧聞 浄宏, 内海 雅史, 中村 太地, 川村 順平, 浮網 聖実, 前澤 身江子, 沼田 隆佑 （長野県立こども病院 循環器小児科）

[II-OR28-03] ファロー術後遠隔期の CMR所見と2Dエコー strainの関係性

○田邊 雄大, 佐藤 慶介, 石垣 瑞彦, 芳本 潤, 金 成海, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

[II-OR28-04] ファロー四徴症の右室容量評価における心臓 MRI（ CMR）と右室造影の比較検討

○真田 和哉, 佐藤 慶介, 石垣 瑞彦, 芳本 潤, 満下 紀恵, 金 成海, 新居 正基, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

[II-OR28-05] ファロー四徴症術後患者の右室容積評価に2D心エコーによる右室面積は有用か

○齊川 祐子[1], 安河内 聰[1,2], 瀧聞 浄宏[2], 武井 黄太[2], 内海 雅史[2], 中村 太地[2], 川村 順平[2], 浮網 聖実[2], 前澤 身江子[2], 沼田 隆佑[2] （1.長野県立こども病院 エコーセンター, 2.長野県立こども病院 循環器小児科）

[II-OR28-06] balloon閉鎖後の血流評価にて治療の適応を決定した症例のまとめ

○籠手田 雄介, 須田 憲治, 前田 靖人, 鍵山 慶之, 岸本 慎太郎 （久留米大学医学部小児科学講座）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 9:50 AM - 10:50 AM 第6会場)

[II-OR28-01] F eature tracking MR strainによる術後ファロー四徴症の右室心筋 deformationと三尖弁変位の評価

○稲毛 章郎[1], 水野 直和[2], 吉敷 香菜子[1], 小林 匠[1], 石井 卓[1], 浜道 裕二[1], 上田 知実[1], 矢崎 諭[1], 嘉川 忠博[1] （1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 放射線科）

Keywords: repaired tetralogy of Fallot, RV myocardial deformation, TV displacement

Objective: To investigate into correlation between right ventricular (RV) myocardial deformation and tricuspid valve (TV) displacement in repaired tetralogy of Fallot (TOF) using new MR tracking program.
Methods: In 50 repaired TOF patients (26.4+/-8.1 years) and 15 normal controls (30.1+/-15.2 years), developing cardiovascular MR software performed average longitudinal and circumferential strain, strain rate (LS, LSR and CS, CSR) in mid-systole (MS) and end-diastole (ED). As well, anterior and septal TV displacement relative to the apex were measured at end-systole (ES) as the shortest distance. The displacement velocities at basal lateral and septal segment in MS and early ED were calculated.
Results: LS was reduced in repaired TOF compared to controls while CS was preserved. LS and CS decreased with increasing RV end-diastolic (EDV) and -systolic (ESV) volume (LS &ESV r=0.32; CS &EDV r=0.41; CS &ESV r=0.52) and decreasing RV ejection fraction (EF) (LS &EF r=-0.55; CS &EF r=-0.52). Increased anterior and septal TV displacement in ES as decreased shortening correlated positively RV volume (r=0.66 and 0.63), negatively RVEF (r=-0.44 and -0.36) and LS (r=0.34 and 0.31). Decreased basal lateral displacement velocities in MS and ED as greater shortening were associated with improved LS, LSR in MS (r=-0.57 and -0.48) and LSR in ED (r=-0.45).
Conclusions: The correlations associated LS and CS with RV volume and function suggest that preservation of CS is important in maintaining RV function. Greater lateral displacement velocity is associated with improved RV contractility.

(Fri. Jul 6, 2018 9:50 AM - 10:50 AM 第6会場)

[II-OR28-02] 心筋 T1 mappingを用いた先天性心疾患における心筋線維化の評価

○武井 黄太, 安河内 聰, 瀧聞 浄宏, 内海 雅史, 中村 太地, 川村 順平, 浮網 聖実, 前澤 身江子, 沼田 隆佑 （長野県立こども病院 循環器小児科）

Keywords: T1 mapping, 心臓MRI, 先天性心疾患

【背景】心筋の線維化は先天性心疾患(CHD)においても心機能に影響を与えることが報告されており、心臓 MRIでは遅延造影(LGE)を用いて評価されてきた。近年、心臓 MRIにおける心筋組織性状評価法として T1 mapping(T1m)が臨床応用されており、非造影で定量可能である点で優れている。【目的】 CHDの心筋組織性状を T1mを用いて評価し、 LGEと比較して検討すること。【方法】対象は2017年5月～2018年1月に当院にて CHDの評価目的で心臓 MRI検査を行い、 LGEおよび T1mを撮像した26例(18.2±4.3歳、男性13例)。心疾患の内訳は TOF/DORV心内修復術後8例、 TGA/DORV大血管スイッチ術後5例、 Fontan術後6例、その他7例。 MRI撮影装置 Multiva 1.5T（ Philips社製）を用いて LGEおよび MOLLI法による T1mを含めた撮影を行った。 LGEおよび T1mは体心室短軸像の心尖、中部、基部の3断面においてそれぞれ心筋を6セグメントに分割し、各セグメント毎に ROIを設定して非造影 T1(NT1)時間の平均を測定するとともに LGE陽性部の局所の平均 NT1時間も測定した。尚 confidence mapにより除外された範囲が大きいセグメントでは計測から除外した。【結果】26例中 LGE陽性(L+)8例、陰性(L-)18例で、 L+では合計8セグメントで L+であった。 L+セグメントの NT1時間は

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1141±73、 L-セグメントは1074±45で、 L+では L-と比較して有意に高値であった(P=0.002)。また L+部局所の NT1時間は1137～2623(平均1939)で1ヶ所を除いて L-部の全ての NT1時間よりも高値であった。【考察】 T1mは LGEとほぼ同等の結果が得られており CHDの心筋線維化の評価に有用で、非造影である点で優れていると考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 9:50 AM - 10:50 AM 第6会場)

[II-OR28-03] ファロー術後遠隔期の CMR所見と2Dエコー strainの関係性

○田邊 雄大, 佐藤 慶介, 石垣 瑞彦, 芳本 潤, 金 成海, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

Keywords: ファロー四徴症, CMR, 2Dストレイン

【背景】ファロー四徴症(TOF)の遠隔期には再手術を要する患者が存在する。多くは肺動脈弁逆流（ PR）に起因する右室拡大を来しており、その手術適応には CMRが gold standardとなっている。しかし、 CMRは検査時間などの制限がある一方、経胸壁エコー(TTE)は簡便であるが成人例が多く含まれ体格面から完全な評価が困難であることが多い。【目的】 TOF術後患者の CMRと TTE所見の相関性を見出す。【方法】当院では MRIは Siemens MAGNETOM symphony 1.5Tを使用し、解析には Argusを使用。2009年4月から2017年12月の間に当院にて CMRを実施した TOF術後患者を対象とした。 CMR撮影前後1年以内に行った TTE所見と比較検討。なお、右室流出路狭窄(Vp＞3m/s)がある症例やエコーでの四腔像描出が不良な患者は除外した。【結果】対象期間内に CMRを行なった TOF術後症例は89件。その中の37件で解析。年齢中央値は14.9歳(4.9-27.3歳)、男女比は24：13。 RVEDViと PR fraction/RVEFは相関していたが(r=0.62/-0.69)、 RVEDViと RV free wall strainには相関はなかった(r=0.20)。ただ、正常小児と TOF術後患者で比較すると RV free wall strainには有意差があった(-21.35%/-18%、 p＜0.01)。また RVEDViと LV average strainには相関があり(r=0.736)、 CMR撮像タイミングの参考になる可能性が示唆された。なお、この結果は自己肺動脈弁輪の温存の有無には影響を受けていなかった。【結語】 TOF遠隔期に RVが拡大して、再手術を考慮するような症例では、 LVの strain低下がある。 CMRや手術のタイミングを考える際に、 TTEでの2Dstrainは有用かもしれない。

(Fri. Jul 6, 2018 9:50 AM - 10:50 AM 第6会場)

[II-OR28-04] ファロー四徴症の右室容量評価における心臓 MRI（ CMR）と右室造影の比較検討

○真田 和哉, 佐藤 慶介, 石垣 瑞彦, 芳本 潤, 満下 紀恵, 金 成海, 新居 正基, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

Keywords: ファロー四徴症, CMR, 右室造影

【背景】 Fallot四徴症（ TOF）術後症例に対し， CMRによる右室容量評価は再介入適応を検討するうえで重要な検査となっている。従来，右室造影（ RVG）が右室容量評価に用いられてきたが，両者の関係性を比較検討した報告は少ない。【目的】 CMRと RVGで計測した右室拡張末期容量係数（ RVEDVi）及び右室収縮末期容量係数(RVESVi)の関係を明らかにすること。【対象と方法】対象は2009-2017年に当院で CMRと RVGを同時期に行った TOF術後24例（男17例, 女7例，14.5±5.4歳）。 CMRで測定した右室容量と RVGで測定した右室容量とを比較検討した。【結果】 RVGと CMRは強い相関関係（ RVEDVi; r=0.80, p＜0.05, RVESVi; r=0.70, p＜0.05）にあったが, RVGは CMRと比べ RVEDVi（ RVG：98.5±23.2ml/m^2， CMR：139.9±44.3ml/m^2）, RVESVi（ RVG：98.5±23.2ml/m^2， CMR：73.5±30.2ml/m^2）の両者において過小評価する傾向であった（ p＜

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

0.05）。また， CMRで測定した RVEDViが120 ml/m^{2}未満の群（ A群， n=10）と120 ml/m^{2}以上の群（ B群，n=14）とに分け， CMRと RVGとの相対誤差で比較したところ， B群で有意に誤差が大きかった(A群：17.3±14.9%， B群：33.7±10.5%， p＜0.05)。 RVEDViが150 ml/m^{2}を上回る症例で CMRと RVGとを比較したところ， RVGの感度は33.3%, 特異度は86.7%だった。【考察】 RVGは CMRより右室容量を過小評価するが，右室拡大が進行するとさらに過小評価の傾向が強くなった。 TOF術後の再介入適応となる右室拡大症例については，CMRは治療適応をより詳細に検討できるものと思われた。

(Fri. Jul 6, 2018 9:50 AM - 10:50 AM 第6会場)

[II-OR28-05] ファロー四徴症術後患者の右室容積評価に2D心エコーによる右室面積は有用か

○齊川 祐子[1], 安河内 聰[1,2], 瀧聞 浄宏[2], 武井 黄太[2], 内海 雅史[2], 中村 太地[2], 川村 順平[2], 浮網 聖実[2], 前澤 身江子[2], 沼田 隆佑[2] （1.長野県立こども病院 エコーセンター, 2.長野県立こども病院 循環器小児科）

Keywords: Tetrarogy of Fallot, Right ventricle volume, RV focused view

【背景】ファロー四徴症術後患者(rTOF)は，術後の右室拡大が問題となる．右室容積計測の Gold standardは，Cardiac MRI(CMRI)であるが，費用や時間の面から頻回の検査は困難である．一方，心エコー検査は頻回に行える利点があり，以前我々は3D心エコー（ 3 DE）から計測した右室容積は CMRIによる右室容積と強い相関があり有用であると報告した． American Society of Echocardiographyの Recommendによると，2D心エコー(2DE)での右室評価として， RV focused viewでの RV areaが推奨されている．
【目的】 3 DEによる右室拡張末期容積（3D RVEDV）及び 2 D RV focused 四腔断面から計測した右室拡張末期面積（ RVA）を， CMRIにより計測した拡張末期右室容積（ MRI RVEDV）と比較，検討すること．
【対象】対象は rTOFで， CMRIによる右室容積計測を行い，同時に 3 DEによる右室容積計測が可能であった患者62名. CMRI時の年齢は1-31歳，術後1-27年．
【方法】 CMRIは Multiva 1.5T MR scanner (Philips社)を使用し，多断面多時相の cine MRIで得られた MRI RVEDVを体表面積で補正した MRI RVEDVIを求めた． 3 DEは， iE33 (Philips社)を使用し，得られた 3 Dデータから ImageArena（ Tomtec社）を用いて3D RVEDVI, および 2 D RV focused 四腔断面を作成後， RVAを体表面積で補正した RVAIを求めた
【結果】 MRI RVEDVIは116±33 ml/m^2， 3 D RVEDVI 114±32 ml/m^2， RVAI 24.1±5.0 cm^2/m^2. MRI RVEDVIと RVAIの相関は R=0.52, p＜0.0001で弱い相関であったが， RV EDVI 120 ml/m^2 以上に関しては，R=0.225， p=0.258と相関関係は認められなかった． 3 D RVEDVI は全例で R=0.94, RVEDVI 120 ml/m^2 以上で R=0.81と強い相関が認められた．
【結語】結語】 rTOFのように右室流出路再建や再建後の肺動脈弁逆流などによる拡大する疾患群においては，2DEのみでの右室拡大評価は困難であり， 3 DEによる右室容積の計測や， CMRIでの計測をする必要がある．

(Fri. Jul 6, 2018 9:50 AM - 10:50 AM 第6会場)

[II-OR28-06] balloon閉鎖後の血流評価にて治療の適応を決定した症例のまとめ

○籠手田 雄介, 須田 憲治, 前田 靖人, 鍵山 慶之, 岸本 慎太郎 （久留米大学医学部小児科学講座）

Keywords: balloon閉鎖, 診断カテーテル, 治療適応

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景】近年 MRI検査では形態評価にとどまらず、血流評価まで行えるようになった。だが、 balloon閉鎖試験（BOT）などを伴う血流評価は、カテーテル検査でしか施行できない。そこで、今回 BOTが診断・治療に有効と思われた症例（ ASD２例、 CAF2例、 SVC-LA交通1例、 PA+MAPCA１例）を検討し、その有用性を検討した。【症例１】69歳女性、診断： ASD（21mm）、心房細動。 Qp/Qs3.22 PVRI units0.73、 LA圧12。 BOTにて Wedge圧は27と上昇し、 PA圧は、33/13（20）→66/24（34）と PH化したため治療を断念。【症例２】27歳男性、診断： HCM、 AF/AFL、 ASD。 Qp/Qs1.96、 LA圧20。 ASD閉鎖による急激な前負荷上昇が許容されるか BOTにて判断。 Wedge圧は27と上昇を認め、 PA圧は 48/27（34)と PH化したため治療を断念。【症例3】6歳男児、診断： CAF（右冠動脈 S3→右室）。右冠動脈は異常拡大あり（ S1：9.8ｍｍ）。瘻孔部分で BOT施行し、造影したところ、 RCAの血流速度は低下し、造影剤が poolingした。しかし、心電図変化なく、 S4の正常冠動脈分枝が造影されたため閉鎖治療の適応ありと判断。【症例4】1歳女児、診断： CAF。左冠動脈は LADと Cxを分岐したのちに左室に開口する CAFあり。 BOT施行するも心電図変化なく、閉塞可能と判断。【症例5】6歳男児、診断：右 SVC→左房還流、部分肺静脈還流異常症（右上肺静脈→SVC→LA）、PLSVC→CS。右上肺静脈と奇静脈間で BOT施行。 SVC圧は、10→16と上昇。この状態で造影し、 RSVCからPLSVCへの側副血行路を確認。 SVC症候群発症のリスクは低く、治療適応ありと判断。【症例６】1歳女児、診断： PA+VSD MAPCA、 PH。左肺動脈は、中心肺動脈と MAPCAの dual supplyであった。 PHあるため、MAPCAの Ligationで血流が保てない可能性もあり、術前に MAPCA内で BOT施行。 PA圧に変化なく、 SpO2低下もないため手術適応ありと判断。【考察】 BOT+血行動態評価は、これに代わる検査はなく今後も施行され続けるものと考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 心臓血管機能

一般口演29（ II-OR29）

心臓血管機能

座長:大内 秀雄（国立循環器病研究センター 小児循環器科）
座長:先﨑 秀明（北里大学病院 小児科）
Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第6会場 (411+412)

[II-OR29-01] 心室域による拡張能の差が Fontan術後単心室における機械的非同期の病態形成に重要である － シミュレーションによる考察

○羽山 陽介, 清水 秀二, 川田 徹, 杉町 勝 （国立循環器病研究センター 循環動態制御部）

[II-OR29-02] 小児から若年成人までの1型糖尿病患者のストレインを用いた左室機能解析

○磯 武史[1], 高橋 健[1], 井福 真由美[1], 矢崎 香奈[1], 矢澤 理絵子[1], 春名 英典[1], 田久保 憲行[1], 池田 富貴[2], 綿田 裕孝[2], 清水 俊明[1] （1.順天堂大学 小児科・思春期科, 2.順天堂大学 糖尿病・内分泌内科）

[II-OR29-03] 末梢動脈容積脈波を用いた反応性充血指数で評価した Fontan術後患者の血管内皮機能とその関連因子

○根岸 潤, 大内 秀雄, 岩朝 徹, 白石 公, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

[II-OR29-04] アストロサイトの活性化がストレス後の持続的な血圧上昇に関与している：高血圧の病態生理に関する考察

○長谷部 洋平[1,2,3], 岡田 泰昌[2], 横田 茂文[4], 小泉 敬一[1], 吉沢 雅史[1], 河野 洋介[1,2], 喜瀬 広亮[1], 星合 美奈子[5], 杉田 完爾[1], 戸田 孝子[1] （1.山梨大学 医学部 小児科, 2.村山医療センター 電気生理学研究室, 3.山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター 新生児科, 4.島根大学 医学部 解剖学講座 神経形態学, 5.山梨県立中央病院 小児科）

[II-OR29-05] フォンタン循環における静脈うっ血と後負荷増強の関連

○齋木 宏文[1], 桑田 聖子[1], 高梨 学[1], 菅本 健司[1], 石井 正浩[1], 増谷 聡[2], 先崎 秀明[1] （1.北里大学 医学部 小児科学講座, 2.埼玉医科大学 小児循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第6会場)

[II-OR29-01] 心室域による拡張能の差が Fontan術後単心室における機械的非同期の病態形成に重要である － シミュレーションによる考察

○羽山 陽介, 清水 秀二, 川田 徹, 杉町 勝 （国立循環器病研究センター 循環動態制御部）

Keywords: 単心室, 機械的非同期, Fontan

【背景】成人二腔心に対する心室再同期療法において左室単独ペーシングは両心室ペーシングと同等の治療効果であると報告される一方、右室ペーシング(左脚ブロック)の予後は悪い。すなわち病的な心室機械的非同期には、非同期の時間差だけでなく心室の収縮パターンも重要であると予想される。他方、様々な心室形態を持つ単心室における病的な機械的非同期の運動パターンは不明である。
【方法】心室に時変エラスタンスモデル、血管系に3要素 Windkesselモデルを採用した、単心室 Fontan術後循環を作成し血行動態シミュレーションを行った。十分大きな心室中隔欠損(VSD)で連結した心室1・2を持つ2コンパートメントモデルにおいて、拡張末期容積比α (EDV_1/EDV_2)、収縮性比β ($Emax_1/Emax_2$)を一意に設定した体心室を仮想した。心室1に対し心室2の収縮開始が T_{dys} (ms)遅れるコンパートメント間の非同期を作成し、血行動態をシミュレーションした。
【結果】両心室の運動に遅れがないとき(T_{dys} = 0)、α×β≒1のとき、両心内圧は釣り合い生理的同期単心室運動が再現された。α＞1 (かつβ＜1)の心室においては、 T_{dys}の増加に伴い、+dP/dtは低下するも心拍出量低下は軽度であった。しかしα＜1 (かつβ＞1)の心室においては、 T_{dys}の増加に伴い+dP/dtは比較的維持されるものの、収縮中期に心室1から2への VSD逆行血流が増多し、心拍出量も急速に低下した。また頻拍に伴う心拍出量増多が相対的に少なかった。なお、どのモデルにおいても非同期に伴う中心静脈圧上昇はごくわずかであった。
【結語】相対的に低拡張能である小さな心室域から収縮が先行する心筋収縮パターンは、等容収縮期に相対的に高拡張能である大きな心室域へ血液が移動しやすい分、収縮中期に VSDを通じた逆行血流が増多し低心拍出の原因となる。結果、収縮先行域に”flash motion”を呈し、これは非同期の開大や頻拍に対して脆弱な運動パターンであると予想される。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第6会場)

[II-OR29-02] 小児から若年成人までの1型糖尿病患者のストレインを用いた左室機能解析

○磯 武史[1], 高橋 健[1], 井福 真由美[1], 矢崎 香奈[1], 矢澤 理絵子[1], 春名 英典[1], 田久保 憲行[1], 池田 富貴[2], 綿田 裕孝[2], 清水 俊明[1] （1.順天堂大学 小児科・思春期科, 2.順天堂大学 糖尿病・内分泌内科）

Keywords: 1型糖尿病, 左室ストレイン, 左室機能

以前より1型糖尿病患者は2型糖尿病患者と同様に心不全や心血管疾患の発症リスクが経年的に高くなることが知られている。また近年、糖尿病患者において冠動脈疾患や高血圧などの他の心機能を低下させる要因はがないにも関わらず、心機能が低下してくると報告されている。しかしながら、小児から成人に至る心機能の年齢による変化の報告は存在しない。【目的】小児期から若年成人期までの1型糖尿病患者の心機能を、ストレイン解析を用いて検討する。【方法】対象は5歳から33歳の1型糖尿病患者群20例及び年齢と性別を一致させた正常対照群40例とした。それらを15歳未満（1型糖尿病年少群およぼ正常年少群）と15歳以上（1型糖尿病年長群および正常年長群）に分類した。 Vivid E9（ GE Healthcare, Milwaukee, WI, USA）を用い、傍胸骨短軸像の心基部、乳頭筋部、心尖部レベルの circumferential strain（ CS）を、心尖部四腔断面像より longitudinal strain（ LS）を speckle tracking echocardiographyを用いて計測し、比較検討した。【結果】検査時年齢は、1型糖尿病年少群

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

10.2 ±3.6歳、1型糖尿病年長群23.4 ±5.7歳、正常年少群10.0 ±3.0歳、正常年長群24.6 ±5.2歳であった。全群従来の心機能指標は正常範囲内であり、有意差は認めなかった。ストレインでは、1型糖尿病年長群は正常年長群と比較して心基部 CS（-13.5 ±0.9 vs. -18.7 ±0.7, p < 0.001）、乳頭筋部 CS（-14.6 ±0.9 vs. -18.0 ±0.6, p = 0.012）、 LS（-15.2 ±-17.8 ±0.4, p = 0.017）が低下していた。心尖部 CSに有意差は認めなかった。【結語】1型糖尿病年長者は多くの部位で正常年長群と比較して収縮能が低下していた。今回の結果は1型糖尿病患者の心機能の経年的悪化の初期を捉えている可能性がある。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第6会場)

[II-OR29-03] 末梢動脈容積脈波を用いた反応性充血指数で評価したFontan術後患者の血管内皮機能とその関連因子

○根岸 潤, 大内 秀雄, 岩朝 徹, 白石 公, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）
Keywords: Fontan, 血管内皮機能, 肝線維化

【背景】 Fontan術後患者における血管機能内皮機能異常が報告されているが，その関連因子に関する報告は乏しい。【方法】2015年2月から2017年12月に入院検査を行った Fontan術後患者91人 (年齢中央値歳;歳、男性%)とコントロール15人 (年齢中央値32歳、19-38歳、男性58%) を対象とし、血管内皮機能として末梢動脈容積脈波を用いた反応性充血指数 (reactive hepermia index; RHI)を測定し比較した。さらに Fontan術後患者においてRHIと背景因子 (年齢、性別、 BMI、内服薬、手術回数、 Fontan手術時年齢)、肝腎機能 (TP、 Alb、 GGTP、 TB、 GOT、 GPT、 M2BPGi、 UN、 Cre、 CysC)、 代謝指標 (T-chol、 LnTG、 HDL-C、 HbA1c、空腹時血糖)、血行動態指標 (収縮期血圧、拡張期血圧、心拍数、 CVP、 PCW、 EDP、 SaO2、 CI、 Rp、 Rs、 LnBNP)、運動耐容能 (%Peak VO2、%AT VO2)との関連を検討した。【結果】コントロール群に比し Fontan術後患者は、 LnRHI低値 (0.50±0.24 vs 0.75±0.29; p＜0.01)を示した。 Fontan術後患者で LnRHIは拡張期血圧 (r=-0.50, p＜0.01)、肝線維化マーカーである M2BPGi (r=0.30, p＜0.01)と関連した。【結語】 Fontan術後患者の反応性充血反応は低下しているが、 Fontan関連肝障害の進行により反応性充血反応が亢進する可能性が示唆された。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第6会場)

[II-OR29-04] アストロサイトの活性化がストレス後の持続的な血圧上昇に関与している：高血圧の病態生理に関する考察

○長谷部 洋平[1,2,3], 岡田 泰昌[2], 横田 茂文[4], 小泉 敬一[1], 吉沢 雅史[1], 河野 洋介[1,2], 喜瀬 広亮[1], 星合 美奈子[5], 杉田 完爾[1], 戸田 孝子[1] （1.山梨大学 医学部 小児科, 2.村山医療センター 電気生理学研究室, 3.山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター 新生児科, 4.島根大学 医学部 解剖学講座 神経形態学, 5.山梨県立中央病院 小児科）
Keywords: astrocytes, hypertension, stress

【 Background】 When psychological stress is loaded to subjects, the sympathetic nervous system is excited, which reflectively evokes blood pressure (BP) elevation, and the elevation persists for a while even after the stress is relieved. However, cellular mechanisms of stress-induced persistent BP elevation have not been fully clarified. It has been revealed that astrocytes play active roles in the emergence of neural plasticity defined as lasting to adapt to environmental changes in the central nervous system.
【 Purpose】 We hypothesized that astrocytes are involved in post-stress persistent BP elevation.
【 Methods】 BP response to air-jet stress (AJS) was analyzed in unanaesthetized rats before and after

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

administration of arundic acid (AA), which selectively blocks astrocytic functions. Further, we examined the effects of AA on AJS induced activation of neurons by c-Fos immunohistochemistry.
【 Results】 AJS evoked BP elevation, and the elevation persists after stress loading. However, the elevation was not observed under pretreatment with AA. Histochemically, AJS induced the expression of c-Fos in cardiovascular brain regions, but pretreatment with AA significantly suppressed the expression of c-Fos in these regions.
【 Conclusion】 We demonstrated that astrocytes, beside neurons, are actively involved in the post-stress sustainment of BP elevation. These findings suggest the causative relationship between astrocytes and hypertension. Astrocytes could be a target in the development of anti-hypertensive drugs.

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第6会場)

[II-OR29-05] フォンタン循環における静脈うっ血と後負荷増強の関連

○齋木 宏文[1], 桑田 聖子[1], 高梨 学[1], 菅本 健司[1], 石井 正浩[1], 増谷 聡[2], 先崎 秀明[1] （1.北里大学 医学部 小児科学講座, 2.埼玉医科大学 小児循環器科）
Keywords: フォンタン, 後負荷, 血管機能

背景：小児期フォンタン循環では肺循環が体循環に対して直列に配列することによる後負荷増強が心室血管カップリング増悪に関与し、合併する静脈うっ血が末梢臓器障害と相まって心不全の病態を形成する。フォンタン循環における心血管系特性は明らかにされてきたが、静脈うっ血に伴う動脈系の動的な反応については明らかでない。方法：フォンタン循環23例と非フォンタン循環87例において下大静脈を一過性に閉塞し、静脈うっ血を増強させた際に反応して起きる後負荷増強のメカニズムを血行動態指標、神経液性因子、静脈機能位指標を用いて解析した。結果：フォンタン循環は非フォンタン循環と比較して後負荷が高く心拍出量が少なかった。 IVCOに伴う遠位側 CVP上昇は非フォンタンに比べてフォンタン症例で有意に大きかったが、 Ea上昇は両群で差が無く、フォンタン症例で Ea上昇反応が鈍化していた。このことは IVCO時の遠位側 CVP上昇と Ea上昇反応に強い負の相関があることからも明らかであり、フォンタン循環では静脈系血管を締める作用が強く発動している一方、動脈系血管を収縮させる反応が飽和している可能性が示唆された。同様に静脈系の還流特性を示す平均循環充満圧と Ea上昇も強い負の相関を示し、また SVRも Ea上昇と弱いながらも負の相関を示すことから、静脈系から血液を動員する作用は動脈系をも巻き込んだ全身性の血管収縮反応である可能性が示唆された。 IVCOに伴う Ea上昇は RAAS系とは相関を認めなかった。結論：フォンタン循環では慢性静脈うっ血に伴って動脈系の血管収縮反応も最大化されている。この反応は RAAS系と独立していることから、フォンタン循環における後負荷解除は RAAS系による介入だけでは不十分と考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演（多領域専門職部門）| 会長賞選別

一般口演（多領域専門職部門）01（ II-TR01）

会長賞選別講演

座長:仁尾 かおり（三重大学大学院医学系研究科 看護学専攻）
座長:森貞 敦子（倉敷中央病院 看護部）
Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:30 AM 第3会場 (302)

[II-TR01-01] 学童期・思春期のフォンタン術後患者への運動を取り入れた患者教室の取り組み

○藤原 あずさ[1], 西川 菜央[1], 西澤 由美子[1], 城戸 佐知子[2] （1.兵庫県立こども病院 看護部, 2.兵庫県立こども病院 循環器内科）

[II-TR01-02] Fontan術後患者の就学状況の検討

○尾方 綾[1], 柳 貞光[2], 小野 晋[2], 上田 秀明[2] （1.神奈川県立こども医療センター 臨床心理室, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

[II-TR01-03] 循環器疾患をもつ子どもの鎮静に関する看護師の認識

○村山 有利子[1], 栗田 直央子[2], 長谷川 弘子[3], 笹川 みちる[4], 宗村 やよい[5], 小川 純子[6], 横山 奈緒実[7], 水野 芳子[8] （1.聖隷浜松病院 看護部, 2.東京女子医科大学病院 看護部, 3.元大阪大学医学部附属病院 看護部, 4.国立循環器病研究センター 看護部, 5.山梨県立大学 看護学部, 6.淑徳大学 看護栄養学部, 7.松戸市立病院 看護部, 8.千葉県循環器センター 看護部）

[II-TR01-04] 16歳以上の先天性心疾患患者のセルフケア能力と QOLの検討

○山崎 啓子[1], 澤渡 浩之[4], 平方 多美子[2], 新原 亮史[5], 宗内 淳[3], 坂本 一郎[4], 樗木 晶子[5] （1.宇部フロンティア大学 人間健康学部 看護学科, 2.九州病院 看護部, 3.九州病院 小児科, 4.九州大学大学院医学研究院 循環器内科, 5.九州大学大学院医学研究院 保健学部門）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:30 AM 第3会場)

[II-TR01-01] 学童期・思春期のフォンタン術後患者への運動を取り入れた患者教室の取り組み

○藤原 あずさ[1], 西川 菜央[1], 西澤 由美子[1], 城戸 佐知子[2] （1.兵庫県立こども病院 看護部, 2.兵庫県立こども病院 循環器内科）

Keywords: フォンタン循環, 運動, 患者教室

【目的】フォンタン術後患者に対して運動の効果は明らかにされているが、患者は疾患に対する知識が乏しいことや周囲に合わせようとすることから身体症状に影響を及ぼすことがある。そのため安全かつ効果的に運動するために正しい知識をもって日常生活に運動を取り入れるスキルを持つ必要がある。そこで、学童期・思春期のフォンタン術後患者と家族へ運動に関する教室を実施しその効果を検討した。【方法】学童期・思春期のフォンタン術後患者と家族にフォンタン循環と運動に関する講義を実施後、患者は運動を体感し日常生活に運動を取り入れる方法を看護師のファシリテートのもとグループワークで話し合った。家族は患者が運動する様子やグループワークを見守った。そして教室前・直後・3か月後に質問紙調査を行った。本研究は所属施設の病院倫理審査委員会の承認後、対象者に口頭と紙面で説明し同意を得た。【結果】対象者は小学1年～高校3年のフォンタン術後患者16名とその家族であった。教室前は患者の94%がフォンタン循環の運動の効果を知らなかったが、教室後は患者の93%が運動が体に良い効果をもたらす事を理解し、81%が学んだ運動を取り組むと回答した。「ストレッチだけでもいいんだと思った」など自分なりに運動を取り入れる方法を見出せる人もいた。3か月後は、患者の53%が運動を継続でき「休日に少しでも下肢を動かす」など運動を生活に取り入れることができていた。また運動を継続できていた患者の家族は「運動の必要性をどれだけ理解できているかを再確認し理解を深める」など継続的にサポートを行っていた。【考察】運動を日常生活に取り入れて継続できていたのは、講義で正しい知識を身につけた後グループワークで生活と運動が結び付くように看護師がファシリテートを行ったことが有効であったと考える。さらに家族が患者の運動をサポートする存在になれるように支援したことも有効であった。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:30 AM 第3会場)

[II-TR01-02] Fontan術後患者の就学状況の検討

○尾方 綾[1], 柳 貞光[2], 小野 晋[2], 上田 秀明[2] （1.神奈川県立こども医療センター 臨床心理室, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

Keywords: Fontan術後, 就学状況, 知能検査

【背景】先天性心疾患の患者の生存率が向上し、患者の QOLへの関心が高まっている。【目的】 Fontan術後患者の QOLの向上、将来的な社会的自立支援を目的として実施している発達及び知能検査の結果と就学状況を検討し、 Fontan術後患者の就学の現状を考察する。【方法】対象： A病院で2013年7月－2017年12月に WISC－4知能検査(以下 WISC)または新版 K式発達検査2001(以下 K式)を受けた年長及び小学1年生の Fontan術後患者延べ52例。平均年齢6.0歳(5歳3ヶ月-7歳2ヶ月)。方法： WISCまたは K式結果を標準域(DQまたは IQ85以上)、境界域(70－84)、遅れ(69以下)とし、就学先別に通常の学級(以下通常級)、特別支援学級(以下支援級)、その他に分け、予定も含め進学状況を評価。【結果】発達及び知能検査結果は52例中標準域25名(48.1%)、境界域17名(32.7%)、遅れ8名(15.4%)、測定不能2名(3.8%)であった。進学状況は通常級39名(75.0%)、支援級10名(19.2%)であった。その他は特別支援学校1名、不明または未定2名であった。通常級では標準域23名(59.0%)、境界域14名(35.9%)、遅れ2名(5.1%)であった。支援級では標準域1名(10.0%)、境界域2名(20.0%)、遅れ6名(60.0%)、測定不可1名(10.0%)であった。【結論】平成26年度内閣府の調査では小中学校に通う児童生徒のうち支援級在籍の児童生徒は1.8%である。単純比較はできないが Fontan術後患者には支援級を就学先に選ぶケースが多いと考えられる。ただし境界域、遅れのある患者で通常級に就学した患者もおり、後に学

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

習でつまずいたり途中から支援級に移行したりする患者もいると推察される。就学後の丁寧なフォローと各関連機関との連携が必要と考える。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:30 AM 第3会場)

[II-TR01-03] 循環器疾患をもつ子どもの鎮静に関する看護師の認識

○村山 有利子[1], 栗田 直央子[2], 長谷川 弘子[3], 笹川 みちる[4], 宗村 やよい[5], 小川 純子[6], 横山 奈緒実[7], 水野 芳子[8]
（1.聖隷浜松病院 看護部, 2.東京女子医科大学病院 看護部, 3.元大阪大学医学部附属病院 看護部, 4.国立循環器病研究センター 看護部, 5.山梨県立大学 看護学部, 6.淑徳大学 看護栄養学部, 7.松戸市立病院 看護部, 8.千葉県循環器センター 看護部）
Keywords: 小児, 循環器, 鎮静

【はじめに】我々はこれまで心臓カテーテルや小児循環器看護に関する研究や研修会を行ってきた。その中で循環器疾患を持つ子どもの鎮静に対して困難感を抱いている看護師が多いことがわかってきたが、鎮静に関する看護師の認識に着目した研究は見当たらない。
【目的】循環器疾患をもつ子どもの鎮静に関する看護師の認識について検討する。
【方法】経験年数5年目以上の10名の看護師に実施した小児循環器看護の特徴についての半構成面接の逐語録から、鎮静に関する語りを抜粋し、内容を質的に分析した。本研究は A大学研究倫理審査委員会の承認を得て実施した。
【結果】鎮静に関する語りから抽出された9のテーマを以下< >で示す。看護師は、鎮静薬について＜使用を判断するための根拠がある＞と考えていた一方で、＜使用の判断が難しい＞と捉えていた。その背景には、＜診療科によって使用の考え方に違いがある＞＜小児と成人で使用の考え方に違いがある＞という理由があった。特に術後急性期の場面では、鎮静と鎮痛の判断が難しいと感じているにも関わらず、＜看護師が鎮静管理の主体となる＞実情もあった。また、看護師は鎮静薬を＜なるべく使用したくない＞と考え、＜鎮静の前にできるケアがある＞と、できる限りの方法で啼泣への対処を行っていた。しかし、子どもの＜安全を守るためには鎮静薬を使用せざるを得ない＞場面や、他の子どものケアとの兼ね合いなど＜業務のために鎮静薬を使用せざるを得ない＞場面もあると捉えていた。
【考察】小児循環器看護の特徴の一つとして、子どもの鎮静に関することが含まれていた。循環動態の安定を図るための鎮静に関するケアは、小児循環器看護において重要な技術であるが、小児における苦痛の評価の難しさが鎮静に関する困難感につながると考えられた。循環器疾患をもつ子どもの鎮静に関する看護師のアセスメント力を向上させるような教育体制の必要性が示唆された。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:30 AM 第3会場)

[II-TR01-04] 16歳以上の先天性心疾患患者のセルフケア能力と QOLの検討

○山崎 啓子[1], 澤渡 浩之[4], 平方 多美子[2], 新原 亮史[5], 宗内 淳[3], 坂本 一郎[4], 樗木 晶子[5] （1.宇部フロンティア大学 人間健康学部 看護学科, 2.九州病院 看護部, 3.九州病院 小児科, 4.九州大学大学院医学研究院 循環器内科, 5.九州大学大学院医学研究院 保健学部門）
Keywords: 成人先天性心疾患, QOL, セルフケア能力

【背景】重症チアノーゼ型の先天性心疾患(Congenital Heart Disease,CHD)を除き,修復術後 CHD患者の QOLは,健常者と大差がないと言われている。しかし,遺残症や続発症を伴う患者では,疾患管理のセルフケア能力

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

を身につけなければ,加齢に伴う病態の変化で QOL低下の可能性がある。【目的】16歳以上の CHD患者のセルフケア能力と QOLを明らかにし,必要なケアを検討する。【方法】2017年2月～10月に A病院小児科外来を受診した16歳以上の CHD患者135名(16～51歳,24.9±8.0歳,男性57名)に質問紙調査を実施,127名から回収した(有効回答率：94.1%)。質問内容は「疾患や治療の不安」「就学・就職の不安」「結婚・妊娠の不安」「疾患に対するセルフケア能力」「 QOL」であり,CHD重症度分類を用いて「軽症」「中等症」「重症」に患者を分類した。【結果】回答者127名の年齢は,24.6±7.8歳,男性53名(41.7%),疾患は軽症30名(23.6%),中等症42名(33.1%),重症55名(43.3%)であった。重症度別でセルフケア能力や QOLに有意差はなかった。しかし,疾患や治療に不安を抱いている10代の患者は「心の健康」(p=0.049),20代では「心の健康」(p=0.039),「日常役割機能(精神)」(p=0.008)で QOLが有意に低下していた。【考察】セルフケア能力や QOLが重症度別で差がなかったのは,CHD重症度にセルフケア能力や QOLが関連しているのではなく個々の治療状況で病状に違いがあるためと考えた。しかし,不安の因子が加わると若年 CHD患者では,精神面の QOL低下が明らかになった。精神的ケアだけでなく,疾患関連情報を必要に応じて得られるシステム（相談窓口など）を作ることは,これらの CHD患者のセルフケア能力や QOLの向上に役立つのではないかと考える。【結論】疾患や治療に不安を抱いている若年 CHD患者は,心の健康や日常役割機能(精神)の QOLが低下していた。 QOLが低下し続けないためには,若年 CHD患者が疾患や治療などを相談できる環境を整えていく必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演（多領域専門職部門）| 急性期

一般口演（多領域専門職部門）02（ II-TR02）

急性期

座長:牛谷 千尋（神奈川県立こども医療センター）
座長:権守 礼美（榊原記念病院 看護部）
Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 2:50 PM 第6会場 (411+412)

[II-TR02-01] 先天性心疾患術後における鎮静評価について考える

○嶺川 幸子, 馬渡 智子, 吉岡 良恵, 蔵ヶ崎 恵美 （福岡市立こども病院 PICU）

[II-TR02-02] 当院における心臓血管外科手術後小児患者の人工呼吸器関連肺炎の現状と課題

○宗川 一慶[1], 長尾 工[1], 加部東 直広[2], 和田 直樹[2] （1.榊原記念病院 看護部, 2.榊原記念病院 心臓血管外科）

[II-TR02-03] 小児心臓外科領域における診療看護師の役割

○伊藤 美佳[1], 櫻井 一[2], 野中 利通[2], 櫻井 寛久[2], 杉浦 純也[2], 大沢 拓哉[2], 和田 侑星[2] （1.中京病院 心臓血管外科 診療看護師, 2.中京病院 心臓血管外科）

[II-TR02-04] フォンタン術後患者に対する早期心臓リハビリテーションの効果

○大西 伸悟[1], 圓尾 文子[2], 山本 真由子[2], 阪田 美穂[3], 佐藤 有美[3] （1.加古川中央市民病院 リハビリテーション室, 2.加古川中央市民病院 心臓血管外科, 3.加古川中央市民病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 2:50 PM 第6会場)

[II-TR02-01] 先天性心疾患術後における鎮静評価について考える

○嶺川 幸子, 馬渡 智子, 吉岡 良恵, 蔵ヶ崎 恵美 （福岡市立こども病院 PICU）

Keywords: SBS, PICU, 鎮静評価

【背景】 A病院 PICUの入室患者は先天性心疾患術後であり、循環動態安定を目的に鎮静薬を使用している。平成28年度から小児鎮静評価スケール State Behavioral Scale（ SBS）を導入したが、効果的な使用に至っていない。今回、 SBSの観察者間評価一致率上昇と定期的にスコアリングすることで、鎮静薬を減らし過鎮静を防ぐことができるのかを検討した。【目的】 SBS観察者間評価の一致率を上げ3時間毎にスコアリングすることで先天性心疾患術後患者の過鎮静を防ぎ術後早期回復支援に繋げる。【方法】勉強会とスコアリングトレーニング実施後、1） SBSの定期及び鎮静薬使用前評価時の観察者間評価（ K値）で分析、2）新生児～6歳までの根治術後の追加鎮静薬の使用頻度についてデータ収集し SBS介入前後を t検定で分析、3）看護師の鎮静評価に対する意識調査を行った。【結果】1） K値は0.65で前年度より上昇した。2）術後１日目に有意差が見られた。他に有意差はなかったが、平均鎮静薬使用頻度は減少した。3）看護師の９割以上は SBSの必要性を感じている、鎮静薬使用前に児のあやしを工夫すると答え、鎮静時のアセスメントに関する意識変化がみられた。【考察】スコアリングトレーニングにより観察者間一致率は上昇した。定期的 SBS評価を行ったことで看護師の鎮静に対する意識が変化し、鎮静時のアセスメントの必要性を理解したと考える。明らかな有意差はなかったものの、鎮静薬使用頻度が減少した。この取り組みを継続し、 SBSを活用することは、更なる一致率の上昇、至適鎮静の保持、術後早期回復支援に繋がると考える。【結論】 SBSの観察者間評価一致率は中等度だが、継続的なトレーニングにより上昇する。先天性心疾患術後患者に対し、鎮静評価スケール用いて定期的に鎮静評価することは、看護師のアセスメント力向上と術後患者の早期回復支援に繋がる。

(Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 2:50 PM 第6会場)

[II-TR02-02] 当院における心臓血管外科手術後小児患者の人工呼吸器関連肺炎の現状と課題

○宗川 一慶[1], 長尾 エ[1], 加部東 直広[2], 和田 直樹[2] （1.榊原記念病院 看護部, 2.榊原記念病院 心臓血管外科）

Keywords: 人工呼吸器関連肺炎, 小児, サーベイランス

【目的】当施設の小児心臓血管外科は年間523件（2016年度）行われており、人工呼吸器管理を要する患者数も同等である。そこで、人工呼吸器関連肺炎（ Ventilator-Associated Pneumonia： VAP）の取り組みの一環として、心臓血管外科手術を受けた小児患者を対象にサーベイランスを開始した。今回、当院における VAPの現状とケア改善に関する課題を報告する。【方法】2017年10月～12月、心臓血管外科手術を受けた小児患者を対象にサーベイランスを実施した。呼吸器関連合併症による ICU在室期間の延長に対する介入として、2017年度までに当施設独自の小児 VAPケアバンドルを導入し、口腔ケア（2回/日）についても並行して教育を実施した。1ヶ月毎の VAP発生率（ VAP発生件数/延べ人工呼吸器使用日数×1000）と器具使用比（延べ人工呼吸器使用日数/延べICU在室患者数）を算出した。 VAPの診断は、 CDC/NHSNの小児の基準を使用した。【結果】調査期間での対象患者は96名、平均月齢は22.4ヶ月、平均 ICU在室日数は4.1日、器具使用比0.75、 VAP感染率0.51であった。挿管日数は24時間以下54.2%、25時間以上48時間以下10.4%、49時間以上72時間以下9.4%、73時間以上96時間以下5.2%、97時間以上20.8%であった。全対象患者の半数以上に対して口腔ケア、 VAPケアバンドルが実施されていた。 NHSN（ Pediatric cardiothoracic）と比べて、器具使用比は高く、感染率も高かった。【考察】VAP感染率と器具使用比から、 VAPリスクは高いと考えられる。 VAP感染率が高いことは、患者背景の要因もあるが、管理方法の見直しにより VAPリスクの低減を推進されると示唆できる。一方で、短期間の調査結果であり、対象患者の背景や VAP診断の手法については検討を行っていく必要がある。【結語】今後もサーベイランス

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

の継続とそのフィードバックを実施していく。その中で小児 VAPケアバンドルの改定および管理方法の見直しを行い、 VAP感染率の低減を図っていく。

(Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 2:50 PM 第6会場)

[II-TR02-03] 小児心臓外科領域における診療看護師の役割

○伊藤 美佳[1], 櫻井 一[2], 野中 利通[2], 櫻井 寛久[2], 杉浦 純也[2], 大沢 拓哉[2], 和田 侑星[2] （1.中京病院 心臓血管外科 診療看護師, 2.中京病院 心臓血管外科）

Keywords: 診療看護師, 心臓血管外科, 小児

【背景】近年「チーム医療の推進」が重視され,看護師の業務役割拡大の検討される中,2015年保健師助産師看護師法において「特定行為に係る看護師の研修制度」が法制化された. 当院は,2016年4月より心臓血管外科に診療看護師が配属され医師と看護師の中間職として周術期管理を担っている. 診療看護師によるタスクシフト・タスクシェアリングにより効率的・効果的に活動するために小児心臓外科領域においても診療看護師の役割を検討する必要がある.【目的】小児心臓外科領域における診療看護師の役割を明らかにする.【方法】診療看護師の活動内容を振り返り, 小児心臓外科における診療看護師の役割を検討する【結果】診療看護師の業務内容は, 外来患者に対して一部同意書の説明や身体診察, 入院療養に対する不安などの家族対応を行う. ICU・病棟では, 医師と共にカンファレンスに参加し治療方針・患者状態を共有し, 具体的・直接指示のもと特定行為を含んだ術後管理を行っている. 医師が不在時は, 看護師からの相談や指示オーダーの対応を行い, 家族への対応については医学的知識を用いて病状や日常生活など細やかな指導・説明を行っている. また、多職種へのコンサルテーションを行い, 協働して迅速に問題解決が可能となっている.【考察】診療看護師が外来診療から携わることにより, 入院療養中や日常生活の不安に対して看護的視点から患者・家族へ生活・社会的背景を意識してシームレスに支援ができると考える. また, 高い医学的知識とコミュニケーション能力を活かし, 周術期管理のみでなく, 今後さらに増加する成人先天性心疾患患者に対して,継続的にヘルスマネージメントを行い, 日常生活を不安なく過ごせるように支援が可能と考える.【結論】小児心臓外科領域の診療看護師は, 周術期から遠隔期まで幅広く Careと Cureの両視点から患者の QOL（ quality of life）の向上と患者の満足度に貢献できる可能性がある.

(Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 2:50 PM 第6会場)

[II-TR02-04] フォンタン術後患者に対する早期心臓リハビリテーションの効果

○大西 伸悟[1], 圓尾 文子[2], 山本 真由子[2], 阪田 美穂[3], 佐藤 有美[3] （1.加古川中央市民病院 リハビリテーション室, 2.加古川中央市民病院 心臓血管外科, 3.加古川中央市民病院 小児科）

Keywords: 心臓リハビリテーション, フォンタン手術, 早期離床

【背景】先天性心疾患手術後患者の運動療法は日本循環器学会ガイドラインに記載されているが、術後早期の幼児期の心臓リハビリテーション(以下心リハ)の報告は少ない。【目的】三尖弁閉鎖症1b型によりフォンタン手術が施行された患者に対し、術後早期心リハを導入し、回復が良好であった症例を経験したので報告する。【症例紹介】生後2ヶ月に体肺動脈短絡術、生後5ヶ月に両側両方向性グレン手術を経て、今回2歳3ヶ月でフォンタン手術を施行された男児。術前評価で、安静時 HR120回/分、経鼻酸素0.5L/分で SpO2:85%、胸部レントゲンは CTR47.5%、血液検査は BNP:7.5pg/ml、心臓カテーテル検査にて平均肺動脈圧9mmHg、肺血管抵抗1.0Wood×m^2、 PA index143mm^2/m^2、 LVEDV223%ofN、 EF78%であった。運動面・心理面の発達は正常範囲内、10m歩行で SpO2:70%、 HR165、普段から座って遊ぶことが多く、あまり歩きたがらなかった。【経過】フォンタン手

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

術後2時間より心リハ介入開始、術後4時間で人工呼吸器離脱。術後翌日より経鼻酸素1L/分で立位負荷、術後2日目介助歩行50mでき自然排便もあった。術後3日で胸腔ドレーン抜去でき、手押し車で100m歩行、術後8日より経鼻酸素0.5L/分で独歩100m、術後9日に独歩300m達成し、術後10日目退院。術後16日目に外来で6分間歩行にて経鼻酸素0.5L/分で歩行時最高 HR150回/分、歩行時最低 SpO2:93%で250m達成。10cmの階段昇降でも HR、SpO2は安静時と変わりなかった。入院中、児の心リハの様子を母親も見学したことで、動けることを確認し安心したとの感想が聞かれた。【考察】フォンタン手術後早期心リハを実施したことで離床が進み、胸腔ドレーンの早期抜去及び早期退院につながったと考える。先天性心疾患手術後患者は、術前より活動範囲が狭く手術直後ではさらに狭くなることが予測されるが、術後早期より心リハを導入したことで、速やかに活動範囲を広げ、患者教育の一助となることが示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演（多領域専門職部門）03（ II-TR03）

在宅・療養環境

座長:小柴 梨恵（すもーるすてっぷ保育園）

座長:原田 香奈（東邦大学医療センター大森病院 チャイルド・ライフ・スペシャリスト（CLS））

Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:30 PM 第6会場 (411+412)

[II-TR03-01] 心臓手術を受ける子どもに対する子ども療養支援士の取り組み

○丸山 里奈[1], 増子 麻理子[2], 宗川 一慶[2] （1.榊原記念病院 子ども療養支援士, 2.榊原記念病院 看護部）

[II-TR03-02] 不整脈を伴ったコステロ症候群患児の在宅療養移行へ向けた看護介入の検討

○齋藤 真結子[1], 佐藤 祥子[1], 佐々木 歩[1], 河原 右奈[1], 工藤 和子[1], 橋本 美亜[2] （1.弘前大学医学部付属病院, 2.弘前大学大学院 保健学研究科）

[II-TR03-03] 首都圏の保育施設における AED設置と保育士の小児一次救急処置の研修状況

○宍戸 路佳[1], 久保 恭子[2], 鮎沢 衛[3] （1.西武文理大学 看護学部, 2.東京医療保健大学 東が丘・立川看護学部, 3.日本大学 医学部 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:30 PM 第6会場)

[II-TR03-01] 心臓手術を受ける子どもに対する子ども療養支援士の取り組み

○丸山 里奈[1], 増子 麻理子[2], 宗川 一慶[2] （1.榊原記念病院 子ども療養支援士, 2.榊原記念病院 看護部）
Keywords: 子ども療養支援士, 心臓手術, 心理社会的支援

【背景・目的】心理社会的支援を専門とする子ども療養支援士(Child Care Staff： CCS)が全国で活動し始めているがその施設数と活動報告はまだ少ない。今回、当院で心臓手術を受ける子どもに対する CCSの関わりの内容およびその効果と課題を考察し報告する。【方法】3歳以上の子どもを対象とした CCSの支援内容と子どもの反応や発言を院内記録などから振り返り、入院時から退院までの継続した支援の効果を検証する。報告に当たって当院倫理委員会の承認を得た。【支援内容】 CCSの支援内容は「子どもと家族の入院・手術に対する認識の把握」「療養環境の整備」「検査・手術への心の準備」「不安や恐怖への対処方法を考える」「感情表出の援助」「子どもと医療者との信頼関係構築」「術後の関わり」であった。 CCSは、入院時に手術について子どもがどのように聞いているか、反応はどうかなどを家族に聴取するとともに、遊びながら関係を築いていった。手術前日にはそれぞれの発達段階や個性に合わせ、必要な情報を取捨選択しながらプレパレーションを行い、その内容を院内記録に残すとともに他職種へ共有した。不安や恐怖が強い子どもには、それをどう乗り越えていくか共に考え、子どもが主体的に手術へ臨めるよう支援した。また術後には頑張りを認め、達成感を持って退院できるように関わった。【結果】関わった子どもからは手術や医療者について肯定的な発言が多く聞かれた。また、家族からも子どもに対して手術をどう伝えるか、どう関わっていくかを考える良いきっかけとなったとの言葉があった。【考察】子どもの立場に立ち、本人の認識や対処方法を尊重しながら個々に合った支援を継続して行うことで、子どもは受け身でなく、より主体的に治療に参加できるようになったと考えられる。また家族の疾患や手術への受け入れを手助けすることにも繋がり、子どもと家族が安定して治療に臨むための一助になったと推察された。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:30 PM 第6会場)

[II-TR03-02] 不整脈を伴ったコステロ症候群患児の在宅療養移行へ向けた看護介入の検討

○齋藤 真結子[1], 佐藤 祥子[1], 佐々木 歩[1], 河原 右奈[1], 工藤 和子[1], 橋本 美亜[2] （1.弘前大学医学部付属病院, 2.弘前大学大学院 保健学研究科）
Keywords: コステロ症候群, 在宅療養移行, 多職種連携

【背景】出生後コステロ症候群と診断された4歳男児の在宅療養に困難感を示す両親へ、心理的・社会的援助を中心に多職種連携を視野に入れた退院調整を行った。【目的】在宅療養の受容が困難な両親への心理的・社会的援助を中心とした看護介入について検討し、多職種で連携した在宅療養への移行の看護介入の示唆を得ること。【方法】コステロ症候群の患児と両親を対象とした。入院中の記録から、患児の成長発達に合わせた看護介入、両親の面会中の様子や心理面・言動の変化、多職種との連携を中心に後方視的に振り返りを行った。【結果】患児は出生時より哺乳障害や過敏症、成長発達障害等コステロ症候群特有の症状があった。家族は経口摂取が可能になってからの退院を希望していたため、症状が安定し離乳食を開始してからは、食事形態や嗜好、補助食について栄養士と連携し介入した。また、共働きで協力体制が得られない家族背景を考慮し、 MSWと連携し利用可能な社会資源について情報収集を行い、家族の面会時に情報提供を行った。しかし、介入を進めていく中で、両親が患児の疾患を受容できていないことがわかり、その後の介入は困難であった。在宅ではなく医療機関や施設での療養を希望したため、転院となった。【考察・結論】小児の在宅医療は社会資源が少なく体制も整備されていない事が多い。在宅療養移行へは両親の抱える負担が大きく様々な課題が生じる。そのため、在宅療養

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

への受容が困難な両親に対し、一方的な介入にならないように、不安要素や必要な支援について共に考え、解決策を導き出していくことが重要である。また、家族が患児と向き合い、疾患を受入れられる環境づくりを行い、家族の受容度に合わせて早期から段階的に多職種が連携し、患児と家族を支える体制作りが必要である。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:30 PM 第6会場)

[II-TR03-03] 首都圏の保育施設における AED設置と保育士の小児一次救急処置の研修状況

○宍戸 路佳[1], 久保 恭子[2], 鮎沢 衛[3] （1.西武文理大学 看護学部, 2.東京医療保健大学 東が丘・立川看護学部, 3.日本大学 医学部 小児科）

Keywords: 保育施設, 小児一次救急処置, AED

【背景】学校管理下での児童の死亡事故は、 AED設置や教職員らの救命行動の普及により減少した。一方、保育施設等における内因性死亡と推測される例は2008年から2013年までに26例あり（中村・鮎沢他）、この中にはpreventable deathsも含まれている可能性がある。【目的】保育施設における AED設置と保育士の小児一時救急処置の研修状況を明らかにすることである。
【方法】平成29年6月～9月、質問紙調査を行った。
【結果】995施設に配布し、289施設(29.0%)から回答を得た。
１） AEDの設置状況と AED研修の状況
約70%の施設で AEDが設置されていた。 AEDを使用したことのあると回答した施設は研修で使用したのみで実際に使用した施設はなかった。 AEDが設置されている施設のうち施設内で AEDの研修を行っている施設は約8割であった。
2）保育士の小児一時救急処置の研修状況
小児一時救急処置等に関する研修を施設内で行っているのは6割であり、施設内でしていない、施設内でしたくてもできないが4割あった。研修の必要性を感じていないと回答していた施設は1施設であった。自由回答として、もっと頻回にしなければならないができない状況である、講習はうけていてもいざという時にしようできるのか、動けるのか不安等の意見がきかれた。
【考察】2016年に行った調査では AED設置率は21.6%であった。今回の調査では AED設置率は急増し、 AEDが多くの施設で設置されてきたことがわかる。乳幼児の心停止において、常に AEDの使用が有効とはいえない)が、緊急時に誰もが AEDをはじめ、乳幼児の心肺蘇生等の対応ができるように研修等の機会を設けていく必要がある。今後、研究方法の頻度、内容について検討する必要がある。
【結論】今後は緊急時対応が常にできるように研修方法の検討やスキルアップをしていく必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演（多領域専門職部門）| 心臓カテーテル検査・治療

一般口演（多領域専門職部門）04（ II-TR04）

心臓カテーテル検査・治療

座長:武田 和也（榊原記念病院）

座長:前田 浩（榊原記念病院）

Fri. Jul 6, 2018 3:40 PM - 4:30 PM 第6会場 (411+412)

[II-TR04-01] ASO治療を受ける子どもと保護者へのプレパレーションツールの効果～絵本形式のパンフレットとご当地すごろく風スタンプラリーを用いて～

○平野 麻実子[1], 上甲 貴江[1], 石口 由希子[2], 鎌田 正博[2] （1.広島市立広島市民病院 看護, 2.広島市立広島市民病院 循環器小児科）

[II-TR04-02] 心臓カテーテル検査を受ける子どもに対するプレパレーションの検討―クイズ形式を取り入れて－

○櫻井 千洋, 鈴木 さと美, 村山 有利子, 杉浦 定世 （聖隷浜松病院 看護部）

[II-TR04-03] 当院における小児心臓カテーテル検査後の圧迫固定帯の安全性調査

○福岡 正美[1], 新谷 由加里[1], 石井 和美[2], 秋田 千里[3] （1.金沢医科大学病院 看護部 小児科病棟, 2.金沢医科大学病院 看護学部, 3.金沢医科大学病院 小児科）

[II-TR04-04] 乳児ファントムを用いた心臓診断カテーテル検査の被ばく線量評価

○川崎 稔生 （神奈川県立こども医療センター）

[II-TR04-05] 小児心臓カテーテル検査における側面 X線管球位置変更による術者被ばく低減の検討

○望月 佑馬, 松井 隆之, 森 善樹, 中嶌 八隅, 金子 幸栄, 井上 奈緒, 村上 知隆 （総合病院 聖隷浜松病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 3:40 PM - 4:30 PM 第6会場)

[II-TR04-01] ASO治療を受ける子どもと保護者へのプレパレーションツールの効果～絵本形式のパンフレットとご当地すごろく風スタンプラリーを用いて～

○平野 麻実子[1], 上甲 貴江[1], 石口 由希子[2], 鎌田 正博[2] （1.広島市立広島市民病院 看護, 2.広島市立広島市民病院 循環器小児科）

Keywords: プレパレーション, スタンプラリー, ASO

【背景】近年心房中隔欠損症に対して、アンプラッツァー心房中隔閉鎖栓システム（以下 ASO）によるカテーテル治療が主流と成っている。現在 ASOのプレパレーションツールに関する報告はない。【目的】子どもが ASO治療を受ける際に用いたプレパレーションツールの効果を明らかにする。【方法】 ASO治療で入院し、保護者の同意がとれた3歳から7歳までの児に対し、親しみやすいキャラクターを用いた絵本形式のパンフレットを用いて、プレパレーションを実施した。内容は、児が受ける検査の手順の説明、体験する感覚、取るべき行動の説明、検査、処置の必要性を情報提供した後、保護者から児に再度パンフレットの読み聞かせを実施した。その後、保護者から児が抱いた感情や、理解度を把握し、間違った知識があれば訂正した。同時にご当地スタンプラリーを用いて、入院・検査の流れのポイントを示し、各ポイントの終了時にはシールを貼り、最終日の心臓エコー検査は医師がスタンプを押し退院となるよう作成した。【結果】児からは、キャラクターも頑張っていたから自分も頑張ると前向きな発言や、取るべき行動を言語化しながら実施でき、スタンプラリーを誇らしげに見せる姿が見られた。保護者からは、治療について子どもへの説明方法がわからずツールがあり助かった。絵本形式のパンフレットを何度も一緒に読み直すことで子どもの思いに気づくことができ不安を軽減することができたと反応があった。【考察・結論】成長発達に考慮し、児に正しい知識を与える事は、児自身に起きる事を予想させ、児なりの方法で表現することができた。これは、児が情緒表現できる機会となり、児や親の対処能力が引き出され、不安や恐怖を軽減させることができたと考える。またスタンプラリーの効果として、児が成功体験を重ね、周囲も認め褒めていくことで、達成感や自己肯定感を持つ事が出来、治療体験を楽しい体験へと変化していくことができた。

(Fri. Jul 6, 2018 3:40 PM - 4:30 PM 第6会場)

[II-TR04-02] 心臓カテーテル検査を受ける子どもに対するプレパレーションの検討―クイズ形式を取り入れて－

○櫻井 千洋, 鈴木 さと美, 村山 有利子, 杉浦 定世 （聖隷浜松病院 看護部）

Keywords: 心臓カテーテル検査, プレパレーション, 子ども

【背景】 A病院小児科病棟では、心臓カテーテル検査（以下心カテ）を受ける子どもへのプレパレーションを実施していたが、イラストと文字でかかれた絵本を読むという説明型のツールだった。聞いている子どもは集中力が続かない、子どもに関わる看護師は子どもが理解しているのかわかりづらいという課題があった。< BR >【目的】心カテを受ける子どもに対して、現在のプレパレーションを検討・改善し、その効果を評価する。< BR >【方法】1）現在のプレパレーションをクイズ形式の紙芝居（以下クイズブック）に修正、2）クイズブックを用いてプレパレーションを実施、3）子どもの反応を観察し、家族へはアンケートを配布して、内容を分析した。本研究は A病院の院内臨床研究審査委員会の承認を得た。< BR >【結果】3～9歳の6ケースから協力を得た。クイズブックの内容は、1）心臓の場所、2）足背動脈の触知、3）穿刺部位、4）安静の理由に関するクイズであり、「最初は恥ずかしそうにしていたが、しっかり心臓に手を当て答える」「自慢気に答える」「一生懸命探す」など、子どもの積極的な言動が観察できた。家族へのアンケートでは、全家族が総合評価について「よ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

かった」と回答した。特に良かったと思う点では、「意外と子どもの反応があったので驚いた」「クイズ形式で楽しめる所が良かった」、改善点では「なるべく痛いという言葉を使用して欲しくない」などの記載があった。< BR >【考察】説明型からクイズ形式の参加型プレパレーションにしたことで、年齢を問わず全員が興味を示す結果につながり、効果的だった。一方で、幼児では集中力が持続しない様子もあり、イラストの用い方や答え方などの検討が必要である。また、子どもの不安を増強する可能性のある「痛い」という表現については、再検討する必要性が示唆された。

(Fri. Jul 6, 2018 3:40 PM - 4:30 PM 第6会場)

[II-TR04-03] 当院における小児心臓カテーテル検査後の圧迫固定帯の安全性調査

○福岡 正美[1], 新谷 由加里[1], 石井 和美[2], 秋田 千里[3] （1.金沢医科大学病院 看護部 小児科病棟, 2.金沢医科大学病院 看護学部, 3.金沢医科大学病院 小児科）

Keywords: 心臓カテーテル検査, 圧迫固定帯, 小児

背景：当病院で小児循環器疾患に対する手術施行の増加に伴い、心臓カテーテル検査も増加した。平成25年度、127件、平成28年度は160件であった。小児の検査後の安静度に関する明確な基準はなく、当小児科病棟でも医師が選択推奨された圧迫固定帯を使用して検査後の観察をしている。その圧迫固定帯を使用して10年以上となるが、これまで圧迫固定帯の安全調査を評価をしたことがなかった。目的：当院における小児の心臓カテーテル検査後の圧迫固定帯の安全性を明らかにする。対象：平成28年度に4階東病棟において、0～6歳でおむつ使用している、心臓カテーテル検査を受けた児を対象とする。方法・平成25年度と28年度の対象患児のカルテから看護記録を参照し、年齢・性別・疾患・体重・治療カテか検査カテか・鎮静剤使用の合併症・それぞれの症例の検査後の出血を調査し、心カテ方法や看護ケアについて比較検討する。結果：平成25年度は59件中、出血が3件、平成28年度は111件中、4件であった。考察：心カテ件数が増加したのは明らかであるが、出血件数が減っていた。平成28年度に当院で小児循環器科が設立し、医師の指示が統一された事や、看護師の熟練度が増した事で、より個別性を考慮したケアが提供できた要因と考える。結論：統一された看護ケアは観察ポイントが明らかで、スタッフの手技差を減少する利点がある。それゆえ安全な検査となる。

(Fri. Jul 6, 2018 3:40 PM - 4:30 PM 第6会場)

[II-TR04-04] 乳児ファントムを用いた心臓診断カテーテル検査の被ばく線量評価

○川崎 稔生 （神奈川県立こども医療センター）

Keywords: 乳児ファントム, 被ばく線量, 乳腺線量

【目的】フィリップス社製 AlluraClarity FD 10/10は乳児から成人まで被ばく低減を期待できる装置である。当装置での乳児心臓診断カテーテル検査（以下、診断カテ）の臓器線量、実効線量を乳児ファントムを用いて評価した。【方法】 CIRS社製 ATOM乳児相当人体ファントムの各組織・臓器に相当する位置に放射線を検出するAGC旭テクノガラス社製ガラス線量計 GD-352Mを設置した。そして通常心臓診断カテーテル検査を行っている条件（透視正面、透視側面、撮影正面、撮影側面）で人体ファントムを照射した。線量計の読取値から各臓器線量、実効線量を算出した。【結果】被ばく線量の多い臓器は肺、食道、乳腺であった。正面と側面を比較すると、透視、撮影共に肺と食道の臓器線量は約10%以内の差であった。乳腺の臓器線量は透視、撮影ともに正面は側面の半分以下であった。透視の実効線量に関して正面のほうが側面よりも約16%少なかった。【考察】透

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

視・撮影の正面は X線が患者の背中側から入射するため、腹側にある乳腺の被ばく線量は側面よりも少なくなったと考えられる。したがって、側面よりも正面を多用することにより特に乳腺の被ばく低減が可能である。側面の透視時には腹背方向の照射野を絞り、乳腺に直接 X線が当たらないようにすることにより、乳腺線量を約4分の1、実効線量を約3分の2に低減することができる。簡易的に算出した乳児診断カテの平均実効線量4.0m Svは、2003年に導入された旧装置の7.7m Ｓｖよりも約45%程度低減されていた。これは当装置の被ばく低減機構による影響が大きいと考えられる。【結論】被ばく線量の多い臓器は肺、食道、乳腺であった。被ばく低減方法としては優れた被ばく低減機構をもつ装置を導入することや、可能な限り側面よりも正面を使用する、側面の透視時には腹背方向の照射野を絞るといったことがあげられる。

(Fri. Jul 6, 2018 3:40 PM - 4:30 PM 第6会場)

[II-TR04-05] 小児心臓カテーテル検査における側面 X線管球位置変更による術者被ばく低減の検討

○望月 佑馬, 松井 隆之, 森 善樹, 中嶌 八隅, 金子 幸栄, 井上 奈緒, 村上 知隆 （総合病院 聖隷浜松病院）

Keywords: 血管造影検査, 放射線被ばく, X線管球配置

【背景】
小児での心臓カテーテル検査は通常、正面、側面の2方向でおこなう。通常の装置では正面 Cアームの X線管球(以下管球)は下方に、側面管球は術者側に配置されている。循環器用血管造影装置によっては側面管球を術者の反対側に配置変更できる機能を有している装置がある。
【目的】
側面管球を術者の反対側に配置させることで、術者の被ばくが低減するかを検討すること。
【方法】
まず1)室内散乱 X線の測定として、寝台に水ファントムを配置し、側面管球を術者側と術者と反対側に配置させ、側面管球からの散乱線分布をそれぞれで測定した。測定時の SID等の幾何学的配置と透視条件は小児心臓カテーテル検査と同じ設定とした。また、床からの高さ1m、1.5mを散乱線測定位置とした。2)実際に術者の被ばく線量の測定として、第一術者の防護衣外側にポケット線量計を装着し、側面管球を術者側と術者と反対側に配置させた場合で、被ばく線量を測定し、透視1分間あたりの被ばく線量率を算出し、比較した。
【結果】
1)のファントム実験では側面管球を術者側に配置した場合、散乱線は第一術者の位置で1990μSv/h(高さ1.5m)、2290μSv/h (高さ1.0m)、反対側ではそれぞれ330μSv/h (高さ1.5m)、119μSv/h (高さ1.0m)と、術者の立ち位置で床からの高さ1.0m、1.5mともに低かった。2)の術者のポケット線量計の測定では側面管球を術者側(n=25)で平均200.0μSv/h、反対側(n=75)では平均110.9μSv/hとなり、術者の被ばく線量率は減少傾向がみられた。(p＝0.09)
【結論】
患者の被ばくのみでなく、術者の被ばくを考慮することは重要で、側面管球を術者と反対側に配置させることで、術者の被ばくは低減する可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ミニオーラルセッション | 会長賞選別

ミニオーラルセッション07（ II-MOR07）

会長賞選別講演

座長:三浦 大（東京都立小児総合医療センター 循環器科）

Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場 (311)

[II-MOR07-01] 再生型組織修復材バイオシートの小児外科への応用をめざして：異種バイオシートの肺動脈パッチ移植実験

中山 泰秀[1,2], ○古越 真耶[1,2], 今山 知佳[3], 市居 修[4], 池田 哲平[5], 小千田 圭吾[6], 三谷 朋弘[7], 巽 英介[1], 西邑 隆徳[3] （1.国立循環器病研究センター研究所 人工臓器部, 2.北海道大学 総合化学院, 3.北海道大学 農学院, 4.北海道大学 獣医学院, 5.BRAST, 6.北海道中央農業共済組合 士別家畜診療所, 7.北海道大学 北方生物圏フィールド科学センター）

[II-MOR07-02] 大型動物の下大静脈絞扼モデルを用いた腹部臓器うっ血による臓器障害評価

○後藤 拓弥[1], 逢坂 大樹[1], 佐野 俊和[1], 平井 健太[2], 笠原 真悟[1], 王 英正[3] （1.岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, 2.岡山大学医歯薬学総合研究科 小児科, 3.岡山大学病院 新医療研究開発センター 再生医療部）

[II-MOR07-03] 新しい心機能指標（ Ees’）と後負荷指標（ Ea’）を用いた左心室血管カップリングの評価

○犬塚 亮[1], 先崎 秀明[2] （1.東京大学小児科, 2.北里大学小児科）

[II-MOR07-04] Fallot四徴症術後、肺動脈弁閉鎖不全に対する肺動脈弁挿入術後に右室拡大が進行した症例の検討

○前田 潤[1], 岩下 憲行[1], 多喜 萌[1], 吉田 祐[1], 荒木 耕生[1], 安原 潤[1], 古道 一樹[1], 福島 裕之[1], 山岸 敬幸[1], 奥田 茂男[2], 土橋 隆俊[3] （1.慶應義塾大学 医学部 小児科, 2.慶應義塾大学 医学部 放射線診断科, 3.川崎市立川崎病院 小児科）

[II-MOR07-05] 川崎病における大動脈基部及び分岐部大動脈の組織学的変化

○佐藤 若菜, 横内 幸, 大原関 利章, 榎本 泰典, 高橋 啓 （東邦大学医療センター 大橋病院 病理診断科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場)

[II-MOR07-01] 再生型組織修復材バイオシートの小児外科への応用をめざして：異種バイオシートの肺動脈パッチ移植実験

中山 泰秀[1,2], ○古越 真耶[1,2], 今山 知佳[3], 市居 修[4], 池田 哲平[5], 小千田 圭吾[6], 三谷 朋弘[7], 巽 英介[1], 西邑 隆徳[3]
（1.国立循環器病研究センター研究所 人工臓器部, 2.北海道大学 総合化学院, 3.北海道大学 農学院, 4.北海道大学 獣医学院, 5.BRAST, 6.北海道中央農業共済組合 士別家畜診療所, 7.北海道大学 北方生物圏フィールド科学センター）

Keywords: 再生医療, 異種移植, 肺動脈修復材

【目的】我々が提唱する新組織工学技術である生体内組織形成術(IBTA)を用いると、鋳型を皮下に埋込むだけで、自己結合組織からなる自家移植用組織膜（バイオシート）を作製することができる。ウシやブタの心膜は使いやすく有用であるが、グルタールアルデヒド（ GA）処理してあるため抵抗力が無く感染に弱く、当然ながら成長性は望めない。また、心血管の修復材として多用されている自己心膜は量に限りがある。本研究では、異種牛バイオシートを GA処理や脱細胞処理せずに犬の肺動脈にパッチ移植し、修復材としての生体内機能評価ならびに組織評価を行った。
【方法と結果】シリコーン製心棒（外径18mm）をスリット孔付のステンレス綱製パイプ（内径20mm）で覆って鋳型を組み立てた。これを乳用牛の皮下に局所麻酔で埋込み、 2ヶ月後に摘出した。鋳型の部材を全て取り外して結合組織管を得た。これを切り開くことで、厚さ約0.5mm、大きさ7cm x 5cmのバイオシートを得た。ビーグル犬を左開胸し、主肺動脈を露出させ、パーシャルクランプ下で楕円形の欠損口（最大25mm x 13mm）を作製し、同形状に切り出したバイオシートを6-0 ナイロン糸を用いて連続縫合によってパッチ移植した。術後抗血小板薬を１ヶ月投与した。エコー検査において、血栓形成を認めず、最大半年の観察期間中膨化や狭窄無く、スムーズな血流を維持した。移植３ヶ月後の組織観察において、αSMA+細胞を含む膠原線維層の内腔面を弾性線維層が覆う薄膜構造の形成を認めた。膠原線維層周辺には CD204+マクロファージ、 CD3+T細胞や CD79α+B細胞が散在し、バイオシートの分解に起因する炎症が示唆された。
【結語】異種の牛バイオシートの分解と新生肺動脈壁構築がバランスを保って置き換わりつつあった。牛バイオシートは再生型の肺動脈用の shelf ready修復材として応用可能と考える。自己組織に置き換われば、抗感染性、成長性、高耐久性が期待される。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場)

[II-MOR07-02] 大型動物の下大静脈絞扼モデルを用いた腹部臓器うっ血による臓器障害評価

○後藤 拓弥[1], 逢坂 大樹[1], 佐野 俊和[1], 平井 健太[2], 笠原 真悟[1], 王 英正[3] （1.岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, 2.岡山大学医歯薬学総合研究科 小児科, 3.岡山大学病院 新医療研究開発センター 再生医療部）

Keywords: Fontan, animal model, IVC banding

【目的】フォンタン術後の腹部臓器うっ血を再現し、新規治療法を検討するための大動物モデルを作る。【方法】 Yorkshire pig (20〜23kg)に対して、下大静脈圧が12mmHgになるよう下大静脈絞扼術を施行した(IB群、n=5)。術後2ヶ月目に腹部 MRI撮像、採血、各臓器(心臓、肺、肝臓、脾臓、腎臓、小腸)の組織染色、さらにタンパク・ mRNA発現を sham群(n=5)と比較した。【結果】 IB群では術直後に心拍数が上昇(pre: 76.2±4.5 bpm vs. post: 89.8±4.9 bpm, P＜0.01)、収縮期・拡張期血圧(pre: 84.2±3.8 mmHg vs. post: 76.0±4.9 mmHg in systole, P＜0.01, pre: 59.9±2.6 mmHg vs. 54.1±3.7 mmHg in diastole, P＜0.01) および左室拡張末期容量(pre: 65.4±3.6 ml vs. post: 51.1±4.2 ml, P＜0.01)が減少した。また、2か月後に IB群では MRIにより著明な腹水貯留が見られ、 sham群に比べ、血中総タンパク・アルブミン、総コレステロール、 AST、 LDH、４型コ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ラーゲンがいずれも有意に減少していた。組織染色では、肝臓において小葉および類洞の拡張・線維化が著明であったが、他の臓器ではうっ血や線維化を示唆する所見は乏しかった。さらに、肝組織のタンパク解析において、 IB群は sham群に比べα-SMAの増加、 mRNA解析では１型・３型コラーゲン、 MMP9・ TIMP1の著明な上昇が見られた。また、脾臓では MMP9、 CD45タンパクの発現上昇が見られ、小腸でも MMP9の軽度上昇が見られた。一方、心臓、肺、腎では明らかな炎症系タンパク・ mRNAの発現上昇は認めなかった。【結論】下大静脈絞扼術により、肝臓においてはα-SMAやコラーゲン上昇を伴う機能障害、さらに、脾臓や小腸にも炎症が波及している点など、フォンタン遠隔期の所見に類似しており、新規治療法を試みるモデルとしての有用性が示唆された。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場)

[II-MOR07-03] 新しい心機能指標（ Ees’）と後負荷指標（ Ea’）を用いた左心室血管カップリングの評価

○犬塚 亮[1], 先崎 秀明[2] （1.東京大学小児科, 2.北里大学小児科）

Keywords: 心機能, 後負荷, カップリング

【背景】前負荷一回動員仕事量（ Msw）は、収縮末期エラスタンス（ Ees）より負荷依存性が低く再現性も高い心収縮力の指標だが、対応する後負荷の指標がないために心室血管カップリングの評価につながらず臨床応用が限られていた。我々は、 Mswに由来する Ees’という新たな心機能指標とこれを用いた心室血管カップリング（ Ees’/Ea’）の概念を考案し、従来の Ees/Eaを用いたカップリングの評価と比べどのような利点があるかについて検討を行った。【方法】14匹の成犬にセンサーを埋め込み、左心室圧距離関係の計測を行った。様々な負荷状態で下大静脈閉塞を行い Ees、 Mswを求めた。我々の考案した理論式より、 Ees’は Msw/stroke dimension(SD)、 Ea’は stroke work/SD^2 と定義した。介入前後の指標の比較は対応のある t検定、用量反応関係はベースラインで補正後スピアマンの順位相関係数で評価した。【結果】全体では、 Ees’/Ea’（0.26-0.98）は Ees/Ea（0.12-2.37）と強い相関を認めた（ r=0.80, p＜0.001）。５匹で行った Pacingでは Eesの増加（7.8±4.1 vs 12.9±3.3 mmHg/mm, p=0.05）および Ees’の増加（11.0±3.5 vs 14.1±3.8 mmHg/mm, p=0.04）を認めたが、 Ees/Ea、 Ees’/Ea’の変化は認めなかった。 Pacing下で DOBを2.5-5-7.5-10γと増量すると、 Ees’/Ea’は5γの時点で有意な増加を認めたのに対し、 Ees/Eaは10γで有意差を認めた。また Ees’/Ea’は DOB用量と有意な相関を認めた(rs＝0.68, p＜0.001)が、 Ees/Eaでは認めなかった。5匹の頻拍誘発性心不全モデルではベースラインに比べ Ees/Ea（0.61±0.23 vs 0.30±0.14, p＜0.01）、 Ees’/Ea’（0.65±0.06 vs 0.40±0.10, p＜0.001）の低下を認めた。【結論】 Ees’/Ea’は Ees/Eaに比べ変動範囲は狭いが、 Ees/Eaに比べて心室血管カップリングの変化を鋭敏に検出できた。 Ees’はエラスタンスとしての利点と Mswに由来する正確性を併せ持つ有用な指標と考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場)

[II-MOR07-04] Fallot四徴症術後、肺動脈弁閉鎖不全に対する肺動脈弁挿入術後に右室拡大が進行した症例の検討

○前田 潤[1], 岩下 憲行[1], 多喜 萌[1], 吉田 祐[1], 荒木 耕生[1], 安原 潤[1], 古道 一樹[1], 福島 裕之[1], 山岸 敬幸[1], 奥田 茂男[2], 土橋 隆俊[3] （1.慶應義塾大学 医学部 小児科, 2.慶應義塾大学 医学部 放射線診断科, 3.川崎市立川崎病院 小児科）

Keywords: 肺動脈弁閉鎖不全, 肺動脈弁置換術, ファロー四徴症術後

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景】 Fallot四徴症（ TOF）心内修復術（ ICR）後の肺動脈弁閉鎖不全（ PR）に対して、肺動脈弁置換術（ PVR）後に PR、右室拡大（ RVE）が持続した症例の検討は少ない。【目的】 TOF ICR後 PVR後に RVEが持続した症例の臨床経過および右室機能の特徴を明らかにする。【対象と方法】当院で、 TOF ICR後に PRによる RVEに対して PVRを行った症例のうち、術後に PRが持続し、 CMR上 RVEが進行した6例（ R群：男3例、女3例）と、PVR後 RVEが改善した19例（ N群：男12例、女7例）の2群間で、 PVR前後の症状、心胸郭比（ CTR）、血漿 BNP値、 CMRによる右室拡張末期容積（ RVEDV）、収縮末期容積（ RVESV）、肺動脈弁逆流率（ PRF）、右室駆出率（ RVEF）について後方視的に比較検討した。各検査は、 PVR前と6〜18か月後で行った。【結果】 PVR時年齢（40±5歳 vs 27±12歳、 p=0.01）、 ICRから PVRまでの年数（37±5年 vs 23±3年、 p＜0.01）は R群で N群より有意に大きかった。 PVR後 R群でのみ不整脈3例、右心不全2例、肺動脈弁狭窄2例が出現した。 PVR前の CTR、 BNP、 CMR所見は両群で差を認めなかった。 PVR後、 R群は N群に比し、 RVEDV（232.5±37.3ml/m^2 vs 136.7±23.3ml/m^2、 p＜0.01）、 RVESV（153.5±34.3ml/m^2 vs 81.6±19.6ml/m^2、 p＜0.01）、 PRF（53.1±19.5% vs 12.1±14.9%、 p＜0.01）が有意に高値であった。 PVR時、 R群全例で polytetrafluoroethylene二尖（ PTFE）弁が、 N群で12例（63%）に PTFE弁、7例（37%）に生体弁が用いられ、 RVE進行例に PTFE弁が多い傾向にあった（ p=0.1）。 R群2例で、各々 PVR後1年、4年で生体弁を用いた再 PVRが行われ、症状、 BNP、 CMR所見は改善した。残り4例の内訳は、再 PVRを待機中2例、検討中1例、希望なし1例。【結論】 PVR後の PR再増悪は、 PRによる右室容量負荷の持続期間と関連する可能性が示唆された。 TOF ICR後の PVRの至適時期について、 ICR後の期間を考慮する必要がある。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場)

[II-MOR07-05] 川崎病における大動脈基部及び分岐部大動脈の組織学的変化

○佐藤 若菜, 横内 幸, 大原関 利章, 榎本 泰典, 高橋 啓 （東邦大学医療センター 大橋病院 病理診断科）

Keywords: 川崎病, 組織学的変化, 大動脈

【目的】川崎病は乳幼児に好発する系統的血管炎であり、冠状動脈に代表される中小動脈が主に侵襲される。前回の本学会では川崎病剖検例の胸腹部大動脈について病理組織学的検討を行い、急性期には胸腹部大動脈にも軽度ながらマクロファージ（ Mφ）主体の炎症が生じ、冠状動脈炎と同様の経時的変化を示すことを報告した。今回は大動脈の部位による炎症の差を検討するため、大動脈基部と分岐のない胸腹部大動脈、そして肋間動脈などの分岐部近傍の大動脈について組織学的検索を行い比較検討した。【方法】川崎病剖検例のうち、大動脈基部と胸腹部大動脈の検索が可能であった12例（急性期6例、遠隔期6例）、また、分岐部大動脈と胸腹部大動脈の検索が可能であった8例（急性期4例、遠隔期4例）を検索対象とした。 HE、 EVG、 AM染色を用いて動脈構築と炎症細胞の局在・程度について評価した。さらに、炎症細胞の評価のために Mφ（ CD163）の免疫染色を行った。【結果】「急性期」：大動脈基部における炎症細胞浸潤は全例で胸腹部大動脈よりも高度であったが、弾性線維の断裂は大動脈基部、胸腹部共に認められなかった。一方、分岐部大動脈と胸腹部大動脈との比較では、4例中2例で分岐部大動脈における炎症細胞浸潤がより高度であったが、分岐部、胸腹部大動脈共に弾性線維の断裂は認められなかった。また、分岐動脈においては分岐直後の弾性型から筋型動脈への移行部で高度な炎症細胞浸潤、内腔拡張を伴う弾性線維の断裂が認められた。「遠隔期」大動脈基部、胸腹部大動脈、分岐部大動脈のいずれも炎症細胞浸潤は乏しく、弾性線維の断裂も見出せなかった。【結語】大動脈基部および分岐部大動脈は、分岐を伴わない部位の胸腹部大動脈よりも炎症細胞浸潤は高度であるが、大動脈血管構築の破壊を伴うことはまれと考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ミニオーラルセッション | カテーテル治療

ミニオーラルセッション08（ II-MOR08）
カテーテル治療

座長:須田 憲治（久留米大学医学部 小児科学講座）

Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場 (311)

[II-MOR08-01] 複数かつ特殊形態の ASD(II)を如何に安全かつ有効に閉鎖するか

○中川 直美, 鎌田 政博, 石口 由希子, 森藤 祐次, 岡本 健吾 （広島市立広島市民病院 循環器小児科）

[II-MOR08-02] PAIVSおよび Severe ASに対する段階的インターベンション～その冠動脈本当に右室依存性ですか？～

○飯田 千晶[1,3], 宗内 淳[1], 渡辺 まみ江[1], 杉谷 雄一郎[1], 岡田 清吾[1], 白水 優光[1], 川口 直樹[1], 城尾 邦隆[1], 松尾 倫[2] （1.九州病院 小児科, 2.熊本市民病院 小児科, 3.佐賀病院 小児科）

[II-MOR08-03] 動脈管ステント留置中生じた腎動脈損傷に対し、放射線科と連携しコイル塞栓でレスキューした大動脈縮窄複合の新生児例

○水野 将徳[1], 都築 慶光[1], 長田 洋資[1], 小野 裕國[2], 升森 智香子[1], 桜井 研三[1], 中野 茉莉絵[1], 栗原 八千代[1], 近田 正英[2], 麻生 健太郎[1] （1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 心臓血管外科）

[II-MOR08-04] Erosion症例からみた経皮的心房中隔欠損閉鎖術における危険因子の検討

○阿部 忠朗, 塚野 真也 （新潟市民病院 小児科）

[II-MOR08-05] 小児大動脈弁狭窄に対する初回治療方法の違いによる予後および遠隔成績

○北川 陽介[1], 野木森 宜嗣[1], 加藤 昭生[1], 佐藤 一寿[1], 若宮 卓也[1], 小野 晋[1], 金 基成[1], 柳 貞光[1], 上田 秀明[1], 麻生 俊英[2] （1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場)

[II-MOR08-01] 複数かつ特殊形態の ASD(II)を如何に安全かつ有効に閉鎖するか

○中川 直美, 鎌田 政博, 石口 由希子, 森藤 祐次, 岡本 健吾 （広島市立広島市民病院 循環器小児科）
Keywords: ASD, 複数欠損, Figulla Flex II

【はじめに】心房中隔欠損(ASD)では心房中隔の性状によりバルーンサイジング(BS)で形態が大きく変化することがある.複数欠損でこの現象が見られた場合,いずれの欠損をどのように閉鎖するべきか,予想と異なる形態を示した特殊な欠損孔の経験を通し,閉鎖に至るまでの経過を報告する.【症例】74歳女性.20歳時に ASDと診断.1年前から動悸,息切れが増強したため閉鎖目的で当院紹介.【閉鎖術１】 Qp/Qs=3.0,mPAP=21mmHg,Rp=2.76,後下方に主欠損 A:φ13.7x12.2mm,Rim:IVC=0-6.4mm,post=6.3mm,CS=0-7.7mm,前上方に副欠損 B:φ5.6x12.1mm,Rim:Ao=0,Antsp=13mm,欠損孔間12.5.mm.心房中隔は孔 A側が翻っていたが孔 Aは BSでほとんど拡大せずφ16.3mm,孔 Bは変形せず.FFII19.5を留置.detach前 Qp/Qs=1.85であり孔 Bに guidewire通過を試みるも,閉鎖栓が経路を障害し通過不能.閉鎖栓を一旦収納回収し孔 Bに BSを施行.孔 Bは大きく拡がり孔 Aが縮小.孔 Bは undersizeで脱落,erosion両方のリスクが上昇すると考えウエストができるまで拡張し16.6mm→FFII19.5を留置.Qp/Qs=1.6.孔 Aは BSで8.2mm.同時留置では閉鎖栓同士の作る角度が大きくなり,重なりが外れて脱落する恐れありと判断し1個留置で終了.【閉鎖術2】10か月後. Qp/Qs=1.9, mPAP=22mmHg, Rp=3.7,残存欠損孔φ7.9mm,Rim:IVC=0-4.4mm,post=4.9mm,CS=0-3.8mm.guidewireは容易に残存孔を通過.BS10.4mm→FFII13.5を留置.遺残短絡はほぼ消失.【考察】複数欠損の ASDでは,欠損孔間距離≧7mmで複数の閉鎖栓を留置する方法が有効と報告されている。しかしながら同時複数留置では心の動きにより閉鎖栓の重なりが外れ,脱落するアクシデントも見られる.本症例では孔 Aは下方 rimが poor,かつ孔 Bは PFO様に大きく拡がり,過小閉鎖栓が脱落しやすい形態と考えたことから,敢えて同時留置を避けた.１つ目が内皮で覆われ脱落リスクが低減した後に追加留置する方法が安全かつ有効であったと考えられる.

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場)

[II-MOR08-02] PAIVSおよび Severe ASに対する段階的インターベンション～その冠動脈本当に右室依存性ですか？～

○飯田 千晶[1,3], 宗内 淳[1], 渡辺 まみ江[1], 杉谷 雄一郎[1], 岡田 清吾[1], 白水 優光[1], 川口 直樹[1], 城尾 邦隆[1], 松尾 倫[2]
（1.九州病院 小児科, 2.熊本市民病院 小児科, 3.佐賀病院 小児科）
Keywords: PAIVS, 経皮的肺動脈弁形成術, 右室依存性冠循環

【緒言】純型肺動脈閉鎖症(PA.IVS)の治療決定において、右室依存性冠循環(RVDCC)の有無は最終形態を二室とするか単心室を目指すかの大きな要因となりうる。重症大動脈弁狭窄(Severe AS)を合併する症例では、順行性冠血流低環流のため冠動脈評価に難渋する。【症例】日齢21、 PA.IVS、 Severe ASの女児。 PDAによる高肺血流から心不全増悪し、治療目的に転院した。推定右室容量は60%Nで、 RVDCCがなければ経皮的肺動脈弁形成術(BVP)を行い二室修復を目指す方針とした。 AS peak PG54mmHgと ASも重度であったが、心不全は PDAの関与が大きいと判断、 AS治療は評価の上で考慮することとした。日齢24、心カテを施行。 RVG及び選択的 LCAGで LADと交通する右室冠動脈瘻(RVCAF)を認めたが、 RVDCCの評価は困難だった。 Severe ASのために順行性冠循環が低環流となっている可能性を考慮し、 ASに対する経皮的大動脈弁形成術(BAV)を先行する方針とした。 BAV後、 ASPG58→34mmHgと改善を得た。日齢26に再度心カテを施行。 RVGで、 RVCAFは LAD順行性血流によって wash outされることを確認し、 RVDCCを否定。 BVP及び追加 BAVを行う方針としたが、急激な RV・LV圧低下は循環動態の破綻を来しかねないと考え、 RV圧、 PA圧、 LV圧をそれぞれ同程度とすることを目標とした。 BVPを行い順行性肺血流を確保、 BVP後 RV圧111/21→72/9と改善した。次に AOVに対して追加 BAVを

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

施行し LV圧97/6→74/8mmHgと改善した。2回の心カテ後、 PDAは自然退縮し心不全は軽快した。その後、残存 PSと RVOTSの進行から RV圧が再上昇したため、生後1か月半で再度心カテ(BVP)を行い、 RV圧47/10、MPA圧20/11、 AO圧76/27と血行動態安定した。【考察】 PA.IVS＋ AS合併新生児例に対して段階的に治療を行うことで、冠動脈評価をより詳細に正確に行うことができた。適切な評価で二室修復術の適応症例を拡大できる可能性がある。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場)

[II-MOR08-03] 動脈管ステント留置中生じた腎動脈損傷に対し、放射線科と連携しコイル塞栓でレスキューした大動脈縮窄複合の新生児例

○水野 将徳[1], 都築 慶光[1], 長田 洋資[1], 小野 裕國[2], 升森 智香子[1], 桜井 研三[1], 中野 茉莉絵[1], 栗原 八千代[1], 近田 正英[2], 麻生 健太郎[1] （1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 心臓血管外科）
Keywords: 腎動脈, コイル塞栓, カテーテル治療

【はじめに】カテーテルインターベンション中に生じ得る合併症を想定し、他科のバックアップ体制を備えておくことは重要である。今回我々は動脈管ステント留置術の際生じた腎動脈損傷に対し、放射線科と連携してコイル塞栓を施行し良好な経過を得たため報告する。【症例】日齢10の女児。在胎40週、3236gで出生。日齢5に大動脈縮窄複合のため新生児搬送された。動脈管狭小化を認め血行動態が不安定であったため、同日両側肺動脈絞扼術を施行した。動脈管はプロスタグランジン使用下に開存が不十分であり、日齢10にステント留置術を施行した。ガイドワイヤーを逆行性に動脈管を通過させ下行大動脈に留置し、ステントを留置した。ステント留置後大量の血尿を認めたため腎動脈造影を施行したところ、右腎動脈から造影剤漏出を認めた。ワイヤーによる腎動脈損傷と判断し、直ちに放射線科と共同で腎動脈塞栓を施行した。ゼラチンスポンジで右腎動脈分枝を塞栓し良好に止血を得たのち、膀胱洗浄にて新規の出血がないことを確認した。帰室中、再度血尿を認めたため確認造影を施行したが、明らかな造影剤漏出は認めなかった。自然止血された可能性を考えたが、万全を期し責任血管をコイル塞栓した。その後再出血は認めなかった。【まとめ】本症例はガイドワイヤーを下行大動脈に留置した際に腎動脈を損傷したものと考えられた。ゼラチンスポンジによる止血は良好であったが、同部位からの再出血が自然止血された可能性を考慮し、コイル塞栓を追加した。治療後の経過は良好であった。小児循環器医は概して腎血管に対するインターベンションに不慣れである。本症例は腎動脈損傷が判明してから速やかに放射線科医と共同で治療に移行できたため救命できた。カテーテル治療を行う体制について再考させられる症例であった。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場)

[II-MOR08-04] Erosion症例からみた経皮的心房中隔欠損閉鎖術における危険因子の検討

○阿部 忠朗, 塚野 真也 （新潟市民病院 小児科）
Keywords: erosion, ASD, 危険因子

【背景】 Aortic (Ao)及び superior rim (Sup)欠損と中隔 malalignment (Mal)を伴った ASDに対し Figulla Flex 2 (FF)を留置し、4日後に erosionを合併した症例 (E例)を経験した。【目的】他症例との比較から本例の特異性を検討すること【対象】2013年1月から2017年12月に ASDのカテ治療を試みた87例中、デバイスを留置できた aortic rimが5mm未満の44例 (S群) (男女比14/30、年齢中央値15歳 (5-84)、体重中央値48kg (20-70))と E例

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(男、8歳、体重27kg)を後方視的に比較検討した。【方法】 TEE画像から balloon sizing径 (BS)、 Ao / Sup rimの長さ、 Malの有無、 Ao側留置形態 (flare or closed)、 valsalva圧迫の深さについて、また診療録からデバイスの種類とサイズについて単ロジスティック回帰を用い E例の危険因子を検討した。【結果】以下 S群 / E例の結果として、 BSは中央値 13.3mm (8.1-28.1mm) / 11mm、 Ao rimは中央値2.5mm (0-4.9mm) / 0mm、 Sup rimは中央値7.5mm (0-15mm) / 0mm (p=0.02)、 Malは S群15例 (34%)と E例に認め、 Ao側留置形態は flareが S群6例 (14%)、 E例は closedで、 valsalva圧迫は S群15例 (34%, 0.8-1.9mm)、 E例に2.2mm (p < 0.01)あり、使用デバイスは S群で ASO/FF 35/9例、 E例は FF、デバイスサイズは両デバイスで中央値14mm (8-28mm)、 E例15mmであった。選択したデバイスサイズ / BSは S群 / E例として1.0 (0.9-1.4) / 1.4 (p=0.02)であった。また Mal16例のうち Ao側が1次中隔側に留置されたのは E例のみであった。【結語】 E例は有意に Sup rimが短く、 BSに比し大きいデバイスを選択し、 valsalva圧迫が強かった。 Mal症例で1次中隔側に留置され Ao側が closedになったことで圧迫が強くなったと推測された。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場)

[II-MOR08-05] 小児大動脈弁狭窄に対する初回治療方法の違いによる予後および遠隔成績

○北川 陽介[1], 野木森 宜嗣[1], 加藤 昭生[1], 佐藤 一寿[1], 若宮 卓也[1], 小野 晋[1], 金 基成[1], 柳 貞光[1], 上田 秀明[1], 麻生 俊英[2]
（1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）
Keywords: 大動脈弁狭窄, 大動脈弁形成術, 大動脈弁置換術

【目的】大動脈弁狭窄(AS)に対する、初回治療方法や治療時期の違いによる予後や自己弁温存の割合を比較すること。【対象・方法】1983-2017年の間に当院に入院歴があり、大動脈弁狭窄（弁下、弁上狭窄は除く）に対して治療を行った症例を後方視的に検討した。【結果】症例は43例（男29、女14）で、初回治療からの観察期間は8.1±6.7年。疾患は単純型 AS 25例、 CoA合併2例、 CoA＋ VSD合併7例、その他合併9例。初回治療は経皮的バルーン大動脈弁形成術（ BAV： B群）は26例で治療時年齢の中央値1ヶ月（0日-16.4歳）、うち乳児期早期（6ヶ月未満）は18例(69.2%)。外科的大動脈弁形成術（ SAV： S群）は10例で治療時年齢の中央値9.1歳（23日-12.8歳）、6ヶ月未満は1例（10.0%）。同様に初回大動脈弁置換術(AVR) 3例（7.7-17.7歳）、初回Ross手術4例（10ヶ月-10.8歳）。死亡は7例（17.5%）で B群6例（23.1%）は全て2ヶ月以内に初回治療を施行、 S群の死亡は１例(10.0%)。死亡例を除くと、自己弁温存（ AVRまたは Ross手術を回避）出来たのは、 B群は観察期間平均11.6年(1.5-24.4年)で17/20例(85.0%)、 S群は観察期間平均6.1年(0.6-17.2年)で5/9例(55.6%)。また、6ヶ月以降に初回治療を行った B群8例と S群9例を比較すると、治療前圧較差は B群66.5±29.7mmHg、 S群78.0±20.8mmHg。死亡は B群0例、 S群1例（11.1%）。自己弁温存は B群6例（75.0%）、S群5例（55.6%）であった。いずれの比較においても有意差は無かった。【考察】初回 BAVの方が初回 SAVに比較し予後は不良であったが、初回 BAV症例には、乳児期早期に治療を必要とした重症例が多く含まれていたことが原因と推測された。一方で、 BAVでも死亡が回避できた症例や、6ヶ月以降に行った症例の死亡率は SAVよりも低く、自己弁温存率は SAV症例よりも高かった。【結語】乳児期早期に治療が必要な重症例を除けば、予後・自己弁温存の点から見て、 BAVは SAVと同等かまたはより優れた治療法である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ミニオーラルセッション09（ II-MOR09）

胎児心臓病学

座長:瀧聞 浄宏（長野県立こども病院 循環器小児科）

Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第2会場 (312)

[II-MOR09-01] 母体デキサメタゾン（ DEX）投与が有効であった母体抗 SS-A抗体による胎児心筋炎・心内膜繊維弾性症症例

○江崎 大起[1], 漢 伸彦[1,2], 島 貴史[2], 郷 清貴[1], 石川 友一[1], 中村 真[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 小田 晋一郎[3], 中野 俊秀[3], 角 秀秋[3] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 新生児科, 3.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[II-MOR09-02] 胎児診断された静脈管欠損19例の検討

○川瀧 元良[1], 金 基成[2] （1.神奈川県立こども医療センター新生児科, 2.神奈川県立こども医療センター循環器科）

[II-MOR09-03] 正確な胎児診断に基づく新生児管理は無脾症候群の予後を改善する

○金 基成[1], 川瀧 元良[2], 野木森 宜嗣[1], 加藤 昭生[1], 佐藤 一寿[1], 北川 陽介[1], 若宮 卓也[1], 小野 晋[1], 柳 貞光[1], 麻生 俊英[3], 上田 秀明[1] （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 新生児科, 3.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

[II-MOR09-04] 肺動脈狭窄を伴う先天性心疾患への出生後治療介入と出生前予測の検討

○石井 陽一郎[1], 新井 修平[1], 浅見 雄司[1], 中島 公子[2], 関 満[1], 池田 健太郎[1], 下山 伸哉[1], 岡 徳彦[3], 田中 健佑[1], 宮本 隆司[3], 小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬大学医学部附属病院, 3.群馬県立小児医療センター 循環器科）

[II-MOR09-05] 低形成左室胎児への母体酸素療法

○満下 紀恵, 真田 和哉, 土井 悠司, 内山 弘基, 田邊 雄大, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 金 成海, 新居 正基, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第2会場)

[II-MOR09-01] 母体デキサメタゾン（ DEX）投与が有効であった母体抗 SS-A抗体による胎児心筋炎・心内膜繊維弾性症症例

○江崎 大起[1], 漢 伸彦[1,2], 島 貴史[2], 郷 清貴[1], 石川 友一[1], 中村 真[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 小田 晋一郎[3], 中野 俊秀[3], 角 秀秋[3] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 新生児科, 3.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 母体抗SSA抗体, 心内膜繊維弾性症, デキサメタゾン

【緒言】胎盤移行した母体抗 SS-A抗体は房室結節に作用して先天性完全房室ブロック(CAVB)を起こすだけでなく、心筋にも作用して胎児心筋炎や心内膜繊維弾性症（ EFE）を発症させ重度の心機能障害を引き起こすことがある。母体ステロイド投与を行っても広範囲に EFEを認める場合は予後は不良で子宮内胎児死亡、新生児死亡することが多い。今回、母体 DEX投与により右室機能が劇的に改善し救命できた症例を経験したので報告する。【症例】母体36歳、1経妊、1経産。在胎20週で胎児徐脈であったが見逃されていた。在胎22週に胎児徐脈・胎児水腫に気づかれ在胎23週に当院へ紹介となった。胎児心臓超音波検査で徐脈は CAVBであった。また四腔断面で主に右室壁運動低下、右室全体の心内膜輝度上昇、右室内腔狭小化を認め心筋炎・ EFEと診断した。左室 EFEは軽度で左心機能は保たれていた。母体 SS-A抗体陽性と判明し、母体 DEX投与（開始量8mg、以降2週間毎に2mgずつ2mgまで減量）を開始した。在胎23週では肺動脈血流は逆行性で中等度の三尖弁逆流と肺動脈弁逆流も伴い circular shuntとなっていたが、 DEX投与開始後すぐに右室壁運動は改善、三尖弁・肺動脈弁逆流は消失し右室内腔は徐々に拡大した。在胎30週では、動脈管血流は逆行性だが肺動脈順行性血流を認め、在胎35週には動脈管血流が両方向性になる程度の肺動脈順行性血流を確認できた。妊娠36週4日、1904gで出生し、同日体外式ペースメーカー DDD120bpmを開始した。出生後の超音波検査でも右室低形成と EFE所見は残るが、順行性肺動脈血流のみで良好な肺循環が保たれている。【考察】母体抗 SS-A抗体による CAVBに続発する胎児心筋炎・EFEの治療への母体ステロイド治療の有効性は確立していないが、本症例のように母体 DEX投与により心機能を回復させることもある。今後拡張型心筋症となる可能性もあり、中長期的に厳重な管理が必要である。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第2会場)

[II-MOR09-02] 胎児診断された静脈管欠損19例の検討

○川瀧 元良[1], 金 基成[2] （1.神奈川県立こども医療センター新生児科, 2.神奈川県立こども医療センター循環器科）

Keywords: 静脈管欠損, 胎児診断, 予後

背景：静脈管欠損は胎児スクリーニングにおいて比較的多く遭遇する先天異常である。胎児水腫や胎児心不全など胎児循環動態に影響を与えるとされている。また、心疾患を含む様々な先天異常との合併も報告されている。しかしながら、多数例の報告は少ない現状がある。今回我々は、胎児診断スクリーニング中に発見された静脈管欠損症例ついて検討したので報告する対象：2008年から2017年の10年に経験した静脈管欠損19例である。方法：胎児診断週数、合併奇形、側副血行路の有無と場所、胎児水腫や胎児心不全の合併、出生後の経過の診療録から後方視的に検討した。結果：胎児診断週数の平均は28週（21-36週）、合併奇形は心血管奇形10例（TA, IAA, PS, HLGS, VSDなど、一定の傾向なし）、心外奇形8例、,染色体異常2例（21trisomy, 18 trisomy）、奇形症候群（ Noonan 2例、 femoral hypoplastic-usual fecies syndrome）。門脈系と体静脈系の間に側副血管を認めた症例は6例（ SVC 3, IVC 4）。出生後までフォローできた16例中、2例で胎児死亡、3例で新生児死亡、11例は生存している。考察：静脈管欠損は胎児スクリーニングの過程でルーチーンに観察されるようになり、静脈管欠損を主訴に紹介される症例が増加している。また、様々な先天異常に合併することも多く、胎児精査の過程で診断される症例も増加している。従来の数例の症例報告が多く、静脈管欠損の全体像は明らかでなかった。今回は一施設で10年間19例の症例を集約することができた。従来の報告通り、基礎疾患は多岐

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

にわたっていた。従来は、門脈系と体静脈系の間に側副血管を合併する症例の報告が多数をしめていたが、今回の報告では、側副血管のない症例が多数を占めた。また、胎児水腫や循環不全を認めた症例はなかった。結語：静脈管欠損の19例を報告した。従来の報告とは異なる点も多く、今後の症例集積が必要と考えられる。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第2会場)

[II-MOR09-03] 正確な胎児診断に基づく新生児管理は無脾症候群の予後を改善する

○金 基成[1], 川瀧 元良[2], 野木森 宜嗣[1], 加藤 昭生[1], 佐藤 一寿[1], 北川 陽介[1], 若宮 卓也[1], 小野 晋[1], 柳 貞光[1], 麻生 俊英[3], 上田 秀明[1] （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 新生児科, 3.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

Keywords: 無脾症候群, 肺静脈狭窄, 胎児診断

【背景】無脾症候群、中でも高度の肺静脈狭窄を伴う最重症例の予後は従来不良であったが、カテーテル治療の導入により救命例が増加している。【目的】肺静脈狭窄に対するカテーテル治療導入後の、当施設における無脾症候群胎児診断例の予後を検討すること。【方法】2014年1月から2017年12月までの4年間に当施設にて胎児診断された無脾症候群症例24例について、胎児期および出生後の経過について診療録より後方視的に検討した。【結果】胎児心エコーにて重度肺静脈狭窄と診断されたのは24例中8例 (33%) であった。胎児期に重度肺静脈狭窄なしと診断された16例は産科適応での分娩を行った (8例が経膣分娩、8例が産科適応による帝王切開)。全例生存出生し、新生児期に肺静脈に対する侵襲的処置を要した症例はなかった。3例が死亡 (2例が心不全、1例が感染症) し、13/16例 (81%) が生存している。生存例中9例がフォンタン手術に到達している。一方、胎児期に重度肺静脈狭窄ありと診断された8例は、両親に積極的治療の希望を確認した結果、1例が胎児死亡、1例が緩和ケアの方針となり、6例に対して出生後早期の児の治療を目的とした計画分娩を行った (帝王切開5例、誘発分娩1例)。6例いずれも生後7日までに肺静脈狭窄に対する侵襲的治療を要した (ステント留置5例、外科的修復1例)。うち1例が感染症により死亡し、5/6例 (83%) が生存している。5例中2例がフォンタン手術到達、1例がグレン手術到達、2例がグレン手術待機中である。全体の生存率は18/22 (82%) であり、重度肺静脈狭窄を有する群 (83%) と有しない群 (81%) の生存率に有意差を認めなかった。【結論】無脾症候群の予後決定因子とされる重症肺静脈狭窄に対し、計画分娩、肺静脈ステント治療を含む計画的治療が無脾症候群の予後を改善する可能性がある。肺静脈狭窄部位の詳細な形態評価を含む正確な胎児診断が治療成功の鍵と考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第2会場)

[II-MOR09-04] 肺動脈狭窄を伴う先天性心疾患への出生後治療介入と出生前予測の検討

○石井 陽一郎[1], 新井 修平[1], 浅見 雄司[1], 中島 公子[2], 関 満[1], 池田 健太郎[1], 下山 伸哉[1], 岡 徳彦[3], 田中 健佑[1], 宮本 隆司[3], 小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬大学医学部附属病院, 3.群馬県立小児医療センター 循環器科）

Keywords: 先天性心疾患, 肺動脈狭窄, 胎児診断

【背景】肺動脈狭窄を合併する先天性心疾患の新生児治療は、動脈管依存性や外科的介入の必要性により変化する。出生直後より治療介入の必要があれば循環器専門病院での管理が必要となる。【目的】肺動脈狭窄を疑う先天性心疾患の胎児心臓超音波検査計測から、出生後治療介入の必要性の有無を明らかにすること。【対象・方法】2007年から2017年に胎児心臓超音波検査を行い、肺動脈狭窄を疑われた胎児61例を対象とした。胎児計測

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

と出生後臨床経過を後方視的に検討した。【結果】胎児心臓超音波検査を在胎33.2週で施行し、在胎38.6週、体重2826.6gで出生した。肺動脈閉鎖例、心室中隔欠損を有さない例、重度肺静脈狭窄例は検討から除外した。心疾患内訳はファロー四徴24例、単心室13例、両大血管右室起始10例、三尖弁閉鎖7例、大血管転位6例、心室中隔欠損1例で、出生後肺血流維持のため、 PGE1を使用した症例は13例（21. 3%）であった。初回入院中に BTシャントを必要としたのは16例(26.2%)で、介入日齢は7-79日(中央値33)であった。 BTシャントを要した群(B群)は、不要であった群(NB群)と比較して肺動脈弁輪径/大動脈弁輪径比(PVD/AVD)が小さく(0.53±0.14 vs 0.77±0.14; p＜0. 01)、肺動脈血流速度が高値であった(1.5±0.3 vs 1.1±0.4m/s; p＜0.01)。動脈管逆流を認めた症例は B群で多かった(2.2% vs 66.7%; p＜0.01)。 ROC曲線を用いたカットオフ値は、 PVD/AVD 0.56以下(感度97.8%、特異度62.5%)、肺動脈血流速度1.4m/s以上(感度82.2%、特異度87.5%)であった。 PVD/AVD 0.6以下、肺動脈血流速度1.4m/s以上、動脈管逆行性ありのうち2つ以上を満たす症例であれば、初回入院時BTシャントの必要性を感度87%、特異度100%で予測することできた。【結語】胎児期超音波計測で、肺動脈弁輪径/大動脈弁輪径比、肺動脈血流速度、動脈管逆行血流を計測することで、出生後介入を要する症例を予想し、分娩後管理の一助とすることができる。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第2会場)

[II-MOR09-05] 低形成左室胎児への母体酸素療法

○満下 紀恵, 真田 和哉, 土井 悠司, 内山 弘基, 田邊 雄大, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 金 成海, 新居 正基, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

Keywords: 胎児心臓病, 母体酸素療法, 左心低形成

【背景】低形成左室をもつ胎児に対して、母体への酸素投与は胎児の肺血流、肺静脈還流量を増加させ、左室の成長がみられると報告されている。当院では、低形成左室の胎児を持つ母体に対して、胎児の左室成長を目的として2012年から母体酸素療法を行っている。【目的】当院で行った母体酸素療法例の経過を検討する。【対象と方法】当院で母体酸素療法を行った8例中 CDH合併例を除いた6例。胎児期、生後の心エコー所見、臨床経過を後方視的に検討。【結果】当院初診は在胎28週6日～36週5日（中央値33週）。全例が心室のアンバランスか佐心低形成症候群の疑いで受診した。初診時の MV径/TV径は0.37～0.66（中央値0.55）。低形成左室以外に胎児期に診断されていた心疾患は、大動脈縮窄（ COA)+大動脈弁狭窄+卵円孔早期閉鎖（ PCFO）が1例、僧帽弁副組織による左室流出路狭窄が1例、 COA+心室中隔欠損が1例、 PCFOのみが1例、 COA+両側上大静脈が1例だった。母体酸素療法は、間欠的に60%酸素マスク投与で行った。療法中に母体の大きな合併症は認めなかった。酸素療法期間は16日から49日間だった。出生直前の胎児心エコーでの MV径/TV径は0.39～0.78（中央値0.65）で、酸素療法前後での変化は-0.04～+0.25（中央値+0.06）。一番左室が小さめだった症例は COA＋ AS+PCFO合併例で、両側肺動脈バンディング術後に二心室治療を行ったが、6ヵ月に突然死。他の2例の COA指摘例も COA解除術+PAB後に二心室修復術を行った。他の3例は症候化するような疾患はなく、心不全症状もみとめなかった。【考察とまとめ】全例で母体酸素療法を継続することは可能だった。 MV/TV径が大きくなる例もあるが変化の乏しい例もみとめたが、合併疾患の有無や酸素療法の期間との関係性は明かではないが、全例2心室治療を施行し退院することができた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ミニオーラルセッション | 電気生理学・不整脈

ミニオーラルセッション10（ II-MOR10）

電気生理学・不整脈 1

座長:芳本 潤（静岡県立こども病院 循環器科）

Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:42 PM ミニオーラル 第2会場 (312)

[II-MOR10-01] 新生児期から治療した心外合併症のない QT延長症候群8型の2例

○小澤 淳一[1], 星名 哲[1], 鈴木 博[2], 伊藤 裕貴[3], 堀口 祥[1], 塚田 正範[1], 沼野 藤人[1], 齋藤 昭彦[1]（1.新潟大学 小児科, 2.魚沼基幹病院 小児科, 3.長岡赤十字病院 小児科）

[II-MOR10-02] 皮下植込み型除細動器による治療を行った肥大型心筋症の1例

○豊田 直樹[1], 稲熊 洸太郎[1], 石原 温子[1], 鶏内 伸二[1], 坂崎 尚徳[1], 菅 健敬[2], 吉谷 和泰[3]（1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児救急治療科, 3.兵庫県立尼崎総合医療センター 循環器内科）

[II-MOR10-03] 単心室血行動態姑息術段階の Focal ATに対するカテーテルアブレーション

○馬場 恵史[1], 坂口 平馬[1], 河合 駿[1], 鈴木 大[1], 根岸 潤[1], 大内 秀雄[1], 白石 公[1], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2], 黒嵜 健一[1]（1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

[II-MOR10-04] 乳児期に発症した short-coupled variant of torsade de pointes(ScTdP)の一例

○須長 祐人[1], 喜瀬 広亮[1], 吉沢 雅史[1], 河野 洋介[1], 戸田 孝子[1], 小泉 敬一[1], 杉田 完爾[1], 大野 聖子[2], 堀江 稔[2]（1.山梨大学医学部小児科, 2.滋賀医科大学呼吸循環器内科）

[II-MOR10-05] ゲームセンターで植込み型デバイスが電磁干渉を受けた4歳女児例

○木村 正人, 川野 研悟, 大田 千晴, 高橋 怜, 呉 繁夫（東北大学 医学部 小児科）

[II-MOR10-06] 全身性けいれんを頻発し、管理に難渋している先天性 QT延長症候群（ LQT3）の1歳男児例

○平田 悠一郎, 永田 弾, 藤井 俊輔, 松岡 良平, 江口 祥美, 福岡 将治, 鵜池 清, 長友 雄作, 大賀 正一（九州大学 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:42 PM ミニオーラル 第2会場)

[II-MOR10-01] 新生児期から治療した心外合併症のない QT延長症候群8型の2例

○小澤 淳一[1], 星名 哲[1], 鈴木 博[2], 伊藤 裕貴[3], 堀口 祥[1], 塚田 正範[1], 沼野 藤人[1], 齋藤 昭彦[1] （1.新潟大学 小児科, 2.魚沼基幹病院 小児科, 3.長岡赤十字病院 小児科）

Keywords: QT延長症候群, Timothy症候群, 新生児

【背景】 QT延長症候群 (LQTS) 8型 (LQT8) は、合指症、顔貌異常、精神神経症状等を伴う場合 Timothy症候群といわれ、非常にまれな疾患と考えられてきた。本疾患は L型 Caチャネルのαサブユニットをコードする *CACNA1C*の遺伝子異常が原因となる。近年心外合併症を伴わない症例が多数報告され、本疾患はこれまで考えられてきたよりまれではない可能性が示唆されているが、予後や治療法について未だ不明な点が多い。【症例1】胎児期の異常はなし。在胎38週6日、前医にて出生。出生後に徐脈を指摘され心電図で LQTS (QT 680ms, QTc 694ms)、2:1房室ブロックと診断された。日齢1に torsades de pointes (TdP) を繰り返したため当院に転院し、メキシレチンによる治療開始。その後 TdPの再発はなく、日齢2には2:1房室ブロックも改善した。遺伝子検査で*CACNA1C* p.G402S (ex.8) が同定され、*de novo*変異であった。メキシレチンによる治療を継続したが、急な心拍数上昇時に T波交代現象 (TWA) を繰り返したため、日齢54にプロプラノロールを追加し TWAは減少した。現在生後4ヶ月で、その後の心イベントなく経過している。【症例2】母が LQTSのため胎児期より経過観察、胎児期の異常はなし。在胎37週5日、当院にて予定帝王切開で出生。出生後心イベントはなかったが、日齢26の心電図でも著明な QT延長 (QT 350ms, QTc 527ms) を認めたため、プロプラノロールを開始した。遺伝子検査で*CACNA1C* p.M1476Rが同定され、同じ変異を母にも認めた。現在5歳だがこれまで心イベントの発生はない。【結論】 LQT8の臨床像は遺伝子型により新生児期から重症度が大きく異なっていた。今後多くの症例を検討し、遺伝子型と重症度の関係、発作の契機や治療法についてより明確にする必要がある。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:42 PM ミニオーラル 第2会場)

[II-MOR10-02] 皮下植込み型除細動器による治療を行った肥大型心筋症の1例

○豊田 直樹[1], 稲熊 洸太郎[1], 石原 温子[1], 鶏内 伸二[1], 坂崎 尚徳[1], 菅 健敬[2], 吉谷 和泰[3] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児救急治療科, 3.兵庫県立尼崎総合医療センター 循環器内科）

Keywords: 肥大型心筋症, 皮下植込み型除細動器, 致死性不整脈

【はじめに】肥大型心筋症（ HCM）は病的な心筋肥厚による左室拡張障害を特徴とする心筋疾患で、運動中の失神や突然死が初発症状のことがある。致死的不整脈の既往があれば植込み型除細動器（ ICD）が治療として推奨されるが、低侵襲の皮下植込み型除細動器（ S-ICD）が本邦でも最近使用できるようになった。今回、自動式体外除細動器（ AED）で救命され、 S-ICDによる治療を行った HCMの１小児例を経験したので報告する。【症例】１３歳男児、中学１年生。既往歴に特記事項なく、心筋症の家族歴なし。春の学校検診では非抽出。体育のランニング中に倒れ、 AED２回で心室細動から洞調律に復帰し、当院に救急搬送された。来院時の意識清明で、明らかな神経学的異常所見なし。心エコーで非対称性の著名な心筋肥厚を認め、肥大型心筋症と診断した。β遮断薬と皮下植込み型除細動器（ S-ICD）による治療を実施した。外来経過観察中に T波のダブルカウントによる ICD誤作動を1回認めた。【まとめ】 S-ICDは従来の経静脈 ICDに比べ、低侵襲で植え込みによる合併症も少ないとされているが、スクリーニングとして皮下心電図波形の適合評価を必要とする。安静・運動、臥位・座位でのスクリーニング時評価では特に問題なくとも、心電図波形の経時的変化が予想される症例における S-ICD植え込みには注意を要する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:42 PM ミニオーラル 第2会場)

[II-MOR10-03] 単心室血行動態姑息術段階の Focal ATに対するカテーテルアブレーション

○馬場 恵史[1], 坂口 平馬[1], 河合 駿[1], 鈴木 大[1], 根岸 潤[1], 大内 秀雄[1], 白石 公[1], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2], 黒嵜 健一[1]
（1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科）
Keywords: 心房頻拍, カテーテルアブレーション, 先天性心疾患

背景：血行動態の不安定な姑息術段階の先天性心疾患児が異所性心房頻拍(FAT)を発症すると血行動態が破綻することを多く経験する。抗不整脈薬単独での管理には限界がある。目的：単心室血行動態患児の Fontan手術前にCAを行った症例の治療の問題点を検討し、今後の inter-stageでの不整脈管理方針の確立を目指す。対象：当院で2012年から2017年までに単心室血行動態姑息術段階の児で FATに対して CAを施行した6例、12 sessionを対象に基礎疾患、 CA関連項目、緊急症例、体外式膜型人工心肺(ECMO)導入の有無などにつき後方視的に検討した。結果：基礎疾患は肺動脈閉鎖 BTシャント術後 2例、左心低形成症候群 Norwood術後 2例、 Ebstein奇形(三尖弁閉鎖) 肺動脈絞扼術後 1例、右側相同 共通房室弁口 両方向グレン術後 1例。 CA時の年齢は中央値0.66 歳(0.53 ～2.02)、体重は中央値5.34kg(3.7 ~8.2)であった。緊急 CAは3例5sessionあり、そのうち2例2sessionは ECMO下に緊急 CAを行い ECMO離脱に成功した。6例のうち3例は session中に ATが誘発不能で re-sessionを要した。肺動脈閉鎖 BTシャント術後の1例は多源性の FATで3回の sessionにても ATは消失せず、 ASD creationを追加し ATのコントロールに成功した。考察：対象症例の多くは胎生期より体静脈もしくは肺静脈還流障害を伴う単心室血行動態であった。このような解剖においては手術直後ではないにも関わらず、血行動態破綻を来す FATを呈することがある。結語：急速な血行動態の破綻をする場合は ECMO管理下で CAは非常に有効であった。CAのみではなく、心房の圧・容量負荷軽減を考えて、外科的介入を含めた集学的治療戦略が重要であった。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:42 PM ミニオーラル 第2会場)

[II-MOR10-04] 乳児期に発症した short-coupled variant of torsade de pointes(ScTdP)の一例

○須長 祐人[1], 喜瀬 広亮[1], 吉沢 雅史[1], 河野 洋介[1], 戸田 孝子[1], 小泉 敬一[1], 杉田 完爾[1], 大野 聖子[2], 堀江 稔[2] （1.山梨大学医学部小児科, 2.滋賀医科大学呼吸循環器内科）
Keywords: torsade de pointes, ICD, 致死性不整脈

【背景】 Short-coupled variant of torsade de pointes(ScTdP)は、連結期の短い心室性期外収縮（ PVC）をトリガーとし torsade de pointes(TdP)が誘発される稀な疾患である。心臓突然死の原因として、成人での報告は散見されるが、小児での報告は稀である。今回、 Electrical stormから心停止に陥り、救命後に ScTdPと診断した乳児例を経験した。
【症例】10か月男児。安静時に顔色不良、意識消失し救急要請された。救急隊到着時のモニター心電図で VFを認め、 AEDでの除細動と CPRを施行され当院へ搬送された。当院到着時、 TdPで脈拍触知不能であったため電気的除細動を行ったが、洞調律維持が困難であり、アミオダロン（ AMD）を投与され洞調律に復帰した。突然死・不整脈の家族歴はなし。心エコーでは心内奇形がなく心収縮は良好であった。12誘導心電図では QT間隔の異常や J波を認めなかった。 ICD植え込み術後、 AMD内服下で心室頻拍（ VT）・ VFの出現がないことを確認し退院した。退院後、 VTに対し ICDが作動し、ホルター心電図で連結期の短い PVCとこれをトリガーとする非持続性心室頻拍が確認され、これまでの AEDと ICD記録でも同様の所見を認めたことから ScTdPと診断した。ベラパミルの

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

内服を開始し、その後 ICDの作動を要する VTおよび VFは消失した。遺伝子解析では致死性不整脈の原因となる遺伝子変異は検出されなかった。
【考察】これまで乳児期発症の ScTdPの報告はない。本症例は、基礎疾患がなく、他の致死性不整脈が否定的であり、安静時の連結期が短い(＜300ms)PVCをトリガーとして VTを認めたことから ScTdPと診断した。過去の報告例と同様にベラパミルが有効であった。またトリガーとなる PVCは単形性で、将来的にアブレーションは治療の選択肢となりうる。
【結語】 ScTdPは、頻度が稀な疾患であるが、乳児期においても発症する可能性があり、乳児期の致死性不整脈の鑑別の一つとして念頭におく必要がある。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:42 PM ミニオーラル 第2会場)

[II-MOR10-05] ゲームセンターで植込み型デバイスが電磁干渉を受けた4歳女児例

○木村 正人, 川野 研悟, 大田 千晴, 高橋 怜, 呉 繁夫 （東北大学 医学部 小児科）
Keywords: 植え込み型デバイス, 電磁干渉, ホームモニタリングシステム

植え込み型デバイス治療を受けている患者にとって、電子機器が発する通信用の電波や高周波の電磁波ノイズが周囲の電子機器に影響を与える電磁干渉（ electromagnetic interference:EMI）は日常生活における重要な問題である。成人においては電磁干渉を避けるための患者指導や日常生活の様々な場面で注意喚起が行われている。一方、小児は EMIに関する報告自体が少ないだけでなく、学校や集団保育など小児特有の生活環境における EMIに対する患者指導や注意喚起はほとんど行われていない。我々はゲームセンターで植込み型デバイスが EMIを受けた4歳女児の１例を経験した。症例は4歳女児。生後5ヶ月時に誘引なく自宅で心肺停止となり、7ヶ月時の implantable cardioverter defibrillator(ICD)植込みを経て cardiac resynchronization therapy implantable cardioverter defibrillator(CRT-D) にアップグレードしてから３年間は除細動の作動なく幼稚園に通園できるほど回復していた。月１回のホームモニタリングシステムの記録で EMIを受けていることに気づき、保護者への聞き取り調査から児がゲームセンター滞在中に EMIを受けたと判断し、注意喚起を行った。小児特有の生活環境における植込み型デバイスへの電磁干渉に対する社会的認知は高いとは言えず、今後さらに増加することが予想される小児のデバイス症例が安心して社会生活を送るため、小児に特有な生活環境への配慮もこれまで以上に必要になると考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:42 PM ミニオーラル 第2会場)

[II-MOR10-06] 全身性けいれんを頻発し、管理に難渋している先天性QT延長症候群（ LQT3）の1歳男児例

○平田 悠一郎, 永田 弾, 藤井 俊輔, 松岡 良平, 江口 祥美, 福岡 将治, 鵜池 清, 長友 雄作, 大賀 正一 （九州大学 小児科）
Keywords: LQT3, けいれん, メキシレチン塩酸塩

症例は1歳男児。在胎26週に2:1房室ブロックを指摘され、在胎38週で出生。 QTc(F) 789 msecと著明な延長を認め、 T波の形態から LQT3に伴う2:1房室ブロック（ HR 58）と診断した（後の遺伝子検査で SCN5A変異を同定）。リドカイン静注にて QTc(F) 503 msecと短縮し、ほぼ1:1伝導（ HR 120）となったため、メキシレチン内服を開始した。メキシレチン開始後も2:1房室ブロックと徐脈、心室性期外収縮、それに続く Torsade de Pointesが散見されたため、メキシレチン血中濃度は2μg/mlと高めに設定し、β遮断薬も併用して内服管理を

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

行った。月齢4より全身性けいれんを頻発するようになった。（1） Torsde de Pointes、（2）メキシレチンの副作用、（3）イオンチャネル異常に関連するてんかん発作、等を鑑別に挙げて検索を進めたが、いずれも決定的な証拠に乏しく、けいれん時はメキシレチン血中濃度が有効域を越えて高いことが多かったため、メキシレチンによる薬剤性けいれんとして厳密な血中濃度管理を継続した。また抗てんかん薬のレベチラセタムも導入した。それでもけいれん発作は頻発したため、ペーシングすることで2:1房室ブロックと徐脈が回避できればメキシレチンを減量できると期待し、月齢10にペースメーカー植え込み（ VVI 100）を行った。植込み後、一時的に房室ブロックや TdPは消失したが、メキシレチン減量に伴い再び TdPが散見されるようになった。現在もけいれん発作は散見され、薬剤調整中である。 LQT3でけいれん発作を頻発する症例の報告はなく、本症例のような最重症例の管理について考察する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ミニオーラルセッション | 複雑心奇形

ミニオーラルセッション11（ II-MOR11）

複雑心奇形

座長:西川 浩（JCHO中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科）

Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:28 AM ミニオーラル 第3会場 (313)

[II-MOR11-01] 無脾症候群単心室症例の治療成績に関する検討

○重光 祐輔[1], 原 真祐子[1], 川本 祐也[1], 平井 健太[1], 福嶋 遥佑[1], 栄徳 隆裕[1], 栗田 佳彦[1], 近藤 麻衣子[1], 馬場 健児[1], 大月 審一[1], 笠原 真悟[2] （1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科）

[II-MOR11-02] Restrictive ASDを合併した HLHSに対する ASDステント留置治療の経験

○大中臣 康子[1], 麻生 俊英[1], 武田 裕子[1], 太田 教隆[1], 小林 真理子[1], 上田 秀明[2] （1.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

[II-MOR11-03] 心臓 MRIが術式選択に有用であった Unblanced AVSDの10カ月女児例

○塚原 正之[1], 内田 英利[1], 竹蓋 清高[1], 島袋 篤哉[1], 佐藤 誠一[1], 中矢代 真美[1], 赤繁 徹[2], 渕上 泰[2], 西岡 雅彦[2], 長田 信洋[2] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科）

[II-MOR11-04] 左室流出路狭窄を合併した大動脈弓離断、心室中隔欠損において、大動脈弁輪径の成長を長期間待機した後、心室中隔欠損閉鎖術、大動脈弓再建術を達成しえた一例

○遠藤 康裕, 奥村 謙一, 西川 幸佑, 森下 祐馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 梶山 葉, 池田 和幸, 中川 由美 （京都府立医科大学 小児科学教室）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:28 AM ミニオーラル 第3会場)

[II-MOR11-01] 無脾症候群単心室症例の治療成績に関する検討

○重光 祐輔[1], 原 真祐子[1], 川本 祐也[1], 平井 健太[1], 福嶋 遥佑[1], 栄徳 隆裕[1], 栗田 佳彦[1], 近藤 麻衣子[1], 馬場 健児[1], 大月 審一[1], 笠原 真悟[2] （1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科）

Keywords: 無脾症候群, 総肺静脈還流異常, 肺静脈狭窄

【背景】無脾症候群(Asplenia)に対する治療成績は近年向上傾向にあるが、満足のいくものでは決してない。【目的】当施設における Asplenia症例の治療成績を検討する。【方法】2008年1月～2017年12月までの10年間で、当施設で治療を行った Asplenia 38症例(男：23、女：15)を診療録を用いて後方視的に検討した。(観察期間：18日～9年5か月、中央値3年6か月)【結果】全例が機能的単心室であり、 Fontan型心内修復術(F術)の適応であった。 F術到達率は38例中13例34%であり、総肺静脈還流異常(TAPVC)合併25例中では7例28%であった。F術後遠隔期合併症として、蛋白漏出性胃腸症を1例、鋳型気管支炎を2例で認めたが、そのいずれもが TAPVC合併例であった。死亡例は11例29%であり、死因の内訳は、感染4、心不全2、肝不全2、呼吸不全1、不整脈1、肺静脈狭窄(PVO) 1であった。 TAPVC合併25例中8例、主要体肺側副血行路(MAPCA)合併6例中2例、TAPVC/MAPCA合併4例中1例、 PVO合併11例中4例が死亡例であった。1年、3年、5年生存率はそれぞれ86%、71%、62%であった。 PS合併例・ PA合併例はともに18例であり、肺血流に関する初回手術は mBTS 22例、 PAB 7例、 BDGまで手術を要さない体肺血流バランスの取れた症例も7例認めた。 TAPVC repairを施行した24例中10例で PVOを認めた。当施設では PVO回避目的に、 TAPVC repairは病型に関わらず待機可能であれば待機する strategyを採っているが、待機期間と PVO発症率との間に相関は認めなかった。近年では術後PVOに対して積極的に開胸・開心下ステント挿入術(open stent： OS)を行っている。 OS非施行群4例中3例が死亡例であるのに対し、 OS施行群6例中死亡例は1例のみであった。【まとめ】 TAPVCや PVOの合併は予後不良因子であった。 PVOに対する介入として OSの有用性が示唆されたが、重症感染症や不整脈による死亡例もあり、Asplenia症例の予後改善には更なる検討が必要である。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:28 AM ミニオーラル 第3会場)

[II-MOR11-02] Restrictive ASDを合併した HLHSに対する ASDステント留置治療の経験

○大中臣 康子[1], 麻生 俊英[1], 武田 裕子[1], 太田 教隆[1], 小林 真理子[1], 上田 秀明[2] （1.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

Keywords: Hybrid治療, 左心低形成症候群, 胎児診断

【背景】心房中隔欠損を伴わない左心低形成症候群（ HLHS with Intact Atrial Septum: IAS）の治療成績は極めて不良である。この疾患群に対し経右房的心房中隔ステント留置を伴う Hybrid治療をおこなったので報告する。【対象】両側肺動脈絞扼術(PAB-bil)を初回手術とする段階的アプローチを採用した2007年から10年間、HLHS 40例のうち HLHS with IAS 4例(10%)。胎児診断例は3例で、帝王切開による計画的出産・治療開始した。在胎38週、体重2.6±0.3kg(2.0-2.9kg)。生後2～48時間で Hybrid治療を行った。1例は他院出生の非胎児診断例で(在胎35週4日)、高度の低酸素と重篤な呼吸不全にて搬送、 HLHS with IASの診断で出生7時間後に Hybrid治療を行った。【術前状態】4例中3例は生直後に気管内挿管。動脈血ガス分析では高度低酸素血症、アシドーシスの所見： PaO2 27.9±9.9mmHg(19.7-41.5mmHg)、 Lac 3.1±2.2(1.2-6.1)。【方法】心臓カテーテル検査室にて胸骨正中切開、右心房よりシースを挿入、心表面心エコーガイド下に心房中隔の最も薄い箇所を狙って穿刺し ASDステントを留置した。全例で左房圧は低下、酸素飽和度が上昇し PAB-bilを施行(3.0mm Gore-Tex graft幅2mm輪、周径8-10mm)。【結果】 TCPC完成1例、 BCPS待機1例。死亡2例。1例は AA, MS, LV sinusoidal communicationがあり、 ASDステント挿入にて左房減圧後より心筋虚血にてショックに陥り死亡、左

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

室依存性冠潅流の存在が疑われた。残り1例は非胎児診断例で、術後に右肺静脈の還流異常と肺静脈狭窄が見つかり生後6日目に修復術を行ったが心不全、呼吸不全で失った。不成功２例の原因は、左室依存性冠潅流や合併病変など診断や適応に問題があったかもしれない。【結語】出生後早期に左房の減圧が必要となる HLHS with IASの救命のためには、出生直後から計画的に、迅速に低侵襲 Hybrid治療に移行することが重要であり、これらを円滑に進めるためには胎児診断が欠かせない。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:28 AM ミニオーラル 第3会場)

[II-MOR11-03] 心臓 MRIが術式選択に有用であった Unblanced AVSDの10カ月女児例

○塚原 正之[1], 内田 英利[1], 竹蓋 清高[1], 島袋 篤哉[1], 佐藤 誠一[1], 中矢代 真美[1], 赤繁 徹[2], 渕上 泰[2], 西岡 雅彦[2], 長田 信洋[2] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科, 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: Unblanced AVSD, one and one half repair, MRI

【背景】心室サイズが不均衡な完全房室中隔欠損（ Unblanced AVSD）の外科治療は、基本的に2心室修復（ BVR）または1心室修復(UVR)に分かれる。右室容積が boderlineの症例では1.5心室修復(one and one half repair)が選択されることがあるが、いずれにおいても、一定の基準はなく、術式選択には慎重な検討が必要である。【目的】 心臓 MRI（ CMR）を用いて血行動態を評価し、1.5心室修復を施行した症例について検討する。【症例】10カ月、女児。出生時、右室容積が小さく UVRの方針とした。2カ月時に BT shunt + PA Banding施行。生後8カ月時、 Glenn術前評価を施行した。心エコー検査では右側房室弁径8.6mm(60%N)、左側房室弁径20.6mm(140%N)、右側/左側房室弁面積比 AVVIは0.45、心臓カテーテル検査では RVEDV 10.2ml(60%N)、 LVEDV 39.6ml(200%N)と boder lineであり、追加評価のために心臓 MRI (CINE MRI、 Q-flow)を施行した。 RVEDV 12.5ml(78%N)、 RVESV 6.6ml(37%N)、 RVEF 46%、 AAo 19.9ml/拍、 PA 5.9ml/拍、 SVC 4.3ml/拍、 IVC 3.0m/拍 lの結果を得て one and one half repairを施行した。【結果】術後はチアノーゼの改善を認め、静脈圧の上昇なく経過している。今後、成長に伴い IVC flowが増えることで、右室容積の増加が得られれば、 BVRへの Conversionの可能性がある。【結語】 unbalanced AVSD(small RV)の治療戦略として、 BVRを目指す中継地点としての one and one half repairが有効である可能性があり、血行動態を評価する上で CMRが有用な modalityとなり得る。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:28 AM ミニオーラル 第3会場)

[II-MOR11-04] 左室流出路狭窄を合併した大動脈弓離断、心室中隔欠損において、大動脈弁輪径の成長を長期間待機した後、心室中隔欠損閉鎖術、大動脈弓再建術を達成しえた一例

○遠藤 康裕, 奥村 謙一, 西川 幸佑, 森下 祐馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 梶山 葉, 池田 和幸, 中川 由美 （京都府立医科大学 小児科学教室）

Keywords: 大動脈弓離断, 心室中隔欠損, 大動脈弁狭窄

【緒言】 VSDを伴う大動脈離断(IAA)において左室流出路形態が手術術式を左右する。左室流出路狭窄(LVOTO)の程度によっては一期的心内修復術が不可能で Yasui法もしくは Fontan型手術に向かわざるをえない症例も存在する。今回我々は、 VSDを伴う IAAに大動脈弁狭窄(vAS)を合併し、成長と共に大動脈弁輪径(AVD)の拡

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

大を認め月齢8か月に心室中隔欠損(VSD)パッチ閉鎖、大動脈弓再建を施行しえた一例を経験したため報告する。【症例】初診時日齢14、体重2691g男児。呼吸障害を主訴に受診し IAA(A型)、 VSD、動脈管開存、 vASと診断し lipo-PGE1静注を開始した。 AVD:4.1mm(-3.9SD)と小さいため、日齢19に両側肺動脈絞扼術を施行した。月齢3か月に再評価し依然として弁輪径は小さく (5.3mm,-3.2SD)、また VSDから肺動脈弁までの距離が遠かったため心室内 reroutingが困難であり Yasui法の適応外と判断した。両心室容量が十分大きかったため、一心室修復をできるだけ回避し、 Ross-Konno術を目標に更なる大動脈弁輪の成長を待つ方針となった。大動脈弁輪は月齢7か月で6.8mm (-2.5SD)まで成長し、月齢8か月に VSD閉鎖、大動脈弓再建術を施行した。術後の大動脈弁狭窄は超音波検査にて圧較差16mmHgと良好な転帰を辿った。【考察】 LVOTOを合併する IAAの手術適応に関する明確な基準はないが、 Sugiyamaらの報告では大動脈二尖弁、 AVD:-3SD以下、大動脈弁下部狭窄(SAS)等が一期的根治術後の LVOTOの危険因子とされている。本症例では来院時の所見より VSD閉鎖は困難で Ross-Konno手術の方針として長期間待機の間に AVDが拡大し、最終的に VSD閉鎖が可能となった。大動脈弁の成長を初期に予想を建てるのは困難だが、大動脈弁形態異常が軽微であったことが要因の一つと考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ミニオーラルセッション | 心臓血管機能

ミニオーラルセッション12（ II-MOR12）

心臓血管機能

座長:早渕 康信（徳島大学大学院医歯薬学研究部 小児科）

Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:28 PM ミニオーラル 第3会場 (313)

[II-MOR12-01] 左室流入血流拡張早期波形に減衰振動運動方程式を適用した左心室弛緩能 (Elastic recoil/Stiffness, Relaxation, Load）の評価

○早渕 康信, 小野 朱美, 本間 友佳子, 香美 祥二 （徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科）

[II-MOR12-02] バルサルバ手技による平均循環充満圧推定

○齋木 宏文[1], 桑田 聖子[1], 高梨 学[1], 石井 正浩[1], レッドフィールド マーガレット[2], 先崎 秀明[1] （1.北里大学 小児科学講座, 2.メイヨークリニック 循環不全研究室）

[II-MOR12-03] ファロー四徴症の左室機能低下の顕在化における運動負荷心エコーの有用性

○矢崎 香奈[1], 高橋 健[1], 磯 武史[1], 山田 真梨子[1], 小林 真紀[1], 松井 こと子[1], 秋元 かつみ[1], 稀代 雅彦[1], 中西 啓介[2], 川崎 志保理[2], 清水 俊明[1] （1.順天堂大学 小児科・思春期科, 2.順天堂大学 心臓血管外科）

[II-MOR12-04] 乳幼児期 TOFの上行大動脈 stiffnessに影響を与える因子の検討

○桑田 聖子, 齋木 宏文, 高梨 学, 北川 篤史, 木村 純人, 菅本 健司, 先崎 秀明, 石井 正浩 （北里大学 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:28 PM ミニオーラル 第3会場)

[II-MOR12-01] 左室流入血流拡張早期波形に減衰振動運動方程式を適用した左心室弛緩能 (Elastic recoil/Stiffness, Relaxation, Load）の評価

○早渕 康信, 小野 朱美, 本間 友佳子, 香美 祥二 （徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科）

Keywords: 拡張能, Elastic recoil , 減衰振動

【背景】左室拡張能は拡張早期のアクチン・ミオシン Cross-bridging deactivationに伴う弛緩能と拡張末期のStiffnessで示されることが多い。しかし、拡張早期弛緩を示す左室流入血流 E波形態は、心筋細胞の伸縮に起因する Elastic recoil/Stiffnessと Cross-bridgingによる Relaxationおよび前負荷(Load)の３要素のバランスで形成される。我々は E波形態を減衰振動の運動方程式($d^2x/dt^2+c\cdot dx/dt+kx=0$)にあてはめ、 $v(t) = -kx_0/\omega *exp(-ct/2)*sin(\omega t)$ に適応した [v(t):E波速度; k : ばね定数, Elastic recoil; c: 減衰係数, Cross-bridging relaxation; x_0; 変位, Load; $\omega=(4k-c^2)^{1/2}/2$] 。【目的】k ($1/s^2$), c (1/s), x_0 (cm)の弛緩能評価に対する有用性を検証する。【方法】正常成人、正常小児、小児肥大型心筋症(HCM)を対象とした。 E波形を運動方程式にfittingさせるために Levenberg-Marquardt法を用いた。【結果】全例でk, c, x_0が評価可能であった。正常小児では正常成人よりもk が有意に高値であった（247.3±59.4 vs 149.0±42.1, $p<0.0001$）。 c および x_0には有意差が無かった（17.5±5.8 vs 14.3±4.4及び-0.118±0.023 vs -0.117±0.024）。 HCMでは、k は正常小児に比較して低値であり(k=161.9±60.7, $p<0.001$)、 x_0は有意に高値であった（ x_0=-0.143±0.078, $p<0.01$）。 cは有意差を認めなかった。これらから小児は成人よりも Elastic recoil/Stiffnessが強く、 Cross-bridging deactivationによる弛緩が劣っていること、 HCMでは、 Elastic recoilが弱く、 Loadが増大していることが示された。【結語】 E波に減衰振動式を適用した拡張能解析は Elastic recoil/stiffness, Relaxation, Loadを区別して計測できる拡張能評価に有用な方法である。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:28 PM ミニオーラル 第3会場)

[II-MOR12-02] バルサルバ手技による平均循環充満圧推定

○齋木 宏文[1], 桑田 聖子[1], 高梨 学[1], 石井 正浩[1], レッドフィールド マーガレット[2], 先崎 秀明[1] （1.北里大学 小児科学講座, 2.メイヨークリニック 循環不全研究室）

Keywords: 心不全, 静脈機能, うっ血

背景：平均循環充満圧(mcfp)は静脈還流圧すなわち Frank-Starling機序を動員する生体反応を定量化できる重要な循環機能指標である。測定には循環を完全に停止する必要があるため末梢充満圧による代用やバルサルバ手技による理論的推定が用いられる。より生理的条件に近い後者の妥当性について、ラット心不全モデルを用いて検討した。方法：心筋特異的放射線内部被爆(n=20)および DOCA-salt-nephrectomy (n=10)を用いて作成したラット心不全モデルとコントロールラット (n=10)において圧ワイヤーを上大静脈および左心室に留置して心室圧容積関係を構築しながらバルサルバ手技 (吸気固定15-20 cmH2O)を行い、平均循環充満圧 (mcfPv)を推定した。検査後塩化カリウムを静注して急速に心停止させ、上行大動脈圧および中心静脈圧 (CVP)から平均循環充満圧を実測(mcfPa)した。結果： mcfPaはカテーテル検査前のトレッドミルによる運動耐用能と相関を示し(workload p=0.0015, time p=0.008)、また体重により標準化した肺重量とも正の相関を認めた($p<0.05$)。mcfPvと mcfPaは極めて強い正の相関を示した(mcfPa = 6.3+ 0.62*mcfPv , p=0.0004)が、一部の拡張機能障害型心不全や不整脈を合併する症例において評価ができない、あるいは実測と大きくかけ離れた mcfPvを示した。適切に mcfPvが評価できた症例では生理食塩水による容量負荷(10ml/kg)によって mcfPv上昇を確認した。結論： mcfPvの測定は拡張機能障害を持つ生体において正確性を欠くが、適切なデータ採取ができれば信頼性は高い。本検討に基づいて適切なデータ採取を行うことにより、呼吸管理中の循環評価や薬効評価が可能とな

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

り、重症疾患における水分管理が容易となることが期待される。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:28 PM ミニオーラル 第3会場)

[II-MOR12-03] ファロー四徴症の左室機能低下の顕在化における運動負荷心エコーの有用性

○矢崎 香奈[1], 高橋 健[1], 磯 武史[1], 山田 真梨子[1], 小林 真紀[1], 松井 こと子[1], 秋元 かつみ[1], 稀代 雅彦[1], 中西 啓介[2], 川崎 志保理[2], 清水 俊明[1] （1.順天堂大学 小児科・思春期科, 2.順天堂大学 心臓血管外科）

Keywords: ファロー四徴症, 運動負荷心エコー, 左室変形能

【背景】心内修復術後のファロー四徴症（ TOF）の左室機能低下は重要な予後規定因子である。また、運動耐容能は先天性心疾患を含む様々な疾患で予後との関連が報告されており、運動負荷時の左室変形能と有意に相関する。【目的】 TOF心内修復術後の潜在的な左室機能低下を明らかにするための運動負荷心エコーの有用性を検討する。【方法】 TOF群13例（13歳から39歳）および正常対照群13例で、臥位エルゴメーターを用い運動負荷中の超音波を施行した。心拍数100bpmを目標に負荷し、100bpmに達して1分後から5分以内にデータ収集を行った。 Vivid E9（ GE Healthcare, Milwaukee, WI, USA）を用い、安静時および運動負荷中の心基部、乳頭筋部、心尖部レベルの circumferential strain（ CS）および longitudinal strain（ LS）、 strain rate（ SR）、 strain rate/strainを内層、中層、外層にて計測し、 torsionも計測した。【結果】運動負荷により、正常群ではLVEFおよび RVFACは有意に増加したが、 TOF群では有意な増加は認めなかった。 Torsionおよび乳頭筋部内層CSは、安静時は両群で有意差はなかったが、運動負荷時 TOF群が有意に低値となった。 LSは全層において、安静時に有意差はなかったが、運動負荷により正常群が有意に増加し、 TOF群は正常群に比較し有意に低値となった。心尖部、乳頭筋部 CSRおよび LSRは全層において、運動負荷により正常群と TOF群ともに増加したが、心尖部 CSR/CSは全層において、安静時に有意差がなかったのが運動負荷により TOF群が有意に低下し、正常群に比較し有意に低値となった。乳頭筋部 CSR/CSおよび LSR/LSは全層において、 TOF群が有意に低下した。【結論】乳頭筋部内層 CS、全層 LS、 torsion、心尖部全層 CSR/CSは運動負荷時のみ TOF群が正常群に比べ有意に低く、運動負荷心エコーは、安静時では描出されない左室機能低下の顕在化に有用である。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:28 PM ミニオーラル 第3会場)

[II-MOR12-04] 乳幼児期 TOFの上行大動脈 stiffnessに影響を与える因子の検討

○桑田 聖子, 齋木 宏文, 高梨 学, 北川 篤史, 木村 純人, 菅本 健司, 先崎 秀明, 石井 正浩 （北里大学 小児科）

Keywords: 大動脈血管硬度, pulse wave velocity, TOF

【背景】 Fallot四徴症での大動脈中膜組織学的変化は新生児期、乳児期より認められ、遺伝的素因や大動脈の容量負荷により大動脈拡大をきたすと考えられている。しかし、必ずしも全例で問題となるような大動脈拡大をきたすわけではない。血管硬度の指標である pulse wave velocityの測定は大動脈の組織学的変化による血管硬度を簡易に評価でき、 TOFにおける大動脈拡大予測や治療に役立つと考えられる。【方法】未手術 TOF、未手術 VSD、心内修復術後1年後の TOFの年齢を合わせた乳幼児期の症例で引き抜き圧波形から算出する pulse wave velocity（ PWV）を用いて血管硬度を比較した。【結果】平均年齢は未手術0.3±0.11歳、術後1.75±0.26歳であった。体格で補正した aAo径は TOF症例で大きい傾向を示したが VSD症例と比較して有意な差は認めなかった(51.3 vs 43.6 mm/BSA, p=0.1)。体格および aAoの径および血圧で補正した PWVは、未手術 TOFと未手術 VSDでは有意な差は認めなかった(p=0.18)。大動脈容量負荷が大きいチアノーゼのある TOFと左右短絡が大きい

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

pink TOFとで検討しても PWVには有意な差はなかった(p=0.3)。しかし、術後 TOFにおいて術前チアノーゼが強かった症例は術前 pink TOFだった症例と比べて aAo径はほぼ同等の大きさにも関わらず PWVが高値を示した(p=0.02)。【結論】今回の検討において TOFの血管硬度は乳児期早期には有意な上昇は示しておらず、チアノーゼや大動脈容量負荷が大きいほど術後の血管硬度が上昇していた。このことは、早期のチアノーゼ、大動脈容量負荷の是正や薬物治療によりその後の血管硬度上昇を予防できる可能性があると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

スポンサードセミナー

スポンサードセミナー1（ II-SS）

Transcatheter treatment of secundum ASD and PDA

座長:富田 英（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

共催:アボットメディカルジャパン株式会社

Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:40 AM 第4会場 (303)

[II-SS01-01] Transcatheter treatment of secundum ASD and PDA

○Frank Ing （The UC Davis, Division of Pediatric Cardiology）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:40 AM 第4会場)

[II-SS01-01] Transcatheter treatment of secundum ASD and PDA

○Frank Ing （The UC Davis, Division of Pediatric Cardiology）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー7（ II-LS07）

Noonan症候群の診断と生涯管理　～新規・成長ホルモン治療の有効性と安全性～

座長:賀藤 均（国立成育医療研究センター）

共催:ノボ ノルディスク ファーマ株式会社

Fri. Jul 6, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第2会場 (301)

[II-LS07-01] Noonan症候群の診断と生涯管理 ～新規・成長ホルモン治療の有効性と安全性～

○山岸 敬幸 （慶應義塾大学医学部　小児科学教室）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第2会場)

[II-LS07-01] Noonan症候群の診断と生涯管理 ～新規・成長ホルモン治療の有効性と安全性～

○山岸 敬幸 （慶應義塾大学医学部　小児科学教室）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー8（ II-LS08）

構造的心疾患に対する経カテーテル治療 Update

座長:原 英彦（東邦大学医療センター大橋病院循環器内科）

共催:日本メドトロニック株式会社

Fri. Jul 6, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第3会場 (302)

[II-LS08-01] 構造的心疾患に対する経カテーテル治療 Update

○佐地 真育 （榊原記念病院 循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第3会場)

[II-LS08-01] 構造的心疾患に対する経カテーテル治療 Update

○佐地 真育 （榊原記念病院 循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー9（ II-LS09）
先天性心疾患における3D-Trackingの応用

座長:黒嵜 健一（国立循環器病研究センター 小児循環器部）
共催:キヤノンメディカルシステムズ株式会社
Fri. Jul 6, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第4会場 (303)

[II-LS09-01] 先天性心疾患における3D-Trackingの応用

○安河内 聰 （長野県立こども病院　循環器小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第4会場)

[II-LS09-01] 先天性心疾患における3D-Trackingの応用

○安河内 聰（長野県立こども病院　循環器小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー10（ II-LS10）
先天性心疾患における一酸化窒素吸入（ iNO）療法の病態に応じた位置づけ

座長:鈴木 孝明 （埼玉医科大学国際医療センター 心臓病センター 小児心臓外科）
共催:マリンクロット ファーマ株式会社
Fri. Jul 6, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第5会場 (304)

[II-LS10-01] ガイドラインから見た iNO療法とその実態
○小垣 滋豊 （大阪急性期・総合医療センター　小児科・新生児科）
[II-LS10-02] 非挿管時の iNO療法
○竹内 宗之 （大阪母子医療センター 集中治療科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第5会場)

[II-LS10-01] ガイドラインから見た iNO療法とその実態

○小垣 滋豊 （大阪急性期・総合医療センター　小児科・新生児科）

(Fri. Jul 6, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第5会場)

[II-LS10-02] 非挿管時の iNO療法

○竹内 宗之 （大阪母子医療センター 集中治療科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー11（ II-LS11）

小児心不全と心機能の日常評価　～ VFMも交えて～

座長:田中 靖彦（静岡県立こども病院 循環器科）

共催:株式会社日立製作所

Fri. Jul 6, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第6会場 (411+412)

[II-LS11-01] 小児心不全と心機能の日常評価　～ VFMも交えて～

○増谷 聡 （埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第6会場)

[II-LS11-01] 小児心不全と心機能の日常評価　～ VFMも交えて～

○増谷 聡 （埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー12（ II-LS12）

Utilization of Impella Hemodynamic Support in Pediatric Patients

座長:富田 英（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

共催:日本アビオメッド株式会社

Fri. Jul 6, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第7会場 (414+415)

[II-LS12-01] Utilization of Impella Hemodynamic Support in Pediatric Patients

○V.Vivian Dimas （University of Texas Southwestern Medical Center, USA）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第7会場)

[II-LS12-01] Utilization of Impella Hemodynamic Support in Pediatric Patients

○V.Vivian Dimas （University of Texas Southwestern Medical Center, USA）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

イブニングセミナー

イブニングセミナー1（ II-ES1）

Use of Stents and Covered Stents in the Right Ventricular Outflow Tract

座長:富田 英（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

共催:株式会社トライテック

Fri. Jul 6, 2018 6:10 PM - 7:00 PM 第4会場 (303)

[II-ES1-01] Use of Stents and Covered Stents in the Right Ventricular Outflow Tract

○Richard Ringel （Johns Hopkins University School of Medicine, USA）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:10 PM - 7:00 PM 第4会場)

[II-ES1-01] Use of Stents and Covered Stents in the Right Ventricular Outflow Tract

○Richard Ringel （Johns Hopkins University School of Medicine, USA）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

イブニングセミナー

イブニングセミナー2（ II-ES2）

小児領域におけるコイル塞栓術と関連疾患について

座長:小林 俊樹（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

共催:ボストン・サイエンティフィック ジャパン株式会社

Fri. Jul 6, 2018 6:10 PM - 7:00 PM 第5会場 (304)

[II-ES2-01] 肺 AVM概論と塞栓術

○大須賀 慶悟 （大阪大学大学院医学系研究科 放射線医学講座）

[II-ES2-02] Interlock^{TM}コイルを用いた小児血管塞栓術

○鎌田 政博 （広島市立広島市民病院　循環器小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:10 PM - 7:00 PM 第5会場)

[II-ES2-01] 肺 AVM概論と塞栓術

○大須賀 慶悟 （大阪大学大学院医学系研究科 放射線医学講座）

(Fri. Jul 6, 2018 6:10 PM - 7:00 PM 第5会場)

[II-ES2-02] Interlock^{TM}コイルを用いた小児血管塞栓術

○鎌田 政博 （広島市立広島市民病院　循環器小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

標本展示講演

標本展示講演（ II-TISL）

三尖弁閉鎖の形態学

座長:杉山 央（東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科）

Fri. Jul 6, 2018 10:30 AM - 11:30 AM 第7会場 (414+415)

[II-TISL-01] 三尖弁閉鎖の形態学

○稲井 慶 （東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 10:30 AM - 11:30 AM 第7会場)

[II-TISL-01] 三尖弁閉鎖の形態学

○稲井 慶 （東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 周産期・心疾患合併妊婦

ポスターセッション23（ P23）

周産期・心疾患合併妊婦 2

座長:上野 健太郎（鹿児島大学病院 小児診療センター）

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P23-01] 全国の新生児ループス児を有する母親を対象にしたプレコンセプションケア相談および遠隔診療を用いた医師主導臨床試験

○横川 直人[1], 三浦 大[2], 住友 直文[2], 澁谷 和彦[2], 堀米 仁志[3], 前野 泰樹[4] （1.東京都立多摩総合医療センター リウマチ膠原病科, 2.東京都立小児総合医療センター, 3.筑波大学小児科, 4.久留米大学小児科）

[P23-02] 早産児で、日齢14の右室長軸機能は、新生児慢性肺疾患の発症を予測するか？

○松村 峻, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター 小児科）

[P23-03] 先天性心疾患児における胎児診断の現状とその役割

○飯田 千晶[1,3], 宗内 淳[1], 渡辺 まみ江[1], 杉谷 雄一郎[1], 岡田 清吾[1], 白水 優光[1], 川口 直樹[1], 城尾 邦隆[1], 落合 由恵[2], 安東 勇介[2], 宮城 ちひろ[2] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科, 3.佐賀病院 小児科）

[P23-04] 静脈管の拡大を示した臍帯静脈瘤の早産例

○百木 恒太[1], 星野 健司[1], 菱谷 隆[1], 河内 貞貴[1], 大越 陽一[1], 鈴木 詩央[1], 石川 悟[1], 中村 学[2], 高橋 泰洋[2], 山本 智子[2], 小川 潔[1] （1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.さいたま赤十字病院 産婦人科）

[P23-05] 児が母児間輸血症候群のために重症貧血となった川崎病後巨大冠動脈瘤症例

○沼野 藤人, 堀口 祥, 塚田 正範, 小澤 淳一, 星名 哲, 齋藤 昭彦 （新潟大学医歯学総合研究科 小児科学分野）

[P23-06] 母体精神疾患合併と新生児先天性心疾患の関連性と問題点に関する検討

○中江 広治, 塩川 直宏, 高橋 宜宏, 永留 祐佳, 森田 康子, 櫨木 大祐, 上野 健太郎 （鹿児島大学病院 小児診療センター）

[P23-07] 機能的肺動脈閉鎖を来した心奇形のない在胎22週出生の生存例

○岡 俊太郎, 大島 あゆみ, 岩本 洋一, 金井 雅代, 石黒 秋生, 松村 峻, 石戸 博隆, 先崎 秀明, 増谷 聡 （埼玉医科大学総合医療センター 小児科）

[P23-08] 当院における先天性心疾患の胎児診断に関する検討

○吉田 賢司[1], 伊藤 怜司[1], 森 琢磨[1], 飯島 正紀[1], 安藤 達也[1], 藤原 優子[1,2] （1.東京慈恵会医科大学小児科学講座, 2.町田市民病院小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P23-01] 全国の新生児ループス児を有する母親を対象にしたプレコンセプションケア相談および遠隔診療を用いた医師主導臨床試験

○横川 直人[1], 三浦 大[2], 住友 直文[2], 澁谷 和彦[2], 堀米 仁志[3], 前野 泰樹[4] （1.東京都立多摩総合医療センター リウマチ膠原病科, 2.東京都立小児総合医療センター, 3.筑波大学小児科, 4.久留米大学小児科）

Keywords: プレコンセプションケア, 医師主導臨床試験, ヒドロキシクロロキン

抗 SS-A抗体は健康な人でも約1%に認める抗体で、約1-2%の妊娠で児の房室ブロックを発症する。そのため妊娠中に胎児徐脈が判明し初めて抗 SS-A抗体陽性が判明することも多い。前児で房室ブロックを経験した抗 SS-A抗体陽性の母親は次の妊娠で房室ブロックを再発する危険が10倍（15-18%）となる。そのため次の妊娠について悩んでいる母親は少なくない。その予防に、海外では全身性エリテイマトーデスの治療薬であるヒドロキシクロロキン(HCQ)の有効性が示唆されており、米国で2011年より実施されていた臨床試験(PATCH)の結果が期待されている。日本では妊娠中の薬剤の適応外使用は難しいのが実情であり、未承認薬適応外薬等検討会議を通じて適応拡大を検討すべきである。我々は米国の研究グループの協力を得て、医師主導臨床試験(J-PATCH)を2016年の秋より開始した（ UMIN 000028979）。前児で心病変を合併した抗 SS-A抗体陽性母親のその後妊娠で妊娠10週までに HCQ400mg/日の投与を行う。主要評価は房室ブロック(II or III度)の合併率である。４年間で全国から20例の組み入れを目標に、研究責任者自身が患者を併診しかかりつけのリウマチ膠原病医、小児循環器医、産科医と連携しながら試験薬を投与する。本治療を希望する全国の妊婦で妊娠10週までに組み入れを可能とするために、初診は受診以外に往診も可能とし、再診はオンライン診療システムを用いた遠隔診療で行う。さらに臨床試験とは別に、将来の妊娠・出産で悩む母親のプレコンセプションケア相談窓口(当科ホームページ参照)を設けている。プレコンセプションケアは CDCや WHOも推進しているが、情報の少ない稀少疾患では専門家が直接対応すべきである。本発表では新生児ループス再発予防プロジェクトとして、プレコンセプションケアの事例と遠隔診療を用いた臨床試験の進捗について紹介する。（文科省科学研究費 H28-32）

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P23-02] 早産児で、日齢14の右室長軸機能は、新生児慢性肺疾患の発症を予測するか？

○松村 峻, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター 小児科）

Keywords: 早産児, TAPSE, CLD

【背景】新生児慢性肺疾患(CLD)は早産児の予後を規定する重大な合併症であり、その発症予測は新生児管理上重要である。右室機能は呼吸の影響を受け得る。日齢14の右室長軸機能が CLD発症を予測できるという仮説を検証した。
【方法】対象は2016年12月以降に出生した在胎23週以上30週未満出生の連続49例 (男児25例)。生後適応過程をほぼ終えた日齢14に心尖部四腔断面での拡張期右室長軸長 (L)を計測し、 TAPSEを M-modeで計測した。TAPSEを Lで除して cTAPSEを算出した。 CLDは、修正36週時点で酸素吸入または high flow nasal canula以上の呼吸補助を要している状態と定義した。 CLD発症の有無で2群に分け各計測値の2群間の計測値を比較した。CLD発症の有無と、日齢14の cTAPSEとの関連を、在胎週数を考慮に入れて多変量ステップワイズ・ロジスティック解析を行った。
【結果】在胎週数(GA) 27週(23.0 - 29.9週), 出生体重 890 g (349 - 1417 g)。 CLD群と非 CLD群で Lは15.0 mm (11.0 - 17.8 mm) vs 16.8 mm (12.4 - 19.7 mm) ($p < 0.05$)、 TAPSEは5.2 mm (3.5 - 6.6 mm) vs 6.1 mm (3.4 - 7.7 mm) ($p < 0.05$)と共に有意差を認めたが、 cTAPSEでは0.343 (0.253 - 0.415) vs 0.386 (0.255 - 0.440), ($p = 0.37$)と有意差を認めなかった。さらに CLDの有無と cTAPSEの関連を、在胎週数を考慮に入れて多

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

変量解析を行うと、在胎週数のみが有意($p < 0.005$)であった。
【考察】 CLD発症は在胎週数との関連性が強く、 cTAPSEは発症予測として有用ではなかった。今回の対象には重症 CLDは含まれていないため、今後、重症 CLD児を含めた対象で cTAPSEを検討していきたい。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P23-03] 先天性心疾患児における胎児診断の現状とその役割

○飯田 千晶[1,3], 宗内 淳[1], 渡辺 まみ江[1], 杉谷 雄一郎[1], 岡田 清吾[1], 白水 優光[1], 川口 直樹[1], 城尾 邦隆[1], 落合 由恵[2], 安東 勇介[2], 宮城 ちひろ[2] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科, 3.佐賀病院 小児科）
Keywords: 胎児診断, 先天性心疾患, 新生児期治療

【背景】先天性心疾患（ CHD）における胎児診断例は増加しつつある。一方で胎児期未診断の重症 CHD児も存在する。そこで新生児 CHDに治療における胎児診断の現状と役割を検討した。【対象と方法】2012年以降、当院NICUに新規入院した CHD193例（男109： TOF29、 TGA24、 COA/IAA22等）を対象とし、新生児～乳児早期に手術やカテーテル治療などの積極的治療を要した例を重症例とした。胎児診断74例と非診断119例の2群間で生存率（ Kaplan-Meier法）と初回の治療介入までの期間（ t検定）を比較検討した。【結果】出生週数は中央値39（33-42）週、出生体重は中央値2874（1250-4338） gで2群間に差はなかった。胎児診断例内訳はTOF14、 DORV9、 PAIVS6、 TGA6等であった。胎児診断群、非診断群の5年生存率はそれぞれ80%、90%で有意に診断群の方が低かった（ $p=0.04$）。重症例は胎児診断群34%、非診断群52%であり、重症例に限った5年生存率は胎児診断群85%、非診断群95%で2群間に有意差はなかった（ $p=0.35$）。次に、治療介入日齢は胎児診断群18（0-182）日に対し、非診断群32（0-197）日で診断群でより早期治療介入が必要であった（ $p=0.02$）。【考察】胎児診断群では重症例が多く生存率が低かった。胎児診断群では治療介入日齢も低いことから症状の進行・コンディション悪化前に治療介入できていたことがうかがえた。一方で、非診断群の中にも日齢0での緊急治療を要した症例が9例存在した。これらの症例を見逃すことなく診断することが重要で、胎児診断の一層の精度向上が望まれる。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P23-04] 静脈管の拡大を示した臍帯静脈瘤の早産例

○百木 恒太[1], 星野 健司[1], 菱谷 隆[1], 河内 貞貴[1], 大越 陽一[1], 鈴木 詩央[1], 石川 悟[1], 中村 学[2], 高橋 泰洋[2], 山本 智子[2], 小川 潔[1] （1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.さいたま赤十字病院 産婦人科）
Keywords: 臍帯静脈瘤, 静脈管, vascular resistance

【背景】胎児期の臍帯静脈瘤は臍帯静脈の稀な奇形であり、胎児の合併奇形や臍帯静脈の局所的な拡大に伴い血栓形成や子宮内死亡の原因となることが知られているが、静脈管の拡大を合併している報告はない。今回、静脈管の拡大を示し、高心拍出性心不全をきたした臍帯静脈瘤の早産症例を経験したため報告する。【症例】当院紹介時は在胎29週6日、主訴は右心系の拡大であった。胎児超音波検査にて、 CTAR 43%と心拡大、三尖弁逆流（重度）、心嚢水、 combined cardiac output 816ml/kg/minと高心拍出性心不全を認めた。また特徴的な所見として、腹部内外の臍帯静脈が13.5mmと著明な拡大を認め、拡大した臍帯静脈が正常な静脈管を形成せずに拡大したまま通常経路で右房直下の下大静脈へ流入していた。出生後に胎盤経由の血流が途絶されるため高心拍出性心不全の病態の改善が見込まれたが、早産による児の未熟性と胎児心不全徴候の増悪を天秤にかけながら密に児のフォローを行い、在胎32週2日、 CTAR 58.5%の時点で選択的帝王切開を行った。出生後は一時的に preload減少による心機能低下に対してカテコラミンサポートを要したものの、数日間で心機能は改善した。また通常では静脈管の存在する部位は開存したままで、門脈体循環短絡を認めていた。【考察】臍帯静脈瘤は通常は局所的な

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

臍帯静脈の拡大を示すが、本症例では広範囲に静脈管の拡大を認め、また静脈管の拡大も合併していた。静脈管の機能としては、 vascular resistanceを形成し、静脈管径を変化させることで intrahepatic shuntとの胎盤経由で心臓へ還流する血流の分布を調整する。静脈管拡大が臍帯静脈の血流量増加をきたす報告例もあり、本症例では静脈管拡大により全体的な臍帯静脈の拡大と高心拍出性心不全をきたしたと考えた。【結語】高心拍出性心不全を呈し、臍帯静脈拡大が局所的ではなく広範囲に認めている場合、静脈管の拡大を確認する必要が有る。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P23-05] 児が母児間輸血症候群のために重症貧血となった川崎病後巨大冠動脈瘤症例

○沼野 藤人, 堀口 祥, 塚田 正範, 小澤 淳一, 星名 哲, 齋藤 昭彦 （新潟大学医歯学総合研究科 小児科学分野）
Keywords: 川崎病後遺症合併妊娠, 抗凝固療法, 胎児仮死

【背景】巨大冠動脈瘤（ GA）を合併した女性は成人期には妊娠・分娩という問題に直面する。妊娠中は凝固能が亢進するため、中期以降には抗凝固薬の併用が検討されるが、その明確な使用指針はない。今回、 GA合併症例に妊娠中期よりワーファリンを併用したところ、児が母児間輸血症候群（ fetomaternal transfusion syndrome；以下 FMT）のために重症貧血を来した母児例を経験したので報告する。【症例】26歳女性。5歳時に川崎病に罹患し、左冠動脈主幹部に10mmの GAを合併した。心筋虚血を認めず抗血小板薬2剤にて経過観察されていた。妊娠25週よりワーファリンの内服を追加し、妊娠36週よりヘパリン置換を行う予定であった。妊婦健診では胎児仮死兆候なく、妊娠35週2日では胎動は確認されていた。しかし妊娠35週6日に胎動の消失を自覚し緊急入院した。胎児超音波所見から高度の胎児貧血が疑われた。ワーファリン併用下での胎児高度貧血であったことと胎児仮死兆候が急速に出現したことから、胎児重症出血が疑われて緊急帝王切開となった。児の APGAR scoreは2/2（1分/5分）と重症新生児仮死であり、皮膚色は蒼白で Hb 3.2g/dlと高度の貧血を認めたが頭蓋・胸腔・腹腔内に出血を認めなかった。母体の HbF 6.0%、 AFP 19183ng/mlは高値であり FMTと診断した。児に対しては輸血を行い、後遺症なく退院した。【考察】ワーファリンは胎盤通過性があり、妊娠母体に対する投与は胎児出血のリスクがある。本症例では胎児出血兆候に留意して経過観察されていたが、胎児仮死兆候と胎児重症貧血が急速に出現し、胎児出血が強く疑われたものの胎児に出血はなく FMTであることが判明した。抗凝固療法により FMTとなった報告はなく、本症例でも経過や胎盤病理所見からは FMTとワーファリン投与の関連は証明できなかったが、 GA合併母体に対するワーファリン投与が適切な管理であったかを検証すべく報告する。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P23-06] 母体精神疾患合併と新生児先天性心疾患の関連性と問題点に関する検討

○中江 広治, 塩川 直宏, 高橋 宜宏, 永留 祐佳, 森田 康子, 櫨木 大祐, 上野 健太郎 （鹿児島大学病院 小児診療センター）
Keywords: 周産期, 精神, 心疾患

【背景】精神疾患を有する母体にとっては妊娠が契機となり、母体の病状変化をきたすことがある。また出産後も母体の継続的な治療のため、育児困難が懸念されることも少なくない。【目的】当院で周産期管理した新生児208例を対象に、母体精神疾患合併の有無、母体妊娠既往・経過、および対象新生児症例の在胎週数、出生時体重、 Apgar Score値、合併症（呼吸障害、先天性心疾患）、入院日数、家族支援や社会支援について後方視的に検討した。【方法】2016年1月から12月までに当院で周産期管理した妊婦207名、新生児208名(双生児あり)を対

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

象とした。 Fisher解析、ロジスティック解析を用いて関連性の有無を検討した。 P＜0.05を統計学的に有意差ありと評価した。【結果】母体精神疾患合併（ P群）は27例（13.0%）だった。母体精神疾患の有無と新生児の在胎週数、出生時体重、 Apgar Score値、死産の有無、 NICU入院の有無や呼吸障害の有無に有意差はなかった。先天性心疾患を合併した新生児（ C群）は29例（13.9%）であり、うち P群例は3例であった。母体精神疾患の有無と新生児先天性心疾患合併に関連性は認めなかった（ P＝0.851）。また P群では有意に社会支援を要した（ P＜0.001）。【考案】今回の検討では、母体の精神疾患合併と出生児の先天性心疾患合併に関連性はなかった。母体精神疾患合併症例では先天性心疾患の有無に関わらず、社会支援を必要とする症例が多く、早期から児と家族への必要な支援や多職種の連携を図る必要がある。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P23-07] 機能的肺動脈閉鎖を来した心奇形のない在胎22週出生の生存例

○岡 俊太郎, 大島 あゆみ, 岩本 洋一, 金井 雅代, 石黒 秋生, 松村 峻, 石戸 博隆, 先崎 秀明, 増谷 聡 （埼玉医科大学総合医療センター 小児科）

Keywords: 機能的肺動脈閉鎖, 超低出生体重児, 超早産児

【背景】 機能的肺動脈閉鎖は、正常構造の肺動脈弁が右室収縮に際し解放しない病態を指す。本病態はEbstein奇形等に合併しない発生はきわめて稀であり、かつ新生児領域で必ずしも認識されていない。成育限界とされる在胎22週児に発生した本病態の診断・治療・経過を報告する。
【症例】 前期破水・子宮内感染の疑いのため、在胎22週1日、緊急帝王切開で出生、582g、女児、 Ap 4-6-6。気管挿管、サーファクタント投与後も最大条件下で SpO2は80%中盤までしか上昇せず、心エコーを施行した。先天性心疾患は認めず、超早産児の出生直後として正常範囲内の右心軽度拡大を認めた。 TRが中等度存在し、 TRPGは27mmHgであった（体血圧30mmHg）。動脈管は開存して二峰性の左右短絡血流（最大92cm/s）、主肺動脈血流は動脈管血流からやや遅れて折り返す二峰性血流を示した（最大55cm/s）。肺動脈弁は5mmと十分な径で肥厚や domingは認めなかったが、解放せず、右室流出路からの順行性血流も認めなかった。ごく少量の肺動脈弁逆流を認めた。 NO吸入が酸素化維持に奏功した。日齢1に動脈管が狭小化して酸素化が悪化（ SpO2 75-78%、 FiO2:0.5）し、アシドーシスを認めた。依然右室からの順行性血流は認められず、lipo PGE1を開始、容量負荷・メイロン補正を施行して安定を得た。日齢2に右室から肺動脈へ全く狭窄のない血流が観察され、機能的肺動脈閉鎖とその改善を確定診断し、 lipo PGE1、 NOともに終了した。以降再燃を認めなかった。
【結論】 正常心臓の超早産児にも機能的肺動脈閉鎖がある。器質的閉鎖・狭窄との鑑別は容易でないが、機能的閉鎖の病態を認識し、病態解消後は速やかに lipo PGE1を中止することが重要と考えられる。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P23-08] 当院における先天性心疾患の胎児診断に関する検討

○吉田 賢司[1], 伊藤 怜司[1], 森 琢磨[1], 飯島 正紀[1], 安藤 達也[1], 藤原 優子[1,2] （1.東京慈恵会医科大学小児科学講座, 2.町田市民病院小児科）

Keywords: 胎児診断, 先天性心疾患, 胎児超音波検査

【はじめに】当院では2001年の総合母子健康医療センター開設後、小児総合医療の推進を図っている。その一環として、先天性心疾患が疑われる児の胎児診断に小児循環器科医が積極的に参加するようになった。超音波検査技術・機器の進歩や他施設での修練の結果、その精度は年々高まっており、出生後すみやかな治療介入が可能となってきた。その一方で、いまだ胎児期と出生後の診断で乖離があるのも事実である。【目的】当院での先天性

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

心疾患に関する過去の胎児診断例に関して検討し、診断精度を高めるとともに新生児早期に適切な治療介入を行えるようにすること。【方法】当院内の病歴要約システムに集約された診療録から、胎児診断をキーワードに症例を抽出し、先天性心疾患の診断がついた児50余例に関して後方視的に検討した。診断精度の年次推移を算出するとともに、当院で診断困難であった疾患を特定し、他施設既報と比較した。【結論】 血管の起始に関して判断が異なることはあったが、胎児期と出生後の診断で大きな相違はなく、少なくとも胎児診断の相違により治療介入の時機を逸することはなかった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | その他

ポスターセッション24（ P24）

その他 1

座長:木村 正人（東北大学医学部 小児科）

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P24-01] 当科の社会貢献－「学校の先生方とともに考えるこどもの心臓病談話会」3年間の経験－

○石戸 博隆[1], 岩本 洋一[1], 増谷 聡[1], 簗 明子[1], 先崎 秀明[1,2], 大津 良枝[3] （1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科小児循環器部門, 2.北里大学 新世紀医療開発センター 先端医療領域開発部門 小児循環器集中治療学, 3.埼玉医科大学 総合医療センター 看護部）

[P24-02] 心臓病とたたかう子供たちを夢のキャンプ地へ

○松原 宗明[1], 高橋 実穂[2], 大塚 唯依[3], 千葉 里子[3], 加藤 愛章[2], 堀米 仁志[2], 野間 美緒[1], 加藤 秀之[1], 平松 祐司[1] （1.筑波大学 心臓血管外科, 2.筑波大学 小児科, 3.筑波大学附属病院 看護部）

[P24-03] ベトナム・ベンチェ省における17年にわたる小児循環器医療支援活動の変遷

○田中 靖彦[1], 伴 由布子[2], 佐藤 圭子[3], 森 一博[4] （1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 新生児科, 3.順天堂大学 小児科, 4.徳島県立中央病院 小児科）

[P24-04]「明美ちゃん基金」によるミャンマー医療支援事業に参加して

○荒木 幹太[1], 上野 高義[1], 平 将生[1], 木戸 高志[1], 金谷 知潤[1], 奥田 直樹[1], 倉谷 徹[1], 戸田 宏一[1], 市川 肇[2], 澤 芳樹[1], 川島 康生[3] （1.大阪大学大学院 医学系研究科 外科学講座 心臓血管外科, 2.国立循環器病研究センター病院 小児心臓外科, 3.「明美ちゃん基金」運営委員会）

[P24-05] International Children’s Heart Foundationでの国際医療ボランティア

○朝海 廣子[1], ブレンデン ランダ[2], ソト ロドリゴ[2] （1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.インターナショナルチルドレンスハートファウンデーション）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P24-01] 当科の社会貢献－「学校の先生方とともに考えるこどもの心臓病談話会」3年間の経験－

○石戸 博隆[1], 岩本 洋一[1], 増谷 聡[1], 簗 明子[1], 先崎 秀明[1,2], 大津 良枝[3] （1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科 小児循環器部門, 2.北里大学 新世紀医療開発センター 先端医療領域開発部門 小児循環器集中治療学, 3.埼玉医科大学 総合医療センター 看護部）

Keywords: 学校教員, 相互理解, 談話会

【背景】多くの心疾患の治療が長足の進歩を遂げ、生活の場に戻り通学が可能になる患児が飛躍的に増えた。しかし、例え同じ病名でも、病態や病状・生活制限は個々で大きく異なる。限られた人員で、個人・全体を俯瞰して把握しなければならない学校教員には、大きな戸惑いや不安がある。心臓病理解向上の潜在的希望が多いため、我々は「学校の先生方とともに考えるこどもの心臓病談話会」（以下談話会）を開催してきた。その成果を検討する。
【方法】県内全域の小・中・養護学校に郵送・ポスター・メール等により告知し、2015年～2017年に年一回、一回二時間の談話会を開催した。内容は、医療者からのレクチャー（心疾患説明、学校生活管理指導表(指導表)作成の心、等）、患児本人と保護者の体験発表、学校教員からの実例報告・講演、ケースカンファレンス・質疑応答等。終了後にアンケートを施行し、内容を定性的に検討した。
【結果】各年60名程度の参加者を得た。疾患理解が深まり、患児の生の声を詳細に聴け、お互いの経験に基づく議論が可能であったと高い満足度を得た一方で、教員からは管理向上と心事故予防の観点から、指導表よりも具体的に何をどこまでやってよいかを事細かく知りたいという要望が寄せられ、医師からは必要以上の細分化は困難で体調の良し悪しでも「適度」の範囲が変わり得ることを説明し、互いの立場の理解に努めた。夢中になりやすい小児の自覚症状にどこまで任せてよいか、についても議論された。
【考按】立場の相違はあるものの、教員・医師との直接交流により相互の理解が深まり、両者の高い満足度につながった。日常の長い時間心臓病児とともにする学校教員と、病態を理解し疾患管理を行う医療者とは、こどもの将来を創る同志として相互に学び合う必要がありながら、これまで十分な交流が持てていなかった。本会を継続し、児童・生徒の学校生活の向上に貢献していきたい。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P24-02] 心臓病とたたかう子供たちを夢のキャンプ地へ

○松原 宗明[1], 高橋 実穂[2], 大塚 唯依[3], 千葉 里子[3], 加藤 愛章[2], 堀米 仁志[2], 野間 美緒[1], 加藤 秀之[1], 平松 祐司[1] （1.筑波大学 心臓血管外科, 2.筑波大学 小児科, 3.筑波大学附属病院 看護部）

Keywords: 心臓病, キッズキャンプ, ボランティア

【背景】昨今小児医療水準の向上により難病の子供達の多くが救命されるようになった一方で、病気や障害を抱えながら生活する医療依存度の高い子供達が年々増加している。特に生まれつき重症な心臓病患児は術後後遺症のために医療的ケアに頼らざるを得ないケースが少なくない。しかし医療ケア度の高い子供達や家族を支える社会的サービスや施設は未だ十分に整備されていない。【目的】重症な心臓病患児は幼少期から普通の子供達と同じように自分の病気や治療の事を気にせず外で遊ぶ機会が制限されることが多い。そんな子供達に医療ケア付きのキャンプ場を訪れてもらい、日常の緊張感から解放された大自然の空間で家族との大切な時間を過ごしてもらい家族にも休息やリフレッシュを得てもらうことを目的とした。【方法】難病と闘っている子供のために特別に配慮された医療ケア付きキャンプ場としてアジアで唯一のシリアスファン・チルドレンズネットワーク公認キャンプとして活動中の公益財団法人そらぷちキッズキャンプとの共催のもと、2017年夏に北海道にあるキッズキャンプ場へ重症心臓病児の5家族を国内初の試みとして無償で招待した。【結果】参加者は当院通院中で茨城県

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

在住のフォンタン術後7〜10歳の子供と両親・兄弟で、当院から医師・看護師ら12名の多職種チームがボランティアで同行した。キャンプ中に有害事象は無く、参加者からは難病と闘う家族だからこそ分かち合える交流や家族との一生の思い出が経験できたと万感をこめた声が聞かれた。【結論】専門医の支援のもと重症心臓病患児・家族に病気であることを忘れられる環境を提供しえた今回のキッズキャンプは小児循環器領域での新たな社会貢献活動と考えられ、今後一人でも多くの子供達に全国から同じ想いを経験してもらえるよう国内の医療関係者へ啓蒙活動を展開すると共に、より重症な患児・家族に対するレスパイトキャンプ等の開催準備も進めていきたい。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P24-03] ベトナム・ベンチェ省における17年にわたる小児循環器医療支援活動の変遷

○田中 靖彦[1], 伴 由布子[2], 佐藤 圭子[3], 森 一博[4] （1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 新生児科, 3.順天堂大学 小児科, 4.徳島県立中央病院 小児科）

Keywords: 海外支援, 開発途上国, 心臓病

【はじめに】われわれは日本小児科医会国際部および NGO「ベトナムの子ども達を支援する会」の協力のもと、1999年よりベトナム、ベンチェ省において小児循環器医療支援活動を行ってきた。【支援の実際】初期（1999年-2006年）には、省内での心エコー機器がなく先天性心疾患の診断が困難な状況であった。ベンチェ省保健局の依頼により、日本より持ち込んだ心エコー機器による心臓病検診を省立病院で行った。この7年間に428名の患者を診察し、52%の患者に手術適応があると診断し、一部の患者はホーチミンの病院へ紹介した。この期間中にベンチェ省とホーチミンの専門病院との連携が構築され、心疾患の疑いのある患者はホーチミンで診断されるようになってきたため、中期（2007年-2009年）には、郡病院に出向き、現地の医師、看護師、保健所スタッフに対し心疾患のスクリーニングを主体とした活動を行った。病歴、身体所見などから心疾患を疑い、省立病院に紹介できるような教育を行った。3年間の活動で、郡病院から省立病院へ紹介されてくる先天性心疾患の患者が増加したと、保健局から報告があった。後期（2011年以降）には、ホーチミンの小児病院において新生児開心術も可能となったため、新生児重症先天性心疾患の診断に関するトレーニングを開始した。省立病院にNICUができたため、新生児医療に関する支援も加わった。新生児の症例検討、 positioning、感染対策、呼吸循環管理などに対する講義や実習を行った。来年には省立病院に NICUを含む新しい小児病棟がオープン予定であり、病棟のデザインや運用に関する支援の要請もある。【結語】海外医療支援を行うにあたり、カウンターパートのニーズは経済状況や医療技術の進歩により変化していることを認識したうえで、持続可能な支援を行うことが重要である。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P24-04] 「明美ちゃん基金」によるミャンマー医療支援事業に参加して

○荒木 幹太[1], 上野 高義[1], 平 将生[1], 木戸 高志[1], 金谷 知潤[1], 奥田 直樹[1], 倉谷 徹[1], 戸田 宏一[1], 市川 肇[2], 澤 芳樹[1], 川島 康生[3] （1.大阪大学大学院 医学系研究科 外科学講座 心臓血管外科, 2.国立循環器病研究センター病院 小児心臓外科, 3.「明美ちゃん基金」運営委員会）

Keywords: ミャンマー, 明美ちゃん基金, 医療支援事業

目覚ましい経済発展が注目されるミャンマーだが、医療者不足(医師数：ミャンマー 0.6人/人口1000人 vs日本2.3人/人口1000人、看護師数：ミャンマー0.9人/人口1000人 vs日本10.8人/人口1000人)は深刻で、十分な設備

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

も整備されておらず、医療に関しては未だ発達途上であると言わざるを得ない。また、医療保険制度も十分ではなく、ほとんどが自己負担であり、特に多額の医療費が必要となる先天性心疾患患児などの場合、十分な医療を享受する事なく、様子観察されてる。従って、 GDPに対して総医療費の占める割合は低く(総医療費(対GDP%)：ミャンマー2.3%(186位/190か国)vs日本10.2%(23位/193か国))、現在でも乳児死亡率(39.5人/出生1000人(43位/193か国)vs日本2.0人(189位/193か国))は非常に高く、日本では救える命も助けることが出来ない現状にある。
「明美ちゃん基金」は、1961年に心室中隔欠損の手術を経済的事情により受けられなかった伊瀬知明美ちゃんの記事がサンケイ新聞に掲載され、多額の寄付が寄せられ、それを元に作られた基金である。先天性心疾患などに苦しみながら、経済的事情で手術を受けることが出来ない子供たちを救うため、国内外合わせてこれまでに100人以上にのぼる医療支援を行っている。
「明美ちゃん基金」によるミャンマー医療支援事業は、2013年にミャンマー唯一の小児循環器専門医であるキン・マウン・ウー教授より同国での医療支援依頼があり、2014年に医療団の視察を行い医療支援が決定された。その活動は2015年9月から年1-2回、1回1週間程度で医療団が派遣され、ミャンマーの先天性心疾患患者の内科的、外科的治療、および同国の医療関係者の医療技術向上の為の教育活動が行われている。
今回私は医療支援に参加する好機を得ることが出来たので、現地の一般人の生活や医療事情などを踏まえ、医療現場の現状、および活動内容を報告する。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P24-05] International Children’s Heart Foundationでの国際医療ボランティア

○朝海 廣子[1], ブレンデン ランダ[2], ソト ロドリゴ[2] （1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.インターナショナルチルドレンスハートファウンデーション）
Keywords: 心臓手術, 国際協力, 医療支援

Background: The International Children’s Heart Foundation (ICHF) is a non-governmental organization providing congenital cardiac surgery services to the developing world. Since the first medical mission in Croatia in 1993, ICHF has been providing services at 49 sites spanning all continents, performing a total of 7888 surgeries to date. The author would like to share the experience as a medical volunteer for a mission performed in the Dominican Republic.The medical mission: This was the first medical mission at the Hospital Infantil Dr. Roberto Reid Cabral in Santo Domingo, Dominican Republic. The mission team led by cardiac surgeon Dr. Rodrigo Soto, consisted of a pediatric cardiologist, intensivist, anesthesiologist, intensive care and surgical nurses, perfusionist and biomedical engineer. There were 3 ICHF staff and the other participants were volunteers from North America and Central America. The local team had a well established pediatric cardiology team and general ICU team, however had a lack of pediatric cardiac surgeons and experience in pediatric cardiac surgery. The purpose of the mission was not only to offer surgery to patients in need, but to support establishing a public congenital heart disease program in the Dominican Republic. During the 11-day mission, a total of 13 surgeries were performed. Results: Since the initial success of the first medical mission in 2016, ICHF has performed 4 yearly missions resulting in 118 cardiac surgeries in total.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション25（ P25）

術後遠隔期・合併症・発達 2

座長:武内 崇（和歌山県立医科大学 小児科）

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P25-01] ファロー四徴症修復後遠隔期の大動脈基部拡大についての検討

○竹田 義克, 西田 圭吾, 岩崎 秀紀, 久保 達哉, 中山 祐子, 井美 暢子, 前田 顕子, 斉藤 剛克, 太田 邦雄（金沢大学医薬保健研究域医学系小児科）

[P25-02] 新生児期および乳児早期の心室中隔欠損を伴った肺動脈閉鎖症に対する一期的心内修復術の右心機能に対する影響

○中野 克俊[1], 鈴木 孝典[1], 真船 亮[1], 林 泰佑[1], 清水 信隆[1], 三崎 泰史[1], 小野 博[1], 金子 幸裕[2], 賀藤 均[1]（1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 心臓外科）

[P25-03] 重度の総動脈幹弁閉鎖不全を合併した総動脈幹症の臨床像

○鍋嶋 泰典[1], 兒玉 祥彦[1], 倉岡 彩子[1], 石川 友一[1], 中村 真[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[P25-04] 重症 Ebstein奇形に対し Starnes手術を行った症例の予後と臨床経過

○北川 陽介[1], 野木森 宜嗣[1], 加藤 昭生[1], 佐藤 一寿[1], 若宮 卓也[1], 小野 晋[1], 金 基成[1], 柳 貞光[1], 上田 秀明[1], 麻生 俊英[2] （1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

[P25-05] HACEK群による感染性心内膜炎を来した Rastelli手術後 TGA(3)の一例

○橋本 佳亮, 橋本 康司, 築野 香苗, 渡邉 誠, 赤尾 見春, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 深澤 隆治 （日本医科大学小児科学）

[P25-06] 心房中隔欠損症術後の心機能

○太田 宇哉, 野村 羊示, 西原 栄起, 倉石 建治 （大垣市民病院 小児循環器新生児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P25-01] ファロー四徴症修復後遠隔期の大動脈基部拡大についての検討

○竹田 義克, 西田 圭吾, 岩崎 秀紀, 久保 達哉, 中山 祐子, 井美 暢子, 前田 顕子, 斉藤 剛克, 太田 邦雄 （金沢大学医薬保健研究域医学系小児科）

Keywords: TOF, AAE, AR

[背景]ファロー四徴症（ TOF）では修復術後遠隔期に大動脈基部の拡張を認めることがあり,大動脈弁閉鎖不全症（ AR）の増悪や大動脈解離を引き起こすと考えられている.術後遠隔期の大動脈基部拡大に関与する因子に関して検討した.[対象と方法]当院に通院している１５歳以上の TOFおよび類縁疾患修復患者を対象とし診療録を後方視的に検討した.遠隔期の大動脈弁輪径（ A弁輪径）および AR,valsalva洞径は心エコーにより評価を行った.[結果]症例は３８名(男２１名),平均年齢２７±７歳（１５-４０歳）,平均修復時年齢３．８±２．４歳（１-１３歳）,肺動脈閉鎖を５例認めた.A弁輪径、 Valsalva洞径はともに年齢により拡大する傾向を認めたが ARに関して有意な差を認めなかった.また３歳以上で修復術を施行されたものは A弁輪径（23.6mm±3.3mm vs 21±3.12mm;p=0.0188）,Valsalva径(36.3mm±5.9mm vs 32±5.9mm;p=0.0178)ともに有意に大きかった.さらに肺動脈閉鎖例で有意に valsalva洞径(40.7mm±7.3mm vs 33.3±4.91mm;p=0.0058)が大きかった.大動脈基部への介入患者や大動脈イベントの既往があるものは無かった.[結語]TOF患者の大動脈基部は拡大しているものが多く,過去の報告と同様に根治術施行時期が高年齢であるほど拡大しやすいと考えられた.今後の課題として基部拡大,AR増悪を認める症例の適切な再手術時期に関して検討する必要がある.

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P25-02] 新生児期および乳児早期の心室中隔欠損を伴った肺動脈閉鎖症に対する一期的心内修復術の右心機能に対する影響

○中野 克俊[1], 鈴木 孝典[1], 真船 亮[1], 林 泰佑[1], 清水 信隆[1], 三崎 泰史[1], 小野 博[1], 金子 幸裕[2], 賀藤 均[1] （1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 心臓外科）

Keywords: PAVSD, 一期的心内修復術, 右心機能

【緒言】心室中隔欠損を伴った肺動脈閉鎖症（ pulmonary atresia and ventricular septal defect：PAVSD）に対して、近年では一期的心内修復術を行っている報告も散見され、周術期には良好な成績が得られている。【目的】 PAVSDに対する一期的心内修復術の右心機能への影響を明らかにする。【方法】当院で2012年以降に一期的心内修復術を行った PAVSD症例を対象として、電子カルテを用いて後方視的に検討した。【結果】対象となった症例は6例。術後の観察期間は中央値12.5ヵ月間（2-61）、死亡例なし。手術時日齢の中央値は58(12-87)、手術時体重の中央値は3,485 g(2186-4000)であった。心内修復術における右室流出路形成に関して Rasteli導管を用いた症例が3例、 transannular patchを用いた症例が3例であった。術後の ICU滞在期間は中央値が16日間(9-22)、退院時の心臓超音波検査では三尖弁輪収縮期移動距離(tricuspid annular plane systolic excursion：TAPSE) の中央値は6.25 mm(4.6-8.2) でありの年齢で補正した Zvalueの中央値は-3.6(-4.7 - -2.2)、右室拡張末期径(RVIDd) の中央値は11.75 mm(8.7-15.4)であり体表面積で補正した Zvalueの中央値は1.4(+0.1 - +3.2)、右室流出路の最高血流速度が4 m/sec以上の症例はなし、中等度以上肺動脈弁逆流のある症例は5例。観察期間内で直近の心臓超音波検査では TAPSEの Zvalueの中央値は-3.0(-6.3 - +1.4)、 RVIDdの Zvalueの中央値は+3.7(0 - +5.6)であった。右室流出路の最高血流速度が4 m/sec以上を認めた症例が1例で、その症例はバルーン拡張術を行われている。中等度以上の肺動脈弁逆流を認める症例は5例で逆流に関しての介入がなされた症例はなかった。【結語】死亡例はなく、介入を要した右室流出路狭窄は1例であったが、中等度以上の肺動脈弁逆流は83%に認められており右心系の拡大が目立っていた。より慎重に肺動脈弁逆流・右室容量の followが必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P25-03] 重度の総動脈幹弁閉鎖不全を合併した総動脈幹症の臨床像

○鍋嶋 泰典[1], 兒玉 祥彦[1], 倉岡 彩子[1], 石川 友一[1], 中村 真[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 総動脈幹症, 大動脈弁形成, 総動脈幹弁閉鎖不全

【背景】重度の総動脈幹弁閉鎖不全（ TrR）を合併した総動脈幹症は予後不良とされている。欧米ではヒト同種人工弁(aortic homograft)を用いた弁置換術が新生児期に行われることがあるが、本邦では少数の症例報告はあるものの現実的な選択肢ではなく治療に難渋することが多い。【目的】当院で経験した重度 TrRを合併した総動脈幹症の臨床像を明らかにすること。【方法】1985-2017年に福岡市立こども病院で初回手術を受けた総動脈幹症連続58例を対象とし，2000年を境に前期21例，後期37例に分けた。さらに全体を初回手術前の心エコーで評価した TrRが軽度までの44例（ A群）、中等度6例（ B群）、重度8例（ C群）の3群に分類し1.患者背景、2.初回姑息術の割合、3. 予後について診療録から後方視的に検討した。【結果】総動脈幹弁はいずれの群も3ないし4弁で A, B群は多くは弁の中央から逆流しており機能的な要素が大きい一方、 C群は弁の異形成が高度で器質的な閉鎖不全であった。初回姑息術の割合は A群 前期 1/17, 後期15/27， B群 前期 1/2, 後期4/4， C群前期1/2, 後期6/6例と A群に比し B, C群で，前期に比し後期で有意に多かった。死亡は A群 前期 3/17, 後期0/27、 B群 前期 0/2, 後期0/4、 C群 前期2/2, 後期3/6例でうち早期死亡は A群2例， C群3例だった。【考察】機能的閉鎖不全に対しては肺動脈絞扼術(PAB)により逆流の程度が減少することが多く二期的根治を行うことが有効な戦略と考えられた。一方器質的閉鎖不全の場合 PABは有効ではなく、乳児期早期までに弁形成術を行った場合も多くは逆流の制御は困難で術後心不全から脱することは難しい。現在当院では PAB後、乳児期後期（目標体重5kg, 弁輪径18mm）まで密に抗心不全療法を行いながら待機するようにしている。【結語】重度 TrRを合併した総動脈幹症は依然予後不良の疾患群である。治療には詳細な弁構造の把握と密な抗心不全療法が求められる。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P25-04] 重症 Ebstein奇形に対し Starnes手術を行った症例の予後と臨床経過

○北川 陽介[1], 野木森 宜嗣[1], 加藤 昭生[1], 佐藤 一寿[1], 若宮 卓也[1], 小野 晋[1], 金 基成[1], 柳 貞光[1], 上田 秀明[1], 麻生 俊英[2]（1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

Keywords: Ebstein奇形, Starnes手術, TCPC

【背景】 Starnes手術が行われるようになり、以前は新生児期や乳児期早期に亡くなっていた重症 Ebstein奇形の救命率は向上した。しかしその後の臨床経過や予後は不明な点も多い。【対象・方法】2009年から2015 年までに当科で Starnes手術を行い、術後の観察期間3年以上の症例を後方視的に検討した。【結果】症例は7例（男3、女4）で全例胎児診断されていた。うち2例は一期的 Starnes手術を、5例は段階的 Starnes手術を行っている。 Starnes手術からの観察期間は平均7.1年 (3.9-9.0年)で、死亡例はなく全例 TCPCに到達した。一期的 Starnes手術を行った2例の手術時期は日齢0と3ヶ月で、3ヶ月の症例は BCPSを同時に行った。段階的 Starnes手術症例の初回手術（非人工心肺下に右房、右室の縫縮、主肺動脈、動脈管の結紮、 BTシャント増設）の手術時期は生後平均9.6時間（3-20時間）、 Starnes手術は平均4日（0-12日）であった。 BCPS 到達年齢は中央値3ヶ月（1-5ヶ月）、 TCPC到達年齢は 中央値1歳4ヶ月（1歳0ヶ月-3歳4ヶ月）で、当科の同時期の他の TCPC症例と比べ有意な差はなかった。血行動態は、 TCPC前は PAp 9.2±2.1mmHg、 Rp 1.2±0.5 units×m^2、 PA index

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

158±52 mm^2/m^2、 LVEF 70.6±6.8%、 TCPC 術後1年は CVP 12.5±1.5mmHg、 LVEF 61.8±7.2%、 SaO_2 92.7±6.0%で、 CVPはやや高めの症例も見られた。不整脈は、完全房室ブロックに対してペースメーカー植込み1例、洞性徐脈の経過観察1例、 AF既往1例、 PSVT既往2例で現在抗不整脈薬内服症例はなく、アブレーション症例もなかった。中枢神経合併症として脳梗塞が1例あり抗てんかん薬を内服中である。現在4名が就学年齢に達しているが、全員普通学級に通学している。【結語】重症 Ebstein奇形に対する Starnes手術症例の TCPC到達率は良好であり、重篤な合併症も認めなかった。新生児期、乳児期早期の不安定な血行動態を乗り切り BCPSに到達できれば、その後の中遠隔期の予後は良好である。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P25-05] HACEK群による感染性心内膜炎を来した Rastelli手術後 TGA(3)の一例

○橋本 佳亮, 橋本 康司, 築野 香苗, 渡邉 誠, 赤尾 見春, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 深澤 隆治 （日本医科大学小児科学）
Keywords: 感染性心内膜炎, HACEK, Cardiobacterium Hominis

【緒言】感染性心内膜炎(IE)の起炎菌として、 HACEK(Haemophilus species, Aggergatibacter species, Cardiobacterium Hominis, Eikenella corrodens, Kingella species)が知られているが、頻度は1%と稀である。Cardiobacterium Hominisは口腔咽頭内の常在菌である嫌気性のグラム陰性桿菌で、弱毒性で成長が遅いのが特徴で血液培陰性となることがあり、発熱や炎症反応が軽微で診断が困難になる場合がある。【症例】 10歳女児、TGA(3)の診断で生後2カ月児に Lt BT shunt手術、2歳時に Rastelli手術(graft 16mm)施行した。その後 Rastelli conduit部位の狭窄（圧格差 83mmHg）に対し手術予定であった。入院2か月前より Focus不明の37-38℃前半の微熱を繰り返していた。近医で血液培養より Gram陰性桿菌検出、 IEを疑いその後入院加療となった。心不全の悪化はなく、塞栓症状も認めなかった。 Rastelli conduit, valve, VSD residual leakには疣贅付着は認めないものの、血液培養6セットから Gram陰性桿菌陽性、遺伝子検査で Cardiobacterium Hominisが検出された。6週間の抗生物質治療ののち、 Rastelli手術(20mm Yamagishi conduit)を施行。術後経過良好、人工導管の細菌培養は陰性、その後は発熱等なく経過している。【考察】 小児では、右心系感染性が多いため塞栓症状が明らかでないことが多く、古典的皮膚症状もまれであるとされている。本症例は加えて、微熱症状のみで全身状態が良好であったこと、血液培養検査陽性まで時間がかかったことが診断に苦慮した原因であった。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P25-06] 心房中隔欠損症術後の心機能

○太田 宇哉, 野村 羊示, 西原 栄起, 倉石 建治 （大垣市民病院 小児循環器新生児科）
Keywords: 心房中隔欠損症, 心嚢液貯留, 右心不全

【はじめに】心房中隔欠損症(以下 ASD)術後に心嚢液貯留(以下 PE)を時々経験する。その原因は多種の因子が検討されている。我々は ASD術後に生じる容量負荷の急激な減少が右心不全を引き起こすと考えている。これが、PEの一因かも知れない。【目的】 ASD術前後の心機能を評価すること。【方法】2016年1月から2017年12月に手術を施行した ASD症例を診療録、心臓カテーテル結果を用い後方視的に検討した。術前後の心臓超音波検査より TAPSE(mm)、 LVEF(%)を、術前の心臓カテーテル検査より、 RVEF(%)、% RVEDV、 Qp/Qs、 RVP(WoodU・ m^2)を評価した。【結果】検査項目を満たしたのは4例あり PEを生じた例は無かった。症例1、2歳女児 体表面積0.44m^2、術前では、 TAPSE18.7、 LVEF63.3%、 RVEF61.7%、% RVEDV209、 Qp/Qs2.38、RVP1.91であった。術後では TAPSE6.3、 LVEF67.4%であった。 TAPSEは術後1ヶ月で10であった。症例

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2、2歳男児、体表面積0.45m^2、術前では、 TAPSE22.9、 LVEF64.0%、 RVEF57.9%、% RVEDV330、 Qp/Qs3.16、 RVP2.03であった。術後では TAPSE8.0、 LVEF81.5%であった。 TAPSEは術後1ヶ月で10であった。症例3、3歳女児 体表面積0.5m^2、術前では、 TAPSE21.4、 LVEF64.2%、 RVEF46.9%、% RVEDV261、 Qp/Qs2.28、 RVP1.21であった。術後では TAPSE5 、 LVEF71.6%であった。 TAPSEは術後1ヶ月で11.7であった。症例4、3歳男児、体表面積0.6m^2、術前では、 TAPSE20.5、 LVEF67.3%、 RVEF63.1%、% RVEDV144、 Qp/Qs1.72、 RVP1.39であった。術後では TAPSE6.7 、 LVEF67.4%であった。 TAPSEは術後2ヶ月で10.9であった。【結論】幼児期に手術を要した症例が多く% RVEDVや Qp/Qsの高い症例が多かった。術後の結果では LVEFは正常であったが、 TAPSEは全例で低下し、術後1ヶ月経過しても右室機能の回復は見られなかった。 ASD術後の右室機能は低下しており TAPSEの回復が遅い例では PEに注意して観察する必要があるかも知れない。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション26（ P26）

学校保健・疫学・心血管危険因子 2

座長:宮本 朋幸（横須賀市立うわまち病院 小児医療センター）

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P26-01] 大学関連地域中核病院における小児循環器外来の果たす役割

○浅田 大[1], 伊藤 陽里[1], 久保 慎吾[2], 奥村 謙一[2], 糸井 利幸[2], 細井 創[2] （1.京都中部総合医療センター小児科, 2.京都府立医科大学小児科）

[P26-03] 先天性心疾患を合併した片肺無形成

○福岡 将治[1], 永田 弾[1], 松岡 良平[1], 江口 祥美[1], 藤井 俊輔[1], 村岡 衛[1], 長友 雄作[1], 平田 悠一郎[1], 帯刀 英樹[2], 塩瀬 明[2] （1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 心臓血管外科）

[P26-04] 肺静脈狭窄症に対する治療介入についての検討

○石川 悟[1], 鈴木 詩央[1], 百木 恒太[1], 大越 陽一[1], 河内 貞貴[1], 星野 健司[1], 小川 潔[1], 野村 耕司[2], 黄 義浩[2], 木南 寛造[2], 川村 廉[2] （1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓外科）

[P26-05] 両側肺動脈絞扼術後に急変した1.5kg新生児に対する救命的補助循環の経験

○渕上 泰[1], 西岡 雅彦[1], 赤繁 徹[1], 中矢代 真美[2], 佐藤 誠一[2], 島袋 篤哉[2], 竹蓋 清高[2], 内田 英利[2], 塚原 正之[2], 長田 信洋[1] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科）

[P26-06] 小、中学生への救急蘇生シミュレーションの取り組み

○林 拓也 （埼玉県立小児医療センター 集中治療科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P26-01] 大学関連地域中核病院における小児循環器外来の果たす役割

○浅田 大[1], 伊藤 陽里[1], 久保 慎吾[2], 奥村 謙一[2], 糸井 利幸[2], 細井 創[2] （1.京都中部総合医療センター小児科, 2.京都府立医科大学小児科）

Keywords: 地域, 外来, 管理

【背景】当院は、京都市北部に位置し、京都府南丹医療圏の中核として機能し、人口約14万人(年少人口約1.7万人)をカバーしている。週1回の小児循環器外来を設置し、心臓カテーテル検査や外科手術などの高度医療は京都府立医科大学小児科・小児心臓外科へ紹介となるが、地理的条件より頻繁な大学への通院は患児・家族にとって負担となる。【目的】当院における小児循環器外来の現状を分析し、地域中核病院としての役割を明らかにする。【方法】2007年10月～2017年9月までの過去10年間における小児循環器外来受診者の診療録を用いて、受診者数、疾患、転帰について後方視的に検討した。【結果】総患者数915名、延べ4506件の受診があった。内訳は、学校検診精査:371名、川崎病フォロー:232名、先天性心疾患(CHD)フォロー:106名、心雑音・不整脈等の精査:177名、全身疾患・染色体異常による心臓合併症精査:22名、心筋炎フォロー:3名、胎児心エコー:4名であった。これらのうち、大学での検査・治療を要したものは、学校検診精査者では手術を要した心房中隔欠損1名、心室頻拍を伴った筋緊張性ジストロフィー1名、拡張型心筋症1名、心筋症疑い1例、 ablationを要したWPW症候群2名、川崎病罹患者では冠動脈病変を認めた8名、 CHDフォローでは手術治療を要した59例、不整脈精査ではカテコラミン誘発性多形性心室頻拍1名、複合変異を持つ QT延長症候群1名、胎児心エコーでは左心低形成症候群1名であった。【考察】大学との連携を要する症例の多くが CHDの管理であった。複雑心奇形も少ないながら含まれていたが、地理的条件などを考慮した場合、当院でフォローアップできることは患児・家族にとって負担軽減に繋がっていると考えられた。また、複雑心奇形を含む CHD患者に突然死のイベントはなく、安全に管理できていた。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P26-03] 先天性心疾患を合併した片肺無形成

○福岡 将治[1], 永田 弾[1], 松岡 良平[1], 江口 祥美[1], 藤井 俊輔[1], 村岡 衛[1], 長友 雄作[1], 平田 悠一郎[1], 帯刀 英樹[2], 塩瀬 明[2] （1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 心臓血管外科）

Keywords: 肺無形成, 先天性心疾患, 肺高血圧

【緒言】片肺無形成は非常に稀な疾患で、合併症の有無により無症状のものから、新生児期に死亡する例まで重症度は様々である。今回、我々は房室中隔欠損症を合併した左肺無形成の症例を経験したので、文献的考察を交えて報告する。【症例】7ヶ月、男児。胎児期に左肺無形成と診断され、出生後に房室中隔欠損症と気管軟化症の合併を認めた。日齢84から108に人工呼吸管理を要した。体重増加不良を伴い、5ヶ月時に肺高血圧症(平均肺動脈圧56 mmHg、肺血管抵抗係数7.8 wood U・ m2、肺体血流比 2.3)を認めた。酸素負荷試験に反応したため、日齢178に心内修復術と肺生検を行った。術後1ヶ月の再検で平均肺動脈圧 19 mmHg、肺血管抵抗係数 4.7 wood U・ m2と改善を認めた。肺生検では PVODは認めなかった。【考察】肺無形成の文献的報告124例をレビューした結果、死亡例は23%で、リスク因子は診断時年齢１ヶ月未満(RR=5.9、 p＜0.001)、心奇形(RR=4.0、p=0.011)、気道狭窄(RR=5.5、 p＜0.001)であった。肺高血圧症の報告は非常に少なく、今後さらなる症例の蓄積が求められる。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P26-04] 肺静脈狭窄症に対する治療介入についての検討

○石川 悟[1], 鈴木 詩央[1], 百木 恒太[1], 大越 陽一[1], 河内 貞貴[1], 星野 健司[1], 小川 潔[1], 野村 耕司[2], 黄 義浩[2], 木南 寛造[2], 川村 廉[2] （1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓外科）

Keywords: 肺静脈狭窄症, 治療, 予後

【背景】肺静脈狭窄症(PVO)に対して外科治療やステント治療などが行われているが、未だに予後不良である。【目的】当院で経験した PVO 2症例から、適切な PVOの治療介入について検討する。【症例1】先天性PVO、肺高血圧(PH)、 Coffinsiris症候群の10ヶ月女児。 PVに関しては、右下 PV以外の3本は狭窄または低形成を認めていた。11ヶ月時に左下 PVに対する sutureless repeirを施行。術中に肺外出血及び縦隔血腫を認め、結果的に PVOを十分に解除できなかった。術後の心臓カテーテル検査でも PHの改善は認めなかった。その後PVOの進行、 PHの増悪を認め、人工呼吸管理、 NO管理となった。 PVの形態および全身状態から更なる手術介入は困難と考えた。1歳4ヶ月で死亡した。【症例2】総肺静脈還流異常症(TAPVC)(Ia)の2ヶ月女児。前医で日齢7に共通肺静脈腔-左房吻合を施行。徐々に PVOを認めたため、造影 CT検査を施行したところ、吻合部は3.5mm程度で右 PVは造影されなかった。 PVOに対して、3ヶ月時に sutureless repairを施行。右 PVは完全閉塞しており、末梢も細かった。術後の心臓カテーテル検査では、 PVOは改善を認めた(meanPG 3mmHg)が、術後1.5ヶ月頃より呼吸状態の悪化を認めた。造影 CTでは両側 PVが術前より狭窄しており、 PVOの再増悪と考えた。ステント治療も考慮されたが、 PVの形態および全身状態、予後などを総合的に考え、積極的な治療介入は行わない方針とした。4ヶ月27日で死亡した。【考察】症例1では、 PVOに対する介入を行ったが結果的に解除には至らなかった。 PVに対して直接介入した場合は、それ自体が PVOが増悪のするリスクとなることがあり、下行大動脈の移動など間接的な介入も検討する必要がある。症例2では術後一時的に PVOは解除されたが、時間経過と共に再狭窄を来した。本症例では右 PVが完全閉塞し末梢まで細い形態になるまで時間が経過をしていたため、吻合部の解除のみでは一時的な効果しか得られなかった。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P26-05] 両側肺動脈絞扼術後に急変した1.5kg新生児に対する救命的補助循環の経験

○渕上 泰[1], 西岡 雅彦[1], 赤繁 徹[1], 中矢代 真美[2], 佐藤 誠一[2], 島袋 篤哉[2], 竹蓋 清高[2], 内田 英利[2], 塚原 正之[2], 長田 信洋[1] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科）

Keywords: Extracorporeal Membrane, Neonate, Low Birth Weight

【背景】低体重新生児に対する補助循環(ECMO)の救命率は低く、適応や管理に多くの課題が残る。【症例】在胎39週3日, 1622g出生の女児。大動脈縮窄複合の診断で低体重のため二期的修復の方針として日齢9, 体重1472gで両側肺動脈絞扼術(bPAB)施行。周術期プロスタグランディン増量していたが、術後に動脈管狭小化による急性心不全・心停止。蘇生に反応なく、緊開胸 ECMO導入。上行大動脈(Ao)は3-4mmで、通常の ECMO用送血管が入らず、手術用2.0mm stockert送血管を Aoに挿入。 ECMO導入後は動脈管維持でき、4日目に ECMO離脱を試みたが、離脱後数分で徐脈・心停止となり ECMO再導入。この際には、肺体血流比が離脱時としては不適正、低体重で ECMO流量の絶対量少なく緩徐な離脱でなかった、 Aoが細く送血管やその snear部分による後負荷の影響に対策が必要と考えた。8日目に再度 ECMO離脱の際には s-sizeヘモクリップによる bPAB微調整, 右房からの直接中心静脈圧/左房圧モニタリング, ACTを十分延長での緩徐な ECMOの weaning, 送血管の速やかな抜去と極細タニケット使用での後負荷軽減, 徐脈予防に離脱前からの心房ペーシング等の対策で離脱成功。ヘモクリップでbPAB微調整をしつつ、段階的に閉胸し、離脱後17日目に閉胸・閉創。頭部 CTでは脳室周囲白質軟化症あるが明らかな脳梗塞なし。その後の経過は慢性心不全と高度三尖弁逆流が継続し、修復術での三尖弁形成と右室圧低下

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

以外に管理困難と判断。4カ月, 1.8kgにて拡大大動脈弓再建術, 心室中隔欠損閉鎖術, 三尖弁後尖弁輪縫縮術に踏み切った。慢性心不全と全身管理に長期間要したものの、11カ月, 3kgで自宅退院となった。【結語】種々の報告でも救命率が極めて低い1500g未満の姑息術後の患児に対して ECMOで救命して修復術に到達し得た。 ECMO導入・維持・離脱が通常より極めて困難であり、特に離脱時には各々は小さな負荷であっても failureに繋がり、きめ細かな対処が必要であった。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P26-06] 小、中学生への救急蘇生シミュレーションの取り組み

○林 拓也 （埼玉県立小児医療センター 集中治療科）

Keywords: 蘇生シミュレーション, 学校教育, CPR

「はじめに」神奈川県立こども医療センターでは2013年1月から、小、中学校に出向して蘇生シミュレーションを行っており、その意義については2015年の本会で発表した。その後、バイスタンダーが小児である DVDを作成しシミュレーション教育に生かしているので報告する(当日供覧予定)。「方法」2013年1月から、小学校高学年、中学生に対し、蘇生シミュレーションを行っている。2016年からバイスタンダーが小児である DVDを作成し、事前に視聴してもらい、当日は DVDに沿って、胸骨圧迫、人工呼吸、 AEDのシミュレーションを行った。1回の参加者は約30人で、医療従事者3名で小児用、成人用の蘇生人形、 AEDトレーナーを用いて指導した。「結果」胸骨圧迫、 AEDは、小中学生とも十分可能であったが、人工呼吸は不十分であることがあった。中学生に対し、シミュレーション前後で達成度の自己評価を行ってもらったが、すべての手技で自己評価が上がった。 DVDの事前学習を行ってもらうことで、自信を持ってシミュレーションに臨んでもらうことができた。「考察」胸骨圧迫の負担を実感することで、迅速に人を集めることの重要性を理解してもらった。実際の蘇生において、 AEDの操作は小中学生とも十分可能であると考えられる。また、 DVDを作成したことで、教員の蘇生指導が充実するものと考えられる。「結語」学童期から、 call firstと CPRを教育することで、救命率の向上、命の大切さを教えることが出来、 DVD視聴と シミュレータを用いた蘇生講習は有用であると実感した。今後も小中学生への救急蘇生講習を継続できるよう、病院や行政に働きかけていきたいと考えている。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

ポスターセッション27（ P27）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 2

座長:上野 倫彦（日鋼記念病院 小児科）

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P27-01] 乳児期発症の iPAH患者へ Ca拮抗薬、セレキシパグを含む、 upfront combination therapyを行った1例

○寺澤 厚志, 桑原 直樹, 松久 雄紀, 山本 哲也, 面家 健太郎, 後藤 浩子, 桑原 尚志 （岐阜県総合医療センター、小児医療センター 小児循環器内科）

[P27-02] 当院で経験した慢性肺疾患に合併した肺高血圧症11例の検討

○阿久津 裕子, 松村 雄, 中村 蓉子, 渡邉 友博, 渡部 誠一 （土浦協同病院 小児科）

[P27-03] 肺高血圧症, 腎不全を契機に診断された脚気心の1例

○大西 佑治, 古田 貴士, 橘高 節明, 水谷 誠, 鈴木 康夫, 長谷川 俊史 （山口大学大学院医学系研究科医学専攻 小児科学講座）

[P27-04] 高流量鼻カニュラ酸素療法によって在宅管理のまま脳死両肺移植に到達できた遺伝性出血性毛細血管拡張症に伴うびまん性肺動静脈瘻の1例

○倉石 建治, 野村 羊示, 太田 宇哉, 西原 栄起 （大垣市民病院 小児循環器新生児科）

[P27-05] 肺高血圧を合併した Diffuse Neonatal Hemangiomatosisの1例

○關 圭吾, 石川 貴充 （浜松医科大学 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P27-01] 乳児期発症の iPAH患者へ Ca拮抗薬、セレキシパグを含む、upfront combination therapyを行った1例

○寺澤 厚志, 桑原 直樹, 松久 雄紀, 山本 哲也, 面家 健太郎, 後藤 浩子, 桑原 尚志 （岐阜県総合医療センター、小児医療センター 小児循環器内科）

Keywords: 肺高血圧, セレキシパグ, Ca拮抗薬

特発性肺高血圧症(iPAH)はまれな疾患であり、また乳児期発症の報告は少ない。今回、5ヶ月時発症の iPAH患者において Ca拮抗薬・セレキシパグを含む combination therapyによって、良好な経過をたどった症例を経験したため報告する。

【症例】1歳女児。5ヶ月時、チアノーゼのため当科紹介。心エコーで TR severe(v=5.1m/s)、 PFO, PHを認めた。造影 CTを含む各種検査で iPAHと診断し、入院翌日にカテーテル検査を行った（すべて酸素投与下）。***平均肺動脈圧(PA)80mmHg、肺血管抵抗(Rp)38woods***、 NO投与により***PA34mmHg、 Rp8.7woods***まで低下した。マシテンタン(0.04→0.3mg/kg)、タダラフィル(0.1→1mg/kg)を導入したが***PA91mmHg、 Rp33.6woods***と効果不十分であった。 NOへの反応が良好であったことから、血圧に注意しながらニフェジピンを追加(0.016→0.3mg/kg)したところ、***PA65mmHg、 Rp9.5woods***となった。エポプロステノールの導入を考慮したが、在宅でのルート管理の問題からセレキシパグ(4→32μg/kg)を追加した。***PA43mmHg、 Rp4.4woods***まで改善し、内服および在宅酸素を併用して退院となった。紅潮を認めたほかは合併症は認めなかった。

【考察】欧米のガイドラインでは急性血管反応性試験陽性の場合は Ca拮抗薬がファーストチョイスとなるが、1歳未満ということもあり、慎重に少量から開始することで導入可能であった。肺動脈 wedge造影で肺血管が比較的保たれており、また発症早期であったことから血管病変が可逆的であり、 Ca拮抗薬への反応性が良好であったと思われた。セレキシパグは頭痛や筋肉痛、顎痛、悪心、下痢、嘔吐などの副作用がほぼ必発と報告されているが、本症例では紅潮のみであり、体血圧も低下しなかった。

【結語】乳児期発症の iPAH症例を経験した。マシテンタン・タダラフィルに Ca拮抗薬とセレキシパグを追加することで肺動脈圧を下げることができた。紅潮を認めたほかは合併症は認めず、安全に使用できた。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P27-02] 当院で経験した慢性肺疾患に合併した肺高血圧症11例の検討

○阿久津 裕子, 松村 雄, 中村 蓉子, 渡邉 友博, 渡部 誠一 （土浦協同病院 小児科）

Keywords: 肺高血圧症, 慢性肺疾患, 在宅酸素療法

【背景】慢性肺疾患(CLD)児の約4分の1に肺高血圧症(PH)を合併することが知られている。リスクファクターに超・極低出生体重児、短い在胎週数があげられ、極早期産児でなくても子宮内発育遅延を認めた児には PHが合併しやすいとの報告がある。重症例では肺血管拡張薬が用いられることもあるが、定まった治療法は確立されておらず、特に中等症以下の症例での治療介入に関しては議論の別れるところである。

【方法】2006年1月～2017年12月までおよそ12年間での当院における診療経験を後方視的に検討した。受胎後36週での酸素投与継続例を CLDと規定した。 CLDのうち経過中に心臓超音波検査で心室形態や弁逆流、肺動脈波形パターンなどを元に肺高血圧症と診断した症例を CLD-PHとした。また肺体血圧比7割以上の PHを重症 PHと定義した。

【結果】超低出生体重児は213例、極低出生体重児は346例、低出生体重児1787例だった。 CLDは33例(平均在胎週数27.6週、出生体重934.7g、超低出生体重児28例、極低出生体重児3例、低出生体重児2例)、 CLD-PHは11例(平均在胎週数26.1週、出生体重816.2g、超低出生体重児9例、極低出生体重児2例)だった。在宅酸素療法(HOT)導入例は計16例だった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

CLD-PHの内 HOT導入例は9例(82%)あり、残りの2例は退院前に酸素投与を終了した。また重症 PH2例(現在HOT継続例と死亡例)を除いた78%が PHの改善に伴い HOTを離脱出来た。 HOT離脱までの期間は非 PH症例で平均9.4か月だったのに対し、 CLD-PHでは平均13.8か月と長期化する傾向があった。 CLD-PHのうち3例でシルデナフィル投与を行なったが、1例は体血圧低下に伴い中止した。
【考察】過去の報告通り、短い在胎週数・出生体重低値が CLDにおける PH合併のリスクファクターであることが示唆された 。一方で中等症以下の PH合併例では、肺血管拡張薬を要することなく HOTのみで経過観察可能な症例が多いと推察した。 CLDの改善に伴い PHも改善する可能性があると考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P27-03] 肺高血圧症, 腎不全を契機に診断された脚気心の1例

○大西 佑治, 古田 貴士, 橘高 節明, 水谷 誠, 鈴木 康夫, 長谷川 俊史 （山口大学大学院医学系研究科医学専攻 小児科学講座）

Keywords: Vitamin B1, 肺高血圧症, 鉄欠乏性貧血

【緒言】脚気とは Vitamin B1 (Vit. B1) 欠乏症による代謝疾患であり, 血行動態として高心拍出性心不全が一般的であるが, 時に肺高血圧を伴うことが知られている. 【症例】2歳男児. 入院2日前からの発熱, 水分摂取不良, 乏尿を主訴に入院した.入院時に体重減少, 多呼吸, 聴診で2音肺動脈成分の亢進を認めたが心雑音は聴取しなかった. 血液検査で小球性低色素性貧血, 腎機能障害, BNPの上昇を認めた. エコーで左室の過収縮 (EF 90%)を認め, 心室中隔は収縮末期に左室側に圧排され, 中等度の三尖弁逆流 (flow V. 3.75 m/s)を認めた.心腎症候群の病態によるうっ血性腎不全およびそれに伴う右心不全・肺高血圧症と考え, 輸液, 利尿薬投与により症状はやや軽快した. この時点で施行した心臓カテーテル検査では平均主肺動脈圧の軽度上昇 (25 mmHg)を認め, また心係数の上昇 (5.9 L/min/m2), 左室拡張末期圧の軽度上昇 (13 mmHg)を認めた. 入院時の問診から, 児はこだわりが強く極端な偏食があることが判明し, 貧血と栄養状態を改善したところ, エコー上肺高血圧はさらに改善した. また血清 Vit B1濃度低値 (8 ng/ml; 正常＞20 ng/ml)を確認した後 Vit B1の補充を開始した. その後エコー上肺高血圧は正常上限(心室中隔は正円, 三尖弁逆流軽度, flow V. 2.80 m/s)まで改善し, 入院19日目に退院した. 現在外来フォロ-中であるが, 貧血改善以降経口摂取量も増加し肺高血圧症の再増悪なく経過している.【考察】本症例は血液検査で Vit. B1低値を確認し, その他肺高血圧症を来す疾患は認めなかったため, 偏食が原因の Vit. B1欠乏症による脚気心とそれに伴う肺高血圧症と診断し, 現在 Vit. B1を補充している. 脚気心は栄養状態の向上に伴い, 我が国では患者数が激減したが, 近年でも発達障害による偏食やイオン飲料の大量摂取などによる報告が散見される. 肺高血圧症および腎不全合併症例の鑑別診断として考慮すべき疾患と考えた.

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P27-04] 高流量鼻カニュラ酸素療法によって在宅管理のまま脳死両肺移植に到達できた遺伝性出血性毛細血管拡張症に伴うびまん性肺動静脈瘻の1例

○倉石 建治, 野村 羊示, 太田 宇哉, 西原 栄起 （大垣市民病院 小児循環器新生児科）

Keywords: 脳死肺移植, 遺伝性出血性毛細血管拡張症, びまん性肺動静脈瘻

【背景】びまん性肺動静脈瘻はコイル塞栓等が無効のことがあり、過去5例の肺移植成功の報告がある。我々は、高流量鼻カニュラ酸素療法(HFNC)を用いることで登録981日後の両側脳死肺移植成功まで在宅管理ができた、遺伝性出血性毛細血管拡張症に伴うびまん性肺動静脈瘻の１例を経験した。【症例】移植時13歳

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

11ヶ月の男性。9歳、後頭部を打撲し他院に入院した際 SpO_2=80%台で、胸部造影 CTによりびまん性肺動静脈瘻と診断され当科を受診した。父に孤立性肺動静脈瘻、祖父にも肺動静脈瘻があり、弟にも孤立性肺動静脈瘻が判明した。初診時 SpO_2=80%、ばち指あり、6分間歩行距離は370mであった。脳に5つ以上の血管奇形を認めた。心臓カテーテル検査を行い、比較的大きな肺動静脈瘻を塞栓したが無効であった。10歳3ヶ月時 SpO_2=70%と低酸素血症の進行が早く、労作時息切れが悪化し、京都大学病院で適応判定後、11歳3ヶ月時に日本臓器移植ネットワークに登録された。当時睡眠中や外出時酸素吸入が不可欠であった。12歳9ヶ月時数歩しか歩行不能となり、食欲低下も明らかとなった。その後マスク酸素7L/分の吸入でも睡眠障害を生じ、13歳8ヶ月時に睡眠中の高流量鼻カニュラ酸素療法(HFNC)を在宅で導入した。フィリップス社製 BiPAP A40を用い、 PEEP5cmH_2Oとし、100%酸素14L/分で FiO_2=70%が得られ、7Lの酸素濃縮器を２台使用した。これにより睡眠障害は改善し、入院を回避でき、移植まで登校も可能であった。ドナー右下葉切除両肺移植後は酸素不要となり、術後3ヶ月時筋力未回復だが6分間歩行距離は429mとなった。【考察】脳死肺移植は現在、平均待機期間が約900日ある。長い待機期間は致命的となる一方、待機中できる限り患者の希望に沿った生活を可能にすることも大切である。在宅での高濃度高流量酸素投与には限界があるが、睡眠中の HFNC導入により待機中の在宅管理が可能であった。今後の移植待機期間の短縮が切望される。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P27-05] 肺高血圧を合併した Diffuse Neonatal Hemangiomatosisの1例

○關 圭吾, 石川 貴充 （浜松医科大学 小児科）

Keywords: 肺高血圧症, 門脈体循環シャント, 血管腫

【背景】 Diffuse Neonatal Hemangiomatosis（以下 DNH）は、複数の臓器に血管腫を認める疾患であるが、特に高拍出性心不全や肺高血圧合併例では予後不良の転帰となることが多い。近年本症に対するプロプラノールの有効性が報告されているが、我々は気道狭窄、肺高血圧を合併し集中治療を要した重症 DNH症例を経験したので報告する。【症例】1か月男児。在胎38週3日、体重3040gで出生し、生後2週間頃より全身に多数の血管腫が出現した。その後血便、吸気性喘鳴を認め日齢31に当院紹介となった。画像検査により小脳、声門下、気管、肺、肝臓、脾臓、膵臓、直腸、精巣に血管腫を認め DNHと診断したが肝臓には血管腫が多発し、門脈肝静脈シャントを認めた。日齢45に心エコーにて著明な右心系拡大と三尖弁閉鎖不全を認め、推定右室圧約90mmHgの重度肺高血圧を合併する心不全と診断した。日齢47に呼吸不全となり集中治療管理を開始しプロプラノール、プレドニゾロン、ビンクリスチンなどの併用により肝臓を含む各臓器の血管腫は徐々に縮小傾向を示し、肺高血圧を含む全身状態の改善を認めた。抜管後の呼吸障害の再燃は認めず、急性期治療離脱後プロプラノールを継続し経過観察中である。【考察】 DNHは特に心血管合併症では予後不良の場合が多いが、肺高血圧を認めた門脈肝静脈シャント合併例などに対するプロプラノロールの有効性が報告され、本症例を含めたさらなる症例の検討が必要であると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 胎児心臓病学

ポスターセッション28（ P28）

胎児心臓病学 2

座長:前野 泰樹（聖マリア病院 新生児科）

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P28-01] radiant flowを重症心疾患の胎児スクリーニングに生かす

○川瀧 元良 （神奈川県立こども医療センター新生児科）

[P28-02] 胎児期に Borderline LVと診断された症例の臨床像

○三宅 啓[1], 北野 正尚[1], 藤本 一途[1], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2], 吉松 淳[3], 白石 公[1], 黒嵜 健一[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 3.国立循環器病研究センター 周産期婦人科）

[P28-03] 胎児期に診断された左側相同症の検討

○中川 由美, 遠藤 康裕, 西川 幸佑, 森下 裕馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 梶山 葉, 池田 和幸, 奥村 謙一（京都府立医科大学 小児科）

[P28-04] 胎児徐脈を伴う多脾症胎児診断例の管理

○佐々木 理, 藤本 隆憲, 佐々木 大輔, 阿部 二郎, 泉 岳, 山澤 弘州, 武田 充人 （北海道大学 医学部 小児科）

[P28-05] 胎児心エコーを施行した18トリソミーの現状と問題点

○林 知宏, 森 秀洋, 河本 敦, 上田 和利, 荻野 佳代, 脇 研自, 新垣 義夫 （倉敷中央病院小児科）

[P28-06] 胎児診断した右肺無形成症例の臨床像

○原田 雅子, 山下 尚人, 近藤 恭平 （宮崎大学 医学部 発達泌尿生殖医学講座 小児科学分野）

[P28-07] 自宅での胎児超音波ドプラ心音計を使用した抗 SSA抗体陽性母体妊娠管理

○前野 泰樹[1], 寺町 陽三[1,2], 前田 靖人[1], 鍵山 慶之[1], 籠手田 雄介[1], 岸本 慎太郎[1], 須田 憲治[1] （1.久留米大学 医学部 小児科, 2.聖マリア病院 新生児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P28-01] radiant flowを重症心疾患の胎児スクリーニングに生かす

○川瀧 元良 （神奈川県立こども医療センター新生児科）

Keywords: radiant flow, COA, TAPVD

背景：重症心疾患の胎児診断率は近年急速に向上している。しかしながら、大動脈縮窄症(COA)や単独の総肺静脈還流異常(TAPVD)の胎児診断率はいまだ低率にとどまっており、大きな課題として残されている。これらの疾患のスクリーニング率向上のためには、スクリーニング技術の向上普及とともに、超音波機器の進歩、特に、カラードプラ・パワードプラの改良、新技術の登場が待たれている。今回、カラードプラ・パワードプラの新技術である radiant flowが新しく実用化された。 radiant flowを COAや TAPVDの胎児診断へどのように応用できるかを検討した。対象：正常例30例(20～40週),単独の TAPDVD2例、大動脈縮窄複合3例を対象とした方法：カラードプラおよび HDフローを通常モードと radiant flow モードで比較検討した。結果：1) 通常モードでは大動脈峡部は断層エコーより拡大して描出されたが、 radiant flow モードでは、狭窄部が断層エコーとほぼ同じ大きさに描出された。また、大動脈峡部の中央部が立体的に描出されることで観察が容易であった2)通常モードでは共通肺静脈と心房の境界部が明確に分離されなかったが、 radiant flow モードではより明瞭に分離された。また、共通肺静脈の中央部が立体的に描出されることで観察が容易であった。考案： radiant flow モードでは通常のカラードプラ、パワードプラに比べてブルーミングの程度が非常に少ない。また、血流を立体的に観察できる特徴がある。このような特徴は、 TAPVDや COAの胎児スクリーニングに有用である可能性がある限界：抄録作成の段階では症例が非常に少ない。発表までに症例を追加して多数例で検討する予定である。結語：新しく実用化された radiant flowは現在のカラー・パワードプラでスクリーニングの困難な COAや TAPVDの胎児スクリーニングに役立つ可能性がある。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P28-02] 胎児期に Borderline LVと診断された症例の臨床像

○三宅 啓[1], 北野 正尚[1], 藤本 一途[1], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2], 吉松 淳[3], 白石 公[1], 黒嵜 健一[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 3.国立循環器病研究センター 周産期婦人科）

Keywords: borderline LV, 胎児心臓超音波検査, 左心低形成

【はじめに】胎児期に小さめな左室を認めた場合、生直後から左室の発育を速やかに認め二心室循環が成立する群から variant HLHSの疾患群まで幅広い。胎児期に Borderline LVと診断された症例の臨床像を検討した。【対象と方法】胎児心臓超音波検査にて Borderline LVと診断された症例を対象とした。診療録より後方視的に検討。検討項目は検査週数、胎児診断、左室拡張期径、大動脈弁、僧帽弁などの Z score、胎児期の測定値を二心室循環群(2VC)と1心室循環群(1VC)で比較。出生後の患者背景、生直後および生後1週、乳児期の左室拡張末期径、僧帽弁輪径での Z scoreの経過を検討した。【結果】対象は15例、検査週数は中央値34週、胎児診断は全例に Borderline sized LVを認め、重複を含め CoA疑いが11例、 PLSVCが5例、 restrictive FOが4例、 vASを認めた例は4例。 VSDは全例に認めなかった。上行大動脈は全例で順行性血流を認めた。出生体重は中央値39週(範囲37～41週)、出生体重は2751±456g、生後診断は CoA8例、 partial AVSD1例、 variant HLHS3例であった。僧帽弁下構造異常（単一乳頭筋、腱索異常） は6例に認めた。1VC群は4例と2VC群は11例であった。それぞれの胎児期の拡張末期左室径-3.4±0.5 と-6.6±1.4、大動脈弁輪径-1.2±1.1 と-4.2±0.9 僧帽弁輪径-3.1±0.7と-5.7±0.9で有意差(P＜0.05)を認めた。2VC例では生後1週での左室拡張末期径-1.3±1.5、僧帽弁輪径-1.4±0.9から乳児期には、左室拡張末期径0.1±1.1、僧帽弁輪径-0.9±0.9と発育を認め、1VC例では生後1週での左室拡張末期径-6.7±3.5、僧帽弁輪径-4.9±2.7から乳児期には、左室拡張末期径-7.0±4.1、僧帽弁輪径-5.1±3.1と左室の縮小を認めた。死亡例は1例であった。【総括】胎児期の LV径 z scoreが-5以下の例では二心室循環に至った例は認めなかった。-5＜ Z score＜-4例でも僧帽弁下構造異常を認めた例ではその後の左室発育は不良で二

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

心室修復に至らなかった。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P28-03] 胎児期に診断された左側相同症の検討

○中川 由美, 遠藤 康裕, 西川 幸佑, 森下 裕馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 梶山 葉, 池田 和幸, 奥村 謙一 （京都府立医科大学 小児科）

Keywords: 左側相同症, 胎児診断, 完全房室ブロック

【背景】左側相同症の合併心奇形は、右側相同症より軽症だが、房室中隔欠損（ AVSD）、完全房室ブロック（ CAVB）を合併した症例は、胎児期に診断される先天性心疾患のなかで最重症に分類される。【方法】当院で胎児診断し、出生した左側相同症9例について検討した。【結果】下大静脈欠損を全例認め、合併心奇形はなしが1例、心室中隔欠損1例、肺動脈狭窄(PS)/AVSD7例であった。胎児期の房室弁逆流は、軽度以下5例、中等度2例、高度1例で、高度の1例は新生児期に房室弁形成術を要したが、救命可能であった。徐脈性不整脈の合併を4例に認め、全例 AVSD/PSで、洞不全症候群（ SSS）1例、 CAVB3例であった。 SSS症例は胎児心拍数（ FHR）が90bpm台で、悪化はなかった。 CAVB症例1は31週時に CAVB（ FHRは75-85bpm）になったが、胎児水腫徴候はなく、37週で出生し、生後2か月、ペースメーカー植え込み術（ PMI）を行った。症例2は30週に CAVB(FHRは65-75bpm)、 症例3は28週で CAVB (FHRは50bpm台)と診断され、いずれも33週に胎児水腫となり、娩出後、それぞれ生後2日、0日で一時的 PMI（心外膜電極）を行ったが、生後4か月、2か月で死亡した。症例3の剖検所見で心筋緻密化障害（ NC）を認め、心エコー所見を再検討した。症例１は、 NC所見はなく、症例2は30週より、症例3は、28週より確認された。左室壁にＮＣ所見を認めた症例はこの2例のみであった。【考察】左側相同症に合併する NCは、家族例の報告が1件あるが、症例の多くは、 AVSD/PS、 CAVBを合併し、とくに CAVBの合併例は、胎児水腫、周産期死亡に至ることが多い。胎児期の異常な血行動態が、 NC発症に関与している可能性がある。【結論】胎児期に診断された左側相同症の合併心奇形は、 AVSD/PSが多い。 CAVBを合併した胎児水腫症例は、予後不良である。今回の検討では、胎児水腫症例に、いずれも NC所見が見られた。房室弁逆流は、手術介入により救命できる可能性がある。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P28-04] 胎児徐脈を伴う多脾症胎児診断例の管理

○佐々木 理, 藤本 隆憲, 佐々木 大輔, 阿部 二郎, 泉 岳, 山澤 弘州, 武田 充人 （北海道大学 医学部 小児科）

Keywords: 多脾症, 胎児徐脈, 胎児水腫

【背景】胎児徐脈を合併した多脾症は予後不良である。母体入院および娩出の適応は、体外治療と胎内で成育させるメリットを比較し検討するが、判断は難しい。【目的】胎児徐脈を合併した多脾症の適切な妊娠管理方法を見出す。【方法】当院で経験した胎児徐脈を診断され出生直後にペースメーカー留置(PMI)を要した多脾症4例の臨床経過を後方視的に検討した。【症例1】20週に胎児心拍(FHR)90bpmの洞性徐脈(SB)で胎児胸腹水を認めた。25週で2度 AVBを合併し FHR60bpm、徐々に胎児腹水が増悪、27週胎児皮下浮腫を認め、28週に C/Sにて1262gで出生。 ECDと診断。生直後に PMIも循環不全のため6時間で死亡。【症例2】28週では FHR100bpmの SBで胎児胸腹水を認めなかったが、31週再診時 FHR49bpmの SBで胎児胸腹水、皮下浮腫を認め、 C/Sにて1952gで出生。 ECD、 TAC、総動脈幹弁狭窄と診断。生直後に PMIも、循環不全、腎不全のため日齢20に死亡。【症例3】20週に FHR50bpmの SBだったが胎児胸腹水を認めず、34週に FHR30bpmの CAVBとなった直後に胎児皮下浮腫が出現し、35週に C/Sにて2806gで出生。 ECD、 LVOTSと診断。生直後に PMIし循環成立したが、 LVOTSが進行し日齢10に心内修復術施行。術後多臓器不全となり日齢28で死亡。【症例4】26週に

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

FHR60bpmの AVBで胎児胸腹水を認めず、37週予定 C/Sにて2976gで出生。 ECD、 DORV、 PSと診断。生後にPMIし循環は成立した。月齢2胆道閉鎖症手術後に菌血症となり月齢3で死亡。【考察】当院では胎児皮下浮腫を娩出適応としており、 AVBでも徐脈の進行がなければ胎児皮下浮腫を認めなかった一方で、 SBでも FHR低下や、AVBの合併により急激に胎児皮下浮腫が進行していた。 PMI後に循環成立した症例3,4に比べ、症例1は早産、症例2は胎児皮下浮腫の期間が長かったと考えられる。【まとめ】胎児不整脈の細かい経時的評価により胎児皮下浮腫の出現を予見できれば、適切な娩出時期を判断できる可能性がある。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P28-05] 胎児心エコーを施行した18トリソミーの現状と問題点

○林 知宏, 森 秀洋, 河本 敦, 上田 和利, 荻野 佳代, 脇 研自, 新垣 義夫 （倉敷中央病院小児科）

Keywords: 胎児心疾患, 18トリソミー, 胎児診断

【背景】18トリソミーにおける治療介入は、家族と医療スタッフ間で十分に話し合われる必要があるが、出生早期に侵襲的治療の検討を要する場合があり、胎児期からの話し合いが望まれる例もある。【目的】胎児心エコーを施行した18トリソミー例の現状と問題点を検討すること【対象・方法】2017年までの12年間に当科で診断した胎児心疾患86例を診療録より後方視的に検討。【結果】86例中、18トリソミーの合併例は12例（13.9%）。胎児心エコーの施行週数は29.0±3.6週。心疾患の内訳は VSD 3例、 UVH 3例、 HLHS variant 3例、 CoA 1例、 DORV 1例、 TOF 1例。 VSDの1例は卵円孔早期閉鎖のみの診断で、 VSDを胎児診断できていなかった。全例が子宮内胎児発育遅延（ IUGR）であった。胎内で染色体異常が疑われたのは12例中8例（75.0%）で、理由はそれぞれ IUGRに加えて、心奇形3例、多発奇形3例（心奇形含む）、羊水過多1例、クアトロテスト陽性1例であった。羊水検査を3例で施行し、胎内で18トリソミーと確定診断した。4例は羊水検査の希望がなく、１例は適応禁忌であった。胎内で染色体異常を疑われなかった12例中3例（25.0%）は、心外奇形を指摘されていなかった2例と、胎内診断されなかった VSD 1例であった。生存期間は2日～4年1か月（中央値5ヵ月）、胎内死亡1例。2例は現在も生存（16.6%）。2例で胎児心エコー施行後に産科・新生児科・外科・遺伝科・臨床心理士・ NICU看護師・助産師・ MSWと連携して情報共有した上で、家族と出生後治療に関する話し合いを行った。2例ともに積極的加療を希望され、それぞれ8ヵ月、4年1ヵ月の生存が得られている。【考察】18トリソミーは胎児心疾患の14%を占めていたが、その内25%が胎内で染色体異常が疑われていなかった。 IUGRを伴う胎児心疾患例では、染色体異常の可能性を常に念頭におく必要がある。胎児診断例では多職種と連携した家族へのサポートが重要である。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P28-06] 胎児診断した右肺無形成症例の臨床像

○原田 雅子, 山下 尚人, 近藤 恭平 （宮崎大学 医学部 発達泌尿生殖医学講座 小児科学分野）

Keywords: 肺無形成, lung agenesis, 気管狭窄

【背景】（片側性）肺無形成は稀な先天奇形であり、片側の肺組織・血管・気道の欠如で特徴づけられる。出生後の画像診断は比較的容易であるが、胎児期には心縦隔偏位の所見が主であり、他疾患との鑑別を要する。また、左肺無形成と比べ右肺無形成は Scimiter症候群をはじめとした心血管奇形、気道合併症が多いことなどから予後不良と報告されている。【目的】胎児診断した右肺無形成症例の胎児期画像所見および出生後の臨床像を報告する。【症例】自然妊娠。妊娠18週の胎児エコーで心臓逆位が疑われ当院紹介。心内奇形はなく、右側胸腔には小さい肺組織と偏位した心臓が存在した。主肺動脈と左肺動脈は描出されるが右肺動脈が描出されず、右肺無形成が強く疑われた。在胎39週1日、2810gで仮死なく出生。エコー上の心内奇形はなく、造影 CTで右肺無形

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

成、 PA slingにより右肺動脈と大動脈によって気管は挟まれ、軽症大動脈縮窄症を伴っていた。安静時の呼吸障害は軽度で、当初は呼吸サポートなしで管理できていた。乳児期より dying spell、呼吸器感染による呼吸不全を繰り返し、気管支鏡検査で気管狭窄症と診断され、1歳4か月時に他医でスライド気管形成術、大動脈吊り上げ術を施行された。その後、窒息から心肺停止を来し、その後は気道確保のため気管切開状態で管理している。成長発達は正常。【考察】胎児エコースクリーニングで心位置異常がみられた症例では、単純に心臓の位置の異常の場合と、心外病変（肺低・無形成、横隔膜ヘルニア、嚢胞性肺疾患など）による心臓の偏位の可能性がある。そのうち片側性肺無形成は稀ではあるが、大血管・気道の圧排や他臓器合併症を認めることがあり、胎児診断は重要である。エコーや MRIを用いて、左右の肺動脈の有無、左右肺形態を見ることで診断が得られる。片側性肺無形成の胎児診断につき、文献的考察を踏まえ報告する。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P28-07] 自宅での胎児超音波ドプラ心音計を使用した抗 SSA抗体陽性母体妊娠管理

○前野 泰樹[1], 寺町 陽三[1,2], 前田 靖人[1], 鍵山 慶之[1], 籠手田 雄介[1], 岸本 慎太郎[1], 須田 憲治[1] （1.久留米大学 医学部 小児科, 2.聖マリア病院 新生児科）

Keywords: 胎児徐脈, 胎児房室ブロック, 母体抗SSA抗体

抗 SSA抗体陽性母体では約2%に胎児の房室ブロックをきし、前児発症時の再発率は17%程度にまで上昇する。発症早期のフッ化ステロイド経母体的投与による胎児治療有効例も報告されており、在胎18週から1～2週毎胎児心エコーによる１度房室ブロックの検出が推奨されている。しかし実際には房室ブロックの発症は急激で1度での検出は困難で、有効な早期発見法がなかった。今回、市販の「胎児超音波ドプラ心音計」による自宅での胎児心拍確認による抗 SSA抗体陽性母体管理を試みたため、実行性について報告する。【方法】抗 SSA抗体陽性妊婦２例に、ネット販売されている「胎児超音波ドプラ心音計」にて２週毎の胎児心エコーの間も連日胎児心拍を確認する方法を説明。２例ともに家族と相談の後、実際に購入（8,100円）された。【結果】症例１：前児房室ブロックの症例。今回在胎13週よりヒドロキシクロロキンの予防内服を開始。在胎18週に自宅での胎児心音確認を開始した。最初の頃は胎児心音を出にくく不安を感じたが、１週間ほどで慣れて容易に確認できるようになり安心感を得られるとの感想であった。現在在胎31週で房室ブロックは発症していない。症例２：母体は SLE腎症があり、うつ病の傾向があったが、産科医と相談の後、在胎17週時に自宅での胎児心音確認について紹介。在胎19週再来時には購入されており、胎児心拍は容易に確認できるとのことで、心音を聞くことで安心できるとの感想であった。現在在胎22週の時点で房室ブロックは認めない。【結語】自宅での「胎児超音波ドプラ心音計」でのモニターを選択する家族がおり、在胎18週でもモニターが可能で、すぐに提示できうる方法と考えられた。早期治療に向けての有効性評価は今後の症例集積が必要だが、この２例の限られた経験では母体の安心感が得られるという効果が得られた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 染色体異常・遺伝子異常

ポスターセッション29（ P29）

染色体異常・遺伝子異常 2

座長:田村 真通（秋田赤十字病院 小児科）

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P29-01] 先天性門脈体循環シャントおよび肺内シャントを合併した先天性角化不全症の一例

○櫻井 牧人, 野村 知弘, 山口 洋平, 前田 佳真, 土井 庄三郎 （東京医科歯科大学医学部付属病院 小児科）

[P29-02] 出生時から両心室の高度な心筋肥厚がみられた Noonan症候群の一例

○古井 貞浩[1], 片岡 功一[1], 安済 達也[1], 鈴木 峻[1], 岡 健介[1], 松原 大輔[1], 横溝 亜希子[1], 南 孝臣[1], 河田 政明[2], 山形 崇倫[1] （1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科）

[P29-03] *RIT1*遺伝子変異を認めた Noonan症候群の1例

○川口 直樹[1], 宗内 淳[1], 白水 優光[1], 飯田 千晶[1], 岡田 清吾[1], 長友 雄作[2], 杉谷 雄一郎[1], 渡邉 まみ江[1] （1.九州病院 小児科, 2.九州大学病院 小児科）

[P29-04] 左室瘤を合併したマルファン症候群の一例

○島田 空知[1], 梶濱 あや[1], 中右 弘一[1], 東 寛[1], 石川 成津矢[2], 紙谷 寛之[2] （1.旭川医科大学病院 小児科学講座, 2.旭川医科大学病院 心臓外科学講座）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P29-01] 先天性門脈体循環シャントおよび肺内シャントを合併した先天性角化不全症の一例

○櫻井 牧人, 野村 知弘, 山口 洋平, 前田 佳真, 土井 庄三郎 （東京医科歯科大学医学部付属病院 小児科）
Keywords: 先天性角化不全症, 先天性門脈体循環シャント, カテーテル治療

【症例】7歳男児【病歴】先天性角化不全症(DKC1遺伝子変異)に伴う骨髄不全に対して5歳時に非血縁者間骨髄移植が施行されている。移植後1年が経過した頃から呼吸苦、 SpO2の低下が出現。肺血流シンチグラフィおよび心コントラストエコー法で肺内シャントの存在が疑われたため、 7 歳時に心臓カテーテル検査を施行した。カテーテル検査結果：肺体血流比0.6(右左シャント率60%) 、肺動脈圧21/10(14)mmHg,肺血管抵抗係数0.6wood単位・ m2、肺動脈造影では左右肺静脈の造影時相が早く、びまん性の微小肺動静脈瘻の存在が示唆された。また血中ヒアルロン酸や4型コラーゲンの上昇があり、肝線維化が疑われ、腹部 CT検査で脾静脈から腎静脈へ流入する門脈体循環シャントが確認された。肝内門脈の欠損は認めなかった。以上の検査結果から先天性肝外門脈体循環シャント type2に肝肺症候群(Hepatopulmonary syndrome:以下 HPS)を合併したものと考えた。低酸素血症は進行性であり、今後の治療としてシャント血管の結紮や塞栓術の適応について検討している。【考察】先天性角化不全症(Dyskeratosis congenita; 以下 DC)は染色体のテロメアの維持機能障害を背景とし、主に皮膚、爪、口腔粘膜に特徴的な所見を有する遺伝性骨髄不全症候群である。原因遺伝子として DKC1,TERC,TERT, NOP10,NHP2,TINF2が明らかにされている。 DCでは全身性に様々な症状を引き起こすが、心疾患や血管異常との合併は少なく、門脈体循環シャントや HPSを合併した症例は過去に報告がほとんどない。本症例の特徴や治療戦略について文献的考察を踏まえ報告する。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P29-02] 出生時から両心室の高度な心筋肥厚がみられた Noonan症候群の一例

○古井 貞浩[1], 片岡 功一[1], 安済 達也[1], 鈴木 峻[1], 岡 健介[1], 松原 大輔[1], 横溝 亜希子[1], 南 孝臣[1], 河田 政明[2], 山形 崇倫[1]（1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科）
Keywords: Noonan症候群, 肥大型心筋症, 左心低形成症候群

【はじめに】 Noonan症候群では先天性心疾患と肥大型心筋症(HCM)の合併が知られているが HCM合併例の予後は不良である。出生時から両心室の高度な心筋肥厚を合併し、身体所見から Noonan症候群と診断した一例を報告する。【症例】日齢0の男児。胎児期に異常は指摘されていなかった。在胎35週5日、近位で経腟分娩で出生した。出生体重3170g。 Apgar score 6–8。出生後、呼吸障害を認め前医 NICUに入院した。大動脈弓低形成を伴う複合型心疾患の加療目的で当院へ転院。転院時 SpO_2 80%台と低酸素血症を認めた。翼状頚、眼間開離、停留精巣、耳介低位を認め Noonan症候群と診断した。心臓超音波検査では両心室の著明な心筋肥厚(心室中隔厚 12.7mm)、左室流出路狭窄(最少径:2.9mm, 最大血流速度：3.4m/s)を認め、心房中隔欠損、心室中隔欠損、両大血管右室起始、大動脈縮窄(2.0mm)を合併していた。左心低形成症候群亜型と診断し Lipo–PGE1の投与を開始した。両心室の著明な心筋肥厚に伴うコンプライアンスの低下から心不全が進行し、各種治療によっても循環を維持することが困難になった。予後の厳しさを両親に説明したところ、人工呼吸管理を含む積極的治療は希望されず緩和ケアに移行し、日齢2に永眠した。 Noonan症候群の既知の原因遺伝子変異は同定されなかった。【考察】 Noonan症候群と HCMの合併報告例は散見されるが、検索した範囲で出生時から重度の両心室の高度な心筋肥厚を合併した症例の報告はない。今回既知の原因遺伝子は同定されず、現在更なる遺伝子解析を行っている。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P29-03] *RIT1*遺伝子変異を認めた Noonan症候群の1例

○川口 直樹[1], 宗内 淳[1], 白水 優光[1], 飯田 千晶[1], 岡田 清吾[1], 長友 雄作[2], 杉谷 雄一郎[1], 渡邉 まみ江[1] （1.九州病院 小児科, 2.九州大学病院 小児科）

Keywords: Noonan症候群, RIT1遺伝子, 肥大型心筋症

【背景】 Noonan症候群は特徴的顔貌や低身長、精神発達遅滞や心奇形を特徴とし、細胞の増殖・分化・アポトーシスを制御する RAS-MAPKシグナル伝達の異常が原因であるとされる。いくつかの病因遺伝子変異が同定されており、表現型との関連性の解明が進んでいる。【症例】1か月女児。胎児期に羊水過多があり、在胎37週、体重3690gで出生した。臨床所見として低身長（-1.7SD）、特徴的顔貌（粗な毛髪、眼瞼下垂、眼裂斜下、耳介低位など）、心雑音を認めた。心電図で右側胸部誘導の深い S波を認め、心エコーで肺動脈弁狭窄（ PS）があり（ PS-PG 64mmHg）、左室心筋のびまん性肥厚から肥大型心筋症（ HCM）と診断した。遷延する難治性の乳び腹水に対して長期ドレナージを行った。重症 PS（右室圧＞70mmHg）に対してβ遮断薬を開始し、生後1か月、16か月に経皮的バルーン治療を実施したが右室圧は改善せず、2歳時には PS-PG 122mmHgまで増悪した。 HCMに有効とされるシベンゾリンの内服を開始し、3歳時には左室心筋肥厚の軽減と PSの改善（ PS-PG 85mmHg）を認めた。また1か月時に FDP 44.5μg/mL、 D-dimer 19.1μg/mLと無症候性の凝固障害を認めたが、約6か月で正常化した。特徴的な臨床経過から Noonan症候群と診断し、遺伝子検査で近年同定された RIT1遺伝子変異と診断した。 DQ 70程度の発達遅滞はあるが、現在3歳3か月で外来経過観察中である。【考察】 RAS/MAPKシグナル伝達系に関わる遺伝子異常として*PTPN11*、*RAF1*、*SOS1*、*RIT1*などが同定されており、それぞれの表現型は差異を有している。*RIT1*遺伝子変異の特徴として、周産期の羊水過多や胎児水腫が多く、乳び胸などのリンパ系の異常があり、 PSと HCMの両方を合併し、発達遅滞は軽症であるとされ、本症例の表現型はそれらに一致するものであった。シベンゾリン内服により PSと HCMは改善傾向であり、今後長期的な効果を判断していく。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P29-04] 左室瘤を合併したマルファン症候群の一例

○島田 空知[1], 梶濱 あや[1], 中右 弘一[1], 東 寛[1], 石川 成津矢[2], 紙谷 寛之[2] （1.旭川医科大学病院 小児科学講座, 2.旭川医科大学病院 心臓外科学講座）

Keywords: マルファン症候群, 左室憩室, 左室瘤

【背景】マルファン症候群(MFS)では，弾性線維の形成障害のため心血管系においては主に大動脈・肺動脈の弁輪拡大や動脈瘤形成，房室弁の粘液変性を来すことが知られている。その他末梢動脈や冠動脈病変の報告は散見されるが，心室憩室や心室瘤を合併した報告は少ない。今回我々は，マルファン症候群に左室瘤が形成された1例を経験したので報告する。
【症例】15歳男子。4か月時にくも状指と特異的顔貌を契機に精査され，僧帽弁逆流及び大動脈基部拡大，水晶体偏位を認めた。遺伝子学的検査にて FBN1遺伝子(exon24)変異を認め，(新生児)マルファン症候群と診断された。3歳時に増悪した僧帽弁逆流に対して僧帽弁置換術が施行された。このときの術前心臓カテーテル検査で左室心尖部に心周期と同期する小さな左室憩室を認めていた。その後，進行性に大動脈基部の拡大も進行したため14歳時に Bentall術が予定されたが，術前心臓カテーテル検査で心周期と paradoxicalに動く大きな左室瘤に変貌していた。 Bentall+Dor手術が施行され，現在は外来経過観察中である。
【考察】一般的には左室憩室は先天性であり，左室瘤は冠動脈病変や心筋炎，手術や外傷などを原因として二次的に生じる。臨床的には画像検査における左室収縮との同期性により両者は鑑別され，組織学的にも別のものと

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

されているが，本症例では10年程度の経過観察の中で心室憩室が心室瘤へ進展したと考えられる所見を認めた。心室瘤に至った明らかな臨床経過や検査所見はなく，瘤化の原因は不明である。
【結語】マルファン症候群に認められた左室憩室が，左室瘤へ進展した1例を経験した。マルファン症候群に心室憩室を伴う場合には，心室瘤へ進展する可能性があり慎重な経過観察が必要かもしれない。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 一般心臓病学

ポスターセッション30（ P30）

一般心臓病学

座長:平田 陽一郎（東京大学医学部附属病院 小児科）

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P30-01] 動脈管の成長する可能性について一自験例17例の検討から一

○荒新 修 （広島市立安佐市民病院）

[P30-02] 新生児期から乳児期の軽症肺動脈弁狭窄の自然経過～新生児期に予測可能か？～

○三井 さやか[1], 岸本 泰明[1], 福見 大地[1], 羽田野 爲夫[2] （1.名古屋第一赤十字病院 小児循環器科, 2.愛知県三河青い鳥医療療育センター）

[P30-03] 薬物治療を必要とした小児の本態性高血圧の1例

○平田 拓也, 松田 浩一, 赤木 健太郎, 吉永 大介, 馬場 志郎, 西小森 隆太 （京都大学 医学部附属病院 小児科）

[P30-04] 血栓を伴う動脈管閉鎖を認めたが側副血行路により救命し得た大動脈弓離断症の1例

○秋本 智史[1], 古川 岳史[2], 鳥羽山 寿子[2], 松井 こと子[2], 原田 真菜[2], 福永 英生[2], 高橋 健[2], 稀代 雅彦[2], 清水 俊明[2], 中西 啓介[3], 川崎 志保理[3] （1.順天堂大学練馬病院 小児科, 2.順天堂大学 小児科, 3.順天堂大学 心臓血管外科）

[P30-05] 当院で経験した一側肺動脈欠損の2 例

○小山 智史[1], 内山 敬達[1], 福島 志穂[2], 岸 勘太[3], 根本 慎太郎[4] （1.愛仁会高槻病院 小児科, 2.愛仁会高槻病院 新生児科, 3.大阪医科大学 小児科, 4.大阪医科大学 胸部心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P30-01] 動脈管の成長する可能性についてー自験例17例の検討からー

○荒新 修 （広島市立安佐市民病院）

Keywords: 動脈管開存症, silent PDA, 自然経過

【背景】動脈管の成長の可能性が言われている。【目的】2003年以降の15年間に当院で診断した動脈管開存症（PDA）17例について報告し、動脈管の成長の可能性について検討した。ほとんどの症例が当院出生である。【方法】診断は心臓超音波検査により行い、生後1ヵ月を過ぎた PDAにつき初診の契機、経過、転帰をまとめた。未熟児動脈管および動脈管依存性心疾患は除外した。【結果】心雑音のための初診は13例であった。単独の PDAは14例、他の左右短絡のある心疾患に合併した PDAが5例であった。心室中隔欠損自然閉鎖後や不完全型房室中隔欠損術後の経過観察中に確認した PDAが各々１例ずつあり、重複している。単独の PDAのうち大きい PDAは3例、中等度 PDA は1例、小さい PDAは10例であった。小さい PDAのうち silent PDAは5例であった。治療は動脈管結紮術４例、コイル塞栓術５例、 ADO ２例であった。 さらに初診時期を早期新生児期と乳児期以降に分けて検討した。早期新生児期に初診となった症例は８例あり、閉鎖と思われた後に再び PDAを確認した症例がうち5例、 silent PDAはうち4例であった。一方、幼児期に初めて心雑音に気づかれ初診となった症例が2例あった。【考察】幼児期に初診となる症例があり、また成人期に初めて診断される症例の報告もある。幼児期に当院に初診となった症例は心雑音のためであるが、成人の場合は心雑音や感染性心内膜炎が契機となっている。こういった症例は新生児期や乳児期早期には臨床上目立たなかったものが幼児期以降に成長して明らかになった可能性を考えた。【結論】ガイドラインにも記載されているように動脈管は成長することがあると思われる。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P30-02] 新生児期から乳児期の軽症肺動脈弁狭窄の自然経過～新生児期に予測可能か？～

○三井 さやか[1], 岸本 泰明[1], 福見 大地[1], 羽田野 爲夫[2] （1.名古屋第一赤十字病院 小児循環器科, 2.愛知県三河青い鳥医療療育センター）

Keywords: 肺動脈弁狭窄, 乳児期, 肺動脈弁異形成

【背景と目的】肺高血圧が残存する新生児期に心雑音や肺動脈弁通過血流速度(Vp)から軽症肺動脈弁狭窄(vPS)を疑うのは難しく、新生児期からの自然経過の報告は少ない。自施設での経験を検討した。【方法】2009年1月～2017年12月に当院で出生し退院時のスクリーニング心エコーで vPSを指摘されず、その後 vPSと診断された児19名（ group A）と退院時 vPSを指摘された児19名（ group B）を後方視的に検討した。心雑音、肺動脈弁異形成、 Vp≧2m/sのいずれかを認めるものを vPSと定義した。【結果】 groupA,Bで男女比(6:13 vs 4:15)、vPS診断時 Vp(2.02 vs 1.85、 m/s)に差はなかった(p=0.19)。 PFO合併率(12/19 vs 8/19)、 PFO径(3.42 vs 2.30、 mm)も差はなく、 Aの2例では PFOは残ったが Vpは正常化し PFOによる相対的 PSは否定的であった。在胎週数(38 vs 33)、出生体重(2776 vs 1914、 g)は有意に Aで高値だった(p＜0.05)。 vPS診断時 (3.7 vs 1.0,月齢)、肺動脈弁輪径(86 vs 88,%N)に差はなかったが異形成弁は Bで多くみられた(6:13 vs 16:2,p＜0.05)。 Vpは Aで18例中14例（78%）、 Bで18例中9例(50%)が正常化した。 Bでは初診時 Vpは、後に Vpが正常化した群と非正常化群による差はなく(1.84 vs 1.81)、非正常化群で初診時 Vp≦1.6m/s(1.05-1.6m/s)も4例(全例異形成)認めた。【結論】新生児期の肺動脈弁異形成は初診時 Vpが速くなくても vPS顕在化の予測因子となる。正期産で異形成のない vPSは体格と肺動脈弁輪の発育のバランスにより一時的に増悪しても軽快が見込まれる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P30-03] 薬物治療を必要とした小児の本態性高血圧の1例

○平田 拓也, 松田 浩一, 赤木 健太郎, 吉永 大介, 馬場 志郎, 西小森 隆太 （京都大学 医学部附属病院 小児科）

Keywords: 本態性高血圧, 薬物治療, 小児

【はじめに】小児の高血圧は主に大動脈縮窄などに起因する二次性高血圧の頻度が高いが、本態性高血圧も小学生から中学生の0.1〜1%に認めるとされている。しかし、そのほとんどは軽度上昇であり、薬物治療が必要になる本態性高血圧はきわめてまれである。今回我々は運動時の浮腫や頭痛、易疲労感をきっかけに高血圧を指摘された6歳女児の1例を経験したので報告する。【症例】症例は6歳女児。前医で耳鼻科入院時に高血圧を指摘されていたが、精査はされなかった。運動時の易疲労感、頭痛、浮腫を認め、血圧を測定したところ180/110mmHgであり、大動脈縮窄や腎動脈狭窄に伴う二次生高血圧を疑い、心エコー、頭部 CT、腹部 MRI、腹部エコーを施行するも異常を認めなかった。運動制限で経過観察し、浮腫は軽減するもその他の症状に改善を認めず、 Caブロッカーの内服を開始した。血圧は180/110mmHgから120/90mmHgまで低下したが、症状は完全には消失しなかった。精査加療のため当院を紹介された。家族歴、既往歴に特記すべきことはない。身長１26.5ｃｍ、体重29.9ｋｇでローレル指数は147.3であった。乳房腫大を認め、思春期早発などの内分泌疾患に伴う高血圧を疑ったが血液検査で異常を認めなかった。胸部 MRIを施行するもやはり大動脈縮窄等動脈の狭窄は無く、 PET-CTでも褐色細胞腫や下垂体病変は認めなかった。運動負荷心筋シンチでは虚血所見を認めなかったが、 BNPが29pg/mlと上昇しており症状も残存していたため、 ARB内服を開始した。血圧は102/70mmHgまで低下し易疲労感、頭痛、浮腫はほぼ消失した。【考察・まとめ】小児の本態性高血圧の薬物治療の報告は少なく、報告があってもいずれも10歳以上か極度の肥満であり、本症例のような小学校低学年の治療を要する本態性高血圧の報告は無い。現段階では原因不明だが、内分泌疾患を疑う所見はあるため、注意深く経過観察していく予定である。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P30-04] 血栓を伴う動脈管閉鎖を認めたが側副血行路により救命し得た大動脈弓離断症の1例

○秋本 智史[1], 古川 岳史[2], 鳥羽山 寿子[2], 松井 こと子[2], 原田 真菜[2], 福永 英生[2], 高橋 健[2], 稀代 雅彦[2], 清水 俊明[2], 中西 啓介[3], 川崎 志保理[3] （1.順天堂大学練馬病院 小児科, 2.順天堂大学 小児科, 3.順天堂大学 心臓血管外科）

Keywords: 大動脈弓離断症, 動脈管血栓, 側副血行路

【背景】大動脈弓離断症（ IAA）は動脈管閉鎖に伴い急激に shockに陥る症例を経験する。今回、血栓を伴い動脈管の閉鎖を来したが、側副血行路の発達により shockに陥らずに外科治療に至った IAAの1例を経験したので報告する。【症例】日齢4男児。在胎38周5日、体重2844gで出生。前医にて日齢2に心雑音と乏尿を認め、心エコーにて IAAの診断。 Ductal shockに陥ったが PGE1-CDを開始し200ng/kg/minまで増量、動脈管の開存を認め shockから離脱した。日齢4に加療目的にて当院に転院となった。転院時の上肢 88/40 mmHg 下肢 50/37mmHg, SpO2の上下肢差はなく、心エコーでは IAA Type A, VSD, 血栓と推測される高輝度の塊により動脈管が高度狭窄を呈していた。持続投与に加え PGE1-CDの急速静注を繰り返したが動脈管は閉鎖、その後下行大動脈に流入する側副血行路の血流が顕著となり循環動態は維持され、日齢6の大動脈形成術、心室中隔欠損症パッチ閉鎖術を施行。手術所見では動脈管の器質的な閉塞とともに血栓塞栓の所見を認めた。術後経過は良好で術後2日に抜管、術後15日に前医に転院となった。【考案・まとめ】日齢2の発症時には ductal shockを認めたが、日齢4の動脈管閉鎖時には側副血行路の発育を認め、 shockに至らずに外科治療が可能となった。側副血管の急速な発育の機序は不明であるが、存在していた側副血管が動脈管の閉鎖に伴い下行大動脈内の血圧が下がり、側副血管の血流が流入しやすくなると推測する報告がある。一方、転院時より心エコーでは動脈管血栓の所見を認めたが、経過と手

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

術所見により1回目の ductal shock時に器質的な動脈管閉鎖とともに血栓の形成、その後 PGE1-CDの投与により開存したが血栓の増悪と共に再度動脈管の閉鎖に至ったと推測された。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P30-05] 当院で経験した一側肺動脈欠損の2 例

○小山 智史[1], 内山 敬達[1], 福島 志穂[2], 岸 勘太[3], 根本 慎太郎[4] （1.愛仁会高槻病院 小児科, 2.愛仁会高槻病院 新生児科, 3.大阪医科大学 小児科, 4.大阪医科大学 胸部心臓血管外科）

Keywords: 先天性心疾患, 肺動脈欠損, 新生児

【緒言】一側肺動脈欠損（ UPAA）の多くは心内奇形を合併するが、合併心奇形を認めない孤立性肺動脈欠損も稀に存在する。今回、当院で異なる UPAAの新生児症例2例を経験したので報告する。【症例1】在胎25週の胎児心エコーで総動脈幹症(A3)が疑われた。母体は35歳、3経妊1経産。2型糖尿病あり、妊娠判明前まで経口血糖降下剤内服。喫煙歴あり(30本/日)。在胎43週4日に出生した男児。出生体重3,684ｇ、 Apgar 6/8。 NICU入院後の心エコー・造影 CT検査で Fallot四徴・左肺動脈欠損・動脈管開存・総肺静脈還流異常(心臓型)と診断。左肺動脈主枝は欠損、末梢側には動脈管が接合しており PG製剤を開始。生後1か月時に BTシャント術、左肺動脈形成術、共通肺静脈・左房吻合術施行。現在根治手術待機中。【症例2】妊娠経過中の異常指摘なし。母体は39歳、1経妊0経産。喫煙歴あり(5本/日)。在胎39週3日に出生した女児。出生体重2,715g、 Apgar 8/9。生後3時間に啼泣時のチアノーゼと経脾酸素飽和度の上下肢差を認め NICU入院。心エコー・造影 CT検査で孤立性右肺動脈欠損と診断。利尿剤の内服、生理的肺高血圧の改善とともに多呼吸、酸素飽和度低下は改善。生後1か月時に心臓カテーテル検査施行。右肺動脈主枝は造影されず、上行大動脈から右肺への細い側副血行動脈を認めた。末梢肺動脈は造影されずシャント手術は不可能と判断。現在投薬無く無症状で外来フォロー中。【考案】
UPAAは、発生学的報告から心内奇形合併例は左側に多く、孤立性は右側に多い。孤立性の UPAAは無症状で経過し、成人期に肺高血圧を合併し発見されることが多いため新生児期に本疾患を診断する意義は高いと思われる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 集中治療・周術期管理

ポスターセッション31（ P31）

集中治療・周術期管理 2

座長:渋谷 和彦（東京都立小児総合医療センター 循環器科）

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P31-01] 新生児期早期にカテーテル治療を要した重症先天性心疾患症例の予後－胎児診断に基づく治療戦略の重要性－

○上田 秀明[1], 金 基成[1], 野木森 宜嗣[1], 加藤 昭生[1], 佐藤 一寿[1], 北川 陽介[1], 若宮 卓也[1], 小野 晋[1], 柳 貞光[1], 麻生 俊英[2] （1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

[P31-02] 当院における先天性心疾患に合併する新生児壊死性腸炎についての検討

○稲熊 洸太郎[1], 坂崎 尚徳[1], 豊田 直樹[1], 石原 温子[1], 前田 登史[2], 加藤 おと姫[2], 渡辺 謙太郎[2], 吉澤 康祐[2], 藤原 慶一[2] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科）

[P31-03] 出生体重2000g未満に施行された肺動脈絞扼術の臨床的特徴について

○横山 岳彦[1], 岩佐 充二[1], 犬飼 幸子[1], 酒井 善正[2], 小坂井 基史[2] （1.名古屋第二赤十字病院 小児科, 2.名古屋第二赤十字病院 心臓血管外科）

[P31-04] 心内修復術後に血球貪食症候群の急性増悪を認めた完全型房室中隔欠損症の一例

○井上 聡[1], 三宅 啓[1], 藤本 一途[1], 北野 正尚[1], 河合 駿[1], 根岸 潤[1], 白石 公[1], 黒嵜 健一[1], 島田 勝利[2], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

[P31-05] 肺動脈閉鎖兼正常心室中隔に対し， PGE1の長期投与を行った超低出生体重児の一例

○宮本 辰樹 （福岡大学病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P31-01] 新生児期早期にカテーテル治療を要した重症先天性心疾患症例の予後－胎児診断に基づく治療戦略の重要性－

○上田 秀明[1], 金 基成[1], 野木森 宜嗣[1], 加藤 昭生[1], 佐藤 一寿[1], 北川 陽介[1], 若宮 卓也[1], 小野 晋[1], 柳 貞光[1], 麻生 俊英[2]
（1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）
Keywords: 胎児診断, カテーテル治療, ハイブリッド治療

胎児診断、カテーテル治療【背景】新生児重症心疾患症例の予後は未だ不良である。詳細な胎児診断に基づく治療戦略が救命に不可欠である。当院では新生児期にカテーテル治療を行い、集中治療や外科的介入を行ってきた。【目的】2012年8月以降に新生児期にカテーテル治療を行った新生児重症心疾患症例の予後の解析。【目的】対象は、新生児期にカテーテル治療を要した新生児重症心疾患症例40例。内訳は、大血管転位14例、卵円孔高度狭窄ないし閉鎖を伴う左心低形成症候群7例、純型肺動脈閉鎖5例、無脾症、単心室、肺静脈還流異常、高度肺静脈狭窄4例、新生児重症肺動脈弁狭窄3例、 Taussig Bing奇形2例、新生児重症大動脈弁狭窄、心内膜繊維弾性症 EFE2例、共通房室弁、第動脈弁下狭窄、大動脈縮窄2例。胎児診断例は32例(80%)。死亡例は7例(18%)で非胎児診断例は2例。経皮的心房中隔裂開術 BAS17例、肺静脈狭窄解除目的ステント留置4例、肺動脈弁穿破、肺動脈弁バルーン拡大術 PTPV5例、 PTPV3例、ハイブリッド手術中の心房中隔ステント留置3例、ハイブリッド手術中の大動脈弁バルーン拡大術 PTAV2例、逆行性大動脈縮窄部にステント留置２例、動脈管開存ステント留置2例、心房中隔ステント留置1例、 PTAV1例。手技の完遂し得なかったのが、 BAS1例、心房中隔ステント留置1例。【考察および結論】新生児重症心疾患症例でも救命が期待できるようになってきたものの、胎児診断に基づく治療戦略の構築が重要である。ハイブリッド手術やステント留置術は、短期、中期予後の改善には不可欠である。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P31-02] 当院における先天性心疾患に合併する新生児壊死性腸炎についての検討

○稲熊 洸太郎[1], 坂崎 尚徳[1], 豊田 直樹[1], 石原 温子[1], 前田 登史[2], 加藤 おと姫[2], 渡辺 謙太郎[2], 吉澤 康祐[2], 藤原 慶一[2]
（1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科）
Keywords: NEC, CHD, neonate

【背景】壊死性腸炎(NEC)は、発症要因として腸管虚血が指摘されている。新生児期に手術を行う先天性心疾患(CHD)において、 NEC発症の危険性を念頭においた周術期管理が必要となる。近年、当院で NEC発症例が増えており、2012年以降頻繁に行っている N2吸入との関連がないかを含め検証した。【方法・対象】2006年1月から2017年12月の間に当院で新生児期に心臓手術が必要となった患者202例を対象に、 NEC発症例(A群)と非発症例(B群)に分けて周産期歴、臨床データ、周術期管理、 NEC発症時期と転機について診療録から調べ、2群の比較を行った。【結果】 A群は5例（ Truncus2例、 TGA1例、 DORV1例、 CoA+AVSD1例)、 B群は197例で、在胎週数および出生体重はそれぞれ38週（37-39）/37週（22-42）、2.8kg(2.6-3.4)/2.8kg(0.5-4.3)であった。 N2吸入例の割合は A群3/5例(60%)/B群34/197例(17%)で A群が有意に高かった(p=0.043)が、 A群の NEC発症前の SPO2と B群の術前 SPO2の平均値に有意差を認めなかった。 PGE1製剤使用例は A群3/5例(60%)/B群114/197例(58%)(P=1.0)、と有意差はなかった。 NEC発症時期は日齢13(4-36)、心臓手術前発症が3例（日齢4,1317）、術後発症が2例(それぞれ POD2、35)であった。5例全例生存しており、うち3例はその後に人工肛門閉鎖に至っている。【考察】 N2吸入療法は、 NECに関連していたが、 SPO2については両群間に有意差はなく、低酸素を含め N2療法に関連する NECの発症要因は証明できなかった。 N2吸入により腸管血流を含む体血流が増えるにもかかわらずなぜ NECと関連しているのかは不明であるが、腸管の酸素欠乏が影響している可能性は

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

否定できない。当院では N２吸入時には NIRSモニターを用いて、腹部または下肢の rSO2を測定し NECの予防を図っている。【結論】本研究において、 N2療法と NECとの関連を認め、 N2吸入時には腸管の低酸素状態に注意して管理してゆく必要がある。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P31-03] 出生体重2000g未満に施行された肺動脈絞扼術の臨床的特徴について

○横山 岳彦[1], 岩佐 充二[1], 犬飼 幸子[1], 酒井 善正[2], 小坂井 基史[2] （1.名古屋第二赤十字病院 小児科, 2.名古屋第二赤十字病院 心臓血管外科）

Keywords: 低出生体重児, 肺動脈絞扼術, 染色体異常

【始めに】周産期医療の進歩により低出生体重児の生存率は向上してきている。しかし、先天性心疾患をともなった低出生体重児の管理にはいまだ多くの困難がともなっている。今回、出生体重2000g未満の児に肺動脈絞扼術(PAB)を施行した児の臨床像を検討し今後の課題について検討したので報告する。【対象】2004年1月以降に出生体重2000g未満で当院において主肺動脈絞扼術を施行した17例(在胎週数中央値34週3日（25週6日～38週3日、出生体重1744g（1052～1986g）【結果】手術時日齢中央値27（８～91）、手術時体重中央値1970g（889～3920g）手術時体重2000g以上7例、1500~2000g5例、1500g未満5例、疾患の内訳は AVSD 3例、 VSD単独5例、 VSD兼 PDA 4例、大動脈弓異常2例、その他1例であった。染色体異常あり7例、染色体異常なし10例。術式は、 PAB単独9例、 PABと PDA ligation 6例、大動脈弓形成術と PAB 2例であった。予後は、入院中死亡1例（18トリソミー）、退院後死亡2例（18トリソミー1例、21トリソミー1例）であった。 banding径(y mm)(中央値19mm（12～21mm）)は手術時体重(x g)と有意な相関関係があり、 y＝12.9+0.00243x (r=0.75, p＜0.01)であった。【結語】低出生体重児に対する PABは染色体異常をともなわない例では予後良好であった。死亡例では出生体重や手術時体重に関係なく染色体異常例であった。 PABは低出生体重児でも適切な時期におこなえば安全に施行できると考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P31-04] 心内修復術後に血球貪食症候群の急性増悪を認めた完全型房室中隔欠損症の一例

○井上 聡[1], 三宅 啓[1], 藤本 一途[1], 北野 正尚[1], 河合 駿[1], 根岸 潤[1], 白石 公[1], 黒嵜 健一[1], 島田 勝利[2], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

Keywords: 完全型房室中隔欠損症, 血球貪食症候群, ECMO

【背景】血球貪食症候群(HLH)はマクロファージの異常活性化, 高サイトカイン血症を主体とする病態である. 生後2か月時に発症した HLHの既往をもつ完全型房室中隔欠損症の生後8か月女児について, 心内修復術後に HLHの急性増悪を来した症例を経験したので報告する. 【症例】当院で胎児診断され, 在胎38週で出生, 日齢14で肺動脈絞扼術を実施. 生後2か月時に発熱を契機に HLHを発症, プレドニゾロン(PSL), シクロスポリン(CyA)を投与され寛解した. その後徐々にチアノーゼが進行したため生後7か月時に心臓カテーテル検査を行い, LVEDV 162%正常値, 肺血管抵抗値 5.91U・ m^2との結果を得た. 術前に小児血液専門医に相談の上, 生後8か月時に心内修復術を実施した. 術後は肺高血圧に対し一酸化窒素療法, O_2投与, 肺血管拡張薬内服で治療した. 術後17日目から LDH, フェリチンの上昇を認め HLH再発を疑い, デキサメタゾンを開始した. 術後27日目から CyAを追加したが高サイトカイン血症に伴う急激な血管透過性亢進からショック・徐脈となり, V-A ECMO装着となった. この間に交換輸血・ CHDFな

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

どの支持療法, HLHに対するデキサメタゾン, CyA投与を行い, 14日後に ECMOから離脱し得た. HLHの病勢はいったん安定したが術後59日目より感染を契機に再増悪, 翌日に再びショックとなり死亡した. 【考察】本症例は初発月齢や NK細胞活性低下から家族性血球貪食性リンパ組織球症(FHL)を疑った. FHLは低年齢での発症が多く予後不良の疾患である. HLHに対する V-A ECMOの使用は高サイトカイン血症を助長した可能性があるが, 循環不全に対する bridging therapyとしては有効であった可能性があると考えた.

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P31-05] 肺動脈閉鎖兼正常心室中隔に対し， PGE1の長期投与を行った超低出生体重児の一例

○宮本 辰樹 （福岡大学病院 小児科）

Keywords: 超低出生体重児, 長期管理, 動脈管依存性心疾患

【背景】先天性心疾患を合併する超低出生体重児における心臓外科手術はリスクが高く，体重増加を待つ間の管理に難渋することが多い．今回，肺動脈閉鎖兼正常心室中隔を合併した超低出生体重児の一例を経験したので報告する．【症例】妊娠25週3日に前期破水及び胎児徐脈のため緊急帝王切開にて570gで出生． A病院 NICUにて重症新生児仮死，呼吸窮迫症候群等で入院加療を受けた．当初心疾患には気付かれず，未熟児動脈管開存症の診断でインドメタシンを4クール投与されたが，動脈管は閉鎖に至らなかった．日齢41に未熟児網膜症の精査加療目的で当院 NICUへ転院した．転院後の心エコー検査にて肺動脈閉鎖兼正常心室中隔，冠動脈右室瘻，卵円孔開存，動脈管開存と診断し，直ちに lipo-PGE1製剤の投与を開始した．その後全身管理を行い，体重増加を待った．外科治療目的で日齢194に B病院へ転院し，心臓カテーテル検査及び BASを施行され手術待機していたが，未熟児網膜症の増悪により日齢208に当院へ転院した．未熟児網膜症治療後，再度 B病院へ日齢226に転院し，日齢231にセントラルシャント術を受けた．日齢245に当院へ転院し，在宅医療調整を行い，日齢に退院した．現在は外来にて心不全管理を行い， Glenn手術待機中である．【結語】肺動脈閉鎖兼正常心室中隔を合併した超低出生体重児の一例を経験した． PGE1製剤の長期投与によって姑息術が可能な状態となり，自宅退院できた．先天性心疾患を合併する超低出生体重児では，手術可能な体重まで成長するのに長期間必要であり，循環管理のみならず，人工呼吸管理，カテーテル管理，感染， PGE1製剤の副作用，神経学的合併症など，さまざまな問題が生じた． PGE1の長期投与に関する報告は少なく，貴重な症例であった．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 心筋心膜疾患

ポスターセッション32（ P32）

心筋心膜疾患 2

座長:中島 弘道（千葉県こども病院 循環器内科）

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P32-01] EBウイルス感染と高 IgE血症を伴い多量の心嚢液貯留を認めたものの一般小児科病棟での管理で対応できた心外膜炎の1例

○市瀬 広太 （青森市民病院 小児科）

[P32-02] 左室内巨大血栓を認めた Duchenne型筋ジストロフィー症の1例

○佐藤 工, 佐藤 啓 （国立弘前病院 小児科）

[P32-03] Intra Aortic Balloon Pumpingが有効だった急性心筋炎の12歳男児

○野村 羊示, 太田 宇哉, 西原 栄起, 倉石 建治 （大垣市民病院 小児循環器新生児科）

[P32-04] 急速な経過をたどった高速型心筋症の乳児の1例

○伊藤 由依[1], 荒井 篤[1], 伊藤 由作[1], 大岩 香梨[1], 加藤 健太郎[1], 嶋 侑里子[2], 坂口 平馬[2], 渡辺 健[1] （1.田附興風会 医学研究所 北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P32-01] EBウイルス感染と高 IgE血症を伴い多量の心嚢液貯留を認めたものの一般小児科病棟での管理で対応できた心外膜炎の1例

○市瀬 広太 （青森市民病院 小児科）

Keywords: 心外膜炎, 高IgE血症, EBウイルス

【背景】地方では小児科医師不足に伴い救急医療も集約されており高次病院との連携が不可欠である。【症例】5歳男児【主訴】咳嗽・喘鳴【既往歴】気管支喘息の診断で 1歳時より外来フォロー中。【現病歴】発熱を主訴に近医にて投薬を受け解熱したが咳嗽・喘鳴が遷延，翌日当科受診時，著明な心拡大を指摘され入院した。【入院時現症】 HT：113.5cm BW：21.4kg BT：36.7℃ 心音・呼吸音に異常を認めず。腹部膨満なし。肝脾腫なし。頚部リンパ節腫脹なし。経口摂取は可能で尿量も保たれていた。結膜充血なし。軽度に咽頭発赤を認めたが，口唇発赤やいちご舌の所見なし。【検査データ】胸部 Xp:CTR=78%,心電図:SR 120/min. 胸部誘導はやや低電位2DE:多量の心嚢液（ PE）が認められたが心機能は保たれていた。【血液検査】 AST 280U/L,ALT 312U/L ,r-GTP 18U/L,CK 130U/L,CK-Mb 3U/L,プロカルシトニン 0.04ng/mL, ,CRP 0.97mg/dl,IgE 5466.8U/mL,WBC11990/cmm, EBV抗 VCA IgM＋，便検査：虫卵- 【経過】心外膜炎・喘息発作と診断，一般状態は保たれていたため心嚢穿刺は急がず，高次病院と連携を取りつつプレドニゾロン・利尿剤・γ-グロブリン静注およびフルルビプロフェン，抗アレルギー剤内服で治療が開始され心不全症状の進行なく Xp所見・肝機能障害も改善傾向を認めたため，プレドニゾロンは一旦減量中止されたが，その後再燃したためフルルビプロフェンをアスピリンに変更，プレドニゾロンを内服で再開したところ再び PEは減少し軽快した。プレドニゾロンはゆっくりと減量されたが PE再貯留傾向なく経過， IgE値も発症以前のレベルまで改善，退院後3ヶ月の時点で再燃を認めていない。本症例につき文献的考察を加えて報告する。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P32-02] 左室内巨大血栓を認めた Duchenne型筋ジストロフィー症の1例

○佐藤 工, 佐藤 啓 （国立弘前病院 小児科）

Keywords: 巨大血栓, 心房粗動, Duchenne型筋ジストロフィー症

【はじめに】 Duchenne型筋ジストロフィー症（ DMD）は、高率に合併する心筋障害による不整脈や心不全が主な死因となっているが、若年成人の血栓・塞栓症の報告も重大な合併症として散見される。今回我々は、拡張型心筋症（ DCM）に心房粗動（ AFL）が常態化後、左室内巨大血栓を合併した DMDの1成人例を経験したので報告する。【症例】症例は34歳、男性。15歳で気管切開及び在宅人工呼吸管理となり、21歳で DCMとなった。32歳から利尿をトルバプタンに依存する心不全状態となったが、エナラプリルやカルベジロールを開始後トルバプタンから離脱し得た。33歳時に動悸を訴えるようになり、 Holter心電図上様々な房室伝導比を伴う AFLを認め、主に2:1伝導の際に動悸を自覚していた。その後 AFLが常態化し動悸の頻度が増加したため、カテーテルアブレーションを勧めて不整脈治療専門施設に紹介。しかし、心エコー上左室心尖部に16×21mm大の動揺する血栓を認めて RFCAは中止となった。直ちにワーファリンを開始し、約2か月後には心エコー上血栓は消失した。現在 PT-INR1.5-2.0程度に維持しつつワーファリンを継続中で、血栓の再発や塞栓症の発生はない。【考察】左室内巨大血栓を合併した要因として、極端に低い ADLに加えて（１） DMDは潜在的に凝固・線溶系が亢進している報告があること、（２） DCM状態によ心腔内血流うっ滞及び心不全に対する水分制限や利尿剤による脱水傾向、（３）常態化した AFLが DCMの血流うっ滞を助長していた可能性が挙げられる。【結語】 DMDでは常に易血栓性状態にあるとの認識のもと、凝固・線溶系の定期的なモニタリングと血栓の早期発見に留意し、抗凝固療法の開始について積極的に検討する姿勢が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P32-03] Intra Aortic Balloon Pumpingが有効だった急性心筋炎の12歳男児

○野村 羊示, 太田 宇哉, 西原 栄起, 倉石 建治 （大垣市民病院 小児循環器新生児科）
Keywords: 急性心筋炎, Intra Aortic Balloon Pumping, 補助循環

【はじめに】心機能が低下した小児の急性心筋炎では体外補助循環が必要になる場合がある。 Intra Aortic Balloon Pumping (IABP)は小児での使用頻度は少ないが、 ECMOや VADと比べて低侵襲の体外補助循環である。IABPが有効だった小児の急性心筋炎の症例を報告する。【症例】12歳男児。嘔吐と食欲不振を主訴に近医を受診した。胃腸炎と診断も逸脱酵素の上昇があり、近隣総合病院を紹介受診した。脱水のため入院で補液治療を受けていたが、嘔吐、心窩部痛が持続した。心臓超音波検査で左室駆出率が約30%程度のため、心筋炎が疑われ当院へ転院した。転院時の LVEFは10.5%と著明に低下していた。 DOA、 DOB、 MILを開始後、心機能はやや改善し、入院5時間後に IABP(バルーン長245mm、 CS100)を導入した。バルーンの遠位端が腎動脈にかかるため、サポートは2:1とした。導入後、尿量が増加、血圧が安定した。心機能が改善傾向で、血圧、心拍数が落ち着いたため、導入から60時間後に IABPを抜去した。カテコラミン中止後も心機能は安定しており、転院33日目に退院とした。退院時の LVEFは65%と正常で、現在16歳だが心機能低下や不整脈はみられない。【考察】小児では乳幼児では挿入手技が煩雑で、高心拍数、血管 augmentationの問題から IABPが使用される頻度は少ない。しかし、体格が十分な小児では、心筋炎などの可逆的と考えられる左心不全のみの病態では IABPが選択肢となり得る。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P32-04] 急速な経過をたどった高速型心筋症の乳児の1例

○伊藤 由依[1], 荒井 篤[1], 伊藤 由作[1], 大岩 香梨[1], 加藤 健太郎[1], 嶋 侑里子[2], 坂口 平馬[2], 渡辺 健[1] （1.田附興風会 医学研究所 北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科）
Keywords: 拘束型心筋症, 心不全, 突然死

【背景】幼児期発症の拘束型心筋症は稀であり、予後不良である。【症例】在胎38週 3100g、骨盤位のため帝王切開術で出生。生後間もなくから網状皮斑や啼泣時の口唇チアノーゼを認めていたが精査されず、1ヶ月健診では体重増加良好で、頭囲拡大を指摘されるのみ。生後3ヶ月より嘔吐回数が増加し、増悪傾向のため約4ヶ月で近医受診しチアノーゼを認めたため当院へ夜間紹介となる。受診時 vitalは HR 110bpm, RR 60/min, BP 97/61, SpO2 99%(上下肢差なし）、心エコーで構造異常なし、 IVSd=3.59mm(93%), PWd=3.79mm(97%), LVDd=17.5mm(74%), LVEF=0.65、収縮末期の心室中隔は扁平、僧帽弁の E/A=0.518/0.614=0.844と左室の拡張障害と肺高血圧の所見を認め、心電図で完全右脚ブロックを認めた。血液検査で代謝性アシドーシスと心筋逸脱酵素の上昇、 BNP、 hANPの上昇を認めた。炭酸水素ナトリウムで補正行い、 WQ=100-120（哺乳合わせて）管理とし、フロセミド・スピロノラクトン 1mg/kg/day内服開始した。同日夜間は哺乳意欲あり vital安定していたが、翌日朝方より皮膚色増悪あり HR 60bpm台の徐脈と SpO2 70%台へ低下ありマンシェットで血圧測定不能となり、挿管管理となる。その後も徐脈進行し胸骨圧迫後に回復するエピソードあり、 DOA/DOB=10γ/10γ使用下で高次病院へ転院、転院後数時間は安定していたが、徐脈・低血圧を認め胸骨圧迫を要し VTVF頻発。DC、蘇生繰り返し、ご両親より延命目的の蘇生希望されない意思確認、永眠。現在原因精査中。【考察】幼児期発症し急速な経過をたどった拘束型心筋症を経験した。体重増加良好であっても、網状皮斑など末梢循環不全を疑う所見がある場合は心筋症の初期症状の可能性があり精査を要する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション33（ P33）

川崎病・冠動脈・血管 2

座長:勝部 康弘（日本医科大学武蔵小杉病院 小児科）

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P33-01] 川崎病発症の季節変動と季節による臨床的所見の違いの検討

○清水 大輔[1], 宗内 淳[2], 山口 賢一郎[3], 神代 万壽美[4], 楠原 浩一[1] （1.産業医科大学 小児科, 2.九州病院 小児科, 3.小倉医療センター 小児科, 4.北九州総合病院 小児科）

[P33-02] 川崎病診療におけるプレセプシンの有用性の検討

○田尾 克生, 石原 靖紀 （福井愛育病院）

[P33-03] 川崎病初期プレドニゾロン併用療法中の冠動脈異常をきたした例の対応-シクロスポリン Aへの変更の有効性の検討-

○益田 君教, 野村 裕一, 楠生 亮 （鹿児島市立病院）

[P33-04] 川崎病におけるガンマグロブリン不応例の予想因子の検討

○平海 良美, 原 茂登, 深尾 大輔, 吉田 晃 （日本赤十字社和歌山医療センター 小児科）

[P33-05] 秋田県における川崎病急性期治療の現状：秋田県小児膠原病研究会の調査より

○畠山 美穂, 田村 真通 （秋田赤十字病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P33-01] 川崎病発症の季節変動と季節による臨床的所見の違いの検討

○清水 大輔[1], 宗内 淳[2], 山口 賢一郎[3], 神代 万壽美[4], 楠原 浩一[1] （1.産業医科大学 小児科, 2.九州病院 小児科, 3.小倉医療センター 小児科, 4.北九州総合病院 小児科）

Keywords: 川崎病, 免疫グロブリン大量療法不応, 冠動脈瘤

【目的】川崎病発症者数は季節によって変動するが、免疫グロブリン大量療法(IVIG療法)不応例率や冠動脈病変(CAL)発症率の季節変動について検討されている論文報告はないため、我々は、これらについての後方視的な調査を行った。【対象と方法】川崎病の診療を行っている北九州市内の主要な医療機関に2010～2014年に同疾患で入院し、 IVIG療法を施行された744人を対象とした。対象症例を、入院した月によって、月平均気温15℃を境界とした暖期・寒期の2群および春・夏・秋・冬の4群に分け、それぞれの群の IVIG前の白血球数・好中球の割合・血小板数・血清 AST・ Na・ CRP値、治療開始病日、 IVIG療法 不応例率、 CAL発症率を比較した。それぞれの項目について単変量解析を行い、有意差の出た項目と IVIG療法不応例率および CAL発症率について多変量解析を行った。【結果】単変量解析では、暖期・寒期の2群間の比較において、 IVIG療法不応例率のみに有意差があり、暖期で高かった。また、春・夏・秋・冬の4群間の比較でも有意差はなかったが夏で高い傾向にあった。多変量解析において、暖期および夏が独立した IVIG不応因子であることが示された。【考察】北九州市における調査結果では、川崎病患者に占める IVIG療法不応例率は、季節によって異なり、特に夏で高かった。川崎病発症に関与する因子は、治療反応性にも影響している可能性が示唆された。同様の調査が異なる地域でも行われ ることが望まれる。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P33-02] 川崎病診療におけるプレセプシンの有用性の検討

○田尾 克生, 石原 靖紀 （福井愛育病院）

Keywords: プレセプシン, 川崎病, 臓器障害

【はじめに】プレセプシン（以下， P-sep）は lipopolysaccharide受容体である CD14が細菌感染などの刺激で切断の結果生じる低分子蛋白質で敗血症と臓器機能障害の早期診断マーカーとして有用性が評価されているが，川崎病診療における有用性を検討した論文はない．【目的】川崎病診療における P-sepの動向を評価し，有用性を検討する．【方法】2017年2月から当院に入院した川崎病患者34例63検体を対象に臨床背景と P-sepの動向について、 P-sepと同時測定された白血球，好中球（%）， CRP，血沈，血小板， GOT， GPT， T-bil，LDH， Na， Alb，川崎病リスクスコアとの関係をピアソンの相関係数を用いて解析した．また IVIG反応群と不応群， IVIG治療前後で Mann-Whitney U検定を用いて比較検討した．【結果】対象の内訳はアスピリンに加え IVIG非投与が1例，単回投与が30例，複数回投与が3例，うち1例にインフリキシマブ，2例にウリナスタチンを投与した．全例に冠動脈病変を生じていない． P-sepと GOT（相関係数 = 0.661（95%信頼区間：0.486-0.785） P=1.63e-08）， GPT（相関係数0.641(95%信頼区間：0.459-0.772) P=5.97e-08）に強い相関がみられ，LDHとの間に弱い相関がみられた（相関係数0.486（95%信頼区間：0.249-0.669） P=0.000222）． CRP，WBC，血沈などの炎症指標と相関はなかった．また，久留米スコアとの間に弱い相関がみられた（相関係数=0.308（95%信頼区間：-0.0333-0.585） P=0.076）． IVIG反応群と不応群の間に有意差はなく（ P=0.275），治療前後で有意差を生じた．（ P=8.73e-05）【考察・結語】 P-sepは全身血管炎による炎症指標でなく，臓器障害の指標として有用性が示唆され，症例の蓄積による追跡調査を進める．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P33-03] 川崎病初期プレドニゾロン併用療法中の冠動脈異常をきたした例の対応-シクロスポリン Aへの変更の有効性の検討-

○益田 君教, 野村 裕一, 楠生 亮 （鹿児島市立病院）

Keywords: 川崎病, シクロスポリンA, 冠動脈異常

当院では重症川崎病（ KD）の初期治療として、免疫グロブリン大量療法（ IVIG）にプレドニゾロン（ PSL）併用を行っている。本治療中に冠動脈異常（ CAA）を稀にきたすことがあり、 PSLの影響での CAAの悪化も懸念される。ただ、 PSLを単に中止すると再燃の可能性もあり、その対応は容易ではない。当院では PSLを漸減しシクロスポリン A内服（ CsA）へ変更しており、その実例を報告する。対象は2014年から2017年までに PSL併用を行った47例中、 CAAを認め PSLから CsAへ変更を行った4例である。【症例1】2歳男児、小林スコア (K) 3点。3病日 IVIG、5病日 IVIG追加時に PSL併用を開始した。8病日 Seg 1 Z score（ Z）3.4を認め、 CsAに変更し10病日以降の CAA悪化はなかった。【症例2】5か月男児、 K 5点。1病日 IVIG+PSL開始。9病日 Seg 6 Z 3.2で CsAに変更、15病日 Z 9.0と悪化し当院に転院、 KD再燃と診断し IVIG追加と CsA増量しその後 CAA悪化はなかった。【症例3】3歳女児、 K 5点。5病日 IVIG+PSL開始、12病日 Seg 6 Z 3.0で CsAに変更、変更後 CAAは縮小した。【症例4】1歳男児、 K 5点。5病日 IVIG+PSL開始、 PSL減量中の21病日 Seg 6 Z 3.4で CsAに変更、その後 CAA悪化はなかった。4例とも遠隔期に CAAは退縮し、ほぼ正常となっている。【考案】 CsAへの変更で PSL中止による再燃は3例ではみられず、 CAAの悪化もなかった。再燃した1例は CsA血中濃度が低かった点が問題だったものと考えられた。【結語】 PSL投与中に CAAをきたした場合に CsAへの変更は有用な対応のひとつである可能性がある。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P33-04] 川崎病におけるガンマグロブリン不応例の予想因子の検討

○平海 良美, 原 茂登, 深尾 大輔, 吉田 晃 （日本赤十字社和歌山医療センター 小児科）

Keywords: 川崎病, Neutrophil-to-Lymphocyte ratio, Platelet-to-Lymphocyte Ratio

【背景】川崎病に対するガンマグロブリン（γG）投与は確立された治療法であるが、約１０％に不応例を認めスコア分類より不応例の予想を行っている。最近 the Neutrophil-to-Lymphocyte ratio（ NLR）,Platelet-to-Lymphocyte Ratio（ PLR）が炎症性疾患や冠動脈病変のリスク因子として評価され、川崎病においても不応例の判定に有用ではないかと考えられている。【目的】当院の川崎病症例においてγG不応（ N）群の治療前因子を検討する。【方法】2012年から2017年に入院した川崎病症例を後方視的に検討した。症例は193例で男児127例、女児66例。月齢は30±25ヵ月, 体重は11.4±4.9Kg。全例にγG2g/Kgが投与された。γGを2回以上投与された症例を不応群、反応例を R群とした。 N群で2nd line反応例（2ndR）群、不応例（2ndN）群とした。【結果】 R群156例（男88：女68）、 N群35例（男25：女10）。2ndR群18例、2ndN群17例。以下 R群： N群；月齢、体重に有意差なし。好中球数(8937±4066、11660±5576、 p＜0.01）、リンパ球数（3058±2305、1680±1465、 p＜0.01）、血小板数（34.15±8.6、28.0±8.2、 p＜0.01）、アルブミン（3.6±0.35、3.4±0.4、 p＜0.05）、総ビリルビン（0.60±0.6、0.70±1.0、 p＜0.05）、 CRP（6.6±4.8、8.62±4.4、 p＜0.05）、 NLR（2.53±4.49、5.68±7.56、 p＜0.01）、 PLR（111.5±83.2、149.5±107.6、p=0.05）。2ndR群と2ndN群ではγG投与前は2ndN群でアルブミンが有意に低く、γG投与後では2ndN群でWBC、好中球数、 CRP、 NLRが有意に高く、アルブミンが有意に低かった。【結論】当院における川崎病 N群では有意に好中球が増加し、リンパ球が少なく、血小板が少ない。アルブミンが低く、 CRPが高く、総ビリルビン値が高い。 NLRが有意に大きく PLRも大きい傾向があった。また、2nd line治療後 WBC、好中球数、 CRP、NLRが高く、アルブミンが低いと血漿交換を含めた3rd line治療が行われていた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P33-05] 秋田県における川崎病急性期治療の現状：秋田県小児膠原病研究会の調査より

○畠山 美穂, 田村 真通 （秋田赤十字病院 小児科）

Keywords: 川崎病, ステロイド, プロトコール診療

【はじめに】川崎病急性期の治療目標は心臓後遺症を防ぐことである。 RAISE studyの発表以降、全国的に急性期ステロイド治療は増加しているが、秋田県内の医療機関での実態は不明であった。【目的】秋田県での川崎病急性期治療の実態を調査し、その問題点を把握する。【方法】小児科入院病床をもつ県内の全医療機関に、川崎病急性期治療と不応例の対応についてのアンケートを依頼した。【結果】20施設中19施設から回答が得られ、17施設が急性期治療を自施設で行っていた。治療法を、（1）アスピリン+ IVIG、（2） RAISE studyを含めステロイド併用を考慮、（3）アスピリンの先行投与後 IVIGを考慮、に分けて診断基準別に調査した。施設数はそれぞれ、確実 Aは（1）6、（2）9、（3）2、確実 Bは（1）9、（2）7、（3）1、不全型は（1）5、（2）7、（3）5だった。初回治療において診断基準に関わらずステロイドを考慮するのは5施設、ステロイドを使用しないのは8施設であった。不応例に対し2回目の治療を行うのは15施設で、全てで IVIGを投与するという回答だった。初回・2回目ともにステロイドを考慮するのは3施設、2回目のみステロイドを考慮するのは1施設であった。一方、初回のみステロイドを考慮するのは6施設であった。3回目の治療を行うのは8施設で、IVIGのみが2施設、ステロイド併用が1施設、ステロイドパルスが2施設、 Infliximabが3施設であった。4回目以降も治療を行うのは2施設のみだった。【考察】症例数、高次医療機関ともに少ない地方では、施設間の診療のばらつきが大きく、それが予後に影響すると思われる。実際、3回目の治療およびステロイド投与に関しては一定の決まりがない施設が多かった。幸い近年、秋田県では重篤な合併症はないが、治療を各施設に委ねる現状況ではそのリスクは少なくない。今後、極力一定のプロトコールに従い治療を進めることが、将来的に心臓後遺症を減らすことへの期待につながる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | カテーテル治療

ポスターセッション34（ P34）

カテーテル治療 2

座長:星野 健司（埼玉県立小児医療センター 循環器科）

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P34-01] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術を施行した年少児の P波についての解析

○岸本 慎太郎[1,2], 鍵山 慶之[1], 籠手田 雄介[1], 須田 憲治[1] （1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大分こども病院 小児科）

[P34-02] 心房中隔欠損症のデバイス閉鎖における透視計測の意義

○森 浩輝, 杉山 央, 石井 徹子, 小暮 智仁 （東京女子医科大学病院 循環器小児科）

[P34-03] 動脈管開存症の経皮的閉鎖術：患者特異的中空立体模型を用いたシミュレーションの有用性

○松原 大輔[1], 片岡 功一[1], 岡 健介[1], 安済 達也[1], 古井 貞浩[1], 鈴木 峻[1], 横溝 亜希子[1], 南 孝臣[1], 河田 政明[2], 山形 崇倫[1] （1.自治医科大学 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科）

[P34-04] “最大径に対して最小径が小さい”動脈管は Amplatzer duct occluderで伸展しやすい

○高室 基樹[1], 名和 智裕[1], 澤田 まどか[1], 和田 励[2], 春日 亜衣[2], 横澤 正人[1] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 2.札幌医科大学 小児科学講座）

[P34-05] 動脈管開存におけるデバイス選択の検討:2DEによる術前計測は妥当性も含めて

○三崎 泰志, 鈴木 孝典, 中野 克俊, 真船 亮, 林 泰佑, 清水 信隆, 小野 博, 賀籐 均 （国立成育医療研究センター 循環器科）

[P34-06] PDAに対する Amplatzer Vascular Plug II (AVP II) を用いた閉鎖術 - 長いPDAに対する適切なデバイスサイズ選択 -

○田中 敏克, 松岡 道生, 三木 康暢, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太, 城戸 佐知子, 上村 和也, 谷口 由記, 瓦野 昌大 （兵庫県立こども病院 循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P34-01] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術を施行した年少児の P波についての解析

○岸本 慎太郎[1,2], 鍵山 慶之[1], 籠手田 雄介[1], 須田 憲治[1] （1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大分こども病院 小児科）
Keywords: P波幅, 心房中隔欠損症, カテーテル治療前後

【背景】心電図の P波の幅やばらつきは、成人では心房細動発症の予測因子、小児では心房中隔欠損症患児（ ASD）は健常児より延長と報告されている。【目的】 ASD年少患児において、 P波が血行動態指標を反映しているか、また治療する事で P波が変化するか調べる。【対象】2016年1月-2017年9月に当科で経皮的心房中隔欠損閉鎖術施行した6歳以上9歳未満の患児21名【方法】 II誘導の P波幅（ P幅）、12誘導での最大 P波幅（最大 P幅）、12誘導での P波幅の最大値と最小値の差（ Pばらつき）を計測した。洞調律時の変動の少ない連続3心拍で計測、平均した数値を計測値として解析に用いた。治療前の P波計測値とカテでの各血行動態指標（ Qp/Qs, mean PAP, Rp）の相関性、経皮的閉鎖術前・1か月後・3か月後での P波計測値の変動性を、各々 spearmanの順位相関係数、 wilcoxon検定を用いて解析。数値は中央値と範囲で示した。【結果】患者は、年齢7.2歳、体重21.2kg、 ASD最大径13.0mm（7.4-26.8）、 ASD最大径が体重より大きい large ASD 8例（38%）、 Qp/Qs 2.2（1.5-3.7）、 mean PAP 16mmHg（10-22）。治療前は、 P幅79ms（60-93）、最大 P幅88ms（66-110）、 Pばらつき22ms（14-39）。治療前 P波計測値と年齢・体重・ ASD最大径・ Qp/Qsに有意な相関は認めなかった。 P幅、最大 P幅、 Pばらつきを治療前、1か月後、3か月後で比較すると、3か月後の最大 P幅が治療前・1か月後より有意に短縮していた（88 vs 88 vs 85 ms, p=0.2〜0.4）。【結語】 ASD年少児で P波幅は延長傾向にある。 P波幅と血行動態指標とは相関しなかった。心房容積と解析する必要がある。 P波幅は治療すると3か月後に短縮し始めた。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P34-02] 心房中隔欠損症のデバイス閉鎖における透視計測の意義

○森 浩輝, 杉山 央, 石井 徹子, 小暮 智仁 （東京女子医科大学病院 循環器小児科）
Keywords: 心房中隔欠損症, カテーテル, インターベンション

【背景】心房中隔欠損症経皮的閉鎖術のデバイスサイズ選択の際、通常経食道エコーあるいは心内エコー(ICE)による計測値を用いるが、画角の制約やプローベと心房中隔の位置関係から正確な計測が難しい場合がある。透視による計測と ICEによる計測の関係を検討した。【方法】2016年12月から2017年12月までに経皮的心房中隔欠損症閉鎖術を施行した連続38例において ICEでの計測と透視画像での計測値の比較を行った。透視画像は正面(AP)側面(LT)でサイジングバルーンの waistの距離を stop flow/stretchで計測した。 Speamanの相関係数、Bland-Altman解析を行った。値は中央値[四分範囲]で示す。【結果】男性14名(36%)、年齢30[8-65]歳、肺体血流比 2.2[1.8-2.6]。欠損径13.0[10.5-15.0]mmで拡大幅は stop flowで+3.0[2.0-4.8]mm、 stretch で +4.0[2.3-4.5]mm。 stop flowの計測は ICE16.0[12.0-19.2]mm、 AP 16.5[12.2-19.0]mm、 LT14.3[10.3-14.8]mm。相関係数 rは AP0.98、 LT0.99、 Bland-Altman解析では ICEと APの差の平均-0.5mm、 range of agreementは-3.8~2.8mm、 Stretchでは差の平均-0.8mm、 range of agreementは-3.5~1.9mmであった。【考察】透視画像は投影像であることから ICE計測値よりやや小さい値をとることが多いが平均0.5mmであり許容できる。透視による計測は測定が客観的かつ簡便である。透視法による計測は TEE/ICEで balloon sizingの計測が困難な例への適用や留置デバイス（ Amplatzer/Figulla Flex II）と留置形態(closed/A-shape)を考慮した適用が期待される。【結論】透視画像での計測値は ICEに概ね一致しデバイス選択の根拠となりうる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P34-03] 動脈管開存症の経皮的閉鎖術：患者特異的中空立体模型を用いたシミュレーションの有用性

○松原 大輔[1], 片岡 功一[1], 岡 健介[1], 安済 達也[1], 古井 貞浩[1], 鈴木 峻[1], 横溝 亜希子[1], 南 孝臣[1], 河田 政明[2], 山形 崇倫[1]
（1.自治医科大学 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科）
Keywords: 動脈管開存症, 経皮的閉鎖術, 3Dシミュレーション

【 Introduction】 Percutaneous catheter closure of patent ductus arteriosus (PDA) is difficult when the ductus is large and long or accompanies calcification. We created a patient-specific three-dimensional (3D) model for PDA, with which we simulated device deployment, thereby selecting the device/size in a patient-by-patient manner. 【 Purpose】 We assessed whether this 3D model is effective for catheter PDA closure. 【 Material and Method】 The 3D model was created in this institute. After its introduction, 7 consecutive patients (the study group) with severe PDA underwent closure with the aid of the 3D model. The control group consisted of 8 patients before 3D-model introduction, with all having severe PDA: the requirement of computed tomography was a criterion. 【 Result】 Patients of the study group had significantly poorer heart conditions (advanced NYHA stage and a higher cardiothoracic ratio) with significantly longer PDA, and were more likely to have calcifications. These patients required significantly less contrast medium for angiography to determine device deployment. In all study group patients, the devices/sizes could be pre-selected based on the simulation, whereas devices were changed during the procedure in 2 of 8 in the control group. Although the study group consisted of patients with severer PDA or more difficult-procedure-requiring PDA, the total procedural/fluoroscopic times did not differ between the 2 groups.【 Conclusion】 This 3D model may be effective for percutaneous catheter closure of PDA.

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P34-04] “最大径に対して最小径が小さい”動脈管は Amplatzer duct occluderで伸展しやすい

○高室 基樹[1], 名和 智裕[1], 澤田 まどか[1], 和田 励[2], 春日 亜衣[2], 横澤 正人[1] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 2.札幌医科大学 小児科学講座）
Keywords: 動脈管開存, ADO, 伸展

【背景】大動脈造影の計測により選択したデバイスが、留置時に脱落しサイズアップを余儀なくされる症例をときに経験する。我々は Amplatzer duct occluder (ADO) 留置翌日の胸部写真から、管長に対して細い動脈管が進展しやすいことを報告した(第29回 JPIC)。【目的】 ADOによる動脈管の伸展率と膨大部径の関係を明らかにする。【方法】対象は2011年から2017年まで当院で ADOを留置した45例（0.8～76中央値2.6歳）。造影計測した動脈管最小径と留置翌日の胸部 X線写真側面像で計測した ADO最小径の差の動脈管最小径に対する百分率を伸展率とした。動脈管膨大部最大径および Qp/Qsと伸展率を回帰分析した。【結果】動脈管最小径は1.4～6.9（平均2.6） mm、膨大部径は5.5～17.0（平均10.9） mmで、留置した ADOはそれぞれ5/4が3例、6/4が7例、8/6が29例、10/8が5例、12/10が1例であった。翌日の ADO最小径は2.8～7.3（平均4.5） mmで動脈管最小径と正相関した。動脈管伸展率は-7～179（平均84）%で、動脈管最小径と負の相関を示した（ R=0.64, F＜0.001）。膨

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

大部径は伸展率と緩やかな負の相関を示したが有意ではなく（ R=0.27, F=0.08）、膨大部径に対する最小径の比は0.1～0.5（平均0.2）で伸展率と有意な負の相関を示した（ R=0.55, F＜0.001）。 Qp/Qsは1.0～2.8（平均1.6）で伸展率と緩やかな負の相関を認めた（ R=0.36, F=0.014）。【考察】経皮的動脈管閉鎖術では最小径によってデバイス候補を絞り込み、管長と膨大部径で最終決定することが多いと思われる。最小径に比し管長、膨大部径が大きい動脈管は伸展しやすく、複数候補がある場合には大きい方を選択するのが有利と考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P34-05] 動脈管開存におけるデバイス選択の検討:2DEによる術前計測は妥当性も含めて

○三崎 泰志, 鈴木 孝典, 中野 克俊, 真船 亮, 林 泰佑, 清水 信隆, 小野 博, 賀籐 均 （国立成育医療研究センター 循環器科）

Keywords: 動脈管開存, ADO, coil

【背景】 Amplatzer Duct Occuluder(ADO)導入により、動脈管(PDA)閉鎖ににおける選択肢は増えている。このため症例毎に適切なデバイス閉鎖が必要で、2D心エコー(2DE)による術前評価による準備も重要と考える。【目的】 PDAデバイス閉鎖におけるデバイス選択の現状2D心エコー(2DE)による術前計測の妥当性を検討した。【対象】国立成育医療研究センターにて ADO使用が可能となった2011年5月～2017年12月にデバイス閉鎖した連続41例(男17女24・年齢5ヶ月～16歳)を対象に診療録から後方視的に検討した。【結果】 PDAの形態からのADO留置は typeA 21/25例(84%),typeE 3/16例(19%)と typAは ADOが多く、 typeEは coilが多い。ADO(typeA)における2DEによる PDA最小径(2DE)2.3(1.6-4.1)mm,AoGによる PDA最小径(AoG) 2.25(1.64-4.6)mmで最小径2mm未満の症例は2DEで3例,AoGで4例認めた。 typeEでの ADOは2DE 2.6(2.3-3.4)mm,AoG 2.7(2.1-3.7)mmであった。 Device size 10/8:2(2DE:4,4.1,AoG:4.6,4.8), 8/6:7(2DE:2.5,AoG:2.8),6/4:6(2DE:2.15,AoG:2.05),5/4:9(2DE;2.0,AoG:2.1)と大きめの PDAでは、2DEで過小評価する傾向があった。 Coilは typeEでは2DE :1.7(1.2-2.2)mm,AoG :1.15(0.7-1.9)mmと2DEで過大評価される傾向があったが、 AoGで2mm以上の症例はなかった。 type Aでは全例で最小径1.5mm未満であった。いずれの症例も遠隔期での遺残短絡なし。【結語】 PDA(type A)では最小径2mm未満でも Ampullaが十分であればADO留置が適当と考えられる症例がある。 PDA(type E)は細長い Ampillaを有し、肺動脈側に狭窄もあり、Flipper coil塞栓に適しているが、 type Eでも最小径2mm以上の症例では ADOで閉鎖可能である。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P34-06] PDAに対する Amplatzer Vascular Plug II (AVP II) を用いた閉鎖術 - 長い PDAに対する適切なデバイスサイズ選択 -

○田中 敏克, 松岡 道生, 三木 康暢, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太, 城戸 佐知子, 上村 和也, 谷口 由記, 瓦野 昌大 （兵庫県立こども病院 循環器内科）

Keywords: PDA, Amplatzer Duct Occluder, Amplatzer Vascular Plug

【背景】 Amplatzer Duct Occluder(ADO)が導入され、 PDAに対するカテーテル治療の適応が拡大し、 PDAの太さのみならず長さや様々な形態に適したデバイス選択が重要となった。現在、本邦で保険適応のある PDA閉鎖デバイスは Flipper coilと ADO Iのみであるが、海外では AVP IIを用いた閉鎖術の報告が散見される。【目的】 AVP IIを用いた PDA閉鎖術を施行した症例の治療内容・成績を評価し、適切なサイズ選択の指標を得ること。 AVP IIは当院の倫理委員会の承認を得て使用した。【対象と方法】当院で AVP IIを用いた PDA閉鎖術を施行した

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

症例を診療録から後方視的に検討した。【結果】対象となる症例は4例で、年齢は3-6歳 , 体重は14.1-21.3kg 形態は typeA1例,D1例, E2例で、径は肺動脈端1.6-2.8mm 中央部3.9-8.0mm 大動脈端 6.1-15.8mm、長さ11.3-19.5mm であった。デバイス径は6mm1例、8mm2例, 10mm1例で、全例で大動脈側からアプローチし、遠位のディスクを肺動脈内で展開、残りは PDA内で展開し留置した。デタッチ後に造影した側面の画像で計測したデバイス長/PDA長の比は0.51-0.87で、0.7以上にするには PDA中央部の径の1.5倍程度のデバイス径を要していた。翌日のエコーでは全例で residual shuntを少量認めたが、2週間後の外来でのエコーではすべて消失しており、左肺動脈狭窄などの合併症も認めなかった。【考察】長い PDAの閉鎖術において、 ADOは PDA内に留置される体積が小さく、留置後に大きな死腔が残存し、将来的な瘤化が懸念される。したがって、 type C, D, Eの長い PDAでは AVP IIを使用し、できるだけ死腔を残さない形での閉鎖が望ましいと考える。留置後のデバイス長の予測は難しいが、 PDA中央部の径の1.5倍程度のサイズを選択すると PDAの大部分がカバーされると考えた。【結語】 AVP IIを用いた PDA閉鎖術は安全かつ有用な治療と考える。適切なデバイス径の選択について更なる検討が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 画像診断

ポスターセッション35（ P35）

画像診断 2

座長:神山 浩（日本大学医学部 医学教育センター）

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P35-01] Carotid-Subclavian Index＞3/2および Isthmus/Descending Ratio＜2/3を満たす mild coarctation症例では PGE1製剤が漸減中止可能であった

○齋藤 和由[1], 岡部 真子[1], 宮尾 成明[1], 小澤 綾佳[1], 市田 蕗子[1], 鳥塚 大介[2], 青木 正哉[2], 芳村 直樹[2], 廣野 恵一[1] （1.富山大学 大学院 医学薬学研究部 医学 小児科学教室, 2.富山大学 大学院 医学薬学研究部 医学 第一外科学教室）

[P35-02] 先天性心疾患の狭窄病変の評価における Navvus Catheterの有用性

○高橋 昌志[1], 檜垣 高史[1], 高田 秀実[1], 太田 雅明[1], 森谷 友造[1], 伊藤 敏恭[1], 宮田 豊寿[1], 渡部 竜介[1], 田代 良[1], 打田 俊司[2] （1.愛媛大学医学部 小児科, 2.愛媛大学医学部 心臓血管呼吸器外科）

[P35-03] 3Dプリンターによる立体モデルで心室中隔描出を試みた,多発性心室中隔欠損の2例

○鳥塚 大介, 青木 正哉, 芳村 直樹 （富山大学 大学院医学薬学研究部 外科学（呼吸・循環・総合外科）講座）

[P35-04] MDCT 3D画像再構成の新たな可能性 -心内構造を観る-

○伊吹 圭二郎[1], 大山 伸雄[1], 山口 英貴[1], 佐々木 赳[1], 樽井 俊[1], 柿本 久子[1], 藤井 隆成[1], 宮原 義典[1], 石野 幸三[1], 富田 英[1], 曽我 恭司[2] （1.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 2.昭和大学横浜市北部病院）

[P35-05] 小児循環器領域における4D-CTの有用性と課題

○郷 清貴[1], 兒玉 祥彦[1], 倉岡 彩子[1], 石川 友一[1], 中村 真[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[P35-06] 心臓 CT検査における適切な撮像と画像処理（心大血管像から心内腔像の動画表示まで）-年間400件の手術に求められる画像の追求-

○橋本 丈二[1], 杵島 渉[1], 塩足 幸[1], 梅木 千晶[1], 山崎 宏枝[1], 林 信行[1], 川村 暢子[2], 石川 司朗[3], 佐川 浩一[3], 角 秀秋[4], 中野 俊秀[4] （1.福岡市立こども病院 放射線部, 2.福岡市立こども病院 放射線科, 3.福岡市立こども病院 小児循環器科, 4.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P35-01] Carotid-Subclavian Index＞3/2および Isthmus/Descending Ratio＜2/3を満たす mild coarctation症例では PGE1製剤が漸減中止可能であった

○齋藤 和由[1], 岡部 真子[1], 宮尾 成明[1], 小澤 綾佳[1], 市田 蕗子[1], 鳥塚 大介[2], 青木 正哉[2], 芳村 直樹[2], 廣野 恵一[1] （1.富山大学 大学院 医学薬学研究部 医学 小児科学教室, 2.富山大学 大学院 医学薬学研究部 医学 第一外科学教室）
Keywords: 大動脈縮窄, Carotid-Subclavian Index, Isthmus/Descending Ratio

【背景】大動脈縮窄（ CoA）は大動脈離断類似の最重症例から無症状な軽症例まで存在する。特に上下肢の血圧差を認めるが狭窄が軽度の CoAの場合、その診断および PGE1や手術介入の必要性を決定する判断は難しいが、信頼性の高い指標にも乏しい。2Dエコーを用いた Cross-Sectional Studyにおいて CoAと non CoA症例の関連因子に関して様々な指標が提案されている。 Carotid-Subclavian Index（ CSI）＞3/2、あるいは Isthmus/Descending Ratio（ I/DR）＞2/3は CoAを除外する指標として感度、特異度が88-100%であると報告されている。【方法】2017年1月1日から2017年12月31日までに当院に入院した生後3ヶ月未満の24症例について、上下肢の血圧差などの臨床所見、 2 Dエコーによる大動脈弓の形態、 CSIおよび I/DRの値、 isthmusの血流、 MDCTなどによって CoAの有無を診断した。24例中、 CoAおよび non CoAの境界に属する症例は4例存在し、いずれも CSI＞3/2および I/DR＜2/3を満たした。これらの症例に関しては僅かな上下肢の血圧差と PDAの LR shuntを認め、 NICUにて厳重なモニタリングの元、 PGE1製剤を漸減中止可能であるか、前方視的に経過観察した。【結果】症例1： simple CoA、症例２： ELN遺伝子異常症疑い、 SVAS+ hypoarch +bilateral PPS、症例3：21トリソミー、 simple CoA、症例4： CoA＋ ASD、の4症例において PGE1製剤は問題なく漸減中止可能であった。また経過中に isthmusの緩徐な成長を認め、上下肢の血圧差は0に近づき、血行力学的な改善も認めた。【結語】上記4症例において PGE1製剤を中止可能であり、その後も1〜9か月間のフォローアップ期間において、外科的な介入を必要としていない。 CSI＞3/2であれば、 I/DR＜2/3であっても循環動態が成り立つ可能性があり、 CSI＞3/2は PGE1製剤を中止する有力な指標となるかもしれない。今後はこのような症例が長期的にも問題ないのか更なる経過観察および症例の蓄積と解析が必要と考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P35-02] 先天性心疾患の狭窄病変の評価における Navvus Catheterの有用性

○高橋 昌志[1], 檜垣 高史[1], 高田 秀実[1], 太田 雅明[1], 森谷 友造[1], 伊藤 敏恭[1], 宮田 豊寿[1], 渡部 竜介[1], 田代 良[1], 打田 俊司[2] （1.愛媛大学医学部 小児科, 2.愛媛大学医学部 心臓血管呼吸器外科）
Keywords: Navvus Catheter, congenital heart disease, severe stenosis

【背景】中心循環系先端トランスデューサ付カテーテル（ ACIST社製 Navvus Catheter：以下 Navvus）は、0.014インチガイドワイヤに追従し、狭窄病変部を通過し前進させて、ガイドワイヤを留置したままの状態で、先端部に装備されているオプティカルトランスデューサからリアルタイムに血圧測定ができ、血行動態の評価を行うことが可能である。【症例1】2歳6ヶ月男児。6番単腕部分 trisomy、重度大動脈弁狭窄症に対して1歳6ヶ月時に経皮的大動脈弁形成術(PTAV)を施行。圧較差は74mmHgから34mmHgに改善をみとめ、外来にて経過観察をしていたが、再狭窄が疑われたため、再度 PTAV目的に入院した。 Wedge pressureや end-side holeカテーテルでの評価では正確に弁下狭窄と弁性狭窄を区別することは困難であったが、 Navvusと0.014インチガイドワイヤーのシステムを用いて、引き抜き圧較差を測定することにより、大動脈弁下狭窄によるものと正確に診断することができ外科手術に治療方針を変更した。【症例2】17歳男児。左側相同、右心性単心室の

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

DKS吻合を併用した両方向性 Glenn手術、 Fontan手術後。両側の流出路狭窄の進行を認めたため、心臓カテーテル検査を施行。右室-上行大動脈での圧較差は66mmHgと高度であったが、同じく Navvusと0.014インチガイドワイヤーとのシステムを使用し引き抜き圧較差を測定したところ、肺動脈弁下で56mmHg、弁で10mmHgと弁下優位の狭窄であることが正確に評価され、バルーン拡大術の適応なしと判断した。【考察および結語】
Navvusは、狭窄病変を通過したガイドワイヤを留置したままの状態で血圧測定ができるため、カテーテル治療時などにおける病変の重症度、治療効果判定において極めて有効である。また、先端のトランスデューサにより血圧測定ができるため、圧トランスデューサによる計測に比して、正確な狭窄部位診断が可能である。小児領域での使用経験はまだ少なく、使用経験の蓄積が必要である。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P35-03] 3Dプリンターによる立体モデルで心室中隔描出を試みた,多発性心室中隔欠損の2例

○鳥塚 大介, 青木 正哉, 芳村 直樹 （富山大学 大学院医学薬学研究部 外科学（呼吸・循環・総合外科）講座）
Keywords: 3Dプリンター, 多発性心室中隔欠損, 3Dプリンティング

【はじめに】 先天性心疾患は立体構築が複雑で患者ごとに異なっているため,病態,解剖の把握が困難な場合がある.従来は医師の想像によって2次元の画像から構築されていた3次元構造は,画像処理や機器の発達によりコンピューター画面上で3次元構築することが可能となった.さらに,近年3Dプリンターの普及により CTや MRI画像から3Dモデルを比較的容易に作成できるようになり,実物として3次元画像を手元に得られるようになった.今回,当院で3Dモデルを作成し心室中隔の描出を試みた多発性心室中隔欠損の2症例を紹介する. 【方法】 0.6mmスライスの造影 CTの DICOM画像を Materialise社で3Dモデル化した. 【症例1】 4歳女児,出生直後よりチアノーゼを認め,完全大血管転位症,多発性心室中隔欠損と診断された.心室中隔が柵状で二心室修復は困難と判断し,生後6ヶ月でDKS,BDGを施行した.1歳10ヶ月で fenestrated TCPCを施行し術後経過良好で外来通院中である. 3Dモデルでの心室中隔は非常に疎で,2心室修復が困難であることが容易に理解できるものであった. 【症例2】 5歳男児,出生後心雑音を指摘され,両大血管右室起始,肺動脈弁狭窄,多発性心室中隔欠損と診断された.4歳時に心内修復術を施行したが,1年後のカテーテル検査で遺残心室中隔欠損および右室内狭窄を認め再手術となった. 3Dモデルでは右室内狭窄を確認することはできなかったが,前回手術のパッチの遺残短絡は確認することができ,術中所見とも合致していた. 【考察】 3Dモデルの作成は,画像処理の進歩や3Dプリンターの普及により身近になってきたが,心室内構造,特に心室中隔の描出はまだ困難である.今後,症例を蓄積し,3Dモデルの多発性心室中隔欠損に対する有用性について客観的な評価を行っていきたい.

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P35-04] MDCT 3D画像再構成の新たな可能性 -心内構造を観る-

○伊吹 圭二郎[1], 大山 伸雄[1], 山口 英貴[1], 佐々木 赳[1], 樽井 俊[1], 柿本 久子[1], 藤井 隆成[1], 宮原 義典[1], 石野 幸三[1], 富田 英[1], 曽我 恭司[2] （1.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 2.昭和大学横浜市北部病院）
Keywords: MDCT, 心内構造, VSD

【背景】 Multidetector-row computed tomography(MDCT)の3D再構成画像は、主に大血管や冠動脈など血管病変の立体構造の把握に有用であるが、 CT自体の性能の向上により、より鮮明な心内構造の描出が可能となってきている。【目的】心内構造評価における MDCTの新たな可能性を検討する。【方法】心内構造の描出を目的として MDCTを施行し、3D再構成画像を作成した7症例について、治療方針や診断への影響を検討した。全例でミ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ダゾラム静脈注射による鎮静を行い、画像は Siemens社 SOMATOM Definition Flash Dual source CTで撮影したボリュームデータを元に Ziostation2で作成した。【結果】7例の年齢と体重の中央値はそれぞれ1.2歳(日齢23−4歳0ヶ月)、9.2kg(2.1kg−10.0kg)。心内 reroutingを要する症例が4例(R群; TGA3型 2例、 CCTGA 2例)、 VSD閉鎖を要する症例が3例(V群; multiple VSD 1例、 inlet muscular VSD 1例、 CoA complex 1例)。R群は VSDの位置と LV-Aoの仮想 rerouting imageを作成した。2例は LV-Aoルートが大きくなりすぎること、1例は室上稜が LV-Ao ルートを妨げることから心内 rerouting不可と判断した。1例は VSDと AO位置関係良好で Rastelli手術待機中である。 V群のうち、1例は muscular VSDの位置と形態から sandwich法による閉鎖可能、1例は Swiss cheese typeの muscular VSDが複数部位に存在し、心内修復術は延期した。7例中5例で、心内構造の3D再構成画像が治療方針の決定に有益な情報となり、全例で VSDの正確な部位診断や rerouting imageの作成に耐えうる画像を得ることが出来た。【まとめ】 MDCTによる3D再構成画像により、複雑な先天性心疾患の心内解剖も容易に可視化することが可能であり、既存の検査に加えることでより良い手術イメージの構築、治療方針や診断の決定に有用である。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P35-05] 小児循環器領域における4D-CTの有用性と課題

○郷 清貴[1], 兒玉 祥彦[1], 倉岡 彩子[1], 石川 友一[1], 中村 真[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 4DCT, 画像診断, 被曝

【背景・目的】近年 CT装置と撮像法の進歩は著しいが、4DCTは冠動脈など微細な構造でも適した時相を抽出することで明瞭な画像が得られ、弁や心内構造を立体動画に構築することが可能で、当院でも施行例が増加している。今回は4DCTの有用性と課題を明らかにすることを目的とし、代表的な画像と共に報告する。【対象・方法】2×128列 Dual Source CTによる4DCTを開始した2015年以降、同法で撮影を行った65例を対象とし、十分な情報を得られた画像を good、一部不明瞭だが有用であった画像を acceptable、目的の情報を得られなかった画像を poorと3段階で評価した。【結果】症例の平均年齢は3.47歳（0-17歳）、撮像の対象は、 TGA症例での動脈スイッチ術前の冠動脈:28例、その他 CHDの冠動脈:7例、房室弁:12例 (CAVV:5例、 MV:3例、Ebstein/TV:4例)、大動脈弁:6例(Truncal valve:2例)、 DORV等 reroutingを要する症例の心内形態:5例、MAPCA:4例、心機能/容量解析:3例であった。生後6か月未満の児では鎮静、挿管による息止め下で施行し、5歳以上では指示による息止め下に施行が可能であった。画像の評価は、 good:59例（90.8%）、 acceptable:2例（3.1%)、 poor:4例（6.1%)で、 TGA症例では、 CTと術中の冠動脈走行の診断が全例で一致しており、大動脈弁・僧帽弁については弁周囲組織を含めた詳細な評価が可能であった。 poorのうち3例は三尖弁を対象にしており、右房内で造影剤が不均一となることが原因で、上下肢から分割して造影剤を注入することで対応できた。通常の心臓 CTにおける実効線量が平均1.61mSvであったのに対し、4DCT撮像における実効線量は平均20.94mSvであった。【結論】4DCTは多くの症例で有用であるが、乳児期に明瞭な画像を得るためには息止めのため鎮静・人工換気を要すること、被曝量が多くなることなど課題もある。今後4DCTを行う症例の選別と、低侵襲かつ低被曝線量を目指した撮像方法の模索が求められる。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P35-06] 心臓 CT検査における適切な撮像と画像処理（心大血管像から心内腔像の動画表示まで）-年間400件の手術に求められる画像の追求-

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○橋本 丈二[1], 杵島 渉[1], 塩足 幸[1], 梅木 千晶[1], 山崎 宏枝[1], 林 信行[1], 川村 暢子[2], 石川 司朗[3], 佐川 浩一[3], 角 秀秋[4], 中野 俊秀[4] （1.福岡市立こども病院 放射線部, 2.福岡市立こども病院 放射線科, 3.福岡市立こども病院 小児循環器科, 4.福岡市立こども病院 心臓血管外科）
Keywords: CT, 撮影方法, 造影方法

背景・目的:CHD治療における正確な診断と治療方針決定に,心臓 CT検査(CT)は不可欠である.十分な情報を得るに適切な撮像と画像処理は欠かせない.当院の CT検査の現状を検証した.
対象:心臓 CT検査1326件(H26年11月~H29年10月.検査時年齢：0日~22歳,中央値1.3歳)
機種:Definition Flash(SIEMENS)
準備:造影剤注入刺激等に影響されない適切な鎮静と知りたい部位,予定術式などのできるだけ詳細な情報収集.
造影剤の注入： Spiral flow tube(Nemoto)使用.Iopamidol600mgI/kg使用.生理食塩液(生食)で50%希釈した造影剤をルート先端まで充填し,20秒で注入.その後生食を同速度で4秒間注入.注入開始24秒後に撮像開始.但し Fontan術前後は,全注入量の70%(50%希釈)を25秒,残り30%(30%に希釈)を23秒注入.注入開始52秒後と90秒後の2回撮像.
穿刺針,注入速度:体重15kg未満は24G:max2.9ml/sec,15～35kgは22G:max3.6ml/sec,35kg以上は 20G:max4.3ml/secとする.注入速度が大きい場合,造影剤希釈を50%,70%,90%と引き上げる.血管確保は原則下肢(特に Fontan術前後).
撮像法:3Dは被曝を考慮し Flash Spiralを,4D（心内腔）には心電同期法を選択し,弁動画,新生児の冠動脈(RR間隔0~100%)および MAPCA(同40~85%)を撮像した.
画像処理:VINCENT(Fuji)使用.オパシティカーブを多数準備し,心血管内腔は造影剤を透明に,軟部組織は不透明に調整した.技師間技術差軽減を目的に個別指導とネット環境 PCによる手順動画を準備した.
被曝:3D約1.5mSv,4D約12mSvであり,被曝軽減の為,低管電圧撮影,逐次近似再構成を選択.
画像：供覧する.
総括：設定とくに造影方法に画像は大きく影響される.検査前の情報収集に始まり,沈静,造影,撮像法選択の適切化によって,良好な2D画像を得ることができ,その画像が3D/4DCTの基本となる.低侵襲・低被曝を原則に,適切な画像提供,正確な診断,術式決定,患者への情報提供が可能となると考える.また,画像計測は3D/4Dではなく2Dで行うことが原則である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 心不全・心移植

ポスターセッション36（ P36）

心不全・心移植 2

座長:小垣 滋豊（大阪急性期・総合医療センター 小児科）

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P36-01] Berlin Heart EXCOR送脱血管皮膚貫通部固定方法の工夫

○岩崎 美佳[1], 枡岡 歩[1], 細田 隆介[1], 保土田 健太郎[1], 戸田 紘一[2], 小柳 喬幸[2], 住友 直方[2], 鈴木 孝明[1]
（1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

[P36-02] 最近当院で LVAS装着を行った心筋症の3例 -適応、日本の移植医療の問題点の観点から-

○小柳 喬幸[1], 今村 知彦[1], 長田 洋資[1], 連 翔太[1], 中野 茉莉恵[1], 小島 拓朗[1], 葭葉 茂樹[1], 小林 俊樹[1], 住友 直方[1], 枡岡 歩[2], 鈴木 孝明[2] （1.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓外科）

[P36-03] 乳児期より DDDペースメーカーを選択した左心低形成症候群、完全房室ブロックの2例

○宮尾 成明[1], 寶田 真也[1], 岡部 真子[1], 齋藤 和由[1], 小澤 綾佳[1], 廣野 恵一[1], 鳥塚 大介[2], 青木 正哉[2], 芳村 直樹[2], 市田 蕗子[1] （1.富山大学 小児科, 2.富山大学 第一外科）

[P36-04] 先天性心疾患(CHD)術後に心臓再同期療法(CRT)を導入した症例をエコーで診る

○大橋 直樹[1], 西川 浩[1], 吉田 修一朗[1], 加藤 温子[1], 大森 大輔[1], 吉井 公浩[1], 佐藤 純[1], 櫻井 一[2], 野中 利通[2], 櫻井 寛久[2], 杉浦 純也[2] （1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P36-01] Berlin Heart EXCOR送脱血管皮膚貫通部固定方法の工夫

○岩崎 美佳[1], 枡岡 歩[1], 細田 隆介[1], 保土田 健太郎[1], 戸田 紘一[2], 小柳 喬幸[2], 住友 直方[2], 鈴木 孝明[1] （1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

Keywords: LVAS, 皮膚貫通部, 感染

【はじめに】2015年8月より小児用体外設置式補助人工心臓システム EXCOR Pediatricが保険償還された。当院は2016年1月1日に植え込み実施施設となり、現在までに2名の患児に装着した。【目的】当院では NIPRO VAD植え込みの経験から、腰ベルト・ LVAD用ポンプカバーを用いて体外設置型 VADの固定を行ってきた。EXCOR Pediatricを装着した小児例においても、同様にポンプの固定を行っていたが、送脱血管皮膚貫通部の動揺が制御できず、この動揺による皮膚貫通部の感染を認めたため、ポンプの固定方法を変更した。この方法の是非について検討を行った。【症例】症例1: 1歳6ヶ月(体重7.7kg)・女児、左室心筋緻密化障害による心不全にて EXCOR Pediatric装着術施行。症例2: 7歳10ヶ月(体重16.5kg)・女児、 DCMによる心不全にて EXCOR Pediatric装着術施行。【結果】2名とも、腰ベルト・ LVAD用ポンプカバーを用いて送脱血管皮膚貫通部の固定を行った。症例1においては、患児の体動が強く、送脱血管皮膚貫通部の動揺が制御できず送脱血管と皮膚との接触による肉芽形成+細菌感染を発症した。感染回避のためには固定強化が必要と考え、マジックテープを用いて送脱血管をポンプカバーに固定する方法をとり、感染の悪化は一時的には制御できた。しかし ADL up+患児の成長に伴い、皮膚貫通部の安静が得られず肉芽は増大傾向となり、送脱血管のテープ固定強化を追加で行い、感染悪化はなく経過できている。症例2では、 VAD装着後8ヶ月経過時に送血管皮膚貫通部に急激に増大する肉芽形成を認めたが、症例1と同様に送脱血管皮膚貫通部のテープ固定強化を追加で行い、創部感染を発症することなく速やかな肉芽の縮小が得られた。【考察】体外設置型 VADでは、全身管理に加え、送脱血管皮膚貫通部の局所感染制御が重要となる。運動制限をすることなく、送脱血管皮膚貫通部の固定強化を行う事で、送脱血管皮膚貫通部の感染を制御できると考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P36-02] 最近当院で LVAS装着を行った心筋症の3例 -適応、日本の移植医療の問題点の観点から-

○小柳 喬幸[1], 今村 知彦[1], 長田 洋資[1], 連 翔太[1], 中野 茉莉恵[1], 小島 拓朗[1], 葭葉 茂樹[1], 小林 俊樹[1], 住友 直方[1], 枡岡 歩[2], 鈴木 孝明[2] （1.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓外科）

Keywords: 重症心不全, 心臓移植, 補助人工心臓

【はじめに】2010年7月に改正臓器移植法が施行されて以降も依然として国内心移植数は少なく、渡航移植を目指す例も多い。また補助人工心臓のオプション自体も基本的に移植を前提とした治療であり、ハードルの高い治療法となっている。【目的】自験例を通じて小児の LVASの適応及び日本の小児心臓移植医療の問題を検討する。【対象】2016年以降当院で LVAS装着を行った3例（ EXCOR2例、成人用ニプロ VAD1例）。【症例1】1歳女児、左室心筋緻密化障害。 INTERMACS PROFILE 2の心不全に対して EXCOR装着及び僧帽弁形成術を行い全身状態は速やかに改善。3億円超の募金を集め2018年1月渡米。【症例２】7歳女児、小学校１年時の心臓検診で心電図異常を指摘され、頻拍誘発性心筋症もしくは拡張型心筋症が疑われた。 INTERMACS PROFILE 3の心不全に対し EXCORを装着し国内移植待機中。【症例3】18歳女性、 Emery-Dreifuss型筋ジストロフィー。半年前より急激に心機能低下が進行し多臓器不全(INTERMACS PROFILE 1)となった。補助人工心臓、心臓移植に対する両親の強い希望があり当院へ転院された。 IABPで改善乏しく体外式ニプロ VADを装着し臓器障害は改善。原疾患に伴う筋力低下の進行があり BTC(bridge to candidacy)の状態にある。【考察】体格の小さい乳幼児例では国内で移

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

植となる可能性が少なく、費用が高額でも渡航移植を選択される場合が多い。本邦における深刻なドナー不足の原因には、医療者における LVASや移植、脳死判定に関する知識が乏しいことがあげられる。2008年のイスタンブール宣言にあるように本来臓器移植は自国内で解決されるべき問題であり積極的な取り組みが必要である。一方レシピエント側では、血行動態が破綻し多臓器障害を生じてからの回復は難しく、早い段階で移植を見据えた高次医療機関への搬送を考慮し、 LVASを装着し安定した状態で移植への橋渡しをすることが肝要である。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P36-03] 乳児期より DDDペースメーカーを選択した左心低形成症候群、完全房室ブロックの2例

○宮尾 成明[1], 寶田 真也[1], 岡部 真子[1], 齋藤 和由[1], 小澤 綾佳[1], 廣野 恵一[1], 鳥塚 大介[2], 青木 正哉[2], 芳村 直樹[2], 市田 蕗子[1] （1.富山大学 小児科, 2.富山大学 第一外科）

Keywords: DDD, ペースメーカー, 完全房室ブロック

【背景】先天性房室ブロックへの恒久的ペースメーカー挿入（ PMI）は新生児期～乳児期では VVIが一般的であるが、左心低形成症候群（ HLHS）で房室弁逆流を合併するような低心機能の症例にはより生理的な DDDが有効な場合もある。【目的】完全房室ブロック（ CAVB）を合併した HLHSに DDDペースメーカーを選択した2例の経験とその有効性を報告する。【方法】 HLHSで房室弁逆流を伴い、 CAVBを認めた2例において PMI前後の臨床症状と心機能を評価し、その有用性を検討した。【結果】症例1： Lt.isomerism, HLHS, congenital CAVB。両側肺動脈絞扼術後、生後1か月で modified Norwood、生後2か月（3.2kg）で PMI（ VVI）を施行したが、心収縮能が低く体重増加不良であった。心房心室の協調した収縮から生理的な心拍出が得られるよう生後5か月（3.7kg）で DDDに upgradeしたところ心不全の改善と体重増加が得られ、生後7か月（4.9kg）で TCPSへ到達した。症例2： HLHS, situs inversus, CAVB。両側肺動脈絞扼術、 ASD creation施行後に高度 AVBが出現した。生後3か月で modified Norwood施行後、房室弁逆流と大動脈の後負荷不整合があり CAVBへ増悪した。PMIは症例1を受けて DDDのメリットが大きいと判断し生後4か月（3.6kg）で DDDを挿入した。術後、リード縫着部で dyskinesisを生じたが、観血的動脈圧測定のもとで rate-adapted AV delayを設定し血圧上昇と心不全の改善、体重増加を認めた。2症例ともジェネレーターは Medtronic社 AdaptaDR ADDRS1、リードは同社 CapSure Epi(bipolar)であった。潰瘍やリードトラブルは起こしていない。【結語】 CAVBを合併した HLHSの2例に対して乳児期に DDDペースメーカーを挿入した。2症例ともエコーでの心機能上昇は明らかではなかったが、体重増加や血圧上昇などの臨床所見の改善を認めた。房室弁逆流を伴い心機能の低い単心室症例の CAVBには乳児期から DDDペースメーカーの導入を検討してもよいと思われた。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P36-04] 先天性心疾患(CHD)術後に心臓再同期療法(CRT)を導入した症例をエコーで診る

○大橋 直樹[1], 西川 浩[1], 吉田 修一朗[1], 加藤 温子[1], 大森 大輔[1], 吉井 公浩[1], 佐藤 純[1], 櫻井 一[2], 野中 利通[2], 櫻井 寛久[2], 杉浦 純也[2] （1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科）

Keywords: 心臓再同期療法, CHD術後, reverse remodeling

【背景】当院では CHD術後に CRT導入となった症例を経時的に心エコーでフォローアップし、 CRTの設定を適宜調整することで心不全の改善を期待している。【目的】心エコーフォローで心機能の改善が得られているかを検

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

証する。【対象・方法】 CHD術後に CRT導入(CRTデバイス使用)し生存している6例。心エコーで speckle trackingによる動きのずれ、 velocity time integral(VTI)、更には心電図の QRS幅などを指標に CRTの設定を変更し、経過中の QRS幅・ BNP・心胸郭比・ NYHAの変化を評価した。【結果】内訳は、二心室修復4例、単心室修復2例。 CRTの導入年齢は1.9〜29.3歳(中央値21.8歳)、導入後フォローアップ年数は1.5〜7.3年(中央値4.7年)。 QRS幅は CRT前122〜238msec(中央値210msec)、後102〜204msec(中央値176msec)。 BNPは CRT前110〜700.2pg/ml(中央値404pg/ml)、後34〜815.6pg/ml(中央値91.3pg/ml)。心胸郭比(平均)は前0.61、後0.58。 NYHA分類は前後で II→Iの改善が3例、 I→I,II→IIの不変が3例。【考察】 CRT前後で各指標の有意差は得られなかったが、 CRT前後で NYHAが改善したと判断した症例3例全例で、 BNPの低下・ QRSの短縮・ CTRの縮小が得られた。中でも BNPは50pg/ml前後で推移し、単心室修復の2例が含まれ大きな効果が得られていた。一方、 CRTの効果が乏しく心不全の進行が止められない症例も存在した。特に単心室形態では CRT設定を適宜調整することが心筋の reverse remodelingに繋がると考える。【結語】 CRTの効果をエコーで評価し適宜設定変更を繰り返すことは、心筋の reverse remodelingに際して有用である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 心臓血管機能

ポスターセッション37（ P37）

心臓血管機能 2

座長:上田 知実（榊原記念病院 小児循環器科）

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P37-01] MRIを用いた三尖弁輪収縮期移動距離の検討

○岩本 洋一, 簗 明子, 松村 峻, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター総合周産期母子医療センター小児循環器部門）

[P37-02] 小児における非侵襲的な中心血圧測定法の妥当性（ Mobil-O-Graphを用いて）

○白石 真大, 村上 智明, 河内 遼, 榊 真一郎, 東 浩二, 中島 弘道, 青墳 裕之 （千葉県こども病院循環器内科）

[P37-03] 層別ストレイン解析を用いた大動脈縮窄症、大動脈離断患者の心機能の評価

○井福 真友美[1], 高橋 健[1], 磯 武史[1], 矢崎 香奈[1], 重光 幸栄[1,2], 山田 真梨子[1], 小林 真紀[1], 稀代 雅彦[1], 清水 俊明[1] （1.順天堂大学 小児科, 2.川崎協同病院 小児科）

[P37-04] ファロー四徴症術後症例における大動脈の硬さと左室機能

○井上 奈緒[1], 森 善樹[1], 中嶌 八隅[1], 金子 幸栄[1], 村上 知隆[1], 小出 昌秋[2] （1.聖隷浜松病院 小児循環器科, 2.聖隷浜松病院 心臓血管外科）

[P37-05] TOF術後 PSおよび PRの右室収縮能への影響～生理学的見地からの再手術適応基準の考察～

○菅本 健司[1,2], 松村 峻[2], 岩本 洋一[2], 斎木 宏文[1], 石戸 博隆[2], 増谷 聡[2], 先崎 秀明[1,2] （1.北里大学 小児科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P37-01] MRIを用いた三尖弁輪収縮期移動距離の検討

○岩本 洋一, 簗 明子, 松村 峻, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター総合周産期母子医療センター小児循環器部門）

Keywords: TAPSE, MRI, 心尖

【背景】先天性心疾患のみならず、左心不全においても右室機能の重要性が明らかにされている。しかし、形態の複雑さから右室機能評価は難しく、右室機能の簡便有用な指標の確立とその検証が要請されている。
【方法】対象は、当施設にて心臓 MRI検査(cMR)が行なわれた二心室循環の37症例(中央値12.3歳)。 cMR四腔断面で、三尖弁輪収縮期移動距離(TAPSE)を計測し、体格依存性を補正するため、四腔断面拡張期右室長軸径(RVDd)で除して cTAPSEを求めた。四腔断面収縮期右室長軸径(RVDs)を計測し、長軸方向の短縮率(RV-LFS)を求めた。右室駆出率(RVEF)は Simpson法で求め、各々と比較した。
【結果】 cTAPSEは RVEFとの関連が弱い（ R=0.29, P=0.08）のに対し、 RV-LFSは RVEFと良好に相関した（ R=0.57, P=0.0002）。心周期で心尖が完全に固定されていれば cTAPSEと RV-LFSは等しいが、 cTAPSE＞ RV-LFSが7名に(19%)、 cTAPSE＜ RV-LFSが29名に(78%)認められた。これらの相違に心電図上の右脚ブロックの存在の影響は認められなかった。
【結論】心周期を通じて右室心尖部は固定されておらず、有意な移動を認めた。右室心尖は多くの症例で収縮期に三尖弁輪方向に、一部の症例で反対方向に動くことで、 cTAPSEと RV-LFSは乖離した。 RV-EFと相関する指標としては、 RV-LFSが優れる。 RVEFと関連しない cTAPSEの意義についてはさらなる検討が必要である。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P37-02] 小児における非侵襲的な中心血圧測定法の妥当性（ Mobil-O-Graphを用いて）

○白石 真大, 村上 智明, 河内 遼, 榊 真一郎, 東 浩二, 中島 弘道, 青墳 裕之 （千葉県こども病院循環器内科）

Keywords: 中心血圧, Mobil-O-Graph, 小児

【目的】中心血圧測定の gold standardはカテーテルを直接動脈内に留置することで得られる侵襲的な測定方法である。近年、そのデータを基に様々な非侵襲的な方法が開発されているが、小児において非侵襲的な中心血圧測定法が有用かどうかの検討は十分に行われていない。本研究の目的は小児の中心血圧測定において非侵襲的に得られた測定値の妥当性を検討することである。【方法】対象は当院でカテーテル検査を施行した体重が10kg以上の症例12人。カテーテルで上行大動脈圧（中心血圧）を測定時に Mobil-O-Graph（ I.E.M）を用いて上腕血圧波形の脈波解析から得られる推定中心血圧を計測した。カテーテルで侵襲的に得られた中心血圧の値と非侵襲的に得られた推定中心血圧の値を比較検討した。本研究は当院の倫理審査委員会の承認を得ている。【結果】対象は平均年齢9.5歳（3-18歳）、男児4例女児8例、大動脈修復術後の症例および動脈管開存症・大動脈弁逆流症の症例は除外した。全例、静脈麻酔と局所麻酔で検査が行われた（全身麻酔の症例なし）。中心血圧の収縮期圧は94.5 ±11.2 mmHg（侵襲的測定値） vs 92.2 ±11.8 mmHg（非侵襲的測定値）で r=0.87と相関を認めた。 Bland-Altman analysesでの mean differences (95% limits of agreement) は 2.3 ±11.7 mmHgだった。【結論】小児においても非侵襲的な中心血圧測定は有用であると考えられた。今後、症例数を増やして妥当性及びその意義をさらに検討していきたい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P37-03] 層別ストレイン解析を用いた大動脈縮窄症、大動脈離断患者の心機能の評価

○井福 真友美[1], 高橋 健[1], 磯 武史[1], 矢崎 香奈[1], 重光 幸栄[1,2], 山田 真梨子[1], 小林 真紀[1], 稀代 雅彦[1], 清水 俊明[1]
（1.順天堂大学 小児科, 2.川崎協同病院 小児科）

Keywords: 心機能, 大動脈縮窄症, 層別ストレイン

【背景】大動脈縮窄症（ CoA）や大動脈離断（ IAA）は修復術後も、左室後負荷増大による二次性左室肥大と心機能低下を来たし予後不良な症例がある。【目的】左室の内層及び中層・外層 strainを用い、小児から若年成人までの CoA、 IAAにおける心機能の特徴を評価すること。【方法】対象は6歳から25歳の CoA群15例（ CoA13例、 IAA2例）および正常対照群42例。胸骨傍短軸像より左室の心基部および心尖部の回転角度および左室ねじれ角度（ Torsion）、心基部、乳頭筋部、心尖部レベルの円周方向 Strain (CS)を、心尖部4腔断面像より長軸方向 Strain (LS) を計測した。ストレインは内層、中層、外層において計測した。【結果】年齢は CoA群 14.7±6.7歳、正常対照群13.5±5.5歳。 CoA群は全例で NYHA1であった。左室駆出率に有意差は認めなかった。心尖部 Rot（5.13 ±4.1% vs. 8.54 ±3.5%、 p = 0.0033）の低下により、 Torsion（7.65 ±4.6% vs. 10.7 ±4.3%、 p = 0.024）が CoA群で正常群より低下した。心基部での内層 CS (-19.8 ±5.8% vs. -24.5 ±2.5%、 p < 0.001）中層 CS（-14.3 ±4.7% vs -18.2 ±2.0%、 p < 0.001）および外層 CS（-10.5 ±3.8% vs. -13.2 ±2.3%、 p = 0.002）と乳頭筋部での内層 CS (-21.4 ±7.0% vs. -24.9 ±2.9%、 p = 0.008）中層 CS（-14.6 ±4.4% vs −17.1 ±2.3%、 p = 0.006）が低下した。また、心尖部での中層 CS（-19.0 ±4.7% vs. -16.7 ±3.1%、 p = 0.03）および外層 CS（-14.6 ±5.5% vs. -11.0 ±3.5%、 p = 0.005）が CoA群で正常群より増加した。【結論】 CoA群において、心基および乳頭筋部において CSが低下しており、収縮力低下が示された。それに対し、心尖部の CSが増加しており、大動脈弁狭窄症でも認める様な後負荷増大に対する代償期の変化を表している可能性がある。これらは小児期から若年成人までの、 CoA、 IAA術後の心機能の特徴の一つと考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P37-04] ファロー四徴症術後症例における大動脈の硬さと左室機能

○井上 奈緒[1], 森 善樹[1], 中嶌 八隅[1], 金子 幸栄[1], 村上 知隆[1], 小出 昌秋[2] （1.聖隷浜松病院 小児循環器科, 2.聖隷浜松病院 心臓血管外科）

Keywords: Fallot四徴症術後, 大動脈の硬さ, 左室機能

【背景】ファロー四徴症(TOF)の上行大動脈(Ao)は組織学的異常に基づく大動脈壁硬化があり、 Aortopathyを生じる代表的疾患である。成人期 TOFでは大動脈の硬さが左室機能に悪影響があるとの報告はあるが、小児期を含めた患者でこの両者の関係を検討した報告は少ない。【目的】主に小児期 TOF術後患者の Aoの硬さと左室機能との関係を検討する。【方法】当院で心エコーならびに心臓カテーテル造影検査（心カテ）を同日、または1日違いで施行した TOF術後症例(T群)を対象とした。血行動態的に有意でない心疾患症例をコントロール(C群)として、その両者での Aoの硬さと、造影、心エコーでの左室機能を比較した。 Aoの硬さは大動脈造影を用いて Ao径と圧から stiffness index(SI)を算出した。左室機能の指標として、心カテで左室駆出率(LVEF)、左室拡張末期容積 index(LVEDVI)、 Fick法を用いた Qs(L/min/m^2)、心エコー検査で左室自由壁の E/e', s'(cm/s), Tei index、左室心筋重量係数(LVMI)(g/ m^2)を計測した。【結果】 T群は31例、 C群は15例で、評価時年齢はそれぞれ中央値 9.2歳(2.1~43.7歳)、5.9歳(1.2~18.1歳)だった。 Aoの SIは T群 vs. C群が4.9±3.0 vs. 2.0±0.6 (p<0.05)で、T群で Aoが有意に硬かった。 SIと年齢には正の相関がみられ（ r=0.65）、 LVEF、 Qsには弱いながら負の相関（ LVEF:r=0.35, Qs:r=0.33）が、 LVEDVIには正の相関がみられた(r=0.32、全て p<0.05)。心エコー検査での指標では SIと LVMI（ r=0.35, p<0.05）、 Tei index(r=0.32, p<0.05)とに正の相関がみられたが、左室

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

E/e'、 s'には相関はなかった。【結論】症例数が限られているが、小児期 TOFにおいても Aoの硬化は左室機能に影響を与える因子の一つである事が示唆された。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P37-05] TOF術後 PSおよび PRの右室収縮能への影響～生理学的見地からの再手術適応基準の考察～

○菅本 健司[1,2], 松村 峻[2], 岩本 洋一[2], 斎木 宏文[1], 石戸 博隆[2], 増谷 聡[2], 先崎 秀明[1,2] （1.北里大学 小児科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児科）

Keywords: ファロー四徴症, Anrep効果, 肺動脈弁閉鎖不全

ファロー四徴症根治術後の右室流出路への再介入は、肺動脈狭窄(PS)では右室圧(RVP)によって、また肺動脈弁閉鎖不全(PR)では MRIによる逆流率および右室拡大の程度によって検討されることが多い。一方で適度な PSは PRによる右室拡大に対して保護的に働くことが示されている。 PSおよび PRによる右室収縮能への影響を検討した。当院でフォロー中のファロー四徴症根治術後症例24例の内、心エコーで PR＜中等度かつ RVP/LVP＜0.80の N群(n=15)、 PR＜中等度かつ RVP/LVP＞0.80の高度 PS群(n=3)、 PR＞中等度かつ MRIで逆流率≧20%の症例(PR群、 n=7)について心臓カテーテルで得られた RVPと RV-dp/dt maxの関係を検討した。 N群、 PR群では RVPと RV-dp/dt maxの間には良好な正の直線関係を認めた(それぞれ p＜0.001、 r=0.91、 p=0.005、 r=0.91)。しかし高度 PS群では RV-dp/dt maxの上昇は充分でなく N群の回帰直線の下方に位置し、 PR群の回帰直線は N群に比べて傾きが低かった(p＜0.001)。 N群における RVPと RV-dp/dt maxの間の正の直線関係は PSによる RVP上昇によって代償性に RV収縮能が増強されているが(Anrep効果)、高度 PS症例での代償は不充分である。一方、 PRはこの Anrep効果を減弱するように働き、 PS単独の場合に比べて、右室収縮能に直接的な悪影響を与えていることが示唆された。適度な PSは Anrep効果によって右室収縮能を増強する。この afterload-contractility relationshipからの逸脱は高度 PSおよび PRによる右心不全の早期認識、再手術適応判定に有用である可能性がある。 RV-dp/dt maxが心エコーによっても測定できるため、臨床的有用性が期待できる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション38（ P38）

外科治療 4

座長:小澤 司（東邦大学医療センター 大森病院循環器センター心臓血管外科）

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P38-01] unbalanced AVSDにおける外科的治療の検討

○渡辺 謙太郎[1], 藤原 慶一[1], 前田 登史[1], 加藤 おと姫[1], 植野 剛[1], 吉澤 康祐[1], 大野 暢久[1], 稲熊 洸太郎[2], 石原 温子[2], 豊田 直樹[2], 坂崎 尚徳[2] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科）

[P38-02] 完全房室中隔欠損症修復後の術後亜急性期の感染性心内膜炎に対し左側房室弁置換術後、 stuck valveでの管理を余儀なくされた1例

○松前 秀和[1], 野村 則和[1], 正木 祥太[1], 高橋 巴久[1], 中井 洋佑[1], 神谷 信次[1], 小山 智史[2], 篠原 務[2], 鈴木 一孝[2], 須田 久雄[1], 三島 晃[1] （1.名古屋市立大学病院 心臓血管外科, 2.名古屋市立大学病院 小児科）

[P38-03] Amplatzer Septal Occluder留置後半年で感染性心内膜炎を発症した一例

○樽井 俊[1], 宮原 義典[1], 山口 英貴[1], 寺田 拡仁[2], 佐々木 赳[1], 中川 博文[2], 伊吹 圭二郎[1], 藤井 隆成[1], 奥山 浩[2], 石野 幸三[1], 富田 英[1] （1.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 2.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター）

[P38-04] 3弁作成した幼児期肺動脈弁形成術

○石丸 和彦[1], 金谷 知潤[1], 小栗 真人[2], 中村 常之[2] （1.金沢医科大学病院 小児心臓血管外科, 2.金沢医科大学病院 小児循環器内科）

[P38-05] 新生児期に挿入したペーシングリードにより心絞扼をきたした一例

○宮城 ちひろ[1], 落合 由恵[1], 瀧川 友哉[1], 安東 勇介[1], 馬場 啓徳[1], 久原 学[1], 徳永 滋彦[1], 塩瀬 明[2] （1.九州病院 心臓血管外科, 2.九州大学病院 心臓血管外科）

[P38-06] Unifocalization:乳児期一期的 complete repairを目指した治療戦略

○石道 基典, 廣瀬 圭一, 村田 眞哉, 菅野 勝義, 今井 健太, 伊藤 弘毅, 坂本 喜三郎, 猪飼 秋夫 （静岡県立こども病院 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P38-01] unbalanced AVSDにおける外科的治療の検討

○渡辺 謙太郎[1], 藤原 慶一[1], 前田 登史[1], 加藤 おと姫[1], 植野 剛[1], 吉澤 康祐[1], 大野 暢久[1], 稲熊 洸太郎[2], 石原 温子[2], 豊田 直樹[2], 坂崎 尚徳[2] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科）

Keywords: AVSD, surgical, unbalanced

【背景】 AVSDは21 trisomyの頻度が高い。その中に左右一方の心室低形成を伴うもの(unbalanced AVSD, uAVSD)があり、二心室修復困難なことが多く、 one and one half ventricular repairや Fontan型手術を目標とせざるを得ない。 Glenn,Fontan循環の成立には低い肺血管抵抗が要求されるが、21 trisomyでは PHが進行し、手術不適応となる場合がある。当院で経験した uAVSDの4例について検討を行った。【対象】2004年以降に外科的治療を行った、 complete AVSD 20例のうち、 uAVSDと判断した4例(男:女 1:3)を対象とした。21 trisomy: 3例、 CoA合併: 3例であり、 RV dominant: 3 (LVEDV 40-88%N), LV dominant: 1 (RVEDV 68%N)であった。経過期間は1年4ヵ月-7年11ヵ月(平均4年3ヵ月)であった。【結果】非21 trisomyの1例は、4生日に CoA repair＋ PAB、1歳6ヵ月に BDG、3歳に EC-TCPCを行い、経過良好(CVP:13)である。21 trisomyは、全例に PABを行い(1生日-1ヵ月)、 CoA合併例は同時に CoA repairを行った。1例は1歳4ヵ月現在 SpO2 81%で BDG待機中である。1例は低酸素血症が進行し、11ヵ月に RV-PA shuntを行った。2例に BDGを行い(2歳1ヵ月,2歳2ヵ月)、 additional flowを残した。1 例は左肺動脈狭窄により低酸素血症が進行し、術後9ヵ月に肺動脈形成を行い、 additional flowは閉鎖した。肺生検では、左肺の肺小動脈の中膜に肥厚を認め、 Fontan手術適応外と判断した。 HOT導入し、ベラプロストを内服したが、 SpO2は上昇せず、肺炎・気管支炎を繰り返し、7歳11ヵ月に肺炎にて死亡した。他の1例も肺炎・気管支炎を繰り返し、 HOT導入下で経過観察している。周術期合併症は1例で、 CoA,21 trisomyの1例で術後 NECのためストーマ造設→結腸切除を施行した。【結語】2心室修復困難な uAVSD症例に対して、外科的介入を行った4例を経験した。21 trisomyに合併した uAVSDは予後不良であり、治療方針、介入時期の決定には十分な検討が必要である。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P38-02] 完全房室中隔欠損症修復後の術後亜急性期の感染性心内膜炎に対し左側房室弁置換術後、 stuck valveでの管理を余儀なくされた1例

○松前 秀和[1], 野村 則和[1], 正木 祥太[1], 高橋 巴久[1], 中井 洋佑[1], 神谷 信次[1], 小山 智史[2], 篠原 務[2], 鈴木 一孝[2], 須田 久雄[1], 三島 晃[1] （1.名古屋市立大学病院 心臓血管外科, 2.名古屋市立大学病院 小児科）

Keywords: stuck valve, 完全型房室中隔欠損症, 感染性心内膜炎

【背景】 stuck valveに対しては可及的速やかに再手術介入を行うことが一般的と考えられる。今回完全房室中隔欠損症修復術後の感染性心内膜炎に対し弁置換術後、白血病を来たしたため stuck valveの状態での管理を継続した稀な症例を経験したので報告する。【症例】根治術時、1歳女児、69.0cm、7.5kg【経過】他院にて36週5日、2336gで出生後 C-AVSDの診断で当院搬送となる。入院後 C-AVSD(Rastelli分類: A型), PH, trisomy-21の診断で二期的根治術の方針となり、2か月時に肺動脈絞扼術を施行し、1歳時に Two-patch repairでの完全型房室中隔欠損修復術を施行した。術後心エコー所見では左側房室弁逆流は mildで推移していた。術後15日目に中心静脈カテーテル感染のため抗生剤治療を施行したが、抗生剤終了後も発熱認めるようになり抗生剤での治療を再開した。術後36日目に SpO2低下のため心エコー検査を施行したところ左側房室弁の疣贅、弁逆流の増悪を認め感染性心内膜炎(IE)と診断。 IE診断後13日目に左側房室弁置換術(Medtronic AP360 M-16mm)を施行した。無事退院となったが、房室弁置換術後の3か月後の外来にて closed stuck valveの診断となり入院し血栓溶解療法を施行

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

したが改善はなかった。入院中に血液検査にて急性骨髄性白血病の診断となり治療方針の検討を行った。 closed stuck valveであり、有意な肺高血圧を認めないことから白血病の治療を優先し5か月間の化学療法を施行した。白血病の寛解を認めたため、後日心臓カテーテル検査を施行し stuck valve残存するも LVEDP 9mmHg, PCWP 11mmHg, PAP 22mmHgという結果であった。そのため、体重増加を待ってから再介入の方針となった。【考察】 stuck valveと白血病を同時期に来たし治療方針の検討に難渋した症例であったが房室弁狭窄や肺高血圧を示唆する所見なく白血病の寛解まで管理することが可能であった。今後は再介入の戦略の検討が必要と考えられる。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P38-03] Amplatzer Septal Occluder留置後半年で感染性心内膜炎を発症した一例

○樽井 俊[1], 宮原 義典[1], 山口 英貴[1], 寺田 拡仁[2], 佐々木 赳[1], 中川 博文[2], 伊吹 圭二郎[1], 藤井 隆成[1], 奥山 浩[2], 石野 幸三[1], 富田 英[1] （1.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 2.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター）

Keywords: Amplatzer Septal Occluder, 感染性心内膜炎, 僧房弁形成

【背景】心房中隔欠損症（ ASD）に対する Amplatzer Septal Occluder （ ASO）を用いた閉鎖術は広く普及しているが、デバイスによる感染性心内膜炎（ IE）発症は稀である。【症例】21歳、男性。 ASDに対して ASO留置半年後、持続する発熱と四肢末端の疼痛を主訴に近医受診し、 IEが疑われ当院へ救急搬送となった。心エコー上、 ASOデバイスと僧房弁前尖に疣贅付着を認め、前尖穿孔による重度の僧房弁逆流も伴っていた。血液培養で MSSAが検出され、頭部 MRIにて多発性脳塞栓を認めた。翌日準緊急的に ASOデバイス及び疣贅の除去、僧房弁形成術、自己心膜による ASD閉鎖術を施行した。 ASOデバイスは一部内膜化しておらず、金属部分が露出していた。切除した疣贅からも MSSAが検出された。術後経過は良好で5週間の抗生剤治療後に退院し、その後感染の再燃なく経過中である。【考察】背景にアトピー性皮膚炎があり、感染経路と考えられた。また、 ASOデバイスの内膜化不良も IE発症との関連が疑われた。【結語】 ASO留置後の IEに対してデバイス除去、僧房弁形成及び自己心膜による ASD閉鎖術を施行した。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P38-04] 3弁作成した幼児期肺動脈弁形成術

○石丸 和彦[1], 金谷 知潤[1], 小栗 真人[2], 中村 常之[2] （1.金沢医科大学病院 小児心臓血管外科, 2.金沢医科大学病院 小児循環器内科）

Keywords: 肺動脈弁閉鎖不全, 弁形成術, 幼児期

先天性心疾患術後の高度肺動脈弁閉鎖不全(PR)に対して、生体弁による肺動脈弁置換術が施行されることが多いが、小児においては弁構造の早期劣化、 size mismatchなどの問題がある。今回幼児期高度 PR症例に対し、肺動脈弁形成術を施行したので報告する。（症例）症例1は4歳女児、体重13.6kg。ファロー四徴症、右側大動脈弓、右冠動脈起始異常症例で、両側 BT shunt施行後2歳時に1弁付き transannular patch(TAP)を使用した心内修復術を施行された。術直後から PR ならびに三尖弁閉鎖不全を認め、両弁逆流進行による右室拡大、労作時呼吸困難、不整脈が出現、手術の方針となった。三尖弁形成後 TAPを切開、前回手術で作成された1弁は開放位固定し、残存した自己肺動脈弁は退縮、菲薄化していた。自己肺動脈弁を切除後、右冠動脈が近接するため右室流出路(RVOT)径を18mmとして RVOT前後周径をそれぞれ計測、0.1mm Gore-Tex membraneで連続する3弁を作成

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

した。流出路後壁側に小さい2弁を縫着後、折り返して前壁側に大きな1弁を右室切開部心内膜側に縫着、各交連部を形成後 RVOT前壁は0.4mm Gore-Tex patchで形成した。症例2は6歳男児、体重16kg。大動脈縮窄複合に対し、生後9日に大動脈再建術、肺動脈絞扼術を施行後、生後6か月時に漏斗部欠損型心室中隔欠損(VSD)閉鎖術を施行された。術直後から PRを認め、 PR増強による右室拡大のため手術の方針となった。左半月弁は正常形態、右半月弁は VSD patchに癒着し可動性が低下、前半月弁は高度退縮し、肺動脈弁輪径は18mmであった。すべての弁尖を慎重に切除し、各交連間距離ならびに交連の高さを測定、計測値をもとに0.1mm Gore-Tex membraneでそれぞれ3弁作成、各弁尖の remnantに縫着後各交連を形成した。術後経過は良好で、術後心エコー検査では両症例とも PR trivialで経過。（まとめ）幼児期高度 PRを呈した2症例に対し、異なる手技で3弁を作成した肺動脈弁形成術を施行した。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P38-05] 新生児期に挿入したペーシングリードにより心絞扼をきたした一例

○宮城 ちひろ[1], 落合 由恵[1], 瀧川 友哉[1], 安東 勇介[1], 馬場 啓徳[1], 久原 学[1], 徳永 滋彦[1], 塩瀬 明[2] （1.九州病院 心臓血管外科, 2.九州大学病院 心臓血管外科）

Keywords: 心絞扼, ペースメーカーリード, 先天性房室ブロック

【症例】8歳男児．在胎26週に胎児房室ブロックと診断され，37週5日，2744gで出生．出生後 HR50の除脈と心不全症状を認めたため日齢6に胸骨尾側縦切開で永久ペースメーカー挿入術 (VVI) を施行された．以後ペースメーカートラブルなく経過し，5歳時にバッテリー交換を施行していた．動脈管残存あったため，経皮的動脈管閉鎖術施行目的で入院した際の心エコー，胸部エックス線写真で心室リードが房室間溝を通って心筋に巻き付いていることに気づかれ，胸部エックス線の側面像や CT評価で心絞扼の診断となった．心室リードが主肺動脈根本左側より後方を房室間溝に沿い，下大静脈の左側に出てきており，肺動脈弁上狭窄 (PG33mmHg) と僧帽弁狭窄 (1.8m/s) をきたしていた．左冠動脈を上方より，心室リードで圧迫していたが， CT上明らかな冠動脈狭窄は認めなかった．準緊急手術で心室リード交換と，ペースメーカーの DDDへのグレードアップを行う方針とした．【術中所見】再度胸骨正中切開でアプローチした．2本の心室リードは主肺動脈の根本に巻き付くように背側へ走行し，左冠動脈主幹部の上を通って房室間溝を背側から回るようにして下大静脈の左側から前面に出てきて腹部の本体側へと通じていた．リードを切断し，剥離を進めて人工心肺は使用せずにリードを心筋から剥離できた．リードを除去すると主肺動脈の狭窄と僧帽弁狭窄は解除された．新規の心外膜リードを右心房，右心室に装着し，本体を DDDにアップグレードした．術後経過は問題なく，現在元気に外来通院中である．【結語】新生児期に挿入したペースメーカーリードによる心絞扼は，まれではあるが世界で10例前後の報告があり，突然死の原因となるとされている．本症例を通じてリードによる心絞扼の予防や早期発見のための対策等について文献的考察を交えて報告する．

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P38-06] Unifocalization:乳児期一期的 complete repairを目指した治療戦略

○石道 基典, 廣瀬 圭一, 村田 眞哉, 菅野 勝義, 今井 健太, 伊藤 弘毅, 坂本 喜三郎, 猪飼 秋夫 （静岡県立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: Unifocalization, PA flow study, PAVSD/MAPCAs

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景】 PAVSD,MAPCAsの治療は低い右室圧での心内修復術を目標とするが、その治療戦略には議論の余地がある。また、乳児期早期に治療介入を要する症例もある。【目的】 unifocalizationの術式、および治療戦略について術中ビデオを供覧し報告する。【方法】生後5ヶ月、体重５ kg を目安に中心肺動脈に有無によらず primary unifocalizationを行い、術中 flow study (送血量3.0 l/min/m２)により mean PAP≦25mmHgで心内修復を行い、 mean PAP＞25 mmHgでは姑息的右室流出路再建を行っている。左気管支背側下行大動脈より分岐するMAPCA等の剥離が困難な場合があり、左後側方小切開開胸を先行し、起始部を剥離しておく。正中切開で off pump下に全長を剥離し、統合するそれぞれの灌流区域に見合う肺門部の血管径を確保することが重要である。術後の肺血管は抵抗が不均一で、血流量が一定せず形態が変化するため、術後早期（6ヵ月以内）にカテーテル検査を行い、肺動脈の評価、 maintenanceを積極的に行っている。2017年5月以降、6例(乳児期4例)に上記方針で介入を行った。全例で one stage unifocalizationを行い、 flow studyで mPAP≦25mmHgであった4例で complete repairを行った。1例は mPAP=18mmHgであったが、止血に難渋し、二期的心内修復を行った。mPAP＝34mmHgであった1例は、術後3ヵ月でカテーテル検査を行い、心内修復術を施行した。【結論】乳児期 primary unifocalizationは技術的に可能であり、術中 flow studyは complete repairの判断に有用である。術後早期からカテーテルによる肺動脈の maintenanceを行うことが低い右室圧維持のために必須である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション39（ P39）

外科治療 5

座長:小谷 恭弘（岡山大学 心臓血管外科）

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P39-01] 開胸ドレナージはフォンタン手術術後の胸水遷延のリスクになり得る

○正木 直樹, 松尾 諭志, 崔 禎浩 （宮城県立こども病院 心臓血管外科）

[P39-02] ファロー四徴症、肺動脈弁欠損に対して Lecompte法を用い心内修復術を施行した2症例

○瀧口 洋司[1], 岡村 達[1], 米山 文弥[1], 上松 耕太[1], 原田 順和[1], 瀧聞 浄宏[2], 武井 黄太[2], 安河内 聰[2], 内海 雅史[2] （1.長野県立こども病院 心臓血管外科, 2.長野県立こども病院 循環器小児科）

[P39-03] 超低出生体重児動脈管開存症の閉鎖術をどこで行うか？

○安達 理[1], 伊藤 智子[2], 埴田 卓志[2], 河津 聡[1], 齋木 佳克[1] （1.東北大学病院心臓血管外科, 2.東北大学病院小児科）

[P39-04] 複数回の開胸手術および血管内治療を施行した Loeys-Dietz症候群の1例

○水本 雅弘, 五味 聖吾, 内田 徹郎, 浜崎 安純, 黒田 吉則, 山下 淳, 廣岡 秀人, 石澤 愛, 赤羽根 健太郎, 貞弘 光章 （山形大学医学部外科学第二講座）

[P39-05] 心房中隔欠損症治療前後の心室エネルギー効率の変化～外科治療とカテーテル治療の比較～

○岩屋 悠生[1], 宗内 淳[1], 川口 直樹[1], 白水 優光[1], 岡田 清吾[1], 飯田 千晶[1], 杉谷 雄一郎[1], 渡邉 まみ江[1], 落合 由恵[2], 安東 勇介[2], 宮城 ちひろ[2] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P39-01] 開胸ドレナージはフォンタン手術術後の胸水遷延のリスクになり得る

○正木 直樹, 松尾 諭志, 崔 禎浩 （宮城県立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: フォンタン手術, 胸水, 危険因子

背景・目的:フォンタン手術術後の胸水貯留はタンパク漏出,ドレーン留置に伴う行動制限,入院期間の延長などの悪影響を及ぼす.当院では良好なドレナージを目的として可能な限り術中に開胸しドレナージを行ってきた.開胸ドレナージが術後の胸水に及ぼす影響を含め,胸水遷延のリスク因子について解析を行った.**方法**:2008年8月から2017年12月までにフォンタン手術を行った連続41例を対象に後方視的に検討した.手術時月齢26ヶ月(中央値),体重10.5kg.手術後からのドレーン留置累積日数は5日であった.ドレーン留置期間を7日未満（ A群,n=29）,7日以上（ B群,n=12）に分けて解析を行った.**結果**:体重,月齢,PA index,PVR,BNPといった術前因子では両群間に有意な差は認めなかった.また,術中因子に関してはグラフトサイズや fenestrationの有無は両群間に差は認めなかったが,人工心肺時間は B群で有意に長かった(137 vs 197min, p=0.047).また,B群に術中開胸ドレナージを行った症例が多い傾向であった(79 vs 100%, p=0.11).術後因子としては B群で術翌日までの乳酸値が有意に高く(4.3 vs. 3.5mmol/l, p=0.01),また術翌日までの水分バランスが有意に高かった(+32.6 vs. +54.6ml/kg, p=0.01).術後CVPは両群間に差を認めなかった.多変量解析で人工心肺時間,術中開胸ドレナージ,術翌日までの水分バランスが胸水貯留遷延の有意なリスク因子としてあげられた(p=0.03,0.04,0.02).また,開胸ドレナージの有無で分けた場合,有りの群でドレーン留置期間が有意に長く(5 vs 3day, p=0.02), 総ドレーン量も有意に多かった(65.2 vs 24.8ml, p=0.03).**結語**:人工心肺時間, 術翌日までの水分管理が胸水遷延に寄与しており,早期抜管に加え術後早期の水分バランス管理が重要であると考えられた.また術中開胸ドレナージをせず必要時,術後胸腔ドレナージを追加することで胸水遷延を抑制できる可能性が示唆された.

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P39-02] ファロー四徴症、肺動脈弁欠損に対して Lecompte法を用い心内修復術を施行した2症例

○瀧口 洋司[1], 岡村 達[1], 米山 文弥[1], 上松 耕太[1], 原田 順和[1], 瀧聞 浄宏[2], 武井 黄太[2], 安河内 聰[2], 内海 雅史[2] （1.長野県立こども病院 心臓血管外科, 2.長野県立こども病院 循環器小児科）

Keywords: absent pulmonary valve syndrome, Lecompte maneuver, Tetralogy of Fallot

【目的】肺動脈弁欠損症候群はまれな疾患でファロー四徴症の5%に合併し、重症例では出生早期に呼吸不全を認める非常に重症な疾患である。最近、 Lecompte法を用い心内修復術を施行したファロー四徴症、肺動脈弁欠損の2症例を経験したので文献的考察を交え報告する。【症例1】5か月男児体重6185g、 mesocardia、ファロー四徴症、肺動脈弁欠損、心房中隔欠損、胎児診断症例。在胎41週、3802g、 APGAR8/8。呼吸不全を認めなかったため、外来経過観察し手術の方針となった。手術は Lecompte法を用い、 RVOTは14mm3弁付き導管にて形成、心内修復術を行った。術後は気管支鏡では左右気管支の開存を確認でき、拍動も消失した。術後6日目抜管、術後17日目に軽快退院。現在外来経過観察している。【症例2】1歳男児、体重4518gファロー四徴症、肺動脈弁欠損、気管支軟化症、呼吸不全、胎児診断症例。在胎35週、2342g、 APGAR3/6。出生後より重度の呼吸不全があり、 NO使用して管理。造影 CTで肺動脈拡大による気管圧排を認め、1か月時に肺動脈縫縮を伴った心内修復術を施行したが、左気管支は下行大動脈と再度拡大した肺動脈に挟まれて圧排されていた。5か月時に気管切開。左気管支は肺動脈に圧排され閉塞、左肺の過膨張が進行したため圧排解除を行う方針となった。手術は Lecompte法を用い14mm3弁付き導管にて RVOT形成を行った。また拡大した左肺動脈を縫縮形成した。術後左気管支の閉塞は解除されたが、変形は残存し、現在在宅用の呼吸器に移行中。【考察及び結語】肺動脈弁欠損は、肺動脈の拡

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

大による呼吸不全のために、特に新生児、乳児早期に治療介入が必要な場合、気管軟化症、気管支狭窄及び変形を生じやすい。今回、気管支圧排を生じたファロー四徴症、肺動脈欠損の症例に対して Lecompte法を用いて良好な成績を得た。しかし、重症な気管軟化症を合併する症例では、十分な改善が得られないこともあり、慎重な経過観察が重要と考える。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P39-03] 超低出生体重児動脈管開存症の閉鎖術をどこで行うか？

○安達 理[1], 伊藤 智子[2], 埴田 卓志[2], 河津 聡[1], 齋木 佳克[1] （1.東北大学病院心臓血管外科, 2.東北大学病院小児科）

Keywords: 動脈管閉鎖術, 低出生体重児, NICU

【背景】 COX阻害剤抵抗性の動脈管開存のメカニズムとして、 COX阻害剤の投与では血管平滑筋の収縮による一時的な機能的閉塞は来すものの、 PGE2依存性の内膜肥厚は抑制されるため、動脈管内膜の肥厚が不十分な低出生体重児では構造的閉塞には来しにくいことが分かってきており、当院では比較的早期の動脈管閉鎖術を導入している。早期手術を justifyするための低侵襲化の一つとして、手術室への搬送中のトラブルや換気不良、体温低下を防ぐ目的で NICUでの閉鎖術を導入した。【目的】超低出生体重児に対する、 NICU(N群)もしくは手術室(OR群)での閉鎖術の成績を比較検討する。【方法】対象は2013年以降の低出生体重児動脈管開存に対する閉鎖術。 NICUでの手術の適応は体重800g未満、 HFO導入中、脳出血の既往とし、段階的に導入した。 NICUでの手術は保育器の中で行なった。【結果】患者背景として N群(37例)は OR群(25例)に比し、在胎週数が短く(N群24.1±0.2週 vsOR群25.1±0.3週)、日齢が低く(5.3±1.0vs9.1±1.2)、手術時体重(566±24g vs 679±29g)が低かった。手術時間(分)に有意差は無かった(21.8±1.9vs26.4±2.3 p=0.12)。術後体温は N群で体温の逸脱(36℃以下38℃以上)が有意に少なかった(p=0.02)。術後心拍数や PCO2、術後/術前 Lactateの比には有意差はなかった。創感染は両群ともなし。閉鎖術後の新規脳出血は NICU群で高い傾向（16% vs 4% p=0.058）が認められた。全死亡は有意差は無かった(14% vs 8% p=0.69)。【考察】 NICUでの低出生体重児に対する閉鎖術はより条件の悪い患児が多いにも関わらず、手術室と同等の閉鎖術が可能で、成績も同等であった。新規脳出血に関してはより未熟性が強いものが多かったからと思われる。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P39-04] 複数回の開胸手術および血管内治療を施行した Loeys-Dietz症候群の1例

○水本 雅弘, 五味 聖吾, 内田 徹郎, 浜崎 安純, 黒田 吉則, 山下 淳, 廣岡 秀人, 石澤 愛, 赤羽根 健太郎, 貞弘 光章（山形大学医学部外科学第二講座）

Keywords: Loeys Dietz syndrome, 人工血管置換術, 胸部ステントグラフト内挿術

【背景】 Loeys-Dietz症候群は Marfan症候群と類似した臨床所見を呈する結合織疾患であるが，より若年で大動脈瘤や大動脈解離を発症することが特徴である．また，複数回の大動脈手術を必要とするとされ，再手術を考慮した手術戦略と術後の慎重な経過観察が重要である．再手術においては血管内治療（ステントグラフト内挿術）も考慮されるが，結合織疾患に対する有用性は未だ明らかにされていない．今回われわれは複数回の開胸手術および血管内治療を施行した Loeys-Dietz症候群の1例を経験したので文献的考察を踏まえ報告する．【症例】17歳女性．7歳時，大動脈弁輪拡張症，上行大動脈瘤64mmに対して Freestyle弁19mmによる大動脈基部置換術＋上行大動脈置換術（ Hemashield20mm）を施行された．11歳時， TGFBR1変異が同定され， Loeys-Dietz症候群と確定診断された．14歳時，弓部大動脈瘤70mmに対して腕頭，左総頸動脈を再建した部分弓部置換

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

術（ J graft20mm4分枝）を施行された．17歳時，急性大動脈解離（ Stanford B, DeBakey 3B，偽腔開存，真腔狭小）を発症し，約1ヶ月の保存加療中に急速な下行大動脈拡大（20→36mm）を認めた．右肺癌を示唆する多発肺結節影を認め，人工心肺使用による癌の急速進行を危惧し，結合織疾患ではあるが左鎖骨下動脈起始部を閉鎖した胸部ステントグラフト内挿術（ TEVAR）を選択した．中枢の entry閉鎖は得られたが，ステント末梢側からの再解離により下行大動脈拡大50mmを認め，約3週間後に追加 TEVARを施行した．腹部大動脈リエントリーからの偽腔血流は残存したが，再解離部からの偽腔血流は制御し得た．対麻痺を認めず，最終手術から1年，大動脈拡大なく，右肺多発結節病変の増大も認めていない．【結語】 TEVARを含め4回の大動脈手術を施行した Loeys Dietz症候群の1例を経験した．大動脈壁の脆弱性を認識すると共に再手術を考慮した手術戦略が重要と考えられた．

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P39-05] 心房中隔欠損症治療前後の心室エネルギー効率の変化～外科治療とカテーテル治療の比較～

○岩屋 悠生[1], 宗内 淳[1], 川口 直樹[1], 白水 優光[1], 岡田 清吾[1], 飯田 千晶[1], 杉谷 雄一郎[1], 渡邉 まみ江[1], 落合 由恵[2], 安東 勇介[2], 宮城 ちひろ[2] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

Keywords: 心房中隔欠損症, カテーテル治療, 心室エネルギー効率

【目的】心房中隔欠損症（ ASD）閉鎖前後における心室エネルギー効率の変化が外科治療とカテーテル治療で異なるかどうかを検討した．
【対象と方法】2007～2017年の外科閉鎖32例とカテーテル治療77例を対象とした．閉鎖前と閉鎖1週間後における心室収縮末期エラスタンス（ Ees），動脈有効エラスタンス（ Ea）および心室エネルギー効率（ SW/PVA）を，心エコー図検査から得られた左室容量とマンシェット体血圧から概算した．
【結果】外科治療群とカテーテル治療群における治療時年齢，性別（女）はそれぞれ9（6-17）歳 vs 10（6-16）（ p=0.21），49 vs 15（ p=0.14）であった．欠損孔径，体肺血流比，左室拡張末期容積はそれぞれ19.3（6.4-32.5） vs 9.5（3.3-24.0） mm（ p＜0.001），3.35（1.70-5.30） vs 1.74（0.43-4.17）（ p＜0.001），39.7（21.8-97.1） vs 50.5（25.2-86.4） ml（ p＜0.001）と外科治療群がより重症であった．外科治療群では治療前後において Ees [7.79（3.98-12.43）→7.35（3.39-19.24） mmHg/ml, p=0.8], Ea[4.85（1.42-9.30）→3.65（0.93-11.45） mmHg/ml, p=0.12]は変化がなかったが， SW/PVA[75（66-88）→81（66-88）%, p=0.0045]は治療後増加した．一方，カテーテル治療群では Ees[4.65（0.56-15.29）→9.98（4.03-19.40） mmHg/ml, p＜0.001]， Ea[2.28（0.21-8.96）→ 4.35（1.00-12.65） mmHg/ml, p＜0.001] と治療後に増加がみられ， SW/PVA[80（67-89）→82（70-92）%, p=0.0260]も増加した．またカテーテル治療群のうち体肺血流比が外科治療群に一致するものを抽出した群で検討した場合も，SW/PVA[77（68-87）→83（75-92）%, p=0.0329]は治療後増加した．
【考察】心室エネルギー効率の面から見た ASD閉鎖治療の効果は，外科治療とカテーテル治療とで変わりはなかった．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション40（ P40）

外科治療 6

座長:大嶋 義博（兵庫県立こども病院 心臓血管外科）

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P40-01] ACTH療法中による心筋肥厚によって RV-PA conduit下狭窄を来たした1例

○緒方 裕樹[1], 松葉 智之[1], 上田 英昭[1], 上野 健太郎[2], 櫨木 大祐[2], 中江 広治[2], 井本 浩[1] （1.鹿児島大学大学院心臓血管・消化器外科学, 2.鹿児島大学大学院小児科学）

[P40-02] 小児心房中隔欠損閉鎖術の外科的アプローチ：側開胸と正中切開の比較

○上田 仁美, 佐々木 孝, 鈴木 憲治, 新田 隆 （日本医科大学付属病院心臓血管外科）

[P40-03] Willms腫瘍再発の三尖弁嵌頓に対して腫瘍切除＋下大静脈フィルター留置で救命し得た症例

○中西 啓介, 川崎 志保理, 天野 篤 （順天堂大学 医学部 心臓血管外科）

[P40-04] 孤立性総肺静脈還流異常症の外科治療における低年齢の影響

○小林 真理子, 麻生 俊英, 武田 裕子, 太田 教隆, 大中臣 康子 （神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

[P40-05] NCCPによる moderate ARを伴う VSD閉鎖の術中に緊急大動脈弁形成を要した一例

○菅野 幹雄[1], 荒瀬 裕己[1], 川谷 洋平[1], 小野 朱美[2], 黒部 裕嗣[1], 藤本 鋭貴[1], 北市 隆[1], 早渕 康信[2], 北川 哲也[1] （1.徳島大学大学院 医歯薬学研究部 心臓血管外科学分野, 2.徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科学分野）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P40-01] ACTH療法中による心筋肥厚によって RV-PA conduit下狭窄を来たした1例

○緒方 裕樹[1], 松葉 智之[1], 上田 英昭[1], 上野 健太郎[2], 櫨木 大祐[2], 中江 広治[2], 井本 浩[1] （1.鹿児島大学大学院心臓血管・消化器外科学, 2.鹿児島大学大学院小児科学）

Keywords: West症候群, ACTH, 心筋肥厚

【はじめに】 West症候群などの難治性てんかんに対して行われる ACTH療法には副作用として心筋肥厚が報告されている。この心筋肥厚の副作用のため RV-PA conduit下の狭窄と肺血流低下を生じたために集学的治療を要した症例を経験したので報告する。【症例】1歳10ヶ月女児。 IAA type B、 LVOTS【現病歴】28生日に両側 PA banding、3ヶ月時に Norwood（ RV-PA conduit、クリップ有）手術を施行した。周術期に右中大脳動脈領域の脳梗塞を発症した。7ヶ月頃よりてんかん発作を認め West症候群の診断で ACTH療法目的に入院した。 ACTH療法を開始後、 day21に急変し心肺停止となった。心エコー上、 conduit内の血流がほとんど確認できない状態であり、蘇生後 ECMOを導入した。 ECMO下に conduitのバルーン拡張を行い ECMOは離脱、心筋肥厚も改善し一旦は退院した。しかし conduit下の狭窄は残存しており、徐々に低酸素血症が進行してきたため（ SpO2 75%、O2 1L/min）1歳10ヶ月時に手術の方針で入院した。【手術】胸骨正中切開でアプローチ、人工心肺および心室細動下に conduitを切開し、 conduit越しに肥厚心筋を切除して狭窄を解除した。また、クリップは除去して conduitを縫合閉鎖した。【経過】特に合併症なく経過し、術後のエコー上も conduit下の狭窄は解除され低酸素血症も SpO2 85%と改善を認め自宅退院した。【まとめ】複雑心奇形の手術では周術期に脳梗塞を合併し、時に West症候群を発症することがある。その際に行われる ACTH療法による心筋肥厚は一過性であり重篤な合併症を発症することは少ない。しかし本症例のように複雑心奇形を持つ症例では心筋肥厚の副作用が致命的になる可能性もあり、より慎重に経過をみる必要がある。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P40-02] 小児心房中隔欠損閉鎖術の外科的アプローチ：側開胸と正中切開の比較

○上田 仁美, 佐々木 孝, 鈴木 憲治, 新田 隆 （日本医科大学付属病院心臓血管外科）

Keywords: ASD, 右側開胸, 正中切開

【背景】当院では正中切開もしくは右側開胸で小児心房中隔欠損の外科的閉鎖を行ってきた。今回両アプローチでの臨床経過の違いを後方視的に分析した。【対象と方法】2000年から2017年に行った小児単独心房中隔欠損閉鎖術29例を、アプローチにより右側開胸群（ RT、13例）、正中切開群（ MS、16例）に分類した。術前評価、手術所見、術後経過につき両群で比較検討を行った。【結果】年齢に差はないが（ RT：6.6±4.8、MS：6.2±4.3歳、 p= 0.8）、 RTで女児が多かった（ RT：11、 MS：6例、 p= 0.02）。術前心臓カテーテル検査では、欠損孔径（ RT：14±6、 MS：17±5mm、 p＝0.28）、体肺血流比（ RT：2.5±0.6、 MS：2.6±1、p＝0.69）、肺血管抵抗値（ RT：1.2±0.4、 MS：1.7±1.5、 p＝0.24）、肺動脈圧（ RT：29±6、 MS：34±17 mmHg、 p＝0.31）に差はなかった。人工心肺時間（ RT：71±36、 MS：56±16分、 p＝0.16）、大動脈遮断時間（ RT：29±16、 MS：29±9分、 p＝0.94）に差はないが、手術時間は RTで有意に長かった（ RT：259±75、 MS：184±30分、 p= 0.001）。輸血使用（ RT：2、 MS：3例、 p＝1）、挿管時間（ RT：3±2、MS：5±6時間、 p＝0.17）、 ICU滞在期間（ RT：1、 MS：1.1±0.3日、 p＝0.38）、ドレーン挿入期間（ RT：1.8±0.5、 MS：1.6±0.8日、 p＝0.48）に差はなかった。入院期間は RTで有意に短かった（ RT：6±2、MS：12±8日、 p= 0.016）。合併症は RTでは認めなかったが、 MSで気胸2例（ p= 0.49）、心嚢液貯留1例 (p= 1)、創部感染2例 (p= 0.49)を認めた。【結語】側開胸アプローチは女児に多く行われた。手術時間は側開胸

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

群で長いが大動脈遮断時間に差はなく、側開胸からの視野展開や人工心肺装着に時間を要したものと考えた。術後経過、合併症の頻度に差はないが入院日数は側開胸群で短く、側開胸アプローチが正中切開より術後の回復が早いことが示唆された。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P40-03] Willms腫瘍再発の三尖弁嵌頓に対して腫瘍切除＋下大静脈フィルター留置で救命し得た症例

○中西 啓介, 川崎 志保理, 天野 篤 （順天堂大学 医学部 心臓血管外科）
Keywords: 小児心臓外科治療, Willms腫瘍, 下大静脈フィルター

【現病歴】症例は7歳男児、6歳時に Willms腫瘍に対して左腎摘出術を施行し、術後化学療法を27週間施行され、外来経過観察となっていた。【経過】化学療法終了後3か月で嘔気、嘔吐、呼吸困難を主訴に当院救急外来を受診した。施行された造影 CT所見では、 IVCから RA内にまで進展した充実性の腫瘤性病変を認めた。心臓超音波検査では、 IVCからの還流血はほとんど認めず、さらに三尖弁の通過血流量の減少と左室内腔の狭小化を認めた。腫瘍が三尖弁へ嵌入し重症三尖弁狭窄の状態であると診断した。切迫する腫瘍嵌頓を予防することを目的に、緊急開胸手術の方針となった。【手術】手術では麻酔導入時にショックバイタルを呈し緊急開胸を行い、上大静脈一本脱血、上行大動脈送血で人工心肺装置を確立した。心停止後に右房切開をすると充実性の腫瘤性病変を認め、周囲には血栓を伴っていた。中等度低体温循環停止下に右房内と下大静脈内腫瘍を可及的に切除した。肝静脈の下大静脈分岐部に下大静脈フィルターを留置し手術を終了としてきた。術後は下大静脈に挿入した静脈カテーテルで持続的に透析管理を行い血行動態は安定した。第1病日に抜管し、その後の経過も安定していたため第5病日に一般病棟へ帰室し、化学療法が再開となった。術後の造影 CTでは右房内に腫瘍は認めず、下大静脈フィルター以下の下大静脈に残存腫瘍が存在していた。【まとめ】 Willms腫瘍は下大静脈血栓を形成することは報告されているが、今回のような腫瘍進展による IVC閉塞及び三尖弁への嵌頓を起こした症例は稀である。内科医による正確な診断・血行動態評価と外科医による適切な治療によって救命し得た一例として文献的考察を加えて報告する。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P40-04] 孤立性総肺静脈還流異常症の外科治療における低年齢の影響

○小林 真理子, 麻生 俊英, 武田 裕子, 太田 教隆, 大中臣 康子 （神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）
Keywords: TAPVD, 胎児診断, 肺静脈狭窄

【背景】孤立性総肺静脈還流異常症（ TAPVD）は胎児心エコー技術の進歩した現在でも胎児診断率の最も低い疾患の一つである。一方、 TAPVDの外科治療において低年齢は死亡や再手術のリスク因子と報告されている。低年齢がリスク因子であるならば、最も若い患者である生後24時間以内の新生児の成績がもっとも不良であると推測しその実際について明らかにすることを目的に後方視的研究をおこなった。【患者・方法】2004年より2016年までに根治術をおこなった孤立性総肺静脈還流異常症60例。単心室、 Co/Aoなど重症病変合併例を除外し、軽症疾患（ ASD, PDA, VSD）の合併例は含めた。年齢により２群に分けた。生後24時間以内（ Y群） n=20、生後2日以上のコントロール群（ C群） n=40。年齢は、 Y群；中央値18時間（2〜24時間）、 C群29日（2〜204日）、体重：2.6±0.4kg、3.6±1.0kg。術前重症肺静脈狭窄（ PVO）は Y群では全例（20/20=100%）、 C群では10例（10/40=25%）。手術のアプローチは年齢に関係なく上心臓型（30）で側方アプローチ（25/30）、下心臓型（18）で後方アプローチ（14/18）を主に選択した。【結果】術前状態は Y群

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

が不良で全例 PVOを合併し20例中18例が気管内挿管され、 FiO2 100%でも PO2は9.7～32.6mmHgと高度の低酸素血症を呈した。胎児診断は Y群の６例（6/20=30%）のみであったが Y群の他の症例と比べると胎児診断例の術前病態は良好な傾向があった。手術死亡は C群の１例のみで原因は PH crisis。遠隔死が Y群の２例で原因は両側乳び胸（術後8か月）と PVOの再燃（術後11カ月）であった。術後の PVOは Y群が6例（30%）、 C群が2例（5%）で Y群が有意に高頻度であった（ p<0.01）。【結語】低酸素血症を主体とした高度の呼吸不全を呈した生後24時間以内の症例は、重症であったが救命できた。しかし、術後 PVOの頻度が高く問題点として挙げられる。一方、年長例では術後 PVOの頻度は従来の報告より少なかった。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P40-05] NCCPによる moderate ARを伴う VSD閉鎖の術中に緊急大動脈弁形成を要した一例

○菅野 幹雄[1], 荒瀬 裕己[1], 川谷 洋平[1], 小野 朱美[2], 黒部 裕嗣[1], 藤本 鋭貴[1], 北市 隆[1], 早渕 康信[2], 北川 哲也[1] （1.徳島大学大学院 医歯薬学研究部 心臓血管外科学分野, 2.徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科学分野）

Keywords: 大動脈弁閉鎖不全, 無冠尖逸脱, 心室中隔欠損

症例は2歳女児．心雑音により心室中隔欠損(VSD)と診断され自然閉鎖を期待し経過観察されていた． VSD閉鎖傾向なく大動脈弁閉鎖不全(AR)を来す様になり手術適応とした． VSDは径5.5mmの傍膜様部型で体/肺血流比1.5であった．また無冠尖(NCC)逸脱による中等度の ARを認めた．今後 VSD jetによる ARの進行が危惧され VSD閉鎖を行うこととした．大動脈弁は術中観察のみ行う方針とした．
人工心肺下，心停止下に経右房アプローチで VSDを確認． VSD越しに NCCが広く覆い被さる形態であり， PTFE patchを用いた連続縫合による VSD閉鎖を行った．大動脈弁は NCCの逸脱を認めたが，弁尖の肥厚及び短縮が強く接合が非常に悪い印象であった． NCC-LCC間の交連縫縮のみ行い大動脈遮断を解除したが，心室細動/粗動を繰り返した．リドカイン，アミオダロン投与や直流除細動に反応はなかった．冠血流確認目的に冠静脈洞からの back flowを確認したが非常に乏しく，再度大動脈遮断を行った．順行性/逆行性心筋保護とも問題なく冠動脈の異常はないと判断．急性 ARの可能性が高いと考え大動脈弁形成を行った．術中計測では geometric height(GH)は RCC9mm， LCC8mm， NCC6mmで大動脈弁輪径は12mmであった．弁尖切除を行わず NCCの弁尖延長のみ行うのが適切と判断．グルタルアルデヒド処理自己心膜を用い， NCCを6mm延長し GHが12mmになる様にデザインした．弁尖延長に加え NCC-RCC間， NCC-LCC間の交連縫縮を施行し各弁尖の良好な接合を得た．大動脈遮断解除後は速やかに洞調律に復し，その後不整脈を認めなかった．術後心エコーで ARは中央からの trivialのみであった．その後経過は問題なく第14病日に軽快退院した．
術前に中等度の ARが心停止の影響や VSD閉鎖に伴う geometryの変化により術中急激に変化したことが最も考えられた．同様の症例が今後起こり得るため，中等度以上の ARを伴う症例については緊急での大動脈弁形成を視野に入れた手術構築を行うべきと考える．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション41（ P41）

電気生理学・不整脈 3

座長:豊原 啓子（東京女子医科大学 循環器小児科）

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P41-01] 発作性上室性頻拍後に頻脈誘発性心筋症及び脳梗塞を合併した WPW症候群の一例

○宮本 辰樹 （福岡大学病院 小児科）

[P41-02] 学校心臓検診で発見された無症状の運動誘発性特発性心室頻拍の1女児例

○秋谷 梓[1], 福永 英生[1], 林 英守[2], 田中 登[1], 松井 こと子[1], 古川 岳史[1], 田淵 晴名[2], 高橋 健[1], 関田 学[2], 稀代 雅彦[1], 清水 俊明[1] （1.順天堂大学 医学部 小児科, 2.順天堂大学 医学部 循環器内科）

[P41-03] 学校心臓検診受診後に失神をきたし搬送された洞不全症候群の女児例

○升森 智香子, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉恵, 桜井 研三, 水野 将徳, 後藤 建次郎, 栗原 八千代, 麻生 健太郎 （聖マリアンナ医科大学 小児科）

[P41-04] 生後早期に血行動態に影響を及ぼした単形性持続性心室頻拍の1例

○井手 水紀[1], 岸本 慎太郎[1,2], 前田 靖人[1], 鍵山 慶之[1], 籠手田 雄介[1], 前野 泰樹[1], 須田 憲治[1] （1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大分こども病院 小児科）

[P41-05] WPW症候群に対するアブレーション術後 ATP急速静注による再伝導の誘発

○上嶋 和史, 中村 好秀, 稲村 昇, 竹村 司 （近畿大学 医学部 小児科）

[P41-06] 学校心臓検診やホルター心電図で診断できず運動負荷心電図で診断できた非通常型房室結節回帰性頻拍の13歳男子例

○宮本 健志[1], 黒澤 秀光[1], 吉原 重美[1], 上嶋 享[2], 内藤 滋人[2] （1.獨協医科大学 小児科, 2.獨協医科大学 心臓・血管内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P41-01] 発作性上室性頻拍後に頻脈誘発性心筋症及び脳梗塞を合併したWPW症候群の一例

○宮本 辰樹 （福岡大学病院 小児科）

Keywords: 心原性脳梗塞, WPW症候群, 小児脳卒中

【はじめに】小児の脳梗塞は本邦で0.2人/10万と稀な疾患である．脳梗塞の原因が発作性上室性頻拍症であったという報告は少ない．【症例】6歳男児．腹痛と繰り返す嘔吐を主訴に前医を受診，胃腸炎と診断された．翌日も頻回の嘔吐のため同院を再診した．輸液と制吐剤の点滴を受け，血液検査は脱水所見を呈していた．この時頻脈に気づかれ12誘導心電図を施行されたが，心電計の自動判読では HR 136/minと判定された．その後も嘔吐により経口摂取できず，嘔気が続いた．発症から7日目に同院を再診し，頻脈を指摘され当科へ紹介された．来院時の心電図から発作性上室性頻拍と診断し，アデノシン三リン酸の投与で洞調律に回復した．回復後の心電図でWPW症候群と診断した．胸部 X線写真では右胸腔内に著明な胸水貯留があり，心臓超音波検査で左房左室の拡大と両房室弁逆流，左室収縮能低下を認めた．頻脈誘発性心筋症と診断し， PDE3阻害薬を開始した．以後発作性上室性頻拍を呈することはなく，心機能は改善傾向であった．入院翌日の夕方に突然不機嫌となり，呼びかけに応答がなく混乱していた．心電図，胸部 X線，心臓超音波検査では増悪を認めず，自然入眠した．3時間後に GCS 9（ E3V2M4）右上下肢の麻痺を認め，頭部 MRIにて左中大脳動脈 M2閉塞，左被殻～放線冠にかけて高信号域あり，脳梗塞の診断で急性期血行再建術を施行した． rt-PA静注後にステント型血栓回収デバイスを用いて血栓回収療法を施行，ヘパリンとエダラボン投与を開始し， NIHSS（ National Institute of Health Stroke Scale）は21点から翌日には0点に改善した．5日後よりワーファリン投与を開始した．脳梗塞の原因検索を行ったが特定できなかった．心機能は改善し後遺症なく退院した．【まとめ】発作性上室性頻拍後に頻脈誘発性心筋症と脳梗塞を合併した WPW症候群の一例を経験した．経過から脳梗塞の原因として頻脈誘発性心筋症による血栓形成が考えられた．

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P41-02] 学校心臓検診で発見された無症状の運動誘発性特発性心室頻拍の1女児例

○秋谷 梓[1], 福永 英生[1], 林 英守[2], 田中 登[1], 松井 こと子[1], 古川 岳史[1], 田淵 晴名[2], 高橋 健[1], 関田 学[2], 稀代 雅彦[1], 清水 俊明[1] （1.順天堂大学 医学部 小児科, 2.順天堂大学 医学部 循環器内科）

Keywords: 心室頻拍, 学校検診, カテーテルアブレーション

【背景】本邦では学校心臓検診という世界で稀に見るシステムを有す。心室頻拍（ VT）は心室期外収縮（ PVC）管理下に発見されることは少なくないが、一般に安静時心電図で実施される学校検診で VT心電図が捕捉されることは稀である。【症例】生来健康の11歳女児。 X年学校検診で、無症状であったが130bpmの wide QRS regular tachycardiaが記録され近医受診。右室流出路（ RVOT）起源の VTと診断され、ビソプロロール投与にて経過観察となった。その後も Holter心電図では VTを認め、 X+1年カテーテルアブレーション目的に当院紹介となった。心エコーおよび MRI検査に異常は認めず、トレッドミル負荷試験では4METsで160bpmの左脚ブロック型＋下方軸 VTとなり運動負荷終了まで持続したが、動悸の訴えはなかった。病棟で心電図モニター装着のもと観察としたが、トイレ歩行などの軽労作にて VTは持続した。カテーテルアブレーション術前より VTは持続しており、 VT mapでの右室最早期興奮部位は RVOT肺動脈弁直下、後壁やや中隔側であった。3D map（ CARTO）を用いて activation mapおよび pace mapを指標に通電を行い VTの根治に成功した。治療後の運動負荷試験では頻拍は誘発されない。【考察】一般に RVOT起源の VTで循環動態破綻は起こり難いが、動悸の訴えもなく無症状であることは稀である。良性と思われる RVOT起源の VTにも、多形心室頻拍や心室細動を惹起する悪

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

性群もあり、注意が必要である。【結語】学校心臓検診で VT心電図が捕捉された症例を経験した。運動によって容易に発作は誘発される運動誘発性 VTと診断し、高周波カテーテルアブレーションで根治した。症状と治療経過に関し文献的考察を交えて報告する。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P41-03] 学校心臓検診受診後に失神をきたし搬送された洞不全症候群の女児例

○升森 智香子, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉恵, 桜井 研三, 水野 将徳, 後藤 建次郎, 栗原 八千代, 麻生 健太郎（聖マリアンナ医科大学 小児科）

Keywords: 洞不全症候群, 不整脈, 心停止

【緒言】洞不全症候群(Sick Sinus Syndrome:SSS)は，洞結節やその周辺の心房筋の障害によって，徐脈や心停止を来たす症候群である．小児の特発性の SSSは非常に稀な疾患であるが突然死の可能性があり，その抽出は非常に重要である．今回我々は，心静止を来し，突然死の危険性のあった SSSを経験したので報告する．【症例】6歳女児．【家族歴・既往歴】失神歴なし，他特記事項なし．【現病歴】学校心臓検診を午前中に受け，検診終了後にめまいを訴え，保健室でトレンデンベルグ体位をとり観察していたところ，約5分程度の意識消失を認めた．意識は自然に回復した為，コンピュータ診断は SSS疑いであったが，高次検診施設に上がることなく保護者が学校に呼び出され受診を命じられた．近医受診にて，高度の徐脈を指摘され当院へ紹介された．【来院時現症】体温36.5℃，心拍30回/分，血圧86/51mmHg, 意識レベル E4V5M6であったが易疲労感あり, 顔色やや蒼白，心音整 S1,S2正常，心雑音なし．【来院時検査結果】心電図： HR30bpm, SSS Rubenstein分類2型．胸部レントゲン検査結果： CTR53%，肺血管陰影増強なし．心エコー検査：左室拡張末期径43.9mm, 左室駆出率70.6%．【入院後経過】高度洞徐脈（ HR20-30回/分）で失神あり一時的なペースメーカー（ PM）を挿入し， VVIで Vrateは75回/分に設定した．ペーシング offテストでは心静止となり，自己脈回復せず入院７日目に永久的な PMを挿入した．経過中，入院14日目頃から心房粗動（ AF）を認め電気的除細動を行うも効果は一時的であり，入院35日目にカテーテルアブレーションを施行した．以降 AFの再燃は認めていないが， PMリズムのまま退院となった．【考察】今症例は心臓検診の時点で，すでに約10秒程度の心静止を生じていた．心事故発生の予防には学校健診での抽出が重要であり，重篤な不整脈が発見された場合に，結果がより迅速に医師側に伝わるシステム構築が今後は必要である．

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P41-04] 生後早期に血行動態に影響を及ぼした単形性持続性心室頻拍の1例

○井手 水紀[1], 岸本 慎太郎[1,2], 前田 靖人[1], 鍵山 慶之[1], 籠手田 雄介[1], 前野 泰樹[1], 須田 憲治[1] （1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大分こども病院 小児科）

Keywords: 症候性心室頻拍, 新生児, 治療方針

双胎第1子。第2子に仮死や不整脈なし。在胎25週より当院入院、リトドリンで子宮収縮抑制。27週より180bpm前後、 short VAの頻拍出現。リトドリンの影響を考え、硫酸 Mgに変更すると頻拍頻度減少。胎児水腫なし。器質的心疾患なし。34週、選択帝王切開で出生。体重1738g、 NICU入院。入院時心12誘導心電図(ECG)136bpm、洞調律。日齢1、心エコーで左室壁の収縮非同期を認め、 HR140bpm前後で変動性あったが、ECG施行、 short Rp、 QRS波は洞調律と違った。 ATP投与で P波消失、 QRS波は頻拍のまま持続。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

cardioversionで頻拍一瞬停止もすぐ再発。右室流入路起源単形性持続性 slow VT（鑑別：促進型心室固有調律）と診断。心電図モニターを見返すと入院直後は洞調律だったがすぐに slow VTが発生・持続していた。まずは抗不整脈薬使用せず全身管理を行う方針とし、呼吸障害に対し気管内挿管・鎮静を行った。挿管後から一旦はVT停止。しかし日齢5、抜管後より slow VT再発・持続、乳酸値上昇も認め、 bisoprololl開始。内服開始後乳酸値は低下。日齢14のホルターでは VT頻度は１日総心拍数の43%、概ね140bpm前後、啼泣時は VT最速190bpmに達するが顔色不良等エピソードなし。抗不整脈薬投与について苦慮したが、バイタル・全身状態は保たれており、引き続き同量の bisoprololのみで経過観察する事とした。その後、 VT頻度は日齢27に11%、日齢59に7%と著減。 NT-proBNP(pg/ml)も日齢13 に2351、日齢21に 945、日齢59に527.5と減少。現在外来観察中。【結語】生後早期に血行動態に影響を及ぼした単形性持続性 VTを経験した。治療について苦慮したが、β遮断薬内服のみを行った。経時的に VT減少、血行動態への明らかな影響は消失。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P41-05] WPW症候群に対するアブレーション術後 ATP急速静注による再伝導の誘発

○上嶋 和史, 中村 好秀, 稲村 昇, 竹村 司 （近畿大学 医学部 小児科）

Keywords: WPW症候群, ATP, 再発率

【背景】心房細動に対する肺静脈隔離術後、 ATP（アデノシン三リン酸）を投与することで一部の症例に再伝導（ dormant conduction）を認め、追加治療を行うことで成功率が上昇するとされている。今回、自施設でATPを投与することで再伝導が誘発された WPW症候群症例を経験したため報告する。【対象】喘息既往例を除いた WPW症候群患者53例のうち、顕性 WPW 40症例(A群)を対象とした。【方法】アブレーション治療成功後30分を経過してから ATP （0.3-0.4mg/kg）を急速静注した。Δ波を認めた症例に対して最終成功通電部位を再焼灼した。再度 ATPを投与してΔ波を認めないことを確認して治療終了とした。外来にて術後1ヵ月後、6ヵ月後の心電図検査を行い、Δ波の再発の有無を調べた。対象群として、以前当院で施行した顕性 WPW症候群の非 ATP投与群(B群)を用いて比較検討した。【結果】全症例で治療に成功したが、3症例に再伝導を認めた。術後1ヵ月時の再発率は A群で1/37（2.7%）、 B群は3/56（5.4%）であった。また、術後6ヵ月時の再発率は A群で2/21（9.5%）、 B群では4/49（8.2%）であった。再発率は、術後1か月と6か月では統計学的有意差は認められない結果となった。【考察】 A群の再発2症例と、 B群の再発4例中2例は治療前に bumpした部位を焼灼、治療したものであった。つまり、 bumpした場合、 ATP投与は治療成功率の向上に寄与しないものと考えられた。しかし、 bump例を除外すると、 A群は再発0例に対し B群は2例(4.2%)認めることから、 ATP投与による再伝導の確認、再焼灼は再発率を低下させるものと考えられた。また、再伝導を認めた3症例のうち2症例の副伝導路の位置は冠静脈洞入口部であり、治療困難例で有効であると考えられた。【結論】 WPW症候群術後 ATPを投与することによって dormant conductionの有無を確認することによって再発率を低下させ、治療困難例に対しても有効である可能性が示唆された。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P41-06] 学校心臓検診やホルター心電図で診断できず運動負荷心電図で診断できた非通常型房室結節回帰性頻拍の13歳男子例

○宮本 健志[1], 黒澤 秀光[1], 吉原 重美[1], 上嶋 享[2], 内藤 滋人[2] （1.獨協医科大学 小児科, 2.獨協医科大学 心臓・血管内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Keywords: AVNRT, ablation, uncommon

症例:13歳男子.学校心臓検診では異常の指摘はなかったが、野球部の激しい運動に限定的した数分間継続する動悸があり、頻度が増える傾向があった。そのため、本人が近医受診し２４時間心電図を施行したが発作は検出できず当院受診された。運動後に限定しているため運動負荷心電図を行い負荷１分後に narrow QRS tachycardiaが誘発された。左軸，左脚ブ.ロック型の wide WRSから周期280msec,II,III,aVF誘導で陰性 P波を示す long R-P'型 narrow QRS tachycardiaに移行する頻拍の治療のため２回のカテーテルアブレーションを行った。冠静脈洞の後中隔と、下部を焼灼したが、やはり運動後に限定した動悸症状がありイベントレコーダーで再発を診断された。３日目のセッションを行った。数回におよび同部位を焼灼したが頻拍は誘発され、心房中隔穿刺を行い頻拍中の左心房の最早期心房波を認める部位を焼灼したところ、誘発される頻拍の II,III,aVfの心房波のシークエンスが変化した。その後右房側から CARTOの左房焼灼部位と完全に体側である冠静脈洞の中中隔を焼灼したところ頻拍は誘発されなくなった。以降全く頻拍は日常生活で誘発されなくなった。総括:left word室房伝導を介する slow pathwayに関連した非通常型 AVNRTであった。頻拍中の最早期心房波を精密に追った結果、左房側の焼灼後、対側の冠静脈洞の中中隔が最早期部位であり、同部位を焼灼して停止した。両側心房からの治療を要した稀な AVNRTであった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈

ポスターセッション42（ P42）

電気生理学・不整脈 4

座長:泉 岳（北海道大学 小児科）

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P42-01] 小児ブルガダ症候群の発熱誘発心室頻拍に対するキニジンの予防効果

○渡部 誠一, 渡邉 友博, 中村 蓉子, 松村 雄 （総合病院土浦協同病院小児科）

[P42-02] 1:1室房伝導を伴う胎児期心室頻拍から生後一過性完全房室ブロックに至った1例

○白水 優光, 宗内 淳, 川口 直樹, 飯田 千晶, 岡田 清吾, 杉谷 雄一郎, 渡邉 まみ江, 城尾 邦隆 （九州病院 小児科）

[P42-03] 房室結節回帰性頻拍と心拍変動解析

○河合 駿, 坂口 平馬, 鈴木 大, 馬場 恵史, 嶋 侑里子, 白石 公, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

[P42-04] 塩酸イソプロテレノールの増量、頻回内服によって新生児期のペースメーカー植え込みを回避できた新生児ループスの1例

○安済 達也[1], 片岡 功一[1,2], 鈴木 俊[1], 古井 貞浩[1], 岡 健介[1], 松原 大輔[1], 南 孝臣[1], 河田 政明[3], 山形 崇倫[1] （1.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 3.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科）

[P42-05] 突如の完全房室ブロックのため、ペースメーカーを留置して救命した18トリソミーの第一例

○岩本 洋一, 松村 峻, 石戸 聡, 増谷 聡, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター 総合周産期母子医療センター 小児循環器部門）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P42-01] 小児ブルガダ症候群の発熱誘発心室頻拍に対するキニジンの予防効果

○渡部 誠一, 渡邉 友博, 中村 蓉子, 松村 雄 （総合病院土浦協同病院小児科）

Keywords: Brugada, VT, quinidine

【はじめに】小児 Brugada症候群(BrS)は発熱により VTが誘発される。自験例3例にキニジン療法を行ない、 発熱誘発 VTの予防効果について検討した。【症例1】女性、診断時5か月、現在11歳11か月、 VSD術後、SCN5A変異： p.Gly1743Arg、3歳時発熱誘発 VTになりキニジン開始、現在投与量14.5mg/kg日、トラフ血中濃度0.5-1.8mcg/ml。【症例2】男子、診断時5歳4か月、現在14歳6か月。症例1の兄で遺伝子変異同じ、発熱で Type1波形顕著化・ RR不整となる（症例1の発熱誘発 VT出現時と似る）ため、8歳からキニジン開始、現在投与量13.7mg/kg日、トラフ血中濃度0.5-1.1mcg/ml。【症例3】女子、6か月時心室頻拍で緊急入院、有熱で VT頻回、急性心筋炎を考え治療した。1歳2か月発熱時 Type1波形を認め BrS診断、 SCN5A変異： p.Thr290fs。11歳11か月時 PIL負荷で VT出現しキニジン開始、現在14歳11か月、キニジン投与量15.6mg/kg日、トラフ血中濃度1.0-1.8mcg/ml。【キニジンの効果】症例1、2、3それぞれ V1誘導の Type1の有無+-は、キニジン無し発熱無し(+)(+)(-)、キニジン無し発熱あり(++)(++)(+)[(++)著明な Type1と RR不整を伴う]、キニジンあり発熱無し(-)(±)(-)、キニジンあり発熱無し(+)(+)(-)となり、いずれも心電図所見が改善した。かつ発熱誘発 VTは予防されており、キニジンの効果を認めた。3例ともキニジン投与量15mg/kg日 前後（3分割投与）、トラフ血中濃度1 mcg/ml 前後。補助療法として、発熱時に積極的解熱と注意深い観察を行い、症例1、2には Home AEDを用意している。【考察・結語】 BrSに対するキニジン療法は発熱誘発 VTを予防する点で有効である。発熱時心電図変化を注意深く観察することが治療効果判定において有用であった。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P42-02] 1:1室房伝導を伴う胎児期心室頻拍から生後一過性完全房室ブロックに至った1例

○白水 優光, 宗内 淳, 川口 直樹, 飯田 千晶, 岡田 清吾, 杉谷 雄一郎, 渡邉 まみ江, 城尾 邦隆 （九州病院 小児科）

Keywords: 胎児頻拍, Purkinje, 完全房室ブロック

【背景】基礎疾患のない胎児心室頻拍は稀である。また、室房伝導を有する完全房室ブロックの報告は僅かに見られるが、その機序は不明であり、胎児心室頻拍との合併例は見られない。【症例】母体は妊娠39週2日の妊婦健診で異常の指摘はなかった。翌日に胎動減少の自覚から近医産科を受診し、胎児心エコーで頻拍（心拍数180bpm、1:1房室伝導）及び腔水症を指摘された。胎児心不全・胎児水腫と診断し、同日緊急帝王切開により児が出生した。出生体重3130g、出生後より呼吸障害があり、直ちに気管内挿管を行い新生児室へ入院した。心電図では心拍数180bpm、左軸偏位、右脚ブロック型の幅広い QRS波の頻拍であった。1:1室房伝導があり、 ATP投与により房室解離が出現し、心室頻拍と診断した。リドカインは無効であり、除細動（4J）により頻拍は頓挫したものの、完全房室ブロック（心室補充調律 80bpm）となった。血圧は維持され（左室駆出率45%）、カテコラミン投与を行い慎重に経過観察した。抗不整脈薬は使用しなかった。生後15時間より正常洞調律となり（140bpm）、房室ブロックは間欠的となり、生後2日目には消失し、再発はなかった。生後7日目には左室駆出率60%へ回復し、生後1か月で自宅退院した。家族例・母体服薬・感染歴はなく、胎盤ウイルス PCR検査も陰性であった。【考察】 His-Purkinjeを介する特発性心室頻拍が考えられ、リエントリー回路内に Verapamil感受性を有する特殊 Purkinje線維を含むとされる。また、 Verapamil過剰投与により室房伝導を伴う完全房室ブロックを来たした成人例の報告が見られる。本症例において、心室内の刺激伝導系における Caチャネルの関与を推察する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P42-03] 房室結節回帰性頻拍と心拍変動解析

○河合 駿, 坂口 平馬, 鈴木 大, 馬場 恵史, 嶋 侑里子, 白石 公, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

Keywords: 房室結節回帰性頻拍, 房室結節二重伝導路, 心拍変動解析

【背景】房室結節回帰性頻拍(AVNRT)は低年齢児には少なく成長するに伴い増加していく。その基質となる房室結節二重伝導路は健常例にも認められるが、 AVNRTとして発症するものとの差異は定かではない。【目的】AVNRT発症に関する因子として自律神経の関連を検討すること。【方法】対象は2010-2017年にかけて当院でアブレーション治療(RFCA)を行った AVNRT患者のうち Holter心電図を用いた心拍変動(HRV)解析を行った 12例（A群）。対照群として WPW症候群に対して RFCAを行った12例(W群)で同様の解析を行い比較した。不整脈発生因子として、 His束記録部位-冠静脈洞間の距離(HB-CS)、速伝導路(FP)/遅伝導路(SP)の有効不応期(ERP)、異所性心房調律の有無そして HRVの結果を比較した。【結果】平均年齢は A群15歳(±3.3)、 W群12.8歳(±2.3;p=0.13)。 HRVでは心臓迷走神経活動の指標である高周波数成分(HF)が12-18時の時間帯で321.7ms2(±451.7) vs 933.4ms2(±1083.6;p=0.024)、18-24時で536.8ms2(±373.4) vs 1364.3ms2(±1164.5;p=0.015)であった。 HB-CS 28.4mm(±6.3) vs 30.5mm(±8.7;p=0.885), A群の ERPは FP 397ms（±104.8）, SP 272.9ms(±95.3)、全例で異所性心房調律は認めなかた。【考察・結論】 W群と比較し A群では有意に12-24時の間で HFが低値を示し、心臓迷走神経活動の低下と AVNRT発症の関与が示唆された。自律神経の変動が房室間の伝導性を変化することがその要因と推定される。今後さらなる自律神経の関与についての検討を重ねたい。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P42-04] 塩酸イソプロテレノールの増量、頻回内服によって新生児期のペースメーカー植え込みを回避できた新生児ループスの1例

○安済 達也[1], 片岡 功一[1,2], 鈴木 俊[1], 古井 貞浩[1], 岡 健介[1], 松原 大輔[1], 南 孝臣[1], 河田 政明[3], 山形 崇倫[1] （1.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 3.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科）

Keywords: 先天性完全房室ブロック, 塩酸イソプロテレノール, 新生児ループス

【背景】高度な徐脈を伴う先天性完全房室ブロック（ CCAVB）ではペースメーカー（ PM）植え込みが考慮されるが、低体重児への恒久的 PM植え込みは困難である。塩酸イソプロテレノール（ ISP）の用量および服薬回数を増加することで、新生児期の PM植え込みを回避し、外来で体重増加を図っている症例を経験した。【症例】胎児期から徐脈を指摘されていた。在胎38週3日、帝王切開で出生した。出生体重は2437gで出生時の心拍数は58/分、心胸郭比は0.60であった。徐脈の持続による心不全の顕在化を危惧し、 ISP 0.05μg/kg/分の持続静注を開始した。反応は良好で心拍数は70から90/分まで増加した。日齢1に ISP 1.0mg/kg/日・分４で内服を併用開始した。内服量を2.0mg/kg/日・分4まで増量し、 ISP持続静注を漸減・中止したところ、心拍数は60以下に低下したため持続静注を再開した。その後、内服量を10mg/kg/日まで増量し、内服回数を分8回に増やした。またロートエキスの内服も併用したところ心拍数は70から90/分で低下なく、日齢16に ISP持続静注を離脱でき、日齢31に退院した。【考察】小児においてβ刺激薬である ISPは用量-反応関係が一定ではなく、内服量の上限は定められていない。自験例では10mg/kg/日まで増量したが有害事象はなく、低 K血症などに注意しつつ安全に増量

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

可能と考えられる。また分4の内服で心拍数を維持できず、哺乳回数に合わせ分8に変更したところ心拍数を維持しえたが、徐放製剤を粉砕内服することが薬剤の半減期に影響を与えている可能性も考えられた。【結論】CCAVB児に対し少量の ISPで効果がない場合も、内服量や内服回数を増加することで新生児期の PM植え込みを回避できる可能性がある。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P42-05] 突如の完全房室ブロックのため、ペースメーカーを留置して救命した18トリソミーの第一例

○岩本 洋一, 松村 峻, 石戸 聡, 増谷 聡, 先崎 秀明 （埼玉医科大学総合医療センター 総合周産期母子医療センター 小児循環器部門）

Keywords: 18トリソミー, ペースメーカー, 完全房室ブロック

【背景】18トリソミー(T18)の児は、原因不明の突然死があり得る。これまで完全房室ブロック(CAVB)を発症した T18の報告は見当たらない。突如 CAVBを呈し、ペースメーカー留置(PMI)にて救命した T18の第一例を報告する。
【症例】1歳4か月、女児。18トリソミー、食道閉鎖(Gross type A)、臍帯ヘルニア、 DORV、心室中隔欠損と胎児診断されていた。在胎36週6日、体重1688g、 Apgar score 1分4点・5分8点にて出生し、当院 NICUに入院した。肺動脈弁狭窄を有し、高肺血流に至らずに経過した。日齢3に胃瘻造設と臍帯ヘルニア手術、日齢12に小腸穿孔のため回腸部分切除と回腸瘻増設術を受け、生後11か月で退院・在宅移行した。1歳4か月時に再入院し食道牽引術を受けた。術後7日目に計画抜管したが右肺全体に無気肺を生じ、再挿管に至った。再挿管約30分後に突如 Mobitz2度 AVBが出現し、およそ40秒後に CAVBに移行した。高度徐脈のため直ちに体表面ペーシングを経て、経静脈ペーシングカテーテルによる心室ペーシングを開始した。 CAVB発症直後の血液ガス・血液検査所見では有意な異常所見は認めず、心エコーでは心室駆出率の低下を認めなかった。その後、自己脈は HR70程度の心室補充調律となった。イソプロテレノールの持続静注による改善を認めず、自己脈の HRは46-55に留まり、十分な体血流量が得られなかった。 CAVB発症後40日目に PMIを施行し、術後日59目に生存退院し、現在在宅で経過中である。
【考察】本症例の CAVBの原因は不明であった。18トリソミーの突然死につながり得る重大な病態として、CAVBへの突然の移行があり得る。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション | 成人先天性心疾患

ポスターセッション43（ P43）

成人先天性心疾患 2

座長:嘉川 忠博（榊原記念病院循環器 小児科）

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P43-01] 高齢期に三尖弁置換手術を行った修正大血管転位症の一例

○仁田 学, 菅野 晃靖, 重永 豊一郎, 小村 直弘, 岩田 究, 中島 理恵, 松本 祐介, 寺中 紗絵, 野田 光里, 石上 友章, 石川 利之 （横浜市立大学附属病院 循環器・腎臓・高血圧内科学）

[P43-02] 完全大血管転位症の術後遠隔期に両半月弁置換を施行した1例

○杉野 充伸[1], 浦山 耕太郎[1], 新田 哲也[1], 田原 昌博[1], 山田 和紀[2] （1.あかね会土谷総合病院 小児科, 2.あかね会土谷総合病院 心臓血管外科）

[P43-03] 肺動脈弁置換術後早期に人工弁不全を生じた3症例

○坂本 一郎[1], 帯刀 英樹[2], 永田 弾[3], 大賀 正一[3], 塩瀬 明[2], 筒井 裕之[1] （1.九州大学病院 循環器内科, 2.九州大学病院 心臓血管外科, 3.九州大学病院 小児科）

[P43-04] 睡眠時無呼吸症候群を合併した Fontan術後患者に対する在宅 CPAPの効果

○杉谷 雄一郎[1], 宗内 淳[1], 川口 直樹[1], 白水 優光[1], 岡田 清吾[1], 飯田 千晶[1], 渡邉 まみ江[1], 城尾 由恵[1], 落合 由恵[2] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

[P43-05] 重症心不全を呈した成人 cTGAに対して弁尖温存 TVRを施行した一例

○高木 大地[1], 角浜 孝行[1], 板垣 吉典[1], 桐生 健太郎[1], 田中 郁信[1], 山浦 玄武[1], 加藤 宗[2], 渡邊 博之[2] （1.秋田大学 医学部 心臓血管外科学講座, 2.秋田大学 医学部 内科学講座 循環器内科学分野）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P43-01] 高齢期に三尖弁置換手術を行った修正大血管転位症の一例

○仁田 学, 菅野 晃靖, 重永 豊一郎, 小村 直弘, 岩田 究, 中島 理恵, 松本 祐介, 寺中 紗絵, 野田 光里, 石上 友章, 石川 利之 （横浜市立大学附属病院 循環器・腎臓・高血圧内科学）

Keywords: 修正大血管転位症, 三尖弁閉鎖不全症, 高齢者

【背景】成人期の修正大血管転位症では体心室である右室機能や三尖弁逆流への対応が課題の一つであり、高齢期以降であってもその課題は継続する。【症例】症例は69歳女性。出生後に修正大血管転位症・心房中隔欠損症(ASD)・左上大静脈遺残と診断された。42歳時に肺動脈弁下左室に付随する僧帽弁前尖交連部に付着する小指頭大の構造物が左室流出路狭窄を引き起こしていると判断され、僧帽弁置換(機械弁)+ ASD閉鎖術が施行された。51歳時に機械弁の血栓弁による心原性ショックで緊急僧帽弁再置換(生体弁)が行われた。その後は先天性心疾患を専門としない近医でフォローされていた。60歳以降は心房細動が永続化した。2017年8月より歩行時の息切れが出現。同年10月には心不全の急性増悪で他院へ緊急入院となった。急性期治療後も病棟内歩行で強い息切れを自覚し、自宅退院が困難のため当院へ転院となった。身体所見では3音と胸骨左縁に Levine 4/6の収縮期逆流性雑音を聴取した。経胸壁/食道心エコー図では、腱索断裂に伴う三尖弁前尖の逸脱と高度逆流(PISA radius=13mm、有効逆流弁口面積=0.82cm2、逆流率=73%)を認めた。右室造影でも Seller’s 4度の三尖弁逆流を認めた。右室駆出分画は60%と維持されていた。加えて左冠動脈と右房間に冠動静脈瘻(3.6mm)の合併を認めた。体液過剰是正後にも労作時の息切れは改善せず、内科的治療のみでは心不全管理が困難な状況であった。そこで三尖弁置換(生体弁)+僧帽弁再々置換(生体弁)+冠動静脈瘻閉鎖術を行った。弁の病理診断では粘液腫状変性を認めた。術後は軽度の右室機能低下を認めたが、自覚症状は改善し自宅退院が可能となった。【結語】成人先天性心疾患患者では高齢となっても治療介入を要することがあるため、生涯にわたる専門施設でのフォローアップが望ましい。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P43-02] 完全大血管転位症の術後遠隔期に両半月弁置換を施行した1例

○杉野 充伸[1], 浦山 耕太郎[1], 新田 哲也[1], 田原 昌博[1], 山田 和紀[2] （1.あかね会土谷総合病院 小児科, 2.あかね会土谷総合病院 心臓血管外科）

Keywords: TGA, ASO, 弁置換

【背景】完全大血管転位症(TGA)は術後遠隔期に様々な諸問題が生じる。今回、動脈スイッチ術(ASO)後30年経過して、両半月弁を機械弁に置換した症例を経験したので報告する。【症例】30歳男性。 TGA(II)で、乳児期にASOを施行。次第に肺動脈弁狭窄の進行あり、2歳時に trans annularでの PA patch plastyを行った。その後も末梢性肺動脈狭窄は残存し、バルーン治療が追加されたが、無効であった。 ASO後30年経過し、動悸を主訴に受診。肺動脈弁と両側 PAの狭窄および PR、右室拡大に伴う TRが顕著であり、右心不全となっていた。上行大動脈は瘤状に拡大し PAを圧排、 ARも出現していた。外科的介入の必要性を説明し、再手術を行った。2弁同時置換する方針となり、 AVR(SJM27mm)+PVR(SJM25mm)+TAP(Phusio ring 30mm)+AscAo plasty+左 PAの人工血管置換+PA plastyを行った。術後1日目に抜管。術後10日目に造影 CTで左肺動脈内の血栓閉塞が判明し、術後13日目に左肺動脈内の血栓除去術を追加した。その後、左側優位で肺炎および胸水の貯留を認め、長期間抗菌薬の投与を行ったが、軽快し術後61日目に退院となった。退院前に行った心臓超音波検査で、右室圧低下および右心機能は改善した。【考察】 ASO後の遠隔期に、大動脈基部拡大および AR増悪の危険因子として、肺動脈絞扼術の先行、 VSD、 Taussig－ Bing奇形があるが、 ASO後に大動脈弁への再手術介入率自体は低いことが知られている。本例では、中等度の ARおよび上行大動脈の拡大を合併しており、両弁への同時介入を行った。今後、 ASO後の成人先天性心疾患の患者が増加することによって、両半月弁に介入せざるを得ない症例が増加することが予想される。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P43-03] 肺動脈弁置換術後早期に人工弁不全を生じた3症例

○坂本 一郎[1], 帯刀 英樹[2], 永田 弾[3], 大賀 正一[3], 塩瀬 明[2], 筒井 裕之[1] （1.九州大学病院 循環器内科, 2.九州大学病院 心臓血管外科, 3.九州大学病院 小児科）

Keywords: 成人先天性心疾患, 肺動脈弁置換術, 生体弁不全

【背景】二心室修復術後遠隔期の肺動脈弁閉鎖不全症に対する肺動脈弁置換術(PVR)は確立された治療になりつつある。しかし生体弁を使用した肺動脈弁置換術には早期の人工弁不全による再手術という問題が生じうる。今回術後10年以内に再手術を検討すべき3症例を経験したので報告する。
【症例１】19歳男性。 Fallot四徴症にたいして心内修復術後、16歳で肺動脈弁置換術(Epic 25mm)施行。術後早期より肺動脈弁狭窄を疑われ、狭窄の進行を認めていた。造影 CTでは生体弁周囲に血栓あるいはパンヌスを疑う構造物を認め、それに伴う狭窄が疑われた。抗凝固療法でも改善なく、現在再手術待ち。
【症例２】22歳男性。 Fallot四徴症に対して心内修復術後15歳で肺動脈弁置換術(Mosaic ultra 23mm施行)。経時的に肺動脈弁狭窄兼閉鎖不全症を認めるようになり再肺動脈弁置換術(Inspiris Resilia 25mm)施行。再手術時の所見では三尖のうち一尖が開放位で固定していた。
【症例３】13歳男性。動脈管依存性肺動脈狭窄に対して心内修復術後、8歳で肺動脈弁置換術(Mosaic Ultra 21mm)施行。術後次第に失神を認めるようになり、肺動脈弁狭窄の進行を認めていた。肺動脈弁狭窄兼閉鎖不全症を認めるようになっており、現在再手術待ち。
【考察】男性の20歳以下での肺動脈弁置換術は早期人工弁不全のリスクが高い可能性があり、その適応と使用する弁に関しては注意が必要であると思われる。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P43-04] 睡眠時無呼吸症候群を合併した Fontan術後患者に対する在宅CPAPの効果

○杉谷 雄一郎[1], 宗内 淳[1], 川口 直樹[1], 白水 優光[1], 岡田 清吾[1], 飯田 千晶[1], 渡邉 まみ江[1], 城尾 由恵[1], 落合 由恵[2] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

Keywords: Fontan, 睡眠時無呼吸症候群, 在宅NIPPV

[背景]肺への駆動心室欠如を特徴とする Fontan循環において、心拍出量の約30%は呼吸運動の影響を受けるため、睡眠時閉塞性呼吸障害・睡眠時無呼吸症候群(SAS)は循環動態に大きく影響すると考えられる。積極的に在宅非侵襲性陽圧換気療法(NIPPV)を導入し循環動態が改善した成人 Fontan術後2症例を報告する。[症例1]16歳男性。診断は僧帽弁閉鎖。生後2か月に肺動脈絞扼術、1歳4か月時 Glenn手術、2歳5か月時に Fontan手術(心外導管16mm)を施行した。術後左横隔膜神経麻痺を合併し術後の中心静脈圧は平均11mmHgであった。12歳から3年間で体重 45kg→70kg、 BMI 20→29に増加した。14歳時の心臓カテーテル検査で鎮静後上気道閉塞症状を認め、その際中心静脈圧は平均15mmHgと高値であった。高校入学後から労作時呼吸困難が自覚するようになった。ポリソムノグラフィーでは、無呼吸低呼吸係数(AHI) 50であり重症 SASと診断した。在宅 NIPPVを導入したところ、体重 55kg、 BMI 23に低下した。また心臓 MRI検査では心係数(L/min/m2)が NIPPV導入前後で2.33から3.05 へと増加した。[症例2]42歳男性。診断は完全大血管転位、心室中隔欠損、僧帽弁閉鎖、下大静脈欠損、多脾症候群。17歳時に Total cavopulmonary shuntを施行し、術後洞不全症候群となりペースメーカー(AAI)を留置した。22歳時に Fontan手術(心外導管16mm)を施行した。術後に体重は45kg→58kg、 BMI

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

17→23に増加した。入眠時に閉塞性無呼吸の所見がみられ、日中の頭痛、全身倦怠感や、1回/月の頻度で心房粗動や心房細動が出現した。37歳時ポリソムノグラフィーを施行したが、 AHI=1.0で SASの診断には至らなかった。しかし42歳時在宅 NIPPVを導入したところ、症状が改善し導入後1か月で-3kgの体重減少を得た。[結論]在宅 NIPPVによる SASの改善は、 Fontan循環を改善し、患者の QOL向上につながる。 Fontan術後患者に対しては睡眠時の呼吸障害改善へ積極的な医療的介入が必要である。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P43-05] 重症心不全を呈した成人 cTGAに対して弁尖温存 TVRを施行した一例

○高木 大地[1], 角浜 孝行[1], 板垣 吉典[1], 桐生 健太郎[1], 田中 郁信[1], 山浦 玄武[1], 加藤 宗[2], 渡邊 博之[2] （1.秋田大学 医学部 心臓血管外科学講座, 2.秋田大学 医学部 内科学講座 循環器内科学分野）

Keywords: 修正第血管転移, 成人, 三尖弁置換術

【はじめに】成人期における修正大血管転位は、診断時に重度の低心機能・房室弁逆流を呈している場合がある。特に術前低心機能（ EF＜40%）場合、房室弁逆流に対する外科的介入において、術後の生命予後が有意に悪いことが報告されている。一方で、どの程度の低心機能であれば耐術可能かは明らかではない。今回、術前にカテコラミン依存となった症例に対して、三尖弁（体循環房室弁）置換術を施行し、術後良好な経過を得た症例を経験したので報告する。【症例】70歳女性。これまで心疾患を指摘されたことはない。呼吸困難を中心とした心不全を発しし、カテコラミン離脱が困難な状態となった（ DOA/DOB 2/2μg/kg/min）。心精査の結果、修正大血管転位およびそれに伴う体心室の重症房室弁逆流と低心機能(EF25%)を認めた。術前より筋力トレーニング及び歩行練習を積極的に介入した（ peakVO2 9.9ml/kg/min）。手術は三尖弁置換術（ ON-X 25mm）と機能的左室心外膜リード留置を行った。三尖弁は高度に肥厚し、前尖が心室側に落ち込んでおり、弁形成術は困難であった。心機能を考慮し、三尖弁は弁尖・腱索は温存した。術当日に抜管することができ、翌日より心臓リハビリテーションを開始した。少量カテコラミンの長期補助が必要であったが、術後約６週間で500m歩行が可能となり自宅退院となった。 【考察・結語】本症例は EF 25%と低心機能であったが、弁置換術を行い、良好な転機を得ることができた。術前より積極的な心臓リハビリテーションを行なった。術式は、１）確実な弁逆流の制御、２）手術時間の短縮を考慮し、弁置換術を選択した。心機能を考慮し、 Tricuspid complex(弁尖・腱索、乳頭筋)は温存し、術後 CRTが導入できるように心外膜リードを留置した。本症例は、高齢者・重度低心機能症例においても外科的介入によって、生命予後・ QOLが改善しうる可能性を示した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ポスターセッション44（ P44）

外科治療遠隔成績

座長:打田 俊司（愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科）

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P44-01] Pulomonary artery sling 術後の左肺動脈狭窄

○吉村 幸浩[1], 平野 暁教[1], 山本 裕介[1], 寺田 正次[1], 住友 直文[2], 宮田 功一[2], 福島 直哉[2], 永峯 宏樹[2], 大木 寛生[2], 三浦 大[2], 澁谷 和彦[2] （1.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 2.東京都立小児総合医療センター 循環器科）

[P44-02] Fontan術後の外科的再介入症例の治療成績

○渡邊 卓次, 西垣 恭一, 谷本 和紀, 川平 洋一, 鍵崎 康治 （大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科）

[P44-04] 小児期左側房室弁置換症例の遠隔期成績

○西野 貴子[1], 北山 仁士[2], 佐賀 俊彦[1], 篠原 徹[3], 丸谷 怜[3], 稲村 昇[3] （1.近畿大学 医学部 心臓血管外科, 2.耳原総合病院 ICU部, 3.近畿大学 医学部 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P44-01] Pulomonary artery sling 術後の左肺動脈狭窄

○吉村 幸浩[1], 平野 暁教[1], 山本 裕介[1], 寺田 正次[1], 住友 直文[2], 宮田 功一[2], 福島 直哉[2], 永峯 宏樹[2], 大木 寛生[2], 三浦 大[2], 澁谷 和彦[2] （1.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 2.東京都立小児総合医療センター 循環器科）

Keywords: pumonaru artery sling, 肺動脈狭窄, 気管狭窄

【目的】 PA slingに対する手術後に左肺動脈の狭窄や左肺血流の低下を認める場合があり，当院での症例で調査検討する．【対象と方法】2010年3月から2017年12月に手術を施行した PA sling 22例中術後評価が行われた21例を対象とし，それらの診療録を後方視的に調査し主に左肺動脈の評価を行った．更に左肺動脈再移植法に若干の変更を加えた2014年4月の前後で2群に分け，前期10例を I群，後期11例を II群とし比較検討した．尚，術後左肺動脈狭窄は，左肺血流比30%未満と10mmHg以上の圧較差，そしてカテーテルおよび外科的肺動脈形成を要した例とした．【結果】21例（女児8例）の手術時月齢は2.1～23.1ヵ月（中央値5.7ヵ月），手術時体重は3.0～9.3kg（中央値6.5kg）．有意な気管狭窄を18例に認めスライド気管形成術を同時に施行した．また同時修復を要した心内奇形は8例で ASD 5， TOF 2， VSD1であった．病院死亡はなく全例転院もしくは退院した．遠隔死1例を含めた初回肺血流シンチでの左肺血流比30%未満の症例は I群3/9例， II群1/11例（ P=0.55）で，実測値は I群35.0±12.5%， II群49.7±12.6%（ P=0.01）であった．初回心臓カテーテル検査時の圧較差10mmHg以上は I群5/9例， II群2/11例（ P=0.16）で，実測値は I群20.1±17.2mmHg， II群4.9±2.8mmHg（ P=0.01）であった． II群1例への外科的形成術を含め左肺動脈狭窄への治療介入は I群7/9例， II群3/11例（ P=0.07）．術後左肺動脈狭窄は全体で21例中11例52%に認め， I群8/10例， II群3/11例（ p=0.03）であった．左肺動脈狭窄の要因は吻合部狭窄が8例と主であるが，左主気管支の圧排による左肺動脈遠位部の狭窄も数例に認めた．【考察】PA sling術後の左肺動脈狭窄は比較的高頻度に認めた．前期群には TOF合併例もあり単純な比較は出来ないが後期群で術後左肺動脈狭窄の発生が少ない傾向にあった．吻合部狭窄以外にも左肺動脈狭窄をきたす要因があり注意深い経過観察が重要と思われた．

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P44-02] Fontan術後の外科的再介入症例の治療成績

○渡邊 卓次, 西垣 恭一, 谷本 和紀, 川平 洋一, 鍵崎 康治 （大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科）

Keywords: Fontan, re-intervention, complication

【背景】不整脈や蛋白漏出性胃腸症(PLE)、肺動静脈瘻(PAVF)などの Fontan術後合併症に対して外科的介入を要することがある。【対象】1997年から2017年に当院で心外導管を用いた Fontan手術(EC-TCPC)を施行した126例のうち、現在も当院でフォローしている EC-TCPC術後患者は103例あり、再手術を施行したのは26例（開心術19回、ペースメーカー植込み(PMI) 16、その他1）であった。【結果】再手術時期は TCPC後中央値58(8-216)か月で、房室弁逆流あるいは狭窄に対する弁形成5例(弁閉鎖3、形成2)または弁置換2例、肺静脈狭窄(PVO)に対する解除術5例、 PLEまたは PAVFに対する人工血管再置換術3例、肺動脈再建術1例、大動脈弁下狭窄(SAS)に対する解除術3例(筋切除2、 DKS1)、心室瘤に対する切除術2例、上行大動脈拡大や大動脈基部拡大に対する上行大動脈置換1例または自己弁温存大動脈基部置換1例、体肺動脈側副血管の過剰発達に対する peel &wrap1例、 MRSA菌血症による IEに対する人工血管置換術1例であった。また、 PMIは16例で、10例は洞不全症候群、5例は房室ブロックに対して施行し、他の1例は心室再同期療法(CRT-P)であった。再手術後は全例生存しており、 NYHAならびに QOLの改善、 PAVF減少、 PLE改善、など良好な術後経過を得ている。10年再手術回避率は72%であった。【まとめ】 EC-TCPC術後13%の症例で様々な合併症に対し再開心術を、15%の症例で PMIを要した。10年再手術回避率は72%であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P44-04] 小児期左側房室弁置換症例の遠隔期成績

○西野 貴子[1], 北山 仁士[2], 佐賀 俊彦[1], 篠原 徹[3], 丸谷 怜[3], 稲村 昇[3] （1.近畿大学 医学部 心臓血管外科, 2.耳原総合病院 ICU部, 3.近畿大学 医学部 小児科）

Keywords: 弁置換, 遠隔期, 再手術

(背景)小児弁置換例は弁選択、長期の抗凝固療法、成長発育に伴う遠隔期の人工弁狭窄等が問題となる。今回小児期に弁置換術を余儀なくされた左側房室弁置換術の遠隔期成績を検討した。（対象）2018年までに左側房室弁置換を施行した10歳以下の乳幼児15例。手術時年齢は平均3歳5カ月（3月-9歳1月）、平均体重10kg（4.5-17）。原疾患は先天性 MR3、弁形成術後 MR５（ AVSD3,pAVSD2）、 AVSD4、 ccTGA+Ebstein1、 MS1、 MCLSによる MR1例。使用弁は BS2、 SJM12、 ATS1個、サイズは16-27mm、経過観察可能であった15例の平均追跡期間25.1年、中央値30.9年であった。（結果）血栓弁が2例（ SJ19：6か月、 BS17：18か月）で1例は血栓溶解療法で軽快。遠隔死は4例（18か月：血栓弁、7年：突然死、8年：薬疹による多臓器不全、1年：不整脈）。再弁置換は5例7回、うち成長に伴う MSに対するものは3例４回。再弁置換時の人工弁の弁口面積はRowlattの正常値の70%以下であった。いずれも2size upの弁が挿入可能であった。他は IEによる再置換1例、SJMの弁輪変形による弁機能不全への再手術1例、妊娠希望による生体弁への置換１例を認めた。成人に達した（18歳以上）の10例の現在の就労状況は学生１、パートタイム2、フルタイム3、主婦1。妊娠は1例で認め、妊娠早期のヘパリンへの切り替えを行ったが流産した。弁関連の actual event free survivalは5年で57.1±18.7%、10年で42.9±18.7%と不良であった。(結論) 弁関連の actual event free survivalは不良であった。弁口面積が Rowlattの正常値の70%以下となる頃に成長に伴う再弁置換を要した。再弁置換の際、弁輪も成長し2size大きい人工弁挿入が可能であった。成長期に達した症例の ADLは良好で就学、就業状況も良好であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

閉会式

閉会式（ III-CC）

Sat. Jul 7, 2018 3:00 PM - 3:10 PM 第1会場 (メインホール)

[III-CC-01]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 3:00 PM - 3:10 PM 第1会場)

[III-CC-01]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

教育講演

教育講演4（ III-EL04）

座長:新川 武史（東京女子医科大学 心臓血管外科学）

Sat. Jul 7, 2018 10:10 AM - 11:10 AM 第2会場 (301)

[III-EL04-01] 両大血管右室起始症の外科解剖

○河田 政明 （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）

[III-EL04-02] DORVの3D画像診断

○石川 友一, 倉岡 彩子, 兒玉 祥彦, 寺師 英子, 佐々木 智章, 鍋嶋 泰典, 鈴木 彩代, 白神 一博, 岩崎 秀紀, 原田 雅子, 豊村 大亮 （福岡市立こども病院　循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 10:10 AM - 11:10 AM 第2会場)

[III-EL04-01] 両大血管右室起始症の外科解剖

○河田 政明 （自治医科大学とちぎ子ども医療センター　小児・先天性心臓血管外科）

Keywords: 両大血管右室起始, 漏斗部中隔, 心室内rerouting

【定義】現在 DORVは「50%ルール」に基づく「両大血管の周径のそれぞれ50%以上が右室に結合する"心室-大血管関係"」を有する疾患（群）とされる。旧来の「両側大血管下円錐筋の存在」「 side-by-sideの大血管配列」が混乱の主因である。【形態】漏斗部中隔（ IS）と固有心室中隔との整列不整により VSDが生じ、流出路型が多い。僧帽弁前方にも房室弁-半月弁間の筋束（ VIF）が存在する。 ISの挿入（特に心室中隔側）部位が心室-大血管の結合様式・位置関係を規定し（ TSM前脚・左側 VIF・中心線維体・右側 VIF）、 Neufeldらの大動脈弁下（ SA）型・両大血管下（ DC）型・肺動脈弁下（ SP）型 VSDを伴う病型に相当する。非交通（ NC）型 VSDを伴う病型では VSDは右室流入部あるいは心尖部方向に存在する。 DORVでの VSDは一次室間孔（診断時）を指す場合と二次室間孔（外科的閉鎖時）を指す場合がある。 ISの前方・後方偏位は長さ・厚さも関与して大動脈弁下・肺動脈弁下狭窄に関連、さらには大動脈縮窄/離断や肺動脈狭窄に関連する。心室低形成（右室・左室）や僧帽弁異常を伴う例もある。【診断】基本は心カテーテル・造影検査であるが、 DORVの存在は心エコー図で心室長軸・単軸・心尖４腔断面から50%ルールにより診断する。 ISの挿入・ VSDの情報は単軸断面で三尖弁前-中隔交連との関係に注目する。心尖部からの右前斜位断面は心血管造影に準じた形態情報が得られる。 MRIは有用な診断手段となる。冠動脈走行・流出路や大動脈系狭窄など術式選択に重要な形態についての診断も行う。【外科治療】 SA・ DC型 VSD例では VSD閉鎖・ Fallot四徴に準じて心室内 reroutingを行う。 SP型（偽性 Taussig-Bing心）例では VSD-肺動脈弁の rerouting+動脈スイッチを原則とし、古典的 Taussig-Bing心では ISを切除後 Kawashima手術も選択される。 NC型例では Fontan手術が選択される。【まとめ】 DORVは VSD・心基部・大血管を中心に多様性について理解する必要がある。

(Sat. Jul 7, 2018 10:10 AM - 11:10 AM 第2会場)

[III-EL04-02] DORVの3D画像診断

○石川 友一, 倉岡 彩子, 兒玉 祥彦, 寺師 英子, 佐々木 智章, 鍋嶋 泰典, 鈴木 彩代, 白神 一博, 岩崎 秀紀, 原田 雅子, 豊村 大亮 （福岡市立こども病院　循環器科）

Keywords: 両大血管右室起始症, 画像診断, 3D

いつも DORVの外科治療を考える際,私たち循環器科医の思考順序とは概ね次の2段階を経るのではなかろうか.
1) Biventricular repair(BVR)できるのか,Fontan candidateか
2) BVRできるとしたらどのように修復できるのか
1)についてはまず心室容積や房室弁でふるいにかけられるだろう.解決のめどが立てば2)を考えるが,この DORVの BVRについて苦手意識を持っている人が実に多い。理解しにくいのは次のような理由と推測される.
A) DORV自体を1つの疾患群とする概念と心室大血管の1つの関係を示すという2通りの考えがある
B) Spectrumが広く分類が多岐にわたる
C) 疾患構成単位に Taussig-Bing, posterior TGA等独特の呼称がある
D) 術式に富み分類と1:1対応していない
ここでは3D imagingの強みを最大限活かして理解することを目的に,BVR可能ないわゆる DORVという疾患単位を,Lecompeらの"malposition of the great arteries with VSD"という spectrumとして考えてみたい.そうすれば,BVR可否に必要な条件は TOFから TGAまでいずれであっても十分な広さの左室流出路作成と VSD（心室間シャント）閉鎖が可能か否か,という点に集約される.
選択しうる術式を念頭においた上ではあるが（心室内 rerouting＋肺血流路確保（ Yasui手術含む）もしくは Arterial switch + VSD closureの2群に大別）,3D imagingは従来の2Dと異なり,この修復に不可欠な VSDと大動

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

脈との位置関係， VSD-大動脈 routeに対する三尖弁・肺動脈弁の位置関係，同 routeに介在する心内構造物の有無,大動脈・肺動脈弁下弁上の形態,房室弁形態及び腱索の付着部位，冠動脈走行などを立体的かつ直感的に表現することが可能である.modalityとして心エコー, CT, MRI, Rotational angiographyが挙げられ,装置および再構築ソフトウエアの進歩も著しい.ここでは Lev分類に基づいた代表的な DORV形態を3D imageを含めた術前予測,そして術中所見,術後経過について可能な限り提示したい.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

高尾賞受賞記念講演

高尾賞受賞記念講演（ III-TPL）

座長:坂本 喜三郎（静岡県立こども病院 心臓血管外科）

Sat. Jul 7, 2018 11:20 AM - 11:50 AM 第2会場 (301)

[III-TPL-01] 先天性心疾患を有する新生児が救急車に乗らずにすむ周産期医療の実現

○稲村 昇 （近畿大学医学部 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 11:20 AM - 11:50 AM 第2会場)

[III-TPL-01] 先天性心疾患を有する新生児が救急車に乗らずにすむ周産期医療の実現

○稲村 昇 （近畿大学医学部 小児科）

研究の背景
私が小児循環器学を志した1980年後半は、症状が出現してから重症先天性心疾患（ CHD）の診療が始まった。このため、症状の発見が遅れたために専門病院に着いても助からない CHD、専門病院に搬送することもできない CHDを数多く経験した。出生前に診断できていれば、このような不幸を回避できたはずである。私は CDHの胎児診断を普及させ重症 CHDを有する新生児が救急車に乗らずにすむ周産期医療を目指した。
CHDの胎児心臓スクリーニングに関する報告の多くは正常と対比するスクリーニングに重点がおかれている。新生児期に重症化する CHDは限られている。完全大血管転位(TGA)、総肺静脈還流異常(TAPVC)、大動脈縮窄(CoA)はその代表的な CHDであるが、これらは胎児スクリーニングが困難な CHDでもある。
本研究の目的は新生児期に重症化する胎児スクリーニングが困難な CHDに特化した簡便なスクリーニング方法見出すことと、この簡便なスクリーニング方法を地域医療機関に広めことである。
方法
南大阪地区の産科医院と協力し、ローリスク妊娠の胎児心エコー画像を解析した。画像の解析は小児循環器専門医が行った。個々の CHD（ TGA, TAPVC, CoA）に特徴的な画像を同定し、正常胎児と対象 CHDの胎児心エコーデータを比較し、χ二乗検定と ROC解析で統計的に有用なカットオフ値を求めた。
結果
TGAの大血管は大動脈が上、肺動脈が下に位置する。これは TGAに特徴的な所見で、正常では three vessel trachea viewが V字になるが、 TGAでは大動脈が肺動脈の上にあり前方から起始するため長い大動脈が I字になる（ I-shape sign）。 I-shape signは TGAのスクリーニングに非常に有用で感度96.7%,特異度97.1%であった。

TAPVCは左房後方に共通肺静脈が位置するが、正常では左房後方には何もなく下行大動脈が近接する。この特徴を検証するために 左房後壁/下行大動脈前壁の距離(post LA space index)を計測した。 TAPVC 6例の post LA space indexは1.51±0.71、正常97例は0.71±0.23であった (pCoAは左室心パフォーマンスの低下を反映し大動脈峡部に逆流血が観察されることが知られている。この特徴を検証するために CoA症例における大動脈峡部に逆流血を後方視的に検証した。結果は妊娠35週以前であれば大動脈峡部に逆流血が観察された症例が CoAである感度は77.8%、特異度は69.2%であった。このことより妊娠週数が35週以前の胎児における大動脈峡部に逆流血は CoAスクリーニングに有用と考えられた。
TGAでの I-shape sign、 TAPVCでの post LA space index、 CoAの大動脈峡部に逆流血はこれまでスクリーニングが困難とされていた CHDを簡便にスクリーニングできる方法を加えることで従来のスクリーニングがより有用なスクリーニングなることが示唆された。スクリーニング方法の地域への普及活動
活動内容は地域医療機関の超音波技師を修練生として積極的に受け入れる教育と毎月1回の勉強会の開催である。この結果、胎児診断数は年々増加し、 TGAは80%、 CoAは70%が胎児診断を受けるようになり、 TAPVCも昨年2例目の胎児診断例を経験した。年間50名近い新生児搬送による先天性心疾患の入院が年間数例にまで激減した。
近年は、胎児診断できてよかったと実感してもらえるようにお母さんへの告知から出産・育児までトータルに関わるチームでの対応が必要となっている。本研究での CHDの出生後の経過は出生前カウンセリングに役立ちお母さんに積極的な支援を行うことでお母さんのストレスが減少したとの研究成果も得た。 最後に30年の長きにわたり「重症 CHDを有する新生児が救急車に乗らずにすむ周産期医療」の実現にとりくみ実現に近づけたのは、ご協力いただいた南大阪地区産科医院の諸先生と超音波技師の皆様、共に努力していただいた大阪母子医療センターの皆様のご協力の賜物であります。皆様に深謝の意を表します。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

シンポジウム

シンポジウム12（ III-S12）

Taped Case3

座長:高室 基樹（北海道立子ども総合医療・療育センター）
座長:中川 直美（広島市立広島市民病院 循環器小児科）
コメンテーター:杉山 央（東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科）
コメンテーター:西川 浩（中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科）
コメンテーター:脇 研自（倉敷中央病院 小児科）
Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第1会場 (メインホール)

[III-S12-01] 小児拡張型心筋症に対する自家心臓内幹細胞移植第一相試験

○栄徳 隆裕[1], 大月 審一[1], 馬場 健児[1], 近藤 麻衣子[1], 福嶋 遥佑[1], 重光 祐輔[1], 平井 健太[1], Ou Hidemasa[2] （1.岡山大学大学院医歯薬総合研究科　小児循環器科, 2.岡山大学病院　新医療研究開発センター　再生医療部）

[III-S12-02] Fontan術後の plastic bronchitisに対する積極的カテーテル治療 -心外導管に対する fenestration作成術-

○田邊 雄大, 金 成海, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

[III-S12-03] ノルウッド-両方向性グレン手術後超急性期カテーテルインターベンション

○葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 今村 友彦, 連 翔太, 長田 洋資, 中野 茉莉恵, 小柳 嵩幸, 小島 拓朗, 住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第1会場)

[III-S12-01] 小児拡張型心筋症に対する自家心臓内幹細胞移植第一相試験

○栄徳 隆裕[1], 大月 審一[1], 馬場 健児[1], 近藤 麻衣子[1], 福嶋 遥佑[1], 重光 祐輔[1], 平井 健太[1], Ou Hidemasa[2] （1.岡山大学大学院医歯薬総合研究科　小児循環器科, 2.岡山大学病院　新医療研究開発センター　再生医療部）

Keywords: 拡張型心筋症, 再生医療, カテーテル治療

【背景】　当院ではこれまで、心機能回復を目的として、機能的単心室患者41例に自家心臓内幹細胞移植を行った。　2017年5月から対象を拡大し、拡張型心筋症と診断された18歳未満の小児に対し、自家心臓内幹細胞移植の第1相試験を開始した。　これまで開心術により心筋組織を採取していたが、本研究ではバイオトームにより右室心筋を採取し、細胞培養を行い、後日経皮的・経カテーテル的に培養細胞を冠動脈注入するプロトコールとなり、全ての行程をカテーテルで行うこととなった。18歳未満、 LVEFが40%未満の患者が対象となり、これまで3例に移植を行ったが、その1例につき報告する。　【症例】15歳女児、14歳時から息切れを自覚、喘息治療を行ったが改善なく、心拡大、肺水腫、 BNP上昇を認め前医入院。　拡張型心筋症と診断。　治験参加のため当院紹介。　心エコーでは Biplane m-Simpson法にて LVEF37.5%、解剖学的異常を認めず。　心臓 MRIでは LVEDV135ml、 LVEDVI　106、 LVEF24%、遅延造影にて心基部から心室中部を主体に中隔壁の右室側に異常造影効果あり。　細胞移植の2カ月前に行ったカテーテル検査では LVEDP　7mmHg、 LVGにて LVEF　45%。　右内頸静脈アプローチで右室心筋生検を試みたが、上室性不整脈が多発したため、右鼠径アプローチに変更、6ブロックの組織を採取し、一部は病理に、残りを細胞培養した。　心筋病理では心筋線維の高度肥大や核の腫大、核型不整など拡張型心筋症に矛盾しない所見であった。　培養細胞が所定の個数に到達したため、細胞移植を行った。【手技】3.5×105個の幹細胞を左冠動脈に2/3、右冠動脈に1/3に分けて注入する。　5F guiding catheter(Launcher)を冠動脈近傍に固定し、0.014inchマイクロカテーテル(プローラー)を標箇所に到達させる。一回の注入に2分30秒から5分30秒かけ、緩徐に幹細胞を冠動脈注入する。

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第1会場)

[III-S12-02] Fontan術後の plastic bronchitisに対する積極的カテーテル治療 -心外導管に対する fenestration作成術-

○田邊 雄大, 金 成海, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

Keywords: plastic bronchitis, transcatheter fenestration, trans-septal puncture

【背景】単心室治療を行う患者の Fontan手術到達率が上昇するにつれて、遠隔期合併症である plastic bronchitis(PB)が増えている。当院では PBを発症した患者に対して、静脈圧低下を目的として、側副血管のコイル塞栓や Fontan導管への fenestration作成などのカテーテル治療を積極的に行なっている。【症例】4歳4ヶ月の男児。左室型単心室，大動脈縮窄と胎児診断。33週1281gに母体適応で緊急帝王切開で出生。両側肺動脈バンディングを行い、6ヶ月で Norwood+両方向性 Glenn術。2歳4ヶ月で Fontan型手術(18mm 心外導管)に到達。術後に左肺動脈狭窄が発覚。4歳頃から呼吸不全での入退院頻回になり、自宅にて樹枝状痰を喀出し、 PBと診断。左肺動脈へステント留置を行うも、症状改善なく、更なるカテーテル治療の方針となった。【手技内容など】全身麻酔下でカテーテル治療を実施。 CVP=14mmHg。側副血管へのコイル塞栓を先立って実施。fenestration作成のために8Frシースから AcuNavを挿入して、穿刺部位を観察。8F SL-0 ロングシースから BRK-XS針を用いて穿刺を試みた。穿通確認後，0.014 inch IRON MANワイヤーを心房内へ進めた。TREK2.5mm→Sterling 5mm→cutting balloon バルーン3mm/5mmで段階的に拡大。その後に、 Genesis stent 6*15mmをダンベル型に留置した。 Mustang 5*20mmで後拡張。 SpO2は99%→92%(FiO2：0.4)まで低下し、CVP=14→12mmHgまで低下。カテーテル治療後は呼吸不全の再燃はなく、 HOT導入して退院。【考察】本症例

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

の経過および施行したカテーテル治療から， PBを発症した failing Fontanへの治療方針・経皮的開窓方法・併用した画像診断などに関して議論したい。

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第1会場)

[III-S12-03] ノルウッド-両方向性グレン手術後超急性期カテーテルインターベンション

○葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 今村 友彦, 連 翔太, 長田 洋資, 中野 茉莉恵, 小柳 嵩幸, 小島 拓朗, 住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

Keywords: 術後早期カテーテル治療, ステント, ノルウッドグレン手術

【背景】術後血管狭窄病変に対するカテーテルインターベンションの有用性は明らかである．しかし合併症リスクを考慮した適切な治療時期に関するコンセンサスはない．【目的】開心術後の狭窄病変に対する治療戦略決定，低侵襲で安全なカテーテルインターベンション．【対象】1歳，2.7kg，左室低形成/僧帽弁狭窄/大動脈狭窄/心室中隔欠損/総肺静脈還流異常，食道閉鎖，日齢7 Hybrid stage 1．1歳時にノルウッド両方向性グレン手術．【経過】術後経胸壁心エコーで， a. 左肺動脈強度狭窄， b. グレン吻合部の血流加速を認めた． aは左肺動脈絞扼術部残存狭窄と新たな大動脈による圧迫のため， bは右肺動脈絞扼術部に近いグレン吻合であるためと判断．術後4日目にカテーテル治療を計画．【カテーテル治療経過】1.Vascular access：右内頸静脈閉塞，左内頸静脈からアプローチ．左右大腿静脈閉塞のため左内頸静脈に CVカテーテル留置中．エコーガイド下で左内頸静脈穿刺，シース挿入．2.狭窄部位の評価：シースから無名静脈造影を行い血管径測定．左肺動脈狭窄部径1mm，周囲正常肺動脈径5.7-6mm，狭窄部長16mm，グレン吻合4mm．3.デバイス選択：大動脈圧迫の影響，血管損傷リスクを考慮し primaryに Express SD 6mm*18mm留置を選択．4.狭窄部へのアプローチ： JRカテーテルを肺動脈左側へむけ親カテとし，0.025ラジフォーカスを通したマイクロカテーテルで狭窄部位を通過．冠動脈治療用0.014ガイドワイヤーに入れ替えた．5.ステント留置：ステント遠位端が肺動脈分岐にかからないよう，近位端がフォンタン手術の際影響がでないよう位置確認．確認造影を慎重に行い留置．6.バルーン拡張：ステントシステムの拡張バルーンでグレン吻合部を拡張．シース挿入から止血まで手技時間38分．【結語】術後超急性期カテーテルインターベンションは有効な治療である．適切に短時間で終了することができれば，低侵襲で手技完了できる可能性が高い．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

シンポジウム

シンポジウム13（ III-S13）
小児期(青年期を除く)の人工弁置換

座長:坂本 喜三郎（静岡県立こども病院 心臓血管外科）
座長:山岸 正明（京都府立医科大学 小児心臓血管外科）
Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場 (301)

[III-S13-01] 弁輪拡大を伴う大動脈弁置換術 - Nicks法, Konno法

○保土田 健太郎, 細田 隆介, 尾澤 慶輔, 岩崎 美佳, 枡岡 歩, 加藤木 利行, 鈴木 孝明 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）

[III-S13-02] 小児期に僧帽弁人工弁置換術を施行した患者の再弁置換について

○中島 光一朗[1], 津田 悦子[1], 藤本 一途[1], 根岸 潤[1], 岩朝 徹[1], 北野 正尚[1], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2], 白石 公[1], 黒嵜 健一[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

[III-S13-03] 単心室症における房室弁人工弁置換術の外科治療成績

○小田 晋一郎, 中野 俊秀, 藤田 智, 藤本 智子, 阪口 修平, 岡本 卓也, 満尾 博, 竹本 捷, 角 秀秋（福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[III-S13-04] 小児期左心系人工弁置換術例の遠隔予後の検討

○櫻井 一[1], 野中 利通[1], 櫻井 寛久[1], 杉浦 純也[1], 大沢 拓哉[1], 和田 侑星[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 吉田 修一朗[2], 加藤 温子[2], 大森 大輔[2] （1.中京病院 心臓血管外科, 2.中京病院 小児循環器科）

[III-S13-05] 小児期弁置換症例の問題から考える管理上の注意点～長期予後改善へ向けて～

○中川 直美[1], 鎌田 政博[1], 石口 由希子[1], 森藤 祐次[1], 岡本 健吾[1], 久持 邦和[2], 川畑 拓也[2] （1.広島市立広島市民病院 循環器小児科, 2.広島市立広島市民病院 心臓血管外科）

[III-S13-06] 機械弁を用いた小児体心室弁人工弁置換症例の検討

○打田 俊司[1], 小嶋 愛[1], 宝亀 亮悟[1], 鎌田 真弓[1], 高橋 昌志[2], 宮田 豊寿[2], 渡部 竜助[2], 森谷 友造[2], 高田 秀実[2], 太田 雅明[2], 檜垣 高史[2] （1.愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科）

[III-S13-07] 小児期人工弁置換術後における抗血栓療法と人工弁外来の有用性

○小出 昌秋[1], 國井 佳文[1], 立石 実[1], 五十嵐 仁[1], 高柳 佑士[1], 櫻井 陽介[1], 森 善樹[2], 中嶌 八隅[2], 金子 幸栄[2], 井上 奈緒[2], 村上 知隆[2] （1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S13-01] 弁輪拡大を伴う大動脈弁置換術 - Nicks法, Konno法

○保土田 健太郎, 細田 隆介, 尾澤 慶輔, 岩崎 美佳, 枡岡 歩, 加藤木 利行, 鈴木 孝明 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）

Keywords: AVR, annulus enlargement, indication

【背景】狭小大動脈弁輪を伴う弁膜症に対する外科治療は、弁形成術、 Ross手術、人工弁を用いた弁置換術(AVR)に大別される。形成術や Ross手術は弁輪発育のポテンシャルを有するが、 durabilityでは機械弁に劣る。われわれは主に乳児には Ross手術、弁輪拡大により AVRが可能であれば機械弁を採用してきた。【目的】狭小大動脈弁に対する弁輪拡大を伴う AVRの適応、方法、術後経過について検討すること。 【対象と方法】2007-2018年に当院において、二心室修復が可能な狭小大動脈弁に対して大動脈弁手術が行われた13例（青年期を除く）のうち、弁輪拡大を伴う AVRを実施した7例を対象とした（除外6例は Ross+/-Konno手術）。手術適応、術式、術後経過について後方視的に検討した。【結果】平均観察期間は3.3年、死亡なし。 AVR 7例の内訳は Nicks法 5例、 Konno法 2例。年齢は中央値7.5(3.9-12.6)歳、平均体重22.6(11.4-57.1)kg、平均体表面積(BSA)は0.81(0.52-1.49)m2 (Rossおよび Ross-Konno手術は BSA0.52m2以下)。手術適応は「 ASの進行／ Vfによる心肺停止」が1例、「 AS＋ AR」の進行が3例、「 ARによる左室拡大」が3例。術前平均大動脈弁輪径は15.9mm、置換した機械弁サイズは平均18.0mm(16-20mm)。 Konno法を用いた2例は BSAが最小(0.52, 0.53m2)であった。 Nicks法の弁輪拡大部パッチ(異種心膜)幅は15-24mmであり、必要に応じ Aorto-mitral curtainを僧帽弁弁輪に平行に切開した。全例 supraanular positionで縫着した。術後大動脈弁位流速(peak)は平均2.2m/s(1.7-3.0)であった。全例ワーファリン、アスピリンを内服し、血栓塞栓症・出血性合併症を認めなかった。【考察】弁輪拡大を伴う AVRの中期成績は概ね良好であった。術前 Vfから蘇生した症例は心筋肥大が顕著で、術後も弁下で血流加速がみられた(3.0m/s)。従って無症状でも左室肥大の進行度が手術介入のタイミングを決める一要素になりうると考えられた。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S13-02] 小児期に僧帽弁人工弁置換術を施行した患者の再弁置換について

○中島 光一朗[1], 津田 悦子[1], 藤本 一途[1], 根岸 潤[1], 岩朝 徹[1], 北野 正尚[1], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2], 白石 公[1], 黒嵜 健一[1]（1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

Keywords: 人工弁, 僧帽弁再置換術, 遠隔期

小児期 (15歳以下)に僧帽弁置換術(MVR)を施行した症例は、一般に成長に伴い弁のサイズアップのため再弁置換を要する。また、感染、人工弁不全により再手術要する。今回再弁置換について後方視的に検討した。1986年-2017年に MVR施行は79例（男40女39）、手術時年齢は日齢10から13歳（中央値1歳）、経過観察期間は1年から31年（中央値14年）。再置換術は、1回24例(30.3%)、2回4例 (5.1%)、3回2例 (2.5%)であった。再置換術の要因は発育に伴う相対的僧帽弁狭窄17例、 stuck valve 6例, 弁逸脱による逆流2例、感染性心内膜炎疑い1例。初回手術から2回まで期間は中央値5年(0-23）、2回から3回までは中央値3.5年(0-20）であった。20年以上の遠隔期に人工弁逸脱により再手術を要した2例を経験したので提示する。【症例1】31歳男性、左側相同心、不完全型房室中隔欠損症、下大静脈欠損奇静脈結合。3歳時に心内修復術施行。術後17日に、重度僧帽弁閉鎖不全 (MR)の為、 MVR (SJM27mm)を施行。11歳時(弁置換術後8年)に、大動脈弁下狭窄への筋切除術に伴い僧帽弁再置換術(SJM27mm)を施行し、残存心室中隔欠損あり。31歳時 (弁置換術後28年)に人工弁逸脱による重度 MR、心室間短絡増加、心房間短絡出現から肺高血圧となる。弁逆流は左室流出路側の transvalvularと左室下壁側の perivalvularの2か所から中等度～重度認め、僧帽弁再々置換術、心室中隔閉鎖術、心房中隔閉鎖術を施行。【症

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

例2】33歳男性、先天性僧房弁狭窄症、大動脈弁下狭窄。1歳6か月時に僧帽弁形成術を施行。13歳時に MVR (SJM27mm)および大動脈弁置換術（ Konno: SJM 23mm）を施行。以後問題なかったが、36歳時 (MVR術後23年)に僧帽弁逸脱からうっ血性心不全、肺高血圧を来した。僧帽弁逆流は中隔側の perivalvularから重度認め、僧帽弁再々置換術 (SJM 25mm)を施行。【結語】術後20年以上経過した遠隔期に、人工弁の逸脱がおこることがあり注意が必要である。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S13-03] 単心室症における房室弁人工弁置換術の外科治療成績

○小田 晋一郎, 中野 俊秀, 藤田 智, 藤本 智子, 阪口 修平, 岡本 卓也, 満尾 博, 竹本 捷, 角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 単心室症, 房室弁閉鎖不全症, 人工弁置換術

【目的】単心室症における房室弁人工弁置換術の外科治療成績について検討した.【方法】1991年から2017年までに施行した30例を対象とし, 死亡率と合併症について後方視的に検討した. また, cox比例ハザードモデルにて死亡の危険因子を解析した.【結果】右室性単心室 27例(90%)(左心低形成症候群4例(13%)), 左室性単心室3例(10%), Heterotaxy症候群15例(50%). 弁形態は共通房室弁 23例(77%), 三尖弁 7例(23%). 手術時年齢中央値(最小-最大) 7.9歳(2ヶ月-20歳), 体重中央値 8.4 (2.5-55.6) kg. 手術時期は, グレン手術前 6例(20%), グレン手術時 7例(23%), グレン手術後フォンタン手術前 10例(33%), フォンタン手術時 1例(3%), フォンタン手術後 6例(20%). 術前房室弁閉鎖不全は moderate 21例(70%), severe 9例(30%). 全例に房室弁形成の既往を認めた. 術前に強心剤使用など心不全症状を認めたものが 15例(50%). 人工弁サイズは16-31mmを使用し, 最多は21mmの9例(30%). 死亡は16例(53%). 死亡原因は, 心機能不全 9例(56%), 不整脈 3例(19%), フォンタン循環不全 2例(13%), 敗血症 1例(6%), stuck valve 1例(6%). 6ヶ月, 1年, 5年, 10年累積生存率は66%, 59%, 52%, 48%であった. 再弁置換を6例に認め, 1年, 5年, 10年再弁置換回避率は94%, 74%, 66%であった. 術後合併症は, 不整脈15例(50%), stuck valve 9例(30%), 術後ペースメーカー植え込み 6例(20%), 出血 5例(17%), 蛋白漏出性胃腸症 2例(7%), 肺梗塞1例(3%)であった. 多変量解析による死亡の危険因子は, 術前心不全(p=0.009), 右室性単心室(p=0.011)であった.【結語】房室弁人工弁置換術を必要とした単心室症の予後は不良であった. 高度房室弁閉鎖不全を伴う単心室症に対しては, 心不全防止のための弁形成術のさらなる改善や, 形成不能例に対する人工弁置換のタイミングなどの再考が必要と考えられた.

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S13-04] 小児期左心系人工弁置換術例の遠隔予後の検討

○櫻井 一[1], 野中 利通[1], 櫻井 寛久[1], 杉浦 純也[1], 大沢 拓哉[1], 和田 侑星[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 吉田 修一朗[2], 加藤 温子[2], 大森 大輔[2] （1.中京病院 心臓血管外科, 2.中京病院 小児循環器科）

Keywords: 人工弁置換, 小児, 遠隔予後

【目的】小児の人工弁置換術では，成長，サイズのミスマッチ，長い余命など小児特有の問題点がある．これらの観点から自験例で遠隔予後を検討した．【方法】1994年以後現在までの約23年間に15歳以下で初回の AVR (A群)または MVR (M群)を行った2心室性疾患について検討した． A群は17例に17回， M群は23例に35回弁置換術を行っていた．【結果】 A群では，元疾患は先天性 AS/ARが12例，そのほか TrA， Marfan， Ross後，Jatene後などだった．初回 AVRは，10.1±4.0歳(8ヵ月～15歳)，体重33.6±14.0kg (6.0～63 kg)で施行した．弁種は前半9例が全例 CMを使用し，後半8例は ATS 4例， OnX 2例， SJM regent 2例だった．使用サイズは16～25 (中央値21)だった．手術死亡，遠隔死亡例はなく，平均観察期間は9.9±8.0年，1例で9年後 stuck

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

valveにて19歳時に Ross手術を行った． M群では，元疾患は先天性 MS/MRが9例， AVSDが9例，そのほか IE，Marfanなどだった．初回 MVRは，3.4±4.3歳(2ヵ月～12歳)，体重12.3±10.8kg (3.1～39 kg)で施行した．弁種は前半は全サイズで CMを使用し，後半は基本は SJMで，狭小サイズを ATSで行い，結果的に CM 15回， SJM 15回， ATS 4回， OnX 1回だった．サイズは16～31 (中央値23)だった．11例に再 MVR (相対的 MS 8例，stuck 3例)を，8.8±5.0年後に要し，さらに1例で IEのため再々 MVRを要した．再 MVR後1例が SVT発作で手術死亡し，2例が再 MVR後1.3, 5.6年で遠隔死 (PH，呼吸不全)した．再 MVR前の僧帽弁流入速度は2.70±0.48 m/sで，体重比は2.2～7.3倍 (中央値3.2)だった． 【結論】 AVRでは，小児でも初回から成長を考慮した十分なサイズの人工弁を選択することで多くの例で再手術は回避可能で，遠隔成績も良好だった．乳児期の MVR例では成長に伴い再手術は避けがたいが，人工弁の性能向上もあり再々手術はおおむね回避できていた．左室流入速度が2.5 m/sを超え，体重が3倍程度になった頃が再手術の時期と思われた．

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S13-05] 小児期弁置換症例の問題から考える管理上の注意点～長期予後改善へ向けて～

○中川 直美[1], 鎌田 政博[1], 石口 由希子[1], 森藤 祐次[1], 岡本 健吾[1], 久持 邦和[2], 川畑 拓也[2] （1.広島市立広島市民病院 循環器小児科, 2.広島市立広島市民病院 心臓血管外科）

Keywords: 機械弁, 弁置換, 自己心膜弁

【はじめに】小児における弁置換は最終手段とも考えられているが,一方で心機能の温存から長期予後改善に繋がる側面もある.【目的】弁置換後の管理改善により適応の拡大を図ることを可能にすべく,現状の問題点を明らかにすること.【対象・方法】15歳以下で肺動脈弁を除く弁置換術を行った24例(32回).A群:大動脈弁14,M群:体心室弁9(含単心室3),T群:三尖弁1.初回置換年齢,使用弁,再置換,死亡,合併症,問題点につき後方視的に調査した.【結果】●初回置換(歳):A群;0.6-15(12),M群;0.6-12(5),T群6.●初回使用弁:A群;機械弁(Mc)9,生体弁(B)2,自己心膜弁(OP)3.M,T群;全例 Mc弁.●再置換:A群;Mc弁5例6回,B弁2回,OP弁0回,M群;2回,T群1回.●再置換適応/時期:A群 Mc弁;血栓弁2(0.3-0.7年),相対的狭小3(7-11年),血管炎1(2年).B弁;石灰化2(4-10年). M,T群パンヌス3(3,13,9年). ●死亡:血管炎1,心不全3,弁置換に関連なし.●出血:A群 Mc弁;硬膜下血腫1(1歳),M群;鼻出血(輸血要)反復1(2-5歳).●血栓症:A群 Mc弁;血栓弁反復1(0-1歳),怠薬による TIA1(16歳).●問題点:OP弁;比較的早期に1葉動き不良(VSD術後/polyvalv. disease).M群;CRT導入後例で置換術後に非同期を再発.A,M群の各1例;幼児期に弁機能不全も再置換の壁が高く,待機中に状態悪化を反復.【考察】乳幼児期;弁位にかかわらず抗凝固関連合併症,弁機能不全とも多く未だ適応の問題は大きい.学童以降は概ね良好;成人と比しても抗凝固関連合併症は少なく比較的安全に管理できていたが,怠薬に注意を要する.OP弁は中高年での成績は良好で学童への拡大も期待されるが,他の心奇形が絡む症例における弁葉運動の障害は左室流出路形態異常の影響を示唆しており,小児では多様なCHD例が対象になり得ることから注意を要する.CRT症例では弁輪伸縮性の喪失,心基部の運動障害が影響していると考えられ CRTの redoも検討中であり,弁置換に伴う新たな問題と考えられる.

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S13-06] 機械弁を用いた小児体心室弁人工弁置換症例の検討

○打田 俊司[1], 小嶋 愛[1], 宝亀 亮悟[1], 鎌田 真弓[1], 高橋 昌志[2], 宮田 豊寿[2], 渡部 竜助[2], 森谷 友造[2], 高田 秀実[2], 太田 雅明[2], 檜垣 高史[2] （1.愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科）

Keywords: 機械弁置換, 体心室弁, 小児

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【目的】当施設で体心室房室弁(SAVV)人工弁置換術を行った１２歳以下の小児症例の結果を検討。【対象と方法】2009年から2017年の間に SAVV機械弁置換術(SAVVR)を行った１８例を対象。術後経過、患者人工弁特性等について検討。平均年齢は4.9歳（5か月-11.8歳)、 BSAは0.6±0.3m^2。【結果】１例は術後１か月時に不整脈により死亡。５人に再 SAVVRを必要とした。８例は単心室症でうち４例は Heterotaxia。４例中３例は Asplenia で TAPVRを合併、その全症例で先行して SAVV形成施行。不完全型 AVSDで SAVVRを行った２例では SASが進行し LVOT再建術も併施。５例で LVOTSや弁下組織による弁機能障害の回避を目的に人工血管を台座にした心房側への translocation法を施行。４例に機械弁不全が生じ再弁置換施行。原因は血栓弁３例、組織増生１例。再手術回避率は術後６か月で54%で以後安定。使用人工弁は BSA 0.57±0.24/m^2に対し21.1±3.5mmで Geometric orifice area indexは4.83±1.7cm^2/m^2で、 EOAIは3.5±1.4cm^2/m^2。これを BSA1.5m^2(HT160cm, BW50kg相当)に成長したと仮定すると1.31±0.5cm^2/m^2で、２例が0.8、１例が0.9であった以外は全例で1.2以上であった。 【考察】小児に対する SAVV不全では形成術を主体とするが血行動態に影響を与える病変が残存する場合は SAVVRが残された術式となる。早期の弁機能不全リスクはあるが術後遠隔期の成績は良好である。人工血管を台座にした Translocation法は LVOTS回避、小さな房室弁輪症例に対しよりサイズの大きい人工弁を縫着する際には有効な方法であった。機械弁構造の進歩により Geometric orifice areaが大きくなったことで理論上は小さめの機械弁でも患者人工弁ミスマッチを回避しうる EOAIで、成長に伴う再弁置換を回避できうるデータであったが、小児症例での EOAIは様々な因子が関係するためデータの集積とその解析が今後の課題となる。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S13-07] 小児期人工弁置換術後における抗血栓療法と人工弁外来の有用性

○小出 昌秋[1], 國井 佳文[1], 立石 実[1], 五十嵐 仁[1], 高柳 佑士[1], 櫻井 陽介[1], 森 善樹[2], 中嶌 八隅[2], 金子 幸栄[2], 井上 奈緒[2], 村上 知隆[2] （1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科）

Keywords: 人工弁, ワーファリン, TTR

【背景】小児における人工弁置換術後においては厳密な抗凝固療法が必要である。特に幼少期におけるワーファリンによる抗血栓療法は微妙なさじ加減が必要となる。当院では「小児人工弁外来」の形で一括して心臓外科医が外来治療、管理を行っている。【目的】当院における小児期人工弁置換術後の外来管理と成績について報告する。【対象】小児期に弁置換術を行った24例のうち「人工弁外来」にて治療を行っている17例を対象とした。初回人工弁置換時平均年齢6.0±5.1歳(4m~16y)。内訳は大動脈弁置換術(AVR)が7例、僧帽弁置換術(MVR)7例が、 AVR+MVRが1例、三尖弁置換術(TVR)2例(うち1例は ccTGA)。全例機械弁を使用している。【管理方法】抗血栓療法は基本的にワーファリン単剤で1～2ヶ月毎の採血で PT-INR目標値は AVRは1.5～2.3、MVRは1.7～2.5程度、右心系の TVR症例は2.0～2.5程度としているが低年齢ではやや弱め、年長者はやや強めとしている。ワーファリン量を増減した場合には2～4週間後に再検をする。ワーファリン手帳を渡して毎回記入することで患者（母親）にもワーファリンの管理が見えやすくしている。抗血栓療法の指標として PT-INRの TTR(Time in Therapeutic Range)を12ヶ月ごとに算出することで管理の評価を行っている。【結果】17例中2例に血栓弁を発症した。1例は留学中、1例は就職後にワーファリンの内服が不規則となり血栓弁に対して再手術を行った。乳児期の MVR1例で Stuck Valveとなり再手術を行った。直近12回の TTR(Time in Therapeutic Range)は平均73.1±15.5%とまずまずであったが50%以下のコントロール不良例が2例ありいずれも内服自己管理に移行する年齢の症例であった。出血性のイベントはなく経過観察中の死亡例なし。【考察】小児人工弁患者における抗血栓療法は非常に重要であり人工弁管理に慣れている心臓血管外科医による「小児人工弁外来」は有用である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

シンポジウム

シンポジウム14（ III-S14）

使う？使わない？先天性心疾患に対する心保護薬

座長:増谷 聡（埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科）
座長:村上 智明（千葉県こども病院 循環器科）

Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場 (302)

[III-S14-01] はじめに

○村上 智明[1]（1.千葉県こども病院）

[III-S14-03] 先天性心疾患患者に対する心保護薬の科学的根拠は？

○増谷 聡（埼玉医科医大学総合医療センター 小児循環器部門）

[III-S14-02] 心不全ステージ Bの CHD術後患者に対する心保護療法に何を期待するか？

○石川 司朗（福岡市立こども病院 循環器科）

[III-S14-04] 先天性心疾患に対する心保護薬の危険性

○東 浩二（千葉県こども病院 循環器科）

[III-S14-05] 先天性心疾患患者の多様性に向き合った心保護薬の使い方を探して

○小垣 滋豊[1, 2]（1.大阪急性期・総合医療センター, 2.大阪大学大学院医学系研究科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場)

[III-S14-01] はじめに

○村上 智明[1] （1.千葉県こども病院）

Keywords: 先天性心疾患, 心不全, 予後

心不全治療薬はガイドライン上、血行動態改善薬と予後改善薬に分類されている。予後改善薬は一人一人の患者を診ていても効果が判定できないため、大規模臨床研究の結果に基づいて投与されるのが基本である。 AHAのstatementでは先天性心疾患に関して予後改善薬には明らかな予後改善効果が認められず、投与するのであれば副作用に留意して使うように述べられている。実臨床では多くの患者さんに予後改善薬が投与されているが、このシンポジウムでは従来の研究結果をおさらいした上で、使う意義、怖い副作用についてディスカッションを行う。そのはじめに、先天性心疾患における心保護薬の立ち位置について簡単に述べる。

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場)

[III-S14-03] 先天性心疾患患者に対する心保護薬の科学的根拠は？

○増谷 聡 （埼玉医科医大学総合医療センター 小児循環器部門）

Keywords: 先天性心疾患, β遮断薬, レニン・アンジオテンシン・アルドステロン系

世は科学的根拠に基づく医療（ EBM）の時代である。先天性心疾患に対するβ遮断薬、レニン・アンジオテンシン・アルドステロン系（ RAA）阻害薬使用等の心保護薬使用について、その使用を支持する質の高い科学的根拠はないことが知られている。そうした現状においても、どこまでの検討結果が得られているのか（ best available evidence）を確認しておくことは、その使用について論じる前提になる。

先天性心疾患患者に対する心保護薬使用の多くは、成人の科学的根拠を参考に手探りで開始されてきたと考えられる。一般成人の慢性心不全で十分な心保護薬使用の十分な科学的根拠があるのは駆出率が低下した心不全のみで、駆出率が保たれた心不全では多くの臨床試験が positive effectを示せずにいる。しかし、日本の先天性心疾患に対する心保護薬の使用範囲は広範で、駆出率が保たれていても、フォンタンであっても、施設・主治医の判断により相応の割合で使用されている。

本発表では、フラットな気持ちで、多彩な先天性心疾患患者に対する心保護薬の best available evidenceを可能な限りまとめたい。

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場)

[III-S14-02] 心不全ステージ Bの CHD術後患者に対する心保護療法に何を期待するか？

○石川 司朗 （福岡市立こども病院 循環器科）

Keywords: 心不全, 心保護療法, 予後

先天性心疾患 CHDはごく一部を除き、小児期の治療成績が安定したものとなっている。 CHD患者の成長と増加にともない、現在は成人先天性心疾患（ ACHD）の医療体制整備に診療がシフトしているが、その体制構築は緒に就いたばかりである。一方、末期心不全に対する心臓移植医療もドナー不足から限定された医療といわざるを得ない。こうした現実のなか、小児循環器科医に求められる CHD医療（とくに術後管理）は“心不全（広義には循環不全）発症患者を最小限にする”ことといえる。最新（2018/03/23）の心不全ガイドラインでは“心不全とそのリスクの進展ステージ”が示され、心不全発症予防の重要性が指摘されている。 CHDは ASD、 VSDといった単純型

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

CHD術後を除くと、多くの CHD術後は"ステージ B"からの再出発であり、何らかの心保護療法の導入を検討してよい段階にあると考える。当院では心保護を目的に、 Fontan循環（ perfect例も）には抗血栓療法に加えて ACE-I（0.2mg/kg）または ARB（0.2mg/kg）／β遮断薬（0.3～0.5mg/kg）が、 Fallot術後 PR症例には ACE-I（0.2mg/kg）または ARB（0.2mg/kg）が処方されている。そのアドヒアランス維持のために1回/日の服用を原則とし、15年以上が経過する。その効果判定にはさらに長期間の観察を要するが、効果不明をもって予防治療を躊躇することは不適当と考える。また、現在の CHD心臓移植待機例の病歴から、学校卒業以降の未受診（ drop-out）期間の存在がリスク因子として浮かびあがる。 CHD術後患者に対する心保護療法には心不全発症予防効果のみならず、患者の自立（自律）およびヘルスリテラシー獲得を促進し未受診（ drop-out）を抑制する効果も期待したい。

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場)

[III-S14-04] 先天性心疾患に対する心保護薬の危険性

○東 浩二 （千葉県こども病院 循環器科）

Keywords: 心不全, 心保護薬, 副作用

先天性心疾患（ CHD）の多くが外科手術やカテーテルインターベンションの進歩などにより長期生存可能となってきた一方で、術後の合併症や続発症に対する治療、特に心不全（広義の循環不全症候群）に関する管理の重要性が増している。多くの術後 CHD症例が心不全ステージ B以上であることから、予後改善を目的としてしばしば薬物治療の導入を検討される。予後改善薬の代表としてベータ遮断薬とレニン-アンジオテンシン-アルドステロン（ RAA）系抑制薬が挙げられる。しかしながら、いずれの薬剤においても術後 CHD症例の心不全に対する有効性、特に肺循環右室不全、体循環右室不全、フォンタン術後の症例に対する有効性に関して強い根拠を示した報告は現在のところない。勿論これらの薬剤にも様々な副作用は報告されており有効性の根拠がない状況では安易な投与はためらわれる。使用にあたっては熟慮と慎重な経過観察が求められる。当院で経験したこれらの薬剤に起因すると考えられるトラブルを報告する。

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場)

[III-S14-05] 先天性心疾患患者の多様性に向き合った心保護薬の使い方を探して

○小垣 滋豊[1, 2] （1.大阪急性期・総合医療センター, 2.大阪大学大学院医学系研究科）

Keywords: 心不全, 心保護薬, 先天性心疾患

心不全に対する心保護薬の代表はレニン-アンジオテンシン-アルドステロン系抑制薬とベータ遮断薬であるが、これらがガイドラインで推奨される根拠となる病態生理学的理論や臨床試験のエビデンスは、そのほとんどが心血管構造異常を伴わない2心室の心臓に生じた成人心不全におけるデータに基づいている。先天性心疾患（ CHD）は、遺残病変を残さずに修復可能な単純型 CHDを除き、スタートラインがステージ Bの心不全状態であり、心不全発症前からの積極的な介入という長期予後を見据えた治療戦略からは、あるべき心保護薬の使い方が提示されることが望まれる。しかし CHD患者の心不全発症には、心血管構造異常、修復術式、術後遺残病変、不整脈、心室筋性状など血行動態に直接影響を及ぼす因子のみならず、術後経過年数、年齢、神経液性因子反応、心外合併症、遺伝的背景、日常生活活動度など極めて多彩な因子が絡む。さらに薬物作用には、年齢、遺伝的多型などによる薬物動態の差異や薬物アドヒアランスも影響する。どの薬を、どのタイミングで、どの量で使うのか、についてある程度の指針を導くためには、洗練された研究デザインのもとに行われる息の長い臨床研究

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

が必要であるが、現時点では、心不全の病態を時系列で正確に把握し、薬の導入による効果と副作用を定期的に客観的に評価し、個々の患者の多様性に向き合いながら心保護薬の調整を積み重ねることが大切ではなかろうか。重症心不全に陥った CHD症例の心保護薬の使用歴と中止歴を振り返り議論を深める材料にしたい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ミニシンポジウム

ミニシンポジウム（ III-MIS02）

次世代育成プロジェクト２ 日本での次世代育成プラン

座長:坂本 喜三郎（静岡県立こども病院 心臓血管外科）
座長:安河内 聰（長野県立こども病院 循環器小児科）
Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第2会場 (301)

[III-MIS02-01] 岡山大学広域外科専門研修プログラムの若手外科医育成の役割
○笠原 真悟 （岡山大学 心臓血管外科）

[III-MIS02-02] 心臓手術の地域からみた現状と提案
○若松 大樹, 佐戸川 弘之, 黒澤 博之, 横山 斉 （福島県立医科大学 心臓血管外科）

[III-MIS02-03] 地方病院の現状から見た小児心臓血管外科診療の将来的展望
○菅野 幹雄, 荒瀬 裕己, 川谷 洋平, 黒部 裕嗣, 藤本 鋭貴, 北市 隆, 北川 哲也 （徳島大学大学院医歯薬学研究部 心臓血管外科学分野）

[III-MIS02-04] 次世代の先天性心臓血管外科医の育成
○中野 俊秀 （福岡市立こども病院心臓血管外科）

[III-MIS02-05] 次世代の小児心臓外科医を育てるために何をすべきか
○平田 康隆 （東京大学医学部附属病院心臓外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第2会場)

[III-MIS02-01] 岡山大学広域外科専門研修プログラムの若手外科医育成の役割

○笠原 真悟 （岡山大学 心臓血管外科）

Keywords: 広域外科研修プログラム, 外科マネージメントセンター, 指導者養成講習会

岡山大学外科では、2010年より消化器外科（旧第一外科）、呼吸器・乳腺内分泌外科（旧第二外科）、心臓血管外科の3教室が連携して外科マネージメントセンター（外科 MC）を稼働させ、すでに外科全体として外科を目指す若手研修医の育成・サポートを行う体制が確立されている。この度の新外科専門医制度においては、我々岡山大学外科ではこの外科 MCのシステムを基盤として「岡山大学広域外科専門研修プログラム」（以下、本プログラム）を作成した。本プログラムでは岡山大学を基幹施設とした71の連携施設群から構成され、連携施設群は中国四国地方から近畿地方まで広範な医療圏をカバーしている。施設群の3年間の NCD登録数は10万例を超え、専門研修指導医数も330名に及び、最先端医療から地域医療まで多彩で豊富な症例経験が可能である。本プログラムでは、基本重点コースとして、専門研修1・2年目は初期研修からのつながりで主に連携施設 A（研修の中核を担う施設群）で症例経験を積み、3年目に6か月ずつ基幹施設である岡山大学病院と連携施設 B（地域医療を担う施設群）での研修を行うコースを基本とし、また、サブスペシャリティー展開コースや大学院コースなど、臨床面・研究面に特色を持ったコースも準備している。本シンポジウムにおいては、本プログラムの内容を概説するとともに本プログラムの地域医療における役割・使命について考察する。また、実際に外科登録医を対象としたアンケート結果から得られた問題点についても提示する。さらに我々の取り組んでいる外科技術継承において、外科指導者養成講習会は技術的なスキルのみでなく、指導における人間性の向上に役立つものであると確信している。

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第2会場)

[III-MIS02-02] 心臓手術の地域からみた現状と提案

○若松 大樹, 佐戸川 弘之, 黒澤 博之, 横山 斉 （福島県立医科大学 心臓血管外科）

Keywords: 育成, 集約化, 心臓外科

震災と原発事故後、“子どもと女性が安心できる医療”を重点分野のひとつに掲げ新棟が設立し、こども医療センターの整備がなされた。 NICU,GCUとも増床し、 PICUも新たに設立した。手術症例数も増加傾向にある。小児循環器医療にとっては追い風といえる。一方、地方大学病院ならではの問題もある。福島医大心臓血管外科は9名で構成される。年間手術件数は320例程度で、そのうち小児の手術件数は80例程度である。小児専属は2名。手術は3名で行うが、周術期管理とその他は2人で行っている。医局構成数と手術症例数のバランスを考えれば人員配置数は妥当だろう。医局員6名で当直業務を行っている。当直時は成人患者の対応にあたり、場合によっては成人緊急手術にも入る。一方、小児術後患者は病態の特殊性もあり、夜間のファーストコールは我々に来て対応をする。日中の外来では成人患者を診察し、外勤も行う。小児循環器医療に取り組んでいる時間は週のうちどのくらいの割合だろうか・・。雑務を含め仕事量は多い。2人だからあそびがない。周囲の理解は多くはない。小児循環器外科治療は当院においてはマイナーな治療といえる。物理的、精神的余裕のなさから、少しでも安全で確実性が高い治療が最優先され、教育に対する意識は低い。勧誘に力もはいらず新入医局員も少ない。次世代教育の必要性は担当者がバーンアウトした時に初めて危機感をもって周囲が理解する。後任は使命感をもって仕事に邁進するが同じ道をたどる。患者と医師を集約化することで業務内容の改善をはかる。将来を見据えた方向性としては正しいと思う。以前から言われているが成しえず、いろいろな思惑から時間もかかる。それならば今できることは何なのか。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第2会場)

[III-MIS02-03] 地方病院の現状から見た小児心臓血管外科診療の将来的展望

○菅野 幹雄, 荒瀬 裕己, 川谷 洋平, 黒部 裕嗣, 藤本 鋭貴, 北市 隆, 北川 哲也 （徳島大学大学院医歯薬学研究部 心臓血管外科学分野）

Keywords: 地方病院, 安全管理, 施設集約

少子化問題により地方病院における小児心臓血管外科医療が転換期を迎えている．徳島県は1990年代の統計で人口83万人台，出生数約8000人であったが，2016年には人口74万6千人，出生数5346人と減少しともに全国44位であった．徳島大学病院では1980年代より小児心臓外科手術を行っているが，年間手術症例数は2014年の72例（人工心肺症例52例）をピークに年々減少している．新生児単心室心疾患を含む全ての疾患群を対象とした手術施設の中では最小規模と考えられる．この様な中で如何に安全な手術体系を構築するかが喫緊の課題であり，長期的な問題点としては減少する人口及び症例数の中で如何に無理のない診療体制を構築し今後の世代へと継承してくかである．安全な医療を提供するという点では以下の様に最大限配慮を行っている．１） 各部署において十分なカンファレンスを行い意志の統一を図る．２） 十分な術野を確保し執刀医だけでなく全スタッフが手術の進行状況について正確に把握できる様にする．３） スタッフ間のコミュニケーションを徹底し雰囲気の良い発言しやすい環境を整える．上記内容を具体化したシミュレーションシートを配布し，手術が開始する前の段階で全ての疑問点を洗い出す様にする．この様な対策を行うことで最重症疾患以外の救命率は上昇傾向にある．しかし高難度手術への対応や出生数減少の問題を含むと今後の体制は変更せざるを得ない状況に差し迫っている．推計データでは全国の出生数は2016年97.7万人から2040年には51.4万人に減少するとされている．徳島県では出生数が2800人程度まで減少することとなり，現在の診療体制は維持するのは難しい．地域の実情をある程度反映した上での必要最低症例数が確保できる施設への集約化，疾患を難度別にある程度分類し，最高難度の手術は高容量施設へと転送する体制を作成するなど，将来的な体制作りを学会主導で早期に整備，推進することが望まれる．

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第2会場)

[III-MIS02-04] 次世代の先天性心臓血管外科医の育成

○中野 俊秀 （福岡市立こども病院心臓血管外科）

Keywords: 次世代育成, 先天性心疾患, 外科医

先天性心臓病は疾患の種類とその病態生理が非常に多彩で、先天性心臓外科医は手術手技のみならず、対象とする全ての疾患の解剖学的特徴と手術方法、さらに周術期管理法を身につける必要がある。独立した先天性心臓血管外科医を育成するためにはしっかりとした計画的なトレーニングシステムが必要であることは誰もが認めるところであるが、現在のところ本邦ではそのようなプログラムがないのが現状であり、早急な対応が求められる。ここでは外科医個人のテクニカルスキルと知識の確立にむけてのトレーニングについての提案を述べる。先天性心臓外科医に求められる技能を以下に列挙する。（１）先天性心疾患の病態、解剖と循環生理の十分な理解。（２）外科医としてのテクニカルスキル：全ての手術手技は基本となる手技の寄せ集めであり、その基本手技のマスターがまず必要である。（３）体外循環の方法論の理解と術中のコントロール。（４）手術室でのチームリーダーとしての自覚とコミュニケーション能力。（５）疾患と手術の内容による術前、術中管理、術後管理。以上のトレーニングを効率よく行うためには、ある程度以上の難易度と症例数が確保できる施設で行われ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

るべきで、また必然とトレーニングの対象者の数も制限される。また、複数年計画で段階的に経験数と難易度を上げていかなければならないが、そのためには現在の若手心臓外科医の労働環境の改善も同時に行わなければならない。また九州地区の先天性心疾患外科治療体制の特徴を提示し、今後の我が国での先天性心疾患治療における地域でのシステムのあり方と専門治療施設の必要条件、および集約化の意義についても提言する。

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第2会場)

[III-MIS02-05] 次世代の小児心臓外科医を育てるために何をすべきか

○平田 康隆 （東京大学医学部附属病院心臓外科）

Keywords: 先天性心疾患, 重症心不全, 機械的補助循環

どの程度手術ができれば「自分は心臓外科医になった」ということができるのだろうか？上級医の指導のもとに手術ができれば、「自分は心臓外科医です」と言ってもいいのかもしれない。しかし、どんな手術でも自分が責任を持ってできるようになってはじめて「自分は心臓外科医です」と言えるようになるようにも思う。では、そのような「心臓外科医」になるためには何が必要なのか？演者もまだ未熟な部分もあるが、これまで心臓外科医になるために自分がどういうことを考え、何をしてきたか、今どんなことをしているか、そして、次世代の心臓外科医を育てるためにこれからどういうことをしていきたいか、ということを、自分の経験に基づいて以下のようなことをお話しさせていただきたい。1）心臓外科医に必要なものを身につけるために何をするか【技術：机上での練習方法（指先の技術）と立体感覚の構築（頭の技術）】やみくもに練習すれば良いというわけではなく、方法論がある。「自分がどのくらいのパフォーマンスを行っているかの指標が見える」練習をするのが重要である。【メンタル：緊張を強いられる場面でいかに最高のパフォーマンスを発揮するか】心臓外科手術は緊張を強いられる場面が多い。手術をはじめたばかりの若手心臓外科医でも、上級医でもそれは同じである。トップアスリートや音楽家のトレーニングなどが非常に参考になる。【知識：心臓外科領域の勉強、医学全般の勉強、医学以外の勉強】2）心臓外科医の留学について留学は必須ではなく、留学をせずに超一流の心臓外科医もたくさんいる。しかし、留学によって得るものもある。3）心臓外科医の教育について限られた症例のなかで若手心臓外科医にどんな手術をどのようにやってもらうか。現状とこれからについて考えていること。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

パネルディスカッション

パネルディスカッション6（ III-PD06）
この症例をどうするか？：カテーテル治療へのアプローチ

座長:馬場 健児（岡山大学医学部 小児科IVRセンター）
座長:葭葉 茂樹（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）
コメンテーター:鎌田 政博（広島市立広島市民病院 循環器小児科）
コメンテーター:星野 健司（埼玉県立小児医療センター 循環器科）
コメンテーター:矢崎 諭（榊原記念病院 小児循環器科）
Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第1会場 (メインホール)

[III-PD06-01] この症例をどうするか？

○石垣 瑞彦, 金 成海, 田邊 雄大, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

[III-PD06-02] 大動脈弓低形成を伴う大動脈縮窄の長い屈曲病変に対する最善の治療法は手術それともステント？

○北野 正尚, 藤本 一途, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

[III-PD06-03] 多発性体静脈ー肺静脈側副血行による心不全を生じたフォンタン手術後の多脾症候群例

○安河内 聰[1], 武井 黄太[1], 瀧聞 浄宏[1], 内海 雅史[1], 中村 太地[1], 川村 順平[1], 浮網 聖実[1], 前澤 身江子[1], 岡村 達[2], 上松 耕太[2] （1.長野県立こども病院 循環器センター, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科）

[III-PD06-04] Fontan術後左肺静脈狭窄に対して体外導管穿刺およびステント留置を行った一例

○長友 雄作[1], 永田 弾[1], 坂本 一郎[2], 向井 靖[2], 藤井 俊輔[1], 松岡 良平[1], 江口 祥美[1], 村岡 衛[1], 福岡 将治[1], 平田 悠一郎[1], 大賀 正一[1] （1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第1会場)

[III-PD06-01] この症例をどうするか？

○石垣 瑞彦, 金 成海, 田邊 雄大, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

Keywords: 完全大血管転位, 肺動脈弁狭窄, 動脈管依存性

症例は，日齢29，体重3.3kgの女児．周産期に特に異常指摘されず，前医にて在胎38週，自然分娩で出生．出生体重2620g． Apgar8/9であったが，出生後より5分過ぎより SpO2:70%台で当院に新生児搬送された．当院到着後，心エコーにて，完全大血管転位，流出路心室中隔欠損，肺動脈弁狭窄（肺動脈二尖弁），単一冠動脈(Shaher3c：[2L Cx, 2R])と診断された．肺動脈弁輪は，4.5mm(Z-score:-4.4)，心室中隔欠損は6mm台，心房中隔欠損は8mm台であった．入院後， PGE1持続静注開始するも肺高血流傾向となり，日齢2に中止，SpO2:80%台で一時安定したが，動脈管の狭小化に伴い SpO2:60～70%台への低下傾向あり，日齢8頃から酸素投与，日齢13より PGE1持続静注再開した．再開後は一旦改善を認めたが，体重3kgを越した日齢20頃から再度低酸素血症が進行した．心エコー上， S字走行で屈曲した動脈管は2mm台であったほか，心房中隔欠損が3mm台と狭小化傾向を認めた．日齢26にカンファレンスを行い，解剖学的な条件および将来をみすえた進むべき方向性について討論，方針を決定し日齢29に治療介入した．

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第1会場)

[III-PD06-02] 大動脈弓低形成を伴う大動脈縮窄の長い屈曲病変に対する最善の治療法は手術それともステント？

○北野 正尚, 藤本 一途, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

Keywords: Coarctation of the aorta, Stent imolantation, Aortic arch hypoplasty

【背景】近年、小児の大動脈縮窄に対して大腿動脈の損傷を回避できる体格であれば外科治療よりもステント留置術が施行される傾向にある。しかし、特に Palmaz Stentでは留置がし難い形態の大動脈縮窄病変が存在する。【症例】15歳、男児、80kg。中学校入学時検診での心雑音の指摘を契機に、大動脈縮窄と診断された。収縮期右上下肢血圧差は20mmHgであったが、右上肢の運動時最大血圧は300mmHgを越えた。造影 CTでの縮窄の形態は大動脈弓部(径12mm)から狭部までの長い90°程度の屈曲病変(直線距離34mm長)で、最狭部は左鎖骨下動脈起始部直下(径8.5mm)にあった。参照血管径は上行大動脈22mm、下行大動脈19mm。本人と家族の強いステント治療希望があったが、ステント治療、特に Palmaz Stent１個の留置では狭窄の解除は困難と思われた。【考察】本病変に対して、(1)外科治療であれば人工血管置換が必要と思われる；(2)Palmaz Stnet留置をするなら、大動脈弓部と大動脈狭部にそれぞれステントを留置する方法が考えられるが、２個のステントが干渉して狭窄解除がされない可能性がある；(3)柔軟な素材でかつ大きく side cell dilationが可能な CP Stentなら留置後に side cell dilationを施行し、さらにステントを後拡張して整形することで対応ができるか？ 本病変に対する最善の治療法に関して、討議して頂きたい。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第1会場)

[III-PD06-03] 多発性体静脈ー肺静脈側副血行による心不全を生じたフォンタン手術後の多脾症候群例

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○安河内 聰[1], 武井 黄太[1], 瀧聞 浄宏[1], 内海 雅史[1], 中村 太地[1], 川村 順平[1], 浮網 聖実[1], 前澤 身江子[1], 岡村 達[2], 上松 耕太[2] （1.長野県立こども病院 循環器センター, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科）
Keywords: 多脾症候群, 静脈ー静脈側副血行, 難治性心不全

症例は15才男児。生直後より多脾症候群、右室型単心室、両大血管右室起始、肺動脈狭窄、共通房室弁逆流、半奇静脈連結と診断され、段階的 Fontan手術の治療方針で、(1)1才2ヶ月 TCPS (2) 4才 Extracardiac TCPCが行われた。 TCPS後より veno-venous collateral(VVC)および aorto-pulmonary collaterals(APC)が多発し側副血行路に対してコイル塞栓術を複数回反復していた。また12才時、 TCPC術後進行した共通房室弁逆流に対して共通房室弁形成術を追加した。 TCPC後から SpO2は85-90%と desaturationを認めたが、術後5年より易疲労感、胸水貯留を呈する心不全のために入退院を繰り返すようになった。13才より低酸素血症がさらに増悪し（酸素投与下で SpO2が65-70%）、喀血を生じるようになった。 血行動態的には平均中心静脈圧は16mmHg、平均左房圧は13mmHg, 心拍出量は5.2 L/分/m 2 と high-outputで、右室 EFは46%であった。 造影上は無数の VVCが無名静脈および半奇静脈から肺静脈へ接続し、また巨大な左肺動静脈瘻（ PAVF)を合併していた。 VVCおよび PAVFによる心不全のコントロール目的で、 Graft Stent(Gore Excluder)を用いた hemoshielding治療を行う方針とした。右内頸静脈と左大腿静脈からアプローチして2回に分けて Gore Excluderを合計6本使用し、その隙間をコイルで閉塞するようにして VVC exclusionを行った。 VVC-exclusion後心不全は一時的に軽快したが、その後は巨大な PAVFによる低酸素血症の進行と、心不全の再燃により最終的には失った。この症例の初期からの治療戦略と VVC exclusion法、 PAVF治療法についてどうするか議論していただきたい。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第1会場)

[III-PD06-04] Fontan術後左肺静脈狭窄に対して体外導管穿刺およびステント留置を行った一例

○長友 雄作[1], 永田 弾[1], 坂本 一郎[2], 向井 靖[2], 藤井 俊輔[1], 松岡 良平[1], 江口 祥美[1], 村岡 衛[1], 福岡 将治[1], 平田 悠一郎[1], 大賀 正一[1] （1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科）
Keywords: 肺静脈狭窄, ブロッケンブロー, Fontan

【背景】片側肺静脈狭窄は、喀血や運動耐容能低下を生じ、片肺機能喪失、左右短絡による心負荷、静脈圧上昇を来たし Fontan循環に多大な影響を及ぼす。アプローチ困難な心外導管 Fontan術後患者でこれまで導管穿刺を行い肺静脈へのステント留置を行った報告はない。【症例】11歳女児、身長129cm、体重25kg。 AVSD、 Hypo LVのため4歳時に体外導管(Gore-texグラフト 18mm)を用いて Fontan手術を施行した。6歳より喀血を繰り返し胸部単純写真で左肺透過性低下、左胸水貯留を認めた。11歳時のカテーテル検査では CVP＝9mmHg、LPAW圧＝22mmHg、 RPAW圧＝3mmHgと LPAW圧が上昇しており、 SO2は IVC＝62%、 LPA＝97%、 RPA＝77%と LPAで上昇しており、 Qp/Qs=1.9であった。左肺へは胸郭外や肋間動脈より側副血管が発達し、左肺動脈血流は逆行性に右肺動脈へ流れた。 LPAW強制造影で左肺静脈は左房接続部で限局的に1.5mmと高度狭窄していた。外科修復はハイリスクでありステント治療を選択した。手技は全身麻酔下、経食道心エコーガイドで行った。8 Fr long sheath(Shwartz^{TM})と BRK^{TM}-1で導管を穿刺、 Coyote^{TM}NC 4mmで拡張後 long sheathを左房内に挿入した。6F sheath(Medikit^{TM})を左肺静脈開口部へ位置し、左肺静脈へガイドワイヤーを挿入し、Sterling^{TM} 3mmで前拡張後、ステント Express^{TM}SD 6mmx17mmを留置し、左肺静脈血流は回復が見られた。術後左肺血流維持のため DOACおよびボセンタンを導入した。【考察】人工血管導管への穿刺は時間と技術を要するが、経食道心エコーでガイドすることで、導管だけでなく肺静脈も描出することができ、安全かつ効果的に治療を行える可能性が示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

パネルディスカッション

パネルディスカッション7（ III-PD07）
この症例をどうするか？：妊娠、出産へのアプローチ

座長:石戸 美妃子（東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科）
座長:山村 健一郎（九州大学病院 小児科）
コメンテーター:岩本 眞理（洛生会横浜市東部病院 こどもセンター）
コメンテーター:津田 悦子（国立循環器病研究センター病院 小児循環器部）
コメンテーター:山崎 啓子（宇部フロンティア大学人間健康学部看護学科 小児看護学領域）
Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第4会場 (303)

[III-PD07-01] 母体肥大型心筋症の双胎妊娠を経験して

○宗内 淳, 飯田 千晶, 渡辺 まみ江, 城尾 邦隆 （九州病院 小児科）

[III-PD07-02] ラステリ弁狭窄を有するダブルスイッチ術後修正大血管転位症合併妊娠の一例

○福田 旭伸[1], 白井 丈晶[2], 木島 康文[1], 椎名 由美[1], 丹羽 公一郎[1] （1.聖路加国際病院, 2.加古川中央市民病院）

[III-PD07-03] てんかん合併妊娠と思われていた１例

○吉松 淳[1], 神谷 千津子[1], 堀内 縁[1], 澤田 雅美[1], 大内 秀雄[2], 白石 公[2,3], 根岸 潤[2], 黒嵜 健一[2] （1.国立循環器病研究センター 周産期・婦人科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 教育推進部）

[III-PD07-04] Fontan手術後に挙児希望をされているが、低酸素血症が持続している1症例

○杜 徳尚[1], 赤木 禎治[1], 黒子 洋介[2], 馬場 健児[3], 板谷 慶一[5], 牧 尉太[4] 小谷 恭弘[2], 大月 審一[3], 増山 寿[4], 笠原 真悟[2], 伊藤 浩[1] （1.岡山大学 循環器内科, 2.岡山大学 心臓血管外科, 3.岡山大学 小児循環器科, 4.岡山大学 産婦人科, 5.京都府立医科大学 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第4会場)

[III-PD07-01] 母体肥大型心筋症の双胎妊娠を経験して

○宗内 淳, 飯田 千晶, 渡辺 まみ江, 城尾 邦隆 （九州病院 小児科）

Keywords: 肥大型心筋症, 妊娠, 成人先天性心疾患

【背景】母体肥大型心筋症（特に閉塞型）は高リスク妊娠のため，妊娠前より患者とそのリスク共有を行うことが重要である．【症例】生後5か月時に心エコーで肥大型心筋症と診断した．1歳時，心室中隔/左室後壁厚（IVS/LVPW）＝19/7mmと非対称性中隔肥厚顕在化，5歳時， IVS/LVPW＝25/11ｍｍ，左室流出路圧較差（LVOT-PG）56mmHg，8歳時， IVS/LVPW＝34/13mm， LVOT-PG100mmHgとなり，β遮断薬に加えシベンゾリン内服を開始した．幸い治療奏功．14歳時， IVS/LVPW＝25/17mm， LVOT-PG30mmHg．失神既往なし．思春期に入り本人も怠薬が目立ち，16歳時予期せぬ妊娠を経験．周囲も十分な受け入れがないため妊娠中絶． IVS/LVPW＝11.6/4.1mm， LVOTO-PG17mmHg，左室拡張末期径（ LVDD）44mm（96% N)，駆出率80%と拡張相に至らず．19歳時，予期せぬ妊娠も妊娠中絶．22歳時，妊娠時は本人の意向も踏まえ厳重妊娠管理を約束し妊娠継続とした．妊娠中期まではイベントはなかったが，妊娠37週， LVDD48mmであったが拡張障害所見あり， BNP117pg/dL（←46.6）と上昇した．妊娠40週，自然陣痛発来し，3480gの児を娩出．LVDD55mm，駆出率65%， IVS/LVPW=17.7/10.5．産後引き続きβ遮断薬内服を強く指導したが再び外来通院が疎遠となった．24歳時，再度双胎妊娠．心臓 MRI検査では遅延造影効果がみられ強い心筋障害から妊娠はすすめられないものの，本人の希望から早期娩出と厳重な自己管理を約束し妊娠継続とした．妊娠中期まではイベントはなかったが，妊娠35週から息切れが強くなり，左室拡張末期径63mm，ごく少量の心嚢液貯留が見られるようになったので入院となった．入院中ホルター心電図では VT short runが見られたため，ソタロール内服を追加したので，妊娠早期帰結の方針として妊娠35週4日に帝王切開で娩出した．【考察】乳児期から医療管理を受けているものの妊娠対するリスク共有が不十分であったかもしれない．

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第4会場)

[III-PD07-02] ラステリ弁狭窄を有するダブルスイッチ術後修正大血管転位症合併妊娠の一例

○福田 旭伸[1], 白井 丈晶[2], 木島 康文[1], 椎名 由美[1], 丹羽 公一郎[1] （1.聖路加国際病院, 2.加古川中央市民病院）

Keywords: 妊娠出産, 成人先天性心疾患, 修正大血管転位

症例は28歳0経妊0経産。
出生6か月でチアノーゼを指摘され、 cTGA, VSD, PA, PLSVC, Dextrocardiaと診断された。2歳時に左 BTS、8歳時に Double Switch (Mustard+Rastelli)手術を、17歳時には上室性不整脈に対してカテーテルアブレーションを受けている。その後、状態は安定していたが徐々にラステリ弁の狭窄が進行し前医で慎重に経過観察をされていたところで妊娠成立。妊娠17週に HR 200bpm台の頻脈性心房細動に伴う失神で、電気的除細動で停止。心エコーによる心評価では両心室機能は良好であるが、三尖弁逆流速度から推測する推定右室圧は90mmHgであり、高度のラステリ弁の狭窄を疑われた。 NTproBNP値は398.4pg/mLであった。妊娠21週の時点で当院に妊娠出産管理の依頼があり検討することとなった。
本症例において妊娠継続の判断、継続する場合には妊娠中の管理、出産のタイミング、出産方法について経験豊富な expertの先生方(産科、麻酔科、他職種の先生を含む)と議論をさせていただきたくおもいます。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第4会場)

[III-PD07-03] てんかん合併妊娠と思われていた１例

○吉松 淳[1], 神谷 千津子[1], 堀内 縁[1], 澤田 雅美[1], 大内 秀雄[2], 白石 公[2,3], 根岸 潤[2], 黒嵜 健一[2] （1.国立循環器病研究センター 周産期・婦人科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 教育推進部）
Keywords: QT延長症候群, 硫酸マグネシウム, けいれん発作

症例は17歳、1妊０産。妊娠1年前に早朝、自宅で意識消失発作があり、その翌日も同様の発作があたため近医総合病院を受診した。脳波に異常ありとされ、てんかんと診断、2ヶ月ごとに通院をしていた。その後、妊娠、近医産婦人科に妊娠23週で初診、妊娠26週で胎児肺静脈の左心房への還流が確認できなかったため当院を紹介。当院で総肺静脈還流異常症と診断、出生後の治療の必要性を説明し、外来で管理していた。妊娠34週4日に有痛性の子宮収縮を認め切迫早産と診断、硫酸マグネシウムの投与を開始した。1.8g/hrで副作用が強く出現、また、血中濃度が治療域上限に達したため減量した。児の外科的介入の必要性を考え、可能な限り妊娠期間の延長を図ることとし、塩酸リトドリンの併用を開始した。妊娠35週3日、妊娠37週5日で硫酸マグネシウム投与を中止、翌日、経膣分娩となった。児は2470g、同日、修復術が行われ、経過良好であった。母体経過に異常なく退院、1ヶ月健診でも産科的な異常を認めず終診とし、てんかんの定期受診は前医で継続することとした。その数日後に意識消失発作を4回認め近医受診、この際の心電図で QTc 567msec、 Torsa des Pointes発作と考えられる心室頻拍が記録された。当院循環器内科に搬送、遺伝子診断の結果、 QT延長症候群2型と診断された。 pitfallは1. 前医でてんかんとしてすでに治療中であった。2.妊娠初診が23週と遅かった。3. 胎児心疾患のための紹介であった。4. 総肺静脈還流異常症で外科的介入が必要であったが切迫早産で治療が必要となった。副作用などのためその管理に手を取られた。5. ただし、図らずも硫酸マグネシウムは TdP予防に有効であった可能性がある。6. QT延長症候群は分娩後の増悪。比較的遠隔期までが知られており、1ヶ月健診では観察期間として短い。以上、当院での経験から得られたことを共有したい。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第4会場)

[III-PD07-04] Fontan手術後に挙児希望をされているが、低酸素血症が持続している1症例

○杜 徳尚[1], 赤木 禎治[1], 黒子 洋介[2], 馬場 健児[3], 板谷 慶一[5], 牧 尉太[4] 小谷 恭弘[2], 大月 審一[3], 増山 寿[4], 笠原 真悟[2], 伊藤 浩[1] （1.岡山大学 循環器内科, 2.岡山大学 心臓血管外科, 3.岡山大学 小児循環器科, 4.岡山大学 産婦人科, 5.京都府立医科大学 心臓血管外科）
Keywords: 妊娠, 成人先天性心疾患, 低酸素血症

症例は30歳女性。出生時にチアノーゼを認め、両大血管右室起始、僧帽弁閉鎖、低形成左室、肺動脈弁狭窄、下大静脈欠損、多脾症候群と診断され、9歳の時に fenestrated lateral tunnel Fontanを施行された。以後、当院と近医で経過観察されていたが徐々に酸素飽和度が低下し、17歳の時に心臓カテーテル検査を含めた精査を行ったところ、左肺に優位の肺動静脈瘻(AVM)を認め、こちらが低酸素血症の原因と考えられた。25歳の時に結婚され、挙児希望があるも安静時 SpO2 70%後半、労作時 SpO2 60%台と低酸素血症を認めたため妊娠、出産は困難と判断された。ただご本人の挙児希望の意志も強く、低酸素血症の原因を再精査したところ左肺の AVMの増大を認め、心臓カテーテル検査中に施行した左肺動脈からのバブルコントラストエコーでも左心系への流入を認め、また肺機能には問題を認めなかったので、やはり左肺内の AVMが原因と考えられた。 PAVMの原因としては肝静脈血流の左右肺への不均衡が原因と考えられ、27歳の時に Y-graftを用いた extracardiac Fontan conversionを施行された。しかし、その後も SpO2 70%後半～80%前半の低酸素血症を認め、また左肺の AVMも乏しく、妊娠を許可する状況には至っていない。本検討ではその後の経過と含めて報告し、エキスパートの先生方からのご意見を拝聴したいと思っております。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

パネルディスカッション（多領域専門職部門）

パネルディスカッション（多領域専門職部門）（ III-PDT）
小児期から行う移行支援-移行期をみすえて、小児期から子どもとどうかかわるか-

座長:城戸 佐知子（兵庫県立こども病院 循環器内科）
座長:三輪 富士代（福岡市立こども病院 看護部）
Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第6会場 (411+412)

[III-PDT-01] 総合大学病院における医療者の「移行開始年齢」に関する意識調査

○平田 陽一郎, 中村 真由美, 佐藤 敦志, 岩崎 美和, 小林 明日香, 鈴木 征吾, 上別府 圭子, 岡 明（東京大学医学部附属病院）

[III-PDT-02] 当院における先天性心疾患患者の成人移行期支援　第２報　～「病気のまとめ」を活用して～

奥原 由美子[1], ○赤堀 明子[1], 小笠原 真織[1], 瀧聞 浄宏[2], 安河内 總[2] （1.長野県立こども病院 外来, 2.長野県立こども病院 循環器科）

[III-PDT-03] 移行支援プログラムにおける病院薬剤師の関わり

○藤嶋（山口） 佳子, 戸畑 絵里加, 安河内 尚登 （地方独立行政法人 福岡市立病院機構 福岡市立こども病院 薬剤部）

[III-PDT-04] 慢性疾患をもつ子どもの自立支援は乳児期から始まる －子どもと家族を支援するための check &support sheetの活用－

○仁尾 かおり[1], 及川 郁子[2], 野間口 千香穂[3], 西田 みゆき[4], 林 亮[4] （1.三重大学, 2.東京家政大学, 3.宮崎大学, 4.順天堂大学）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第6会場)

[III-PDT-01] 総合大学病院における医療者の「移行開始年齢」に関する意識調査

○平田 陽一郎, 中村 真由美, 佐藤 敦志, 岩崎 美和, 小林 明日香, 鈴木 征吾, 上別府 圭子, 岡 明 （東京大学医学部附属病院）

Keywords: 移行期支援, 大学病院, アンケート

小児慢性疾患患者に対する成人移行期支援の重要性が認識され、全国の多くの施設で様々な取り組みが開始されている。当院では、2015年に多職種による「移行期支援外来設立タスクフォース」を立ち上げ、2016年6月から移行期支援外来を開始した。当院の移行期支援外来の特色としては、１．必ず医師と看護師が2名態勢で行うこと。 ２．先天性心疾患に限らず、すべての基礎疾患の患者を対象とすること。３．患者をチェックリストで評価することを目的とせず、あくまで患者本人から将来の希望などを「よく聴く」ことから始めること。などが挙げられる。また、この外来設立に関連し、小児科・小児外科医師（2015年8月： N=60）、小児系看護師（2015年12月： N=105）、成人診療科を含む病院全看護師（2015年12月： N=959）、成人診療科医師（2017年11月：N＝15） などに対する意識調査を行ってきた。今回のシンポジウムでは、これらの外来の実態や各種意識調査の中から、「移行支援開始年齢」に焦点をあてて結果を報告するとともに、成人移行期支援の今後の方向性を探る議論の一助としたいと考える。

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第6会場)

[III-PDT-02] 当院における先天性心疾患患者の成人移行期支援　第２報 ～「病気のまとめ」を活用して～

奥原 由美子[1], ○赤堀 明子[1], 小笠原 真織[1], 瀧聞 浄宏[2], 安河内 總[2] （1.長野県立こども病院 外来, 2.長野県立こども病院 循環器科）

Keywords: 成人移行期, 看護師面談, 病気のまとめ

【背景】当院では平成23年5月より、先天性心疾患の成人移行期支援をスタート、さらにトラディションプログラムを作成、質問紙、チェックリスト等を活用し支援を継続してきた。支援の中で、支援を受け身としている患者の声も聞かれ、より患者・家族中心の自己管理能力アップが課題として見えてきたことから、平成28年9月より、家庭での自己学習の目的で「病気のまとめ」の作成を開始し、支援に用いている【目的】「病気のまとめ」を用いた初回支援方法変更における患者の病気理解と看護師の役割を検討した【方法】まず、看護師と面談を行い自己管理の重要性の理解を確認した上で、医師から「病気のまとめ」の説明を受ける時期を本人・家族で決定してもらった。医師の説明後も再度、同じ看護師と面談し、説明内容の確認、補足、次回の目標設定を行った。「病気のまとめ」を用いていない平成23年5月～1年間の10～14歳192名の初回質問紙によるチェックと平成28年9月～平成30年４月までに「病気のまとめ」を活用して支援を受けた後、質問紙によるチェックを行った8～12歳の15名の結果を比較検討した【結果】「病気のまとめ」の説明日程は1，2回で決定でき、医師の説明後、看護師との面談で次回までの目標を決定し、学習に望めていた。「病気のまとめ」説明後1～3回目で質問紙に取り組め、その結果、「病名・治療内容・内服名・内服の注意点・運動制限」は20%台の結果が60～100%へ上昇していた。また、「 IE予防」は20%台が50%台へ上昇し、「周囲への説明」は4%が33%へ上昇していた。看護師と前後の面談の中で自己管理の重要性を重点的に話すことで本人・家族共に意識・理解が深まったことが分かった【結語】「病気のまとめ」を活用することで、看護師は患者・家族が自ら考え、決定、行動できる動機づけが容易に行え、自立への道筋を示すことができる可能性があることが示唆された

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第6会場)

[III-PDT-03] 移行支援プログラムにおける病院薬剤師の関わり

○藤嶋（山口） 佳子, 戸畑 絵里加, 安河内 尚登 （地方独立行政法人 福岡市立病院機構 福岡市立こども病院 薬剤部）

Keywords: 移行期, 移行支援, 薬剤師

福岡市立こども病院では2015年、成人先天性心疾患患者に対する成人期移行支援を目的として、医師、看護師、薬剤師、ソーシャルワーカー等の多職種からなる移行支援チームが発足した。移行支援プログラムの教育内容として、自立した医療行動、健康なライフスタイル、性的健康、医療に関する経済的な自立の4項目が挙げられ、それぞれの職種から専門性を生かした支援内容が提案された。薬剤師は自立した医療行動の点から、自分の服用している薬剤について知ってもらうため、循環器治療薬を系統別に名称や作用、注意点を平易な言葉で記した資料を作成した。また院外処方せん発行率が90%を超えていることを考慮し、調剤薬局での薬剤の受け取り方やお薬手帳の活用方法についても説明することとした。2015年10月から移行支援プログラムが開始され、2018年3月までに234名（11歳～26歳 平均16歳）が対象となった。このうち151名が何らかの薬剤を服用していたが、自分の服用している薬剤を知らない患者が21名、用法を答えられない患者が6名いた。また、服用している薬剤が後発医薬品に変わり薬剤名が長くなったため、薬剤名が分からなくなったケースも見られた。複数の医療機関でフォローされている場合、同じ成分の医薬品でも異なる名称の薬剤を処方されていることもあるため、お薬手帳や資料に同じ成分の薬剤であることを記載して注意を促している。移行支援の対象となる患者には思春期以降の女性も多く、薬剤の催奇形性や胎児毒性に関する質問もあり、薬剤の胎児への影響についての情報提供も必要と考えられるが、患者の自己判断による断薬につながらないように注意が必要である。保護者の管理下にあった患者が自立することによって、アドヒアランスが低下しないように院内のスタッフや調剤薬局とも連携をとりながら、適切な情報提供を行い今後も支援していきたい。

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第6会場)

[III-PDT-04] 慢性疾患をもつ子どもの自立支援は乳児期から始まる －子どもと家族を支援するための check &support sheetの活用－

○仁尾 かおり[1], 及川 郁子[2], 野間口 千香穂[3], 西田 みゆき[4], 林 亮[4] （1.三重大学, 2.東京家政大学, 3.宮崎大学, 4.順天堂大学）

Keywords: 慢性疾患, 自立支援, 家族

慢性疾患をもつ子どもの自立支援は乳児期から始まる。小児期から成人期への移行支援は、診断がついた時から将来を見すえた移行プロセスが始まっている。慢性疾患をもつ子どもの自立に向けた支援では、子どもの発達や病気体験を考慮して、発症した幼少期より準備を始めていかなければならない。 私たちの発表内容は、先天性心疾患に特化したものではなく、小児慢性疾患全体を対象とし、厚生労働科学研究補助金（成育疾患克服等次世代育成基盤研究事業）による「慢性疾患を有する児の社会生活支援や療養生活支援に関する実態調査およびそれら施策の充実に関する研究」の分担研究として、「患者・家族に対する支援体制の構築に関する研究」に取り組んだものである。今回は、その一環として、慢性疾患児の発達段階に沿って、幼少期からの自立に向けた療養支援のために作成した「子どもと家族を支援するための check &support sheet」を紹介する。 慢性疾患をもつ子どもの自立のための支援は、「医療者とのコミュニケーション」を通して、「児童の社会参加と関連機関との連携」を行いながら、「疾患の理解」や「自己決定能力の育成」がなされ、「自己管理（セルフケア）の促進」がされるものである。子どもと親それぞれに対して発達段階に応じた支援がなされることによって、慢性疾患児の自立が促進されると考え、この5つの領域に分けて、発達段階ごとに自立度の目安となる評価指標を決定した。 今回は、乳児期・幼児前期、幼児後期に焦点を当て、「疾病の理解」や「自己管理」の達成度についてデータを示

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

し、また、事例（5歳、心室中隔欠損症閉鎖術後、心臓カテーテル検査目的入院）を用いて、このシートの活用の仕方について検討した内容も含めて報告する。移行支援として、乳児期から何ができるか、何をしなければならないか、皆さまと考えたい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

会長要望演題

会長要望演題06（ III-YB06）

Bench-to-Bedside in Pediatric Cardiology

座長:栄徳 隆裕（岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 小児医科学 循環器グループ）
座長:前田 潤（慶應義塾大学医学部 小児科）
Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:50 PM 第2会場 (301)

[III-YB06-01] 新しいブタ拡張型心筋症モデルの開発と心臓内幹細胞治療の効果検証 ～大型動物実験からヒト第1相臨床試験へ～

○平井 健太[1], 大月 審一[1], 馬場 健児[1], 近藤 麻衣子[1], 栗田 佳彦[1], 福嶋 遥佑[1], 重光 祐輔[1], 原 真祐子[1], 後藤 拓弥[2], 逢坂 大樹[2], 王 英正[3] （1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科, 3.岡山大学病院 新医療研究開発センター 再生医療部）

[III-YB06-02] 拡張型心筋症に対する再生誘導創薬を用いた新たな治療法の開発

○木戸 高志, 上野 高義, 宮川 繁, 戸田 宏一, 倉谷 徹, 澤 芳樹 （大阪大学大学院医学系研究科心臓血管外科）

[III-YB06-03] 心筋緻密化障害における遺伝子・表現型相関

○廣野 恵一[1], 畑 由紀子[2], 寶田 真也[1], 岡部 真子[1], 宮尾 成明[1], 齋藤 和由[1], 小澤 綾佳[1], 西田 尚樹[2], 市田 蕗子[1] （1.富山大学 医学部 小児科, 2.富山大学 医学部 法医学）

[III-YB06-04] 超高耐圧バルーンを用いたステントの裂開(unzip)と今後の展望

○藤本 一途[1], 藤井 隆成[2], 簇 義仁[2], 樽井 俊[2], 宮原 義典[2], 石野 幸三[2], 富田 英[2] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

[III-YB06-05] 再生型人工血管バイオチューブの小児外科への応用をめざして：小口径動脈バイパスの可能性

○中山 泰秀, 古越 真耶, 巽 英介 （国立循環器病研究センター研究所 人工臓器部）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:50 PM 第2会場)

[III-YB06-01] 新しいブタ拡張型心筋症モデルの開発と心臓内幹細胞治療の効果検証 ～大型動物実験からヒト第1相臨床試験へ～

○平井 健太[1], 大月 審一[1], 馬場 健児[1], 近藤 麻衣子[1], 栗田 佳彦[1], 福嶋 遥佑[1], 重光 祐輔[1], 原 真祐子[1], 後藤 拓弥[2], 逢坂 大樹[2], 王 英正[3] （1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科, 3.岡山大学病院 新医療研究開発センター 再生医療部）

Keywords: 拡張型心筋症, 細胞治療, 再生医療

【緒言】当院では単心室症に対する心臓内幹細胞(CDCs)治療の第1/2相臨床研究を合計48症例に対して行い、その安全性や治療効果を確認してきた。一方、拡張型心筋症(DCM)に対する CDCsの治療効果は不明であり、かつ治療評価が可能な大型動物の DCMモデルはこれまで報告されていない。【目的】びまん性冠動脈微小塞栓による新規ブタ DCMモデルを開発し、 CDCsの治療評価を行う。【方法】家畜ブタ(30kg)に対し、微小塞栓物質であるエンボスフィア(100-300μm)1.0×10^4個を冠動脈3枝に分けて投与し、 DCMモデルを作成した。モデル作成から2週間後に、細胞治療として CDCs(9.0×10^6個)または placeboを冠動脈3枝に分けて投与し、治療から4週間後に効果判定を行った。【結果】13頭のうち10頭(77%)で DCMモデル作成に成功した(EF 38.2%±3.3%)。上記10頭を CDCs群(n=5)、 placebo群(n=5)に振り分け、細胞治療を行った。治療に伴う有害事象は全例で認めず、placebo群の EFは変化なかったが(治療前：38.4%±3.8%、治療後：37.5%±2.2%、 P=0.65)、 CDCs群の EFは有意に改善した(治療前：38.0%±3.1%、治療後：43.5%±2.5%、 P=0.017)。心筋病理切片のピクロシリウスレッド染色では、 CDCs群で心筋線維化領域の有意な縮小を認めた(CDCs群：9.6%±4.2%、placebo群：18.2%±4.1%、 P＜0.01)。また、 CDCs群において、細胞周期関連タンパクである Ki67陽性心筋細胞の増加(CDCs群：46.9±6.0個/10^6心筋細胞、27.2±3.6個/10^6心筋細胞、 P＜0.01)、毛細血管密度の増加(CDCs群：876.0±251.2/mm^2、 placebo群：644.6±131.5/mm^2、 P＜0.01)を認め、 CDCs治療により新規心筋細胞の増加や血管新生が促されることが示唆された。【結語】新規ブタ DCMモデルを確立し、 CDCsの安全性と治療効果を確認した。この結果を元に、当院では小児 DCMに対する CDCs治療の第1相臨床研究(TICAP-DCM試験： NCT03129568)を登録実施中である。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:50 PM 第2会場)

[III-YB06-02] 拡張型心筋症に対する再生誘導創薬を用いた新たな治療法の開発

○木戸 高志, 上野 高義, 宮川 繁, 戸田 宏一, 倉谷 徹, 澤 芳樹 （大阪大学大学院医学系研究科心臓血管外科）

Keywords: 拡張型心筋症, 再生誘導, 骨髄間葉系幹細胞

背景:近年末期心不全に至る前段階での治療介入の必要性が高まっており,特に小児では心移植機会が少ない為,そのニーズは高いと考えられる.骨髄間葉系幹細胞は心臓再生治療におけるソースとして報告されており,High-mobility group box 1(HMGB1)は骨髄間葉系幹細胞を組織障害部位へ遊走させる作用がある.HMGB1は他領域での臨床治験段階にある薬剤であり,新たな心不全治療薬として早期に臨床応用可能と考えられる.そこで今回,前臨床研究として拡張型心筋症ハムスターに対する HMGB1断片フラグメントの心室リモデリング抑制効果について検討した.方法:HMGB1の間葉系幹細胞動員作用を有するアミノ酸残基を用い,断片フラグメントを合成した.20週齢の J2N-kハムスターを用い,HMGB1断片フラグメント投与群(15匹,3mg/kg)と PBS投与群(14匹, 3ml/kg)に分け,4日間連続静脈投与を行った.投与前,投与後4週,6週目に心臓超音波検査を行い,その後心臓を摘出し組織学的検査を行った.結果:治療群は有意に LVEFが良好であり(治療群 vs対照群4週目, 43±9% vs 32±10%, p= 0.012, 6週目,39±6% vs 30±7%,p=0.002),心筋線維化率が低く(17±4% vs 23±5%,p=0.04),毛細血管密度が高く(660±160/mm2 vs 479±44/mm2,p=0.003),PDGFR,CD29陽性の間葉系幹細胞数が多く(12±6/視野 vs 3±3/視野,p＜

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

0.001),TSG-6及び VEGFの発現量が高かった(p=0.03, 0.04).結論:拡張型心筋症モデルハムスターに対するHMGB１断片フラグメントは,心筋への骨髄間葉系幹細胞の遊走を介し心室リモデリングを抑制すると考えられ,新たな心不全治療薬となる可能性が示唆された.

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:50 PM 第2会場)

[III-YB06-03] 心筋緻密化障害における遺伝子・表現型相関

○廣野 恵一[1], 畑 由紀子[2], 寶田 真也[1], 岡部 真子[1], 宮尾 成明[1], 齋藤 和由[1], 小澤 綾佳[1], 西田 尚樹[2], 市田 蕗子[1] （1.富山大学 医学部 小児科, 2.富山大学 医学部 法医学）

Keywords: 心筋緻密化障害, 遺伝子変異, 心不全

【目的】心筋緻密化障害は、多彩な症状を呈する小児期に発症することが多い多様な遺伝形式を有する心筋症であるが、その臨床像と遺伝子変異、予後についてはまだまだ不明の部分が多い。【方法】対象は18歳以下の心筋緻密化障害患者とした。心筋緻密化障害患者を以下の4群に分類した：心機能が正常で左室径の拡大を認めない群（正常群）、先天性心疾患を伴う群（ CHD群）、不整脈を伴う群（不整脈群）、心機能が低下し左室径の拡大を認める群（ DCM群）。4群における予後および臨床的な特徴と遺伝子変異の頻度とその相関について検討を行った。【成績】対象患者は203名（男子116名、女子87名）で、診断時年齢は中央値で4ヶ月であった。心室頻拍は17例（8.4%）であり、不整脈群にて6例（15.0%）、 DCM群にて6例（7.0%）、 CHD群にて5例（12.5%）であった。死亡例および心臓移植例は31例（15.3%）であり、 DCM群にて21例（28%）、不整脈群にて4例（10%）、 CHD群にて3例（7.5%）であり、生存時間分析においても、 DCM群の予後は不良であった（p＜0.05）。死亡および心臓移植に対しては、左室駆出率が45%以下（オッズ比25.84、 p＜0.05）、および左室拡張期末期径の Z値が4.77以上（オッズ比6.16、 p＜0.05）が予後不良因子であった。遺伝子変異は145例中71例（49.0%）に見いだされ、正常群にて10例（38.5%）、 CHD群20例（66.7%）、不整脈群8例（36.4%）、 DCM群33例（49.3%）であった。遺伝子別では*MYH7*変異が25例（17.2%）、*TAZ*変異が9例（6.2%）見いだされ、*TAZ*変異を有する症例は予後が不良であった。*MYH7*変異は CHD群と DCM群に、*TAZ*変異は DCM群に多く見られた。さらに、二遺伝子変異が見いだされた症例では予後が不良であった。【結論】表現型別に臨床症状・所見および予後に特徴が見られた。心筋緻密化障害の表現型と遺伝子変異を組み合わせることで予後がより明らかとなり、診療や治療介入に有用と思われた。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:50 PM 第2会場)

[III-YB06-04] 超高耐圧バルーンを用いたステントの裂開(unzip)と今後の展望

○藤本 一途[1], 藤井 隆成[2], 簇 義仁[2], 樽井 俊[2], 宮原 義典[2], 石野 幸三[2], 富田 英[2] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

Keywords: ステント, 超高耐圧バルーン, 動物実験

【背景】乳幼児期に成人の血管径まで拡大出来ない小・中口径ステントを留置せざるを得ない場合、成長にともなう size mismatchに対して外科治療が必要となる。【目的】小・中口径ステントを超高耐圧バルーンで拡大し、小口径のバルーンでステントを長軸状に裂開 (unzip)可能か検討すること。【方法】1)Bench test；冠動脈用の Liberte stent (LS)と末梢血管用の Genesis renal stent (GS)・ Express vascular SD stent (ES)計11個を体外の血管モデルに留置しステント最大拡張径 (MDD)より大きなバルーン径の Conquestにより段階的に後拡大し、 unzipの有無を確認した。2)Animal Experiment;透視下に上記ステント計7個と Omnilink Elite (OE)1個をミ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ニブタの中小血管に留置。1)と同様に後拡大し、生体内で unzip・造影による血管損傷・組織学的な周囲の血管損傷の有無を確認した。【結果】留置したステント径は bench test・ animal experimentともに中央値4mmで1) LS, GS, ESを unzipできる最小バルーン径は、 MDDのそれぞれ1.5, 2.2, 1.7倍であった。2)生体内でも unzipは再現性をもって可能で LS, GS, ESを unzip出来る最小バルーン径は、 MDDのそれぞれ1.5, 1.8, 1.7倍であった。ES5mm上に OE7mmを重ねて留置して Conquest 10mmで両ステントの unzipを試みたが部分的な unzipのみで waistが残存した。大口径ステントの留置による一期的なステント unzipより、段階的な unzipの後に大口径ステントを留置する必要があることが示唆された。 unzip後の造影・組織学的検索ともに周囲の血管損傷を認めず 1),2)とも超高耐圧バルーンの破裂は無かった。【結語】 MDDの1.5－1.8倍径の超高耐圧バルーンで後拡大することにより、留置後急性期における生体内での小・中口径ステントの unzipは可能であった。今後留置後慢性期に unzipしたステント上に大口径のステントやカバードステントを狭窄なく安全に留置可能か検討が必要である。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:50 PM 第2会場)

[III-YB06-05] 再生型人工血管バイオチューブの小児外科への応用をめざして：小口径動脈バイパスの可能性

○中山 泰秀, 古越 真耶, 巽 英介 （国立循環器病研究センター研究所 人工臓器部）

Keywords: 再生医療, 小口径人工血管, 動脈バイパス

【目的】我々が提唱する新組織工学技術である生体内組織形成術(IBTA)を用いると、鋳型を皮下に２ヶ月程埋込むだけで、自己結合組織からなる自家移植用組織管（バイオチューブ）を作製することができ、昨年度に口径、長さ、厚さ、形状などバイオチューブの設計の多様性について、さらに、幼犬への代用動脈として移植後に成長性を有することを報告した。本研究では、バイオチューブを初めて動脈バイパスとして動物に移植し、その生体内での機能性を調べた。
【方法と結果】円柱状あるいは渦巻状の鋳型を２ヶ月間ビーグル犬の皮下に埋め込むことで、内径3-4mm長さ7-10cm壁厚さ約1mmのバイオチューブを作製し、アルコール中で保存した。これを生理食塩水で洗浄した後に他のビーグル犬の頚動脈（内径4mm）に連続縫合で端側吻合することで動脈バイパスを作製した。縫合部からの出血は僅かで、生体血管との密着性は良好であった。術後1週間低分子ヘパリン、1ヶ月間抗血小板薬を投与した。バイオチューブは動脈圧に耐え、術後から血栓形成や狭窄、瘤化などの血管異常を認めなかった。エコー観察による拍動流は良好で、生体血管とバイオチューブ内の血流量はほぼ等量が維持された。1ヶ月後の血管造影撮影で血管変形無く、生体血管、バイオチューブとも開存を認めた。現在観察を継続すると共に組織観察による生着性の評価を行っている。
【結語】バイオチューブは透析用シャント血管の狭窄部位のバイパス血管として臨床で既に使用され、低圧高流量系では年単位で開存性が得られている。本研究で初めて動脈バイパスとしての可能性を得ることができた。今後観察期間の延長とともに例数を増やし、開存性が高く成長性が期待できる小口径人工血管として信頼性の獲得をめざし、小児循環器外科の治療の幅を広げることにつなげたい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

日本小児循環器学会 第15回教育セミナー

第15回教育セミナー（ III-15ES）

Sat. Jul 7, 2018 3:30 PM - 6:30 PM 第1会場 (メインホール)

[III-15ES-01] 胎児心不全の予後を評価する：心血管プロファイルスコア

○吉松 淳 （国立循環器病研究センター周産期・婦人科部）

[III-15ES-02] 胎児期に先天性心疾患出生後の重症度をどう評価する？

○河津 由紀子 （市立豊中病院 小児科）

[III-15ES-03] 胎児の心不全：不整脈の重症度をどう評価する？

○前野 泰樹 （聖マリア病院 新生児科）

[III-15ES-04] 乳び胸

○猪飼 秋 （静岡県立こども病院 心臓血管外科）

[III-15ES-05] 横隔神経麻痺

○河田 政明 （自治医科大学 心臓血管外科）

[III-15ES-06] 縦郭洞炎

○西垣 恭一 （大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 3:30 PM - 6:30 PM 第1会場)

[III-15ES-01] 胎児心不全の予後を評価する：心血管プロファイルスコア

○吉松 淳 （国立循環器病研究センター周産期・婦人科部）

(Sat. Jul 7, 2018 3:30 PM - 6:30 PM 第1会場)

[III-15ES-02] 胎児期に先天性心疾患出生後の重症度をどう評価する？

○河津 由紀子 （市立豊中病院 小児科）

(Sat. Jul 7, 2018 3:30 PM - 6:30 PM 第1会場)

[III-15ES-03] 胎児の心不全：不整脈の重症度をどう評価する？

○前野 泰樹 （聖マリア病院 新生児科）

(Sat. Jul 7, 2018 3:30 PM - 6:30 PM 第1会場)

[III-15ES-04] 乳び胸

○猪飼 秋 （静岡県立こども病院 心臓血管外科）

(Sat. Jul 7, 2018 3:30 PM - 6:30 PM 第1会場)

[III-15ES-05] 横隔神経麻痺

○河田 政明 （自治医科大学 心臓血管外科）

(Sat. Jul 7, 2018 3:30 PM - 6:30 PM 第1会場)

[III-15ES-06] 縦郭洞炎

○西垣 恭一 （大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

医療安全講習会 2（ビデオ）

医療安全講習会 2（ビデオ）（ III-MSS02）

Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 9:30 AM 第5会場 (304)

[III-MSS02-01]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 9:30 AM 第5会場)

[III-MSS02-01]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

倫理講習会

倫理講習会（ III-ETS）

座長:住友 直方（埼玉医科大学医学部国際医療センター 小児心臓科）

Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第1会場 (メインホール)

[III-ETS-01]

○田代 志門 （国立がんセンター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第1会場)

[III-ETS-01]

○田代 志門（国立がんセンター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 心筋心膜疾患

一般口演30（ III-OR30）

心筋心膜疾患 2

座長:塩野 淳子（茨城県立こども病院 小児循環器科）
座長:進藤 考洋（国立成育医療研究センター 循環器科）
Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 9:20 AM 第3会場 (302)

[III-OR30-01] 先天性拡張型心筋症の臨床像と予後予測

○山本 英範[1], 深澤 佳絵[1], 大橋 直樹[2], 鈴木 一孝[3], 横山 岳彦[4], 太田 宇哉[5], 面家 健太郎[6], 加藤 太一[1] （1.名古屋大学医学部附属病院 小児科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター, 3.名古屋市立大学病院 小児科, 4.名古屋第二赤十字病院 小児科, 5.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 6.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科）

[III-OR30-02] 小児がん患者における化学療法誘発性心筋障害(特に右室機能)についての検討

○橋田 祐一郎, 上桝 仁志, 坂田 晋史, 美野 陽一, 神崎 晋 （鳥取大学 周産期小児医学分野）

[III-OR30-03] ミトコンドリア病と致死性不整脈

○泉 岳, 武田 充人, 山澤 弘州, 佐々木 理, 阿部 二郎, 藤本 隆憲 （北海道大学 小児科）

[III-OR30-04] 若年期に急性心筋梗塞を発症した筋ジストロフィーの2例

○熊本 愛子, 熊本 崇, 田代 克弥 （佐賀大学 医学部）

[III-OR30-05] 劇症型心筋炎急性期離脱後も炎症が遷延した慢性心筋炎に対する治療法について

○安田 和志[1], 大島 康徳[1,2], 鬼頭 真知子[1,2], 森 啓充[1], 江竜 喜彦[1,2], 森鼻 栄治[2], 河井 悟[1], 大河 秀行[3], 岡田 典隆[3], 村山 弘臣[3], 今中 恭子[4] （1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科, 3.あいち小児保健医療総合センター 心臓外科, 4.三重大学 大学院医学系研究科 修復再生病理学）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 9:20 AM 第3会場)

[III-OR30-01] 先天性拡張型心筋症の臨床像と予後予測

○山本 英範[1], 深澤 佳絵[1], 大橋 直樹[2], 鈴木 一孝[3], 横山 岳彦[4], 太田 宇哉[5], 面家 健太郎[6], 加藤 太一[1] （1.名古屋大学医学部附属病院 小児科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター, 3.名古屋市立大学病院 小児科, 4.名古屋第二赤十字病院 小児科, 5.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 6.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科）
Keywords: 先天性拡張型心筋症, 胎児診断, 予後予測

【緒言】先天性拡張型心筋症（ cDCM）の予後は極めて不良であり、唯一の根治法である心臓移植の適応判断に要する数か月を生存できない症例も多い。我々は自験例より「胎児期の所見から出生後の予後予測ができる」と仮説を立て、多施設共同研究で検証した。また本地域における population-based studyも試みた。
【対象・方法】胎児期～新生児期に診断された症例を cDCMと定義した。愛知県・岐阜県の小児心疾患治療が可能な全施設において2008～2017年に診断された cDCMを診療録から後方視的に検討した。 cDCMの原因になりうる心血管構造異常や不整脈を合併した症例は除外した。
【結果】期間内の対象症例は8例（胎児期診断7例、新生児期診断1例）で、出生数から算出すると発症頻度は約1/100,000であった。胎内死亡なし。胎児水腫2例。胎児期診断例の診断時期 在胎31週(26-37)、 CTAR 48%(30-58)。出生週数 37週(31-39)、出生体重 SD +1.1(-0.4－+3.4)、出生時 CTR 71%(66-75)、出生時 LVDd 139%ofN(105-246)、出生時 LVEF 39.5%(17-46)、心不全症状の出現日齢 8(0-43)。胎児水腫を有した2例は日齢1までに致死的状態に至った。出生後、補助循環を含む積極的内科治療により一時的な心機能改善を得た症例も認められたが、最終的に6例が日齢67(0-92)で死亡または体外式人工心臓装着に至った。 CTAR、出生体重 SDが心不全発症日齢に有意相関を示したが、生命予後には相関はなかった。 cDCMの原因は、抗 SS-A抗体1例、抗心筋抗体2例、ミトコンドリア病1例で、特発性3例、精査中1例であった。剖検は1例で施行された。※数値は中央値（範囲）
【考察】本疾患の発症頻度は、心疾患治療可能施設に到達せずして死亡した症例の存在を考慮すると過小評価の可能性がある。本疾患の予後は総じて不良であるが、その中でも胎児エコー所見から出生後経過を予測できる可能性があり、それを意識したうえでの胎児期からの対応を検討する余地はあるかもしれない。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 9:20 AM 第3会場)

[III-OR30-02] 小児がん患者における化学療法誘発性心筋障害(特に右室機能)についての検討

○橋田 祐一郎, 上桝 仁志, 坂田 晋史, 美野 陽一, 神崎 晋 （鳥取大学 周産期小児医学分野）
Keywords: 化学療法誘発性心筋症, 右室機能, 小児がん

【緒言】抗癌剤治療後の心毒性はがん患者の長期予後に大きく影響し、早期発見と早期介入が重要である。近年、組織ドプラ法(TDI)や2D speckle tracking法(2DSTI)を用いた心機能評価が早期の左室機能障害の把握に有用とされているが、右室機能についての報告は少ない。【目的】心毒性リスクが高い抗癌剤治療をうけた小児がん患者の右室機能について検討する。【対象と方法】対象は、抗癌剤治療終了後1年以上経過した患者(P群):43例(男:20人,女:23人,年齢平均値:13.3歳)と器質的心疾患のない対照(N群):56例(男:35人,女:21人, 年齢平均値:12.2歳)。エコー装置は GE社製 S5で、右室機能の指標として三尖弁輪部収縮期移動距離(TAPSE)、右室面積変化率(RVFAC)、 TDIによる右室自由壁弁輪部における拡張早期速度(e')と収縮期速度(s波)、 2 DSTIによる右室長軸方向の strain (global longitudinal strain:GLS)を用い、これら指標について両群間で比較検討した。【結果】両群間で、患者背景、左室駆出率、僧房弁口血流速度に有意差はなかったが、三尖弁口血流速度の E波と TAPSEは P群が N群と比較して有意に低値であった(E波:50.3±7.8cm/s vs 55.3±10.2cm/s、 TAPSE:20.1±3.0mm vs 22.6±2.8mm、いずれも $p<0.01$)。 RVFACは両群間に有意差はなかった(46.9±0.5% vs 48.4±

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

0.5%、 p=0.168)。 e'は有意差はないものの P群が低い傾向にあった(12.2±2.2cm/s vs 13.1±2.3cm/s、 p=0.057)。 s波と GLSは P群が N群と比較して有意に低値であった(s波:11.5±1.7cm/s vs 13.1±1.9cm/s、 GLS:-23.3±2.5% vs -25.4±2.7%、いずれも p＜0.01)。【結語】抗癌剤治療後の小児がん患者では、左室に加えて右室の潜在的な心筋障害の存在も示唆された。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 9:20 AM 第3会場)

[III-OR30-03] ミトコンドリア病と致死性不整脈

○泉 岳, 武田 充人, 山澤 弘州, 佐々木 理, 阿部 二郎, 藤本 隆憲 （北海道大学 小児科）

Keywords: ミトコンドリア病, 致死性不整脈, CRT

【背景】ミトコンドリア(Mit)病合併心筋症はまれではないが、進行性伝導障害や VT/VF等の致死性不整脈が予後を規定する例の認識は不十分である。【目的】 Mit病合併致死性不整脈の特徴を明らかにすること。【方法】当院でフォロー歴のある Mit病34例 (MELAS 18例(4-69歳)、 MERRF 4例(23-30)、 Leigh 8例(16-72)、 Mit心筋症単独 3例(3-16)、 KSS 1例(40))の不整脈関連事象(WPW、 VT/Vf、伝導障害、不整脈関連死の有無、死亡時年齢など)を後方視的に検討する。【結果】 WPW合併は MELAS 5/18、 MERRF 1/4、 Mit心筋症1/3、他0で MELAS１例に AVRTを生じたが非致死性であった。 VTは Mit心筋症1例のみに認め、1歳時にプルキンエ関連 VTに対するアブレーションおよび ICD植込後、３歳まで生存している。進行性伝導障害は MELASのみに合併し、死亡４例、生存１例であった。死亡時年齢は4,12,23,25歳で、全例一枝ブロックから出現し、二枝・三枝ブロックに進行した。一枝ブロック出現から死亡まで全例３年以内であった。 LBBB出現時(QRS幅120-140ms)の LVEFは全例45%以上、 NYHA2で、この時点から死亡まで全例1.5年以内であった。死亡４例に PMI、 CRT植込例はなかった。生存１例は二枝ブロック、 QRS幅130ms、 LVEF 45%時点で CRT植込を施行している。【考察】2012 ACCF/AHA/HRSガイドラインでは神経筋疾患に関して PMI適応を一枝ブロックでもクラス2bとしており、死亡4例で PMI施行により結果が異なった可能性はある。しかし、 CRT適応は LBBBの有無、 QRS幅、 NYHAに関わらず LVEF 35%以上の例を適応としておらず、 Mit病に関する追加情報もないが、 MELAS合併伝導障害進行の自然歴はあまりに急速である。【結語】 Mit病特に MELASには致死性不整脈合併頻度が高い。本検討では WPWは非致死性、心室頻拍は Mit心筋症のみで認めた。 MELAS合併伝導障害は進行が速く、ガイドライン上 CRT非適応の心機能非低下例でも、予防対応を要する例がある。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 9:20 AM 第3会場)

[III-OR30-04] 若年期に急性心筋梗塞を発症した筋ジストロフィーの2例

○熊本 愛子, 熊本 崇, 田代 克弥 （佐賀大学 医学部）

Keywords: 筋ジストロフィー, 冠攣縮, 心筋障害

【背景】筋ジストロフィー（以下 MD）は，呼吸管理の進歩により呼吸不全死が減少した結果，近年は心臓死が問題となっている． MDの心筋障害は左室下側壁から始まり，多くは拡張型心筋症に移行することが知られているが，その機序は不明である．今回左室下壁の心筋梗塞に冠攣縮の関与が考えられた若年 MDの2症例を経験した．【症例 1】 Becker型 MD 12歳男児．8歳時，起床後に胸痛，胸部不快感を自覚し，心電図で II,III ,aVF,V5-6誘導で ST上昇し紹介となった．左室下壁は hypokinesisであり，ラピチェック陽性，トロポニン T高値であり急性心筋梗塞と診断し，抗凝固療法と硝酸薬を開始した．来院時及び１ヵ月後の冠動脈造影（以下 CAG）では狭窄病変は認めず，心筋シンチで左室下壁の集積の低下， MRIで同部位の遅延造影があり冠攣縮の可能性を考えた．12歳時に同様の胸痛発作と心電図変化があり，２回目の心筋梗塞を発症した． CAGでは左冠動脈は全体的に狭小化し，特に回旋枝の所見が著しく，同部の攣縮が心筋梗塞の原因と考え Ca拮抗薬を開始した．【症例 2】

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Duchenne型 MD 14歳男児．就寝時に左側腹部痛，呼吸苦，胸痛が出現した．心電図の II,III ,aVF,V5-6誘導でSTが上昇し, 左室側壁から後壁が hypokinesisであった．症例１同様ラピチェック陽性，トロポニン T高値であり，急性心筋梗塞と診断し抗凝固療法と硝酸薬投与を開始した．来院時の CAGで狭窄はなく，後日心筋シンチで下側壁の集積低下， MRIで同部位の遅延造影を認めた．回復期のアセチルコリン負荷試験で右冠動脈に攣縮を認め，冠攣縮性狭心症と診断して攣縮予防に Ca拮抗薬，硝酸薬を開始した．【結語】心筋梗塞の原因として冠攣縮の関連性が示唆された若年 MDの２例を経験した． MDと冠攣縮についての報告は少ない．今後 MDの心筋障害に対する冠攣縮の関与を考慮すべきであり，症例によっては Ca拮抗薬の早期導入はその心筋障害の抑制に有効である可能性が示唆された．

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 9:20 AM 第3会場)

[III-OR30-05] 劇症型心筋炎急性期離脱後も炎症が遷延した慢性心筋炎に対する治療法について

○安田 和志[1], 大島 康徳[1,2], 鬼頭 真知子[1,2], 森 啓充[1], 江竜 喜彦[1,2], 森鼻 栄治[2], 河井 悟[1], 大河 秀行[3], 岡田 典隆[3], 村山 弘臣[3], 今中 恭子[4] （1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科, 3.あいち小児保健医療総合センター 心臓外科, 4.三重大学 大学院医学系研究科 修復再生病理学）
Keywords: 免疫抑制療法, ウイルス, 心筋生検

【背景】 劇症型心筋炎は急性期からの回復後は一般に予後良好とされるが，炎症が遷延し慢性心筋炎に移行する例もある．慢性心筋炎に対する治療法は確立していない．【症例1】 9才女児．劇症型心筋炎の診断で peripheral ECMO導入（3日間施行）．急性期ステロイド投与せず．離脱後も左室拡大，収縮力低下， BNP高値が遷延．発症後2ヵ月時心カテ： LVEDV 174%N, EF 47%, 左室瘤，心内膜心筋生検 EMBでは活動性炎症と線維化が混在する所見であり，慢性心筋炎と診断．ほぼ無症状でステロイド投与せず， ACEI， ARB，β遮断薬継続．発症後16ヵ月時心カテ： LVEDV 232%N, EF 33%, 左室瘤増悪， EMBでは炎症細胞浸潤なく線維化著明，ウイルス PCR陰性．【症例2】 4才男児．劇症型心筋炎の診断で peripheral ECMO導入（2日間），同日左房減圧目的で心カテ，心房中隔欠損作成しステント留置， EMBでは強いリンパ球浸潤，心筋細胞変性壊死，ウイルス PCRでCMV陽性．2日後左室内血栓あり central ECMO（左室脱血，2日間）， LVADへ変更（5日間）後離脱．左室拡大， BNP高値遷延．発症後2ヵ月時心カテ： LVEDV 117%N, EF 39%, EMBでは置換型線維化と一部近接効果を伴うリンパ球集簇像残存，慢性心筋炎と診断．ウイルス PCR陰性を確認し，心房中隔ステント抜去の開心術前に左室機能を回復させる目的でステロイド療法開始， ACEI，β遮断薬併用．【考察】 慢性心筋炎は明らかな急性心筋炎既往がなく， DCM様慢性心不全として発症する「不顕性」と，急性心筋炎として発症し炎症が遷延，慢性化する「遷延性」に大別される．従来，前者が圧倒的に多いとされてきたが，劇症型心筋炎救命率向上により後者の増加も予想される．ウイルス陰性の慢性心筋炎に対する免疫抑制療法の有効性が報告されているが，適応や投与法など検討の余地がある．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

一般口演31（ III-OR31）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 2

座長:高橋 信（岩手医科大学循環器医療センター 循環器小児科）
座長:澤田 博文（三重大学医学部医学系研究科 小児科学/麻酔集中治療学）
Sat. Jul 7, 2018 9:20 AM - 10:20 AM 第3会場 (302)

[III-OR31-01] ほぼ無症状で発見された小児特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧の中期予後～無症状の段階からの治療の有効性

○岩朝 徹[1], 山田 修[1,2], 大内 秀雄[1], 津田 悦子[1], 白石 公[1], 黒嵜 健一[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 臨床病理科）

[III-OR31-02] 高右室圧を伴う両側肺動脈狭窄症例に対する肝移植治療の適応について

○赤木 健太郎[1], 馬場 志郎[1], 松田 浩一[1], 吉永 大介[1], 平田 拓也[1], 岡本 晋弥[2], 岡島 英明[2], 西小森 隆太[1] （1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 肝胆膵・移植外科）

[III-OR31-03] 気管狭窄における肺動脈スリング合併例の検討

○福島 直哉, 高砂 聡志, 住友 直文, 宮田 功一, 永峯 宏樹, 大木 寛生, 三浦 大, 澁谷 和彦 （東京都立小児総合医療センター循環器科）

[III-OR31-04] 位相差 MRI流量分析による Fontan手術候補患者に対する大動脈肺動脈側副血行コイル塞栓術の治療効果判定

○大木 寛生, 高砂 聡志, 住友 直文, 宮田 功一, 福島 直哉, 永峯 宏樹, 三浦 大, 澁谷 和彦 （東京都立小児総合医療センター 循環器科）

[III-OR31-05] Eisenmenger症候群成人例の生命予後、罹病率と疾患標的療法の検討

○坂崎 尚徳[1], 丹羽 公一郎[2] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.聖路加国際病院 心血管センター）

[III-OR31-06] 波動解析法を用いた肺動脈閉塞度の新たな非侵襲的評価方法の開発

○片山 博視[1], 根本 慎太郎[2], 宇津野 秀夫[3], 岸 勘太[1], 尾崎 智康[1], 小田中 豊[1], 蘆田 温子[1], 樫木 健太[3] （1.大阪医科大学 小児科, 2.大阪医科大学 小児心臓血管外科, 3.関西大学 システム理工学部）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 9:20 AM - 10:20 AM 第3会場)

[III-OR31-01] ほぼ無症状で発見された小児特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧の中期予後～無症状の段階からの治療の有効性

○岩朝 徹[1], 山田 修[1,2], 大内 秀雄[1], 津田 悦子[1], 白石 公[1], 黒嵜 健一[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 臨床病理科）

Keywords: 肺動脈性肺高血圧, 早期治療, 中期予後

我が国の小児期の特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧患者には学校検診等で心不全症状がほぼない段階で発見される群が少なからず存在する。今回我々は1999年以後に当科で診断した小児特発性・遺伝性肺動脈性肺高血圧患者22例について、スクリーニング時の症状のない8例と心不全症状から診断された14例で比較検討を行った。また生存曲線のみ1999年以前に診断された無症状者5例を比較対象として解析した。 この2群間で診断時の検査で有意差を持つのは心胸郭比(48.1 vs 56.3%, p＜0.05)・ BNP(21.4 vs 405.2pg/ml, p＜0.05)・6分間歩行距離(461 vs 205m, p＜0.05)と体血圧(113 vs 99mmHg, p＜0.01)であり、カテーテル検査での RAP・ PAP・ Rp・ CIには有意差はなかった。 治療開始後1年の段階では心胸郭比(46.5 vs 53.1%, p＜0.05)以外に有意差はなくなっており、検査上の血行動態は差違がなくなる。しかし治療開始後5年の段階ではカテーテルでの RVP(57.2 vs 78.5mmHg, p＜0.01)・ systolic PAP(59.2 vs 80.5mmHg, p＜0.05)・ mean PAP(40.6 vs 54.8mmHg, ＜0.01)、 Rp(9.6 vs 15.1U・ m^2, p＜0.05)、 MRIでの RVEF(47.6 vs 33.9%, p＜0.05)は有意差を持って無症状群が良好であり、有症状群は良い状況を維持できなくなっていた。 この2群間で生存率に有意差はなかったが、無症状でも1999年以前に診断され治療が出来無かった5例は有意に生存率が悪く(p=0.034)、症状のない時点からの肺血管拡張薬による治療介入が、予後を大幅に改善し、治療後5年の血行動態を有症状者よりも改善することが示唆された。

(Sat. Jul 7, 2018 9:20 AM - 10:20 AM 第3会場)

[III-OR31-02] 高右室圧を伴う両側肺動脈狭窄症例に対する肝移植治療の適応について

○赤木 健太郎[1], 馬場 志郎[1], 松田 浩一[1], 吉永 大介[1], 平田 拓也[1], 岡本 晋弥[2], 岡島 英明[2], 西小森 隆太[1] （1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 肝胆膵・移植外科）

Keywords: 肝移植, 肺動脈狭窄, ステント

【緒言】肺高血圧症例の肝移植周術期死亡率は高く、そのリスクは平均肺動脈圧と肺血管抵抗によって分類される。この分類はドナー肝グラフト吻合直後の急激な容量負荷に右室が耐え得るかが基準となる。特に平均肺動脈圧＜35mmHgの適応基準が最も重要であるが、末梢性肺動脈狭窄合併症例は、末梢肺動脈圧と主肺動脈圧・右室圧に乖離があり、この基準の適応が困難である。当院においては同症例に対して Acute Volume Challenge Test(AVCT)を施行し、右室拡張末期圧≦10mmHg、中心静脈圧≦10mmHg、さらに移植前の BNP≦50pg/mLを肝移植適応条件としている。今回、我々は乳児期より重度の胆汁うっ滞と両側末梢性肺動脈狭窄を合併し、緊急的ステント留置をはじめとした肺動脈への治療介入後に ACVTを施行し、生体肝移植を成功させた症例を経験した。【症例】3歳6ヶ月男児。出生後、特徴的顔貌・黄疸をきっかけに AGSと診断。高度の両側肺動脈狭窄を認め、2ヶ月・4ヶ月時に両側肺動脈に対してステント留置。肝障害に対する加療目的に6ヶ月時に当院紹介。右室圧は左室圧を凌駕し、左右肺動脈にステント追加留置、9ヶ月・1歳時に両側肺動脈に対するバルーン再拡張術を行い、その後の AVCTからも耐術可能と判断し、1歳1ヶ月時に生体肝移植を施行した。現在術後2年が経過したが、右室の動きは良好で、肝機能の再悪化も認めていない。【まとめ】末梢性肺動脈狭窄による右室圧上昇は移植後の経過に影響を与えうる。肝移植後合併症や死亡率が高い AGSにおいても上記 AVCT基準を適応することで安全に肝移植可能であったことから、肺動脈狭窄疾患などで右室圧が高い症例については上記 ACVTの基準が有

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

用であると思われる。

(Sat. Jul 7, 2018 9:20 AM - 10:20 AM 第3会場)

[III-OR31-03] 気管狭窄における肺動脈スリング合併例の検討

○福島 直哉, 高砂 聡志, 住友 直文, 宮田 功一, 永峯 宏樹, 大木 寛生, 三浦 大, 澁谷 和彦 （東京都立小児総合医療センター循環器科）

Keywords: 肺動脈スリング, 気管狭窄, 完全輪状軟骨

【背景】 気管狭窄の約40〜60%で肺動脈スリングを合併することが知られているが，その臨床像に関する報告は少ない．【目的】 肺動脈スリングを合併した気管狭窄症例の特徴を明らかにすること．【方法】2010年3月〜2018年1月に当院に入院し，完全輪状軟骨を有する気管狭窄と診断した症例を対象に，後方視的に診療録を調査した．対象を肺動脈スリング合併の有無で2群(合併例, 非合併例)に分け，性別，合併症，気管分岐の低さと角度，気管狭窄長，症状出現の有無などについて比較した．【結果】対象は70例（男41例）で，肺動脈スリングは30例（43%）に合併していた．合併例と非合併例の比較では，片側肺低形成・無形成（合併例 vs 非合併例 以下同様，10% vs.18%），高肺血流性あるいは複雑性心疾患（以下心症例. 肺動脈スリング単独例は除外）（23% vs. 43%）の頻度は同様で，両側上大静脈 (67% vs. 33%, p = 0.005)，腎・尿路奇形 (30% vs.10%, p = 0.033)は合併例で，染色体異常(3% vs. 28%, p = 0.008)は非合併例で有意に高率であった．また, 合併例で気管への介入（気管形成術, レーザー治療）が多く行われる傾向があった (70% vs. 45% p = 0.09). 片肺を除いた60例では，合併例は非合併例に比べ，有意に気管分岐部が低く (胸椎の高さで 5.3 ±0.5 vs. 4.4 ±0.6, p < 0.001)，気管分岐.が広角(131 ±16°vs. 97 ±19°, p < 0.001)であった. また, 気管狭窄範囲は長い傾向があった (57 ±16% vs. 51 ±15%, p = 0.15). 片肺を除いたスリング症例27例で検討を行い, 心症例で有意に症状出現までの日数が早かった (心症例 vs 非心症例 37 ±34 vs. 161 ±145, p = 0.003). 【考察】 肺動脈スリングを合併した気管狭窄では，気管分岐部が低く広角である特徴があり，胸部レントゲンでの診断の契機になりうる. 新生児・乳児早期の心症例で気管狭窄を疑う場合には肺動脈スリング合併の可能性を考慮する必要がある.

(Sat. Jul 7, 2018 9:20 AM - 10:20 AM 第3会場)

[III-OR31-04] 位相差 MRI流量分析による Fontan手術候補患者に対する大動脈肺動脈側副血行コイル塞栓術の治療効果判定

○大木 寛生, 高砂 聡志, 住友 直文, 宮田 功一, 福島 直哉, 永峯 宏樹, 三浦 大, 澁谷 和彦 （東京都立小児総合医療センター 循環器科）

Keywords: Fontan, 大動脈肺動脈側副血行, MRI

【背景】 Fontan手術候補患者の大動脈肺動脈側副血行(APC)に対するコイル塞栓術(CE)の治療効果に関して見解は定まっていない.

【目的】 Glenn術後(CE前)と Fontan術後(CE後)に位相差 MRI流量分析による APC定量を行い CEの治療効果判定を行う.

【方法】対象は2009〜2017年に Glenn術後(CE前)と Fontan術後(CE後)に MRIによる APC定量を行った33症例66セッション． APCは直接法(肺静脈合計-肺動脈合計)と間接法(上行大動脈-体静脈合計)の平均で算出し CE前後で比較した．左右鎖骨下動脈，胸腹部大動脈選択造影で肺動静脈への流入が描出され2Frマイクロカテーテルで到達可能な1.5mm以上の APCに対して15個以内の離脱制御型コイルで CEを行った． Fontan循環破綻回避のための肺血管拡張薬(平均肺動脈圧15mmHg以上)または在宅酸素療法(酸素飽和度 Glenn術後70%以下，開窓 Fontan術

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

後90%以下)による補助有群17例と補助無群16例で比較し CEの目標値設定を試みた.
【結果】 CE前後で APCは1.64±0.70→1.13±0.74 l/min/m^2と有意に減少した(Wilcoxon検定, p=0.004). 補助有群/補助無群で CE前 APC 1.53±0.83/1.76±0.54 l/min/m^2, CE後 APC 1.56±0.71/0.68±0.46 l/ min/m^2. CE前後で APCは補助有群で有意な減少を認めなかったが補助無群で有意に減少した(Wilcoxon検定, p=0.981, ＜0.001). CE前 APCで補助有群と補助無群に有意差なかったが CE後 APCで補助有群が有意に高値であった(Mann-Whitney検定, p=0.345, ＜0.001). 補助有無を区別する CE後 APCの cutoff値は 1.01l/min/m^2であった(ROC曲線, 感度0.765, 特異度0.750, AUC 0.849±0.065, 95%CI 0.721-0.978, p=0.004).
【結語】 Fontan手術候補患者には無視できない APCが存在し CE前後の変化を位相差 MRI流量分析で追跡可能であった. Fontan術後(CE後)APCを1l/min/m^2以下に制御できれば良好な Fontan循環が期待できたが, 肺血管拡張薬または在宅酸素療法による補助有群では APC遺残または再増加を認めた.

(Sat. Jul 7, 2018 9:20 AM - 10:20 AM 第3会場)

[III-OR31-05] Eisenmenger症候群成人例の生命予後、罹病率と疾患標的療法の検討

○坂崎 尚徳[1], 丹羽 公一郎[2] (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.聖路加国際病院 心血管センター)
Keywords: Eisenmenger, pulmonary hypertension, WHO function class

【目的】 ES多施設共同研究データから Clinical worsening（ CW）率、その危険因子、 Disease targeting therapy(DTT)の効果を調べる。【方法】16歳以上の ES症例を対象とし、 Primary endpointを CW即ち死亡、移植、心不全・不整脈・全身合併症関連の入院、 WHO-function classの悪化のいずれかとした。また、登録時、登録後6ヶ月、12ヶ月毎に入力された臨床検査データおよび DTTを解析した。【結果】登録症例は81例（男26）、登録時年齢の中央値34歳（16-73歳）、後三尖弁短絡疾患が69例、前三尖弁短絡疾患が12例、ダウン症は24例含まれていた。中央値992日(33ヶ月)の経過中に21例が CWを来し、7例が死亡、1例が肺移植に至った。55ヶ月 CW回避率は70.7%、55ヶ月全死亡移植回避率は87.2%であった。 CW（＋）群は CW（－）群と比較して、全身合併症既往、 WHO-FCIII以上、胸水貯留例、心嚢液貯留例の頻度が高く、登録時の CTR、 BNP平均値が（186pg/dl vs 71, p=0.0046）が高く、6分間歩行距離が有意に短かった。登録時に DTTは55例に行われていたが、24例で新規に開始または強化された。計画的に DTTを開始または強化した11例のうち、2例で心不全の悪化を認めたが、そのうち1例は改善、9例は変化無く安定していた。一方、 CW後に開始または強化した13例のうち、8例は CWが改善したがその後1例が再燃し、1例は DTT自己中断し死亡、残る5例のうち3例は改善無く、1例は心不全が悪化して死亡し、最終的に安定している例は7例であった。 WHOFC,SPO2、6分間歩行距離は、経時的に有意な変化はなかった。以上より、計画的な DTT開始または強化については臨床的安定が得られており、proactiveな DTTの有効性を支持する結果であった。【結論】約4年で約3割に臨床的悪化を認めるものの、死亡率は約1割に止まっていた。 WHO-FCIII以上、 BNP高値の予後は不良であった。 Proactiveな DTTが予後改善に寄与する可能性はある。

(Sat. Jul 7, 2018 9:20 AM - 10:20 AM 第3会場)

[III-OR31-06] 波動解析法を用いた肺動脈閉塞度の新たな非侵襲的評価方法の開発

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○片山 博視[1], 根本 慎太郎[2], 宇津野 秀夫[3], 岸 勘太[1], 尾崎 智康[1], 小田中 豊[1], 蘆田 温子[1], 椎木 健太[3] （1.大阪医科大学 小児科, 2.大阪医科大学 小児心臓血管外科, 3.関西大学 システム理工学部）
Keywords: 肺高血圧, 位相角, 血管閉塞度

【背景】肺高血圧の診療において肺小動脈の閉塞性病変の定量的評価は重要だが確立された方法はない。理論上、波動現象の２変数（圧力と流速）の位相差は動脈脈管の末梢の閉塞病変を反映する。我々は肺循環を波動現象としてとらえ、波動現象の位相差により、肺小動脈の閉塞度の新しい評価方法を開発することを目的に研究を進めてきた。【目的】（１）位相角θが臨床上有用か否かを心臓カテーテル検査における圧―流速同時測定ワイヤーを用いて検討する。（２）位相角θを超音波診断装置により非侵襲的に評価可能か否かを検討する。【方法】（１）小児21例の心臓カテーテル検査時に圧―流速同時測定ワイヤーにより位相角θを算出し、従来の指標と比較検討した。（２）肺動脈のシミュレーション回路で、圧力センサーによる圧力波形とレーザー変位計の血管径の変位波形を比較検討した。さらに末梢側を完全閉塞させたシミュレーション回路でカテーテルによる圧ー流速から算出された位相角と超音波診断装置による血管径ー流速から算出された位相角を比較した。【結果】（１）カテーテルで得られた位相角θは、平均肺動脈圧（ y = -0.2188x + 20.283、ｒ＝0.40）、肺血管抵抗（ y = 1.2475e-0.017x、ｒ=0.48）と負の相関関係を認めた。また TAPVC術後の肺静脈狭窄や18トリソミー合併の肺高血圧症例では従来の指標より高い閉塞度を示した。（２）シミュレーション回路での圧波形と血管径の変位波形は完全一致した。また完全閉塞させたシミュレーション回路内でのカテーテルの圧力-流速波形と超音波診断装置の血管径変位-流速波形の比較においてもほぼ一致した。【考察】（１）本指標は肺動脈の閉塞度を反映し、さらに肺血管抵抗等の従来の指標では表現し得なかった閉塞度を表している可能性がある。（２）本指標は超音波診断装置を用いて非侵襲的に評価できる可能性がある。【結語】本指標は肺血管閉塞度の新たな指標になり得る。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | カテーテル治療

一般口演32（ III-OR32）

カテーテル治療 1

座長:金 成海（静岡県立こども病院 循環器科）
座長:葭葉 茂樹（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）
Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM 第3会場 (302)

[III-OR32-01] 経皮的肺動脈弁置換術施行適応と考えられるパッチ形成による ファロー四徴症右室流出路再建術後患者の検討

○藤本 一途[1], 北野 正尚[1], 坂口 平馬[1], 大内 秀雄[1], 津田 悦子[1], 白石 公[1], 黒嵜 健一[1], 中田 朋宏[1], 島田 勝利[2], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2] （1.国立循環器病研究センター小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター小児心臓外科）

[III-OR32-02] Failing Fontan患者における fenestration stentの有用性と中期予後について

○栗田 佳彦[1], 平井 健太[1], 重光 祐輔[1], 福嶋 遥祐[1], 近藤 麻衣子[1], 馬場 健児[1], 大月 審一[1], 塚原 宏一[2], 笠原 慎吾[3] （1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児科, 3.岡山大学病院 心臓血管外科）

[III-OR32-03] ファロー四徴症に対する BTSの肺動脈弁輪への影響

○石垣 瑞彦, 金 成海, 田邊 雄大, 小野 頼母, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

[III-OR32-04] 純型肺動脈閉鎖症における経皮的肺動脈弁形成術前後での左心機能変化の検討

○鈴木 孝典, 小野 博, 林 泰佑, 真船 亮, 中野 克俊, 清水 信隆, 三崎 泰志, 賀藤 均（国立成育医療研究センター 循環器科）

[III-OR32-05] ステント留置を行った異型大動脈縮窄の3ヶ月男児例

○山口 英貴, 藤井 隆成, 佐々木 赳, 伊吹 圭二郎, 柿本 久子, 富田 英 （昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

[III-OR32-06] 先天性心疾患術後「超」急性期のカテーテルインターベンションは、患者の予後を改善する

○小島 拓朗, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 今村 知彦, 長田 洋資, 連 翔太, 中野 茉莉恵, 小柳 喬幸, 住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM 第3会場)

[III-OR32-01] 経皮的肺動脈弁置換術施行適応と考えられるパッチ形成によるファロー四徴症右室流出路再建術後患者の検討

○藤本 一途[1], 北野 正尚[1], 坂口 平馬[1], 大内 秀雄[1], 津田 悦子[1], 白石 公[1], 黒嵜 健一[1], 中田 朋宏[1], 島田 勝利[2], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2] （1.国立循環器病研究センター小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター小児心臓外科）
Keywords: 経皮的肺動脈弁置換術, ファロー四徴症, カテーテル

【背景】術後の右室流出路拡大が想定されるパッチ形成によるファロー四徴症右室流出路再建術後患者においてHarmony等の自己拡張型経皮的肺動脈弁置換 (PPVI) が諸外国で進められつつある。【目的】 PPVIの適応と想定されるファロー四徴症術後患者背景・患者数を明らかにする。【方法】当センターでパッチ形成によるファロー四徴症右室流出路再建術を施行された661例の内カテーテル検査を施行し現在体重30Kg以上かつ中等度以上の肺動脈弁逆流もしくは RVEDVI＞150ml/m2で肺動脈弁置換術後・左肺動脈狭窄へのステント留置後を除外した74例に対して手術記録・エコー・カテーテルデータから PPVI適応の有無を検討し、想定される適応患者数を算出する。 PPVI適応は造影上の正側面から収縮期・拡張期での右室流出路 (RVOT)・肺動脈主幹部 (mPA)・肺動脈分岐部 (bif)径を計測し、項目 A: 拡張期の RVOT径が22-34mm 項目 B: 収縮期の mPA径が22mm以上 項目 C: 拡張期の bif径が22-28mm 項目 D: RVOT-bif長最大値が53mmより大きい、以上の4項目を満たすものとした。【結果】手術時年齢・カテ施行時年齢・体重の中央値は2歳 (0-44)・23歳 (9-67)・56.2Kg (31.4-125)で拡張期における正側面での RVOT・ mPA・ bif径・ RVOT-bif長の中央値は29.1×24.5mm、24.7×24.1mm, 24.0×20.9mm、25.2×30.9mm、収縮期ではそれぞれ24.4mm×21.3mm、24.2×25.3mm、24.5×22.6mm、25.2×32.7mmであった。 PPVI適応項目 Aを満たすのは40例、適応項目 Bは36例、適応項目 Cは22例、適応項目 Dは1例で全項目を満たす症例は1例 (1%)であった。 RVOT-bif長以外の項目を満たす症例は9例 (12%)であった。【結語】 CTより過小評価している可能性はあるが RVOT-bif長が最も PPVI適応の制約となる可能性が高く、長さの短いデバイスの追加により適応症例拡大の可能性がある。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM 第3会場)

[III-OR32-02] Failing Fontan患者における fenestration stentの有用性と中期予後について

○栗田 佳彦[1], 平井 健太[1], 重光 祐輔[1], 福嶋 遥祐[1], 近藤 麻衣子[1], 馬場 健児[1], 大月 審一[1], 塚原 宏一[2], 笠原 慎吾[3] （1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児科, 3.岡山大学病院 心臓血管外科）
Keywords: failing Fontan, fenestration stent, central venous pressure

【序文】フォンタン循環における fenestrationは手術後急性期の血行動態安定や慢性期の難治性胸腹水や蛋白漏出性胃腸症に対する治療としての選択肢がある。しかし、チアノーゼ遷延や塞栓血栓症、細菌性塞栓や脳膿瘍などのリスクもあり適応に関しては慎重にならざるを得ない。【目的】当院で行った fenestration stentの有用性・中遠隔期の問題点について検討する。【対象・方法】2005～2017年の間に岡山大学病院で行った fenestration stent患者について、手技・目的・デバイス・急性期の血行動態変化・有用性・現在の状態について検討を行った。【結果】患者数7名(男4)、体重9~28kg(中央値12kg)、年齢2.8~13歳(中央値6歳)。 Fontan手術からの期間：10日~3年(中央値7ヶ月)。適応： Fontan手術後急性期 LOS3、 PLE1、難治性胸腹水2、多臓器不全(遠隔期)1。使用ステントサイズ：3.5~7mm、(Promus・ Express Vascular)。血行動態変化：中心静脈圧 17.4±1.9→15.1±2.6mmHg(p＝0.02)、 SaO2 92±2.7→80±0.9%(p＝0.01)、 sBP 70±6.8→78±5.9mmHg(p＝0.02)。留置後介入：ステントサイズ調節1例、ステントバルーン形成術2例。フォローアップ期間：1ヶ月～5年(中央値2.5年)。改善が得られた症例：6/7。現時点での SaO2 80-92%(中央値88%)。合併症：ステント脱落、血栓塞栓症、感染症はいずれも無し。開存性：閉塞1例、その他は良好な開存が得られてい

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

る。【考察】ステント留置により静脈圧低下と心拍出の増加が得られると考えられる。血行動態変化は患者の状態によって左右される。 LOSや PLEの改善は得られることが多いが、チアノーゼ増悪は顕著で有り、酸素投与や抗凝固療法が必須である。体の成長に伴い TCPC conduitの形態が変化していくことによりステントの形も変化する。ほぼ閉塞したステントに関しては再開通手技は無効で有り、ステント破損の危険性もある。手術で取り除くかどうかも含めてこれからの課題であると思われる。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM 第3会場)

[III-OR32-03] ファロー四徴症に対する BTSの肺動脈弁輪への影響

○石垣 瑞彦, 金 成海, 田邊 雄大, 小野 頼母, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

Keywords: ファロー四徴症, 肺動脈弁輪温存, BTS

【背景】ファロー四徴症(TOF)や類似の血行動態を示す両大血管右室起始症(DORV)では,根治術後遠隔期の肺動脈弁逆流が問題となり,弁輪温存術が望まれる．当院では,積極的な弁輪温存下での一期的根治を優先しているが,spell等で shuntを先行した症例も存在する．今回,shunt先行症例の弁輪を主とした転帰について検討した．【方法】1997年から2017年1月までの20年間に,当院にて TOFもしくは DORV/PSの診断で根治術を行った212例のうち,shuntを先行した24例を対象として診療録を後方視的に検討した．【結果】24例の基礎疾患は TOF21例/DORV3例で,男児11名． Shunt術は中央値で,月齢2.4(0.2～9.5),体重4.5(2.7～7.7)kgで施行された．Shunt術選択理由は,PGE1離脱困難,spellを含めたチアノーゼが15例,左室低形成が7例,肺動脈低形成が1例,他1例であった．根治術は,shunt術後,8.4(1.3～33)か月で実施された．肺動脈弁輪形態は,三尖1例,二尖13例,一尖7例(詳細不明2例)であった．肺動脈弁輪の Z-scoreの推移は,shunt前-3.5(-6.5～-0.36)→根治術前-2.1(-5.2～0.18)であった(p＜0.01)．このうち一尖形態の7例では shunt前-4.6(-5.3～-3.1)→根治術前-4.5(-5.2～-2.2)であった(p=0.22)．根治術時に,弁輪が温存された症例は15例(63%)で,このうち一尖例は1例であった． 残りの一尖例6例は生後2か月以内にチアノーゼのため介入が行われていた．【考察】 Shunt施行例全例でみると,肺動脈弁輪の成長傾向がみられた．これは,肺血流増加に伴う右室流出の筋性狭窄部の血流量増加によると思われた．一方で,一尖形態の弁の場合には,成長傾向が乏しいことがわかった．こちらの群では,最終的な弁輪温存も望みにくく,shunt術に代わって近年世界的に行われている右室流出路に対するステント留置術のよい対象になりうることが示唆された．【結語】 Shunt術により肺動脈弁輪は成長する傾向はみられる一方で,一尖形態ではこの傾向が乏しかった．

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM 第3会場)

[III-OR32-04] 純型肺動脈閉鎖症における経皮的肺動脈弁形成術前後での左心機能変化の検討

○鈴木 孝典, 小野 博, 林 泰佑, 真船 亮, 中野 克俊, 清水 信隆, 三崎 泰志, 賀藤 均 （国立成育医療研究センター 循環器科）

Keywords: 純型肺動脈閉鎖, 経皮的肺動脈弁形成術, 左心機能

【背景】当院では純型肺動脈閉鎖症は三尖弁や右室形態、また右室冠動脈瘻の有無で2心室修復を目指せる可能性があると判断した場合、順行性血流を作るために経皮的肺動脈弁形成術を行っている。経皮的肺動脈弁形成術前後での左心機能の変化を検討した報告は少ない。【方法】2014年12月から2017年12月に当院で診断された経皮的肺動脈弁形成術（ PTPV）を施行した純型肺動脈閉鎖症の8症例を対象とし、経皮的肺動脈弁形成術前後（

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

PTPV施行前と施行後10日から１４日後）で左心機能の変化を後方視的に検討した。【結果】出生時週数は39週（36ー40）、出生時体重は2.9kg（2.0-3.9）、出生後から PTPVまでの期間は14日（4－60）であった。BTシャント施行後に PTPVを行った症例が1例あり、フォローアップ期間中に動脈管開存を認めた症例が3例あった。いずれの症例でも施行前後での循環作動薬の使用はなかった。 PTPV施行前後の心エコー検査では左室のE/Aは0.77（0.60－0.86）から0.70（0.69－0.90）、 TRPG は100ｍｍ Hg（77－120）から50 ｍｍ Hg（45－80）、 LVEFは63.8%（58.7－67.0）から55.5%（52.0－64.0）、% FSは32%（25－34）から26%（22－29）に変化していた。 PTPV施行前後では TRPG、 LVEF、% FSが有意差をもって低下していた（ p=0.016、p=0.015、 p=0.010）。また心臓カテーテル検査時の右室拡張期末期容量（% N）と PTPV施行前後で心エコーによる LVEFの差に高い負の相関がみられた(r =-0.929, p=0.006)。【考察】過去の報告では PTPV施行後、一旦、心機能が低下し、10日程度かけて回復するといわれている。今回の検討ではカテコラミンサポートを有する状況ではないものの、心機能低下が施行後10-14日の期間も持続していた。特に右室容量が小さい場合、PTPV施行後は慎重に心機能をフォローしていく必要がある。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM 第3会場)

[III-OR32-05] ステント留置を行った異型大動脈縮窄の3ヶ月男児例

○山口 英貴, 藤井 隆成, 佐々木 赳, 伊吹 圭二郎, 柿本 久子, 富田 英 （昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

Keywords: 異形大動脈縮窄, ステント留置, 血管内エコー

【背景】小児の異型大動脈縮窄の原因疾患には大動脈炎症候群に代表される血管炎症候群、線維筋性異形成などが挙げられる。乳児期早期に左室機能低下を伴って発症した異型大動脈縮窄に対して、ステント留置を行ったので報告する。【症例】３ヶ月男児。生後２ヶ月時の予防接種の際に心雑音を指摘され当院を紹介受診した。心エコーでは左室壁肥厚を認め、左室駆出率は46.1%、左室拡張末期経31.1mm(129%N)であった。 BNPは382.4pg/mlと上昇を認めた。造影 CTでは胸部下行大動脈の高度狭窄に加え、左総頚動脈も狭窄、左鎖骨下動脈は完全閉塞しており、腕頭動脈は拡大していた。血液検査では炎症反応の上昇はなく、血管炎のマーカーも正常であったが、狭窄の形態や分布から全身性の血管病変による二次的な縮窄が示唆された。胸部下行大動脈の長い病変の狭窄であり、手術侵襲が大きい事、二次的な縮窄では再狭窄のリスクが高いと考えられる事などからカテーテル治療を第一選択とする方針とした。入院翌日に心臓カテーテルを施行、左室収縮期圧160mmHg、拡張末期圧４ mmHg,上行大動脈収縮期圧160mmHg、拡張期圧60mmHg、大腿動脈収縮期圧55mmHg拡張期圧50mmHg,下行大動脈最狭窄部径は1.3ｍｍであった。血管内エコーでは狭窄部に中内膜の肥厚を認めた。狭窄部にステント留置（ Omnilink Elite 10mm/29mm）を留置し圧較差は40mmHgに低下、その後の心エコーで左室駆出率は62%と改善した。治療後２ヶ月の時点で再狭窄を認めず経過している。【まとめ】乳児期の異型大動脈縮窄の原因は大動脈炎症候群が最も多い。本症例は血管炎を思わせる所見が乏しかったのにも関わらず、生後３ヶ月で既に頸部血管まで及ぶ高度狭窄に至っており、線維筋性異形成などの血管炎以外の病態も示唆された。本症例ではステント留置を第一選択とし、左室機能は改善したが40mmHgの圧較差が残存しており、二期的な後拡大を予定している。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM 第3会場)

[III-OR32-06] 先天性心疾患術後「超」急性期のカテーテルインターベンションは、患者の予後を改善する

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○小島 拓朗, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 今村 知彦, 長田 洋資, 連 翔太, 中野 茉莉恵, 小柳 喬幸, 住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）
Keywords: 術後超急性期, カテーテルインターベンション, ECMO

【背景】当院では、先天性心疾患 (CHD)術後の残存病変に対する治療的介入を目的に、術後急性期から積極的にカテーテルインターベンション (CI)を行っている。しかし、術後「超」急性期 (術後7日以内)の CIについては、症例数も少なくその有効性や安全は明らかになっていない。【目的】 CHD術後超急性期の CIの安全性および有用性について評価し、 CIが患者の予後改善に寄与しているかを検討する。【方法】2011年6月から2017年4月の期間に、当院で CHD術後超急性期に行われた CI 10例を対象に、 CIの適応、対象疾患、 CI手技、合併症の有無、予後について後方視的に検討を行った。 CIの有効性の基準は、形態的な改善が得られたもの、再手術を回避できたもの、 ECMOから離脱できたもの、次の外科手術に到達できたものを CI有効とした。【結果】対象となった患者の平均月齢は3.1か月 (0-9か月)、平均術後日数は4.5日 (2-7日)であった。疾患の内訳は SV 5例、HLHS 3例、 TA 1例、 AORPA 1例で、このうち3例は ECMO下で行われた。 CIの適応は、 ECMO離脱困難が3例、心エコー図検査での形態異常が3例、抜管困難2例、閉胸困難1例、低酸素血症1例であった。対象となった病変部位の内訳は、 LPA 5例、 AP shunt 2例、 RPA 1例、 PV 1例、 pFo 1例であり、いずれも狭窄ないし閉鎖をきたしていた。手技の内訳は、ステント5例、バルーン4例、 BAS 1例であった。全体の90% (10例中9例)で CIは有効であり、生存率は90% (10例中9例)であった。このうち、 ECMO下で行われた3例の生存率は66% (3例中2例)であったものの、全ての症例で ECMOを離脱しえた。また、対象となった症例のうち、 CI関連の合併症は認められなかった。【結語】術後超急性期の CIは安全性、有効性ともに高く、予後の改善に寄与していると思われる。一方、 ECMO下で行われた CIの予後については、改善の余地を残している。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | カテーテル治療

一般口演33（ III-OR33）

カテーテル治療 2

座長:大月 審一（岡山大学病院 小児循環器科）
座長:矢崎 諭（榊原記念病院 小児循環器科）
Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第3会場 (302)

[III-OR33-01] 初期治療として経皮的大動脈弁形成術を選択した大動脈弁狭窄患者の術後経過

○桑原 直樹[1], 寺澤 厚志[1], 山本 哲也[1], 面家 健太郎[1], 後藤 浩子[1], 片桐 絢子[2], 腰山 宏[2], 岩田 祐輔[2], 竹内 敬昌[2], 桑原 尚志[1] （1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児心臓外科）

[III-OR33-02] 離脱した心房中隔欠損閉鎖栓の安全な回収のために

○岡本 健吾, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 森藤 祐次 （広島市立広島市民病院 循環器小児科）

[III-OR33-03] More aggressive transcatheter occlusion of PDA～ Amplatzer Vascular PlugII(AVPII)を使用したカテーテル閉鎖術の検討～

○森藤 祐次, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 岡本 健吾 （広島市立広島市民病院 循環器小児科）

[III-OR33-04] Myanmar Experience of Transcatheter closure of PDA with near systemic pulmonary arterial pressure

○Hnin Le Phyu[1], Khin Mg Oo[1], 杉山 央[2] （1.ヤンキン小児病院, 2.東京女子医科大学 循環器小児科）

[III-OR33-05] 当院の術後肺静脈狭窄(PVS)症例に対する計画的カテーテル治療(CI)の試み

○松岡 道生[1], 田中 敏克[1], 三木 康暢[1], 上村 和也[1], 瓦野 昌大[1], 谷口 由記[1], 亀井 直哉[1], 小川 禎治[1], 富永 健太[1], 城戸 佐知子[1], 大嶋 義博[2] （1.兵庫県立こども病院 循環器内科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科）

[III-OR33-06] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術におけるデバイス透視撮影の経時的変化の検討

○前田 靖人, 籠手田 雄介, 桑原 浩徳, 鍵山 慶之, 高瀬 隆太, 吉本 裕良, 岸本 慎太郎, 須田 憲治（久留米大学 医学部 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第3会場)

[III-OR33-01] 初期治療として経皮的大動脈弁形成術を選択した大動脈弁狭窄患者の術後経過

○桑原 直樹[1], 寺澤 厚志[1], 山本 哲也[1], 面家 健太郎[1], 後藤 浩子[1], 片桐 絢子[2], 腰山 宏[2], 岩田 祐輔[2], 竹内 敬昌[2], 桑原 尚志[1] （1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児心臓外科）

Keywords: 大動脈弁狭窄, 経皮的大動脈弁形成術, AV plasty

【背景】小児の大動脈弁狭窄(AS)に対する経皮的大動脈弁形成術(BAP)は広く行われているが、直視下の交連切開術に比べ、早期に外科介入が必要となる症例や、遠隔期に大動脈弁閉鎖不全が増悪する症例も報告されている。【目的】当科では大動脈弁逆流がなければ BAPを第1選択としているが、術後経過より初期治療として BAPの有用性を検討する。【対象および方法】1998年から2015年までに当科に入院した大動脈弁狭窄（二心室修復不可能なものを除く）16例(Critical AS6例、 Valvular AS10例)。【結果】症例は男児10例、女児6例。 BAP後の観察期間は7.0±5.1年。内頚動脈アプローチ11例、大腿動脈アプローチ5例で0.91±0.1(バルーン径/大動脈弁輪径)のバルーンを用いて BAPを施行。圧較差は52.0±17.2mmHgから35.1±12.9mmHgに改善した。直後の ARは I度4例、 II度3例であった。合併疾患を伴う Critical AS3例のうち、2例は外科介入することなく死亡。1例は追加BAP(7か月)および Ross-Konno手術(8か月)後死亡した。生存している13例中7例は外科介入なしで経過観察可能で遠隔期の ARは I度2例、 II度1例だった。残存 ASのため6例は外科介入が必要で、4例は AV plastyのみ、2例は AV plasty後も AS(1例は ARII度も合併)が残存したため、6歳および7歳時に Ross手術を施行した。遠隔期の ARは I度4例、 II度1例だった。生存している13例の遠隔期の残存 AS圧較差は23.2±12.4mmHgだった。【考察】合併疾患を伴う症例や全身状態不良な症例に対して BAPは低侵襲で治療効果が期待でき、早期の外科介入を回避できる利点がある。また、 BAP後遠隔期まで介入することなく経過観察な可能な症例もあり、低侵襲な治療として考慮すべきである。一方、 ASが残存し早期より外科介入が必要となる症例や ARが出現する症例もある。【結論】 ASに対する初期治療は術前状態や弁形態を検討し安全で効果的な治療術式を選択することが重要である。

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第3会場)

[III-OR33-02] 離脱した心房中隔欠損閉鎖栓の安全な回収のために

○岡本 健吾, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 森藤 祐次 （広島市立広島市民病院 循環器小児科）

Keywords: 心房中隔欠損症, カテーテル治療, 閉鎖栓

【背景】近年、心房中隔欠損(ASD)の多くはカテ治療により閉鎖可能である。しかし脱落・エロージョンの可能性など、デバイス(D)回収が必要になる事態は常に想定しておく必要がある。【目的】効果的かつ安全な ASD閉鎖D回収手技を確立する.【対象・方法】 D回収経験に体外での実験を加え、1.Dの把持、2.デリバリシース(DS)への引き込みの2点に分けて問題点、解決法につき検討. 【結果】 ASDカテ治療316件中、 A.離脱後心房中隔位からの回収：2件(ASO19mm 1件, FFII 21mm 1件)、 B.D脱落後に回収：1件(ASO30mm)を経験. スネア(ス)を用いて回収した. 1-Aスによる D把持は容易.1-B LA内で把持を試みたが、 Dは MPAまで遊走した.回収時にワイヤ、生検鉗子などで Dを把持する、心室内に遊出しないように房室弁にカテを通しておくなどの操作も必要であろう。また、スクリュー部(S部)を手前側に反転させるには Judkins Rや、ウエッジ用バルーンカテが有用であった。2-A比較的容易に S部に DSを被せることが可能で回収も容易。 Dが LA,RA/Aoに脱落した場合、 S部と DSが平行になるまで RA diskを IVC/下行 Ao内に引き込み回収する。2-ASO： S部長3mm＋スネア把持部より大きな径を有する11Fr以上の DSが望ましい. それ以下では DS先端を斜めに切る. DS挿入時、また D引き込み時に先端を傷めない。2-FFII：ボール部は2mm程度で原理的には ASOより回収が容易である. しかし把持したスは外れやすく、ダ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ブル・スよる保持が理想的. ス1本しか使用できない場合、複数回絞め直して絞っておくと外れにくい。【考察】脱落 Dの2/3は左房内に脱落する。左室内の脱落 Dは僧帽弁を傷害しやすく回収困難である. 右室、肺動脈内での回収もスペースが限られ、三尖弁を傷害する可能性もある. 上記の点に留意しながら、極力 Dを心房内で把持、 IVC内での収納が重要である。

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第3会場)

[III-OR33-03] More aggressive transcatheter occlusion of PDA～ Amplatzer Vascular PlugII(AVPII)を使用したカテーテル閉鎖術の検討～

○森藤 祐次, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 岡本 健吾 （広島市立広島市民病院 循環器小児科）
Keywords: PDA, カテーテル治療, AVPII

【緒言】体格の小さい乳児 PDAへのカテーテル治療では, 留置デバイスによる周囲血管への突出が主な問題となる. 我々は ADO留置により下行大動脈(dAo)の cobra head変形を来した乳児例を経験したことで, 同様の状態が危惧される治療適応症例には AVPIIを主に使用してきた.
【目的】 AVPIIによる PDAカテーテル治療の有効性と治療に伴う注意点を明らかにする.
【対象/方法】 2015年11月から AVPIIで閉鎖を試みた小児 PDA11例/12件を対象(うち閉鎖成功10例/件)とし, (1)月齢, (2)体重(kg), (3)Qp/Qs, (4)Krichenko分類, (5)PDA 最小径(MLD, mm)： Angioでの MLD(A-MLD), およびエコーでの収縮期/拡張期 MLD変化率(s/d-MLD Ratio)と A-MLDとの比較 , (6)使用 AVPIIサイズ, (7)アプローチ法, (8)合併症, (9)治療断念2件の理由, (10)左肺動脈(LPA)へのデバイス突出度評価のために[(使用 AVPIIサイズ径)-(Pulmonary-ampulla)]/LPA径比,をそれぞれ後方視的に調査.
【結果】(1)med.4.5(1-18), (2)med.4.8(2.6-9.1), 全例体重増加不良, (3)med.2.6(1.1-6.3), (4)A:5, C:7, (5)A-MLD:med.3.7(2.0-5.4), s/d-MLD Ratio:med1.3(1.1-1.6), A-MLDに比べエコー収縮期 MLDは med.0.6mm(-0.2～1.8mm)太く計測. (6)6mm:1, 8mm:9, サイズ径/PDA-MLD比=med.2.5(1.6-4.0), (7)Anterograde:8, Retrograde:4(うち,体重＜4kg成功3件含む), (8)遺残短絡残存:1, mild LPAS:2, 血管閉塞:なし (9)前者は Ao discが dAoに比し大きく変形で断念(後日 PDA縮小に伴い再試技で成功), 後者は Ao狭窄/LPA閉塞で断念, (10)med.0.2(0～0.8), 断念した1件含む LPAS 3件＞0.6であった.
【考察/結論】 AVPII導入により, これまで閉鎖困難だった Large PDAを有する乳児例への適応が広がった. サイズ決定の際には心周期に伴う PDA径変化や Pulmonary-ampulla/LPAサイズを念頭に置くべきであり, 留置したデバイス形態/位置の確認を行い LPAS/脱落を起こさないように十分留意する必要がある.

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第3会場)

[III-OR33-04] Myanmar Experience of Transcatheter closure of PDA with near systemic pulmonary arterial pressure

○Hnin Le Phyu[1], Khin Mg Oo[1], 杉山 央[2] （1.ヤンキン小児病院, 2.東京女子医科大学 循環器小児科）
Keywords: PDA, pulmonary hypertension, Myanmar

Background:In Myanmar, we often see patients having Patent Ductus Arteriosus (PDA) with near systemic PH and deciding them for transcatheter closure(TCC) is challenging. Objective:To share Myanmar experience of TCC of PDA with PH. Methods:Retrospective study. We reviewed demographic

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

data and clinical findings and catheterization procedures of 16 children with PDA and PASP≧80% of Systolic Blood Pressure(SBP) who underwent TCC at YKCH, Myanmar from August 2015 to August 2017.Results:The mean age at procedure was 5.6yr(range=5m-14 yr).Male to female ratio is 3:13.Mean body weight was 14±7.9kg.Mean PASP is 83±13mmHg.Minimal PDA diameter is 8.8±3.9mm at pulmonary end.Balloon occlusion test was done in one child.Hemodynamic response was observed up to thirty minutes after device indwelling.PASP reduced in 14 children(60±14mmHg) and device closure was succeeded.Various Duct Occluders were used in 7patients and muscular VSD Occluders in 7 patients. In two boys, hemodynamic instability occurred in trial device closure so we abandoned it.All patients were stable after device closure. Success rate of procedure was 88%.Recheck echo was done in next day,1m, 3m and 6m after procedure. No complication occurred. All children improved clinically. Parameters for PHT found reduced in recheck echo.Conclusion:TCC of large PDA with high PASP is feasible, effective and relatively safe as far as we experienced.

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第3会場)

[III-OR33-05] 当院の術後肺静脈狭窄(PVS)症例に対する計画的カテーテル治療(CI)の試み

○松岡 道生[1], 田中 敏克[1], 三木 康暢[1], 上村 和也[1], 瓦野 昌大[1], 谷口 由記[1], 亀井 直哉[1], 小川 禎治[1], 富永 健太[1], 城戸 佐知子[1], 大嶋 義博[2] （1.兵庫県立こども病院 循環器内科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科）
Keywords: 肺静脈狭窄, カテーテル治療, 総肺静脈還流異常症

【背景】 PVSに対する治療戦略は未だ困難であり、工夫が必要である。当院では CIによる早期かつ計画的な介入を行い、一定の成果を上げているため、報告する。【対象/方法】対象は2006年以降に PVSに対して CIを施行した7症例。 CI施行時に狭窄の進行する時期の予測を立て次回の CIを計画する方針とした。【結果】 7症例は0.5-8.4(3)歳、男児5例、女児2例。診断は無脾症候群2例、総肺静脈還流異常(TAPVC)単独が5例、 TAPVCは1a:2例、2b:2例、 mixed type:3例であった。 TAPVC repairは日齢1-87(8)に施行、外科的 PVS解除術は1-4(2)回施行され、完全閉塞は0-3(2)病変、 PVSは1-4(2)病変、 PVSに対する CI総数は1-13(10)回、年齢毎の CIは0-1歳:0-7(2)回、1-2歳:1-9(5)回、2-3歳:0-5(4)回、インターバルは0-1歳:1-3(2)ヶ月、1-2歳:1.5-7(3)ヶ月、2-3歳:1.5-9(6)ヶ月である。 CI開始後に完全閉塞に至ったのは1病変のみ。 Stent留置術は2例、4例には薬剤溶出性バルーン(DCB)(院内の倫理委員会の承認済み)を、1例にカッティングバルーンとスコアリングバルーン(SB)を使用し、 CIのインターバルの延長及び完全閉塞の回避に寄与した。【考察】 PVSが進行する前に CIを考慮し早期に介入する戦略が功を奏している。はじめは1-2ヶ月に1回の CIが必要であった症例も、回数を重ねるうちに半年に1回程度まで治療の期間を延ばす事が出来た。また DCBや SB等を併用する事により、より良い効果を得た。しかし、 CIが不要になる事はなく、一定期間毎に治療が必要であるが、 QOLの改善には大きく寄与している。 stent治療に踏み切るタイミングは難しく、位置によっては再拡張が出来なくなる可能性もあり、当院では慎重なスタンスを取っている。【結論】 PVS症例に対し、繰り返し早期かつ計画的に CIを行う事は完全閉塞を予防し、予後の改善につながる。

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第3会場)

[III-OR33-06] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術におけるデバイス透視撮影の経時的変化の検討

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○前田 靖人, 籠手田 雄介, 桑原 浩徳, 鍵山 慶之, 高瀬 隆太, 吉本 裕良, 岸本 慎太郎, 須田 憲治 （久留米大学 医学部 小児科）
Keywords: 経皮的心房中隔欠損閉鎖術, Amplatzer septal occluder, Occlutech Figulla Flex II

【背景】本邦における経皮的心房中隔欠損閉鎖術（ TC-ASD）では、 Amplatzer septal occluder（ ASO）と Occlutech Figulla Flex II（ OFF）が使用可能である。留置したデバイスは経過に伴って扁平化してくるが、その細かな変化は明確になっていない。【目的】 TC-ASD後のデバイスの経時的な形態変化を明確にする。【方法】2016年12月以降に TC-ASDを施行した17症例を対象とし、留置時、1ヶ月後、3ヶ月後のデバイス透視撮影を施行。 LAO 60度前後においてデバイスの右房ディスクが最も平坦化した時相で以下を計測。ディスク縦径（ a：右房ディスク、 b：左房ディスク）、 c： Waistの縦径、デバイス全体横径（ d：大動脈側の左房ディスク変曲点レベル、 e： pinレベル、 f：反対側の左房ディスク変曲点レベル）、ディスク間角度（ g：大動脈側、 h：反対側）。径については治療前の大きさを100%とし、変化率を比較検討。統計解析は分散分析を用いた。【結果】17症例の内訳は、性別：男性6名/女性11名、年齢：中央値9.4（4.2-61.1）歳、選択デバイス： ASO 5名/OFF 12名、欠損孔元サイズ：中央値17（8-30.3） mm、デバイスサイズ：中央値20（10-36） mm。デバイス径は、 OFFの方が ASOよりも有意に大きかった。測定項目のうち、 c：（100%, 101%, 95%, p=0.009）、 f：（100%, 99%, 92%, p=0.023）、 h：（46.2度, 46.7度, 43.0度, p=0.025）が有意に小さくなった。特に横径は ASOの方が OFFよりも小さくなる傾向を認めた。それ以外の項目には有意差を認めなかった。【考察】症例数が少ないが経時的にデバイスの形態変化が起こっており、これはデバイスにより差がある可能性がある。更に症例数や観察期間を増やして検討していく必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 外科治療

一般口演34（ III-OR34）

外科治療 3

座長:岡 徳彦（群馬県立小児医療センター 心臓血管外科）
座長:芳村 直樹（富山大学医学部 第１外科）
Sat. Jul 7, 2018 10:00 AM - 10:50 AM 第4会場 (303)

[III-OR34-01] 体重2.0kg以下の低体重児に対する両側肺動脈絞扼術の治療成績の検討

○杉本 愛, 白石 修一, 高橋 昌, 土田 正則 （新潟大学 大学院 医歯学総合研究科 呼吸循環外科）

[III-OR34-02] RV-PA conduitを用いた Norwood手術後の肺動脈形態と形成術式

○岡本 卓也, 中野 俊秀, 竹本 捷, 満尾 博, 阪口 修平, 藤本 智子, 藤田 智, 小田 晋一郎, 角 秀秋（福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[III-OR34-03] Norwood術後管理における肺動脈圧ラインの有用性

○梅津 健太郎[1], 青木 満[1], 萩野 生男[1], 斎藤 友宏[1], 小林 慶[1], 卯田 昌代[1], 東 浩二[2], 村上 智明[2], 中島 弘道[2], 青墳 裕之[2], 藤原 直[1] （1.千葉県こども病院 心臓血管外科, 2.千葉県こども病院 循環器内科）

[III-OR34-04] 下大静脈が心尖部と同側にある単心室に対する TCPC手術

○池田 義[1], 井出 雄二郎[1], 馬場 志郎[2], 平田 拓也[2], 赤木 健太郎[2], 松田 浩一[2], 湊谷 謙司[1] （1.京都大学 大学院医学研究科 心臓血管外科, 2.京都大学 大学院医学研究科 発達小児科学）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 10:00 AM - 10:50 AM 第4会場)

[III-OR34-01] 体重2.0kg以下の低体重児に対する両側肺動脈絞扼術の治療成績の検討

○杉本 愛, 白石 修一, 高橋 昌, 土田 正則 （新潟大学 大学院 医歯学総合研究科 呼吸循環外科）

Keywords: 両側肺動脈絞扼術, 低体重児, 2.0kg以下

【目的】BW≦2.0kgでの両側肺動脈絞扼術(bPAB)の治療成績を検討した.
【対象と方法】対象は2013-2017年に当院で bPABを施行した BW≦2.0kgの7/27例(26%). データは診療録から収集し後方視的に検討した.
【結果】患者背景: 診断は HLHS2, IAAorCoA/VSD(DORV)3, Truncus1, simpleCoA1. PDA依存6. GA34(30-38)wk, 出生1.75(1.28-2.19)kg. 染色体異常3(CHARGE2, 22q11.2del.1). Ductal shock1, 両側腎低形成1. 全例低体重と未熟性から初回 bPABを選択.
手術情報: bPAB日齢6(3-12), BW1.57 (1.17-2.0)kg. PAB素材は金属クリップ2, 1.5mm幅 ePTFEstrip(非吸収糸)5. 周径7.5-8.7mmで血行動態, PaO2, エコー(TEE2, direct4)を参考に微調整. 手術時間110 (92-132)分.
術後経過: 挿管期間90(41-408)時間. PH crisisで CPR1. 無呼吸で再挿管1. 喉頭軟化症で気切2.
観察期間19(1.5-52)月. 在院死亡1. PAB前から NEC初期を呈した HLHS. POD45, 啼泣を契機に循環動態破綻し NECで死亡. 4例が第二期手術(ICR3, arch repair+PA debanding1)到達. 1例は palliative RVOTR待機中. 1例は併存疾患から bPAB-PDA STENTを選択. 初回手術-第二期手術期間4.7(2.9-7.6)月. 第二期手術体重3.6(3.1-5.4)kg, 体重増加0.5(0.5-0.6)kg/月. 1例 PGE1-CDルート不全から循環不全を呈した. bPAB微調整を4例のべ8回施行. PA debanding時, 金属クリップの1例は PA形成を要さず PPS残存(-), ePTFEstripの2/3例で両側 PA/パッチ形成を要し, 同部位の止血に難渋, 軽度 PPSが残存(Vp=2.6-3.0m/s)した. 経過中2例で心予備能の低下を示唆する誘因不明の心不全を呈した(maxBNP 3878, 614pg/dl).
【結論】BW≦2.0kgの児に対する bPABはおおむね良好な体重増加と第二期手術到達率をもたらした. 一方, 長期 bPAB後の肺動脈形態, 肺動脈形成, 長期 PGE1製剤投与に伴うルートには課題を残した. 未熟性や合併疾患に伴う呼吸管理等, きめ細かな管理が必要で, 心予備能も十分でない可能性が示唆された.

(Sat. Jul 7, 2018 10:00 AM - 10:50 AM 第4会場)

[III-OR34-02] RV-PA conduitを用いた Norwood手術後の肺動脈形態と形成術式

○岡本 卓也, 中野 俊秀, 竹本 捷, 満尾 博, 阪口 修平, 藤本 智子, 藤田 智, 小田 晋一郎, 角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: RV-PA conduit, 中心肺動脈狭窄, 肺動脈形成

【背景・目的】右室肺動脈導管(RV-PA conduit)を用いた Norwood手術では、中心肺動脈の狭窄および変形の頻度が高い。 Norwood手術後の肺動脈の形態と BDG(両方向性グレン手術)時の肺動脈形成術式につき検討した。【対象と方法】当院で左側 RV-PA shuntによる Norwood手術を施行した機能的単心室症例の中で、 BDG(両方向性グレン手術)前後の血管造影画像にて肺動脈径の計測が可能であった21例が対象。両側 BDGは除外。血管造影画像で、左右の肺動脈第一分枝直前の径(φltおよびφrt) 、中心肺動脈の最小径(φmin)をそれぞれ計測。 Pulmonary artery index(PAI)、φmin、φmin/φmax比(左右のうち大きい方をφmaxとする)を算出し、 BDG時の肺動脈形成方法と照らし合わせ比較検討した。【結果】 BDG前の全体での数値は PAI 184±96、φmin 3.3±0.9mm、φmin/φmax比 0.52±0.11であった。21例を、船形パッチによる形成をした群(B群=6例)、 conduit吻合部のみを形成した群(C群=6例)、肺動脈形成非施行群(N群=9例)に分けて比較した。 BDG前の各数値を B / C / N群の順に表記すると、 PAI 210±94 / 162±47 / 171±65 (P=0.15)、φmin 3.7±1.0 / 3.5±1.8 / 4.0±1.1mm

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(P=0.10)、φmin/φmax比 0.53±0.14 / 0.47±0.25 / 0.51±0.14 (P=0.92)であった。 BDG後の各数値は、 PAI 177±55 / 162±47 / 171±65 (P=0.81)、φmin 4.4±1.7 / 3.5±1.8 / 4.0±1.1mm (P=0.44)、φmin/φmax比 0.55±0.20 / 0.47±0.25 / 0.51±0.14 (P=0.57)であった。 BDG後の Glenn圧は B群 10±1.7mmHg、 C群 9.8±2.9mmHg、 N群 10±2.5mmHg (P=0.99)であった。 BDG後にカテーテルによる肺動脈への interventionを行ったのは3例(C群2例、 N群1例)であった。【結語】左側 RV-PA shuntによる Norwood手術後には conduit吻合部を中心とした肺動脈の狭窄と変形をきたすことが多い。 BDG時の船形パッチによる肺動脈形成方法は、より均一な肺動脈形態を得られる可能性がある。

(Sat. Jul 7, 2018 10:00 AM - 10:50 AM 第4会場)

[III-OR34-03] Norwood術後管理における肺動脈圧ラインの有用性

○梅津 健太郎[1], 青木 満[1], 萩野 生男[1], 斎藤 友宏[1], 小林 慶[1], 卯田 昌代[1], 東 浩二[2], 村上 智明[2], 中島 弘道[2], 青墳 裕之[2], 藤原 直[1] （1.千葉県こども病院 心臓血管外科, 2.千葉県こども病院 循環器内科）

Keywords: Norwood手術, 術後管理, 肺動脈圧モニタリング

【背景、目的】 Norwood (Nw)術後管理の要点は、適切な体肺血流のバランスをとることにある。当院では、Nw-RVPA shuntを標準術式として行っており、その際に末梢肺動脈に圧ライン(PAp line)を留置し、肺血流のコントロールの指標の1つとしている。今回、 PAp lineの有用性を検討した。【方法】対象は、2013年から2017年までに当科にて行った Nw-RVPA手術14例(Nw-bidirectional Glenn 1例は除外した)。術前診断は HLHS 8例、HLHS variant 6例。 bilateral PAB先行は5例(ductal shock 3例、低出生体重児 1例。狭小心房間交通 1例は ASD拡大と同時手術)。 Nw時は、 PAp lineを留置してから人工心肺を離脱した。 FiO2 1.0とし低酸素にならない範囲で、可能なら mean PAp (16-18)以下となるように RVPA shuntに clipをかけ肺血流を調整した。 術後は全例開胸管理とし、 ICU入室後は肺血管抵抗低下を目的に一酸化窒素吸入を 10-20ppmで行い、二期的閉胸までは同量継続とした。【結果】周術期死亡なし。周術期に体肺血流のアンバランスによる急性心不全、ショックをきたした症例は1例で、閉胸後1日目に再開胸、補助循環を要したが、その後離脱し抜管に至った。術後平均3.1日で閉胸した。収縮期血圧、 mean PAp、 FiO2は術後120時間までの経過で有意な変化を認めなかった。 PaO2は有意に上昇し、 lactateは有意に低下傾向となった。術後閉胸までに9例に RVPA shuntの血流再調整を行った。上大静脈酸素飽和度を混合静脈血として、動脈血酸素飽和度、肺動脈圧、中心静脈圧からクリップ調整時、閉胸、あるいは一酸化窒素離脱前後で肺血管抵抗値の変化を評価した症例は3例。【結論】 Nw術後管理における PAp lineは、圧変化から肺血流や肺血管抵抗の変化をリアルタイムに知ることができ、さらに動脈、上大静脈酸素飽和度モニターによる体肺血流比の評価と組み合わせるによって血行動態把握に有用であり、 Nw術後管理の精度向上に寄与する。

(Sat. Jul 7, 2018 10:00 AM - 10:50 AM 第4会場)

[III-OR34-04] 下大静脈が心尖部と同側にある単心室に対する TCPC手術

○池田 義[1], 井出 雄二郎[1], 馬場 志郎[2], 平田 拓也[2], 赤木 健太郎[2], 松田 浩一[2], 湊谷 謙司[1] （1.京都大学 大学院医学研究科 心臓血管外科, 2.京都大学 大学院医学研究科 発達小児科学）

Keywords: TCPC, apico-caval juxtaposition, フォンタン手術

下大静脈(IVC)が心尖部と同側にある apico-caval juxtaposition (ACJ)を伴う単心室では TCPC時に心房内導管、心外導管(心尖部と同側/逆側)のいずれを選択するか考慮を要する。われわれは肺静脈還流が正常な二心房症例に対しては、 IVC側の肺静脈と心房間(Waterstone's groove)を心房中隔ぎりぎりまで剥離し、心室の背側にIVCから肺動脈に向けて直線的な心外導管を置く方針としている。本法により心房内導管とほぼ同じ走行の導管を

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

心外に留置することが可能である。今回術後 CT画像の所見から、術前 CTにて本法の可否および留置可能な人工血管径を示す指標について検討した。【対象・方法】当科で TCPCを施行した ACJを伴う単心室 4例。年齢は平均2.6±0.5歳、体重は平均12.5±0.7kg。全例両方向性グレン手術後で、上大静脈(SVC)は IVCと同側3例、両側1例であった。全例で IVCから肺動脈に直線的な心外導管(ePTFE 16mm 3例、18mm 1例)を留置可能であった。術前後の CT画像を比較し本法を行うための必要条件を検討した。【結果】全例術後経過は良好であった。術後1年の心カテ(n=3)で SVC圧と IVC圧に差はなかった。術後 CT画像において心外導管は心房壁を圧排して Waterston's grooveと AV groove間に納まり、肺静脈や心室の圧迫を認めた症例はなかった。両 groove間の距離 (Intergroove distance: IGD)が本法の可否に重要と考え、各症例の術前 CT画像において IGDを計測し、留置した人工血管径と比較した。人工血管径/IGDは0.82-0.99 (平均0.93±0.08)で、ほぼ IGDに一致したサイズの人工血管が留置できていた。【考察・結語】直線的な心外導管は心血管を迂回した曲線的な導管と比べてエネルギーロスが少なく、心房内導管と比べて心拍動下の手術が可能、手技的に容易、術後血栓塞栓症のリスク低減などの点で有利である。 ACJを有する単心室において、術前 CT画像における IGDが必要な人工血管径以上であれば、本法は有用な選択肢となりうる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 外科治療

一般口演35（ III-OR35）

外科治療 4

座長:崔 禎浩（宮城県立こども病院 心臓血管外科）
座長:藤原 慶一（兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科）
Sat. Jul 7, 2018 10:50 AM - 11:50 AM 第4会場 (303)

[III-OR35-01] Cone法を施行した Ebstein奇形の手術成績の検討

○岩瀬 友幸[1], 小泉 淳一[1], 萩原 敬之[1], 滝沢 友里恵[2], 中野 智[2], 高橋 信[2], 小山 耕太郎[2], 金 一[1]（1.岩手医科大学 心臓血管外科, 2.岩手医科大学 循環器小児科）

[III-OR35-02] シャント術後に根治術を施行したファロー四徴症患児における肺動脈弁輪径の変化

○和田 侑星[1], 櫻井 一[1], 野中 利通[1], 櫻井 寛久[1], 杉浦 純也[1], 大沢 拓哉[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 吉田 修一朗[2], 加藤 温子[2], 大森 大輔[2]（1.中京病院こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院こどもハートセンター 小児循環器科）

[III-OR35-03] PLE, 心不全を伴う failing Fontanに対する pacemaker/CRT治療の経験と検討

○宇野 吉雅, 森田 紀代造, 篠原 玄, 木南 寛造, 橋本 和宏（東京慈恵会医科大学 心臓外科）

[III-OR35-04] 僧帽弁輪が狭小な成人症例における弁置換はどうする？： Manouguain法による DVRの有用性

○益田 宗孝[1], 町田 大輔[1], 磯松 幸尚[1], 仁田 学[2], 中野 祐介[3], 鉾崎 竜範[3], 渡辺 重朗[3], 正本 雅斗[3], 青木 晴香[3]（1.横浜市立大学 医学部 外科治療学 心臓血管外科/小児循環器科, 2.横浜市立大学 医学部 循環器・腎臓・高血圧内科, 3.横浜市立大学 医学部 小児科）

[III-OR35-05] Fontan術後に VSD狭小化のため左室圧上昇をきたした unbalanced AVSD, DORVの1例

○佐藤 純[1], 吉井 公浩[1], 大森 大輔[1], 加藤 温子[1], 吉田 修一朗[1], 武田 紹[1], 西川 浩[1], 大橋 直樹[1], 櫻井 寛久[2], 野中 利通[2], 櫻井 一[2]（1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科）

[III-OR35-06] 右室流出路再建術の最適なサイジングとデザイン決定のための術後CTによる検討

○藤田 周平[1], 山岸 正明[1], 宮崎 隆子[1], 前田 吉宣[1], 板谷 慶一[1], 谷口 智史[1], 本宮 久之[1], 夜久 均[2]（1.京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学附属病院 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 10:50 AM - 11:50 AM 第4会場)

[III-OR35-01] Cone法を施行した Ebstein奇形の手術成績の検討

○岩瀬 友幸[1], 小泉 淳一[1], 萩原 敬之[1], 滝沢 友里恵[2], 中野 智[2], 高橋 信[2], 小山 耕太郎[2], 金 一[1] （1.岩手医科大学 心臓血管外科, 2.岩手医科大学 循環器小児科）

Keywords: Ebstein奇形, Cone法, 三尖弁形成術

【目的】 Ebstein奇形に対し Cone法を用いた三尖弁形成(TVP)が行われているが,中期的な術後成績に関する報告例は少ない。【方法】当院で施行した Cone手術に対して,心胸郭比(CTR),三尖弁逆流(TR)の程度を中心に評価した.【結果】 Cone手術を施行した症例は7例(新生児期2例,乳幼児期3例,成人期2例).新生児期1例は、 TRPG 42mmHgで生後16日(2.9kg)Cone手術施行。 Anatomical PAで、3弁付グラフトで RVOTRを施行したが,6PODにmoderate TR,severe PRとなり Starnes手術施行.10か月時両方向性 Glenn手術,2歳時 TCPC施行し良好に推移.もう1例は生後9日(3.0kg)で両側肺動脈絞扼術,主肺動脈結紮術を施行し,TRPG 56mmHgで生後1か月時 Cone手術施行.severe TRを認め18PODに自己心膜パッチによる reTVPと両方向性グレン手術を施行.以後 moderate TRで経過したが,蛋白漏出性胃腸症による循環不全で術後27か月後死亡.乳幼児の1例は14カ月女児(8.7kg),Carpentier type C,心膜にて中隔尖を形成し,1 1/2 repairとしたが TR再増悪により2年後 Cone法にて reTVP.CTR65%→57%(術後68ヶ月),TRは II度で経過.残り2例は8ヵ月(8.6kg, type C)と16ヵ月(7.7kg, type B)男児.Cone手術施行し CTRはそれぞれ62%→47%(術後73カ月),CTR65%→50%(術後7ヶ月),TRはいずれも III→I度に改善.成人の1例は type C,NYHA I度で Cone手術施行後,coaptationが不十分のため中隔尖を自己心膜にて拡大.もう1例は type A,NYHA II度で Cone法に加えて中隔尖を人工腱索にて支持.両症例とも人工弁輪により三尖弁輪を縫縮.術後CTRはそれぞれ55→44%(術後94ヶ月), 47→41%(術後88ヶ月)となり,TRはともに IV→I度と改善.【結語】乳児期ならびに成人例では良好な結果が得られた.一方,新生児期での手術成績は不良であり,三尖弁中隔尖組織の程度や右室機能,肺動脈の形態など良好な条件が必要と考えられ,治療戦略や適応についての再検討が必要と思われる.

(Sat. Jul 7, 2018 10:50 AM - 11:50 AM 第4会場)

[III-OR35-02] シャント術後に根治術を施行したファロー四徴症患児における肺動脈弁輪径の変化

○和田 侑星[1], 櫻井 一[1], 野中 利通[1], 櫻井 寛久[1], 杉浦 純也[1], 大沢 拓哉[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 吉田 修一朗[2], 加藤 温子[2], 大森 大輔[2] （1.中京病院こどもハートセンター 心臓血管外科, 2.中京病院こどもハートセンター 小児循環器科）

Keywords: ファロー四徴症, シャント手術, 肺動脈弁輪径

【背景と目的】ファロー四徴症に対する治療戦略は一期的根治術を選択する症例や，患児の状態によってはシャント手術を経て根治術を施行することがある．術後晩期の合併症として肺動脈弁逆流による右室機能不全が挙げられ，根治術時の弁輪温存が合併症回避の一つのポイントと考えられる．シャント術後に肺動脈弁輪径(P弁輪径)が成長し，根治術時の弁輪温存に寄与するという報告もあり，当院における該当患児において検討した．【方法】2010年から2017年までの7年間のファロー四徴症患児15例を対象としシャント術前と根治術前の患者背景，P弁輪径，手術成績などを比較検討した．【結果】シャント術前の平均月齢，平均体重はそれぞれ3.1±2.9ヵ月（中央値2.1ヵ月），5.1±1.7Kg（中央値4.8Kg），根治術前では11.1±2.0か月（中央値11.0ヵ月），7.7±1.2Kg（中央値7.6ヵ月）で，シャント術から根治術までの平均期間は8.0±2.9ヵ月（中央値8.5ヵ月）であった．P弁輪径の平均値と P弁輪径 % of Nの平均値はシャント術前でそれぞれ4.70±1.01mm(中央値4.30mm)，52.5±12.7%（中央値52.0 %）で，根治術前では6.93±0.81mm（中央値7.20mm），63.3±9.13%（中央値65.0%）と根治術前で有意に P弁輪径の拡大を認めた（ P=0.003）．左右肺動脈径の比較でも根治術前で有意に径の拡大を認めた．根治術においては15例中7例（47%）で弁輪温存術が施行された．弁輪温存例，非温存例の P弁輪径 %

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

of Nの平均値はそれぞれ69.7%±6.0%，57.5±7.6%であった． P弁輪径 % of Nが根治術前に70%以上の症例では全例弁輪温存が可能であった．【考察と結論】自験例ではファロー四徴症患者に対してシャント術後に P弁輪径の有意な拡大を認めた． P弁輪径の小さな患児において初回手術介入としてシャント手術を選択した際に，弁輪径の拡大が期待でき根治術施行時における弁輪温存につながる可能性があると考えられた．

(Sat. Jul 7, 2018 10:50 AM - 11:50 AM 第4会場)

[III-OR35-03] PLE, 心不全を伴う failing Fontanに対するpacemaker/CRT治療の経験と検討

○宇野 吉雅, 森田 紀代造, 篠原 玄, 木南 寛造, 橋本 和宏 （東京慈恵会医科大学 心臓外科）

Keywords: Fontan failure, Pacemaker, CRT

【背景・目的】近年肺血管拡張薬の導入等により Fontan手術の適応拡大と長期予後の改善が認められる一方、遠隔期の様々な合併症による Fontan failureとその治療法が問題となっている。そういった中で不整脈管理のみならず心拍出量改善を目的としたペースメーカー治療も選択肢の一つであり、今回 pacemaker/CRT治療を試みた重症 failing Fontan症例について術式と治療効果に関して検討を行った。【対象・方法】対象は当施設において術後に pacemaker/CRT埋込手術を行った PLE, 心不全を伴う failing Fontan 4例（ male:3, age:15-32y.o.）。原疾患はそれぞれ SA+SV、 DORV+PS、 TGA+PS、 unbalanced AVSD+hypo LVで、 ECC-Fontan術後経過年数は10-15年。これら4症例において術式と治療効果について検討を行った。【結果】いずれも不整脈（ SSS, AVB, Dyssynchrony）による低心拍出が Fontan failureの原因と考えられ、内科的治療に抵抗性で NYHA III-IV°の状態であった。手術は胸骨正中切開にて心筋リードを選択、3例は partial sternotomyにて心房心室にリードを縫着し DDD pacingとしたが、 AVB+dyssynchrony症例は CRT適応であり体外循環使用下に心大血管をdecompressionした上で full sternotomy+左側開胸にて右房および両心室にリードを縫着した。全例埋め込み術後は重篤な合併症なく方針に沿った pacing modeにて治療を行った。3例は症状・所見の消失・改善が得られ外来通院となったが、1例は改善なくさらなる外科的治療を追加したが最終的には Fontan take-downに至った。【結語】 Fontan循環不全治療において pacemaker/CRT治療は、至適心拍数管理のみならず適切な房室伝導調節により心拍出量を増やす選択肢の一つとなりうるが、再手術となる点を考慮した上で、１） AV sequential pacingの重要性、２）用いる心筋リードの部位と種類、３）埋込で得られる効果と侵襲、を併せて検討した上で選択することが重要であると考えられた。

(Sat. Jul 7, 2018 10:50 AM - 11:50 AM 第4会場)

[III-OR35-04] 僧帽弁輪が狭小な成人症例における弁置換はどうする？：Manouguain 法による DVRの有用性

○益田 宗孝[1], 町田 大輔[1], 磯松 幸尚[1], 仁田 学[2], 中野 祐介[3], 鉾崎 竜範[3], 渡辺 重朗[3], 正本 雅斗[3], 青木 晴香[3] （1.横浜市立大学 医学部 外科治療学 心臓血管外科/小児循環器科, 2.横浜市立大学 医学部 循環器・腎臓・高血圧内科, 3.横浜市立大学 医学部 小児科）

Keywords: 僧帽弁, 狭小弁輪, 弁置換

【背景】狭小大動脈弁輪における僧帽弁置換では trans-location等の方法が考案されているがサイズアップには限界があり、左室化左房や人工弁スタックなどの問題も発生する。成人期に狭小僧帽弁輪症例で人工弁置換が必要になった場合に patient-prosthesis mismatch(PPM)を避けるために、 Manouguain法を用いた僧帽弁輪拡大を行って DVRを施行した２症例を経験したのでビデオで供覧する。【対象及び手術】症例１は16才男性。生後

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

6ヶ月、10ヶ月、12才の計３回僧帽弁置換術(最終人工弁は SJM Regent 19mm)を施行されていたが、今回PPMと狭小左房の診断で再々々手術の適応となった。機械弁を摘出後、ウシ心膜で左房の一部を作成。Manouguain切開を加え、大動脈弁を切除した。 ON-X 23mmの約２／３周を自己僧帽弁輪に固定し、残りは舟形のパッチ（ Mパッチ）に固定し MVRを完成した。このパッチを用いて左房上壁を作成した。自己大動脈弁輪及びMパッチに大動脈弁置換用の糸針をかけ、 SJM Regent 21mmを用いて AVRを完成した。大動脈切開を Mパッチで閉鎖した。症例２は42才女性。６才時に大動脈弁下狭窄解除及び大動脈弁交連切開術、２５才時に Konno法による大動脈弁置換術を施行されていた。狭小僧帽弁輪（弁輪径17x21mm）による高度僧帽弁狭窄、大動脈弁位生体弁劣化、三尖弁閉鎖不全、二次性肺高血圧と診断され、成人期に達した Shone症候群として、再々手術の適応となった。症例１と同様の手術を施行したが、異なる点は、僧帽弁を後尖部の弁輪石灰化を除去し、異種心膜で僧帽弁輪を再建した点、 Konno法の心室中隔用パッチに大動脈弁置換用の mattress sutureをかけた点、右室流出路は異種心膜パッチで閉鎖した点である。三尖弁輪を人工弁輪で縫縮し、手術を終了した。【結論】成人先天性心疾患患者で狭小僧帽弁輪症例に対する人工弁置換では、僧帽弁の PPMを回避する方法として Manouguian法を用いた DVRは有用と考えられた

(Sat. Jul 7, 2018 10:50 AM - 11:50 AM 第4会場)

[III-OR35-05] Fontan術後に VSD狭小化のため左室圧上昇をきたした unbalanced AVSD, DORVの1例

○佐藤 純[1], 吉井 公浩[1], 大森 大輔[1], 加藤 温子[1], 吉田 修一朗[1], 武田 紹[1], 西川 浩[1], 大橋 直樹[1], 櫻井 寛久[2], 野中 利通[2], 櫻井 一[2]（1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科）

Keywords: Fontan, VSD, 狭小化

DORVの Fontan術後で， VSD狭小化のため oversystemicの左室圧上昇をきたし，減圧術を要した1例を経験したので報告する．【症例】生後2日に転院搬送され， UCGで unbalanced AVSD, DORV, moderate AVVR, straddling MV, mild PSと診断．肺血流バランスはよく外来経過観察とし生後11ヵ月で心カテ： PAp 12, RVp 70, LVp 71 mmHg, RpI 1.75, PA index 180, RV 239 %N, LV 88%N． Straddling MVのため単心室修復の方針とし生後12ヵ月時に BDG, PA banding, 2弁口化による AVV plastyを施行．術後7日目に tapeの migrationにより再固定術を要したが， AVVRは mildとなり退院．1歳11ヵ月時の心カテ： LVp 81, AOp 79 mmHg, RpI 0.9, PA index 200．2歳3ヵ月時に TCPC型 Fontan手術を行い術後38日目に退院．4歳時（ Fontan術後2年）の心カテ： LVp 200/e5, RVp 80, AOp 80, CVp 11 mmHgで， LVpが oversystemicとなっていた． VSD狭小化が原因と考えられたが房室弁機能を温存しての VSD拡大術は困難が予想され経過観察とした．5歳時の心カテ： LVp 220/e24, RVp 95/e5, CVp 14 mmHgとなり進行を認めたため再手術の方針とした．2弁口化してあった弁尖を切開，狭小化原因の肥厚した腱索と乳頭筋を部分切除し，再度弁尖縫合．術後 AVVRの悪化はなく，術後2ヵ月時の心カテ： LVp 100/e10, RVp 83/e10, AOp 84 mmHgに改善，さらに2年後： LVp 130/e12, RVp 100/e13で明らかな再進行は認めなかった．【考察および結語】 VSD狭小化の原因として，もともと小さめだった，両大血管とも完全に右室から起始しており左室血流の出口が完全に VSDしかなかった，比較的左室が大きく血流が多かった，などが考えられた．このような形態では術後も VSDの狭小化が進行する可能性があり注意深く経過観察し，必要なら手術介入するべきと思われた．

(Sat. Jul 7, 2018 10:50 AM - 11:50 AM 第4会場)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[III-OR35-06] 右室流出路再建術の最適なサイジングとデザイン決定のための術後 CTによる検討

○藤田 周平[1], 山岸 正明[1], 宮崎 隆子[1], 前田 吉宣[1], 板谷 慶一[1], 谷口 智史[1], 本宮 久之[1], 夜久 均[2] （1.京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学附属病院 心臓血管外科）

Keywords: 右室流出路再建術, 弁付きePTFE導管, ラステリ手術

【目的】 fan-shaped valveと bulging sinus付き ePTFE導管を用いた右室流出路再建術(RVOTR)後の形態と最適なサイジングについて術後 CTを用いて検討した.【方法】2014年から2017年に当院で ePTFE導管により RVOTRを施行した36例. 診断は VSD+PA 17例(MAPCA合併11例), VSD+PS 9例, PA/IVS 4例, PTA 4例, CoA/IAA 2例. Rastelli型手術が26例(導管交換が10例)で弁性 PS術後の再手術が8例. 手術時年齢は5.5±5.2歳(8ヶ月-23歳), 体重18.3±16kg. 導管径φと症例数は14mm,3; 16mm,4; 18mm,12; 20mm,4; 22mm,9; 24mm,4. 術後 CTの導管長軸断面像で以下を計測. 導管の大弯長 Gおよび小弯長 S, 導管-LCA距離 C. RV側吻合部下端を点 R, 上端を点 R', PA側上端を点 P, 下端を点 P', 直線 RR'と PP'の交点を点 Oとし, RV側径(RR'), PA側径(PP'), ROPの角度θ. RR'と PP'の中点から導管の中心線上の点へ引いた直線がなす最小角度, 導管屈曲角度δ. PR, RVOT流速をエコーで測定. 中枢側吻合位置により RV切開群(RV群)と P弁位群(PV群)に分け形態を比較検討した. 【結果】RVOT流速は1.21±0.48m/s(0.6-2.7m/s), PRは moderateが1例で他は mild以下. Gは平均60.8mmで BSA, φとの相関は無いが,予想大弯長(eG)=2π{(RO+PO)/2}×θ/360°は Gとよく相関した(G=1.01×eG, R^2=0. 89). RR'はφと相関を認めた(RR'=1.33×φ, R^2=0.53). RV群は PV群と比較し有意に ROが大きく(p=0.01), POは小さく(p<0.01), θは大きかった(p=0.05). δは RV群で有意に小さく, 導管の屈曲は強かった(p=0.04). RV群で屈曲の強い(δ=98°)一例のみが術中に導管に対するパッチ拡大を要した. C/BSAは平均4.7mmで両群間に有意差を認めなかった.【結語】大弯長は体格や導管径ではなく右室流出路と末梢側肺動脈の位置関係で規定され, CTの計測値から最適な大弯長を予測できる. RV群は PV群と比較し中枢側吻合が前下方のため導管の屈曲や変形を来たし易く, 慎重なサイジングが肝要である.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | その他

一般口演36（ III-OR36）

その他

座長:川崎 志保理（順天堂大学 心臓血管外科）

座長:橘 剛（北海道大学大学院医学研究科 循環器・呼吸器外科）

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:55 PM 第4会場 (303)

[III-OR36-01] 再生型組織修復材バイオシートの小児外科への応用をめざして：高圧系修復材の可能性

○中山 泰秀, 古越 真耶, 巽 英介 （国立循環器病研究センター研究所 人工臓器部）

[III-OR36-02] 原子間力顕微鏡を用いた肺動脈性肺高血圧症における肺動脈平滑筋細胞のレオロジー解析

○桂木 慎一[1], 石田 秀和[1], 辰巳 奈央[2], 成田 淳[1], 岡嶋 孝治[2], 小垣 滋豊[1], 大薗 恵一[1] （1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.北海道大学大学院 情報科学研究科 生命人間情報科学）

[III-OR36-04] 両側肺動脈絞扼術に対するバルーン拡張術の有用性

○山下 尚人[1], 倉岡 彩子[1], 兒玉 祥彦[1], 石川 友一[1], 中村 真[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 小田 晋一郎[2], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[III-OR36-05] 病院間連携協力により生直後に手術を施行、救命し得た左室大動脈トンネル（ Aortico-left ventricular tunnel）症例

○川村 廉, 野村 耕司, 黄 義浩 （埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科）

[III-OR36-06] 右室低形成を伴う純型肺動脈閉鎖および重症肺動脈弁狭窄の治療戦略の検討

○中野 智[1], 滝沢 友里恵[1], 高橋 信[1], 小山 耕太郎[1], 岩瀬 友幸[2], 小泉 淳一[2], 猪飼 秋夫[2] （1.岩手医科大学附属病院 小児科, 2.岩手医科大学附属病院 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:55 PM 第4会場)

[III-OR36-01] 再生型組織修復材バイオシートの小児外科への応用をめざして：高圧系修復材の可能性

○中山 泰秀, 古越 真耶, 巽 英介 （国立循環器病研究センター研究所 人工臓器部）

Keywords: 再生医療, 修復材, バイオシート

【目的】我々が提唱する新組織工学技術である生体内組織形成術(IBTA)を用いると、鋳型を皮下に埋込むだけで、自己結合組織からなる自家移植用組織膜（バイオシート）を作製することができる。一方、ウシやブタの心膜は組織修復材として市販されているが、適用は右心系に限られる。また、 ePTFE膜などの人工物では劣化が起こり、遠隔期において石灰化などの問題を生じやすい。高圧系でも安心して使用できる再生可能な組織修復材があれば小児外科の治療の質の向上が期待される。本研究では、バイオシートを初めて大動脈の修復材として応用し、その生体内での機能性、耐久性、再生能を調べた。
【方法と結果】シリコーン製心棒（外径18mm）をスリット孔付のステンレス鋼製パイプ（内径20mm）で覆って鋳型を組み立てた。これをビーグル犬の皮下に2カ月間埋め込んで摘出した。鋳型の部材を全て取り外して得た結合組織管を切り開くことで、厚さ約1mm、大きさ7cm x 5cmのバイオシートを調製し、アルコール中で保存した。ビーグル犬を左開胸し、下行大動脈を露出させ、パーシャルクランプ下で楕円形の欠損口（約10mm x 5mm）を作製し、同形状に切り出したバイオシートを6-0 ナイロン糸を用いて連続縫合によってパッチ移植した。バイオシートは操作時にカッティングすることなく強固であった。縫着部からの出血は容易に止血が可能で、バイオシートと動脈との密着性は良好であった。術後抗血小板薬を１ヶ月投与した。血管造影撮影において、術直後より血栓形成を認めず、１ヶ月間膨化や狭窄無く、スムーズな血流を維持した。現在観察を継続して長期での耐久性を調べると共に組織観察による再生能の評価を行っている。
【結語】未だ急性期の段階であるが、本研究で初めてバイオシートが高圧系に耐えうる修復材としての可能性を得ることができた。今後観察期間の延長とともに例数を増やし信頼性の獲得をめざす。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:55 PM 第4会場)

[III-OR36-02] 原子間力顕微鏡を用いた肺動脈性肺高血圧症における肺動脈平滑筋細胞のレオロジー解析

○桂木 慎一[1], 石田 秀和[1], 辰巳 奈央[2], 成田 淳[1], 岡嶋 孝治[2], 小垣 滋豊[1], 大薗 恵一[1] （1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.北海道大学大学院 情報科学研究科 生命人間情報科学）

Keywords: 肺動脈性肺高血圧症, 原子間力顕微鏡, 肺動脈平滑筋細胞

【背景】肺動脈性肺高血圧症（ PAH）の主病態は肺末梢動脈のリモデリングによる肺血管抵抗と肺動脈圧の上昇とされてきたが、近位部肺動脈の血管キャパシタンスが PAHの予後に影響することが近年報告されている。我々は原子間力顕微鏡（ AFM）を用いて細胞のレオロジーを精密に測定する方法を確立しており、本研究では PAH患者の主肺動脈由来の平滑筋細胞（ PASMCs）の弾性（「硬さ」）を測定し、さらに肺高血圧症治療薬で弾性に変化が生じるか検討した。
【方法】 PAHによって PASMCに生じる変化を評価するため、当院で脳死両側肺移植を行った PAH患児の主肺動脈から採取した PASMCs（ PAH-PASMCs）と非 PAH患者から採取した PASMCs（ N-PASMCs）の弾性率を AFMで測定し、その分布を数学的に解析した。また、既存の肺高血圧症治療薬がこれら二種の PASMCsの弾性に及ぼす影響を評価するため、 sildenafil、 riociguat、 macitentanを PASMCsに添加した後に AFMで弾性率を測定し、弾性率分布の変化を解析した。
【結果】 N-PASMCsの弾性率分布は一つの標準分布で近似されたが、 PAH-PASMCsの弾性率は二峰性の分布を示し、二つの標準分布の和として近似された。また、 sildenafilを添加したところ、 N-PASMCs の弾性率分布に

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

変化は認められなかったが、 PAH-PASMCsでは二峰性分布のうち弾性率の高い群の細胞の割合が減少した。さらに、 Riociguatや Macitentanを一定の濃度で添加すると、 PAH-PASMCsでのみ弾性率の幾何平均は有意に低下した。
【結語】 PAH患者の平滑筋細胞には正常よりも硬い群が存在し、主肺動脈の弾性率変化が PAH治療の標的になりうる可能性が示唆された。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:55 PM 第4会場)

[III-OR36-04] 両側肺動脈絞扼術に対するバルーン拡張術の有用性

○山下 尚人[1], 倉岡 彩子[1], 兒玉 祥彦[1], 石川 友一[1], 中村 真[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 小田 晋一郎[2], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）
Keywords: 両側肺動脈絞扼術, 経皮的肺動脈バルーン拡張術, 肺動脈狭窄

【背景】左心狭窄疾患に対して両側肺動脈絞扼術(bPAB)による待機手術が有用とされるが、一方で肺動脈狭窄のリスクが上昇することも報告されている。当院では Norwood+BDGや二期的根治術症例に低酸素血症改善や肺血管発育を目的として、バルーン拡張術(BAP)を行っている。【目的】 bPABに対する BAPの有効性を明らかにすること。【対象】2015年7月から2017年8月までに bPABを施行した41例のうち、 BAPを行った15例(36.5%)を対象とし、診療録より後方視的に検討した。【結果】男児10例、疾患は HLHS /類縁疾患6例、左室流出路狭窄＋ CoA/IAA complex 5例、単心室＋ CoA/IAA complex 3例、総動脈幹症1例。在胎週数は平均38.1週、出生体重は平均2647g、胎児診断症例が10例。平均8.7生日で bPABを施行し（周径9-11mm）、7例に絞扼テープを2段階に結紮する工夫を行った。 BAPは bPABから平均126日で施行し、主に3.5mm（3.25-4.0）の冠動脈バルーンを使用した。 BAP後、 SpO2は平均77%から84%に上昇した。1例で一過性房室ブロック、1例で房室弁逆流増悪を認めた。平均217生日で9例が Norwood手術または根治手術へと進み、そのうち5例は肺動脈形成が不要であった。PAIは平均で bPAB前183 mm^2/m^2から根治手術前284 mm^2/m^2と上昇した。根治手術前の PAIは BAP未施行群（162 mm^2/m^2）と比較し、 BAP群がより大きい傾向があった（ p=0.11）。さらに PAIの上昇は bPABを工夫した群（Δ141 mm^2/m^2）で、工夫なし群（Δ94 mm^2/m^2）より上昇した（ p=0.09）。【結語】 bPABに対する BAPは、低酸素血症改善や肺血管発育に有益であり、重要な治療選択の一つになる。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:55 PM 第4会場)

[III-OR36-05] 病院間連携協力により生直後に手術を施行、救命し得た左室大動脈トンネル（ Aortico-left ventricular tunnel）症例

○川村 廉, 野村 耕司, 黄 義浩 （埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科）
Keywords: 左室大動脈トンネル, 医療連携, 新生児

【背景】当院は昨年度の施設移転の際、隣接する母体受け入れ可能病院と施設間通路が作られ、胎児診断、合同胎児カンファレンスなど病院間協力による周産期医療が開始された。今回、母体胎児診断で左室大動脈トンネルと診断された児に対し、病院間連携協力下に生直後病院間搬送し開心術を施行し救命し得た。【事前計画】症例は当院医師による出張胎児診断で在胎35週に左室大動脈トンネル、大動脈弁狭窄兼閉鎖不全症を指摘された児。トンネル径は7mmと大きく、大動脈弁病変も強いため生直後の高度循環不全が予想されたため、病院間の合同胎児カンファレンスを実施した。当院からは新生児科、循環器科、心臓血管外科、麻酔科、集中治療科、看護部、隣接病院からは産婦人科、小児科、麻酔科、看護部が参加した。患児を予定帝王切開後、同日緊急開心術予定とし、出生から手術までの病院間搬送及び各診療科の動線、役割を協議し、事前シミュレーションも

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

行った。【実際の流れ】在胎38週0日に帝王切開、出生後に新生児科による挿管、並行して循環器科が心エコーで緊急度評価を行い、そのまま当院手術室に搬送、生後16分で手術室入室。麻酔導入、ライン確保時に循環器科が再度エコー評価実施し、心臓血管外科と最終協議を行いそのまま手術となった。生後２時間２分で手術開始、２時間４６分で人工心肺開始した。手術は大動脈横切開とし弁上交通孔、大動脈弁変性を認め、交通孔を GA処理自己心膜閉鎖、心房間拡大を施行。開胸 PICU管理とし、 POD6に閉胸した。【結語】隣接する病院間の連携協力により、重症心疾患症例を生直後に手術、救命し得た。この経験は、今後の周産期医療における病院連携のモデルケースになると考える。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:55 PM 第4会場)

[III-OR36-06] 右室低形成を伴う純型肺動脈閉鎖および重症肺動脈弁狭窄の治療戦略の検討

○中野 智[1], 滝沢 友里恵[1], 高橋 信[1], 小山 耕太郎[1], 岩瀬 友幸[2], 小泉 淳一[2], 猪飼 秋夫[2] （1.岩手医科大学附属病院 小児科, 2.岩手医科大学附属病院 心臓血管外科）

Keywords: 純型肺動脈閉鎖, 重症肺動脈狭窄, 右室低形成

【背景】右室低形成を伴う純型肺動脈閉鎖や重症肺動脈弁狭窄の治療は合併病変により2心室修復から単心室修復まで幅広く、また施設によっても治療方針が異なる。当院では右室低形成を伴う場合、外科手術により肺動脈弁形成術と右室拡大術、心房中隔欠損部分閉鎖を行い2心室修復が可能となった症例が少なくない。今回、当院での症例について治療方針と結果を検討した。【方法】2006年から2017年の間に当院で初回治療を行った右室低形成を伴う純型肺動脈閉鎖11例と重症肺動脈弁狭窄5例の全16例における修復方法と術前の右室拡張末期容量と三尖弁輪径の関連を検討した。右室拡張末期容量は心臓カテーテルの右室造影で、三尖弁輪径は心臓超音波検査の四腔断面像で計測した。【結果】純型肺動脈閉鎖では全例で外科手術を施行し、2心室修復が5例、単心室修復が5例、1.5心室修復が1例であった。重症肺動脈弁狭窄は全例で2心室修復が可能であり、3例は経皮的肺動脈弁形成術を施行した。単心室修復例の3 例で右室依存性の類洞交通を認めた。2心室修復例は右室拡張末期容量の中央値71%N、三尖弁輪径の z valueの中央値-1.4であったのに対し、単心室修復例は右室拡張末期容量の中央値24%N、三尖弁輪径の z valueの中央値-12.8と有意に小さかった。2心室修復例10例のうち純型肺動脈閉鎖5例と重症肺動脈弁狭窄2例の計7例が肺動脈弁形成術と右室拡大術を施行しており、外科手術例は経皮的肺動脈弁形成術例よりも右室拡張末期径、三尖弁輪径ともに小さかったが有意差は認めなかった。外科手術を施行した2心室症例は心房間の右左短絡のために在宅酸素を要する症例があったが成長に伴い中止可能で、術後遠隔期にも安定した血行動態を維持している。【結論】右室低形成を伴う純型肺動脈閉鎖や重症肺動脈弁狭窄に対し肺動脈弁形成術と右室拡大術を行うことにより, Fontan手術を回避できる可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 外科治療遠隔成績

一般口演37（ III-OR37）

外科治療遠隔成績

座長:太田 教隆（神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）
座長:益田 宗孝（横浜市立大学医学部 外科治療学 心臓血管外科 /小児循環器科）
Sat. Jul 7, 2018 1:55 PM - 3:00 PM 第4会場 (303)

[III-OR37-01] Ross術後における PA autograftの形態と血流解析

○前田 吉宣, 山岸 正明, 宮崎 隆子, 板谷 慶一, 谷口 智史, 藤田 周平, 本宮 久之 （京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科）

[III-OR37-02] 機能的単心室に対する Fontan手術後に行われた外科的再介入についての検討

○満尾 博, 中野 俊秀, 小田 晋一郎, 藤田 智, 藤本 智子, 阪口 修平, 岡本 卓也, 竹本 捷, 角 秀秋（福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[III-OR37-03] unbalanced AVSDにおける共通房室弁機能の遠隔期成績の検討

○藤本 智子, 中野 俊秀, 竹本 捷, 満尾 博, 岡本 卓也, 阪口 修平, 藤田 智, 小田 晋一郎, 角 秀秋（福岡市立こども病院）

[III-OR37-04] 肺動脈絞扼解除後パッチ形成非施行例の長期遠隔成績

○近田 正英[1], 宮入 剛[1], 小野 裕國[1], 北 翔太[1], 麻生 健太郎[2], 都築 慶光[2], 水野 将徳[2], 桜井 研三[2]（1.聖マリアンナ医科大学病院 心臓血管外科, 2.聖マリアンナ医科大学小児科）

[III-OR37-05] ファロー四徴症に対する自己肺動脈弁温存右室流出路再建術の中期遠隔期成績

○園部 藍子[1], 松原 宗明[1], 山本 隆平[1], 石井 知子[1], 加藤 愛章[2], 高橋 実穂[2], 堀米 仁志[2], 野間 美緒[1], 加藤 秀之[1], 平松 祐司[1] （1.筑波大学 心臓血管外科, 2.筑波大学 小児科）

[III-OR37-06] 純型肺動脈閉鎖（重症肺動脈弁狭窄症を含む）の治療成績：20年の中期成績

○三木 康暢[1], 田中 敏克[1], 松岡 道生[1], 亀井 直哉[1], 小川 禎治[1], 富永 健太[1], 城戸 佐知子[1], 日隈 智憲[2], 松久 弘典[2], 大嶋 義博[2] （1.兵庫県立こども病院 循環器科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科）

[III-OR37-07] Fontan予後改善を目的とした開窓術と DUNK technique応用 fenestratiton法の検討

○小沼 武司, 鳥羽 修平, 夫津木 綾乃, 淀谷 典子, 大橋 啓之, 澤田 博文, 三谷 義英, 平山 雅浩, 新保 秀人 （三重大学医学部大学院医学研究科 胸部心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 1:55 PM - 3:00 PM 第4会場)

[III-OR37-01] Ross術後における PA autograftの形態と血流解析

○前田 吉宣, 山岸 正明, 宮崎 隆子, 板谷 慶一, 谷口 智史, 藤田 周平, 本宮 久之 （京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科）

Keywords: Ross手術, 遠隔成績, 基部再建

【目的】小児大動脈弁疾患に対する Ross(Ross-Konno)手術は移植自己肺動脈弁（ PA autograft）の遠隔期における拡大や機能不全が問題とされ、その適用に関しては議論の余地がある。術後遠隔期 PA autograftの形態評価及び拡大症例の血流解析を行い検討した。【対象】1997年11月～2017年12月に Ross（ Ross-Konno）手術を施行した55例。全例 PA autograftによる大動脈基部置換を施行し弁輪拡大（ Konno法） 9例、弁輪縫縮8例併施。手術時年齢9ヶ月～33才（中央値12才）、体重8.6～72kg（中央値38.7kg）。術後観察期間は最長20.2年、中央値11.1年。【結果】手術死亡、遠隔死亡はなし。遠隔期 PA autograft弁輪径は Z値0.5±2.1、valsalva洞径は Z値3.8±1.9であり valsalva洞が有意に拡大していた。 PA autograft拡大による高度 ARのため再手術となったのは2例（3.6%）。症例1） ARに対して17歳時に Ross手術を施行。 PA autograft拡大により moderate ARを認め、左室拡大（ LVDd 70mm）を来したため Ross術後12年目に Bentall手術及び3弁付き24mm径 ePTFE導管による reRVOTRを施行した。症例2） ASRに対して11歳時に Ross-Konno手術を施行。 PA autograft拡大により severe ARと左室拡大(LVDd 69.0mm)及び functional moderate MRを認めたため Ross術後20年目に AVR、 Florida sleeve techniqueによる autograft基部の縫縮補強、 Mitral annuloplastyならびに3弁付き24mm径 ePTFE導管による reRVOTRを施行した。術前4D flow MRIによる血流解析で LVEDVI/ESVI 216.68/126.72ml/m2, LVEF 41.5%, aortic flow regurgitant fraction 44.4%であり flow energy lossは対健常比7.87倍だった。【考察】 Ross術後遠隔期に PA autograft基部拡大から高度 ARを生じると aortic flowの乱流と逆流のためその energy lossは高値となる。左心不全の改善には弁置換のみならず再基部再建または縫縮補強による修正が必要と考えられる。

(Sat. Jul 7, 2018 1:55 PM - 3:00 PM 第4会場)

[III-OR37-02] 機能的単心室に対する Fontan手術後に行われた外科的再介入についての検討

○満尾 博, 中野 俊秀, 小田 晋一郎, 藤田 智, 藤本 智子, 阪口 修平, 岡本 卓也, 竹本 捷, 角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: Fontan手術, 機能的単心室, 外科的再介入

【背景】機能的単心室に対する Fontan手術後には、よりよい循環維持のため病態に応じて外科的再介入を必要とする場合がある。【目的】当院での機能的単心室症例に対する Fontan手術後に行われた外科的再介入とその遠隔成績を検討する。【対象】当院において1980年以降の Fontan手術728例のうち Fontan手術後に外科的再介入を行った症例は73例(10%)であった。基礎疾患は、 TA:13例、 HLHS:9例、 uAVSD:9例、 PA:9例、 MA:7例、 DORV:6例であった。外科的再介入時の平均年齢は12.1±8.1歳、平均体重は37.0±18.ｋｇで、 Fontan手術から外科的再介入までの平均期間は6.5±6.2年であった。【結果】外科的再介入の内訳としては Fontan conversionが17例、房室弁置換術が7例、房室弁形成術が7例、大動脈弁置換術が4例、新規のペースメーカー留置術が33例であった。その他、 pulmonary AVMに対する Conduitの方向転換が1例、 conduit屈曲もしくは狭窄に対しての Conduit exchangeが2例、 fenstration作成もしくは閉鎖が3例、 Fontan take downが4例あった。外科的再介入術後30日以内の死亡が1例あり、心不全が原因であった。遠隔期死亡は6例であり、心不全が2例、脳梗塞が2例、敗血症が1例、急性脳炎が1例であった。 Fontan conversion、弁置換/弁形成の症例において外科的再介入前後で比較した。カテーテル検査では、中心静脈圧(12.1±3.8 vs 10.3±1.6 mmHg)、 CI(2.7±1.2 vs 3.3±0.9

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

L/min/m2)で、明らかな有意差はないものの、中心静脈圧の低下と CIの上昇を認めた。心臓エコー検査においてEF(56.2±9.5 vs 58.3±9.2%: p=0.28)は有意差なく、房室弁形成症例においては、房室弁逆流(2.1±0.9 vs 0.8±0.6度: p=0.008)は有意に改善した。外科的再介入前後で NYHAや peak VO2についても明らかな有意差はなかった。【結論】機能的単心室に対する Fontan手術後の外科的再介入は、効果的で安全に行うことができる。

(Sat. Jul 7, 2018 1:55 PM - 3:00 PM 第4会場)

[III-OR37-03] unbalanced AVSDにおける共通房室弁機能の遠隔期成績の検討

○藤本 智子, 中野 俊秀, 竹本 捷, 満尾 博, 岡本 卓也, 阪口 修平, 藤田 智, 小田 晋一郎, 角 秀秋 （福岡市立こども病院）

Keywords: unbalanced AVSD, 共通房室弁, 共通房室弁形成

【目的】 unbalanced atrioventricular septal defect(uAVSD)において，共通房室弁機能は予後に影響する重要な因子である。当院における手術成績および遠隔期成績を検討した。【対象】1995年から2017年までの間に当院で姑息術を含む単心室手術を施行した uAVSD患者258例を対象とした。このうち，房室弁への外科的介入を要したのは101例(39.1%)であった。【結果】房室弁手術時の年齢の中央値は1.1歳(3か月-15.7歳)，体重の中央値は4.1kg(2.4-31.8kg)であった。介入時期は両方向性グレン(BDG)前28例， BDG時49例， BDG後フォンタン(F)前3例， F時20例， F後1例であった。初回房室弁介入時の弁逆流の平均値は2.5±0.9度，術直後1.3±0.7度であった。再弁手術は38例に対し47回行った(人工弁置換16例，20回)。再弁手術回避率は1年89.4%，5年61.2%，10年57.2%であった。再弁手術の危険因子は，手術時期(BDG前および BDG時)および術直後の逆流(2度以上)が挙げられた。 F到達時の房室弁逆流(弁置換例除く)は1.8±0.8度であった。また房室弁非介入群において，中等度以上の房室弁逆流回避率は1年88.0%，5年82.9%，10年80.0%であった。房室弁介入群の累積生存率は3年82.6%，5年79.3%，10年76.4%であり，死亡に関する危険因子は手術時期(BDG前)と術直後の逆流(2度以上)であった。また，房室弁非介入群の累積生存率は3年87.0%，5年87.0%，10年85.0%であり，介入群と比べ良好であった(P<0.01)が， F到達例における遠隔期の血行動態は両群間で有意差はなかった。【結論】 uAVSD患者では房室弁への外科的介入率が高く，特に早期に介入を要する症例では弁形成の成績，生存率ともに不良であった。しかしながら，介入群のうち F到達例では非介入群と同等の血行動態が得られた。

(Sat. Jul 7, 2018 1:55 PM - 3:00 PM 第4会場)

[III-OR37-04] 肺動脈絞扼解除後パッチ形成非施行例の長期遠隔成績

○近田 正英[1], 宮入 剛[1], 小野 裕國[1], 北 翔太[1], 麻生 健太郎[2], 都築 慶光[2], 水野 将徳[2], 桜井 研三[2] （1.聖マリアンナ医科大学病院 心臓血管外科, 2.聖マリアンナ医科大学小児科）

Keywords: 肺動脈絞扼術, 肺動脈形成, 長期遠隔成績

（はじめに）肺動脈絞扼解除時に、肺動脈にパッチ形成または絞扼部を切除して端々吻合する方法などが施行されている。我々は、絞扼テープを除去後周囲の癒着組織を充分剥離し、ヘガール拡張器で肺動脈内径が正常径まで拡張できた場合は、肺動脈に特に操作を加えていない。今回その長期遠隔成績を検討したので報告する。（対象と方法）肺動脈絞扼術は、0.4mm厚ゴアテックスパッチで2.5mm幅のテープを作製し、肺動脈の圧を測定しながら周径（体重＋20mm）と肺動脈圧が体血圧の3分の１以下を目標にした。ゴアテックステープを使用した絞扼術後8年以上の長期遠隔を追跡できた8例を対象とした。疾患は、ダウン症で高肺血管抵抗の VSDが3例、大動脈縮窄複合が2例、高肺血管抵抗の large VSDが1例、 multiple VSDが1例、 CATCH 22、 VSDが1例であった。肺

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

動脈絞扼時の年齢は23日から8ヵ月（中央値1.5ヶ月）で、体重は2.7から5.7（中央値3.1） kgであった。肺動脈絞扼解除時は、ゴアテックステープを除去し、周囲の癒着組織を剥離後ヘガール拡張器を右房から挿入して正常径まで拡張できればパッチ拡大等の手技を加えなかった。（結果）肺動脈絞扼から解除までの期間は3から10ヶ月（中央値7か月）で、解除時の体重は3.7から8.7kgであった。解除前の絞扼部の圧較差は20から50（中央値37.5） mmHgであった。術後の経過観察期間は8から13年（中央値10年）であった。心臓超音波検査による主肺動脈の流速は0.8から1.3m/secで圧差は2.6から6.8（中央値3.9） mmHgであった。経過観察期間に肺動脈に対する再手術、カテーテル拡張術が施行された症例はなかった。（結語）ゴアテックステープによる肺動脈絞扼術後、1年未満でテープ除去後に肺動脈が正常径まで拡張できた場合は、肺動脈のパッチ形成等の手術手技を加える必要がない可能性が高いと思われた。

(Sat. Jul 7, 2018 1:55 PM - 3:00 PM 第4会場)

[III-OR37-05] ファロー四徴症に対する自己肺動脈弁温存右室流出路再建術の中期遠隔期成績

○園部 藍子[1], 松原 宗明[1], 山本 隆平[1], 石井 知子[1], 加藤 愛章[2], 高橋 実穂[2], 堀米 仁志[2], 野間 美緒[1], 加藤 秀之[1], 平松 祐司[1] （1.筑波大学 心臓血管外科, 2.筑波大学 小児科）

Keywords: ファロー四徴症, 右室流出路再建術, 遠隔期成績

【背景】ファロー四徴症術後遠隔期の肺動脈弁閉鎖不全症(PR)予防に繋がる画期的な外科治療法は未だ確立されておらず、自己の肺動脈弁機能を可及的に温存する新たな右室流出路再建法(RVOTR)が模索されている。当院では肺動脈弁輪の Z-scoreが-3.0以内で弁尖が過度に低形成でない症例に対し、自己肺動脈弁尖を温存しつつ肺動脈弁輪を拡大する valve-sparing手技(VS)を行って来たが、その手術成績と問題点を後方視的に検討した。【方法】対象は2010年以降に VSによる RVOTRを行った連続6例。手術時月齢中央値11 (7～16) ヶ月、体重中央値 8.6 (7.2～9.4) kg。肺体動脈短絡先行4例。特徴1： Tethering機能を維持する範囲内で肺動脈弁交連を切開、特徴2：主肺動脈から前方の肺動脈弁尖の弁腹中央まで切開、下方は弁輪を越え1.5cm右室切開、特徴3：楔状に切開された前方の肺動脈弁尖に0.6 % GA処理した自己心膜をあて弁尖拡大し、頭側に翻転した後に主肺動脈切開線を補填、特徴4：右室切開部を0.4mm ePTFE patchで補填し上方縫合線を GA処理自己心膜パッチの折返し線とし同時に弁輪を補強。【結果】弁尖形態は2尖5例、3尖1例であった。術後13ヶ月 (最大3年) の観察期間内に死亡・再手術例はなかった。術前平均肺動脈弁輪径は8.6mm (6.0～11.6mm, Z score; -0.6～-3.6)、術後最遠隔期での RVOT平均圧較差は11.3 (7.0－20) mmHg, PRは Grade 1：4例、 Grade2：2例。全例肺動脈弁輪は経時的に増大し、 RVOT形態/右室機能共に維持されたまま成長している。【結論】当院の VSによる RVOTRでは極端な異形成弁尖や狭小弁輪は除外しているが、元来 trans-annular patch repairを余儀なくされていた比較的狭小な肺動脈弁輪例でも生理的な coaptationや tethering機能を温存したまま弁輪拡大が可能で、概ね満足し得る結果が得られている。今後遠隔期の肺動脈弁・右室機能等を慎重に検証しつつ、遠隔期 PR予防のための最善の治療体系を模索して行きたい。

(Sat. Jul 7, 2018 1:55 PM - 3:00 PM 第4会場)

[III-OR37-06] 純型肺動脈閉鎖（重症肺動脈弁狭窄症を含む）の治療成績：20年の中期成績

○三木 康暢[1], 田中 敏克[1], 松岡 道生[1], 亀井 直哉[1], 小川 禎治[1], 富永 健太[1], 城戸 佐知子[1], 日隈 智憲[2], 松久 弘典[2], 大嶋 義博[2] （1.兵庫県立こども病院 循環器科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Keywords: 純型肺動脈閉鎖, 中期成績, 三尖弁輪径

【背景】純型肺動脈閉鎖に対する治療では、右室・三尖弁の形態や大きさ、類洞の有無などを考慮する必要があるが、治療戦略はいまだ定まっていない。
【方法】1998年から2017年の20年間に当院で治療を行った純型肺動脈閉鎖および重症肺動脈弁狭窄症48例を対象とし、治療法・予後の検討を行った。また術前のパラメータと治療法について比較検討した。フォロー中断の2例は除外した。
【結果】男：女=26：20例。筋性閉鎖7/46例（15%）、右室依存性冠循環12/46例（26%）。観察期間は中央値92か月（2-239か月）で、1、5、10年生存率は97%、96%、96%であった。修復術前に2/46例（4%）死亡を認めたが、遠隔期死亡は認めなかった。2, 1.5, 1心室修復、待機中はそれぞれ 15/44（34%）、5/44（11%）、11/44(25%)、13/44(30%)例であった。 conversionした例は認めなかった。最新の観察時には、 NYHA１ 39/44例 (89%)、不整脈は完全房室ブロック2例のみで、心房性不整脈は認めていない。
2心室修復と1.5心室修復術群の比較では、2心室修復群で初回手術前の心エコーによる三尖弁輪径（ TVD）と肺動脈弁輪径（ PVD）の Z scoreの和が有意に大きかった。またその内、シャントを必要とした症例は有意にTVDが小さかった（ Cantinotti M. JASE 2014）。
【考察】純型肺動脈弁閉鎖の中期成績は、既報に比して良好であった。特に右室依存性冠循環例に対する画像診断の進歩や手術法の変化が寄与していると考えられる。また、初回手術術前の心エコーによる TVD と PVDが治療法の選択に有用である可能性がある。

(Sat. Jul 7, 2018 1:55 PM - 3:00 PM 第4会場)

[III-OR37-07] Fontan予後改善を目的とした開窓術と DUNK technique応用 fenestratiton法の検討

○小沼 武司, 鳥羽 修平, 夫津木 綾乃, 淀谷 典子, 大橋 啓之, 澤田 博文, 三谷 義英, 平山 雅浩, 新保 秀人 （三重大学医学部大学院医学研究科 胸部心臓血管外科）

Keywords: フォンタン, フェネストレーション, 開存性

【背景】フォンタン手術では fenestrationにより心拍出量増加，胸水減少， PLE改善が期待できるが，低酸素，奇異血栓のリスクもある．術式として開窓 TCPCグラフトと心房の側々吻合では開存率(75-100%)が高く，TCPCグラフトと心房間のグラフト interposeで開存(60-74%)は低いがカテーテル閉鎖は容易と報告がある．Fenestrationの長期開存と，その必要性に関連した研究はあるが，その閉鎖機序は明らかではない．当院ではフォンタン循環成立境界症例に対して DUNK techniqueを応用した fenestrationを行っている．リング付き人工血管を心房壁に挿入し purse-string sutureで固定する方法で，心停止が不要で短時間に施行可能．肥厚した心房壁への縫合が不必要なことから吻合狭窄や急性期閉塞を回避できる方法である．【患者・方法】2002年6月から2017年6月までに連続45例中6例に fenestrationを併施し，うち4例に DUNK techniqueを応用した人工血管を側枝として用いる fenestrated Fontanを行った．5歳以下の43例を対象として， fenestration施行5例を F群，no-fenestration 37例を対照 N群として比較検討した． 【結果】手術時年齢,体重に違いなく，術前カテーテル検査で PA Index, Rp，肺動脈圧，主心室 EF ， EDPで両群間に有意差なし．手術は全例 TCPC（18mmePTFE graft）で fenestrationは5mmPTFE graftで行った．手術室抜管 F群: 2例(50%) N群: 16例(43%)，挿管時間(h) F群: 0.5±0.3, N群: 6.1±16.6 (p=0.5)，ドレーン挿入期間(d) F群: 4.7±0.9, N群: 7.4±7.7 (p=0.5)と F群でいずれも術後急性期の指標は短かった．手術死亡，病院死亡なし． CTもしくはカテーテル検査にて６か月の観察期間中全例で早期閉塞は認めなかった． 【結語】フォンタン循環成立境界症例に開窓術を併施し， Fenestrationを行なった症例の術後急性期は順調に経過した． DUNK法 fenestrationの急性期機能は良好で早期閉塞のない方法として有用と思われた．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達

一般口演38（ III-OR38）

術後遠隔期・合併症・発達 3

座長:武田 紹（JCHO中京病院 小児循環器科）
座長:萩野 生男（千葉県こども病院 心臓血管外科）
Sat. Jul 7, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場 (304)

[III-OR38-01] Glenn手術後 Fontan到達が困難であった症例の予後と臨床所見の検討

○兒玉 祥彦[1], 倉岡 彩子[1], 石川 友一[1], 中村 真[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2], 坂本 一郎[3] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科, 3.九州大学病院 循環器内科）

[III-OR38-02] 両方向性 Glenn手術後， TCPCへ至ることができていない症例の検討

○上村 和也[1], 田中 敏克[1], 瓦野 昌大[1], 谷口 由記[1], 三木 康暢[1], 松岡 道生[1], 亀井 直哉[1], 小川 禎治[1], 富永 健太[1], 城戸 佐知子[1], 大嶋 義博[2] （1.兵庫県立こども病院 循環器内科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科）

[III-OR38-03] 当院の TCPC conversion症例

○土井 悠司[1], 田邊 雄大[1], 内山 弘基[1], 石垣 瑞彦[1], 佐藤 慶介[1], 芳本 潤[1], 満下 紀恵[1], 金 成海[1], 新居 正基[1], 田中 靖彦[1], 坂本 喜三郎[2] （1.静岡県立こども病院循環器科, 2.静岡県立こども病院心臓血管外科）

[III-OR38-04] TCPC前に臨床的有意な不整脈を認めず、術後遠隔期に院外心肺停止に至った2症例

○林 立申[1], 村上 卓[1], 塩野 淳子[1], 坂 有希子[2], 阿部 正一[2], 堀米 仁志[1,3] （1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.茨城県立こども病院 心臓血管外科, 3.筑波大学医学医療系 小児科）

[III-OR38-05] TCPC術後の冠動脈瘻および冠動脈拡張の発生頻度と原因に関する検討

○喜瀬 広亮[1], 河野 洋介[1], 吉沢 雅史[1], 須長 祐人[1], 小泉 敬一[1], 星合 美奈子[2], 杉田 完爾[1], 戸田 孝子[1] （1.山梨大学医学部 小児科, 2.山梨県立中央病院 小児循環器病センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場)

[III-OR38-01] Glenn手術後 Fontan到達が困難であった症例の予後と臨床所見の検討

○兒玉 祥彦[1], 倉岡 彩子[1], 石川 友一[1], 中村 真[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2], 坂本 一郎[3] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科, 3.九州大学病院 循環器内科）
Keywords: グレン手術, 合併症, 予後

【背景】 Glenn（ G）手術は一般的に Fontan（ F）手術の準備段階の手術として施行される。しかし術後に F手術の適応を満たさず、 G手術の状態で長期間留め置かざるを得ない症例も一定数存在する。【方法】2016年12月31日現在までに当院にて G手術を施行した患者の経過について後方視的に検討した。 G手術後5年間 F手術未到達で生存した症例31例を「 F到達困難 G症例」と定義し、その生命予後を検討した。また、「 F到達困難 G症例」のうち、現在までに F手術に到達し得た11例と死亡した3例を除く17例を「長期 G生存症例」と定義し、その臨床所見と合併症を検討した。【結果】「 F到達困難 G症例」の F未到達の原因を分類すると、肺静脈閉塞（ A群）：4例（12.9%）、心室機能不全・房室弁閉鎖不全（ B群）：8例（25.8%）、肺動脈低形成・肺高血圧症（ C群）：12例（38.7%）、その他（ D群）：7例（22.6%）であった。 G手術後5年経過時点からの5年生存率は90.4%であり、同5年後 F到達率は39.4%であった。現在までの F到達率は A群 0/4、 B群 4/8（50%）、 C群 1/12（8%）、 D群 6/7（86%）と有意差を認めた（ p＜0.005）。「長期 G生存症例」の現状は、年齢：19.2±12.4歳、 SpO2：80±7%、 NYHA： II 9例(52.9%), III 8例(47.1%)であった。心外合併症は、脳梗塞：3例、喀血：2例、腎障害：5例であった。【結語】 F到達困難 G症例の5年生存率は比較的高いものの、 F到達率は低い。また G手術のまま留め置かれた症例では、低い運動耐容能と心外合併症のため、 QOLは不良である。 F非到達の原因としては肺動脈低形成・肺高血圧の割合が高く、治療法の発展が望まれる。

(Sat. Jul 7, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場)

[III-OR38-02] 両方向性 Glenn手術後， TCPCへ至ることができていない症例の検討

○上村 和也[1], 田中 敏克[1], 瓦野 昌大[1], 谷口 由記[1], 三木 康暢[1], 松岡 道生[1], 亀井 直哉[1], 小川 禎治[1], 富永 健太[1], 城戸佐知子[1], 大嶋 義博[2] （1.兵庫県立こども病院 循環器内科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科）
Keywords: 両方向性Glenn手術, 術後遠隔期, 予後

【背景】 Glenn手術は通常 TCPCへ至るための中間手術として行われるが，なかには TCPCへ到達することができずに経過している症例も存在する．
【目的】 Glenn手術後3年以上経過し， TCPCに到達できていない症例の原因等について検討すること
【方法】当院で2001年以降に Glenn手術を施行し，術後3年以上経過しているが TCPCに到達できていない症例について，症例のプロファイル，診断名，死亡率， TCPCに到達できていない理由，血行動態データ，SpO2値，学校生活管理指導表指導区分，予定外入院の頻度，血液生化学検査データについて検討した． Glenn手術後3年以内に死亡した症例は除外した．
【結果】症例は計17例で，疾患は主心室が右心室の症例11例，左心室の症例が5例，その他が1例であった．Glenn手術施行月齢は6か月(3か月-1歳2か月)，経過観察期間は68か月(36か月-203か月)，現在までの死亡率は17.6%であった． TCPCに到達できていない原因は心疾患11例，非心疾患7例(うち1例重複)で，心疾患の内訳は低心機能および房室弁逆流5例，肺静脈閉塞2例，肺動脈閉塞もしくは狭窄2例，体肺動脈側副血管2例などであった． Glenn手術後に心臓カテーテル検査を施行している15例において，主心室拡張末期圧 8mmHg(3-17)，平均肺動脈圧 13mmHg(9-16)， PAindex 172.1(85.5-322.7)であった．生存している14例において，低酸素血症で難渋している症例はなく，予定外入院回数は2.5回(0-40)であった．学童は5例で，学校生活管理指導票

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

における指導区分は B1例， C2例， D2例であった．血液生化学検査については， BUN 14.7mg/dL(8.0-24.6)，Cre 0.40mg/dL(0.25-0.57)， NT-ProBNP 256pg/mL(73-1909)であった．
【結語】 Glenn手術後 TCPCへ至ることができない原因は低心機能や肺静脈閉塞，肺動脈狭窄があった．当観察期間では低酸素血症の進行やそれに伴う合併症で難渋する症例はなかったが，観察期間が長くなると発症する可能性がある．

(Sat. Jul 7, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場)

[III-OR38-03] 当院の TCPC conversion症例

○土井 悠司[1], 田邊 雄大[1], 内山 弘基[1], 石垣 瑞彦[1], 佐藤 慶介[1], 芳本 潤[1], 満下 紀恵[1], 金 成海[1], 新居 正基[1], 田中 靖彦[1], 坂本 喜三郎[2] （1.静岡県立こども病院循環器科, 2.静岡県立こども病院心臓血管外科）
Keywords: Fontan, conversion, 遠隔予後

【背景】 Fontan手術は遠隔期には様々な合併症が生じうる。 Atriopulmonary connection（ APC） Fontan、Lateral tunnel（ LT） Fontanは不整脈の発生率などからも TCPC conversionを行うことが望ましい。当院では、比較的早期から Extra Cardiac Conduitを使用した TCPCを施行してきたため、 APC、 LT症例は多くはないが conversion症例も経験している。【目的】当院で施行した症例のうち、 TCPC conversionを行った症例の背景を検討し、その効果を評価する。【対象と方法】当院で APCを施行した症例は11例(死亡8例)で、2例は conversion施行、1例は conversion待機中。 LT手術は22例(死亡例7例)で、5例は conversion施行。これら該当7症例の経過を検討。【結果】 Conversion症例の基礎疾患は三尖弁閉鎖が2例、肺動脈閉鎖、両大血管右室起始、単心室症、右側心房相同、心室中隔欠損が1例ずつ。 TCPC conversion時期は初回 Fontan手術から5.5～21.4年(M 11.2年)、施行時年齢は12～27歳(M 13歳)。 Conversion前後のカテーテル検査結果が得られた5例において、 CVPは8～18mmHg(M13mmHg)から7～14mmHg(M 11mmHg)に低下。 CIは術前1.76～4.02L/min/m2(M 2.38 L/min/m2)に対して術後2.12～3.87 L/min/m2(M 2.29 L/min/m2)と変化を認めなかった。 Conversionの適応は不整脈6例、うっ血肝1例。不整脈適応で conversionした症例のうち、徐脈による適応が2例で PMI併用により術後経過良好であったのに対し、 SVTによる適応4例中2例は術後も不整脈がコントロール出来ず、1例に PMI、1例に RFAを施行している。 Conversion後の経過観察期間は1.5～17.8年で全例生存している。【考察とまとめ】 TCPC conversion 施行後 CVPが低下している症例が多く、より良い Fontan循環成立に寄与していると思われる。また、これまでの報告通り、不整脈出現後に conversionを施行しても不整脈のコントロールには難渋する症例も見られており、早期に conversionを行うことが望ましい。

(Sat. Jul 7, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場)

[III-OR38-04] TCPC前に臨床的有意な不整脈を認めず、術後遠隔期に院外心肺停止に至った2症例

○林 立申[1], 村上 卓[1], 塩野 淳子[1], 坂 有希子[2], 阿部 正一[2], 堀米 仁志[1,3] （1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.茨城県立こども病院 心臓血管外科, 3.筑波大学医学医療系 小児科）
Keywords: TCPC, 術後遠隔期, 院外心肺停止

【背景】 Extracardiac TCPCは従来のフォンタン手術(APC, TCPC-LT)より術後不整脈の合併率が低いが、遠隔期不整脈により致死的な転帰を辿る症例は少なからずいる。術前に臨床的有意な不整脈を認めず、遠隔期に院外心停止に至った2症例を報告する。【症例】症例1は三尖弁閉鎖、単心室、肺動脈狭窄、完全大血管転位の14才男児。 BTシャント術、両方向性グレン手術を経て、2才時に TCPC(下大静脈-肺動脈直接吻合)が行われた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

TCPC前から接合部調律であった。歩行中にふらつきを訴え立ち止まり、徐々に呼吸困難感が増悪、救急隊到着後に心肺停止に至った。 CPR、 AEDで心肺再開、 AED波形は VF/VTであった。アミオダロン投与で VTが停止した。その後 EPSで誘発された AVRTに対するアブレーションに加え、 S-ICD植込みを施行された。症例2は内臓錯位症候群(左側相同)、下大静脈離断、房室中隔欠損、左室低形成、肺動脈狭窄の7才女児。1才時に TCPS、2才時に extracardiac TCPCが行われた。術後徐脈傾向と単発の上室期外収縮が認められるようになった。学校体育中に卒倒し、心肺停止に至った。 Bystander CPRが行われ、 AED解析は除細動適応外だった。救急隊到着時に心肺再開した。 AEDの初期波形は徐脈であった。低体温療法などの集学的管理後に開胸下 ICD植込みを施行された。いずれの症例も心肺停止に伴う神経学的後遺症は認められなかった。【考察】フォンタン手術遠隔期不整脈のリスク因子として APC法と術後上室性不整脈の出現が挙げられ、また術前の洞調律は遠隔期心臓突然死(SCD)のリスクを下げると言われている。症例1は TCPC前から接合部調律であったこと、症例2は TCPC後に上室期外収縮が出現したことが遠隔期不整脈のリスクに関連した可能性がある。フォンタン手術後患者の注意深い経過観察や不整脈、 SCDのリスク評価は重要である。不整脈が出現した場合にデバイス治療を含めた早期介入を考慮する必要がある。

(Sat. Jul 7, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場)

[III-OR38-05] TCPC術後の冠動脈瘻および冠動脈拡張の発生頻度と原因に関する検討

○喜瀬 広亮[1], 河野 洋介[1], 吉沢 雅史[1], 須長 祐人[1], 小泉 敬一[1], 星合 美奈子[2], 杉田 完爾[1], 戸田 孝子[1] （1.山梨大学医学部 小児科, 2.山梨県立中央病院 小児循環器病センター）

Keywords: 冠動脈瘻, フォンタン術後, 冠動脈障害

【背景】単心室循環では右心バイパス術後も、体うっ血に起因する臓器障害や心室機能不全、不整脈といった合併症を来しうる。また、体肺側副動脈や体静脈側副血行路の発生も低酸素血症や体うっ血の影響で生じる合併症である。近年、冠動脈瘻や冠動脈拡張等の冠動脈障害の発生が報告されている(Finn D, et. al. Pediatr Cardiol 2017)。【目的】 TCPC術後に生じる冠動脈障害の頻度と原因に関して検討すること。【方法】2013年1月から2018年1月までに当院で TCPC術後評価のため心臓カテーテル検査を施行した症例を対象として、冠動脈瘻の頻度および原因（肺動脈圧、体心室拡張末期圧、 TCPC到達年齢、肺血管拡張薬の使用の有無）について後方視的に検討した。【結果】対象例(全例 TCPC術後)は26名、評価時期は TCPC術後2909日（中央値）であった。26名中14名(54%)に冠動脈瘻を認め、うち2例は著明な冠動脈拡張があり(5.6mm, 11.7mm)、1例は心収縮能低下を伴っていた。冠動脈瘻を認めた群(CF群) /認めなかった群(non-CF群)の TCPC到達時期、肺動脈圧、心室拡張末期圧の中央値は、それぞれ2歳3ヵ月/1歳9ヵ月, 12mmHg/12mmHg, 8mmHg/7mmHgで両群間に差は認めなかった。 TCPC手術前後の肺血管拡張薬の使用は、 CF群/non-CF群でエンドセリン受容体拮抗薬、 PDE5阻害薬、ベラプロスト、エポプロステノール、2剤以上の肺血管拡張薬併用例がそれぞれ6例/0例、7例/2例、13例/8例、2例/0例、7例/1例で、 CF群で有意にエンドセリン受容体拮抗薬、 PDE5阻害薬および2剤以上の肺血管拡張薬の使用が多かった。【考察】冠動脈瘻は TCPC術後症例の約半数に認められ、少数ではあるが著しい冠動脈拡張や心機能低下を伴っていた。冠動脈瘻は肺血管拡張薬の使用例に多くみられ、これらが冠動脈障害の発生に関与した可能性がある。 TCPC術後遠隔期において冠動脈瘻や冠動脈拡張といった冠動脈障害は念頭に置くべき合併症の一つと考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演 | 胎児心臓病学

一般口演39（ III-OR39）

胎児心臓病学

座長:稲村 昇（近畿大学医学部 小児科）
座長:川滝 元良（神奈川県立こども医療センター 循環器内科）
Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 2:50 PM 第5会場 (304)

[III-OR39-01] 胎児エコーにて肺静脈血流が鬱血パターンを呈した high risk HLHS症例の検討

○近藤 麻衣子[1], 馬場 健児[1], 栗田 佳彦[1], 栄徳 隆裕[1], 重光 祐輔[1], 福嶋 遥佑[1], 平井 健太[1], 原 真祐子[1], 大月 審一[1], 笠原 真悟[2], 岩崎 達雄[3] （1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科学, 3.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 麻酔蘇生科学）

[III-OR39-02] 期外収縮起源の簡易的な診断法についての検討 一次スクリーニングでの診断を目指して

○寺町 陽三, 前野 泰樹, 廣瀬 彰子, 前田 靖人, 桑原 浩徳, 鍵山 慶之, 岸本 慎太郎, 籠手田 雄介, 須田 憲治 （久留米大学医学部 小児科）

[III-OR39-03] 妊婦健診補助券への3VV導入前後の胎児診断率の比較検討

○岡崎 三枝子[1], 山田 俊介[2], 豊野 学朋[2] （1.秋田大学医学部 循環型医療教育システム学講座, 2.秋田大学大学院 医学系研究科 医学専攻機能展開医学系 小児科学講座）

[III-OR39-04] レベル II 胎児心臓超音波検査 オンライン多施設間全国登録について

○瀧聞 浄宏[1,2], 池田 智明[1,3], 武井 黄大[1,2], 加地 剛[1,4], 河津 由紀子[1,5], 川崎 有希[1,6], 稲村 昇[1,7] （1.日本胎児心臓病学会 総務委員会, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.三重大学 産科婦人科, 4.徳島大学 産科婦人科, 5.市立豊中病院 小児科, 6.大阪市立総合医療センター 小児循環器科, 7.近畿大学 小児科）

[III-OR39-05] 胎児期に circular shuntを呈した症例の検討

○亀井 直哉[1], 佐藤 有美[1,2], 田中 敏克[1], 上村 和也[1], 瓦野 昌大[1], 谷口 由記[1], 三木 康暢[1], 松岡 道生[1], 小川 禎治[1], 富永 健太[1], 城戸 佐知子[1] （1.兵庫県立こども病院 循環器科, 2.加古川中央市民病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 2:50 PM 第5会場)

[III-OR39-01] 胎児エコーにて肺静脈血流が鬱血パターンを呈した high risk HLHS症例の検討

○近藤 麻衣子[1], 馬場 健児[1], 栗田 佳彦[1], 栄徳 隆裕[1], 重光 祐輔[1], 福嶋 遥佑[1], 平井 健太[1], 原 真祐子[1], 大月 審一[1], 笠原 真悟[2], 岩崎 達雄[3] （1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科学, 3.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 麻酔蘇生科学）

Keywords: 左心低形成症候群, 卵円孔閉鎖, 卵円孔狭窄

【背景】 Intact atrial septum(IAS)や RestrictiveFO(RFO)を合併する HLHS症例は、胎生期からの肺うっ血による肺血管病変により予後は不良と言われている【目的】当院で HLHSと胎児診断され、胎児期より肺うっ血を危惧した症例の臨床像と予後を検討する【対象】2011～2017年に当院にて classicalHLHSと胎児診断した36症例のうち、横隔膜ヘルニア、 polyvalvlar disease、治療拒否症例を除く32例【方法】妊娠後期の肺静脈血流 patternが forward/revese flowVTI(fVTI/rVTI)＜5の群を restrictive群(R群)、 fVTI/rVTI≧5の群を non-restrictive群(N群)にわけて検討【結果】＜症例数＞ R群:8,N群:24＜診断＞ R群:IAS3(胎児水腫1),TAPVC1,三心房心1,RFO1,N群:三心房心1,PAPVC1＜胎児死亡＞ R群:1＜帝王切開＞ R群:7/7(100%),N群10/24(42%)＜平均出生週数＞ R群:38週2日,N群:38週3日＜出生体重＞ R群:3056±302g,N群:2866±407g(p=0.27)＜出生時 SpO2＞ R群:65±15%,N群:92±3%(p＜0.05)＜ BDG前肺動脈圧＞ R群:17±3mmHg,N群:14±2mmHg(p＜0.05)＜ BDG前肺血管抵抗＞ R群:1.8±0.6U・ m2,N群:1.9±0.5U・ m2(p=0.58)＜ BDG後肺動脈圧＞ R群:12±2mmHg,N群:12±3mmHg(p=0.73)＜ BDG後肺血管抵抗＞ R群:1.9±0.6U・ m2,N群:1.9±0.6U・ m2(p=0.87)＜ BDG到達＞ R群:4/7,N群:22/24＜ TCPC到達＞ R群:2/7,N群:13/24＜生存率＞ R群:3/8(38%),N群 23/24(96%)【考察・結語】 R群では N群に比べ、出生時 SpO2は低く、 BDG前肺動脈圧は高値であった。 R群は全体でみると予後が悪いにも関わらず、 BDG前後の肺血管抵抗では N群と差が認められないことは、 BDGに到達することができない重症例が R群に存在すること、また、 BDGに到達できる R群症例は N群と同等の経過をとっていることが示唆された。

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 2:50 PM 第5会場)

[III-OR39-02] 期外収縮起源の簡易的な診断法についての検討 一次スクリーニングでの診断を目指して

○寺町 陽三, 前野 泰樹, 廣瀬 彰子, 前田 靖人, 桑原 浩徳, 鍵山 慶之, 岸本 慎太郎, 籠手田 雄介, 須田 憲治 （久留米大学医学部 小児科）

Keywords: 胎児不整脈, 胎児心エコー, 期外収縮

【目的】胎児の期外収縮は AHAの胎児心エコー statementでも、心房期外収縮（ PAC; premature atrial contraction）の多くがフォロー不要であるが心室期外収縮（ PVC; premature ventricular contraction）は専門施設への紹介が推奨されている。しかし一次スクリーニングでの PVC診断は時に困難であることがある。そこで理論上 PVCは心房収縮の周期に影響しないので、期外収縮を含めた２心拍の間隔が前後の２心拍の間隔と同じとなるはずである。今回、動脈の Pulse Dopplerで期外収縮前後の各心拍時間を計測して PACと PVCの鑑別を検討した。【方法】2013年1月～2017年12月までの5年間に当院胎児エコー外来に脈の不整の精査目的に紹介された症例のうち、単発の PAC（ PAC with blockは除外）もしくは PVCを対象とした。大動脈弁もしくは肺動脈弁の Pulse Dopplerで得られた波形で、期外収縮を含めた各心拍間の間隔を計測した。期外収縮を含めた２心拍時間とその前後の洞調律時の心拍時間を比較した。【結果】期間中に脈の不整で紹介されたのは43症例であった。そのうち PAC with block(7例)、 PAC2段脈や PVC2-3段脈、上室性頻拍、 AV blockなどを除いた、単発の期外収縮は PAC10回（8症例）、 PVC6回（6症例）であった。期外収縮前後の2心拍間隔の半分の時間を E time、洞調

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

律の心拍時間を R timeとして、 PAC, PVCそれぞれの比と差を算出。 E time/R timeで PACは平均0.92、 PVCは平均0.99とほぼ1となった。 R time-E timeは14mを境に感度100%で PACと PVCを判別できた。【結語】大動脈・肺動脈の Pulse Doppler波形を測定して、不整脈を含む2心拍の時間がどれだけ短縮したかを計算することで簡便に PACと PVCの鑑別でき、スクニーニングに有用と考えられた。ただし洞調律でも生理的な心拍の変動があり、この影響を受けることがある。胎児の安静時の複数回の検査でその誤差を小さくするなど、臨床的な精度を高くする方法を検証する必要がある。

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 2:50 PM 第5会場)

[III-OR39-03] 妊婦健診補助券への3VV導入前後の胎児診断率の比較検討

○岡崎 三枝子[1], 山田 俊介[2], 豊野 学朋[2] （1.秋田大学医学部 循環型医療教育システム学講座, 2.秋田大学大学院 医学系研究科 医学専攻機能展開医学系 小児科学講座）

Keywords: 胎児心エコースクリーニング検査, 妊婦健診補助券, ３VV

【はじめに】胎児心エコースクリーニング検査は現在広く普及し、先天性心疾患の出生前診断の向上ならびに出生後の心原性ショックの回避に一定の役割を担っている。秋田県においても胎児心エコー検査は普及しているが十分とは言えず、大血管疾患の出生前診断率が低い。この現状に対し秋田県産婦人科医会のご尽力により、2014年から秋田市以外の全市町村で Three vessel view(3VV)を妊婦健康審査項目妊娠28-31週の補助券に追加、2015年より同検査を全県で導入、さらに2016年より心臓の位置、心臓の軸、4CVが妊娠20-23週の補助券に導入された。検査導入開始から4年経過し、本取り組みの効果と今後の課題について後方視的に検討を行った。【方法】対象は2012年1月-2017年12月に秋田大学小児科に新生児入院を要した複雑心奇形53症例。胎児診断の有無ならびに胎児診断率の推移について検討を行った。【結果】胎児診断率は2012-2013年では胎児診断率35.3%、移行期と考えられる2014-2015年では7.7%、2016-2017年では54.5%と胎児診断率の向上が認められた。3VV導入以前の2013年に胎児診断率上昇が見られたが、大動脈弓疾患や総肺静脈還流異常などの胎児診断の難易度の高い疾患の発生が見られなかったことが要因と考えられた。2016-2017年で胎児診断率の上昇が認められたが、胎児診断後に生後の治療目的での他県への母体紹介症例が含まれておらず、それを含めると58%の胎児診断率と概算された。【考察】妊婦健診における３ VVの補助券導入は診断率の向上が見られた。ただし秋田県は出生数も限られており、発生する疾患群の偏りも大きいため、診断率の変動の大きいことが予想される。また大血管疾患や肺静脈疾患の診断率は未だ低く、さらなる胎児診断率向上のための取り組みが必要と考えられた。

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 2:50 PM 第5会場)

[III-OR39-04] レベル II 胎児心臓超音波検査 オンライン多施設間全国登録について

○瀧聞 浄宏[1,2], 池田 智明[1,3], 武井 黄大[1,2], 加地 剛[1,4], 河津 由紀子[1,5], 川崎 有希[1,6], 稲村 昇[1,7] （1.日本胎児心臓病学会 総務委員会, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.三重大学 産科婦人科, 4.徳島大学 産科婦人科, 5.市立豊中病院 小児科, 6.大阪市立総合医療センター 小児循環器科, 7.近畿大学 小児科）

Keywords: 日本胎児心臓病学会, 胎児心エコー, 胎児心エコー登録

【目的】学会が主体となって行っているレベル II胎児心臓超音波検査の多施設間オンライン登録を解析、報告する。【対象と方法】2004年10月1日より2017年12月31日に登録されたレベル（ II）胎児心臓超音波検査45370件。胎児心臓専門施設 47施設。経年変化数、各県の登録数、疾患分類別の検査割合等を調べて解析し

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。【結果】経年的に登録は増加、2009年頃まで1500-2000件前後だったものが近年は5000-10000件に登り(2017年は10810件)、疾患分類では先天性心疾患が16649件47%、正常が34%、不整脈が6%、心外異常9%で経年的な変化はない。各県の登録数は、大都市圏の東京、大阪と長野がそれぞれトップスリーで7163、5827、2798件だが、50件に満たない県は6県のみとなった。先天性心疾患の内訳では、 VSD2898件、SRV884件、 SLV 218件、 DORV2114件、 HLHS1588件、 AVSD1618件、 TOF1750件で、四腔断面の異常を示すものが多いのが特徴であった。しかし、 dTGA943件(5.6%)、 Simple CoA633件、 IAA312件と診断が難しいとされるものでは少なく、 TAPVCはわずか136件(0.8%)であった。経年的に dTGA, CoAの件数は増加,TAPVCは横ばいは変わらない。不整脈については PAC1113件、完全房室ブロック317件等であった。【結語】登録は認証医制度設立以後、著明な増加に転じた。今後は、レベル IIの精度の維持および向上に向けて努力する必要がある。

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 2:50 PM 第5会場)

[III-OR39-05] 胎児期に circular shuntを呈した症例の検討

○亀井 直哉[1], 佐藤 有美[1,2], 田中 敏克[1], 上村 和也[1], 瓦野 昌大[1], 谷口 由記[1], 三木 康暢[1], 松岡 道生[1], 小川 禎治[1], 富永 健太[1], 城戸 佐知子[1] （1.兵庫県立こども病院 循環器科, 2.加古川中央市民病院 小児科）

Keywords: 胎児, circular shunt, 心不全

【背景】胎児期の circular shuntは、心不全のため早期娩出や出生後早期の手術介入を要する場合がある。【目的・方法】2013年以降胎児心エコーで circular shuntを認めた症例について検討し、その臨床像を明らかにすること。【結果】胎児エコーで心疾患を認めた363例のうち、 circular shuntを呈した症例は5例（ Ebstein奇形3例、三尖弁狭窄を伴う肺動脈弁欠損1例、僧帽弁閉鎖不全を伴う大動脈弁狭窄兼閉鎖不全1例）であった。Ebstein奇形のうち2例は、心不全兆候を認め33週で娩出となり、生直後に PA結紮＋ RA縫縮を施行、その後Starnes手術を行った。もう1例は初診時38週で心不全徴候はなく、39週に経膣分娩で出生。日齢6に Starnes手術を行った。肺動脈弁欠損の1例は34週で初診、肺動脈弁はほぼ逆流のみで、三尖弁は中等度の逆流を認め、かつ開放不良もあり流入血流は少量であった。その後胎児水腫が出現したため35週で出生。日齢１に PA結紮を行ったところ三尖弁流入血流の増加を認め、右室機能はある程度期待できると考え、日齢11に右室流出路再建＋体肺動脈短絡術を行った。僧帽弁閉鎖不全を伴う大動脈弁狭窄兼閉鎖不全は19週で初診。左室は低形成で僧帽弁閉鎖不全が高度、大動脈弁は低形成で順行性血流はなく逆流のみであった。26週時に左室は拡大傾向で大動脈弁に少量の順行性血流を認め、逆流は消失していた。その後左室拡大はさらに進行し35週時点で重症大動脈弁狭窄のような所見を呈していたが、心不全兆候はなかった。出生後は両側肺動脈絞扼術を経て生後１ヵ月半で僧帽弁部分閉鎖とノーウッド手術を施行。その後左室容積は徐々に縮小したが、大動脈弁の逆流を再び認めるようになった。【考察】胎児期の circular shuntの病態は様々であり、心不全兆候の把握、娩出時期の決定には慎重な判断が求められる。また胎児心エコーの経時的所見は、生後の治療戦略を検討する上でも重要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演（多領域専門職部門）05（ III-TR05）

家族支援

座長:笹川 みちる（国立循環器病研究センター 看護部）
座長:手塚 園江（自治医科大学 看護学部）
Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 9:00 AM 第6会場 (411+412)

[III-TR05-01] 拡張型心筋症患児の退院に向けての介入～両親の心理的援助を中心に～

○加藤 由季野[1], 小杉 麻里子[1], 畑中 裕美[1], 平田 紗也[1], 工藤 和子[1], 橋本 美亜[2] （1.弘前大学医学部附属病院, 2.弘前大学大学院 保健学研究科）

[III-TR05-02] 「 PICU入室中のきょうだい面会に対する家族の思い～循環器疾患をもつ子どもの家族に焦点を当てて～」

○曽根 ちひろ[1], 石沢 恵理[1], 福島 富美子[1], 朴 明子[2], 下山 伸哉[3], 岡 徳彦[4], 宮本 隆司[5], 小林 富男[3] （1.群馬県立小児医療センター 看護部, 2.群馬県立小児医療センター 血液腫瘍科, 3.群馬県立小児医療センター 循環器科, 4.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 5.北里大学医学部 心臓血管外科）

[III-TR05-03] 先天性心疾患の子どもを持つ家族からのニーズの現状と課題～リエゾンナースへの相談内容から～

○宮田 郁[1], 小西 隼人[4], 蘆田 温子[2], 小田中 豊[2], 尾崎 智康[2], 岸 勘太[2], 小澤 英樹[4], 片山 博視[2], 星賀 正明[3], 玉井 浩[2], 根本 慎太郎[4] （1.大阪医科大学附属病院 看護部, 2.大阪医科大学附属病院 小児科, 3.大阪医科大学附属病院 循環器内科, 4.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科）

[III-TR05-04] 心臓手術を受ける患児の付き添い者の不安に対する看護師の介入について

○大長 昴, 小野寺 舞, 桑島 萌 （旭川医科大学病院 看護部）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 9:00 AM 第6会場)

[III-TR05-01] 拡張型心筋症患児の退院に向けての介入～両親の心理的援助を中心に～

○加藤 由季野[1], 小杉 麻里子[1], 畑中 裕美[1], 平田 紗也[1], 工藤 和子[1], 橋本 美亜[2] （1.弘前大学医学部附属病院, 2.弘前大学大学院 保健学研究科）

Keywords: 拡張型心筋症, 心理的援助, 退院支援

【背景】拡張型心筋症の根本的な治療方法は心臓移植であり、移植を視野に入れ治療を継続したまま退院となる。今回、生後5か月で拡張型心筋症を発症し内科的治療により心不全がコントロールされている患児の両親に対して、退院に向けての心理的援助を中心とした看護介入を行った。【目的】退院に不安を抱えた拡張型心筋症患児の両親への心理的援助を中心とした看護介入について検討し、質の高い個別性のある看護介入の示唆を得ること。【方法】拡張型心筋症患児の両親の退院に対する思いと、両親への看護介入の内容を看護記録から後方視的に収集した。また、退院後の外来受診時と家庭訪問でのインタビューから得られたデータをもとに、両親への心理的援助について分析した。患者家族の許可を得て、個人が特定されないように配慮した。【結果】生後9か月で母児同室となるが、発熱や啼泣による VT誘発があり、退院に対する両親の不安が強かった。看護師は両親の思いを傾聴し、パンフレットを使用した心不全の指導、急変時のための BLSなどの指導を行った。両親は外出・外泊を繰り返すことで徐々に自信がつき1歳10か月で退院した。両親から後ろ向きな言動が見られた時には気持ちに寄り添い、受容的な態度で接することで不安の内容を具体的に引き出すことができたと考えられる。さらに、不安に対し具体的な解決策を一緒に考えることで前向きな言動が見られるようになった。【結果・結論】退院に向けて一方的な指導を行うのではなく、両親から前向きな言動が見られたタイミングで指導を行うことで両親の自己効力感を高めることができたと考えられる。拡張型心筋症患児の両親の退院に向けた介入として、気持ちに寄り添うこと、不安を一つずつ解消する事、両親が退院に対して前向きな気持ちになったタイミングで指導を行うことが重要であるという示唆を得ることができた。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 9:00 AM 第6会場)

[III-TR05-02] 「 PICU入室中のきょうだい面会に対する家族の思い～循環器疾患をもつ子どもの家族に焦点を当てて～」

○曽根 ちひろ[1], 石沢 恵理[1], 福島 富美子[1], 朴 明子[2], 下山 伸哉[3], 岡 徳彦[4], 宮本 隆司[5], 小林 富男[3] （1.群馬県立小児医療センター 看護部, 2.群馬県立小児医療センター 血液腫瘍科, 3.群馬県立小児医療センター 循環器科, 4.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 5.北里大学医学部 心臓血管外科）

Keywords: きょうだい面会, 家族支援, PICU

【背景】 A病院 PICUでは易感染状態の重症患者が多く、きょうだい面会をする事が難しい。循環器の患者は長期入院となる事が多く、家族としての役割形成をする事が困難な場合もある。院内のきょうだい面会基準は設けられたが、 PICUは特殊な環境であり効果的なきょうだい面会を実施できていなかった。【目的】 A病院 PICUに入室する循環器疾患をもつ子どものきょうだい面会実施時の家族の思いを明らかにし、現行では不十分であるきょうだい面会の具体的な方法を検討する。【方法】過去3年間に A病院 PICUできょうだい面会を実施し、現在も A病院に入院中の患児の家族に半構造化面接を実施、そのデータから類似している思いをカテゴリー化し内容分析した。対象者に個人情報の守秘など口頭・書面で説明し同意を得ると共に、院内の看護部倫理委員会の承認を得て行った。【結果】回答から「きょうだいの気持ち」「家族の時間」「個室や仕切り」「感染チェック」のカテゴリーを抽出する事ができた。【考察】患児のきょうだいや児の年齢や状況、面会した環境は異なっていたが、対象の家族から統一してきょうだい面会に求める事として「家族の時間を大切にしたい」という意見があげられた。家族の時間を大切にするには他の家族を意識しないような「個室や仕切り」が必要だと考えられる。そ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

の中でも PICUという環境から患者に感染させたくないという気持ちが「感染チェック」の重要性に繋がり、家族の煩わしさを軽減したと考える。きょうだい面会前後に両親は「きょうだいの気持ち」に対しての心理的配慮をしていた。【結論】きょうだい面会実施時に両親は家族のみの時間を持つことを希望しているため環境の調整を行う。面会実施時はきょうだいの成長発達に合わせ、面会の意味付けが必要である。家族にはきょうだい面会前に起こりうるきょうだいの心理的変化リスクについて説明し、変化のあった際はサポートできる体制の整備が必要である。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 9:00 AM 第6会場)

[III-TR05-03] 先天性心疾患の子どもを持つ家族からのニーズの現状と課題～リエゾンナースへの相談内容から～

○宮田 郁[1], 小西 隼人[4], 蘆田 温子[2], 小田中 豊[2], 尾崎 智康[2], 岸 勘太[2], 小澤 英樹[4], 片山 博視[2], 星賀 正明[3], 玉井 浩[2], 根本 慎太郎[4] （1.大阪医科大学附属病院 看護部, 2.大阪医科大学附属病院 小児科, 3.大阪医科大学附属病院 循環器内科, 4.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科）

Keywords: 先天性心疾患を持つ子ども, 家族のニーズ, リエゾンナース

【背景】 A大学病院では、先天性心疾患(CHD）を胎児期から成人期に至るまでチームで継続支援しており、平成24年度より心理的支援を中心にリエゾン精神看護専門看護師(リエゾンナース)が伴走者の役割を担っている。現在に至るまで、 CHDの子どもを持つ家族からの様々な相談をリエゾンナースが受けており、子どもの成長発達に伴い家族のニーズ（相談内容）も変化している。リエゾンナースがチームでの活動を行った6年間の相談内容を整理し、 CHDの子どもを持つ家族のニーズの現状と課題を明らかにする。尚、本報告において個人が特定されないよう配慮している。【方法】2012～2017年にリエゾンナースが受けた相談内容と支援内容を胎児期・乳幼児期・児童期・思春期・成人期ごとに分類し、主な支援についてまとめ、それぞれの内容について分析し課題を明らかにする。【結果】リエゾンナースへの相談が特に多い内容は次子妊娠についてであった。これには、染色体異常があり死産となったケースも含まれる。子どもの成長に伴い、発達に関連する内容が増加傾向となる。また、特に治療の経過あるいは結果として医療的ケアが必要な場合には、就園や就学に関する相談がある。また、2016年度くらいからは、母親の仕事のキャリアに関連するような相談もあり、リエゾンナースの支援も実践から調整、倫理的調整など専門看護師としての役割を駆使している。【考察】リエゾンナースが先天性心疾患を持つ家族への伴奏者として継続的に関わることで、家族が相談先に困った時の相談相手になっており、家族内で悩みを抱えることは回避できていると思われる。また、支援において他機関や他院との連携がかなり拡大していることで、 CHDを持つ子どもへの理解に繋がるという二次的な効果もある。今後は、継続的にこのようなデータを関連する学会等にフィードバックし、 CHDを持つ子どもたちの成長発達に応じた支援の均てん化につなげる必要がある。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 9:00 AM 第6会場)

[III-TR05-04] 心臓手術を受ける患児の付き添い者の不安に対する看護師の介入について

○大長 昴, 小野寺 舞, 桑島 萌 （旭川医科大学病院 看護部）

Keywords: 心臓手術, 付き添い, 不安

〈背 景〉心臓手術はリスクの高い手術であり、付き添い者の精神状態への影響も大きいため看護介入が必要だと考えられるが可視化されにくい。〈目 的〉心臓手術を受ける患児の付き添い者の不安に対して実践している看護

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

介入を明らかにする。〈方 法〉 A病院小児科・思春期科病棟に在籍している看護師21名を対象に自作の無記名自記式の質問紙を用いて、アンケート調査を実施し、質的帰納的に分析した。本研究は当該施設の倫理審査委員会の承認を得て実施している。〈結 果〉自由記載に関する回答をカテゴリー化し、カテゴリーを【 】で示す。看護師が予測する付き添い者が不安に思う内容について【手術の脅威】と【術後に伴う変化】の2つのカテゴリー、8個のサブカテゴリー、30個のコードが抽出された。実践している看護介入については【情報提供とインフォームド・コンセントの受け止めの確認】【情動支援】【安心感の強化】の3つカテゴリー、8個のサブカテゴリー、32個のコードが得られた。〈考 察・結 論〉看護師は付き添い者が何らかの不安を抱えていると予測し、看護介入を実践していることが明らかとなった。実践している看護介入の内容については経験年数により付き添い者に関わるタイミングは異なるものの、看護介入の差は生じていなかった。【情報提供とインフォームド・コンセントの受け止めの確認】について術前から患児の術後の状態について説明することは付き添い者が受ける衝撃を緩和することに繋がると考える。【安心感の強化】について、術後の患児に触れていいのか、おむつ交換や食事の介助などに不安を抱えている付き添い者と看護ケアを一緒に実施していくことは、付き添い者としての役割を回復出来ると考える。【情動支援】としては付き添い者の性格や家族・社会背景など情報収集・アセスメントを行った上でそれぞれのニーズに合った環境づくりや共感する姿勢が重要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

一般口演（多領域専門職部門）06（ III-TR06）

移行期支援

座長:青木 雅子（東京女子医科大学 看護学部）

座長:栗田 直央子（静岡県立こども病院 看護部）

Sat. Jul 7, 2018 9:10 AM - 10:00 AM 第6会場 (411+412)

[III-TR06-01] 先天性心疾患を持つ思春期患者の移行期支援 ～普通高校に通学する患者が学校生活を過ごすためにとっている行動～

○加藤 清美[1], 萩原 綾子[2] （1.神奈川県立こども医療センター ハイケア・救急病棟2看護科, 2.神奈川県立病院機構本部事務局）

[III-TR06-02] フォンタン術後の成人女性への疾患理解にむけての支援

○森貞 敦子[1], 荻野 佳代[2], 林 知宏[2], 脇 研自[2], 新垣 義夫[2] （1.倉敷中央病院 看護部, 2.倉敷中央病院 小児科）

[III-TR06-03] 患者さま向けセミナーでの語りは、発表者の意識や行動をいかに変化させるか

○大津 幸枝[1], 岩本 洋一[2], 増谷 聡[2], 簗 明子[2], 石戸 博隆[2], 先崎 秀明[3] （1.埼玉医科大学総合医療センター 看護部, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門, 3.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門 非常勤講師）

[III-TR06-04] 成人移行期支援に向けた看護介入の検討～先天性心疾患患児お親へのインタビューからの一考察～

○井上 直美, 緒方 幸美, 河野 梨恵, 青木 智子, 三輪 富士代 （福岡市立こども病院）

[III-TR06-05] 成人先天性心疾患患者の就業状況とその背景要因

○榎本 淳子[1,2], 水野 芳子[2] （1.東洋大学文学部, 2.千葉県循環器病センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 9:10 AM - 10:00 AM 第6会場)

[III-TR06-01] 先天性心疾患を持つ思春期患者の移行期支援 ～普通高校に通学する患者が学校生活を過ごすためにとっている行動～

○加藤 清美[1], 萩原 綾子[2] （1.神奈川県立こども医療センター ハイケア・救急病棟2看護科, 2.神奈川県立病院機構本部事務局）

Keywords: 思春期, 自立, 移行期支援

【背景】近年、在宅医療機器の進歩やノーマライゼーション理念の実現に向けた社会環境の変化もあり、障がいや医療的ケアを持っていても地域・家庭で生活したいという願いが当然のこととして受け入れられるような社会に整いはじめた。成人移行期にある思春期の患者の高校生活に注目し、患者自身が自立に向けて社会生活を送れるようにするための行動を明らかにした。【目的】先天性心疾患を持ち普通高校に通学していた思春期の患者が、他生徒と同様に高校生活を過ごすためにとった行動を明らかにし、思春期の患者に必要な成人期移行支援を考察する。【方法】事例研究。 A県小児専門病院に通院している先天性心疾患を持つ普通高校を卒業した患者2名を対象に、高校生活を送るうえでの行動(登下校、学業、学校生活、体調管理)についてインタビューを実施し、内容を質的に分析した。倫理的配慮としては該当施設の倫理委員会の承認を得て実施した。【結果】高校生になるまでの通院生活や内服による治療の生活を≪普通の生活という認識≫としていること、周りの目が嫌で目立たなくするための工夫といった≪周囲との違いや周囲からの視線に関するストレス対処≫や、医療者や学校、家族の支援についてありがたいが過度のプレッシャーを受け何とか自身で行動を決めようといった≪行動を自分で調整できる余裕を持つ≫ことが、他生徒と同様に高校生活を送るための行動であった。【考察・結論】思春期の患者は幼少期からの経験を≪普通の生活という認識≫と捉え、成長に伴い≪周囲との違いや周囲からの視線に関するストレス対処≫を行いながら、可能な限り≪行動を自分で調整できる余裕を持つ≫という行動をとり高校生活を送っていた。移行期支援は、患者のヘルスリテラシー能力を伸ばし、自立を目指し能力に応じた支援が必要である。

(Sat. Jul 7, 2018 9:10 AM - 10:00 AM 第6会場)

[III-TR06-02] フォンタン術後の成人女性への疾患理解にむけての支援

○森貞 敦子[1], 荻野 佳代[2], 林 知宏[2], 脇 研自[2], 新垣 義夫[2] （1.倉敷中央病院 看護部, 2.倉敷中央病院 小児科）

Keywords: 成人先天性心疾患, フォンタン術後, 疾患指導

【背景】今回、2名のフォンタン術後の成人女性における疾患理解への支援を行った。成人期からのかかわりで、いくつかの課題が明らかになったため報告する。
【目的】フォンタン術後の成人女性に行った疾患理解にむけての看護を振り返り、今後の看護の示唆を得る
【方法】調査期間：2015年４月～2017年12月
調査対象：フォンタン術後の成人女性患者2名
調査内容：患者の概要、疾患理解に向けての看護師を中心とした医療者のかかわり、患者・家族の反応を電子カルテから抽出し、分析を行った。
倫理的配慮：患者のデータは全て記号化し、個人情報の取り扱いに留意した。
【結果】事例： A氏:20代、未婚。不定期の受診が続き、介入を開始した。 A氏は自分の疾患のことを十分に理解しておらず、疾患の説明や検査の説明にも最初は関心を示さなかった。しかし、治療選択が必要となり、 A氏の意思を確認することで、自分がどうありたいかを表出するようになり外科的手術を選択した。以後の経過は良好であり、現在は定期的に受診も行っている。事例： B氏：20代、既婚。結婚後、挙児希望にて主治医に相談があり、介入を開始した。経過がよく、疾患の生活への影響も少なかったため、 B氏は自分の疾患をほとんど理解していなかった。夫も B氏が心疾患であることしか知らなかった。 B氏は自らの病態を知ることでの精神的衝撃が大きく、キーパーソンである夫を巻き込みながら段階的に説明を行った。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【考察】今回の患者はフォンタン術後であったが、2名とも経過良好のため医療者のかかわりは希薄であったと考える。本人の病識も薄く、疾患の認識はあるものの、正確な知識及びセルフケアの獲得が十分ではなかった。指導を行うことで自ら生活調整は行えるようになったが、成人期からの指導による本人の精神的負担は大きかった。
【結論】患者の状態にかかわらず、小児期からの患者本人への指導の必要性が示唆された。

(Sat. Jul 7, 2018 9:10 AM - 10:00 AM 第6会場)

[III-TR06-03] 患者さま向けセミナーでの語りは、発表者の意識や行動をいかに変化させるか

○大津 幸枝[1], 岩本 洋一[2], 増谷 聡[2], 簗 明子[2], 石戸 博隆[2], 先崎 秀明[3] （1.埼玉医科大学総合医療センター 看護部, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門, 3.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門 非常勤講師）
Keywords: 移行期支援, 自立, 行動変容

【はじめに】我々は患者・家族対象の先天性心疾患セミナー（以下、セミナー）を主催している。セミナーは、情報提供と課題共有、相互発展を目的とし、プログラムに患者自身による講演（語り）を含めている。自身のこれまでの経験や考え・気持ちを振り返るセミナーでの語りによって、発表者自身の意識や行動にどのような変化があったかを検討する。
【方法】 対象は当院通院中の先天性心疾患患者で、セミナーで講演した高校生2名と成人2名。 セミナーの語りをとおして自分と向き合った部分、伝えたかったこと、セミナー後の自身の変化について、半構造化質問法によるアンケート調査により質的に検討した。本研究は所属機関の倫理委員会の承認を得た。対象者にはアンケートによる臨床研究である旨を説明し、同意を得られた方からのみアンケートの提出を得た。
【結果】4名全員から回答が得られ、要旨は以下のようであった。高2女子：周囲のサポートや環境に対する感謝を改めて感じるようになった。高3女子：持病（ Fontan術後）を友人にいかに伝えるかが長年の課題であり、理解され難い持病であることを語った。語りによる変化については記載がなかった。24歳社会人男性 ：不整脈が増加して消沈していたが、語りにより貢献でき、同症状の小児をみることで、頑張ろう、協力したいと感じるようになった。28歳社会人女性：これまで以上に、周囲のサポートへの感謝が深まり、両親の苦労と向き合った。語りによる貢献に満足で、情報発信を考えるようになった。
【結語】人前で話す緊張感はあったが、終了後に達成感・満足感がみられた。振り返りを通じ、これまでを客観視でき、まわりの人への感謝の気持ちが深まる傾向がみられた。心臓病児の後輩を見て、特に社会人2名は貢献の意識が強くみられた。プラス思考が強まると期待されるセミナーでの語りを今後も継続していきたい。

(Sat. Jul 7, 2018 9:10 AM - 10:00 AM 第6会場)

[III-TR06-04] 成人移行期支援に向けた看護介入の検討～先天性心疾患患児お親へのインタビューからの一考察～

○井上 直美, 緒方 幸美, 河野 梨恵, 青木 智子, 三輪 富士代 （福岡市立こども病院）
Keywords: 先天性心疾患, 成人移行期支援, 看護

【目的】先天性心疾患患児の9割が成人になる事が可能と言われており、移行期支援が重要な課題となっている。本研究では、成人への移行支援に向けて先天性心疾患を持つ子どもと親の病気の捉え方を知り、病気の説明や、情報の獲得に必要な看護介入を明らかにする事を目的とした。【方法】1.対象： A病院入院中の先天性心疾患

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

術後の思春期患児5名（平均年齢14.8歳）とその親5名。2.調査期間：平成28年7月～9月。3.分析方法：子ども、親それぞれ個別に半構造化面接を行い逐語録作成、質的分析を行った。本研究は院内倫理委員会の承認を得て行った。【結果】親の病気の捉え方は28サブカテゴリーと10カテゴリー、子どもの病気の捉え方は50サブカテゴリーと13カテゴリーが抽出された。以下、カテゴリーを〈 〉で示す。親は〈病気であるが故の体験〉をきっかけに〈子どもに病気のことを説明〉しており、〈説明や認識確認のきっかけの欠如〉があると〈説明のための困難〉を感じていた。また、〈病気の管理を子ども主体で行っていけるような工夫〉や〈子どもとの関係性が良い〉ことで、〈親の介入なく病気の管理を行えると感じる〉ようになり、更には〈子どもの将来への期待〉を感じるようになっていた。子どもは〈社会生活について周囲から理解を得た体験〉や医師や親からの〈情報獲得〉によって、〈病気を自分の事として認知〉していた。しかし、〈病気の事で困ったり悩んだりした経験の欠如〉がある場合には〈病気を自分の事として捉えられていない〉ことにつながり、病気への関心や内服管理には消極的であった。【考察】親，子ども共に，病気の説明や情報の獲得において “きっかけ”が必要であると考えられた。移行支援において看護師は，親と子どもの病気に関する捉え方を知り、説明の“きっかけ”を作り、親子それぞれに向けた情報提供を進める事，状況と発達段階に応じて介入する事が重要である。

(Sat. Jul 7, 2018 9:10 AM - 10:00 AM 第6会場)

[III-TR06-05] 成人先天性心疾患患者の就業状況とその背景要因

○榎本 淳子[1,2], 水野 芳子[2] （1.東洋大学文学部, 2.千葉県循環器病センター）

Keywords: 先天性心疾患, 成人, 就業

【背景】先天性心疾患患者の多くが成人期に達することが可能となり、現在、患者の成熟、自立を包含した成人期への包括的な支援が模索されている。特に就業は成人患者にとって大きな課題であり、患者の自立のあり方を考える上でもその現状を把握することは重要である。【目的】成人先天性心疾患患者(ACHD)の就業状況とその状況に影響を及ぼす要因を検討する。【方法】 ACHD患者193名(年齢20-59歳：学生は除く)に、1) 就業状況、2) 社会的属性（婚姻状態、教育歴、疾患重症度）3) QOL、4) 生活満足度、5) 疾患認識度を問う質問紙調査を実施した。【結果】就業状況として、男性患者89名中13名(14.6%)、女性患者104名中13名(12.5%)が就業していない状況(未就業)で、これは国勢調査より抽出した同性代の成人と比較して有意に高い値(国勢調査値：男性5%、女性2.9%)であった。なお、仕事への疾患の影響を問うた質問で、未就業患者が「(疾患のため)仕事ができない」と回答したのは、男女で1名ずつだった。未就業の背景要因を明らかにするためにロジスティック回帰分析を行ったところ、その状況に影響を及ぼしていたのは、男性は年齢が若いこと、女性は疾患重症度が高いことであった。また疾患認識度の得点について分散分析をしたところ、男女とも未就業患者は常勤の患者と比較して疾患の影響を受け、疾患のコントロールができていないことが明らかとなった。さらに未就業患者は QOL、生活満足度ともに低く、就業してないことが患者の生活にマイナスの影響を及ぼしていた。【考察・結論】患者は同世代の成人と比較して就業していない割合が高く、またその状況にある患者は QOL、生活満足度ともに低いことが明らかとなった。何らかの形で社会と接点を持つ(就業する)ことが成人患者の生活の質を考える上で重要であり、今後は若い患者への就業支援や疾患の影響をうまくコントロールする支援を考えることが必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ミニオーラルセッション | 電気生理学・不整脈

ミニオーラルセッション13（ III-MOR13）

電気生理学・不整脈 2

座長:竹内 大二（東京女子医科大学病院 循環器小児科）

Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:42 AM ミニオーラル 第1会場 (311)

[III-MOR13-01] QT延長症候群疑いの小児における、遺伝子検査提出基準作成の試み

○小川 禎治, 上村 和也, 三木 康暢, 松岡 道生, 亀井 直哉, 富永 健太, 田中 敏克, 城戸 佐知子（兵庫県立こども病院 循環器科）

[III-MOR13-02] ファロー四徴症根治術後患者の右心負荷所見検出におけるベクトル心電図の有用性についての検討～心臓 MRI所見との比較

○鈴木 彩代, 豊村 大亮, 佐々木 智章, 寺師 英子, 鍋島 泰典, 児玉 祥彦, 倉岡 彩子, 中村 真, 石川 友一, 佐川 浩一, 石川 司朗 （福岡市立こども病院）

[III-MOR13-03] 先天性房室ブロックの予後

○若宮 卓也, 野木森 宜嗣, 加藤 昭生, 佐藤 一寿, 北川 陽介, 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 循環器内科）

[III-MOR13-04] 単心室修復症例における心臓再同期療法についての検討

○吉田 修一朗[1], 佐藤 純[1], 吉井 公浩[1], 大森 大輔[1], 加藤 温子[1], 武田 紹[1], 西川 浩[1], 大橋 直樹[1], 櫻井 寛久[2], 野中 利通[2], 櫻井 一[2] （1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科）

[III-MOR13-05] 小児の ATP感受性心房頻拍6例に対するカテーテルアブレーション

○連 翔太[1], 住友 直方[1], 森 仁[2], 今村 知彦[1], 柴田 映道[3], 上田 秀明[4], 小森 暁子[5], 岩下 憲之[3], 小林 俊樹[1] （1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科, 3.慶応義塾大学病院 小児科, 4.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 5.日本大学医学部付属病院 小児科）

[III-MOR13-06] 小児心室性期外収縮の特徴

○松村 雄, 渡邊 友博, 中村 蓉子, 渡部 誠一 （土浦協同病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:42 AM ミニオーラル 第1会場)

[III-MOR13-01] QT延長症候群疑いの小児における、遺伝子検査提出基準作成の試み

○小川 禎治, 上村 和也, 三木 康暢, 松岡 道生, 亀井 直哉, 富永 健太, 田中 敏克, 城戸 佐知子 （兵庫県立こども病院 循環器科）

Keywords: QT延長症候群, 遺伝子検査, QTc

【背景】 QT延長症候群(LQTS)の遺伝子検査の適応に関し、2011年に欧米の学会から expert consensus statementが出されているが、小児に当てはめると感度が異常に低くなる。年齢別の基準が必要である。また、運動時や夜間・早朝に QT間隔が延長する症例も少なくなく、これらに関する検査を経ずして遺伝子検査の適応を判断するのは不適切と考えられる（これらの検査はその後に必要となるリスク評価にもつながる）。そこで、遺伝子検査を提出すべき基準の作成を試みた。【方法】 control群290例における、安静時の補正 QT間隔(QTc。 Fridericia法)、運動負荷後の最長 QTc、ホルター心電図での最長 QTcを抽出した。3歳ごとのグループに分け、それぞれの QTcの第3四分位数から最長値までを1点、最長値から第3四分位数＋四分位範囲×1.5までを2点、それ以上を4点とし、3種の心電図検査での点数を合計することとした（最少0点、最高12点）。3種の心電図いずれか１つでも QTcが異常に延長している場合に主に遺伝子検査を提出すべきであるとのコンセプトのもと、 LQTS症例(遺伝子検査にて病的な変異が判明。 n=35)と control群(n=210)において、 scoreが4点（年少のため運動負荷が出来ない場合は3点）以上となるか否かを検討した。【結果】 scoreが4点(年少は3点)以上になったのは LQTS群で32例、 control群で5例であった。感度0.91、特異度0.98、陽性的中率0.86、陰性的中率0.99であった。なお、前記の2011年の基準では感度は0.09(Class2b適応では0.31)であった。【考察】症状や家族歴が有る場合は遺伝子検査をより積極的に提出するのは当然として、それらがない場合を主に念頭に検査適応の試案を作成した。更なる症例の蓄積が必要である。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:42 AM ミニオーラル 第1会場)

[III-MOR13-02] ファロー四徴症根治術後患者の右心負荷所見検出におけるベクトル心電図の有用性についての検討～心臓 MRI所見との比較

○鈴木 彩代, 豊村 大亮, 佐々木 智章, 寺師 英子, 鍋島 泰典, 児玉 祥彦, 倉岡 彩子, 中村 真, 石川 友一, 佐川 浩一, 石川 司朗 （福岡市立こども病院）

Keywords: ベクトル心電図, ファロー四徴症, 右室容量負荷

【背景】ファロー四徴症(TOF)根治術後の患者において、遠隔期の肺動脈弁逆流への介入時期は右心容量負荷の程度によって決定される。 TOF根治術後患者は標準12誘導心電図(12ECG)上脚ブロックを呈すことが多く、通常の12ECGのみでは右心容量負荷所見を検出することは困難である。【目的】 TOF根治術後患者における右心容量負荷所見を、ベクトル心電図を用いて検出可能かどうかを検証すること。【方法】2015年1月から2017年12月に当院で心臓 MRI(cMRI)を施行した TOF根治術後の患者86人のうち、 cMRI施行前後半年以内に標準12誘導心電図、ベクトル心電図(Frank誘導法)を施行した71人を対象とし、ベクトル心電図・水平面図での QRS環の形態とcMRIでの各指標との関連を検討した。ベクトル心電図・水平面図での右室拡張性負荷所見として(1)QRS環の8の字型・時計型回転、(2)終末部遅延の有無を用いた。【結果】平均年齢13歳、男性37人(52.1%)。46人が完全右脚ブロック、20人が不完全右脚ブロックを呈していた。ベクトル心電図で所見(1)を呈する群は、呈しない群に比べ右室拡張末期容積指数(RVEDVI)が大きい傾向にあった(135.5 vs 117.6ml/m^2、 p=0.056)。肺動脈弁逆流への介入の基準とされる RVEDVI≧160ml/m^2を満たしたのは11人であり、所見(1)を呈する群に有意に多かった

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(22.2% vs 3.8%、 p=0.046)。 RVEDVI≧160ml/m2に対する所見(1)の感度は41.0%、特異度は91.0%であった。所見(2)と RVEDVIとの関連は乏しかった。【考察】ベクトル心電図は心起電力の立体的特徴を反映した高感度記録であり、12ECGでは診断が困難な脚ブロックを呈する患者においても右室負荷所見の検出に有用である。【結論】 TOF根治術後患者の右心容量負荷所見の検出にベクトル心電図が有用な可能性が示唆された。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:42 AM ミニオーラル 第1会場)

[III-MOR13-03] 先天性房室ブロックの予後

○若宮 卓也, 野木森 宜嗣, 加藤 昭生, 佐藤 一寿, 北川 陽介, 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 循環器内科）

Keywords: 完全房室ブロック, ペースメーカー, 予後

【背景】先天性房室ブロック（ CAVB）は、出生直後から pacemaker植込み（ PMI）が必要な症例から、 PMIを回避し洞調律に回復する症例もある．また PMI後の合併症や、心筋症合併の報告も散見され、その臨床経過は一様でない． 【目的】 CAVBの中長期予後を明らかにすること．【対象・方法】1982年から2014年の22年間に当院で CAVBと診断した21例を対象とした．【結果】平均在胎36週4日（31週6日～40週0日）、平均体重2571g（1470～3290g）、出生時の平均心拍66 bpm（30～110拍）、胎児水腫2例(10%)、出生時心不全7例(33%)であった． PMIが出生直後には7例、遠隔期5例、未施行9例であった． 出生直後に PMI例は全例 temporary pacing wireを使用し、2期的に PMIとした．初期設定は VVIが4例、 VDDが1例、 pacing wireが穿破した1例と多脾症の1例は心機能低下があり DDDの設定．合併症は創部・リード感染1例、腹腔内陥没2例、リード断線３例、心室穿破１例だった．心筋症合併は3例で全例 PMI施行後に発症、うち死亡例は1例．遠隔期の PMI例は植え込み時期が3か月～5歳1か月、植え込み理由は心不全3例、失神1例、待機例１例．初期設定は心不全例には DDD、それ以外には VVI． PMIの症例の現在の設定は VVI 7例 VDD1例、 DDD3例． PMI未施行の9例中8例は心不全がなく、心不全があった1例も心拍は80bpmあったため PMI施行せず．現時点での心電図は、5例は CAVB、補充調律が1例、1度 AVBが1例、2度 AVB（ Wenckebach）が2例． Holter心電図では総心拍数の平均値81860拍(63310～129592拍)、平均心拍数の平均値57bpm(44～90bpm)であった．運動負荷試験が可能な3例は呼気ガス分析を行い peakVO2は平均値33.3ml/kg/min（26.9～38.7ml/kg/min）であり軽度低下していた．【考察】内科治療のみで経過観察可能な例もあるが、心不全の進行や失神を認める場合はもちろんであるが、運動対応能も測定し、患者のライフワークに合わせた治療戦略が必要である．

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:42 AM ミニオーラル 第1会場)

[III-MOR13-04] 単心室修復症例における心臓再同期療法についての検討

○吉田 修一朗[1], 佐藤 純[1], 吉井 公浩[1], 大森 大輔[1], 加藤 温子[1], 武田 紹[1], 西川 浩[1], 大橋 直樹[1], 櫻井 寛久[2], 野中 利通[2], 櫻井 一[2] （1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科）

Keywords: 単心室修復, 心不全, CRT

【目的】単心室修復症例における CRTの効果についての検討【方法】当院では基本 QRS幅130ms以上で心室機能低下症例に CRTを検討している。2005年から2017年までに当院で施行された CRTのうち単心室修復症例5症例を後方視的に調査した。基礎心疾患（体心室形態）、植え込み時年齢、植え込み方法、 QRS幅、 CTR、 BNP、 EF、 BNP、 NYHAについて調査した。 CTR5%以上減少、 NYHAの改善のいずれかを認めたものを有効と判断した。【結果】対象5例中、体心室形態が右室4例、左室1例であった。植え込み時の年齢、フォロー期間は中央値でそれぞれ3.6（0.5-29.3）歳、3.4（2.1-12.1）年であった。植え込み方法は全例開胸下で施行。事前にペース

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

メーカーが入っていた症例が1例、他の手術と同時施行4例（ TCPC転換術2例、 TCPC術1例、肺静脈狭窄解除1例）であった。 QRS幅、 BNP、 CTRは治療前後で中央値160（135-184）→120（91-170） ms、985（325-2120）→233（62.2-940） pg/ml、60（53-66）→56（48-66）と低下傾向であった。 EFは治療前後で40（20-45）→42（21-53）%と軽度上昇していた。 NYHA分類は4例で改善を認めた。有効症例は4例（80%）であった。【考察】今回の CRT施行症例のうち心室間非同期がはっきりしていた2症例では、両心室にリードを留置し著明に効果があった。それ以外の3症例は単心室内非同期症例と判断し心尖部と基部にリードを留置し CRTを施行したが、1例無効症例も認めた。基礎疾患による影響と考えているが、適応の有無、リード位置などの方法につき更なる検討を要すと思われる。また今回の症例は他の手術と同時施行例が4例と大半を占めた。そのため検査結果、 NYHAの改善に CRT以外の手術の影響が入っている可能性はありえる。【結論】単心室修復症例でも CRTは有効である。今後症例数を増加して検討したい。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:42 AM ミニオーラル 第1会場)

[III-MOR13-05] 小児の ATP感受性心房頻拍6例に対するカテーテルアブレーション

○連 翔太[1], 住友 直方[1], 森 仁[2], 今村 知彦[1], 柴田 映道[3], 上田 秀明[4], 小森 暁子[5], 岩下 憲之[3], 小林 俊樹[1] （1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科, 3.慶応義塾大学病院 小児科, 4.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 5.日本大学医学部付属病院 小児科）
Keywords: 心房頻拍, ATP, アブレーション

【背景】 ATP感受性心房頻拍(AsAT)は1997年に Iesakaらによって報告された少量の ATPに感受性を持ち、弁輪及び心房のマイクロリエントリーを機序とする稀な不整脈であるが、小児での報告は少ない。【目的】小児の AsATの電気生理学的特性及び、治療成績について検討すること。【方法】カテーテルアブレーション(CA)を行なった AsAT 6例について診療録を元に検討した。【結果】以下中央値(最小-最大)。男女比は1:1、年齢は14.1歳(1.9-16.1)、身長156cm(69-173)、体重48.1kg(9.2-63.6)。先天性心疾患合併例は Fallot四徴症術後と単心室、Glenn術後の2例で、22q11.2欠失症候群を1例合併。合併不整脈は、洞不全症候群3例、房室結節リエントリー頻拍1例、 WPW症候群1例、心房粗動1例、接合部調律1例。発作時心電図は、 long RP'が5例で、RP'/PR'=1.62(1.39-2.01)、頻拍周期は297ms(214-594)、自然誘発1例、心房連続刺激2例、心房期外刺激1例、心室連続刺激1例、心室期外刺激1例で、4例で誘発に isoproterenolを要した。頻拍中の ATP 0.11mg/kg(0.04-0.36)の投与で全例頻拍周期が延長し停止した。頻拍中の V scanは3例に行い全例 reset現象陰性、心室の entrainment pacing(EnP)は2例に行い頻拍再発様式は VAAVパターンであった。 differential atrial overdrive pacingを3例に行い全例 VA linkingなし。4例で心房の EnPを行い頻拍回路が同定された。頻拍起源は右後中隔3例、右後壁1例、共通房室弁輪2時方向1例、左心耳1例。全例で心房最早期興奮部位への通電で停止し、1例は EnPの orthodromic capture部位への通電で一過性に頻拍が停止した。術後観察期間 8ヶ月(5-16)で急性期成功率は100%であったが、1例は3ヶ月後に頻拍の再発を認めた。重篤な合併症は認めなかった。【結論】小児の AsATは成人と同様の性質を持ち、治療成績は良好であった。再発例は His近傍の症例であった。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:42 AM ミニオーラル 第1会場)

[III-MOR13-06] 小児心室性期外収縮の特徴

○松村 雄, 渡邊 友博, 中村 蓉子, 渡部 誠一 （土浦協同病院 小児科）
Keywords: 心室期外収縮, 不整脈, 学校検診

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景】心室性期外収縮は健康な小児の約40%に認めるという報告もあり、学校心臓検診や日常診療において頻繁に遭遇する不整脈の一つである。一般に12誘導心電図で起源を推測するが、それぞれの起源における予後、特性などは小児科領域では報告が少ない。【目的】 PVCの軽快、増悪因子を検討することを今回の目的とした。【対象】2012年1月1日から2017年12月31日までの間に当院を受診し、フォローアップを継続しているPVCを有する患者を対象とした。心疾患術後、明らかなチャネロパチー症例は除外した。【方法】 PVCの減少率が50%以上となった症例を軽快群とし非軽快群との２群間の初診時年齢、性別、 PVC起源、多源性の有無、ホルター心電図結果、トレッドミル運動負荷試験での運動誘発性を比較検討した。また、起源別にそれぞれの初診時年齢、多源性の有無、運動誘発性といった特性を検討した。【結果】当科でフォローアップが継続できている患者は34症例であった。初診時の平均年齢は7.3歳、観察期間は平均40.4カ月、起源は流出路25例、左脚束枝8名、心腔内6名、弁輪周囲2名であった。観察期間内に内服加療を開始したのは4名おり、うち3名にカテーテルアブレーションを施行していた。軽快群は19例(45%)であった。二群間で有意差があったのは初診時の年齢(p=0.01)、多源性の有無(p=0.04)、最小心拍数(p=0.04)、最大心拍数(p=0.005)であった。起源別にみると心腔内および流出路は軽快する傾向があった。また、心腔内は発症時期が早く、 PVCの割合は多いという特徴があった。【結論】小児の PVCは流出路が起源となることが多く、初診時の年齢が若い症例ほど軽快していた。また、流出路および心腔内起源の PVCは自然軽快が見込める傾向にあった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ミニオーラルセッション | 川崎病・冠動脈・血管

ミニオーラルセッション14（ III-MOR14）

川崎病・冠動脈・血管 1

座長:高月 晋一（東邦大学医療センター大森病院 小児科）

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第1会場 (311)

[III-MOR14-01] 川崎病不応及び冠動脈病変予測における、初回 IVIG投与2日後の単球数変化の有用性

○高橋 努, 妹尾 祥平, 小山 裕太郎 （済生会宇都宮病院 小児科）

[III-MOR14-02] 冠動脈病変合併リスクの高い川崎病患者に対する投与期間を短縮した免疫グロブリン・プレドニゾロン初期併用療法：多施設共同ランダム化比較試験による検証

○加藤 太一[1], 深澤 佳絵[1], 山本 英範[1], 沼口 敦[2], 早野 聡[1,3], 岸本 泰明[4], 長井 典子[5], 安藤 昌彦[6], 高橋 義行[1] （1.名古屋大学大学院医学系研究科 成長発達医学, 2.名古屋大学医学部附属病院 救急部, 3.現・中東遠総合医療センター小児科, 4.名古屋第一赤十字病院小児科, 5.岡崎市民病院小児科, 6.名古屋大学医学部附属病院先端医療臨床研究支援センター）

[III-MOR14-03] 胎児診断された血管輪の出生後臨床経過

○小林 弘信[1], 江畑 亮太[1], 尾本 暁子[2], 長岡 孝太[1], 奥主 健太郎[1], 齋藤 直樹[1], 下条 直樹[1] （1.千葉大学大学院医学研究院小児病態学, 2.千葉大学大学院医学研究院生殖医学講座）

[III-MOR14-04] 胸腹部大動脈瘤破裂を合併した Shprintzen-Goldberg 症候群の1例

○水野 風音[1,2], 前田 潤[2], 多喜 萌[2], 安原 潤[2], 荒木 耕生[2], 福島 裕之[2], 山岸 敬幸[2] （1.東京歯科大学 市川総合病院 小児科, 2.慶応義塾大学 医学部 小児科）

[III-MOR14-05] 冠動脈起始異常の3手術例

○細田 隆介, 枡岡 歩, 尾澤 慶輔, 岩崎 美佳, 保土田 健太郎, 加藤木 利行, 鈴木 孝明 （埼玉医科大学国際医療センター 心臓病センター 小児心臓外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第1会場)

[III-MOR14-01] 川崎病不応及び冠動脈病変予測における、初回 IVIG投与2日後の単球数変化の有用性

○高橋 努, 妹尾 祥平, 小山 裕太郎 （済生会宇都宮病院 小児科）

Keywords: 川崎病, 不応, 単球

【背景】川崎病の IVIG不応例の予測スコアは複数提唱されており、層別化された重症例にはステロイドの初期併用療法などが試みられている。 IVIG終了後48時間以後も37.5℃以上あれば不応と判断されることが多いが、実際の臨床の場では微妙な状況で追加治療するかどうか悩む場面もある。初回 IVIG投与後も治療修正を強いられる疾患であるが、初回 IVIG後の段階でも不応や CALの予測の指標があれば追加治療を行うべきかどうかの参考になるはずである。末梢血と炎症の場である組織では単球/マクロファージの活性化が知られており、この指標に単球を利用できる可能性がある。【目的】 IVIG投与前後における末梢血中の単球数変化量が不応や CAL予測に有用かどうかを検討する。【対象】川崎病患者の連続115名。【方法】 post RAISE studyにのっとり、小林スコア5点未満では IVIG+ASA、5点以上では IVIG+ASAに PSL2mg/kg/日を併用した。 IVIG投与前と投与2日後の単球数変化量と不応、 CALの関係を検討した。【結果】不応に関しては、 ROC解析をすると AUC0.719で単球数変化量のカットオフ値が-26.8/μLとなった。そこで、-26.8/μLで2群に分けて不応率を比較したところ、-26.8/μL以上の群で不応率が有意に高かった (22.9% vs 7.5%、 p=0.02) 。 CAL合併に関しては、 ROC解析をするとAUC0.696で単球数変化量のカットオフ値が+60/μLとなった。そこで、+60/μLで2群に分けて CAL発生率を比較したところ、+60/μL以上の群で CAL発生率が有意に高かった (19.2% vs 3.3%、 p=0.005) 。【まとめ】 IVIG投与前と投与2日後の単球数変化量が-26.8/μL以上の時は不応率が高く、＋60/μL以上の時は CAL発生率が高い。体温や CRP等の低下が十分でなく、追加治療に迷う状況であれば、このカットオフ値を越える場合には追加治療を積極的に考慮するとよい。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第1会場)

[III-MOR14-02] 冠動脈病変合併リスクの高い川崎病患者に対する投与期間を短縮した免疫グロブリン・プレドニゾロン初期併用療法：多施設共同ランダム化比較試験による検証

○加藤 太一[1], 深澤 佳絵[1], 山本 英範[1], 沼口 敦[2], 早野 聡[1,3], 岸本 泰明[4], 長井 典子[5], 安藤 昌彦[6], 高橋 義行[1] （1.名古屋大学大学院医学系研究科 成長発達医学, 2.名古屋大学医学部附属病院 救急部, 3.現・中東遠総合医療センター小児科, 4.名古屋第一赤十字病院小児科, 5.岡崎市民病院小児科, 6.名古屋大学医学部附属病院先端医療臨床研究支援センター）

Keywords: 川崎病, ステロイド, 冠動脈病変

【背景】冠動脈病変合併リスクの高い川崎病患者において免疫グロブリン（ IVIG）・プレドニゾロン初期併用療法の有用性が RAISE studyにて報告されているが、ステロイドの減量にかかる時間のため、治療期間が長くなる傾向がある。そこで、今回ステロイドの減量を早めたプロトコールでの有用性を検証するために多施設共同ランダム化比較試験を行った。【方法】対象は2012年8月から2017年8月に本研究参加13施設において、同意を得て試験に参加した小林スコア4点以上の川崎病患者。初期治療として IVIG単独治療群（ G群）と IVIG・プレドニゾロン併用群（ P群）に割付けた。 IVIGは2g/kg単回投与、 P群で併用するプレドニゾロンは2mg/kg/日から投与を始め、 CRP 1.0mg/dL以下になった日を1日目として、4-6日目は1mg/kg/日、7-9日目は0.5mg/kg/日、10日目で中止とした。冠動脈病変の有無、治療抵抗例の頻度などについて2群間で比較した。【結果】予定登録数を240に設定したが、試験期間中の登録は91例であった（ G群45、 P群46）。登録時月齢は G群37か月、 P群34か

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

月（中央値、 NS）、治療前リスクスコアは G群6、 P群6（中央値、 NS）、治療開始病日は G群4、 P群4（中央値、 NS）であった。冠動脈病変は試験期間内は G群3例、 P群2例（ NS）、治療後4週で G群3例、 P群0例（ NS）、初期治療不応は G群17、 P群7（ P＜0.05）、再燃は G群9、 P群6（ NS）に認められ、追加治療は G群19、 P群7（ P＜0.01）で要した。【結論】本研究においては、ステロイドの減量を早めた IVIG・プレドニゾロン初期併用療法は IVIG単独療法と比較して、再燃及び冠動脈病変の発生頻度には差がなかったが、初期治療不応と追加治療が必要な症例は少なかった。登録症例数が目標症例数に達しなかったため、統計学的パワーが低いことは留意する必要がある。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第1会場)

[III-MOR14-03] 胎児診断された血管輪の出生後臨床経過

○小林 弘信[1], 江畑 亮太[1], 尾本 暁子[2], 長岡 孝太[1], 奥主 健太郎[1], 齋藤 直樹[1], 下条 直樹[1] （1.千葉大学大学院医学研究院小児病態学, 2.千葉大学大学院医学研究院生殖医学講座）

Keywords: 血管輪, 胎児診断, 気道狭窄

【背景】血管輪は大動脈弓の発生異常により気管・食道を血管構造物が取り囲む疾患で、新生児期に気道・食道狭窄症状を呈する症例から無症状で経過する症例まで様々である。近年は胎児心エコー検査の普及に伴い、胎児診断例が増えているが、出生後経過に関する詳細な報告は少なく、特に無症状例に対する管理方法は定まっていない。【目的】胎児診断された血管輪の臨床像を明らかにし、今後の管理方法を再考する。【対象と方法】2011年から2017年までに血管輪と胎児診断され、当院で出生した14例を対象とし、出生後の臨床像を後方視的に検討した。【結果】男児10例女児4例で、平均在胎週数は38週、平均出生体重は2949gだった。14例中10例は現在も当科管理中であり（観察期間は3日-55か月）、2例は転院、2例は8か月時、1歳8か月時に管理を中止していた。14例中7例で出生後 CT・ MRI検査を施行し、いずれも胎児診断通りだった。血管輪のタイプは右大動脈弓+ KommerelI憩室(RAA+KommerelI)が10例と最も多く、重複大動脈弓(DAA)と右大動脈弓+左動脈管が2例ずつだった。経過中に3例で気道狭窄症状を呈した。症状出現時期はそれぞれ、出生直後、3か月、5か月頃であり、2例で血管輪解除術を要した。1例は RAA+KommerelIで出生直後に著明な喘鳴を認め、日齢4に手術を施行した。もう1例も RAA+KommerelIで心房中隔欠損症を合併していた。体重増加不良も認め11か月時に心内修復術と併せて血管輪解除術を施行した。手術未施行例は DAAで気道症状は軽度な為、現在（1歳5か月）も経過観察中である。【考察】本検討における胎児診断精度は高く、無症状例に対する CT・ MRI検査の適応については再検討を要する。また、有症状例はいずれも1歳未満に症状が出現し、過去の報告においても手術施行例の多くは乳児期までに症状が出現している。症状出現のリスク評価に基づく適切な管理を行うには、長期予後を含めた更なる症例の蓄積・検討が必要である。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第1会場)

[III-MOR14-04] 胸腹部大動脈瘤破裂を合併した Shprintzen-Goldberg 症候群の1例

○水野 風音[1,2], 前田 潤[2], 多喜 萌[2], 安原 潤[2], 荒木 耕生[2], 福島 裕之[2], 山岸 敬幸[2] （1.東京歯科大学 市川総合病院 小児科, 2.慶応義塾大学 医学部 小児科）

Keywords: Shprintzen-Goldberg 症候群, Marfan類縁疾患, 胸腹部大動脈瘤破裂

【背景】

Shprintzen-Goldberg 症候群(SGS)は頭蓋骨早期癒合症を特徴とする Marfan類縁結合組織疾患で、 Marfan症候

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

群（ MFS）同様、大動脈基部拡張(ARE)、僧帽弁逸脱(MVP)などの心大血管病変を呈するが、 MFSと比して重症度は低いと報告されている。今回、私たちは、大動脈弁閉鎖不全(AR)弁置換術後に胸腹部大動脈瘤破裂を合併した SGS症例を経験した。

【症例】

19歳男性。頭蓋骨早期癒合症、 MFS様の骨格症状、 ARE、 MVPあり、臨床症状から SGSと診断した。 FBN1遺伝子エクソン29のミスセンス変異（ c.3662G＞ A）が検出され、遺伝子型は MFSであった。

4歳時、 AAE、 MRを指摘された。

12歳時、 AAEが進行し、新たに ARを合併したため、アンギオテンシン受容体拮抗薬内服を開始されたが、15歳時に自己中止し、通院も途切れていた。

16歳時、 AR増悪による急性心不全を発症、心機能が Bentall手術には耐えられないと判断し、緊急大動脈弁置換術が行われた。術後、心機能は徐々に改善した。

18歳時、さらに AAEが進行し、 Bentall手術を予定した。無症状だったが、術前の CTで胸腹移行部大動脈に径58mmの解離性大動脈瘤を新たに指摘された。手術準備中の約2か月後、強い腹痛を訴えた。 CT上、大動脈瘤径は65mmまで拡大し、胸腹部大動脈瘤切迫破裂と診断され、緊急人工血管置換術が行われた。瘤切除検体では大動脈新生内膜の形成を伴う中膜外層解離と新鮮な外膜出血があり、陳旧性解離病変に破裂をきたしたと思われた。

【考察】

SGSの一部に、 MFSと心大血管表現型および遺伝子型がオーバーラップする症例があることが示唆された。

MFSと同様に、大動脈基部、上行大動脈のみならず、下行大動脈の瘤形成・破裂を合併する可能性があり、定期的な造影 CTによる大動脈全体の画像評価が必要と考えられた。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第1会場)

[III-MOR14-05] 冠動脈起始異常の3手術例

○細田 隆介, 枡岡 歩, 尾澤 慶輔, 岩崎 美佳, 保土田 健太郎, 加藤木 利行, 鈴木 孝明 （埼玉医科大学国際医療センター 心臓病センター 小児心臓外科）

Keywords: 冠動脈起始異常, 壁内走行, modified unroofing法

【背景】冠動脈起始異常は稀な疾患であるが、若年者の突然死の原因の上位であり、鑑別として重要な疾患の一つである。 【目的】冠動脈起始異常の臨床像を明らかにすること。 【対象】当院で経験した左冠動脈閉鎖症の生後1ヵ月・男児、左冠動脈無冠動脈洞起始症の9歳・男児、左冠動脈右冠動脈起始症の13歳・女児の3例を対象とした。 【結果】左冠動脈閉鎖症の乳児が哺乳不良を伴う左心不全で発症し、残りの2例はいずれも CPAでの発症であった。また3例とも造影 CTを行ったが、冠動脈の大動脈壁内走行に関しては確定診断に至ることが出来なかった。しかし、左冠動脈起始異常の2例では大動脈壁内走行に注目することで、心エコー検査にて確定診断を得ることが可能であった。手術治療は、左冠動脈閉鎖症例では、大動脈壁内走行がはっきりとしないため、大伏在静脈による冠動脈バイパス術を施行した。大動脈壁内走行を伴う左冠動脈起始異常の2例は modified unroofing法を施行した。左冠動脈閉鎖症例を術後37PODで失ったが、その他2例は、術後経過は良好であり、左冠動脈主幹部の残存病変も認めず、症状なく外来にて経過観察中である。 【考察】冠動脈起始異常の3例を経験した。若年者の失神、原因不明の心不全など認めた場合は、臨床症状、エコー、血管造影、造影 CTなどの画像所見などから総合的に診断を行う必要がある。左冠動脈起始異常の診断に関しては、造影 CTは有用であったが、大動脈壁内走行に関しては、造影 CTのみでの確定診断は難しく、造影 CTに心エコー検査を加える事が確定診断を得るためには特に有効であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ミニオーラルセッション | 画像診断

ミニオーラルセッション15（ III-MOR15）

画像診断

座長:富松 宏文（東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科）

Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第2会場 (312)

[III-MOR15-01] 先天性心疾患術後における多断面マイクロ経食道エコープローブを用いた経食道心エコー検査の有用性についての検討

○武井 黄太, 安河内 聰, 瀧聞 浄宏, 内海 雅史, 中村 太地, 川村 順平, 浮網 聖実, 前澤 身江子, 沼田 隆佑 （長野県立こども病院 循環器小児科）

[III-MOR15-02] 超軟質精密心臓レプリカ作製の迅速化と低価格化を目指した紫外線硬化樹脂噴出法による3Dプリンタの開発と応用

○白石 公[1,2], 黒嵜 健一[2], 神崎 歩[3], 畑中 克宣[4], 竹田 正俊[4], 帆足 孝也[5], 市川 肇[5] （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 放射線科, 4.（株）クロスエフェクト, 5.国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

[III-MOR15-03] 先天性心疾患における dynamic CT perfusionの有用性

○高田 秀実[1], 檜垣 高史[1], 太田 雅明[1], 森谷 友造[1], 高橋 昌志[1], 渡部 竜助[1], 宮田 豊寿[1], 倉田 聖[2], 城戸 輝仁[2], 石井 榮一[1,2] （1.愛媛大学 医学部 小児科, 2.愛媛大学 医学部 放射線科）

[III-MOR15-04] 3Dエコーによる下大静脈の測定を用いた小児の中心静脈圧の推定

○中村 太地, 安河内 聰, 瀧聞 浄宏, 武井 黄太, 内海 雅史, 川村 順平, 浮網 聖実, 前澤 身江子（長野県立こども病院循環器小児科）

[III-MOR15-05] 患者データから作製した心臓立体模型を用いた手術シミュレーションの有用性と pitfall

○片岡 功一[1,2], 河田 政明[3], 松原 大輔[2], 岡 健介[2], 古井 貞浩[2], 鈴木 峻[2], 安済 達也[2], 南 孝臣[2], 吉積 功[3], 鵜垣 伸也[3] （1.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, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第2会場)

[III-MOR15-01] 先天性心疾患術後における多断面マイクロ経食道エコープローブを用いた経食道心エコー検査の有用性についての検討

○武井 黄太, 安河内 聰, 瀧聞 浄宏, 内海 雅史, 中村 太地, 川村 順平, 浮網 聖実, 前澤 身江子, 沼田 隆佑 （長野県立こども病院 循環器小児科）

Keywords: 経食道エコー, 術後評価, 乳児

【背景】経食道エコー(TEE)は先天性心疾患(CHD)に対しても有用性が報告されているが、乳幼児では経胸壁エコー(TTE)で良好な画像を得やすく、全身麻酔が必要なこと、利用可能なプローブが限られることから施行されることが少ない。今回本邦でも多断面マイクロ経食道エコープローブ(mTEE)が利用可能となった。【目的】mTEEの CHDの術後評価における有用性を検討する事。【方法】対象は2017年10月～2018年1月に mTEEを使用して術直後に TEEを施行した3歳以下の12例(男4例、0.9±1.0歳)。使用機材は EPIQ 7と TTEプローブ S8-3/X5-1、 TEEプローブ S8-3t(Philips社製)。全例術後 ICU入室時の人工呼吸管理中に TTEと TEEを施行した。検討項目は体重、術式、合併症、画像。画像は、短軸像(SAX)、四腔像(4CV)、長軸像(LAX)、房室弁カラードプラ(CD)について診断不可:1、診断できるが不良:2、良好:3にスコア化して評価した他、一方のみで評価できた部位を調査した。【結果】体重6.5±3.0kg(最低2.9kg)、術式は VSD心内修復術6例、 Fontan術2例、 Glenn術2例、その他2例であった。 TEE施行時に挿入困難や出血等の合併症は無く、経皮的酸素飽和度、血圧、心拍数の変動は一過性であった。画像スコアは TEEが SAX:2.0±0.0点、4CV:1.9±0.3点、 LAX:2.3±0.5点、 CD:2.7±0.5点、 TTEが SAX:1.9±0.5点、4CV:2.3±0.6点、 LAX:2.1±0.6点、 CD:2.4±0.7点で2群間に有意差はなかった。 TEEでのみ評価できた部位は4例にあり、心外導管や弁逆流の他、2例で TTEでは描出不可能であった基本断面が描出できた。この2例は正中創下に GORETEXシートが敷かれていた。一方 TTEのみで評価できた部位があったのは1例で SAXであったが、 TEEの技術的な問題が原因と考えられた。【考察】乳幼児に対する mTEEを使用した術後評価は適切な麻酔管理下で安全に施行でき、特に術直後に TTEでの評価が難しい正中創下に GORETEXシートを敷いた症例や心外導管等の評価に有用であった。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第2会場)

[III-MOR15-02] 超軟質精密心臓レプリカ作製の迅速化と低価格化を目指した紫外線硬化樹脂噴出法による3Dプリンタの開発と応用

○白石 公[1,2], 黒嵜 健一[2], 神崎 歩[3], 畑中 克宣[4], 竹田 正俊[4], 帆足 孝也[5], 市川 肇[5] （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 放射線科, 4.（株）クロスエフェクト, 5.国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

Keywords: 紫外線硬化樹脂噴出法, 心臓レプリカ, 術前シミュレーション

[背景]我々は患者の MSCTスキャン画像に基づき、精密3Dプリンタ技術である「光造形法」と新しい鋳型技術である「真空注型法」を応用して、立体構造が複雑な小児の心臓形状を内腔までリアルに再現したテイラーメイドの「心臓レプリカ」の開発を行ってきた。この心臓レプリカは、複雑な先天性心疾患患者の個別の術前シミュレーションツールや若手医師の教育ツールとして応用が可能である。しかし、本法に基づく心臓レプリカは、個別生産のために製作に最短で約4～5日間を必要とし、コストもかかることから量産化が困難な傾向にあり、医師の要請に応じていかにオンデマンドに提供できるかが課題となっていた。[対象と方法]大手精密機器メーカー及び大手樹脂開発メーカーの協力を得て、軟質臓器モデルの製作に特化した紫外線硬化樹脂噴出法による3Dプリンタの開発を行なった。15-25μmの積層と紫外線硬化を繰り返し造形を行い、 ASD, VSD, ccTGA,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

TOFの４疾患において試験的に造形を試み、積層およびサポート剤の条件最適化を行なった。[結果]小児の心臓では、積層およびサポート剤の除去に要する時間は合計で約24時間であり、注型法を併用した際の約1/2以下、経費も約1/2で製作できる見込みが立てられた。完成したレプリカは元となる3D画像データを良好に反映し、切開縫合を伴う術前シミュレーションが可能な硬度と感触を備えていた。しかしながら、本レプリカは長期間の保存で樹脂が水分を失い徐々に硬化する傾向があることが判明し、グリセリン塗布もしくは樹脂コーティングを施すことによりこの問題点の改善を行なっている。[結論]紫外線硬化樹脂噴出法による3Dプリンタは、心臓レプリカの迅速化と低価格化を実現することが可能である。より良い術前シミュレーションが可能となるよう、今後更に樹脂と積層技術の改良を重ねる予定である。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第2会場)

[III-MOR15-03] 先天性心疾患における dynamic CT perfusionの有用性

○高田 秀実[1], 檜垣 高史[1], 太田 雅明[1], 森谷 友造[1], 高橋 昌志[1], 渡部 竜助[1], 宮田 豊寿[1], 倉田 聖[2], 城戸 輝仁[2], 石井 榮一[1,2] （1.愛媛大学 医学部 小児科, 2.愛媛大学 医学部 放射線科）

Keywords: CT perfusion, 先天性心疾患, 心筋血流量

【背景】 Perfusion CT(CTP)は、通常の CT撮影に加え、 dynamic撮影を行うことにより、心筋造影効果を動態的に把握することが可能であり、心筋血流量を絶対値として算出することもできる方法である。一度の検査で形態異常とき虚血評価を同時に行える利点があるが、先天性心疾患領域で CTPを使用した報告は少ない。【目的】先天性心疾患に対する CTPの有用性を検討する。【対象、方法】対象は当科で施行した CTP8例。 CTPの所見と臨床症状、心臓 MRI、心筋シンチの所見との比較を行った。【結果】対象疾患はファロー四徴術後1、完全大血管転位術後3、大動脈弁および弁下狭窄1，冠動脈疾患3（冠動静脈瘻1、川崎病後1、右冠動脈起始異常1）であった。年齢は9-32歳、男性3人、女性5人。 CTPで虚血の所見陽性例は2例で、心臓 MRI、心筋シンチグラフィーや臨床症状と所見が一致して虚血が示されたのは1例であった。上記症例は冠動静脈瘻の患者で、経カテーテル的に異常血管を塞栓できた。【考察】本研究では虚血所見陽性は1例のみであったが、構造異常評価と同時に血流評価を行える CTPは先天性疾患患者の病態評価に有用であった。特に冠動脈異常、完全大血管転位術後では虚血の評価は重要であり、有効な手段になりうるのではないかと思われる。 CTPは心筋血流量を定量的に評価することも可能であり、治療効果のフォローアップにも有用である。小児の患者で本検査を施行することが可能であれば、検査回数と時間、鎮静回数の軽減を期待できる。反面、被爆の問題と、どの程度の小児から検査が可能となるのかは不明であり、今後の検討が必要である。【結論】先天性心疾患に対して CTPを用いて構造および虚血の評価は有用な検査となりうる。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第2会場)

[III-MOR15-04] 3Dエコーによる下大静脈の測定を用いた小児の中心静脈圧の推定

○中村 太地, 安河内 聰, 瀧聞 浄宏, 武井 黄太, 内海 雅史, 川村 順平, 浮網 聖実, 前澤 身江子 （長野県立こども病院 循環器小児科）

Keywords: 中心静脈圧, 下大静脈, 3Dエコー

【背景】中心静脈圧(CVP)は、全身循環状態の評価のために重要である。成人では心エコーによる下大静脈（IVC）径と CVPの相関が知られているが、血管のコンプライアンスが高い小児においては確立した計測法はまだない。【目的】小児術後患者における CVP推定のための、心エコーによる IVC計測法について検討すること。【対

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

象と方法】心疾患患者26例(年齢の中央値10ヶ月、男：女：10:16)。陽圧換気完全調節呼吸下に仰臥位で、観血的 CVPと同時に心エコーによる IVC計測を施行して解析。診断装置は Philips社 EPICを使用。 IVCの肝静脈合流近位部と遠位部それぞれで矢状長軸断面における最大径と最小径および変化率(最大径-最小径/最大径)、3Dエコー画像から描出した短軸断面における短径(SD)と長径(LD)およびその比(S/L)、 IVC断面積を計測し、観血的 CVPと比較した。各計測値は体表面積の補正を使用。【結果】検査施行時の CVP6±2mmHg、 PEEP3.7±2.1mmHg。最もよく相関したのは3Dエコーから測定した肝静脈合流近位部における S/L(r=0.83, p＜0.001)で、同様に SDも良好な相関を認めた(r=0.55, p＜0.01)。 CVP≧8mmHgを陽性とした場合の ROC曲線の AUCはそれぞれ0.96, 0.83だった。肝静脈合流遠位部における長軸断面の最小径 (r=0.4, p＜0.05)、変化率(r=-0.4, p＜0.05) も弱く相関したが、その他の項目はいずれも相関しなかった。また肝静脈合流近位部における2Dエコーによる短軸断面(n=8)と3Dエコー短軸断面(n=8)から求めた SD(r=1, p＜0.001), S/L(r=0.81, p=0.02)はいずれも良好な相関を認めた。【結論】陽圧換気下の小児においては、従来の矢状断面の IVC計測と CVPの相関は悪く、正確な CVP推定には3Dエコーで描出した肝静脈合流近位部 IVC短軸像の S/Lおよび SDが有用である。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第2会場)

[III-MOR15-05] 患者データから作製した心臓立体模型を用いた手術シミュレーションの有用性と pitfall

○片岡 功一[1,2], 河田 政明[3], 松原 大輔[2], 岡 健介[2], 古井 貞浩[2], 鈴木 峻[2], 安済 達也[2], 南 孝臣[2], 吉積 功[3], 鵜垣 伸也[3]
（1.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, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科）
Keywords: 立体模型, シミュレーション, CT

【背景と目的】近年，立体心臓模型を用いた小児心臓手術シミュレーションの有用性が報告されている．当施設では2014年以降，市販のパーソナル3Dプリンターを用いて，患者データから自施設で中空立体心臓模型を作製し，手術シミュレーションや患者/家族への説明に臨床応用してきたので，有用性と pitfallについて検討する．
【対象と方法】対象は10例．手術時年齢は1～12（中央値2）歳，手術時体重9～38（中央値10） kg．疾患は，mirror image CAVSD 1例， Subaortic stenosis 1例， TGA (III) (multiple VSD) 1例， ToF 1例， ToF/PA 1例， DORV 1例， DORV/PS 2例 (1例は anatomically corrected malposition of the great arteries合併)，DORV/PA 2例．造影 CT画像データを基にパーソナル3Dプリンターで ABS樹脂製実体模型を造形し，これを鋳型として透明シリコーン製中空立体模型（模型）を作製した．模型を用いたシミュレーションで術式を決定後，手術に臨んだ．模型は家族・スタッフへの手術説明にも用いた．
【結果】 CT撮像から手術までの期間は13日～16カ月（中央値5ヵ月）で，2例が1カ月以内に手術を受けた．全例模型による手術プランニングが可能で，実際に予定どおりの手術を施行したが， DORV/PAの1例では模型で再現しえなかった異常筋束を原因とする遺残 VSD短絡のため，再手術を要した．
【考察と結論】透明シリコーン製中空立体心臓模型は，手に取りあらゆる角度から，また任意の切開部から観察することができる．自験例で再現しえなかった異常筋束は，元の CT画像でも不明瞭であった． CT撮像から手術までの期間が10カ月と長かったこと，被曝線量低減のため心電図非同期で，呼吸抑制も行わなかったことが画像の質と模型の精度に影響したと考えられた．元の CT画像の精度が pitfallとなりうるが，模型は複雑ないし稀な形態を持つ心疾患の手術シミュレーションや患者/家族への説明に極めて有用である．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ミニオーラルセッション | 一般心臓病学

ミニオーラルセッション16（ III-MOR16）

一般心臓病学

座長:鎌田 政博（広島市立広島市民病院 循環器小児科）

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第2会場 (312)

[III-MOR16-01] ファロー四徴症術後の循環動態評価における、赤血球分布幅の有用性

○小島 拓朗, 今村 知彦, 長田 洋資, 連 翔太, 中野 茉莉恵, 小柳 喬幸, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

[III-MOR16-02] 非侵襲的肺動脈圧推測法と侵襲的肺動脈圧測定法との誤差に関する検討

○山田 俊介[1], 岡崎 三枝子[2], 豊野 学朋[1] （1.秋田大学 医学部 小児科, 2.秋田大学 医学部 循環型医療教育システム学講座）

[III-MOR16-03] 異なる経過を辿っている冠動脈起始異常の2例

○塩野 淳子[1], 林 立申[1], 石踊 巧[1], 村上 卓[1], 堀米 仁志[2] （1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学 医学医療系 小児科）

[III-MOR16-04] 左室収縮不全を呈した縮窄を伴う第5大動脈弓遺残の5か月児例

○中野 威史[1], 山本 英一[1], 高橋 由博[1], 新野 亮治[1], 高橋 昌志[2], 森谷 友造[2], 太田 雅明[2], 高田 秀実[2], 檜垣 高史[2], 石井 榮一[2], 打田 俊司[3] （1.愛媛県立中央病院 小児科, 2.愛媛大学医学部 小児科, 3.愛媛大学医学部 心臓血管・呼吸器外科）

[III-MOR16-05] 鎖骨下動脈起始異常の外科的治療介入の検討

○石原 温子[1], 稲熊 洸太郎[1], 豊田 直樹[1], 鶏内 伸二[1], 坂崎 尚徳[1], 藤原 慶一[2], 吉澤 康祐[2], 植野 剛[2], 渡辺 謙太郎[2], 加藤 おと姫[2], 前田 登史[2] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第2会場)

[III-MOR16-01] ファロー四徴症術後の循環動態評価における、赤血球分布幅の有用性

○小島 拓朗, 今村 知彦, 長田 洋資, 連 翔太, 中野 茉莉恵, 小柳 喬幸, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

Keywords: 赤血球分布幅, ファロー四徴症, BNP

【背景】赤血球分布幅 (Red blood cell Distribution Width, RDW)は、心不全の評価において簡便かつ有用なマーカーであるとされる。ファロー四徴症 (TOF)では、術後の高い右室圧 (RVP)は心不全や将来的な再手術のリスクを高める。【目的】 RDWが、 TOF術後患者の循環動態評価において有用なマーカーとなり、更に再手術の予測因子となりうるかを検証する。【方法】2011年6月から2017年12月までの期間に当院で根治術を行ったTOF症例のうち、術後に心臓カテーテル検査を行った50例を対象に、後方視的検討を行った。入院時の RDW、BNP、心電図上での QRS時間と併せ、心臓カテーテル検査での右室圧 (RVP)、左室圧 (LVP)、および両者の比 (RVP/LVP)、術式、遺残短絡の有無を解析した。また、姑息術としてのシャント術の既往の有無も評価し、これらの要素と RDWとの関連性を検討した。 RDWについては、 RDW高値群 (RDW＞ 14.5, n＝19)と RDW正常群 (RDW＜14.5, n＝31)の2群に分類し、解析を行った。【結果】対象となった50例の心臓カテーテル検査時の平均月齢は17.9か月 (3- 50か月)、手術からの平均月数は11.3か月 (0- 41か月)であった。入院時の RDWは、 BNPと弱い正相関を認めた (p＝ 0.01, r^2＝ 0.13)。 RDW高値群では、 RDW正常群と比較し RVP/LVPが有意に高値であった (0.70 vs 0.44, p＜ 0.0001)。また、遺残短絡を認めた症例 (n＝ 10)では、短絡を認めない症例と比較し RDWが有意に高値であった (14.9 vs 13.7, p＝ 0.001)。 RDW高値群においては、 RDW正常群と比較し再手術率が有意に高かった (31.6% vs 3.2%, p＜ 0.0001)。一方、心電図上での QRS時間や術式、シャント術の有無と RDWとの間には、有意な相関は認めなかった。【考察】 RDWは、 BNP同様 TOF術後患者の循環動態を評価する有用なマーカーとなり、再手術の予測因子となりえた。日常臨床においては、 RDWは通常の血算で検査可能である事から、 BNPよりも簡便なマーカーとなりうる。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第2会場)

[III-MOR16-02] 非侵襲的肺動脈圧推測法と侵襲的肺動脈圧測定法との誤差に関する検討

○山田 俊介[1], 岡崎 三枝子[2], 豊野 学朋[1] （1.秋田大学 医学部 小児科, 2.秋田大学 医学部 循環型医療教育システム学講座）

Keywords: 肺動脈圧, エコー, 三尖弁逆流

【背景】三尖弁逆流シグナルによる非侵襲的肺動脈収縮期圧推測値 (N-PASP) は広く用いられ, 侵襲的肺動脈収縮期圧測定値 (I-PASP) と理想直線に近似した相関を取るとされている.
【目的】 N-PASPと I-PASPの誤差を小児先天性心疾患例において検討する.
【方法】前方視的にエコー検査と右心カテーテル検査とを同時に施行した29例を対象とした. N-PASPは連続波ドプラ (CW) 法で, I-PASPは液体充填カテーテル法で求めた.
【結果】対象の概要は, 年齢0.2－13歳 (中央値1.0), 女55%, 体表面積0.25－1.68m^2 (中央値0.37) であった. N-PASPは15－93mmHg (中央値45), I-PASPは23－72mmHg (同54mmg) であった. N-PASPと I-PASPの誤差 (N-PASP－ I-PASP) と相対誤差はそれぞれ－39－25mmHg (中央値－5), －76－67% (同－5) であった. N-PASPと I-PASPとの線形回帰分析で両者は良好な相関を示した (p＜0.001, r^2＝0.60) が, N-PASPは低肺動脈圧状態で過大評価傾向を, 高肺動脈圧状態で過小傾向を示した (y＝0.61x＋20). Bland-Altman分析で PASPと I-PASPの平均と両者の差は弱い比例的一致関係を示した（ p＝0.06, r^2＝0.13）. N-PASPと I-PASPでの非線形回帰では累乗曲線

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

が最も良好な相関を示した ($p<0.001$, $r^2=0.68$, $y=0.46x^{0.62}$)
【結論】様々な肺動脈圧を示す小児先天性心疾患例において N-PASPは I-PASPと誤差を有することが示唆された.

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第2会場)

[III-MOR16-03] 異なる経過を辿っている冠動脈起始異常の2例

○塩野 淳子[1], 林 立申[1], 石踊 巧[1], 村上 卓[1], 堀米 仁志[2] （1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学 医学医療系 小児科）
Keywords: 冠動脈起始異常, 左冠動脈右冠動脈洞起始症, 右冠動脈左冠動脈洞起始症

【はじめに】冠動脈起始異常は稀な先天性疾患で、この中で冠動脈が本来の冠動脈洞から起始していないものがある。左冠動脈が右冠動脈洞から起始している場合と右冠動脈が左冠動脈洞から起始している場合とがある。無症状であれば発見されにくいが、ときに運動時の失神や突然死きたす。【症例】症例1：女児、左冠動脈右冠動脈洞起始症。11歳時から運動後の失神が2回あったが、いずれも短時間で自然に回復した。12歳時体育の授業中に失神し、近医に救急搬送された。意識は回復していたが、心電図で ST-T変化が認められたために当院に搬送された。当院到着時の心電図は ST-T変化は改善傾向であったが、多源性心室期外収縮が認められた。また CK上昇と左室収縮の低下がみられた。入院後には異型狭心症様の発作が出現した。心エコーで左冠動脈の起始異常が疑われ、 CTで左冠動脈右冠動脈洞起始症と診断した。その後は症状の再発はなく、家族が手術を希望していないため、運動制限と内服治療で経過観察中である。症例2：男児、右冠動脈左冠動脈洞起始症。4か月時に川崎病に罹患し、左右に最大6mmの冠動脈瘤を形成した。7か月時の心臓カテーテル検査の際に右冠動脈の起始異常に気付かれ、4歳時の CTで右冠動脈左冠動脈洞起始症と確定した。冠動脈瘤は消退傾向にあるが、現在も抗血小板薬の内服を継続している。失神などの症状はみられていない。【まとめ】1例は症状のため、1例は無症状で偶然の機会に発見された。 AEDの普及により蘇生後に診断される症例が増加する可能性がある。左右を比較した場合に左冠動脈の異常のほうが症状が出現しやすいとされるが、全例で症状が出現するわけではなく無症状例も多い。また手術の術式は種々報告されているが決まった方法はなく、無症状例の手術適応の判断は難しい。症例の蓄積が必要である。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第2会場)

[III-MOR16-04] 左室収縮不全を呈した縮窄を伴う第5大動脈弓遺残の5か月児例

○中野 威史[1], 山本 英一[1], 高橋 由博[1], 新野 亮治[1], 高橋 昌志[2], 森谷 友造[2], 太田 雅明[2], 高田 秀実[2], 檜垣 高史[2], 石井 榮一[2], 打田 俊司[3] （1.愛媛県立中央病院 小児科, 2.愛媛大学医学部 小児科, 3.愛媛大学医学部 心臓血管・呼吸器外科）
Keywords: 第5大動脈弓遺残, 大動脈縮窄, 心不全

【はじめに】第5大動脈弓遺残(Persistent Fifth Aortic Arch: PFAA) は、本来胎生期早期に消失する第 5 大動脈弓が遺残したもので、同部位の狭窄と第4大動脈弓の離断を伴うと大動脈縮窄と同様の血行動態を呈する。【症例】生後5か月の男児。【現病歴】在胎38週、2796g、経膣分娩で出生し、健診では体格が小さめであること以外に異常は指摘されなかった。かかりつけ医で鉄欠乏性貧血としてフォローされていたが、心雑音がよく聴取されるようになったため精査目的で外来紹介された。【現症】身長-1.8SD 、体重-2.2SD、軽度の多呼吸、陥没呼吸を認め、胸骨右縁上部に L3/6の収縮期駆出性雑音、胸骨左縁下部に L2/6の収縮期逆流性雑音を聴取した。【検査所見】胸部レントゲンにて心胸郭比67%、心電図では著明な左室肥大、心エコー検査では大動脈弓は通常より低

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

位に位置し、主要3分枝が1本で起始しており、最狭窄部径3mmの大動脈縮窄を認めた。 LVEDd 185%、 LVEF 39%と左室拡大と収縮低下、 severe MRを認めた。造影 CTにて第4大動脈弓の離断ならびに第5大動脈弓の縮窄と診断した。【臨床経過】同日に大動脈弓拡大再建術を施行し、術後徐々に左室収縮は改善し、 MRも軽減した。術後約2ヶ月で吻合部の再狭窄を来たし、経皮的バルーン大動脈拡大術にて圧較差は22mmHgから0に改善した。術後約2年半が経過したが再狭窄は認めず、 LVEDd 104%、 LVEF 78%、 mild MRで心機能も良好である。【考察】 PFAAは1969年に Van Praaghらにより初めて報告された非常に稀な先天性血管異常で、大動脈縮窄や離断の合併頻度が高い。その血行動態から新生児期から乳児期早期に診断される例が多いが、心不全で発症する症例があるため注意を要する。大動脈弓と分枝の形態診断には造影 CTが有用であった。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第2会場)

[III-MOR16-05] 鎖骨下動脈起始異常の外科的治療介入の検討

○石原 温子[1], 稲熊 洸太郎[1], 豊田 直樹[1], 鶏内 伸二[1], 坂崎 尚徳[1], 藤原 慶一[2], 吉澤 康祐[2], 植野 剛[2], 渡辺 謙太郎[2], 加藤 おと姫[2], 前田 登史[2] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科）

Keywords: 鎖骨下動脈起始異常, 嚥下障害, 食道狭窄

（はじめに）鎖骨下動脈起始異常は大動脈弓分枝の異常で、大動脈背側からの圧迫により気管狭窄または食道狭窄による嚥下障害として症状が出現する。起始部が瘤状に拡大したものは Kommerel憩室と呼ばれ破裂のリスクがあることから、成人では手術適応であるが小児期では症状が出現しない場合は放置されることがある。（方法）当院で2006年から2017年鎖骨下起始異常と診断され治療を考慮された43例について検討した。（結果）ARSCA39例、 ALSCA4例、心内奇形合併の内訳は VSD17例、 AVSD6例、 PDA4例、 ASD4例、 truncus3例、 TGA１例、 DORV1例、 IAA１例、 CoA2例、血管輪2例、 UVH1例であった。21trisomyは16例で37%を占めた。2007年以前の13例中9例は結紮術（開心術後遠隔期での治療は3例）、4例は放置した。結紮術のみ行った症例のうち2例で学童期に固形物の嚥下障害が出現している。2008年以降の30例中27例(90%)は介入（24例は離断再建術、3例は結紮）し、3例は放置した。近年では開心術時にほぼ全例で離断再建術を行っている。固形物の摂食以前の無症状、年少児での再建ではあるが、成長後も吻合部狭窄等の合併症は出現していない。（まとめ）鎖骨起始異常は結紮のみではなく離断再建を行うことは有用であり、結紮術の場合でも嚥下障害の症状が出現するため、引き続き経過観察が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ミニオーラルセッション | 川崎病・冠動脈・血管

ミニオーラルセッション17（ III-MOR17）

川崎病・冠動脈・血管 2

座長:深澤 隆治（日本医科大学 小児科）

Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第3会場 (313)

[III-MOR17-01] 川崎病治療における免疫グロブリン製剤の投与方法に関する検討

○中島 康貴, 原田 達生 （福岡赤十字病院 小児科）

[III-MOR17-02] 川崎病による巨大冠動脈瘤合併例の検討

○原田 真菜, 鳥羽山 寿子, 田中 登, 松井 こと子, 古川 岳史, 福永 英生, 高橋 健, 秋元 かつみ, 稀代 雅彦, 清水 俊明 （順天堂大学 小児科）

[III-MOR17-03] 1歳未満の川崎病患者におけるガンマグロブリン不応予測

○鈴木 奈都子[1], 梅原 真帆[2], 長島 彩子[3] （1.武蔵野赤十字病院, 2.JAとりで総合医療センター, 3.東京北医療センター）

[III-MOR17-04] 川崎病急性期冠動脈径と OCT(光干渉断層法)による血管壁破壊像との関係

○橋本 康司, 築野 香苗, 橋本 佳亮, 渡邉 誠, 赤尾 見春, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 深澤 隆治 （日本医科大学 小児科）

[III-MOR17-05] 川崎病急性期における DWS（ Diastolic wall strain）の検討

○西 孝輔, 稲村 昇, 丸谷 怜, 竹村 司 （近畿大学 医学部 小児科学教室）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第3会場)

[III-MOR17-01] 川崎病治療における免疫グロブリン製剤の投与方法に関する検討

○中島 康貴, 原田 達生 （福岡赤十字病院 小児科）

Keywords: 川崎病, 免疫グロブリン, 再発熱

【背景】大量免疫グロブリン療法は川崎病の標準治療であり、初回の2g/kgの投与が一般的になっている。当院では、病日が早く、群馬スコアが低い症例に対して、治療が早すぎる場合の治療の有効性に関する懸念のため、1日に1g/kgずつ2日間での投与も行ってきた。1g/kgずつの2日間での投与と2g/kgの1日での投与の優劣についてはこれまで報告されていない。
【方法】2016年1月から2017年12月の二年間に当院で治療した川崎病148例のうち、治療開始病日が4、5病日でかつ治療開始時の群馬スコアが5点未満の症例を対象とした。対象症例を初期治療として IVIG 2g/kgを投与する際に1日あたり1g/kgを2日間で投与を行った群(A群)及び2g/kgを1日で投与した群(B群)の2群に分け、治療開始病日及び群馬スコアが同じ症例を1対1で両群より抽出し、治療反応性について比較を行った。
【結果】1g/kgずつ2日間で投与した症例16例、2g/kgを1日で投与した症例16例を比較した。月齢は A:B=29.1±19.2:29.4±23.7 (p=0.97)、治療開始病日は A:B=4.4±0.5:4.4±0.5 (p=1)、群馬スコアは A:B=2.1±1.3:2.1±1.3 (p=1)であった。また、治療開始時の白血球数 A:B=14600±5000:12700±5800/μl (p=0.34)、 CRP A:B=5.6±3.5:5.5±3.8mg/dl (p=0.95)には差はなかった。追加治療を必要とした症例は、A:B=4/16:1/16 (p=0.33)と A群に多かったが、有意差はなく、 IVIG以外のインフリキシマブや血漿交換等の治療を行った症例は B群に1例のみであった。治療後に追加治療の有無を問わず、再発熱を認めた症例は、A:B=11/16:3/16 (p=0.01)と A群で有意に多かった。また両群とも冠動脈病変を認めた症例はいなかった。
【結論】1g/kgずつ2日間の投与を行った場合に、再発熱の症例が多かった。病日が早めの症例であっても、2g/kgの1日での投与が望ましいと考えられた。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第3会場)

[III-MOR17-02] 川崎病による巨大冠動脈瘤合併例の検討

○原田 真菜, 鳥羽山 寿子, 田中 登, 松井 こと子, 古川 岳史, 福永 英生, 高橋 健, 秋元 かつみ, 稀代 雅彦, 清水 俊明（順天堂大学 小児科）

Keywords: 川崎病性冠動脈瘤, 超巨大冠動脈瘤, 川崎病遠隔期

【背景】川崎病の治療が確立し、ガンマグロブリン大量療法の他、ステロイドやインフリキシマブ、シクロスポリン等の有効利用によって川崎病性の巨大冠動脈瘤（ GCAL）の頻度は減少しているものの、近年においても報告は絶えない。遠隔期において8mm以上の巨大冠動脈瘤は０.2%に合併するとされており、狭窄性病変から心筋梗塞を合併するため、冠動脈造影を始め運動負荷心電図や負荷心筋シンチグラムなどで虚血性変化を早期に確認する必要がある。今回 GCALを合併した症例の経過について検討した。【症例】当科で過去20年（1997～2017年）に経験した GCAL症例の瘤の経過、内服管理、検査、治療介入の有無等についてまとめた。【結果】症例は10症例、すべて男性で初発年齢は2か月から２歳９か月。観察年数は約2～19年間。 AMIによる急性期死亡が1例あった。瘤の最大径は8～10ｍｍ未満が3例、10～12mmが3例、14～16mmが3例、30mmが1例で、右冠動脈瘤は3例、左冠動脈瘤は7例。瘤残存5症例、狭窄2例、完全閉塞2例であった。9症例で aspirin、warfarinを内服し3例で carvedilolを併用していた。冠動脈造影は全例で施行し、発症後2年の症例を除いて、トレッドミル負荷心電図、ＣＴおよび心筋シンチグラムを施行。完全閉塞の２例中の１例のみに虚血性変化と血圧低下による失神を認めた。治療は右冠動脈の狭窄に stent留置が１例でバイパス術例はいなかった。【考察】GCALは、厳重な抗凝固薬等の管理を継続していても、発症後7年以降の4症例で狭窄または完全閉塞が確認され

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。無症候であっても側副血行路によって補っている可能性もある。【結語】 GCALを有する症例は、特に長期にわたり注意深い観察を要し、治療介入の必要性を検討しそのタイミングを逃さないことが重要である。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第3会場)

[III-MOR17-03] 1歳未満の川崎病患者におけるガンマグロブリン不応予測

○鈴木 奈都子[1], 梅原 真帆[2], 長島 彩子[3] （1.武蔵野赤十字病院, 2.JAとりで総合医療センター, 3.東京北医療センター）

Keywords: 川崎病, 乳児, 不応

【背景】ガンマグロブリン (IVIG) 不応予測スコアの有効性は知られているが、１歳未満の患者での有効性についてはまだ十分わかっていない。
【目的】１歳未満の患者における IVIG不応予測について検討する。
【方法】初回治療を IVIGと ASAで行っていた2012年から2015年の１歳未満の川崎病患者を対象に、診療録を用いて後方視的に検討した。群馬、久留米、大阪の不応予測スコアの感度と特異度を算出し、 IVIG不応群と反応群の間で、不応予測スコアに含まれる個々の項目、診断時までの最高体温、最高心拍数を比較した。さらに同じ検討を月齢7ヶ月から11ヶ月の患者と6ヶ月以下の患者に分けて行った。
【結果】対象は52例（不応13例、反応39例）。不応予測スコアの感度と特異度は、群馬46%と82%、久留米69%と 74%、大阪39%と 95%だった。不応群は反応群に対して有意に治療開始病日が早く（3.5 vs 4.7日）（平均）、ビリルビン値が高く（1.2 vs 0.6 mg/dl）、最高心拍数が高かった（186 vs 172 bpm）。月齢7ヶ月から11ヶ月の31例（不応8例、反応23例）での感度と特異度は、75%と83%、75%と87%、80%と85%だった。不応群は有意に治療開始病日が早く（3.8 vs 5.1 日）、血小板数が低く（33 vs 44 万/mm^3）、ASTが高く（317 vs 65 IU/l）、 ALTが高かった（175 vs 48 IU/l）。月齢6ヶ月以下の21例（不応5例、反応16例）での感度と特異度は、0%と81%、60%と56%、50%と94%だった。不応群は有意に最高心拍数が高かった（200 vs 175 bpm）が、他の項目では差がなかった。
【考察と結論】月齢7ヶ月から11ヶ月の患者では、各不応予測スコアは有効と考えられた。しかし、6ヶ月以下の患者では、十分に有効とは言えなかった一方で、心拍数は不応予測の一助となる可能性が示唆された。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第3会場)

[III-MOR17-04] 川崎病急性期冠動脈径と OCT(光干渉断層法)による血管壁破壊像との関係

○橋本 康司, 築野 香苗, 橋本 佳亮, 渡邉 誠, 赤尾 見春, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 深澤 隆治 （日本医科大学 小児科）

Keywords: 川崎病, 川崎病性冠動脈瘤, OCT

【背景】川崎病による全層性の冠動脈炎により血管構造、特に内弾性板の破壊から、中膜平滑筋細胞が内膜に浸潤・形質転換することで、遠隔期に狭窄・閉塞を伴う血管リモデリングをきたす。今回、 OCTによる血管構造の破壊所見と急性期の冠動脈径の相関を評価した。【方法】遠隔期に OCTを施行した17症例の、急性期心エコー所見および川崎病発症から6か月以内に施行された冠動脈造影所見(CAG)より、急性期冠動脈径を抽出した。冠動脈は、 RCA(Seg1,2,3,4)、 LCA (Seg.5,6,7,8,11)の9セグメントに分割、各部位で血管壁3層構造破壊の有無と冠動脈径との相関を調べた。【結果】心エコーでは46セグメント、 CAGでは85セグメントで冠動脈径評価が可能で、OCTは25枝で検討しえた。全周性冠動脈3層構造の破壊の有無について、心エコー所見では、あり(n=25, 5.5±2.5mm)／なし(n=21, 2.8±1.0mm) ($p < 0.0001$)であり、 CAGでは、あり(n=23, 5.1±2.3mm)／なし(n=62,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2.3±1.1mm) (p＜0.0001)であった。心エコー、 CAGどちらか大きい径で検討すると、あり(n=30, 6.0±2.1mm)／なし(n=63, 2.5±1.2mm) (p＜0.0001)となった。冠動脈径を正常（＜4mm）、中等瘤-1（≧4.0mm, ＜6.0mm）、中等瘤-2（≧6.0mm, ＜8.0mm）、巨大瘤（≧8.0mm）と分類したところ、3層構造の破壊は、正常（n=56）0.0%、中等瘤-1（ n=24）70.8%、中等瘤-2（ n=9）100.0%、巨大瘤（ n=4）100.0%となった。【結語】正常血管構造の破壊は川崎病急性期の血管径が4.0mmを超えると起こり始め、6.0mmを超えると全例に起こる。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第3会場)

[III-MOR17-05] 川崎病急性期における DWS（ Diastolic wall strain）の検討

○西 孝輔, 稲村 昇, 丸谷 怜, 竹村 司 （近畿大学 医学部 小児科学教室）

Keywords: 川崎病, DWS, 心機能評価

【背景】川崎病では冠動脈病変（ CAL）を後遺症として残すことがあり、 IVIG不応例に多いとされているが、反応例にもしばしば認める。また、急性期には弁逆流や心嚢液貯留、心収縮能低下などの心合併症も認める。DWSは心エコーでの心機能評価の1つとして用いられているが、川崎病急性期における報告はない。【目的】川崎病急性期における DWSを評価し、 IVIG不応や CALを含む心合併症との関連を検討する。【方法】当院にて心エコーを行った心内構造異常や染色体異常を有さない89例から得られた DWS（正常 DWS）を基準とし、2017年1月以降で当院にて急性期治療を行った患児を対象に、基準値以下の L群、基準値より大きい H群に分けた。急性期での心エコー所見及び IVIGへの反応性、心合併症（心嚢液貯留、弁逆流、 CALを含む）発症との関連性を評価する為に Fisherの正確確率検定を行った。【結果】正常 DWSの平均値 0.37を基準値とした。対象は32例で L群9例、 H群23例。心収縮能の低下は全例で認めなかった。 IVIG不応例は5例で、いずれも H群であった。心合併症は L群5例、 H群6例の計11例で認め、関連性は有意ではなかった（ OR 3.5、95% CI：0.5-23.9）。冠動脈病変は L群1例、 H群2例の計3例で認め、同様に関連性は認められなかった（ OR 1.8、95% CI：0.1-117.8）。【考察】本検討では、 DWSにより IVIG不応を予測することは困難であった。川崎病では IVIG反応例にもかかわらず CALを発症する例を認め、それらを早期に予測し、治療を強化することが望まれる。その機序としての心筋障害を DWSが反映する可能性を考え、心合併症発症も含め本検討を行ったが、統計学的に証明するに至らなかった。【結論】心合併症例では DWS低下を来す可能性は考えられ、更なる症例の集積を行う。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ミニオーラルセッション | 心筋心膜疾患

ミニオーラルセッション18（ III-MOR18）

心筋心膜疾患

座長:曽我 恭司（昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター）

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:28 PM ミニオーラル 第3会場 (313)

[III-MOR18-01] Na-channel blockerの副作用と思われる心室頻拍を起こした HCM症例

○前田 佳真, 野村 知宏, 山口 洋平, 櫻井 牧人, 土井 庄三郎 （東京医科歯科大学 小児科）

[III-MOR18-02] 閉塞性肥大型心筋症および Crohn病を合併した新規 RAF1遺伝子変異陽性の Noonan症候群の1例

○西村 静華[1], 小栗 真人[2], 堀 香織[2], 中村 常之[2], 廣野 恵一[3] （1.金沢医科大学 臨床研修センター, 2.金沢医科大学 小児循環器内科, 3.富山大学 小児科）

[III-MOR18-03] 心臓外病変を有する閉塞性肥大型心筋症類似疾患の3例

○富永 健太, 田中 敏克, 城戸 佐知子, 小川 禎治, 亀井 直哉, 松岡 道生, 三木 康暢, 谷口 由記, 上村 和也, 瓦野 昌大 （兵庫県立こども病院 循環器内科）

[III-MOR18-04] 心筋生検のみが心外症状のないミトコンドリア心筋症の診断契機になった15歳女児例

○島 さほ, 岸本 慎太郎, 鍵山 慶之, 籠手田 雄介, 須田 憲治 （久留米大学 医学部 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:28 PM ミニオーラル 第3会場)

[III-MOR18-01] Na-channel blockerの副作用と思われる心室頻拍を起こした HCM症例

○前田 佳真, 野村 知宏, 山口 洋平, 櫻井 牧人, 土井 庄三郎 （東京医科歯科大学 小児科）
Keywords: 肥大型心筋症, シベンゾリン, 不整脈

【緒言】肥大型心筋症(HCM)は小児の突然死の原因の多くを占める。 HCMにおいて Cibenzolineが血行動態の改善にも有用とされているが、副作用について小児科であまり知られていない。我々は Cibenzolineを投与した HCM症例で心室頻拍(VT)により失神した症例を経験した。【症例】17歳の女児。15歳時の学校心臓検診で心電図異常を指摘され、前医より HCM疑いにて当院へ紹介となった。本症例に失神歴はなかったが、父が HCMで心室細動(Vf)を発症して死亡していた。 HCMと診断した後に、運動制限と Bisoprololの内服にて治療を開始した。治療開始時 BNP427pg/mlであったが、治療開始後も BNPは上昇し、 Bisoprolol10mg/dayまで増量し Enaraprilも併用したが治療開始2年で BNP1000pg/ml以上となった。 Cibenzolineの内服を開始したところ、BNP780pg/mlまで改善し、体が軽くなったと患者も自覚できた。しかし開始後4か月に自宅近くの路上で Vfを起こし失神。幸いにも発症5分で救急隊が心肺蘇生を開始し、7分で除細動器にて正常洞調律に回復した。入院後に不整脈の２次予防として皮下埋め込み型除細動器を埋め込むための波形確認目的でレッドミル運動負荷を行った際に、早足歩行の負荷で QRS波形は narrowから wideに変化し、直後に VTとなり失神した。負荷中の心電図変化より Cibenzolineの副作用を疑って、 Cibenzolineから Sotalolに内服を変更し、その後は同程度の早足歩行では wideQRSへは変化せず、 VTも誘発されなかった。 Na-channel blockerは心室内伝導遅延から心室不整脈が起こる可能性が指摘されており、本症例の経験を踏まえ HCMに対する Na-channel blocker投与の注意点を文献的考察を加えて報告する。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:28 PM ミニオーラル 第3会場)

[III-MOR18-02] 閉塞性肥大型心筋症および Crohn病を合併した新規 RAF1遺伝子変異陽性の Noonan症候群の1例

○西村 静華[1], 小栗 真人[2], 堀 香織[2], 中村 常之[2], 廣野 恵一[3] （1.金沢医科大学 臨床研修センター, 2.金沢医科大学 小児循環器内科, 3.富山大学 小児科）
Keywords: Noonan Syndrome, RAF1遺伝子, HCM

【背景】 Noonan症候群(NS)は特徴的な顔貌、体型、心合併症などを呈する先天奇形症候群である。近年 KRAS、SOS1、 PTPN11、 RAF1が責任遺伝子として明らかになり、それぞれの遺伝子異常で臨床表現型の違いが判明してきている。 RAF1遺伝子変異は NS全体の20%と比較的頻度は少ないが、肥大型心筋症(HCM)を高頻度に合併するという臨床的な特徴を持つ。今回我々は RAF1遺伝子変異を伴った NSに閉塞性肥大型心筋症（ HOCM）と Crohn病（ CD）を合併した一症例を経験したので報告する。【症例】症例は20歳女性。就学時学校心臓検診で HCMと診断され ACE-I、βブロッカー内服を開始したが徐々に労作時呼吸困難が増悪していった(NYHA３)。10歳時に左室流出路狭窄の増悪(LVOT 3.0m/s)を認め閉塞性肥大型心筋症(HOCM)と診断しシベンゾリン内服を開始した。15歳時に下痢、血便が出現し消化管内視鏡検査で CDと診断、メサラジン、アザチオプリンを開始した。現在は就業しながら HOCMと CDの通院治療中である。【考察】心筋症関連遺伝子解析で RAF1遺伝子の新規ミスセンス変異(c.781C＞G(p.Pro261Ala))のヘテロ接合体を同定し、特徴的な顔貌、心合併症より NSと診断した。RAF1遺伝子変異は IL-２受容体の活性化をきたし、 CDを含めた複数の自己免疫疾患と関連があるという報告がある。新規変異の本症例も同様に CDを発症しており、緩徐進行性の HOCMと合わせて慎重なフォローが必要である。【結語】今回我々は NSの HOCMフォロー中に CDを発症した一症例を経験した。新規 RAF1遺伝子変異陽性の NS症例および合併症について文献的な考察を含め報告する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:28 PM ミニオーラル 第3会場)

[III-MOR18-03] 心臓外病変を有する閉塞性肥大型心筋症類似疾患の3例

○富永 健太, 田中 敏克, 城戸 佐知子, 小川 禎治, 亀井 直哉, 松岡 道生, 三木 康暢, 谷口 由記, 上村 和也, 瓦野 昌大（兵庫県立こども病院 循環器内科）

Keywords: 肥大型心筋症類似疾患, 遺伝子異常, 左室流出路狭窄

【背景】肥大型心筋症類似疾患の予後は様々である。原因不明の症例も多い。心臓外病変が予後を左右する症例も散見されるが、その臨床像は明らかではない。【目的】心臓外病変を有する、閉塞性肥大型心筋症類似疾患の臨床経過/予後を明らかにする。【対象/方法】対象は２０１５年１１月～２０１７年１０月の期間に経験した３例で、診療録を用い後方視的に検討した。【結果/予後】[症例１]心筋肥大/頭蓋縫合早期癒合/両側停留精巣：Noonan症候群疑い；遺伝学的検査未施行。胎児期に不整脈/羊水過多指摘あり。出生後、不整脈の管理に難渋した。心臓超音波検査所見： LVOT 4.2m/sec, 左室大動脈圧較差：71mmHg。ベータ遮断薬内服中。体重増加を待っての心筋切除術施行予定であったが、感染症にて永眠された。[症例２]心筋肥大/高インスリン性低血糖：網羅的遺伝学的検査提出中：低血糖の管理に難渋した。心臓超音波検査所見： LVOT 5.2m/sec, 左室大動脈圧較差：108mmHg。ベータ遮断薬内服中、 NT-proBNP 514pg/ml。心不全症状の増悪、 BNPなどの上昇を認めれば手術治療介入の方針[症例３]心筋肥大/心室中隔欠損/尿道下裂/二分陰嚢：網羅的遺伝学的検査施行： NAA10遺伝子異常。心臓超音波検査所見： LVOT 4.79m/sec,左室大動脈圧較差：92mmHg,左室右室圧較差：79mmHg。ベータ遮断薬内服中。発達障害を認めているが、現時点では心不全兆候は明らかでは無し。 NT-proBNP 108pg/ml。心不全症状の増悪、 BNPなどの上昇を認めれば手術治療介入を考慮。【考察】出生時より循環管理に難渋した症例では予後不良であった。循環管理を要さず、外来管理に移行できた症例は外来経過観察を続けられている。【結語】肥大型心筋症類似疾患の予後は循環動態の安定が規定している。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:28 PM ミニオーラル 第3会場)

[III-MOR18-04] 心筋生検のみが心外症状のないミトコンドリア心筋症の診断契機になった15歳女児例

○島 さほ, 岸本 慎太郎, 鍵山 慶之, 籠手田 雄介, 須田 憲治 （久留米大学 医学部 小児科）

Keywords: 学童肥大型心筋症, 心筋生検, ミトコンドリア心筋症

【背景】ミトコンドリア心筋症はミトコンドリア病の一症状として認識されている事が多く、心筋症が唯一の症状である場合には見逃される事も多い。【症例】15歳、女。小1学校心臓検診心電図の左室肥大所見を契機に、近医で特発性肥大型心筋症と診断。運動制限のみで経過観察されていたが、13歳頃より軽度の胸痛を自覚するようになり、管理先移譲目的で当科紹介された。【家族歴、既往歴】家族歴なし。周産期特記事項なし。身長・体重は正常範囲内。発達正常。先天性白内障あり（眼内レンズ挿入術後）。難聴なし【現症】身体診察で異常所見は認めず、四肢筋力も異常なし。心エコーで LVDd 37.7mm（-1.7SD）、 EF 79%と心収縮力低下ないが左室全周性に13～14mmの壁肥厚を認めた。高血圧や左心系狭窄病変は認めず。精査の一環の血液検査では NT-pro BNP 2376pg/ml以外は特記事項なくミトコンドリア病の早期診断マーカーである GDF15も基準値内だった。【考察】心筋の全周性壁肥厚を認め、二次性心筋症を疑った。二次性心筋症の鑑別疾患としては、(1)蓄積性疾患（ Pompe病、 Fabry病、 Danon病、 AMPK変異など）、(2)ミトコンドリア心筋症、(3)染色体異常（ Noonan症候群、 LEOPARD症候群など）、(4)膠原病、(5)HCV感染症などがある。血液検査で(1)、(4)、(5)は否定的であり、臨床所見から(3)の可能性は低い。(2)の鑑別目的に心筋生検を行なったところ、電顕でミトコンドリア異常増

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

加、年輪状変化・封入体様変化を認めた。以上より本症例はミトコンドリア心筋症と診断した。今後、心筋における酸化的リン酸化障害の証明、原因遺伝子異常の確定、骨格筋生検などの追加検査を検討・予定している。【結論】家族歴や心外症状を伴わない学童の肥大型心筋症で、心筋生検のみがミトコンドリア心筋症の診断契機になることがある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー13（ III-LS13）

小児 PAH治療 Update-ガイドラインを考える-

座長:土井 庄三郎（東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科 小児・周産期地域医療学講座（小児））

共催:ファイザー株式会社

Sat. Jul 7, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第2会場 (301)

[III-LS13-01] IPAH/HPAHの診断と治療

○福島 裕之 （東京歯科大学 市川総合病院 小児科）

[III-LS13-02] シルデナフィルを使った CHD-PAHの治療 ― STARTS試験から見えてきたこと―

○根本 慎太郎 （大阪医科大学医学部外科学講座 胸部外科学教室）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第2会場)

[III-LS13-01] IPAH/HPAHの診断と治療

○福島 裕之 （東京歯科大学 市川総合病院 小児科）

(Sat. Jul 7, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第2会場)

[III-LS13-02] シルデナフィルを使った CHD-PAHの治療 ― STARTS試験から見えてきたこと―

○根本 慎太郎 （大阪医科大学医学部外科学講座 胸部外科学教室）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー14（ III-LS14）

Opening and Closing Interatrial Communication

座長:杉山 央（東京女子医科大学病院心臓病センター）
座長:藤井 隆成（昭和大学病院小児循環器・成人先天性疾患センター）
共催:日本ライフライン株式会社
Sat. Jul 7, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第4会場 (303)

[III-LS14-01] Opening and Closing Interatrial Communication

○Nikolaus Haas （Ludwig-Maximilians-Universität München, Germany）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第4会場)

[III-LS14-01] Opening and Closing Interatrial Communication

○Nikolaus Haas （Ludwig-Maximilians-Universität München, Germany）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー15（ III-LS15）
小児カテーテルインターベンション治療医育成の取組み ～塞栓術を安全に行うために～

座長:小林 俊樹（埼玉医科大学国際医療センター）
共催:日本ストライカー株式会社
Sat. Jul 7, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第5会場 (304)

[III-LS15-01]「総合的」小児心臓カテーテル治療の理解・習得をめざして
○金 成海 （静岡県立こども病院）

[III-LS15-02] 小児循環器領域の血管塞栓術　～体肺側副血管以外の標的を中心に～
○矢崎 諭 （ 日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第5会場)

[III-LS15-01]「総合的」小児心臓カテーテル治療の理解・習得をめざして

○金 成海 （静岡県立こども病院）

(Sat. Jul 7, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第5会場)

[III-LS15-02] 小児循環器領域の血管塞栓術　～体肺側副血管以外の標的を中心に～

○矢崎 諭 （ 日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー16（ III-LS16）

新生児領域の RSウィルス感染と予防-最新動向-

座長:山岸 敬幸（慶應義塾大学医学部 小児科）

共催:アッヴィ合同会社

Sat. Jul 7, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第6会場 (411+412)

[III-LS16-01] 新生児領域の RSウィルス感染と予防 -最新動向-

○与田 仁志 （東邦大学医学部 新生児学講座）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 7, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第6会場)

[III-LS16-01] 新生児領域の RSウィルス感染と予防 -最新動向-

○与田 仁志 （東邦大学医学部 新生児学講座）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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[1], 小西 隼人[1], 島田 亮[1], 鈴木 達也[1], 勝間田 敬弘[1], 山田 英明[2], 伊東 雅弥[3] （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[1,2], 白井 学[3], 黒嵜 健一[2], 三宅 啓[2], 藤本 一途[2], 北野 正尚[2], 坂口 平馬[2], 帆足 孝也[4], 市川 肇[4] （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[1,3], 澤田 博文[1,3], 三谷 義英[1], Jane C. Kabwe[2], 淀谷 典子[1], 大橋 啓之[1], 宮坂 佳樹[4], 真下 知士[4], 丸山 一男[2], 平山 雅浩[1] （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）

[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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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[1], 小西 隼人[1], 島田 亮[1], 鈴木 達也[1], 勝間田 敬弘[1], 山田 英明[2], 伊東 雅弥[3] （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この"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[1,2], 白井 学[3], 黒嵜 健一[2], 三宅 啓[2], 藤本 一途[2], 北野 正尚[2], 坂口 平馬[2], 帆足 孝也[4], 市川 肇[4] （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, 次世代シークエンサー

[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クエ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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

サンプルが得られずせず、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[1,3], 澤田 博文[1,3], 三谷 義英[1], Jane C. Kabwe[2], 淀谷 典子[1], 大橋 啓之[1], 宮坂 佳樹[4], 真下 知士[4], 丸山 一男[2], 平山 雅浩[1] （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括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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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[1], 星野 健司[1], 石川 悟[1], 百木 恒太[1], 大越 陽一[1], 河内 貞貴[1], 川村 廉[2], 高木 智充[2], 黄 義浩[2], 野村 耕司[2], 小川 潔[1] （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[1], 後藤 拓弥[1], 佐野 俊和[1], 平井 健太[2], 笠原 真悟[1], 王 英正[3] （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[1], 野木森 宜嗣[1], 加藤 昭生[1], 北川 陽介[1], 若宮 卓也[1], 小野 晋[1], 金 基成[1], 柳 貞光[1], 太田 教隆[2], 麻生 俊英[2], 上田 秀明[1] （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[1], 佐藤 啓[1], 三浦 文武[2], 嶋田 淳[2], 大谷 勝記[2], 高橋 徹[2], 小渡 亮介[3], 大徳 和之[3], 鈴木 保之[3] （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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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は少ない.
【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2878 g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い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[1], 星野 健司[1], 石川 悟[1], 百木 恒太[1], 大越 陽一[1], 河内 貞貴[1], 川村 廉[2], 高木 智充[2], 黄 義浩[2], 野村 耕司[2], 小川 潔[1] （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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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[1], 後藤 拓弥[1], 佐野 俊和[1], 平井 健太[2], 笠原 真悟[1], 王 英正[3] （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±7.8 mmHg vs. PC-TCPC群: 62.8±5.9mmHg, P＜0.01, IVC-Glenn群: 50.8±6.6 mmHg vs. PC-IVC-Glenn群: 72.0±7.1mmHg, 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[1], 野木森 宜嗣[1], 加藤 昭生[1], 北川 陽介[1], 若宮 卓也[1], 小野 晋[1], 金 基成[1], 柳 貞光[1], 太田 教隆[2], 麻生 俊英[2], 上田 秀明[1] （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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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、 SpO2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。 Iipo 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○佐藤 工[1], 佐藤 啓[1], 三浦 文武[2], 嶋田 淳[2], 大谷 勝記[2], 高橋 徹[2], 小渡 亮介[3], 大徳 和之[3], 鈴木 保之[3] （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波に対する関心はけっ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・脱力を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た。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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[1], 鍋嶋 泰典[1], 寺師 英子[1], 郷 清貴[1], 兒玉 祥彦[1], 倉岡 彩子[1], 中村 真[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管科）

[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[1], 中村 千華[1], 數田 高生[2] （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[1], 稲井 慶[2], 古谷 喜幸[2] （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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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[1], 鍋嶋 泰典[1], 寺師 英子[1], 郷 清貴[1], 兒玉 祥彦[1], 倉岡 彩子[1], 中村 真[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管科）

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^2)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、 SaO2、 CI、 Qp/Qs、 RpI)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^2=0.36 P＜.0001)、体表面積(R^2=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^2=0.10 P:0.0015)、 CI高値で減少(R^2=0.07 P:0.0095)、 Qp/Qs高値で減少(R^2=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_2-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^2（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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 SpO2 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[1], 中村 千華[1], 數田 高生[2] （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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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[1], 稲井 慶[2], 古谷 喜幸[2] （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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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[1], 長井 典子[1], 池田 麻衣子[2] （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[1,2], 朝海 廣子[2], 浦田 晋[2], 白神 一博[2], 進藤 考洋[2], 平田 陽一郎[2], 松井 彦郎[2], 高岡 哲弘[3], 平田 康孝[3], 犬塚 亮[3] （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[1], 児玉 祥彦[1], 寺師 英子[1], 倉岡 彩子[1], 石川 友一[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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に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[1], 長井 典子[1], 池田 麻衣子[2] （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性低身長の為、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しなかった。【結論】 Fontan術後患者への GHの投与は慎重に行うべきである。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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[1,2], 朝海 廣子[2], 浦田 晋[2], 白神 一博[2], 進藤 考洋[2], 平田 陽一郎[2], 松井 彦郎[2], 高岡 哲弘[3], 平田 康孝[3], 犬塚 亮[3] （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阻害楽、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[1], 児玉 祥彦[1], 寺師 英子[1], 倉岡 彩子[1], 石川 友一[1], 佐川 浩一[1], 石川 司朗[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）
Keywords: 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)及び鋳型気管支炎(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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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鋳型の排出を認め 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た。

(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）

Keywords: Plastic bronchitis, Fontan, ステロイド

【背景】 Plastic bronchitis（ PB）は、鋳型気管支粘液栓（ 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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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[1], 長谷山 圭司[1], 八田 英一郎[2] （1.手稲渓仁会病院 小児循環器科, 2.手稲渓仁会病院 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[1], 浦山 耕太郎[1], 杉野 充伸[1], 新田 哲也[1], 山田 和紀[2] （1.あかね会土谷総合病院 小児科, 2.あかね会土谷総合病院 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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[1], 長谷山 圭司[1], 八田 英一郎[2] （1.手稲渓仁会病院 小児循環器科, 2.手稲渓仁会病院 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７ s）、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 retrospectiveに比較検討した。対象年齢は平均18.8±10.3歳（5歳から48歳）、Fontan術後平均11.0±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±6.9/μl（異常値割合：38%）、γ-GTP 71.6±42.7 U/l(70%)、 LAP 82.8±21.1 U/l(51%)などで多く、 Forn index 2.5±3.2、 APRI 0.42±0.15、 FIB-4 0.68±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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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≧100UI/Lを GGT上昇（ GGT↑群：51人）と定義し、 GGT↑に関与する因子を求めた。【結果】 GGT↑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↑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↑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↑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≧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≦1.7 L/min/m2、心室駆出率≦38%、心室拡張末期容積≧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≧72%、肺動脈楔入圧≧9mmHg、下大静脈圧≧15mmHg、房室弁逆流 II度以上であった。これら全11因子による GGT≧100UI/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↑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≧100UI/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±4.1, 10.4±3.3, 11.0±2.3 NS) RPA mean(10.0±2.3, 10.8±3.4, 10.5±2.3 NS), LPAW(5.2±2.0, 6.4±3.5, 6.6±2.4 NS), RPAW(5.2±2.1, 6.7±4.3, 7.2±2.3 p＜0.05), Rp(1.8±1.0, 1.8±0.6, 1.9±1.0 NS) Qs(3.4±0.8, 3.3±0.5, 3.1±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±3.1：20.5±6.5 NS) peakVO2(26.5±5.2：27.4±6.4 ＮＳ)。呼吸機能検査は VC%N(DP-群：DP+群=78.3±15.8：65.8±2.6 p＜0.05) FVC%N(73.9±16.7：73.3±2.3 ＮＳ)、一秒率（86.4±9.4：93.6±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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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[1], 浦山 耕太郎[1], 杉野 充伸[1], 新田 哲也[1], 山田 和紀[2] （1.あかね会土谷総合病院 小児科, 2.あかね会土谷総合病院 心臓血管外科）

Keywords: 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±11.6ヶ月、体重5.4±2.9kg。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±5.6日、排液中 TG446.6±487.8mg/dl、単核球比率(L)83.8±18.6%、最大排液量(V)20.4±11.1ml/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±0.29μg/kg/H、最大1.81±2.00μg/kg/H、期間16.9±9.0日、 E開始量0.19±0.11mg/kg/H、最大0.27±0.12mg/kg/H、期間12.2±7.6日、 P開始量1.39±0.42mg/kg/日、期間16.8±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±5.8日、最終選択薬投与開始後5.9±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 TG407.1±469.5：508.6±692.3(ns)、 L74.7±21.7：96.5±3.1($p<0.05$)、 V19.1±13.1：20.4±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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 上桝 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[1,2], 本田 啓[2], 八浪 浩一[2], 中村 紳二[2], 深江 宏治[3] （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[1], 馬場 志郎[1], 松田 浩一[1], 吉永 大介[1], 平田 拓也[1], 岡本 晋弥[2], 岡島 英明[2], 西小森 隆太[1] （1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 肝胆膵・移植外科）

[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[1], 前田 佳真[1], 新宅 洋[2], 菅原 江美子[2], 山口 洋平[1], 櫻井 牧人[1], 西口 康介[3], 植田 初江[4], 土井 庄三郎[1] （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[1], 岩本 洋一[1], 増谷 聡[1], 先崎 秀明[1,2] （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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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, 上桝 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・ m2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・ m2と改善は得られず、 PGI2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、 fT4 4.78ng/dLと甲状腺機能亢進症を認めた。 TRAb 2.4IU/L(＞2.0)、 TSAb 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[1,2], 本田 啓[2], 八浪 浩一[2], 中村 紳二[2], 深江 宏治[3] （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）

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。 SpO2 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 自然経膣分娩にて出生。出生直後より酸素投与下にて SpO2 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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[1], 馬場 志郎[1], 松田 浩一[1], 吉永 大介[1], 平田 拓也[1], 岡本 晋弥[2], 岡島 英明[2], 西小森 隆太[1] （1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 肝胆膵・移植外科）
Keywords: 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[1], 前田 佳真[1], 新宅 洋[2], 菅原 江美子[2], 山口 洋平[1], 櫻井 牧人[1], 西口 康介[3], 植田 初江[4], 土井 庄三郎[1] （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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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[1], 岩本 洋一[1], 増谷 聡[1], 先崎 秀明[1,2] （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 PGI2誘導体製剤・ 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 PGI2にはやや弱いが動脈管(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 PGI2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 SpO2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, TRδP=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, TRδP=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、 PGI2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】 PGI2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 PGI2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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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[1], 兒玉 祥彦[2], 瓜生 佳世[1], 石川 友一[2], 中村 真[2], 佐川 浩一[2], 石川 司朗[2] （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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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[1], 兒玉 祥彦[2], 瓜生 佳世[1], 石川 友一[2], 中村 真[2], 佐川 浩一[2], 石川 司朗[2] （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±SD)】年齢(歳)13.1±3.4:13.7±3.6、性別(男性)(%)63.5:68.9、 Peak VO_2(ml/kg/min)32.3±6.4:37.4±8.4($p<0.001$)、運動負荷時最高心拍数(bpm)168.1±17.7:174.1±14.6、 MRIによる体心室 EF(%)52.4±7.0:60±7.4、安静時一回換気量(ml/BSA)325.9±59.3:320.8±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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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 207.7ms2 vs. 99.3ms2、 LF 701.1ms2 vs. 404.0ms2、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、水滞所見、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）、 BMI16.4±2.2、 p=0.06、 ODテスト陽性 14/17（82%）、水滞所見あり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） BMI18.1±2.4、 ODテスト陽性17/18（94%）、水滞所見あり 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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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[1], 西田 公一[1], 浅田 聡[2], 山岸 正明[3], 近藤 博章[4], 石原 靖紀[4], 稲井 慶[5] （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, 櫨木 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[1,2], 中野 威史[1,2], 新野 亮治[6], 石田 也寸志[1], 城賀本 敏宏[2], 檜垣 高史[2], 石井 榮一[2], 石戸谷 浩[4], 高木 太郎[3,5], 本多 伸光[3] （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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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[1], 西田 公一[1], 浅田 聡[2], 山岸 正明[3], 近藤 博章[4], 石原 靖紀[4], 稲井 慶[5] （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、電気的除細動でまもなく復帰。 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, 櫨木 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、正常経腟分娩、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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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[1,2], 中野 威史[1,2], 新野 亮治[6], 石田 也寸志[1], 城賀本 敏宏[2], 檜垣 高史[2], 石井 榮一[2], 石戸谷 浩[4], 高木 太郎[3,5], 本多 伸光[3] （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が、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し、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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。右総頚動脈、左総頚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、左総頚動脈、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たし、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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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[1], 岸本 慎太郎[1,2], 鍵山 慶之[1], 籠手田 雄介[1], 須田 憲治[1] （1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大分こども病院 小児科）

[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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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病日に頚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/μl、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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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[1], 岸本 慎太郎[1,2], 鍵山 慶之[1], 籠手田 雄介[1], 須田 憲治[1] （1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大分こども病院 小児科）
Keywords: 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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、そしてを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いれ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/m2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.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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[1], 富田 英[1], 山口 英貴[1], 佐々木 赳[1], 伊吹 圭二郎[1], 藤井 隆成[1], 樽井 俊[1], 宮原 義典[1], 石野 幸三[1], 曽我 恭司[2] （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[1], 宗内 淳[1], 川口 直樹[1], 白水 優光[1], 岡田 清吾[1], 飯田 千晶[1], 渡邉 まみ江[1], 城尾 邦隆[1], 落合 由恵[2] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

[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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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ぼしい症例であった。 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[1], 富田 英[1], 山口 英貴[1], 佐々木 赳[1], 伊吹 圭二郎[1], 藤井 隆成[1], 樽井 俊[1], 宮原 義典[1], 石野 幸三[1], 曽我 恭司[2] （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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）

Keywords: カテーテル治療, チアノーゼ, シャント

【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SpO2が60%まで低下し、シャント狭窄にたいして PTA(3.5mm)を施行した。一時的に SpO2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SpO2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 SpO2が70%に低下し、 BTS閉塞に対し PTA(4mm)を施行、 SpO2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 SpO2が酸素投与下で70%となり、造影 CTでシャント閉塞が疑われた。 PTA(3mm)を施行し、 SpO2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、 SpO2の上昇がみられ、次回手術へ到達することができた。シャント閉塞が生命に関わる SpO2低下を引き起こしている場合、シャントへの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[1], 宗内 淳[1], 川口 直樹[1], 白水 優光[1], 岡田 清吾[1], 飯田 千晶[1], 渡邉 まみ江[1], 城尾 邦隆[1], 落合 由恵[2]（1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

Keywords: 経皮的肺動脈弁バルーン拡大術, 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り、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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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、ウエ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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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±1.5)、最大径6.3mm(±1.6mm)、バルーン径9.2mm(±2.0mm)、バルーン径/最小径276%(±110%)、バルーン径/最大径150%(±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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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[1], 富田 英[2], 簇 義仁[2], 藤井 隆成[2], 伊吹 圭二郎[2], 佐々木 赳[2], 山口 英貴[2], 清水 武[3] （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[1,2], 宗内 淳[1], 渡辺 まみ江[1], 杉谷 雄一郎[1], 岡田 清吾[1], 白水 優光[1], 川口 直樹[1], 城尾 邦隆[1]（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[1,2], 鎌田 政博[1], 中川 直美[1], 石口 由希子[1], 森藤 祐次[1], 岡本 健吾[1] （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[1], 荒井 篤[1], 伊藤 由作[1], 大岩 香梨[1], 本倉 浩嗣[1], 伊藤 由依[1], 帆足 孝也[2], 北野 正尚[3], 渡辺 健[1] （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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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[1], 富田 英[2], 簇 義仁[2], 藤井 隆成[2], 伊吹 圭二郎[2], 佐々木 赳[2], 山口 英貴[2], 清水 武[3] （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たす。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[1,2], 宗内 淳[1], 渡辺 まみ江[1], 杉谷 雄一郎[1], 岡田 清吾[1], 白水 優光[1], 川口 直樹[1], 城尾 邦隆[1] （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_2 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 $LipoPGE_1$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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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&reg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）の一期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[1,2], 鎌田 政博[1], 中川 直美[1], 石口 由希子[1], 森藤 祐次[1], 岡本 健吾[1] （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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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[1], 荒井 篤[1], 伊藤 由作[1], 大岩 香梨[1], 本倉 浩嗣[1], 伊藤 由依[1], 帆足 孝也[2], 北野 正尚[3], 渡辺 健[1] （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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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[1], 鈴木 隆佑[2], 水野 直和[2], 松田 純[2], 吉敷 香菜子[1], 小林 匠[1], 石井 卓[1], 浜道 裕二[1], 上田 知実[1], 矢崎 諭[1], 嘉川 忠博[1] （1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 放射線科）

[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[1], 戸田 孝子[1], 河野 洋介[1], 喜瀬 広亮[1], 杉田 完爾[1], 鈴木 淳子[2] （1.山梨大学 医学部 小児科, 2.八重洲クリニック）

[P56-04] 先天性心疾患おける心臓 MRIカテーテル法による PVRの測定

○大山 伸雄[1,2] （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）

[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[1], 鈴木 淳子[2], 上田 秀明[3], 麻生 俊英[4] （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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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[1], 鈴木 隆佑[2], 水野 直和[2], 松田 純[2], 吉敷 香菜子[1], 小林 匠[1], 石井 卓[1], 浜道 裕二[1], 上田 知実[1], 矢崎 諭[1], 嘉川 忠博[1] （1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 放射線科）

Keywords: 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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[1], 戸田 孝子[1], 河野 洋介[1], 喜瀬 広亮[1], 杉田 完爾[1], 鈴木 淳子[2] （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)。プロトコールは 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による心筋梗塞巣の評価を行った。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ーである。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

[P56-04] 先天性心疾患おける心臓 MRIカテーテル法による PVRの測定

○大山 伸雄[1,2] （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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【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 Remifentanil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[1], 鈴木 淳子[2], 上田 秀明[3], 麻生 俊英[4] （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】 ASD２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”発生は無かった。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。【考案】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無かった。【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無かった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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[1,2], 大島 康徳[1,2], 森 啓充[1], 江竜 喜彦[1,2], 森鼻 栄治[2], 河井 悟[1], 安田 和志[1] （1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科）

[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[1,2], 新居 正基[3], 石垣 瑞彦[3], 元野 憲作[1], 濱本 奈央[1], 佐藤 慶介[3], 芳本 潤[3], 金 成海[3], 満下 紀恵[3], 大崎 真樹[1], 田中 靖彦[3] （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[1], 桑原 尚志[2] （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－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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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[1,2], 大島 康徳[1,2], 森 啓充[1], 江竜 喜彦[1,2], 森鼻 栄治[2], 河井 悟[1], 安田 和志[1] （1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科）

Keywords: 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[1,2], 新居 正基[3], 石垣 瑞彦[3], 元野 憲作[1], 濱本 奈央[1], 佐藤 慶介[3], 芳本 潤[3], 金 成海[3], 満下 紀恵[3], 大崎 真樹[1], 田中 靖彦[3] （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: 心室収穫欠損, 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】 fMRは全て A2-3からの後方 jet． N群と比較して M群では，女児(N:36%,M:86%,p＜0.01)が有意に多

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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/m2[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[1], 桑原 尚志[2] （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と考えられる。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±1.2週(平均±標準偏差、以下同じ)、出生体重2981±301g、出生身長48.2±1.9cm]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用手的にトレースした。容積は Area Length法により求めた。測定時齢は、46.1±23.7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±0.74 mL/m2、0.439±0.049 mL/kgであった。男児では、それぞれ6.38±0.74 mL/m2、0.446±0.049 mL/kgであり、女児では、それぞれ6.12±0.72 mL/m2、0.432±0.048 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】正常小児の左室のおける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±2.3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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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±2.7%、2D-GLS:-25.5±2.4%(r=0.26,p＜0.05)； LS: 4CV:-25.4±3.4%(r=0.24); 2CV:-24.7±3.7(r=0.22); LAX:-23.8±3.8(r=0.10)(p＜0.05)。3D-GCS: 28.2±2.7% ; 2D-GCS: 28.2±8.0%(r=0.06,p=0.95); CS: B: 28.3±4.9%(r=0.19); M: 29.2±4.6%(r=0.02); A: 27.8±5.8%(r=0.22)(p=0.41) 【考察】 GLSは２ Dと３ D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３ D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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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[1], 吉積 功[1], 鵜垣 伸也[1], 片岡 功一[2], 岡 健介[2], 松原 大輔[2], 古井 貞浩[2], 鈴木 峻[2] （1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 循環器小児科）

[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[1], 藤田 修平[1], 畑崎 喜芳[1], 谷 一宏[2], 村田 明[2], 斎藤 剛克[3], 太田 邦雄[3] （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[1], 三島 晃[1], 高橋 巴久[1], 中井 洋佑[1], 松前 秀和[1], 神谷 信次[1], 野村 則和[1], 須田 久雄[1], 小山 智史[2], 篠原 務[2], 鈴木 一孝[2] （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[1], 岡田 典隆[1], 村山 弘臣[1], 江竜 喜彦[2,3], 大島 康徳[2,3], 森 啓充[2], 鬼頭 真知子[2,3], 森鼻 栄治[3], 河井 悟[2], 安田 和志[2] （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[1], 山本 隆平[1], 園部 藍子[1], 加藤 秀之[1], 松原 宗明[1], 石川 伸行[2], 野崎 良寛[2], 加藤 愛章[2], 高橋 実穂[2], 堀米 仁志[2], 平松 祐司[1] （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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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[1], 吉積 功[1], 鵜垣 伸也[1], 片岡 功一[2], 岡 健介[2], 松原 大輔[2], 古井 貞浩[2], 鈴木 峻[2] （1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 循環器小児科）

Keywords: 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[1], 藤田 修平[1], 畑崎 喜芳[1], 谷 一宏[2], 村田 明[2], 斎藤 剛克[3], 太田 邦雄[3] （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±2.24 cm、2960±409 gであり、 Brock手術施行日齢は3.0±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±1.0 vs. -1.1±1.2: p=0.16）にあったが、三尖弁弁輪径の絶対値（10.8±0.4 mm vs. 12.25±1.6 mm: p=0.35）、 Brock術前の TRPG（118±10 mmHg vs. 101±20 mmHg: p=0.24）、MV/TV比（1.2±0.3 vs. 1.0±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った群に比して、肺動脈弁弁輪径の Z scoreが小さい傾向（-3±0 vs. -1.8±1.3: p=0.37）にあったが、肺動脈弁弁輪径の絶対値（5.8±0 vs. 6.3±1.3: p=0.65）と Brock術前の PRPG（56±0

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

vs. 69±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: シャント, 動脈管依存, 手術

【背景】体肺シャント術(SPS)の成績は良好とはいえず,特に動脈管依存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±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,シャ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,シャント不全）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±67日,体重は4.0±1.3kg,単心室症例は18例だった.シャントサイズは3.8±0.3mm,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±11ヵ月でカテーテル検査が行われ,術前後の PA indexは194±88,381±234だった.手術死亡は0例で,遠隔死亡は6例,シャント不全は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),シャ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±44日:116±81日,p=0.014),体重が低かった(3.6±0.7kg:4.8±1.6kg,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.動脈管依存例は非依存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[1], 三島 晃[1], 高橋 巴久[1], 中井 洋佑[1], 松前 秀和[1], 神谷 信次[1], 野村 則和[1], 須田 久雄[1], 小山 智史[2], 篠原 務[2], 鈴木 一孝[2] （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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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った。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[1], 岡田 典隆[1], 村山 弘臣[1], 江竜 喜彦[2,3], 大島 康徳[2,3], 森 啓充[2], 鬼頭 真知子[2,3], 森鼻 栄治[3], 河井 悟[2], 安田 和志[2] （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_2 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[1], 山本 隆平[1], 園部 藍子[1], 加藤 秀之[1], 松原 宗明[1], 石川 伸行[2], 野崎 良寛[2], 加藤 愛章[2], 高橋 実穂[2], 堀米 仁志[2], 平松 祐司[1] （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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

○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）

[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[1], 小澤 司[1], 中山 智孝[2], 松裏 裕行[2], 与田 仁志[3], 川田 幸太[1], 原 真範[1], 益原 大志[1], 藤井 毅郎[1], 塩野 則次[1], 渡邉 善則[1] （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[1], 新井 修平[1], 石井 陽一郎[1], 関 満[1], 池田 健太郎[1], 下山 伸哉[1], 林 秀憲[2], 友保 貴博[2], 岡 徳彦[2], 宮本 隆司[3], 小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.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[1], 盤井 成光[1], 久呉 洋介[1], 長谷川 然[1], 萱谷 太[2], 高橋 邦彦[2], 青木 寿明[2], 川田 博昭[1] （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[1], 佐々木 孝[1], 功刀 しのぶ[2], 橋本 佳亮[3], 橋本 康司[3], 深澤 隆治[3], 清水 章[2], 新田 隆[1] （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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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、ステロイドパルスを術後投与した。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[1], 小澤 司[1], 中山 智孝[2], 松裏 裕行[2], 与田 仁志[3], 川田 幸太[1], 原 真範[1], 益原 大志[1], 藤井 毅郎[1], 塩野 則次[1], 渡邉 善則[1] （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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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た孤発性僧帽弁閉鎖不全症の一例

○浅見 雄司[1], 新井 修平[1], 石井 陽一郎[1], 関 満[1], 池田 健太郎[1], 下山 伸哉[1], 林 秀憲[2], 友保 貴博[2], 岡 徳彦[2], 宮本 隆司[3], 小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.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ヵ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(commissure 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ると考えた。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いている。 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[1], 盤井 成光[1], 久呉 洋介[1], 長谷川 然[1], 萱谷 太[2], 高橋 邦彦[2], 青木 寿明[2], 川田 博昭[1] （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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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, 遠隔死亡ともになかった．
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^2/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[1], 佐々木 孝[1], 功刀 しのぶ[2], 橋本 佳亮[3], 橋本 康司[3], 深澤 隆治[3], 清水 章[2], 新田 隆[1] （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】我々の調べうる限り、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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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[1], 佐々木 孝[1], 橋本 佳亮[2], 橋本 康司[2], 深澤 隆治[2], 新田 隆[1] （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[1], 宮地 鑑[2], 宮本 隆司[1], 友保 貴博[1], 林 秀憲[1], 小林 富男[3] （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[1], 藤本 欣史[1], 中嶋 滋記[2], 安田 謙二[2], 織田 禎二[1] （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[1], 岡田 典隆[1], 大河 秀行[1], 安田 和志[2], 河井 悟[2], 森鼻 栄治[3], 森 啓充[2], 江竜 喜彦[2], 鬼頭 真知子[3], 大島 康徳[2] （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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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[1], 佐々木 孝[1], 橋本 佳亮[2], 橋本 康司[2], 深澤 隆治[2], 新田 隆[1] （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（うち心房中隔欠損症合併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[1], 宮地 鑑[2], 宮本 隆司[1], 友保 貴博[1], 林 秀憲[1], 小林 富男[3] （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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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[1], 藤本 欣史[1], 中嶋 滋記[2], 安田 謙二[2], 織田 禎二[1] （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 b r anch 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にかけてグルター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[1], 岡田 典隆[1], 大河 秀行[1], 安田 和志[2], 河井 悟[2], 森鼻 栄治[3], 森 啓充[2], 江竜 喜彦[2], 鬼頭 真知子[3], 大島 康徳[2] （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，導管が心蔵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－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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

中6例（75%）で一期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，多くの症例で一期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．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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[1], 宗内 淳[1], 渡邉 まみ江[1], 杉谷 雄一郎[1], 飯田 千晶[1], 白水 優光[1], 川口 直樹[1], 古野 渉[2], 上村 哲郎[2] （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[1], 大橋 直樹[1], 吉田 修一朗[1], 加藤 温子[1], 大森 大輔[1], 吉井 公浩[1], 佐藤 純[1], 武田 紹[1], 櫻井 一[2], 野中 利通[2], 櫻井 寛久[2] （1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科）

[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[1], 浜田 優季[1], 蓮把 朋之[1], 森内 浩幸[1], 佐川 浩一[2], 石川 司朗[2], 中野 俊秀[3], 角 秀秋[3] （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[1], 長友 雄作[1], 永田 弾[1], 松岡 良平[1], 江口 祥美[1], 村岡 衛[1], 福岡 将治[1], 鵜池 清[1], 平田 悠一郎[1], 帯刀 英樹[2], 大賀 正一[1] （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[1], 吉井 公浩[1], 大森 大輔[1], 加藤 温子[1], 吉田 修一朗[1], 武田 紹[1], 西川 浩[1], 大橋 直樹[1], 櫻井 寛久[2], 野中 利通[2], 櫻井 一[2] （1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科）

[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[1], 桑田 聖子[1], 高梨 学[1], 北川 篤史[1], 木村 純人[1], 石井 正浩[1], 増谷 聡[2], 先崎 秀明[1] （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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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[1], 宗内 淳[1], 渡邉 まみ江[1], 杉谷 雄一郎[1], 飯田 千晶[1], 白水 優光[1], 川口 直樹[1], 古野 渉[2], 上村 哲郎[2] （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^2， PAI 241mm^2/m^2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―膵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[1], 大橋 直樹[1], 吉田 修一朗[1], 加藤 温子[1], 大森 大輔[1], 吉井 公浩[1], 佐藤 純[1], 武田 紹[1], 櫻井 一[2], 野中 利通[2], 櫻井 寛久[2] （1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科）

Keywords: 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、経腟分娩。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、経腟分娩。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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 RVDCC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[1], 浜田 優季[1], 蓮把 朋之[1], 森内 浩幸[1], 佐川 浩一[2], 石川 司朗[2], 中野 俊秀[3], 角 秀秋[3] （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 desease

【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[1], 長友 雄作[1], 永田 弾[1], 松岡 良平[1], 江口 祥美[1], 村岡 衛[1], 福岡 将治[1], 鵜池 清[1], 平田 悠一郎[1], 帯刀 英樹[2], 大賀 正一[1] （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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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[1], 吉井 公浩[1], 大森 大輔[1], 加藤 温子[1], 吉田 修一朗[1], 武田 紹[1], 西川 浩[1], 大橋 直樹[1], 櫻井 寛久[2], 野中 利通[2], 櫻井 一[2] （1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科）
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[1], 桑田 聖子[1], 高梨 学[1], 北川 篤史[1], 木村 純人[1], 石井 正浩[1], 増谷 聡[2], 先崎 秀明[1] （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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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枢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±1.5U・ m2が遠隔期検査において4.4±1.7 U・ m2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枢-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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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] 冠静脈洞憩室頚部に副伝導路を認めた WPW症候群の一例

○青木 晴香[1], 渡辺 重朗[1], 正本 雅斗[1], 中野 裕介[1], 鉾碕 竜範[1], 岩本 眞理[2] （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[1], 福永 英生[1], 田淵 晴名[2], 関田 学[2], 松井 こと子[1], 原田 真菜[1], 古川 岳史[1], 高橋 健[1], 稀代 雅彦[1], 清水 俊明[1] （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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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] 冠静脈洞憩室頚部に副伝導路を認めた WPW症候群の一例

○青木 晴香[1], 渡辺 重朗[1], 正本 雅斗[1], 中野 裕介[1], 鉾碕 竜範[1], 岩本 眞理[2] （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、冠静脈洞憩室頚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】冠静脈洞憩室の頚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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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[1], 福永 英生[1], 田淵 晴名[2], 関田 学[2], 松井 こと子[1], 原田 真菜[1], 古川 岳史[1], 高橋 健[1], 稀代 雅彦[1], 清水 俊明[1]
（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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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たした1例

○荒井 篤[1], 伊藤 由作[1], 大岩 香梨[1], 鍋山 千恵[1], 加藤 健太郎[1], 本倉 浩嗣[1], 伊藤 由依[1], 福山 緑[2], 坂口 平馬[2], 渡辺 健[1] （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[1], 三浦 文武[1], 山本 洋平[1], 大谷 勝記[1], 高橋 徹[2] （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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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たした1例

○荒井 篤[1], 伊藤 由作[1], 大岩 香梨[1], 鍋山 千恵[1], 加藤 健太郎[1], 本倉 浩嗣[1], 伊藤 由依[1], 福山 緑[2], 坂口 平馬[2], 渡辺 健[1]
（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日に誘発経膣分娩で女児を娩出。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の水分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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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[1], 三浦 文武[1], 山本 洋平[1], 大谷 勝記[1], 高橋 徹[2] （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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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[1], 倉岡 彩子[2], 兒玉 祥彦[2], 石川 友一[2], 中村 真[2], 佐川 浩一[2], 石川 司郎[2] （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[1,2], 河内 文江[1], 伊藤 怜司[1], 南澤 享[1], 藤原 優子[1], 小川 潔[1] （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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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[1], 倉岡 彩子[2], 兒玉 祥彦[2], 石川 友一[2], 中村 真[2], 佐川 浩一[2], 石川 司郎[2] （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ー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[1,2], 河内 文江[1], 伊藤 怜司[1], 南澤 享[1], 藤原 優子[1], 小川 潔[1] （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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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±4.2（11-30） mmHg、 RV1 0.69±0.34、|SV1| 1.17±0.46、|TV1| 0.33±0.13、RV1-|SV1| -0.49±0.40、 RV1+|TV1| 1.01±0.37、 RV1/|SV1| 0.63±0.29、 RV1/|TV1| 2.34±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が、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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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 I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±3.8歳）と健常児群(N)15例（男8例、年齢中央値12.0±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±13.5 vs 26.2±13.0ms, p=0.018, QTcD(B): 50.3±15.5 vs 27.9±11.6ms, p=0.026, QTc(F): 48.9±14.8 vs 27.4±11.9ms, p=0.032）。 CVRRは0.051±0.006 vs 0.056±0.026, p=0.57であり、%RR50は39.1±16.4 vs 36.7±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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

○田邉 さおり[1], 小田切 徹州[2], 安孫子 雅之[2], 鈴木 康太[2], 粟野 裕貴[1,2] （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[1], 島袋 篤哉[1], 塚原 正之[1], 竹蓋 清高[1], 佐藤 誠一[1], 中矢代 真美[1], 赤繁 徹[2], 渕上 泰[2], 西岡 雅彦[2], 長田 信洋[2] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科）

[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[1], 永田 弾[1], 坂本 一郎[2], 帯刀 英樹[3], 村岡 衛[1], 福岡 将治[1], 長友 雄作[1], 平田 悠一郎[1], 塩瀬 明[3], 筒井 裕之[2], 大賀 正一[1] （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[1], 中嶋 滋記[1], 城 麻衣子[2], 藤本 欣史[2] （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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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

○田邉 さおり[1], 小田切 徹州[2], 安孫子 雅之[2], 鈴木 康太[2], 粟野 裕貴[1,2] （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[1], 島袋 篤哉[1], 塚原 正之[1], 竹蓋 清高[1], 佐藤 誠一[1], 中矢代 真美[1], 赤繁 徹[2], 渕上 泰[2], 西岡 雅彦[2], 長田 信洋[2] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科）

Keywords: 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性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(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[1], 永田 弾[1], 坂本 一郎[2], 帯刀 英樹[3], 村岡 衛[1], 福岡 将治[1], 長友 雄作[1], 平田 悠一郎[1], 塩瀬 明[3], 筒井 裕之[2], 大賀 正一[1] （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気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[1], 中嶋 滋記[1], 城 麻衣子[2], 藤本 欣史[2] （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、退院当日より腹部疝痛あり、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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

嚢穿孔、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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery