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

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