

Fri. Jul 6, 2018

第1会場

特別講演

特別講演2 (II-SL02)

座長:富田 英 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患セン
ター)

2:10 PM - 2:50 PM 第1会場 (メインホール)

[II-SL02-01]

○筒井 宣政 (株式会社東海メディカルプロダクツ)

Fri. Jul 6, 2018

第1会場

総会・表彰式

総会・表彰式（ II-GA）

1:00 PM - 2:00 PM 第1会場（メインホール）

[II-GA-01]

Fri. Jul 6, 2018

第4会場

教育講演

教育講演3 (II-EL03)

座長: 富田 英 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

3:00 PM - 4:00 PM 第4会場 (303)

[II-EL03-01] 圧と長さと時間から診た先天性心疾患の身体
所見

○新垣 義夫 (倉敷中央病院 小児科)

[II-EL03-02] Bモードで先天性心疾患を見る

○富松 宏文 (東京女子医科大学心臓病センター
循環器小児科)

Fri. Jul 6, 2018

第2会場

海外招請講演

海外招請講演3 (II-IL03)

International Medical Contribution Platform

座長:石野 幸三 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

10:10 AM - 10:50 AM 第2会場 (301)

[II-IL03-01] International Medical Contribution

Platform

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

海外招請講演

海外招請講演4 (II-IL04)

座長:坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

3:00 PM - 3:40 PM 第2会場 (301)

[II-IL04-01] TBA

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

海外招請講演

海外招請講演5 (II-IL05)

Cutting edge of pediatric heart intervention, PVI
and VSD closure

座長:杉山 央 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

3:50 PM - 4:30 PM 第2会場 (301)

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

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

Fri. Jul 6, 2018

第2会場

AEPC-JSPCCS Joint Symposium

AEPC-JSPCCS Joint Symposium (II-AEPCJS)

Congenitally corrected TGA

座長:坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院心臓血管外科)

座長:Gurleen Sharland (Evelina Children's Hospital)

8:40 AM - 10:10 AM 第2会場 (301)

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

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

[II-AEPCJS-02] TBA

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

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

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

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

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

Fri. Jul 6, 2018

第2会場

JCC-JSPCCS Joint Symposium

JCC-JSPCCS Joint Symposium (II-JCCJS)

成人と小児のカテーテル治療最前線

座長:富田 英 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

座長:原 英彦 (東邦大学医療センター大橋病院 循環器内科)

4:40 PM - 6:10 PM 第2会場 (301)

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

○金 成海 (静岡県立こども病院 循環器科)

[II-JCCJS-02] Amplatzer Familyの適応外使用

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

[II-JCCJS-03] 大血管及び末梢血管に対する血管内治療の現状

○飯田 修 (関西労災病院 循環器内科)

[II-JCCJS-04] 成人と小児のカテーテル治療最前線

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

Fri. Jul 6, 2018

第1会場

シンポジウム

シンポジウム6 (II-S06)

現在の術式の問題点

座長:笠原 真悟 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

座長:佐々木 孝 (日本医科大学付属病院 心臓血管外科)

8:40 AM - 10:10 AM 第1会場 (メインホール)

[II-S06-01] Norwood手術の問題点: 大動脈縮窄と肺動脈狭窄

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

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

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

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

○中野 俊秀 (福岡市立こども病院心臓血管外科)

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

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

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

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

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

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

シンポジウム

シンポジウム7 (II-S07)

先天性心疾患における重症心不全治療

座長:市川 肇 (国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

座長:小垣 滋豊 (大阪急性期・総合医療センター 小児科)

10:30 AM - 12:00 PM 第1会場 (メインホール)

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

○Yih-Shang CHEN (National Taiwan University Hospital)

[II-S07-02] 先天性心疾患の心臓移植の現状

○石戸 美妃子 (東京女子医科大学 循環器小児科)

[II-S07-03] 先天性心疾患に対する重症心不全治療-機械的補助循環

○平田 康隆 (東京大学医学部附属病院心臓外科)

[II-S07-04] 先天性心疾患患者に対する重症心不全外科治療

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

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

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

[II-S07-06] 心臓移植医療における心理社会的支援の重要性と意義

○田村 まどか (国立循環器病研究センター 移植医療部)

第3会場

シンポジウム

シンポジウム8 (II-S08)

妊娠ハイリスク疾患における可能性と限界、妊娠前カウンセリングの有用性

座長:神谷 千津子 (国立循環器病研究センター 周産期・婦人科)

座長:川副 泰隆 (千葉県循環器病センター 小児科・成人先天性心疾患診療部)

4:40 PM - 6:10 PM 第3会場 (302)

[II-S08-01] 心疾患合併妊娠と妊娠前カウンセリング 現状と重要性

○吉松 淳 (国立循環器病研究センター 周産期・婦人科)

[II-S08-02] 先天性心疾患を持つ肺高血圧症と妊娠出産

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

究センター, 3.杏林大学, 4.三重大学)

[II-S08-03] ファロー四徴修復術後と妊娠・出産

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

[II-S08-04] Fontan術後の妊娠

○篠原 徳子 (東京女子医科大学循環器小児科)

[II-S08-05] 機械弁置換術後の妊娠

○赤木 禎治, 杜 徳尚 (岡山大学病院 循環器内科)

第4会場

シンポジウム

シンポジウム9 (II-S09)

肺高血圧ガイドラインの解説と今後の課題

座長:土井 庄三郎 (東京医科歯科大学大学院 小児周産期地域医療学)

座長:中山 智孝 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

8:40 AM - 10:10 AM 第4会場 (303)

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

○三谷 義英 (三重大学大学院医学系研究科 小児科学)

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

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

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

○土井 庄三郎 (東京医科歯科大学大学院 小児周産期地域医療学)

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

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

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

○田村 雄一 (国際医療福祉大学医学部循環器内科)

第5会場

シンポジウム

シンポジウム10 (II-S10)

Taped Case2

座長:阿部 忠朗 (新潟市民病院 小児科)

座長:大木 寛生 (東京都立小児総合医療センター 循環器科)

コメンテーター:赤木 禎治 (岡山大学病院 循環器内科)

コメンテーター:大月 審一 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 小児医科学 小児循環器科)

コメンテーター:金 成海 (静岡県立こども病院 循環器科)

8:40 AM - 10:10 AM 第5会場 (304)

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

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

[II-S10-02] 上大静脈症候群に対するステント留置術

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

[II-S10-03] CP Stent留置術

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

シンポジウム

シンポジウム11 (II-S11)

小児循環器疾患の基礎研究から臨床への応用

座長:山岸 敬幸 (慶應義塾大学医学部 小児科)

座長:横山 詩子 (横浜市立大学医学部 循環制御医学)

3:00 PM - 4:30 PM 第5会場 (304)

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

○佐田 政隆 (徳島大学大学院 医歯薬学研究部 循環器内科学分野)

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

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

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

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

[II-S11-04] 動脈管閉鎖における内皮機能の役割

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

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

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

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

Fri. Jul 6, 2018

第6会場

ミニシンポジウム（多領域専門職部門）

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

座長:長嶋 光樹（東京女子医科大学 心臓血管外科）

座長:南 茂（大阪大学医学部附属病院 医療技術部臨床工学部門）

4:40 PM - 5:40 PM 第6会場 (411+412)

[II-MIS01-01] 先天性心疾患例における ECMO管理の検討

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

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

○櫻井 善光（東京大学医学部附属病院 PICU）

[II-MIS01-03] 小児 ECMOの回路交換

○加藤 篤志（東京女子医科大学病院）

Fri. Jul 6, 2018

第1会場

パネルディスカッション

パネルディスカッション3 (II-PD03)

この症例をどうするか? : 診断へのアプローチ

座長: 瀧間 浄宏 (長野県立こども病院 循環器小児科)

座長: 豊野 学朋 (秋田大学大学院医学系研究科 医学専攻 機能展開医学系 小児科学講座)

コメンテーター: 石川 友一 (福岡市立こども病院 循環器センター循環器科)

コメンテーター: 稲井 慶 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

コメンテーター: 森 善樹 (北里大学メディカルセンター 小児科)

3:00 PM - 4:30 PM 第1会場 (メインホール)

[II-PD03-01] 心臓 MRI が Qp/Qs の評価に有用であった大動脈二尖弁を合併した肺動脈閉鎖症兼正常心室中隔の1例

○豊村 大亮, 石川 友一 (福岡市立こども病院)

[II-PD03-02] 心空間非同期を呈した僧帽弁閉鎖、両大血管右室起始症、総動脈幹遺残、左室低形成の低出生体重児に対する治療戦略

○前澤 身江子¹, 瀧間 浄宏¹, 沼田 隆佑¹, 米原 恒介¹, 大日方 春香¹, 田中 登¹, 武井 黄太¹, 米山 文弥², 岡村 達², 安河内 聡¹ (1. 長野県立こども病院 循環器小児科, 2. 長野県立こども病院 心臓血管外科)

[II-PD03-03] 新生児右側相同心に伴う狭窄性下心臓型総肺静脈還流異常の3DCT形態評価: Draining vein stentingへ向けて

○仲岡 英幸, 北野 正尚, 藤本 一途, 白石 公, 黒崎 健一 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

[II-PD03-04] 非典型臨床像のため、冠攣縮薬物誘発試験を行い確定診断に至った冠攣縮性狭心症の12歳女児例

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

[II-PD03-05] aortocoronary atresiaを合併した PA with VSD, hypo RV, 三尖弁構造異常の1例をどうするか?

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

第3会場

パネルディスカッション

パネルディスカッション4 (II-PD04)

この症例をどうするか? : 外科治療へのアプローチ

座長: 落合 由恵 (JCHO九州病院 心臓血管外科)

座長: 宮原 義典 (昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

コメンテーター: 麻生 俊英 (神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

コメンテーター: 上村 秀樹 (奈良県立医科大学附属病院 先天性心疾患センター)

コメンテーター: 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

9:30 AM - 11:00 AM 第3会場 (302)

[II-PD04-01] 左室冠動脈瘻を合併した左心低形成症候群に対する Norwood手術の1救命例

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

[II-PD04-02] 冠動脈起始異常を合併した総動脈管症類縁疾患に対する外科治療の一例

○小野 譲数¹, 帆足 孝也¹, 東田 昭彦¹, 小澤 秀登¹, 島田 勝利¹, 中田 朋宏¹, 黒崎 健一², 市川 肇¹

(1. 国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科, 2. 国立循環器病研究センター 小児循環器科)

[II-PD04-03] 冠動脈閉鎖を伴う PA/VSD hypoRVの一例

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

第5会場

パネルディスカッション

パネルディスカッション5 (II-PD05)

この症例をどうするか? : 病因、病態、血行動態評価へのアプローチ

座長: 齋木 宏文 (北里大学病院 小児科)

座長: 高橋 健 (順天堂大学 小児科学講座)

コメンテーター: 大内 秀雄 (国立循環器病研究センター病院 小児循環器科)

コメンテーター: 星合 美奈子 (山梨県中央病院 小児循環器病センター)

コメンテーター: 村上 智明 (千葉県こども病院 循環器科)

4:30 PM - 6:00 PM 第5会場 (304)

[II-PD05-01] 他院で修復困難と診断された混合型総肺静脈還流異常症に対する分娩計画と心内修復

○高梨 学¹, 齋木 宏文¹, 白井 宏直¹, 栗田 聖子¹, 菅本 健司¹, 大友 勇樹², 福西 琢真², 宮本 隆司², 宮地 鑑², 石井 正浩¹, 先崎 秀明¹ (1. 北里大学医学部 小児科, 2. 北里大学医学部 心臓血管外科)

[II-PD05-02] ステロイド抵抗性となってきた Fontan術後蛋

白漏出性胃腸症・鋳型気管支炎をどうする？

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

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

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

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

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

[II-PD05-05] *KCNQ3*遺伝子変異が発見されキニジンが奏効
した早期再分極症候群

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

Fri. Jul 6, 2018

第2会場

会長要望演題

会長要望演題03 (II-YB03)

HLHSに対する一期手術 ノルウッドかハイブリッドか
座長:小林 俊樹 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

座長:宮地 鑑 (北里大学医学部 心臓血管外科)

11:00 AM - 11:50 AM 第2会場 (301)

[II-YB03-01] 左心低形成症候群に対する第一期手術はノル
ウッドを選択する:連続142例の経験からの
結果と考察○小谷 恭弘¹, 黒子 洋介¹, 堀尾 直裕¹, 川田 幸子¹,
小林 泰幸¹, 佐野 俊和¹, 後藤 拓弥¹, 新井 禎彦¹, 佐野
俊二², 笠原 真悟¹ (1.岡山大学 心臓血管外科,
2.カリフォルニア大学サンフランシスコ校)[II-YB03-02] 左心低形成症候群に対する Hybrid
strategyの功罪○藤田 智, 中野 俊秀, 小田 晋一郎, 阪口 修平, 藤本
智子, 岡本 卓也, 満尾 博, 竹本 捷, 角 秀秋 (福岡市
立こども病院 心臓血管外科)[II-YB03-03] 左心低形成症候群に対する Hybrid治療と
Primary Norwood手術の比較検討○河合 駿¹, 北野 尚高¹, 三宅 啓¹, 藤本 一途¹, 帆足
孝也², 市川 肇², 白石 公¹, 黒寄 健一¹ (1.国立循環
器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研
究センター 小児心臓血管外科)[II-YB03-04] HLHSに対する一期手術、Norwoodか両側肺
動脈絞扼術か○櫻井 寛久, 櫻井 一, 野中 利通, 杉浦 純也, 大沢
拓哉, 和田 侑星, 大橋 直樹, 西川 浩, 吉田 修一朗,
加藤 温子, 大森 大輔 (中京病院 こどもハートセン
ター)[II-YB03-05] 左心低形成症候群(HLHS)に対する Hybrid
strategy 長期予後改善へ向けて○葭葉 茂樹¹, 小林 俊樹¹, 小島 拓朗¹, 住友 直方¹,
鈴木 孝明², 枡岡 歩², 保土田 健太郎² (1.埼玉医科
大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学
国際医療センター 小児心臓外科)

第3会場

会長要望演題

会長要望演題04 (II-YB04)

若手医師の育て方 私はこう育てた こう育てる

座長:市田 路子 (富山大学医学部 小児科学教室)

座長:角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

3:00 PM - 3:55 PM 第3会場 (302)

[II-YB04-Keynote]

○佐野 俊二 (カルフォルニア大学 サンフラ
ンシスコ校)

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

○金 成海, 原 周平, 土井 悠司, 田邊 雄大, 真田 和哉,
石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 満下 紀恵, 新居 正基,
田中 靖彦 (静岡県立こども病院 循環器科)[II-YB04-02] 若手医師をいかに育てるか - 中堅小児循環器
医師の立場から -○森鼻 栄治 (あいち小児保健医療総合センター
新生児科 (新生児循環器))[II-YB04-03] 能力レベル別マイルストーンは小児循環器専
門医を目指す医師に有用か?○神山 浩^{1,2}, 鮎沢 衛¹, 加藤 雅崇¹, 小森 暁子¹, 阿部
百合子¹ (1.日本大学医学部 小児科学系小児科学分
野, 2.日本大学医学部 IR・医学教育センター)[II-YB04-04] 英国の外科医教育方法と現状から何を学べる
か○上村 秀樹 (奈良県立医科大学 先天性心疾患セン
ター)

第5会場

会長要望演題

会長要望演題05 (II-YB05)

Multi-imaging modalities時代の診断カテーテルの役
割

座長:金 成海 (静岡県立こども病院 循環器科)

座長:藤井 隆成 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患セン
ター)

10:20 AM - 11:10 AM 第5会場 (304)

[II-YB05-01] Fontan手術適応決定のための新たな指標: 造
影 CTによる肺血管容積と肺血管コンプライア
ンス○宗内 淳¹, 渡辺 まみ江¹, 杉谷 雄一郎¹, 飯田 千晶¹,
岡田 清吾¹, 白水 優光¹, 川口 直樹¹, 宮城 ちひろ²,
安東 勇介², 落合 由恵² (1.九州病院 小児科, 2.九州
病院 心臓血管外科)[II-YB05-02] 右心室圧波形を用いた右室拡張能評価の有用
性 - 肺高血圧症例における Elastic
recoil/stiffness, relaxation 評価 -○早瀬 康信, 小野 朱美, 本間 友佳子, 香美 祥二
(徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科)[II-YB05-03] 両方向性グレン術後患者では肺動脈壁 vasa
vasorumが増生する; Optical coherence
tomography (OCT)による観察

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

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

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

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

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

Fri. Jul 6, 2018

第1会場

医療安全講習会 2 (ビデオ)

医療安全講習会1 (II-MSS01)

座長:鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

7:20 AM - 8:20 AM 第1会場 (メインホール)

[II-MSS01-01]

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

Fri. Jul 6, 2018

第1会場

感染対策講習会

感染対策講習会（II-ICL）

座長: 鮎沢 衛（日本大学医学部 小児科学系小児科学教室）

4:40 PM - 5:40 PM 第1会場（メインホール）

[II-ICL-01]

○今川 智之（神奈川県立こども医療センター感染免疫
科）

Fri. Jul 6, 2018

第3会場

一般口演 | 会長賞選別

一般口演22 (II-OR22)

会長賞選別講演

座長:賀藤 均 (国立成育医療研究センター)

座長:鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

11:00 AM - 11:50 AM 第3会場 (302)

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

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

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

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

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

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

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

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

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

○犬塚 亮¹, 武田 憲文², 前村 園子², 森田 啓行², 縄田 寛³, 藤田 大司², 谷口 優樹⁴, 山内 治雄³, 八木 宏樹², 平田 陽一郎¹ (1.東京大学 小児科, 2.東京大学 循環

器内科, 3.東京大学 心臓外科, 4.東京大学 整形外科)

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達

一般口演23 (II-OR23)

術後遠隔期・合併症・発達 2

座長:笠原 真悟 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

座長:田中 敏克 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

2:10 PM - 3:00 PM 第3会場 (302)

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

第4会場

一般口演 | 電気生理学・不整脈

一般口演24 (II-OR24)

電気生理学・不整脈 3

座長:岩本 眞理 (済生会横浜市東部病院 こどもセンター)

座長:高室 基樹 (北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科)

10:10 AM - 11:00 AM 第4会場 (303)

[II-OR24-01] 先天性 QT延長症候群境界症例の経過

○後藤 浩子^{1,2}, 桑原 直樹¹, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 面家 健太郎¹, 桑原 尚志¹ (1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 不整脈科)

[II-OR24-02] 内臓錯位症候群における不整脈発生の検討-多施設研究 Isomerhythm Studyより

○巻 和佳奈¹, 朝海 廣子¹, 小澤 由衣¹, 榊 真一郎², 中島 弘道², 清水 信隆³, 小野 博³, 平田 康隆⁴, 平田 陽一郎¹, 犬塚 亮¹ (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.千葉県こども病院 循環器内科, 3.国立成育医療研究センター病院 循環器科, 4.東京大学医学部附属病院 心臓外科)

[II-OR24-03] 機能的単心室症例における洞機能および不整脈発症リスク

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

[II-OR24-04] 頻拍の既往のない Fontan (APC) 症例に施行した EPSの検討

○豊原 啓子, 西村 智美, 谷口 宏太, 工藤 恵道, 竹内 大二 (東京女子医科大学 循環器小児科)

[II-OR24-05] CALM2遺伝子変異 D96Vによる左室緻密化障害・心室中隔欠損・心房中隔欠損を伴った新生児期発症重症 QT延長症候群の一例

○吉田 葉子¹, 鈴木 嗣敏¹, 押谷 知明¹, 加藤 有子¹, 中村 香絵^{2,3}, 谷本 和紀³, 渡邊 卓次³, 川平 洋一³, 鍵崎 康治³, 西垣 恭一³, 中村 好秀^{1,4} (1.大阪市立総合医療センター小児不整脈科, 2.大阪市立総合医療センター小児循環器科, 3.大阪市立総合医療センター小児心臓血管外科, 4.近畿大学小児科)

一般口演 | 複雑心奇形

一般口演25 (II-OR25)

複雑心奇形

座長:岡本 吉生 (香川県立中央病院 小児科)

座長:東 浩二 (千葉県こども病院 循環器内科)

4:10 PM - 5:00 PM 第4会場 (303)

[II-OR25-01] 単心室修復を要する21 trisomy症例の予後の検討

○石井 卓¹, 嘉川 忠博¹, 矢崎 諭¹, 上田 知実¹, 浜道 裕二¹, 小林 匠¹, 吉敷 香菜子¹, 和田 直樹², 安藤 誠², 高橋 幸宏² (1.榊原記念病院 小児科, 2.榊原記念病院 心臓血管外科)

[II-OR25-02] 重度三尖弁閉鎖不全を合併した純型肺動脈閉

鎖症に対する Starnes手術の検討

○小林 慶, 青木 満, 萩野 生男, 梅津 健太郎, 斎藤 友宏, 卯田 晃代 (千葉県こども病院)

[II-OR25-03] 房室弁逆流を合併した無脾症候群に対する Inter Annular Bridgingの効果

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

[II-OR25-04] 乳児期早期までに手術介入を行った、肺動脈弁欠損を伴う Fallot四徴症8例の検討

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

[II-OR25-05] 両側肺動脈絞扼術後の狭窄後肺動脈拡張の検討

○塚田 正範¹, 堀口 祥¹, 小澤 淳一¹, 杉本 愛², 沼野 藤人¹, 白石 修一², 星名 哲¹, 齋藤 昭彦¹ (1.新潟大学医歯学総合病院小児科, 2.新潟大学医歯学総合病院心臓血管外科)

一般口演 | 集中治療・周術期管理

一般口演26 (II-OR26)

集中治療・周術期管理

座長:大崎 真樹 (静岡県立こども病院 循環器集中治療科)

座長:松井 彦郎 (東京大学医学部附属病院 小児科)

5:10 PM - 6:00 PM 第4会場 (303)

[II-OR26-01] 術後反回神経麻痺の診断における声帯エコーの有用性

○増井 美苗, 長谷川 智巳, 黒澤 寛史 (兵庫県立こども病院 小児集中治療科)

[II-OR26-02] 高肺血流を伴う先天性心疾患を合併した早産児に対する低酸素療法の検討

○藤岡 泰生^{1,2}, 釣澤 智沙², 山田 浩之², 竹田 知洋², 久枝 義也², 天方 秀輔², 櫻井 裕子², 中尾 厚², 小林 城太郎³, 土屋 恵司^{1,2} (1.日本赤十字社医療センター 小児科, 2.日本赤十字社医療センター 新生児科, 3.日本赤十字社医療センター 心臓血管外科)

[II-OR26-03] 先天性心疾患術後患者における中心静脈カテーテル関連血栓症

○前澤 身江子¹, 瀧間 浄宏¹, 安河内 聡¹, 武井 黄太¹, 内海 雅史¹, 中村 太地¹, 川村 順平¹, 浮網 聖実¹, 沼田 隆佑¹, 岡村 達², 上松 耕太² (1.長野県立こども病院循環器小児科, 2.長野県立こども病院心臓血管外科)

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

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

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

○小山 裕太郎, 高橋 努 (済生会宇都宮病院 小児科)

第6会場

一般口演 | 川崎病・冠動脈・血管

一般口演27 (II-OR27)

川崎病・冠動脈・血管 3

座長: 西山 光則 (恵愛病院 小児科)

座長: 渡部 誠一 (土浦協同病院 小児科)

8:40 AM - 9:45 AM 第6会場 (411+412)

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

一般口演 | 画像診断

一般口演28 (II-OR28)

画像診断 2

座長: 稲毛 章郎 (榊原記念病院 小児循環器科)

座長: 豊野 学朋 (秋田大学大学院医学系研究科 医学専攻 機能展開医学系 小児科学講座)

9:50 AM - 10:50 AM 第6会場 (411+412)

[II-OR28-01] Feature tracking MR strainによる術後

ファロー四徴症の右室心筋 deformation と三尖弁変位の評価

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

一般口演 | 心臓血管機能

一般口演29 (II-OR29)

心臓血管機能

座長:大内 秀雄 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

座長:先崎 秀明 (北里大学病院 小児科)

11:00 AM - 11:50 AM 第6会場 (411+412)

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Fri. Jul 6, 2018

第3会場

一般口演（多領域専門職部門） | 会長賞選別

一般口演（多領域専門職部門）01（II-TR01）

会長賞選別講演

座長:仁尾 かおり（三重大学大学院医学系研究科 看護学専攻）

座長:森貞 敦子（倉敷中央病院 看護部）

8:40 AM - 9:30 AM 第3会場（302）

[II-TR01-01] 学童期・思春期のフォンタン術後患者への運動を取り入れた患者教室の取り組み

○藤原 あずさ¹, 西川 菜央¹, 西澤 由美子¹, 城戸 佐知子²（1.兵庫県立こども病院 看護部, 2.兵庫県立こども病院 循環器内科）

[II-TR01-02] Fontan術後患者の就学状況の検討

○尾方 綾¹, 柳 貞光², 小野 晋², 上田 秀明²（1.神奈川県立こども医療センター 臨床心理室, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

[II-TR01-03] 循環器疾患をもつ子どもの鎮静に関する看護師の認識

○村山 有利子¹, 栗田 直央子², 長谷川 弘子³, 笹川 みちる⁴, 宗村 やよい⁵, 小川 純子⁶, 横山 奈緒実⁷, 水野 芳子⁸（1.聖隷浜松病院 看護部, 2.東京女子医科大学病院 看護部, 3.元大阪大学医学部附属病院 看護部, 4.国立循環器病研究センター 看護部, 5.山梨県立大学 看護学部, 6.淑徳大学 看護栄養学部, 7.松戸市立病院 看護部, 8.千葉県循環器センター 看護部）

[II-TR01-04] 16歳以上の先天性心疾患患者のセルフケア能力と QOL の検討

○山崎 啓子¹, 澤渡 浩之⁴, 平方 多美子², 新原 亮史⁵, 宗内 淳³, 坂本 一郎⁴, 樗木 晶子⁵（1.宇部フロンティア大学 人間健康学部 看護学科, 2.九州病院 看護部, 3.九州病院 小児科, 4.九州大学大学院医学研究院 循環器内科, 5.九州大学大学院医学研究院 保健学部）

第6会場

一般口演（多領域専門職部門） | 急性期

一般口演（多領域専門職部門）02（II-TR02）

急性期

座長:牛谷 千尋（神奈川県立こども医療センター）

座長:権守 礼美（榊原記念病院 看護部）

2:10 PM - 2:50 PM 第6会場（411+412）

[II-TR02-01] 先天性心疾患術後における鎮静評価について考える

○嶺川 幸子, 馬渡 智子, 吉岡 良恵, 蔵ヶ崎 恵美

（福岡市立こども病院 PICU）

[II-TR02-02] 当院における心臓血管外科手術後小児患者の人工呼吸器関連肺炎の現状と課題

○宗川 一慶¹, 長尾 工¹, 加部東 直広², 和田 直樹²

（1.榊原記念病院 看護部, 2.榊原記念病院 心臓血管外科）

[II-TR02-03] 小児心臓外科領域における診療看護師の役割

○伊藤 美佳¹, 櫻井 一², 野中 利通², 櫻井 寛久², 杉浦 純也², 大沢 拓哉², 和田 侑星²（1.中京病院 心臓血管外科 診療看護師, 2.中京病院 心臓血管外科）

[II-TR02-04] フォンタン術後患者に対する早期心臓リハビリテーションの効果

○大西 伸悟¹, 圓尾 文子², 山本 真由子², 阪田 美穂³, 佐藤 有美³（1.加古川中央市民病院 リハビリテーション室, 2.加古川中央市民病院 心臓血管外科, 3.加古川中央市民病院 小児科）

一般口演（多領域専門職部門） | 在宅・療養環境

一般口演（多領域専門職部門）03（II-TR03）

在宅・療養環境

座長:小柴 梨恵（すもーるすてっぷ保育園）

座長:原田 香奈（東邦大学医療センター大森病院 チャイルド・ライフ・スペシャリスト（CLS））

3:00 PM - 3:30 PM 第6会場（411+412）

[II-TR03-01] 心臓手術を受ける子どもに対する子ども療養支援士の取り組み

○丸山 里奈¹, 増子 麻理子², 宗川 一慶²（1.榊原記念病院 子ども療養支援士, 2.榊原記念病院 看護部）

[II-TR03-02] 不整脈を伴ったコストロ症候群患児の在宅療養移行へ向けた看護介入の検討

○齋藤 真結子¹, 佐藤 祥子¹, 佐々木 歩¹, 河原 右奈¹, 工藤 和子¹, 橋本 美亜²（1.弘前大学医学部付属病院, 2.弘前大学大学院 保健学研究科）

[II-TR03-03] 首都圏の保育施設における AED 設置と保育士の小児一次救急処置の研修状況

○穴戸 路佳¹, 久保 恭子², 鮎沢 衛³（1.西武文理大学 看護学部, 2.東京医療保健大学 東が丘・立川看護学部, 3.日本大学 医学部 小児科）

一般口演（多領域専門職部門） | 心臓カテーテル検査・治療

一般口演（多領域専門職部門）04（II-TR04）

心臓カテーテル検査・治療

座長:武田 和也（榊原記念病院）

座長:前田 浩（榊原記念病院）

3:40 PM - 4:30 PM 第6会場（411+412）

[II-TR04-01] ASO 治療を受ける子どもと保護者へのプレパ

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

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

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

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

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

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

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

○川崎 稔生（神奈川県立こども医療センター）

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

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

Fri. Jul 6, 2018

ミニオーラル 第1会場

ミニオーラルセッション | 会長賞選別

ミニオーラルセッション07 (II-MOR07)

会長賞選別講演

座長:三浦 大 (東京都立小児総合医療センター 循環器科)

10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場 (311)

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

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

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

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

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

◯犬塚 亮¹, 先崎 秀明² (1.東京大学小児科, 2.北里大学小児科)

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

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

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

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

ミニオーラルセッション | カテーテル治療

ミニオーラルセッション08 (II-MOR08)

カテーテル治療

座長:須田 憲治 (久留米大学医学部 小児科学講座)

3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場 (311)

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

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

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

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

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

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

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

◯阿部 忠朗, 塚野 真也 (新潟市民病院 小児科)

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

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

ミニオーラル 第2会場

ミニオーラルセッション | 胎児心臓病学

ミニオーラルセッション09 (II-MOR09)

胎児心臓病学

座長:瀧間 浄宏 (長野県立こども病院 循環器小児科)

10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第2会場 (312)

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

◯江崎 大起¹, 漢 伸彦^{1,2}, 島 貴史², 郷 清貴¹, 石川

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

[II-MOR09-02] 胎児診断された静脈管欠損19例の検討

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

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

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

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

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

[II-MOR09-05] 低形成左室胎児への母体酸素療法

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

ミニオーラルセッション | 電気生理学・不整脈

ミニオーラルセッション10 (II-MOR10)

電気生理学・不整脈 1

座長: 芳本 潤 (静岡県立こども病院 循環器科)

3:00 PM - 3:42 PM ミニオーラル 第2会場 (312)

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

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

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

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

県立尼崎総合医療センター 循環器内科)

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

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

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

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

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

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

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

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

ミニオーラル 第3会場

ミニオーラルセッション | 複雑心奇形

ミニオーラルセッション11 (II-MOR11)

複雑心奇形

座長: 西川 浩 (JCHO中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科)

10:00 AM - 10:28 AM ミニオーラル 第3会場 (313)

[II-MOR11-01] 無脾症候群単心室症例の治療成績に関する検討

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

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

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

[II-MOR11-03] 心臓 MRIが術式選択に有用であった

Unblanced AVSDの10カ月女児例

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

- [II-MOR11-04] 左室流出路狭窄を合併した大動脈弓離
断、心室中隔欠損において、大動脈弁輪径
の成長を長期間待機した後、心室中隔欠損
閉鎖術、大動脈弓再建術を達成しえた一例
○遠藤 康裕, 奥村 謙一, 西川 幸佑, 森下 祐馬,
久保 慎吾, 河井 容子, 梶山 葉, 池田 和幸, 中川
由美 (京都府立医科大学 小児科学教室)

ミニオーラルセッション | 心臓血管機能

ミニオーラルセッション12 (II-MOR12)

心臓血管機能

座長:早淵 康信 (徳島大学大学院医歯薬学研究部 小児科)

3:00 PM - 3:28 PM ミニオーラル 第3会場 (313)

- [II-MOR12-01] 左室流入血流拡張早期波形に減衰振動運動
方程式を適用した左心室弛緩能 (Elastic
recoil/Stiffness, Relaxation, Load) の評
価
○早淵 康信, 小野 朱美, 本間 友佳子, 香美 祥二
(徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科)
- [II-MOR12-02] バルサルバ手技による平均循環充満圧推定
○齋木 宏文¹, 桑田 聖子¹, 高梨 学¹, 石井 正浩¹,
レッドフィールド マーガレット², 先崎 秀明¹
(1.北里大学 小児科学講座, 2.メイヨークリ
ニック 循環不全研究室)
- [II-MOR12-03] ファロー四徴症の左室機能低下の顕在化に
おける運動負荷心エコーの有用性
○矢崎 香奈¹, 高橋 健¹, 磯 武史¹, 山田 真梨子¹,
小林 真紀¹, 松井 こと子¹, 秋元 かつみ¹, 稀代
雅彦¹, 中西 啓介², 川崎 志保理², 清水 俊明¹
(1.順天堂大学 小児科・思春期科, 2.順天堂大学
心臓血管外科)
- [II-MOR12-04] 乳幼児期 TOFの上行大動脈 stiffnessに影
響を与える因子の検討
○桑田 聖子, 齋木 宏文, 高梨 学, 北川 篤史, 木村
純人, 菅本 健司, 先崎 秀明, 石井 正浩 (北里大学
小児科)

Fri. Jul 6, 2018

第4会場

スポンサーセミナー

スポンサーセミナー1 (II-SS)

Transcatheter treatment of secundum ASD and
PDA

座長:富田 英 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患セン
ター)

共催:アボットメディカルジャパン株式会社

11:00 AM - 11:40 AM 第4会場 (303)

[II-SS01-01] Transcatheter treatment of secundum ASD
and PDA

○Frank Ing (The UC Davis, Division of Pediatric
Cardiology)

Fri. Jul 6, 2018

第2会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー7 (II-LS07)

Noonan症候群の診断と生涯管理 ～新規・成長ホル
モン治療の有効性と安全性～

座長:賀藤 均 (国立成育医療研究センター)

共催:ノボ ノルディスク ファーマ株式会社

12:00 PM - 12:50 PM 第2会場 (301)

[II-LS07-01] Noonan症候群の診断と生涯管理 ～新規・成
長ホルモン治療の有効性と安全性～

○山岸 敬幸 (慶應義塾大学医学部 小児科学教室)

第3会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー8 (II-LS08)

構造的心疾患に対する経カテーテル治療 Update

座長:原 英彦 (東邦大学医療センター大橋病院循環器内科)

共催:日本メドトロニック株式会社

12:00 PM - 12:50 PM 第3会場 (302)

[II-LS08-01] 構造的心疾患に対する経カテーテル治療
Update

○佐地 真育 (榊原記念病院 循環器内科)

第4会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー9 (II-LS09)

先天性心疾患における3D-Trackingの応用

座長:黒崎 健一 (国立循環器病研究センター 小児循環器部)

共催:キャノンメディカルシステムズ株式会社

12:00 PM - 12:50 PM 第4会場 (303)

[II-LS09-01] 先天性心疾患における3D-Trackingの応用

○安河内 聡 (長野県立こども病院 循環器小児科)

第5会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー10 (II-LS10)

先天性心疾患における一酸化窒素吸入 (iNO) 療法の
病態に応じた位置づけ

座長:鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター 心臓病センター
小児心臓外科)

共催:マリノクロット ファーマ株式会社

12:00 PM - 12:50 PM 第5会場 (304)

[II-LS10-01] ガイドラインから見た iNO療法とその実態

○小垣 滋豊 (大阪急性期・総合医療センター 小児

科・新生児科)

[II-LS10-02] 非挿管時の iNO療法

○竹内 宗之 (大阪母子医療センター 集中治療科)

第6会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー11 (II-LS11)

小児心不全と心機能の日常評価 ～VFMも交えて～

座長:田中 靖彦 (静岡県立こども病院 循環器科)

共催:株式会社日立製作所

12:00 PM - 12:50 PM 第6会場 (411+412)

[II-LS11-01] 小児心不全と心機能の日常評価 ～VFMも交
えて～

○増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循
環器部門)

第7会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー12 (II-LS12)

Utilization of Impella Hemodynamic Support in
Pediatric Patients

座長:富田 英 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患セン
ター)

共催:日本アビオメッド株式会社

12:00 PM - 12:50 PM 第7会場 (414+415)

[II-LS12-01] Utilization of Impella Hemodynamic
Support in Pediatric Patients

○V.Vivian Dimas (University of Texas
Southwestern Medical Center, USA)

Fri. Jul 6, 2018

第4会場

イブニングセミナー

イブニングセミナー1 (II-ES1)

Use of Stents and Covered Stents in the Right Ventricular Outflow Tract

座長: 富田 英 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

共催: 株式会社トライテック

6:10 PM - 7:00 PM 第4会場 (303)

[II-ES1-01] Use of Stents and Covered Stents in the Right Ventricular Outflow Tract

○Richard Ringel (Johns Hopkins University School of Medicine, USA)

第5会場

イブニングセミナー

イブニングセミナー2 (II-ES2)

小児領域におけるコイル塞栓術と関連疾患について

座長: 小林 俊樹 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

共催: ボストン・サイエンティフィック ジャパン株式会社

6:10 PM - 7:00 PM 第5会場 (304)

[II-ES2-01] 肺 AVM 概論と塞栓術

○大須賀 慶悟 (大阪大学大学院医学系研究科 放射線医学講座)

[II-ES2-02] Interlock™ コイルを用いた小児血管塞栓術

○鎌田 政博 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

Fri. Jul 6, 2018

第7会場

標本展示講演

標本展示講演（II-TISL）

三尖弁閉鎖の形態学

座長:杉山 央（東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科）

10:30 AM - 11:30 AM 第7会場 (414+415)

[II-TISL-01] 三尖弁閉鎖の形態学

○稲井 慶（東京女子医科大学心臓病センター 循環器
小児科）

Fri. Jul 6, 2018

ポスター会場

ポスターセッション | 周産期・心疾患合併妊婦

ポスターセッション23 (P23)

周産期・心疾患合併妊婦 2

座長:上野 健太郎 (鹿児島大学病院 小児診療センター)

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

- [P23-01] 全国的新生児ループス児を有する母親を対象にしたプレコンセプションケア相談および遠隔診療を用いた医師主導臨床試験
○横川 直人¹, 三浦 大², 住友 直文², 澁谷 和彦², 堀米 仁志³, 前野 泰樹⁴ (1.東京都立多摩総合医療センター リウマチ膠原病科, 2.東京都立小児総合医療センター, 3.筑波大学小児科, 4.久留米大学小児科)
- [P23-02] 早産児で、日齢14の右室長軸機能は、新生児慢性肺疾患の発症を予測するか？
○松村 峻, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児科)
- [P23-03] 先天性心疾患児における胎児診断の現状とその役割
○飯田 千晶^{1,3}, 宗内 淳¹, 渡辺 まみ江¹, 杉谷 雄一郎¹, 岡田 清吾¹, 白水 優光¹, 川口 直樹¹, 城尾 邦隆¹, 落合 由恵², 安東 勇介², 宮城 ちひろ² (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科, 3.佐賀病院 小児科)
- [P23-04] 静脈管の拡大を示した臍帯静脈瘤の早産例
○百木 恒太¹, 星野 健司¹, 菱谷 隆¹, 河内 貞貴¹, 大越 陽一¹, 鈴木 詩央¹, 石川 悟¹, 中村 学², 高橋 泰洋², 山本 智子², 小川 潔¹ (1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.さいたま赤十字病院 産婦人科)
- [P23-05] 児が母児間輸血症候群のために重症貧血となった川崎病後巨大冠動脈瘤症例
○沼野 藤人, 堀口 祥, 塚田 正範, 小澤 淳一, 星名 哲, 齋藤 昭彦 (新潟大学医歯学総合研究科 小児科学分野)
- [P23-06] 母体精神疾患合併と新生児先天性心疾患の関連性と問題点に関する検討
○中江 広治, 塩川 直宏, 高橋 宜宏, 永留 祐佳, 森田 康子, 櫛木 大祐, 上野 健太郎 (鹿児島大学病院 小児診療センター)
- [P23-07] 機能的肺動脈閉鎖を来した心奇形のない在胎2週出生の生存例
○岡 俊太郎, 大島 あゆみ, 岩本 洋一, 金井 雅代, 石黒 秋生, 松村 峻, 石戸 博隆, 先崎 秀明, 増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児科)
- [P23-08] 当院における先天性心疾患の胎児診断に関する検討

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

ポスターセッション | その他

ポスターセッション24 (P24)

その他 1

座長:木村 正人 (東北大学医学部 小児科)

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

- [P24-01] 当科の社会貢献ー「学校の先生方とともに考えるこどもの心臓病談話会」3年間の経験ー
○石戸 博隆¹, 岩本 洋一¹, 増谷 聡¹, 築 明子¹, 先崎 秀明^{1,2}, 大津 良枝³ (1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科小児循環器部門, 2.北里大学 新世紀医療開発センター 先端医療領域開発部門 小児循環器集中治療学, 3.埼玉医科大学 総合医療センター 看護部)
- [P24-02] 心臓病とたたかう子供たちを夢のキャンプ地へ
○松原 宗明¹, 高橋 実穂², 大塚 唯依³, 千葉 里子³, 加藤 愛章², 堀米 仁志², 野間 美緒¹, 加藤 秀之¹, 平松 祐司¹ (1.筑波大学 心臓血管外科, 2.筑波大学 小児科, 3.筑波大学附属病院 看護部)
- [P24-03] ベトナム・ベンチェ省における17年にわたる小児循環器医療支援活動の変遷
○田中 靖彦¹, 伴 由布子², 佐藤 圭子³, 森 一博⁴ (1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 新生児科, 3.順天堂大学 小児科, 4.徳島県立中央病院 小児科)
- [P24-04] 「明美ちゃん基金」によるミャンマー医療支援事業に参加して
○荒木 幹太¹, 上野 高義¹, 平 将生¹, 木戸 高志¹, 金谷 知潤¹, 奥田 直樹¹, 倉谷 徹¹, 戸田 宏一¹, 市川 肇², 澤 芳樹¹, 川島 康生³ (1.大阪大学大学院 医学系研究科 外科学講座 心臓血管外科, 2.国立循環器病研究センター病院 小児心臓外科, 3.「明美ちゃん基金」運営委員会)
- [P24-05] International Children's Heart Foundationでの国際医療ボランティア
○朝海 廣子¹, プレンデン ランダ², ソト ロドリゴ² (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.インターナショナルチルドレンスハートファウンデーション)

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達

ポスターセッション25 (P25)

術後遠隔期・合併症・発達 2

座長:武内 崇 (和歌山県立医科大学 小児科)

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

- [P25-01] ファロー四徴症修復後遠隔期の大動脈基部拡大についての検討
○竹田 義克, 西田 圭吾, 岩崎 秀紀, 久保 達哉, 中山 祐子,

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

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

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

[P25-03] 重度の総動脈幹弁閉鎖不全を合併した総動脈幹症の臨床像

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

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

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

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

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

[P25-06] 心房中隔欠損症術後の心機能

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

ポスターセッション | 学校保健・疫学・心血管危険因子

ポスターセッション26 (P26)

学校保健・疫学・心血管危険因子 2

座長:宮本 朋幸 (横須賀市立うままち病院 小児医療センター)

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

[P26-01] 大学関連地域中核病院における小児循環器外来の果たす役割

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

[P26-03] 先天性心疾患を合併した片肺無形成

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

[P26-04] 肺静脈狭窄症に対する治療介入についての検討

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

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

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

[P26-06] 小、中学生への救急蘇生シミュレーションの取り組み

○林 拓也 (埼玉県立小児医療センター 集中治療科)

ポスターセッション | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

ポスターセッション27 (P27)

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 2

座長:上野 倫彦 (日鋼記念病院 小児科)

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

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

○寺澤 厚志, 桑原 直樹, 松久 雄紀, 山本 哲也, 面家 健太郎, 後藤 浩子, 桑原 尚志 (岐阜県総合医療センター、小児医療センター 小児循環器内科)

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

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

[P27-03] 肺高血圧症, 腎不全を契機に診断された脚気心の1例

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

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

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

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

○關 圭吾, 石川 貴充 (浜松医科大学 小児科)

ポスターセッション | 胎児心臓病学

ポスターセッション28 (P28)

胎児心臓病学 2

座長:前野 泰樹 (聖マリア病院 新生児科)

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

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

○川瀧 元良 (神奈川県立こども医療センター新生児科)

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

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

[P28-03] 胎児期に診断された左側相同症の検討

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

[P28-04] 胎児徐脈を伴う多脾症胎児診断例の管理

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

[P28-05] 胎児心エコーを施行した18トリソミーの現状と問題点

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

[P28-06] 胎児診断した右肺無形成症例の臨床像

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

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

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

ポスターセッション | 染色体異常・遺伝子異常

ポスターセッション29 (P29)

染色体異常・遺伝子異常 2

座長:田村 真通 (秋田赤十字病院 小児科)

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

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

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

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

○古井 貞浩¹, 片岡 功一¹, 安済 達也¹, 鈴木 峻¹, 岡 健介¹, 松原 大輔¹, 横溝 亜希子¹, 南 孝臣¹, 河田 政明², 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児

科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

[P29-03] RIT1遺伝子変異を認めた Noonan症候群の1例

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

[P29-04] 左室瘤を合併したマルファン症候群の一例

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

ポスターセッション | 一般心臓病学

ポスターセッション30 (P30)

一般心臓病学

座長:平田 陽一郎 (東京大学医学部附属病院 小児科)

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

[P30-01] 動脈管の成長する可能性について一自験例17例の検討から一

○荒新 修 (広島市立安佐市民病院)

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

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

[P30-03] 薬物治療を必要とした小児の本態性高血圧の1例

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

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

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

[P30-05] 当院で経験した一側肺動脈欠損の2 例

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

ポスターセッション | 集中治療・周術期管理

ポスターセッション31 (P31)

集中治療・周術期管理 2

座長:渋谷 和彦 (東京都立小児総合医療センター 循環器科)

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

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

の重要性ー

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

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

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

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

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

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

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

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

○宮本 辰樹 (福岡大学病院 小児科)

ポスターセッション | 心筋心膜疾患

ポスターセッション32 (P32)

心筋心膜疾患 2

座長:中島 弘道 (千葉県こども病院 循環器内科)

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

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

○市瀬 広太 (青森市民病院 小児科)

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

○佐藤 工, 佐藤 啓 (国立弘前病院 小児科)

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

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

[P32-04] 急速な経過をたどった高速型心筋症の乳児の1例

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

ター 小児循環器科)

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管

ポスターセッション33 (P33)

川崎病・冠動脈・血管 2

座長:勝部 康弘 (日本医科大学武蔵小杉病院 小児科)

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

[P33-01] 川崎病発症の季節変動と季節による臨床的所見の違いの検討

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

[P33-02] 川崎病診療におけるプレセプシンの有用性の検討

○田尾 克生, 石原 靖紀 (福井愛育病院)

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

○益田 君教, 野村 裕一, 楠生 亮 (鹿児島市立病院)

[P33-04] 川崎病におけるガンマグロブリン不応例の予想因子の検討

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

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

○畠山 美穂, 田村 真通 (秋田赤十字病院 小児科)

ポスターセッション | カテーテル治療

ポスターセッション34 (P34)

カテーテル治療 2

座長:星野 健司 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

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

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

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

[P34-02] 心房中隔欠損症のデバイス閉鎖における透視計測の意義

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

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

○松原 大輔¹, 片岡 功一¹, 岡 健介¹, 安済 達也¹, 古井 貞浩¹, 鈴木 峻¹, 横溝 亜希子¹, 南 孝臣¹, 河田 政明², 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

[P34-04] “最大径に対して最小径が小さい”動脈管は

Amplatzer duct occluderで伸展しやすい

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

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

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

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

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

ポスターセッション | 画像診断

ポスターセッション35 (P35)

画像診断 2

座長:神山 浩 (日本大学医学部 医学教育センター)

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

[P35-05] 小児循環器領域における4D-CTの有用性と課題

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

[P35-06] 心臓 CT検査における適切な撮像と画像処理

(心大血管像から心内腔像の動画表示ま

で) -年間400件の手術に求められる画像の追求-

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

ポスターセッション | 心不全・心移植

ポスターセッション36 (P36)

心不全・心移植 2

座長:小垣 滋豊 (大阪急性期・総合医療センター 小児科)

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

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

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

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

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

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

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

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

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

ポスターセッション | 心臓血管機能

ポスターセッション37 (P37)

心臓血管機能 2

座長:上田 知実 (榊原記念病院 小児循環器科)

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

[P37-01] MRIを用いた三尖弁輪収縮期移動距離の検討

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

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

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

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

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

[P37-04] ファロー四徴症術後症例における大動脈の硬さと左室機能

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

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

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

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション38 (P38)

外科治療 4

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

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

[P38-01] unbalanced AVSDにおける外科的治療の検討

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

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

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

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

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

[P38-04] 3弁作成した幼児期肺動脈弁形成術

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

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

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

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

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

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション39 (P39)

外科治療 5

座長:小谷 恭弘 (岡山大学 心臓血管外科)

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

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

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

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

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

[P39-03] 超低出生体重児動脈管開存症の閉鎖術をどこで行うか？

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

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

○水本 雅弘, 五味 聖吾, 内田 徹郎, 浜崎 安純, 黒田 吉則, 山下 淳, 廣岡 秀人, 石澤 愛, 赤羽根 健太郎, 貞弘 光章

(山形大学医学部外科学第二講座)

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

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

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション40 (P40)

外科治療 6

座長:大嶋 義博 (兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

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

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

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

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

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

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

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

[P40-04] 孤立性総肺静脈還流異常症の外科治療における低年齢の影響

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

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

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

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈

ポスターセッション41 (P41)

電気生理学・不整脈 3

座長:豊原 啓子 (東京女子医科大学 循環器小児科)

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

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

○宮本 辰樹 (福岡大学病院 小児科)

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

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

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

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

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

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

[P41-05] WPW症候群に対するアブレーション術後

ATP急速静注による再伝導の誘発

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

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

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

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈

ポスターセッション42 (P42)

電気生理学・不整脈 4

座長:泉 岳 (北海道大学 小児科)

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

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

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

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

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

[P42-03] 房室結節回帰性頻拍と心拍変動解析

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

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

○安済 達也¹, 片岡 功一^{1,2}, 鈴木 俊¹, 古井 貞浩¹, 岡 健介¹, 松原 大輔¹, 南 孝臣¹, 河田 政明³, 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 3.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

- [P42-05] 突如の完全房室ブロックのため、ペースメーカーを留置して救命した18トリソミーの第一例
- 岩本 洋一, 松村 峻, 石戸 聡, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 総合周産期母子医療センター 小児循環器部門)

ポスターセッション | 成人先天性心疾患

ポスターセッション43 (P43)

成人先天性心疾患 2

座長:嘉川 忠博 (榊原記念病院循環器 小児科)

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

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

ポスターセッション | 外科治療遠隔成績

ポスターセッション44 (P44)

外科治療遠隔成績

座長:打田 俊司 (愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科)

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

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

特別講演

特別講演2（ II-SL02）

座長:富田 英（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 2:50 PM 第1会場 (メインホール)

[II-SL02-01]

○筒井 宣政（株式会社東海メディカルプロダクツ）

(Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 2:50 PM 第1会場)

[II-SL02-01]

○筒井 宣政 (株式会社東海メディカルプロダクツ)

筒井宣政 (ツツイ ノブマサ)

昭和35年 3月 東海高校卒業、講道館 柔道4段

昭和39年 3月 関西学院大学 経済学部卒業

昭和39年 4月 東海高分子化学(株)入社

昭和47年 6月 // 専務取締役就任

昭和57年 6月 // 代表取締役就任

昭和56年10月 (株)東海メディカルプロダクツ設立 代表取締役就任

平成 3年 9月 (株)ヴァーユ設立、代表取締役就任

平成24年12月 (株)東海メディカルプロダクツ 代表取締役退任、会長就任

役職

- ・(一財)ベンチャーエンタープライズセンター (VEC) 評議員
 - ・(一社) 日本人工臓器学会 功労会員
 - ・日本バイオマテリアル学会 評議員
 - ・文科省/科学技術振興機構 審議委員会 委員
 - ・名古屋大学 客員教授
 - ・名古屋大学博士課程リーディングプログラム
(PhDプロフェッショナル登龍門) プログラム担当
 - ・中京大学 特別栄誉客員教授
 - ・ドナルド・マクドナルド・ハウスなごや運営委員 (名古屋大学病院内)
 - ・中部プラスチック連合会 副会長・常任理事
 - ・中部医療機器工業協会 名誉会長 (平成17年～平成25年会長)
 - ・(一社)名古屋葉業倶楽部 理事
 - ・名古屋商工会議所 一号議員
 - ・名古屋商工会議所 メディカル・デバイス産業振興協議会 幹事長
 - ・名古屋商工会議所 化学・窯業部会 副部会長
 - ・(株)日本政策投資銀行 東海地域アドバイザリーボード アドバイザー
 - ・瀬戸信用金庫 総代
 - ・尾張徳川家菩提寺建中寺 檀家総代 責任役員
 - ・宗教法人少彦名神社 総代
- ～過去に就いていた役職は省略させていただきました～

表彰

- ・愛知県表彰条例に基づく第69回愛知県表彰 (平成29年11月)
- ・紺綬褒章 受章 (平成29年6月、平成29年10月)
- ・EYワールド・アントレプレナー・オブ・ザ・イヤー2016 日本代表
(平成28年6月 モナコ公国)
- ・EY アントレプレナー・オブ・ザ・イヤー 2015 ジャパン
アクセラレーディング部門大賞、日本代表 (平成27年11月 東京)

- ・ EY アントレプレナー・オブ・ザ・イヤー 2015 ジャパン 東海・北陸大会
アクセラレーティング部門東海・北陸ブロック代表
(平成27年年10月 愛知)
- ・ 旭日双光章 受章(平成23年11月)
- ・ 黄綬褒章 受章(平成14年4月)
- ・ 科学技術庁 長官賞受賞(平成12年4月)
- ・ 薬事功労者 厚生労働大臣表彰(平成22年10月)
- ・ 薬事功労者 愛知県知事表彰(平成21年10月)
- ・ (公社)高分子学会 平成23年度フェロー受賞(平成23年9月)
- ・ 日本バイオマテリアル学会 1996年度学会賞受賞(平成8年5月)
- ・ 日本赤十字社 金色有功賞受賞(平成8年10月)

総会・表彰式

総会・表彰式（II-GA）

Fri. Jul 6, 2018 1:00 PM - 2:00 PM 第1会場（メインホール）

[II-GA-01]

(Fri. Jul 6, 2018 1:00 PM - 2:00 PM 第1会場)

[II-GA-01]

教育講演

教育講演3（ II-EL03）

座長:富田 英（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:00 PM 第4会場 (303)

[II-EL03-01] 圧と長さと時間から診た先天性心疾患の身体所見

○新垣 義夫（倉敷中央病院 小児科）

[II-EL03-02] Bモードで先天性心疾患を見る

○富松 宏文（東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科）

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:00 PM 第4会場)

[II-EL03-01] 圧と長さと時間から診た先天性心疾患の身体所見

○新垣 義夫 (倉敷中央病院 小児科)

Keywords: 身体所見, 心臓カテーテル検査, 時間周期

病気の診断は、①病歴・症状、②身体所見、③採血や生検などの検体検査、④心電図、心エコー図などの画像検査の4つの診断手順・診断方法にまとめられる。これらから得られた情報は、いずれも一人の患児から得られる情報であり、それぞれの情報が関連付けて説明できなければならない。

今回はこの中から他覚的症状、身体所見、特に胸部の所見から血行動態を推測することで、子どもたちの中で何が起きているかを考える。症状や身体所見は家族でも見るができるもので、われわれが得た内容を家族にどれだけ分かりやすく説明し、家族も患児を看ることができるようになることを最終目標としたい。

血行動態を考えると血液がどのように流れているかを想定することである。血行動態を考えたときの基本は心臓カテーテル検査で得られるデータ、すなわち心容積や血管径などの長さに関すること、心内圧や血圧などの圧に関すること、心臓の調律や収縮期・拡張期などの時間に関することが基本になる。例えば心音を聴取しながら、II音の幅(時間)、II音の肺動脈成分であるIIpの強さ(圧)からわれわれは肺動脈弁狭窄や大動脈弁狭窄、あるいは肺高血圧を推定する。心雑音の所見が加わればさらに精度が増す。

かなり昔になるが、右胸心の男性を循環器内科に紹介したがすぐに私の外来に戻ってきた。どうしたのかと尋ねると、「内科の先生は私の左胸に聴診器を当てて、“変わりありませんか”と聞かれたので、この先生で大丈夫かと思ってしまいました」とのことであった。右胸心は心疾患がなくても5000人に一人とも言われているが、心臓の位置は先天性心疾患監事に内臓錯位が合併しているかどうかを知る上でも大事である。心臓の位置の確認および心臓の大きさを知るには心尖拍動(長さや圧)が参考になる。胸部の視診や触診も大切になる。

圧は生理学、長さは形態学、時間はリズムとの考え方にも触れる。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:00 PM 第4会場)

[II-EL03-02] Bモードで先天性心疾患を見る

○富松 宏文 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

Keywords: 先天性心疾患, 超音波診断, 断層心エコー法

先天性心疾患の診療に超音波診断装置は欠かせないものである。1983年にはカラードプラ法が実用化され、断層法との組み合わせにより、診断精度は一気に向上した。現在では、コンピュータの処理能力の向上に伴い、ボリュームデータを得ることによりリアルタイムで3次元画像を得ることが可能となった。また、組織の動きを追跡するスペクトルトラッキング法も普及してきた。これら最先端の診断装置を用いることにより、これまで解明されなかった心臓の挙動をより正確に評価できることとなり心臓病の病態解明に大きな役割を果たしている。一方、循環器小児科医が主な診療対象とする先天性心疾患は、心臓の形態形成の過程における何らかの過誤により生じた形態の異常が疾患の本体であり、その形態異常に伴う血行動態の異常が病態を特徴づけている。したがって、その診断の基本は形態診断であることは言うまでもない。しかし、実際の超音波検査では断層法による形態評価のみならず、カラードプラ法による血流情報も容易に得ることができる。そのため、異常血流の検出ばかりに目を奪われ、ややもすると形態診断がおろそかにされがちである。さらに、カラードプラ法も超音波を利用する以上様々な制約があるだけでなく、定性評価は感度が高いが、定量評価については多くの問題を有することが多い。したがって、カラードプラ法の原理や限界を十分に理解せずにカラードプラ法の所見だけで診断しようとしたことが誤診につながることも経験される。超音波診断においては断層法による基本断面を正確に描出することが前提であり、その上でカラードプラ法による血流情報を加えるようにすることが大切である。本セッションでは、先天性心疾患の超音波診断における、断層法による形態診断の重要性を強調するとともに、断層法による診断の考え方について述べたい。

海外招請講演

海外招請講演3 (II-IL03)

International Medical Contribution Platform

座長:石野 幸三 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

Fri. Jul 6, 2018 10:10 AM - 10:50 AM 第2会場 (301)

[II-IL03-01] International Medical Contribution Platform

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

(Fri. Jul 6, 2018 10:10 AM - 10:50 AM 第2会場)

[II-IL03-01] International Medical Contribution Platform

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

An estimated 15 million children die annually by treatable or preventable heart disease in low-middle income countries. Global efforts should have focused on reducing death from low-middle income countries with little to no attention focusing on pediatric congenital and acquired heart disease. Lack of awareness of congenital and acquired heart disease, access to care, poor health care infrastructure, competing health priorities, and a critical shortage of specialists are important reasons why pediatric heart disease has not been addressed in low resourced settings.

There are 3 types of international medical contribution. 1)Accept oversee patients to treat in Japan.

2)Visit each country to treat the patients. 3)Educate local medical people.

Since I was back from Melbourne, I started Volunteer operations in Philippine, Indonesia and China. I

realized two things during time period. 1) Volunteer work doesn't last long without supporters and fund.

2)Educate local peoples are more important to save more patients.

Since 2010, our Vietnam project has been supported by JICA and Heart Link. We visit Vietnam several times a year with a team and accept them at Okayama/UCSF to teach. Cardiac units in Vietnam where they had no experience of open heart surgery less than 10kg, did more than 100 neonates and Fontan by themselves since 2010. In Vietnam, more than 7000 patients with CHD have been treated annually by local medical team now.

海外招請講演

海外招請講演4（ II-IL04）

座長:坂本 喜三郎（静岡県立こども病院 心臓血管外科）

Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:40 PM 第2会場 (301)

[II-IL04-01] TBA

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

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:40 PM 第2会場)

[II-IL04-01] TBA

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

TBA

海外招請講演

海外招請講演5（II-IL05）

Cutting edge of pediatric heart intervention, PVI and VSD closure

座長:杉山 央（東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科）

Fri. Jul 6, 2018 3:50 PM - 4:30 PM 第2会場 (301)

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

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

(Fri. Jul 6, 2018 3:50 PM - 4:30 PM 第2会場)

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

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

For a long time pulmonary valve replacement as well as closure of a ventricular septal defect (VSD) have been performed by a surgical approach only. Today, cutting edge technology in interventional techniques can offer minimally invasive interventional treatment for many of these lesions

Interventional VSD closure was first described in 1988 and is now considered as an alternative to surgical VSD closure in selected cases. Initially the Amplatzer devices improved safety and the results for VSD closure, but an unacceptable high rate of permanent AV block was detected and the widespread use was abandoned. Device technology however has improved since then and VSD coil devices without the development of permanent AV block were developed. Other device companies have produced more flexible devices with better design and flexibility and so far promising results.

Percutaneous pulmonary valve implantation was first performed in 2000 and gained widespread use in Europe and the USA from 2010 onwards with the introduction of the Melody® valve and the Edwards® valves later on. Improved understanding of the preparation of the RVOT and the influence of coronary artery anatomy have made this procedure safe and suitable for many patients with acceptable long term results. Improved design of the valves and delivery system made this technique suitable for children up to a weight of 14 kg. The risk of bacterial endocarditis seems related to the biological valve components and can be minimized by the use of modern valve design.

In summary the new device generations enrich the armentarium of interventionalists for a safe approach in VSD closure and PPVI.

AEPC-JSPCCS Joint Symposium

AEPC-JSPCCS Joint Symposium (II-AEPCJS)

Congenitally corrected TGA

座長:坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院心臓血管外科)

座長:Gurleen Sharland (Evelina Children's Hospital)

Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第2会場 (301)

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

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

[II-AEPCJS-02] TBA

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

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

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

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

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

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第2会場)

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

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

Congenitally corrected Transposition of the great arteries (ccTGA) is a rare cardiac malformation characterized by the combination of discordant atrioventricular and ventriculo-arterial connections and is usually accompanied by other malformations such as ventricular septal defects, obstruction of the morphologically LV outflow tract and lesions of the tricuspid valve.

In patients with ccTGA the systemic right ventricle (RV) and its tricuspid valve are exposed to systemic arterial afterload and great concern exists about the ability of the anatomic RV to sustain the systemic circulation over the long term. Cardiovascular magnetic resonance imaging plays an important role in the evaluation of ccTGA patients during follow-up as it offers an accurate quantification of RV volumes and function as well as evaluation of the tricuspid valve.

In this presentation the various CMR methods for the detailed assessment of the systemic RV and the tricuspid valve are presented in the light of the current literature in ccTGA.

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第2会場)

[II-AEPCJS-02] TBA

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

TBA

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第2会場)

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

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

Keywords: Congenitally corrected transposition of the great arteries, Right ventricular function, Systemic right ventricle

Congenitally corrected transposition of the great arteries (ccTGA) is a rare congenital heart disease. Right ventricular (RV) function has a great impact on clinical outcome in patients with ccTGA. Patients without significant associated intracardiac lesions usually do not have symptoms of heart failure in childhood and do well until adult life. However, the gradual dysfunction of the RV, which supports systemic circulation, will occur after decades in life. RV dysfunction usually remains subclinical for decades. By 45 years of age, more than 30% of patients with isolated ccTGA and more than two thirds of patients with associated lesions develop clinical congestive heart failure. As mechanisms of RV dysfunction, high pressure inside of the RV causes increased ventricular wall stress

and dysfunction of the trabecular component and valvular apparatus of the RV. Another mechanism of RV dysfunction is thought to be inadequate perfusion of the coronary artery, as only one coronary artery supplies the hypertrophied RV mass. Tricuspid regurgitation (TR) has also been found to be a major contributor to the development of progressive RV dysfunction. In ccTGA, the tricuspid annulus dilates, the papillary muscles move away from the inflow tract, and the tethered cords do not allow the leaflets to occlude the orifice. These mechanisms predispose TR to a steady increase over time.

In this presentation, the mechanisms of RV dysfunction are summarized on the basis of reviewed articles. This will be helpful to the audience in understanding these mechanisms and in their clinical practice.

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第2会場)

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

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

Keywords: congenitally corrected transposition of great arteries, double switch operation, atrioventricular discordance

The long-term outcome of the patients with ccTGA has been thought to be affected by the anatomical right ventricular volume overload and tricuspid regurgitation. Although it is almost a common concept that the anatomical repair is ideal, the database of Japanese Society for Thoracic Surgery reports that since 2011, the number of double switch operations (DSO) for ccTGA has been between 10 to 20 per year. On the other hand, physiological or any other procedure for ccTGA is around 100 per year in Japan. This is partly because of the fact that only a small fraction of the ccTGA cohort is suitable for DSO or the physician still hesitate to put the patients on DSO strategy which is a high risk procedure. In the presentation, we revisit the detailed indication for DSO.

There were 81 patients with conventional repair including simple VSD closure or complex LV-PA conduit with interventricular rerouting. DSO was performed in 73 patients with either Senning/Mustard plus Jatene/Rastelli type operation. Ten patients underwent only pacemaker implantation or palliative surgery. Results: Survival rates in the conventional group were poor with 10, 20 and 30 year freedom from death after surgery of 75, 71 and 65%, respectively. The age at initial surgical intervention inversely correlated with the survival (expired 9 ± 16 vs survived 19 ± 20). The survival rate of simple tricuspid valve replacement in 22 patients (average 29 years old) were 91, 91 and 91% in 10, 20 and 30 years after the operation, respectively. Since 1997, the survival rates after double switch operation were 97 and 91.3% at 10 and 20 years, respectively. The median age at the initial surgical intervention was 2.1 year old. Conclusion: When earlier surgical intervention is needed, conventional repair only provide poor outcome. Earlier decision of treatment strategy may improve the clinical outcome of patients with ccTGA.

JCC-JSPCCS Joint Symposium

JCC-JSPCCS Joint Symposium (II-JCCJS)

成人と小児のカテーテル治療最前線

座長:富田 英 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

座長:原 英彦 (東邦大学医療センター大橋病院 循環器内科)

Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 6:10 PM 第2会場 (301)

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

○金 成海 (静岡県立こども病院 循環器科)

[II-JCCJS-02] Amplatzer Familyの適応外使用

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

[II-JCCJS-03] 大血管及び末梢血管に対する血管内治療の現状

○飯田 修 (関西労災病院 循環器内科)

[II-JCCJS-04] 成人と小児のカテーテル治療最前線

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

(Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 6:10 PM 第2会場)

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

○金 成海（静岡県立こども病院 循環器科）

Keywords: stent, catheter intervention, somatic growth

小児の大血管（肺動脈・大動脈）に金属ステント留置を計画する際、成人期までの体格的成長に合わせて再拡張可能な large slot以上を選択するのが原則となる。しかし、現時点でわが国で使用可能な large slot以上のステントは、ステンレススチール製の Palmazステントに限られている。シースサイズや可塑性の問題から新生児・乳幼児への留置手技の難易度は高く、medium slot以下の選択を余儀なくされる状況も稀ではない。一方、複雑心疾患を合併する新生児・乳児においては、大血管以外に、動脈管や短絡血管、肺静脈、時には心腔内においてステント留置の対象になることも多い。精緻な画像診断により病変を分析し、全身状態に応じて適切な種類、サイズ、アプローチ方法を選択し、再拡張手技、外科的除去を計画に入れることで有効な治療を提供しうる。そのためには、心臓外科のみならず、多職種との協議も必要となる。本講演では、体格的成長と長期治療計画を見据えた多彩なステント留置術の効果と注意点について概説する。

(Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 6:10 PM 第2会場)

[II-JCCJS-02] Amplatzer Familyの適応外使用

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

Keywords: カテーテル治療, Amplatzer, 適応外使用

小児循環器領域のカテーテル治療では、バルーンカテーテル、ステント、コイルなどが使用されるが、その大半は適応外使用の状態が続いている。一方、Amplatzer familyの開発はカテーテル治療へ大きな影響をもたらし、デバイスの種類の増加に伴い治療の幅が広がった。海外では多種多様な Amplatzer familyのデバイスが存在するが、国内で使用可能な Amplatzer familyのデバイスは、現在のところ Amplatzer septal occluder (ASO)、Amplatzer duct occluder (ADO)、Amplatzer vascular plug (AVP) のみに限定される。これらのデバイスはそれぞれ心房中隔欠損症、動脈管開存症、心臓・頭蓋内血管を除く動静脈に承認されている。しかし、近年これらのデバイスにおいても適応外の部位への使用報告が散見され、その安全性や有効性が認知されつつある。例えば、動脈管開存症や冠動脈瘻に対しする AVPの使用、卵円孔開存や Fontan術後患者の fenestration閉鎖に対する ASOの使用、心室中隔欠損症に対する ADOの使用などがそれに該当する。これらの治療が、患者に大きな恩恵を与える可能性があることに疑いの余地がないが、実際に施行するに際しては治療の妥当性を慎重に吟味する必要があることはもちろん、使用するデバイスの特徴をより深く理解し合併症を確実に回避することが求められる。本項では、現在、国内外で行われている Amplatzer familyの適応外使用および今後の普及が望まれる治療に関して概説する。

(Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 6:10 PM 第2会場)

[II-JCCJS-03] 大血管及び末梢血管に対する血管内治療の現状

○飯田 修（関西労災病院 循環器内科）

Keywords: Endovascular therapy, Peripheral artery disease, Thoracic and abdominal aneurysm

近年、胸部及び腹部大動脈領域において、低侵襲であるステントグラフト治療が中心的な役割を担っている。胸部大動脈瘤に対しては、弓部もしくは上行大動脈付近まで瘤の変化を併発する場合、ステントグラフト治療は非常に challenging となるが、このような場合に当院では、2本の人工血管バイパスを併用するチムニー法を用いた非開胸下でのステントグラフト治療を施行している。また、慢性解離性大動脈瘤に対しては、ステントグラフト、コイル、血管用プラグを併用して、エントリー及びリエントリー閉鎖を試みている。一方、腹部大動脈瘤に対しては、術後のエンドリークによる瘤拡大が臨床現場での問題であり、2-3mm以上の下腸間膜動脈や腰動脈には、事前にコイル塞栓を施行して術後のエンドリークからの拡大を防止している。末梢動脈疾患においては、新しいデバイス様々導入されている。腸骨動脈領域では、新しいカバードステントが良好な遠隔期成績が報告されている。一方、下腿動脈領域は、血管内治療適応は、潰瘍壊疽を合併する重症下肢虚血のみに限定される。一般的に、糖尿病と慢性維持透析を基礎疾患にもつ症例が多く、血管の石灰化変化を合併する。血管閉塞を再疎通させるためには、非常に困難を極めることも多く、時に足関節以下の血管を穿刺し、逆行性にワイヤークロスを試みることもある。ワイヤー通過後にはバルーンのみで治療を行う。大腿膝窩動脈領域においては、現在パクリタキセル溶出性の薬物溶出性バルーン（DCB: drug-coated balloon）治療が中心的役割を担う。通常バルーンで再狭窄率が約50%であったものに対して、10%まで低下させることに成功している。今後は、アテレクトミーデバイス等と併用して更なる治療成績の改善が期待される。今回、各血管に対する治療方法および成績をまとめた。本セッションでは、実臨床での症例を通じて大血管及び末梢血管に対する血管内治療の現状を報告したい。

(Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 6:10 PM 第2会場)

[II-JCCJS-04] 成人と小児のカテーテル治療最前線

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

Keywords: ハートチーム, 弁膜症, 低侵襲治療

2002年に初めて経カテーテル大動脈弁置換術が行われて以来、成人における経カテーテル弁膜症治療は近年目覚ましい発展を遂げている。経カテーテル大動脈弁置換術は開胸歴や併存症、フレイルといったリスクを持った外科手術が困難な患者に対する治療として始まったが、新しいテクノロジーとともに中等度リスク患者においても外科手術にとって代わり、大動脈弁治療の主軸となった。さらに欧米では経カテーテル Valve-in-Valve術が外科的生体弁劣化による狭窄、逆流症に対して有効な治療であることが証明され、大動脈弁位のみならず、僧帽弁位、三尖弁位においても行われるようになった。小児領域も含めて本邦への導入が期待される。次に僧帽弁位については本年より MitraClipによる経カテーテル僧帽弁形成術が本邦に導入された。手術が困難な僧帽弁閉鎖不全患者に対する医療ニーズは高く、低侵襲治療としての役割が期待されている。この MitraClipも一部の小児領域の患者に有用であると考えられる。また現在欧米で臨床試験が行われている経カテーテル三尖弁輪形成術は、僧帽弁デバイス以上に小児領域には需要があると考えられるが、本邦への導入は未定である。最後に肺動脈弁位においては主にファロー四徴症術後の患者に対して Harmony弁による経カテーテル肺動脈弁形成術が今後本邦に導入される。また米国では肺動脈弁位への SAPIEN XT/3弁の留置が可能であり、解剖学的に多様性のある右室流出路への経カテーテル治療の選択肢は今後増えてくるであろう。現在、成人循環器領域全体に大きな変化をもたらしている低侵襲カテーテル治療は、テクノロジーの進歩と共に小児循環器領域でも患者の生涯の治療戦略を根底から変える可能性を秘めている。それには小児循環器科、小児心臓外科、循環器科、心臓外科を中心としたハートチームによる包括的な医療が必須であり、患者の成長と共にシームレスな医療を提供できることが期待される。

シンポジウム

シンポジウム6 (II-S06)

現在の術式の問題点

座長:笠原 真悟 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

座長:佐々木 孝 (日本医科大学付属病院 心臓血管外科)

Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第1会場 (メインホール)

[II-S06-01] Norwood手術の問題点：大動脈縮窄と肺動脈狭窄

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

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

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

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

○中野 俊秀 (福岡市立こども病院心臓血管外科)

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

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

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

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

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

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

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第1会場)

[II-S06-01] Norwood手術の問題点：大動脈縮窄と肺動脈狭窄

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

Keywords: 単心室症, フォンタン手術, 肺動脈狭窄

はじめに:左心低形成症候群 (HLHS) に対する Norwood手術は、両側肺動脈絞扼術を介した段階的 Norwood手術や RV-PA shuntを用いることで周術期管理を安定化させ、劇的に生存率は向上した。生存率が向上し Fontan手術に到達する患者が増える中、大動脈弓再狭窄や肺動脈狭窄の発生が顕著化してきた。今回、Norwood手術後の大動脈弓再狭窄や肺動脈狭窄の発生頻度を検討し現在の Norwood手術の問題点を探った。

方法:1998年2月から2017年12月まで HLHSおよび関連疾患で RV-PA shuntを用いた Norwood手術を行った141例が対象。大動脈弓再建術においては、基本的に自己組織のみを用いる方針とした。RV-PA shuntは基本的に5mmの PTFEグラフトを用い遠位端はカフをつけて狭窄の予防とした。BDG手術時の年齢は中央値で6.0 (IQR:5.0-8.0)ヶ月で、SaO₂が75%以下または低肺動脈發育の症例62例 (70.3%) には Additional flowとして RV-PA shuntを残存させた。TCPCは中央値32 (26-37)ヶ月で施行した。

結果:連続141例中早期死亡は11例 (7.8%) であり、114例が BDGを終了し、91例が TCPCに到達した。

Kaplan-Meier法の生存曲線では3ヶ月91%、12ヶ月82%、36ヶ月77%であった。外科的に大動脈弓再狭窄に対する手術介入を要した症例は19例で、回避率は1年89.4%、5年88.3%、10年88.3%であった。BDG時の PA indexは192 (159-261) mm²/m²で24例で外科的形成を行った。TCPC時の PA indexは非 HLHS群に比べて有意に低値であった (HLHS群: 226 (185-265) vs. 非 HLHS群: 263 (208-359) mm²/m², p=0.003)が、平均肺動脈圧は有意差を認めなかった HLHS群: 11 (9-13) vs. 非 HLHS群: 11 (9-13)mmHg, p=0.783)。

結語:Norwood手術後の大動脈弓再狭窄と肺動脈狭窄の発生は少なくなかった。術式の中でこれらの合併症のトリガーとなる因子について、当科で行われている術式および諸家の報告について考察したい。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第1会場)

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

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

Keywords: 左心低形成症候群, 完全大血管転位症, 部分肺静脈還流異常症

左心低形成症候群、完全大血管転位症Ⅲ型、部分肺静脈還流異常症に対して術式の改良を行った。1) 左心低形成症候群における補填物非使用大動脈弓再建術 (Chimney 法): 本症に対する大動脈弓再建は homograftや glutaraldehyde処理自己心膜などを補填する術式が行われているが補填物の成長・石灰化などの問題が残る。直接吻合法では新大動脈弓下方が狭小となり、気管や肺動脈圧迫が懸念される。Chimney 法では肺動脈主幹部から左右肺動脈開口部切除部を縦方向に縫合し、主肺動脈を円錐形に形成、長軸方向延長ならびに短軸方向短縮を行う。補填物を用いることなく流体力学的にも理想的な大動脈弓再建が可能である。2) TGA, VSD, PSに対する Half-turned truncal switch手術: 従来の Rastelli、REV手術では遠隔期両心室流出路狭窄が問題となる。本術式は両半月弁を一塊として切除し反転させた後、対側の流出路に再吻合する。導管などの補填物は不要。広く直線的な両流出路が再建可能。大血管関係が前後で、肺動脈/大動脈弁輪径比が0.3~0.8の症例 (軽度~中等度肺動脈狭窄) が良い適応となる。3) 部分肺静脈還流異常症 (上大静脈還流型) に対する double decker手術: 従来術式では体および肺静脈還流路狭窄や上室性不整脈が問題となる。本術式では右心耳稜線のみを切開し、上大静脈上壁に被せるように吻合し、体静脈還流路を作成。近位上大静脈上壁は体および肺静脈還流路の隔壁として共有

される。右心耳が小さい症例を除き補填物は不要である。補填物を最小限に留めることは成長の観点から重要である。遠隔期合併症を可及的に回避するためには流体力学的にも理想的な形態再建が肝要である。今回報告した全ての術式はいずれも理想的な形態ならびに血行動態を認め、良好な遠隔成績が得られた。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第1会場)

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

○中野 俊秀 (福岡市立こども病院心臓血管外科)

Keywords: ノーウッド手術, 大動脈弓形成, 左心低形成症候群

左心低形成症候群とその類似疾患に対する Norwood手術の成績は近年大きく向上し、安定したものになってきた。しかしながら術後の大動脈弓再狭窄は未だ重要な合併症の一つで、手術成績に大きく影響する。心外血管の解剖学的特徴と位置関係の不均一性から Norwood手術における大動脈弓形成術は症例に応じた術式の選択が必要である。現在、当院では Norwood手術における大動脈弓形成は自己心膜による扇形パッチ法と自己組織のみによる Chimney法の2つを基本術式とし、症例の解剖学的特徴に応じた使い分けを試みている。術式の選択は心エコーと3次元 CT画像を基に、診断（大動脈狭窄または閉鎖）、上行大動脈の直径、左右肺動脈分枝の様式、transverse archの直径、動脈管の形態を総合的に考慮し決定する。＜適応＞大動脈弁閉鎖症、上行大動脈径2.5mm以下、左右肺動脈の分枝様式が平行に近い症例、transverse archの低形成を扇形パッチ法の適応とし、それ以外を Chimney法の適応とする。＜術式＞扇形パッチ法：動脈管組織を十分に切除した後、大動脈弓遠位部大弯側は interdigitating anastomosisを行う。主肺動脈と上行大動脈を側側吻合し、パッチのデザインは後壁の吻合長×主肺動脈の円周長の扇形とする。Chimney法：動脈管組織を十分に切除した後、左右肺動脈をくり抜き Chimneyを作成。大動脈弓遠位部大弯側は同じく interdigitating anastomosisを行い、大動脈弓は自己組織のみの再建を行う。術後の大動脈弓形態から本戦略の妥当性を検証する

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第1会場)

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

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

Keywords: 総肺静脈還流異常, 肺静脈狭窄, sutureless repair

【緒言】 TAPVCに対する sutureless repair (SR)は無脾症候群の予後を劇的に改善し、その適応は二心室症例にも普及しつつある。報告によってはSRは万能で、術後 PVSとは無縁のように述べられているが、SR後の PVSは存在する。【方法】1996年以降の TAPVC 105例を対象とし、A期(～2004年、SR導入前、BVH:28、SVH:6)、B期(2005～2010年、SR導入を含めた移行期、BVH:14、SVH:8)、C期(2011年～、術前 CTも含めた現治療方針、BVH:28、SVH:21)の3群に分け、予後、術後 PVS発生を検討する。また、当院にて克服できた点、現時点で残る解剖学的問題点につき報告する。【結果】＜BVH＞術後3年生存は A期:64%、B期:79%、C期:96%と改善($p=0.01$)、3年 PVS回避生存は A期:57%、B期:56%、C期:82%($p=0.13$)。B期にCS還流型術後の PVSを経験し、右側 SR+IAS前方転位を導入し、左上 PV-無名静脈還流を伴う場合は staged repairとし、本方針での PVS発生なし。しかし右上 PV-SVC還流+IIbの mixed typeの2例(1例は LSVCを合併)で共に右上 PV還流遺残による右心系の拡大、圧排から PVSを発症。＜SVH＞術後3年生存は A期:0%、B期:38%、C期:75%($p=0.0002$)。3年 PVS回避生存は A期:0%、B期:25%、C期:44%($p=0.001$)と共に改善。C期の術後 PVS発症は6例(過度の切開に起因:2、CPV分枝共に狭小:2、拡大心、食道による圧排:2)。後縦隔内成分を有さない mixed typeに PV-心膜吻合を行い良好に開存。【結語】TAPVCに残る問題点は＜1＞SR時に切開可能な肺静脈分枝径の指標がない。＜

2> LSVCへの対応(BVH)。<3> staged repairせざるを得ない mixed typeに対する介入時期を含めた治療方針の確立である。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第1会場)

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

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

Keywords: aortic translocation, 完全大血管転位, 冠動脈

【目的】 Aortic translocation法の構造的利点を明らかにし、冠動脈移植の際に問題が起こりうる原因と解決法を考察する。【方法】 2012年以降で完全大血管転位症（III型、4例）又はDORV/PS（1例）に対してAortic translocation法を行った5例が対象。当院ではAortic translocation法として左右冠動脈を切離した後、大動脈弁グラフトを180°回転させて肺動脈弁輪に縫着し、冠動脈を再縫着している。手術時年齢 1.6 ± 0.7 歳、体重 10.1 ± 1.2 kgであった。【結果】 手術・遠隔期死亡はなし。術前カテーテルで肺動脈弁輪 9.9 ± 2.4 mm、大動脈弁輪 15.2 ± 2.1 mm、VSD 11.1 ± 3.0 mmであった。Rastelli手術を行ったと仮定した場合のVSDパッチ縫着面となるVSD下縁－大動脈弁前面間（VSD－Ao）の距離は 32.1 ± 8.7 mmで、このVSD－Ao面と冠状断面との角度（LVOT角度）は $45.9 \pm 13.9^\circ$ であった。術後4か月のカテーテルでVSD－Ao距離は 17.5 ± 6.8 mmと短く、LVOT角度も $6.5 \pm 10.7^\circ$ と著明に小さくなっていた。また5例中2例で冠動脈移植の際、冠動脈採取部と適切な移植位置が異なり、大動脈壁パッチにて移植部位の修正を行った。うち1例は元々右冠動脈が高位で、左冠動脈は交連部に近く、左右冠動脈の位置に相違があった。術前的大動脈弁輪－肺動脈弁輪間の高低差は 4.2 ± 1.7 mmであったが、その程度と移植部位修正の有無との間に関連はなかった。【考察と結語】 術後LVOT角度は全例良好で、仮想Rastelli手術と比べ直線的な左室流出路が形成されていた。この術式の問題点として、バルサルバ洞における左右冠動脈の位置が異なると180°回転の後、冠動脈採取部に対する縫着部位修正の必要が生じうる。またsubaortic conusによる大動脈弁輪－肺動脈弁輪間の高低差が存在するため、その程度と明らかな関連はなかったものの、後方転位後に冠動脈採取部が低位となり、大動脈壁パッチ等による冠動脈縫着部位の上方修正を行う必要が生じうると考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第1会場)

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

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

Keywords: HTTSO, TGA, ASO

【目的】 左室流出路狭窄(LVOTO)を合併する完全大血管転位症(TGA)に対する従来の術式（Rastelli術, REV術, Nikaidoh術）は遠隔期に両心室流出路狭窄および冠血流不全などの問題を残す。これらの問題点を解決すべく、我々はhalf-turned truncal switch operation（HTTSO）を考案・採用してきた。今回、本疾患に対し従来術式を行った症例を検討することでHTTSOの妥当性を検証した。

【結果】 対象はTGA, LVOTOに対し2002年以前に従来法によるRastelli手術を施行した2例(R群)と以降にHTTSO施行(H群)の9例。R群では手術時年齢・体重は7ヶ月・6.9kgと4歳・12kg。2例とも(1例は他院

で)Rastelli術、心室中隔欠損孔(VSD)拡大術施行し、1例は房室ブロックの合併に対しペースメーカー留置術同時施行。2例とも術後8ヶ月と2年で右室流出路狭窄(RVOTO)に対し再手術施行。遠隔期において1例は術後15年の4D-flow MRIで形態的に明らかな LVOTOおよび RVOTOを確認し、1例は術後18年で成長に伴う RVOTOの進行を認めている。H群では手術時年齢・体重の中央値は1.2 (0.5~5)歳・8.3(4.4~13.3)kg。経過観察期間の中央値は5.2年(最長16年)。遠隔期に RVOTO/LVOTOおよび冠血流不全を認めず。

【考察】 TGA, LVOTOに対する Rastelli術では総じて RVOTO、LVOTOの問題を有しており、狭小および remote VSD例では VSD拡大による伝導路障害の懸念を有する。一方で HTTSOは truncal blockを180度回転し Aoを後方転位することで両心室流出路狭窄を回避しうる、冠動脈移植に伴う冠動脈の転位距離が最小限のため冠血流不全を起こしにくい、心室内血流転換が不要であり VSD拡大術が不要であるため伝導路障害の懸念がなく、Rastelli術不能な狭小右室例、狭小および remote VSD例に対しても適応可能、などの利点を有しており、積極的に適応可能と考える。

シンポジウム

シンポジウム7 (II-S07)

先天性心疾患における重症心不全治療

座長:市川 肇 (国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

座長:小垣 滋豊 (大阪急性期・総合医療センター 小児科)

Fri. Jul 6, 2018 10:30 AM - 12:00 PM 第1会場 (メインホール)

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

○Yih-Sharnng CHEN (National Taiwan University Hospital)

[II-S07-02] 先天性心疾患の心臓移植の現状

○石戸 美妃子 (東京女子医科大学 循環器小児科)

[II-S07-03] 先天性心疾患に対する重症心不全治療-機械的補助循環

○平田 康隆 (東京大学医学部附属病院心臓外科)

[II-S07-04] 先天性心疾患患者に対する重症心不全外科治療

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

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

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

[II-S07-06] 心臓移植医療における心理社会的支援の重要性と意義

○田村 まどか (国立循環器病研究センター 移植医療部)

(Fri. Jul 6, 2018 10:30 AM - 12:00 PM 第1会場)

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

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

Heart failure is not uncommon in congenital heart disease, but the etiologies are a little different from the adult group. The diverse age range, diagnosis, and practice variations continue to challenge the development evidence-based medicine and technologies. Heart transplantation nowadays is still standard care for children with end-stage heart failure. Despite of conventional anatomical correction surgery, mechanical support is the most reasonable option. Outcomes in the most recent era are excellent, especially with the more widespread use of ventricular assist devices (VADs). However, the durable VAD is available in adolescent, and for the neonatal group, ECMO is in only choice with several complications. Shortage of pediatric donor is always a big issue in this topic.

In spite of ventricular restoration concept had been discarded, evolving concept of pulmonary banding was developed recently for those at severe heart failure. The procedure does offer another hope to have chance to wait longer or postpone the transplantation. The long-term result should be very carefully monitored.

Single ventricular failure (Fontan failure) is a unique character in pediatric heart failure, including the cardiac dysfunction and the systemic circulation dysfunction. Transplantation is the only way to reverse the status but the risk is relatively high because the complex and multiple surgery.

In conclusion, preservation of myocardial function should be a major overarching goal throughout the life of patients with congenital heart disease. Pediatric heart transplantation continues to evolve in order to address the challenges of the diverse group of patients that reach end-stage heart failure during childhood.

(Fri. Jul 6, 2018 10:30 AM - 12:00 PM 第1会場)

[II-S07-02] 先天性心疾患の心臓移植の現状

○石戸 美妃子 (東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: 先天性心疾患, 重症心不全, 心臓移植

心臓移植レシピエントの中で先天性心疾患(CHD)患者の占める割合は、成人では3%に過ぎないが、北米では、小児心臓移植の約4割に上る。CHDに対する心臓移植は、外科的介入が困難な小児症例と、術後遠隔期の重症心不全(体心室右室症例等)、Fontan循環不全に大きく分けられる。成人例では、移植登録時のstatusが低い症例が多く待期期間が長い傾向にある。また、国内の心臓移植症例のほとんどは補助人工心臓(VAD)使用中であるが、CHDに対するVADの経験は世界的にも少なく、その多くは体心室右室に対する補助である。他の心疾患に比して移植登録時のstatusは低いが、VAD導入時のINTERMACS profileは1-2の症例が多く、重症例が多い。CHD心臓移植の共通の特徴としては、多くの場合は開胸術後であること、輸血歴があること(感作症例が多い)で、移植手術時に癒着と側副血管のために出血のリスクが高く、形態的な問題で手術手技が煩雑であり、そのため虚血時間が長くなりやすい。これらの理由で周術期の死亡率が15%-30%と高く、小児期の心臓移植の予後不良因子としてCHDであること、輸血歴があることが挙げられている。特にFontan術後症例では、高い中心静脈圧に長期にさらされているために肝機能低下、凝固系に異常がある症例も多く、更に出血のリスクが高くなる。また、チアノーゼ性腎症、蛋白漏出性胃腸症等の合併症がある場合も多く、術後の免疫抑制にも影響がある。羸瘦例では創傷治癒遅をきたしやすい。しかし、術後1年生存者の遠隔期成績を見ると、他の心疾患と予後の差はない。比較

的若い症例が多いこと、心臓関連以外の合併症が少ないことが要因と考えられる。成人 CHD患者の増加に伴い、CHDに対する VADや移植は増加することが予想されており、CHDに特化した適応基準、リスク分析を行い経験を積んでいく必要がある。

(Fri. Jul 6, 2018 10:30 AM - 12:00 PM 第1会場)

[II-S07-03] 先天性心疾患に対する重症心不全治療-機械的補助循環

○平田 康隆 (東京大学医学部附属病院心臓外科)

Keywords: 先天性心疾患, 重症心不全, 機械的補助循環

Berlin Heart社の EXCORは、2012年8月から行われた医師主導治験において2015年8月終了までに合計9例の患者に装着が行われ、最終的に装着患者全員が心臓移植へ到達した。2018年6月現在で、治験症例を含めて総計38例で装着が行われており、うち、17例が心臓移植へ到達、5例が離脱し、15例が現在装着中、死亡は1例である。心臓移植までのサポート期間は中央値で320日と欧米の報告と比べて極めて長いにもかかわらず、良好な成績であると考えられる。しかしながら、38例中、先天性心疾患(心筋症との合併を含む)は3例であり、先天性心疾患に対する補助循環の経験はいまだ少ない。一方、アメリカでは EXCOR植込み症例中、約3割が先天性心疾患であり、さらにその約3割が単心室循環であったという報告もある。日本においては、小児の心臓移植ドナーがいまだ限られており、機械的補助循環の先の治療が見通せない現状であるが、今後は先天性心疾患に対する機械的補助循環の症例も増加する可能性がある。また、成人先天性心疾患に対する心臓移植適応症例も次第に増加しており、これら成人先天性心疾患に対する植込み型補助循環も増加すると思われる。先天性心疾患に対する補助循環の現在の成績、知見などについて概説する。

(Fri. Jul 6, 2018 10:30 AM - 12:00 PM 第1会場)

[II-S07-04] 先天性心疾患患者に対する重症心不全外科治療

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

Keywords: 心臓移植, 先天性心疾患, 重症心不全

【背景】先天性心疾患患者に対する外科的治療成績の向上により長期遠隔予後は良好である。一方で、遠隔期に重症心不全へと進行し、心臓移植適応検討を必要とする症例が増加している。しかし、心臓形態異常を基礎とする重症心不全患者に対する治療戦略は複雑であり、心筋症患者と比べ心臓移植後の成績は不良であると報告されており、心臓移植適応検討を行う上で大きな問題を抱えている。そこで、先天性心疾患重症心不全患者に対する外科的治療介入や移植適応検討における問題点と課題を検討する。

【対象】2010年から2017年の間に当院で心臓移植の可能性を検討した先天性心疾患重症心不全患者26例(1ヵ月から42歳、単心室8(30.7%)例)を対象に、心臓外臓器障害の有無、外科治療時の問題、心臓移植適応検討における問題点と課題を検討した。

【結果】19例が他院からの紹介で、上記期間中の当院への心不全相談全137症例数の13.8%であった。心臓移植検討を行った症例は46.2%。移植適応と判定されたのが4例(cTGA, DIRV, PA/IVS, Truncus)で、cTGA症例はVAD装着で現在移植待機中。DIRV症例はVAD装着後に急性期死亡。PA/IVS症例は片肺Fontan手術を実施し現在Status2で移植待機中。Truncus術後心不全症例は海外渡航移植。移植適応外と考えられた理由は、不可逆性肝腎機能障害3例、脳血管障害1例、肺血管低形成・肺高血圧4例であった。低栄養、高度の成長発達障害など、耐術能に懸念が残る症例も認めた。心肺同時移植検討へ移行したのが3例。外科的治療介入の余地があり、手術を行った例が3例(筋芽細胞シート移植、大動脈弁置換、片肺Fontan)であった。

【まとめ】先天性心疾患を基礎とする重症心不全患者は、長期間の心不全治療に続発する臓器機能障害や成長発達障害を認めることが多く、心臓移植適応判定や外科的治療介入を行う際に、心臓外合併症を十分に考慮する必要があると考えられる。

(Fri. Jul 6, 2018 10:30 AM - 12:00 PM 第1会場)

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

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

Keywords: 心臓移植, 重症心不全, 単心室

我が国の心臓移植件数は緩徐、かつ確実に増加しており、2017年は年間56件の心臓移植手術が行われて通算移植手術数は373件に到達したが、先天性心疾患症例は通算2件のみである。一方、心臓移植待機者数は手術数を上回る増加を示しており、2018年5月31日時点で684名が待機し、平均待機期間は移植待機ステータス1で1000日を超えて尚延長傾向である。ステータス2で移植手術に到達した症例は1件のみである。米国では待機登録者の10%前後、レシピエントの9%前後が先天性心疾患患者である。日本循環器学会心臓移植適応検討小委員会は自施設判定症例も含めて年間150件以上の新規評価症例に対応しており、そのうち先天性心疾患症例は少しずつ増加している印象があるものの、直近半年の新規申請は4件に過ぎない。いずれもステータス1で長期に移植を待機することが可能な二心室血行動態の患者であり、単心室血行動態の患者は含まれていない。単心室血行動態で心不全、蛋白漏出性腸症 PLEなどを発症して生命予後不良と判定されるような患者にとって、心臓移植待機が現実的な治療選択肢となり得ない状況にあることが背景にあることは明白である。我が国に比して待機期間が非常に短い米国においては、PLEを発症した単心室血行動態の患者でも移植手術に到達することが可能であるが、このような患者は待機中死亡リスクが高いことが知られているため、例外事項を設けて待機ステータスを変更する処置が加えられている。同じシステムを我が国にそのまま持ち込むことは難しいが、心臓移植でしか救命できない患者に対する治療機会のバランスを考慮し、移植医療を取り巻く状況の変化に応じて適宜システム調整を検討できるよう準備する必要がある。先天性心疾患重症心不全に対する心臓移植の適応基準について、文献的考察を加えながら検討課題を整理し、当学会からの要望提出を宿題としたい。

(Fri. Jul 6, 2018 10:30 AM - 12:00 PM 第1会場)

[II-S07-06] 心臓移植医療における心理社会的支援の重要性と意義

○田村 まどか (国立循環器病研究センター 移植医療部)

Keywords: チャイルド・ライフ・スペシャリスト, 小児心臓移植医療, 心理社会的サポート

日本国内の心臓移植医療は、近年、小児用体外式補助人工心臓の国内における承認や、学童期以降の体格が大きな小児患者への埋め込み型補助人工心臓装着などより、心臓移植待機中の患者の状態も多様化してきており、移植待機期間中の子どもとその家族への心理社会的支援の提供は重要であるといえる。さらに、移植後も服薬や生活上の制限、通院や入院など、医療環境とは切っても切れない生活を送る子どもや家族への支援は継続的に行われるべきである。Child Life Specialist (CLS)は、医療環境下にある子どもや家族に、心理社会的支援を提供する専門職である。子どもの特徴やニーズに適した遊びの提供や、処置や検査、手術へ臨むためのプリパレーションの提供、処置・検査中の心理的サポートやコーピング・サポート、きょうだい支援やグリーフ・サポートなど、CLSの支援は多岐にわたるが、その一つ一つを患児一人一人へのアセスメントに基づいて行っている。それらの介入を通してCLSは、心臓移植待機という、見通しがなかなか立たない時間の流れの中で、そして、それを乗り越え踏み出した移植後の生活の中で、子どもや家族が抱えている不安や恐怖、混乱、葛藤、喪失、受容や希望と

いった思いを受け止め、主体性を保ち、尊重し、時には代弁しながら、子ども・家族中心医療(Patient and Family-Centered Care)の理念のもと活動し、子どもと家族が医療と向き合い、乗り越えることができるよう支援に取り組んでいる。このような心理社会的支援を、心臓移植待機中、そして心臓移植後も継続的、包括的に行うためには、それに関わる多職種が、それぞれの専門性を理解し共有、協働することは不可欠である。本発表では、CLSによる移植待機中から移植後に至る入院中や外来など、さまざまな場面での心理社会的支援について、CLSの役割や視点、多職種との協働について紹介しながら、その重要性や意義について言及したい。

シンポジウム

シンポジウム8 (II-S08)

妊娠ハイリスク疾患における可能性と限界、妊娠前カウンセリングの有用性

座長:神谷 千津子 (国立循環器病研究センター 周産期・婦人科)

座長:川副 泰隆 (千葉県循環器病センター 小児科・成人先天性心疾患診療部)

Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 6:10 PM 第3会場 (302)

[II-S08-01] 心疾患合併妊娠と妊娠前カウンセリング 現状と重要性

○吉松 淳 (国立循環器病研究センター 周産期・婦人科)

[II-S08-02] 先天性心疾患を持つ肺高血圧症と妊娠出産

○桂木 真司¹, 中尾 真大¹, 小野 良子¹, 吉田 純¹, 鈴木 僚¹, 奥村 亜純¹, 奥村 亜純¹, 寺田 舞¹, 吉松 淳², 佐藤 徹³, 池田 智明⁴ (1.榊原記念病院, 2.国立循環器病研究センター, 3.杏林大学, 4.三重大学)

[II-S08-03] ファロー四徴修復術後と妊娠・出産

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

[II-S08-04] Fontan術後の妊娠

○篠原 徳子 (東京女子医科大学循環器小児科)

[II-S08-05] 機械弁置換術後の妊娠

○赤木 禎治, 杜 徳尚 (岡山大学病院 循環器内科)

(Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 6:10 PM 第3会場)

[II-S08-01] 心疾患合併妊娠と妊娠前カウンセリング 現状と重要性

○吉松 淳 (国立循環器病研究センター 周産期・婦人科)

Keywords: 成人先天性心疾患, 妊娠, カウンセリング

先天性心疾患患者の妊娠と出産にはガイドラインや書籍が出されており実際の臨床現場で役立っている。しかし、中等症以上の場合、安全性とリスクに関するデータやエビデンスは、患者にも医療者にも必ずしも十分とはいえない。複雑心奇形の修復術後などでは同一疾患であっても手術術式、遺残病変、不整脈の有無など、個別に違いを見せるため、それぞれに合わせたテーラーメイドな管理が求められる。管理上最も大切なのは、まず、妊娠・分娩・産褥期の循環に関わる時系列に沿って変化する生理的変化を知ることである。そして、その知識を持つ経験ある専門家集団による集学的管理が求められる。循環に最も大きな影響を与えるのは循環血液量の増加である。前負荷の増大という意味で心臓には不利益な変化であるが、産科的な見方をすると胎児への安定した酸素供給という点で有利な変化である。正常心機能の場合、この変化に耐えうるのだから心臓が対応しきれない場合には心血管系のイベントの発生に繋がる。母体安全のために妊娠前のリスク評価は重要である。母児のリスクを予測するスコアリングが報告されている。modified WHOリスク分類、CARPREGリスクスコア、ZAHARAリスクスコアが代表的なものである。最も予後に反映するのはmodified WHOリスク分類である。とはいえ、その有用性には限界があり妊娠前にリスク評価を行ったとしても、妊娠予後を正確には予測することは出来ないと考えられている。日本における先天性心疾患女性の妊娠前カウンセリング状況は、他国と比べて情報提供が少ない傾向にあったことが奉告されている。自身の疾患・病状について十分理解しているか把握し、理解が不十分な場合は、疾患についての説明から開始することが好ましい。その意味でも妊娠前カウンセリングの時点から、チームでの関与が重要である。

(Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 6:10 PM 第3会場)

[II-S08-02] 先天性心疾患を持つ肺高血圧症と妊娠出産

○桂木 真司¹, 中尾 真大¹, 小野 良子¹, 吉田 純¹, 鈴木 僚¹, 奥村 亜純¹, 奥村 亜純¹, 寺田 舞¹, 吉松 淳², 佐藤 徹³, 池田 智明⁴ (1.榊原記念病院, 2.国立循環器病研究センター, 3.杏林大学, 4.三重大大学)

Keywords: 肺高血圧症, 先天性心疾患, 妊娠

肺高血圧症は原則妊娠禁忌疾患の一つであり、IPAHは若い女性にも多い。近日先天性心疾患に合併したIPAHの要素の高い症例を経験した。症例)患者は32歳女性。ASDにて近医循環器小児科でフォローされていた。12歳でカテーテル検査を受けASD2次孔12mmの欠損でQp/Qs1.36でmean PA(24)あったが、経過観察とされた。妊娠21週でPHの為紹介時には心エコーでTRPG61mmHg, カテーテル検査でmean PA 50mmHgであり、タダラフィル内服、エポプロステノール静注を開始した。妊娠後期に再度カテーテル検査を施行しmean PA31mmHgまで改善を認めた。妊娠37週に全身麻酔下に帝王切開を施行し2800gの元気な女児を出産した。現在産後8か月でフォロー中、アンブリセントアン投与下に心機能は安定しNYHA1度、育児も母親の助けをかり十分に行えている。肺高血圧症は、IPAHでも先天性心疾患に合併するものでも、妊娠中の心不全、血栓症のリスクが高く、子宮内胎児発育遅延も伴いやすい。我々は単施設で、肺高血圧症合併妊娠の母体、胎児予後の検討を行った。妊娠前の肺動脈平均圧が40mmHgを超える重症群でそれ以下の軽症群と比較して妊娠後半期に肺動脈平均圧の有意な上昇がみられ(72.8 vs 53.5 mmHg, $p<0.05$)、母体予後不良例 (NYHA III, IV, 母体死亡) が多く見られ(13/14 92% vs 1/10 10%, $p<0.05$)、分娩週数が早く(31.4 vs 36.4週, $p<0.05$)、子宮内胎児発育遅延の症例が有意に多かった。妊娠前の肺動脈圧は母体、胎児予後と関連する事が示唆された。提示症例は20年前のカテーテル検査では手術適応なしと判定されたが、mean PA 24mmHgとPHに近い状況でtreat and repairの概念から、現在ではASD閉鎖術の後に肺高血圧のフォローが行われたであろう。先天性心疾患を持つ女性の妊娠は増加傾向にあるが、治療適応のないASD, VSD例もIPAHの要素が高い肺高血圧症を妊娠前後に発症する症例があり、妊娠前の治療戦略、妊娠中

の定期的フォローアップは重要である。

(Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 6:10 PM 第3会場)

[II-S08-03] ファロー四徴修復術後と妊娠・出産

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

Keywords: ファロー四徴, 妊娠, 妊娠前カウンセリング

ファロー四徴 (TOF) 修復術後女性の多くは妊娠・出産は可能であり耐容しうるが、妊娠・出産のリスクは妊娠前の遺残病変や続発症の重症度に依存する。軽度から中等度の肺動脈弁逆流に伴う右室容量負荷を認め循環動態に異常を来していない場合には、妊娠・出産はローリスクである。しかし、高度肺動脈弁逆流、右室拡大や機能低下、上室頻拍や心室頻拍を合併する場合には、周産期における母体のリスクは高くなる。

当施設の経験では、周産期における母体心血管合併症の予測因子として、上室性頻拍の既往、妊娠前もしくは妊娠初期の胸部 X線の心胸郭比拡大があげられた。また class II以上の NYHA、再手術の既往、妊娠前からの循環器薬内服、心電図上 QRS幅拡大は有意な傾向を認めた。また心臓 MRI検査を用いた検討では、妊娠前の右室拡張末期容積(index)が大きい ($RVEDVI \geq 180 \text{ ml/m}^2$) ことが予測因子である。

また、TOFは大動脈壁中膜の組織異常を認め、血管の弾性低下や大動脈拡大を生じ、将来的に大動脈瘤や破裂、解離だけでなく、弁逆流の悪化や冠動脈血流低下や左室収縮能低下を引き起こす可能性のある 'Aortopathy'としても重要である。

当院で管理した TOFを含む円錐動脈幹異常修復術後合併42人49分娩において、13分娩(26.5%)で周産期に有意に大動脈径拡大をしており、さらに分娩半年から3年後には、妊娠前の大動脈径へ回復していないことが判明した。大動脈径拡大の危険因子として、肺動脈閉鎖症例、短絡術既往、修復術の年齢、さらに妊娠前もしくは初期の左室拡張末期径が挙げられた。

また当院で調査した児の先天性心疾患の繰り返し頻度は6.2%であり、さらに2.5%が TOFであった。

TOF修復術後女性においては、各個人において妊娠前の適切な時期に妊娠・出産に伴う母児のリスクについて情報提供を行い、カウンセリングを行うことが母体の安全な妊娠出産のために重要である。

(Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 6:10 PM 第3会場)

[II-S08-04] Fontan術後の妊娠

○篠原 徳子 (東京女子医科大学循環器小児科)

Keywords: Fontan, 妊娠, 成人先天性心疾患

心疾患合併妊娠は広義の意味でハイリスク妊娠といえる。近年はそのなかでも重症度が高いと考えられる心疾患 (High-Risk Heart Disease in Pregnancy) における妊娠が増加し始めた。Fontan 循環での妊娠・出産は心疾患のリスクグループを軽リスクから I, II, II~III, III, IV に分類した modified WHO classification では III に相当する。そこからさらに症例ごとのリスクを考慮し、実際に妊娠管理から出産までを当該施設で管理可能かどうかを判断する。Fontan妊娠の場合は、血行動態面では非妊娠時の Fontan循環がいかに理想的に維持されているかにかかっており、それを基本として妊娠特有の変化がいかに不利に作用するか、それに対応するにはどう管理指導していくべきかが重要となる。また、Fontan 特有の出血、切迫流産、子宮筋収縮抑制薬 (周産期の促進薬) の使用といった産科関連の管理に循環器がいかに連携をするかも妊娠出産成功への鍵をにぎる。東京女子医大では1996年に最初の Fontan 妊娠症例を経験し、現在までに26妊娠 (miscarriage 9 =35%)、16母体による17例の生産児 (平均33週、出生時体重1858g) を得ている。これは世界での文献情報を総合させた集計とほぼ同じで

ある。母体死亡や周産期での心臓手術はなく、児の予後も良好である。分娩モードや疼痛管理、帝王切開時の麻酔法、注目されている絨膜下血腫に関連した出血、Fontan associated liver disease、そして出産を経験したFontanの長期予後について、単一施設での情報をもとに考察し、今後のわが国でのFontan妊娠管理の指標や研究に役立てたい。

(Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 6:10 PM 第3会場)

[II-S08-05] 機械弁置換術後の妊娠

○赤木 禎治, 杜 徳尚 (岡山大学病院 循環器内科)

Keywords: 人工弁, 妊娠, 成人先天性心疾患

機械弁植え込み後の症例では抗凝固療法に関連する問題が大きく、未だに議論の絶えない領域である。血行動態的に機能的に問題のない人工弁であれば妊娠には十分耐えうる。しかし、機械弁で必要となる抗凝固療法が問題となり、機械弁への血栓の付着、出血といった母胎のリスクだけでなく、胎児奇形のリスクを増加させる。【母胎リスク】妊娠中は血栓形成のリスクが高まることも在り、機械弁への血栓形成が大きな問題となる。機械弁の血栓形成のリスクは、妊娠の全経過で経口抗凝固薬のみを使用した場合には3.9%、妊娠の初期に未分画ヘパリンを妊娠の中期と後期に経口抗凝固薬を使用した場合は9.2%、妊娠の全経過で未分画ヘパリンを使用した場合には33%、と報告されている。さらに母胎死亡のリスクは各々の群で2%、4%、15%と報告されおり、多くが機械弁の血栓形成に関連していた。さらに未分画ヘパリンは血小板減少症や骨粗鬆症と関連を引き起こす危険性がある。低分子ヘパリンのエビデンスも蓄積されており、9%に機械弁の血栓形成を認めたと報告されている。しかし、低分子ヘパリンの治療域の判定は難しく、さらにして至適治療域の判定も困難である。【胎児リスク】全ての抗凝固療法は早産、流産、死産や胎盤出血のリスクが高まる。さらにワルファリンは胎盤を通過するので、妊娠初期に使用すると催奇形性があることが知られている。その確立は報告により異なるが1.6%~10%といわれており、最も多い異常は骨形成、軟骨形成の異常であり、ついで脳神経の発達の異常で小脳症などがある。ワルファリンの催奇形性は容量依存性ともいわれており、投与量が5mg未満であれば催奇形性のリスクは低いとも報告されている。

シンポジウム

シンポジウム9 (II-S09)

肺高血圧ガイドラインの解説と今後の課題

座長:土井 庄三郎 (東京医科歯科大学大学院 小児周産期地域医療学)

座長:中山 智孝 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第4会場 (303)

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

○三谷 義英 (三重大学大学院医学系研究科 小児科学)

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

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

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

○土井 庄三郎 (東京医科歯科大学大学院 小児周産期地域医療学)

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

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

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

○田村 雄一 (国際医療福祉大学医学部循環器内科)

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第4会場)

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

○三谷 義英 (三重大学大学院医学系研究科 小児科学)

Keywords: 肺高血圧, ガイドライン, AHA/ATS

【緒言】小児期肺高血圧(PH)は、単独あるいは発育期の多様な心疾患、呼吸器疾患、全身性疾患に合併して発症し、予後に重大な影響を及ぼす。今回、AHA/ATSガイドライン2015を紹介し、今後の課題を報告する。

1 小児期 PHの特徴とパナマ分類

小児期 PHは、発育期の特性に加えて、遺伝的背景、周産期の侵襲の影響が問題となる。遺伝子異常、肺血管新生と気道形成の相互作用と侵襲が肺高血圧発症に影響し、臨床的に自然歴と治療反応性に影響し得る。しかし、全身的背景、小児期 PHの発達段階に応じたフェノタイプの多様性に応じたデータが乏しく、成人例の臨床分類も合致しない点も多い。そこで、小児期肺高血圧性血管病分類(パナマ分類)と個々の臨床指針が提示された。

2 肺動脈性肺高血圧(PAH)の重症度評価と治療アルゴリズム

小児期 PAHの薬物療法のエビデンスは乏しく、小規模な観察研究による事が多い。そこで、成人期 PAHの重症度評価、治療アルゴリズムをもとに、小児版が報告された。低リスク群と高リスク群の重症度分類、治療アルゴリズムが示された。

3 小児期先天性心疾患に合併する肺高血圧性血管病

小児期 PHは先天性心疾患に合併する例が多い事が特徴で、2心室修復術の operability、Fontan型術後、Eisenmenger症候群、左心系ノ肺静脈性病変、術後早期の急性肺高血圧への治療について、指針が示された。

4 種々の小児期 PHの病態理解、鑑別診断と治療

先天性ないし周産期の治療侵襲も関連した呼吸器疾患(気管支肺異形成、横隔膜ヘルニア、肺の発生異常、低形成)、門脈肺高血圧と多彩な全身疾患の病態理解、鑑別が重要である。

【結語と課題】遺伝的背景、周産期歴と発達段階に応じた小児期 PHの理解、高リスク群の早期介入には、小児期 PHに即した分類、詳細なフェノタイプ解析(deep phenotyping)と登録研究が今後の課題である。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第4会場)

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

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

Keywords: ガイドライン, 日本循環器学会, 肺動脈性肺高血圧

小児の肺高血圧症ガイドライン作成において根拠となるエビデンスは不足しており、小児の特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧症(IPAH/HPAH)の診断・治療に関する事項は専門家の意見の合意または小規模ないし後ろ向き研究が基になっており、エビデンスレベルは高くない(ほとんどがレベルC)。診断方法は成人とほぼ同様で確定診断には心カテ検査が gold standardであるが、幼少児では年長児や成人に比べ、心カテ検査に起因する重篤な合併症の頻度が高いため、慎重な対応を要する。特に WHO機能分類 IVの幼少児は高リスクであり、心エコー等で IPAHと暫定診断がつけば特異的 PAH治療薬を用いた積極的な治療介入を優先させ、心カテは病状の安定化が得られるまで保留とすることも考慮する。治療においても成人の治療アルゴリズムを基に作成されており、内容に大差はない。小児では各特異的 PAH治療薬の推奨度はクラス Iでもエビデンスレベルは Bまたは Cと高くない。わが国では小児適応が取得されていない薬剤が多いが、各薬剤の特性や国内外での小児領域における知見を参考にしながら日常診療で投与され、予後改善に大きく寄与しているのが実情である。最近では日本も国際共同臨床試験への参加、国内での小児臨床試験も実施されるようになり、今後は小児への適応拡大が進むと期待される。わが

国ではプロスタグランジン誘導体制剤ベラプロストが軽症例を中心に投与される機会が多く、一定の効果が得られているが、エビデンスレベルは高くない。シルデナフィルは肺血管選択性に優れ、利便性が高い薬剤であるが、高用量（ >3 mg/kg/日）では潜在的な死亡リスク増加の可能性が報告され、薬用量には注意すべきである。静注プロスタサイクリン製剤を含む最大限の内科治療に抵抗性を示す症例では肺移植を考慮する。時期を逸することなく肺移植実施施設への照会が望まれるが、わが国では年少児での肺移植の機会は少ない。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第4会場)

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

○土井 庄三郎（東京医科歯科大学大学院 小児周産期地域医療学）

Keywords: Eisenmenger症候群, 急性血管反応性試験, 小児肺高血圧性血管疾患

先天性心疾患に伴う肺高血圧 PHは、第1群の CHD-PAH以外に2群や5群にも分布しており、そのほか1群亜型や3群の病態も合併しうる。末梢性肺動脈狭窄を PH、右肺動脈大動脈起始、肺静脈狭窄や三心房心などを IPAHとする誤診に注意する。第1群の Eisenmenger症候群は、1958年に臨床的な症候に基づき定義され、肺循環の血行動態や肺小動脈病変に基づく定義では無いこと、現在は標的治療薬が利用できることで、その認識が過去と現在で解離し鑑別を難しくしている。基礎心疾患だけでなく、患児の年齢、既往歴、染色体異常や奇形症候群の有無など、個々の症例で包括的な評価を行う必要がある。静的評価のみでなく、急性血管反応性試験 AVT（SitbonやBurstの基準以外に2016年に欧州の PVD Networkから新提案）やシャント閉塞試験、運動やハンドグリップによる負荷試験、そして標的治療薬試用で有効性をみる治療的診断などの動的評価や、肺生検による肺小動脈病理所見の把握は重要と考えられる。第3群では out of proportion PHという呼称は廃止され、肺血管病変の有無と相關する指標として diastolic pulmonary pressure gradient (DPG)を用いた分類が推奨された。右心バイパス手術後の肺小動脈病変は PAHの初期像が認められることから、小児肺高血圧性血管疾患 PPHVDの1つとして捉えられ、その定義は mPAP値に関係なく、肺循環駆動圧に相当する transpulmonary pressure gradient (TPG) >6 mmHgまたは肺血管抵抗係数 $PVRi >3WU \cdot m^2$ とされ、最近では標的治療薬の有効性に関する報告も増えている。近々報告される予定の世界的レジストリ研究 COMPERA-KIDSの結果から、CHD-PAHに対する標的治療薬の効果が明らかになることが期待される。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第4会場)

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

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

Keywords: 肺高血圧, ガイドライン, 新生児遷延性肺高血圧

新生児遷延性肺高血圧（PPHN：persistent pulmonary hypertension of the newborn）は、出生後の肺血管抵抗の低下が阻害され、生理的な新生児循環が確立せず肺高血圧と低酸素血症が遷延する病態である。遷延性前期破水、羊水過少、新生児仮死、肺実質疾患、感染症などが発症の危険因子である。2018年のニース会議では、肺高血圧症臨床分類の中で、第1群から再び第1群の他の病因と同列扱いに戻すことが提唱された。治療の基本は、PPHN増悪要因の是正と適切な呼吸循環管理であり、低酸素血症の改善が目標となる。特異的肺血管拡張療法として吸入 NO療法の有用性がエビデンスレベル、推奨クラスともに最も高い。他の特異的肺高血圧治療薬については、エビデンスレベルが低いのが現状である。今回改訂された PPHN領域のガイドラインは、前回の2012年改

訂版の内容と大きな骨子に変わりはないが、2015～2016年に相次いで発表された米国 AHA/ATSのガイドライン、欧州 Pediatric Pulmonary Vascular Disease Networkのガイドラインの内容を取り入れ、2017年までの論文情報を追加して日本の事情も考慮した形になっている。PPHN に対する各治療法の長期予後への影響はまだ不明な点が多く、今後新たな治療法も含めて、前向き比較臨床試験への取り組みが課題である。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第4会場)

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

○田村 雄一（国際医療福祉大学医学部循環器内科）

Keywords: ガイドライン, 肺高血圧症, リスクアセスメント

本セッションでは治療内容に変更が行われた2015 ESC/ERS Guidelines(ヨーロッパにおける肺高血圧症診療ガイドライン)に関しての概要を発表し、その背景に関しての解説を行う。とくに治療法だけではなく、予後のリスクアセスメントに関しても基準が設けられたガイドラインであり、その後のリスクアセスメントの展開も含めて解説する予定である。

シンポジウム

シンポジウム10 (II-S10)

Taped Case2

座長:阿部 忠朗 (新潟市民病院 小児科)

座長:大木 寛生 (東京都立小児総合医療センター 循環器科)

コメンテーター:赤木 禎治 (岡山大学病院 循環器内科)

コメンテーター:大月 審一 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 小児医科学 小児循環器科)

コメンテーター:金 成海 (静岡県立こども病院 循環器科)

Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第5会場 (304)

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

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

[II-S10-02] 上大静脈症候群に対するステント留置術

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

[II-S10-03] CP Stent留置術

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

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第5会場)

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

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

Keywords: 動脈管開存症, カテーテル治療, 心腔内エコー

症例 30歳男性、診断 動脈管開存症(PDA)、知的障害、てんかん。出生後 多呼吸あり他院で PDAと診断されていたが、家族の治療希望無く経過観察。26歳時の心カテでは Qp/Qs 1.3であったが、心エコーにて左室拡大が進行し (LVDd 59mm)、治療目的で紹介された。術前に造影 CTで、サイフォン型の動脈管開存を認めた。エコーガイド下に左大腿静脈を穿刺し、6 Frと 8 Frシースをタンデムに留置、大腿動脈には 4 Frシースを留置。型どおり診断カテーテルを行い、Qp/Qs 1.6、mPAP 15mmHg。8Frシースから心腔内(ICE)エコーカテーテル 8Fr SoundStar (Biosense Webster)を挿入し、大動脈弁右冠尖、肺動脈前壁をなぞり CARTOシステム上に ICEカテーテルの先端を描出させた。8Frシースから Wedge Bermanを左肺動脈に挿入し、0.035" Bentsonガイドワイヤを留置、これに沿って J型に成形した 9Fr ロングシースを左肺動脈に留置した。このロングシースを通して、SoundStar ICEカテーテルを左肺動脈まで進め、側面像で左気管支と交差するところで、後屈をさせた。ICEカテーテル全体を少し反時計に回し、微調整することで 2 本の大血管とそれを繋ぐ動脈管を描出した。動脈管が描出できたところで、エコーの画像を上下反転させ解剖学的画像を得た。肺動脈側の径は造影 CTでは 4.8mm であったが、ICEでは 5.5mmと測定され、ADO-I 10/8 を選択した。6Fr のシースから Multi-purposeカテーテルを挿入し、straightの Radifocusガイドワイヤ (Terumo, Tokyo) で動脈管を逆行性に通過させた。この際、ガイドワイヤが通過しているかどうかは ICEでモニターすることが出来た。6 Fr の Amplatzer TorqVue ロングシース (J&J) を動脈管に通過させ、ADO-I を留置した。大動脈スカートを広げ、全体のシステムを引き込み、bodyと動脈管の位置関係を確認しながら留置した。留置後残存短絡の確認をした後 ADO-I を切り離した。大動脈造影は全く施行せず。透視時間 18 分であった。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第5会場)

[II-S10-02] 上大静脈症候群に対するステント留置術

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

Keywords: 上大静脈症候群, ステント, 部分肺静脈還流異常

【緒言】部分肺静脈還流異常症修復術後の上大静脈症候群は、術後における重要な問題点の一つである。治療において、肺静脈還流路と上大静脈還流路の両方を確保することが重要である。ステントを用いた血管形成術を経験したので報告する。

【症例】66歳の男性、診断は、部分肺静脈還流異常症術後、上大静脈狭窄。2015年11月(63歳時)、右声門癌の治療中に、PAPVCを初めて指摘された。Qp/Qs=2.6、mPAP=23mmHgであり、Williams変法(2016年4月)を施行された。2018年3月ころから、起床時の顔面のむくみが出現し、上大静脈症候群と診断された。SVCは14mm PTFE graft、PVは12mm ring付き PTFE graftで、胸壁・肺静脈・大動脈の圧排により狭窄を生じている状況と考えられた。

2018年4月24日、バルーン拡大術により狭窄は解除され症状は軽快したが、術後数日で再狭窄が出現した。そこで、2018年6月15日、ステント留置術を計画した。

【本症例における SVCステント留置における検討項目】

- 1、肺静脈狭窄をいかに回避するか？どのように評価するか？
- 2、ステント脱落をいかに防ぐか。
- 3、SVC-IVCの、ワイヤーループについて。
- 4、ステントの選択 Balloon expandable か？ Self expandableか？
- 5、候補ステント Palmatz stent 3008、4010 (sheath 10-12Fr)、SMART Control 14mm – 40mm, 60mm (sheath 7Fr) など。

【考察および結語】 SMART Control 14mm – 60mm を用いてステント留置術を施行した。肺静脈閉塞の予防については、バルーン拡大中にCTで確認することにより、安全に施行することが可能になった。ステントは、SVC側から拡大し、SVC側をフレアにすることにより、安定して留置することができた。上大静脈症候群に対するステント留置術は、重要な治療法のひとつである。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 10:10 AM 第5会場)

[II-S10-03] CP Stent留置術

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

2015年4月から1年間 CP stentの医師主導型治験が行われた。症例は30歳男性、C型単心室 (S,D,D)、肺動脈閉鎖、心室中隔増設術、Rastelli型手術術後左肺動脈狭窄。挿管全身麻酔下の影響もあり、septation術後で右室機能が低下している等の理由で右室収縮期圧22mmHgと低く左肺動脈-主肺動脈圧較差は8mmHgと圧較差では治験適応基準に達しなかったが、狭窄部径7.2mm、参照血管径14.4mmで狭窄率は50%と適応となった。0.035インチ スーパーパステックガイドワイヤーの先端を左肺動脈末梢に置き、12Fr Mullins long sheathを右房まで進めた。体外でBIB/バルーン 14mm x 3cmのバルーンにCP stent 8Z28を手動的にマウントして十分圧着したのち、Half -way front loading法によりシース・バルーン・ステントを一体にして左肺動脈狭窄部を超えるところまで進めた。シースからバルーン・ステントを露出し、シースから位置確認の造影を行った後、innar balloon 次いで outer balloonの順で拡張し、ステントを留置した。狭窄部は前7.2mmから後12.2mmまで拡張した。合併症、手技の困難はなかった。CPステントはサイズバリエーションが豊富であり、狭窄病変に形態に応じたデバイスの選択が可能である。また、CP stentのサイズに応じたBIB/バルーンのバリエーションが用意されており、ミルキングなどの脱落の危険性は少ないと考えられ、また金属線をレーザー溶接しているため断端が鋭利でなくバルーン破裂の危険性が極めて低いため安全な留置が可能である。

シンポジウム

シンポジウム11 (II-S11)

小児循環器疾患の基礎研究から臨床への応用

座長:山岸 敬幸 (慶應義塾大学医学部 小児科)

座長:横山 詩子 (横浜市立大学医学部 循環制御医学)

Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第5会場 (304)

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

○佐田 政隆 (徳島大学大学院 医歯薬学研究部 循環器内科学分野)

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

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

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

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

[II-S11-04] 動脈管閉鎖における内皮機能の役割

○齋藤 純一¹, 横山 詩子¹, 益田 宗孝², 麻生 俊英³, 石川 義弘¹ (1.横浜市立大学医学部 循環制御医学, 2.横浜市立大学医学部 外科治療学, 3.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

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

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

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第5会場)

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

○佐田 政隆 (徳島大学大学院 医歯薬学研究部 循環器内科学分野)

Keywords: 動脈硬化, カテーテルインターベンション, 再狭窄

私が循環器内科を志望した契機は、研修医時代にショックを伴う重症心筋梗塞症例を担当したことです。ほぼ一週間病院に泊まりこみ、ありとあらゆる手をつくし救命に成功しました。元気に退院させることができ、30年後の現在もお元気で通院しておられます。急性期治療の如何によって予後が大きく左右される循環器内科、特に虚血性心疾患治療にやりがいを感じました。その当時広まりつつありました血管形成術を習得するべく日夜奮闘いたしました。当時は、研究というものには殆ど興味がなく臨床のみに意義を感じていました。デバイスの改良とともに血管形成術の短期的な成績は向上していきましたが、長期的には再狭窄という最大の問題に直面しました。何度治療しても数ヶ月で再発し、結局バイパス手術によって全治された症例を経験し、再狭窄の原因究明や新規治療法の開発が必要であることを痛感しました。この領域の最前線にあったタフツ大学に留学する機会に恵まれ、血管生物学研究を始めることができました。帰国後も日常臨床の傍ら、ベッドサイドで抱く疑問点や問題点をテーマにして、動脈硬化、再生医療、心筋リモデリングなどに関する研究を行って参りました。私はこのように、循環器内科学を専門としたことを非常によかったと感じております。日常臨床ばかりでなく、基礎研究を行い、新しい診断技術と治療法の開発に日々エキサイトしています。また、自分の発表した論文が世界の多くの人に引用されたり、大きな学会で取り上げられたり、各国から招待されるなど大変意義深い充実した毎日を送ってきました。本シンポジウムでは、循環器内科学に没頭してきた私の経験を紹介して、臨床教室で行う基礎研究の重要性をお伝えできれば幸いです。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第5会場)

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

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

Keywords: トランスレーショナルリサーチ, 新鮮ヒト脱細胞化肺動脈弁, 筋芽細胞シート

小児循環器疾患治療の目覚ましい発展により、多くの疾患にて長期遠隔期成績が議論されるようになった。その中で、遺残病変へのアプローチの重要性および問題点が明らかになり、若年での再治療介入が必要であるがゆえに既存の device では耐久性や成長の観点から満足できるものはなく新たな device の開発が望まれる。さらに、心筋そのものが障害を受けている疾患群に対する効果的な治療法は未だ開発されていない。それら問題点を解決するために、我々は組織再生に視点を置いた治療法を開発するためにトランスレーショナルリサーチを行っており、その研究につき報告する。まず、新しいデバイスとして、新鮮脱細胞化肺動脈弁 (DPV) が移植後再細胞化する可能性に注目し実験的検討を行った。新鮮ヒト肺動脈弁を脱細胞し、ミニブタに対し PVR を行い、6 か月後の DPV の検討を行った。組織学的に弁尖および肺動脈内側が血管内皮細胞により内膜化し、吻合部には線維芽細胞の再播種を認め、さらにサイトカインおよび細胞外マトリックスの産生が認められた。その結果及び EU での臨床成績をもとに、現在までに6例の TF 術後症例に対し DPV を移植し、最長3年の経過で良好な成績を収めている。また、重症心不全に対する再生医療として、筋芽細胞より得られた自己筋芽細胞シートが心筋症に効果があることを基礎研究で証明し、2004年に VAD を装着した成人症例に移植、2例の VAD 離脱を行えた。それ以降の成人の実績をもとに2014年に12歳の DCM 患者に筋芽細胞シート移植を行い、現在ハートシートの小児 DCM への適応拡大を目的として治験を3症例に行い経過観察中である。(まとめ) 組織再生に着眼した小児循環器疾患のトランスレーショナルリサーチを紹介した。小児領域は Fontan 循環に代表される未だ解決されていない問題も多く、さら

なる治療成績向上のために、新たな視点によるリサーチが渴望される。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第5会場)

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

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

Keywords: 肺高血圧, 遺伝子発現, 基礎研究

【背景】現行の肺動脈性肺高血圧(PAH)治療薬は、臨床的な有益性が示されるが、治癒寛解の導入が可能な治療法ではない。マイクロアレイや次世代シーケンサー技術が進歩し、包括的遺伝子発現解析(トランスクリプトーム解析)により、従来の概念に捉われず、疾患に関する仮説を立てることが可能となり、新たな治療開発への活用が期待される。【目的】PAH血管病変の新たな治療標的候補を同定する。【方法】公的データベースおよび動物モデルの遺伝子発現データを用い、＜1＞ヒト PAHと動物モデルの検討：ヒト PAH、Sugen/Hypoxiaモデル(SU/Hx)、Fra-2発現マウスモデル、住血吸虫感染マウスモデルにおいて正常コントロールに比して共通して発現が変化する遺伝子(Differentially Expressed Gene:DEG)＜2＞新生内膜形成機序の検討：慢性低酸素(CHx)とSugen/Hypoxiaモデル(SU/Hx)におけるDEG、＜3＞薬剤耐性に関わる機序の検討：SU/HxにPAH治療薬投与を行い病初期と後期のDEG、を解析した。候補遺伝子は、加重遺伝子共発現ネットワーク解析と動物モデルを用い、その機能を検討した。【結果】＜1＞ヒト PAHと動物モデルでの解析では、同定された4個の共通DEGのうち、CCDC80はエンドセリン1やCol1 Aの発現と関連し、SU/Hxの病変血管で発現を認めた。＜2＞また、Su/HxとCHxの比較では、Su/Hxで上昇する細胞接着分子Aを同定した。＜3＞Su/Hx早期後期に上昇し、治療耐性に関わる炎症関連分子Bを同定した。【結語】トランスクリプトーム解析により、肺血管病変形成との関連が推定される新規候補分子が同定された。候補遺伝子のin vitro、in vivoでの機能解析を行い、新たな治療の開発に繋げていくことが課題である。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第5会場)

[II-S11-04] 動脈管閉鎖における内皮機能の役割

○齋藤 純一¹, 横山 詩子¹, 益田 宗孝², 麻生 俊英³, 石川 義弘¹ (1.横浜市立大学医学部 循環制御医学, 2.横浜市立大学医学部 外科治療学, 3.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 動脈管, 内皮細胞, 組織型プラスミノゲン活性化因子

動脈管が生後に閉鎖するためには、胎児期から始まる内膜肥厚形成が必要である。動脈管の内膜肥厚形成には、内弾性板の断裂、細胞外基質の増加、平滑筋細胞の増殖と遊走など多くの現象が複合的に関与している。これまで我々は、動脈管の内膜肥厚形成に関して、平滑筋細胞の重要性について報告してきた。今回、動脈管閉鎖における内皮細胞の役割について、その一端を明らかにしたので紹介する。はじめに、胎仔ラットの動脈管と大動脈の内皮細胞の遺伝子発現を比較したところ、組織型プラスミノゲン活性化因子(t-PA)が動脈管の内皮細胞に高発現していた(2.7-fold, n=6, p<0.01)。蛍光免疫組織染色では、未熟仔(胎生19日)の段階からt-PAが動脈管の内皮細胞で高発現していた。t-PAはプラスミノゲンをプラスミンに変換し、プラスミンがタンパク分解酵素であるマトリックスメタロプロテアーゼ(MMP)を活性化させる。そこで、胎仔ラットの動脈管と大動脈の内皮細胞をプラスミノゲン存在下で培養したところ、動脈管の内皮細胞で高いMMP-2活性を認めた(7.3-

fold, $n=6$, $p<0.05$)。in situゼラチンザイモグラフィーでは、動脈管の内弾性板で高いMMP活性を認めた。また、三次元の血管モデルを作製したところ、プラスミノゲン存在下で、t-PAがMMP活性化を介して、内弾性板を断裂させた。胎生19日のラットへプラスミノゲンを投与したところ、MMP活性、内弾性板断裂、内膜肥厚形成が増強した。さらに、ヒトの動脈管でも、ラットと同様に、内膜肥厚部でのt-PA発現、MMP活性が確認できた。動脈管の内皮細胞で高発現するt-PAはMMP-2を活性化し、内弾性板を断裂させることで、動脈管の内膜肥厚形成を促進していると考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第5会場)

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

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

Keywords: 大動脈弁上狭窄, 次世代シーケンサー, 遺伝子

【背景】大動脈弁上狭窄(SVAS; Supavalvular Aortic Stenosis)は先天性心疾患の一つで約25,000出生に1人が発症する。SVASはWilliams症候群に合併することが有名であるが、非症候群の孤発性または常染色体優性の症例も存在する。これらの非症候群性SVASの原因としてELN遺伝子が報告されているが、約半数の患者ではELN遺伝子に病的変異が同定されていない。【目的】SVAS患者の遺伝的病因を明らかにすること。【対象と方法】非症候群で常染色体優性遺伝の家族性SVAS7家系において、次世代シーケンサーを用いた全エクソーム解析(WES; Whole Exome Sequencing)を実施した。本研究は名古屋大学医学部生命倫理審査委員会の承認を得て行った。【結果】3家系においてWES法でELN遺伝子に新規の病原性の強い変異を認め、Sanger法で家系内Co-segregationを確認した。別の3家系においてWES法でELN遺伝子内にエクソン単位の欠失が疑われ、Multiplex Ligation-dependent Probe Amplification (MLPA)法で家系内Co-segregationも含めて欠失を確認した。残る1家系では明らかな原因遺伝子は同定されなかった。【結論】家族性SVASにおいて、ELN遺伝子の新規変異を同定するとともに、約半数にELN遺伝子内欠失が関与していることを示した。家族性SVASの遺伝子診断においては、変異検索に加えて、MLPAなどの遺伝子内欠失を検出できる手法の併用で感度を上げることが可能であり、この知見は今後のPhenotype/Genotype解析や遺伝カウンセリングなど臨床にも有用と考えられた。本研究を含めて、小児循環器領域における次世代シーケンサーの応用に対する我々の取り組みを紹介する。

ミニシンポジウム（多領域専門職部門）

ミニシンポジウム（多領域専門職部門）（II-MIS01）

先天性心疾患における機械的循環（呼吸）補助の適応と実際

座長:長嶋 光樹（東京女子医科大学 心臓血管外科）

座長:南 茂（大阪大学医学部附属病院 医療技術部臨床工学部門）

Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 5:40 PM 第6会場 (411+412)

[II-MIS01-01] 先天性心疾患例における ECMO 管理の検討

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

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

○櫻井 善光（東京大学医学部附属病院 PICU）

[II-MIS01-03] 小児 ECMO の回路交換

○加藤 篤志（東京女子医科大学病院）

(Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 5:40 PM 第6会場)

【II-MIS01-01】先天性心疾患例における ECMO管理の検討

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

Keywords: 先天性心疾患, ECMO, 抗凝固療法

【背景・目的】小児の補助体外循環(ECMO)は、抗凝固療法などの管理に注意を要する。当院では2013年4月に ECMO回路とその管理方法を変更した。今回、先天性心疾患例における ECMO管理を検討した。【対象・方法】2005年1月から2017年12月までに、当院で ECMO補助を要した40例を対象とし、2013年4月で前期群(9例)と後期群(31例)に分けて比較検討した。前期は ECMO回路として Emersaveを用い、活性化全血凝固時間(ACT)目標値は200秒とし、ECMO装着直後から抗凝固薬投与を行った。後期は Endumo2000を用い、ACT目標値は160~180秒とし、ECMO装着後6時間以降に凝固線溶系が正常化してから抗凝固薬投与を行った。また後期は送脱血管の側枝を使用したシャント回路を作成し、ポンプ・人工肺への血流量を患者側流量の約1.5倍に増加させ血栓形成予防を行った。さらに後期は積極的に頸部 ECMOへの移行を行った。患者背景は単心室疾患が前期5例(56%)、後期13例(42%)で、ECMO導入時月齢が前期 2 ± 1 ヵ月、後期 7 ± 7 ヵ月、体重は前期 4.0 ± 1.0 kg、後期 4.6 ± 2.0 kgであった。【結果】ECMO稼働日数は、前期 6 ± 1 日 vs 後期 11 ± 10 日と後期が有意に長かった($p=0.03$)。回路交換を要したのは、前期7例(78%)(のべ10回) vs 後期14例(45%)(のべ23回)で、それらの1回路あたりの稼働日数は前期 3 ± 1 日 vs 後期 7 ± 4 日と後期で有意に長かった($p<0.01$)。ECMO離脱率は前期67% vs 後期90%で、30日生存率は前期67% vs 後期81%と有意差はなかったが、後期で良好であった。ECMO中の開胸止血処置回数は ECMO稼働日数あたりで前期 0.4 ± 0.5 回/日 vs 後期 0.1 ± 0.1 回/日と差はなかったが、脳・肺・消化管等の臓器出血 eventは前期5例(56%) vs 後期3例(10%)で、後期で有意に少なかった($p<0.01$)。【まとめ】当院における先天性心疾患例に対する現行の ECMO管理法では、安定した長期稼働日数が得られ、臓器出血 eventも減少し、良好な ECMO離脱率および30日生存率が得られている。

(Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 5:40 PM 第6会場)

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

○櫻井 善光 (東京大学医学部附属病院 PICU)

Keywords: 急変時対応, 環境調整, 褥瘡予防

ECMO患児看護において重要と思われるポイントは主に3つあり、当院 PICUの取り組みを説明する。1つ目は急変時対応。看護師は緊急装着時等において速やかに処置・治療が行えるように環境調整役割を担う。環境調整とは「必要物品・薬剤の準備」・「人材確保を含めた連絡役割」であり、この調整により治療がスムーズに展開する。毎年、医師・MEらの勉強会にて ECMO管理への理解を深めている。加えて緊急時のシナリオを作成し医師とシミュレーションを行い対応の質向上に努めている。また、緊急時必要物品カートの設置・患児ごとの薬剤組成表の設置により急変時準備の効率化を図っている。また、実際の症例ごとに医師到着までの看護師対応について、事前に医師と症例検討を行い具体的な対応を準備している。2つ目は外的環境の調整。ECMO患児は深い鎮静下におかれる事が多く外的環境から影響を受けやすい。外的環境による影響は治療効果を判断する際に邪魔となる可能性がある。例えば体温管理では、外的環境により体温が変動する事がある。それにより循環動態の変動に繋がる可能性がある。よって、外的環境を調整し一定に保つことで全身状態への影響が僅かであるよう努めている。3つ目は褥瘡予防・安全管理。ECMO装着中は褥瘡発生リスクが複数存在する。全例で体圧測定・徐圧マットの挿入・手鏡使用での皮膚確認・体の下に手を入れる除圧等の最小限の方法で効果的な除圧・皮膚観察を

行っている。さらに緊急時に備え体を動かすケアは医師見守り下で実施している。安全面としては事故抜去予防が必要であり、固定はチューブが引っ張られても、直接刺入部に圧がかからないような工夫をしている。当院 PICUには ECMO 患児看護のマニュアルはなく、統一した介入が出来るようマニュアル作成は必要な課題である。また、現行の安全管理方法において最善策とは考えておらず検討する必要があると考える。

(Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 5:40 PM 第6会場)

[II-MIS01-03] 小児 ECMO の回路交換

○加藤 篤志 (東京女子医科大学病院)

小児領域における ECMO 治療は、すでに循環不全、呼吸不全と様々な病態に適応されている。循環不全においては、術後の人工心肺離脱困難症において短期間補助を目的に導入される症例も増えつつある。しかし、長期補助を必要とする患児もまた存在し、そのような患児には ECMO システムの回路交換も必要となってくる。小さな患児にとっての回路交換は大きな侵襲となり、回路交換を契機に一時的な循環破綻をきたす症例もある。そのためにも、ECMO システムの回路交換はでき得る限り少なく治療を進めることが理想と考えられる。成人領域ではシステムがほぼ確立されているが、小児領域では件数も少ないことからいまだに自施設回路、自施設システムに依存しており、回路交換における基準、手順も標準化されてはいない。今回のミニシンポジウムでは、我々の施設における回路交換に焦点を当てて報告する。当施設における ECMO システムは、市販されている標準回路を使用している。回路交換の基準は動脈側の血栓、ガス交換能の低下、溶血を目安に行っている。ガス交換能は体外循環用血液学的パラメータモニタを使用しているため再循環回路を設けている。再循環を行っていることで人工肺流量が増し、血流停滞による血栓形成を防ぐ可能性が考えられ、回路交換までの時間の延長が図られている。低体重児になるほど、回路交換において循環血液量の大部分が交換されることとなる。そのため、回路交換による血液データの急激な変化、循環作動薬血中濃度の低下、体温低下などに留意する必要がある。ECMO システムの回路交換は術野で回路接続を行う医師、交換用回路を準備し循環を行う臨床工学技士、患児の状態を把握する看護師など、多くの医療職が関わる治療手技となる。それゆえに各職種が最大限の実力を身に付けることが、患児の負担を少しでも軽減する一助になると考える。

パネルディスカッション

パネルディスカッション3 (II-PD03)

この症例をどうするか? : 診断へのアプローチ

座長: 瀧間 浄宏 (長野県立こども病院 循環器小児科)

座長: 豊野 学朋 (秋田大学大学院医学系研究科 医学専攻 機能展開医学系 小児科学講座)

コメンテーター: 石川 友一 (福岡市立こども病院 循環器センター循環器科)

コメンテーター: 稲井 慶 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

コメンテーター: 森 善樹 (北里大学メディカルセンター 小児科)

Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第1会場 (メインホール)

[II-PD03-01] 心臓 MRIが Qp/Qsの評価に有用であった大動脈二尖弁を合併した肺動脈閉鎖症兼正常心室中隔の1例

○豊村 大亮, 石川 友一 (福岡市立こども病院)

[II-PD03-02] 心室間非同期を呈した僧帽弁閉鎖、両大血管右室起始症、総動脈幹遺残、左室低形成の低出生体重児に対する治療戦略

○前澤 身江子¹, 瀧間 浄宏¹, 沼田 隆佑¹, 米原 恒介¹, 大日方 春香¹, 田中 登¹, 武井 黄太¹, 米山 文弥², 岡村 達², 安河内 聡¹ (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科)

[II-PD03-03] 新生児右側相同心に伴う狭窄性下心臓型総肺静脈還流異常の3DCT形態評価: Draining vein stentingへ向けて

○仲岡 英幸, 北野 正尚, 藤本 一途, 白石 公, 黒崎 健一 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

[II-PD03-04] 非典型臨床像のため、冠攣縮薬物誘発試験を行い確定診断に至った冠攣縮性狭心症の12歳女児例

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

[II-PD03-05] aortocoronary atresiaを合併した PA with VSD, hypo RV, 三尖弁構造異常の1例をどうするか?

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

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第1会場)

[II-PD03-01] 心臓 MRIが Qp/Qsの評価に有用であった大動脈二尖弁を合併した肺動脈閉鎖症兼正常心室中隔の1例

○豊村 大亮, 石川 友一 (福岡市立こども病院)

Keywords: 肺総脈閉鎖症兼正常心室中隔, 大動脈二尖弁, 心臓MRI

【背景】大動脈二尖弁(BAV)を合併した肺動脈弁閉鎖症兼正常心室中隔(PA/IVS)はまれであるが、当院では13例を経験がある。体循環から肺循環への盗血と唯一の流出路が狭窄し低拍出状態になるため非常に予後不良である。【症例】在胎34週4日、出生時体重 1100gで出生した。心エコーで PA/IVS, BAVと診断した。三尖弁輪径 67% of N, 大動脈弁輪径 106% of N, 大動脈弁通過血流速度=2.3m/sec、類洞交通も認めた。体重増加後6か月時に central shunt術を施行したが、SpO2 70%前半で推移した。心臓カテーテル検査(心カテ)では Qp/Qs=4.3/4.2 L/min/m²=1.0, MRIでは Qp/Qs=3.2/3.1 L/min/m²=1.0と肺血流は適切で呼吸補助と利尿剤投与にて一定の改善を認めていた。しかし、SpO2 60%後半と緩徐増悪し1歳8か月に造影 CTで上行大動脈 (AscAo) 拡張によるシャント圧迫が原因と疑われた。シャント追加検討目的の心カテでは Qp/Qs=2.7/2.6 L/min/m²=1.0, LVEDP 20mmHg, LVEDV 274 % of N, LVEF 49%であり拡張不全兼低心拍出と考えられた。シャント追加すれば Qsが減少し循環不全に陥る可能性が高いと判断し、ピモベンダンを開始した。2歳1か月時の MRIで Qp/Qs=3.0/6.0 L/min/m²=0.5, LVEDV 252% of N, LVEF 57%と、心拍出量は十分だが肺血流は乏しかった。Qsは著増しておりシャント追加可能と判断し、2歳2か月で modified BT shunt術と AscAo縫縮術を施行した。術後1か月の MRIは Qp/Qs=5.1/2.7 L/min/m²=1.9, LVEDV 354% of N, LVEF 48%と高肺血流の状態、Qpの内訳は central shunt 65%, BT shunt 29%, APC 6%であり、AscAo縫縮による圧迫解除がおおきな要因になっていることが推察された。現在も心不全の厳重な管理を要している。【まとめ】BAVを合併した PA/IVSは低拍出状態である中で肺血流をコントロールしなければならず、シャント術の追加は慎重に検討する必要がある。MRIによる経時的な Qp/Qs評価が方針決定に極めて有用と考えられる。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第1会場)

[II-PD03-02] 心室間非同期を呈した僧帽弁閉鎖、両大血管右室起始症、総動脈幹遺残、左室低形成の低出生体重児に対する治療戦略

○前澤 身江子¹, 瀧間 浄宏¹, 沼田 隆佑¹, 米原 恒介¹, 大日方 春香¹, 田中 登¹, 武井 黄太¹, 米山 文弥², 岡村 達², 安河内 聡¹ (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 総動脈幹遺残, スペックルトラッキング, 単心室

【背景】低出生体重児の複雑先天性心疾患症例では心不全コントロールが非常に難しい。肺動脈絞扼術による心不全コントロールや内科的心不全治療に難渋することたびたび経験する。さらに心室間非同期は複雑先天性心疾患に合併するとさらに心不全を助長する。

【症例】胎児診断症例。在胎28週で当院紹介受診し、僧帽弁閉鎖、両大血管右室起始症、総動脈幹遺残、左室低形成、右側大動脈弓と診断した。在胎35週6日、1870gで出生。LVDd6.3mm (Z=-9.43)と狭小化し一心室の修復を目指す方針となった。高肺血流のため日齢4に両側肺動脈絞扼術を施行。術後、肺血流の調整は難渋し、SpO2 60%台へ desaturationが進行したため、日齢20,日齢29,日齢59に肺動脈に対してバルーン拡大術を行った。肺動脈絞扼術後、心室間非同期が出現、2Dスペックルトラッキング法では、radial strainで、左室-右室間の time to peak differenceは202msであった。心室中隔欠損の血流も収縮期に右室から左室に向かっていた。安静時の循環は維持していたが、覚醒などの体血管抵抗増加によって、末梢循環不全に陥り、持続鎮静と人工呼吸管理からの離脱が困難であった。

体血流、肺血流を一定に保つための選択肢として Blalock-Taussig短絡シャント、右室-肺動脈シャント、心室

間非同期に対しては temporary CRT、心室中隔欠損閉鎖術を検討した。本パネルディスカッションでは、症例の治療経過の詳細を提示して、治療方法やその成否について議論を行いたい。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第1会場)

[II-PD03-03] 新生児右側相同心に伴う狭窄性下心臓型総肺静脈還流異常の3DCT形態評価：Draining vein stentingへ向けて

○仲岡 英幸, 北野 正尚, 藤本 一途, 白石 公, 黒寄 健一 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: 右側相同心, 狭窄性下心臓型総肺静脈還流異常, 3DCT

【背景】狭窄性総肺静脈還流異常(oTAPVC)を伴った機能的単心室(fSV)の右側相同心(RIH)新生児に対する外科治療成績は不良のため、当院では新生児期に低侵襲な Draining vein stenting(DVS)を行い、救命率を上昇させている。

【目的】 TAPVCのうち垂直静脈(vertical vein; VV)が門脈(portal vein; PV), 静脈管(venous duct; VD), 肝静脈(hepatic vein; HV), 下大静脈(IVC)へ吻合する下心臓型 TAPVC(infra. TAPVC)の4例に対する DVS留置前の3D血管構築の有用性について明らかにする。

【方法】 2007年5月から2018年4月に当院で DVSを施行した RIH, fSV, infra. TAPVCの4症例(在胎週数35-40, 体重2.1-2.7kg, 男児2)における DVSの治療戦略と効果, カテーテル治療介入を検討した。

【結果】 4症例とも Stent留置前に3D血管構築した。VVの走行形態は、① VV-VD-IVC ② VV-Rt.PV-Central part of PV(CPPV)-Lt.PV-VD-HV-IVC ③ VV-Rt.PV-CPPV-Lt.PV-VD-IVC ④ VV-HV-IVCと症例毎に特異的であり、Stent留置前から治療戦略を計画した。6mm径の Stentを使用し、①は VDへ2個、②は VDへ1個、③は VDへ2個と蛇行した VVへ2個、④は VDへ1個 Stent留置し、平均圧較差は10.8mmHgから1.3mmHgへ改善できた。その後は1-3ヶ月毎に PTAを1-5回施行し、TAPVC repair後も生存した。1例は Fontan手術、1例は Glenn手術を施行し、残りの2例は Glenn手術待機中である。

【結論】 右側相同心の infra.TAPVCは draining veinの走行が多様であるため、Stent留置前の3DCT像に基づいた治療戦略が非常に重要である。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第1会場)

[II-PD03-04] 非典型臨床像のため、冠攣縮薬物誘発試験を行い確定診断に至った冠攣縮性狭心症の12歳女児例

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

Keywords: 冠攣縮性狭心症, 冠攣縮薬物誘発試験, 小児

【背景】冠攣縮性狭心症(CSA)は冠攣縮により生じる狭心症で、小児期発症は極めて稀である。今回、川崎病を含め特に既往症のない女児が胸痛発作を主訴に受診。CSAの典型的臨床像ではなかったが、冠攣縮薬物誘発試験を施行した事で CSA確定診断に至った症例を経験したので症例提示する。【症例】12歳女児。川崎病を含め特に既往症なく、冠動脈疾患や突然死の家族歴もない。11歳から運動中に約5分の胸痛発作を認めるようになった。次第に安静・運動関係なく同様の発作を、さらに連日発作が起きようになり前医受診。ホルターで胸痛発作に一致して明らかな水平型 ST低下 (0.2mV) を認め、精査目的に当科紹介受診。問診では放散痛、動悸、めまい、失神は伴わず、深夜から早朝にかけての時間帯では発作なく、吹奏楽部(トロンボーン)演奏中に発作を起こした事はなし。12誘導心電図、トレッドミル、心エコー、トロポニン Tにも異常なし。胸痛の原因として、CSA以外の

冠動脈狭窄等の器質的心疾患は否定的で、心因性も念頭に置くような状況であった。しかし、ホルター所見から精密検査として冠攣縮薬物誘発試験を本人・親に提示。希望され冠攣縮薬物誘発試験を行った。アセチルコリン冠注(50 μ g)を行うと胸痛、ST変化(V2-5で0.3mV上昇、II,III,aVFで0.1mV下降型低下)、左右冠動脈ともにびまん性の重度冠動脈縮小(90%以上)を生じ、CSAと確定診断。Ca拮抗薬定期内服開始後、発作は著明に減少。【結語】小児の胸痛の原因の多くは心原性以外のものであり、心疾患に伴う胸痛は約5%である。小児期発症CSAは極めて稀であるが、診断が遅れると突然死や冠攣縮性心不全を来す恐れもある。CSAの臨床像として典型的ではなくても小児の頻回胸痛では、リスクを説明、十分な準備をした上で、冠攣縮薬物誘発試験を実施する事は考慮してよいと考える。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 4:30 PM 第1会場)

[II-PD03-05] aortocoronary atresiaを合併した PA with VSD,hypo RV,三尖弁構造異常の1例をどうするか？

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

Keywords: aortocoronary atresia, PA VSD, Ao-RV shunt

【背景】全冠動脈口閉鎖(aortocoronary atresia;CA)合併の純型肺動脈閉鎖症(PAIVS)は稀で死亡率100%と報告される。当施設では同疾患に対して Ao-RV shunt作成により右室依存性冠循環(RVDCC)を経由した冠血流で生存しえた症例を最近経験した。これには RVからの盗血が無い事が条件となる。今回、心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖(PA with VSD),hypo RV,三尖弁異常に CAを合併した症例を経験した。文献的に前例の無い本疾患群の診断および血行動態把握と治療介入時期の適正化につき検討する。【症例の診断】胎児診断例で、三尖弁の構造異常も指摘されていた。在胎38週4日、2148g正常分娩で出生。心エコーにて単心室循環を想定する PAVSD,hypoRV,PDAと診断した。経過中に心電図上 ST変化の進行、エコー上 coronaryの不明瞭や VSDを介する血流波形が奇異であり、日齢29に心臓カテーテル検査を施行した。造影で CA、RVDCCと判明した。LVGでは VSDを介して RVは造影されず、RVGでも VSDを介して LVが造影されなかった。また両心室はほぼ等圧であった。エコー所見と併せると三尖弁口が2つあり、RAから RVと、RAから VSDを介して LVと異なる経路を持ち、VSDでの両心室間の交通は無く、RVからの盗血は無いと推測した。【治療アプローチ】Ao-RV shuntの適応について協議を繰り返すが、前例の無い三尖弁構造および心室間交通の解釈、等圧の RV圧での CA発生の疑問や想定する手術死亡率から介入時期を遅らせた。その後、LV拡大に伴う低心機能や不整脈の出現により日齢59に BT shuntおよび Ao-RV shuntを施行した。ECMOから離脱困難で16PODに多臓器不全で死亡した。病理解剖で2弁口化様の三尖弁が確認された。【考察】VSDの存在により、病態把握が混乱し Ao-RV shunt適応外として手術介入時期を遅らせた。RVGで LVが造影されない事が、両心室間交通の存在を否定する本病態の適正な判断であったと思われる。【結語】本報告により本疾患群の存在を共有したい。

パネルディスカッション

パネルディスカッション4 (II-PD04)

この症例をどうするか? : 外科治療へのアプローチ

座長: 落合 由恵 (JCHO九州病院 心臓血管外科)

座長: 宮原 義典 (昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

コメンテーター: 麻生 俊英 (神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

コメンテーター: 上村 秀樹 (奈良県立医科大学附属病院 先天性心疾患センター)

コメンテーター: 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Fri. Jul 6, 2018 9:30 AM - 11:00 AM 第3会場 (302)

[II-PD04-01] 左室冠動脈瘻を合併した左心低形成症候群に対する Norwood手術の1救命例

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

[II-PD04-02] 冠動脈起始異常を合併した総動脈管症類縁疾患に対する外科治療の一例

○小野 譲数¹, 帆足 孝也¹, 東田 昭彦¹, 小澤 秀登¹, 島田 勝利¹, 中田 朋宏¹, 黒崎 健一², 市川 肇¹
(1. 国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科, 2. 国立循環器病研究センター 小児循環器科)

[II-PD04-03] 冠動脈閉鎖を伴う PA/VSD hypoRVの一例

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

(Fri. Jul 6, 2018 9:30 AM - 11:00 AM 第3会場)

[II-PD04-01] 左室冠動脈瘻を合併した左心低形成症候群に対する Norwood手術の1救命例

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

Keywords: 左心低形成症候群, 左室冠動脈瘻, 心筋虚血

(背景) 左室冠動脈瘻(LVCAF)を合併した左心低形成症候群(HLHS)における Norwood手術は冠動脈への十分な血液灌流がなされず心筋虚血を招くことで、mortalityが高いことが報告されている。(症例) 39週6日、2956gで出生。出生後、HLHSの診断で当院搬送され、心エコーで HLHS(MS,AA)の診断となった。心臓カテーテル検査にて、左室造影で RCA, LCxを介して上行大動脈に造影される LVCAFを認めた。冠動脈造影では、RCAは順行性に末梢まで造影されるが、LVCAFを介して左室までは造影されず、LCAは拡大した LMTを認め、LAD, LCxは低形成であった。Balloon atrial septostomyを行ったが、両心房間の圧差は5mmHgで変化はなく、虚血所見も認めなかった。生後3日に両側肺動脈絞扼術を行った。生後32日目に Norwood手術を RV-PA conduitを用いて行った。人工心肺開始後と心房中隔壁切除後に一過性の ST低下を認めたが、いずれも自然回復した。大動脈弓再建中は上行大動脈に大動脈弓内側から逆行性にカニューレを挿入し、冠灌流を維持して、心停止させずに大動脈弓を再建した。人工心肺離脱を試みたが、右室心尖部と前壁の収縮能が低下し、離脱困難にて ECMO導入し ICU入室した。術後徐々に心収縮能の改善が見られ、術後3日目に ECMO離脱した。現在、人工呼吸器離脱し、一般病棟で管理中である。直近の心エコーでは RVFACは ECMO離脱後に比べ0.32→0.44と右室機能は回復し、左室からの LVCAF血流も減少していた。(結果) 本症例は一度心停止すると左室減圧により心筋虚血を来すと判断し、心停止させずに手術を行った。しかし、術中一時的な ST低下のみではあるも、結果的に右室心筋虚血が原因と思われる収縮不全を来し、人工心肺離脱困難となったが、徐々に回復し、救命し得た。(結語) LVCAFを合併した症例の Norwood手術では心筋虚血回避という点で左室減圧をいかに防ぐかが鍵となるが、beating手術以外にも更なる工夫が必要と考える。

(Fri. Jul 6, 2018 9:30 AM - 11:00 AM 第3会場)

[II-PD04-02] 冠動脈起始異常を合併した総動脈管症類縁疾患に対する外科 治療の一例

○小野 譲数¹, 帆足 孝也¹, 東田 昭彦¹, 小澤 秀登¹, 島田 勝利¹, 中田 朋宏¹, 黒崎 健一², 市川 肇¹ (1.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: 総動脈幹症, 冠動脈起始異常, 喉頭形成異常

【症例】在胎35週に胎児心エコーで総動脈管症類縁疾患を疑われる。41週3日、経膈分娩で出生。出生体重 2534g、Apgar 7/8。出生後まもなく呼吸不全から気管内挿管。挿管には5時間を要し後に先天性声帯欠損を主とする喉頭形成異常と診断、7ヵ月時に気管切開。[S,D,N]で両房室弁は正常、両心室のサイズと機能は正常、大きな膜様部心室中隔欠損を有し、一つの半月弁がこれにまたがってやや右室寄りから起始し総動脈幹症様であるがこの弁と僧帽弁の繊維性連続は認めず。総動脈幹から右冠動脈と、左右肺動脈が独立に起始(Collet-Edwards II型)。左大動脈弓。大動脈頸部分枝は下行大動脈から起始、左冠動脈は食道背側を走行する腕頭動脈から垂直に下行し心表面を走行。明らかな染色体異常は特定出来ずも頭蓋底形成不全、口蓋裂など多発心外奇形を合併しており生命予後は不明、家族は当初外科治療を躊躇。室素を用いた低酸素療法を継続、最終的に当院での外科治療を希望されたため4ヵ月、2.5kgで姑息的根治術の目的で手術施行。左冠動脈は総動脈幹へ移植、一塊に採取した分枝肺動脈と右室間に6mm 弁付導管を吻合。以降1歳時に水頭症に対し脳室腹腔シャント術を要した他は、気道分泌物の持続吸引を要しながらも緩徐に発達が得られ、座位の保持が可能となりジェスチャーでのコミュニケーションも習得。4歳で9kgを超えると在宅酸素と再三の導管へのバルーン拡大にても肺体血流比0.44と肺血流

過少は重度へ。カテーテル検査にて左室拡張末期容積118%正常比、肺血管抵抗2.8単位 $\times$ m²、左右平均肺動脈圧がそれぞれ17mmHg、16mmHgである事を確認後、4歳3ヶ月時、一時的気切孔閉鎖・経口挿管とした後一方向開窓付きパッチとφ16mmリング付 Contegraを用いた Rastelli型手術を施行。人工心肺離脱後の右室/左室収縮期圧は19/59mmHg。経過良好に退院し術後4か月の現在、外来通院中である。

(Fri. Jul 6, 2018 9:30 AM - 11:00 AM 第3会場)

[II-PD04-03] 冠動脈閉鎖を伴う PA/VSD hypoRVの一例

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

Keywords: 肺動脈閉鎖, 冠動脈閉鎖, 類洞交通

【背景】 PA/IVSはしばしば類洞交通を認め、稀ではあるが順行性の冠血流が認められず冠動脈閉鎖となることがある。今回我々は解剖学上 PA/VSDではあるが三尖弁の形態異常のため血行動態は PA/IVS、冠動脈閉鎖と同等である症例を経験し、診断・治療に難渋したので報告する。【症例】胎児診断で TOF/PAの診断。在胎38週4日、2148gで出生。PA /VSD hypoRVの診断で PGを使用しながら待機。日齢29日、心カテーテル検査施行、両心室は等圧、RVは二腔構造であり片方は VSDを介して LVと交通、もう一方は盲端となり類洞交通を認めた。AoGでは冠動脈は造影されず冠動脈閉鎖と診断した。報告では心臓移植を除き、冠動脈閉鎖を伴う PA/IVSでの長期生存例はないが、当院で同疾患に対し Ao-RV bypass ,BTSを施行し現在 BDGまで生存している症例を経験しており、本症例がその適応となるか慎重に議論した。その時点で治療方針として (1) VSDを閉鎖し Ao-RV bypass,BTS (2) BTSのみを施行 (3) PDAを開存させながら BDGまで待機 等の治療方針を検討し、冠動脈が起始する腔と VSDの交通があるかどうか確定できず (3) の方針とした。日齢40日頃から徐々に心拡大傾向、心機能の低下を認め BDGまでの待機は困難と判断し、日齢59日で Ao-RV bypass,BTSを施行した。人工心肺確立後、RVから心筋保護カニューレを挿入し心筋保護液を注入、問題なく心停止したため VSDは機能的には閉鎖し Ao-RV shuntは可能であると判断した。心停止下に Ao-RV shuntを3.5mmの graftで作成、遮断解除後 NSRで心拍は再開した。残りは心拍動下に rtBTSを3.5mmで行い、CPB離脱を試みたが低酸素、低心機能のために離脱困難であった。その後心機能戻らず日齢76日で永眠となった。

パネルディスカッション

パネルディスカッション5 (II-PD05)

この症例をどうするか? : 病因、病態、血行動態評価へのアプローチ

座長: 齋木 宏文 (北里大学病院 小児科)

座長: 高橋 健 (順天堂大学 小児科学講座)

コメンテーター: 大内 秀雄 (国立循環器病研究センター病院 小児循環器科)

コメンテーター: 星合 美奈子 (山梨県中央病院 小児循環器病センター)

コメンテーター: 村上 智明 (千葉県こども病院 循環器科)

Fri. Jul 6, 2018 4:30 PM - 6:00 PM 第5会場 (304)

[II-PD05-01] 他院で修復困難と診断された混合型総肺静脈還流異常症に対する分娩計画と心内修復

○高梨 学¹, 齋木 宏文¹, 白井 宏直¹, 栗田 聖子¹, 菅本 健司¹, 大友 勇樹², 福西 琢真², 宮本 隆司², 宮地 鑑², 石井 正浩¹, 先崎 秀明¹ (1.北里大学医学部 小児科, 2.北里大学医学部 心臓血管外科)

[II-PD05-02] ステロイド抵抗性となってきた Fontan術後蛋白漏出性胃腸症・鋳型気管支炎をどうするか?

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

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

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

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

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

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

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

(Fri. Jul 6, 2018 4:30 PM - 6:00 PM 第5会場)

[II-PD05-01] 他院で修復困難と診断された混合型総肺静脈還流異常症に対する分娩計画と心内修復

○高梨 学¹, 齋木 宏文¹, 白井 宏直¹, 栗田 聖子¹, 菅本 健司¹, 大友 勇樹², 福西 琢真², 宮本 隆司², 宮地 鑑², 石井 正浩¹, 先崎 秀明¹ (1.北里大学医学部 小児科, 2.北里大学医学部 心臓血管外科)

Keywords: 総肺静脈還流異常症, 肺静脈狭窄, 分娩計画

症例: TAPVR (I b+III)、PVOの男児。32週時に心内構造異常を疑われ、34週時に近隣の小児医療センター産科へ紹介となった。超音波検査で上記診断となり、手術スタンバイ下の帝王切開分娩か、看取りを提案された。35週にセカンドオピニオンで当院を初診した。右肺静脈と左下肺静脈は共通静脈腔を形成し垂直静脈から静脈管合流部で2.5m/secの連続性血流加速を認め、下大静脈から長い経路で還流し、左上肺静脈は上大静脈-無名静脈合流部に還流し、そこで2-2.5m/sec程度の連続性血流加速を認め、いずれも出生後高度狭窄に発展すると判断した。御両親は積極的加療を希望され当院での分娩方針となった。関連部署と連携し、39週2日、誘発による予定経膈分娩により2904gで出生した。NICU入室時のSpO₂は62%であり、胸部X線写真では肺鬱血像が明らかで呼吸障害は速やかに進行し、2時間で高度な透過性低下に至った。SpO₂は60%を下限に挿管陽圧管理を避け、軽い鎮静下にNPPVと自発呼吸によるauto PEEPを用いた肺血流制御、高用量利尿剤を用いた水分管理を徹底した。腎機能障害は進行したが、管理は奏功し、当初の予定通り複雑な肺静脈走行を評価する目的で日齢1に造影CTを施行した。高度PVOのため更なる待機は肺実質および腎障害を増強するのみと判断し、日齢2に心内修復術を施行した。左下1本と右2本を共通肺静脈腔で左房に吻合し、左上は左心耳に吻合して心房間交通を残して修復を完了した。術後2ヶ月半を経過し、左肺静脈狭窄を認めたものの右肺静脈は狭窄なく良好な発育を維持している。

総括: 本症例は早期からの循環・呼吸管理により分娩当日の手術を回避し、必要な情報を得て良好な心内修復を行った。高度PVOを伴うTAPVRは帝王切開分娩・娩出直後手術の対象となりうるが、医療資源の整理と柔軟なサポート体制の確立によって関連部署の専門性を生かし、分娩モードと術前検査の幅を持たせ、治療の質を上げることが可能となる。

(Fri. Jul 6, 2018 4:30 PM - 6:00 PM 第5会場)

[II-PD05-02] ステロイド抵抗性となってきた Fontan術後蛋白漏出性胃腸症・鋳型気管支炎をどうする？

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

Keywords: Fontan, 蛋白漏出性胃腸症, 鋳型気管支炎

【症例】無脾症・右室型単心室・開窓 Fontan術後・蛋白漏出性胃腸症・鋳型気管支炎(PB)の15歳男児。

【経過】1歳11か月時に経皮的体肺側副動脈(APCA)コイル塞栓術と開窓 Fontan手術を受けた。良好に経過したが、低アルブミン血症(<3.0g/dL)を指摘されるようになり、10歳時に心カテを施行した。Fontan経路に明らかな狭窄はなく、中心静脈圧18mmHg、Rp 1.31 units/m²、PA index 147であった。心室拡張末期圧は12mmHgで、腹部圧迫により27mmHgまで上昇し、心室拡張障害による中心静脈圧の上昇と考えた。利尿薬・肺血管拡張薬・β遮断薬・静脈拡張薬に加え、11歳時に中等量のプレドニゾロンを開始して断続的に使用し、当初は反応良好であった。しかし、徐々に治療抵抗性となり、15歳時にPBを発症した。プレドニゾロン40mg/日を使用した。血清アルブミン値は2.5~3.0g/dLで推移し、寛解が得られなくなった。

15歳時の心臓MRI検査では、心室拡張末期容積が80ml/m²で駆出率は54.5%、房室弁逆流率は7%と悪くなかった。上行大動脈血流量は4.3L/分/m²と多く、開窓血流量は0.4L/分/m²、APCA血流量は0.8L/分/m²と有意

であり、 $Q_p/Q_s=1.11$ であった。普段の SpO_2 は約90% (room air)。胸部単純レントゲン検査では心胸郭比49%、BNP値は4.5pg/mLであった。末梢静脈圧は13mmHg、末梢駆血圧は33mmHgと高くなく、循環血液量は138 mL/kgと過多で、静脈キャパシタンスは大きく保ててはいる。

【治療】APCAの可及的閉鎖が考慮されるが、両側大動脈が閉鎖している。ステロイドの副作用として多食・肥満が進行(身長150cm、体重60kg)し、夜間睡眠時の酸素飽和度の低下がみられ、ASVを導入したがなお管理には難渋している。さらなる方策につき議論したい。

(Fri. Jul 6, 2018 4:30 PM - 6:00 PM 第5会場)

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

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

Keywords: 血流解析, 4D flow MRI, 流体シミュレーション

症例は12歳女児。診断は多脾症、単心房、右室型単心室、肺動脈閉鎖、左上大静脈遺残、半奇静脈結合。1ヶ月時に Blalock-Taussig変法、10ヶ月時に total cavopulmonary shunt (TCPS)施行。2歳時に心外導管(18mm ePTFE graft)を用いて肝静脈-右肺動脈バイパスを行い、total cavopulmonary connection (TCPC)とした。術後の経過は良好であったが、就学前(5歳)のカテーテル検査の時点で SpO_2 は94%と低下傾向にあった。コントラストエコーでは左肺動脈が陽性(1+)となり、左側に肺動静脈瘻(PAVF)の存在が疑われていた。その後も SpO_2 は徐々に低下し、無症状ではあるが12歳時には SpO_2 は91%まで低下していた。カテーテル検査を再検したところ大動脈圧は107/69mmHg、半奇静脈、左上大静脈(LSVC)、右上大静脈(RSVC)、肝静脈、肺動脈の圧はいずれも11mmHg、肺動脈楔入圧は6mmHg、右室拡張末期容積は92% of normal、駆出率は52.9%で房室弁の逆流は軽度であり、Fontan循環は良好に成立していると考えられた。コントラストエコーは両側肺で陽性(2+)であり、両側においてびまん性 PAVFの発生が疑われた。在宅酸素療法が導入され、治療方針の検討のため4D flow MRIを施行した。Fontan循環における血流量は左右肺動脈で差は認めないが、中心肺動脈(両側 SVC吻合部間)の血流は右方向であり、肝静脈血流は右肺動脈にのみ分布していることが分かった。エネルギー損失(energy loss: EL)は半奇静脈弓から LSVC-肺動脈吻合部にかけて上昇しており、Fontan循環全体の ELは0.58mWであった。体心室の駆出率50.5%と良好に保たれており、ELは0.95mWと上昇を認めなかった。PAVFの塞栓術は困難であり、肝静脈血分布異常を是正するための外科的介入として肝静脈-半奇静脈バイパスやY字グラフトによる両側肺動脈再分配手術などが考えられた。実際に肝血流不均衡を改善できるかどうか、シミュレーションで検討した結果をもとに議論する。

(Fri. Jul 6, 2018 4:30 PM - 6:00 PM 第5会場)

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

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

Keywords: スペクトラッキング, 心臓再同期療法, 心室同期不全

【はじめに】心臓再同期療法（CRT）は、成人の心不全治療ではほぼ確立された治療法となっている。一方、小児では、体格上の制限から開胸手術で行う侵襲度の高いものとなる上、心外膜留置リードは経静脈リードのような多極構造は有さないため、留置位置の決定は重要である。本報告では、心臓超音波法、特にスペックルトラッキング法（STI）による留置位置決定の有用性について検討する。【症例1】DORV、severe PS、ASDの幼児症例。心内修復による左室流出路狭窄が危惧され二心室修復不可能と判断され、Glenn手術+ ASD拡大術+ VSD拡大術を施行。Glenn術後は徐々に完全右脚ブロック、心拡大、心機能低下を来し、QRSd=160msecと有意に延長した。TCPC術前精査で心室同期不全を認めた。32か月時に TCPCと同時に CRTを施行。STIにより同期不全による septal flushの改善を確認した。【症例2】先天性完全房室ブロック、拡張型心筋症の幼児症例。胎児期よりIII度房室ブロック、心機能低下を指摘されていた。日齢4に single chamber pacemaker 植込み VVI pacingを実施。心機能に改善なく、生後9か月時に DDD pacingアップグレードを実施。その後も心機能は低下し続け、QRSd=140msと延長し、心室同期不全および拡張型心筋症と診断された。20か月時、両室心外膜リード留置による CRTを実施。心機能は改善した。STIにより global functionと septal flushの改善を確認した。【考察】STIを用いた評価に基づく CRTによる至適ペースング位置決定の有効性が示された2症例を経験した。小児症例や先天性心疾患症例では、至適ペースング位置の検索は困難であるが、STIは有効な評価方法である。

(Fri. Jul 6, 2018 4:30 PM - 6:00 PM 第5会場)

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

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

Keywords: 早期再分極症候群, KCND3遺伝子変異, キニジン

早期再分極症候群（Early repolarization syndrome; ERS）は、下側壁誘導に J波が出現し心室細動（ventricular fibrillation; VF）が惹起される疾患で、J波症候群とも呼ばれる。J波の成因には一過性外向き K⁺電流（I_{to}）の増大が関与していると推定されているが、ERSの原因、病態は不明な点が多い。今回、I_{to}をエンコードするKCND3遺伝子変異が発見された症例を経験した。【症例】12歳、男性。1歳時から難治性てんかん、重度発達遅滞、心房粗細動、心室性期外収縮のため通院していた。昼寝中に VF発症し救急隊により蘇生されたが、入院後も VFを反復した。J点の増高が著明であり、Isoproterenol持続静注で J波は消失し当初の VFは治まった。遺伝子解析で、I_{to}チャンネルのαサブユニットである Kv4.3をエンコードするKCND3の de novo変異 Gly306Ala（c.917g>c）が発見された。機能解析で、機能獲得型変異であり I_{to}を増大させることも判明した。ICD植込み後も VFコントロールに難渋していたが、I_{to}を抑制するキニジンの投与で VFが出現しなくなった。同時に、長年抑制できなかった脳波異常がほぼ消失し、けいれん発作もみられなくなった。【考察】今回、I_{to}を直接増大させる遺伝子変異が ERSで初めて同定された。KCND3遺伝子変異は、これまでに Brugada症候群、心房細動と脊髄小脳失調症で報告されており、心筋細胞と同様に神経細胞の膜電位にも関与していると考えられている。本症例では、キニジン投与により VFとともにけいれんもコントロールされており、難治性てんかんにも I_{to}増大が関与していたと考えられた。最近、てんかん症例では突然死のリスクが高いと報告されており、また別に突然死症例での本遺伝子変異が報告されている。本症例を通して、KCND3遺伝子変異は ERSを含め突然死をきたすチャンネル病の原因遺伝子として検索すべきであること、それに対しキニジンが有効な可能性があることが示唆された。

会長要望演題

会長要望演題03 (II-YB03)

HLHSに対する一期手術 ノルウッドかハイブリッドか

座長:小林 俊樹 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

座長:宮地 鑑 (北里大学医学部 心臓血管外科)

Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第2会場 (301)

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第2会場)

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

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

Keywords: 左心低形成症候群, ノルウッド手術, 外科成績

【背景】ノルウッド手術の佐野変法や両側肺動脈絞扼術の普及により、左心低形成症候群（HLHS）に対する第一期手術の成績は著明に改善した。当院では、Primary Norwood (P-N)を基本方針としてきた。【対象】1998年より HLHSおよび関連疾患で Norwood手術を行った連続142例である。当院では、胎児診断の後、母体管理から他科と連携を行う。出生後は集中治療室にて術前の全身管理を行い、肺血流制御に関しては窒素吸入やミルリノンを使用し、それでもコントロール不能な場合は、筋弛緩下での呼吸器管理を行った。当院の以前の検討から死亡のリスクファクターとされた、1) 在胎週数37週未満、2) 体重2.5kg未満、3) 中等度以上の三尖弁閉鎖不全（TR）、に加え4) 脳出血や肝不全など他の臓器不全、を除き基本的には P-N手術の方針とした。手術は、isolated cerebral perfusion 下に人工物を用いない大動脈再建と RV-PA shuntを使用した。基本的に術直後は開胸管理とし、Delayed sternal closureを行った。術後の管理として近年では、1) カテコラミンの使用を極力避ける、2) 循環動態が破綻する前に ECMOの導入を行う、ことに留意した。【結果】全142例中、P-N適応外は39例であった。P-N手術は日齢で中央値9日、体重は中央値2.74kgに103例に施行し10例の早期死亡(9.7%)を認めた。BDG手術は Norwood手術後6.3±2.3ヵ月後に行い、SaO₂が75%以下、低肺動脈発育の症例62例（70.3%）には Additional flowとして RV-PA shuntを残存させた。TCPCには現在まで62例に対し年齢30.2±7.6ヶ月で施行した。Kaplan-Meier法による生存率は3ヶ月91%、12ヶ月82%、24ヶ月84%、36ヶ月77%、210ヶ月では75%であった。【まとめ】Norwood-Sano手術を初回手術とした HLHSに対する治療成績は安定していた。術式の改良、周術期管理の向上が重要であると考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第2会場)

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

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

Keywords: 左心低形成症候群, 手術成績, 手術戦略

【目的】左心低形成症候群に対する Hybrid strategyは長期にわたる PGE1投与を回避し待機的に Norwood(NW)手術+両方向性グレン(BDG)手術を目指すことが可能となる治療戦略である。当院における近年の手術成績を検討した。【対象と方法】2008年以降当院で Hybrid strategyを選択した HLHS症例15例を対象とした。初回手術時の日齢及び体重は17.6±30.5日、2.6±0.5kgであった。15例中7例は bPABと PDA stent留置を同時施行し、残る8例は bPAB後に日齢94.3±92.8で PDA stent留置を追加した。術前危険因子は低出生体重児(5例)、早産児(3例)、非心臓疾患合併(5例)、ショック既往(3例)などであった。初回手術介入後の観察期間は2.5±1.9年であった。【結果】手術死亡は無く遠隔期死亡を5例認めた。累積生存率は1年86.2%、3年71.8%であった。bPAB後に死亡した1例を除く14例のうち9例(64%)が日齢341±192、体重5.5±2.3kgで NW+BDGへ到達した。9例中1例で BDG take downを要し、術後遠隔期死亡は2例で、1例は左肺静脈高度狭窄の為 TCPC不適応と判断された。残る5例が TCPC待機中であるが、3例に肺動脈狭窄残存を認めており2例に BAPを複数回施行、1例に TCPC前の surgical interventionを予定している。14例中5例(36%)は末梢肺動脈発育不良、冠血流低下による心機能低下や stentの dislocationなどの理由により待機継続が困難となり日齢168±150、体重4.2±1.3kgで NW palliationを施行した。5例のうち2例に遠隔期死亡を認めた。2例は肺動脈狭窄の残存に対して複数

回の BAPを施行されており現時点で BDG到達の目処が立っていない。残る1例が BDG待機中である。【結語】ハイリスク症例に対する Hybrid strategyは良好な成績であった。しかしながら経過中に低酸素血症の進行、PDA狭窄進行や心機能低下等により NW palliationへの転換を余儀なくされる症例や、第二期手術到達後も再介入を要する肺動脈狭窄が残存する症例があり慎重な経過観察が必要である。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第2会場)

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

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

Keywords: HLHS, Hybrid, Norwood

【背景】左心低形成症候群(HLHS)、特に Norwood/ハイリスク(HR)群に対する primary Norwood(pNW)手術と Hybrid治療 (HB: 両側肺動脈絞扼術(BPAB)と動脈管ステント留置術(DS))の転帰の優劣は明らかではない。【目的】HLHS、特に HR群に対する HB治療と pNW手術の転帰の比較。【方法】対象は2000年から2017年に当院で新生児期に HB治療(H群18名)もしくは pNW手術 (N群17名)を施行した Variantを含む HLHS。診療録より生存率、両方向性 Glenn(BDG)到達率を含む臨床像を全症例と HR群でそれぞれ評価した。出生時体重2.5kg未満、在胎週数34未満、重症房室弁閉鎖不全、右室 EF50%以下、心房間平均圧較差10mmHg以上、染色体異常、緊急手術/DS症例を HR群とした。有意 $P < 0.05$ 。【結果】N群、H群の初回手術時期はそれぞれ中央値で2003年、2014年($P < 0.001$)。全症例の第一期手術病院死亡率はH群で有意に低く(2例(11%) vs 9例(53%), $p = 0.01$)、BDG到達率はH群で有意に高かった(13例(72%) vs 6例(35%), $p = 0.04$)。HR群はH群11例、N群8例で、第一期手術病院死亡率はH群2例18%、N群4例50%($p = 0.32$)で、BDG到達率はH群7例64%、N群2例25%($p = 0.17$)。生存率は全症例でH群が有意に高く、またHR群では有意差はないがH群の生存率が高かった。【考察】治療時代に差があるが、新生児期の pNW手術は死亡率が高い。HB治療は低侵襲であるがゆえに生存率を上昇させ、高率にBDGへ到達する。症例数が増加すればHR群でも同様の結果になると思われる。【結論】HB治療はHLHSに対してリスクの高低に限らず pNWよりも低侵襲で、有効な治療手段である。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第2会場)

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

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

Keywords: HLHS, bilateral PAB, Norwood

【目的】当院では左心低形成症候群に対して数々の経緯ののち現在は両側肺動脈絞扼術施行後の Norwood手術を標準術式としている。当院での一期的 Norwoodと両側肺動脈絞扼術を行った二期的 Norwoodを比較し、現在の術式での問題点について考察する。

【方法】1995年から2017年の間に、一期的 Norwoodを行った症例(NWD1)と、二期的 Norwood(NWD2)を行った症例について、手術成績、術後経過について検討を後方視的に行った。今回は combined Norwood and Glenn手術を行った8例は除外した。

【成績】62例に手術を行い、一期的 Norwoodを10例に施行し、両側肺動脈絞扼術を52例に施行した。2004年以降は全例両側肺動脈絞扼術を施行した。手術成績は一期的 Norwood生存 2例(20%)、一期的 Norwood群では

Glenn手術到達2例、Fontan到達1例、遠隔生存0例(0%)であった。二期的 Norwood群では両側肺動脈耐術49例(94%)、二期的 Norwood耐術37例(76%)、Glenn到達35例(67%)、Fontan到達21例(40%)、遠隔生存27例(52%)であり、二期的 Norwood群で成績の改善を認めた。二期的 Norwood群では Glenn術前 PA index 145 ± 59 、Rpl 1.6 ± 0.8 で、PA index 100未満の症例も5例認めた。TCPC術後は CVP 12.6 ± 4.0 で全例 NYHA2度以下で経過している。

【結語】当院では二期的 Norwood手術で良好な成績を得た。しかし二期的 Norwood群では肺血管抵抗は良好であったが、両側肺動脈絞扼術後の肺動脈の成長に難渋する症例もあり、一期的 Norwood手術を行うことによりより肺動脈の成長が得られるのか検討している。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第2会場)

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

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

Keywords: HLHS, Hybrid stage 1, Stage 2

【背景】HLHSに対する治療戦略で重要なことは、新生児期の体循環維持、肺血流コントロールと言える。First palliationである primary Norwood手術、PDA stent留置を含めた両側肺動脈絞扼術(PABs) Hybrid stage 1の優劣に関しての結論は出ていない。【目的】Hybrid strategyを行った HLHSの長期予後を考察。【方法】Hybrid stage 1後の臨床経過を後方視的に検討。【対象】2008-2017年に当院で行った Hybrid stage 1 33例のうち Fontan candidate 18例、大動脈閉鎖(AA) 7例、大動脈狭窄(AS) 11例。【結果1. 臨床経過】・フォローアップ期間12-84ヶ月。・Hybrid stage 1周術期生存率94% / 全体生存率67% (AA 43%, AS 73%) / Stage 2到達率61% (43, 73%) / Fontan到達率44% (38, 54%)。・Inter-stage: rePAB 22% (29, 18%) / Norwood 22% (43, 9%)。カテーテルインターベンション(CI) 61% (PDA stent拡張 39% / RAAOに対する PDA stent strut拡張17% / BAS, IAS stent 22%)。中等度以上 TR 17% (38, 0%)。・Stage 2: Norwood + BDG 44% (28, 56%)。Stage 2後: ECMO 導入 11% (14, 9%)。左肺動脈狭窄に対する CI 39% (43, 36%)。APCsに対する塞栓術 33% (29, 36%)。【結果2. 肺動脈の成長】Hybrid strategy BDG時の PA index 200 (170-258) / Norwood + BDG群 196 (170-258) / Norwood群 149 (140-158)。< PABs PDA stentなし 101 (76-120)>。【考察】・長期予後不良因子: 中等度以上の TR, RAAO, 心房間交通狭小化を合併する AA。Stage2後の ECMO導入。AAに対しては PABsをより tightにし、Stage 2の時期を早める必要がある。・Hybrid strategyにより Norwood + BDGまで待機できた例では肺動脈の成長良好である。ただし Stage2後の左肺動脈狭窄に対して CIを要する。【結語】肺動脈成長に有利と思われる Hybrid strategyでは、適切な肺血流コントロール、interventionを行うことで、さらなる長期予後の改善が期待できる。

会長要望演題

会長要望演題04 (II-YB04)

若手医師の育て方 私はこう育てた こう育てる

座長:市田 路子 (富山大学医学部 小児科学教室)

座長:角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:55 PM 第3会場 (302)

[II-YB04-Keynote]

○佐野 俊二 (カルフォルニア大学 サンフランシスコ校)

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

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

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

○森鼻 栄治 (あいち小児保健医療総合センター 新生児科 (新生児循環器))

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

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

[II-YB04-04] 英国の外科医教育方法と現状から何を学べるか

○上村 秀樹 (奈良県立医科大学 先天性心疾患センター)

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:55 PM 第3会場)

[II-YB04-Keynote]

○佐野 俊二 (カルフォルニア大学 サンフランシスコ校)

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:55 PM 第3会場)

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

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

Keywords: 若手育成, 主術者, カテーテルインターベンション

スポーツの世界では40代を越えて活躍する現役選手はレジェンドと呼ばれる一方、10代の選手の活躍が著しい。その背景には幼少時からの育成が大きな役割を果たしている。心臓外科手術やカテーテルインターベンションの領域において、所属する施設を代表する術者としてデビューするのはどの年代が適切であろうか？近年の医療訴訟・医療コンフリクト対策の観点からは、30代で主術者として責任を負うのは難しい時代となったかもしれない、また、50代では主術者として後進を指導する立場がよく見られるが、デビューする年代としては遅すぎる感が否めない。演者は、ちょうど30歳時より縁あって現在所属する施設のインターベンションの主術者をつとめている。以降、10年以上の間に、インターベンションをサブスペシャリティとする若手医師を5名輩出し、その後4名が海外留学を経験、3名が経皮的心房中隔閉鎖術の認定術者となった。現在は国内の各施設に分散し、30代での主術者をめざして研鑽を続けている。30-40代は体力、気力、集中力、俊敏性など全ての能力において最も充実しかつ伸び盛りの時期と考えられる。現在、JPIC学会におけるデータベース登録施設は全国で100を数えるが、年間のインターベンション施行件数は4300件程度であり、今後集約化も見込まれ、真の主術者になれる数が限られる。この年代で主術者の地位を確立するためには、自己の能力を高めるだけでなく、上司がうまく身をひいて世代交代することも必要となるであろう。30代の主術者育成について実例をもとに議論する。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:55 PM 第3会場)

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

○森鼻 栄治 (あいち小児保健医療総合センター 新生児科 (新生児循環器))

Keywords: 若手医師, 教育, 中堅医師

少子・高齢化が叫ばれる昨今、小児循環器医療の維持・発展のためには、次世代を担う若手医師の確保・教育が必要であるが、小児循環器医を志す若手医師を確保するためには、まず小児循環器に興味を持つ若手小児科医を増やすことが必要である。小児循環器のみならず各専門分野は更に細分化されているが、若手小児科医がそれらに触れる機会は少ない。また複雑心奇形など先天性心疾患に対する「食わず嫌い」であることも多く、興味を持つところまで辿り着かないことも多い。今回、敢えて中堅医師の立場で若手医師の教育について論じたい。若手小児科医に興味を持たせ「食わず嫌い」を克服するために、我々は有志で医師以外の多職種や他診療科の医師も含めた初心者向けの小児循環器セミナーを立ち上げ、診断・治療・看護・緩和ケアに至るまで幅広い領域の基礎を学ぶ場を提供し、小児循環器医療の底上げおよび裾野を広げるよう努めている。臨床の現場では、様々なモダリティの検査があるなかで、敢えて理学所見から病態を把握するという習慣をつけさせ、更に病態によりどのように理学所見が変化するかを十分に討議し、最先端機器がなくても適切な診断ができる医師を育てよう心がけている。多くの症例を経験させることよりも、一例一例を大切に病態に沿った討議を繰り返すこと

で、「分かることの楽しさ」を実感し多くの症例に応用できる力を身につけさせることが重要である。また、医師の中には横柄に振る舞う人もいるが、多職種共同のカンファレンスを通じて連携が重要であることを認識しそれぞれの立場を尊重するとともに、基幹施設で疎かになりがちな紹介医への敬意を忘れることのないよう、社会人としての教育を徹底している。教育には多くの労力が必要であるが、次世代を担う若手医師および現場を支える多くの職種を対象とした教育を通じて、自己研鑽を続けるとともに小児循環器医療の発展に貢献したい。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:55 PM 第3会場)

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

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

Keywords: アウトカム, 専門医, マイルストーン

【背景】小児循環器専門医を目指す医師（以下修練医）のために小児循環器専門医修練目標（以下修練目標）があり、修練医が目標とすべき詳細が日本小児循環器学会 HPに記載されている。一方、日本小児科学会では小児科専門医の医師像として5つのアウトカム（子どもの総合診療医、子どもの代弁者など）を設定しこれらを到達目標とすることを提唱している。我々は劇症型心筋炎についてこの疾患を診る上でどのような「能力要素」が要求される可能性があり、能力レベル別のマイルストーン（小児科専門医研修修了時、小児循環器専門医研修修了時、小児循環器専門医の3能力レベル）の設定を日本小児循環器学会雑誌に示した（32, 365-378, 2016）。しかし、我々の示した劇症型心筋炎の15の能力要素（以下劇症の15能力）が、どのようなアウトカムに到達するための能力要素であるかが review中に明記されていない。【目的】劇症の15能力が修練医のためのアウトカム到達判定に利用できる可能性について検討する。【方法】修練目標には習得目標の大項目として、診療技能、検査の実施と解釈、治療・管理が、行動目標の大項目として診療態度、倫理・医療安全、医療制度、医療統計がある。劇症の15能力（心エコーの経時的変化から劇症化を予測できるなど）がどの修練目標に該当するかについて検討する。【結果】劇症の15能力のうち13で修練目標に該当し、診療技能が1、検査の実施と解釈が8、治療・管理が3、診療態度が1項目で該当した。【考察】劇症の15能力は検査の実施と解釈に偏在しており、倫理・医療安全、医療制度、医療統計に該当する能力要素が存在していない。劇症の15能力の見直しは不可欠であるが、能力別マイルストーン概念を含む修練目標再考の好機会かもしれない。【結語】劇症の15能力は修練医のためのアウトカム到達判定に利用できる可能性はあるが、修練目標と整合性を持つためには能力要素の見直しが必要である。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:55 PM 第3会場)

[II-YB04-04] 英国の外科医教育方法と現状から何を学べるか

○上村 秀樹（奈良県立医科大学 先天性心疾患センター）

Keywords: 小児循環器外科, 修練, 若手医師育成

【背景】若手医師の指導法は、各国の歴史文化・専門領域に根ざした多様性があり、一概に優劣を決めづらい。【目的】英国での状況から日本の先天性心疾患外科医育成の為のヒントを探す。【方法】英国はこれまで、英国人のみならず EU・英連邦を中心とした国々から国籍・民族的背景の差別なく若手医師を受け入れ指導してきた。外科系については王立外科協会が教育学的手法に基づいた体系的な指導要領を示し、修練を受ける側のみならず指導者(Consultant)側にも講習の受講等を義務付けている。技術修得の判定評価は記述された項目に沿

い、修練者・指導者の間で必ず双方向性に行われ、記録される。【結果】修練指導法を国内単一のプロトコールに規定することで、最低限の医療の質を担保し、均等・公平な修練機会を提供するという利点がある。双方向性の評価方式は、判断の中立性や指導法の個人差是正に寄与する。一方、言葉で表現される定型的な内容の教育に偏重した技術伝承様式は、受動的であり、標準レベルを超えて卓越した能力を育まない。近年、英国では社会的要求により修練中の小児循環器外科医が執刀することは難しく、修練段階で心内手技の経験蓄積が困難である。開閉胸手技や一般的助手業務から Consultantに要求される技術レベルまで一気に到達するための方策は現時点で存在しない。手術の安全性向上に伴い術中の困難な状況や突発的事象の頻度は極めて低くなっており、それらに対処する能力を実践的に伝授することも難しい。【考察】欧米の科学的・教育学的な指導様式の上に日本的・能動的な「言外に技を盗む」技術伝承が機能する余地がある。良い Mentorを育てることも教育方式と同等に重要であろう。【結論】当該領域の後進の指導に関して、海外の状況から長所・短所を識別した上で良い部分を抽出し、日本独自の更に効果的な教育方式を探求することができると考える。

会長要望演題

会長要望演題05 (II-YB05)

Multi-imaging modalities時代の診断カテーテルの役割

座長:金 成海 (静岡県立こども病院 循環器科)

座長:藤井 隆成 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

Fri. Jul 6, 2018 10:20 AM - 11:10 AM 第5会場 (304)

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

(Fri. Jul 6, 2018 10:20 AM - 11:10 AM 第5会場)

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

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

Keywords: Fontan手術, 肺循環, 肺血管コンプライアンス

【背景と目的】肺駆動心室欠如を特徴とする Fontan手術適応決定には、肺循環指標（肺血管抵抗と肺血管コンプライアンス）が重要である。CT画像から得られた肺血管容積に基づく肺血管コンプライアンスが新たな Fontan手術適応決定のための指標となるかどうかを検討した。

【方法】Fontan手術前評価（全例 Glenn術後）として造影 CT検査と心臓カテーテル検査を42例（男23例）に行った。画像解析ソフト Virtual Place Raijin™（AZE社）を用いて CT画像より算出した肺血管容積を体表面積補正したものを肺血管容積指数（ ml/m^2 ）として、それを（肺動脈平均圧）-（肺静脈圧または左房圧）（transpulmonary pressure, TPP）で除した値を肺血管コンプライアンス（ Cp ）とし、通常の方法で求めた肺血管抵抗（ Rp ）との関連性および Fontan術後の血行動態と比較検討した。

【結果】Fontan術前評価時年齢3.1（2.6-3.9）歳、肺血流量2.67（2.40-3.10） $\text{L}/\text{min}/\text{m}^2$ 、肺動脈平均圧8（7-9） mmHg 、TPP 4（3-5） mmHg 、PA index 199（171-263） mm^2/m^2 であった。肺血管容積指数は31.2（22.6-36.6） ml/m^2 であり、PA indexと相関はなかった。 Rp 1.57（1.29-1.82）Wood単位・ m^2 に対して、 Cp 7.78（5.58-11.44） $\text{ml}/\text{mmHg}/\text{m}^2$ であり、 Cp は Rp と反比例関係であった（ $r=-0.47$ ）。またFontan術後（全例心外導管・開窓なし）の血行動態は、CVP10（9-11） mmHg 、心係数3.98（3.37-4.37） $\text{L}/\text{min}/\text{m}^2$ 、入院期間33（28-40）日であった。 Cp は術後心係数（ $r=0.40$ ）および入院期間（ $r=-0.43$ ）と関連していたが、他の術前因子との関連はみられなかった。

【結論】肺血管容積から算出された肺血管コンプライアンスはFontan術後の血行動態を反映し、Fontan手術適応決定のための有用な因子となる。

(Fri. Jul 6, 2018 10:20 AM - 11:10 AM 第5会場)

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

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

Keywords: 肺高血圧, 右室拡張能, 減衰振動

【背景】右室拡張能評価は重要であるが、左室に比較して評価が難しく一般的ではない。また、心エコー検査での右室流入血流による評価にも限界がある。心室弛緩能評価は時定数(Exponential, τ_E および Logistic, τ_L)が Gold standardと認識されている。しかし、右室拡張期圧降下は緩やかで圧が低値となってから dP/dt の最小値を呈するため、 τ_E , τ_L は右室弛緩能評価の指標として適切ではない。さらに、 τ_E , τ_L は実測した左室圧に対する近似値であり、右室心筋の生理学的機能評価に則した指標ではない点も問題である。我々は右室圧を心室壁の伸縮による Elastic recoil/stiffnessと筋原繊維の Cross-bridgingによる力とのバランスで形成されていると見なし、等容性拡張期の右室圧 $P(t)$ を減衰振動の運動方程式 $d^2 P/dt^2 + 1/\mu dP/dt + E_k (P - P_\infty) = 0$ ($1/\mu$: 減衰係数; E_k : ばね定数) に適用した。 E_k は Elastic recoil/stiffness, $1/\mu$ は Cross-bridging deactivation による relaxationを示す。【目的】減衰振動の運動方程式から算出される E_k (s^{-2}), μ (ms)が右室弛緩能評価の有用な指標であるかを検討する。【方法】右室圧容量負荷を認めない20例(control群)と肺高血圧症8例(PH群)を対象とした。Levenberg-Marquardt法を用いて右室拡張期圧波形を上記方程式に fittingさせ、 E_k , μ を計測した。【結果】Control群とPH群では τ_E および τ_L には有意差を認めなかった。Control群の右室弛緩能は、 $E_k = 487.0 \pm 99.6 s^{-2}$, $\mu = 41.1 \pm$

10.4msであった。PH群ではEkが有意に高値($945.9 \pm 84.2 \text{ s}^{-2}$, $p < 0.0001$)、 μ は有意に低値($16.5 \pm 4.3 \text{ ms}$, $p < 0.0001$)であり、右室の Elastic recoil/stiffnessの増加、cross-bridge deactivationの低下が示された。【結語】減衰振動を適用した解析は病態を反映し、肺高血圧症における右室弛緩能の評価に有用であった。時定数(τ_E , μ)では評価できない右室弛緩能も指摘できる方法であることが示された。

(Fri. Jul 6, 2018 10:20 AM - 11:10 AM 第5会場)

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

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

Keywords: Optical Coherence Tomography, Vasa vasorum, 両方向性グレン術

【背景】両方向性グレン(BDG)術後患者における体肺側副血管は Fontan手術施行の段階において大きな問題となる。肺血流量低下や低酸素血症を呈する状態では、体肺側副血管および vasa vasorum(VV)が増生することが報告されており、同病態が BDG術後患者にも関係している可能性が考えられる。さらに、VVは体循環血管と同様に肺血管リモデリングにも関与していることが知られている。【目的】BDG術後患者における肺血管病態(肺動脈壁厚・VV増生)を Optical coherence tomography (OCT)を用いて検討する。【方法】OCTを用いて、BDG術後患者(BDG群)8例(1.3 ± 0.3 歳)、年齢を合わせた正常肺動脈圧症例(Control群)20例(1.4 ± 0.3 歳)の肺動脈壁厚(内中膜厚)および血管外膜における VVの面積率(VV area ratio)を血管径2.0–2.5mmの肺動脈において計測した。【結果】肺血管壁厚においては両群間で有意差はなかった($0.12 \pm 0.03 \text{ mm}$ vs. $0.12 \pm 0.02 \text{ mm}$)。VV area ratioはBDG群において有意に高かった($14.5 \pm 3.5\%$ vs. $5.3 \pm 1.6\%$, $p < 0.0001$)。【考察】VVの増生は低酸素血症、体肺側副血管の発達などが影響している可能性がある。将来的な血管リモデリングや血管機能の予後を考慮する上で、このような形態的な変化の観察は有用である可能性がある。【結語】BDG術後患者では肺動脈外膜に VVの増生が認められる。Fontan術後の血行動態や将来的な肺血管機能への影響の検討が必要であると考えられる。

(Fri. Jul 6, 2018 10:20 AM - 11:10 AM 第5会場)

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

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

Keywords: MAPCAs, カテーテル検査, 先天性心疾患

【背景】現在主要体肺側副血行(MAPCA)に対しては3D-CTで位置や形態的評価ができ、CTは空間的な分解能が高い一方、カテーテル検査は圧・肺血管抵抗・血流の評価を real timeで行うことができる点で欠かせない。そのため当院では造影CT検査施行後、全例心臓血管カテーテル検査を施行している。【目的・方法】2008年1月から2017年12月までの期間で、当院でMAPCAのカテーテル検査の現状について検討した。【結果】当院でMAPCAに対して評価カテーテル検査を施行したのは39症例だった。PA/VSD(DORV/PA) 22例、Asplenia 8例、TOF(DORV/PS) 6例、PTA3例だった。染色体異常の合併は、22q11.2delが9例、6p trisomyが1例だった。Pressure Wireや2.7Frハイフロータイプのマイクロカテーテルを用いて、全てのMAPCAに対して pressure studyを施行し、その後全てのMAPCAで造影を行い、血管狭窄の有無や、negative jet など造影パターンから血

管の交通・供給源の評価を行った。2心室修復症例については MAPCA の処理は肺血管床の成長を目指す点で重要で、圧・交通の評価を行うことで UF が可能か、必要かどうかの手術適応評価となった。一方、単心室症例ではより肺血流量・圧について詳細な検討が行われ、MAPCA 交通がある場合には Balloon occlusion test を行い、肺動脈圧や SpO₂ の変動を評価し、どの血管がプロテクトされているかどうか、UF 後や MAPCA ligation の術後経過を予測した。カテーテル検査後は MAPCA の図示化を行い外科医に提示して次期手術の strategy を決定した。【結語】近年様々な画像評価が確立しているが、MAPCA のカテーテル検査は手術方針決定において重要な役割を担っている。

(Fri. Jul 6, 2018 10:20 AM - 11:10 AM 第5会場)

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

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

Keywords: 診断カテーテル, 画像診断, 造影CT

(背景) 画像診断の飛躍的な進歩により、診断カテーテルを実施する割合は減少している。一方、カテーテル検査でしか評価できない項目も依然存在する。(目的) 多くの診断モダリティが利用可能な現在における、診断カテーテルの役割について検討すること。(対象と方法) 当院にて診断心臓カテーテル検査・心血管造影検査(以下診断カテ)を実施した症例のうち、造影 CT が治療方針決定に普及する前の3年間(1995-1997年:前期)と最近の3年間(2015-2017年:後期)において検査を実施した例を対象とした。前期・後期において、診断カテ実施数と全カテーテルに占める割合、診断カテを行った症例の基礎疾患、主な評価目的を比較した。また、後期において診断カテなしで手術を行った症例の基礎疾患、主な診断モダリティ、術式を検討した。(結果) 1) 診断カテ実施数とその占める割合は、前期572(81%)後期441(66%)。2) 診断カテを行った症例の基礎疾患(前期/後期)は VSD87/53、ASD73/23、DORV24/37、AVSD24/31、CoA・IAA18/4、TOF113/90、UVH121/87、TGA35/23、TAPVD10/3、川崎病25/12、その他42/78。3) 診断カテの主な評価目的(前期/後期)は修復術前248/155、修復術後124/153、BT前32/3、PAB前8/2、BDG前・TCPC前後106/83、橈骨動脈よりの逆行性大動脈造影17/0、その他37/45。4) 後期において診断カテなしで手術を行った症例は172例。基礎疾患は、VSD59、ASD40、CoA・IAA20、TOF12、PDA7、UVH6、その他28。主な診断モダリティは UCGのみ33、UCG+造影CT119、UCG+MRI 20。術式は ICR97、PAB26、BT18、bil-PAB10、arch repair7、その他14であった。(結語) 形態診断が中心の症例は、心エコーや造影CT、MRIで評価可能であり診断カテーテルの意義は薄れている。右心バイパス症例や術後を含めた肺高血圧の評価には依然カテーテル検査は必須である。

医療安全講習会 2 (ビデオ)

医療安全講習会1 (II-MSS01)

座長:鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

Fri. Jul 6, 2018 7:20 AM - 8:20 AM 第1会場 (メインホール)

[II-MSS01-01]

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

(Fri. Jul 6, 2018 7:20 AM - 8:20 AM 第1会場)

[II-MSS01-01]

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

感染対策講習会

感染対策講習会（II-ICL）

座長: 鮎沢 衛（日本大学医学部 小児科学系小児科学教室）

Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 5:40 PM 第1会場（メインホール）

[II-ICL-01]

○今川 智之（神奈川県立こども医療センター感染免疫科）

(Fri. Jul 6, 2018 4:40 PM - 5:40 PM 第1会場)

[II-ICL-01]

○今川 智之（神奈川県立こども医療センター感染免疫科）

一般口演 | 会長賞選別

一般口演22 (II-OR22)

会長賞選別講演

座長: 賀藤 均 (国立成育医療研究センター)

座長: 鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第3会場 (302)

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

○増谷 聡¹, 諫山 哲哉², 小林 徹³, 横山 岳彦⁴, 岩見 裕子⁵, 長澤 宏幸⁶, 川崎 秀徳⁷, 豊島 勝昭⁸

(1. 埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器, 2. 国立成育医療研究センター 新生児科, 3. 国立成育医療研究センター 臨床研究開発センター, 4. 名古屋第二赤十字病院 小児科, 5. 大阪市立総合医療センター 新生児科, 6. 岐阜県総合医療センター 新生児科, 7. 埼玉医科大学総合医療センター 新生児科, 8. 神奈川県立小児医療センター 新生児科)

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

○永井 (千田) 礼子^{1,2}, 新谷 正樹², 古谷 喜幸², 中山 智孝³, 新居 正基⁴, 稲井 慶², 中西 敏雄²

(1. 陸上自衛隊幹部学校, 2. 東京女子医科大学 循環器小児科, 3. 東邦大学医療センター大森病院 小児科, 4. 静岡県立こども病院 循環器科)

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

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

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

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

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

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

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第3会場)

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

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

Keywords: PDA, 左房容積, エコー

【目的】動脈管開存症(PDA)は、早産児の重要な合併症である。その評価に心エコーが使用されるが、心エコー指標で手術治療必要性予測を十分なサンプルサイズで検討されたものはない。現在、どの心エコー指標がより有用であるかは不詳である。我々は、29週未満の早産児で、心エコー指標の手術治療必要性予測における有用性を前方視的に検証した。

【方法】14か月の間に全国34NICUで、在胎23から29週出生の児の臨床データ、心エコーデータを前方視的に収集した。日齢1, 3, 7, 14日、および該当例では初回インドメタシン投与前、および手術前のデータを収集した。心エコー指標は、左室拡張末期径(LVDd), LA/Ao比, 左房容積(LAV), 左肺動脈拡張末期速度 (LPAedv), PDA径の5つとした。容積・径は出生時体重で除して補正し、各児の経過中の最悪値を解析に使用した。在胎週数、性別、SGAの有無を考慮に入れ、各心エコー指標とPDA手術の有無の関連を多変量ロジスティック解析で検討した。

【成績】同意取得737例のうち、予め定めた除外基準例を除いた解析対象が691例であり、そのうち61例(8.8%)が、全臨床経過と検査結果を考慮に入れ、PDAの手術治療を受けた。5つの指標とも、その悪化はPDA手術施行と有意に関連した。特に、PDA径のROC曲線のAUCが最大で(0.841)、LVDd (0.778)、LAV (0.776)、LPAedv (0.754)、LA/Ao比 (0.668)と続いた。

【結論】PDA径や、左房左室の拡大指標は、早産児PDA手術必要性和関連する指標として有用であり、LPAedvはほぼ同等の正確性で体格補正を要さない指標として有用と考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第3会場)

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

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

Keywords: 肺動脈性肺高血圧症, 遺伝子変異, p53シグナル伝達経路

【目的】肺動脈性肺高血圧症 (pulmonary arterial hypertension: PAH) において、これまでに複数のPAHの疾患原因遺伝子が同定されているが、PAHの半数以上では原因遺伝子がまだ確認されていない。本研究ではエクソーム解析を用いてPAHの新規疾患遺伝子を同定し、その変異がPAHの発症にもたらす影響をあきらかにし、PAHの新たな治療法の創出への寄与を目指す。【方法】PAH患者が複数名存在する18家系において、遺伝学的検査を施行した。このうち、既知の原因遺伝子変異が同定されなかった、小児期発症PAH患者を2名含む1家系においてエクソーム解析を実施したところ、X遺伝子変異 (p.R554L) を検出した。siRNAを利用してこのX遺伝子をノックダウンしたところ、ヒト肺動脈平滑筋細胞 (human pulmonary arterial smooth muscle cells: hPASMCs) の増殖能が低下すること、hPASMCsの核内p53およびp21の発現量が増加し、p53リン酸化が亢進することがあきらかになった。次に、p.R554L-X変異遺伝子コンストラクトをhPASMCsに導入したところ、野生型X遺伝子と比較して増殖能を亢進させ、核内p53およびp21の発現量を減少させ、p53リン酸化を減弱させることがあきらかになり、機能獲得型変異であることが示された。さらに、p.R554L-X変異遺伝子は

hPASMCsにおいて、アポトーシス細胞を有意に減少させることがあきらかになった。また、抗 X抗体を用いて免疫沈降を行ったところ、Xタンパクは野生型、p.R554L変異型共に p53と結合しうることが示された。【考察】X遺伝子変異によって p53伝達経路の活性低下が惹起され、これにより hPASMCsが異常増殖し、その結果肺動脈肥厚が生じて PAHが発症する可能性が示された。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第3会場)

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

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

Keywords: FALD, Fontan, Fibrosis

【背景】Fontan術後の肝障害は重要な合併症の一つであるが、その臨床像、病態に関する知見は極めて少ない。肝障害の病態の把握はFontan術後患者の管理上、重要な課題である。【目的】肝細胞特異性MRI造影剤であるGd-EOB-DTPAを用いた造影MRIでFontan術後患者の肝障害の特徴と進展様式を明らかにすること。【方法】研究デザインは単施設後方視的観察研究。対象は2012年1月から2017年12月に造影MRI検査を行ったFontan術後患者。評価項目は、造影MRI検査所見、心臓カテーテル検査所見、血液検査とした。【結果】対象は75例。MRI撮影時のFontan術後経過年数2年未満（早期群；中央値1.1年）が37例、2年以上5年未満（中期群；中央値4.0年）が18例、5年以上（後期群；中央値10.0年）が20例だった。三群間でCVP値に差はなかった。特徴的な造影MRI所見は、中心静脈領域の造影不良、肝辺縁不整、胆汁うっ滞であり、中心静脈領域の造影不良所見を呈した症例は早期群31例(84%)、中期群15例(83%)、後期群19例(95%)、肝辺縁不整は早期群8例(22%)、中期群2例(11%)、後期群13例(65%)と後期群で頻度が高かった。胆汁うっ滞は早期群5例(14%)、後期群4例(20%)で中期群には認めなかった。血液検査ではAST、γGTPが早期群で高い傾向を示し、後期群でT-Bilが有意に高値、血小板数が有意に低値を示した($p < 0.05$)。【考察】造影不良所見は中心静脈圧上昇に伴う肝類洞の障害や肝線維化、肝辺縁不整は類洞障害の進展と肝萎縮を反映していると考えられ、慢性的な中心静脈圧上昇により肝全体へと進展していく病態が示唆される。胆汁うっ滞は早期群では肝腫大による胆汁排泄遅延が主体であり、その後一旦は改善するものの肝線維化が進行するにつれて肝萎縮から胆汁鬱滞をきたすという機序が推測される。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第3会場)

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

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

Keywords: Fontan手術, conduitサイズ, 遠隔成績

【目的】フォンタン手術において心外導管型フォンタン手術(Extracardiac Total Cavopulmonary Connection:EC-TCPC)が主流である。当院における16mm及び18mm conduitによるEC-TCPCの成績を比較検討した。

【対象と方法】1995年から2015年にEC-TCPCを施行した541例中、16mm及び18mm conduitを使用した497例(16mm 153例、18mm 344例)を対象とした。手術時年齢、体重、観察期間(16mm群 vs 18mm群)は 3.0 ± 1.2 vs

3.7±1.5歳、11.2±2.1 vs 12.7±2.3kg、9.1±4.6 vs 9.0±4.8年であった。

【結果】手術死亡を16mm群1例、遠隔死亡を16mm群6例、18mm群10例認めた。Conduitの交換が2例行われ、原因は屈曲による狭窄と肺動静脈瘻に対する血流方向の転換であった。合併症(16mm群、18mm群)は、不整脈(8例、7例)、蛋白漏出性胃腸症(3例、5例)、血栓塞栓症(1例、2例)を認めた。死亡を含めたイベント発生回避率は10年で89.1 vs 92.2%であり有意差を認めなかった。術後10年以上経過(13.2±1.9年)後のカテーテル検査では、CVP 10.5±2.5 vs 10.0±2.6 mmHg、CI 2.9±1.0 vs 3.6±1.4 L/min/m²(p<0.01)、SVEDP 7.7±3.1 vs 5.2±4.5 mmHg(p<0.05)、SaO₂ 94.6±1.4 vs 94.4±1.9 %と18mm群において有意にCIが高くSVEDPは低かった。術後9.2±4.8年での血液検査異常値の割合は、BNP 22.4 vs 24.7%、AST 30.1 vs 37.3%、ALT 3.9 vs 4.3%、γGTP 59.5 vs 56.2%といずれも有意差を認めなかった。肝臓エコーは16mm群92例、18mm群174例、術後9.9±4.3年で行われ、Hyper-echoic spotを含む異常所見率は58.3 vs 57.5%で有意差を認めなかった。運動負荷試験は術後10±3.7年で行われ、Peak HR(79.4±11.2 vs 81.1±10.9 %N)、Peak VO₂(85.9±17.4 vs 83.4±19.5 %N)の有意差は認めなかった。

【結語】16mm及び18mm conduitを使用したEC-TCPCの遠隔期成績は満足できるものであったが、遠隔期の心臓カテーテル検査からは18mmの有用性が示唆された。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第3会場)

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

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

Keywords: マルファン症候群, 遺伝子, 大動脈解離

【背景】マルファン症候群(MFS)の責任遺伝子であるFBN1の変異は、ミスセンス変異を中心とする強制阻害(DN)型とナンセンス変異を中心とするハプロ不全(HI)型の二つに分類され、近年HI型変異が大動脈合併症のハイリスクであることが報告された。遺伝子産物の量的異常を来すHI型変異は変異の位置に影響されにくいとされる一方で、エクソン24-32など重症な表現型に関連する領域も存在し、MFSにおいてFBN1遺伝子変異と大動脈病変の重症度の関係は未解明な部分が多い。【方法】診療録を後方視的に調査し、2006年から2017年に当院で診療を行ったFBN1変異を有するMFSの患者において、遺伝子型と大動脈イベント(死亡、A型大動脈解離または大動脈基部置換術)の関係についてKaplan Meier解析を行った。遺伝子変異は変異の位置と予測されるアミノ酸変化からDN・HI型に分類した。【結果】患者は248例(内女性120例)で最終診察年齢の中央値は31歳(内20歳未満75例)、97例に大動脈イベントを認めた。20歳未満に大動脈イベントを認めた12例のうちDN型は7例だった。7例のDN型変異の内6例はシステイン残基に影響を与える変異でこれらはエクソン25-36, 43-49のCa結合EGF様ドメインに局在しており、これをDN-CD型変異、これ以外のDN型変異をDNnonCDと命名した。20歳以上の患者においてもDNCDはDNnonCDに比べて大動脈イベントのリスクが有意に高かった(P<0.001)。患者全体において、DNCD/HI/DNnonCD型の患者(n=28/93/127)のイベント回避年齢の中央値はそれぞれ30/33/52歳で、DNCDと比較した大動脈イベントのハザード比は、HI型で0.51(P=0.03)、DNnonCD型で0.19(P<0.001)であった。【結論】MFSにおいて大動脈イベントリスクが比較的低いとされるDN型変異の中に、HI型変異よりさらにリスクの高い一群が同定された。FBN1変異をHI/DNCD/DNnonCDと分類すると、簡便な予後予測・リスク層別化が可能であると考えられた。

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達

一般口演23 (II-OR23)

術後遠隔期・合併症・発達 2

座長:笠原 真悟 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

座長:田中 敏克 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 3:00 PM 第3会場 (302)

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

(Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 3:00 PM 第3会場)

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

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

Keywords: direct Fontan, 自己組織, 遠隔成績

【背景】フォンタン手術は extracardiac conduit(EC)を用いた TCPCが一般的で良好な成績が報告されているが、conduitに成長の可能性はなく血栓関連合併症も起こりうる。当院でも現在は ECによる TCPCが基本であるが、過去 IVCの後壁を PAに直接に縫合する Direct フォンタンを行った。【目的】Direct フォンタンの中期-遠隔成績、特に IVC-PA通路の大きさについて検討した。【対象・方法】対象は術後10年以上経過した18例。主診断は TGA5(cTGA3), SV4, TA3, DORV(T-B)2, PAIVS2,ほか。先行手術は PAB7,BT4,Glenn2,ほか。手術時年齢は平均21.1か月(6-74か月)、平均体重は8.94kg。Direct フォンタンは IVC後壁を PAに直接縫合し、必要に応じて前面にパッチ補填を行った(なし3、自己心膜2、ePTFE13)。術後の造影検査より IVC-PA通路の大きさ(長径・短径)などを測定した。【結果】手術死亡なし。遠隔死亡は1、術後8カ月、突然の嘔吐からショック・多臓器不全。平均術後経過観察期間は15.1年。再手術として TCPC conversionを2例(術後2.9、3.1年)、RVOTR、AVR+MVRなどを行った。TCPC conversion2例の理由は1.通路拡大による PVO 2.左右肺血流バランス悪化。血栓関連合併症はなし。最終受診での NYHAは全例ほぼ I、BNPは13.3pg/dl、最終カテでの CVPは9.5mmHg。不整脈は接合部調律2。カテーテル正面画像からの IVC-PA通路長径は平均 1.17 ± 0.90 cm/年(中央値0.88cm/年)、横径は平均 0.42 ± 0.42 cm/年(中央値0.23cm/年)拡大を認めた。補填物による有意差はなし。最終造影 CTによる通路の断面長径は 21.46 ± 2.53 mm(ただし術後平均8.1年後、n=6)。【結語】Direct フォンタンの中期・遠隔成績を検討。再建通路の拡張過多と関連する PVOを呈した症例は存在するが、多くは血栓など合併症も少なく IVC-PA通路の適正成長も得られていた。これから長期予後データ解析が進む EC群との比較検討に対象となる群になると考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 3:00 PM 第3会場)

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

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

Keywords: フォンタン術後, 循環血液量, 血行動態

【背景】一般循環器疾患患者の心不全管理において体液量評価は重要でありその知見は散見されるが、その至適値は明確でない。一方、単心室血行動態を含む成人先天性心疾患患者における報告は少なく、その特異な病態との関連も明らかでない。【目的】成人フォンタン術後患者における体液量とその血行動態、予後との関係について検討する。【方法】成人フォンタン術後患者85名において、インドシアニングリーンを用いた色素希釈法から循環血液量(BV: ml/kg)を測定し、フォンタンの病態と比較した。また疾患コントロール群として二心室修復術後(BVR)患者27名との比較も行った。【結果】成人フォンタン術後患者の BVは BVR群より多く(86 ± 27 vs. 76 ± 15 ml/kg, $p < 0.01$)、従来の報告よりも多い値であった。フォンタン術後患者の多い BVは、高い中心静脈圧($p < 0.05$)、高い心係数($p < 0.01$)、低い還流圧($p < 0.01$)、低い動脈血酸素飽和度($p < 0.05$)と関連し、低い還流圧($p < 0.01$)は多い BVと独立に関連した。一方、血中レニン活性は利尿剤、ACE阻害薬内服に加え多い BVと正相関を示した($r = 0.27$, $p = 0.014$)。体心室の拡張末期容積や駆出率、ヘモグロビン濃度、脳性ナトリウムペプチド、最高酸素摂取量との関連は認めなかった。また、フォンタン術後患者のうち BVが多い10名では、その他の

75例では年齢や術後経過時間には差を認めなかったが、予期しない入院の頻度が高かった（ログラंक, $p = 0.002$ ）。一方、今回の BVR群では予期しない入院はなかった。【総括】成人フォンタン術後患者の BVは成人の BVR群より多い。その多い BVはいくつかの血行動態、特に低い還流圧、と関連し、フォンタン病態に関連した臨床事故の原因となることが示唆される。

(Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 3:00 PM 第3会場)

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

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

Keywords: 左心低形成症候群, Fontan, Norwood

【背景と目的】左心低形成症候群及びその類縁疾患（HLHS群）に対し、我々は Norwood+右室-肺動脈 shuntを施行しているが、Fontanに至るまでは血行動態は不安定で、注意深い strategyを必要としている。HLHS群の Fontanに到達するまでの治療と到達後の血行動態について検討した。【方法】対象は2006年以降の出生で、2017年9月までに術後定期の心臓カテーテル検査を受けた Fontan患者156人。HLHS群34人と非 HLHS群122人の2群に分けて、治療歴、Fontan後の心肺循環の指標を比較した。【結果】HLHS群で、Glenn施行年齢(0.9 vs. 1.3 yrs: $p=0.0038$)及び Fontan施行年齢(2.1 vs. 2.7 yrs:)は、いずれも低かった。Fenestrationの施行率は両群で同等であった(35% vs. 37%)。HLHS群の方が経皮的血管形成術は多く施行されており(61% vs. 31%; $p=0.0011$)、診断カテーテル回数も HLHS群の方が多かった(5.2 vs. 4.4回: $p=0.017$)。しかし内服治療では、両群間で血管拡張剤/アンジオテンシン II受容体拮抗剤の使用率(85% vs. 85%)及び enalaprilの使用量(0.21 vs. 0.20 mg/kg)、β遮断薬の使用率(61% vs. 44%)及び carvedilolの使用量(0.39 vs. 0.44 mg/kg)は有意差がなかった。心機能では、HLHS群の方が収縮末期容積は大きく(31 vs. 26 ml/m²: $p=0.036$)、駆出率は低かった(52 vs. 56%; $p=0.023$)。肺循環では HLHS群の方が、肺動脈楔入圧が高い例が多く(≥8 mmHg: 43% vs. 23%, $p=0.025$)、肺動脈係数が小さい例が多かった(<145 mm²/m²: 25% vs. 6%, $p=0.012$)。大動脈の酸素飽和度が低い例も HLHS群の方が多かった(<86%: 20% vs. 4%, $p=0.0049$)。【結語】Fontanに到達できた HLHS群は非 HLHS群に比べ、より多くのカテーテル評価、治療を受けていたが、薬物療法は非 HLHS群と差はなかった。HLHS群は Fontan到達後の心機能が非 HLHS群に比べ劣っていた。HLHS群では Fontan前から抗心不全療法をより強化した方が良いのではないかと。

(Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 3:00 PM 第3会場)

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

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

Keywords: PA/IVS, critical PS, PTPV

【背景】PTPVのみでフォローしている PA/IVS、critical PSの遠隔期についての報告は少ない。【目的】PTPVのみでフォローしている PA/IVS、critical PSの長期予後を検討すること。【方法】対象は2002~2016年に当院に入院した PA/IVS、critical PS 17例。PTPVのみでフォローしている P群と、PTPV後に外科的介入を要した S群の2群に分け、以下の項目を後方視的に比較検討した。在胎週数、出生体重、PTPV施行時の日齢・%TV・%PV・RVp/LVp、観察期間と遠隔期の心電図 P波の電位(mV)・PS peak velocity(m/s)・RAP(mmHg)・CVP(mmHg)。検定は Mann-Whitney U testを使用し、 $p < 0.05$ を有意とした。【結果】対象17例中、

PA/IVSが9例、critical PSが8例であった。内、PTPVを施行した症例が10例で、全例生存していた。P群は6例(PA/IVS 4例、critical PS 2例)であった。S群は4例(PA/IVS 3例、critical PS 1例)で、PTPV後にTV plasty+RVOTR 2例、RVOTRとRV overhaul+PAV commissurotomyが各1例施行された。S群に超早産児・超低出生体重児が1例含まれ、それを除くと在胎週数、出生体重、PTPV時日齢に両群に差はなかった。両群にPTPV時の%PV、RVp/LVpに差はなく、%TVはS群で有意に低値であった(94.9%N(81.3-116%N); 54.6%N(46-82.5%N), $p=0.03$)。両群に観察期間に差はなく、中央値9.7年(2.8-14.8)であった。遠隔期のP波電位、PA peak velocity、PR(全例 moderate)で差はなかった。RAP(2 mmHg; 5 mmHg, $p=0.02$)、CVP(2 mmHg; 7.5 mmHg, $p=0.02$)はP群で有意に低値であった。【考察】両群ともに死亡例はなく、予後は良好である。PS/PRは両群に差はなかった。RAP、CVPIはP群で有意に低く、心電図上ではP波電位の差はなかった。S群の方が、%TVが低く、遠隔期に問題点となると考えられた。【結論】三尖弁輪径が80%以下の症例はPTPV後外科的介入が必要で、遠隔期も右房圧が高く不整脈や臓器うっ血が問題となる可能性がある。

(Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 3:00 PM 第3会場)

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

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

Keywords: 経皮的肺動脈弁形成術, 心腔ジオメトリー, 肺動脈閉鎖兼正常心室中隔

【背景・目的】経皮的肺動脈弁形成術後(BVP)二室修復に至った肺動脈閉鎖兼正常心室中隔(PA/IVS)の心腔ジオメトリー変化についての報告はなく詳細は不明である。肺動脈弁・三尖弁・右室容量変化に焦点をあて検討する。【対象および方法】1992～2017年にBVP後二室修復に至ったPA/IVS 48例(Critical PSを含む)を対象とした。初回BVP時カテーテル検査と心エコー図検査により算出した肺動脈弁輪径(PVD)、三尖弁輪径(TVD)、各心腔面積を用いて治療前・治療直後・1年後・5年後各期で比較検討した。【結果】BVP時日齢7(0-34), バルーン径/PVD比140(66-258)%, 収縮期右室圧/大動脈圧比1.50(0.71-2.95), 観察期間7.8(0.1-21)年であった。17例(35%)に複数回BVPを施行した。最終的に47例(2例は開胸下右室流出路形成)が二心室修復を、1例が単心室修復を選択した。治療前・治療直後・1年後・5年後各期においてPVD Z scoreは-2.9(-8.2—1.8)→-1.9(-5.8—1.1)→-0.7(-5.1—1.1)→-0.1(-3.7—2.1), 右室面積(cm^2/m^2)1は0.7(5.1—20.9)→12.2(5.3—18.2)→12.8(2.2—20.8)→12.9(6.9—23.4)と経時的成長がみられたが(各々 $p<0.01$, $p=0.02$)、TVD Z scoreおよび左房・左室面積は変化がなかった。右房面積(cm^2/m^2)は23.3(11.3—51.6)→19.8(10.4—37.1)→14.6(6.9—37.0)→12.9(6.9—23.4)と経時的減少が見られたものの、5年後の右房/左房面積比は1.5(0.8—3.4)と右房拡大は残存した。術後中等度以上の肺動脈弁逆流と三尖弁逆流(TR)は各々70%と59%に認め、右室成長は治療後の中等度以上TRと関連していた。【結論】二室修復に至ったPA/IVSでは、右室は遠隔期に拡大傾向があり、TRとの関連を示唆した。

一般口演 | 電気生理学・不整脈

一般口演24 (II-OR24)

電気生理学・不整脈 3

座長:岩本 眞理 (済生会横浜市東部病院 こどもセンター)

座長:高室 基樹 (北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科)

Fri. Jul 6, 2018 10:10 AM - 11:00 AM 第4会場 (303)

[II-OR24-01] 先天性 QT延長症候群境界症例の経過

○後藤 浩子^{1,2}, 桑原 直樹¹, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 面家 健太郎¹, 桑原 尚志¹ (1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 不整脈科)

[II-OR24-02] 内臓錯位症候群における不整脈発生の検討-多施設研究 Isomerhythm Studyより

○巻 和佳奈¹, 朝海 廣子¹, 小澤 由衣¹, 榊 真一郎², 中島 弘道², 清水 信隆³, 小野 博³, 平田 康隆⁴, 平田 陽一郎¹, 犬塚 亮¹ (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.千葉県こども病院 循環器内科, 3.国立成育医療研究センター病院 循環器科, 4.東京大学医学部附属病院 心臓外科)

[II-OR24-03] 機能的単心室症例における洞機能および不整脈発症リスク

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

[II-OR24-04] 頻拍の既往のない Fontan (APC) 症例に施行した EPSの検討

○豊原 啓子, 西村 智美, 谷口 宏太, 工藤 恵道, 竹内 大二 (東京女子医科大学 循環器小児科)

[II-OR24-05] CALM2遺伝子変異 D96Vによる左室緻密化障害・心室中隔欠損・心房中隔欠損を伴った新生児期発症重症 QT延長症候群の一例

○吉田 葉子¹, 鈴木 嗣敏¹, 押谷 知明¹, 加藤 有子¹, 中村 香絵^{2,3}, 谷本 和紀³, 渡邊 卓次³, 川平 洋一³, 鍵崎 康治³, 西垣 恭一³, 中村 好秀^{1,4} (1.大阪市立総合医療センター小児不整脈科, 2.大阪市立総合医療センター小児循環器科, 3.大阪市立総合医療センター小児心臓血管外科, 4.近畿大学小児科)

(Fri. Jul 6, 2018 10:10 AM - 11:00 AM 第4会場)

[II-OR24-01] 先天性 QT延長症候群境界症例の経過

○後藤 浩子^{1,2}, 桑原 直樹¹, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 面家 健太郎¹, 桑原 尚志¹ (1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 不整脈科)

Keywords: QT延長, QT境界, 遺伝子検査

【背景】QT延長境界例の多くは無症状であり、診断や方針に苦慮することがある。先天性QT延長症候群(LQTS)の最たる目標は、心室細動(VF)による突然死を回避することであり、QT延長境界例のVF報告もある。一方で、行き過ぎた診断や管理とならないように個々の症例で考慮されているが、QT境界例の経過報告は少ない。

【目的】QT延長例と境界例の経過を比較し、境界例の管理および治療方針を検討すること。

【対象と方法】2007年から2017年の間に当院受診歴のある、QT延長または疑いの患者113名(男61、女52)、初診時平均年齢13歳4か月について後方視的に検討。平均観察期間は4年2か月。安静時心電図QTcB $\geq$ 460msecをQT延長群(以降A群)51名(男25、女26)、QTcB<460msecを境界群(以降B群)62名(男36、女26)とし比較検討した。

【結果】平均QTcB時間:A群494 $\pm$ 26msec, B群433 $\pm$ 21msec。平均QTcF時間:A群473 $\pm$ 31msec, B群425 $\pm$ 18msec。A群:LQT1(25.5%)、LQT2(25.5%)、LQT3(5.9%)、LQT4(2.0%)、common variant他(15.7%)、初見なし(15.7%)、未施行(9.8%)。B群:LQT1(30.6%)、LQT2(1.6%)、LQT3(4.8%)、LQT4(1.6%)、common variant他(14.5%)、初見なし(25.8%)、未施行(21.0%)。遺伝子陽性者はA群58.9%、B群38.6%。経過はVF/TdP:A群13.7%、B群8.1%、死亡は両群0。治療は内服:A群60.8%、B群49.0%、ICD:A群9.8%、B群5.9%。B群のうち、運動負荷検査やフォロー中でQTcB $\geq$ 460msecとQT延長化が38.7%あり、遺伝子検査を経てLQT1と診断され、内服開始となる症例が多かった。common variant症例はAB群ともに全例無症状で経過している。

【まとめ】QT延長境界でも運動負荷検査や経時的にQT延長顕在化し、遺伝子陽性のLQTSと判明する症例もあり、慎重な経過観察が必要である。また、common variant症例はQT延長時間に関係なく全例無症状であり、今後の症例蓄積が期待される。

(Fri. Jul 6, 2018 10:10 AM - 11:00 AM 第4会場)

[II-OR24-02] 内臓錯位症候群における不整脈発生の検討-多施設研究 Isomerhythm Studyより

○巻 和佳奈¹, 朝海 廣子¹, 小澤 由衣¹, 榎 真一郎², 中島 弘道², 清水 信隆³, 小野 博³, 平田 康隆⁴, 平田 陽一郎¹, 犬塚 亮¹ (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.千葉県こども病院 循環器内科, 3.国立成育医療研究センター病院 循環器科, 4.東京大学医学部附属病院 心臓外科)

Keywords: 内臓錯位症候群, 不整脈, 多施設検討

【背景】右側相同(RAI)では頻脈性不整脈、左側相同(LAI)では洞不全やAVB等の徐脈性不整脈を呈することがあるが、発生頻度や長期予後に関する報告は少ない。我々は内臓錯位症候群における不整脈発生頻度及びリスク因子について検討したので報告する。【方法】2000年から16年の間に関東3施設で診療した内臓錯位症候群の患者を対象とした。他院での手術例や心電図等データの不足例は除外した。心奇形、手術、不整脈発生の有無、心電図及び心エコー所見をカルテから抽出した。不整脈診断や発生頻度を検討し、Kaplan-Meier法で発生率を解析した。また、不整脈発生に対するリスク因子の検討を単変量・多変量解析で行った。【結果】161名が同定され、RAI 110/161 (68%)、LAI 51/161(32%)であった。平均観察期間は47カ月で、死亡例は53名、内不整脈関連死は2名であった。不整脈発生は[LAI 26/51(51%), RAI 36/110(33%);p=0.027]とLAIが多かった。生後

1年、3年、5年の無不整脈生存率はRAIで81.5%、67.8%、66.2%で、LAIで81.9%、58.7%、49.8%であった。RAIでは除脈7例、頻脈29例(内重複4例)、LAIでは除脈23例、頻脈3例(内重複1例)であった。LAIの不整脈は洞不全 19/26(73.1%)、AVB 6/26(23.1%)で、内14/26(53.8%)がPM治療例であった。性別、心房位、単心室循環の有無、手術回数、TAPVC修復や房室弁の手術の有無、不整脈発症時または最終フォロー時の中等度以上の房室弁逆流の有無と不整脈の関連について単変量解析で検討し、LAI[OR 2.138(CI 1.085-4.212); p=0.028]、二心室循環[OR 3.63(CI 1.436-9.178)]; p=0.006]、手術回数[OR 0.758(CI 0.579-0.993); p=0.045]で有意差が得られた。なお、多変量解析では有意差はなかった。【結論】内臓錯位症候群における不整脈発生率は40%近くと高かった。左側相同では5歳時で約50%に認め、全体の30%近くがPM治療を要しており、右側相同と比較し不整脈発生リスクが2倍と考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 10:10 AM - 11:00 AM 第4会場)

[II-OR24-03] 機能的単心室症例における洞機能および不整脈発症リスク

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

Keywords: フォンタン循環, 洞不全症候群, 洞結節回復時間

【背景】洞機能不全は心房細動およびその他全身合併症との関連が指摘されている1)。フォンタン循環患者における心房性不整脈は全身合併症および死亡との関連性が示唆されているが2)、洞機能そのものについて調べた報告は少ない。【対象および方法】過去20年間(1998~2017)に当院で両方向性グレン手術(BCPS: bidirectional cavo-pulmonary shunt)を経てフォンタン手術(TCPC: total cavo-pulmonary connection)に到達した機能的単心室症例77例をデータベースから抽出した。BCPSおよびTCPC前後で心臓カテーテル検査を行い、修正洞結節回復時間(CSNRT: 洞結節回復時間-洞周期)を求めた。このうちデータ不備のない35例(女児19例, TCPC実施月齢41±11か月, 無脾症候群5例, 多脾症候群3例)を対象とした。【結果】1) BCPS前, 2) BCPS後, 3) TCPC後におけるCSNRTおよび心拍数はそれぞれ1) 96±65msec, 118±11/分, 2) 96±140msec, 106±11/分, 3) 138±73msec, 92±19/分であった。TCPC手術前後(2および3)でCSNRTが有意に延長した(p=0.005)。TCPC術後5年まで追跡し得た14例における検討では、TCPC術後5年のCSNRTに有意な変化はみとめなかった。また12例(34%)が観察期間中に何らかの不整脈を発症した(上室性頻拍5例, 洞不全症候群5例, 房室接合部調律2例)。不整脈発症群および非発症群間でTCPC術後におけるCSNRTに有意差をみとめた(195msec. vs. 125msec. p=0.013)。【考察】TCPC特有の血行動態変化は術後比較的短期間で洞機能を低下させ、不整脈発症のリスク因子となる可能性が示唆された。

(Fri. Jul 6, 2018 10:10 AM - 11:00 AM 第4会場)

[II-OR24-04] 頻拍の既往のない Fontan (APC) 症例に施行した EPS の検討

○豊原 啓子, 西村 智美, 谷口 宏太, 工藤 恵道, 竹内 大二 (東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: Fontan, 上室頻拍, アブレーション

背景: Fontan (APC) 術後はRAの拡大により経年的に上室頻拍(SVT)の頻度が増加する。SVTの出現を契機としてTCPC変換手術を行うことが多かったが、最近ではRAの拡大のみでTCPC変換手術を施行する傾向にある。目的: TCPC変換手術前に、頻拍の既往のないAPC症例に施行したEPSを検討する。症例: 20例、EPS時の年齢は23±5歳(17~37歳)、APC施行年齢は4±3歳(1~14歳)、APCからEPSまでの期間は18±3年

(13~25年)、中心静脈圧 (CVP) は 12 ± 2 (9~17) mmHg、RA容積は 93 ± 38 (46~161) ml/m²であった。結果：20例中10例はSVTが誘発されずカテーテルアブレーション (CA) は施行しなかった((-)群)。10例 (50%) にSVT (1~5 SVT) が誘発されたため、すべてのSVTに対してCAを施行した(+)群)。(+)群と(-)群を比較して有意差を認めたのは、EPS時の年齢 (20 ± 2 vs. 27 ± 6 歳、 $p=0.005$)、APCからEPSまでの期間 (16 ± 1 vs. 21 ± 3 年、 $p=0.001$) であった。APC施行年齢、CVP、RA容積には両群に有意差を認めなかった。結論：臨床的にSVTを認めなくてもAPC症例は経年的にSVTが起こりうる。

(Fri. Jul 6, 2018 10:10 AM - 11:00 AM 第4会場)

[II-OR24-05] CALM2遺伝子変異 D96Vによる左室緻密化障害・心室中隔欠損・心房中隔欠損を伴った新生児期発症重症 QT延長症候群の一例

○吉田 葉子¹, 鈴木 嗣敏¹, 押谷 知明¹, 加藤 有子¹, 中村 香絵^{2,3}, 谷本 和紀³, 渡邊 卓次³, 川平 洋一³, 鍵崎 康治³, 西垣 恭一³, 中村 好秀^{1,4} (1.大阪市立総合医療センター小児不整脈科, 2.大阪市立総合医療センター小児循環器科, 3.大阪市立総合医療センター小児心臓血管外科, 4.近畿大学小児科)

Keywords: CALM2, CHD, 10175

【背景】カルモジュリンは細胞内のカルシウムイオンセンサーであり、カルシウムイオンと結合して様々なタンパク質の機能制御を行う。カルモジュリン遺伝子CALM1-3の変異が先天性QT延長症候群 (LQT) やカテコラミン感受性多形心室頻拍などの致死性不整脈に関連することが近年明かとなっている。CALM2変異に関連した新生児期発症重症LQT症例を報告する。【症例】4か月男児。在胎28週に洞徐脈と先天性心疾患を診断され、38週に母体適応帝王切開で出生した。体重3221g、HR80bpm、心電図はLate appearanceで交代性T波。心エコーで心室中隔欠損、心房中隔欠損、左室緻密化障害と診断された。日齢5にLQTに伴う機能的2:1房室ブロックが出現するようになり、メキシレチン、プロプラノロールが開始されたが改善なく、日齢9当院ICUへ搬送された。入院時HR98bpmではQTcF635msで房室ブロックなし。心拡大と肺うっ血あり、心エコーはLVEF42%。利尿剤・補助換気を開始したが、日齢10に2:1房室ブロックによる徐脈 (HR57bpm・QTcF724ms) が持続して心不全が急激に悪化したため、ペーシングリード留置と肺動脈絞扼術を施行した。QT時間は徐脈で著明に延長した。VVIバックアップペーシングを行うと短時間でQTが短縮して1:1伝導に回復するため有効であった。1か月時肺動脈再絞扼術、3か月時心内修復術を施行、術後は7日ECMO使用。続発症として上大静脈閉塞、胸腹水、脳室内出血があり、現在も集中治療継続中だが、心室性不整脈は出現していない。遺伝子検査でde novoの既報病変性変異であるCALM2 c.287A>T、p.D96Vを認めた。【考察】CALM2変異によるLQT15は、2013年に初めて報告され、房室ブロックや心室頻拍のほか、洞徐脈の合併が報告されている。器質的心疾患合併は、左室緻密化障害と心室中隔欠損が各1例ずつ報告されており、本症例ではこれら器質的心疾患の合併により、複合的で重症な経過をたどった。

一般口演 | 複雑心奇形

一般口演25 (II-OR25)

複雑心奇形

座長:岡本 吉生 (香川県立中央病院 小児科)

座長:東 浩二 (千葉県こども病院 循環器内科)

Fri. Jul 6, 2018 4:10 PM - 5:00 PM 第4会場 (303)

[II-OR25-01] 単心室修復を要する21 trisomy症例の予後の検討

○石井 卓¹, 嘉川 忠博¹, 矢崎 諭¹, 上田 知実¹, 浜道 裕二¹, 小林 匠¹, 吉敷 香菜子¹, 和田 直樹², 安藤 誠², 高橋 幸宏² (1.榊原記念病院 小児科, 2.榊原記念病院 心臓血管外科)

[II-OR25-02] 重度三尖弁閉鎖不全を合併した純型肺動脈閉鎖症に対する Starnes手術の検討

○小林 慶, 青木 満, 萩野 生男, 梅津 健太郎, 斎藤 友宏, 卯田 晃代 (千葉県こども病院)

[II-OR25-03] 房室弁逆流を合併した無脾症候群に対する Inter Annular Bridgingの効果

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

[II-OR25-04] 乳児期早期までに手術介入を行った、肺動脈弁欠損を伴う Fallot四徴症8例の検討

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

[II-OR25-05] 両側肺動脈絞扼術後の狭窄後肺動脈拡張の検討

○塚田 正範¹, 堀口 祥¹, 小澤 淳一¹, 杉本 愛², 沼野 藤人¹, 白石 修一², 星名 哲¹, 齋藤 昭彦¹ (1.新潟大学医歯学総合病院小児科, 2.新潟大学医歯学総合病院心臓血管外科)

(Fri. Jul 6, 2018 4:10 PM - 5:00 PM 第4会場)

[II-OR25-01] 単心室修復を要する21 trisomy症例の予後の検討

○石井 卓¹, 嘉川 忠博¹, 矢崎 諭¹, 上田 知実¹, 浜道 裕二¹, 小林 匠¹, 吉敷 香菜子¹, 和田 直樹², 安藤 誠², 高橋 幸宏²
(1. 榊原記念病院 小児科, 2. 榊原記念病院 心臓血管外科)

Keywords: 21 trisomy, Fontan, 予後

【緒言】単心室修復を要する21 trisomy症例の予後については依然として不明な点が多い。【対象と方法】当院で2005年から2016年に手術を行った21 trisomy症例のうち、心血管の構造的に二心室修復が不可能と判断された症例を対象とし、診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】症例は21例（男性15例、女性6例）で、主要診断は完全房室中隔欠損症が13例（61.9%）と最も多く、左室が主心室の症例が16例（76.2%）だった。初回手術施行時の月齢は中央値1.0ヵ月（生後2日～3.3ヵ月）で、初回手術は肺動脈絞扼術8例、systemic-pulmonary shunt6例、大動脈弓修復術5例、Starnes手術2例だった。初回手術後の治療転帰は、在院死亡2例、退院後死亡1例、転帰不明1例、術後グレン手術施行16例、術後グレン手術未施行生存1例だった。グレン手術を行った16例（全症例の76.2%）の手術時年齢は中央値2.1歳（1.0～6.3歳）だった。グレン手術後の治療転帰は、在院死亡0例、退院後死亡1例（take down症例）、術後Fontan手術施行13例、術後Fontan手術未施行生存2例だった。Fontan手術例（13例）の手術時年齢は中央値4.4歳（2.5～12.7歳）で、10例（76.9%）にfenestrationを作成していた。Fontan手術後急性期では、8例（61.5%）にNOを使用し、4例（30.8%）は静脈内血栓のため再手術が行われていた。術後転帰は、在院死亡2例、転帰不明1例、生存退院10例（全症例の47.6%）だった。退院後の死亡は認めなかったが、1例で蛋白漏出性胃腸症の合併を認めた。全経過を通じての死亡は6例（28.6%）で、男性（5/13例、38.5%）、大動脈弁・弁下狭窄例（3/5例、60.0%）、生後2週以内の初回手術例（3/6例、50.0%）では死亡率が高かった。【結論】二心室修復が困難な21 trisomyにおけるFontan到達率は良好とはいえ、Fontan術後急性期管理も難渋する症例が多い。全経過を通じて、男性、左室流出路狭窄例、生後早期の手術症例では死亡率が高い傾向があった。

(Fri. Jul 6, 2018 4:10 PM - 5:00 PM 第4会場)

[II-OR25-02] 重度三尖弁閉鎖不全を合併した純型肺動脈閉鎖症に対するStarnes手術の検討

○小林 慶, 青木 満, 萩野 生男, 梅津 健太郎, 斎藤 友宏, 卯田 晃代（千葉県こども病院）

Keywords: 純型肺動脈閉鎖症, Starnes, 三尖弁閉鎖不全症

純型肺動脈閉鎖症(PAIVS)に対する二心室修復(BVR)においては右心室(RV)形態、容積と共に術後の肺動脈弁、三尖弁(TV)機能も予後を左右する因子である。重度三尖弁閉鎖不全(TR)により右室機能不全をきたしたPAIVSに対するStarnes手術の効果を検討した。当院で手術介入を行ったPAIVS48例中24例は初回手術時より単心室修復(SVR)を目指した。BVRを目指した24例中13例は初回手術で肺動脈弁切開(Brock)+BTシャント(BT)を施行された。このうち3例において、BVR到達後(症例1)、BVR到達前(症例2,3)に、形態異常による重度TR+三尖弁狭窄(TS)のためStarnes手術が行われた。一方向弁付きの穴開きパッチでTVを閉鎖し、右室自由壁の切除は行なわなかった。症例1:31週5日、1930gで出生。日齢29にBrock+LBT施行。RVEDV55%N, TR moderateで3歳2ヶ月時にBVR+三尖弁形成術(TVP)を施行した。術後もTRに対し3度手術介入を行うも奏効せず、蛋白漏出性胃腸症を発症したため、13歳時にStarnes+TCPCを施行し、術後は良好に経過した。術後右室内腔の縮小を認めた。症例2:38週2日、2835gで出生。日齢15にBrock+LBTを施行した。10ヶ月時にRVEDV51%N, TR IIであり1歳3ヶ月時にRBT+三尖弁交連切開術を施行した。術後RVEDV123.2%Nとなるも、TRおよびPRが3-4度であったため、2歳3ヶ月時にBDG+Starnes, 3歳4ヶ月時にFontan施行し術後は良好に経過した。術後右室内腔の縮小を認めた。症例3:37週5日、2403gで出生。日齢11日にBrock+LBT, 三尖弁交連切開術を行った。術後、高度のTRによる右心系拡大(RVEDV165.1%N)と共に心不全を認

め、3ヶ月時に Starnes手術を施行した。左心機能、心不全症状の改善を認め、現在 BDG待機中。結語:PAIVSにおいて、右室容積が十分であっても三尖弁の形態異常に伴う TR,TSを合併する症例は BVR後の Qualityが不良であるため、Starnes手術による SVRが望ましいと考えられた。右室拡大例においても、右室自由壁の切除を行わなくとも、早期に右室の縮小と左室機能の改善を得ることができた。

(Fri. Jul 6, 2018 4:10 PM - 5:00 PM 第4会場)

[II-OR25-03] 房室弁逆流を合併した無脾症候群に対する Inter Annular Bridgingの効果

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

Keywords: 無脾症, Inter Annular Bridging, 房室弁逆流

【目的】当院では従来の形成法だけでは対応の難しい単心室房室弁逆流症例に対し、inter annular bridging(IAB)を導入し無脾症および HLHS症例を中心に行ってきた。無脾症例での IABの効果を検討することを目的とした。【対象】2011年1月～2017年12月に、初回から当院で手術介入を行った無脾症候群31例中、IABによる房室弁形成を行った10例を対象とした。IABによる房室弁形成のタイミングは、初回姑息術時6例、BDG時2例、BDG-TCPC interstage期1例、TCPC時1例で、日齢は2-759(中央値40)日(うち2m未満6例)、体重は2.4-9.0(中央値3.5)kgであった。房室弁に対する併施手技として、commissural annuloplasty:5, edge to edge:3, cleft closure:1, cordal resection:1, 自己心膜延長:1を行った。【方法】弁逆流の程度は trivial:0, mild:1, moderate:2, severe:3とした。逆流ポイントの評価として VC(mm), 房室弁の心室への陥入の指標として tethering height:TH(mm)を測定した。IABの前後での各指標の変化を評価した。【結果】弁逆流の程度は術前 2.4 ± 0.8 から術後 1.1 ± 0.6 まで軽快($p=0.0037$), VCは 4.4 ± 1.7 から 2.5 ± 1.2 まで減少($p=0.0092$), THは 3.8 ± 2.1 から 2.7 ± 1.9 まで減少した($p=0.0106$)。手術死亡なく、遠隔期死亡は4例で、うち3例は新生児期に房室弁介入を要した症例であった。観察期間 2.1 ± 1.9 年で、再介入を3例、再々介入を2例に行い、直近の弁逆流は1が4例、2が2例であった。対象期間中の全31例中、2m未満に房室弁介入を要した症例は7例で、2m以降介入7例、房室弁介入不要17例と比べ術前の THが有意に大きかった(順に $4.9 \pm 1.7, 3.3 \pm 0.8, 0.9 \pm 0.7$)。【結語】新生児乳児期早期に房室弁への介入を要する症例では、tetheringの程度が強いことが示唆された。IABはこのような児にも応用できる単心室房室弁形成の手段で、術後 THが減少し弁逆流の制御に寄与する。ただし新生児乳児期早期から高度房室弁逆流を持つ症例の生命予後の改善には引き続き努力を要する。

(Fri. Jul 6, 2018 4:10 PM - 5:00 PM 第4会場)

[II-OR25-04] 乳児期早期までに手術介入を行った、肺動脈弁欠損を伴う Fallot四徴症8例の検討

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

Keywords: Fallot四徴症, 肺動脈弁欠損, 右室流出路形成術

【背景】肺動脈弁欠損を伴う Fallot四徴症(TOF/APV)は、著明に拡張した肺動脈による気道の圧排、呼吸不全が問題となる稀な疾患であり、手術介入の時期や予後も圧迫部位や程度より大きく異なってくる。【目的】TOF/APV重症例の、術後急性期および遠隔期予後について検討する。【方法】1997～2017年までに、呼吸不全のため乳児期早期までに手術介入を要した TOF/APV8例において、術前の挿管期間、手術時の日齢、体重、術

式、抜管までに要した日数、急性期および遠隔期予後を後方視的に検討した。【結果】挿管後から手術までの日数は中央値で15日(0-68日)、手術は日齢中央値83.8日(10-157日)に施行され、手術体重は中央値3.9kg(2.0-6.2kg)であった。8例中2例で姑息的右室流出路形成術、6例で一期的右室流出路形成術、また全症例で肺動脈縫縮形成術を施行され、術後抜管までの日数は中央値23.3日(3-26日)であった。死亡例は1例(12.5%)で、初回手術後の8ヶ月後に呼吸状態の悪化を認め、気管外ステント留置を行うもその4日後に死亡した。その他3例で肺動脈再形成術、右室流出路再形成術を施行、1例で気管切開術を行ったが現在も生存している。【考察/結論】一般的に乳児期早期に呼吸不全を呈する TOF/APV例は予後不良とされているが、当院での死亡例に関しても気管軟化症、臍帯ヘルニアなどの合併症例であり、当院での術後急性期、遠隔期予後は比較的良好であった。また一期的根治術選択例においても姑息術選択例と比べ予後を増悪させることは無く、呼吸状態増悪を認める症例では速やかに手術介入を行い、挿管期間の短縮、呼吸状態の改善を図ることが可能である。

(Fri. Jul 6, 2018 4:10 PM - 5:00 PM 第4会場)

[II-OR25-05] 両側肺動脈絞扼術後の狭窄後肺動脈拡張の検討

○塚田 正範¹, 堀口 祥¹, 小澤 淳一¹, 杉本 愛², 沼野 藤人¹, 白石 修一², 星名 哲¹, 齋藤 昭彦¹ (1.新潟大学医歯学総合病院小児科, 2.新潟大学医歯学総合病院心臓血管外科)

Keywords: 両側肺動脈絞扼術, 狭窄後肺動脈拡張, 肺出血

【背景】近年、first palliationとしての両側肺動脈絞扼術(bPAB)施行例が増加している。それらの症例の中で絞扼部より末梢の肺動脈が拡張している症例が散見される。【目的】bPAB後の狭窄後肺動脈拡張をきたす症例の特徴を明らかにすること。【方法】対象は当院でbPABを施行した症例で、肺動脈形成術(PAP)を施行するまでにCTまたはカテーテル検査で肺動脈の評価ができた20例。拡張群(D群)と非拡張群(N群)に分けて診療録より後方視的に検討する。拡張を末梢肺動脈がPAB近位部肺動脈の1.5倍以上又は末梢肺動脈分枝がPAB近位部肺動脈の1.0倍以上と定義する。【結果】D群、N群はそれぞれ10例ずつ。D群:N群の順で症例数又は平均値を記載し、P値記載なしは有意差なし。男性4:4、在胎週数36週6.6日:40週1.1日($p<0.05$)、出生体重(g)2044:3145($p<0.01$)、出生体重標準偏差-1.70:0.11($p<0.01$)、N2使用6:7、単心室血行動態2:7($p<0.05$)、systemic disease合併4:0($p<0.01$)、banding素材(metal clip)3:2、手術時日齢5.8:6.8、評価時術後日数161.5:43.3($p<0.01$)。D群3例でPAP前にPABに対するPTAを試み、2例で施行、1例でwire操作による肺出血のため断念した。【考察】肺血管の未熟性やsystemic diseaseに伴う脆弱性がある状態で、banding後の血流の乱流に長期間曝される事により、より一層肺動脈が拡張すると考えられる。【結語】低出生体重児、早産児、small for date児、二心室を有する症例、systemic disease合併例、bPABより長期間経過している症例はbPAB後の狭窄後肺動脈拡張をきたしやすい。また、拡張による肺動脈の脆弱性に留意する必要がある。

一般口演 | 集中治療・周術期管理

一般口演26 (II-OR26)

集中治療・周術期管理

座長:大崎 真樹 (静岡県立こども病院 循環器集中治療科)

座長:松井 彦郎 (東京大学医学部附属病院 小児科)

Fri. Jul 6, 2018 5:10 PM - 6:00 PM 第4会場 (303)

[II-OR26-01] 術後反回神経麻痺の診断における声帯エコーの有用性

○増井 美苗, 長谷川 智巳, 黒澤 寛史 (兵庫県立こども病院 小児集中治療科)

[II-OR26-02] 高肺血流を伴う先天性心疾患を合併した早産児に対する低酸素療法の検討

○藤岡 泰生^{1,2}, 釣澤 智沙², 山田 浩之², 竹田 知洋², 久枝 義也², 天方 秀輔², 櫻井 裕子², 中尾 厚², 小林 城太郎³, 土屋 恵司^{1,2} (1.日本赤十字社医療センター 小児科, 2.日本赤十字社医療センター 新生児科, 3.日本赤十字社医療センター 心臓血管外科)

[II-OR26-03] 先天性心疾患術後患者における中心静脈カテーテル関連血栓症

○前澤 身江子¹, 瀧間 浄宏¹, 安河内 聡¹, 武井 黄太¹, 内海 雅史¹, 中村 太地¹, 川村 順平¹, 浮網 聖実¹, 沼田 隆佑¹, 岡村 達², 上松 耕太² (1.長野県立こども病院循環器小児科, 2.長野県立こども病院心臓血管外科)

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

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

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

○小山 裕太郎, 高橋 努 (済生会宇都宮病院 小児科)

(Fri. Jul 6, 2018 5:10 PM - 6:00 PM 第4会場)

[II-OR26-01] 術後反回神経麻痺の診断における声帯エコーの有用性

○増井 美苗, 長谷川 智巳, 黒澤 寛史 (兵庫県立こども病院 小児集中治療科)

Keywords: 声帯エコー, 術後反回神経麻痺, 先天性心疾患

【背景・目的】 反回神経麻痺は先天性心疾患手術における non-cardiac complicationの一つであるが、嘔声や嚥下機能障害を引き起こし、誤嚥や経口摂取困難など児の術後回復に影響を与え得る。診断に際しては、これまで喉頭ファイバーで行われてきたが、侵襲的な検査で耳鼻科コンサルトが必要なことから、確定診断や治療介入が遅れる傾向にあった。近年、非侵襲的な声帯エコーによる反回神経麻痺評価の報告が散見されている。今回、先天性心疾患手術の術後反回神経麻痺の診断にあたり、声帯エコーの有用性を調査する。【方法】 2017年10月から12月までの2ヵ月間に、当院 CICUに入室した先天性心疾患手術後の患者のうち、術式や症状から反回神経麻痺のリスクがあると考えられた症例9例を対象とした。年齢中央値3か月(1-5か月)、性別男 6例女3例。声帯エコーは LOGIQ e Premium Ultrasound System (GE Healthcare)を使用してベッドサイドで施行した。後日、耳鼻科医による喉頭ファイバーで声帯エコー診断の正誤を確認した。【結果】 疾患は、大動脈縮窄複合4例、心室中隔欠損2例(うち1例は鎖骨下動脈起始異常)、完全型房室中隔欠損1例、Ebstein奇形1例、先天性気管狭窄/肺動脈スリング1例。症状は、嘔声8例、吸気性喘鳴 2例であった(重複あり)。抜管からエコー施行までは中央値2日(0-4日)であった。所見は、左声帯固定 7例、両側声帯固定 1例、正常 1例であった。このうち、左声帯固定と診断した1例のみ喉頭ファイバーで正常であったが、それ以外は喉頭ファイバー所見と一致した。【結論】 声帯エコーは、非侵襲的かつ簡便にベッドサイドで行うことができ、喉頭ファイバーとほぼ同等に反回神経麻痺を診断することができた。先天性心疾患手術の術後反回神経麻痺の評価に声帯エコーは有用であると考えられる。

(Fri. Jul 6, 2018 5:10 PM - 6:00 PM 第4会場)

[II-OR26-02] 高肺血流を伴う先天性心疾患を合併した早産児に対する低酸素療法の検討

○藤岡 泰生^{1,2}, 釣澤 智沙², 山田 浩之², 竹田 知洋², 久枝 義也², 天方 秀輔², 櫻井 裕子², 中尾 厚², 小林 城太郎³, 土屋 恵司^{1,2} (1.日本赤十字社医療センター 小児科, 2.日本赤十字社医療センター 新生児科, 3.日本赤十字社医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 低酸素療法, 早産児, 先天性心疾患

【背景】 左心低形成症候群(HLHS)や大動脈縮窄(CoA)/離断複合(IAA)などに対する初回手術までの肺血管抵抗/肺血流の調整を目的とした窒素吸入による低酸素療法(HGVT)は有用である。当院では HLHSや CoA/IAAに限らず、肺血流増加を伴う先天性心疾患(CHD)を合併した新生児、特に、早産児に対し未熟性や低体重による早期手術のリスクを回避する目的で積極的に HGVTを行っているが、その安全性や有効性は明らかでない。【目的】 早産児に対する HGVTの有効性と安全性の検討。【方法】 2006-2017年に当院で初回手術までに HGVTを施行された肺血流増加型 CHDを合併した早産児(P群)と正期産児(T群)の臨床背景、手術到達率、手術時日齢、術前合併症、挿管日数、HGVT日数、術後死亡率を後方視的に検討。染色体異常/多発奇形症候群は除外した。【結果】 P群(n=24)/T群(n=79)の在胎週数、出生体重、Apgar score 1分、5分値はそれぞれ、34.5(24.4-36.9)/39.4(37.0-41.7)週、1639±674/2911±435g、7.0(3-8)/ 8.5(5-10)点、8.0(4-9)/ 9.0(7-10)点で、全てに有意差を認めた。P群/T群の主疾患の内訳は CoA;4/27例, IAA;4/8例, HLHS;1/13例, TGA;6/9例, DORV;1/5例, VSD;3/7例, PDA;2/0例, TAPVC;1/5例, その他;2/5例で、姑息/根治術の内訳は P群;12/11例, T群; 45/34例であった。HGVT日数(P群:6(1-139)日/T群:4 (1-59)日; P=0.040)に有意差を認めたが、手術時日齢(P群:11(2-139)日/T群: 8 (2.0-82)日; P>0.05)は有意差を認めなかった。術前に壊死性腸炎を P群に3例(12.5%), T群に4例(5.2%)認めたが発症率に有意差は認めなかった。手術到達率は P群95.8%(23/24)で T群100%(79/79)と有意差は認めなかった。術後死亡率は P群が有意に高かった

(P群:13.0%(3/23)/T群1.3%(1/79); $P=0.012$)が,HGVTとの因果関係は無いと考えられた。【まとめ】早産児においても低酸素療法を行うことで正期産児と同等に初回手術に到達できることが示唆されたが,壊死性腸炎の発症に注意が必要と考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 5:10 PM - 6:00 PM 第4会場)

[II-OR26-03] 先天性心疾患術後患者における中心静脈カテーテル関連血栓症

○前澤 身江子¹, 瀧間 浄宏¹, 安河内 聡¹, 武井 黄太¹, 内海 雅史¹, 中村 太地¹, 川村 順平¹, 浮網 聖実¹, 沼田 隆佑¹, 岡村 達², 上松 耕太² (1.長野県立こども病院循環器小児科, 2.長野県立こども病院心臓血管外科)

Keywords: 周術期管理, 中心静脈カテーテル, 血栓症

【背景】先天性心疾患における中心静脈カテーテル関連血栓症 (catheter-related thrombosis, CRT) は、肺塞栓や脳梗塞、両方向性グレンルートの閉塞、カテーテル検査、治療のアプローチを困難にする原因となり、注意すべき合併症である。【目的】先天性心疾患術後患者における CRTについて、発症の様子と経過、治療および予後を検討する。【方法】2016年4月1日-2017年12月31日に先天性心疾患手術に際して中心静脈カテーテルを新規に留置した177例中、術後に超音波または CTで血栓の検索を行った33例 (日齢3-5歳、中央値3.5ヶ月; 1.8-13.6kg、中央値4.6kg; 男20例) を対象に、診断の契機、血栓の有無、部位、手術から血栓診断までの期間、検査値の変化、偶発症の有無、治療と転帰について診療録から調査した。【結果】診断の契機は FDP上昇31例、カテーテル挿入部位の腫脹1例、脳梗塞1例。脳梗塞をきたした症例は他の部位でも血栓を検出できなかった。33例中21例 (64%、男15例) に CRTを認め、うち6例 (29%) は新生児であった。外腸骨静脈にカテーテルを留置した30例中、16例に CRTを認めた。診断は中央値で術後7日 (3-21日) で行った。CRTの有無によって診断前3日間の FDP平均値は17.6VS18.0 $\mu\text{g/ml}$ ($p=0.91$)、経過中の FDP最大値は32.7VS27.6 $\mu\text{g/ml}$ ($p=0.49$) といずれも有意差はなかった。診断時に23例でヘパリン持続投与を行っていたが、17例に CRTを認めた。投与量は中央値10IU/kg/h (5-17IU/kg/h) で、診断前3日の APTTの平均値は44.0VS38.5秒 ($p=0.36$) と有意差なく、ヘパリンで血栓形成は抑制されなかった。21例中13例でワーファリン投与し、7例で血栓の消失を確認した。2例は血管が完全閉塞したためワーファリンは中止した。【結語】先天性心疾患術後は CRT発症リスクが高く、術後早期から見られる。FDP上昇が特異的な検出契機ではないが、早期に超音波検査で検索、治療を開始して合併症を防ぐことができるかもしれない。

(Fri. Jul 6, 2018 5:10 PM - 6:00 PM 第4会場)

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

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

Keywords: 乳糜胸, 新生児, リンパ節

新生児期開心術後の重症乳糜胸は致死合併症の一つである。絶食、脂肪制限、中鎖脂肪酸ミルク、オクトレオチド投与などの保存的治療を組み合わせても治療に難渋することが多い。胸膜癒着や胸管結紮などの侵襲的処置は確実性に乏しい。我々は、上記保存的治療が無効であった新生児期開心術後の重症乳糜胸3症例に対して、リピオドールを用いたリンパ管造影を行い、良好な結果を得たので報告する。症例1) 2.9kg 女児 完全大血管転位: 生後12日目に動脈スイッチ施行、術5日目に乳糜胸発症、術17および28日目にリンパ管造影を施行。症例

2) 3.4kg 男児 大動脈縮窄心室中隔欠損, CHARGE症候群: 生後9日目に一次的根治術を施行, 術2日目に抜管したが, 術8日目に乳糜胸のため再挿管両側胸腔ドレナージを施行した. 術13および34日目にリンパ管造影を施行した. 症例3) 2.8kg 男児 先天性大動脈弁狭窄, 術後縦隔炎: 生後7日目にノーウッド手術を施行, 術20日目より縦隔炎のため VAC施行, 術40日目に閉胸したが乳糜胸を発症した. 術60, 75, 100日目にリンパ管造影を施行した. いずれの症例も保存的治療中に連日50ml/kg/日超の胸水が漏出した. リンパ管造影検査はエコーガイド下に鼠蹊部リンパ節を穿刺し, 0.3ml/kg/回のリピオドールを緩徐に注入した. 造影後の胸水減少の程度は様々であったが, 2から3回の造影で全例胸腔ドレーンを抜去できた. 胸部外科領域術後の難治性乳糜胸に対して, リピオドールを用いたリンパ管造影による診断・治療報告が近年散見されるようになったが, 小児例の報告は極めて少ない. リンパ節穿刺によるリンパ管造影は, 新生児開心術後の乳糜胸に対しても施行可能かつ有効な治療手段の一つであることが示唆された.

(Fri. Jul 6, 2018 5:10 PM - 6:00 PM 第4会場)

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

○小山 裕太郎, 高橋 努 (済生会宇都宮病院 小児科)

Keywords: 術後肺高血圧, リオシグアト, 注腸投与

【背景】左右短絡疾患では術後に肺高血圧が残存し治療を要することがある。術後早期の経口・経管での投薬は吸収が不安定であることが懸念され、注腸投与が有用である可能性がある。【目的】術後肺高血圧に対するリオシグアト注腸投与の安全性および有用性を調べる。【方法】対象は2015年4月から2016年3月に術後肺高血圧に対してリオシグアト注腸投与を行った乳児の4例。肺高血圧の判断は、症例1・2は肺動脈圧ラインによる測定、圧ライン非挿入の症例3・4では心エコー図検査により行った。初期投与量は1回0.02mg/kgで1日3回投与とし、必要であれば適宜増量を行った。投与後120分または240分まで、30分または60分間隔で体血圧および(圧ライン挿入例では)肺血圧を測定し比較検討を行った。【結果】症例1は VSD, PHで術後 PH crisisに対して NO療法導入し、NO減量に伴いリオシグアトを漸増した。NO離脱時の1回投与量は0.06mg/kgで、体血圧(収縮期)は投与前93.8mmHgで120分後に3.6%上昇し、肺血圧(収縮期)は投与前26.8mmHgで120分/240分後にそれぞれ3.5%/4.7%減少した。症例2は VSD, PHでリオシグアト1回量0.02mg/kgで投与を開始した。同様に体血圧は投与前86.6mmHgで90分後に3.1%上昇し、肺血圧は投与前31.8mmHgで90分後に6.8%上昇する結果となった。いずれの変化も有意差は認めなかった。症例3は PDA, PHの21 trisomy児、症例4は DORVで、1回量0.02mg/kgで投与を開始し、有意な体血圧変動なく経過した。【考察】症例数が少なく有意な肺血圧低下は得られなかったものの、全例で有意な体血圧低下なく経過した。体・肺血圧モニター下であれば、比較的早期に維持量まで増量することで良好な肺血圧を得られる可能性がある。

一般口演 | 川崎病・冠動脈・血管

一般口演27 (II-OR27)

川崎病・冠動脈・血管 3

座長:西山 光則 (恵愛病院 小児科)

座長:渡部 誠一 (土浦協同病院 小児科)

Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:45 AM 第6会場 (411+412)

- [II-OR27-01] 川崎病罹患後100日未満の冠動脈瘤径と遠隔期冠動脈障害残存との関連
○津田 悦子¹, 仲岡 英幸¹, 豊島 由佳¹, 三池 虹¹, 馬場 恵史¹, 鈴木 大¹, 山田 修² (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 病理検査部)
- [II-OR27-02] 当院における巨大瘤を有し成人に至った川崎病症例の検討
○深澤 隆治, 橋本 康司, 橋本 佳亮, 大久保 隆志, 築野 香苗, 渡邊 誠, 鈴木 伸子, 赤尾 見春, 阿部 正徳, 上砂 光裕, 勝部 康弘 (日本医科大学小児科)
- [II-OR27-03] 運動時の胸痛で発見された小児期発症冠動脈攣縮性狭心症の2例
○高梨 学, 齋木 宏文, 桑田 聖子, 北川 篤史, 木村 純人, 菅本 健司, 先崎 秀明, 石井 正浩 (北里大学 医学部 小児科)
- [II-OR27-04] 完全大血管転位に対する大血管スイッチ術後の遠隔期冠動脈病変の検討
○島袋 篤哉¹, 塚原 正之¹, 内田 英利¹, 竹蓋 清高¹, 佐藤 誠一¹, 中矢代 真美¹, 赤繁 徹², 洲上 泰², 西岡 雅彦², 長田 信洋² (1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科)
- [II-OR27-05] 動脈スイッチ手術における冠動脈壁内走行に関する検討
○卯田 昌代, 青木 満, 萩野 生男, 梅津 健太郎, 齋藤 友宏, 小林 慶 (千葉県こども病院 心臓血管外科)
- [II-OR27-06] 遠隔期川崎病冠動脈病変に対する光干渉断層法 (OCT、OFDI) による血管壁評価
○戸田 孝子, 喜瀬 広亮, 勝又 庸行, 吉沢 雅史, 河野 洋介, 小泉 敬一, 星合 美奈子, 杉田 完爾 (山梨大学 医学部 小児科)
- [II-OR27-07] 川崎病による無症候性冠動脈閉塞をもつ患者における心臓 MR遅延造影を用いた左心機能の評価
○仲岡 英幸, 津田 悦子, 森田 佳明, 白石 公, 黒崎 健一 (国立循環器病研究センター)

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:45 AM 第6会場)

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

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

Keywords: 冠動脈瘤, 冠動脈障害, 川崎病

川崎病 (KD) による冠動脈炎は冠動脈瘤 (CAA) をきたしうるが、その瘤径は冠動脈壁障害の程度を反映すると推定される。KD罹患後100日未満の CAA径と KD罹患後1年以上の遠隔期冠動脈障害 (CAL) 残存との関連について検討した。(方法) 1978年から2011年までに KD罹患後100日未満に選択的冠動脈造影(CAG)を施行し、CAAと診断された214例 (男160 女54) において、遠隔期 CAGの CALについてみた。CAAのあった右冠動脈、左前下行枝、左回旋枝の Branch群と左冠動脈分岐部に限局した瘤 (LCA群) に分けて検討した。初回 CAGにおいて各枝の最大 CAAの最大径を測定した。遠隔期 CALは、退縮(R)、拡大性病変(D)、狭窄性病変 (S) の3群に分類した。Sは、25%以上の局所性狭窄、閉塞、セグメント狭窄とし、Dは Rと Sに該当しない拡大と CAA残存と定義した。KD罹患年齢は中央値23か月 (2か月~13歳)、初回 CAG施行は中央値59日、遠隔期 CAGは中央値8年 (最大値32年) であった。Branch群について遠隔期 CAL 3群における初回 CAG径について、初回 CAG時の BSA<0.50と BSA≥0.50と分けて検討した。LCA群については Rと D+S群の2群について初回 CAG径を比較した。検定は t検定、または一元配置後 Tukey検定を用い、 $p<0.05$ を有意差ありとした。(結果) Branch群(BSA<0.50) の各 CAL群の最大 CAA径 (mm) はそれぞれ R 5.1 ± 1.6 (n=79) D 6.9 ± 2.6 (n=36) S 9.8 ± 3.6 (n=60)、BSA≥0.50では R 6.5 ± 2.5 (n=95) D 9.0 ± 3.1 (n=58) S 12.3 ± 3.3 (n=64) ($p<0.0001$) と各 CAL群間で有意差があった。LCA群では、R 5.1 ± 1.8 (n=54) D+S 7.3 ± 1.7 (n=15) ($p<0.001$) の2群間で有意差がみられた。(結語) KD罹患後100日未満の最大 CAA径の程度は遠隔期の CALを決定する因子である。約5mm以下の瘤は大部分が退縮し、5mmをこえると拡大性病変や狭窄性病変として1年以上の遠隔期にも CALとして残存しうる。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:45 AM 第6会場)

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

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

Keywords: 川崎病, 冠動脈巨大瘤, 成人

【背景】川崎病巨大冠動脈瘤 (GAN) は遠隔期において心イベントを高率に発症することが知られている。冠動脈巨大瘤を有し現在当院にて経過観察中の成人について、その特徴を検討する。【方法/成績】当院小児科にて経過観察中の20歳以上の GANを有した川崎病35名を対象とした。男女比は25/10、川崎病発症時月齢は中央値36 (4-135) ヶ月、分析時の月齢は中央値305 (236-528) ヶ月であった。GAN部位は右5例、左4例、両側26例であり。右冠動脈 (RCA) の75%以上狭窄/閉塞は3/15例、左冠動脈 (LAD) の75%以上狭窄/閉塞は15/6例であった。急性心筋梗塞 (AMI) は10例 (28.6%) に来しており、無症候性の心筋梗塞も1例に確認された。AMIは GANが RCAのみに存在する症例にはなかった。AMI症例は有意に LVEFが低下し (0.52 ± 0.11 vs. 0.64 ± 0.04 , $p<0.0001$)、LV asynergyが存在 ($p<0.0001$) していたが、Treadmill運動負荷強度には差を認めなかった (15.1 ± 1.7 vs. 14.3 ± 2.8 Mets, $p=0.46$)。冠動脈バイパス術 (CABG) は17例に行われ、川崎病発症から CABGまでの期間は中央値86.5ヶ月 (12-480) であった。RCAおよび LADの有意狭窄または閉塞症例での CABGは、それぞれ50.0%(9/18)、100%(17/17) と LADに問題ある症例により多く行われていた。全例にアスピリンが投与されており、ワーファリンの投与は8例であった。全例が NYHA1の生活を送っており、Treadmill運動負荷でも10Mets以下の症例はなかった。全員が学生または職業を有し、特に日常生活での困難を

訴える症例はなかった。【結論】 GANを有する成人では、様々な問題を抱えながらも、特に困難のない社会生活を送ることが可能となっている。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:45 AM 第6会場)

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

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

Keywords: coronary spastic angina, coronary endothelial dysfunction, injection of acetylcholine

【背景】冠攣縮性狭心症は、冠攣縮により生じる狭心症であり、小児期発症は極めて稀とされている。【症例】症例1：生来健康な8歳男児。サッカーの練習中に10分程持続する胸痛を認めた。胸痛は自然軽快するも、トロポニン Tが陽性であり、虚血性心疾患が疑われた。心電図、運動負荷心電図、CTA、心筋血流シンチなどを施行するも有意な所見は得られなかった。冠動脈造影にて器質的狭窄病変を認めなかったが、アセチルコリン (ACh) 負荷で、右冠動脈と左前下行枝と左回旋枝が収縮し、また硝酸イソソルビド (ISDN) 負荷で拡張した。症例2：生来健康な14歳男児。サッカーの練習中に失神歴があるが、すぐに改善したため、経過をみていた。その後も、動悸を訴えるようになり、精査を行った。心臓超音波、運動負荷心電図、CTAで異常を認めなかったが、トロポニン Tが弱陽性であり、虚血性心疾患が疑われた。冠動脈造影にて器質的狭窄病変は認めなかったが、冠動脈が ACh負荷で収縮し、ISDN負荷で拡張する所見を得た。【考察】2症例の胸痛は、以上の所見より、冠動脈の攣縮により誘発された可能性が高く、冠攣縮性狭心症と診断した。川崎病以外で小児期発症の冠動脈血管内皮障害は極めて稀であり、小児期の胸痛は心原性以外のことが多く、早期診断が困難なことがある。しかし、冠攣縮性狭心症は冠動脈の攣縮により突然死を起こすこともあり、冠動脈造影で器質的狭窄病変を認めない場合でも、虚血性心疾患が疑われる場合には冠攣縮薬物誘発試験を考慮することが重要であると考えられた。【結語】運動時の胸痛で発見された冠攣縮性狭心症の2例を経験した。現在、カルシウム拮抗薬の内服にて運動制限は行わず、外来で経過観察中である。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:45 AM 第6会場)

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

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

Keywords: TGA, ASO, Coronary complication

【背景】完全大血管転位(transposition of the great artery: d-TGA)に対する大血管スイッチ術(arterial switch operation: ASO)後早期の冠動脈合併症は冠動脈形態・走行、手術手技によるものが多いが、遠隔期における狭窄の機序は不明な点が多い。【目的】遠隔期冠動脈狭窄の発生頻度、狭窄部位、機序について検討する。【対象と方法】当院の ASO後症例で、術後評価の心臓カテーテル検査を施行した30例(男25例、女5例、術後2.3~23.0年:中央値 11.0年)。そのうち、選択的冠動脈造影で有意な冠動脈狭窄を認めた症例について後方視的に検討した。【結果】冠動脈狭窄は6例(20%)に認めた(1例:完全閉塞、1例:重度狭窄、2例:中等度狭窄、2例:軽度狭窄)。冠動脈走行パターンは、Shaher1型4例、2b型1例、4型1例。Shaher1型以外の狭窄はも

ともとの走行形態による軽度狭窄であった。中等度以上の狭窄をきたした症例は全例 Shafer1型で、左冠動脈主幹部(LMT)病変であった。しかし全例、自覚症状は認めず、負荷心筋シンチ(MPI)で虚血所見は完全閉塞例と重度狭窄2例のみに認めた。重度狭窄例ではカテ中に冠血流予備量比 FFRを測定し、有意狭窄所見を認め、治療適応と判断して Bentall手術を施行した。術中所見は、拡大した Valsalva 洞の前方に位置した LMTが肺動脈に挟まれた状態であった。【考察】大動脈基部拡大に伴い走行の変化を生じ、肺動脈が前方にある左冠動脈を圧排することで狭窄をきたす可能性がある。【結語】術後早期に冠動脈狭窄がなくとも、遠隔期に臨床症状なく突然死するリスクがあり、全例で積極的なフォローが必要である。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:45 AM 第6会場)

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

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

Keywords: 冠動脈壁内走行, 動脈スイッチ手術, TGA

【目的】完全大血管転位症(TGA)や大血管転位型両大血管右室起始症(TGA-DORV)に対する動脈スイッチ術(ASO)において、移植冠動脈の屈曲、急性冠血流障害のリスクとなりうる冠動脈壁内走行の診断、対処の問題点を検討する。【対象】当院で2003年1月より2017年12月までに TGAもしくは TGA-DORVに対して ASOを行った64例。【方法】術前診断、術中所見、術式、臨床経過、術後の心機能、心電図変化と、冠動脈壁内走行の関連を後方視的に検討した。【結果】手術時の日齢、体重の中央値は12,3.0kg,TGA I型42例,TGA II型12例,TGA-DORV10例で、CoAの合併を8例に認めた。術後30日以内の死亡は2例(3.1%)。対象例中、冠動脈壁内走行を認めたのは4例(6.3%)で、手術時日齢平均9,平均体重3.2kg,TGA I型3例(症例 A-C),Taussig- Bing CoA(症例 D)1例であった。冠動脈起始分類は Shafer 5a 型3例(症例 A-B,D),Shafer 1型 1例(交連上起始,症例 C)であった。壁内走行の術前診断はエコーで1例(症例 A),造影 CTで1例(症例 D)疑われていた。他の2例はエコー、Laid Back造影からも診断不能であった。術中,Shafer 5a の3例は左冠動脈,Shafer 1の1例は両側冠動脈の壁内走行が見られた。冠動脈再建法は全症例 Mee法でおこなった。冠動脈壁内走行部分の長さには症例間に差異があり、症例 Bで最も長く術中人工心肺離脱困難となり Cut Back追加を要した。全例術後急性期を耐術したが、症例 Bは術後36日目に新生児病棟にて突然の心電図 ST変化から心室細動となり死亡した。他の症例は遠隔生存が得られ、カテーテル検査あるいは造影 CT上有意な冠動脈狭窄所見を認めていない。心電図、心機能に関しては生存した症例では差はなかった。【考察】冠動脈壁内走行は Shafer分類5a型に多いが、他の型にも起こることがあり、術前診断が困難な場合もあった。また壁内走行部分の距離には症例差があり、壁内走行部の距離が長い症例ではリスクが高く注意が必要であると考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:45 AM 第6会場)

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

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

Keywords: 川崎病, OCT, カテーテル

【背景】川崎病遠隔期において冠動脈病変の血管壁が如何なる変化を呈するか明らかになっていない。光干渉断層法 (OCT(optical coherent tomography)および OFDI(optical frequency domain imaging)) は血管壁の詳細な評価が可能であり、成人領域の急性冠疾患症例の冠動脈壁の評価に広く用いられているが、川崎病遠隔期における報告はまだ少ない。【目的】 OCTおよび OFDIを用いて、川崎病遠隔期における冠動脈の内膜肥厚・石灰

化・血管新生・血栓の有無等の冠動脈血管壁の性状を評価し、急性期病変と比較すること。【方法】対象は2016年3月から2017年12月までに、当院で冠動脈造影と同時に OCTもしくは OFDIにて、残存冠動脈瘤、その周囲の冠動脈の血管壁評価を行なった川崎病遠隔期4症例。評価可能であった16区域毎に血管壁の評価と急性期冠動脈拡大の程度との比較を行なった。【結果】4例は全例男性。検査施行時年齢は17歳3ヶ月～23歳9ヵ月(中央値19歳1ヵ月)、発症からのフォロー期間は14年0ヶ月～18年11ヵ月(中央値16年5ヵ月)であった。急性期6mm以上の拡大もしくは瘤形成を認めた12区域では全区域で内膜肥厚を認め、5区域で石灰化病変を、4区域で血管新生が確認された。明らかな血栓形成は認められなかった。急性期に拡大を認めなかった4区域のうち、2区域でも内膜肥厚がみられた。【考察】急性期拡大・瘤病変には石灰化や新生血管増生をともなった内膜肥厚を全例で認めた。また、急性期拡大・瘤病変を有する川崎病遠隔期の症例には、元々冠動脈拡大を有しない病初期正常区域にも内膜肥厚が半数の病変に認められ、それらも含めた長期のフォローアップが必要と考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:45 AM 第6会場)

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

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

Keywords: 川崎病冠動脈障害, 心臓MRガドリニウム遅延造影, 左心駆出率

目的：無症候性冠動脈閉塞をもつ患者の左心機能について検討した。対象と方法：2012年から17年までに川崎病による冠動脈障害をもつ65例（男49、女16）に心臓MR検査を施行した。心臓MR施行時の年齢は5から47歳（中央値29歳）であった。Siemens社製 Sonata 1.5Tを用い心臓MRを施行し、遅延造影(LGE)の深達度、左室拡張容積係数(LVEDVI)、左室駆出率(LVEF)の3項目を3D医用画像処理 Ziostation2により解析した。LGEの深達度は、0(なし)、I(25%未満)、II(25以上50%未満)、III(50%以上)に分類した。選択的冠動脈造影で診断された無症候性の冠動脈閉塞とセグメント狭窄を有する患者をCO群とした。CO群(n=34)、冠動脈閉塞がない群(non-CO)(n=15)、心筋梗塞群(MI)(n=16)の3群間において、LGEの深達度、LVEDVI、LVEFについて、Tukeyの検定を用いて比較検討し、 $p < 0.05$ を有意とした。結果：LGE深達度II度は、CO群13例(38%)、MI群2例(13%) ($p < 0.001$)、LGE深達度III度はCO群1例(3%)、MI群12例(75%) ($p < 0.001$)であった。CO群ではII度が、MI群ではIII度が多く、non-CO群ではII度以上はみられなかった。LVEDVI(ml/m²)は、CO群 82.2 ± 18.3 , non-CO群 79.2 ± 2.5 , MI群 130.3 ± 6.7 ($p < 0.001$)で、LVEF(%)は、CO群 50.5 ± 4.8 , non-CO群 53.0 ± 5.7 、MI群 33.6 ± 10.8 ($p < 0.001$)であった。LVEDVIとLVEFについては、MI群とCO群、non-CO群間に有意差がみられたが、CO群とnon-CO群間では有意差はみられなかった。結語：CO群ではLGEを認める症例もあるが、LGE深達度がIII度までには至らず、左心機能は維持されていた。

一般口演 | 画像診断

一般口演28 (II-OR28)

画像診断 2

座長:稲毛 章郎 (榊原記念病院 小児循環器科)

座長:豊野 学朋 (秋田大学大学院医学系研究科 医学専攻 機能展開医学系 小児科学講座)

Fri. Jul 6, 2018 9:50 AM - 10:50 AM 第6会場 (411+412)

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

(Fri. Jul 6, 2018 9:50 AM - 10:50 AM 第6会場)

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

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

Keywords: repaired tetralogy of Fallot, RV myocardial deformation, TV displacement

Objective: To investigate into correlation between right ventricular (RV) myocardial deformation and tricuspid valve (TV) displacement in repaired tetralogy of Fallot (TOF) using new MR tracking program.

Methods: In 50 repaired TOF patients (26.4 $\pm$ 8.1 years) and 15 normal controls (30.1 $\pm$ 15.2 years), developing cardiovascular MR software performed average longitudinal and circumferential strain, strain rate (LS, LSR and CS, CSR) in mid-systole (MS) and end-diastole (ED). As well, anterior and septal TV displacement relative to the apex were measured at end-systole (ES) as the shortest distance. The displacement velocities at basal lateral and septal segment in MS and early ED were calculated.

Results: LS was reduced in repaired TOF compared to controls while CS was preserved. LS and CS decreased with increasing RV end-diastolic (EDV) and -systolic (ESV) volume (LS & ESV $r=0.32$; CS & EDV $r=0.41$; CS & ESV $r=0.52$) and decreasing RV ejection fraction (EF) (LS & EF $r=-0.55$; CS & EF $r=-0.52$). Increased anterior and septal TV displacement in ES as decreased shortening correlated positively RV volume ($r=0.66$ and 0.63), negatively RVEF ($r=-0.44$ and -0.36) and LS ($r=0.34$ and 0.31). Decreased basal lateral displacement velocities in MS and ED as greater shortening were associated with improved LS, LSR in MS ($r=-0.57$ and -0.48) and LSR in ED ($r=-0.45$).

Conclusions: The correlations associated LS and CS with RV volume and function suggest that preservation of CS is important in maintaining RV function. Greater lateral displacement velocity is associated with improved RV contractility.

(Fri. Jul 6, 2018 9:50 AM - 10:50 AM 第6会場)

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

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

Keywords: T1 mapping, 心臓MRI, 先天性心疾患

【背景】心筋の線維化は先天性心疾患(CHD)においても心機能に影響を与えることが報告されており、心臓 MRIでは遅延造影(LGE)を用いて評価されてきた。近年、心臓 MRIにおける心筋組織性状評価法として T1 mapping(T1m)が臨床応用されており、非造影で定量可能である点で優れている。【目的】CHDの心筋組織性状を T1mを用いて評価し、LGEと比較して検討すること。【方法】対象は2017年5月～2018年1月に当院にてCHDの評価目的で心臓 MRI検査を行い、LGEおよび T1mを撮像した26例(18.2 $\pm$ 4.3歳、男性13例)。心疾患の内訳は TOF/DORV心内修復術後8例、TGA/DORV大血管スイッチ術後5例、Fontan術後6例、その他7例。MRI撮影装置 Multiva 1.5T (Philips社製)を用いて LGEおよび MOLLI法による T1mを含めた撮影を行った。LGEおよび T1mは体心室短軸像の心尖、中部、基部の3断面においてそれぞれ心筋を6セグメントに分割し、各セグメント毎に ROIを設定して非造影 T1(NT1)時間の平均を測定するとともに LGE陽性部の局所の平均 NT1時間も測定した。尚 confidence mapにより除外された範囲が大きいセグメントでは計測から除外した。【結果】26例中 LGE陽性(L+)8例、陰性(L-)18例で、L+では合計8セグメントでL+であった。L+セグメントの NT1時間は

1141±73、L-セグメントは1074±45で、L+ではL-と比較して有意に高値であった(P=0.002)。またL+部局所のNT1時間は1137~2623(平均1939)で1ヶ所を除いてL-部の全てのNT1時間よりも高値であった。【考察】T1mはLGEとほぼ同等の結果が得られておりCHDの心筋線維化の評価に有用で、非造影である点で優れていると考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 9:50 AM - 10:50 AM 第6会場)

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

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

Keywords: ファロー四徴症, CMR, 2Dストレイン

【背景】ファロー四徴症(TOF)の遠隔期には再手術を要する患者が存在する。多くは肺動脈弁逆流(PR)に起因する右室拡大を来しており、その手術適応にはCMRがgold standardとなっている。しかし、CMRは検査時間などの制限がある一方、経胸壁エコー(TTE)は簡便であるが成人例が多く含まれ体格面から完全な評価が困難であることが多い。【目的】TOF術後患者のCMRとTTE所見の相関性を見出す。【方法】当院ではMRIはSiemens MAGNETOM symphony 1.5Tを使用し、解析にはArgusを使用。2009年4月から2017年12月の間に当院にてCMRを実施したTOF術後患者を対象とした。CMR撮影前後1年以内に行ったTTE所見と比較検討。なお、右室流出路狭窄($Vp > 3m/s$)がある症例やエコーでの四腔像描出が不良な患者は除外した。【結果】対象期間内にCMRを行なったTOF術後症例は89件。その中の37件で解析。年齢中央値は14.9歳(4.9-27.3歳)、男女比は24:13。RVEDViとPR fraction/RVEFは相関していたが($r=0.62/-0.69$)、RVEDViとRV free wall strainには相関はなかった($r=0.20$)。ただ、正常小児とTOF術後患者で比較するとRV free wall strainには有意差があった($-21.35\%/-18\%$ 、 $p<0.01$)。またRVEDViとLV average strainには相関があり($r=0.736$)、CMR撮像タイミングの参考になる可能性が示唆された。なお、この結果は自己肺動脈弁輪の温存の有無には影響を受けていなかった。【結語】TOF遠隔期にRVが拡大して、再手術を考慮するような症例では、LVのstrain低下がある。CMRや手術のタイミングを考える際に、TTEでの2Dstrainは有用かもしれない。

(Fri. Jul 6, 2018 9:50 AM - 10:50 AM 第6会場)

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

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

Keywords: ファロー四徴症, CMR, 右室造影

【背景】Fallot四徴症(TOF)術後症例に対し、CMRによる右室容量評価は再介入適応を検討するうえで重要な検査となっている。従来、右室造影(RVG)が右室容量評価に用いられてきたが、両者の関係性を比較検討した報告は少ない。【目的】CMRとRVGで計測した右室拡張末期容量係数(RVEDVi)及び右室収縮末期容量係数(RVESVi)の関係を明らかにすること。【対象と方法】対象は2009-2017年に当院でCMRとRVGを同時期に行ったTOF術後24例(男17例, 女7例, 14.5±5.4歳)。CMRで測定した右室容量とRVGで測定した右室容量とを比較検討した。【結果】RVGとCMRは強い相関関係(RVEDVi; $r=0.80$, $p<0.05$, RVESVi; $r=0.70$, $p<0.05$)にあったが、RVGはCMRと比べRVEDVi (RVG: $98.5\pm23.2ml/m^2$, CMR: $139.9\pm44.3ml/m^2$), RVESVi (RVG: $98.5\pm23.2ml/m^2$, CMR: $73.5\pm30.2ml/m^2$)の両者において過小評価する傾向であった($p<$

0.05)。また、CMRで測定したRVEDViが120 ml/m²未満の群（A群、n=10）と120 ml/m²以上の群（B群、n=14）とに分け、CMRとRVGとの相対誤差で比較したところ、B群で有意に誤差が大きかった（A群：17.3±14.9%，B群：33.7±10.5%，p<0.05）。RVEDViが150 ml/m²を上回る症例でCMRとRVGとを比較したところ、RVGの感度は33.3%，特異度は86.7%だった。【考察】RVGはCMRより右室容量を過小評価するが、右室拡大が進行するとさらに過小評価の傾向が強くなった。TOF術後の再介入適応となる右室拡大症例については、CMRIは治療適応をより詳細に検討できるものと思われた。

(Fri. Jul 6, 2018 9:50 AM - 10:50 AM 第6会場)

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

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

Keywords: Tetralogy of Fallot, Right ventricle volume, RV focused view

【背景】ファロー四徴症術後患者(rTOF)は、術後の右室拡大が問題となる。右室容積計測の Gold standardは、Cardiac MRI(CMRI)であるが、費用や時間の面から頻回の検査は困難である。一方、心エコー検査は頻回に行える利点があり、以前我々は3D心エコー（3 DE）から計測した右室容積はCMRIによる右室容積と強い相関があり有用であると報告した。American Society of EchocardiographyのRecommendによると、2D心エコー(2DE)での右室評価として、RV focused viewでのRV areaが推奨されている。

【目的】3 DEによる右室拡張末期容積（3D RVEDV）及び2 D RV focused 四腔断面から計測した右室拡張末期面積（RVA）を、CMRIにより計測した拡張末期右室容積（MRI RVEDV）と比較、検討すること。

【対象】対象はrTOFで、CMRIによる右室容積計測を行い、同時に3 DEによる右室容積計測が可能であった患者62名。CMRI時の年齢は1-31歳、術後1-27年。

【方法】CMRIはMultiva 1.5T MR scanner (Philips社)を使用し、多断面多時相の cine MRIで得られたMRI RVEDVを体表面積で補正したMRI RVEDViを求めた。3 DEは、iE33 (Philips社)を使用し、得られた3 DデータからImageArena (Tomtec社)を用いて3D RVEDVi、および2 D RV focused 四腔断面を作成後、RVAを体表面積で補正したRVAiを求めた

【結果】MRI RVEDViは116±33 ml/m²、3 D RVEDVi 114±32 ml/m²、RVAi 24.1±5.0 cm²/m²。MRI RVEDViとRVAiの相関はR=0.52, p<0.0001で弱い相関であったが、RV EDVi 120 ml/m² 以上に関しては、R=0.225, p=0.258と相関関係は認められなかった。3 D RVEDVi は全例でR=0.94, RVEDVi 120 ml/m² 以上でR=0.81と強い相関が認められた。

【結語】結語】rTOFのように右室流出路再建や再建後の肺動脈弁逆流などによる拡大する疾患群においては、2DEのみでの右室拡大評価は困難であり、3 DEによる右室容積の計測や、CMRIでの計測をする必要がある。

(Fri. Jul 6, 2018 9:50 AM - 10:50 AM 第6会場)

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

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

Keywords: balloon閉鎖, 診断カテーテル, 治療適応

【背景】近年 MRI検査では形態評価にとどまらず、血流評価まで行えるようになった。だが、balloon閉鎖試験（BOT）などを伴う血流評価は、カテーテル検査でしか施行できない。そこで、今回 BOTが診断・治療に有効と思われた症例（ASD 2例、CAF 2例、SVC-LA交通1例、PA+MAPCA 1例）を検討し、その有用性を検討した。【症例1】69歳女性、診断：ASD（21mm）、心房細動。Qp/Qs3.22 PVRI units0.73、LA圧12。BOTにてWedge圧は27と上昇し、PA圧は、33/13（20）→66/24（34）とPH化したため治療を断念。【症例2】27歳男性、診断：HCM、AF/AFL、ASD。Qp/Qs1.96、LA圧20。ASD閉鎖による急激な前負荷上昇が許容されるかBOTにて判断。Wedge圧は27と上昇を認め、PA圧は48/27（34）とPH化したため治療を断念。【症例3】6歳男児、診断：CAF（右冠動脈S3→右室）。右冠動脈は異常拡大あり（S1：9.8mm）。瘻孔部分でBOT施行し、造影したところ、RCAの血流速度は低下し、造影剤がpoolingした。しかし、心電図変化なく、S4の正常冠動脈分枝が造影されたため閉鎖治療の適応ありと判断。【症例4】1歳女児、診断：CAF。左冠動脈はLADとCxを分岐したのちに左室に開口するCAFあり。BOT施行するも心電図変化なく、閉塞可能と判断。【症例5】6歳男児、診断：右SVC→左房還流、部分肺静脈還流異常症（右上肺静脈→SVC→LA）、PLSVC→CS。右上肺静脈と奇静脈間でBOT施行。SVC圧は、10→16と上昇。この状態で造影し、RSVCからPLSVCへの側副血行路を確認。SVC症候群発症のリスクは低く、治療適応ありと判断。【症例6】1歳女児、診断：PA+VSD MAPCA、PH。左肺動脈は、中心肺動脈とMAPCAのdual supplyであった。PHあるため、MAPCAのLigationで血流が保てない可能性もあり、術前にMAPCA内でBOT施行。PA圧に変化なく、SpO2低下もないため手術適応ありと判断。【考察】BOT+血行動態評価は、これに代わる検査はなく今後も施行され続けるものと考えている。

一般口演 | 心臓血管機能

一般口演29 (II-OR29)

心臓血管機能

座長:大内 秀雄 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

座長:先崎 秀明 (北里大学病院 小児科)

Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第6会場 (411+412)

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第6会場)

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

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

Keywords: 単心室, 機械的非同期, Fontan

【背景】成人二腔心に対する心室再同期療法において左室単独ペーシングは両心室ペーシングと同等の治療効果であると報告される一方、右室ペーシング(左脚ブロック)の予後は悪い。すなわち病的な心室機械的非同期には、非同期の時間差だけでなく心室の収縮パターンも重要であると予想される。他方、様々な心室形態を持つ単心室における病的な機械的非同期の運動パターンは不明である。

【方法】心室に時変エラストランスモデル、血管系に3要素 Windkesselモデルを採用した、単心室 Fontan術後循環を作成し血行動態シミュレーションを行った。十分大きな心室中隔欠損(VSD)で連結した心室1・2を持つ2コンパートメントモデルにおいて、拡張末期容積比 α (EDV_1/EDV_2)、収縮性比 β (E_{max1}/E_{max2})を一意に設定した体心室を仮想した。心室1に対し心室2の収縮開始が T_{dys} (ms)遅れるコンパートメント間の非同期を作成し、血行動態をシミュレーションした。

【結果】両心室の運動に遅れがないとき($T_{dys} = 0$)、 $\alpha \times \beta \approx 1$ のとき、両心室内圧は釣り合い生理的同期単心室運動が再現された。 $\alpha > 1$ (かつ $\beta < 1$)の心室においては、 T_{dys} の増加に伴い、 $+dP/dt$ は低下するも心拍出量低下は軽度であった。しかし $\alpha < 1$ (かつ $\beta > 1$)の心室においては、 T_{dys} の増加に伴い $+dP/dt$ は比較的維持されるものの、収縮中期に心室1から2への VSD逆行血流が増多し、心拍出量も急速に低下した。また頻拍に伴う心拍出量増多が相対的に少なかった。なお、どのモデルにおいても非同期に伴う中心静脈圧上昇はごくわずかであった。

【結語】相対的に低拡張能である小さな心室域から収縮が先行する心筋収縮パターンは、等容収縮期に相対的に高拡張能である大きな心室域へ血液が移動しやすい分、収縮中期に VSDを通じた逆行血流が増多し低心拍出の原因となる。結果、収縮先行域に“flash motion”を呈し、これは非同期の開大や頻拍に対して脆弱な運動パターンであると予想される。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第6会場)

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

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

Keywords: 1型糖尿病, 左室ストレイン, 左室機能

以前より1型糖尿病患者は2型糖尿病患者と同様に心不全や心血管疾患の発症リスクが経年的に高くなることが知られている。また近年、糖尿病患者において冠動脈疾患や高血圧などの他の心機能を低下させる要因はがないにも関わらず、心機能が低下してくると報告されている。しかしながら、小児から成人に至る心機能の年齢による変化の報告は存在しない。【目的】小児期から若年成人期までの1型糖尿病患者の心機能を、ストレイン解析を用いて検討する。【方法】対象は5歳から33歳の1型糖尿病患者群20例及び年齢と性別を一致させた正常対照群40例とした。それらを15歳未満(1型糖尿病年少群および正常年少群)と15歳以上(1型糖尿病年長群および正常年長群)に分類した。Vivid E9 (GE Healthcare, Milwaukee, WI, USA)を用い、傍胸骨短軸像の心基部、乳頭筋部、心尖部レベルのcircumferential strain (CS)を、心尖部四腔断面像よりlongitudinal strain (LS)をspeckle tracking echocardiographyを用いて計測し、比較検討した。【結果】検査時年齢は、1型糖尿病年少群

10.2 ± 3.6歳、1型糖尿病年長群23.4 ± 5.7歳、正常年少群10.0 ± 3.0歳、正常年長群24.6 ± 5.2歳であった。全群従来の心機能指標は正常範囲内であり、有意差は認めなかった。ストレインでは、1型糖尿病年長群は正常年長群と比較して心基部CS (-13.5 ± 0.9 vs. -18.7 ± 0.7, $p < 0.001$)、乳頭筋部CS (-14.6 ± 0.9 vs. -18.0 ± 0.6, $p = 0.012$)、LS (-15.2 ± 17.8 ± 0.4, $p = 0.017$) が低下していた。心尖部CSに有意差は認めなかった。【結語】1型糖尿病年長者は多くの部位で正常年長群と比較して収縮能が低下していた。今回の結果は1型糖尿病患者の心機能の経年的悪化の初期を捉えている可能性がある。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第6会場)

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

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

Keywords: Fontan, 血管内皮機能, 肝線維化

【背景】 Fontan術後患者における血管機能内皮機能異常が報告されているが、その関連因子に関する報告は乏しい。【方法】2015年2月から2017年12月に入院検査を行った Fontan術後患者91人 (年齢中央値歳;歳、男性%)とコントロール15人 (年齢中央値32歳、19-38歳、男性58%) を対象とし、血管内皮機能として末梢動脈容積脈波を用いた反応性充血指数 (reactive hyperemia index; RHI)を測定し比較した。さらに Fontan術後患者において RHIと背景因子 (年齢、性別、BMI、内服薬、手術回数、Fontan手術時年齢)、肝腎機能 (TP、Alb、GGTP、TB、GOT、GPT、M2BPGi、UN、Cre、CysC)、代謝指標 (T-chol、LnTG、HDL-C、HbA1c、空腹時血糖)、血行動態指標 (収縮期血圧、拡張期血圧、心拍数、CVP、PCW、EDP、SaO₂、CI、Rp、Rs、LnBNP)、運動耐容能 (%Peak VO₂、%AT VO₂)との関連を検討した。【結果】コントロール群に比し Fontan術後患者は、LnRHI低値 (0.50±0.24 vs 0.75±0.29; $p < 0.01$)を示した。Fontan術後患者で LnRHIは拡張期血圧 ($r = -0.50$, $p < 0.01$)、肝線維化マーカーである M2BPGi ($r = 0.30$, $p < 0.01$)と関連した。【結語】 Fontan術後患者の反応性充血反応は低下しているが、Fontan関連肝障害の進行により反応性充血反応が亢進する可能性が示唆された。

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第6会場)

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

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

Keywords: astrocytes, hypertension, stress

【Background】 When psychological stress is loaded to subjects, the sympathetic nervous system is excited, which reflectively evokes blood pressure (BP) elevation, and the elevation persists for a while even after the stress is relieved. However, cellular mechanisms of stress-induced persistent BP elevation have not been fully clarified. It has been revealed that astrocytes play active roles in the emergence of neural plasticity defined as lasting to adapt to environmental changes in the central nervous system.

【Purpose】 We hypothesized that astrocytes are involved in post-stress persistent BP elevation.

【Methods】 BP response to air-jet stress (AJS) was analyzed in unanaesthetized rats before and after

administration of arundic acid (AA), which selectively blocks astrocytic functions. Further, we examined the effects of AA on AJS induced activation of neurons by c-Fos immunohistochemistry.

【Results】 AJS evoked BP elevation, and the elevation persists after stress loading. However, the elevation was not observed under pretreatment with AA. Histochemically, AJS induced the expression of c-Fos in cardiovascular brain regions, but pretreatment with AA significantly suppressed the expression of c-Fos in these regions.

【Conclusion】 We demonstrated that astrocytes, beside neurons, are actively involved in the post-stress sustainment of BP elevation. These findings suggest the causative relationship between astrocytes and hypertension. Astrocytes could be a target in the development of anti-hypertensive drugs.

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:50 AM 第6会場)

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

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

Keywords: フォンタン, 後負荷, 血管機能

背景：小児期フォンタン循環では肺循環が体循環に対して直列に配列することによる後負荷増強が心室血管カップリング増悪に関与し、合併する静脈うっ血が末梢臓器障害と相まって心不全の病態を形成する。フォンタン循環における心血管系特性は明らかにされてきたが、静脈うっ血に伴う動脈系の動的な反応については明らかでない。方法：フォンタン循環23例と非フォンタン循環87例において下大静脈を一過性に閉塞し、静脈うっ血を増強させた際に反応して起きる後負荷増強のメカニズムを血行動態指標、神経液性因子、静脈機能位指標を用いて解析した。結果：フォンタン循環は非フォンタン循環と比較して後負荷が高く心拍出量が少なかった。IVCOに伴う遠位側 CVP上昇は非フォンタンに比べてフォンタン症例で有意に大きかったが、Ea上昇は両群で差が無く、フォンタン症例で Ea上昇反応が鈍化していた。このことは IVCO時の遠位側 CVP上昇と Ea上昇反応に強い負の相関があることから明らかであり、フォンタン循環では静脈系血管を締める作用が強く発動している一方、動脈系血管を収縮させる反応が飽和している可能性が示唆された。同様に静脈系の還流特性を示す平均循環充満圧と Ea上昇も強い負の相関を示し、また SVRも Ea上昇と弱いながらも負の相関を示すことから、静脈系から血液を動員する作用は動脈系をも巻き込んだ全身性の血管収縮反応である可能性が示唆された。IVCOに伴う Ea上昇は RAAS系とは相関を認めなかった。結論：フォンタン循環では慢性静脈うっ血に伴って動脈系の血管収縮反応も最大化されている。この反応は RAAS系と独立していることから、フォンタン循環における後負荷解除は RAAS系による介入だけでは不十分と考えられる。

一般口演（多領域専門職部門） | 会長賞選別

一般口演（多領域専門職部門）01（II-TR01）

会長賞選別講演

座長:仁尾 かおり（三重大学大学院医学系研究科 看護学専攻）

座長:森貞 敦子（倉敷中央病院 看護部）

Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:30 AM 第3会場 (302)

[II-TR01-01] 学童期・思春期のフォンタン術後患者への運動を取り入れた患者教室の取り組み

○藤原 あずさ¹, 西川 菜央¹, 西澤 由美子¹, 城戸 佐知子²（1.兵庫県立こども病院 看護部, 2.兵庫県立こども病院 循環器内科）

[II-TR01-02] Fontan術後患者の就学状況の検討

○尾方 綾¹, 柳 貞光², 小野 晋², 上田 秀明²（1.神奈川県立こども医療センター 臨床心理室, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

[II-TR01-03] 循環器疾患をもつ子どもの鎮静に関する看護師の認識

○村山 有利子¹, 栗田 直央子², 長谷川 弘子³, 笹川 みちる⁴, 宗村 やよい⁵, 小川 純子⁶, 横山 奈緒実⁷, 水野 芳子⁸（1.聖隷浜松病院 看護部, 2.東京女子医科大学病院 看護部, 3.元大阪大学医学部附属病院 看護部, 4.国立循環器病研究センター 看護部, 5.山梨県立大学 看護学部, 6.淑徳大学看護栄養学部, 7.松戸市立病院 看護部, 8.千葉県循環器センター 看護部）

[II-TR01-04] 16歳以上の先天性心疾患患者のセルフケア能力と QOLの検討

○山崎 啓子¹, 澤渡 浩之⁴, 平方 多美子², 新原 亮史⁵, 宗内 淳³, 坂本 一郎⁴, 樗木 晶子⁵（1.宇部フロンティア大学 人間健康学部 看護学科, 2.九州病院 看護部, 3.九州病院 小児科, 4.九州大学大学院医学研究院 循環器内科, 5.九州大学大学院医学研究院 保健学部門）

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:30 AM 第3会場)

[II-TR01-01] 学童期・思春期のフォンタン術後患者への運動を取り入れた患者教室の取り組み

○藤原 あずさ¹, 西川 菜央¹, 西澤 由美子¹, 城戸 佐知子² (1.兵庫県立こども病院 看護部, 2.兵庫県立こども病院 循環器内科)

Keywords: フォンタン循環, 運動, 患者教室

【目的】フォンタン術後患者に対して運動の効果は明らかにされているが、患者は疾患に対する知識が乏しいことや周囲に合わせようとすることから身体症状に影響を及ぼすことがある。そのため安全かつ効果的に運動するために正しい知識をもって日常生活に運動を取り入れるスキルを持つ必要がある。そこで、学童期・思春期のフォンタン術後患者と家族へ運動に関する教室を実施しその効果を検討した。【方法】学童期・思春期のフォンタン術後患者と家族にフォンタン循環と運動に関する講義を実施後、患者は運動を体感し日常生活に運動を取り入れる方法を看護師のファシリテートのもとグループワークで話し合った。家族は患者が運動する様子やグループワークを見守った。そして教室前・直後・3か月後に質問紙調査を行った。本研究は所属施設の病院倫理審査委員会の承認後、対象者に口頭と紙面で説明し同意を得た。【結果】対象者は小学1年～高校3年のフォンタン術後患者16名とその家族であった。教室前は患者の94%がフォンタン循環の運動の効果を知らなかったが、教室後は患者の93%が運動が体に良い効果をもたらす事を理解し、81%が学んだ運動を取り組むと回答した。「ストレッチだけでもいいんだと思った」など自分なりに運動を取り入れる方法を見出せる人もいた。3か月後は、患者の53%が運動を継続でき「休日に少しでも下肢を動かす」など運動を生活に取り入れることができていた。また運動を継続できていた患者の家族は「運動の必要性をどれだけ理解できているかを再確認し理解を深める」など継続的にサポートを行っていた。【考察】運動を日常生活に取り入れて継続できていたのは、講義で正しい知識を身につけた後グループワークで生活と運動が結び付くように看護師がファシリテートを行ったことが有効であったと考える。さらに家族が患者の運動をサポートする存在になれるように支援したことも有効であった。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:30 AM 第3会場)

[II-TR01-02] Fontan術後患者の就学状況の検討

○尾方 綾¹, 柳 貞光², 小野 晋², 上田 秀明² (1.神奈川県立こども医療センター 臨床心理室, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

Keywords: Fontan術後, 就学状況, 知能検査

【背景】先天性心疾患の患者の生存率が向上し、患者のQOLへの関心が高まっている。【目的】Fontan術後患者のQOLの向上、将来的な社会的自立支援を目的として実施している発達及び知能検査の結果と就学状況を検討し、Fontan術後患者の就学の現状を考察する。【方法】対象：A病院で2013年7月～2017年12月にWISC-4知能検査(以下WISC)または新版K式発達検査2001(以下K式)を受けた年長及び小学1年生のFontan術後患者延べ52例。平均年齢6.0歳(5歳3ヶ月-7歳2ヶ月)。方法：WISCまたはK式結果を標準域(DQまたはIQ85以上)、境界域(70-84)、遅れ(69以下)とし、就学先別に通常の学級(以下通常級)、特別支援学級(以下支援級)、その他に分け、予定も含め進学状況を評価。【結果】発達及び知能検査結果は52例中標準域25名(48.1%)、境界域17名(32.7%)、遅れ8名(15.4%)、測定不能2名(3.8%)であった。進学状況は通常級39名(75.0%)、支援級10名(19.2%)であった。その他は特別支援学校1名、不明または未定2名であった。通常級では標準域23名(59.0%)、境界域14名(35.9%)、遅れ2名(5.1%)であった。支援級では標準域1名(10.0%)、境界域2名(20.0%)、遅れ6名(60.0%)、測定不可1名(10.0%)であった。【結論】平成26年度内閣府の調査では小中学校に通う児童生徒のうち支援級在籍の児童生徒は1.8%である。単純比較はできないがFontan術後患者には支援級を就学先に選ぶケースが多いと考えられる。ただし境界域、遅れのある患者で通常級に就学した患者もあり、後に学

習でつまずいたり途中から支援級に移行したりする患者もいると推察される。就学後の丁寧なフォローと各関連機関との連携が必要と考える。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:30 AM 第3会場)

[II-TR01-03] 循環器疾患をもつ子どもの鎮静に関する看護師の認識

○村山 有利子¹, 栗田 直央子², 長谷川 弘子³, 笹川 みちる⁴, 宗村 やよい⁵, 小川 純子⁶, 横山 奈緒実⁷, 水野 芳子⁸

(1.聖隷浜松病院 看護部, 2.東京女子医科大学病院 看護部, 3.元大阪大学医学部附属病院 看護部, 4.国立循環器病研究センター 看護部, 5.山梨県立大学 看護学部, 6.淑徳大学 看護栄養学部, 7.松戸市立病院 看護部, 8.千葉県循環器センター 看護部)

Keywords: 小児, 循環器, 鎮静

【はじめに】我々はこれまで心臓カテーテルや小児循環器看護に関する研究や研修会を行ってきた。その中で循環器疾患を持つ子どもの鎮静に対して困難感を抱いている看護師が多いことがわかってきたが、鎮静に関する看護師の認識に着目した研究は見当たらない。

【目的】循環器疾患をもつ子どもの鎮静に関する看護師の認識について検討する。

【方法】経験年数5年目以上の10名の看護師に実施した小児循環器看護の特徴についての半構成面接の逐語録から、鎮静に関する語りを抜粋し、内容を質的に分析した。本研究は A大学研究倫理審査委員会の承認を得て実施した。

【結果】鎮静に関する語りから抽出された9のテーマを以下< >で示す。看護師は、鎮静薬について<使用を判断するための根拠がある>と考えていた一方で、<使用の判断が難しい>と捉えていた。その背景には、<診療科によって使用の考え方に違いがある><小児と成人で使用の考え方に違いがある>という理由があった。特に術後急性期の場面では、鎮静と鎮痛の判断が難しいと感じているにも関わらず、<看護師が鎮静管理の主体となる>実情もあった。また、看護師は鎮静薬をなるべく使用したくない>と考え、<鎮静の前にできるケアがある>と、できる限りの方法で啼泣への対処を行っていた。しかし、子どもの<安全を守るためには鎮静薬を使用せざるを得ない>場面や、他の子どものケアとの兼ね合いなど<業務のために鎮静薬を使用せざるを得ない>場面もあると捉えていた。

【考察】小児循環器看護の特徴の一つとして、子どもの鎮静に関することが含まれていた。循環動態の安定を図るための鎮静に関するケアは、小児循環器看護において重要な技術であるが、小児における苦痛の評価の難しさが鎮静に関する困難感につながると考えられた。循環器疾患をもつ子どもの鎮静に関する看護師のアセスメント力を向上させるような教育体制の必要性が示唆された。

(Fri. Jul 6, 2018 8:40 AM - 9:30 AM 第3会場)

[II-TR01-04] 16歳以上の先天性心疾患患者のセルフケア能力と QOLの検討

○山崎 啓子¹, 澤渡 浩之⁴, 平方 多美子², 新原 亮史⁵, 宗内 淳³, 坂本 一郎⁴, 樗木 晶子⁵ (1.宇部フロンティア大学 人間健康学部 看護学科, 2.九州病院 看護部, 3.九州病院 小児科, 4.九州大学大学院医学研究院 循環器内科, 5.九州大学大学院医学研究院 保健学部)

Keywords: 成人先天性心疾患, QOL, セルフケア能力

【背景】重症チアノーゼ型の先天性心疾患(Congenital Heart Disease, CHD)を除き、修復術後 CHD患者の QOLは、健常者と大差がないと言われている。しかし、遺残症や続発症を伴う患者では、疾患管理のセルフケア能力

を身につけなければ、加齢に伴う病態の変化で QOL 低下の可能性がある。【目的】16 歳以上の CHD 患者のセルフケア能力と QOL を明らかにし、必要なケアを検討する。【方法】2017 年 2 月～10 月に A 病院小児科外来を受診した 16 歳以上の CHD 患者 135 名(16～51 歳, 24.9 ± 8.0 歳, 男性 57 名)に質問紙調査を実施, 127 名から回収した(有効回答率: 94.1%)。質問内容は「疾患や治療の不安」「就学・就職の不安」「結婚・妊娠の不安」「疾患に対するセルフケア能力」「QOL」であり, CHD 重症度分類を用いて「軽症」「中等症」「重症」に患者を分類した。【結果】回答者 127 名の年齢は, 24.6 ± 7.8 歳, 男性 53 名(41.7%), 疾患は軽症 30 名(23.6%), 中等症 42 名(33.1%), 重症 55 名(43.3%)であった。重症度別でセルフケア能力や QOL に有意差はなかった。しかし, 疾患や治療に不安を抱いている 10 代の患者は「心の健康」($p=0.049$), 20 代では「心の健康」($p=0.039$), 「日常役割機能(精神)」($p=0.008$)で QOL が有意に低下していた。【考察】セルフケア能力や QOL が重症度別で差がなかったのは, CHD 重症度にセルフケア能力や QOL が関連しているのではなく個々の治療状況で病状に違いがあるためと考えた。しかし, 不安の因子が加わると若年 CHD 患者では, 精神面の QOL 低下が明らかになった。精神的ケアだけでなく, 疾患関連情報を必要に応じて得られるシステム(相談窓口など)を作ることは, これらの CHD 患者のセルフケア能力や QOL の向上に役立つのではないかと考える。【結論】疾患や治療に不安を抱いている若年 CHD 患者は, 心の健康や日常役割機能(精神)の QOL が低下していた。QOL が低下し続けられないためには, 若年 CHD 患者が疾患や治療などを相談できる環境を整えていく必要がある。

一般口演（多領域専門職部門） | 急性期

一般口演（多領域専門職部門）02（II-TR02）

急性期

座長:牛谷 千尋（神奈川県立こども医療センター）

座長:権守 礼美（榊原記念病院 看護部）

Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 2:50 PM 第6会場 (411+412)

[II-TR02-01] 先天性心疾患術後における鎮静評価について考える

○嶺川 幸子, 馬渡 智子, 吉岡 良恵, 蔵ヶ崎 恵美（福岡市立こども病院 PICU）

[II-TR02-02] 当院における心臓血管外科手術後小児患者の人工呼吸器関連肺炎の現状と課題

○宗川 一慶¹, 長尾 工¹, 加部東 直広², 和田 直樹²（1.榊原記念病院 看護部, 2.榊原記念病院 心臓血管外科）

[II-TR02-03] 小児心臓外科領域における診療看護師の役割

○伊藤 美佳¹, 櫻井 一², 野中 利通², 櫻井 寛久², 杉浦 純也², 大沢 拓哉², 和田 侑星²（1.中京病院 心臓血管外科 診療看護師, 2.中京病院 心臓血管外科）

[II-TR02-04] フォンタン術後患者に対する早期心臓リハビリテーションの効果

○大西 伸悟¹, 圓尾 文子², 山本 真由子², 阪田 美穂³, 佐藤 有美³（1.加古川中央市民病院 リハビリテーション室, 2.加古川中央市民病院 心臓血管外科, 3.加古川中央市民病院 小児科）

(Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 2:50 PM 第6会場)

[II-TR02-01] 先天性心疾患術後における鎮静評価について考える

○嶺川 幸子, 馬渡 智子, 吉岡 良恵, 蔵ヶ崎 恵美 (福岡市立こども病院 PICU)

Keywords: SBS, PICU, 鎮静評価

【背景】 A病院 PICUの入室患者は先天性心疾患術後であり、循環動態安定を目的に鎮静薬を使用している。平成28年度から小児鎮静評価スケール State Behavioral Scale (SBS)を導入したが、効果的な使用に至っていない。今回、SBSの観察者間評価一致率上昇と定期的にスコアリングすることで、鎮静薬を減らし過鎮静を防ぐことができるのかを検討した。【目的】 SBS観察者間評価の一致率を上げ3時間毎にスコアリングすることで先天性心疾患術後患者の過鎮静を防ぎ術後早期回復支援に繋げる。【方法】 勉強会とスコアリングトレーニング実施後、1) SBSの定期及び鎮静薬使用前評価時の観察者間評価 (K値) で分析、2) 新生児～6歳までの根治術後の追加鎮静薬の使用頻度についてデータ収集し SBS介入前後を t検定で分析、3) 看護師の鎮静評価に対する意識調査を行った。【結果】 1) K値は0.65で前年度より上昇した。2) 術後1日目に有意差が見られた。他に有意差はなかったが、平均鎮静薬使用頻度は減少した。3) 看護師の9割以上は SBSの必要性を感じている、鎮静薬使用前に児のあやしを工夫すると答え、鎮静時のアセスメントに関する意識変化がみられた。【考察】 スコアリングトレーニングにより観察者間一致率は上昇した。定期的 SBS評価を行ったことで看護師の鎮静に対する意識が変化し、鎮静時のアセスメントの必要性を理解したと考える。明らかな有意差はなかったものの、鎮静薬使用頻度が減少した。この取り組みを継続し、SBSを活用することは、更なる一致率の上昇、至適鎮静の保持、術後早期回復支援に繋がると考える。【結論】 SBSの観察者間評価一致率は中等度だが、継続的なトレーニングにより上昇する。先天性心疾患術後患者に対し、鎮静評価スケールを用いて定期的に鎮静評価することは、看護師のアセスメント力向上と術後患者の早期回復支援に繋がる。

(Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 2:50 PM 第6会場)

[II-TR02-02] 当院における心臓血管外科手術後小児患者の人工呼吸器関連肺炎の現状と課題

○宗川 一慶¹, 長尾 工¹, 加部東 直広², 和田 直樹² (1.榊原記念病院 看護部, 2.榊原記念病院 心臓血管外科)

Keywords: 人工呼吸器関連肺炎, 小児, サーベイランス

【目的】 当施設の小児心臓血管外科は年間523件 (2016年度) 行われており、人工呼吸器管理を要する患者数も同等である。そこで、人工呼吸器関連肺炎 (Ventilator-Associated Pneumonia: VAP) の取り組みの一環として、心臓血管外科手術を受けた小児患者を対象にサーベイランスを開始した。今回、当院における VAPの現状とケア改善に関する課題を報告する。【方法】 2017年10月～12月、心臓血管外科手術を受けた小児患者を対象にサーベイランスを実施した。呼吸器関連合併症による ICU在室期間の延長に対する介入として、2017年度までに当施設独自の小児 VAPケアバンドルを導入し、口腔ケア (2回/日) についても並行して教育を実施した。1ヶ月毎の VAP発生率 (VAP発生件数/延べ人工呼吸器使用日数×1000) と器具使用比 (延べ人工呼吸器使用日数/延べICU在室患者数) を算出した。VAPの診断は、CDC/NHSNの小児の基準を使用した。【結果】 調査期間での対象患者は96名、平均月齢は22.4ヶ月、平均 ICU在室日数は4.1日、器具使用比0.75、VAP感染率0.51であった。挿管日数は24時間以下54.2%、25時間以上48時間以下10.4%、49時間以上72時間以下9.4%、73時間以上96時間以下5.2%、97時間以上20.8%であった。全対象患者の半数以上に対して口腔ケア、VAPケアバンドルが実施されていた。NHSN (Pediatric cardiothoracic) と比べて、器具使用比は高く、感染率も高かった。【考察】 VAP感染率と器具使用比から、VAPリスクは高いと考えられる。VAP感染率が高いことは、患者背景の要因もあるが、管理方法の見直しにより VAPリスクの低減を推進されると示唆できる。一方で、短期間の調査結果であり、対象患者の背景や VAP診断の手法については検討を行っていく必要がある。【結語】 今後もサーベイランス

の継続とそのフィードバックを実施していく。その中で小児 VAPケアバンドルの改定および管理方法の見直しを行い、VAP感染率の低減を図っていく。

(Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 2:50 PM 第6会場)

[II-TR02-03] 小児心臓外科領域における診療看護師の役割

○伊藤 美佳¹, 櫻井 一², 野中 利通², 櫻井 寛久², 杉浦 純也², 大沢 拓哉², 和田 侑星² (1.中京病院 心臓血管外科 診療看護師, 2.中京病院 心臓血管外科)

Keywords: 診療看護師, 心臓血管外科, 小児

【背景】近年「チーム医療の推進」が重視され、看護師の業務役割拡大の検討される中、2015年保健師助産師看護師法において「特定行為に係る看護師の研修制度」が法制化された。当院は、2016年4月より心臓血管外科に診療看護師が配属され医師と看護師の中間職として周術期管理を担っている。診療看護師によるタスクシフト・タスクシェアリングにより効率的・効果的に活動するために小児心臓外科領域においても診療看護師の役割を検討する必要がある。【目的】小児心臓外科領域における診療看護師の役割を明らかにする。【方法】診療看護師の活動内容を振り返り、小児心臓外科における診療看護師の役割を検討する【結果】診療看護師の業務内容は、外来患者に対して一部同意書の説明や身体診察、入院療養に対する不安などの家族対応を行う。ICU・病棟では、医師と共にカンファレンスに参加し治療方針・患者状態を共有し、具体的・直接指示のもと特定行為を含んだ術後管理を行っている。医師が不在時は、看護師からの相談や指示オーダーの対応を行い、家族への対応については医学的知識を用いて病状や日常生活など細やかな指導・説明を行っている。また、多職種へのコンサルテーションを行い、協働して迅速に問題解決が可能となっている。【考察】診療看護師が外来診療から携わることにより、入院療養中や日常生活の不安に対して看護的視点から患者・家族へ生活・社会的背景を意識してシームレスに支援ができると考える。また、高い医学的知識とコミュニケーション能力を活かし、周術期管理のみでなく、今後さらに増加する成人先天性心疾患患者に対して、継続的にヘルスマネージメントを行い、日常生活を不安なく過ごせるように支援が可能と考える。【結論】小児心臓外科領域の診療看護師は、周術期から遠隔期まで幅広く Careと Cureの両視点から患者の QOL (quality of life) の向上と患者の満足度に貢献できる可能性がある。

(Fri. Jul 6, 2018 2:10 PM - 2:50 PM 第6会場)

[II-TR02-04] フォンタン術後患者に対する早期心臓リハビリテーションの効果

○大西 伸悟¹, 圓尾 文子², 山本 真由子², 阪田 美穂³, 佐藤 有美³ (1.加古川中央市民病院 リハビリテーション室, 2.加古川中央市民病院 心臓血管外科, 3.加古川中央市民病院 小児科)

Keywords: 心臓リハビリテーション, フォンタン手術, 早期離床

【背景】先天性心疾患手術後患者の運動療法は日本循環器学会ガイドラインに記載されているが、術後早期の幼児期の心臓リハビリテーション(以下心リハ)の報告は少ない。【目的】三尖弁閉鎖症1b型によりフォンタン手術が施行された患者に対し、術後早期心リハを導入し、回復が良好であった症例を経験したので報告する。【症例紹介】生後2ヶ月に体肺動脈短絡術、生後5ヶ月に両側両方向性グレン手術を経て、今回2歳3ヶ月でフォンタン手術を施行された男児。術前評価で、安静時 HR120回/分、経鼻酸素0.5L/分で SpO₂:85%、胸部レントゲンは CTR47.5%、血液検査は BNP:7.5pg/ml、心臓カテテル検査にて平均肺動脈圧9mmHg、肺血管抵抗1.0Woodxm²、PA index143mm²/m²、LVEDV223%ofN、EF78%であった。運動面・心理面の発達は正常範囲内、10m歩行で SpO₂:70%、HR165、普段から座って遊ぶことが多く、あまり歩きたがらなかった。【経過】フォンタン手

術後2時間より心リハ介入開始、術後4時間で人工呼吸器離脱。術後翌日より経鼻酸素1L/分で立位負荷、術後2日目介助歩行50mでき自然排便もあった。術後3日で胸腔ドレーン抜去でき、手押し車で100m歩行、術後8日より経鼻酸素0.5L/分で独歩100m、術後9日に独歩300m達成し、術後10日目退院。術後16日目に外来で6分間歩行にて経鼻酸素0.5L/分で歩行時最高 HR150回/分、歩行時最低 SpO₂:93%で250m達成。10cmの階段昇降でも HR、SpO₂は安静時と変わりなかった。入院中、児の心リハの様子を母親も見学したことで、動けることを確認し安心したとの感想が聞かれた。【考察】フォンタン手術後早期心リハを実施したことで離床が進み、胸腔ドレーンの早期抜去及び早期退院につながったと考える。先天性心疾患手術後患者は、術前より活動範囲が狭く手術直後ではさらに狭くなることが予測されるが、術後早期より心リハを導入したことで、速やかに活動範囲を広げ、患者教育の一助となることが示唆された。

一般口演（多領域専門職部門） | 在宅・療養環境

一般口演（多領域専門職部門）03（II-TR03）

在宅・療養環境

座長:小柴 梨恵（すもーるすてっぷ保育園）

座長:原田 香奈（東邦大学医療センター大森病院 チャイルド・ライフ・スペシャリスト（CLS））

Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:30 PM 第6会場 (411+412)

[II-TR03-01] 心臓手術を受ける子どもに対する子ども療養支援士の取り組み

○丸山 里奈¹, 増子 麻理子², 宗川 一慶²（1.榊原記念病院 子ども療養支援士, 2.榊原記念病院 看護部）

[II-TR03-02] 不整脈を伴ったコステロ症候群患児の在宅療養移行へ向けた看護介入の検討

○齋藤 真結子¹, 佐藤 祥子¹, 佐々木 歩¹, 河原 右奈¹, 工藤 和子¹, 橋本 美亜²（1.弘前大学医学部 付属病院, 2.弘前大学大学院 保健学研究科）

[II-TR03-03] 首都圏の保育施設における AED設置と保育士の小児一次救急処置の研修状況

○穴戸 路佳¹, 久保 恭子², 鮎沢 衛³（1.西武文理大学 看護学部, 2.東京医療保健大学 東が丘・立川看護学部, 3.日本大学 医学部 小児科）

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:30 PM 第6会場)

[II-TR03-01] 心臓手術を受ける子どもに対する子ども療養支援士の取り組み

○丸山 里奈¹, 増子 麻理子², 宗川 一慶² (1. 榊原記念病院 子ども療養支援士, 2. 榊原記念病院 看護部)

Keywords: 子ども療養支援士, 心臓手術, 心理社会的支援

【背景・目的】心理社会的支援を専門とする子ども療養支援士(Child Care Staff: CCS)が全国で活動し始めているがその施設数と活動報告はまだ少ない。今回、当院で心臓手術を受ける子どもに対する CCSの関わりの内容およびその効果と課題を考察し報告する。【方法】3歳以上の子どもを対象とした CCSの支援内容と子どもの反応や発言を院内記録などから振り返り、入院時から退院までの継続した支援の効果を検証する。報告に当たって当院倫理委員会の承認を得た。【支援内容】CCSの支援内容は「子どもと家族の入院・手術に対する認識の把握」「療養環境の整備」「検査・手術への心の準備」「不安や恐怖への対処方法を考える」「感情表出の援助」「子どもと医療者との信頼関係構築」「術後の関わり」であった。CCSは、入院時に手術について子どもがどのように聞いているか、反応はどうかなどを家族に聴取するとともに、遊びながら関係を築いていった。手術前日にはそれぞれの発達段階や個性に合わせ、必要な情報を取捨選択しながらプレパレーションを行い、その内容を院内記録に残すとともに他職種へ共有した。不安や恐怖が強い子どもには、それをどう乗り越えていくか共に考え、子どもが主体的に手術へ臨めるよう支援した。また術後には頑張りを認め、達成感を持って退院できるように関わった。【結果】関わった子どもからは手術や医療者について肯定的な発言が多く聞かれた。また、家族からも子どもに対して手術をどう伝えるか、どう関わっていくかを考える良いきっかけとなったとの言葉があった。【考察】子どもの立場に立ち、本人の認識や対処方法を尊重しながら個々に合った支援を継続して行うことで、子どもは受け身でなく、より主体的に治療に参加できるようになったと考えられる。また家族の疾患や手術への受け入れを手助けすることにも繋がり、子どもと家族が安定して治療に臨むための一助になったと推察された。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:30 PM 第6会場)

[II-TR03-02] 不整脈を伴ったコストロ症候群患児の在宅療養移行へ向けた看護介入の検討

○齋藤 真結子¹, 佐藤 祥子¹, 佐々木 歩¹, 河原 右奈¹, 工藤 和子¹, 橋本 美亜² (1. 弘前大学医学部付属病院, 2. 弘前大学大学院 保健学研究科)

Keywords: コストロ症候群, 在宅療養移行, 多職種連携

【背景】出生後コストロ症候群と診断された4歳男児の在宅療養に困難感を示す両親へ、心理的・社会的援助を中心に多職種連携を視野に入れた退院調整を行った。【目的】在宅療養の受容が困難な両親への心理的・社会的援助を中心とした看護介入について検討し、多職種で連携した在宅療養への移行の看護介入の示唆を得ること。【方法】コストロ症候群の患児と両親を対象とした。入院中の記録から、患児の成長発達に合わせた看護介入、両親の面会中の様子や心理面・言動の変化、多職種との連携を中心に後方視的に振り返りを行った。【結果】患児は出生時より哺乳障害や過敏症、成長発達障害等コストロ症候群特有の症状があった。家族は経口摂取が可能になってからの退院を希望していたため、症状が安定し離乳食を開始してからは、食事形態や嗜好、補助食について栄養士と連携し介入した。また、共働きで協力体制が得られない家族背景を考慮し、MSWと連携し利用可能な社会資源について情報収集を行い、家族の面会時に情報提供を行った。しかし、介入を進めていく中で、両親が患児の疾患を受容できていないことがわかり、その後の介入は困難であった。在宅ではなく医療機関や施設での療養を希望したため、転院となった。【考察・結論】小児の在宅医療は社会資源が少なく体制も整備されていない事が多い。在宅療養移行へは両親の抱える負担が大きく様々な課題が生じる。そのため、在宅療養

への受容が困難な両親に対し、一方的な介入にならないように、不安要素や必要な支援について共に考え、解決策を導き出していくことが重要である。また、家族が患児と向き合い、疾患を受入れられる環境づくりを行い、家族の受容度に合わせて早期から段階的に多職種が連携し、患児と家族を支える体制作りが必要である。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:30 PM 第6会場)

[II-TR03-03] 首都圏の保育施設における AED設置と保育士の小児一次救急処置の研修状況

○ 穴戸 路佳¹, 久保 恭子², 鮎沢 衛³ (1.西武文理大学 看護学部, 2.東京医療保健大学 東が丘・立川看護学部, 3.日本大学 医学部 小児科)

Keywords: 保育施設, 小児一次救急処置, AED

【背景】学校管理下での児童の死亡事故は、AED設置や教職員らの救命行動の普及により減少した。一方、保育施設等における内因性死亡と推測される例は2008年から2013年までに26例あり（中村・鮎沢他）、この中には preventable deaths も含まれている可能性がある。【目的】保育施設における AED設置と保育士の小児一時救急処置の研修状況を明らかにすることである。

【方法】平成29年6月～9月、質問紙調査を行った。

【結果】995施設に配布し、289施設(29.0%)から回答を得た。

1) AEDの設置状況と AED研修の状況

約70%の施設で AEDが設置されていた。AEDを使用したことのあると回答した施設は研修で使用したのみで実際に使用した施設はなかった。AEDが設置されている施設のうち施設内で AEDの研修を行っている施設は約8割であった。

2) 保育士の小児一時救急処置の研修状況

小児一時救急処置等に関する研修を施設内で行っているのは6割であり、施設内でしていない、施設内でしたくてもできないが4割あった。研修の必要性を感じていないと回答していた施設は1施設であった。自由回答として、もっと頻回にしなければならないができない状況である、講習はうけていてもいざという時にしようできるのか、動けるのか不安等の意見がきかれた。

【考察】2016年に行った調査では AED設置率は21.6%であった。今回の調査では AED設置率は急増し、AEDが多くの施設で設置されてきたことがわかる。乳幼児の心停止において、常に AEDの使用が有効とはいえないが、緊急時に誰もが AEDをはじめ、乳幼児の心肺蘇生等の対応ができるように研修等の機会を設けていく必要がある。今後、研究方法の頻度、内容について検討する必要がある。

【結論】今後は緊急時対応が常にできるように研修方法の検討やスキルアップをしていく必要がある。

一般口演（多領域専門職部門） | 心臓カテーテル検査・治療

一般口演（多領域専門職部門）04（II-TR04）

心臓カテーテル検査・治療

座長:武田 和也（榊原記念病院）

座長:前田 浩（榊原記念病院）

Fri. Jul 6, 2018 3:40 PM - 4:30 PM 第6会場 (411+412)

[II-TR04-01] ASO治療を受ける子どもと保護者へのプレパレーションツールの効果～絵本形式のパンフレットとご当地すごろく風スタンプラリーを用いて～

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

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

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

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

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

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

○川崎 稔生（神奈川県立こども医療センター）

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

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

(Fri. Jul 6, 2018 3:40 PM - 4:30 PM 第6会場)

[II-TR04-01] ASO治療を受ける子どもと保護者へのプレパレーション ツールの効果～絵本形式のパンフレットとご当地すごろく風 スタンプラリーを用いて～

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

Keywords: プレパレーション, スタンプラリー, ASO

【背景】近年心房中隔欠損症に対して、アンブラッツァー心房中隔閉鎖栓システム（以下 ASO）によるカテーテル治療が主流と成っている。現在 ASOのプレパレーションツールに関する報告はない。【目的】子どもが ASO治療を受ける際に用いたプレパレーションツールの効果を明らかにする。【方法】ASO治療で入院し、保護者の同意がとれた3歳から7歳までの児に対し、親しみやすいキャラクターを用いた絵本形式のパンフレットを用いて、プレパレーションを実施した。内容は、児が受ける検査の手順の説明、体験する感覚、取るべき行動の説明、検査、処置の必要性を情報提供した後、保護者から児に再度パンフレットの読み聞かせを実施した。その後、保護者から児が抱いた感情や、理解度を把握し、間違った知識があれば訂正した。同時にご当地スタンプラリーを用いて、入院・検査の流れのポイントを示し、各ポイントの終了時にはシールを貼り、最終日の心臓エコー検査は医師がスタンプを押し退院となるよう作成した。【結果】児からは、キャラクターも頑張っていたから自分も頑張ると前向きな発言や、取るべき行動を言語化しながら実施でき、スタンプラリーを誇らしげに見せる姿が見られた。保護者からは、治療について子どもへの説明方法がわからずツールがあり助かった。絵本形式のパンフレットを何度も一緒に読み直すことで子どもの思いに気づくことができ不安を軽減することができたと反応があった。【考察・結論】成長発達に考慮し、児に正しい知識を与える事は、児自身に起きる事を予想させ、児なりの方法で表現することができた。これは、児が情緒表現できる機会となり、児や親の対処能力が引き出され、不安や恐怖を軽減させることができたと考える。またスタンプラリーの効果として、児が成功体験を重ね、周囲も認め褒めていくことで、達成感や自己肯定感を持つ事が出来、治療体験を楽しい体験へと変化していくことができた。

(Fri. Jul 6, 2018 3:40 PM - 4:30 PM 第6会場)

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

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

Keywords: 心臓カテーテル検査, プレパレーション, 子ども

【背景】A病院小児科病棟では、心臓カテーテル検査（以下心カテ）を受ける子どもへのプレパレーションを実施していたが、イラストと文字でかかれた絵本を読むという説明型のツールだった。聞いている子どもは集中力が続かない、子どもに関わる看護師は子どもが理解しているのかわかりづらいという課題があった。＜BR＞【目的】心カテを受ける子どもに対して、現在のプレパレーションを検討・改善し、その効果を評価する。＜BR＞【方法】1) 現在のプレパレーションをクイズ形式の紙芝居（以下クイズブック）に修正、2) クイズブックを用いてプレパレーションを実施、3) 子どもの反応を観察し、家族へはアンケートを配布して、内容を分析した。本研究はA病院の院内臨床研究審査委員会の承認を得た。＜BR＞【結果】3～9歳の6ケースから協力を得た。クイズブックの内容は、1) 心臓の場所、2) 足背動脈の触知、3) 穿刺部位、4) 安静の理由に関するクイズであり、「最初は恥ずかしそうにしていたが、しっかり心臓に手を当て答える」「自慢気に答える」「一生懸命探す」など、子どもの積極的な言動が観察できた。家族へのアンケートでは、全家族が総合評価について「よ

かった」と回答した。特に良かったと思う点では、「意外と子どもの反応があったので驚いた」「クイズ形式で楽しめる所が良かった」、改善点では「なるべく痛いという言葉を使用して欲しくない」などの記載があった。＜BR＞【考察】説明型からクイズ形式の参加型プレパレーションにしたことで、年齢を問わず全員が興味を示す結果につながり、効果的だった。一方で、幼児では集中力が持続しない様子もあり、イラストの使い方や答え方などの検討が必要である。また、子どもの不安を増強する可能性のある「痛い」という表現については、再検討する必要性が示唆された。

(Fri. Jul 6, 2018 3:40 PM - 4:30 PM 第6会場)

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

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

Keywords: 心臓カテーテル検査, 圧迫固定帯, 小児

背景：当病院で小児循環器疾患に対する手術施行の増加に伴い、心臓カテーテル検査も増加した。平成25年度、127件、平成28年度は160件であった。小児の検査後の安静度に関する明確な基準はなく、当小児科病棟でも医師が選択推奨された圧迫固定帯を使用して検査後の観察をしている。その圧迫固定帯を使用して10年以上となるが、これまで圧迫固定帯の安全性を評価をしたことがなかった。目的：当院における小児の心臓カテーテル検査後の圧迫固定帯の安全性を明らかにする。対象：平成28年度に4階東病棟において、0～6歳でおむつ使用している、心臓カテーテル検査を受けた児を対象とする。方法・平成25年度と28年度の対象患児のカルテから看護記録を参照し、年齢・性別・疾患・体重・治療カテか検査カテか・鎮静剤使用の合併症・それぞれの症例の検査後の出血を調査し、心カテ方法や看護ケアについて比較検討する。結果：平成25年度は59件中、出血が3件、平成28年度は111件中、4件であった。考察：心カテ件数が増加したのは明らかであるが、出血件数が減っていた。平成28年度に当院で小児循環器科が設立し、医師の指示が統一された事や、看護師の熟練度が増した事で、より個別性を考慮したケアが提供できた要因と考える。結論：統一された看護ケアは観察ポイントが明らかで、スタッフの手技差を減少する利点がある。それゆえ安全な検査となる。

(Fri. Jul 6, 2018 3:40 PM - 4:30 PM 第6会場)

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

○川崎 稔生 (神奈川県立こども医療センター)

Keywords: 乳児ファントム, 被ばく線量, 乳腺線量

【目的】フィリップス社製 AlluraClarity FD 10/10は乳児から成人まで被ばく低減を期待できる装置である。当装置での乳児心臓診断カテーテル検査（以下、診断カテ）の臓器線量、実効線量を乳児ファントムを用いて評価した。【方法】CIRS社製 ATOM乳児相当人体ファントムの各組織・臓器に相当する位置に放射線を検出するAGC旭テクノガラス社製ガラス線量計 GD-352Mを設置した。そして通常心臓診断カテーテル検査を行っている条件（透視正面、透視側面、撮影正面、撮影側面）で人体ファントムを照射した。線量計の読取値から各臓器線量、実効線量を算出した。【結果】被ばく線量の多い臓器は肺、食道、乳腺であった。正面と側面を比較すると、透視、撮影共に肺と食道の臓器線量は約10%以内の差であった。乳腺の臓器線量は透視、撮影ともに正面は側面の半分以下であった。透視の実効線量に関して正面のほうが側面よりも約16%少なかった。【考察】透

視・撮影の正面は X線が患者の背中側から入射するため、腹側にある乳腺の被ばく線量は側面よりも少なくなったと考えられる。したがって、側面よりも正面を多用することにより特に乳腺の被ばく低減が可能である。側面の透視時には腹背方向の照射野を絞り、乳腺に直接 X線が当たらないようにすることにより、乳腺線量を約4分の1、実効線量を約3分の2に低減することができる。簡易的に算出した乳児診断カテの平均実効線量4.0mSvは、2003年に導入された旧装置の7.7mSvよりも約45%程度低減されていた。これは当装置の被ばく低減機構による影響が大きいと考えられる。【結論】被ばく線量の多い臓器は肺、食道、乳腺であった。被ばく低減方法としては優れた被ばく低減機構をもつ装置を導入することや、可能な限り側面よりも正面を使用する、側面の透視時には腹背方向の照射野を絞るといったことがあげられる。

(Fri. Jul 6, 2018 3:40 PM - 4:30 PM 第6会場)

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

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

Keywords: 血管造影検査, 放射線被ばく, X線管球配置

【背景】

小児での心臓カテーテル検査は通常、正面、側面の2方向でおこなう。通常の装置では正面 Cアームの X線管球(以下管球)は下方に、側面管球は術者側に配置されている。循環器用血管造影装置によっては側面管球を術者の反対側に配置変更できる機能を有している装置がある。

【目的】

側面管球を術者の反対側に配置させることで、術者の被ばくが低減するかを検討すること。

【方法】

まず1)室内散乱 X線の測定として、寝台に水ファントムを配置し、側面管球を術者側と術者と反対側に配置させ、側面管球からの散乱線分布をそれぞれで測定した。測定時の SID等の幾何学的配置と透視条件は小児心臓カテーテル検査と同じ設定とした。また、床からの高さ1m、1.5mを散乱線測定位置とした。2)実際に術者の被ばく線量の測定として、第一術者の防護衣外側にポケット線量計を装着し、側面管球を術者側と術者と反対側に配置させた場合で、被ばく線量を測定し、透視1分間あたりの被ばく線量率を算出し、比較した。

【結果】

1)のファントム実験では側面管球を術者側に配置した場合、散乱線は第一術者の位置で1990 μ Sv/h(高さ1.5m)、2290 μ Sv/h(高さ1.0m)、反対側ではそれぞれ330 μ Sv/h(高さ1.5m)、119 μ Sv/h(高さ1.0m)と、術者の立ち位置で床からの高さ1.0m、1.5mともに低かった。2)の術者のポケット線量計の測定では側面管球を術者側(n=25)で平均200.0 μ Sv/h、反対側(n=75)では平均110.9 μ Sv/hとなり、術者の被ばく線量率は減少傾向がみられた。(p=0.09)

【結論】

患者の被ばくのみでなく、術者の被ばくを考慮することは重要で、側面管球を術者と反対側に配置させることで、術者の被ばくは低減する可能性がある。

ミニオーラルセッション | 会長賞選別

ミニオーラルセッション07 (II-MOR07)

会長賞選別講演

座長:三浦 大 (東京都立小児総合医療センター 循環器科)

Fri, Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場 (311)

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

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

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

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

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

○犬塚 亮¹, 先崎 秀明² (1.東京大学小児科, 2.北里大学小児科)

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

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

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

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

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場)

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

中山 泰秀^{1,2}, ○古越 真耶^{1,2}, 今山 知佳³, 市居 修⁴, 池田 哲平⁵, 小千田 圭吾⁶, 三谷 朋弘⁷, 巽 英介¹, 西邑 隆徳³

(1.国立循環器病研究センター研究所 人工臓器部, 2.北海道大学 総合化学院, 3.北海道大学 農学院, 4.北海道大学 獣医学院, 5.BRAST, 6.北海道中央農業共済組合 士別家畜診療所, 7.北海道大学 北方生物圏フィールド科学センター)

Keywords: 再生医療, 異種移植, 肺動脈修復材

【目的】我々が提唱する新組織工学技術である生体内組織形成術(IBTA)を用いると、鋳型を皮下に埋込むだけで、自己結合組織からなる自家移植用組織膜（バイオシート）を作製することができる。ウシやブタの心膜は使いやすく有用であるが、グルタルアルデヒド（GA）処理してあるため抵抗力が無く感染に弱く、当然ながら成長性は望めない。また、心血管の修復材として多用されている自己心膜は量に限りがある。本研究では、異種牛バイオシートをGA処理や脱細胞処理せずに犬の肺動脈にパッチ移植し、修復材としての生体内機能評価ならびに組織評価を行った。

【方法と結果】シリコーン製心棒（外径18mm）をスリット孔付のステンレス鋼製パイプ（内径20mm）で覆って鋳型を組み立てた。これを乳用牛の皮下に局所麻酔で埋込み、2ヶ月後に摘出した。鋳型の部材を全て取り外して結合組織管を得た。これを切り開くことで、厚さ約0.5mm、大きさ7cm x 5cmのバイオシートを得た。ビーグル犬を左開胸し、主肺動脈を露出させ、パーシャルクランプ下で楕円形の欠損口（最大25mm x 13mm）を作製し、同形状に切り出したバイオシートを6-0 ナイロン糸を用いて連続縫合によってパッチ移植した。術後抗血小板薬を1ヶ月投与した。エコー検査において、血栓形成を認めず、最大半年の観察期間中膨化や狭窄無く、スムーズな血流を維持した。移植3ヶ月後の組織観察において、αSMA+細胞を含む膠原線維層の内腔面を弾性線維層が覆う薄膜構造の形成を認めた。膠原線維層周辺にはCD204+マクロファージ、CD3+T細胞やCD79α+B細胞が散在し、バイオシートの分解に起因する炎症が示唆された。

【結語】異種の牛バイオシートの分解と新生肺動脈壁構築がバランスを保って置き換わりつつあった。牛バイオシートは再生型の肺動脈用の shelf ready修復材として応用可能と考える。自己組織に置き換われば、抗感染性、成長性、高耐久性が期待される。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場)

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

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

Keywords: Fontan, animal model, IVC banding

【目的】フォンタン術後の腹部臓器うっ血を再現し、新規治療法を検討するための大動物モデルを作る。【方法】Yorkshire pig (20~23kg)に対して、下大静脈圧が12mmHgになるよう下大静脈絞扼術を施行した(IB群、n=5)。術後2ヶ月目に腹部MRI撮像、採血、各臓器(心臓、肺、肝臓、脾臓、腎臓、小腸)の組織染色、さらにタンパク・mRNA発現を sham群(n=5)と比較した。【結果】IB群では術直後に心拍数が上昇(pre: 76.2±4.5 bpm vs. post: 89.8±4.9 bpm, P<0.01)、収縮期・拡張期血圧(pre: 84.2±3.8 mmHg vs. post: 76.0±4.9 mmHg in systole, P<0.01, pre: 59.9±2.6 mmHg vs. 54.1±3.7 mmHg in diastole, P<0.01) および左室拡張末期容量(pre: 65.4±3.6 ml vs. post: 51.1±4.2 ml, P<0.01)が減少した。また、2か月後にIB群ではMRIにより著明な腹水貯留が見られ、sham群に比べ、血中総タンパク・アルブミン、総コレステロール、AST、LDH、4型コ

ラーゲンがいずれも有意に減少していた。組織染色では、肝臓において小葉および類洞の拡張・線維化が著明であったが、他の臓器ではうっ血や線維化を示唆する所見は乏しかった。さらに、肝組織のタンパク解析において、IB群は sham群に比べ α -SMAの増加、mRNA解析では1型・3型コラーゲン、MMP9・TIMP1の著明な上昇が見られた。また、脾臓ではMMP9、CD45タンパクの発現上昇が見られ、小腸でもMMP9の軽度上昇が見られた。一方、心臓、肺、腎では明らかな炎症系タンパク・mRNAの発現上昇は認めなかった。【結論】下大静脈絞扼術により、肝臓においては α -SMAやコラーゲン上昇を伴う機能障害、さらに、脾臓や小腸にも炎症が波及している点など、フォンタン遠隔期の所見に類似しており、新規治療法を試みるモデルとしての有用性が示唆された。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場)

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

○犬塚 亮¹, 先崎 秀明² (1.東京大学小児科, 2.北里大学小児科)

Keywords: 心機能, 後負荷, カップリング

【背景】前負荷一回動員仕事量 (Msw) は、収縮末期エラストランス (Ees) より負荷依存性が低く再現性も高い心収縮力の指標だが、対応する後負荷の指標がないために心室血管カップリングの評価につながらず臨床応用が限られていた。我々は、Mswに由来する Ees' という新たな心機能指標とこれを用いた心室血管カップリング (Ees'/Ea') の概念を考案し、従来の Ees/Ea を用いたカップリングの評価と比べどのような利点があるかについて検討を行った。【方法】14匹の成犬にセンサーを埋め込み、左心室圧距離関係の計測を行った。様々な負荷状態で下大静脈閉塞を行い Ees、Msw を求めた。我々の考案した理論式より、Ees' は $Msw/stroke\ dimension(SD)$ 、Ea' は $stroke\ work/SD^2$ と定義した。介入前後の指標の比較は対応のある t 検定、用量反応関係はベースラインで補正後スピアマンの順位相関係数で評価した。【結果】全体では、Ees'/Ea' (0.26-0.98) は Ees/Ea (0.12-2.37) と強い相関を認めた ($r=0.80, p<0.001$)。5匹で行った Pacing では Ees の増加 (7.8 ± 4.1 vs 12.9 ± 3.3 mmHg/mm, $p=0.05$) および Ees' の増加 (11.0 ± 3.5 vs 14.1 ± 3.8 mmHg/mm, $p=0.04$) を認めたが、Ees/Ea、Ees'/Ea' の変化は認めなかった。Pacing 下で DOB を 2.5-5-7.5-10 γ と増量すると、Ees'/Ea' は 5 γ の時点で有意な増加を認めたのに対し、Ees/Ea は 10 γ で有意差を認めた。また Ees'/Ea' は DOB 用量と有意な相関を認めた ($r_s=0.68, p<0.001$) が、Ees/Ea では認めなかった。5匹の頻拍誘発性心不全モデルではベースラインに比べ Ees/Ea (0.61 ± 0.23 vs $0.30\pm0.14, p<0.01$)、Ees'/Ea' (0.65 ± 0.06 vs $0.40\pm0.10, p<0.001$) の低下を認めた。【結論】Ees'/Ea' は Ees/Ea に比べ変動範囲は狭いが、Ees/Ea に比べて心室血管カップリングの変化を鋭敏に検出できた。Ees' はエラストランスとしての利点と Msw に由来する正確性を併せ持つ有用な指標と考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場)

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

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

Keywords: 肺動脈弁閉鎖不全, 肺動脈弁置換術, ファロー四徴症術後

【背景】 Fallot四徴症（TOF）心内修復術（ICR）後の肺動脈弁閉鎖不全（PR）に対して、肺動脈弁置換術（PVR）後にPR、右室拡大（RVE）が持続した症例の検討は少ない。【目的】 TOF ICR後PVR後にRVEが持続した症例の臨床経過および右室機能の特徴を明らかにする。【対象と方法】 当院で、TOF ICR後にPRによるRVEに対してPVRを行った症例のうち、術後にPRが持続し、CMR上RVEが進行した6例（R群：男3例、女3例）と、PVR後RVEが改善した19例（N群：男12例、女7例）の2群間で、PVR前後の症状、心胸郭比（CTR）、血漿BNP値、CMRによる右室拡張末期容積（RVEDV）、収縮末期容積（RVESV）、肺動脈弁逆流率（PRF）、右室駆出率（RVEF）について後方視的に比較検討した。各検査は、PVR前と6～18か月後で行った。【結果】 PVR時年齢（ 40 ± 5 歳 vs 27 ± 12 歳、 $p=0.01$ ）、ICRからPVRまでの年数（ 37 ± 5 年 vs 23 ± 3 年、 $p<0.01$ ）はR群でN群より有意に大きかった。PVR後R群でのみ不整脈3例、右心不全2例、肺動脈弁狭窄2例が出現した。PVR前のCTR、BNP、CMR所見は両群で差を認めなかった。PVR後、R群はN群に比し、RVEDV（ $232.5 \pm 37.3 \text{ ml/m}^2$ vs $136.7 \pm 23.3 \text{ ml/m}^2$ 、 $p<0.01$ ）、RVESV（ $153.5 \pm 34.3 \text{ ml/m}^2$ vs $81.6 \pm 19.6 \text{ ml/m}^2$ 、 $p<0.01$ ）、PRF（ $53.1 \pm 19.5\%$ vs $12.1 \pm 14.9\%$ 、 $p<0.01$ ）が有意に高値であった。PVR時、R群全例でpolytetrafluoroethylene二尖（PTFE）弁が、N群で12例（63%）にPTFE弁、7例（37%）に生体弁が用いられ、RVE進行例にPTFE弁が多い傾向にあった（ $p=0.1$ ）。R群2例で、各々PVR後1年、4年で生体弁を用いた再PVRが行われ、症状、BNP、CMR所見は改善した。残り4例の内訳は、再PVRを待機中2例、検討中1例、希望なし1例。【結論】 PVR後のPR再増悪は、PRによる右室容量負荷の持続期間と関連する可能性が示唆された。TOF ICR後のPVRの至適時期について、ICR後の期間を考慮する必要がある。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第1会場)

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

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

Keywords: 川崎病, 組織学的変化, 大動脈

【目的】 川崎病は乳幼児に好発する系統的血管炎であり、冠状動脈に代表される中小動脈が主に侵襲される。前回の本学会では川崎病剖検例の胸腹部大動脈について病理組織学的検討を行い、急性期には胸腹部大動脈にも軽度ながらマクロファージ（Mφ）主体の炎症が生じ、冠状動脈炎と同様の経時的変化を示すことを報告した。今回は大動脈の部位による炎症の差を検討するため、大動脈基部と分岐のない胸腹部大動脈、そして肋間動脈などの分岐部近傍の大動脈について組織学的検索を行い比較検討した。【方法】 川崎病剖検例のうち、大動脈基部と胸腹部大動脈の検索が可能であった12例（急性期6例、遠隔期6例）、また、分岐部大動脈と胸腹部大動脈の検索が可能であった8例（急性期4例、遠隔期4例）を検索対象とした。HE、EVG、AM染色を用いて動脈構築と炎症細胞の局在・程度について評価した。さらに、炎症細胞の評価のためにMφ（CD163）の免疫染色を行った。【結果】 「急性期」：大動脈基部における炎症細胞浸潤は全例で胸腹部大動脈よりも高度であったが、弾性線維の断裂は大動脈基部、胸腹部共に認められなかった。一方、分岐部大動脈と胸腹部大動脈との比較では、4例中2例で分岐部大動脈における炎症細胞浸潤がより高度であったが、分岐部、胸腹部大動脈共に弾性線維の断裂は認められなかった。また、分岐動脈においては分岐直後の弾性型から筋型動脈への移行部で高度な炎症細胞浸潤、内腔拡張を伴う弾性線維の断裂が認められた。「遠隔期」大動脈基部、胸腹部大動脈、分岐部大動脈のいずれも炎症細胞浸潤は乏しく、弾性線維の断裂も見出せなかった。【結語】 大動脈基部および分岐部大動脈は、分岐を伴わない部位の胸腹部大動脈よりも炎症細胞浸潤は高度であるが、大動脈血管構築の破壊を伴うことはまれと考えられた。

ミニオーラルセッション | カテーテル治療

ミニオーラルセッション08 (II-MOR08)

カテーテル治療

座長:須田 憲治 (久留米大学医学部 小児科学講座)

Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場 (311)

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

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

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

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

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

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

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

○阿部 忠朗, 塚野 真也 (新潟市民病院 小児科)

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

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

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場)

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

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

Keywords: ASD, 複数欠損, Figulla Flex II

【はじめに】心房中隔欠損(ASD)では心房中隔の性状によりバルーンサイジング(BS)で形態が大きく変化することがある。複数欠損でこの現象が見られた場合、いずれの欠損をどのようにに閉鎖するべきか、予想と異なる形態を示した特殊な欠損孔の経験を通し、閉鎖に至るまでの経過を報告する。【症例】74歳女性。20歳時に ASDと診断。1年前から動悸、息切れが増強したため閉鎖目的で当院紹介。【閉鎖術1】 $Q_p/Q_s=3.0$, $mPAP=21$ mmHg, $Rp=2.76$, 後下方に主欠損 A: $\phi 13.7 \times 12.2$ mm, Rim: IVC=0-6.4mm, post=6.3mm, CS=0-7.7mm, 前上方に副欠損 B: $\phi 5.6 \times 12.1$ mm, Rim: Ao=0, Antsp=13mm, 欠損孔間12.5mm。心房中隔は孔 A側が翻っていたが孔 Aは BSでほとんど拡大せず $\phi 16.3$ mm, 孔 Bは変形せず。FFII19.5を留置。detach前 $Q_p/Q_s=1.85$ であり孔 Bに guidewire通過を試みるも、閉鎖栓が経路を障害し通過不能。閉鎖栓を一旦収納回収し孔 Bに BSを施行。孔 Bは大きく拡がり孔 Aが縮小。孔 Bは undersizeで脱落、erosion両方のリスクが上昇すると考えウエストができるまで拡張し16.6mm→FFII19.5を留置。 $Q_p/Q_s=1.6$ 。孔 Aは BSで8.2mm。同時留置では閉鎖栓同士の作る角度が大きくなり、重なりが外れて脱落する恐れありと判断し1個留置で終了。【閉鎖術2】10か月後。 $Q_p/Q_s=1.9$, $mPAP=22$ mmHg, $Rp=3.7$, 残存欠損孔 $\phi 7.9$ mm, Rim: IVC=0-4.4mm, post=4.9mm, CS=0-3.8mm。guidewireは容易に残存孔を通過。BS10.4mm→FFII13.5を留置。遺残短絡はほぼ消失。【考察】複数欠損の ASDでは、欠損孔間距離 ≥ 7 mmで複数の閉鎖栓を留置する方法が有効と報告されている。しかしながら同時複数留置では心の動きにより閉鎖栓の重なりが外れ、脱落するアクシデントも見られる。本症例では孔 Aは下方 rimが poor, かつ孔 Bは PFO様に大きく拡がり、過小閉鎖栓が脱落しやすい形態と考えたことから、敢えて同時留置を避けた。1つ目が内皮で覆われ脱落リスクが低減した後に追加留置する方法が安全かつ有効であったと考えられる。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場)

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

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

Keywords: PAIVS, 経皮的肺動脈弁形成術, 右室依存性冠循環

【緒言】純型肺動脈閉鎖症(PA.IVS)の治療決定において、右室依存性冠循環(RVDCC)の有無は最終形態を二室とするか単心室を目指すかの大きな要因となりうる。重症大動脈弁狭窄(Severe AS)を合併する症例では、順行性冠血流低環流のため冠動脈評価に難渋する。【症例】日齢21、PA.IVS、Severe ASの女児。PDAによる高肺血流から心不全増悪し、治療目的に転院した。推定右室容量は60%Nで、RVDCCがなければ経皮的肺動脈弁形成術(BVP)を行い二室修復を目指す方針とした。AS peak PG54mmHgとASも重度であったが、心不全はPDAの関与が大きいと判断、AS治療は評価の上で考慮することとした。日齢24、心カテを施行。RVG及び選択的LCAGでLADと交通する右室冠動脈瘻(RVCAF)を認めたが、RVDCCの評価は困難だった。Severe ASのために順行性冠循環が低環流となっている可能性を考慮し、ASに対する経皮的動脈弁形成術(BAV)を先行する方針とした。BAV後、ASPG58→34mmHgと改善を得た。日齢26に再度心カテを施行。RVGで、RVCAFはLAD順行性血流によってwash outされることを確認し、RVDCCを否定。BVP及び追加BAVを行う方針としたが、急激なRV・LV圧低下は循環動態の破綻を来しかねないと考え、RV圧、PA圧、LV圧をそれぞれ同程度とすることを目標とした。BVPを行い順行性肺血流を確保、BVP後RV圧111/21→72/9と改善した。次にAOVに対して追加BAVを

施行し LV圧97/6→74/8mmHgと改善した。2回の心カテ後、PDAは自然退縮し心不全は軽快した。その後、残存 PSと RVOTSの進行から RV圧が再上昇したため、生後1か月半で再度心カテ(BVP)を行い、RV圧47/10、MPA圧20/11、AO圧76/27と血行動態安定した。【考察】PA.IVS+ AS合併新生児例に対して段階的に治療を行うことで、冠動脈評価をより詳細に正確に行うことができた。適切な評価で二室修復術の適応症例を拡大できる可能性がある。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場)

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

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

Keywords: 腎動脈, コイル塞栓, カテーテル治療

【はじめに】カテーテルインターベンション中に生じ得る合併症を想定し、他科のバックアップ体制を備えておくことは重要である。今回我々は動脈管ステント留置術の際生じた腎動脈損傷に対し、放射線科と連携してコイル塞栓を施行し良好な経過を得たため報告する。【症例】日齢10の女児。在胎40週、3236gで出生。日齢5に大動脈縮窄複合のため新生児搬送された。動脈管狭小化を認め血行動態が不安定であったため、同日両側肺動脈絞扼術を施行した。動脈管はプロスタグランジン使用下に開存が不十分であり、日齢10にステント留置術を施行した。ガイドワイヤーを逆行性に動脈管を通過させ下行大動脈に留置し、ステントを留置した。ステント留置後大量の血尿を認めたため腎動脈造影を施行したところ、右腎動脈から造影剤漏出を認めた。ワイヤーによる腎動脈損傷と判断し、直ちに放射線科と共同で腎動脈塞栓を施行した。ゼラチンスポンジで右腎動脈分枝を塞栓し良好に止血を得たのち、膀胱洗浄にて新規の出血がないことを確認した。帰室中、再度血尿を認めたため確認造影を施行したが、明らかな造影剤漏出は認めなかった。自然止血された可能性を考えてが、万全を期し責任血管をコイル塞栓した。その後再出血は認めなかった。【まとめ】本症例はガイドワイヤーを下行大動脈に留置した際に腎動脈を損傷したものと考えられた。ゼラチンスポンジによる止血は良好であったが、同部位からの再出血が自然止血された可能性を考慮し、コイル塞栓を追加した。治療後の経過は良好であった。小児循環器医は概して腎血管に対するインターベンションに不慣れである。本症例は腎動脈損傷が判明してから速やかに放射線科医と共同で治療に移行できたため救命できた。カテーテル治療を行う体制について再考させられる症例であった。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場)

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

○阿部 忠朗, 塚野 真也 (新潟市民病院 小児科)

Keywords: erosion, ASD, 危険因子

【背景】Aortic (Ao)及び superior rim (Sup)欠損と中隔 malalignment (Mal)を伴った ASDに対し Figulla Flex 2 (FF)を留置し、4日後に erosionを合併した症例 (E例)を経験した。【目的】他症例との比較から本例の特異性を検討すること【対象】2013年1月から2017年12月に ASDのカテ治療を試みた87例中、デバイスを留置できた aortic rimが5mm未満の44例 (S群) (男女比14/30、年齢中央値15歳 (5-84)、体重中央値48kg (20-70))と E例

(男、8歳、体重27kg)を後方視的に比較検討した。【方法】 TEE画像から balloon sizing径 (BS)、Ao / Sup rimの長さ、Malの有無、Ao側留置形態 (flare or closed)、Valsalva圧迫の深さについて、また診療録からデバイスの種類とサイズについて単口ジスティック回帰を用い E例の危険因子を検討した。【結果】以下 S群 / E例の結果として、BSは中央値 13.3mm (8.1-28.1mm) / 11mm、Ao rimは中央値2.5mm (0-4.9mm) / 0mm、Sup rimは中央値7.5mm (0-15mm) / 0mm ($p=0.02$)、Malは S群15例 (34%)と E例に認め、Ao側留置形態は flareが S群6例 (14%)、E例は closedで、Valsalva圧迫は S群15例 (34%, 0.8-1.9mm)、E例に2.2mm ($p < 0.01$)あり、使用デバイスは S群で ASO/FF 35/9例、E例は FF、デバイスサイズは両デバイスで中央値14mm (8-28mm)、E例15mmであった。選択したデバイスサイズ / BSは S群 / E例として1.0 (0.9-1.4) / 1.4 ($p=0.02$)であった。また Mal16例のうち Ao側が1次中隔側に留置されたのは E例のみであった。【結語】 E例は有意に Sup rimが短く、BSに比し大きいデバイスを選択し、Valsalva圧迫が強かった。Mal症例で1次中隔側に留置され Ao側が closedになったことで圧迫が強くなったと推測された。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:35 PM ミニオーラル 第1会場)

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

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

Keywords: 大動脈弁狭窄, 大動脈弁形成術, 大動脈弁置換術

【目的】大動脈弁狭窄(AS)に対する、初回治療方法や治療時期の違いによる予後や自己弁温存の割合を比較すること。【対象・方法】1983-2017年の間に当院に入院歴があり、大動脈弁狭窄(弁下、弁上狭窄は除く)に対して治療を行った症例を後方視的に検討した。【結果】症例は43例(男29、女14)で、初回治療からの観察期間は 8.1 ± 6.7 年。疾患は単純型 AS 25例、CoA合併2例、CoA + VSD合併7例、その他合併9例。初回治療は経皮的バルーン大動脈弁形成術(BAV: B群)は26例で治療時年齢の中央値1ヶ月(0日-16.4歳)、うち乳児期早期(6ヶ月未満)は18例(69.2%)。外科的大動脈弁形成術(SAV: S群)は10例で治療時年齢の中央値9.1歳(23日-12.8歳)、6ヶ月未満は1例(10.0%)。同様に初回大動脈弁置換術(AVR)3例(7.7-17.7歳)、初回Ross手術4例(10ヶ月-10.8歳)。死亡は7例(17.5%)でB群6例(23.1%)は全て2ヶ月以内に初回治療を施行、S群の死亡は1例(10.0%)。死亡例を除くと、自己弁温存(AVRまたはRoss手術を回避)出来たのは、B群は観察期間平均11.6年(1.5-24.4年)で17/20例(85.0%)、S群は観察期間平均6.1年(0.6-17.2年)で5/9例(55.6%)。また、6ヶ月以降に初回治療を行ったB群8例とS群9例を比較すると、治療前圧較差はB群 66.5 ± 29.7 mmHg、S群 78.0 ± 20.8 mmHg。死亡はB群0例、S群1例(11.1%)。自己弁温存はB群6例(75.0%)、S群5例(55.6%)であった。いずれの比較においても有意差は無かった。【考察】初回BAVの方が初回SAVに比較し予後は不良であったが、初回BAV症例には、乳児期早期に治療を必要とした重症例が多く含まれていたことが原因と推測された。一方で、BAVでも死亡が回避できた症例や、6ヶ月以降に行った症例の死亡率はSAVよりも低く、自己弁温存率はSAV症例よりも高かった。【結語】乳児期早期に治療が必要な重症例を除けば、予後・自己弁温存の点から見て、BAVはSAVと同等かまたはより優れた治療法である。

ミニオーラルセッション | 胎児心臓病学

ミニオーラルセッション09 (II-MOR09)

胎児心臓病学

座長:瀧間 浄宏 (長野県立こども病院 循環器小児科)

Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第2会場 (312)

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

○江崎 大起¹, 漢 伸彦^{1,2}, 島 貴史², 郷 清貴¹, 石川 友一¹, 中村 真¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 小田 晋一郎³, 中野 俊秀³, 角 秀秋³ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 新生児科, 3.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[II-MOR09-02] 胎児診断された静脈管欠損19例の検討

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

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

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

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

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

[II-MOR09-05] 低形成左室胎児への母体酸素療法

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

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第2会場)

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

○江崎 大起¹, 漢 伸彦^{1,2}, 島 貴史², 郷 清貴¹, 石川 友一¹, 中村 真¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 小田 晋一郎³, 中野 俊秀³, 角 秀秋³ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 新生児科, 3.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 母体抗SSA抗体, 心内膜繊維弾性症, デキサメタゾン

【緒言】胎盤移行した母体抗SS-A抗体は房室結節に作用して先天性完全房室ブロック(CAVB)を起こすだけでなく、心筋にも作用して胎児心筋炎や心内膜繊維弾性症 (EFE) を発症させ重度の心機能障害を引き起こすことがある。母体ステロイド投与を行っても広範囲にEFEを認める場合は予後は不良で子宮内胎児死亡、新生児死亡することが多い。今回、母体DEX投与により右室機能が劇的に改善し救命できた症例を経験したので報告する。【症例】母体36歳、1経妊、1経産。在胎20週で胎児徐脈であったが見逃されていた。在胎22週に胎児徐脈・胎児水腫に気づかれ在胎23週に当院へ紹介となった。胎児心臓超音波検査で徐脈はCAVBであった。また四腔断面で主に右室壁運動低下、右室全体の心内膜輝度上昇、右室内腔狭小化を認め心筋炎・EFEと診断した。左室EFEは軽度で左心機能は保たれていた。母体SS-A抗体陽性と判明し、母体DEX投与(開始量8mg、以降2週間毎に2mgずつ2mgまで減量)を開始した。在胎23週では肺動脈血流は逆行性で中等度の三尖弁逆流と肺動脈弁逆流も伴いcircular shuntとなっていたが、DEX投与開始後すぐに右室壁運動は改善、三尖弁・肺動脈弁逆流は消失し右室内腔は徐々に拡大した。在胎30週では、動脈管血流は逆行性だが肺動脈順行性血流を認め、在胎35週には動脈管血流が両方向性になる程度の肺動脈順行性血流を確認できた。妊娠36週4日、1904gで出生し、同日体外式ペースメーカーDDD120bpmを開始した。出生後の超音波検査でも右室低形成とEFE所見は残るが、順行性肺動脈血流のみで良好な肺循環が保たれている。【考察】母体抗SS-A抗体によるCAVBに続発する胎児心筋炎・EFEの治療への母体ステロイド治療の有効性は確立していないが、本症例のように母体DEX投与により心機能を回復させることもある。今後拡張型心筋症となる可能性もあり、中長期的に厳重な管理が必要である。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第2会場)

[II-MOR09-02] 胎児診断された静脈管欠損19例の検討

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

Keywords: 静脈管欠損, 胎児診断, 予後

背景: 静脈管欠損は胎児スクリーニングにおいて比較的多く遭遇する先天異常である。胎児水腫や胎児心不全など胎児循環動態に影響を与えるとされている。また、心疾患を含む様々な先天異常との合併も報告されている。しかしながら、多数例の報告は少ない現状がある。今回我々は、胎児診断スクリーニング中に発見された静脈管欠損症例について検討したので報告する対象: 2008年から2017年の10年に経験した静脈管欠損19例である。方法: 胎児診断週数、合併奇形、側副血行路の有無と場所、胎児水腫や胎児心不全の合併、出生後の経過の診療録から後方視的に検討した。結果: 胎児診断週数の平均は28週(21-36週)、合併奇形は心血管奇形10例(TA, IAA, PS, HLGS, VSDなど、一定の傾向なし)、心外奇形8例、染色体異常2例(21trisomy, 18trisomy)、奇形症候群(N Noonan 2例、femoral hypoplastic-usual facies syndrome)。門脈系と体静脈系の間に側副血管を認めた症例は6例(SVC 3, IVC 4)。出生後までフォローできた16例中、2例で胎児死亡、3例で新生児死亡、11例は生存している。考察: 静脈管欠損は胎児スクリーニングの過程でルーチンに観察されるようになり、静脈管欠損を主訴に紹介される症例が増加している。また、様々な先天異常に合併することも多く、胎児精査の過程で診断される症例も増加している。従来の数例の症例報告が多く、静脈管欠損の全体像は明らかでなかった。今回は一施設で10年間19例の症例を集約することができた。従来との報告通り、基礎疾患は多岐

にわたっていた。従来は、門脈系と体静脈系の間に側副血管を合併する症例の報告が多数をしまっていたが、今回の報告では、側副血管のない症例が多数を占めた。また、胎児水腫や循環不全を認めた症例はなかった。結語：静脈管欠損の19例を報告した。従来の報告とは異なる点も多く、今後の症例集積が必要と考えられる。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第2会場)

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

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

Keywords: 無脾症候群, 肺静脈狭窄, 胎児診断

【背景】無脾症候群、中でも高度の肺静脈狭窄を伴う最重症例の予後は従来不良であったが、カテーテル治療の導入により救命例が増加している。【目的】肺静脈狭窄に対するカテーテル治療導入後の、当施設における無脾症候群胎児診断例の予後を検討すること。【方法】2014年1月から2017年12月までの4年間に当施設にて胎児診断された無脾症候群症例24例について、胎児期および出生後の経過について診療録より後方視的に検討した。【結果】胎児心エコーにて重度肺静脈狭窄と診断されたのは24例中8例(33%)であった。胎児期に重度肺静脈狭窄なしと診断された16例は産科適応での分娩を行った(8例が経膈分娩、8例が産科適応による帝王切開)。全例生存出生し、新生児期に肺静脈に対する侵襲的処置を要した症例はなかった。3例が死亡(2例が心不全、1例が感染症)し、13/16例(81%)が生存している。生存例中9例がフォンタン手術に到達している。一方、胎児期に重度肺静脈狭窄ありと診断された8例は、両親に積極的治療の希望を確認した結果、1例が胎児死亡、1例が緩和ケアの方針となり、6例に対して出生後早期の児の治療を目的とした計画分娩を行った(帝王切開5例、誘発分娩1例)。6例いずれも生後7日までに肺静脈狭窄に対する侵襲的治療を要した(ステント留置5例、外科的修復1例)。うち1例が感染症により死亡し、5/6例(83%)が生存している。5例中2例がフォンタン手術到達、1例がグレン手術到達、2例がグレン手術待機中である。全体の生存率は18/22(82%)であり、重度肺静脈狭窄を有する群(83%)と有しない群(81%)の生存率に有意差を認めなかった。【結論】無脾症候群の予後決定因子とされる重症肺静脈狭窄に対し、計画分娩、肺静脈ステント治療を含む計画的治療が無脾症候群の予後を改善する可能性がある。肺静脈狭窄部位の詳細な形態評価を含む正確な胎児診断が治療成功の鍵と考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第2会場)

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

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

Keywords: 先天性心疾患, 肺動脈狭窄, 胎児診断

【背景】肺動脈狭窄を合併する先天性心疾患の新生児治療は、動脈管依存性や外科的介入の必要性により変化する。出生直後より治療介入の必要があれば循環器専門病院での管理が必要となる。【目的】肺動脈狭窄を疑う先天性心疾患の胎児心臓超音波検査計測から、出生後治療介入の必要性の有無を明らかにすること。【対象・方法】2007年から2017年に胎児心臓超音波検査を行い、肺動脈狭窄を疑われた胎児61例を対象とした。胎児計測

と出生後臨床経過を後方視的に検討した。【結果】胎児心臓超音波検査を在胎33.2週で施行し、在胎38.6週、体重2826.6gで出生した。肺動脈閉鎖例、心室中隔欠損を有さない例、重度肺静脈狭窄例は検討から除外した。心疾患内訳はファロー四徴24例、単心室13例、両大血管右室起始10例、三尖弁閉鎖7例、大血管転位6例、心室中隔欠損1例で、出生後肺血流維持のため、PGE1を使用した症例は13例(21.3%)であった。初回入院中にBTシャントを必要としたのは16例(26.2%)で、介入日齢は7-79日(中央値33)であった。BTシャントを要した群(B群)は、不要であった群(NB群)と比較して肺動脈弁輪径/大動脈弁輪径比(PVD/AVD)が小さく(0.53 ± 0.14 vs 0.77 ± 0.14 ; $p < 0.01$)、肺動脈血流速度が高値であった(1.5 ± 0.3 vs 1.1 ± 0.4 m/s; $p < 0.01$)。動脈管逆流を認めた症例はB群で多かった(2.2% vs 66.7%; $p < 0.01$)。ROC曲線を用いたカットオフ値は、PVD/AVD 0.56以下(感度97.8%、特異度62.5%)、肺動脈血流速度1.4m/s以上(感度82.2%、特異度87.5%)であった。PVD/AVD 0.6以下、肺動脈血流速度1.4m/s以上、動脈管逆行性ありのうち2つ以上を満たす症例であれば、初回入院時BTシャントの必要性を感度87%、特異度100%で予測することできた。【結語】胎児期超音波計測で、肺動脈弁輪径/大動脈弁輪径比、肺動脈血流速度、動脈管逆行性血流を計測することで、出生後介入を要する症例を予想し、分娩後管理の一助とすることができる。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:35 AM ミニオーラル 第2会場)

[II-MOR09-05] 低形成左室胎児への母体酸素療法

〇満下 紀恵, 真田 和哉, 土井 悠司, 内山 弘基, 田邊 雄大, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 金 成海, 新居 正基, 田中 靖彦 (静岡県立こども病院 循環器科)

Keywords: 胎児心臓病, 母体酸素療法, 左心低形成

【背景】低形成左室をもつ胎児に対して、母体への酸素投与は胎児の肺血流、肺静脈還流量を増加させ、左室の成長がみられると報告されている。当院では、低形成左室の胎児を持つ母体に対して、胎児の左室成長を目的として2012年から母体酸素療法を行っている。【目的】当院で行った母体酸素療法の経過を検討する。【対象と方法】当院で母体酸素療法を行った8例中CDH合併例を除いた6例。胎児期、生後の心エコー所見、臨床経過を後方視的に検討。【結果】当院初診は在胎28週6日～36週5日(中央値33週)。全例が心室のアンバランスか左心低形成症候群の疑いで受診した。初診時のMV径/TV径は0.37～0.66(中央値0.55)。低形成左室以外に胎児期に診断されていた心疾患は、大動脈縮窄(COA)+大動脈弁狭窄+卵円孔早期閉鎖(PCFO)が1例、僧帽弁副組織による左室流出路狭窄が1例、COA+心室中隔欠損が1例、PCFOのみが1例、COA+両側上大静脈が1例だった。母体酸素療法は、間欠的に60%酸素マスク投与で行った。療法中に母体の大きな合併症は認めなかった。酸素療法期間は16日から49日間だった。出生直前の胎児心エコーでのMV径/TV径は0.39～0.78(中央値0.65)で、酸素療法前後での変化は-0.04～+0.25(中央値+0.06)。一番左室が小さめだった症例はCOA+AS+PCFO合併例で、両側肺動脈バンディング術後に二心室治療を行ったが、6ヵ月に突然死。他の2例のCOA指摘例もCOA解除術+PAB後に二心室修復術を行った。他の3例は症候化するような疾患はなく、心不全症状もみとめなかった。【考察とまとめ】全例で母体酸素療法を継続することは可能だった。MV/TV径が大きくなる例もあるが変化の乏しい例もみとめたが、合併疾患の有無や酸素療法の期間との関係性は明かではないが、全例2心室治療を施行し退院することができた。

ミニオーラルセッション | 電気生理学・不整脈

ミニオーラルセッション10 (II-MOR10)

電気生理学・不整脈 1

座長: 芳本 潤 (静岡県立こども病院 循環器科)

Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:42 PM ミニオーラル 第2会場 (312)

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:42 PM ミニオーラル 第2会場)

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

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

Keywords: QT延長症候群, Timothy症候群, 新生児

【背景】QT延長症候群(LQTS)8型(LQT8)は、合指症、顔貌異常、精神神経症状等を伴う場合 Timothy症候群といわれ、非常にまれな疾患と考えられてきた。本疾患はL型Caチャネルの α サブユニットをコードするCACNA1Cの遺伝子異常が原因となる。近年心外合併症を伴わない症例が多数報告され、本疾患はこれまで考えられてきたよりまれではない可能性が示唆されているが、予後や治療法について未だ不明な点が多い。【症例1】胎児期の異常はなし。在胎38週6日、前産にて出生。出生後に徐脈を指摘され心電図でLQTS(QT 680ms, QTc 694ms)、2:1房室ブロックと診断された。日齢1にtorsades de pointes(TdP)を繰り返したため当院に転院し、メキシレチンによる治療開始。その後TdPの再発はなく、日齢2には2:1房室ブロックも改善した。遺伝子検査でCACNA1C p.G402S(ex.8)が同定され、*de novo*変異であった。メキシレチンによる治療を継続したが、急な心拍数上昇時にT波交代現象(TWA)を繰り返したため、日齢54にプロプラノロールを追加しTWAは減少した。現在生後4ヶ月で、その後の心イベントなく経過している。【症例2】母がLQTSのため胎児期より経過観察、胎児期の異常はなし。在胎37週5日、当院にて予定帝王切開で出生。出生後心イベントはなかったが、日齢26の心電図でも著明なQT延長(QT 350ms, QTc 527ms)を認めたため、プロプラノロールを開始した。遺伝子検査でCACNA1C p.M1476Rが同定され、同じ変異を母にも認めた。現在5歳だがこれまで心イベントの発生はない。【結論】LQT8の臨床像は遺伝子型により新生児期から重症度が大きく異なっていた。今後多くの症例を検討し、遺伝子型と重症度の関係、発作の契機や治療法についてより明確にする必要がある。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:42 PM ミニオーラル 第2会場)

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

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

Keywords: 肥大型心筋症, 皮下植込み型除細動器, 致死性不整脈

【はじめに】肥大型心筋症(HCM)は病的な心筋肥厚による左室拡張障害を特徴とする心筋疾患で、運動中の失神や突然死が初発症状のことがある。致死的不整脈の既往があれば植込み型除細動器(ICD)が治療として推奨されるが、低侵襲の皮下植込み型除細動器(S-ICD)が本邦でも最近使用できるようになった。今回、自動式体外除細動器(AED)で救命され、S-ICDによる治療を行ったHCMの1小児例を経験したので報告する。【症例】13歳男児、中学1年生。既往歴に特記事項なく、心筋症の家族歴なし。春の学校検診では非抽出。体育のランニング中に倒れ、AED2回で心室細動から洞調律に復帰し、当院に救急搬送された。来院時の意識清明で、明らかな神経学的異常所見なし。心エコーで非対称性の著名な心筋肥厚を認め、肥大型心筋症と診断した。 β 遮断薬と皮下植込み型除細動器(S-ICD)による治療を実施した。外来経過観察中にT波のダブルカウントによるICD誤作動を1回認めた。【まとめ】S-ICDは従来の経静脈ICDに比べ、低侵襲で植え込みによる合併症も少ないとされているが、スクリーニングとして皮下心電図波形の適合評価を必要とする。安静・運動、臥位・座位でのスクリーニング時評価では特に問題なくとも、心電図波形の経時的变化が予想される症例におけるS-ICD植え込みには注意を要する。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:42 PM ミニオーラル 第2会場)

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

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

Keywords: 心房頻拍, カテーテルアブレーション, 先天性心疾患

背景：血行動態の不安定な姑息術段階の先天性心疾患児が異所性心房頻拍(FAT)を発症すると血行動態が破綻することを多く経験する。抗不整脈薬単独での管理には限界がある。目的：単心室血行動態患児の Fontan手術前にCAを行った症例の治療の問題点を検討し、今後の inter-stageでの不整脈管理方針の確立を目指す。対象：当院で2012年から2017年までに単心室血行動態姑息術段階の児で FATに対して CAを施行した6例、12 sessionを対象に基礎疾患、CA関連項目、緊急症例、体外式膜型人工心肺(ECMO)導入の有無などにつき後方視的に検討した。結果：基礎疾患は肺動脈閉鎖 BTシャント術後 2例、左心低形成症候群 Norwood術後 2例、Ebstein奇形(三尖弁閉鎖) 肺動脈絞扼術後 1例、右側相同 共通房室弁口 両方向グレン術後 1例。CA時の年齢は中央値0.66 歳(0.53 ~2.02)、体重は中央値5.34kg(3.7 ~8.2)であった。緊急 CAは3例5sessionあり、そのうち2例2sessionはECMO下に緊急 CAを行い ECMO離脱に成功した。6例のうち3例は session中に ATが誘発不能で re-sessionを要した。肺動脈閉鎖 BTシャント術後の1例は多源性の FATで3回の sessionにても ATは消失せず、ASD creationを追加し ATのコントロールに成功した。考察：対象症例の多くは胎生期より体静脈もしくは肺静脈還流障害を伴う単心室血行動態であった。このような解剖においては手術直後ではないにも関わらず、血行動態破綻を来す FATを呈することがある。結語：急速な血行動態の破綻をする場合は ECMO管理下で CAは非常に有効であった。CAのみではなく、心房の圧・容量負荷軽減を考えて、外科的介入を含めた集学的治療戦略が重要であった。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:42 PM ミニオーラル 第2会場)

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

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

Keywords: torsade de pointes, ICD, 致死性不整脈

【背景】 Short-coupled variant of torsade de pointes(ScTdP)は、連結期の短い心室性期外収縮 (PVC) をトリガーとし torsade de pointes(TdP)が誘発される稀な疾患である。心臓突然死の原因として、成人での報告は散見されるが、小児での報告は稀である。今回、Electrical stormから心停止に陥り、救命後に ScTdPと診断した乳児例を経験した。

【症例】 10か月男児。安静時に顔色不良、意識消失し救急要請された。救急隊到着時のモニター心電図で VFを認め、AEDでの除細動と CPRを施行され当院へ搬送された。当院到着時、TdPで脈拍触知不能であったため電氣的除細動を行ったが、洞調律維持が困難であり、アミオダロン (AMD) を投与され洞調律に復帰した。突然死・不整脈の家族歴はなし。心エコーでは心内奇形がなく心収縮は良好であった。12誘導心電図では QT間隔の異常や J波を認めなかった。ICD植え込み術後、AMD内服下で心室頻拍 (VT)・VFの出現がないことを確認し退院した。退院後、VTに対し ICDが作動し、ホルター心電図で連結期の短い PVCとこれをトリガーとする非持続性心室頻拍が確認され、これまでの AEDと ICD記録でも同様の所見を認めたことから ScTdPと診断した。ベラパミルの

内服を開始し、その後 ICD の作動を要する VT および VF は消失した。遺伝子解析では致死性不整脈の原因となる遺伝子変異は検出されなかった。

【考察】これまで乳児期発症の ScTdP の報告はない。本症例は、基礎疾患がなく、他の致死性不整脈が否定的であり、安静時の連結期が短い (<300ms) PVC をトリガーとして VT を認めたことから ScTdP と診断した。過去の報告例と同様にベラパミルが有効であった。またトリガーとなる PVC は単形性で、将来的にアブレーションは治療の選択肢となりうる。

【結語】 ScTdP は、頻度が稀な疾患であるが、乳児期においても発症する可能性があり、乳児期の致死性不整脈の鑑別の一つとして念頭におく必要がある。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:42 PM ミニオーラル 第2会場)

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

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

Keywords: 植え込み型デバイス, 電磁干渉, ホームモニタリングシステム

植え込み型デバイス治療を受けている患者にとって、電子機器が発する通信用の電波や高周波の電磁波ノイズが周囲の電子機器に影響を与える電磁干渉 (electromagnetic interference: EMI) は日常生活における重要な問題である。成人においては電磁干渉を避けるための患者指導や日常生活の様々な場面で注意喚起が行われている。一方、小児は EMI に関する報告自体が少ないだけでなく、学校や集団保育など小児特有の生活環境における EMI に対する患者指導や注意喚起はほとんど行われていない。我々はゲームセンターで植込み型デバイスが EMI を受けた4歳女児の1例を経験した。症例は4歳女児。生後5ヶ月時に誘引なく自宅で心肺停止となり、7ヶ月時の implantable cardioverter defibrillator (ICD) 植込みを経て cardiac resynchronization therapy implantable cardioverter defibrillator (CRT-D) にアップグレードしてから3年間は除細動の作動なく幼稚園に通園できるほど回復していた。月1回のホームモニタリングシステムの記録で EMI を受けていることに気づき、保護者への聞き取り調査から児がゲームセンター滞在中に EMI を受けたと判断し、注意喚起を行った。小児特有の生活環境における植込み型デバイスへの電磁干渉に対する社会的認知は高いとは言えず、今後さらに増加することが予想される小児のデバイス症例が安心して社会生活を送るため、小児に特有な生活環境への配慮もこれまで以上に必要になると考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:42 PM ミニオーラル 第2会場)

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

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

Keywords: LQT3, けいれん, メキシレチン塩酸塩

症例は1歳男児。在胎26週に2:1房室ブロックを指摘され、在胎38週で出生。QTc(F) 789 msecと著明な延長を認め、T波の形態から LQT3 に伴う2:1房室ブロック (HR 58) と診断した (後の遺伝子検査で SCN5A 変異を同定)。リドカイン静注にて QTc(F) 503 msec と短縮し、ほぼ1:1伝導 (HR 120) となったため、メキシレチン内服を開始した。メキシレチン開始後も2:1房室ブロックと徐脈、心室性期外収縮、それに続く Torsade de Pointes が散見されたため、メキシレチン血中濃度は2μg/ml と高めに設定し、β遮断薬も併用して内服管理を

行った。月齢4より全身性けいれんを頻発するようになった。(1) Torsade de Pointes、(2) メキシレチンの副作用、(3) イオンチャネル異常に関連するてんかん発作、等を鑑別に挙げて検索を進めたが、いずれも決定的な証拠に乏しく、けいれん時はメキシレチン血中濃度が有効域を越えて高いことが多かったため、メキシレチンによる薬剤性けいれんとして厳密な血中濃度管理を継続した。また抗てんかん薬のレベチラセタムも導入した。それでもけいれん発作は頻発したため、ペースリングすることで2:1房室ブロックと徐脈が回避できればメキシレチンを減量できると期待し、月齢10にペースメーカー植え込み (VVI 100) を行った。植込み後、一時的に房室ブロックやTdPは消失したが、メキシレチン減量に伴い再びTdPが散見されるようになった。現在もけいれん発作は散見され、薬剤調整中である。LQT3でけいれん発作を頻発する症例の報告はなく、本症例のような最重症例の管理について考察する。

ミニオーラルセッション | 複雑心奇形

ミニオーラルセッション11 (II-MOR11)

複雑心奇形

座長:西川 浩 (JCHO中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科)

Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:28 AM ミニオーラル 第3会場 (313)

[II-MOR11-01] 無脾症候群単心室症例の治療成績に関する検討

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

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

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

[II-MOR11-03] 心臓 MRIが術式選択に有用であった Unblanced AVSDの10カ月女児例

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

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

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

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:28 AM ミニオーラル 第3会場)

[II-MOR11-01] 無脾症候群単心室症例の治療成績に関する検討

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

Keywords: 無脾症候群, 総肺静脈還流異常, 肺静脈狭窄

【背景】無脾症候群(Asplenia)に対する治療成績は近年向上傾向にあるが、満足のものでは決していない。【目的】当施設における Asplenia の治療成績を検討する。【方法】2008年1月～2017年12月までの10年間で、当施設で治療を行った Asplenia 38症例(男:23、女:15)を診療録を用いて後方視的に検討した。(観察期間:18日～9年5か月、中央値3年6か月)【結果】全例が機能的単心室であり、Fontan型心内修復術(F術)の適応であった。F術到達率は38例中13例34%であり、総肺静脈還流異常(TAPVC)合併25例中では7例28%であった。F術後遠隔期合併症として、蛋白漏出性胃腸症を1例、鑄型気管支炎を2例で認めたが、そのいずれもが TAPVC 合併例であった。死亡例は11例29%であり、死因の内訳は、感染4、心不全2、肝不全2、呼吸不全1、不整脈1、肺静脈狭窄(PVO) 1であった。TAPVC合併25例中8例、主要体肺側副血行路(MAPCA)合併6例中2例、TAPVC/MAPCA合併4例中1例、PVO合併11例中4例が死亡例であった。1年、3年、5年生存率はそれぞれ86%、71%、62%であった。PS合併例・PA合併例はともに18例であり、肺血流に関する初回手術は mBTS 22例、PAB 7例、BDGまで手術を要さない体肺血流バランスの取れた症例も7例認めた。TAPVC repairを施行した24例中10例で PVOを認めた。当施設では PVO回避目的に、TAPVC repairは病型に関わらず待機可能であれば待機する strategyを採っているが、待機期間と PVO発症率との間に相関は認めなかった。近年では術後 PVOに対して積極的に開胸・開心下ステント挿入術(open stent: OS)を行っている。OS非施行群4例中3例が死亡例であるのに対し、OS施行群6例中死亡例は1例のみであった。【まとめ】TAPVCや PVOの合併は予後不良因子であった。PVOに対する介入として OSの有用性が示唆されたが、重症感染症や不整脈による死亡例もあり、Asplenia症例の予後改善には更なる検討が必要である。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:28 AM ミニオーラル 第3会場)

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

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

Keywords: Hybrid治療, 左心低形成症候群, 胎児診断

【背景】心房中隔欠損を伴わない左心低形成症候群 (HLHS with Intact Atrial Septum: IAS) の治療成績は極めて不良である。この疾患群に対し経右房の心房中隔ステント留置を伴う Hybrid治療をおこなったので報告する。【対象】両側肺動脈絞扼術(PAB-bil)を初回手術とする段階的アプローチを採用した2007年から10年間、HLHS 40例のうち HLHS with IAS 4例(10%)。胎児診断例は3例で、帝王切開による計画的出産・治療開始した。在胎38週、体重 2.6 ± 0.3 kg(2.0-2.9kg)。生後2～48時間で Hybrid治療を行った。1例は他院出生の非胎児診断例で(在胎35週4日)、高度の低酸素と重篤な呼吸不全にて搬送、HLHS with IASの診断で出生7時間後に Hybrid治療を行った。【術前状態】4例中3例は生直後に気管内挿管。動脈血ガス分析では高度低酸素血症、アシドーシスの所見: PaO_2 27.9 ± 9.9 mmHg(19.7-41.5mmHg)、 Lac 3.1 ± 2.2 (1.2-6.1)。【方法】心臓カテーテル検査室にて胸骨正中切開、右心房よりシースを挿入、心表面心エコーガイド下に心房中隔の最も薄い箇所を狙って穿刺し ASDステントを留置した。全例で左房圧は低下、酸素飽和度が上昇し PAB-bilを施行(3.0mm Gore-Tex graft幅2mm輪、周径8-10mm)。【結果】TCPC完成1例、BCPS待機1例。死亡2例。1例はAA, MS, LV sinusoidal communicationがあり、ASDステント挿入にて左房減圧後より心筋虚血にてショックに陥り死亡、左

室依存性冠灌流の存在が疑われた。残り1例は非胎児診断例で、術後に右肺静脈の還流異常と肺静脈狭窄が見つかり生後6日目に修復術を行ったが心不全、呼吸不全で失った。不成功2例の原因は、左室依存性冠灌流や合併病変など診断や適応に問題があったかもしれない。【結語】出生後早期に左房の減圧が必要となる HLHS with IASの救命のためには、出生直後から計画的に、迅速に低侵襲 Hybrid治療に移行することが重要であり、これらを円滑に進めるためには胎児診断が欠かせない。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:28 AM ミニオーラル 第3会場)

[II-MOR11-03] 心臓 MRIが術式選択に有用であった Unblanced AVSDの 10カ月女児例

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

Keywords: Unblanced AVSD, one and one half repair, MRI

【背景】心室サイズが不均衡な完全房室中隔欠損 (Unblanced AVSD) の外科治療は、基本的に2心室修復 (BVR) または1心室修復(UVR)に分かれる。右室容積が borderlineの症例では1.5心室修復(one and one half repair)が選択されることがあるが、いずれにおいても、一定の基準はなく、術式選択には慎重な検討が必要である。【目的】心臓 MRI (CMR) を用いて血行動態を評価し、1.5心室修復を施行した症例について検討する。【症例】10カ月、女児。出生時、右室容積が小さく UVRの方針とした。2カ月時に BT shunt + PA Banding施行。生後8カ月時、Glenn術前評価を施行した。心エコー検査では右側房室弁径8.6mm(60%N)、左側房室弁径20.6mm(140%N)、右側/左側房室弁面積比 AVVIは0.45、心臓カテーテル検査では RVEDV 10.2ml(60%N)、LVEDV 39.6ml(200%N)と border lineであり、追加評価のために心臓 MRI (CINE MRI、Q-flow)を施行した。RVEDV 12.5ml(78%N)、RVESV 6.6ml(37%N)、RVEF 46%、AAo 19.9ml/拍、PA 5.9ml/拍、SVC 4.3ml/拍、IVC 3.0ml/拍の結果を得て one and one half repairを施行した。【結果】術後はチアノーゼの改善を認め、静脈圧の上昇なく経過している。今後、成長に伴い IVC flowが増えることで、右室容積の増加が得られれば、BVRへの Conversionの可能性はある。【結語】unbalanced AVSD(small RV)の治療戦略として、BVRを目指す中継地点としての one and one half repairが有効である可能性があり、血行動態を評価する上で CMRが有用な modalityとなり得る。

(Fri. Jul 6, 2018 10:00 AM - 10:28 AM ミニオーラル 第3会場)

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

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

Keywords: 大動脈弓離断, 心室中隔欠損, 大動脈弁狭窄

【緒言】VSDを伴う大動脈離断(IAA)において左室流出路形態が手術術式を左右する。左室流出路狭窄(LVOTO)の程度によっては一期的心内修復術が不可能で Yasui法もしくは Fontan型手術に向かわざるをえない症例も存在する。今回我々は、VSDを伴う IAAに大動脈弁狭窄(vAS)を合併し、成長と共に大動脈弁輪径(AVD)の拡

大を認め月齢8か月に心室中隔欠損(VSD)パッチ閉鎖、大動脈弓再建を施行しえた一例を経験したため報告する。【症例】初診時日齢14、体重2691g男児。呼吸障害を主訴に受診し IAA(A型)、VSD、動脈管開存、vASと診断し lipo-PGE1 静注を開始した。AVD:4.1mm(-3.9SD)と小さいため、日齢19に両側肺動脈絞扼術を施行した。月齢3か月に再評価し依然として弁輪径は小さく(5.3mm,-3.2SD)、また VSD から肺動脈弁までの距離が遠かったため心室内 rerouting が困難であり Yasui 法の適応外と判断した。両心室容量が十分大きかったため、一心室修復をできるだけ回避し、Ross-Konno 術を目標に更なる大動脈弁輪の成長を待つ方針となった。大動脈弁輪は月齢7か月で6.8mm (-2.5SD)まで成長し、月齢8か月に VSD 閉鎖、大動脈弓再建術を施行した。術後の大動脈弁狭窄は超音波検査にて圧較差16mmHgと良好な転帰を辿った。【考察】LVOTOを合併する IAA の手術適応に関する明確な基準はないが、Sugiyama らの報告では大動脈二尖弁、AVD:-3SD 以下、大動脈弁下部狭窄(SAS)等が一期的根治術後の LVOTO の危険因子とされている。本症例では来院時の所見より VSD 閉鎖は困難で Ross-Konno 手術の方針として長期間待機の間 AVD が拡大し、最終的に VSD 閉鎖が可能となった。大動脈弁の成長を初期に予想を建てるのは困難だが、大動脈弁形態異常が軽微であったことが要因の一つと考えられる。

ミニオーラルセッション | 心臓血管機能

ミニオーラルセッション12 (II-MOR12)

心臓血管機能

座長:早瀬 康信 (徳島大学大学院医歯薬学研究部 小児科)

Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:28 PM ミニオーラル 第3会場 (313)

[II-MOR12-01] 左室流入血流拡張早期波形に減衰振動運動方程式を適用した左心室弛緩能 (Elastic recoil/Stiffness, Relaxation, Load) の評価

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

[II-MOR12-02] バルサルバ手技による平均循環充満圧推定

○齋木 宏文¹, 桑田 聖子¹, 高梨 学¹, 石井 正浩¹, レッドフィールド マーガレット², 先崎 秀明¹
(1.北里大学 小児科学講座, 2.メイヨークリニック 循環不全研究室)

[II-MOR12-03] ファロー四徴症の左室機能低下の顕在化における運動負荷心エコーの有用性

○矢崎 香奈¹, 高橋 健¹, 磯 武史¹, 山田 真梨子¹, 小林 真紀¹, 松井 こと子¹, 秋元 かつみ¹, 稀代 雅彦¹, 中西 啓介², 川崎 志保理², 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 小児科・思春期科, 2.順天堂大学 心臓血管外科)

[II-MOR12-04] 乳幼児期 TOFの上行大動脈 stiffnessに影響を与える因子の検討

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

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:28 PM ミニオーラル 第3会場)

[II-MOR12-01] 左室流入血流拡張早期波形に減衰振動運動方程式を適用した左心室弛緩能 (Elastic recoil/Stiffness, Relaxation, Load) の評価

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

Keywords: 拡張能, Elastic recoil, 減衰振動

【背景】左室拡張能は拡張早期のアクチン・ミオシン Cross-bridging deactivationに伴う弛緩能と拡張末期の Stiffnessで示されることが多い。しかし、拡張早期弛緩を示す左室流入血流 E波形態は、心筋細胞の伸縮に起因する Elastic recoil/Stiffnessと Cross-bridgingによる Relaxationおよび前負荷(Load)の3要素のバランスで形成される。我々は E波形態を減衰振動の運動方程式($d^2x/dt^2 + c \cdot dx/dt + kx = 0$)にあてはめ、 $v(t) = -kx_0/\omega \cdot \exp(-ct/2) \cdot \sin(\omega t)$ に適応した $[v(t):E波速度; k: ばね定数, Elastic recoil; c: 減衰係数, Cross-bridging relaxation; x_0: 変位, Load; \omega = (4k - c^2)^{1/2}/2]$ 。【目的】 $k (1/s^2)$, $c (1/s)$, $x_0 (cm)$ の弛緩能評価に対する有用性を検証する。【方法】正常成人、正常小児、小児肥大型心筋症(HCM)を対象とした。E波形を運動方程式に fittingさせるために Levenberg-Marquardt法を用いた。【結果】全例で k , c , x_0 が評価可能であった。正常小児では正常成人よりも k が有意に高値であった (247.3 ± 59.4 vs 149.0 ± 42.1 , $p < 0.0001$)。 c および x_0 には有意差が無かった (17.5 ± 5.8 vs 14.3 ± 4.4 及び -0.118 ± 0.023 vs -0.117 ± 0.024)。 HCMでは、 k は正常小児に比較して低値であり($k = 161.9 \pm 60.7$, $p < 0.001$)、 x_0 は有意に高値であった ($x_0 = -0.143 \pm 0.078$, $p < 0.01$)。 c は有意差を認めなかった。これらから小児は成人よりも Elastic recoil/Stiffnessが強く、 Cross-bridging deactivationによる弛緩が劣っていること、 HCMでは、 Elastic recoilが弱く、 Loadが増大していることが示された。【結語】 E波に減衰振動式を適用した拡張能解析は Elastic recoil/stiffness, Relaxation, Loadを区別して計測できる拡張能評価に有用な方法である。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:28 PM ミニオーラル 第3会場)

[II-MOR12-02] バルサルバ手技による平均循環充満圧推定

○齋木 宏文¹, 桑田 聖子¹, 高梨 学¹, 石井 正浩¹, レッドフィールド マーガレット², 先崎 秀明¹ (1.北里大学 小児科学講座, 2.メイヨークリニック 循環不全研究室)

Keywords: 心不全, 静脈機能, うっ血

背景：平均循環充満圧(mcfP)は静脈還流圧すなわち Frank-Starling機序を動員する生体反応を定量化できる重要な循環機能指標である。測定には循環を完全に停止する必要があるため末梢充満圧による代用やバルサルバ手技による理論的推定が用いられる。より生理的条件に近い後者の妥当性について、ラット心不全モデルを用いて検討した。方法：心筋特異的放射線内部被爆($n=20$)および DOCA-salt-nephrectomy ($n=10$)を用いて作成したラット心不全モデルとコントロールラット ($n=10$)において圧ワイヤーを上大静脈および左心室に留置して心室圧容積関係を構築しながらバルサルバ手技(吸気固定15-20 cmH₂O)を行い、平均循環充満圧 (mcfPv)を推定した。検査後塩化カリウムを静注して急速に心停止させ、上行大動脈圧および中心静脈圧 (CVP)から平均循環充満圧を実測(mcfPa)した。結果： mcfPaはカテーテル検査前のトレッドミルによる運動耐用能と相関を示し (workload $p=0.0015$, time $p=0.008$)、また体重により標準化した肺重量とも正の相関を認めた($p < 0.05$)。 mcfPvと mcfPaは極めて強い正の相関を示した($mcfPa = 6.3 + 0.62 \cdot mcfPv$, $p=0.0004$)が、一部の拡張機能障害型心不全や不整脈を合併する症例において評価ができない、あるいは実測と大きくかけ離れた mcfPvを示した。適切に mcfPvが評価できた症例では生理食塩水による容量負荷(10ml/kg)によって mcfPv上昇を確認した。結論： mcfPvの測定は拡張機能障害を持つ生体において正確性を欠くが、適切なデータ採取ができれば信頼性は高い。本検討に基づいて適切なデータ採取を行うことにより、呼吸管理中の循環評価や薬効評価が可能とな

り、重症疾患における水分管理が容易となることが期待される。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:28 PM ミニオーラル 第3会場)

[II-MOR12-03] ファロー四徴症の左室機能低下の顕在化における運動負荷心エコーの有用性

○矢崎 香奈¹, 高橋 健¹, 磯 武史¹, 山田 真梨子¹, 小林 真紀¹, 松井 こと子¹, 秋元 かつみ¹, 稀代 雅彦¹, 中西 啓介², 川崎 志保理², 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 小児科・思春期科, 2.順天堂大学 心臓血管外科)

Keywords: ファロー四徴症, 運動負荷心エコー, 左室変形能

【背景】心内修復術後のファロー四徴症 (TOF) の左室機能低下は重要な予後規定因子である。また、運動耐容能は先天性心疾患を含む様々な疾患で予後との関連が報告されており、運動負荷時の左室変形能と有意に相関する。【目的】TOF心内修復術後の潜在的な左室機能低下を明らかにするための運動負荷心エコーの有用性を検討する。【方法】TOF群13例 (13歳から39歳) および正常対照群13例で、臥位エルゴメーターを用い運動負荷中の超音波を施行した。心拍数100bpmを目標に負荷し、100bpmに達して1分後から5分以内にデータ収集を行った。Vivid E9 (GE Healthcare, Milwaukee, WI, USA) を用い、安静時および運動負荷中の心基部、乳頭筋部、心尖部レベルの circumferential strain (CS) および longitudinal strain (LS)、strain rate (SR)、strain rate/strainを内層、中層、外層にて計測し、torsionも計測した。【結果】運動負荷により、正常群ではLVEFおよびRVFACは有意に増加したが、TOF群では有意な増加は認めなかった。Torsionおよび乳頭筋部内層CSは、安静時は両群で有意差はなかったが、運動負荷時TOF群が有意に低値となった。LSは全層において、安静時に有意差はなかったが、運動負荷により正常群が有意に増加し、TOF群は正常群に比較し有意に低値となった。心尖部、乳頭筋部CSRおよびLSRは全層において、運動負荷により正常群とTOF群ともに増加したが、心尖部CSR/CSは全層において、安静時に有意差がなかったのが運動負荷によりTOF群が有意に低下し、正常群に比較し有意に低値となった。乳頭筋部CSR/CSおよびLSR/LSは全層において、TOF群が有意に低下した。【結論】乳頭筋部内層CS、全層LS、torsion、心尖部全層CSR/CSは運動負荷時のみTOF群が正常群に比べ有意に低く、運動負荷心エコーは、安静時では描出されない左室機能低下の顕在化に有用である。

(Fri. Jul 6, 2018 3:00 PM - 3:28 PM ミニオーラル 第3会場)

[II-MOR12-04] 乳幼児期 TOFの上行大動脈 stiffnessに影響を与える因子の検討

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

Keywords: 大動脈血管硬度, pulse wave velocity, TOF

【背景】Fallot四徴症での大動脈中膜組織学的変化は新生児期、乳児期より認められ、遺伝的素因や大動脈の容量負荷により大動脈拡大をきたすと考えられている。しかし、必ずしも全例で問題となるような大動脈拡大をきたすわけではない。血管硬度の指標である pulse wave velocityの測定は大動脈の組織学的変化による血管硬度を簡易に評価でき、TOFにおける大動脈拡大予測や治療に役立つと考えられる。【方法】未手術TOF、未手術VSD、心内修復術後1年後のTOFの年齢を合わせた乳幼児期の症例で引き抜き圧波形から算出する pulse wave velocity (PWV) を用いて血管硬度を比較した。【結果】平均年齢は未手術0.3±0.11歳、術後1.75±0.26歳であった。体格で補正した aAo径は TOF症例で大きい傾向を示したが VSD症例と比較して有意な差は認めなかった (51.3 vs 43.6 mm/BSA, p=0.1)。体格および aAoの径および血圧で補正した PWVは、未手術TOFと未手術VSDでは有意な差は認めなかった (p=0.18)。大動脈容量負荷が大きいチアノーゼのあるTOFと左右短絡が大きい

pink TOFとで検討しても PWVには有意な差はなかった($p=0.3$)。しかし、術後 TOFにおいて術前チアノーゼが強かった症例は術前 pink TOFだった症例と比べて aAo径はほぼ同等の大きさにも関わらず PWVが高値を示した($p=0.02$)。【結論】今回の検討において TOFの血管硬度は乳児期早期には有意な上昇は示しておらず、チアノーゼや大動脈容量負荷が大きいほど術後の血管硬度が上昇していた。このことは、早期のチアノーゼ、大動脈容量負荷の是正や薬物治療によりその後の血管硬度上昇を予防できる可能性があると考えられた。

スポンサードセミナー

スポンサードセミナー1 (II-SS)

Transcatheter treatment of secundum ASD and PDA

座長: 富田 英 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

共催: アボットメディカルジャパン株式会社

Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:40 AM 第4会場 (303)

[II-SS01-01] Transcatheter treatment of secundum ASD and PDA

○Frank Ing (The UC Davis, Division of Pediatric Cardiology)

(Fri. Jul 6, 2018 11:00 AM - 11:40 AM 第4会場)

[II-SS01-01] Transcatheter treatment of secundum ASD and PDA

○Frank Ing (The UC Davis, Division of Pediatric Cardiology)

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー7 (II-LS07)

Noonan症候群の診断と生涯管理 ～新規・成長ホルモン治療の有効性と安全性～

座長: 賀藤 均 (国立成育医療研究センター)

共催: ノボ ノルディスク ファーマ株式会社

Fri. Jul 6, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第2会場 (301)

[II-LS07-01] Noonan症候群の診断と生涯管理 ～新規・成長ホルモン治療の有効性と安全性～

○山岸 敬幸 (慶應義塾大学医学部 小児科学教室)

(Fri. Jul 6, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第2会場)

[II-LS07-01] Noonan症候群の診断と生涯管理 ～新規・成長ホルモン治療 の有効性と安全性～

○山岸 敬幸（慶應義塾大学医学部 小児科学教室）

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー8 (II-LS08)

構造的心疾患に対する経カテーテル治療 Update

座長:原 英彦 (東邦大学医療センター大橋病院循環器内科)

共催:日本メドトロニック株式会社

Fri. Jul 6, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第3会場 (302)

[II-LS08-01] 構造的心疾患に対する経カテーテル治療 Update

○佐地 真育 (榊原記念病院 循環器内科)

(Fri. Jul 6, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第3会場)

[II-LS08-01] 構造的心疾患に対する経カテーテル治療 Update

○佐地 真育 (榊原記念病院 循環器内科)

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー9 (II-LS09)

先天性心疾患における3D-Trackingの応用

座長:黒寄 健一 (国立循環器病研究センター 小児循環器部)

共催:キヤノンメディカルシステムズ株式会社

Fri. Jul 6, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第4会場 (303)

[II-LS09-01] 先天性心疾患における3D-Trackingの応用

○安河内 聡 (長野県立こども病院 循環器小児科)

(Fri. Jul 6, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第4会場)

[II-LS09-01] 先天性心疾患における3D-Trackingの応用

○安河内 聡（長野県立こども病院 循環器小児科）

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー10 (II-LS10)

先天性心疾患における一酸化窒素吸入 (iNO) 療法の病態に応じた位置づけ

座長:鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター 心臓病センター 小児心臓外科)

共催:マリンクロット ファーマ株式会社

Fri. Jul 6, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第5会場 (304)

[II-LS10-01] ガイドラインから見た iNO療法とその実態

○小垣 滋豊 (大阪急性期・総合医療センター 小児科・新生児科)

[II-LS10-02] 非挿管時の iNO療法

○竹内 宗之 (大阪母子医療センター 集中治療科)

(Fri. Jul 6, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第5会場)

[II-LS10-01] ガイドラインから見た iNO療法とその実態

○小垣 滋豊 (大阪急性期・総合医療センター 小児科・新生児科)

(Fri. Jul 6, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第5会場)

[II-LS10-02] 非挿管時の iNO療法

○竹内 宗之 (大阪母子医療センター 集中治療科)

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー11（ II-LS11）

小児心不全と心機能の日常評価 ～ VFMも交えて～

座長:田中 靖彦（静岡県立こども病院 循環器科）

共催:株式会社日立製作所

Fri. Jul 6, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第6会場 (411+412)

[II-LS11-01] 小児心不全と心機能の日常評価 ～ VFMも交えて～

○増谷 聡（埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門）

(Fri. Jul 6, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第6会場)

[II-LS11-01] 小児心不全と心機能の日常評価 ～ VFMも交えて～

○増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門)

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー12 (II-LS12)

Utilization of Impella Hemodynamic Support in Pediatric Patients

座長:富田 英 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

共催:日本アビオメッド株式会社

Fri. Jul 6, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第7会場 (414+415)

[II-LS12-01] Utilization of Impella Hemodynamic Support in Pediatric Patients

○V.Vivian Dimas (University of Texas Southwestern Medical Center, USA)

(Fri. Jul 6, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第7会場)

[II-LS12-01] Utilization of Impella Hemodynamic Support in Pediatric Patients

○V.Vivian Dimas (University of Texas Southwestern Medical Center, USA)

イブニングセミナー

イブニングセミナー1 (II-ES1)

Use of Stents and Covered Stents in the Right Ventricular Outflow Tract

座長:富田 英(昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

共催:株式会社トライテック

Fri. Jul 6, 2018 6:10 PM - 7:00 PM 第4会場 (303)

[II-ES1-01] Use of Stents and Covered Stents in the Right Ventricular Outflow Tract

○Richard Ringel (Johns Hopkins University School of Medicine, USA)

(Fri. Jul 6, 2018 6:10 PM - 7:00 PM 第4会場)

[II-ES1-01] Use of Stents and Covered Stents in the Right Ventricular Outflow Tract

○Richard Ringel (Johns Hopkins University School of Medicine, USA)

イブニングセミナー

イブニングセミナー2 (II-ES2)

小児領域におけるコイル塞栓術と関連疾患について

座長:小林 俊樹 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

共催:ボストン・サイエンティフィック ジャパン株式会社

Fri. Jul 6, 2018 6:10 PM - 7:00 PM 第5会場 (304)

[II-ES2-01] 肺 AVM概論と塞栓術

○大須賀 慶悟 (大阪大学大学院医学系研究科 放射線医学講座)

[II-ES2-02] InterlockTMコイルを用いた小児血管塞栓術

○鎌田 政博 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

(Fri. Jul 6, 2018 6:10 PM - 7:00 PM 第5会場)

[II-ES2-01] 肺 AVM 概論と塞栓術

○大須賀 慶悟 (大阪大学大学院医学系研究科 放射線医学講座)

(Fri. Jul 6, 2018 6:10 PM - 7:00 PM 第5会場)

[II-ES2-02] InterlockTM コイルを用いた小児血管塞栓術

○鎌田 政博 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

標本展示講演

標本展示講演（II-TISL）

三尖弁閉鎖の形態学

座長:杉山 央（東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科）

Fri. Jul 6, 2018 10:30 AM - 11:30 AM 第7会場 (414+415)

[II-TISL-01] 三尖弁閉鎖の形態学

○稲井 慶（東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科）

(Fri. Jul 6, 2018 10:30 AM - 11:30 AM 第7会場)

[II-TISL-01] 三尖弁閉鎖の形態学

○稲井 慶（東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科）

ポスターセッション | 周産期・心疾患合併妊婦

ポスターセッション23 (P23)

周産期・心疾患合併妊婦 2

座長:上野 健太郎 (鹿児島大学病院 小児診療センター)

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

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

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

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

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

[P23-03] 先天性心疾患児における胎児診断の現状とその役割

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

[P23-04] 静脈管の拡大を示した臍帯静脈瘤の早産例

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

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

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

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

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

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

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

[P23-08] 当院における先天性心疾患の胎児診断に関する検討

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: 早産児, TAPSE, CLD

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

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

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

変量解析を行うと、在胎週数のみが有意($p < 0.005$)であった。

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

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

[P23-03] 先天性心疾患児における胎児診断の現状とその役割

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

Keywords: 胎児診断, 先天性心疾患, 新生児期治療

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

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

[P23-04] 静脈管の拡大を示した臍帯静脈瘤の早産例

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: 川崎病後遺症合併妊娠, 抗凝固療法, 胎児仮死

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

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

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

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

Keywords: 周産期, 精神, 心疾患

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

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

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

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

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

Keywords: 機能的肺動脈閉鎖, 超低出生体重児, 超早産児

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

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

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

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

[P23-08] 当院における先天性心疾患の胎児診断に関する検討

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

Keywords: 胎児診断, 先天性心疾患, 胎児超音波検査

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

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

ポスターセッション | その他

ポスターセッション24 (P24)

その他 1

座長:木村 正人 (東北大学医学部 小児科)

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

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

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

[P24-02] 心臓病とたたかう子供たちを夢のキャンプ地へ

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

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

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

[P24-04] 「明美ちゃん基金」によるミャンマー医療支援事業に参加して

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

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

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

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

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

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

Keywords: 学校教員, 相互理解, 談話会

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

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

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

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

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

[P24-02] 心臓病とたたかう子供たちを夢のキャンプ地へ

○松原 宗明¹, 高橋 実穂², 大塚 唯依³, 千葉 里子³, 加藤 愛章², 堀米 仁志², 野間 美緒¹, 加藤 秀之¹, 平松 祐司¹ (1.筑波大学 心臓血管外科, 2.筑波大学 小児科, 3.筑波大学附属病院 看護部)

Keywords: 心臓病, キッズキャンプ, ボランティア

【背景】昨今小児医療水準の向上により難病の子供達の多くが救命されるようになった一方で、病気や障害を抱えながら生活する医療依存度の高い子供達が年々増加している。特に生まれつき重症な心臓病患児は術後後遺症のために医療的ケアに頼らざるを得ないケースが少なくない。しかし医療ケア度の高い子供達や家族を支える社会的サービスや施設は未だ十分に整備されていない。【目的】重症な心臓病患児は幼少期から普通の子供達と同じように自分の病気や治療の事を気にせず外で遊ぶ機会が制限されることが多い。そんな子供達に医療ケア付きのキャンプ場を訪れてもらい、日常の緊張感から解放された大自然の空間で家族との大切な時間を過ごしてもらい家族にも休息やリフレッシュを得てもらうことを目的とした。【方法】難病と闘っている子供のために特別に配慮された医療ケア付きキャンプ場としてアジアで唯一のシリアスファン・チルドレンズネットワーク公認キャンプとして活動中の公益財団法人そらぶちキッズキャンプとの共催のもと、2017年夏に北海道にあるキッズキャンプ場へ重症心臓病児の5家族を国内初の試みとして無償で招待した。【結果】参加者は当院通院中で茨城県

在住のフォンタン術後7～10歳の子供と両親・兄弟で、当院から医師・看護師ら12名の多職種チームがボランティアで同行した。キャンプ中に有害事象は無く、参加者からは難病と闘う家族だからこそ分かち合える交流や家族との一生の思い出が経験できたと万感をこめた声が聞かれた。【結論】専門医の支援のもと重症心臓病患儿・家族に病気であることを忘れられる環境を提供しえた今回のキッズキャンプは小児循環器領域での新たな社会貢献活動と考えられ、今後一人でも多くの子供達に全国から同じ想いを経験してもらえるよう国内の医療関係者へ啓蒙活動を展開すると共に、より重症な患儿・家族に対するレスパイトキャンプ等の開催準備も進めていきたい。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P24-03] ベトナム・ベンチェ省における17年にわたる小児循環器医療支援活動の変遷

○田中 靖彦¹, 伴 由布子², 佐藤 圭子³, 森 一博⁴ (1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 新生児科, 3.順天堂大学 小児科, 4.徳島県立中央病院 小児科)

Keywords: 海外支援, 開発途上国, 心臓病

【はじめに】われわれは日本小児科医会国際部および NGO「ベトナムの子ども達を支援する会」の協力のもと、1999年よりベトナム、ベンチェ省において小児循環器医療支援活動を行ってきた。【支援の実際】初期（1999年-2006年）には、省内での心エコー機器がなく先天性心疾患の診断が困難な状況であった。ベンチェ保健局の依頼により、日本より持ち込んだ心エコー機器による心臓病検診を省立病院で行った。この7年間に428名の患者を診察し、52%の患者に手術適応があると診断し、一部の患者はホーチミンの病院へ紹介した。この期間中にベンチェ省とホーチミンの専門病院との連携が構築され、心疾患の疑いのある患者はホーチミンで診断されるようになってきたため、中期（2007年-2009年）には、郡病院に出向き、現地の医師、看護師、保健所スタッフに対し心疾患のスクリーニングを主体とした活動を行った。病歴、身体所見などから心疾患を疑い、省立病院に紹介できるような教育を行った。3年間の活動で、郡病院から省立病院へ紹介されてくる先天性心疾患の患者が増加したと、保健局から報告があった。後期（2011年以降）には、ホーチミンの小児病院において新生児開心術も可能となったため、新生児重症先天性心疾患の診断に関するトレーニングを開始した。省立病院にNICUができたため、新生児医療に関する支援も加わった。新生児の症例検討、positioning、感染対策、呼吸循環管理などに対する講義や実習を行った。来年には省立病院にNICUを含む新しい小児病棟がオープン予定であり、病棟のデザインや運用に関する支援の要請もある。【結語】海外医療支援を行うにあたり、カウンターパートのニーズは経済状況や医療技術の進歩により変化していることを認識したうえで、持続可能な支援を行うことが重要である。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P24-04] 「明美ちゃん基金」によるミャンマー医療支援事業に参加して

○荒木 幹太¹, 上野 高義¹, 平 将生¹, 木戸 高志¹, 金谷 知潤¹, 奥田 直樹¹, 倉谷 徹¹, 戸田 宏一¹, 市川 肇², 澤 芳樹¹, 川島 康生³ (1.大阪大学大学院 医学系研究科 外科学講座 心臓血管外科, 2.国立循環器病研究センター病院 小児心臓外科, 3.「明美ちゃん基金」運営委員会)

Keywords: ミャンマー, 明美ちゃん基金, 医療支援事業

目覚ましい経済発展が注目されるミャンマーだが、医療者不足(医師数：ミャンマー 0.6人/人口1000人 vs日本 2.3人/人口1000人、看護師数：ミャンマー0.9人/人口1000人 vs日本10.8人/人口1000人)は深刻で、十分な設備

も整備されておらず、医療に関しては未だ発達途上であると言わざるを得ない。また、医療保険制度も十分ではなく、ほとんどが自己負担であり、特に多額の医療費が必要となる先天性心疾患患児などの場合、十分な医療を享受する事なく、様子観察されてる。従って、GDPに対して総医療費の占める割合は低く(総医療費(対GDP%)：ミャンマー2.3%(186位/190か国)vs日本10.2%(23位/193か国))、現在でも乳児死亡率(39.5人/出生1000人(43位/193か国)vs日本2.0人(189位/193か国))は非常に高く、日本では救える命も助けることが出来ない現状にある。

「明美ちゃん基金」は、1961年に心室中隔欠損の手術を経済的事情により受けられなかった伊瀬知明美ちゃんの記事がサンケイ新聞に掲載され、多額の寄付が寄せられ、それを元に作られた基金である。先天性心疾患などに苦しみながら、経済的事情で手術を受けることが出来ない子供たちを救うため、国内外合わせてこれまでに100人以上にのぼる医療支援を行っている。

「明美ちゃん基金」によるミャンマー医療支援事業は、2013年にミャンマー唯一の小児循環器専門医であるキン・マウン・ウー教授より同国での医療支援依頼があり、2014年に医療団の視察を行い医療支援が決定された。その活動は2015年9月から年1-2回、1回1週間程度で医療団が派遣され、ミャンマーの先天性心疾患患者の内科的、外科的治療、および同国の医療関係者の医療技術向上の為の教育活動が行われている。

今回私は医療支援に参加する好機を得ることが出来たので、現地の一般人の生活や医療事情などを踏まえ、医療現場の現状、および活動内容を報告する。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P24-05] International Children's Heart Foundationでの国際医療ボランティア

朝海 廣子¹, ブレンデン ランダ², ソト ロドリゴ² (1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.インターナショナルチルドレンスハートファウンデーション)

Keywords: 心臓手術, 国際協力, 医療支援

Background: The International Children's Heart Foundation (ICHF) is a non-governmental organization providing congenital cardiac surgery services to the developing world. Since the first medical mission in Croatia in 1993, ICHF has been providing services at 49 sites spanning all continents, performing a total of 7888 surgeries to date. The author would like to share the experience as a medical volunteer for a mission performed in the Dominican Republic. The medical mission: This was the first medical mission at the Hospital Infantil Dr. Roberto Reid Cabral in Santo Domingo, Dominican Republic. The mission team led by cardiac surgeon Dr. Rodrigo Soto, consisted of a pediatric cardiologist, intensivist, anesthesiologist, intensive care and surgical nurses, perfusionist and biomedical engineer. There were 3 ICHF staff and the other participants were volunteers from North America and Central America. The local team had a well established pediatric cardiology team and general ICU team, however had a lack of pediatric cardiac surgeons and experience in pediatric cardiac surgery. The purpose of the mission was not only to offer surgery to patients in need, but to support establishing a public congenital heart disease program in the Dominican Republic. During the 11-day mission, a total of 13 surgeries were performed. Results: Since the initial success of the first medical mission in 2016, ICHF has performed 4 yearly missions resulting in 118 cardiac surgeries in total.

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達

ポスターセッション25 (P25)

術後遠隔期・合併症・発達 2

座長:武内 崇 (和歌山県立医科大学 小児科)

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P25-01] ファロー四徴症修復後遠隔期の大動脈基部拡大についての検討

○竹田 義克, 西田 圭吾, 岩崎 秀紀, 久保 達哉, 中山 祐子, 井美 暢子, 前田 顕子, 斉藤 剛克, 太田 邦雄
(金沢大学医薬保健研究域医学系小児科)

[P25-02] 新生児期および乳児早期の心室中隔欠損を伴った肺動脈閉鎖症に対する一期的心内修復術の右心機能に対する影響

○中野 克俊¹, 鈴木 孝典¹, 真船 亮¹, 林 泰佑¹, 清水 信隆¹, 三崎 泰史¹, 小野 博¹, 金子 幸裕², 賀藤 均¹
(1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 心臓外科)

[P25-03] 重度の総動脈幹弁閉鎖不全を合併した総動脈幹症の臨床像

○鍋嶋 泰典¹, 兒玉 祥彦¹, 倉岡 彩子¹, 石川 友一¹, 中村 真¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 中野 俊秀², 角 秀秋² (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[P25-04] 重症 Ebstein奇形に対し Starnes手術を行った症例の予後と臨床経過

○北川 陽介¹, 野木森 宜嗣¹, 加藤 昭生¹, 佐藤 一寿¹, 若宮 卓也¹, 小野 晋¹, 金 基成¹, 柳 貞光¹, 上田 秀明¹, 麻生 俊英² (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

[P25-05] HACEK群による感染性心内膜炎を来した Rastelli手術後 TGA(3)の一例

○橋本 佳亮, 橋本 康司, 築野 香苗, 渡邊 誠, 赤尾 見春, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 深澤 隆治 (日本医科大学小児科学)

[P25-06] 心房中隔欠損症術後の心機能

○太田 宇哉, 野村 羊示, 西原 栄起, 倉石 建治 (大垣市民病院 小児循環器新生児科)

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P25-01] ファロー四徴症修復後遠隔期の大動脈基部拡大についての検討

○竹田 義克, 西田 圭吾, 岩崎 秀紀, 久保 達哉, 中山 祐子, 井美 暢子, 前田 顕子, 斉藤 剛克, 太田 邦雄 (金沢大学医薬保健研究域医学系小児科)

Keywords: TOF, AAE, AR

[背景]ファロー四徴症 (TOF) では修復術後遠隔期に大動脈基部の拡張を認めることがあり,大動脈弁閉鎖不全症 (AR) の増悪や大動脈解離を引き起こすと考えられている.術後遠隔期の大動脈基部拡大に関与する因子に関して検討した.[対象と方法]当院に通院している15歳以上のTOFおよび類縁疾患修復患者を対象とし診療録を後方視的に検討した.遠隔期の大動脈弁輪径 (A弁輪径) および AR,valsalva洞径は心エコーにより評価を行った.[結果]症例は38名(男21名),平均年齢 27 ± 7 歳 (15-40歳),平均修復時年齢 3.8 ± 2.4 歳 (1-13歳),肺動脈閉鎖を5例認めた.A弁輪径、Valsalva洞径はともに年齢により拡大する傾向を認めたがARに関して有意な差を認めなかった.また3歳以上で修復術を施行されたものはA弁輪径 ($23.6\text{mm} \pm 3.3\text{mm}$ vs $21 \pm 3.12\text{mm}$; $p=0.0188$), Valsalva径 ($36.3\text{mm} \pm 5.9\text{mm}$ vs $32 \pm 5.9\text{mm}$; $p=0.0178$) とともに有意に大きかった.さらに肺動脈閉鎖例で有意に valsalva洞径 ($40.7\text{mm} \pm 7.3\text{mm}$ vs $33.3 \pm 4.91\text{mm}$; $p=0.0058$) が大きかった.大動脈基部への介入患者や大動脈イベントの既往があるものは無かった.[結語]TOF患者の大動脈基部は拡大しているものが多く,過去の報告と同様に根治術施行時期が高年齢であるほど拡大しやすいと考えられた.今後の課題として基部拡大,AR増悪を認める症例の適切な再手術時期に関して検討する必要がある.

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P25-02] 新生児期および乳児早期の心室中隔欠損を伴った肺動脈閉鎖症に対する一期的心内修復術の右心機能に対する影響

○中野 克俊¹, 鈴木 孝典¹, 真船 亮¹, 林 泰佑¹, 清水 信隆¹, 三崎 泰史¹, 小野 博¹, 金子 幸裕², 賀藤 均¹ (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 心臓外科)

Keywords: PAVSD, 一期的心内修復術, 右心機能

【緒言】心室中隔欠損を伴った肺動脈閉鎖症 (pulmonary atresia and ventricular septal defect : PAVSD) に対して、近年では一期的心内修復術を行っている報告も散見され、周術期には良好な成績が得られている。【目的】PAVSDに対する一期的心内修復術の右心機能への影響を明らかにする。【方法】当院で2012年以降に一期的心内修復術を行ったPAVSD症例を対象として、電子カルテを用いて後方視的に検討した。【結果】対象となった症例は6例。術後の観察期間は中央値12.5ヵ月間 (2-61)、死亡例なし。手術時日齢の中央値は58 (12-87)、手術時体重の中央値は3,485 g (2186-4000)であった。心内修復術における右室流出路形成に関して Rastelli導管を用いた症例が3例、transannular patchを用いた症例が3例であった。術後のICU滞在期間は中央値が16日間 (9-22)、退院時の心臓超音波検査では三尖弁輪収縮期移動距離 (tricuspid annular plane systolic excursion : TAPSE) の中央値は6.25 mm (4.6-8.2) でありの年齢で補正した Zvalueの中央値は-3.6 (-4.7 - -2.2)、右室拡張末期径 (RVIDd) の中央値は11.75 mm (8.7-15.4) であり体表面積で補正した Zvalueの中央値は1.4 (+0.1 - +3.2)、右室流出路の最高血流速度が4 m/sec以上の症例はなし、中等度以上肺動脈弁逆流のある症例は5例。観察期間内で直近の心臓超音波検査では TAPSEの Zvalueの中央値は-3.0 (-6.3 - +1.4)、RVIDdの Zvalueの中央値は+3.7 (0 - +5.6) であった。右室流出路の最高血流速度が4 m/sec以上を認めた症例が1例で、その症例はバルーン拡張術を行われている。中等度以上の肺動脈弁逆流を認める症例は5例で逆流に関しての介入がなされた症例はなかった。【結語】死亡例はなく、介入を要した右室流出路狭窄は1例であったが、中等度以上の肺動脈弁逆流は83%に認められており右心系の拡大が目立っていた。より慎重に肺動脈弁逆流・右室容量のfollowが必要である。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P25-03] 重度の総動脈幹弁閉鎖不全を合併した総動脈幹症の臨床像

○鍋嶋 泰典¹, 兒玉 祥彦¹, 倉岡 彩子¹, 石川 友一¹, 中村 真¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 中野 俊秀², 角 秀秋² (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 総動脈幹症, 大動脈弁形成, 総動脈幹弁閉鎖不全

【背景】重度の総動脈幹弁閉鎖不全 (TrR) を合併した総動脈幹症は予後不良とされている。欧米ではヒト同種人工弁(aortic homograft)を用いた弁置換術が新生児期に行われることがあるが、本邦では少数の症例報告はあるものの現実的な選択肢ではなく治療に難渋することが多い。【目的】当院で経験した重度 TrR を合併した総動脈幹症の臨床像を明らかにすること。【方法】1985-2017年に福岡市立こども病院で初回手術を受けた総動脈幹症連続58例を対象とし、2000年を境に前期21例、後期37例に分けた。さらに全体を初回手術前の心エコーで評価した TrR が軽度までの44例 (A群)、中等度6例 (B群)、重度8例 (C群) の3群に分類し1.患者背景、2.初回姑息術の割合、3. 予後について診療録から後方視的に検討した。【結果】総動脈幹弁はいずれの群も3ないし4弁で A, B群は多くは弁の中央から逆流しており機能的な要素が大きい一方、C群は弁の異形成が高度で器質的な閉鎖不全であった。初回姑息術の割合は A群 前期 1/17, 後期15/27, B群 前期 1/2, 後期4/4, C群前期1/2, 後期6/6例と A群に比し B, C群で、前期に比し後期で有意に多かった。死亡は A群 前期 3/17, 後期0/27, B群 前期 0/2, 後期0/4, C群 前期2/2, 後期3/6例のうち早期死亡は A群2例, C群3例だった。【考察】機能的閉鎖不全に対しては肺動脈絞扼術(PAB)により逆流の程度が減少することが多く二期的根治を行うことが有効な戦略と考えられた。一方器質的閉鎖不全の場合 PABは有効ではなく、乳児期早期までに弁形成術を行った場合も多くは逆流の制御は困難で術後心不全から脱することは難しい。現在当院では PAB後、乳児期後期 (目標体重5kg, 弁輪径18mm) まで密に抗心不全療法を行いながら待機するようにしている。【結語】重度 TrR を合併した総動脈幹症は依然予後不良の疾患群である。治療には詳細な弁構造の把握と密な抗心不全療法が求められる。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P25-04] 重症 Ebstein奇形に対し Starnes手術を行った症例の予後と臨床経過

○北川 陽介¹, 野木森 宜嗣¹, 加藤 昭生¹, 佐藤 一寿¹, 若宮 卓也¹, 小野 晋¹, 金 基成¹, 柳 貞光¹, 上田 秀明¹, 麻生 俊英² (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

Keywords: Ebstein奇形, Starnes手術, TCPC

【背景】Starnes手術が行われるようになり、以前は新生児期や乳児期早期に亡くなっていた重症 Ebstein奇形の救命率は向上した。しかしその後の臨床経過や予後は不明な点も多い。【対象・方法】2009年から2015年までに当科で Starnes手術を行い、術後の観察期間3年以上の症例を後方視的に検討した。【結果】症例は7例 (男3, 女4) で全例胎児診断されていた。うち2例は一期的 Starnes手術を、5例は段階的 Starnes手術を行っている。Starnes手術からの観察期間は平均7.1年 (3.9-9.0年) で、死亡例はなく全例 TCPCに到達した。一期的 Starnes手術を行った2例の手術時期は日齢0と3ヶ月で、3ヶ月の症例は BCPSを同時に行った。段階的 Starnes手術症例の初回手術 (非人工心肺下に右房、右室の縫縮、主肺動脈、動脈管の結紮、BTシャント増設) の手術時期は生後平均9.6時間 (3-20時間)、Starnes手術は平均4日 (0-12日) であった。BCPS 到達年齢は中央値3ヶ月 (1-5ヶ月)、TCPC到達年齢は中央値1歳4ヶ月 (1歳0ヶ月-3歳4ヶ月) で、当科の同時期の他の TCPC症例と比べ有意な差はなかった。血行動態は、TCPC前は PAp 9.2 ± 2.1 mmHg、Rp 1.2 ± 0.5 units $\times$ m²、PA index

158±52 mm²/m²、LVEF 70.6±6.8%、TCPC 術後1年はCVP 12.5±1.5mmHg、LVEF 61.8±7.2%、SaO₂ 92.7±6.0%で、CVPはやや高めの症例も見られた。不整脈は、完全房室ブロックに対してペースメーカー植込み1例、洞性徐脈の経過観察1例、AF既往1例、PSVT既往2例で現在抗不整脈薬内服症例はなく、アブレーション症例もなかった。中枢神経合併症として脳梗塞が1例あり抗てんかん薬を内服中である。現在4名が就学年齢に達しているが、全員普通学級に通学している。【結語】重症 Ebstein奇形に対する Starnes手術症例の TCPC到達率は良好であり、重篤な合併症も認めなかった。新生児期、乳児期早期の不安定な血行動態を乗り切り BCPSに到達できれば、その後の中遠隔期の予後は良好である。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P25-05] HACEK群による感染性心内膜炎を来した Rastelli手術後 TGA(3)の一例

○橋本 佳亮, 橋本 康司, 築野 香苗, 渡邊 誠, 赤尾 見春, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 深澤 隆治 (日本医科大学小児科学)
Keywords: 感染性心内膜炎, HACEK, *Cardiobacterium Hominis*

【緒言】感染性心内膜炎(IE)の起炎菌として、HACEK(*Haemophilus species*, *Aggregatibacter species*, *Cardiobacterium Hominis*, *Eikenella corrodens*, *Kingella species*)が知られているが、頻度は1%と稀である。*Cardiobacterium Hominis*は口腔咽頭内の常在菌である嫌気性のグラム陰性桿菌で、弱毒性で成長が遅いのが特徴で血液培養陰性となることがあり、発熱や炎症反応が軽微で診断が困難になる場合がある。【症例】10歳女児、TGA(3)の診断で生後2カ月児にLt BT shunt手術、2歳時にRastelli手術(graft 16mm)施行した。その後Rastelli conduit部位の狭窄(圧格差 83mmHg)に対し手術予定であった。入院2か月前よりFocus不明の37-38℃前半の微熱を繰り返していた。近医で血液培養よりGram陰性桿菌検出、IEを疑いその後入院加療となった。心不全の悪化はなく、塞栓症状も認めなかった。Rastelli conduit, valve, VSD residual leakには疣贅付着は認めないものの、血液培養6セットからGram陰性桿菌陽性、遺伝子検査で*Cardiobacterium Hominis*が検出された。6週間の抗生物質治療ののち、Rastelli手術(20mm Yamagishi conduit)を施行。術後経過良好、人工導管の細菌培養は陰性、その後は発熱等なく経過している。【考察】小児では、右心系感染性が多いため塞栓症状が明らかでないことが多く、古典的皮膚症状もまれであるとされている。本症例は加えて、微熱症状のみで全身状態が良好であったこと、血液培養検査陽性まで時間がかかったことが診断に苦慮した原因であった。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P25-06] 心房中隔欠損症術後の心機能

○太田 宇哉, 野村 羊示, 西原 栄起, 倉石 建治 (大垣市民病院 小児循環器新生児科)
Keywords: 心房中隔欠損症, 心嚢液貯留, 右心不全

【はじめに】心房中隔欠損症(以下 ASD)術後に心嚢液貯留(以下 PE)を時々経験する。その原因は多種の因子が検討されている。我々はASD術後に生じる容量負荷の急激な減少が右心不全を引き起こすと考えている。これが、PEの一因かも知れない。【目的】ASD術前後の心機能を評価すること。【方法】2016年1月から2017年12月に手術を施行したASD症例を診療録、心臓カテーテル結果を用い後方視的に検討した。術前後の心臓超音波検査よりTAPSE(mm)、LVEF(%)を、術前の心臓カテーテル検査より、RVEF(%)、%RVEDV、Qp/Qs、RVP(WoodU・m²)を評価した。【結果】検査項目を満たしたのは4例ありPEを生じた例は無かった。症例1、2歳女児 体表面積0.44m²、術前では、TAPSE18.7、LVEF63.3%、RVEF61.7%、%RVEDV209、Qp/Qs2.38、RVP1.91であった。術後ではTAPSE6.3、LVEF67.4%であった。TAPSEは術後1ヶ月で10であった。症例

2、2歳男児、体表面積 0.45m^2 、術前では、TAPSE22.9、LVEF64.0%、RVEF57.9%、% RVEDV330、Qp/Qs3.16、RVP2.03であった。術後ではTAPSE8.0、LVEF81.5%であった。TAPSEは術後1ヶ月で10であった。症例3、3歳女児 体表面積 0.5m^2 、術前では、TAPSE21.4、LVEF64.2%、RVEF46.9%、% RVEDV261、Qp/Qs2.28、RVP1.21であった。術後ではTAPSE5、LVEF71.6%であった。TAPSEは術後1ヶ月で11.7であった。症例4、3歳男児、体表面積 0.6m^2 、術前では、TAPSE20.5、LVEF67.3%、RVEF63.1%、% RVEDV144、Qp/Qs1.72、RVP1.39であった。術後ではTAPSE6.7、LVEF67.4%であった。TAPSEは術後2ヶ月で10.9であった。【結論】幼児期に手術を要した症例が多く% RVEDVやQp/Qsの高い症例が多かった。術後の結果ではLVEFは正常であったが、TAPSEは全例で低下し、術後1ヶ月経過しても右室機能の回復は見られなかった。ASD術後の右室機能は低下しておりTAPSEの回復が遅い例ではPEに注意して観察する必要があるかも知れない。

ポスターセッション | 学校保健・疫学・心血管危険因子

ポスターセッション26 (P26)

学校保健・疫学・心血管危険因子 2

座長:宮本 朋幸 (横須賀市立うわまち病院 小児医療センター)

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P26-01] 大学関連地域中核病院における小児循環器外来の果たす役割

○浅田 大¹, 伊藤 陽里¹, 久保 慎吾², 奥村 謙一², 糸井 利幸², 細井 創² (1.京都中部総合医療センター小児科, 2.京都府立医科大学小児科)

[P26-03] 先天性心疾患を合併した片肺無形成

○福岡 将治¹, 永田 弾¹, 松岡 良平¹, 江口 祥美¹, 藤井 俊輔¹, 村岡 衛¹, 長友 雄作¹, 平田 悠一郎¹, 帯刀 英樹², 塩瀬 明² (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 心臓血管外科)

[P26-04] 肺静脈狭窄症に対する治療介入についての検討

○石川 悟¹, 鈴木 詩央¹, 百木 恒太¹, 大越 陽一¹, 河内 貞貴¹, 星野 健司¹, 小川 潔¹, 野村 耕司², 黄 義浩², 木南 寛造², 川村 廉² (1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓外科)

[P26-05] 両側肺動脈絞扼術後に急変した1.5kg新生児に対する救命的補助循環の経験

○瀧上 泰¹, 西岡 雅彦¹, 赤繁 徹¹, 中矢代 真美², 佐藤 誠一², 島袋 篤哉², 竹蓋 清高², 内田 英利², 塚原 正之², 長田 信洋¹ (1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科)

[P26-06] 小、中学生への救急蘇生シミュレーションの取り組み

○林 拓也 (埼玉県立小児医療センター 集中治療科)

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P26-01] 大学関連地域中核病院における小児循環器外来の果たす役割

○浅田 大¹, 伊藤 陽里¹, 久保 慎吾², 奥村 謙一², 糸井 利幸², 細井 創² (1.京都中部総合医療センター小児科, 2.京都府立医科大学小児科)

Keywords: 地域, 外来, 管理

【背景】当院は、京都市北部に位置し、京都府南丹医療圏の中核として機能し、人口約14万人(年少人口約1.7万人)をカバーしている。週1回の小児循環器外来を設置し、心臓カテーテル検査や外科手術などの高度医療は京都府立医科大学小児科・小児心臓外科へ紹介となるが、地理的条件より頻繁な大学への通院は患児・家族にとって負担となる。【目的】当院における小児循環器外来の現状を分析し、地域中核病院としての役割を明らかにする。【方法】2007年10月～2017年9月までの過去10年間ににおける小児循環器外来受診者の診療録を用いて、受診者数、疾患、転帰について後方視的に検討した。【結果】総患者数915名、延べ4506件の受診があった。内訳は、学校検診精査:371名、川崎病フォロー:232名、先天性心疾患(CHD)フォロー:106名、心雑音・不整脈等の精査:177名、全身疾患・染色体異常による心臓合併症精査:22名、心筋炎フォロー:3名、胎児心エコー:4名であった。これらのうち、大学での検査・治療を要したものは、学校検診精査者では手術を要した心房中隔欠損1名、心室頻拍を伴った筋緊張性ジストロフィー1名、拡張型心筋症1名、心筋症疑い1例、ablationを要したWPW症候群2名、川崎病罹患患者では冠動脈病変を認めた8名、CHDフォローでは手術治療を要した59例、不整脈精査ではカテコラミン誘発性多形性心室頻拍1名、複合変異を持つQT延長症候群1名、胎児心エコーでは左心低形成症候群1名であった。【考察】大学との連携を要する症例の多くがCHDの管理であった。複雑心奇形も少ないながら含まれていたが、地理的条件などを考慮した場合、当院でフォローアップできることは患児・家族にとって負担軽減に繋がっていると考えられた。また、複雑心奇形を含むCHD患者に突然死のイベントはなく、安全に管理できていた。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P26-03] 先天性心疾患を合併した片肺無形成

○福岡 将治¹, 永田 弾¹, 松岡 良平¹, 江口 祥美¹, 藤井 俊輔¹, 村岡 衛¹, 長友 雄作¹, 平田 悠一郎¹, 帯刀 英樹², 塩瀬 明² (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 心臓血管外科)

Keywords: 肺無形成, 先天性心疾患, 肺高血圧

【緒言】片肺無形成は非常に稀な疾患で、合併症の有無により無症状のものから、新生児期に死亡する例まで重症度は様々である。今回、我々は房室中隔欠損症を合併した左肺無形成の症例を経験したので、文献的考察を交えて報告する。【症例】7ヶ月、男児。胎児期に左肺無形成と診断され、出生後に房室中隔欠損症と気管軟化症の合併を認めた。日齢84から108に人工呼吸管理を要した。体重増加不良を伴い、5ヶ月時に肺高血圧症(平均肺動脈圧56 mmHg、肺血管抵抗係数7.8 wood U・m²、肺体血流比2.3)を認めた。酸素負荷試験に反応したため、日齢178に心内修復術と肺生検を行った。術後1ヶ月の再検で平均肺動脈圧19 mmHg、肺血管抵抗係数4.7 wood U・m²と改善を認めた。肺生検ではPVODは認めなかった。【考察】肺無形成の文献的報告124例をレビューした結果、死亡例は23%で、リスク因子は診断時年齢1ヶ月未満(RR=5.9、p<0.001)、心奇形(RR=4.0、p=0.011)、気道狭窄(RR=5.5、p<0.001)であった。肺高血圧症の報告は非常に少なく、今後さらなる症例の蓄積が求められる。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P26-04] 肺静脈狭窄症に対する治療介入についての検討

○石川 悟¹, 鈴木 詩央¹, 百木 恒太¹, 大越 陽一¹, 河内 貞貴¹, 星野 健司¹, 小川 潔¹, 野村 耕司², 黄 義浩², 木南 寛造², 川村 廉² (1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓外科)

Keywords: 肺静脈狭窄症, 治療, 予後

【背景】肺静脈狭窄症(PVO)に対して外科治療やステント治療などが行われているが、未だに予後不良である。【目的】当院で経験した PVO 2症例から、適切な PVOの治療介入について検討する。【症例1】先天性 PVO、肺高血圧(PH)、Coffinsiris症候群の10ヶ月女児。PVに関しては、右下 PV以外の3本は狭窄または低形成を認めていた。11ヶ月時に左下 PVに対する sutureless repairを施行。術中に肺外出血及び縦隔血腫を認め、結果的に PVOを十分に解除できなかった。術後の心臓カテーテル検査でも PHの改善は認めなかった。その後 PVOの進行、PHの増悪を認め、人工呼吸管理、NO管理となった。PVの形態および全身状態から更なる手術介入は困難と考えた。1歳4ヶ月で死亡した。【症例2】総肺静脈還流異常症(TAPVC)(la)の2ヶ月女児。前医で日齢7に共通肺静脈腔-左房吻合を施行。徐々に PVOを認めたため、造影 CT検査を施行したところ、吻合部は3.5mm程度で右 PVは造影されなかった。PVOに対して、3ヶ月時に sutureless repairを施行。右 PVは完全閉塞しており、末梢も細かった。術後の心臓カテーテル検査では、PVOは改善を認めた(meanPG 3mmHg)が、術後1.5ヶ月頃より呼吸状態の悪化を認めた。造影 CTでは両側 PVが術前より狭窄しており、PVOの再増悪と考えた。ステント治療も考慮されたが、PVの形態および全身状態、予後などを総合的に考え、積極的な治療介入は行わない方針とした。4ヶ月27日で死亡した。【考察】症例1では、PVOに対する介入を行ったが結果的に解除には至らなかった。PVに対して直接介入した場合は、それ自体が PVOが増悪のするリスクとなることがあり、下行大動脈の移動など間接的な介入も検討する必要がある。症例2では術後一時的に PVOは解除されたが、時間経過と共に再狭窄を来した。本症例では右 PVが完全閉塞し末梢まで細い形態になるまで時間が経過をしていたため、吻合部の解除のみでは一時的な効果しか得られなかった。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P26-05] 両側肺動脈絞扼術後に急変した1.5kg新生児に対する救命的補助循環の経験

○淵上 泰¹, 西岡 雅彦¹, 赤繁 徹¹, 中矢代 真美², 佐藤 誠一², 島袋 篤哉², 竹蓋 清高², 内田 英利², 塚原 正之², 長田 信洋¹ (1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科)

Keywords: Extracorporeal Membrane, Neonate, Low Birth Weight

【背景】低体重新生児に対する補助循環(ECMO)の救命率は低く、適応や管理に多くの課題が残る。【症例】在胎39週3日, 1622g出生の女児。大動脈縮窄複合の診断で低体重のため二期的修復の方針として日齢9, 体重1472gで両側肺動脈絞扼術(bPAB)施行。周術期プロスタグランディン増量していたが、術後に動脈管狭小化による急性心不全・心停止。蘇生に反応なく、緊開胸 ECMO導入。上行大動脈(Ao)は3-4mmで、通常の ECMO用送血管が入らず、手術用2.0mm stockert送血管を Aoに挿入。ECMO導入後は動脈管維持でき、4日目に ECMO離脱を試みたが、離脱後数分で徐脈・心停止となり ECMO再導入。この際には、肺体血流比が離脱時としては不適正、低体重で ECMO流量の絶対量少なく緩徐な離脱でなかった、Aoが細く送血管やその snear部分による後負荷の影響に対策が必要と考えた。8日目に再度 ECMO離脱の際には s-sizeヘモクリップによる bPAB微調整, 右房からの直接中心静脈圧/左房圧モニタリング, ACTを十分延長での緩徐な ECMOの weaning, 送血管の速やかな抜去と極細タニケット使用での後負荷軽減, 徐脈予防に離脱前からの心房ペーシング等の対策で離脱成功。ヘモクリップで bPAB微調整をしつつ、段階的に閉胸し、離脱後17日目に閉胸・閉創。頭部 CTでは脳室周囲白質軟化症あるが明らかな脳梗塞なし。その後の経過は慢性心不全と高度三尖弁逆流が継続し、修復術での三尖弁形成と右室圧低下

以外に管理困難と判断。4カ月、1.8kgにて拡大大動脈弓再建術、心室中隔欠損閉鎖術、三尖弁後尖弁輪縫縮術に踏み切った。慢性心不全と全身管理に長期間要したものの、11カ月、3kgで自宅退院となった。【結語】種々の報告でも救命率が極めて低い1500g未満の姑息術後の患児に対して ECMOで救命して修復術に到達し得た。ECMO導入・維持・離脱が通常より極めて困難であり、特に離脱時には各々は小さな負荷であっても failureに繋がり、きめ細かな対処が必要であった。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P26-06] 小、中学生への救急蘇生シミュレーションの取り組み

○林 拓也（埼玉県立小児医療センター 集中治療科）

Keywords: 蘇生シミュレーション, 学校教育, CPR

「はじめに」神奈川県立こども医療センターでは2013年1月から、小、中学校に出向して蘇生シミュレーションを行っており、その意義については2015年の本会で発表した。その後、バイスタンダーが小児である DVDを作成しシミュレーション教育に生かしているのを報告する(当日供覧予定)。「方法」2013年1月から、小学校高学年、中学生に対し、蘇生シミュレーションを行っている。2016年からバイスタンダーが小児である DVDを作成し、事前に視聴してもらい、当日は DVDに沿って、胸骨圧迫、人工呼吸、AEDのシミュレーションを行った。1回の参加者は約30人で、医療従事者3名で小児用、成人用の蘇生人形、AEDトレーナーを用いて指導した。「結果」胸骨圧迫、AEDは、小中学生とも十分可能であったが、人工呼吸は不十分であることがあった。中学生に対し、シミュレーション前後で達成度の自己評価を行ってもらったが、すべての手技で自己評価が上がった。DVDの事前学習を行ってもらうことで、自信を持ってシミュレーションに臨んでもらうことができた。「考察」胸骨圧迫の負担を実感することで、迅速に人を集めることの重要性を理解してもらった。実際の蘇生において、AEDの操作は小中学生とも十分可能であると考えられる。また、DVDを作成したことで、教員の蘇生指導が充実するものと考えられる。「結語」学童期から、call firstと CPRを教育することで、救命率の向上、命の大切さを教えることが出来、DVD視聴とシミュレータを用いた蘇生講習は有用であると実感した。今後も小中学生への救急蘇生講習を継続できるよう、病院や行政に働きかけていきたいと考えている。

ポスターセッション | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

ポスターセッション27 (P27)

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 2

座長:上野 倫彦 (日鋼記念病院 小児科)

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P27-01] 乳児期発症の iPAH患者へ Ca拮抗薬、セレキシパグを含む、 upfront combination therapyを行った1例

○寺澤 厚志, 桑原 直樹, 松久 雄紀, 山本 哲也, 面家 健太郎, 後藤 浩子, 桑原 尚志 (岐阜県総合医療センター、小児医療センター 小児循環器内科)

[P27-02] 当院で経験した慢性肺疾患に合併した肺高血圧症11例の検討

○阿久津 裕子, 松村 雄, 中村 蓉子, 渡邊 友博, 渡部 誠一 (土浦協同病院 小児科)

[P27-03] 肺高血圧症, 腎不全を契機に診断された脚気心の1例

○大西 佑治, 古田 貴士, 橘高 節明, 水谷 誠, 鈴木 康夫, 長谷川 俊史 (山口大学大学院医学系研究科医学専攻 小児科学講座)

[P27-04] 高流量鼻カニュー酸素療法によって在宅管理のまま脳死両肺移植に到達できた遺伝性出血性毛細血管拡張症に伴うびまん性肺動静脈瘻の1例

○倉石 建治, 野村 羊示, 太田 宇哉, 西原 栄起 (大垣市民病院 小児循環器新生児科)

[P27-05] 肺高血圧を合併した Diffuse Neonatal Hemangiomatosisの1例

○關 圭吾, 石川 貴充 (浜松医科大学 小児科)

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P27-01] 乳児期発症の iPAH患者へ Ca拮抗薬、セレキシパグを含む、 upfront combination therapyを行った1例

○寺澤 厚志, 桑原 直樹, 松久 雄紀, 山本 哲也, 面家 健太郎, 後藤 浩子, 桑原 尚志 (岐阜県総合医療センター、小児医療センター 小児循環器内科)

Keywords: 肺高血圧, セレキシパグ, Ca拮抗薬

特発性肺高血圧症(iPAH)はまれな疾患であり、また乳児期発症の報告は少ない。今回、5ヶ月時発症の iPAH患者において Ca拮抗薬・セレキシパグを含む combination therapyによって、良好な経過をたどった症例を経験したため報告する。

【症例】1歳女児。5ヶ月時、チアノーゼのため当科紹介。心エコーで TR severe($v=5.1\text{m/s}$)、PFO, PHを認めた。造影 CTを含む各種検査で iPAHと診断し、入院翌日にカテーテル検査を行った(すべて酸素投与下)。**平均肺動脈圧(PA)80mmHg、肺血管抵抗(Rp)38woods**、NO投与により**PA34mmHg、Rp8.7woods**まで低下した。マシテンタン($0.04\rightarrow0.3\text{mg/kg}$)、タダラフィル($0.1\rightarrow1\text{mg/kg}$)を導入したが**PA91mmHg、Rp33.6woods**と効果不十分であった。NOへの反応が良好であったことから、血圧に注意しながらニフェジピンを追加($0.016\rightarrow0.3\text{mg/kg}$)したところ、**PA65mmHg、Rp9.5woods**となった。エポプロステノールの導入を考慮したが、在宅でのルート管理の問題からセレキシパグ($4\rightarrow32\mu\text{g/kg}$)を追加した。**PA43mmHg、Rp4.4woods**まで改善し、内服および在宅酸素を併用して退院となった。紅潮を認めたほかは合併症は認めなかった。

【考察】欧米のガイドラインでは急性血管反応性試験陽性の場合は Ca拮抗薬がファーストチョイスとなるが、1歳未満ということもあり、慎重に少量から開始することで導入可能であった。肺動脈 wedge造影で肺血管が比較的保たれており、また発症早期であったことから血管病変が可逆的であり、Ca拮抗薬への反応性が良好であったと思われる。セレキシパグは頭痛や筋肉痛、顎痛、悪心、下痢、嘔吐などの副作用がほぼ必発と報告されているが、本症例では紅潮のみであり、体血圧も低下しなかった。

【結語】乳児期発症の iPAH症例を経験した。マシテンタン・タダラフィルに Ca拮抗薬とセレキシパグを追加することで肺動脈圧を下げることであった。紅潮を認めたほかは合併症は認めず、安全に使用できた。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P27-02] 当院で経験した慢性肺疾患に合併した肺高血圧症11例の検討

○阿久津 裕子, 松村 雄, 中村 蓉子, 渡邊 友博, 渡部 誠一 (土浦協同病院 小児科)

Keywords: 肺高血圧症, 慢性肺疾患, 在宅酸素療法

【背景】慢性肺疾患(CLD)児の約4分の1に肺高血圧症(PH)を合併することが知られている。リスクファクターに超・極低出生体重児、短い在胎週数があげられ、極早期産児でなくても子宮内発育遅延を認めた児には PHが合併しやすいとの報告がある。重症例では肺血管拡張薬が用いられることもあるが、定まった治療法は確立されておらず、特に中等症以下の症例での治療介入に関しては議論の別れるところである。

【方法】2006年1月～2017年12月までおよそ12年間での当院における診療経験を後方視的に検討した。受胎後36週での酸素投与継続例を CLDと規定した。CLDのうち経過中に心臓超音波検査で心室形態や弁逆流、肺動脈波形パターンなどを元に肺高血圧症と診断した症例を CLD-PHとした。また肺体血圧比7割以上の PHを重症 PHと定義した。

【結果】超低出生体重児は213例、極低出生体重児は346例、低出生体重児1787例だった。CLDは33例(平均在胎週数27.6週、出生体重934.7g、超低出生体重児28例、極低出生体重児3例、低出生体重児2例)、CLD-PHは11例(平均在胎週数26.1週、出生体重816.2g、超低出生体重児9例、極低出生体重児2例)だった。在宅酸素療法(HOT)導入例は計16例だった。

CLD-PHの内 HOT導入例は9例(82%)あり、残りの2例は退院前に酸素投与を終了した。また重症 PH2例(現在 HOT継続例と死亡例)を除いた78%が PHの改善に伴い HOTを離脱出来た。HOT離脱までの期間は非 PH症例で平均9.4か月だったのに対し、CLD-PHでは平均13.8か月と長期化する傾向があった。CLD-PHのうち3例でシルデナフィル投与を行なったが、1例は体血圧低下に伴い中止した。

【考察】過去の報告通り、短い在胎週数・出生体重低値が CLDにおける PH合併のリスクファクターであることが示唆された。一方で中等症以下の PH合併例では、肺血管拡張薬を要することなく HOTのみで経過観察可能な症例が多いと推察した。CLDの改善に伴い PHも改善する可能性があると考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P27-03] 肺高血圧症, 腎不全を契機に診断された脚気心の1例

○大西 佑治, 古田 貴士, 橘高 節明, 水谷 誠, 鈴木 康夫, 長谷川 俊史 (山口大学大学院医学系研究科医学専攻 小児科学講座)

Keywords: Vitamin B1, 肺高血圧症, 鉄欠乏性貧血

【緒言】脚気とは Vitamin B1 (Vit. B1) 欠乏症による代謝疾患であり、血行動態として高心拍出性心不全が一般的であるが、時に肺高血圧を伴うことが知られている。【症例】2歳男児。入院2日前からの発熱、水分摂取不良、乏尿を主訴に入院した。入院時に体重減少、多呼吸、聴診で2音肺動脈成分の亢進を認めたが心雑音は聴取しなかった。血液検査で小球性低色素性貧血、腎機能障害、BNPの上昇を認めた。エコーで左室の過収縮 (EF 90%)を認め、心室中隔は収縮末期に左室側に圧排され、中等度の三尖弁逆流 (flow V. 3.75 m/s)を認めた。心腎症候群の病態によるうっ血性腎不全およびそれに伴う右心不全・肺高血圧症と考え、輸液、利尿薬投与により症状はやや軽快した。この時点で施行した心臓カテーテル検査では平均主肺動脈圧の軽度上昇 (25 mmHg)を認め、また心係数の上昇 (5.9 L/min/m²), 左室拡張末期圧の軽度上昇 (13 mmHg)を認めた。入院時の問診から、児はこだわりが強く極端な偏食があることが判明し、貧血と栄養状態を改善したところ、エコー上肺高血圧はさらに改善した。また血清 Vit B1濃度低値 (8 ng/ml; 正常>20 ng/ml)を確認した後 Vit B1の補充を開始した。その後エコー上肺高血圧は正常上限(心室中隔は正円、三尖弁逆流軽度, flow V. 2.80 m/s)まで改善し、入院19日目に退院した。現在外来フォロー中であるが、貧血改善以降経口摂取量も増加し肺高血圧症の再増悪なく経過している。【考察】本症例は血液検査で Vit. B1低値を確認し、その他肺高血圧症を来す疾患は認めなかったため、偏食が原因の Vit. B1欠乏症による脚気心とそれに伴う肺高血圧症と診断し、現在 Vit. B1を補充している。脚気心は栄養状態の向上に伴い、我が国では患者数が激減したが、近年でも発達障害による偏食やイオン飲料の大量摂取などによる報告が散見される。肺高血圧症および腎不全合併症例の鑑別診断として考慮すべき疾患と考えた。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P27-04] 高流量鼻カニューラ酸素療法によって在宅管理のまま脳死両肺移植に到達できた遺伝性出血性毛細血管拡張症に伴うびまん性肺動静脈瘻の1例

○倉石 建治, 野村 羊示, 太田 宇哉, 西原 栄起 (大垣市民病院 小児循環器新生児科)

Keywords: 脳死肺移植, 遺伝性出血性毛細血管拡張症, びまん性肺動静脈瘻

【背景】びまん性肺動静脈瘻はコイル塞栓等が無効のことがあり、過去5例の肺移植成功の報告がある。我々は、高流量鼻カニューラ酸素療法(HFNC)を用いることで登録981日後の両側脳死肺移植成功まで在宅管理ができた、遺伝性出血性毛細血管拡張症に伴うびまん性肺動静脈瘻の1例を経験した。【症例】移植時13歳

11ヶ月の男性。9歳、後頭部を打撲し他院に入院した際 $\text{SpO}_2=80\%$ 台で、胸部造影 CTによりびまん性肺動静脈瘻と診断され当科を受診した。父に孤立性肺動静脈瘻、祖父にも肺動静脈瘻があり、弟にも孤立性肺動静脈瘻が判明した。初診時 $\text{SpO}_2=80\%$ 、ばち指あり、6分間歩行距離は370mであった。脳に5つ以上の血管奇形を認めた。心臓カテーテル検査を行い、比較的大きな肺動静脈瘻を塞栓したが無効であった。10歳3ヶ月時 $\text{SpO}_2=70\%$ と低酸素血症の進行が早く、労作時息切れが悪化し、京都大学病院で適応判定後、11歳3ヶ月時に日本臓器移植ネットワークに登録された。当時睡眠中や外出時酸素吸入が不可欠であった。12歳9ヶ月時数歩しか歩行不能となり、食欲低下も明らかとなった。その後マスク酸素7L/分の吸入でも睡眠障害を生じ、13歳8ヶ月時に睡眠中の高流量鼻カニューラ酸素療法(HFNC)を在宅で導入した。フィリップス社製 BiPAP A40を用い、 $\text{PEEP}5\text{cmH}_2\text{O}$ とし、100%酸素14L/分で $\text{FiO}_2=70\%$ が得られ、7Lの酸素濃縮器を2台使用した。これにより睡眠障害は改善し、入院を回避でき、移植まで登校も可能であった。ドナー右下葉切除両肺移植後は酸素不要となり、術後3ヶ月時筋力未回復だが6分間歩行距離は429mとなった。【考察】脳死肺移植は現在、平均待機期間が約900日ある。長い待機期間は致命的となる一方、待機中できる限り患者の希望に沿った生活を可能にすることも大切である。在宅での高濃度高流量酸素投与には限界があるが、睡眠中の HFNC 導入により待機中の在宅管理が可能であった。今後の移植待機期間の短縮が切望される。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P27-05] 肺高血圧を合併した Diffuse Neonatal Hemangiomatosisの1例

〇關 圭吾, 石川 貴充 (浜松医科大学 小児科)

Keywords: 肺高血圧症, 門脈体循環シャント, 血管腫

【背景】 Diffuse Neonatal Hemangiomatosis (以下 DNH) は、複数の臓器に血管腫を認める疾患であるが、特に高拍出性心不全や肺高血圧合併例では予後不良の転帰となることが多い。近年本症に対するプロプラノールの有効性が報告されているが、我々は気道狭窄、肺高血圧を合併し集中治療を要した重症 DNH症例を経験したので報告する。【症例】1か月男児。在胎38週3日、体重3040gで出生し、生後2週間頃より全身に多数の血管腫が出現した。その後血便、吸気性喘鳴を認め日齢31に当院紹介となった。画像検査により小脳、声門下、気管、肺、肝臓、脾臓、膀胱、直腸、精巣に血管腫を認め DNHと診断したが肝臓には血管腫が多発し、門脈肝静脈シャントを認めた。日齢45に心エコーにて著明な右心系拡大と三尖弁閉鎖不全を認め、推定右室圧約90mmHgの重度肺高血圧を合併する心不全と診断した。日齢47に呼吸不全となり集中治療管理を開始しプロプラノール、プレドニゾロン、ビンクリスチンなどの併用により肝臓を含む各臓器の血管腫は徐々に縮小傾向を示し、肺高血圧を含む全身状態の改善を認めた。抜管後の呼吸障害の再燃は認めず、急性期治療離脱後プロプラノールを継続し経過観察中である。【考察】 DNHは特に心血管合併症では予後不良の場合が多いが、肺高血圧を認めた門脈肝静脈シャント合併例などに対するプロプラノールの有効性が報告され、本症例を含めたさらなる症例の検討が必要であると考えられた。

ポスターセッション | 胎児心臓病学

ポスターセッション28 (P28)

胎児心臓病学 2

座長:前野 泰樹 (聖マリア病院 新生児科)

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P28-01] radiant flowを重症心疾患の胎児スクリーニングに生かす

○川瀧 元良 (神奈川県立こども医療センター新生児科)

[P28-02] 胎児期に Borderline LVと診断された症例の臨床像

○三宅 啓¹, 北野 正尚¹, 藤本 一途¹, 帆足 孝也², 市川 肇², 吉松 淳³, 白石 公¹, 黒崎 健一¹ (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 3.国立循環器病研究センター 周産期婦人科)

[P28-03] 胎児期に診断された左側相同症の検討

○中川 由美, 遠藤 康裕, 西川 幸佑, 森下 裕馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 梶山 葉, 池田 和幸, 奥村 謙一 (京都府立医科大学 小児科)

[P28-04] 胎児徐脈を伴う多脾症胎児診断例の管理

○佐々木 理, 藤本 隆憲, 佐々木 大輔, 阿部 二郎, 泉 岳, 山澤 弘州, 武田 充人 (北海道大学 医学部 小児科)

[P28-05] 胎児心エコーを施行した18トリソミーの現状と問題点

○林 知宏, 森 秀洋, 河本 敦, 上田 和利, 荻野 佳代, 脇 研自, 新垣 義夫 (倉敷中央病院小児科)

[P28-06] 胎児診断した右肺無形成症例の臨床像

○原田 雅子, 山下 尚人, 近藤 恭平 (宮崎大学 医学部 発達泌尿生殖医学講座 小児科学分野)

[P28-07] 自宅での胎児超音波ドプラ心音計を使用した抗 SSA抗体陽性母体妊娠管理

○前野 泰樹¹, 寺町 陽三^{1,2}, 前田 靖人¹, 鍵山 慶之¹, 籠手田 雄介¹, 岸本 慎太郎¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学 医学部 小児科, 2.聖マリア病院 新生児科)

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P28-01] radiant flowを重症心疾患の胎児スクリーニングに生かす

○川瀧 元良 (神奈川県立こども医療センター新生児科)

Keywords: radiant flow, COA, TAPVD

背景：重症心疾患の胎児診断率は近年急速に向上している。しかしながら、大動脈縮窄症(COA)や単独の総肺静脈還流異常(TAPVD)の胎児診断率はいまだ低率にとどまっており、大きな課題として残されている。これらの疾患のスクリーニング率向上のためには、スクリーニング技術の向上普及とともに、超音波機器の進歩、特に、カラードプラ・パワードプラの改良、新技術の登場が待たれている。今回、カラードプラ・パワードプラの新技術である radiant flow が新しく実用化された。radiant flow を COA や TAPVD の胎児診断へどのように応用できるかを検討した。対象：正常例30例(20~40週), 単独の TAPVD 2例、大動脈縮窄複合3例を対象とした方法：カラードプラおよび HD フローを通常モードと radiant flow モードで比較検討した。結果：1) 通常モードでは大動脈峡部は断層エコーより拡大して描出されたが、radiant flow モードでは、狭窄部が断層エコーとほぼ同じ大きさに描出された。また、大動脈峡部の中央部が立体的に描出されることで観察が容易であった2) 通常モードでは共通肺静脈と心房の境界部が明確に分離されなかったが、radiant flow モードではより明瞭に分離された。また、共通肺静脈の中央部が立体的に描出されることで観察が容易であった。考案：radiant flow モードでは通常のカラードプラ、パワードプラに比べてブルーミングの程度が非常に少ない。また、血流を立体的に観察できる特徴がある。このような特徴は、TAPVD や COA の胎児スクリーニングに有用である可能性がある限界：抄録作成の段階では症例が非常に少ない。発表までに症例を追加して多数例で検討する予定である。結語：新しく実用化された radiant flow は現在のカラー・パワードプラでスクリーニングの困難な COA や TAPVD の胎児スクリーニングに役立つ可能性がある。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P28-02] 胎児期に Borderline LV と診断された症例の臨床像

○三宅 啓¹, 北野 正尚¹, 藤本 一途¹, 帆足 孝也², 市川 肇², 吉松 淳³, 白石 公¹, 黒崎 健一¹ (1. 国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2. 国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 3. 国立循環器病研究センター 周産期婦人科)

Keywords: borderline LV, 胎児心臓超音波検査, 左心低形成

【はじめに】胎児期に小さな左室を認めた場合、生直後から左室の発育を速やかに認め二心室循環が成立する群から variant HLHS の疾患群まで幅広い。胎児期に Borderline LV と診断された症例の臨床像を検討した。【対象と方法】胎児心臓超音波検査にて Borderline LV と診断された症例を対象とした。診療録より後方視的に検討。検討項目は検査週数、胎児診断、左室拡張末期径、大動脈弁、僧帽弁などの Z score、胎児期の測定値を二心室循環群(2VC)と1心室循環群(1VC)で比較。出生後の患者背景、生直後および生後1週、乳児期の左室拡張末期径、僧帽弁輪径での Z score の経過を検討した。【結果】対象は15例、検査週数は中央値34週、胎児診断は全例に Borderline sized LV を認め、重複を含め CoA 疑いが11例、PLSVC が5例、restrictive FO が4例、vAS を認めた例は4例。VSD は全例に認めなかった。上行大動脈は全例で順行性血流を認めた。出生体重は中央値39週(範囲37~41週)、出生体重は2751±456g、生後診断は CoA 8例、partial AVSD 1例、variant HLHS 3例であった。僧帽弁下構造異常(単一乳頭筋、腱索異常)は6例に認めた。1VC 群は4例と2VC 群は11例であった。それぞれの胎児期の拡張末期左室径-3.4±0.5 と-6.6±1.4、大動脈弁輪径-1.2±1.1 と-4.2±0.9 僧帽弁輪径-3.1±0.7 と-5.7±0.9 で有意差(P<0.05)を認めた。2VC 例では生後1週での左室拡張末期径-1.3±1.5、僧帽弁輪径-1.4±0.9 から乳児期には、左室拡張末期径0.1±1.1、僧帽弁輪径-0.9±0.9 と発育を認め、1VC 例では生後1週での左室拡張末期径-6.7±3.5、僧帽弁輪径-4.9±2.7 から乳児期には、左室拡張末期径-7.0±4.1、僧帽弁輪径-5.1±3.1 と左室の縮小を認めた。死亡例は1例であった。【総括】胎児期の LV 径 z score が-5以下の例では二心室循環に至った例は認めなかった。-5< Z score<-4例でも僧帽弁下構造異常を認めた例ではその後の左室発育は不良で二

心室修復に至らなかった。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P28-03] 胎児期に診断された左側相同症の検討

○中川 由美, 遠藤 康裕, 西川 幸佑, 森下 裕馬, 久保 慎吾, 河井 容子, 梶山 葉, 池田 和幸, 奥村 謙一 (京都府立医科大学 小児科)

Keywords: 左側相同症, 胎児診断, 完全房室ブロック

【背景】左側相同症の合併心奇形は、右側相同症より軽症だが、房室中隔欠損 (AVSD)、完全房室ブロック (CAVB) を合併した症例は、胎児期に診断される先天性心疾患のなかで最重症に分類される。【方法】当院で胎児診断し、出生した左側相同症9例について検討した。【結果】下大静脈欠損を全例認め、合併心奇形はなしが1例、心室中隔欠損1例、肺動脈狭窄(PS)/AVSD7例であった。胎児期の房室弁逆流は、軽度以下5例、中等度2例、高度1例で、高度の1例は新生児期に房室弁形成術を要したが、救命可能であった。徐脈性不整脈の合併を4例に認め、全例 AVSD/PSで、洞不全症候群 (SSS) 1例、CAVB3例であった。SSS症例は胎児心拍数 (FHR) が90bpm台で、悪化はなかった。CAVB症例1は31週時に CAVB (FHRは75-85bpm) になったが、胎児水腫徴候はなく、37週で出生し、生後2か月、ペースメーカー植え込み術 (PMI) を行った。症例2は30週に CAVB(FHRは65-75bpm)、症例3は28週で CAVB (FHRは50bpm台)と診断され、いずれも33週に胎児水腫となり、娩出後、それぞれ生後2日、0日で一時的 PMI (心外膜電極) を行ったが、生後4か月、2か月で死亡した。症例3の剖検所見で心筋緻密化障害 (NC) を認め、心エコー所見を再検討した。症例1は、NC所見はなく、症例2は30週より、症例3は、28週より確認された。左室壁にNC所見を認めた症例はこの2例のみであった。【考察】左側相同症に合併する NCは、家族例の報告が1件あるが、症例の多くは、AVSD/PS、CAVBを合併し、とくに CAVBの合併例は、胎児水腫、周産期死亡に至ることが多い。胎児期の異常な血行動態が、NC発症に関与している可能性がある。【結論】胎児期に診断された左側相同症の合併心奇形は、AVSD/PSが多い。CAVBを合併した胎児水腫症例は、予後不良である。今回の検討では、胎児水腫症例に、いずれも NC所見が見られた。房室弁逆流は、手術介入により救命できる可能性がある。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P28-04] 胎児徐脈を伴う多脾症胎児診断例の管理

○佐々木 理, 藤本 隆憲, 佐々木 大輔, 阿部 二郎, 泉 岳, 山澤 弘州, 武田 充人 (北海道大学 医学部 小児科)

Keywords: 多脾症, 胎児徐脈, 胎児水腫

【背景】胎児徐脈を合併した多脾症は予後不良である。母体入院および娩出の適応は、体外治療と胎内で成育させるメリットを比較し検討するが、判断は難しい。【目的】胎児徐脈を合併した多脾症の適切な妊娠管理方法を見出す。【方法】当院で経験した胎児徐脈を診断され出生直後にペースメーカー留置(PMI)を要した多脾症4例の臨床経過を後方視的に検討した。【症例1】20週に胎児心拍(FHR)90bpmの洞性徐脈(SB)で胎児胸腹水を認めた。25週で2度 AVBを合併し FHR60bpm、徐々に胎児腹水が増悪、27週胎児皮下浮腫を認め、28週に C/Sにて1262gで出生。ECDと診断。生直後に PMIも循環不全のため6時間で死亡。【症例2】28週では FHR100bpmの SBで胎児胸腹水を認めなかったが、31週再診時 FHR49bpmの SBで胎児胸腹水、皮下浮腫を認め、C/Sにて1952gで出生。ECD、TAC、総動脈幹弁狭窄と診断。生直後に PMIも、循環不全、腎不全のため日齢20に死亡。【症例3】20週に FHR50bpmの SBだったが胎児胸腹水を認めず、34週に FHR30bpmの CAVBとなった直後に胎児皮下浮腫が出現し、35週に C/Sにて2806gで出生。ECD、LVOTSと診断。生直後に PMIし循環成立したが、LVOTSが進行し日齢10に心内修復術施行。術後多臓器不全となり日齢28で死亡。【症例4】26週に

FHR60bpmの AVBで胎児胸腹水を認めず、37週予定 C/Sにて2976gで出生。ECD、DORV、PSと診断。生後にPMIし循環は成立した。月齢2胆道閉鎖症手術後に菌血症となり月齢3で死亡。【考察】当院では胎児皮下浮腫を娩出適応としており、AVBでも徐脈の進行がなければ胎児皮下浮腫を認めなかった一方で、SBでもFHR低下や、AVBの合併により急激に胎児皮下浮腫が進行していた。PMI後に循環成立した症例3,4に比べ、症例1は早産、症例2は胎児皮下浮腫の期間が長かったと考えられる。【まとめ】胎児不整脈の細かい経時的評価により胎児皮下浮腫の出現を予見できれば、適切な娩出時期を判断できる可能性がある。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P28-05] 胎児心エコーを施行した18トリソミーの現状と問題点

○林 知宏, 森 秀洋, 河本 敦, 上田 和利, 荻野 佳代, 脇 研自, 新垣 義夫 (倉敷中央病院小児科)

Keywords: 胎児心疾患, 18トリソミー, 胎児診断

【背景】18トリソミーにおける治療介入は、家族と医療スタッフ間で十分に話し合われる必要があるが、出生早期に侵襲的治療の検討を要する場合があります。胎児期からの話し合いが望まれる例もある。【目的】胎児心エコーを施行した18トリソミー例の現状と問題点を検討すること【対象・方法】2017年までの12年間に当科で診断した胎児心疾患86例を診療録より後方視的に検討。【結果】86例中、18トリソミーの合併例は12例(13.9%)。胎児心エコーの施行週数は 29.0 ± 3.6 週。心疾患の内訳はVSD 3例、UVH 3例、HLHS variant 3例、CoA 1例、DORV 1例、TOF 1例。VSDの1例は卵円孔早期閉鎖のみの診断で、VSDを胎児診断できていなかった。全例が子宮内胎児発育遅延(IUGR)であった。胎内で染色体異常が疑われたのは12例中8例(75.0%)で、理由はそれぞれIUGRに加えて、心奇形3例、多発奇形3例(心奇形含む)、羊水過多1例、クアトロテスト陽性1例であった。羊水検査を3例で施行し、胎内で18トリソミーと確定診断した。4例は羊水検査の希望がなく、1例は適応禁忌であった。胎内で染色体異常を疑われなかった12例中3例(25.0%)は、心外奇形を指摘されていなかった2例と、胎内診断されなかったVSD 1例であった。生存期間は2日~4年1か月(中央値5か月)、胎内死亡1例。2例は現在も生存(16.6%)。2例で胎児心エコー施行後に産科・新生児科・外科・遺伝科・臨床心理士・NICU看護師・助産師・MSWと連携して情報共有した上で、家族と出生後治療に関する話し合いを行った。2例ともに積極的加療を希望され、それぞれ8か月、4年1か月の生存が得られている。【考察】18トリソミーは胎児心疾患の14%を占めていたが、その内25%が胎内で染色体異常が疑われていなかった。IUGRを伴う胎児心疾患例では、染色体異常の可能性を常に念頭におく必要がある。胎児診断例では多職種と連携した家族へのサポートが重要である。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P28-06] 胎児診断した右肺無形成症例の臨床像

○原田 雅子, 山下 尚人, 近藤 恭平 (宮崎大学 医学部 発達泌尿生殖医学講座 小児科学分野)

Keywords: 肺無形成, lung agenesis, 気管狭窄

【背景】(片側性)肺無形成は稀な先天奇形であり、片側の肺組織・血管・気道の欠如で特徴づけられる。出生後の画像診断は比較的容易であるが、胎児期には心縦隔偏位の所見が主であり、他疾患との鑑別を要する。また、左肺無形成と比べ右肺無形成はScimitar症候群をはじめとした心血管奇形、気道合併症が多いことなどから予後不良と報告されている。【目的】胎児診断した右肺無形成症例の胎児期画像所見および出生後の臨床像を報告する。【症例】自然妊娠。妊娠18週の胎児エコーで心臓逆位が疑われ当院紹介。心内奇形はなく、右側胸腔には小さい肺組織と偏位した心臓が存在した。主肺動脈と左肺動脈は描出されるが右肺動脈が描出されず、右肺無形成が強く疑われた。在胎39週1日、2810gで仮死なく出生。エコー上の心内奇形はなく、造影CTで右肺無形

成、PA slingにより右肺動脈と大動脈によって気管は挟まれ、軽症大動脈縮窄症を伴っていた。安静時の呼吸障害は軽度で、当初は呼吸サポートなしで管理できていた。乳児期より dying spell、呼吸器感染による呼吸不全を繰り返し、気管支鏡検査で気管狭窄症と診断され、1歳4か月時に他医でスライド気管形成術、大動脈吊り上げ術を施行された。その後、窒息から心肺停止を来し、その後は気道確保のため気管切開状態で管理している。成長発達は正常。【考察】胎児エコースクリーニングで心位置異常がみられた症例では、単純に心臓の位置の異常の場合と、心外病変（肺低・無形成、横隔膜ヘルニア、嚢胞性肺疾患など）による心臓の偏位の可能性がある。そのうち片側性肺無形成は稀ではあるが、大血管・気道の圧排や他臓器合併症を認めることがあり、胎児診断は重要である。エコーやMRIを用いて、左右の肺動脈の有無、左右肺形態を見ることで診断が得られる。片側性肺無形成の胎児診断につき、文献的考察を踏まえ報告する。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P28-07] 自宅での胎児超音波ドプラ心音計を使用した抗 SSA抗体陽性母体妊娠管理

○前野 泰樹¹, 寺町 陽三^{1,2}, 前田 靖人¹, 鍵山 慶之¹, 籠手田 雄介¹, 岸本 慎太郎¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学 医学部 小児科, 2.聖マリア病院 新生児科)

Keywords: 胎児徐脈, 胎児房室ブロック, 母体抗SSA抗体

抗 SSA抗体陽性母体では約2%に胎児の房室ブロックをきし、前児発症時の再発率は17%程度にまで上昇する。発症早期のフッ化ステロイド経母体的投与による胎児治療有効例も報告されており、在胎18週から1~2週毎胎児心エコーによる1度房室ブロックの検出が推奨されている。しかし実際には房室ブロックの発症は急激で1度での検出は困難で、有効な早期発見法がなかった。今回、市販の「胎児超音波ドプラ心音計」による自宅での胎児心拍確認による抗 SSA抗体陽性母体管理を試みたため、実行性について報告する。【方法】抗 SSA抗体陽性妊婦2例に、ネット販売されている「胎児超音波ドプラ心音計」にて2週毎の胎児心エコーの間も連日胎児心拍を確認する方法を説明。2例ともに家族と相談の後、実際に購入(8,100円)された。【結果】症例1：前児房室ブロックの症例。今回在胎13週よりヒドロキシクロロキンの予防内服を開始。在胎18週に自宅での胎児心音確認を開始した。最初の頃は胎児心音を出にくく不安を感じたが、1週間ほどで慣れて容易に確認できるようになり安心感が得られるとの感想であった。現在在胎31週で房室ブロックは発症していない。症例2：母体はSLE腎症があり、うつ病の傾向があったが、産科医と相談の後、在胎17週時に自宅での胎児心音確認について紹介。在胎19週再来時には購入されており、胎児心拍は容易に確認できるとのことで、心音を聞くことで安心できるとの感想であった。現在在胎22週の時点で房室ブロックは認めない。【結語】自宅での「胎児超音波ドプラ心音計」でのモニターを選択する家族があり、在胎18週でもモニターが可能で、すぐに提示できうる方法と考えられた。早期治療に向けての有効性評価は今後の症例集積が必要だが、この2例の限られた経験では母体の安心感が得られるという効果が得られた。

ポスターセッション | 染色体異常・遺伝子異常

ポスターセッション29 (P29)

染色体異常・遺伝子異常 2

座長:田村 真通 (秋田赤十字病院 小児科)

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P29-01] 先天性門脈体循環シャントおよび肺内シャントを合併した先天性角化不全症の一例

○櫻井 牧人, 野村 知弘, 山口 洋平, 前田 佳真, 土井 庄三郎 (東京医科歯科大学医学部付属病院 小児科)

[P29-02] 出生時から両心室の高度な心筋肥厚がみられた Noonan症候群の一例

○古井 貞浩¹, 片岡 功一¹, 安済 達也¹, 鈴木 峻¹, 岡 健介¹, 松原 大輔¹, 横溝 亜希子¹, 南 孝臣¹, 河田 政明², 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

[P29-03] *RIT1*遺伝子変異を認めた Noonan症候群の1例

○川口 直樹¹, 宗内 淳¹, 白水 優光¹, 飯田 千晶¹, 岡田 清吾¹, 長友 雄作², 杉谷 雄一郎¹, 渡邊 まみ江¹ (1.九州病院 小児科, 2.九州大学病院 小児科)

[P29-04] 左室瘤を合併したマルファン症候群の一例

○島田 空知¹, 梶濱 あや¹, 中右 弘一¹, 東 寛¹, 石川 成津矢², 紙谷 寛之² (1.旭川医科大学病院 小児科学講座, 2.旭川医科大学病院 心臓外科学講座)

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P29-01] 先天性門脈体循環シャントおよび肺内シャントを合併した先天性角化不全症の一例

○櫻井 牧人, 野村 知弘, 山口 洋平, 前田 佳真, 土井 庄三郎 (東京医科歯科大学医学部附属病院 小児科)

Keywords: 先天性角化不全症, 先天性門脈体循環シャント, カテーテル治療

【症例】7歳男児【病歴】先天性角化不全症(DKC1遺伝子変異)に伴う骨髄不全に対して5歳時に非血縁者間骨髄移植が施行されている。移植後1年が経過した頃から呼吸苦、SpO₂の低下が出現。肺血流シンチグラフィおよび心コントラストエコー法で肺内シャントの存在が疑われたため、7歳時に心臓カテーテル検査を施行した。カテーテル検査結果：肺体血流比0.6(右左シャント率60%)、肺動脈圧21/10(14)mmHg,肺血管抵抗係数0.6wood単位・m²、肺動脈造影では左右肺静脈の造影時相が早く、びまん性の微小肺動静脈瘻の存在が示唆された。また血中ヒアルロン酸や4型コラーゲンの上昇があり、肝線維化が疑われ、腹部CT検査で脾静脈から腎静脈へ流入する門脈体循環シャントが確認された。肝内門脈の欠損は認めなかった。以上の検査結果から先天性肝外門脈体循環シャント type2に肝肺症候群(Hepatopulmonary syndrome:以下 HPS)を合併したものと考えた。低酸素血症は進行性であり、今後の治療としてシャント血管の結紮や塞栓術の適応について検討している。【考察】先天性角化不全症(Dyskeratosis congenita; 以下 DC)は染色体のテロメアの維持機能障害を背景とし、主に皮膚、爪、口腔粘膜に特徴的な所見を有する遺伝性骨髄不全症候群である。原因遺伝子として DKC1,TERC,TERT, NOP10,NHP2,TINF2が明らかにされている。DCでは全身性に様々な症状を引き起こすが、心疾患や血管異常との合併は少なく、門脈体循環シャントや HPSを合併した症例は過去に報告がほとんどない。本症例の特徴や治療戦略について文献的考察を踏まえ報告する。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P29-02] 出生時から両心室の高度な心筋肥厚がみられた Noonan症候群の一例

○古井 貞浩¹, 片岡 功一¹, 安済 達也¹, 鈴木 峻¹, 岡 健介¹, 松原 大輔¹, 横溝 亜希子¹, 南 孝臣¹, 河田 政明², 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

Keywords: Noonan症候群, 肥大型心筋症, 左心低形成症候群

【はじめに】Noonan症候群では先天性心疾患と肥大型心筋症(HCM)の合併が知られているが HCM合併例の予後は不良である。出生時から両心室の高度な心筋肥厚を合併し、身体所見から Noonan症候群と診断した一例を報告する。【症例】日齢0の男児。胎児期に異常は指摘されていなかった。在胎35週5日、近位で経膈分娩で出生した。出生体重3170g。Apgar score 6-8。出生後、呼吸障害を認め前医 NICUに入院した。大動脈弓低形成を伴う複合型心疾患の加療目的で当院へ転院。転院時 SpO₂ 80%台と低酸素血症を認めた。翼状頸、眼間開離、停留精巣、耳介低位を認め Noonan症候群と診断した。心臓超音波検査では両心室の著明な心筋肥厚(心室中隔厚12.7mm)、左室流出路狭窄(最少径:2.9mm, 最大血流速度:3.4m/s)を認め、心房中隔欠損、心室中隔欠損、両大血管右室起始、大動脈縮窄(2.0mm)を合併していた。左心低形成症候群亜型と診断し Lipo-PGE1の投与を開始した。両心室の著明な心筋肥厚に伴うコンプライアンスの低下から心不全が進行し、各種治療によっても循環を維持することが困難になった。予後の厳しさを両親に説明したところ、人工呼吸管理を含む積極的治療は希望されず緩和ケアに移行し、日齢2に永眠した。Noonan症候群の既知の原因遺伝子変異は同定されなかった。【考察】Noonan症候群と HCMの合併報告例は散見されるが、検索した範囲で出生時から重度の両心室の高度な心筋肥厚を合併した症例の報告はない。今回既知の原因遺伝子は同定されず、現在更なる遺伝子解析を行っている。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P29-03] *RIT1*遺伝子変異を認めた Noonan症候群の1例

○川口 直樹¹, 宗内 淳¹, 白水 優光¹, 飯田 千晶¹, 岡田 清吾¹, 長友 雄作², 杉谷 雄一郎¹, 渡邊 まみ江¹ (1.九州病院 小児科, 2.九州大学病院 小児科)

Keywords: Noonan症候群, *RIT1*遺伝子, 肥大型心筋症

【背景】 Noonan症候群は特徴的顔貌や低身長、精神発達遅滞や心奇形を特徴とし、細胞の増殖・分化・アポトーシスを制御する RAS-MAPKシグナル伝達の異常が原因であるとされる。いくつかの病因遺伝子変異が同定されており、表現型との関連性の解明が進んでいる。【症例】 1か月女児。胎児期に羊水過多があり、在胎37週、体重3690gで出生した。臨床所見として低身長(-1.7SD)、特徴的顔貌(粗な毛髪、眼瞼下垂、眼裂斜下、耳介低位など)、心雑音を認めた。心電図で右側胸部誘導の深いS波を認め、心エコーで肺動脈弁狭窄(PS)があり(PS-PG 64mmHg)、左室心筋のびまん性肥厚から肥大型心筋症(HCM)と診断した。遷延する難治性の乳び腹水に対して長期ドレナージを行った。重症PS(右室圧>70mmHg)に対してβ遮断薬を開始し、生後1か月、16か月に経皮的バルーン治療を実施したが右室圧は改善せず、2歳時にはPS-PG 122mmHgまで増悪した。HCMに有効とされるシベンゾリンの内服を開始し、3歳時には左室心筋肥厚の軽減とPSの改善(PS-PG 85mmHg)を認めた。また1か月時にFDP 44.5μg/mL、D-dimer 19.1μg/mLと無症候性の凝固障害を認めたが、約6か月で正常化した。特徴的な臨床経過から Noonan症候群と診断し、遺伝子検査で近年同定された *RIT1*遺伝子変異と診断した。DQ 70程度の発達遅滞はあるが、現在3歳3か月で外来経過観察中である。【考察】 RAS/MAPKシグナル伝達に関わる遺伝子異常として *PTPN11*、*RAF1*、*SOS1*、*RIT1*などが同定されており、それぞれの表現型は差異を有している。*RIT1*遺伝子変異の特徴として、周産期の羊水過多や胎児水腫が多く、乳び胸などのリンパ系の異常があり、PSとHCMの両方を合併し、発達遅滞は軽症であるとされ、本症例の表現型はそれらに一致するものであった。シベンゾリン内服によりPSとHCMは改善傾向であり、今後長期的な効果を判断していく。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P29-04] 左室瘤を合併したマルファン症候群の一例

○島田 空知¹, 梶濱 あや¹, 中右 弘一¹, 東 寛¹, 石川 成津矢², 紙谷 寛之² (1.旭川医科大学病院 小児科学講座, 2.旭川医科大学病院 心臓外科学講座)

Keywords: マルファン症候群, 左室憩室, 左室瘤

【背景】 マルファン症候群(MFS)では、弾性線維の形成障害のため心血管系においては主に大動脈・肺動脈の弁輪拡大や動脈瘤形成、房室弁の粘液変性を来することが知られている。その他末梢動脈や冠動脈病変の報告は散見されるが、心室憩室や心室瘤を合併した報告は少ない。今回我々は、マルファン症候群に左室瘤が形成された1例を経験したので報告する。

【症例】 15歳男子。4か月時にくも状指と特異的顔貌を契機に精査され、僧帽弁逆流及び大動脈基部拡大、水晶体偏位を認めた。遺伝子学的検査にてFBN1遺伝子(exon24)変異を認め、(新生児)マルファン症候群と診断された。3歳時に増悪した僧帽弁逆流に対して僧帽弁置換術が施行された。このときの術前心臓カテーテル検査で左室心尖部に心周期と同期する小さな左室憩室を認めていた。その後、進行性に大動脈基部の拡大も進行したため14歳時にBentall術が予定されたが、術前心臓カテーテル検査で心周期と paradoxically 動く大きな左室瘤に変貌していた。Bentall+Dor手術が施行され、現在は外来経過観察中である。

【考察】 一般的には左室憩室は先天性であり、左室瘤は冠動脈病変や心筋炎、手術や外傷などを原因として二次的に生じる。臨床的には画像検査における左室収縮との同期性により両者は鑑別され、組織学的にも別のものと

されているが、本症例では10年程度の経過観察の中で心室憩室が心室瘤へ進展したと考えられる所見を認めた。心室瘤に至った明らかな臨床経過や検査所見はなく、瘤化の原因は不明である。

【結語】マルファン症候群に認められた左室憩室が、左室瘤へ進展した1例を経験した。マルファン症候群に心室憩室を伴う場合には、心室瘤へ進展する可能性があり慎重な経過観察が必要かもしれない。

ポスターセッション | 一般心臓病学

ポスターセッション30 (P30)

一般心臓病学

座長:平田 陽一郎 (東京大学医学部附属病院 小児科)

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P30-01] 動脈管の成長する可能性について—自験例17例の検討から—

○荒新 修 (広島市立安佐市民病院)

[P30-02] 新生児期から乳児期の軽症肺動脈弁狭窄の自然経過～新生児期に予測可能か?～

○三井 さやか¹, 岸本 泰明¹, 福見 大地¹, 羽田野 爲夫² (1.名古屋第一赤十字病院 小児循環器科, 2.愛知県三河青い鳥医療療育センター)

[P30-03] 薬物治療を必要とした小児の本態性高血圧の1例

○平田 拓也, 松田 浩一, 赤木 健太郎, 吉永 大介, 馬場 志郎, 西小森 隆太 (京都大学 医学部附属病院 小児科)

[P30-04] 血栓を伴う動脈管閉鎖を認めたが側副血行路により救命し得た大動脈弓離断症の1例

○秋本 智史¹, 古川 岳史², 鳥羽山 寿子², 松井 こと子², 原田 真菜², 福永 英生², 高橋 健², 稀代 雅彦², 清水 俊明², 中西 啓介³, 川崎 志保理³ (1.順天堂大学練馬病院 小児科, 2.順天堂大学 小児科, 3.順天堂大学 心臓血管外科)

[P30-05] 当院で経験した一側肺動脈欠損の2 例

○小山 智史¹, 内山 敬達¹, 福島 志穂², 岸 勘太³, 根本 慎太郎⁴ (1.愛仁会高槻病院 小児科, 2.愛仁会高槻病院 新生児科, 3.大阪医科大学 小児科, 4.大阪医科大学 胸部心臓血管外科)

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P30-01] 動脈管の成長する可能性について—自験例17例の検討から—

○荒新 修 (広島市立安佐市民病院)

Keywords: 動脈管開存症, silent PDA, 自然経過

【背景】動脈管の成長の可能性が言われている。【目的】2003年以降の15年間に当院で診断した動脈管開存症 (PDA) 17例について報告し、動脈管の成長の可能性について検討した。ほとんどの症例が当院出生である。【方法】診断は心臓超音波検査により行い、生後1ヵ月を過ぎた PDAにつき初診の契機、経過、転帰をまとめた。未熟児動脈管および動脈管依存性心疾患は除外した。【結果】心雑音のための初診は13例であった。単独の PDAは14例、他の左右短絡のある心疾患に合併した PDAが5例であった。心室中隔欠損自然閉鎖後や不完全型房室中隔欠損術後の経過観察中に確認した PDAが各々1例ずつあり、重複している。単独の PDAのうち大きい PDAは3例、中等度 PDA は1例、小さい PDAは10例であった。小さい PDAのうち silent PDAは5例であった。治療は動脈管結紮術4例、コイル塞栓術5例、ADO 2例であった。さらに初診時期を早期新生児期と乳児期以降に分けて検討した。早期新生児期に初診となった症例は8例あり、閉鎖と思われた後に再び PDAを確認した症例がうち5例、silent PDAはうち4例であった。一方、幼児期に初めて心雑音に気づかれ初診となった症例が2例あった。【考察】幼児期に初診となる症例があり、また成人期に初めて診断される症例の報告もある。幼児期に当院に初診となった症例は心雑音のためであるが、成人の場合は心雑音や感染性心内膜炎が契機となっている。こういった症例は新生児期や乳児期早期には臨床目立たなかったものが幼児期以降に成長して明らかになった可能性を考えた。【結論】ガイドラインにも記載されているように動脈管は成長することがあると思われる。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P30-02] 新生児期から乳児期の軽症肺動脈弁狭窄の自然経過～新生児期に予測可能か？～

○三井 さやか¹, 岸本 泰明¹, 福見 大地¹, 羽田野 爲夫² (1.名古屋第一赤十字病院 小児循環器科, 2.愛知県三河青い鳥医療療育センター)

Keywords: 肺動脈弁狭窄, 乳児期, 肺動脈弁異形成

【背景と目的】肺高血圧が残存する新生児期に心雑音や肺動脈弁通過血流速度(Vp)から軽症肺動脈弁狭窄(vPS)を疑うのは難しく、新生児期からの自然経過の報告は少ない。自施設での経験を検討した。【方法】2009年1月～2017年12月に当院で出生し退院時のスクリーニング心エコーで vPSを指摘されず、その後 vPSと診断された児19名 (group A) と退院時 vPSを指摘された児19名 (group B) を後方視的に検討した。心雑音、肺動脈弁異形成、 $Vp \geq 2m/s$ のいずれかを認めるものを vPSと定義した。【結果】group A,Bで男女比(6:13 vs 4:15)、vPS診断時 $Vp(2.02$ vs $1.85, m/s)$ に差はなかった($p=0.19$)。PFO合併率(12/19 vs 8/19)、PFO径(3.42 vs 2.30、mm)も差はなく、Aの2例では PFOは残ったが Vp は正常化し PFOによる相対的 PSは否定的であった。在胎週数(38 vs 33)、出生体重(2776 vs 1914、g)は有意に Aで高値だった($p<0.05$)。vPS診断時 (3.7 vs 1.0、月齢)、肺動脈弁輪径(86 vs 88、%N)に差はなかったが異形成弁は Bで多くみられた(6:13 vs 16:2, $p<0.05$)。Vpは Aで18例中14例(78%)、Bで18例中9例(50%)が正常化した。Bでは初診時 Vpは、後に Vpが正常化した群と非正常化群による差はなく(1.84 vs 1.81)、非正常化群で初診時 $Vp \leq 1.6m/s(1.05-1.6m/s)$ も4例(全例異形成)認めた。【結論】新生児期の肺動脈弁異形成は初診時 Vpが速くなくても vPS顕在化の予測因子となる。正期産で異形成のない vPSは体格と肺動脈弁輪の発育のバランスにより一時的に増悪しても軽快が見込まれる。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P30-03] 薬物治療を必要とした小児の本態性高血圧の1例

○平田 拓也, 松田 浩一, 赤木 健太郎, 吉永 大介, 馬場 志郎, 西小森 隆太 (京都大学 医学部附属病院 小児科)

Keywords: 本態性高血圧, 薬物治療, 小児

【はじめに】小児の高血圧は主に大動脈縮窄などに起因する二次性高血圧の頻度が高いが、本態性高血圧も小学生から中学生の0.1~1%に認めるとされている。しかし、そのほとんどは軽度上昇であり、薬物治療が必要になる本態性高血圧はきわめてまれである。今回我々は運動時の浮腫や頭痛、易疲労感をきっかけに高血圧を指摘された6歳女児の1例を経験したので報告する。【症例】症例は6歳女児。前医で耳鼻科入院時に高血圧を指摘されていたが、精査はされなかった。運動時の易疲労感、頭痛、浮腫を認め、血圧を測定したところ180/110mmHgであり、大動脈縮窄や腎動脈狭窄に伴う二次性高血圧を疑い、心エコー、頭部CT、腹部MRI、腹部エコーを施行するも異常を認めなかった。運動制限で経過観察し、浮腫は軽減するもその他の症状に改善を認めず、Caブロッカーの内服を開始した。血圧は180/110mmHgから120/90mmHgまで低下したが、症状は完全には消失しなかった。精査加療のため当院を紹介された。家族歴、既往歴に特記すべきことはない。身長126.5cm、体重29.9kgでローレル指数は147.3であった。乳房腫大を認め、思春期早発などの内分泌疾患に伴う高血圧を疑ったが血液検査で異常を認めなかった。胸部MRIを施行するもやはり大動脈縮窄等動脈の狭窄は無く、PET-CTでも褐色細胞腫や下垂体病変は認めなかった。運動負荷心筋シンチでは虚血所見を認めなかったが、BNPが29pg/mlと上昇しており症状も残存していたため、ARB内服を開始した。血圧は102/70mmHgまで低下し易疲労感、頭痛、浮腫はほぼ消失した。【考察・まとめ】小児の本態性高血圧の薬物治療の報告は少なく、報告があってもいずれも10歳以上か極度の肥満であり、本症例のような小学校低学年の治療を要する本態性高血圧の報告は無い。現段階では原因不明だが、内分泌疾患を疑う所見はあるため、注意深く経過観察していく予定である。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P30-04] 血栓を伴う動脈管閉鎖を認めたが側副血行路により救命し得た大動脈弓離断症の1例

○秋本 智史¹, 古川 岳史², 鳥羽山 寿子², 松井 こと子², 原田 真菜², 福永 英生², 高橋 健², 稀代 雅彦², 清水 俊明², 中西 啓介³, 川崎 志保理³ (1.順天堂大学練馬病院 小児科, 2.順天堂大学 小児科, 3.順天堂大学 心臓血管外科)

Keywords: 大動脈弓離断症, 動脈管血栓, 側副血行路

【背景】大動脈弓離断症 (IAA) は動脈管閉鎖に伴い急激に shock に陥る症例を経験する。今回、血栓を伴い動脈管の閉鎖を来したが、側副血行路の発達により shock に陥らずに外科治療に至った IAA の1例を経験したので報告する。【症例】日齢4男児。在胎38週5日、体重2844gで出生。前医にて日齢2に心雑音と乏尿を認め、心エコーにて IAA の診断。Ductal shock に陥ったが PGE1-CD を開始し200ng/kg/min まで増量、動脈管の開存を認め shock から離脱した。日齢4に加療目的にて当院に転院となった。転院時の上肢 88/40 mmHg 下肢 50/37mmHg, SpO2 の上下肢差はなく、心エコーでは IAA Type A, VSD, 血栓と推測される高輝度の塊により動脈管が高度狭窄を呈していた。持続投与に加え PGE1-CD の急速静注を繰り返したが動脈管は閉鎖、その後下行大動脈に流入する側副血行路の血流が顕著となり循環動態は維持され、日齢6の大動脈形成術、心室中隔欠損症パッチ閉鎖術を施行。手術所見では動脈管の器質的な閉塞とともに血栓塞栓の所見を認めた。術後経過は良好で術後2日に抜管、術後15日に前医に転院となった。【考察・まとめ】日齢2の発症時には ductal shock を認めたが、日齢4の動脈管閉鎖時には側副血行路の発育を認め、shock に至らずに外科治療が可能となった。側副血管の急速な発育の機序は不明であるが、存在していた側副血管が動脈管の閉鎖に伴い下行大動脈内の血圧が下がり、側副血管の血流が流入しやすくなると推測する報告がある。一方、転院時より心エコーでは動脈管血栓の所見を認めたが、経過と手

術所見により1回目の ductal shock時に器質的な動脈管閉鎖とともに血栓の形成、その後 PGE1-CDの投与により開存したが血栓の増悪と共に再度動脈管の閉鎖に至ったと推測された。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P30-05] 当院で経験した一側肺動脈欠損の2 例

○小山 智史¹, 内山 敬達¹, 福島 志穂², 岸 勘太³, 根本 慎太郎⁴ (1.愛仁会高槻病院 小児科, 2.愛仁会高槻病院 新生児科, 3.大阪医科大学 小児科, 4.大阪医科大学 胸部心臓血管外科)

Keywords: 先天性心疾患, 肺動脈欠損, 新生児

【緒言】一側肺動脈欠損 (UPAA) の多くは心内奇形を合併するが、合併心奇形を認めない孤立性肺動脈欠損も稀に存在する。今回、当院で異なる UPAA の新生児症例2例を経験したので報告する。【症例1】在胎25週の胎児心エコーで総動脈幹症(A3)が疑われた。母体は35歳、3経妊1経産。2型糖尿病あり、妊娠判明前まで経口血糖降下剤内服。喫煙歴あり(30本/日)。在胎43週4日に出生した男児。出生体重3,684 g、Apgar 6/8。NICU入院後の心エコー・造影 CT検査で Fallot四徴・左肺動脈欠損・動脈管開存・総肺静脈還流異常(心臓型)と診断。左肺動脈主枝は欠損、末梢側には動脈管が接合しており PG製剤を開始。生後1か月時に BTシャント術、左肺動脈形成術、共通肺静脈・左房吻合術施行。現在根治手術待機中。【症例2】妊娠経過中の異常指摘なし。母体は39歳、1経妊0経産。喫煙歴あり(5本/日)。在胎39週3日に出生した女児。出生体重2,715g、Apgar 8/9。生後3時間に啼泣時のチアノーゼと経脾酸素飽和度の上下肢差を認め NICU入院。心エコー・造影 CT検査で孤立性右肺動脈欠損と診断。利尿剤の内服、生理的肺高血圧の改善とともに多呼吸、酸素飽和度低下は改善。生後1か月時に心臓カテーテル検査施行。右肺動脈主枝は造影されず、上行大動脈から右肺への細い側副血行動脈を認めた。末梢肺動脈は造影されずシャント手術は不可能と判断。現在投薬無く無症状で外来フォロー中。【考案】UPAAは、発生学的報告から心内奇形合併例は左側に多く、孤立性は右側に多い。孤立性の UPAAは無症状で経過し、成人期に肺高血圧を合併し発見されることが多いため新生児期に本疾患を診断する意義は高いと思われる。

ポスターセッション | 集中治療・周術期管理

ポスターセッション31 (P31)

集中治療・周術期管理 2

座長: 渋谷 和彦 (東京都立小児総合医療センター 循環器科)

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P31-01] 新生児期早期にカテーテル治療を要した重症先天性心疾患症例の予後－胎児診断に基づく治療戦略の重要性－

○上田 秀明¹, 金 基成¹, 野木森 宜嗣¹, 加藤 昭生¹, 佐藤 一寿¹, 北川 陽介¹, 若宮 卓也¹, 小野 晋¹, 柳 貞光¹, 麻生 俊英² (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

[P31-02] 当院における先天性心疾患に合併する新生児壊死性腸炎についての検討

○稲熊 光太郎¹, 坂崎 尚徳¹, 豊田 直樹¹, 石原 温子¹, 前田 登史², 加藤 おと姫², 渡辺 謙太郎², 吉澤 康祐², 藤原 慶一² (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科)

[P31-03] 出生体重2000g未満に施行された肺動脈絞扼術の臨床的特徴について

○横山 岳彦¹, 岩佐 充二¹, 犬飼 幸子¹, 酒井 善正², 小坂井 基史² (1.名古屋第二赤十字病院 小児科, 2.名古屋第二赤十字病院 心臓血管外科)

[P31-04] 心内修復術後に血球貪食症候群の急性増悪を認めた完全型房室中隔欠損症の一例

○井上 聡¹, 三宅 啓¹, 藤本 一途¹, 北野 正尚¹, 河合 駿¹, 根岸 潤¹, 白石 公¹, 黒寄 健一¹, 島田 勝利², 帆足 孝也², 市川 肇² (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

[P31-05] 肺動脈閉鎖兼正常心室中隔に対し、PGE1の長期投与を行った超低出生体重児の一例

○宮本 辰樹 (福岡大学病院 小児科)

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P31-01] 新生児期早期にカテーテル治療を要した重症先天性心疾患症例の 予後－胎児診断に基づく治療戦略の重要性－

○上田 秀明¹, 金 基成¹, 野木森 宜嗣¹, 加藤 昭生¹, 佐藤 一寿¹, 北川 陽介¹, 若宮 卓也¹, 小野 晋¹, 柳 貞光¹, 麻生 俊英²
(1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 胎児診断, カテーテル治療, ハイブリッド治療

胎児診断、カテーテル治療【背景】新生児重症心疾患症例の予後は未だ不良である。詳細な胎児診断に基づく治療戦略が救命に不可欠である。当院では新生児期にカテーテル治療を行い、集中治療や外科的介入を行ってきた。【目的】2012年8月以降に新生児期にカテーテル治療を行った新生児重症心疾患症例の予後の解析。【目的】対象は、新生児期にカテーテル治療を要した新生児重症心疾患症例40例。内訳は、大血管転位14例、卵円孔高度狭窄ないし閉鎖を伴う左心低形成症候群7例、純型肺動脈閉鎖5例、無脾症、単心室、肺静脈還流異常、高度肺静脈狭窄4例、新生児重症肺動脈弁狭窄3例、Taussig Bing奇形2例、新生児重症大動脈弁狭窄、心内膜繊維弾性症 EFE2例、共通房室弁、第動脈弁下狭窄、大動脈縮窄2例。胎児診断例は32例(80%)。死亡例は7例(18%)で非胎児診断例は2例。経皮的心房中隔裂開術 BAS17例、肺静脈狭窄解除目的ステント留置4例、肺動脈弁穿破、肺動脈弁バルーン拡大術 PTPV5例、PTPV3例、ハイブリッド手術中の心房中隔ステント留置3例、ハイブリッド手術中の大動脈弁バルーン拡大術 PTAV2例、逆行性大動脈縮窄部にステント留置2例、動脈管開存ステント留置2例、心房中隔ステント留置1例、PTAV1例。手技の完遂し得なかったのが、BAS1例、心房中隔ステント留置1例。【考察および結論】新生児重症心疾患症例でも救命が期待できるようになってきたものの、胎児診断に基づく治療戦略の構築が重要である。ハイブリッド手術やステント留置術は、短期、中期予後の改善には不可欠である。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P31-02] 当院における先天性心疾患に合併する新生児壊死性腸炎について の検討

○稲熊 洸太郎¹, 坂崎 尚徳¹, 豊田 直樹¹, 石原 温子¹, 前田 登史², 加藤 おと姫², 渡辺 謙太郎², 吉澤 康祐², 藤原 慶一²
(1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科)

Keywords: NEC, CHD, neonate

【背景】壊死性腸炎(NEC)は、発症要因として腸管虚血が指摘されている。新生児期に手術を行う先天性心疾患(CHD)において、NEC発症の危険性を念頭にいた周術期管理が必要となる。近年、当院でNEC発症例が増えており、2012年以降頻繁に行っているN2吸入との関連がないかを含め検証した。【方法・対象】2006年1月から2017年12月の間に当院で新生児期に心臓手術が必要となった患者202例を対象に、NEC発症例(A群)と非発症例(B群)に分けて周産期歴、臨床データ、周術期管理、NEC発症時期と転機について診療録から調べ、2群の比較を行った。【結果】A群は5例(Truncus2例、TGA1例、DORV1例、CoA+AVSD1例)、B群は197例で、在胎週数および出生体重はそれぞれ38週(37-39)/37週(22-42)、2.8kg(2.6-3.4)/2.8kg(0.5-4.3)であった。N2吸入例の割合はA群3/5例(60%)/B群34/197例(17%)でA群が有意に高かった($p=0.043$)が、A群のNEC発症前のSPO2とB群の術前SPO2の平均値に有意差を認めなかった。PGE1製剤使用例はA群3/5例(60%)/B群114/197例(58%)($P=1.0$)、と有意差はなかった。NEC発症時期は日齢13(4-36)、心臓手術前発症が3例(日齢4,13,17)、術後発症が2例(それぞれPOD2、35)であった。5例全例生存しており、うち3例はその後人工肛門閉鎖に至っている。【考察】N2吸入療法は、NECに関連していたが、SPO2については両群間に有意差はなく、低酸素を含めN2療法に関連するNECの発症要因は証明できなかった。N2吸入により腸管血流を含む体血流が増えるにもかかわらずNECと関連しているのかは不明であるが、腸管の酸素欠乏が影響している可能性は

否定できない。当院ではN₂吸入時にはNIRSモニターを用いて、腹部または下肢のrSO₂を測定しNECの予防を図っている。【結論】本研究において、N₂療法とNECとの関連を認め、N₂吸入時には腸管の低酸素状態に注意して管理してゆく必要がある。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P31-03] 出生体重2000g未満に施行された肺動脈絞扼術の臨床的特徴について

○横山 岳彦¹, 岩佐 充二¹, 犬飼 幸子¹, 酒井 善正², 小坂井 基史² (1.名古屋第二赤十字病院 小児科, 2.名古屋第二赤十字病院 心臓血管外科)

Keywords: 低出生体重児, 肺動脈絞扼術, 染色体異常

【はじめに】周産期医療の進歩により低出生体重児の生存率は向上してきている。しかし、先天性心疾患をともなった低出生体重児の管理にはいまだ多くの困難がともなっている。今回、出生体重2000g未満の児に肺動脈絞扼術(PAB)を施行した児の臨床像を検討し今後の課題について検討したので報告する。【対象】2004年1月以降に出生体重2000g未満で当院において主肺動脈絞扼術を施行した17例(在胎週数中央値34週3日(25週6日~38週3日、出生体重1744g(1052~1986g)【結果】手術時日齢中央値27(8~91)、手術時体重中央値1970g(889~3920g)手術時体重2000g以上7例、1500~2000g5例、1500g未満5例、疾患の内訳は AVSD 3例、VSD単独5例、VSD兼 PDA 4例、大動脈弓異常2例、その他1例であった。染色体異常あり7例、染色体異常なし10例。術式は、PAB単独9例、PABと PDA ligation 6例、大動脈弓形成術と PAB 2例であった。予後は、入院中死亡1例(18トリソミー)、退院後死亡2例(18トリソミー1例、21トリソミー1例)であった。banding径(y mm)(中央値19mm(12~21mm))は手術時体重(x g)と有意な相関関係があり、 $y = 12.9 + 0.00243x$ ($r = 0.75$, $p < 0.01$)であった。【結語】低出生体重児に対する PABは染色体異常をともなわない例では予後良好であった。死亡例では出生体重や手術時体重に関係なく染色体異常例であった。PABは低出生体重児でも適切な時期におこなえば安全に施行できると考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P31-04] 心内修復術後に血球貪食症候群の急性増悪を認めた完全型房室中隔欠損症の一例

○井上 聡¹, 三宅 啓¹, 藤本 一途¹, 北野 正尚¹, 河合 駿¹, 根岸 潤¹, 白石 公¹, 黒崎 健一¹, 島田 勝利², 帆足 孝也², 市川 肇² (1.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

Keywords: 完全型房室中隔欠損症, 血球貪食症候群, ECMO

【背景】血球貪食症候群(HLH)はマクロファージの異常活性化、高サイトカイン血症を主体とする病態である。生後2か月時に発症した HLHの既往をもつ完全型房室中隔欠損症の生後8か月女児について、心内修復術後に HLHの急性増悪を来した症例を経験したので報告する。【症例】当院で胎児診断され、在胎38週で出生、日齢14で肺動脈絞扼術を実施。生後2か月時に発熱を契機に HLHを発症、プレドニゾロン(PSL)、シクロスポリン(CyA)を投与され寛解した。その後徐々にチアノーゼが進行したため生後7か月時に心臓カテテル検査を行い、LVEDV 162%正常値、肺血管抵抗値 $5.91 \text{ U} \cdot \text{m}^2$ との結果を得た。術前に小児血液専門医に相談の上、生後8か月時に心内修復術を実施した。術後は肺高血圧に対し酸化窒素療法、O₂投与、肺血管拡張薬内服で治療した。術後17日目から LDH、フェリチンの上昇を認め HLH再発を疑い、デキサメタゾンを開始した。術後27日目から CyAを追加したが高サイトカイン血症に伴う急激な血管透過性亢進からショック・徐脈となり、V-A ECMO装着となった。この間に交換輸血・CHDFな

どの支持療法, HLHに対するデキサメタゾン, CyA投与を行い, 14日後に ECMOから離脱し得た. HLHの病勢はいったん安定したが術後59日目より感染を契機に再増悪, 翌日に再びショックとなり死亡した. 【考察】本症例は初発月齢や NK細胞活性低下から家族性血球貪食性リンパ組織球症(FHL)を疑った. FHLは低年齢での発症が多く予後不良の疾患である. HLHに対する V-A ECMOの使用は高サイトカイン血症を助長した可能性があるが, 循環不全に対する bridging therapyとしては有効であった可能性があると考えた.

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P31-05] 肺動脈閉鎖兼正常心室中隔に対し, PGE1の長期投与を行った超低出生体重児の一例

○宮本 辰樹 (福岡大学病院 小児科)

Keywords: 超低出生体重児, 長期管理, 動脈管依存性心疾患

【背景】先天性心疾患を合併する超低出生体重児における心臓外科手術はリスクが高く, 体重増加を待つ間の管理に難渋することが多い. 今回, 肺動脈閉鎖兼正常心室中隔を合併した超低出生体重児の一例を経験したので報告する. 【症例】妊娠25週3日に前期破水及び胎児徐脈のため緊急帝王切開にて570gで出生. A病院 NICUにて重症新生児仮死, 呼吸窮迫症候群等で入院加療を受けた. 当初心疾患には気付かれず, 未熟児動脈管開存症の診断でインドメタシンを4クール投与されたが, 動脈管は閉鎖に至らなかった. 日齢41に未熟児網膜症の精査加療目的で当院 NICUへ転院した. 転院後の心エコー検査にて肺動脈閉鎖兼正常心室中隔, 冠動脈右室瘻, 卵円孔開存, 動脈管開存と診断し, 直ちに lipo-PGE1 製剤の投与を開始した. その後全身管理を行い, 体重増加を待った. 外科治療目的で日齢194に B病院へ転院し, 心臓カテーテル検査及び BASを施行され手術待機していたが, 未熟児網膜症の増悪により日齢208に当院へ転院した. 未熟児網膜症治療後, 再度 B病院へ日齢226に転院し, 日齢231にセントラルシャント術を受けた. 日齢245に当院へ転院し, 在宅医療調整を行い, 日齢に退院した. 現在は外来にて心不全管理を行い, Glenn手術待機中である. 【結語】肺動脈閉鎖兼正常心室中隔を合併した超低出生体重児の一例を経験した. PGE1 製剤の長期投与によって姑息術が可能な状態となり, 自宅退院できた. 先天性心疾患を合併する超低出生体重児では, 手術可能な体重まで成長するのに長期間必要であり, 循環管理のみならず, 人工呼吸管理, カテーテル管理, 感染, PGE1 製剤の副作用, 神経学的合併症など, さまざまな問題が生じた. PGE1の長期投与に関する報告は少なく, 貴重な症例であった.

ポスターセッション | 心筋心膜疾患

ポスターセッション32 (P32)

心筋心膜疾患 2

座長:中島 弘道 (千葉県こども病院 循環器内科)

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P32-01] EBウイルス感染と高 IgE血症を伴い多量の心嚢液貯留を認めたものの一般小
児科病棟での管理で対応できた心外膜炎の1例

○市瀬 広太 (青森市民病院 小児科)

[P32-02] 左室内巨大血栓を認めた Duchenne型筋ジストロフィー症の1例

○佐藤 工, 佐藤 啓 (国立弘前病院 小児科)

[P32-03] Intra Aortic Balloon Pumpingが有効だった急性心筋炎の12歳男児

○野村 羊示, 太田 宇哉, 西原 栄起, 倉石 建治 (大垣市民病院 小児循環器新生児科)

[P32-04] 急速な経過をたどった高速型心筋症の乳児の1例

○伊藤 由依¹, 荒井 篤¹, 伊藤 由作¹, 大岩 香梨¹, 加藤 健太郎¹, 嶋 侑里子², 坂口 平馬², 渡辺 健¹ (1.田
附興風会 医学研究所 北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P32-01] EBウイルス感染と高IgE血症を伴い多量の心嚢液貯留を認めたものの一般小児科病棟での管理で対応できた心外膜炎の1例

○市瀬 広太 (青森市民病院 小児科)

Keywords: 心外膜炎, 高IgE血症, EBウイルス

【背景】地方では小児科医師不足に伴い救急医療も集約されており高次病院との連携が不可欠である。【症例】5歳男児【主訴】咳嗽・喘鳴【既往歴】気管支喘息の診断で1歳時より外来フォロー中。【現病歴】発熱を主訴に近医にて投薬を受け解熱したが咳嗽・喘鳴が遷延、翌日当科受診時、著明な心拡大を指摘され入院した。【入院時現症】HT:113.5cm BW:21.4kg BT:36.7℃ 心音・呼吸音に異常を認めず。腹部膨満なし。肝脾腫なし。頸部リンパ節腫脹なし。経口摂取は可能で尿量も保たれていた。結膜充血なし。軽度咽頭発赤を認めたが、口唇発赤やいちご舌の所見なし。【検査データ】胸部 Xp:CTR=78%,心電図:SR 120/min. 胸部誘導はやや低電位2DE:多量の心嚢液 (PE) が認められたが心機能は保たれていた。【血液検査】AST 280U/L,ALT 312U/L,r-GTP 18U/L,CK 130U/L,CK-Mb 3U/L,プロカルシトニン 0.04ng/mL,CRP 0.97mg/dl,IgE 5466.8U/mL,WBC11990/cmm,EBV抗VCA IgM+,便検査:虫卵-【経過】心外膜炎・喘息発作と診断、一般状態は保たれていたため心嚢穿刺は急がず、高次病院と連携を取りつつプレドニゾロン・利尿剤・γ-グロブリン静注およびフルルビプロフェン、抗アレルギー剤内服で治療が開始され心不全症状の進行なくXp所見・肝機能障害も改善傾向を認めたため、プレドニゾロンは一旦減量中止されたが、その後再燃したためフルルビプロフェンをアスピリンに変更、プレドニゾロンを内服で再開したところ再びPEは減少し軽快した。プレドニゾロンはゆっくりと減量されたがPE再貯留傾向なく経過、IgE値も発症以前のレベルまで改善、退院後3ヶ月の時点で再燃を認めていない。本症例につき文献的考察を加えて報告する。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P32-02] 左室内巨大血栓を認めた Duchenne型筋ジストロフィー症の1例

○佐藤 工, 佐藤 啓 (国立弘前病院 小児科)

Keywords: 巨大血栓, 心房粗動, Duchenne型筋ジストロフィー症

【はじめに】Duchenne型筋ジストロフィー症 (DMD) は、高率に合併する心筋障害による不整脈や心不全が主な死因となっているが、若年成人の血栓・塞栓症の報告も重大な合併症として散見される。今回我々は、拡張型心筋症 (DCM) に心房粗動 (AFL) が常態化後、左室内巨大血栓を合併した DMD の1成人例を経験したので報告する。【症例】症例は34歳、男性。15歳で気管切開及び在宅人工呼吸管理となり、21歳で DCM となった。32歳から利尿をトルバブタンに依存する心不全状態となったが、エナラプリルやカルベジロールを開始後トルバブタンから離脱し得た。33歳時に動悸を訴えるようになり、Holter心電図上様々な房室伝導比を伴う AFL を認め、主に2:1伝導の際に動悸を自覚していた。その後 AFL が常態化し動悸の頻度が増加したため、カテーテルアブレーションを勧めた不整脈治療専門施設に紹介。しかし、心エコー上左室心尖部に16×21mm大の動揺する血栓を認めて RFCA は中止となった。直ちにワーファリンを開始し、約2か月後には心エコー上血栓は消失した。現在 PT-INR 1.5-2.0 程度に維持しつつワーファリンを継続中で、血栓の再発や塞栓症の発生はない。【考察】左室内巨大血栓を合併した要因として、極端に低い ADL に加えて (1) DMD は潜在的に凝固・線溶系が亢進している報告があること、(2) DCM 状態による心腔内血流うっ滞及び心不全に対する水分制限や利尿剤による脱水傾向、(3) 常態化した AFL が DCM の血流うっ滞を助長していた可能性が挙げられる。【結語】DMD では常に易血栓性状態にあるとの認識のもと、凝固・線溶系の定期的なモニタリングと血栓の早期発見に留意し、抗凝固療法の開始について積極的に検討する姿勢が必要である。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P32-03] Intra Aortic Balloon Pumpingが有効だった急性心筋炎の12歳男児

○野村 羊示, 太田 宇哉, 西原 栄起, 倉石 建治 (大垣市民病院 小児循環器新生児科)

Keywords: 急性心筋炎, Intra Aortic Balloon Pumping, 補助循環

【はじめに】心機能が低下した小児の急性心筋炎では体外補助循環が必要になる場合がある。Intra Aortic Balloon Pumping (IABP)は小児での使用頻度は少ないが、ECMOやVADと比べて低侵襲の体外補助循環である。IABPが有効だった小児の急性心筋炎の症例を報告する。【症例】12歳男児。嘔吐と食欲不振を主訴に近医を受診した。胃腸炎と診断も逸脱酵素の上昇があり、近隣総合病院を紹介受診した。脱水のため入院で補液治療を受けていたが、嘔吐、心窩部痛が持続した。心臓超音波検査で左室駆出率が約30%程度のため、心筋炎が疑われ当院へ転院した。転院時のLVEFは10.5%と著明に低下していた。DOA、DOB、MILを開始後、心機能はやや改善し、入院5時間後にIABP(バルーン長245mm、CS100)を導入した。バルーンの遠位端が腎動脈にかかるため、サポートは2:1とした。導入後、尿量が増加、血圧が安定した。心機能が改善傾向で、血圧、心拍数が落ち着いたため、導入から60時間後にIABPを抜去した。カテコラミン中止後も心機能は安定しており、転院33日目に退院とした。退院時のLVEFは65%と正常で、現在16歳だが心機能低下や不整脈はみられない。【考察】小児では乳幼児では挿入手技が煩雑で、高心拍数、血管 augmentationの問題からIABPが使用される頻度は少ない。しかし、体格が十分な小児では、心筋炎などの可逆的と考えられる左心不全のみの病態ではIABPが選択肢となり得る。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P32-04] 急速な経過をたどった高速型心筋症の乳児の1例

○伊藤 由依¹, 荒井 篤¹, 伊藤 由作¹, 大岩 香梨¹, 加藤 健太郎¹, 嶋 侑里子², 坂口 平馬², 渡辺 健¹ (1.田附興風会 医学研究所 北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: 拘束型心筋症, 心不全, 突然死

【背景】幼児期発症の拘束型心筋症は稀であり、予後不良である。【症例】在胎38週 3100g、骨盤位のため帝王切開術で出生。生後間もなくから網状皮斑や啼泣時の口唇チアノーゼを認めていたが精査されず、1ヶ月健診では体重増加良好で、頭囲拡大を指摘されるのみ。生後3ヶ月より嘔吐回数が増加し、増悪傾向のため約4ヶ月で近医受診しチアノーゼを認めたため当院へ夜間紹介となる。受診時 vitalはHR 110bpm, RR 60/min, BP 97/61, SpO2 99%(上下肢差なし)、心エコーで構造異常なし、IVSd=3.59mm(93%), PWd=3.79mm(97%), LVDd=17.5mm(74%), LVEF=0.65、収縮末期の心室中隔は扁平、僧帽弁のE/A=0.518/0.614=0.844と左室の拡張障害と肺高血圧の所見を認め、心電図で完全右脚ブロックを認めた。血液検査で代謝性アシドーシスと心筋逸脱酵素の上昇、BNP、hANPの上昇を認めた。炭酸水素ナトリウムで補正を行い、WQ=100-120(哺乳合わせて)管理とし、フロセミド・スピロノラクトン 1mg/kg/day内服開始した。同日夜間は哺乳意欲あり vital安定していたが、翌日朝方より皮膚色増悪あり HR 60bpm台の徐脈と SpO2 70%台へ低下ありマンシエットで血圧測定不能となり、挿管管理となる。その後も徐脈進行し胸骨圧迫後に回復するエピソードあり、DOA/DOB=10γ/10γ使用下で高次病院へ転院、転院後数時間は安定していたが、徐脈・低血圧を認め胸骨圧迫を要しVTVF頻発。DC、蘇生繰り返し、ご両親より延命目的の蘇生希望されない意思確認、永眠。現在原因精査中。【考察】幼児期発症し急速な経過をたどった拘束型心筋症を経験した。体重増加良好であっても、網状皮斑など末梢循環不全を疑う所見がある場合は心筋症の初期症状の可能性があり精査を要する。

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管

ポスターセッション33 (P33)

川崎病・冠動脈・血管 2

座長:勝部 康弘 (日本医科大学武蔵小杉病院 小児科)

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P33-01] 川崎病発症の季節変動と季節による臨床的所見の違いの検討

○清水 大輔¹, 宗内 淳², 山口 賢一郎³, 神代 万壽美⁴, 楠原 浩一¹ (1.産業医科大学 小児科, 2.九州病院 小児科, 3.小倉医療センター 小児科, 4.北九州総合病院 小児科)

[P33-02] 川崎病診療におけるプレセプシンの有用性の検討

○田尾 克生, 石原 靖紀 (福井愛育病院)

[P33-03] 川崎病初期プレドニゾン併用療法中の冠動脈異常をきたした例の対応-シクロスポリン Aへの変更の有効性の検討-

○益田 君教, 野村 裕一, 楠生 亮 (鹿児島市立病院)

[P33-04] 川崎病におけるガンマグロブリン不応例の予想因子の検討

○平海 良美, 原 茂登, 深尾 大輔, 吉田 晃 (日本赤十字社和歌山医療センター 小児科)

[P33-05] 秋田県における川崎病急性期治療の現状: 秋田県小児膠原病研究会の調査より

○畠山 美穂, 田村 真通 (秋田赤十字病院 小児科)

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P33-01] 川崎病発症の季節変動と季節による臨床的所見の違いの検討

○清水 大輔¹, 宗内 淳², 山口 賢一郎³, 神代 万壽美⁴, 楠原 浩一¹ (1.産業医科大学 小児科, 2.九州病院 小児科, 3.小倉医療センター 小児科, 4.北九州総合病院 小児科)

Keywords: 川崎病, 免疫グロブリン大量療法不応, 冠動脈瘤

【目的】川崎病発症者数は季節によって変動するが、免疫グロブリン大量療法(IVIG療法)不応例率や冠動脈病変(CAL)発症率の季節変動について検討されている論文報告はないため、我々は、これらについての後方視的な調査を行った。【対象と方法】川崎病の診療を行っている北九州市内の主要な医療機関に2010～2014年に同疾患で入院し、IVIG療法を施行された744人を対象とした。対象症例を、入院した月によって、月平均気温15℃を境界とした暖期・寒期の2群および春・夏・秋・冬の4群に分け、それぞれの群のIVIG前の白血球数・好中球の割合・血小板数・血清AST・Na・CRP値、治療開始病日、IVIG療法不応例率、CAL発症率を比較した。それぞれの項目について単変量解析を行い、有意差の出た項目とIVIG療法不応例率およびCAL発症率について多変量解析を行った。【結果】単変量解析では、暖期・寒期の2群間の比較において、IVIG療法不応例率のみに有意差があり、暖期で高かった。また、春・夏・秋・冬の4群間の比較でも有意差はなかったが夏で高い傾向にあった。多変量解析において、暖期および夏が独立したIVIG不応因子であることが示された。【考察】北九州市における調査結果では、川崎病患者に占めるIVIG療法不応例率は、季節によって異なり、特に夏で高かった。川崎病発症に関与する因子は、治療反応性にも影響している可能性が示唆された。同様の調査が異なる地域でも行われることが望まれる。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P33-02] 川崎病診療におけるプレセプシンの有用性の検討

○田尾 克生, 石原 靖紀 (福井愛育病院)

Keywords: プレセプション, 川崎病, 臓器障害

【はじめに】プレセプション(以下、P-sep)はlipopolysaccharide受容体であるCD14が細菌感染などの刺激で切断の結果生じる低分子蛋白質で敗血症と臓器機能障害の早期診断マーカーとして有用性が評価されているが、川崎病診療における有用性を検討した論文はない。【目的】川崎病診療におけるP-sepの動向を評価し、有用性を検討する。【方法】2017年2月から当院に入院した川崎病患者34例63検体を対象に臨床背景とP-sepの動向について、P-sepと同時測定された白血球、好中球(%), CRP, 血沈, 血小板, GOT, GPT, T-bil, LDH, Na, Alb, 川崎病リスクスコアとの関係をピアソンの相関係数を用いて解析した。またIVIG反応群と不応群, IVIG治療前後でMann-Whitney U検定を用いて比較検討した。【結果】対象の内訳はアスピリンに加えIVIG非投与が1例, 単回投与が30例, 複数回投与が3例, うち1例にインフリキシマブ, 2例にウリナスタチンを投与した。全例に冠動脈病変を生じていない。P-sepとGOT(相関係数=0.661(95%信頼区間:0.486-0.785)P=1.63e-08), GPT(相関係数0.641(95%信頼区間:0.459-0.772)P=5.97e-08)に強い相関がみられ, LDHとの間に弱い相関がみられた(相関係数0.486(95%信頼区間:0.249-0.669)P=0.000222)。CRP, WBC, 血沈などの炎症指標と相関はなかった。また, 久留米スコアとの間に弱い相関がみられた(相関係数=0.308(95%信頼区間:-0.0333-0.585)P=0.076)。IVIG反応群と不応群の間に有意差はなく(P=0.275), 治療前後で有意差を生じた。(P=8.73e-05)【考察・結語】P-sepは全身血管炎による炎症指標でなく, 臓器障害の指標として有用性が示唆され, 症例の蓄積による追跡調査を進める。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P33-03] 川崎病初期プレドニゾロン併用療法中の冠動脈異常をきたした例の対応-シクロスポリン A への変更の有効性の検討-

○益田 君教, 野村 裕一, 楠生 亮 (鹿児島市立病院)

Keywords: 川崎病, シクロスポリンA, 冠動脈異常

当院では重症川崎病 (KD) の初期治療として、免疫グロブリン大量療法 (IVIG) にプレドニゾロン (PSL) 併用を行っている。本治療中に冠動脈異常 (CAA) を稀にきたすことがあり、PSLの影響でのCAAの悪化も懸念される。ただ、PSLを単に中止すると再燃の可能性もあり、その対応は容易ではない。当院ではPSLを漸減しシクロスポリンA内服 (CsA) へ変更しており、その実例を報告する。対象は2014年から2017年までにPSL併用を行った47例中、CAAを認めPSLからCsAへ変更を行った4例である。【症例1】2歳男児、小林スコア (K) 3点。3病日 IVIG、5病日 IVIG追加時にPSL併用を開始した。8病日 Seg 1 Z score (Z) 3.4を認め、CsAに変更し10病日以降のCAA悪化はなかった。【症例2】5か月男児、K 5点。1病日 IVIG+PSL開始。9病日 Seg 6 Z 3.2でCsAに変更、15病日 Z 9.0と悪化し当院に転院、KD再燃と診断しIVIG追加とCsA増量しその後CAA悪化はなかった。【症例3】3歳女児、K 5点。5病日 IVIG+PSL開始、12病日 Seg 6 Z 3.0でCsAに変更、変更後CAAは縮小した。【症例4】1歳男児、K 5点。5病日 IVIG+PSL開始、PSL減量中の21病日 Seg 6 Z 3.4でCsAに変更、その後CAA悪化はなかった。4例とも遠隔期にCAAは退縮し、ほぼ正常となっている。【考案】CsAへの変更でPSL中止による再燃は3例ではみられず、CAAの悪化もなかった。再燃した1例はCsA血中濃度が低かった点が問題だったものと考えられた。【結語】PSL投与中にCAAをきたした場合にCsAへの変更は有効な対応のひとつである可能性がある。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P33-04] 川崎病におけるガンマグロブリン不応例の予想因子の検討

○平海 良美, 原 茂登, 深尾 大輔, 吉田 晃 (日本赤十字社和歌山医療センター 小児科)

Keywords: 川崎病, Neutrophil-to-Lymphocyte ratio, Platelet-to-Lymphocyte Ratio

【背景】川崎病に対するガンマグロブリン (γ G) 投与は確立された治療法であるが、約10%に不応例を認めスコア分類より不応例の予想を行っている。最近 the Neutrophil-to-Lymphocyte ratio (NLR), Platelet-to-Lymphocyte Ratio (PLR) が炎症性疾患や冠動脈病変のリスク因子として評価され、川崎病においても不応例の判定に有用ではないかと考えられている。【目的】当院の川崎病症例において γ G不応 (N) 群の治療前因子を検討する。【方法】2012年から2017年に入院した川崎病症例を後方視的に検討した。症例は193例で男児127例、女児66例。月齢は 30 ± 25 ヵ月、体重は 11.4 ± 4.9 Kg。全例に γ G2g/Kgが投与された。 γ Gを2回以上投与された症例を不応群、反応例をR群とした。N群で2nd line反応例 (2ndR) 群、不応例 (2ndN) 群とした。【結果】R群156例 (男88:女68)、N群35例 (男25:女10)。2ndR群18例、2ndN群17例。以下R群:N群; 月齢、体重に有意差なし。好中球数 (8937 ± 4066 , 11660 ± 5576 , $p < 0.01$)、リンパ球数 (3058 ± 2305 , 1680 ± 1465 , $p < 0.01$)、血小板数 (34.15 ± 8.6 , 28.0 ± 8.2 , $p < 0.01$)、アルブミン (3.6 ± 0.35 , 3.4 ± 0.4 , $p < 0.05$)、総ビリルビン (0.60 ± 0.6 , 0.70 ± 1.0 , $p < 0.05$)、CRP (6.6 ± 4.8 , 8.62 ± 4.4 , $p < 0.05$)、NLR (2.53 ± 4.49 , 5.68 ± 7.56 , $p < 0.01$)、PLR (111.5 ± 83.2 , 149.5 ± 107.6 , $p = 0.05$)。2ndR群と2ndN群では γ G投与前は2ndN群でアルブミンが有意に低く、 γ G投与後では2ndN群でWBC、好中球数、CRP、NLRが有意に高く、アルブミンが有意に低かった。【結論】当院における川崎病N群では有意に好中球が増加し、リンパ球が少なく、血小板が少ない。アルブミンが低く、CRPが高く、総ビリルビン値が高い。NLRが有意に大きくPLRも大きい傾向があった。また、2nd line治療後WBC、好中球数、CRP、NLRが高く、アルブミンが低いと血漿交換を含めた3rd line治療が行われていた。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P33-05] 秋田県における川崎病急性期治療の現状：秋田県小児膠原病研究会の調査より

○畠山 美穂, 田村 真通 (秋田赤十字病院 小児科)

Keywords: 川崎病, ステロイド, プロトコール診療

【はじめに】川崎病急性期の治療目標は心臓後遺症を防ぐことである。RAISE studyの発表以降、全国的に急性期ステロイド治療は増加しているが、秋田県内の医療機関での実態は不明であった。【目的】秋田県での川崎病急性期治療の実態を調査し、その問題点を把握する。【方法】小児科入院病床をもつ県内の全医療機関に、川崎病急性期治療と不応例の対応についてのアンケートを依頼した。【結果】20施設中19施設から回答が得られ、17施設が急性期治療を自施設で行っていた。治療法を、(1) アスピリン+ IVIG、(2) RAISE studyを含めステロイド併用を考慮、(3) アスピリンの先行投与後 IVIGを考慮、に分けて診断基準別に調査した。施設数はそれぞれ、確実 Aは(1) 6、(2) 9、(3) 2、確実 Bは(1) 9、(2) 7、(3) 1、不全型は(1) 5、(2) 7、(3) 5だった。初回治療において診断基準に関わらずステロイドを考慮するのは5施設、ステロイドを使用しないのは8施設であった。不応例に対し2回目の治療を行うのは15施設で、全てで IVIGを投与するという回答だった。初回・2回目ともにステロイドを考慮するのは3施設、2回目のみステロイドを考慮するのは1施設であった。一方、初回のみステロイドを考慮するのは6施設であった。3回目の治療を行うのは8施設で、IVIGのみが2施設、ステロイド併用が1施設、ステロイドパルスが2施設、Infliximabが3施設であった。4回目以降も治療を行うのは2施設のみだった。【考察】症例数、高次医療機関ともに少ない地方では、施設間の診療のばらつきが大きく、それが予後に影響すると思われる。実際、3回目の治療およびステロイド投与に関しては一定の決まりがない施設が多かった。幸い近年、秋田県では重篤な合併症はないが、治療を各施設に委ねる現状況ではそのリスクは少なくない。今後、極力一定のプロトコールに従い治療を進めることが、将来的に心臓後遺症を減らすことへの期待につながる。

ポスターセッション | カテーテル治療

ポスターセッション34 (P34)

カテーテル治療 2

座長:星野 健司 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P34-01] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術を施行した年少児の P波についての解析

○岸本 慎太郎^{1,2}, 鍵山 慶之¹, 籠手田 雄介¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大分こども病院 小児科)

[P34-02] 心房中隔欠損症のデバイス閉鎖における透視計測の意義

○森 浩輝, 杉山 央, 石井 徹子, 小暮 智仁 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)

[P34-03] 動脈管開存症の経皮的閉鎖術: 患者特異的中空立体模型を用いたシミュレーションの有用性

○松原 大輔¹, 片岡 功一¹, 岡 健介¹, 安済 達也¹, 古井 貞浩¹, 鈴木 峻¹, 横溝 亜希子¹, 南 孝臣¹, 河田 政明², 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

[P34-04] “最大径に対して最小径が小さい”動脈管は Amplatzer duct occluderで伸展しやすい

○高室 基樹¹, 名和 智裕¹, 澤田 まどか¹, 和田 励², 春日 亜衣², 横澤 正人¹ (1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 2.札幌医科大学 小児科学講座)

[P34-05] 動脈管開存におけるデバイス選択の検討:2DEによる術前計測は妥当性も含めて

○三崎 泰志, 鈴木 孝典, 中野 克俊, 真船 亮, 林 泰佑, 清水 信隆, 小野 博, 賀藤 均 (国立成育医療研究センター 循環器科)

[P34-06] PDAに対する Amplatzer Vascular Plug II (AVP II) を用いた閉鎖術 - 長い PDAに対する適切なデバイスサイズ選択 -

○田中 敏克, 松岡 道生, 三木 康暢, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太, 城戸 佐知子, 上村 和也, 谷口 由記, 瓦野 昌大 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P34-01] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術を施行した年少児の P波についての解析

○岸本 慎太郎^{1,2}, 鍵山 慶之¹, 籠手田 雄介¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大分こども病院 小児科)

Keywords: P波幅, 心房中隔欠損症, カテーテル治療前後

【背景】心電図の P波の幅やばらつきは、成人では心房細動発症の予測因子、小児では心房中隔欠損症患児 (ASD) は健常児より延長と報告されている。【目的】 ASD年少患児において、P波が血行動態指標を反映しているか、また治療する事で P波が変化するか調べる。【対象】 2016年1月-2017年9月に当科で経皮的心房中隔欠損閉鎖術施行した6歳以上9歳未満の患児21名【方法】 II誘導の P波幅 (P幅)、12誘導での最大 P波幅 (最大 P幅)、12誘導での P波幅の最大値と最小値の差 (Pばらつき) を計測した。洞調律時の変動の少ない連続3心拍で計測、平均した数値を計測値として解析に用いた。治療前の P波計測値とカテでの各血行動態指標 (Qp/Qs, mean PAP, Rp) の相関性、経皮的閉鎖術前・1か月後・3か月後での P波計測値の変動性を、各々 spearmanの順位相関係数、wilcoxon検定を用いて解析。数値は中央値と範囲で示した。【結果】 患者は、年齢7.2歳、体重21.2kg、ASD最大径13.0mm (7.4-26.8)、ASD最大径が体重より大きい large ASD 8例 (38%)、Qp/Qs 2.2 (1.5-3.7)、mean PAP 16mmHg (10-22)。治療前は、P幅79ms (60-93)、最大 P幅88ms (66-110)、Pばらつき22ms (14-39)。治療前 P波計測値と年齢・体重・ASD最大径・Qp/Qsに有意な相関は認めなかった。P幅、最大 P幅、Pばらつきを治療前、1か月後、3か月後で比較すると、3か月後の最大 P幅が治療前・1か月後より有意に短縮していた (88 vs 88 vs 85 ms, $p=0.2\sim0.4$)。【結語】 ASD年少児で P波幅は延長傾向にある。P波幅と血行動態指標とは相関しなかった。心房容積と解析する必要がある。P波幅は治療すると3か月後に短縮し始めた。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P34-02] 心房中隔欠損症のデバイス閉鎖における透視計測の意義

○森 浩輝, 杉山 央, 石井 徹子, 小暮 智仁 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)

Keywords: 心房中隔欠損症, カテーテル, インターベンション

【背景】心房中隔欠損症経皮的閉鎖術のデバイスサイズ選択の際、通常経食道エコーあるいは心内エコー(ICE)による計測値を用いるが、画角の制約やプローベと心房中隔の位置関係から正確な計測が難しい場合がある。透視による計測と ICEによる計測の関係を検討した。【方法】 2016年12月から2017年12月までに経皮的心房中隔欠損症閉鎖術を施行した連続38例において ICEでの計測と透視画像での計測値の比較を行った。透視画像は正面 (AP)側面(LT)でサイジングバルーンの waistの距離を stop flow/stretchで計測した。Spearmanの相関係数、Bland-Altman解析を行った。値は中央値[四分範囲]で示す。【結果】 男性14名(36%)、年齢30[8-65]歳、肺体血流比 2.2[1.8-2.6]。欠損径13.0[10.5-15.0]mmで拡大幅は stop flowで+3.0[2.0-4.8]mm、stretch で+4.0[2.3-4.5]mm。stop flowの計測は ICE16.0[12.0-19.2]mm、AP 16.5[12.2-19.0]mm、LT14.3[10.3-14.8]mm。相関係数 rは AP0.98、LT0.99、Bland-Altman解析では ICEと APの差の平均-0.5mm、range of agreementは-3.8~2.8mm、Stretchでは差の平均-0.8mm、range of agreementは-3.5~1.9mmであった。【考察】透視画像は投影像であることから ICE計測値よりやや小さい値をとることが多いが平均0.5mmであり許容できる。透視による計測は測定が客観的かつ簡便である。透視法による計測は TEE/ICEで balloon sizingの計測が困難な例への適用や留置デバイス (Amplatzer/Figulla Flex II) と留置形態(closed/A-shape)を考慮した適用が期待される。【結論】透視画像での計測値は ICEに概ね一致しデバイス選択の根拠となりうる。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P34-03] 動脈管開存症の経皮的閉鎖術：患者特異的中空立体模型を用いたシミュレーションの有用性

○松原 大輔¹, 片岡 功一¹, 岡 健介¹, 安済 達也¹, 古井 貞浩¹, 鈴木 峻¹, 横溝 亜希子¹, 南 孝臣¹, 河田 政明², 山形 崇倫¹
(1.自治医科大学 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

Keywords: 動脈管開存症, 経皮的閉鎖術, 3Dシミュレーション

【Introduction】 Percutaneous catheter closure of patent ductus arteriosus (PDA) is difficult when the ductus is large and long or accompanies calcification. We created a patient-specific three-dimensional (3D) model for PDA, with which we simulated device deployment, thereby selecting the device/size in a patient-by-patient manner. 【Purpose】 We assessed whether this 3D model is effective for catheter PDA closure. 【Material and Method】 The 3D model was created in this institute. After its introduction, 7 consecutive patients (the study group) with severe PDA underwent closure with the aid of the 3D model. The control group consisted of 8 patients before 3D-model introduction, with all having severe PDA: the requirement of computed tomography was a criterion. 【Result】 Patients of the study group had significantly poorer heart conditions (advanced NYHA stage and a higher cardiothoracic ratio) with significantly longer PDA, and were more likely to have calcifications. These patients required significantly less contrast medium for angiography to determine device deployment. In all study group patients, the devices/sizes could be pre-selected based on the simulation, whereas devices were changed during the procedure in 2 of 8 in the control group. Although the study group consisted of patients with severer PDA or more difficult-procedure-requiring PDA, the total procedural/fluoroscopic times did not differ between the 2 groups. 【Conclusion】 This 3D model may be effective for percutaneous catheter closure of PDA.

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P34-04] “最大径に対して最小径が小さい”動脈管は Amplatzer duct occluderで伸展しやすい

○高室 基樹¹, 名和 智裕¹, 澤田 まどか¹, 和田 励², 春日 亜衣², 横澤 正人¹ (1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 2.札幌医科大学 小児科学講座)

Keywords: 動脈管開存, ADO, 伸展

【背景】大動脈造影の計測により選択したデバイスが、留置時に脱落しサイズアップを余儀なくされる症例をとくに経験する。我々は Amplatzer duct occluder (ADO) 留置翌日の胸部写真から、管長に対して細い動脈管が進展しやすいことを報告した(第29回 JPIC)。【目的】 ADOによる動脈管の伸展率と膨大部径の関係を明らかにする。【方法】対象は2011年から2017年まで当院で ADOを留置した45例(0.8~76中央値2.6歳)。造影計測した動脈管最小径と留置翌日の胸部 X線写真側面像で計測した ADO最小径の差の動脈管最小径に対する百分率を伸展率とした。動脈管膨大部最大径および Qp/Qsと伸展率を回帰分析した。【結果】動脈管最小径は1.4~6.9(平均2.6) mm、膨大部径は5.5~17.0(平均10.9) mmで、留置した ADOはそれぞれ5/4が3例、6/4が7例、8/6が29例、10/8が5例、12/10が1例であった。翌日の ADO最小径は2.8~7.3(平均4.5) mmで動脈管最小径と正相関した。動脈管伸展率は-7~179(平均84)%で、動脈管最小径と負の相関を示した(R=0.64, F<0.001)。膨

大部径は伸展率と緩やかな負の相関を示したが有意ではなく ($R=0.27$, $F=0.08$)、膨大部径に対する最小径の比は0.1~0.5 (平均0.2) で伸展率と有意な負の相関を示した ($R=0.55$, $F<0.001$)。Qp/Qsは1.0~2.8 (平均1.6) で伸展率と緩やかな負の相関を認めた ($R=0.36$, $F=0.014$)。【考察】経皮的動脈管閉鎖術では最小径によってデバイス候補を絞り込み、管長と膨大部径で最終決定することが多いと思われる。最小径に比し管長、膨大部径が大きい動脈管は伸展しやすく、複数候補がある場合には大きい方を選択するのが有利と考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P34-05] 動脈管開存におけるデバイス選択の検討:2DEによる術前計測は妥当性も含めて

○三崎 泰志, 鈴木 孝典, 中野 克俊, 真船 亮, 林 泰佑, 清水 信隆, 小野 博, 賀藤 均 (国立成育医療研究センター 循環器科)

Keywords: 動脈管開存, ADO, coil

【背景】 Amplatzer Duct Occluder(ADO)導入により、動脈管(PDA)閉鎖における選択肢は増えている。このため症例毎に適切なデバイス閉鎖が必要で、2D心エコー(2DE)による術前評価による準備も重要と考える。【目的】 PDAデバイス閉鎖におけるデバイス選択の現状2D心エコー(2DE)による術前計測の妥当性を検討した。【対象】 国立成育医療研究センターにて ADO使用が可能となった2011年5月~2017年12月にデバイス閉鎖した連続41例(男17女24・年齢5ヶ月~16歳)を対象に診療録から後方視的に検討した。【結果】 PDAの形態からの ADO留置は typeA 21/25例(84%),typeE 3/16例(19%)と typeAは ADOが多く、typeEは coilが多い。ADO(typeA)における2DEによる PDA最小径(2DE)2.3(1.6-4.1)mm,AoGによる PDA最小径(AoG) 2.25(1.64-4.6)mmで最小径2mm未満の症例は2DEで3例,AoGで4例認めた。typeEでの ADOは2DE 2.6(2.3-3.4)mm,AoG 2.7(2.1-3.7)mmであった。Device size 10/8:2(2DE:4.4, AoG:4.6,4.8), 8/6:7(2DE:2.5, AoG:2.8),6/4:6(2DE:2.15, AoG:2.05),5/4:9(2DE:2.0, AoG:2.1)と大きめの PDAでは、2DEで過小評価する傾向があった。Coilは typeEでは2DE :1.7(1.2-2.2)mm,AoG :1.15(0.7-1.9)mmと2DEで過大評価される傾向があったが、AoGで2mm以上の症例はなかった。type Aでは全例で最小径1.5mm未満であった。いずれの症例も遠隔期での遺残短絡なし。【結語】 PDA(type A)では最小径2mm未満でも Ampullaが十分であれば ADO留置が適当と考えられる症例がある。PDA(type E)は細長い Ampullaを有し、肺動脈側に狭窄もあり、Flipper coil塞栓に適しているが、type Eでも最小径2mm以上の症例では ADOで閉鎖可能である。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P34-06] PDAに対する Amplatzer Vascular Plug II (AVP II) を用いた閉鎖術 - 長い PDAに対する適切なデバイスサイズ選択 -

○田中 敏克, 松岡 道生, 三木 康暢, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太, 城戸 佐知子, 上村 和也, 谷口 由記, 瓦野 昌大 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

Keywords: PDA, Amplatzer Duct Occluder, Amplatzer Vascular Plug

【背景】 Amplatzer Duct Occluder(ADO)が導入され、PDAに対するカテーテル治療の適応が拡大し、PDAの太さのみならず長さや様々な形態に適したデバイス選択が重要となった。現在、本邦で保険適応のある PDA閉鎖デバイスは Flipper coilと ADO Iのみであるが、海外では AVP IIを用いた閉鎖術の報告が散見される。【目的】 AVP IIを用いた PDA閉鎖術を施行した症例の治療内容・成績を評価し、適切なサイズ選択の指標を得ること。AVP IIは当院の倫理委員会の承認を得て使用した。【対象と方法】 当院で AVP IIを用いた PDA閉鎖術を施行した

症例を診療録から後方視的に検討した。【結果】対象となる症例は4例で、年齢は3-6歳、体重は14.1-21.3kg 形態は typeA1例,D1例, E2例で、径は肺動脈端1.6-2.8mm 中央部3.9-8.0mm 大動脈端 6.1-15.8mm、長さ11.3-19.5mm であった。デバイス径は6mm1例、8mm2例、10mm1例で、全例で大動脈側からアプローチし、遠位のディスクを肺動脈内で展開、残りは PDA内で展開し留置した。デタッチ後に造影した側面の画像で計測したデバイス長/PDA長の比は0.51-0.87で、0.7以上にするには PDA中央部の径の1.5倍程度のデバイス径を要していた。翌日のエコーでは全例で residual shuntを少量認めたが、2週間後の外来でのエコーではすべて消失しており、左肺動脈狭窄などの合併症も認めなかった。【考察】長い PDAの閉鎖術において、ADOは PDA内に留置される体積が小さく、留置後に大きな死腔が残存し、将来的な瘤化が懸念される。したがって、type C, D, Eの長い PDAでは AVP IIを使用し、できるだけ死腔を残さない形での閉鎖が望ましいと考える。留置後のデバイス長の予測は難しいが、PDA中央部の径の1.5倍程度のサイズを選択すると PDAの大部分がカバーされたと考えた。【結語】 AVP IIを用いた PDA閉鎖術は安全かつ有用な治療と考える。適切なデバイス径の選択について更なる検討が必要である。

ポスターセッション | 画像診断

ポスターセッション35 (P35)

画像診断 2

座長: 神山 浩 (日本大学医学部 医学教育センター)

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P35-01] Carotid-Subclavian Index $> 3/2$ および Isthmus/Descending Ratio $< 2/3$ を満たす mild coarctation 症例では PGE1 製剤が漸減中止可能であった

○齋藤 和由¹, 岡部 真子¹, 宮尾 成明¹, 小澤 綾佳¹, 市田 路子¹, 鳥塚 大介², 青木 正哉², 芳村 直樹², 廣野 恵一¹ (1. 富山大学 大学院 医学薬学研究部 医学 小児科学教室, 2. 富山大学 大学院 医学薬学研究部 医学 第一外科学教室)

[P35-02] 先天性心疾患の狭窄病変の評価における Navvus Catheter の有用性

○高橋 昌志¹, 檜垣 高史¹, 高田 秀実¹, 太田 雅明¹, 森谷 友造¹, 伊藤 敏恭¹, 宮田 豊寿¹, 渡部 竜介¹, 田代 良¹, 打田 俊司² (1. 愛媛大学医学部 小児科, 2. 愛媛大学医学部 心臓血管呼吸器外科)

[P35-03] 3Dプリンターによる立体モデルで心室中隔描出を試みた, 多発性心室中隔欠損の2例

○鳥塚 大介, 青木 正哉, 芳村 直樹 (富山大学 大学院医学薬学研究部 外科学 (呼吸・循環・総合外科) 講座)

[P35-04] MDCT 3D画像再構成の新たな可能性 -心内構造を観る-

○伊吹 圭二郎¹, 大山 伸雄¹, 山口 英貴¹, 佐々木 昶¹, 樽井 俊¹, 柿本 久子¹, 藤井 隆成¹, 宮原 義典¹, 石野 幸三¹, 富田 英¹, 曾我 恭司² (1. 昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 2. 昭和大学横浜市北部病院)

[P35-05] 小児循環器領域における4D-CTの有用性と課題

○郷 清貴¹, 兒玉 祥彦¹, 倉岡 彩子¹, 石川 友一¹, 中村 真¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 中野 俊秀², 角 秀秋² (1. 福岡市立こども病院 循環器科, 2. 福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[P35-06] 心臓 CT 検査における適切な撮像と画像処理 (心大血管像から心内腔像の動画表示まで) -年間400件の手術に求められる画像の追求-

○橋本 丈二¹, 杵島 渉¹, 塩足 幸¹, 梅木 千晶¹, 山崎 宏枝¹, 林 信行¹, 川村 暢子², 石川 司朗³, 佐川 浩一³, 角 秀秋⁴, 中野 俊秀⁴ (1. 福岡市立こども病院 放射線部, 2. 福岡市立こども病院 放射線科, 3. 福岡市立こども病院 小児循環器科, 4. 福岡市立こども病院 心臓血管外科)

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P35-01] Carotid-Subclavian Index $> 3/2$ および Isthmus/Descending Ratio $< 2/3$ を満たす mild coarctation 症例では PGE1 製剤が漸減中止可能であった

○齋藤 和由¹, 岡部 真子¹, 宮尾 成明¹, 小澤 綾佳¹, 市田 路子¹, 鳥塚 大介², 青木 正哉², 芳村 直樹², 廣野 恵一¹ (1. 富山大学 大学院 医学薬学研究部 医学 小児科学教室, 2. 富山大学 大学院 医学薬学研究部 医学 第一外科学教室)

Keywords: 大動脈縮窄, Carotid-Subclavian Index, Isthmus/Descending Ratio

【背景】大動脈縮窄 (CoA) は大動脈離断類似の最重症例から無症状な軽症例まで存在する。特に上下肢の血圧差を認めるが狭窄が軽度の CoA の場合、その診断および PGE1 や手術介入の必要性を決定する判断は難しいが、信頼性の高い指標にも乏しい。2Dエコーを用いた Cross-Sectional Study において CoA と non CoA 症例の関連因子に関して様々な指標が提案されている。Carotid-Subclavian Index (CSI) $> 3/2$ 、あるいは Isthmus/Descending Ratio (I/DR) $> 2/3$ は CoA を除外する指標として感度、特異度が 88-100% であると報告されている。【方法】2017年1月1日から2017年12月31日までに当院に入院した生後3ヶ月未満の24症例について、上下肢の血圧差などの臨床所見、2Dエコーによる大動脈弓の形態、CSI および I/DR の値、isthmus の血流、MDCT などによって CoA の有無を診断した。24例中、CoA および non CoA の境界に属する症例は4例存在し、いずれも CSI $> 3/2$ および I/DR $< 2/3$ を満たした。これらの症例に関しては僅かな上下肢の血圧差と PDA の LR shunt を認め、NICU にて厳重なモニタリングの元、PGE1 製剤を漸減中止可能であるか、前方視的に経過観察した。【結果】症例1: simple CoA、症例2: ELN 遺伝子異常症疑い、SVAS+ hypoarch + bilateral PPS、症例3: 21トリソミー、simple CoA、症例4: CoA + ASD、の4症例において PGE1 製剤は問題なく漸減中止可能であった。また経過中に isthmus の緩徐な成長を認め、上下肢の血圧差は0に近づき、血行力学的な改善も認めた。【結語】上記4症例において PGE1 製剤を中止可能であり、その後も1~9か月間のフォローアップ期間において、外科的な介入を必要としていない。CSI $> 3/2$ であれば、I/DR $< 2/3$ であっても循環動態が成り立つ可能性があり、CSI $> 3/2$ は PGE1 製剤を中止する有力な指標となるかもしれない。今後はこのような症例が長期的にも問題ないのか更なる経過観察および症例の蓄積と解析が必要と考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P35-02] 先天性心疾患の狭窄病変の評価における Navvus Catheter の有用性

○高橋 昌志¹, 檜垣 高史¹, 高田 秀実¹, 太田 雅明¹, 森谷 友造¹, 伊藤 敏恭¹, 宮田 豊寿¹, 渡部 竜介¹, 田代 良¹, 打田 俊司² (1. 愛媛大学医学部 小児科, 2. 愛媛大学医学部 心臓血管呼吸器外科)

Keywords: Navvus Catheter, congenital heart disease, severe stenosis

【背景】中心循環系先端トランスデューサ付カテーテル (ACIST社製 Navvus Catheter: 以下 Navvus) は、0.014インチガイドワイヤに追従し、狭窄病変部を通過し前進させて、ガイドワイヤを留置したままの状態、先端部に装備されているオプティカルトランスデューサからリアルタイムに血圧測定ができ、血行動態の評価を行うことが可能である。【症例1】2歳6ヶ月男児。6番単腕部分 trisomy、重度大動脈弁狭窄症に対して1歳6ヶ月時に経皮的な大動脈弁形成術 (PTAV) を施行。圧較差は74mmHg から34mmHg に改善をみとめ、外来にて経過観察をしていたが、再狭窄が疑われたため、再度 PTAV 目的に入院した。Wedge pressure や end-side hole カテーテルでの評価では正確に弁下狭窄と弁性狭窄を区別することは困難であったが、Navvus と0.014インチガイドワイヤーのシステムを用いて、引き抜き圧較差を測定することにより、大動脈弁下狭窄によるものと正確に診断することができ外科手術に治療方針を変更した。【症例2】17歳男児。左側相同、右心性単心室の

DKS吻合を併用した両方向性 Glenn手術、Fontan手術後。両側の流出路狭窄の進行を認めたため、心臓カテーテル検査を施行。右室-上行大動脈での圧較差は66mmHgと高度であったが、同じく Navvusと0.014インチガイドワイヤーとのシステムを使用し引き抜き圧較差を測定したところ、肺動脈弁下で56mmHg、弁で10mmHgと弁下優位の狭窄であることが正確に評価され、バルーン拡大術の適応なしと判断した。【考察および結語】

Navvusは、狭窄病変を通過したガイドワイヤを留置したままの状態での血圧測定ができるため、カテーテル治療時などにおける病変の重症度、治療効果判定において極めて有効である。また、先端のトランスデューサにより血圧測定ができるため、圧トランスデューサによる計測に比して、正確な狭窄部位診断が可能である。小児領域での使用経験はまだ少なく、使用経験の蓄積が必要である。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P35-03] 3Dプリンターによる立体モデルで心室中隔描出を試みた,多発性心室中隔欠損の2例

○鳥塚 大介, 青木 正哉, 芳村 直樹 (富山大学 大学院医学薬学研究部 外科学(呼吸・循環・総合外科) 講座)

Keywords: 3Dプリンター, 多発性心室中隔欠損, 3Dプリンティング

【はじめに】先天性心疾患は立体構築が複雑で患者ごとに異なっているため、病態、解剖の把握が困難な場合がある。従来は医師の想像によって2次元の画像から構築されていた3次元構造は、画像処理や機器の発達によりコンピュータ画面上で3次元構築することが可能となった。さらに、近年3Dプリンターの普及によりCTやMRI画像から3Dモデルを比較的容易に作成できるようになり、実物として3次元画像を手元に得られるようになった。今回、当院で3Dモデルを作成し心室中隔の描出を試みた多発性心室中隔欠損の2症例を紹介する。【方法】0.6mmスライスの造影CTのDICOM画像をMaterialise社で3Dモデル化した。【症例1】4歳女児、出生直後よりチアノーゼを認め、完全大血管転位症、多発性心室中隔欠損と診断された。心室中隔が柵状で二心室修復は困難と判断し、生後6ヶ月でDKS,BDGを施行した。1歳10ヶ月でfenestrated TCPCを施行し術後経過良好で外来通院中である。3Dモデルでの心室中隔は非常に疎で、2心室修復が困難であることが容易に理解できるものであった。【症例2】5歳男児、出生後心雑音を指摘され、両大血管右室起始、肺動脈弁狭窄、多発性心室中隔欠損と診断された。4歳時に心内修復術を施行したが、1年後のカテーテル検査で遺残心室中隔欠損および右室内狭窄を認め再手術となった。3Dモデルでは右室内狭窄を確認することはできなかったが、前回手術のパッチの遺残短絡は確認することができ、術中所見とも合致していた。【考察】3Dモデルの作成は、画像処理の進歩や3Dプリンターの普及により身近になってきたが、心室内構造、特に心室中隔の描出はまだ困難である。今後、症例を蓄積し、3Dモデルの多発性心室中隔欠損に対する有用性について客観的な評価を行っていきたい。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P35-04] MDCT 3D画像再構成の新たな可能性 -心内構造を観る-

○伊吹 圭二郎¹, 大山 伸雄¹, 山口 英貴¹, 佐々木 昶¹, 樽井 俊¹, 柿本 久子¹, 藤井 隆成¹, 宮原 義典¹, 石野 幸三¹, 富田 英¹, 曾我 恭司² (1.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 2.昭和大学横浜市北部病院)

Keywords: MDCT, 心内構造, VSD

【背景】Multidetector-row computed tomography(MDCT)の3D再構成画像は、主に大血管や冠動脈など血管病変の立体構造の把握に有用であるが、CT自体の性能の向上により、より鮮明な心内構造の描出が可能となってきた。【目的】心内構造評価におけるMDCTの新たな可能性を検討する。【方法】心内構造の描出を目的としてMDCTを施行し、3D再構成画像を作成した7症例について、治療方針や診断への影響を検討した。全例でミ

ダゾラム静脈注射による鎮静を行い、画像は Siemens社 SOMATOM Definition Flash Dual source CTで撮影したボリュームデータを元に Ziosation2で作成した。【結果】7例の年齢と体重の中央値はそれぞれ1.2歳(日齢23-4歳0ヶ月)、9.2kg(2.1kg-10.0kg)。心内 reroutingを要する症例が4例(R群; TGA3型 2例、CCTGA 2例)、VSD閉鎖を要する症例が3例(V群; multiple VSD 1例、inlet muscular VSD 1例、CoA complex 1例)。R群は VSDの位置と LV-Aoの仮想 rerouting imageを作成した。2例は LV-Aoルートが大きくなりすぎること、1例は室上稜が LV-Ao ルートを妨げることから心内 rerouting不可と判断した。1例は VSDと AO位置関係良好で Rastelli手術待機中である。V群のうち、1例は muscular VSDの位置と形態から sandwich法による閉鎖可能、1例は Swiss cheese typeの muscular VSDが複数部位に存在し、心内修復術は延期した。7例中5例で、心内構造の3D再構成画像が治療方針の決定に有益な情報となり、全例で VSDの正確な部位診断や rerouting imageの作成に耐えうる画像を得ることが出来た。【まとめ】MDCTによる3D再構成画像により、複雑な先天性心疾患の心内解剖も容易に可視化することが可能であり、既存の検査に加えることでより良い手術イメージの構築、治療方針や診断の決定に有用である。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P35-05] 小児循環器領域における4D-CTの有用性と課題

○郷 清貴¹, 児玉 祥彦¹, 倉岡 彩子¹, 石川 友一¹, 中村 真¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 中野 俊秀², 角 秀秋² (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 4DCT, 画像診断, 被曝

【背景・目的】近年 CT装置と撮像法の進歩は著しいが、4DCTは冠動脈など微細な構造でも適した時相を抽出することで明瞭な画像が得られ、弁や心内構造を立体動画に構築することが可能で、当院でも施行例が増加している。今回は4DCTの有用性と課題を明らかにすることを目的とし、代表的な画像と共に報告する。【対象・方法】2×128列 Dual Source CTによる4DCTを開始した2015年以降、同法で撮影を行った65例を対象とし、十分な情報を得られた画像を good、一部不明瞭だが有用であった画像を acceptable、目的の情報を得られなかった画像を poorと3段階で評価した。【結果】症例の平均年齢は3.47歳(0-17歳)、撮像の対象は、TGA症例での動脈スイッチ術前の冠動脈:28例、その他 CHDの冠動脈:7例、房室弁:12例(CAVV:5例、MV:3例、Ebstein/TV:4例)、大動脈弁:6例(Truncal valve:2例)、DORV等 reroutingを要する症例の心内形態:5例、MAPCA:4例、心機能/容量解析:3例であった。生後6か月未満の児では鎮静、挿管による息止め下で施行し、5歳以上では指示による息止め下に施行が可能であった。画像の評価は、good:59例(90.8%)、acceptable:2例(3.1%)、poor:4例(6.1%)で、TGA症例では、CTと術中の冠動脈走行の診断が全例で一致しており、大動脈弁・僧帽弁については弁周囲組織を含めた詳細な評価が可能であった。poorのうち3例は三尖弁を対象にしており、右房内で造影剤が不均一となることが原因で、上下肢から分割して造影剤を注入することで対応できた。通常の心臓 CTにおける実効線量が平均1.61mSvであったのに対し、4DCT撮像における実効線量は平均20.94mSvであった。【結論】4DCTは多くの症例で有用であるが、乳児期に明瞭な画像を得るためには息止めのため鎮静・人工換気を要すること、被曝量が多くなることなど課題もある。今後4DCTを行う症例の選別と、低侵襲かつ低被曝線量を目指した撮像方法の模索が求められる。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P35-06] 心臓 CT検査における適切な撮像と画像処理(心大血管像から心内腔像の動画表示まで)-年間400件の手術に求められる画像の追求-

○橋本 丈二¹, 杵島 渉¹, 塩足 幸¹, 梅木 千晶¹, 山崎 宏枝¹, 林 信行¹, 川村 暢子², 石川 司朗³, 佐川 浩一³, 角 秀秋⁴, 中野 俊秀⁴ (1.福岡市立こども病院 放射線部, 2.福岡市立こども病院 放射線科, 3.福岡市立こども病院 小児循環器科, 4.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: CT, 撮影方法, 造影方法

背景・目的:CHD治療における正確な診断と治療方針決定に,心臓 CT検査(CT)は不可欠である.十分な情報を得るに適切な撮像と画像処理は欠かせない.当院の CT検査の現状を検証した.

対象:心臓 CT検査1326件(H26年11月~H29年10月.検査時年齢:0日~22歳,中央値1.3歳)

機種:Definition Flash(SIEMENS)

準備:造影剤注入刺激等に影響されない適切な鎮静と知りたい部位,予定術式などのできるだけ詳細な情報収集.

造影剤の注入: Spiral flow tube(Nemoto)使用.Iopamidol600mgI/kg使用.生理食塩液(生食)で50%希釈した造影剤をルート先端まで充填し,20秒で注入.その後生食を同速度で4秒間注入.注入開始24秒後に撮像開始.但し Fontan術前後は,全注入量の70%(50%希釈)を25秒,残り30%(30%に希釈)を23秒注入.注入開始52秒後と90秒後の2回撮像.

穿刺針,注入速度:体重15kg未満は24G:max2.9ml/sec,15~35kgは22G:max3.6ml/sec,35kg以上は20G:max4.3ml/secとする.注入速度が大きい場合,造影剤希釈を50%,70%,90%と引き上げる.血管確保は原則下肢(特に Fontan術前後).

撮像法:3Dは被曝を考慮し Flash Spiralを,4D(心内腔)には心電同期法を選択し,弁動画,新生児の冠動脈(RR間隔0~100%)および MAPCA(同40~85%)を撮像した.

画像処理:VINCENT(Fuji)使用.オパシティカーブを多数準備し,心血管内腔は造影剤を透明に,軟部組織は不透明に調整した.技師間技術差軽減を目的に個別指導とネット環境 PCによる手順動画を準備した.

被曝:3D約1.5mSv,4D約12mSvであり,被曝軽減の為,低管電圧撮影,逐次近似再構成を選択.

画像:供覧する.

総括:設定とくに造影方法に画像は大きく影響される.検査前の情報収集に始まり,沈静,造影,撮像法選択の適切化によって,良好な2D画像を得ることができ,その画像が3D/4DCTの基本となる.低侵襲・低被曝を原則に,適切な画像提供,正確な診断,術式決定,患者への情報提供が可能となると考える.また,画像計測は3D/4Dではなく2Dで行うことが原則である.

ポスターセッション | 心不全・心移植

ポスターセッション36 (P36)

心不全・心移植 2

座長:小垣 滋豊 (大阪急性期・総合医療センター 小児科)

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P36-01] Berlin Heart EXCOR送脱血管皮膚貫通部固定方法の工夫

○岩崎 美佳¹, 枘岡 歩¹, 細田 隆介¹, 保土田 健太郎¹, 戸田 紘一², 小柳 喬幸², 住友 直方², 鈴木 孝明¹
(1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

[P36-02] 最近当院で LVAS装着を行った心筋症の3例 -適応、日本の移植医療の問題点の観点から-

○小柳 喬幸¹, 今村 知彦¹, 長田 洋資¹, 連 翔太¹, 中野 茉莉恵¹, 小島 拓朗¹, 葭葉 茂樹¹, 小林 俊樹¹, 住友 直方¹, 枘岡 歩², 鈴木 孝明² (1.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓外科)

[P36-03] 乳児期より DDDペースメーカーを選択した左心低形成症候群、完全房室ブロックの2例

○宮尾 成明¹, 寶田 真也¹, 岡部 真子¹, 齋藤 和由¹, 小澤 綾佳¹, 廣野 恵一¹, 鳥塚 大介², 青木 正哉², 芳村 直樹², 市田 路子¹ (1.富山大学 小児科, 2.富山大学 第一外科)

[P36-04] 先天性心疾患(CHD)術後に心臓再同期療法(CRT)を導入した症例をエコーで診る

○大橋 直樹¹, 西川 浩¹, 吉田 修一郎¹, 加藤 温子¹, 大森 大輔¹, 吉井 公浩¹, 佐藤 純¹, 櫻井 一², 野中 利通², 櫻井 寛久², 杉浦 純也² (1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P36-01] Berlin Heart EXCOR送脱血管皮膚貫通部固定方法の工夫

○岩崎 美佳¹, 柊岡 歩¹, 細田 隆介¹, 保土田 健太郎¹, 戸田 紘一², 小柳 喬幸², 住友 直方², 鈴木 孝明¹ (1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

Keywords: LVAS, 皮膚貫通部, 感染

【はじめに】2015年8月より小児用体外設置式補助人工心臓システム EXCOR Pediatricが保険償還された。当院は2016年1月1日に植え込み実施施設となり、現在までに2名の患児に装着した。【目的】当院では NIPRO VAD植え込みの経験から、腰ベルト・LVAD用ポンプカバーを用いて体外設置型 VADの固定を行ってきた。EXCOR Pediatricを装着した小児例においても、同様にポンプの固定を行っていたが、送脱血管皮膚貫通部の動揺が制御できず、この動揺による皮膚貫通部の感染を認めたため、ポンプの固定方法を変更した。この方法は是非について検討を行った。【症例】症例1: 1歳6ヶ月(体重7.7kg)・女児、左室心筋緻密化障害による心不全にて EXCOR Pediatric装着術施行。症例2: 7歳10ヶ月(体重16.5kg)・女児、DCMによる心不全にて EXCOR Pediatric装着術施行。【結果】2名とも、腰ベルト・LVAD用ポンプカバーを用いて送脱血管皮膚貫通部の固定を行った。症例1においては、患児の体動が強く、送脱血管皮膚貫通部の動揺が制御できず送脱血管と皮膚との接触による肉芽形成+細菌感染を発症した。感染回避のためには固定強化が必要と考え、マジックテープを用いて送脱血管をポンプカバーに固定する方法をとり、感染の悪化は一時的には制御できた。しかし ADL up+患児の成長に伴い、皮膚貫通部の安静が得られず肉芽は増大傾向となり、送脱血管のテープ固定強化を追加で行い、感染悪化はなく経過できている。症例2では、VAD装着後8ヶ月経過時に送脱血管皮膚貫通部に急激に増大する肉芽形成を認め、症例1と同様に送脱血管皮膚貫通部のテープ固定強化を追加で行い、創部感染を発症することなく速やかな肉芽の縮小が得られた。【考察】体外設置型 VADでは、全身管理に加え、送脱血管皮膚貫通部の局所感染制御が重要となる。運動制限をすることなく、送脱血管皮膚貫通部の固定強化を行う事で、送脱血管皮膚貫通部の感染を制御できると考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P36-02] 最近当院で LVAS装着を行った心筋症の3例 -適応、日本の移植医療の問題点の観点から-

○小柳 喬幸¹, 今村 知彦¹, 長田 洋資¹, 連 翔太¹, 中野 茉莉恵¹, 小島 拓朗¹, 葭葉 茂樹¹, 小林 俊樹¹, 住友 直方¹, 柊岡 歩², 鈴木 孝明² (1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

Keywords: 重症心不全, 心臓移植, 補助人工心臓

【はじめに】2010年7月に改正臓器移植法が施行されて以降も依然として国内心移植数は少なく、渡航移植を目指す例も多い。また補助人工心臓のオプション自体も基本的に移植を前提とした治療であり、ハードルの高い治療法となっている。【目的】自験例を通じて小児の LVASの適応及び日本の小児心臓移植医療の問題を検討する。【対象】2016年以降当院で LVAS装着を行った3例 (EXCOR2例、成人用ニプロ VAD1例)。【症例1】1歳女児、左室心筋緻密化障害。INTERMACS PROFILE 2の心不全に対して EXCOR装着及び僧帽弁形成術を行い全身状態は速やかに改善。3億円超の募金を集め2018年1月渡米。【症例2】7歳女児、小学校1年時の心臓検診で心電図異常を指摘され、頻拍誘発性心筋症もしくは拡張型心筋症が疑われた。INTERMACS PROFILE 3の心不全に対し EXCORを装着し国内移植待機中。【症例3】18歳女性、Emery-Dreifuss型筋ジストロフィー。半年前より急激に心機能低下が進行し多臓器不全 (INTERMACS PROFILE 1) となった。補助人工心臓、心臓移植に対する両親の強い希望があり当院へ転院された。IABPで改善乏しく体外式ニプロ VADを装着し臓器障害は改善。原疾患に伴う筋力低下の進行があり BTC (bridge to candidacy) の状態にある。【考察】体格の小さい乳幼児例では国内で移

植となる可能性が少なく、費用が高額でも渡航移植を選択される場合が多い。本邦における深刻なドナー不足の原因には、医療者における LVASや移植、脳死判定に関する知識が乏しいことがあげられる。2008年のイスタンブール宣言にあるように本来臓器移植は自国内で解決されるべき問題であり積極的な取り組みが必要である。一方レシピエント側では、血行動態が破綻し多臓器障害を生じてからの回復は難しく、早い段階で移植を見据えた高次医療機関への搬送を考慮し、LVASを装着し安定した状態で移植への橋渡しをすることが肝要である。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P36-03] 乳児期より DDDペースメーカーを選択した左心低形成症候群、完全房室ブロックの2例

○宮尾 成明¹, 寶田 真也¹, 岡部 真子¹, 齋藤 和由¹, 小澤 綾佳¹, 廣野 恵一¹, 鳥塚 大介², 青木 正哉², 芳村 直樹², 市田 路子¹ (1.富山大学 小児科, 2.富山大学 第一外科)

Keywords: DDD, ペースメーカー, 完全房室ブロック

【背景】先天性房室ブロックへの恒久的ペースメーカー挿入 (PMI) は新生児期～乳児期では VVIが一般的であるが、左心低形成症候群 (HLHS) で房室弁逆流を合併するような低心機能の症例にはより生理的な DDDが有効な場合もある。【目的】完全房室ブロック (CAVB) を合併した HLHSに DDDペースメーカーを選択した2例の経験とその有効性を報告する。【方法】HLHSで房室弁逆流を伴い、CAVBを認めた2例において PMI前後の臨床症状と心機能を評価し、その有用性を検討した。【結果】症例1: Lt.isomerism, HLHS, congenital CAVB。両側肺動脈絞扼術後、生後1か月で modified Norwood、生後2か月 (3.2kg) で PMI (VVI) を施行したが、心収縮能が低く体重増加不良であった。心房心室の協調した収縮から生理的な心拍出が得られるよう生後5か月 (3.7kg) で DDDに upgradeしたところ心不全の改善と体重増加が得られ、生後7か月 (4.9kg) で TCPSへ到達した。症例2: HLHS, situs inversus, CAVB。両側肺動脈絞扼術、ASD creation施行後に高度 AVBが出現した。生後3か月で modified Norwood施行後、房室弁逆流と大動脈の後負荷不整合があり CAVBへ増悪した。PMIは症例1を受けて DDDのメリットが大きいと判断し生後4か月 (3.6kg) で DDDを挿入した。術後、リード縫着部で dyskinesiaを生じたが、観血的動脈圧測定のもとで rate-adapted AV delayを設定し血圧上昇と心不全の改善、体重増加を認めた。2症例ともジェネレーターは Medtronic社 AdaptaDR ADDR51、リードは同社 CapSure Epi(bipolar)であった。潰瘍やリードトラブルは起こしていない。【結語】CAVBを合併した HLHSの2例に対して乳児期に DDDペースメーカーを挿入した。2症例ともエコーでの心機能上昇は明らかではなかったが、体重増加や血圧上昇などの臨床所見の改善を認めた。房室弁逆流を伴い心機能の低い単心室症例の CAVBには乳児期から DDDペースメーカーの導入を検討してもよいと思われた。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P36-04] 先天性心疾患(CHD)術後に心臓再同期療法(CRT)を導入した症例をエコーで診る

○大橋 直樹¹, 西川 浩¹, 吉田 修一朗¹, 加藤 温子¹, 大森 大輔¹, 吉井 公浩¹, 佐藤 純¹, 櫻井 一², 野中 利通², 櫻井 寛久², 杉浦 純也² (1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

Keywords: 心臓再同期療法, CHD術後, reverse remodeling

【背景】当院では CHD術後に CRT導入となった症例を経時的に心エコーでフォローアップし、CRTの設定を適宜調整することで心不全の改善を期待している。【目的】心エコーフォローで心機能の改善が得られているかを検

証する。【対象・方法】CHD術後にCRT導入(CRTデバイス使用)し生存している6例。心エコーで speckle trackingによる動きのずれ、velocity time integral(VTI)、更には心電図のQRS幅などを指標にCRTの設定を変更し、経過中のQRS幅・BNP・心胸郭比・NYHAの変化を評価した。【結果】内訳は、二心室修復4例、単心室修復2例。CRTの導入年齢は1.9～29.3歳(中央値21.8歳)、導入後フォローアップ年数は1.5～7.3年(中央値4.7年)。QRS幅はCRT前122～238msec(中央値210msec)、後102～204msec(中央値176msec)。BNPはCRT前110～700.2pg/ml(中央値404pg/ml)、後34～815.6pg/ml(中央値91.3pg/ml)。心胸郭比(平均)は前0.61、後0.58。NYHA分類は前後でII→Iの改善が3例、I→I,II→IIの不変が3例。【考察】CRT前後で各指標の有意差は得られなかったが、CRT前後でNYHAが改善したと判断した症例3例全例で、BNPの低下・QRSの短縮・CTRの縮小が得られた。中でもBNPは50pg/ml前後で推移し、単心室修復の2例が含まれ大きな効果が得られていた。一方、CRTの効果が乏しく心不全の進行が止められない症例も存在した。特に単心室形態ではCRT設定を適宜調整することが心筋のreverse remodelingに繋がると考える。【結語】CRTの効果をエコーで評価し適宜設定変更を繰り返すことは、心筋のreverse remodelingに際して有用である。

ポスターセッション | 心臓血管機能

ポスターセッション37 (P37)

心臓血管機能 2

座長:上田 知実 (榊原記念病院 小児循環器科)

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P37-01] MRIを用いた三尖弁輪収縮期移動距離の検討

○岩本 洋一, 築 明子, 松村 峻, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター総合周産期母子医療センター小児循環器部門)

[P37-02] 小児における非侵襲的な中心血圧測定法の妥当性 (Mobil-O-Graphを用いて)

○白石 真大, 村上 智明, 河内 遼, 榊 真一郎, 東 浩二, 中島 弘道, 青墳 裕之 (千葉県こども病院循環器内科)

[P37-03] 層別ストレイン解析を用いた大動脈縮窄症、大動脈離断患者の心機能の評価

○井福 真友美¹, 高橋 健¹, 磯 武史¹, 矢崎 香奈¹, 重光 幸栄^{1,2}, 山田 真梨子¹, 小林 真紀¹, 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 小児科, 2.川崎協同病院 小児科)

[P37-04] ファロー四徴症術後症例における大動脈の硬さと左室機能

○井上 奈緒¹, 森 善樹¹, 中嶋 八隅¹, 金子 幸栄¹, 村上 知隆¹, 小出 昌秋² (1.聖隷浜松病院 小児循環器科, 2.聖隷浜松病院 心臓血管外科)

[P37-05] TOF術後 PSおよび PRの右室収縮能への影響～生理学的見地からの再手術適応基準の考察～

○菅本 健司^{1,2}, 松村 峻², 岩本 洋一², 斎木 宏文¹, 石戸 博隆², 増谷 聡², 先崎 秀明^{1,2} (1.北里大学 小児科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児科)

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P37-01] MRIを用いた三尖弁輪収縮期移動距離の検討

○岩本 洋一, 築 明子, 松村 峻, 石戸 博隆, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター総合周産期母子医療センター小児循環器部門)

Keywords: TAPSE, MRI, 心尖

【背景】先天性心疾患のみならず、左心不全においても右室機能の重要性が明らかにされている。しかし、形態の複雑さから右室機能評価は難しく、右室機能の簡便有用な指標の確立とその検証が要請されている。

【方法】対象は、当施設にて心臓MRI検査(cMR)が行なわれた二心室循環の37症例(中央値12.3歳)。cMR四腔断面で、三尖弁輪収縮期移動距離(TAPSE)を計測し、体格依存性を補正するため、四腔断面拡張期右室長軸径(RVDd)で除してcTAPSEを求めた。四腔断面収縮期右室長軸径(RVDs)を計測し、長軸方向の短縮率(RV-LFS)を求めた。右室駆出率(RVEF)はSimpson法で求め、各々と比較した。

【結果】cTAPSEはRVEFとの関連が弱い($R=0.29$, $P=0.08$)のに対し、RV-LFSはRVEFと良好に相関した($R=0.57$, $P=0.0002$)。心周期で心尖が完全に固定されていればcTAPSEとRV-LFSは等しいが、cTAPSE > RV-LFSが7名に(19%)、cTAPSE < RV-LFSが29名に(78%)認められた。これらの相違に心電図上の右脚ブロックの存在の影響は認められなかった。

【結論】心周期を通じて右室心尖部は固定されておらず、有意な移動を認めた。右室心尖は多くの症例で収縮期に三尖弁輪方向に、一部の症例で反対方向に動くことで、cTAPSEとRV-LFSは乖離した。RV-EFと相関する指標としては、RV-LFSが優れる。RVEFと関連しないcTAPSEの意義についてはさらなる検討が必要である。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P37-02] 小児における非侵襲的な中心血圧測定法の妥当性 (Mobil-O-Graphを用いて)

○白石 真大, 村上 智明, 河内 遼, 榊 真一郎, 東 浩二, 中島 弘道, 青墳 裕之 (千葉県こども病院循環器内科)

Keywords: 中心血圧, Mobil-O-Graph, 小児

【目的】中心血圧測定のgold standardはカテーテルを直接動脈内に留置することで得られる侵襲的な測定方法である。近年、そのデータを基に様々な非侵襲的な方法が開発されているが、小児において非侵襲的な中心血圧測定法が有用かどうかの検討は十分に行われていない。本研究の目的は小児の中心血圧測定において非侵襲的に得られた測定値の妥当性を検討することである。【方法】対象は当院でカテーテル検査を施行した体重が10kg以上の症例12人。カテーテルで上行大動脈圧(中心血圧)を測定時にMobil-O-Graph (I.E.M)を用いて上腕血圧波形の脈波解析から得られる推定中心血圧を計測した。カテーテルで侵襲的に得られた中心血圧の値と非侵襲的に得られた推定中心血圧の値を比較検討した。本研究は当院の倫理審査委員会の承認を得ている。【結果】対象は平均年齢9.5歳(3-18歳)、男児4例女児8例、大動脈修復術後の症例および動脈管開存症・大動脈弁逆流症の症例は除外した。全例、静脈麻酔と局所麻酔で検査が行われた(全身麻酔の症例なし)。中心血圧の収縮期圧は 94.5 ± 11.2 mmHg (侵襲的測定値) vs 92.2 ± 11.8 mmHg (非侵襲的測定値)で $r=0.87$ と相関を認めた。Bland-Altman analysesでのmean differences (95% limits of agreement)は 2.3 ± 11.7 mmHgだった。【結論】小児においても非侵襲的な中心血圧測定は有用であると考えられた。今後、症例数を増やして妥当性及びその意義をさらに検討していきたい。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P37-03] 層別ストレイン解析を用いた大動脈縮窄症、大動脈離断患者の心機能の評価

○井福 真友美¹, 高橋 健¹, 磯 武史¹, 矢崎 香奈¹, 重光 幸栄^{1,2}, 山田 真梨子¹, 小林 真紀¹, 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹
(1.順天堂大学 小児科, 2.川崎協同病院 小児科)

Keywords: 心機能, 大動脈縮窄症, 層別ストレイン

【背景】大動脈縮窄症 (CoA) や大動脈離断 (IAA) は修復術後も、左室後負荷増大による二次性左室肥大と心機能低下を来し予後不良な症例がある。【目的】左室の内層及び中層・外層 strainを用い、小児から若年成人までの CoA、IAAにおける心機能の特徴を評価すること。【方法】対象は6歳から25歳の CoA群15例 (CoA13例、IAA2例) および正常対照群42例。胸骨傍短軸像より左室の心基部および心尖部の回転角度および左室ねじれ角度 (Torsion)、心基部、乳頭筋部、心尖部レベルの円周方向 Strain (CS)を、心尖部4腔断面像より長軸方向 Strain (LS) を計測した。ストレインは内層、中層、外層において計測した。【結果】年齢は CoA群 14.7 ± 6.7 歳、正常対照群 13.5 ± 5.5 歳。CoA群は全例で NYHA1であった。左室駆出率に有意差は認めなかった。心尖部 Rot ($5.13 \pm 4.1\%$ vs. $8.54 \pm 3.5\%$, $p = 0.0033$) の低下により、Torsion ($7.65 \pm 4.6\%$ vs. $10.7 \pm 4.3\%$, $p = 0.024$) が CoA群で正常群より低下した。心基部での内層 CS ($-19.8 \pm 5.8\%$ vs. $-24.5 \pm 2.5\%$, $p < 0.001$) 中層 CS ($-14.3 \pm 4.7\%$ vs. $-18.2 \pm 2.0\%$, $p < 0.001$) および外層 CS ($-10.5 \pm 3.8\%$ vs. $-13.2 \pm 2.3\%$, $p = 0.002$) と乳頭筋部での内層 CS ($-21.4 \pm 7.0\%$ vs. $-24.9 \pm 2.9\%$, $p = 0.008$) 中層 CS ($-14.6 \pm 4.4\%$ vs. $-17.1 \pm 2.3\%$, $p = 0.006$) が低下した。また、心尖部での中層 CS ($-19.0 \pm 4.7\%$ vs. $-16.7 \pm 3.1\%$, $p = 0.03$) および外層 CS ($-14.6 \pm 5.5\%$ vs. $-11.0 \pm 3.5\%$, $p = 0.005$) が CoA群で正常群より増加した。【結論】CoA群において、心基および乳頭筋部において CSが低下しており、収縮力低下が示された。それに対し、心尖部の CSが増加しており、大動脈弁狭窄症でも認める様な後負荷増大に対する代償期の変化を表している可能性がある。これらは小児期から若年成人までの、CoA、IAA術後の心機能の特徴の一つと考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P37-04] ファロー四徴症術後症例における大動脈の硬さと左室機能

○井上 奈緒¹, 森 善樹¹, 中嶋 八隅¹, 金子 幸栄¹, 村上 知隆¹, 小出 昌秋² (1.聖隷浜松病院 小児循環器科, 2.聖隷浜松病院 心臓血管外科)

Keywords: Fallot四徴症術後, 大動脈の硬さ, 左室機能

【背景】ファロー四徴症(TOF)の上行大動脈(Ao)は組織学的異常に基づく大動脈壁硬化があり、Aortopathyを生じる代表的疾患である。成人期 TOFでは大動脈の硬さが左室機能に悪影響があるとの報告はあるが、小児期を含めた患者でこの両者の関係を検討した報告は少ない。【目的】主に小児期 TOF術後患者の Aoの硬さと左室機能との関係を検討する。【方法】当院で心エコーならびに心臓カテーテル造影検査 (心カテ) を同日、または1日違いで施行した TOF術後症例(T群)を対象とした。血行動態的に有意でない心疾患症例をコントロール(C群)として、その両者での Aoの硬さと、造影、心エコーでの左室機能を比較した。Aoの硬さは大動脈造影を用いて Ao径と圧から stiffness index(SI)を算出した。左室機能の指標として、心カテで左室駆出率(LVEF)、左室拡張末期容積 index(LVEDVI)、Fick法を用いた $Q_s(L/min/m^2)$ 、心エコー検査で左室自由壁の E/e' , $s'(cm/s)$, Tei index、左室心筋重量係数(LVMI)(g/m^2)を計測した。【結果】T群は31例、C群は15例で、評価時年齢はそれぞれ中央値 9.2歳(2.1~43.7歳)、5.9歳(1.2~18.1歳)だった。Aoの SIは T群 vs. C群が 4.9 ± 3.0 vs. 2.0 ± 0.6 ($p < 0.05$)で、T群で Aoが有意に硬かった。SIと年齢には正の相関がみられ ($r=0.65$)、LVEF、 Q_s には弱いながら負の相関 (LVEF: $r=0.35$, Q_s : $r=0.33$) が、LVEDVIには正の相関がみられた($r=0.32$, 全て $p < 0.05$)。心エコー検査での指標では SIと LVMI ($r=0.35$, $p < 0.05$)、Tei index($r=0.32$, $p < 0.05$)とに正の相関がみられたが、左室

E/e'、s'には相関はなかった。【結論】症例数が限られているが、小児期 TOFにおいても Aoの硬化は左室機能に影響を与える因子の一つである事が示唆された。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P37-05] TOF術後 PSおよび PRの右室収縮能への影響～生理学的見地からの再手術適応基準の考察～

○菅本 健司^{1,2}, 松村 峻², 岩本 洋一², 斎木 宏文¹, 石戸 博隆², 増谷 聡², 先崎 秀明^{1,2} (1.北里大学 小児科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児科)

Keywords: ファロー四徴症, Anrep効果, 肺動脈弁閉鎖不全

ファロー四徴症根治術後の右室流出路への再介入は、肺動脈狭窄(PS)では右室圧(RVP)によって、また肺動脈弁閉鎖不全(PR)では MRIによる逆流率および右室拡大の程度によって検討されることが多い。一方で適度な PSは PRによる右室拡大に対して保護的に働くことが示されている。PSおよび PRによる右室収縮能への影響を検討した。当院でフォロー中のファロー四徴症根治術後症例24例の内、心エコーで PR<中等度かつ RVP/LVP<0.80の N群(n=15)、PR<中等度かつ RVP/LVP>0.80の高度 PS群(n=3)、PR>中等度かつ MRIで逆流率 $\geq 20\%$ の症例(PR群、n=7)について心臓カテーテルで得られた RVPと RV-dp/dt maxの関係を検討した。N群、PR群では RVPと RV-dp/dt maxの間には良好な正の直線関係を認めた(それぞれ $p<0.001$ 、 $r=0.91$ 、 $p=0.005$ 、 $r=0.91$)。しかし高度 PS群では RV-dp/dt maxの上昇は充分でなく N群の回帰直線の下方に位置し、PR群の回帰直線は N群に比べて傾きが低かった($p<0.001$)。N群における RVPと RV-dp/dt maxの間の正の直線関係は PSによる RVP上昇によって代償性に RV収縮能が増強されているが(Anrep効果)、高度 PS症例での代償は不十分である。一方、PRはこの Anrep効果を減弱するように働き、PS単独の場合に比べて、右室収縮能に直接的な悪影響を与えていることが示唆された。適度な PSは Anrep効果によって右室収縮能を増強する。この afterload-contraction relationshipからの逸脱は高度 PSおよび PRによる右心不全の早期認識、再手術適応判定に有用である可能性がある。RV-dp/dt maxが心エコーによっても測定できるため、臨床的有用性が期待できる。

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション38 (P38)

外科治療 4

座長:小澤 司 (東邦大学医療センター 大森病院循環器センター心臓血管外科)

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P38-01] unbalanced AVSDにおける外科的治療の検討

○渡辺 謙太郎¹, 藤原 慶一¹, 前田 登史¹, 加藤 おと姫¹, 植野 剛¹, 吉澤 康祐¹, 大野 暢久¹, 稲熊 光太郎², 石原 温子², 豊田 直樹², 坂崎 尚徳² (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)

[P38-02] 完全房室中隔欠損症修復後の術後亜急性期の感染性心内膜炎に対し左側房室弁置換術後、stuck valveでの管理を余儀なくされた1例

○松前 秀和¹, 野村 則和¹, 正木 祥太¹, 高橋 巴久¹, 中井 洋佑¹, 神谷 信次¹, 小山 智史², 篠原 務², 鈴木 一孝², 須田 久雄¹, 三島 晃¹ (1.名古屋市立大学病院 心臓血管外科, 2.名古屋市立大学病院 小児科)

[P38-03] Amplatzer Septal Occluder留置後半年で感染性心内膜炎を発症した一例

○樽井 俊¹, 宮原 義典¹, 山口 英貴¹, 寺田 弘仁², 佐々木 昶¹, 中川 博文², 伊吹 圭二郎¹, 藤井 隆成¹, 奥山 浩², 石野 幸三¹, 富田 英¹ (1.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 2.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

[P38-04] 3弁作成した幼児期肺動脈弁形成術

○石丸 和彦¹, 金谷 知潤¹, 小栗 真人², 中村 常之² (1.金沢医科大学病院 小児心臓血管外科, 2.金沢医科大学病院 小児循環器内科)

[P38-05] 新生児期に挿入したペーシングリードにより心絞扼をきたした一例

○宮城 ちひろ¹, 落合 由恵¹, 瀧川 友哉¹, 安東 勇介¹, 馬場 啓徳¹, 久原 学¹, 徳永 滋彦¹, 塩瀬 明² (1.九州病院 心臓血管外科, 2.九州大学病院 心臓血管外科)

[P38-06] Unifocalization:乳児期一期的 complete repairを目指した治療戦略

○石道 基典, 廣瀬 圭一, 村田 眞哉, 菅野 勝義, 今井 健太, 伊藤 弘毅, 坂本 喜三郎, 猪飼 秋夫 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P38-01] unbalanced AVSDにおける外科的治療の検討

○渡辺 謙太郎¹, 藤原 慶一¹, 前田 登史¹, 加藤 おと姫¹, 植野 剛¹, 吉澤 康祐¹, 大野 暢久¹, 稲熊 洸太郎², 石原 温子², 豊田 直樹², 坂崎 尚徳² (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)

Keywords: AVSD, surgical, unbalanced

【背景】 AVSDは21 trisomyの頻度が高い。その中に左右一方の心室低形成を伴うもの(unbalanced AVSD, uAVSD)があり、二心室修復困難なことが多く、one and one half ventricular repairや Fontan型手術を目標とせざるを得ない。Glenn,Fontan循環の成立には低い肺血管抵抗が要求されるが、21 trisomyではPHが進行し、手術不適応となる場合がある。当院で経験した uAVSDの4例について検討を行った。【対象】2004年以降に外科的治療を行った、complete AVSD 20例のうち、uAVSDと判断した4例(男:女 1:3)を対象とした。21 trisomy: 3例、CoA合併: 3例であり、RV dominant: 3 (LVEDV 40-88%N), LV dominant: 1 (RVEDV 68%N)であった。経過期間は1年4ヵ月-7年11ヵ月(平均4年3ヵ月)であった。【結果】非21 trisomyの1例は、4生日にCoA repair+ PAB、1歳6ヵ月にBDG、3歳にEC-TCPCを行い、経過良好(CVP:13)である。21 trisomyは、全例にPABを行い(1生1ヵ月)、CoA合併例は同時にCoA repairを行った。1例は1歳4ヵ月現在SpO2 81%でBDG待機中である。1例は低酸素血症が進行し、11ヵ月にRV-PA shuntを行った。2例にBDGを行い(2歳1ヵ月,2歳2ヵ月)、additional flowを残した。1例は左肺動脈狭窄により低酸素血症が進行し、術後9ヵ月に肺動脈形成を行い、additional flowは閉鎖した。肺生検では、左肺の肺小動脈の中膜に肥厚を認め、Fontan手術適応外と判断した。HOT導入し、ベラプロストを内服したが、SpO2は上昇せず、肺炎・気管支炎を繰り返し、7歳11ヵ月に肺炎にて死亡した。他の1例も肺炎・気管支炎を繰り返し、HOT導入下で経過観察している。周術期合併症は1例で、CoA,21 trisomyの1例で術後NECのためストーマ造設→結腸切除を施行した。【結語】2心室修復困難なuAVSD症例に対して、外科的介入を行った4例を経験した。21 trisomyに合併したuAVSDは予後不良であり、治療方針、介入時期の決定には十分な検討が必要である。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P38-02] 完全房室中隔欠損症修復後の術後亜急性期の感染性心内膜炎に対し左側房室弁置換術後、stuck valveでの管理を余儀なくされた1例

○松前 秀和¹, 野村 則和¹, 正木 祥太¹, 高橋 巴久¹, 中井 洋佑¹, 神谷 信次¹, 小山 智史², 篠原 務², 鈴木 一孝², 須田 久雄¹, 三島 晃¹ (1.名古屋市立大学病院 心臓血管外科, 2.名古屋市立大学病院 小児科)

Keywords: stuck valve, 完全型房室中隔欠損症, 感染性心内膜炎

【背景】 stuck valveに対しては可及的速やかに再手術介入を行うことが一般的と考えられる。今回完全房室中隔欠損症修復術後の感染性心内膜炎に対し弁置換術後、白血病を来したため stuck valveの状態での管理を継続した稀な症例を経験したので報告する。【症例】根治術時、1歳女児、69.0cm、7.5kg【経過】他院にて36週5日、2336gで出生後C-AVSDの診断で当院搬送となる。入院後C-AVSD(Rastelli分類: A型), PH, trisomy-21の診断で二次的根治術の方針となり、2ヵ月時に肺動脈絞扼術を施行し、1歳時にTwo-patch repairでの完全型房室中隔欠損修復術を施行した。術後心エコー所見では左側房室弁逆流はmildで推移していた。術後15日目に中心静脈カテーテル感染のため抗生剤治療を施行したが、抗生剤終了後も発熱認めるようになり抗生剤での治療を再開した。術後36日目にSpO2低下のため心エコー検査を施行したところ左側房室弁の疣贅、弁逆流の増悪を認め感染性心内膜炎(IE)と診断。IE診断後13日目に左側房室弁置換術(Medtronic AP360 M-16mm)を施行した。無事退院となったが、房室弁置換術後の3ヵ月後の外来にてclosed stuck valveの診断となり入院し血栓溶解療法を施行

したが改善はなかった。入院中に血液検査にて急性骨髄性白血病の診断となり治療方針の検討を行った。closed stuck valveであり、有意な肺高血圧を認めないことから白血病の治療を優先し5か月間の化学療法を施行した。白血病の寛解を認めたため、後日心臓カテーテル検査を施行し stuck valve残存するも LVEDP 9mmHg, PCWP 11mmHg, PAP 22mmHgという結果であった。そのため、体重増加を待ってから再介入の方針となった。【考察】 stuck valveと白血病を同時期に來し治療方針の検討に難渋した症例であったが房室弁狭窄や肺高血圧を示唆する所見なく白血病の寛解まで管理することが可能であった。今後は再介入の戦略の検討が必要と考えられる。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P38-03] Amplatzer Septal Occluder留置後半年で感染性心内膜炎を発症した一例

○樽井 俊¹, 宮原 義典¹, 山口 英貴¹, 寺田 拓仁², 佐々木 昶¹, 中川 博文², 伊吹 圭二郎¹, 藤井 隆成¹, 奥山 浩², 石野 幸三¹, 富田 英¹ (1.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 2.昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

Keywords: Amplatzer Septal Occluder, 感染性心内膜炎, 僧房弁形成

【背景】心房中隔欠損症 (ASD) に対する Amplatzer Septal Occluder (ASO) を用いた閉鎖術は広く普及しているが、デバイスによる感染性心内膜炎 (IE) 発症は稀である。【症例】21歳、男性。ASDに対してASO留置半年後、持続する発熱と四肢末端の疼痛を主訴に近医受診し、IEが疑われ当院へ救急搬送となった。心エコー上、ASOデバイスと僧房弁前尖に疣贅付着を認め、前尖穿孔による重度の僧房弁逆流も伴っていた。血液培養でMSSAが検出され、頭部MRIにて多発性脳塞栓を認めた。翌日準緊急的にASOデバイス及び疣贅の除去、僧房弁形成術、自己心膜によるASD閉鎖術を施行した。ASOデバイスは一部内膜化しておらず、金属部分が露出していた。切除した疣贅からもMSSAが検出された。術後経過は良好で5週間の抗生剤治療後に退院し、その後感染の再燃なく経過中である。【考察】背景にアトピー性皮膚炎があり、感染経路と考えられた。また、ASOデバイスの内膜化不良もIE発症との関連が疑われた。【結語】ASO留置後のIEに対してデバイス除去、僧房弁形成及び自己心膜によるASD閉鎖術を施行した。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P38-04] 3弁作成した幼児期肺動脈弁形成術

○石丸 和彦¹, 金谷 知潤¹, 小栗 真人², 中村 常之² (1.金沢医科大学病院 小児心臓血管外科, 2.金沢医科大学病院 小児循環器内科)

Keywords: 肺動脈弁閉鎖不全, 弁形成術, 幼児期

先天性心疾患術後の高度肺動脈弁閉鎖不全(PR)に対して、生体弁による肺動脈弁置換術が施行されることが多いが、小児においては弁構造の早期劣化、size mismatchなどの問題がある。今回幼児期高度PR症例に対し、肺動脈弁形成術を施行したので報告する。(症例) 症例1は4歳女児、体重13.6kg。ファロー四徴症、右側大動脈弓、右冠動脈起始異常症例で、両側BT shunt施行後2歳時に1弁付きtransannular patch(TAP)を使用した心内修復術を施行された。術直後からPRならびに三尖弁閉鎖不全を認め、両弁逆流進行による右室拡大、労作時呼吸困難、不整脈が出現、手術の方針となった。三尖弁形成後TAPを切開、前回手術で作成された1弁は開放位固定し、残存した自己肺動脈弁は退縮、菲薄化していた。自己肺動脈弁を切除後、右冠動脈が近接するため右室流出路(RVOT)径を18mmとしてRVOT前後周径をそれぞれ計測、0.1mm Gore-Tex membraneで連続する3弁を作成

した。流出路後壁側に小さい2弁を縫着後、折り返して前壁側に大きな1弁を右室切開部心内膜側に縫着、各交連部を形成後 RVOT前壁は0.4mm Gore-Tex patchで形成した。症例2は6歳男児、体重16kg。大動脈縮窄複合に対し、生後9日に大動脈再建術、肺動脈絞扼術を施行後、生後6か月時に漏斗部欠損型心室中隔欠損(VSD)閉鎖術を施行された。術直後からPRを認め、PR増強による右室拡大のため手術の方針となった。左半月弁は正常形態、右半月弁はVSD patchに癒着し可動性が低下、前半月弁は高度退縮し、肺動脈弁輪径は18mmであった。すべての弁尖を慎重に切除し、各交連間距離ならびに交連の高さを測定、計測値をもとに0.1mm Gore-Tex membraneでそれぞれ3弁作成、各弁尖の remnantに縫着後各交連を形成した。術後経過は良好で、術後心エコー検査では両症例ともPR trivialで経過。(まとめ) 幼児期高度PRを呈した2症例に対し、異なる手技で3弁を作成した肺動脈弁形成術を施行した。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P38-05] 新生児期に挿入したペーシングリードにより心絞扼をきたした一例

○宮城 ちひろ¹, 落合 由恵¹, 瀧川 友哉¹, 安東 勇介¹, 馬場 啓徳¹, 久原 学¹, 徳永 滋彦¹, 塩瀬 明² (1.九州病院 心臓血管外科, 2.九州大学病院 心臓血管外科)

Keywords: 心絞扼, ペースメーカーリード, 先天性房室ブロック

【症例】8歳男児。在胎26週に胎児房室ブロックと診断され、37週5日、2744gで出生。出生後HR50の除脈と心不全症状を認めたため日齢6に胸骨尾側縦切開で永久ペースメーカー挿入術(VVI)を施行された。以後ペースメーカートラブルなく経過し、5歳時にバッテリー交換を施行していた。動脈管残存あったため、経皮的動脈管閉鎖術施行目的で入院した際の心エコー、胸部エックス線写真で心室リードが房室間溝を通過して心筋に巻き付いていることに気づかれ、胸部エックス線の側面像やCT評価で心絞扼の診断となった。心室リードが主肺動脈根本左側より後方を房室間溝に沿い、下大静脈の左側に出てきており、肺動脈弁上狭窄(PG33mmHg)と僧帽弁狭窄(1.8m/s)をきたしていた。左冠動脈を上方より、心室リードで圧迫していたが、CT上明らかな冠動脈狭窄は認めなかった。準緊急手術で心室リード交換と、ペースメーカーのDDDへのグレードアップを行う方針とした。【術中所見】再度胸骨正中切開でアプローチした。2本の心室リードは主肺動脈の根本に巻き付くように背側へ走行し、左冠動脈主幹部の上を通過して房室間溝を背側から回るようにして下大静脈の左側から前面に出てきて腹部の本体側へと通じていた。リードを切断し、剥離を進めて人工心肺は使用せずにリードを心筋から剥離できた。リードを除去すると主肺動脈の狭窄と僧帽弁狭窄は解除された。新規の心外膜リードを右心房、右心室に装着し、本体をDDDにアップグレードした。術後経過は問題なく、現在元気に外来通院中である。【結語】新生児期に挿入したペースメーカーリードによる心絞扼は、まれではあるが世界で10例前後の報告があり、突然死の原因となるとされている。本症例を通じてリードによる心絞扼の予防や早期発見のための対策等について文献的考察を交えて報告する。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P38-06] Unifocalization:乳児期一期的 complete repairを目指した治療戦略

○石道 基典, 廣瀬 圭一, 村田 眞哉, 菅野 勝義, 今井 健太, 伊藤 弘毅, 坂本 喜三郎, 猪飼 秋夫 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: Unifocalization, PA flow study, PAVSD/MAPCAs

【背景】 PAVSD, MAPCAsの治療は低い右室圧での心内修復術を目標とするが、その治療戦略には議論の余地がある。また、乳児期早期に治療介入を要する症例もある。【目的】 unifocalizationの術式、および治療戦略について術中ビデオを供覧し報告する。【方法】 生後5ヶ月、体重 5 kg を目安に中心肺動脈に有無によらず primary unifocalizationを行い、術中 flow study (送血量 3.0 l/min/m^2)により mean PAP $\leq 25 \text{ mmHg}$ で心内修復を行い、mean PAP $> 25 \text{ mmHg}$ では姑息的右室流出路再建を行っている。左気管支背側下行大動脈より分岐する MAPCA等の剥離が困難な場合があり、左後側方小切開開胸を先行し、起始部を剥離しておく。正中切開で off pump下に全長を剥離し、統合するそれぞれの灌流区域に見合う肺門部の血管径を確保することが重要である。術後の肺血管は抵抗が不均一で、血流量が一定せず形態が変化するため、術後早期（6ヵ月以内）にカテーテル検査を行い、肺動脈の評価、maintenanceを積極的に行っている。2017年5月以降、6例(乳児期4例)に上記方針で介入を行った。全例で one stage unifocalizationを行い、flow studyで mPAP $\leq 25 \text{ mmHg}$ であった4例で complete repairを行った。1例は mPAP $=18 \text{ mmHg}$ であったが、止血に難渋し、二期的心内修復を行った。mPAP $=34 \text{ mmHg}$ であった1例は、術後3ヵ月でカテーテル検査を行い、心内修復術を施行した。【結論】 乳児期 primary unifocalizationは技術的に可能であり、術中 flow studyは complete repairの判断に有用である。術後早期からカテーテルによる肺動脈の maintenanceを行うことが低い右室圧維持のために必須である。

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション39 (P39)

外科治療 5

座長:小谷 恭弘 (岡山大学 心臓血管外科)

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P39-01] 開胸ドレナージはフォンタン手術術後の胸水遷延のリスクになり得る

○正木 直樹, 松尾 諭志, 崔 禎浩 (宮城県立こども病院 心臓血管外科)

[P39-02] ファロー四徴症、肺動脈弁欠損に対して Lecompte法を用い心内修復術を施行した2症例

○瀧口 洋司¹, 岡村 達¹, 米山 文弥¹, 上松 耕太¹, 原田 順和¹, 瀧間 浄宏², 武井 黄太², 安河内 聡², 内海 雅史² (1.長野県立こども病院 心臓血管外科, 2.長野県立こども病院 循環器小児科)

[P39-03] 超低出生体重児動脈管開存症の閉鎖術をどこで行うか？

○安達 理¹, 伊藤 智子², 埴田 卓志², 河津 聡¹, 齋木 佳克¹ (1.東北大学病院心臓血管外科, 2.東北大学病院小児科)

[P39-04] 複数回の開胸手術および血管内治療を施行した Loey-Dietz症候群の1例

○水本 雅弘, 五味 聖吾, 内田 徹郎, 浜崎 安純, 黒田 吉則, 山下 淳, 廣岡 秀人, 石澤 愛, 赤羽根 健太郎, 貞弘 光章 (山形大学医学部外科学第二講座)

[P39-05] 心房中隔欠損症治療前後の心室エネルギー効率の変化～外科治療とカテーテル治療の比較～

○岩屋 悠生¹, 宗内 淳¹, 川口 直樹¹, 白水 優光¹, 岡田 清吾¹, 飯田 千晶¹, 杉谷 雄一郎¹, 渡邊 まみ江¹, 落合 由恵², 安東 勇介², 宮城 ちひろ² (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P39-01] 開胸ドレナージはフォンタン手術術後の胸水遷延のリスクになり得る

○正木 直樹, 松尾 諭志, 崔 禎浩 (宮城県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: フォンタン手術, 胸水, 危険因子

背景・目的:フォンタン手術術後の胸水貯留はタンパク漏出,ドレーン留置に伴う行動制限,入院期間の延長などの悪影響を及ぼす.当院では良好なドレナージを目的として可能な限り術中に開胸しドレナージを行ってきた.開胸ドレナージが術後の胸水に及ぼす影響を含め,胸水遷延のリスク因子について解析を行った.**方法:**2008年8月から2017年12月までにフォンタン手術を行った連続41例を対象に後方視的に検討した.手術時月齢26ヶ月(中央値),体重10.5kg.手術後からのドレーン留置累積日数は5日であった.ドレーン留置期間を7日未満 (A群,n=29),7日以上 (B群,n=12)に分けて解析を行った.**結果:**体重,月齢,PA index,PVR,BNPといった術前因子では両群間に有意な差は認めなかった.また,術中因子に関してはグラフトサイズや fenestrationの有無は両群間に差は認めなかったが,人工心肺時間はB群で有意に長かった(137 vs 197min, $p=0.047$).また,B群に術中開胸ドレナージを行った症例が多い傾向であった(79 vs 100%, $p=0.11$).術後因子としてはB群で術翌日までの乳酸値が有意に高く(4.3 vs. 3.5mmol/l, $p=0.01$),また術翌日までの水分バランスが有意に高かった(+32.6 vs. +54.6ml/kg, $p=0.01$).術後CVPは両群間に差を認めなかった.多変量解析で人工心肺時間,術中開胸ドレナージ,術翌日までの水分バランスが胸水貯留遷延の有意なリスク因子としてあげられた($p=0.03,0.04,0.02$).また,開胸ドレナージの有無で分けた場合,有りの群でドレーン留置期間が有意に長く(5 vs 3day, $p=0.02$),総ドレーン量も有意に多かった(65.2 vs 24.8ml, $p=0.03$).**結語:**人工心肺時間,術翌日までの水分管理が胸水遷延に寄与しており,早期抜管に加え術後早期の水分バランス管理が重要であると考えられた.また術中開胸ドレナージをせず必要時,術後胸腔ドレナージを追加することで胸水遷延を抑制できる可能性が示唆された.

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P39-02] ファロー四徴症、肺動脈弁欠損に対して Lecompte法を用い心内修復術を施行した2症例

○瀧口 洋司¹, 岡村 達¹, 米山 文弥¹, 上松 耕太¹, 原田 順和¹, 瀧間 浄宏², 武井 黄太², 安河内 聡², 内海 雅史² (1.長野県立こども病院 心臓血管外科, 2.長野県立こども病院 循環器小児科)

Keywords: absent pulmonary valve syndrome, Lecompte maneuver, Tetralogy of Fallot

【目的】肺動脈弁欠損症候群はまれな疾患でファロー四徴症の5%に合併し、重症例では出生早期に呼吸不全を認める非常に重症な疾患である。最近、Lecompte法を用い心内修復術を施行したファロー四徴症、肺動脈弁欠損の2症例を経験したので文献的考察を交え報告する。【症例1】5か月男児体重6185g、mesocardia、ファロー四徴症、肺動脈弁欠損、心房中隔欠損、胎児診断症例。在胎41週、3802g、APGAR8/8。呼吸不全を認めなかったため、外来経過観察し手術の方針となった。手術はLecompte法を用い、RVOTは14mm3弁付き導管にて形成、心内修復術を行った。術後は気管支鏡では左右気管支の開存を確認でき、拍動も消失した。術後6日目抜管、術後17日目に軽快退院。現在外来経過観察している。【症例2】1歳男児、体重4518gファロー四徴症、肺動脈弁欠損、気管支軟化症、呼吸不全、胎児診断症例。在胎35週、2342g、APGAR3/6。出生後より重度の呼吸不全があり、NO使用して管理。造影CTで肺動脈拡大による気管圧排を認め、1か月時に肺動脈縫縮を伴った心内修復術を施行したが、左気管支は下行大動脈と再度拡大した肺動脈に挟まれて圧排されていた。5か月時に気管切開。左気管支は肺動脈に圧排され閉塞、左肺の過膨張が進行したため圧排解除を行う方針となった。手術はLecompte法を用い14mm3弁付き導管にてRVOT形成を行った。また拡大した左肺動脈を縫縮形成した。術後左気管支の閉塞は解除されたが、変形は残存し、現在在宅用の呼吸器に移行中。【考察及び結語】肺動脈弁欠損は、肺動脈の拡

大による呼吸不全のために、特に新生児、乳児早期に治療介入が必要な場合、気管軟化症、気管支狭窄及び変形を生じやすい。今回、気管支圧排を生じたファロー四徴症、肺動脈欠損の症例に対して Lecompte法を用いて良好な成績を得た。しかし、重症な気管軟化症を合併する症例では、十分な改善が得られないこともあり、慎重な経過観察が重要と考える。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P39-03] 超低出生体重児動脈管開存症の閉鎖術をどこで行うか？

○安達 理¹, 伊藤 智子², 埴田 卓志², 河津 聡¹, 齋木 佳克¹ (1.東北大学病院心臓血管外科, 2.東北大学病院小児科)

Keywords: 動脈管閉鎖術, 低出生体重児, NICU

【背景】 COX阻害剤抵抗性の動脈管開存のメカニズムとして、COX阻害剤の投与では血管平滑筋の収縮による一時的な機能的閉塞は来すものの、PGE2依存性の内膜肥厚は抑制されるため、動脈管内膜の肥厚が不十分な低出生体重児では構造的閉塞には来しにくいことが分かってきており、当院では比較的早期の動脈管閉鎖術を導入している。早期手術を justifyするための低侵襲化の一つとして、手術室への搬送中のトラブルや換気不良、体温低下を防ぐ目的でNICUでの閉鎖術を導入した。【目的】超低出生体重児に対する、NICU(N群)もしくは手術室(OR群)での閉鎖術の成績を比較検討する。【方法】対象は2013年以降の低出生体重児動脈管開存に対する閉鎖術。NICUでの手術の適応は体重800g未満、HFO導入中、脳出血の既往とし、段階的に導入した。NICUでの手術は保育器の中で行なった。【結果】患者背景としてN群(37例)はOR群(25例)に比し、在胎週数が短く(N群24.1±0.2週 vs OR群25.1±0.3週)、日齢が低く(5.3±1.0vs9.1±1.2)、手術時体重(566±24g vs 679±29g)が低かった。手術時間(分)に有意差は無かった(21.8±1.9vs26.4±2.3 p=0.12)。術後体温はN群で体温の逸脱(36℃以下38℃以上)が有意に少なかった(p=0.02)。術後心拍数やPCO₂、術後/術前Lactateの比には有意差はなかった。創感染は両群ともなし。閉鎖術後の新規脳出血はNICU群で高い傾向(16% vs 4% p=0.058)が認められた。全死亡は有意差は無かった(14% vs 8% p=0.69)。【考察】NICUでの低出生体重児に対する閉鎖術はより条件の悪い患児が多いにも関わらず、手術室と同等の閉鎖術が可能で、成績も同等であった。新規脳出血に関してはより未熟性が強いものが多かったからと思われる。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P39-04] 複数回の開胸手術および血管内治療を施行した Loey-Dietz症候群の1例

○水本 雅弘, 五味 聖吾, 内田 徹郎, 浜崎 安純, 黒田 吉則, 山下 淳, 廣岡 秀人, 石澤 愛, 赤羽根 健太郎, 貞弘 光章 (山形大学医学部外科学第二講座)

Keywords: Loey-Dietz syndrome, 人工血管置換術, 胸部ステントグラフト内挿術

【背景】Loey-Dietz症候群はMarfan症候群と類似した臨床所見を呈する結合組織疾患であるが、より若年で大動脈瘤や大動脈解離を発症することが特徴である。また、複数回の大動脈手術を必要とするとされ、再手術を考慮した手術戦略と術後の慎重な経過観察が重要である。再手術においては血管内治療(ステントグラフト内挿術)も考慮されるが、結合組織疾患に対する有用性は未だ明らかにされていない。今回われわれは複数回の開胸手術および血管内治療を施行したLoey-Dietz症候群の1例を経験したので文献的考察を踏まえ報告する。【症例】17歳女性。7歳時、大動脈弁輪拡張症、上行大動脈瘤64mmに対してFreestyle弁19mmによる大動脈基部置換術+上行大動脈置換術(Hemashield20mm)を施行された。11歳時、TGFB^{R1}変異が同定され、Loey-Dietz症候群と確定診断された。14歳時、弓部大動脈瘤70mmに対して腕頭、左総頸動脈を再建した部分弓部置換

術（J graft 20mm 4分枝）を施行された。17歳時、急性大動脈解離（Stanford B, DeBakey 3B, 偽腔開存、真腔狭小）を発症し、約1ヶ月の保存加療中に急速な下行大動脈拡大（20→36mm）を認めた。右肺癌を示唆する多発肺結節影を認め、人工心肺使用による癌の急速進行を危惧し、結合組織疾患ではあるが左鎖骨下動脈起始部を閉鎖した胸部ステントグラフト内挿術（TEVAR）を選択した。中枢のentry閉鎖は得られたが、ステント末梢側からの再解離により下行大動脈拡大50mmを認め、約3週間後に追加 TEVARを施行した。腹部大動脈リエントリーからの偽腔血流は残存したが、再解離部からの偽腔血流は制御し得た。対麻痺を認めず、最終手術から1年、大動脈拡大なく、右肺多発結節病変の増大も認めていない。【結語】TEVARを含め4回の大動脈手術を施行した Loays Dietz 症候群の1例を経験した。大動脈壁の脆弱性を認識すると共に再手術を考慮した手術戦略が重要と考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P39-05] 心房中隔欠損症治療前後の心室エネルギー効率の変化～外科治療とカテーテル治療の比較～

○岩屋 悠生¹, 宗内 淳¹, 川口 直樹¹, 白水 優光¹, 岡田 清吾¹, 飯田 千晶¹, 杉谷 雄一郎¹, 渡邊 まみ江¹, 落合 由恵², 安東 勇介², 宮城 ちひろ² (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

Keywords: 心房中隔欠損症, カテーテル治療, 心室エネルギー効率

【目的】心房中隔欠損症（ASD）閉鎖前後における心室エネルギー効率の変化が外科治療とカテーテル治療で異なるかどうかを検討した。

【対象と方法】2007～2017年の外科閉鎖32例とカテーテル治療77例を対象とした。閉鎖前と閉鎖1週間後における心室収縮末期エラストランス（Ees）、動脈有効エラストランス（Ea）および心室エネルギー効率（SW/PVA）を、心エコー図検査から得られた左室容量とマンシェット体血圧から概算した。

【結果】外科治療群とカテーテル治療群における治療時年齢、性別（女）はそれぞれ9（6-17）歳 vs 10（6-16）（ $p=0.21$ ）、49 vs 15（ $p=0.14$ ）であった。欠損孔径、体肺血流比、左室拡張末期容積はそれぞれ19.3（6.4-32.5）vs 9.5（3.3-24.0）mm（ $p<0.001$ ）、3.35（1.70-5.30）vs 1.74（0.43-4.17）（ $p<0.001$ ）、39.7（21.8-97.1）vs 50.5（25.2-86.4）ml（ $p<0.001$ ）と外科治療群がより重症であった。外科治療群では治療前後において Ees [7.79（3.98-12.43）→7.35（3.39-19.24）mmHg/ml, $p=0.8$]、Ea [4.85（1.42-9.30）→3.65（0.93-11.45）mmHg/ml, $p=0.12$] は変化がなかったが、SW/PVA [75（66-88）→81（66-88）%, $p=0.0045$] は治療後増加した。一方、カテーテル治療群では Ees [4.65（0.56-15.29）→9.98（4.03-19.40）mmHg/ml, $p<0.001$]、Ea [2.28（0.21-8.96）→4.35（1.00-12.65）mmHg/ml, $p<0.001$] と治療後に増加がみられ、SW/PVA [80（67-89）→82（70-92）%, $p=0.0260$] も増加した。またカテーテル治療群のうち体肺血流比が外科治療群に一致するものを抽出した群で検討した場合も、SW/PVA [77（68-87）→83（75-92）%, $p=0.0329$] は治療後増加した。

【考察】心室エネルギー効率の面から見た ASD 閉鎖治療の効果は、外科治療とカテーテル治療とで変わりはないかった。

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション40 (P40)

外科治療 6

座長:大嶋 義博 (兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P40-01] ACTH療法中による心筋肥厚によって RV-PA conduit下狭窄を来した1例

○緒方 裕樹¹, 松葉 智之¹, 上田 英昭¹, 上野 健太郎², 樋木 大祐², 中江 広治², 井本 浩¹ (1.鹿児島大学大学院心臓血管・消化器外科学, 2.鹿児島大学大学院小児科学)

[P40-02] 小児心房中隔欠損閉鎖術の外科的アプローチ: 側開胸と正中切開の比較

○上田 仁美, 佐々木 孝, 鈴木 憲治, 新田 隆 (日本医科大学付属病院心臓血管外科)

[P40-03] Willms腫瘍再発の三尖弁嵌頓に対して腫瘍切除+下大静脈フィルター留置で救命し得た症例

○中西 啓介, 川崎 志保理, 天野 篤 (順天堂大学 医学部 心臓血管外科)

[P40-04] 孤立性総肺静脈還流異常症の外科治療における低年齢の影響

○小林 真理子, 麻生 俊英, 武田 裕子, 太田 教隆, 大中臣 康子 (神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

[P40-05] NCCPによる moderate ARを伴う VSD閉鎖の術中に緊急大動脈弁形成を要した一例

○菅野 幹雄¹, 荒瀬 裕己¹, 川谷 洋平¹, 小野 朱美², 黒部 裕嗣¹, 藤本 鋭貴¹, 北市 隆¹, 早瀬 康信², 北川 哲也¹ (1.徳島大学大学院 医歯薬学研究部 心臓血管外科科学分野, 2.徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科学分野)

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P40-01] ACTH療法中による心筋肥厚によって RV-PA conduit下狭窄を来した1例

○緒方 裕樹¹, 松葉 智之¹, 上田 英昭¹, 上野 健太郎², 樋木 大祐², 中江 広治², 井本 浩¹ (1.鹿児島大学大学院心臓血管・消化器外科学, 2.鹿児島大学大学院小児科学)

Keywords: West症候群, ACTH, 心筋肥厚

【はじめに】 West症候群などの難治性てんかんに対して行われる ACTH療法には副作用として心筋肥厚が報告されている。この心筋肥厚の副作用のため RV-PA conduit下の狭窄と肺血流低下を生じたために集学的治療を要した症例を経験したので報告する。【症例】1歳10ヶ月女児。IAA type B、LVOTS【現病歴】28生日に両側 PA banding、3ヶ月時に Norwood (RV-PA conduit、クリップ有)手術を施行した。周術期に右中大脳動脈領域の脳梗塞を発症した。7ヶ月頃よりてんかん発作を認め West症候群の診断で ACTH療法目的に入院した。ACTH療法を開始後、day21に急変し心肺停止となった。心エコー上、conduit内の血流がほとんど確認できない状態であり、蘇生後 ECMOを導入した。ECMO下に conduitのバルーン拡張を行い ECMOは離脱、心筋肥厚も改善し一旦は退院した。しかし conduit下の狭窄は残存しており、徐々に低酸素血症が進行してきたため (SpO₂ 75%、O₂ 1L/min) 1歳10ヶ月時に手術の方針で入院した。【手術】胸骨正中切開でアプローチ、人工心肺および心室細動下に conduitを切開し、conduit越しに肥厚心筋を切除して狭窄を解除した。また、クリップは除去して conduitを縫合閉鎖した。【経過】特に合併症なく経過し、術後のエコー上も conduit下の狭窄は解除され低酸素血症も SpO₂ 85%と改善を認め自宅退院した。【まとめ】複雑心奇形の手術では周術期に脳梗塞を合併し、時に West症候群を発症することがある。その際に行われる ACTH療法による心筋肥厚は一過性であり重篤な合併症を発症することは少ない。しかし本症例のように複雑心奇形を持つ症例では心筋肥厚の副作用が致命的になる可能性もあり、より慎重に経過をみる必要がある。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P40-02] 小児心房中隔欠損閉鎖術の外科的アプローチ：側開胸と正中切開の比較

○上田 仁美, 佐々木 孝, 鈴木 憲治, 新田 隆 (日本医科大学付属病院心臓血管外科)

Keywords: ASD, 右側開胸, 正中切開

【背景】当院では正中切開もしくは右側開胸で小児心房中隔欠損の外科的閉鎖を行ってきた。今回両アプローチでの臨床経過の違いを後方視的に分析した。【対象と方法】2000年から2017年に行った小児単独心房中隔欠損閉鎖術29例を、アプローチにより右側開胸群 (RT、13例)、正中切開群 (MS、16例)に分類した。術前評価、手術所見、術後経過につき両群で比較検討を行った。【結果】年齢に差はないが (RT: 6.6±4.8、MS: 6.2±4.3歳、p= 0.8)、RTで女児が多かった (RT: 11、MS: 6例、p= 0.02)。術前心臓カテーテル検査では、欠損孔径 (RT: 14±6、MS: 17±5mm、p=0.28)、体肺血流比 (RT: 2.5±0.6、MS: 2.6±1、p=0.69)、肺血管抵抗値 (RT: 1.2±0.4、MS: 1.7±1.5、p=0.24)、肺動脈圧 (RT: 29±6、MS: 34±17 mmHg、p=0.31) に差はなかった。人工心肺時間 (RT: 71±36、MS: 56±16分、p=0.16)、大動脈遮断時間 (RT: 29±16、MS: 29±9分、p=0.94) に差はないが、手術時間は RTで有意に長かった (RT: 259±75、MS: 184±30分、p= 0.001)。輸血使用 (RT: 2、MS: 3例、p=1)、挿管時間 (RT: 3±2、MS: 5±6時間、p=0.17)、ICU滞在期間 (RT: 1、MS: 1.1±0.3日、p=0.38)、ドレーン挿入期間 (RT: 1.8±0.5、MS: 1.6±0.8日、p=0.48) に差はなかった。入院期間は RTで有意に短かった (RT: 6±2、MS: 12±8日、p= 0.016)。合併症は RTでは認めなかったが、MSで気胸2例 (p= 0.49)、心嚢液貯留1例 (p= 1)、創部感染2例 (p= 0.49)を認めた。【結語】側開胸アプローチは女児に多く行われた。手術時間は側開胸

群で長いが大動脈遮断時間に差はなく、側開胸からの視野展開や人工心肺装着に時間を要したものと考えた。術後経過、合併症の頻度に差はないが入院日数は側開胸群で短く、側開胸アプローチが正中切開より術後の回復が早いことが示唆された。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P40-03] Willms腫瘍再発の三尖弁嵌頓に対して腫瘍切除＋下大静脈フィルター留置で救命し得た症例

○中西 啓介, 川崎 志保理, 天野 篤 (順天堂大学 医学部 心臓血管外科)

Keywords: 小児心臓外科治療, Willms腫瘍, 下大静脈フィルター

【現病歴】症例は7歳男児、6歳時に Willms腫瘍に対して左腎摘出術を施行し、術後化学療法を27週間施行され、外来経過観察となっていた。【経過】化学療法終了後3か月で嘔気、嘔吐、呼吸困難を主訴に当院救急外来を受診した。施行された造影 CT所見では、IVCから RA内にまで進展した充実性の腫瘍性病変を認めた。心臓超音波検査では、IVCからの還流血はほとんど認めず、さらに三尖弁の通過血流量の減少と左室内腔の狭小化を認めた。腫瘍が三尖弁へ嵌入し重症三尖弁狭窄の状態であると診断した。切迫する腫瘍嵌頓を予防することを目的に、緊急開胸手術の方針となった。【手術】手術では麻酔導入時にショックバイタルを呈し緊急開胸を行い、上大静脈一本脱血、上行大動脈送血で人工心肺装置を確立した。心停止後に右房切開をすると充実性の腫瘍性病変を認め、周囲には血栓を伴っていた。中等度低体温循環停止下に右房内と下大静脈内腫瘍を可及的に切除した。肝静脈の下大静脈分岐部に下大静脈フィルターを留置し手術を終了としてきた。術後は下大静脈に挿入した静脈カテーテルで持続的に透析管理を行い血行動態は安定した。第1病日に抜管し、その後の経過も安定していたため第5病日に一般病棟へ帰室し、化学療法が再開となった。術後の造影 CTでは右房内に腫瘍は認めず、下大静脈フィルター以下の下大静脈に残存腫瘍が存在していた。【まとめ】Willms腫瘍は下大静脈血栓を形成することは報告されているが、今回のような腫瘍進展による IVC閉塞及び三尖弁への嵌頓を起こした症例は稀である。内科医による正確な診断・血行動態評価と外科医による適切な治療によって救命し得た一例として文献的考察を加えて報告する。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P40-04] 孤立性総肺静脈還流異常症の外科治療における低年齢の影響

○小林 真理子, 麻生 俊英, 武田 裕子, 太田 教隆, 大中臣 康子 (神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

Keywords: TAPVD, 胎児診断, 肺静脈狭窄

【背景】孤立性総肺静脈還流異常症 (TAPVD) は胎児心エコー技術の進歩した現在でも胎児診断率の最も低い疾患の一つである。一方、TAPVDの外科治療において低年齢は死亡や再手術のリスク因子と報告されている。低年齢がリスク因子であるならば、最も若い患者である生後24時間以内の新生児の成績がもっとも不良であると推測しその実際について明らかにすることを目的に後方視的研究をおこなった。【患者・方法】2004年より2016年までに根治術をおこなった孤立性総肺静脈還流異常症60例。単心室、Co/Aoなど重症病変合併例を除外し、軽症疾患 (ASD, PDA, VSD) の合併例は含めた。年齢により2群に分けた。生後24時間以内 (Y群) n=20、生後2日以上のコントロール群 (C群) n=40。年齢は、Y群; 中央値18時間 (2~24時間)、C群29日 (2~204日)、体重: 2.6±0.4kg、3.6±1.0kg。術前重症肺静脈狭窄 (PVO) はY群では全例 (20/20=100%)、C群では10例 (10/40=25%)。手術のアプローチは年齢に関係なく上心臓型 (30) で側方アプローチ (25/30)、下心臓型 (18) で後方アプローチ (14/18) を主に選択した。【結果】術前状態はY群

が不良で全例 PVOを合併し20例中18例が気管内挿管され、FiO₂ 100%でも PO₂は9.7～32.6mmHgと高度の低酸素血症を呈した。胎児診断は Y群の6例(6/20=30%)のみであったが Y群の他の症例と比べると胎児診断例の術前病態は良好な傾向があった。手術死亡は C群の1例のみで原因は PH crisis。遠隔死が Y群の2例で原因は両側乳び胸(術後8か月)と PVOの再燃(術後11か月)であった。術後の PVOは Y群が6例(30%)、C群が2例(5%)で Y群が有意に高頻度であった($p<0.01$)。【結語】低酸素血症を主体とした高度の呼吸不全を呈した生後24時間以内の症例は、重症であったが救命できた。しかし、術後 PVOの頻度が高く問題点として挙げられる。一方、年長例では術後 PVOの頻度は従来の報告より少なかった。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P40-05] NCCPによる moderate ARを伴う VSD閉鎖の術中に緊急大動脈弁形成を要した一例

○菅野 幹雄¹, 荒瀬 裕己¹, 川谷 洋平¹, 小野 朱美², 黒部 裕嗣¹, 藤本 鋭貴¹, 北市 隆¹, 早瀬 康信², 北川 哲也¹ (1.徳島大学大学院 医歯薬学研究部 心臓血管外科科学分野, 2.徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科学分野)

Keywords: 大動脈弁閉鎖不全, 無冠尖逸脱, 心室中隔欠損

症例は2歳女児。心雑音により心室中隔欠損(VSD)と診断され自然閉鎖を期待し経過観察されていた。VSD閉鎖傾向なく大動脈弁閉鎖不全(AR)を来す様になり手術適応とした。VSDは径5.5mmの傍膜様部型で体/肺血流比1.5であった。また無冠尖(NCC)逸脱による中等度のARを認めた。今後VSD jetによるARの進行が危惧されVSD閉鎖を行うこととした。大動脈弁は術中観察のみ行う方針とした。

人工心肺下、心停止下に経右房アプローチでVSDを確認。VSD越しにNCCが広く覆い被さる形態であり、PTFE patchを用いた連続縫合によるVSD閉鎖を行った。大動脈弁はNCCの逸脱を認めたが、弁尖の肥厚及び短縮が強く接合が非常に悪い印象であった。NCC-LCC間の交連縫縮のみ行い大動脈遮断を解除したが、心室細動/粗動を繰り返した。リドカイン、アミオダロン投与や直流除細動に反応はなかった。冠血流確認目的に冠静脈洞からのback flowを確認したが非常に乏しく、再度大動脈遮断を行った。順行性/逆行性心筋保護とも問題なく冠動脈の異常はないと判断。急性ARの可能性が高いと考え大動脈弁形成を行った。術中計測ではgeometric height(GH)はRCC9mm, LCC8mm, NCC6mmで大動脈弁輪径は12mmであった。弁尖切除を行わずNCCの弁尖延長のみ行うのが適切と判断。グルタルアルデヒド処理自己心膜を用い、NCCを6mm延長しGHが12mmになる様にデザインした。弁尖延長に加えNCC-RCC間、NCC-LCC間の交連縫縮を施行し各弁尖の良好な接合を得た。大動脈遮断解除後は速やかに洞調律に復し、その後不整脈を認めなかった。術後心エコーでARは中央からのtrivialのみであった。その後経過は問題なく第14病日に軽快退院した。

術前に中等度のARが心停止の影響やVSD閉鎖に伴うgeometryの変化により術中急激に変化したことが最も考えられた。同様の症例が今後起こり得るため、中等度以上のARを伴う症例については緊急での大動脈弁形成を視野に入れた手術構築を行うべきと考える。

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈

ポスターセッション41 (P41)

電気生理学・不整脈 3

座長:豊原 啓子 (東京女子医科大学 循環器小児科)

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P41-01] 発作性上室性頻拍後に頻脈誘発性心筋症及び脳梗塞を合併した WPW症候群の一例

○宮本 辰樹 (福岡大学病院 小児科)

[P41-02] 学校心臓検診で発見された無症状の運動誘発性特発性心室頻拍の1女児例

○秋谷 梓¹, 福永 英生¹, 林 英守², 田中 登¹, 松井 こと子¹, 古川 岳史¹, 田淵 晴名², 高橋 健¹, 関田 学², 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 医学部 小児科, 2.順天堂大学 医学部 循環器内科)

[P41-03] 学校心臓検診受診後に失神をきたし搬送された洞不全症候群の女児例

○升森 智香子, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉恵, 桜井 研三, 水野 将徳, 後藤 建次郎, 栗原 八千代, 麻生 健太郎 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

[P41-04] 生後早期に血行動態に影響を及ぼした単形性持続性心室頻拍の1例

○井手 水紀¹, 岸本 慎太郎^{1,2}, 前田 靖人¹, 鍵山 慶之¹, 籠手田 雄介¹, 前野 泰樹¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大分こども病院 小児科)

[P41-05] WPW症候群に対するアブレーション術後 ATP急速静注による再伝導の誘発

○上嶋 和史, 中村 好秀, 稲村 昇, 竹村 司 (近畿大学 医学部 小児科)

[P41-06] 学校心臓検診やホルター心電図で診断できず運動負荷心電図で診断できた非通常型房室結節回帰性頻拍の13歳男子例

○宮本 健志¹, 黒澤 秀光¹, 吉原 重美¹, 上嶋 享², 内藤 滋人² (1.獨協医科大学 小児科, 2.獨協医科大学 心臓・血管内科)

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P41-01] 発作性上室性頻拍後に頻脈誘発性心筋症及び脳梗塞を合併した WPW症候群の一例

○宮本 辰樹 (福岡大学病院 小児科)

Keywords: 心原性脳梗塞, WPW症候群, 小児脳卒中

【はじめに】小児の脳梗塞は本邦で0.2人/10万と稀な疾患である。脳梗塞の原因が発作性上室性頻拍症であったという報告は少ない。【症例】6歳男児。腹痛と繰り返す嘔吐を主訴に前医を受診、胃腸炎と診断された。翌日も頻回の嘔吐のため同院を再診した。輸液と制吐剤の点滴を受け、血液検査は脱水所見を呈していた。この時頻脈に気づかれ12誘導心電図を施行されたが、心電計の自動判読ではHR 136/minと判定された。その後も嘔吐により経口摂取できず、嘔気が続いた。発症から7日目に同院を再診し、頻脈を指摘され当科へ紹介された。来院時の心電図から発作性上室性頻拍と診断し、アデノシン三リン酸の投与で洞調律に回復した。回復後の心電図でWPW症候群と診断した。胸部X線写真では右胸腔内に著明な胸水貯留があり、心臓超音波検査で左房左室の拡大と両房室弁逆流、左室収縮能低下を認めた。頻脈誘発性心筋症と診断し、PDE3阻害薬を開始した。以後発作性上室性頻拍を呈することはなく、心機能は改善傾向であった。入院翌日の夕方に突然不機嫌となり、呼びかけに回答がなく混乱していた。心電図、胸部X線、心臓超音波検査では増悪を認めず、自然入眠した。3時間後にGCS 9 (E3V2M4) 右上下肢の麻痺を認め、頭部MRIにて左中大脳動脈 M2閉塞、左被殻～放線冠にかけて高信号域あり、脳梗塞の診断で急性期血行再建術を施行した。rt-PA静注後にステント型血栓回収デバイスを用いて血栓回収療法を施行、ヘパリンとエダラボン投与を開始し、NIHSS (National Institute of Health Stroke Scale) は21点から翌日には0点に改善した。5日後よりワーファリン投与を開始した。脳梗塞の原因検索を行ったが特定できなかった。心機能は改善し後遺症なく退院した。【まとめ】発作性上室性頻拍後に頻脈誘発性心筋症と脳梗塞を合併したWPW症候群の一例を経験した。経過から脳梗塞の原因として頻脈誘発性心筋症による血栓形成が考えられた。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P41-02] 学校心臓検診で発見された無症状の運動誘発性特発性心室頻拍の1女児例

○秋谷 梓¹, 福永 英生¹, 林 英守², 田中 登¹, 松井 こと子¹, 古川 岳史¹, 田淵 晴名², 高橋 健¹, 関田 学², 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 医学部 小児科, 2.順天堂大学 医学部 循環器内科)

Keywords: 心室頻拍, 学校検診, カテーテルアブレーション

【背景】本邦では学校心臓検診という世界で稀に見るシステムを有す。心室頻拍 (VT) は心室期外収縮 (PVC) 管理下に発見されることは少なくないが、一般に安静時心電図で実施される学校検診でVT心電図が捕捉されることは稀である。【症例】生来健康の11歳女児。X年学校検診で、無症状であったが130bpmの wide QRS regular tachycardiaが記録され近医受診。右室流出路 (RVOT) 起源のVTと診断され、ビソプロロール投与にて経過観察となった。その後もHolter心電図ではVTを認め、X+1年カテーテルアブレーション目的に当院紹介となった。心エコーおよびMRI検査に異常は認めず、トレッドミル負荷試験では4METsで160bpmの左脚ブロック型+下方軸VTとなり運動負荷終了まで持続したが、動悸の訴えはなかった。病棟で心電図モニター装着のもと観察としたが、トイレ歩行などの軽労作にてVTは持続した。カテーテルアブレーション術前よりVTは持続しており、VT mapでの右室最早期興奮部位はRVOT肺動脈弁直下、後壁やや中隔側であった。3D map (CARTO) を用いて activation mapおよびpace mapを指標に通電を行いVTの根治に成功した。治療後の運動負荷試験では頻拍は誘発されない。【考察】一般にRVOT起源のVTで循環動態破綻は起こり難いが、動悸の訴えもなく無症状であることは稀である。良性と思われるRVOT起源のVTにも、多形心室頻拍や心室細動を惹起する悪

性群もあり、注意が必要である。【結語】学校心臓検診で VT 心電図が捕捉された症例を経験した。運動によって容易に発作は誘発される運動誘発性 VT と診断し、高周波カテーテルアブレーションで根治した。症状と治療経過に関し文献的考察を交えて報告する。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P41-03] 学校心臓検診受診後に失神をきたし搬送された洞不全症候群の女児例

○升森 智香子, 都築 慶光, 長田 洋資, 中野 茉莉恵, 桜井 研三, 水野 将徳, 後藤 建次郎, 栗原 八千代, 麻生 健太郎
(聖マリアンナ医科大学 小児科)

Keywords: 洞不全症候群, 不整脈, 心停止

【緒言】洞不全症候群(Sick Sinus Syndrome:SSS)は、洞結節やその周辺の心房筋の障害によって、徐脈や心停止を来す症候群である。小児の特発性の SSS は非常に稀な疾患であるが突然死の可能性があり、その抽出は非常に重要である。今回我々は、心静止を来し、突然死の危険性のあった SSS を経験したので報告する。【症例】6歳女児。【家族歴・既往歴】失神歴なし、他特記事項なし。【現病歴】学校心臓検診を午前中に受け、検診終了後にめまいを訴え、保健室でトレンデンベルグ体位をとり観察していたところ、約5分程度の意識消失を認めた。意識は自然に回復した為、コンピュータ診断は SSS 疑いであったが、高次検診施設に上がることなく保護者が学校に呼び出され受診を命じられた。近医受診にて、高度の徐脈を指摘され当院へ紹介された。【来院時現症】体温 36.5℃、心拍30回/分、血圧86/51mmHg、意識レベル E4V5M6であったが易疲労感あり、顔色やや蒼白、心音整 S1,S2正常、心雑音なし。【来院時検査結果】心電図：HR30bpm, SSS Rubenstein分類2型。胸部レントゲン検査結果：CTR53%, 肺血管陰影増強なし。心エコー検査：左室拡張末期径43.9mm, 左室駆出率70.6%。【入院後経過】高度洞徐脈（HR20-30回/分）で失神あり一時的なペースメーカー（PM）を挿入し、VVIで Vrateは75回/分に設定した。ペーシング offテストでは心静止となり、自己脈回復せず入院7日目に永久的な PM を挿入した。経過中、入院14日目頃から心房粗動（AF）を認め電氣的除細動を行うも効果は一時的であり、入院35日目にカテーテルアブレーションを施行した。以降 AF の再燃は認めていないが、PM リズムのまま退院となった。【考察】今症例は心臓検診の時点で、すでに約10秒程度の心静止を生じていた。心事故発生の予防には学校健診での抽出が重要であり、重篤な不整脈が発見された場合に、結果がより迅速に医師側に伝わるシステム構築が今後は必要である。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P41-04] 生後早期に血行動態に影響を及ぼした単形性持続性心室頻拍の1例

○井手 水紀¹, 岸本 慎太郎^{1,2}, 前田 靖人¹, 鍵山 慶之¹, 籠手田 雄介¹, 前野 泰樹¹, 須田 憲治¹ (1.久留米大学 医学部 小児科, 2.大分こども病院 小児科)

Keywords: 症候性心室頻拍, 新生児, 治療方針

双胎第1子。第2子に仮死や不整脈なし。在胎25週より当院入院、リトドリンで子宮収縮抑制。27週より180bpm前後、short VAの頻拍出現。リトドリンの影響を考え、硫酸 Mg に変更すると頻拍頻度減少。胎児水腫なし。器質的心疾患なし。34週、選択帝王切開で出生。体重1738g、NICU入院。入院時心12誘導心電図(ECG)136bpm、洞調律。日齢1、心エコーで左室壁の収縮非同期を認め、HR140bpm前後で変動性あったが、ECG施行、short Rp、QRS波は洞調律と違った。ATP投与で P波消失、QRS波は頻拍のまま持続。

cardioversionで頻拍一瞬停止もすぐ再発。右室流入路起源単形性持続性 slow VT（鑑別：促進型心室固有調律）と診断。心電図モニターを見返すと入院直後は洞調律だったがすぐに slow VTが発生・持続していた。まずは抗不整脈薬使用せず全身管理を行う方針とし、呼吸障害に対し気管内挿管・鎮静を行った。挿管後から一旦は VT停止。しかし日齢5、抜管後より slow VT再発・持続、乳酸値上昇も認め、bisoprolol開始。内服開始後乳酸値は低下。日齢14のホルターでは VT頻度は1日総心拍数の43%、概ね140bpm前後、啼泣時は VT最速190bpmに達するが顔色不良等エピソードなし。抗不整脈薬投与について苦慮したが、バイタル・全身状態は保たれており、引き続き同量の bisoprololのみで経過観察する事とした。その後、VT頻度は日齢27に11%、日齢59に7%と著減。NT-proBNP(pg/ml)も日齢13に2351、日齢21に945、日齢59に527.5と減少。現在外来観察中。【結語】生後早期に血行動態に影響を及ぼした単形性持続性 VTを経験した。治療について苦慮したが、β遮断薬内服のみを行った。経時的に VT減少、血行動態への明らかな影響は消失。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P41-05] WPW症候群に対するアブレーション術後 ATP急速静注による再伝導の誘発

○上嶋 和史, 中村 好秀, 稲村 昇, 竹村 司 (近畿大学 医学部 小児科)

Keywords: WPW症候群, ATP, 再発率

【背景】心房細動に対する肺静脈隔離術後、ATP（アデノシン三リン酸）を投与することで一部の症例に再伝導（dormant conduction）を認め、追加治療を行うことで成功率が上昇するとされている。今回、自施設で ATPを投与することで再伝導が誘発された WPW症候群症例を経験したため報告する。【対象】喘息既往例を除いた WPW症候群患者53例のうち、顕性 WPW 40症例(A群)を対象とした。【方法】アブレーション治療成功後30分を経過してから ATP（0.3-0.4mg/kg）を急速静注した。Δ波を認めた症例に対して最終成功通電部位を再焼灼した。再度 ATPを投与してΔ波を認めないことを確認して治療終了とした。外来にて術後1ヵ月後、6ヵ月後の心電図検査を行い、Δ波の再発の有無を調べた。対象群として、以前当院で施行した顕性 WPW症候群の非 ATP投与群(B群)を用いて比較検討した。【結果】全症例で治療に成功したが、3症例に再伝導を認めた。術後1ヵ月時の再発率は A群で1/37（2.7%）、B群は3/56（5.4%）であった。また、術後6ヵ月時の再発率は A群で2/21（9.5%）、B群では4/49（8.2%）であった。再発率は、術後1ヵ月と6ヵ月では統計学的有意差は認められない結果となった。【考察】A群の再発2症例と、B群の再発4例中2例は治療前に bumpした部位を焼灼、治療したものであった。つまり、bumpした場合、ATP投与は治療成功率の向上に寄与しないものと考えられた。しかし、bump例を除外すると、A群は再発0例に対し B群は2例(4.2%)認めることから、ATP投与による再伝導の確認、再焼灼は再発率を低下させるものと考えられた。また、再伝導を認めた3症例のうち2症例の副伝導路の位置は冠静脈洞入口部であり、治療困難例で有効であると考えられた。【結論】WPW症候群術後 ATPを投与することによって dormant conductionの有無を確認することによって再発率を低下させ、治療困難例に対しても有効である可能性が示唆された。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P41-06] 学校心臓検診やホルター心電図で診断できず運動負荷心電図で診断できた非通常型房室結節回帰性頻拍の13歳男子例

○宮本 健志¹, 黒澤 秀光¹, 吉原 重美¹, 上嶋 享², 内藤 滋人² (1.獨協医科大学 小児科, 2.獨協医科大学 心臓・血管内科)

Keywords: AVNRT, ablation, uncommon

症例:13歳男子.学校心臓検診では異常の指摘はなかったが、野球部の激しい運動に限定的した数分間継続する動悸があり、頻度が増える傾向があった。そのため、本人が近医受診し24時間心電図を施行したが発作は検出できず当院受診された。運動後に限定しているため運動負荷心電図を行い負荷1分後に narrow QRS tachycardiaが誘発された。左軸, 左脚ブ.ロック型の wide WRSから周期280msec,II,III,aVF誘導で陰性 P波を示す long R-P'型 narrow QRS tachycardiaに移行する頻拍の治療のため2回のカテーテルアブレーションを行った。冠静脈洞の後中隔と、下部を焼灼したが、やはり運動後に限定した動悸症状がありイベントレコーダーで再発を診断された。3日目のセッションを行った。数回におよび同部位を焼灼したが頻拍は誘発され、心房中隔穿刺を行い頻拍中の左心房の最早期心房波を認める部位を焼灼したところ、誘発される頻拍の II,III,aVfの心房波のシーケンスが変化した。その後右房側から CARTOの左房焼灼部位と完全に体側である冠静脈洞の中中隔を焼灼したところ頻拍は誘発されなくなった。以降全く頻拍は日常生活で誘発されなくなった。総括:left word室房伝導を介する slow pathwayに関連した非通常型 AVNRTであった。頻拍中の最早期心房波を精密に追った結果、左房側の焼灼後、対側の冠静脈洞の中中隔が最早期部位であり、同部位を焼灼して停止した。両側心房からの治療を要した稀な AVNRTであった。

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈

ポスターセッション42 (P42)

電気生理学・不整脈 4

座長:泉 岳 (北海道大学 小児科)

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P42-01] 小児ブルガダ症候群の発熱誘発心室頻拍に対するキニジンの予防効果

○渡部 誠一, 渡邊 友博, 中村 蓉子, 松村 雄 (総合病院土浦協同病院小児科)

[P42-02] 1:1室房伝導を伴う胎児期心室頻拍から生後一過性完全房室ブロックに至った1例

○白水 優光, 宗内 淳, 川口 直樹, 飯田 千晶, 岡田 清吾, 杉谷 雄一郎, 渡邊 まみ江, 城尾 邦隆 (九州病院 小児科)

[P42-03] 房室結節回帰性頻拍と心拍変動解析

○河合 駿, 坂口 平馬, 鈴木 大, 馬場 恵史, 嶋 侑里子, 白石 公, 黒崎 健一 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

[P42-04] 塩酸イソプロテレノールの増量、頻回内服によって新生児期のペースメーカー植え込みを回避できた新生児ループスの1例

○安済 達也¹, 片岡 功一^{1,2}, 鈴木 俊¹, 古井 貞浩¹, 岡 健介¹, 松原 大輔¹, 南 孝臣¹, 河田 政明³, 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 3.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

[P42-05] 突如の完全房室ブロックのため、ペースメーカーを留置して救命した18トリソミーの第一例

○岩本 洋一, 松村 峻, 石戸 聡, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 総合周産期母子医療センター 小児循環器部門)

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P42-01] 小児ブルガダ症候群の発熱誘発心室頻拍に対するキニジンの予防効果

○渡部 誠一, 渡邊 友博, 中村 蓉子, 松村 雄 (総合病院土浦協同病院小児科)

Keywords: Brugada, VT, quinidine

【はじめに】小児 Brugada症候群(BrS)は発熱により VTが誘発される。自験例3例にキニジン療法を行ない、発熱誘発 VTの予防効果について検討した。【症例1】女性、診断時5か月、現在11歳11か月、VSD術後、SCN5A変異: p.Gly1743Arg、3歳時発熱誘発 VTになりキニジン開始、現在投与量14.5mg/kg日、トラフ血中濃度0.5-1.8mcg/ml。【症例2】男子、診断時5歳4か月、現在14歳6か月。症例1の兄で遺伝子変異同じ、発熱で Type1波形顕著化・RR不整となる(症例1の発熱誘発 VT出現時と似る)ため、8歳からキニジン開始、現在投与量13.7mg/kg日、トラフ血中濃度0.5-1.1mcg/ml。【症例3】女子、6か月時心室頻拍で緊急入院、有熱で VT頻回、急性心筋炎を考え治療した。1歳2か月発熱時 Type1波形を認め BrS診断、SCN5A変異: p.Thr290fs。11歳11か月時 PIL負荷で VT出現しキニジン開始、現在14歳11か月、キニジン投与量15.6mg/kg日、トラフ血中濃度1.0-1.8mcg/ml。【キニジンの効果】症例1、2、3それぞれ V1誘導の Type1の有無+-は、キニジン無し発熱無し(+) (+)(-), キニジン無し発熱あり(++) (++) (+) [(++) 著明な Type1と RR不整を伴う], キニジンあり発熱無し(-) (±)(-), キニジンあり発熱無し(+) (+)(-)となり、いずれも心電図所見が改善した。かつ発熱誘発 VTは予防されており、キニジンの効果を認めた。3例ともキニジン投与量15mg/kg日 前後(3分割投与)、トラフ血中濃度1 mcg/ml 前後。補助療法として、発熱時に積極的解熱と注意深い観察を行い、症例1、2には Home AEDを用意している。【考察・結語】BrSに対するキニジン療法は発熱誘発 VTを予防する点で有効である。発熱時心電図変化を注意深く観察することが治療効果判定において有用であった。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P42-02] 1:1室房伝導を伴う胎児期心室頻拍から生後一過性完全房室ブロックに至った1例

○白水 優光, 宗内 淳, 川口 直樹, 飯田 千晶, 岡田 清吾, 杉谷 雄一郎, 渡邊 まみ江, 城尾 邦隆 (九州病院 小児科)

Keywords: 胎児頻拍, Purkinje, 完全房室ブロック

【背景】基礎疾患のない胎児心室頻拍は稀である。また、室房伝導を有する完全房室ブロックの報告は僅かに見られるが、その機序は不明であり、胎児心室頻拍との合併例は見られない。【症例】母体は妊娠39週2日の妊婦健診で異常の指摘はなかった。翌日に胎動減少の自覚から近医産科を受診し、胎児心エコーで頻拍(心拍数180bpm、1:1房室伝導)及び腔水症を指摘された。胎児心不全・胎児水腫と診断し、同日緊急帝王切開により児が出生した。出生体重3130g、出生後より呼吸障害があり、直ちに気管内挿管を行い新生児室へ入院した。心電図では心拍数180bpm、左軸偏位、右脚ブロック型の幅広いQRS波の頻拍であった。1:1室房伝導があり、ATP投与により房室解離が出現し、心室頻拍と診断した。リドカインは無効であり、除細動(4J)により頻拍は頓挫したものの、完全房室ブロック(心室補充調律80bpm)となった。血圧は維持され(左室駆出率45%)、カテコラミン投与を行い慎重に経過観察した。抗不整脈薬は使用しなかった。生後15時間より正常洞調律となり(140bpm)、房室ブロックは間欠的となり、生後2日目には消失し、再発はなかった。生後7日目には左室駆出率60%へ回復し、生後1か月で自宅退院した。家族例・母体服薬・感染歴はなく、胎盤ウイルスPCR検査も陰性であった。【考察】His-Purkinjeを介する特発性心室頻拍が考えられ、リエントリー回路内にVerapamil感受性を有する特殊Purkinje線維を含むとされる。また、Verapamil過剰投与により室房伝導を伴う完全房室ブロックを来した成人例の報告が見られる。本症例において、心室内の刺激伝導系におけるCaチャンネルの関与を推察する。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P42-03] 房室結節回帰性頻拍と心拍変動解析

○河合 駿, 坂口 平馬, 鈴木 大, 馬場 恵史, 嶋 侑里子, 白石 公, 黒崎 健一 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: 房室結節回帰性頻拍, 房室結節二重伝導路, 心拍変動解析

【背景】房室結節回帰性頻拍(AVNRT)は低年齢児には少なく成長するに伴い増加していく。その基質となる房室結節二重伝導路は健常例にも認められるが、AVNRTとして発症するものとの差異は定かではない。【目的】AVNRT発症に関する因子として自律神経の関連を検討すること。【方法】対象は2010-2017年にかけて当院でアブレーション治療(RFCA)を行った AVNRT患者のうち Holter心電図を用いた心拍変動(HRV)解析を行った 12例 (A群)。対照群として WPW症候群に対して RFCAを行った12例(W群)で同様の解析を行い比較した。不整脈発症因子として、His束記録部位-冠静脈洞間の距離(HB-CS)、速伝導路(FP)/遅伝導路(SP)の有効不応期(ERP)、異所性心房調律の有無そして HRVの結果を比較した。【結果】平均年齢は A群15歳(±3.3)、W群12.8歳(±2.3;p=0.13)。HRVでは心臓迷走神経活動の指標である高周波数成分(HF)が12-18時の時間帯で321.7ms2(±451.7) vs 933.4ms2(±1083.6;p=0.024)、18-24時で536.8ms2(±373.4) vs 1364.3ms2(±1164.5;p=0.015)であった。HB-CS 28.4mm(±6.3) vs 30.5mm(±8.7;p=0.885), A群の ERPIは FP 397ms (±104.8), SP 272.9ms(±95.3)、全例で異所性心房調律は認めなかつた。【考察・結論】W群と比較し A群では有意に12-24時の間で HFが低値を示し、心臓迷走神経活動の低下と AVNRT発症の関与が示唆された。自律神経の変動が房室間の伝導性を変化することがその要因と推定される。今後さらなる自律神経の関与についての検討を重ねたい。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P42-04] 塩酸イソプロテレノールの増量、頻回内服によって新生児期のペースメーカー植え込みを回避できた新生児ループスの1例

○安済 達也¹, 片岡 功一^{1,2}, 鈴木 俊¹, 古井 貞浩¹, 岡 健介¹, 松原 大輔¹, 南 孝臣¹, 河田 政明³, 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 3.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

Keywords: 先天性完全房室ブロック, 塩酸イソプロテレノール, 新生児ループス

【背景】高度な徐脈を伴う先天性完全房室ブロック (CCAVB) ではペースメーカー (PM) 植え込みが考慮されるが、低体重児への恒久的 PM植え込みは困難である。塩酸イソプロテレノール (ISP) の用量および服薬回数を増加することで、新生児期の PM植え込みを回避し、外来で体重増加を図っている症例を経験した。【症例】胎児期から徐脈を指摘されていた。在胎38週3日、帝王切開で出生した。出生体重は2437gで出生時の心拍数は58/分、心胸郭比は0.60であった。徐脈の持続による心不全の顕在化を危惧し、ISP 0.05μg/kg/分の持続静注を開始した。反応は良好で心拍数は70から90/分まで増加した。日齢1に ISP 1.0mg/kg/日・分4 で内服を併用開始した。内服量を2.0mg/kg/日・分4まで増量し、ISP持続静注を漸減・中止したところ、心拍数は60以下に低下したため持続静注を再開した。その後、内服量を10mg/kg/日まで増量し、内服回数を分8回に増やした。またロートエキスの内服も併用したところ心拍数は70から90/分で低下なく、日齢16に ISP持続静注を離脱でき、日齢31に退院した。【考察】小児においてβ刺激薬である ISPは用量-反応関係が一定ではなく、内服量の上限は定められていない。自験例では10mg/kg/日まで増量したが有害事象はなく、低 K血症などに注意しつつ安全に増量

可能と考えられる。また分4の内服で心拍数を維持できず、哺乳回数に合わせ分8に変更したところ心拍数を維持しえたが、徐放製剤を粉碎内服することが薬剤の半減期に影響を与えている可能性も考えられた。【結論】CCAVB児に対し少量のISPで効果がない場合も、内服量や内服回数を増加することで新生児期のPM植え込みを回避できる可能性がある。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P42-05] 突如の完全房室ブロックのため、ペースメーカーを留置して救命した18トリソミーの第一例

○岩本 洋一, 松村 峻, 石戸 聡, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 総合周産期母子医療センター 小児循環器部門)

Keywords: 18トリソミー, ペースメーカー, 完全房室ブロック

【背景】18トリソミー(T18)の児は、原因不明の突然死があり得る。これまで完全房室ブロック(CAVB)を発症したT18の報告は見当たらない。突如 CAVBを呈し、ペースメーカー留置(PMI)にて救命したT18の第一例を報告する。

【症例】1歳4か月、女児。18トリソミー、食道閉鎖(Gross type A)、臍帯ヘルニア、DORV、心室中隔欠損と胎児診断されていた。在胎36週6日、体重1688g、Apgar score 1分4点・5分8点にて出生し、当院NICUに入院した。肺動脈弁狭窄を有し、高肺血流に至らずに経過した。日齢3に胃瘻造設と臍帯ヘルニア手術、日齢12に小腸穿孔のため回腸部分切除と回腸瘻増設術を受け、生後11か月で退院・在宅移行した。1歳4か月時に再入院し食道牽引術を受けた。術後7日目に計画抜管したが右肺全体に無気肺を生じ、再挿管に至った。再挿管約30分後に突如 Mobitz2度 AVBが出現し、およそ40秒後に CAVBに移行した。高度徐脈のため直ちに体表面ペーシングを経て、経静脈ペーシングカテーテルによる心室ペーシングを開始した。CAVB発症直後の血液ガス・血液検査所見では有意な異常所見は認めず、心エコーでは心室駆出率の低下を認めなかった。その後、自己脈はHR70程度の心室補充調律となった。イソプロテレノールの持続静注による改善を認めず、自己脈のHRは46-55に留まり、十分な体血流量が得られなかった。CAVB発症後40日目にPMIを施行し、術後日59目に生存退院し、現在在宅で経過中である。

【考察】本症例のCAVBの原因は不明であった。18トリソミーの突然死につながり得る重大な病態として、CAVBへの突然の移行があり得る。

ポスターセッション | 成人先天性心疾患

ポスターセッション43 (P43)

成人先天性心疾患 2

座長:嘉川 忠博 (榊原記念病院循環器 小児科)

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P43-01] 高齢期に三尖弁置換手術を行った修正大血管転位症の一例

○仁田 学, 菅野 晃靖, 重永 豊一郎, 小村 直弘, 岩田 究, 中島 理恵, 松本 祐介, 寺中 紗絵, 野田 光里, 石上 友章, 石川 利之 (横浜市立大学附属病院 循環器・腎臓・高血圧内科学)

[P43-02] 完全大血管転位症の術後遠隔期に両半月弁置換を施行した1例

○杉野 充伸¹, 浦山 耕太郎¹, 新田 哲也¹, 田原 昌博¹, 山田 和紀² (1.あかね会土谷総合病院 小児科, 2.あかね会土谷総合病院 心臓血管外科)

[P43-03] 肺動脈弁置換術後早期に人工弁不全を生じた3症例

○坂本 一郎¹, 帯刀 英樹², 永田 弾³, 大賀 正一³, 塩瀬 明², 筒井 裕之¹ (1.九州大学病院 循環器内科, 2.九州大学病院 心臓血管外科, 3.九州大学病院 小児科)

[P43-04] 睡眠時無呼吸症候群を合併した Fontan術後患者に対する在宅 CPAPの効果

○杉谷 雄一郎¹, 宗内 淳¹, 川口 直樹¹, 白水 優光¹, 岡田 清吾¹, 飯田 千晶¹, 渡邊 まみ江¹, 城尾 由恵¹, 落合 由恵² (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

[P43-05] 重症心不全を呈した成人 cTGAに対して弁尖温存 TVRを施行した一例

○高木 大地¹, 角浜 孝行¹, 板垣 吉典¹, 桐生 健太郎¹, 田中 郁信¹, 山浦 玄武¹, 加藤 宗², 渡邊 博之² (1.秋田大学 医学部 心臓血管外科学講座, 2.秋田大学 医学部 内科学講座 循環器内科学分野)

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P43-01] 高齢期に三尖弁置換手術を行った修正大血管転位症の一例

○仁田 学, 菅野 晃靖, 重永 豊一郎, 小村 直弘, 岩田 究, 中島 理恵, 松本 祐介, 寺中 紗絵, 野田 光里, 石上 友章, 石川 利之 (横浜市立大学附属病院 循環器・腎臓・高血圧内科学)

Keywords: 修正大血管転位症, 三尖弁閉鎖不全症, 高齢者

【背景】成人期の修正大血管転位症では体心室である右室機能や三尖弁逆流への対応が課題の一つであり、高齢期以降であってもその課題は継続する。【症例】症例は69歳女性。出生後に修正大血管転位症・心房中隔欠損症(ASD)・左上大静脈遺残と診断された。42歳時に肺動脈弁下左室に付随する僧帽弁前尖交連部に付着する小指頭大の構造物が左室流出路狭窄を引き起こしていると判断され、僧帽弁置換(機械弁)+ASD閉鎖術が施行された。51歳時に機械弁の血栓弁による心原性ショックで緊急僧帽弁再置換(生体弁)が行われた。その後は先天性心疾患を専門としない近医でフォローされていた。60歳以降は心房細動が持続化した。2017年8月より歩行時の息切れが出現。同年10月には心不全の急性増悪で他院へ緊急入院となった。急性期治療後も病棟内歩行で強い息切れを自覚し、自宅退院が困難のため当院へ転院となった。身体所見では3音と胸骨左縁にLevine 4/6の収縮期逆流性雑音を聴取した。経胸壁/食道心エコー図では、腱索断裂に伴う三尖弁前尖の逸脱と高度逆流(PISA radius=13mm、有効逆流弁口面積=0.82cm²、逆流率=73%)を認めた。右室造影でもSeller's 4度の三尖弁逆流を認めた。右室駆出分画は60%と維持されていた。加えて左冠動脈と右房間に冠動静脈瘻(3.6mm)の合併を認めた。体液過剰は正後にも労作時の息切れは改善せず、内科的治療のみでは心不全管理が困難な状況であった。そこで三尖弁置換(生体弁)+僧帽弁再々置換(生体弁)+冠動静脈瘻閉鎖術を行った。弁の病理診断では粘液腫状変性を認めた。術後は軽度の右室機能低下を認めたが、自覚症状は改善し自宅退院が可能となった。【結語】成人先天性心疾患患者では高齢となっても治療介入を要することがあるため、生涯にわたる専門施設でのフォローアップが望ましい。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P43-02] 完全大血管転位症の術後遠隔期に両半月弁置換を施行した1例

○杉野 充伸¹, 浦山 耕太郎¹, 新田 哲也¹, 田原 昌博¹, 山田 和紀² (1.あかね会土谷総合病院 小児科, 2.あかね会土谷総合病院 心臓血管外科)

Keywords: TGA, ASO, 弁置換

【背景】完全大血管転位症(TGA)は術後遠隔期に様々な諸問題が生じる。今回、動脈スイッチ術(ASO)後30年経過して、両半月弁を機械弁に置換した症例を経験したので報告する。【症例】30歳男性。TGA(II)で、乳児期にASOを施行。次第に肺動脈弁狭窄の進行あり、2歳時にtrans annularでのPA patch plastyを行った。その後も末梢性肺動脈狭窄は残存し、バルーン治療が追加されたが、無効であった。ASO後30年経過し、動悸を主訴に受診。肺動脈弁と両側PAの狭窄およびPR、右室拡大に伴うTRが顕著であり、右心不全となっていた。上行大動脈は瘤状に拡大しPAを圧排、ARも出現していた。外科的介入の必要性を説明し、再手術を行った。2弁同時置換する方針となり、AVR(SJM27mm)+PVR(SJM25mm)+TAP(Phusio ring 30mm)+AscAo plasty+左PAの人工血管置換+PA plastyを行った。術後1日目に抜管。術後10日目に造影CTで左肺動脈内の血栓閉塞が判明し、術後13日目に左肺動脈内の血栓除去術を追加した。その後、左側優位で肺炎および胸水の貯留を認め、長期間抗菌薬の投与を行ったが、軽快し術後61日目に退院となった。退院前に行った心臓超音波検査で、右室圧低下および右心機能は改善した。【考察】ASO後の遠隔期に、大動脈基部拡大およびAR増悪の危険因子として、肺動脈絞扼術の先行、VSD、Taussig-Bing奇形があるが、ASO後に大動脈弁への再手術介入率自体は低いことが知られている。本例では、中等度のARおよび上行大動脈の拡大を合併しており、両弁への同時介入を行った。今後、ASO後の成人先天性心疾患の患者が増加することによって、両半月弁に介入せざるを得ない症例が増加することが予想される。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P43-03] 肺動脈弁置換術後早期に人工弁不全を生じた3症例

○坂本 一郎¹, 帯刀 英樹², 永田 弾³, 大賀 正一³, 塩瀬 明², 筒井 裕之¹ (1.九州大学病院 循環器内科, 2.九州大学病院 心臓血管外科, 3.九州大学病院 小児科)

Keywords: 成人先天性心疾患, 肺動脈弁置換術, 生体弁不全

【背景】二心室修復術後遠隔期の肺動脈弁閉鎖不全症に対する肺動脈弁置換術(PVR)は確立された治療になりつつある。しかし生体弁を使用した肺動脈弁置換術には早期の人工弁不全による再手術という問題が生じうる。今回術後10年以内に再手術を検討すべき3症例を経験したので報告する。

【症例1】19歳男性。Fallot四徴症にたいして心内修復術後、16歳で肺動脈弁置換術(Epic 25mm)施行。術後早期より肺動脈弁狭窄を疑われ、狭窄の進行を認めていた。造影CTでは生体弁周囲に血栓あるいはパンヌスを疑う構造物を認め、それに伴う狭窄が疑われた。抗凝固療法でも改善なく、現在再手術待ち。

【症例2】22歳男性。Fallot四徴症に対して心内修復術後15歳で肺動脈弁置換術(Mosaic ultra 23mm施行)。経時的に肺動脈弁狭窄兼閉鎖不全症を認めるようになり再肺動脈弁置換術(Inspiris Resilia 25mm)施行。再手術時の所見では三尖のうち一尖が開放位で固定していた。

【症例3】13歳男性。動脈管依存性肺動脈狭窄に対して心内修復術後、8歳で肺動脈弁置換術(Mosaic Ultra 21mm)施行。術後次第に失神を認めるようになり、肺動脈弁狭窄の進行を認めていた。肺動脈弁狭窄兼閉鎖不全症を認めるようになっており、現在再手術待ち。

【考察】男性の20歳以下での肺動脈弁置換術は早期人工弁不全のリスクが高い可能性があり、その適応と使用する弁に関しては注意が必要であると思われる。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P43-04] 睡眠時無呼吸症候群を合併した Fontan術後患者に対する在宅 CPAPの効果

○杉谷 雄一郎¹, 宗内 淳¹, 川口 直樹¹, 白水 優光¹, 岡田 清吾¹, 飯田 千晶¹, 渡邊 まみ江¹, 城尾 由恵¹, 落合 由恵² (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

Keywords: Fontan, 睡眠時無呼吸症候群, 在宅NIPPV

【背景】肺への駆動心室欠如を特徴とする Fontan循環において、心拍出量の約30%は呼吸運動の影響を受けるため、睡眠時閉塞性呼吸障害・睡眠時無呼吸症候群(SAS)は循環動態に大きく影響すると考えられる。積極的に在宅非侵襲性陽圧換気療法(NIPPV)を導入し循環動態が改善した成人 Fontan術後2症例を報告する。[症例1]16歳男性。診断は僧帽弁閉鎖。生後2か月に肺動脈絞扼術、1歳4か月時 Glenn手術、2歳5か月時に Fontan手術(心外導管16mm)を施行した。術後左横隔膜神経麻痺を合併し術後の中心静脈圧は平均11mmHgであった。12歳から3年間で体重 45kg→70kg、BMI 20→29に増加した。14歳時の心臓カテーテル検査で鎖静後上気道閉塞症状を認め、その際中心静脈圧は平均15mmHgと高値であった。高校入学後から労作時呼吸困難が自覚するようになった。ポリソムノグラフィーでは、無呼吸低呼吸係数(AHI) 50であり重症 SASと診断した。在宅 NIPPVを導入したところ、体重 55kg、BMI 23に低下した。また心臓 MRI検査では心係数(L/min/m²)が NIPPV導入前後で 2.33から3.05 へと増加した。[症例2]42歳男性。診断は完全大血管転位、心室中隔欠損、僧帽弁閉鎖、下大静脈欠損、多脾症候群。17歳時に Total cavopulmonary shuntを施行し、術後洞不全症候群となりペースメーカー(AAI)を留置した。22歳時に Fontan手術(心外導管16mm)を施行した。術後に体重は45kg→58kg、BMI

17→23に増加した。入眠時に閉塞性無呼吸の所見がみられ、日中の頭痛、全身倦怠感や、1回/月の頻度で心房粗動や心房細動が出現した。37歳時ポリソムノグラフィーを施行したが、AHI=1.0でSASの診断には至らなかった。しかし42歳時在宅NIPPVを導入したところ、症状が改善し導入後1か月で-3kgの体重減少を得た。[結論]在宅NIPPVによるSASの改善は、Fontan循環を改善し、患者のQOL向上につながる。Fontan術後患者に対しては睡眠時の呼吸障害改善へ積極的な医療的介入が必要である。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P43-05] 重症心不全を呈した成人 cTGAに対して弁尖温存 TVRを施行した一例

○高木 大地¹, 角浜 孝行¹, 板垣 吉典¹, 桐生 健太郎¹, 田中 郁信¹, 山浦 玄武¹, 加藤 宗², 渡邊 博之² (1.秋田大学 医学部 心臓血管外科学講座, 2.秋田大学 医学部 内科学講座 循環器内科学分野)

Keywords: 修正第血管転移, 成人, 三尖弁置換術

【はじめに】成人期における修正大血管転位は、診断時に重度の低心機能・房室弁逆流を呈している場合がある。特に術前低心機能（EF<40%）場合、房室弁逆流に対する外科的介入において、術後の生命予後が有意に悪いことが報告されている。一方で、どの程度の低心機能であれば耐術可能かは明らかではない。今回、術前にカテコラミン依存となった症例に対して、三尖弁（体循環房室弁）置換術を施行し、術後良好な経過を得た症例を経験したので報告する。【症例】70歳女性。これまで心疾患を指摘されたことはない。呼吸困難を中心とした心不全を発し、カテコラミン離脱が困難な状態となった（DOA/DOB 2/2μg/kg/min）。心精査の結果、修正大血管転位およびそれに伴う体心室の重症房室弁逆流と低心機能(EF25%)を認めた。術前より筋力トレーニング及び歩行練習を積極的に介入した（peakVO₂ 9.9ml/kg/min）。手術は三尖弁置換術（ON-X 25mm）と機能的左室心外膜リード留置を行った。三尖弁は高度に肥厚し、前尖が心室側に落ち込んでおり、弁形成術は困難であった。心機能を考慮し、三尖弁は弁尖・腱索は温存した。術当日に抜管することができ、翌日より心臓リハビリテーションを開始した。少量カテコラミンの長期補助が必要であったが、術後約6週間で500m歩行が可能となり自宅退院となった。【考察・結語】本症例はEF 25%と低心機能であったが、弁置換術を行い、良好な転機を得ることができた。術前より積極的な心臓リハビリテーションを行なった。術式は、1）確実な弁逆流の制御、2）手術時間の短縮を考慮し、弁置換術を選択した。心機能を考慮し、Tricuspid complex(弁尖・腱索、乳頭筋)は温存し、術後CRTが導入できるように心外膜リードを留置した。本症例は、高齢者・重度低心機能症例においても外科的介入によって、生命予後・QOLが改善しうる可能性を示した。

ポスターセッション | 外科治療遠隔成績

ポスターセッション44 (P44)

外科治療遠隔成績

座長:打田 俊司 (愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科)

Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P44-01] Pulmonary artery sling 術後の左肺動脈狭窄

○吉村 幸浩¹, 平野 暁教¹, 山本 裕介¹, 寺田 正次¹, 住友 直文², 宮田 功一², 福島 直哉², 永峯 宏樹², 大木 寛生², 三浦 大², 澁谷 和彦² (1.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 2.東京都立小児総合医療センター 循環器科)

[P44-02] Fontan術後の外科的再介入症例の治療成績

○渡邊 卓次, 西垣 恭一, 谷本 和紀, 川平 洋一, 鍵崎 康治 (大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科)

[P44-04] 小児期左側房室弁置換症例の遠隔期成績

○西野 貴子¹, 北山 仁士², 佐賀 俊彦¹, 篠原 徹³, 丸谷 怜³, 稲村 昇³ (1.近畿大学 医学部 心臓血管外科, 2.耳原総合病院 ICU部, 3.近畿大学 医学部 小児科)

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P44-01] Pulmonary artery sling 術後の左肺動脈狭窄

○吉村 幸浩¹, 平野 暁教¹, 山本 裕介¹, 寺田 正次¹, 住友 直文², 宮田 功一², 福島 直哉², 永峯 宏樹², 大木 寛生², 三浦 大², 澁谷 和彦² (1.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 2.東京都立小児総合医療センター 循環器科)

Keywords: pulmonary artery sling, 肺動脈狭窄, 気管狭窄

【目的】 PA slingに対する手術後に左肺動脈の狭窄や左肺血流の低下を認める場合があり、当院での症例で調査検討する。【対象と方法】 2010年3月から2017年12月に手術を施行した PA sling 22例中術後評価が行われた21例を対象とし、それらの診療録を後方視的に調査し主に左肺動脈の評価を行った。更に左肺動脈再移植法に若干の変更を加えた2014年4月の前後で2群に分け、前期10例を I群、後期11例を II群とし比較検討した。尚、術後左肺動脈狭窄は、左肺血流比30%未満と10mmHg以上の圧較差、そしてカテーテルおよび外科的肺動脈形成を要した例とした。【結果】 21例（女児8例）の手術時月齢は2.1～23.1ヵ月（中央値5.7ヵ月）、手術時体重は3.0～9.3kg（中央値6.5kg）。有意な気管狭窄を18例に認めスライド気管形成術を同時に施行した。また同時修復を要した心内奇形は8例で ASD 5, TOF 2, VSD1であった。病院死亡はなく全例転院もしくは退院した。遠隔死1例を含めた初回肺血流シンチでの左肺血流比30%未満の症例は I群3/9例、II群1/11例（ $P=0.55$ ）で、実測値は I群 $35.0 \pm 12.5\%$ 、II群 $49.7 \pm 12.6\%$ （ $P=0.01$ ）であった。初回心臓カテーテル検査時の圧較差10mmHg以上は I群5/9例、II群2/11例（ $P=0.16$ ）で、実測値は I群 $20.1 \pm 17.2\text{mmHg}$ 、II群 $4.9 \pm 2.8\text{mmHg}$ （ $P=0.01$ ）であった。II群1例への外科的形成術を含め左肺動脈狭窄への治療介入は I群7/9例、II群3/11例（ $P=0.07$ ）。術後左肺動脈狭窄は全体で21例中11例52%に認め、I群8/10例、II群3/11例（ $p=0.03$ ）であった。左肺動脈狭窄の要因は吻合部狭窄が8例と主であるが、左主気管支の圧排による左肺動脈遠位部の狭窄も数例に認めた。【考察】 PA sling術後の左肺動脈狭窄は比較的高頻度に認めた。前期群には TOF合併例もあり単純な比較は出来ないが後期群で術後左肺動脈狭窄の発生が少ない傾向にあった。吻合部狭窄以外にも左肺動脈狭窄をきたす要因があり注意深い経過観察が重要と思われた。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P44-02] Fontan術後の外科的再介入症例の治療成績

○渡邊 卓次, 西垣 恭一, 谷本 和紀, 川平 洋一, 鍵崎 康治 (大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科)

Keywords: Fontan, re-intervention, complication

【背景】 不整脈や蛋白漏出性胃腸症(PLE)、肺動静脈瘻(PAVF)などの Fontan術後合併症に対して外科的介入を要することがある。【対象】 1997年から2017年に当院で心外導管を用いた Fontan手術(EC-TCPC)を施行した126例のうち、現在も当院でフォローしている EC-TCPC術後患者は103例あり、再手術を施行したのは26例（開心術19回、ペースメーカー植込み(PMI) 16、その他1）であった。【結果】 再手術時期は TCPC後中央値58(8-216)か月で、房室弁逆流あるいは狭窄に対する弁形成5例(弁閉鎖3、形成2)または弁置換2例、肺静脈狭窄(PVO)に対する解除術5例、PLEまたは PAVFに対する人工血管再置換術3例、肺動脈再建術1例、大動脈弁下狭窄(SAS)に対する解除術3例(筋切除2、DKS1)、心室瘤に対する切除術2例、上行大動脈拡大や大動脈基部拡大に対する上行大動脈置換1例または自己弁温存大動脈基部置換1例、体肺動脈側副血管の過剰発達に対する peel & wrap1例、MRSA菌血症による IEに対する人工血管置換術1例であった。また、PMIは16例で、10例は洞不全症候群、5例は房室ブロックに対して施行し、他の1例は心室再同期療法(CRT-P)であった。再手術後は全例生存しており、NYHAならびに QOLの改善、PAVF減少、PLE改善、など良好な術後経過を得ている。10年再手術回避率は72%であった。【まとめ】 EC-TCPC術後13%の症例で様々な合併症に対し再開心術を、15%の症例で PMIを要した。10年再手術回避率は72%であった。

(Fri. Jul 6, 2018 6:00 PM - 7:00 PM ポスター会場)

[P44-04] 小児期左側房室弁置換症例の遠隔期成績

○西野 貴子¹, 北山 仁士², 佐賀 俊彦¹, 篠原 徹³, 丸谷 怜³, 稲村 昇³ (1.近畿大学 医学部 心臓血管外科, 2.耳原総合病院 ICU部, 3.近畿大学 医学部 小児科)

Keywords: 弁置換, 遠隔期, 再手術

(背景)小児弁置換例は弁選択、長期の抗凝固療法、成長発育に伴う遠隔期の人工弁狭窄等が問題となる。今回小児期に弁置換術を余儀なくされた左側房室弁置換術の遠隔期成績を検討した。(対象)2018年までに左側房室弁置換を施行した10歳以下の乳幼児15例。手術時年齢は平均3歳5カ月(3月-9歳1月)、平均体重10kg(4.5-17)。原疾患は先天性MR3、弁形成術後MR5(AVSD3,pAVSD2)、AVSD4、ccTGA+Ebstein1、MS1、MCLSによるMR1例。使用弁はBS2、SJM12、ATS1個、サイズは16-27mm、経過観察可能であった15例の平均追跡期間25.1年、中央値30.9年であった。(結果)血栓弁が2例(SJ19:6か月、BS17:18か月)で1例は血栓溶解療法で軽快。遠隔死は4例(18か月:血栓弁、7年:突然死、8年:薬疹による多臓器不全、1年:不整脈)。再弁置換は5例7回、うち成長に伴うMSに対するものは3例4回。再弁置換時の人工弁の弁口面積はRowlattの正常値の70%以下であった。いずれも2size upの弁が挿入可能であった。他はIEによる再置換1例、SJMの弁輪変形による弁機能不全への再手術1例、妊娠希望による生体弁への置換1例を認めた。成人に達した(18歳以上)の10例の現在の就労状況は学生1、パートタイム2、フルタイム3、主婦1。妊娠は1例で認め、妊娠早期のヘパリンへの切り替えを行ったが流産した。弁関連のactual event free survivalは5年で57.1±18.7%、10年で42.9±18.7%と不良であった。(結論)弁関連のactual event free survivalは不良であった。弁口面積がRowlattの正常値の70%以下となる頃に成長に伴う再弁置換を要した。再弁置換の際、弁輪も成長し2size大きい人工弁挿入が可能であった。成長期に達した症例のADLは良好で就学、就業状況も良好であった。