

Sat. Jul 7, 2018

第1会場

閉会式

閉会式（ III-CC）

3:00 PM - 3:10 PM 第1会場（メインホール）

[III-CC-01]

Sat. Jul 7, 2018

第2会場

教育講演

教育講演4 (III-EL04)

座長:新川 武史 (東京女子医科大学 心臓血管外科学)

10:10 AM - 11:10 AM 第2会場 (301)

[III-EL04-01] 両大血管右室起始症の外科解剖

○河田 政明 (自治医科大学とちぎ子ども医療セン
ター 小児・先天性心臓血管外科)

[III-EL04-02] DORVの3D画像診断

○石川 友一, 倉岡 彩子, 兒玉 祥彦, 寺師 英子,
佐々木 智章, 鍋嶋 泰典, 鈴木 彩代, 白神 一博, 岩崎
秀紀, 原田 雅子, 豊村 大亮 (福岡市立こども病院
循環器科)

Sat. Jul 7, 2018

第2会場

高尾賞受賞記念講演

高尾賞受賞記念講演（III-TPL）

座長:坂本 喜三郎（静岡県立こども病院 心臓血管外科）

11:20 AM - 11:50 AM 第2会場 (301)

[III-TPL-01] 先天性心疾患を有する新生児が救急車に乗らず
にすむ周産期医療の実現

○稲村 昇（近畿大学医学部 小児科）

Sat. Jul 7, 2018

第1会場

シンポジウム

シンポジウム12 (III-S12)

Taped Case3

座長:高室 基樹 (北海道立子ども総合医療・療育センター)

座長:中川 直美 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

コメンテーター:杉山 央 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

コメンテーター:西川 浩 (中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科)

コメンテーター:脇 研自 (倉敷中央病院 小児科)

10:20 AM - 11:50 AM 第1会場 (メインホール)

[III-S12-01] 小児拡張型心筋症に対する自家心臓内幹細胞移植第一相試験

○栄徳 隆裕¹, 大月 審一¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 福嶋 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 平井 健太¹, Ou Hidemasa²
(1.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 小児循環器科, 2.岡山大学病院 新医療研究開発センター 再生医療部)

[III-S12-02] Fontan術後の plastic bronchitisに対する積極的カテーテル治療 -心外導管に対する fenestration作成術-

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

[III-S12-03] ノルウッド-両方向性グレン手術後超急性期カテーテルインターベンション

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

第2会場

シンポジウム

シンポジウム13 (III-S13)

小児期(青年期を除く)の人工弁置換

座長:坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

座長:山岸 正明 (京都府立医科大学 小児心臓血管外科)

8:30 AM - 10:00 AM 第2会場 (301)

[III-S13-01] 弁輪拡大を伴う大動脈弁置換術 - Nicks法, Konno法

○保土田 健太郎, 細田 隆介, 尾澤 慶輔, 岩崎 美佳, 枘岡 歩, 加藤木 利行, 鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

[III-S13-02] 小児期に僧帽弁人工弁置換術を施行した患者の再弁置換について

○中島 光一朗¹, 津田 悦子¹, 藤本 一途¹, 根岸 潤¹, 岩朝 徹¹, 北野 正尚¹, 帆足 孝也², 市川 肇², 白石 公¹, 黒崎 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)

[III-S13-03] 単心室症における房室弁人工弁置換術の外科治療成績

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

[III-S13-04] 小児期左心系人工弁置換術例の遠隔予後の検討

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

[III-S13-05] 小児期弁置換症例の問題から考える管理上の注意点~長期予後改善へ向けて~

○中川 直美¹, 鎌田 政博¹, 石口 由希子¹, 森藤 祐次¹, 岡本 健吾¹, 久持 邦和², 川畑 拓也² (1.広島市立広島市民病院 循環器小児科, 2.広島市立広島市民病院 心臓血管外科)

[III-S13-06] 機械弁を用いた小児体心室弁人工弁置換症例の検討

○打田 俊司¹, 小嶋 愛¹, 宝亀 亮悟¹, 鎌田 真弓¹, 高橋 昌志², 宮田 豊寿², 渡部 竜助², 森谷 友造², 高田 秀実², 太田 雅明², 檜垣 高史² (1.愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科)

[III-S13-07] 小児期人工弁置換術後における抗血栓療法と人工弁外来の有用性

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

第3会場

シンポジウム

シンポジウム14 (III-S14)

使う?使わない?先天性心疾患に対する心保護薬

座長:増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

座長:村上 智明 (千葉県こども病院 循環器科)

10:20 AM - 11:50 AM 第3会場 (302)

[III-S14-01] はじめに

○村上 智明¹ (1.千葉県こども病院)

[III-S14-03] 先天性心疾患患者に対する心保護薬の科学的根拠は?

○増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

循環器部門)

[III-S14-02] 心不全ステージ Bの CHD術後患者に対する心
保護療法に何を期待するか？

○石川 司朗 (福岡市立こども病院 循環器科)

[III-S14-04] 先天性心疾患に対する心保護薬の危険性

○東 浩二 (千葉県こども病院 循環器科)

[III-S14-05] 先天性心疾患患者の多様性に向き合った心保護
薬の使い方を探して

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

Sat. Jul 7, 2018

第2会場

ミニシンポジウム

ミニシンポジウム（III-MIS02）

次世代育成プロジェクト 2 日本での次世代育成プラン

座長:坂本 喜三郎（静岡県立こども病院 心臓血管外科）

座長:安河内 聡（長野県立こども病院 循環器小児科）

2:00 PM - 3:00 PM 第2会場（301）

[III-MIS02-01] 岡山大学広域外科専門研修プログラムの若
手外科医育成の役割

○笠原 真悟（岡山大学 心臓血管外科）

[III-MIS02-02] 心臓手術の地域からみた現状と提案

○若松 大樹, 佐戸川 弘之, 黒澤 博之, 横山 斉
（福島県立医科大学 心臓血管外科）

[III-MIS02-03] 地方病院の現状から見た小児心臓血管外科
診療の将来的展望

○菅野 幹雄, 荒瀬 裕己, 川谷 洋平, 黒部 裕嗣, 藤本
鋭貴, 北市 隆, 北川 哲也（徳島大学大学院医歯薬
学研究部 心臓血管外科科学分野）

[III-MIS02-04] 次世代の先天性心臓血管外科医の育成

○中野 俊秀（福岡市立こども病院心臓血管外科）

[III-MIS02-05] 次世代の小児心臓外科医を育てるために何
をすべきか

○平田 康隆（東京大学医学部附属病院心臓外科）

Sat. Jul 7, 2018

第1会場

パネルディスカッション

パネルディスカッション6 (III-PD06)

この症例をどうするか? : カテーテル治療へのアプローチ

座長:馬場 健児 (岡山大学医学部 小児科IVRセンター)

座長:葭葉 茂樹 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

コメンテーター:鎌田 政博 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

コメンテーター:星野 健司 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

コメンテーター:矢崎 諭 (榊原記念病院 小児循環器科)

8:30 AM - 10:00 AM 第1会場 (メインホール)

[III-PD06-01] この症例をどうするか?

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

[III-PD06-02] 大動脈弓低形成を伴う大動脈縮窄の長い屈曲
病変に対する最善の治療法は手術それともス
テント?

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

[III-PD06-03] 多発性体静脈-肺静脈側副血行による心不全
を生じたフォンタン手術後の多脾症候群例

○安河内 聡¹, 武井 黄太¹, 瀧間 浄宏¹, 内海 雅史¹,
中村 太地¹, 川村 順平¹, 浮網 聖実¹, 前澤 身江子¹,
岡村 達², 上松 耕太² (1.長野県立こども病院 循環
器センター, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科)

[III-PD06-04] Fontan術後左肺静脈狭窄に対して体外導管穿
刺およびステント留置を行った一例

○長友 雄作¹, 永田 弾¹, 坂本 一郎², 向井 靖², 藤井
俊輔¹, 松岡 良平¹, 江口 祥美¹, 村岡 衛¹, 福岡 将治
¹, 平田 悠一郎¹, 大賀 正一¹ (1.九州大学病院 小児
科, 2.九州大学病院 循環器内科)

第4会場

パネルディスカッション

パネルディスカッション7 (III-PD07)

この症例をどうするか? : 妊娠、出産へのアプローチ

座長:石戸 美妃子 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児
科)

座長:山村 健一郎 (九州大学病院 小児科)

コメンテーター:岩本 真理 (洛生会横浜市東部病院 こどもセン
ター)コメンテーター:津田 悦子 (国立循環器病研究センター病院 小児循
環器部)コメンテーター:山崎 啓子 (宇部フロンティア大学人間健康学部看
護学科 小児看護学領域)

8:30 AM - 10:00 AM 第4会場 (303)

[III-PD07-01] 母体肥大型心筋症の双胎妊娠を経験して

○宗内 淳, 飯田 千晶, 渡辺 まみ江, 城尾 邦隆
(九州病院 小児科)

[III-PD07-02] ラステリ弁狭窄を有するダブルスイッチ術後
修正大血管転位症合併妊娠の一例

○福田 旭伸¹, 白井 丈晶², 木島 康文¹, 椎名 由美¹,
丹羽 公一郎¹ (1.聖路加国際病院, 2.加古川中央市
民病院)

[III-PD07-03] てんかん合併妊娠とされていた1例

○吉松 淳¹, 神谷 千津子¹, 堀内 縁¹, 澤田 雅美¹,
大内 秀雄², 白石 公^{2,3}, 根岸 潤², 黒寄 健一²
(1.国立循環器病研究センター 周産期・婦人科,
2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立
循環器病研究センター 教育推進部)

[III-PD07-04] Fontan手術後に挙児希望をされているが、低
酸素血症が持続している1症例

○杜 徳尚¹, 赤木 禎治¹, 黒子 洋介², 馬場 健児³,
板谷 慶一⁵, 牧 尉太⁴, 小谷 恭弘², 大月 審一³, 増山
寿⁴, 笠原 真悟², 伊藤 浩¹ (1.岡山大学 循環器内科,
2.岡山大学 心臓血管外科, 3.岡山大学 小児循環器
科, 4.岡山大学 産婦人科, 5.京都府立医科大学 心臓
血管外科)

Sat. Jul 7, 2018

第6会場

パネルディスカッション（多領域専門職部門）

パネルディスカッション（多領域専門職部門）（III- PDT）

小児期から行う移行支援-移行期をみすえて、小児期から
子どもとどうかかわるか-

座長:城戸 佐知子（兵庫県立こども病院 循環器内科）

座長:三輪 富士代（福岡市立こども病院 看護部）

10:20 AM - 11:50 AM 第6会場 (411+412)

[III-PDT-01] 総合大学病院における医療者の「移行開始年 齢」に関する意識調査

○平田 陽一郎, 中村 真由美, 佐藤 敦志, 岩崎 美和,
小林 明日香, 鈴木 征吾, 上別府 圭子, 岡 明（東京大
学医学部附属病院）

[III-PDT-02] 当院における先天性心疾患患者の成人移行期 支援 第2報 ～「病気のまとめ」を活用し て～

奥原 由美子¹, ○赤堀 明子¹, 小笠原 真織¹, 瀧間 浄宏²,
安河内 總²（1.長野県立こども病院 外来, 2.長野
県立こども病院 循環器科）

[III-PDT-03] 移行支援プログラムにおける病院薬剤師の関 わり

○藤嶋（山口） 佳子, 戸畑 絵里加, 安河内 尚登
（地方独立行政法人 福岡市立病院機構 福岡市立こ
ども病院 薬剤部）

[III-PDT-04] 慢性疾患をもつ子どもの自立支援は乳児期か ら始まる -子どもと家族を支援するための check & support sheetの活用-

○仁尾 かおり¹, 及川 郁子², 野間口 千香穂³, 西田
みゆき⁴, 林 亮⁴（1.三重大学, 2.東京家政大学,
3.宮崎大学, 4.順天堂大学）

Sat. Jul 7, 2018

第2会場

会長要望演題

会長要望演題06 (III-YB06)

Bench-to-Bedside in Pediatric Cardiology

座長: 栄徳 隆裕 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 小児医科学
循環器グループ)

座長: 前田 潤 (慶應義塾大学医学部 小児科)

1:00 PM - 1:50 PM 第2会場 (301)

[III-YB06-01] 新しいブタ拡張型心筋症モデルの開発と心臓
内幹細胞治療の効果検証 ～大型動物実験から
ヒト第1相臨床試験へ～

○平井 健太¹, 大月 審一¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹,
栗田 佳彦¹, 福嶋 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 原 真祐子¹,
後藤 拓弥², 逢坂 大樹², 王 英正³ (1.岡山大学病院
小児循環器科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科,
3.岡山大学病院 新医療研究開発センター 再生医療
部)

[III-YB06-02] 拡張型心筋症に対する再生誘導創薬を用いた
新たな治療法の開発

○木戸 高志, 上野 高義, 宮川 繁, 戸田 宏一, 倉谷 徹,
澤 芳樹 (大阪大学大学院医学系研究科心臓血管外
科)

[III-YB06-03] 心筋緻密化障害における遺伝子・表現型相関

○廣野 恵一¹, 畑 由紀子², 寶田 真也¹, 岡部 真子¹,
宮尾 成明¹, 齋藤 和由¹, 小澤 綾佳¹, 西田 尚樹²,
市田 路子¹ (1.富山大学 医学部 小児科, 2.富山大
学 医学部 法医学)

[III-YB06-04] 超高耐圧バルーンを用いたステントの裂開(
unzip)と今後の展望

○藤本 一途¹, 藤井 隆成², 簗 義仁², 樽井 俊², 宮原
義典², 石野 幸三², 富田 英² (1.国立循環器病研究
センター 小児循環器科, 2.昭和大学病院 小児循環
器・成人先天性心疾患センター)

[III-YB06-05] 再生型人工血管バイオチューブの小児外科へ
の応用をめざして: 小口径動脈バイパスの可
能性

○中山 泰秀, 古越 真耶, 巽 英介 (国立循環器病研
究センター研究所 人工臓器部)

Sat. Jul 7, 2018

第1会場

日本小児循環器学会 第15回教育セミナー

第15回教育セミナー（III-15ES）

3:30 PM - 6:30 PM 第1会場（メインホール）

[III-15ES-01] 胎児心不全の予後を評価する：心血管プロ

ファイルスコア

○吉松 淳（国立循環器病研究センター周産期・婦人科部）

[III-15ES-02] 胎児期に先天性心疾患出生後の重症度をどう評価する？

○河津 由紀子（市立豊中病院 小児科）

[III-15ES-03] 胎児の心不全：不整脈の重症度をどう評価する？

○前野 泰樹（聖マリア病院 新生児科）

[III-15ES-04] 乳び胸

○猪飼 秋（静岡県立こども病院 心臓血管外科）

[III-15ES-05] 横隔神経麻痺

○河田 政明（自治医科大学 心臓血管外科）

[III-15ES-06] 縦郭洞炎

○西垣 恭一（大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科）

Sat. Jul 7, 2018

第5会場

医療安全講習会 2（ビデオ）

医療安全講習会 2（ビデオ）（ III-MSS02）

8:30 AM - 9:30 AM 第5会場 (304)

[III-MSS02-01]

Sat. Jul 7, 2018

第1会場

倫理講習会

倫理講習会（III-ETS）

座長:住友 直方（埼玉医科大学医学部国際医療センター 小児心臓
科）

2:00 PM - 3:00 PM 第1会場（メインホール）

[III-ETS-01]

○田代 志門（国立がんセンター）

Sat. Jul 7, 2018

第3会場

一般口演 | 心筋心膜疾患

一般口演30 (III-OR30)

心筋心膜疾患 2

座長:塩野 淳子 (茨城県立こども病院 小児循環器科)

座長:進藤 考洋 (国立成育医療研究センター 循環器科)

8:30 AM - 9:20 AM 第3会場 (302)

[III-OR30-01] 先天性拡張型心筋症の臨床像と予後予測

○山本 英範¹, 深澤 佳絵¹, 大橋 直樹², 鈴木 一孝³,横山 岳彦⁴, 太田 宇哉⁵, 面家 健太郎⁶, 加藤 太一¹

(1.名古屋大学医学部附属病院 小児科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター, 3.名古屋市立大学病院 小児科, 4.名古屋第二赤十字病院 小児科, 5.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 6.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科)

[III-OR30-02] 小児がん患者における化学療法誘発性心筋障害(特に右室機能)についての検討

○橋田 祐一郎, 上栢 仁志, 坂田 晋史, 美野 陽一,

神崎 晋 (鳥取大学 周産期小児医学分野)

[III-OR30-03] ミトコンドリア病と致死性不整脈

○泉 岳, 武田 充人, 山澤 弘州, 佐々木 理, 阿部

二郎, 藤本 隆憲 (北海道大学 小児科)

[III-OR30-04] 若年期に急性心筋梗塞を発症した筋ジストロフィーの2例

○熊本 愛子, 熊本 崇, 田代 克弥 (佐賀大学 医学

部)

[III-OR30-05] 劇症型心筋炎急性期離脱後も炎症が遷延した慢性心筋炎に対する治療法について

○安田 和志¹, 大島 康德^{1,2}, 鬼頭 真知子^{1,2}, 森 啓充¹, 江竜 喜彦^{1,2}, 森鼻 栄治², 河井 悟¹, 大河 秀行³,岡田 典隆³, 村山 弘臣³, 今中 恭子⁴ (1.あいち小児

保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保

健医療総合センター 新生児科, 3.あいち小児保健

医療総合センター 心臓外科, 4.三重大学 大学院医

学系研究科 修復再生病理学)

一般口演 | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

一般口演31 (III-OR31)

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 2

座長:高橋 信 (岩手医科大学循環器医療センター 循環器小児科)

座長:澤田 博文 (三重大学医学部医学系研究科 小児科学/麻酔集中治療学)

9:20 AM - 10:20 AM 第3会場 (302)

[III-OR31-01] ほぼ無症状で発見された小児特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧の中期予後～無症状の段階

からの治療の有効性

○岩朝 徹¹, 山田 修^{1,2}, 大内 秀雄¹, 津田 悦子¹, 白石公¹, 黒崎 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 臨床

病理科)

[III-OR31-02] 高右室圧を伴う両側肺動脈狭窄症例に対する肝移植治療の適応について

○赤木 健太郎¹, 馬場 志郎¹, 松田 浩一¹, 吉永 大介¹,平田 拓也¹, 岡本 晋弥², 岡島 英明², 西小森 隆太¹

(1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 肝胆脾・移植外科)

[III-OR31-03] 気管狭窄における肺動脈スリング合併例の検討

○福島 直哉, 高砂 聡志, 住友 直文, 宮田 功一, 永峯

宏樹, 大木 寛生, 三浦 大, 澁谷 和彦 (東京都立小

児総合医療センター循環器科)

[III-OR31-04] 位相差 MRI流量分析による Fontan手術候補患者に対する大動脈肺動脈側副血行コイル塞栓術の治療効果判定

○大木 寛生, 高砂 聡志, 住友 直文, 宮田 功一, 福島

直哉, 永峯 宏樹, 三浦 大, 澁谷 和彦 (東京都立小

児総合医療センター 循環器科)

[III-OR31-05] Eisenmenger症候群成人例の生命予後、罹病率と疾患標的療法の検討

○坂崎 尚徳¹, 丹羽 公一郎² (1.兵庫県立尼崎総合

医療センター 小児循環器内科, 2.聖路加国際病院

心血管センター)

[III-OR31-06] 波動解析法を用いた肺動脈閉塞度の新たな非侵襲的評価方法の開発

○片山 博視¹, 根本 慎太郎², 宇津野 秀夫³, 岸 勘太¹,尾崎 智康¹, 小田中 豊¹, 蘆田 温子¹, 榎木 健太³

(1.大阪医科大学 小児科, 2.大阪医科大学 小児心

臓血管外科, 3.関西大学 システム理工学部)

一般口演 | カテーテル治療

一般口演32 (III-OR32)

カテーテル治療 1

座長:金 成海 (静岡県立こども病院 循環器科)

座長:葭葉 茂樹 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

1:00 PM - 2:00 PM 第3会場 (302)

[III-OR32-01] 経皮的肺動脈弁置換術施行適応と考えられるパッチ形成によるファロー四徴症右室流出路再建術後患者の検討

○藤本 一途¹, 北野 正尚¹, 坂口 平馬¹, 大内 秀雄¹,津田 悦子¹, 白石 公¹, 黒崎 健一¹, 中田 朋宏¹, 島田勝利², 帆足 孝也², 市川 肇² (1.国立循環器病研究

センター小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター小児心臓外科)

- [III-OR32-02] Failing Fontan患者における fenestration stentの有用性と中期予後について
 ○栗田 佳彦¹, 平井 健太¹, 重光 祐輔¹, 福嶋 遥祐¹, 近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 大月 審一¹, 塚原 宏一², 笠原 慎吾³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児科, 3.岡山大学病院 心臓血管外科)
- [III-OR32-03] ファロー四徴症に対する BTSの肺動脈弁輪への影響
 ○石垣 瑞彦, 金 成海, 田邊 雄大, 小野 頼母, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦 (静岡県立こども病院 循環器科)
- [III-OR32-04] 純型肺動脈閉鎖症における経皮的肺動脈弁形成術前後での左心機能変化の検討
 ○鈴木 孝典, 小野 博, 林 泰佑, 真船 亮, 中野 克俊, 清水 信隆, 三崎 泰志, 賀藤 均 (国立成育医療研究センター 循環器科)
- [III-OR32-05] スtent留置を行った異型大動脈縮窄の3ヶ月男児例
 ○山口 英貴, 藤井 隆成, 佐々木 昶, 伊吹 圭二郎, 柿本 久子, 富田 英 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)
- [III-OR32-06] 先天性心疾患術後「超」急性期のカテーテルインターベンションは、患者の予後を改善する
 ○小島 拓朗, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 今村 知彦, 長田 洋資, 連 翔太, 中野 茉莉恵, 小柳 喬幸, 住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

一般口演 | カテーテル治療

一般口演33 (III-OR33)

カテーテル治療 2

座長:大月 審一 (岡山大学病院 小児循環器科)

座長:矢崎 諭 (榊原記念病院 小児循環器科)

2:00 PM - 3:00 PM 第3会場 (302)

- [III-OR33-01] 初期治療として経皮的動脈弁形成術を選択した大動脈弁狭窄患者の術後経過
 ○桑原 直樹¹, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 面家 健太郎¹, 後藤 浩子¹, 片桐 純子², 腰山 宏², 岩田 祐輔², 竹内 敬昌², 桑原 尚志¹ (1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児心臓外科)
- [III-OR33-02] 離脱した心房中隔欠損閉鎖栓の安全な回収のために
 ○岡本 健吾, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子,

森藤 祐次 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

- [III-OR33-03] More aggressive transcatheter occlusion of PDA~ Amplatzer Vascular PlugII(AVPII)を使用したカテーテル閉鎖術の検討~
 ○森藤 祐次, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 岡本 健吾 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)
- [III-OR33-04] Myanmar Experience of Transcatheter closure of PDA with near systemic pulmonary arterial pressure
 ○Hnin Le Phyu¹, Khin Mg Oo¹, 杉山 央² (1.ヤンキン小児病院, 2.東京女子医科大学 循環器小児科)
- [III-OR33-05] 当院の術後肺静脈狭窄(PVS)症例に対する計画的カテーテル治療(CI)の試み
 ○松岡 道生¹, 田中 敏克¹, 三木 康暢¹, 上村 和也¹, 瓦野 昌大¹, 谷口 由記¹, 亀井 直哉¹, 小川 禎治¹, 富永 健太¹, 城戸 佐知子¹, 大嶋 義博² (1.兵庫県立こども病院 循環器内科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)
- [III-OR33-06] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術におけるデバイス透視撮影の経時的変化の検討
 ○前田 靖人, 籠手田 雄介, 桑原 浩徳, 鎌山 慶之, 高瀬 隆太, 吉本 裕良, 岸本 慎太郎, 須田 恵治 (久留米大学 医学部 小児科)

第4会場

一般口演 | 外科治療

一般口演34 (III-OR34)

外科治療 3

座長:岡 徳彦 (群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

座長:芳村 直樹 (富山大学医学部 第1外科)

10:00 AM - 10:50 AM 第4会場 (303)

- [III-OR34-01] 体重2.0kg以下の低体重児に対する両側肺動脈絞扼術の治療成績の検討
 ○杉本 愛, 白石 修一, 高橋 昌, 土田 正則 (新潟大学 大学院 医歯学総合研究科 呼吸循環外科)
- [III-OR34-02] RV-PA conduitを用いた Norwood手術後の肺動脈形態と形成術式
 ○岡本 卓也, 中野 俊秀, 竹本 捷, 満尾 博, 阪口 修平, 藤本 智子, 藤田 智, 小田 晋一郎, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)
- [III-OR34-03] Norwood術後管理における肺動脈圧ラインの有用性

○梅津 健太郎¹, 青木 満¹, 萩野 生男¹, 斎藤 友宏¹, 小林 慶¹, 卯田 昌代¹, 東 浩二², 村上 智明², 中島 弘道², 青墳 裕之², 藤原 直¹ (1.千葉県こども病院 心臓血管外科, 2.千葉県こども病院 循環器内科)

[III-OR34-04] 下大静脈が心尖部と同側にある単心室に対する TCPC手術

○池田 義¹, 井出 雄二郎¹, 馬場 志郎², 平田 拓也², 赤木 健太郎², 松田 浩一², 湊谷 謙司¹ (1.京都大学 大学院医学研究科 心臓血管外科, 2.京都大学 大学院医学研究科 発達小児科学)

一般口演 | 外科治療

一般口演35 (III-OR35)

外科治療 4

座長:崔 禎浩 (宮城県立こども病院 心臓血管外科)

座長:藤原 慶一 (兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科)

10:50 AM - 11:50 AM 第4会場 (303)

[III-OR35-01] Cone法を施行した Ebstein奇形の手術成績の検討

○岩瀬 友幸¹, 小泉 淳一¹, 萩原 敬之¹, 滝沢 友里恵², 中野 智², 高橋 信², 小山 耕太郎², 金 一¹ (1.岩手医科大学 心臓血管外科, 2.岩手医科大学 循環器小児科)

[III-OR35-02] シェント術後に根治術を施行したファロー四徴症患児における肺動脈弁輪径の変化

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

[III-OR35-03] PLE, 心不全を伴う failing Fontanに対する pacemaker/CRT治療の経験と検討

○宇野 吉雅, 森田 紀代造, 篠原 玄, 木南 寛造, 橋本 和宏 (東京慈恵会医科大学 心臓外科)

[III-OR35-04] 僧帽弁輪が狭小な成人症例における弁置換はどうする? : Manouguain 法による DVRの有用性

○益田 宗孝¹, 町田 大輔¹, 磯松 幸尚¹, 仁田 学², 中野 祐介³, 鉾崎 竜範³, 渡辺 重朗³, 正本 雅斗³, 青木 晴香³ (1.横浜市立大学 医学部 外科治療学 心臓血管外科/小児循環器科, 2.横浜市立大学 医学部 循環器・腎臓・高血圧内科, 3.横浜市立大学 医学部 小児科)

[III-OR35-05] Fontan術後に VSD狭小化のため左室圧上昇をきたした unbalanced AVSD, DORVの1例

○佐藤 純¹, 吉井 公浩¹, 大森 大輔¹, 加藤 温子¹,

吉田 修一朗¹, 武田 紹¹, 西川 浩¹, 大橋 直樹¹, 櫻井 寛久², 野中 利通², 櫻井 一² (1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

[III-OR35-06] 右室流出路再建術の最適なサイジングとデザイン決定のための術後 CTによる検討

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

一般口演 | その他

一般口演36 (III-OR36)

その他

座長:川崎 志保理 (順天堂大学 心臓血管外科)

座長:橘 剛 (北海道大学大学院医学研究科 循環器・呼吸器外科)

1:00 PM - 1:55 PM 第4会場 (303)

[III-OR36-01] 再生型組織修復材バイオシートの小児外科への応用をめざして: 高圧系修復材の可能性

○中山 泰秀, 古越 真耶, 巽 英介 (国立循環器病研究センター研究所 人工臓器部)

[III-OR36-02] 原子間力顕微鏡を用いた肺動脈性肺高血圧症における肺動脈平滑筋細胞のレオロジー解析

○桂木 慎一¹, 石田 秀和¹, 辰巳 奈央², 成田 淳¹, 岡嶋 孝治², 小垣 滋豊¹, 大藁 恵一¹ (1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.北海道大学大学院情報科学研究科 生命人間情報科学)

[III-OR36-04] 両側肺動脈絞扼術に対するバルーン拡張術の有用性

○山下 尚人¹, 倉岡 彩子¹, 兒玉 祥彦¹, 石川 友一¹, 中村 真¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 小田 晋一郎², 中野 俊秀², 角 秀秋² (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[III-OR36-05] 病院間連携協力により生直後に手術を施行、救命し得た左室大動脈トンネル

(Aortico-left ventricular tunnel) 症例

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

[III-OR36-06] 右室低形成を伴う純型肺動脈閉鎖および重症肺動脈弁狭窄の治療戦略の検討

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

一般口演 | 外科治療遠隔成績

一般口演37 (III-OR37)

外科治療遠隔成績

座長:太田 教隆 (神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

座長:益田 宗孝 (横浜市立大学医学部 外科治療学 心臓血管外科 / 小児循環器科)

1:55 PM - 3:00 PM 第4会場 (303)

[III-OR37-01] Ross術後における PA autograftの形態と血流解析

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

[III-OR37-02] 機能的単心室に対する Fontan手術後に行われた外科的再介入についての検討

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

[III-OR37-03] unbalanced AVSDにおける共通房室弁機能の遠隔期成績の検討

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

[III-OR37-04] 肺動脈絞扼解除後パッチ形成非施行例の長期遠隔成績

○近田 正英¹, 宮入 剛¹, 小野 裕國¹, 北 翔太¹, 麻生 健太郎², 都築 慶光², 水野 将徳², 桜井 研三² (1.聖マリアンナ医科大学病院 心臓血管外科, 2.聖マリアンナ医科大学小児科)

[III-OR37-05] ファロー四徴症に対する自己肺動脈弁温存右室流出路再建術の中期遠隔期成績

○園部 藍子¹, 松原 宗明¹, 山本 隆平¹, 石井 知子¹, 加藤 愛章², 高橋 実穂², 堀米 仁志², 野間 美緒¹, 加藤 秀之¹, 平松 祐司¹ (1.筑波大学 心臓血管外科, 2.筑波大学 小児科)

[III-OR37-06] 純型肺動脈閉鎖 (重症肺動脈弁狭窄症を含む) の治療成績: 20年の中期成績

○三木 康暢¹, 田中 敏克¹, 松岡 道生¹, 亀井 直哉¹, 小川 禎治¹, 富永 健太¹, 城戸 佐知子¹, 日隈 智恵², 松久 弘典², 大嶋 義博² (1.兵庫県立こども病院 循環器科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

[III-OR37-07] Fontan予後改善を目的とした開窓術と DUNK technique応用 fenestratiton法の検討

○小沼 武司, 鳥羽 修平, 夫津木 綾乃, 淀谷 典子, 大橋 啓之, 澤田 博文, 三谷 義英, 平山 雅浩, 新保 秀人 (三重大学医学部大学院医学研究科 胸部心臓血管外科)

第5会場

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達

一般口演38 (III-OR38)

術後遠隔期・合併症・発達 3

座長:武田 紹 (JCHO中京病院 小児循環器科)

座長:萩野 生男 (千葉県こども病院 心臓血管外科)

9:40 AM - 10:30 AM 第5会場 (304)

[III-OR38-01] Glenn手術後 Fontan到達が困難であった症例の予後と臨床所見の検討

○兒玉 祥彦¹, 倉岡 彩子¹, 石川 友一¹, 中村 真¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 中野 俊秀², 角 秀秋², 坂本 一郎³ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科, 3.九州大学病院 循環器内科)

[III-OR38-02] 両方向性 Glenn手術後, TCPCへ至ることができていない症例の検討

○上村 和也¹, 田中 敏克¹, 瓦野 昌大¹, 谷口 由記¹, 三木 康暢¹, 松岡 道生¹, 亀井 直哉¹, 小川 禎治¹, 富永 健太¹, 城戸 佐知子¹, 大嶋 義博² (1.兵庫県立こども病院 循環器内科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

[III-OR38-03] 当院の TCPC conversion症例

○土井 悠司¹, 田邊 雄大¹, 内山 弘基¹, 石垣 瑞彦¹, 佐藤 慶介¹, 芳本 潤¹, 満下 紀恵¹, 金 成海¹, 新居 正基¹, 田中 靖彦¹, 坂本 喜三郎² (1.静岡県立こども病院循環器科, 2.静岡県立こども病院心臓血管外科)

[III-OR38-04] TCPC前に臨床的有意な不整脈を認めず、術後遠隔期に院外心肺停止に至った2症例

○林立申¹, 村上 卓¹, 塩野 淳子¹, 坂 有希子², 阿部 正一², 堀米 仁志^{1,3} (1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.茨城県立こども病院 心臓血管外科, 3.筑波大学医学医療系 小児科)

[III-OR38-05] TCPC術後の冠動脈瘻および冠動脈拡張の発生頻度と原因に関する検討

○喜瀬 広亮¹, 河野 洋介¹, 吉沢 雅史¹, 須長 祐人¹, 小泉 敬一¹, 星合 美奈子², 杉田 完爾¹, 戸田 孝子¹ (1.山梨大学医学部 小児科, 2.山梨県立中央病院 小児循環器病センター)

一般口演 | 胎児心臓病学

一般口演39 (III-OR39)

胎児心臓病学

座長:稲村 昇 (近畿大学医学部 小児科)

座長:川瀧 元良 (神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

2:00 PM - 2:50 PM 第5会場 (304)

- [III-OR39-01] 胎児エコーにて肺静脈血流が鬱血パターンを呈した high risk HLHS症例の検討
○近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 栗田 佳彦¹, 栄徳 隆裕¹, 重光 祐輔¹, 福嶋 遥佑¹, 平井 健太¹, 原 真祐子¹, 大月 審一¹, 笠原 真悟², 岩崎 達雄³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科学, 3.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 麻酔蘇生科学)
- [III-OR39-02] 期外収縮起源の簡易的な診断法についての検討 一次スクリーニングでの診断を目指して
○寺町 陽三, 前野 泰樹, 廣瀬 彰子, 前田 靖人, 桑原 浩徳, 鍵山 慶之, 岸本 慎太郎, 籠手田 雄介, 須田 憲治 (久留米大学医学部 小児科)
- [III-OR39-03] 妊婦健診補助券への3VV導入前後の胎児診断率の比較検討
○岡崎 三枝子¹, 山田 俊介², 豊野 学朋² (1.秋田大学医学部 循環型医療教育システム学講座, 2.秋田大学大学院 医学系研究科 医学専攻機能展開医学系小児科学講座)
- [III-OR39-04] レベル II 胎児心臓超音波検査 オンライン多施設間全国登録について
○瀧間 浄宏^{1,2}, 池田 智明^{1,3}, 武井 黄大^{1,2}, 加地 剛^{1,4}, 河津 由紀子^{1,5}, 川崎 有希^{1,6}, 稲村 昇^{1,7} (1.日本胎児心臓病学会 総務委員会, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.三重大学 産科婦人科, 4.徳島大学 産科婦人科, 5.市立豊中病院 小児科, 6.大阪市立総合医療センター 小児循環器科, 7.近畿大学 小児科)
- [III-OR39-05] 胎児期に circular shuntを呈した症例の検討
○亀井 直哉¹, 佐藤 有美^{1,2}, 田中 敏克¹, 上村 和也¹, 瓦野 昌大¹, 谷口 由記¹, 三木 康暢¹, 松岡 道生¹, 小川 禎治¹, 富永 健太¹, 城戸 佐知子¹ (1.兵庫県立こども病院 循環器科, 2.加古川中央市民病院 小児科)

Sat. Jul 7, 2018

第6会場

一般口演（多領域専門職部門） | 家族支援

一般口演（多領域専門職部門）05（III-TR05）

家族支援

座長: 笹川 みちる（国立循環器病研究センター 看護部）

座長: 手塚 園江（自治医科大学 看護学部）

8:30 AM - 9:00 AM 第6会場 (411+412)

- [III-TR05-01] 拡張型心筋症患児の退院に向けての介入～両親の心理的援助を中心に～
○加藤 由季野¹, 小杉 麻里子¹, 畑中 裕美¹, 平田 紗也¹, 工藤 和子¹, 橋本 美亜²（1. 弘前大学医学部附属病院, 2. 弘前大学大学院 保健学研究科）
- [III-TR05-02] 「PICU入室中のきょうだい面会に対する家族の思い～循環器疾患をもつ子どもの家族に焦点を当てて～」
○曾根 ちひろ¹, 石沢 恵理¹, 福島 富美子¹, 朴 明子², 下山 伸哉³, 岡 徳彦⁴, 宮本 隆司⁵, 小林 富男³
（1. 群馬県立小児医療センター 看護部, 2. 群馬県立小児医療センター 血液腫瘍科, 3. 群馬県立小児医療センター 循環器科, 4. 群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 5. 北里大学医学部 心臓血管外科）
- [III-TR05-03] 先天性心疾患の子どもを持つ家族からのニーズの現状と課題～リエゾンナースへの相談内容から～
○宮田 郁¹, 小西 隼人⁴, 蘆田 温子², 小田中 豊², 尾崎 智康², 岸 勘太², 小澤 英樹⁴, 片山 博視², 星賀 正明³, 玉井 浩², 根本 慎太郎⁴（1. 大阪医科大学附属病院 看護部, 2. 大阪医科大学附属病院 小児科, 3. 大阪医科大学附属病院 循環器内科, 4. 大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科）
- [III-TR05-04] 心臓手術を受ける患児の付き添い者の不安に対する看護師の介入について
○大長 昂, 小野寺 舞, 桑島 萌（旭川医科大学病院 看護部）

一般口演（多領域専門職部門） | 移行期支援

一般口演（多領域専門職部門）06（III-TR06）

移行期支援

座長: 青木 雅子（東京女子医科大学 看護学部）

座長: 栗田 直央子（静岡県立こども病院 看護部）

9:10 AM - 10:00 AM 第6会場 (411+412)

- [III-TR06-01] 先天性心疾患を持つ思春期患者の移行期支援～普通高校に通学する患者が学校生活を過ごすためにとっての行動～
○加藤 清美¹, 萩原 綾子²（1. 神奈川県立こども医療

センター ハイケア・救急病棟2看護科, 2. 神奈川県立病院機構本部事務局）

- [III-TR06-02] フォンタン術後の成人女性への疾患理解にむけての支援
○森貞 敦子¹, 荻野 佳代², 林 知宏², 脇 研自², 新垣 義夫²（1. 倉敷中央病院 看護部, 2. 倉敷中央病院 小児科）
- [III-TR06-03] 患者さま向けセミナーでの語りは、発表者の意識や行動をいかに変化させるか
○大津 幸枝¹, 岩本 洋一², 増谷 聡², 築 明子², 石戸 博隆², 先崎 秀明³（1. 埼玉医科大学総合医療センター 看護部, 2. 埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門, 3. 埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門 非常勤講師）
- [III-TR06-04] 成人移行期支援に向けた看護介入の検討～先天性心疾患患児お親へのインタビューからの一考察～
○井上 直美, 緒方 幸美, 河野 梨恵, 青木 智子, 三輪 富士代（福岡市立こども病院）
- [III-TR06-05] 成人先天性心疾患患者の就業状況とその背景要因
○榎本 淳子^{1,2}, 水野 芳子²（1. 東洋大学文学部, 2. 千葉県循環器病センター）

Sat. Jul 7, 2018

ミニオーラル 第1会場

ミニオーラルセッション | 電気生理学・不整脈

ミニオーラルセッション13 (III-MOR13)

電気生理学・不整脈 2

座長: 竹内 大二 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)

9:00 AM - 9:42 AM ミニオーラル 第1会場 (311)

[III-MOR13-01] QT延長症候群疑いの小児における、遺伝子検査提出基準作成の試み

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

[III-MOR13-02] ファロー四徴症根治術後患者の右心負荷所見検出におけるベクトル心電図の有用性についての検討〜心臓 MRI 所見との比較

○鈴木 彩代, 豊村 大亮, 佐々木 智章, 寺師 英子,
鍋島 泰典, 児玉 祥彦, 倉岡 彩子, 中村 真, 石川
友一, 佐川 浩一, 石川 司朗 (福岡市立こども病
院)

[III-MOR13-03] 先天性房室ブロックの予後

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

[III-MOR13-04] 単心室修復症例における心臓再同期療法についての検討

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

[III-MOR13-05] 小児の ATP 感受性心房頻拍6例に対するカテーテルアブレーション

○連 翔太¹, 住友 直方¹, 森 仁², 今村 知彦¹, 柴田
映道³, 上田 秀明⁴, 小森 暁子⁵, 岩下 憲之³, 小林
俊樹¹ (1. 埼玉医科大学国際医療センター 小児
心臓科, 2. 埼玉医科大学国際医療センター 心臓内
科, 3. 慶応義塾大学病院 小児科, 4. 神奈川県立こ
ども医療センター 循環器内科, 5. 日本大学医学部
付属病院 小児科)

[III-MOR13-06] 小児心室性期外収縮の特徴

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

ミニオーラルセッション | 川崎病・冠動脈・血管

ミニオーラルセッション14 (III-MOR14)

川崎病・冠動脈・血管 1

座長: 高月 晋一 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第1会場 (311)

[III-MOR14-01] 川崎病不応及び冠動脈病変予測におけ

る、初回 IVIG 投与2日後の単球数変化の有用性

○高橋 努, 妹尾 祥平, 小山 裕太郎 (済生会宇都
宮病院 小児科)

[III-MOR14-02] 冠動脈病変合併リスクの高い川崎病患者に対する投与期間を短縮した免疫グロブリン・ブレドニゾロン初期併用療法: 多施設共同ランダム化比較試験による検証

○加藤 太一¹, 深澤 佳絵¹, 山本 英範¹, 沼口 敦²,
早野 聡^{1,3}, 岸本 泰明⁴, 長井 典子⁵, 安藤 昌彦⁶,
高橋 義行¹ (1. 名古屋大学大学院医学系研究科
成長発達医学, 2. 名古屋大学医学部附属病院 救急
部, 3. 現・中東遠総合医療センター小児科,
4. 名古屋第一赤十字病院小児科, 5. 岡崎市民病院
小児科, 6. 名古屋大学医学部附属病院先端医療臨
床研究支援センター)

[III-MOR14-03] 胎児診断された血管輪の出生後臨床経過

○小林 弘信¹, 江畑 亮太¹, 尾本 暁子², 長岡 孝太¹,
奥主 健太郎¹, 齋藤 直樹¹, 下条 直樹¹ (1. 千葉大
学大学院医学研究院小児病態学, 2. 千葉大学大学
院医学研究院生殖医学講座)

[III-MOR14-04] 胸腹部大動脈瘤破裂を合併した

Shprintzen-Goldberg 症候群の1例

○水野 風音^{1,2}, 前田 潤², 多喜 萌², 安原 潤², 荒木
耕生², 福島 裕之², 山岸 敬幸² (1. 東京歯科大学
市川総合病院 小児科, 2. 慶応義塾大学 医学部
小児科)

[III-MOR14-05] 冠動脈起始異常の3手術例

○細田 隆介, 枳岡 歩, 尾澤 慶輔, 岩崎 美佳, 保土
田 健太郎, 加藤木 利行, 鈴木 孝明 (埼玉医科大学
国際医療センター 心臓病センター 小児心臓外
科)

ミニオーラル 第2会場

ミニオーラルセッション | 画像診断

ミニオーラルセッション15 (III-MOR15)

画像診断

座長: 富松 宏文 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第2会場 (312)

[III-MOR15-01] 先天性心疾患術後における多断面マイクロ経食道エコープローブを用いた経食道心エ

コー検査の有用性についての検討

○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)

[III-MOR15-02] 超軟質精密心臓レプリカ作製の迅速化と低価格化を目指した紫外線硬化樹脂噴出法による3Dプリンタの開発と応用

○白石 公^{1,2}, 黒寄 健一², 神崎 歩³, 畑中 克宣⁴, 竹田 正俊⁴, 帆足 孝也⁵, 市川 肇⁵ (1.国立循環器病研究センター 教育推進部, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器部, 3.国立循環器病研究センター 放射線科, 4.(株)クロスエフェクト, 5.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

[III-MOR15-03] 先天性心疾患における dynamic CT perfusionの有用性

○高田 秀実¹, 檜垣 高史¹, 太田 雅明¹, 森谷 友造¹, 高橋 昌志¹, 渡部 竜助¹, 宮田 豊寿¹, 倉田 聖², 城戸 輝仁², 石井 榮一^{1,2} (1.愛媛大学 医学部 小児科, 2.愛媛大学 医学部 放射線科)

[III-MOR15-04] 3Dエコーによる下大静脈の測定を用いた小児の中心静脈圧の推定

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

[III-MOR15-05] 患者データから作製した心臓立体模型を用いた手術シミュレーションの有用性と pitfall

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

ミニオーラルセッション | 一般心臓病学

ミニオーラルセッション16 (III-MOR16)

一般心臓病学

座長: 鎌田 政博 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第2会場 (312)

[III-MOR16-01] ファロー四徴症術後の循環動態評価における、赤血球分布幅の有用性

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

科)

[III-MOR16-02] 非侵襲的肺動脈圧推測法と侵襲的肺動脈圧測定法との誤差に関する検討

○山田 俊介¹, 岡崎 三枝子², 豊野 学朋¹ (1.秋田大学 医学部 小児科, 2.秋田大学 医学部 循環型医療教育システム学講座)

[III-MOR16-03] 異なる経過を辿っている冠動脈起始異常の2例

○塩野 淳子¹, 林 立申¹, 石踊 巧¹, 村上 卓¹, 堀米 仁志² (1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学 医学医療系 小児科)

[III-MOR16-04] 左室収縮不全を呈した縮窄を伴う第5大動脈弓遺残の5か月児例

○中野 威史¹, 山本 英一¹, 高橋 由博¹, 新野 亮治¹, 高橋 昌志², 森谷 友造², 太田 雅明², 高田 秀実², 檜垣 高史², 石井 榮一², 打田 俊司³ (1.愛媛県立中央病院 小児科, 2.愛媛大学医学部 小児科, 3.愛媛大学医学部 心臓血管・呼吸器外科)

[III-MOR16-05] 鎖骨下動脈起始異常の外科的治療介入の検討

○石原 温子¹, 稻熊 洸太郎¹, 豊田 直樹¹, 鶏内 伸二¹, 坂崎 尚徳¹, 藤原 慶一², 吉澤 康祐², 植野 剛², 渡辺 謙太郎², 加藤 おと姫², 前田 登史² (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科)

ミニオーラル 第3会場

ミニオーラルセッション | 川崎病・冠動脈・血管

ミニオーラルセッション17 (III-MOR17)

川崎病・冠動脈・血管 2

座長: 深澤 隆治 (日本医科大学 小児科)

9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第3会場 (313)

[III-MOR17-01] 川崎病治療における免疫グロブリン製剤の投与方法に関する検討

○中島 康貴, 原田 達生 (福岡赤十字病院 小児科)

[III-MOR17-02] 川崎病による巨大冠動脈瘤合併例の検討

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

[III-MOR17-03] 1歳未満の川崎病患者におけるガンマグロブリン不応予測

○鈴木 奈都子¹, 梅原 真帆², 長島 彩子³ (1.武蔵野赤十字病院, 2.JAとりで総合医療センター,

3.東京北医療センター)

[III-MOR17-04] 川崎病急性期冠動脈径と OCT(光干渉断層
法)による血管壁破壊像との関係

○橋本 康司, 築野 香苗, 橋本 佳亮, 渡邊 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)

[III-MOR17-05] 川崎病急性期における DWS (Diastolic
wall strain) の検討

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

ミニオーラルセッション | 心筋心膜疾患

ミニオーラルセッション18 (III-MOR18)

心筋心膜疾患

座長:曾我 恭司(昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター)

1:00 PM - 1:28 PM ミニオーラル 第3会場 (313)

[III-MOR18-01] Na-channel blockerの副作用と思われる心
室頻拍を起こした HCM症例

○前田 佳真, 野村 知宏, 山口 洋平, 櫻井 牧人,
土井 庄三郎 (東京医科歯科大学 小児科)

[III-MOR18-02] 閉塞性肥大型心筋症および Crohn病を合併
した新規 RAF1遺伝子変異陽性の
Noonan症候群の1例

○西村 静華¹, 小栗 真人², 堀 香織², 中村 常之²,
廣野 恵一³ (1.金沢医科大学 臨床研修センター,
2.金沢医科大学 小児循環器内科, 3.富山大学
小児科)

[III-MOR18-03] 心臓外病変を有する閉塞性肥大型心筋症類
似疾患の3例

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

[III-MOR18-04] 心筋生検のみが心外症状のないミトコンド
リア心筋症の診断契機になった15歳女児例

○島 さほ, 岸本 慎太郎, 鍵山 慶之, 籠手田 雄介,
須田 憲治 (久留米大学 医学部 小児科)

Sat. Jul 7, 2018

第2会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー13 (III-LS13)

小児 PAH治療 Update-ガイドラインを考える-

座長:土井 庄三郎 (東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科

小児・周産期地域医療学講座 (小児))

共催:ファイザー株式会社

12:00 PM - 12:50 PM 第2会場 (301)

[III-LS13-01] IPAH/HPAHの診断と治療

○福島 裕之 (東京歯科大学 市川総合病院 小児科)

[III-LS13-02] シルデナフィルを使った CHD-PAHの治療 -

STARTS試験から見えてきたこと-

○根本 慎太郎 (大阪医科大学医学部外科学講座

胸部外科学教室)

第4会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー14 (III-LS14)

Opening and Closing Interatrial Communication

座長:杉山 央 (東京女子医科大学病院心臓病センター)

座長:藤井 隆成 (昭和大学病院小児循環器・成人先天性疾患セン
ター)

共催:日本ライフライン株式会社

12:00 PM - 12:50 PM 第4会場 (303)

[III-LS14-01] Opening and Closing Interatrial
Communication

○Nikolaus Haas (Ludwig-Maximilians-
Universität München, Germany)

第5会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー15 (III-LS15)

小児カテーテルインターベンション治療医育成の取組
み ~塞栓術を安全に行うために~

座長:小林 俊樹 (埼玉医科大学国際医療センター)

共催:日本ストライカー株式会社

12:00 PM - 12:50 PM 第5会場 (304)

[III-LS15-01] 「総合的」小児心臓カテーテル治療の理
解・習得をめざして

○金 成海 (静岡県立こども病院)

[III-LS15-02] 小児循環器領域の血管塞栓術 ~体肺側副血
管以外の標的を中心に~

○矢崎 諭 (日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念
病院)

第6会場

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー16 (III-LS16)

新生児領域の RSウイルス感染と予防-最新動向-

座長:山岸 敬幸 (慶應義塾大学医学部 小児科)

共催:アッヴィ合同会社

12:00 PM - 12:50 PM 第6会場 (411+412)

[III-LS16-01] 新生児領域の RSウイルス感染と予防 -最新動
向-

○与田 仁志 (東邦大学医学部 新生児学講座)

Sat. Jul 7, 2018

ポスター会場

ポスターセッション | 心血管発生・基礎研究

ポスターセッション45 (P45)

心血管発生・基礎研究 2

座長:古道 一樹 (慶應義塾大学医学部 小児科学)

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

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

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

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

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

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

○太下 裕法^{1,3}, 澤田 博文^{1,3}, 三谷 義英¹, Jane C. Kabwe², 淀谷 典子¹, 大橋 啓之¹, 宮坂 佳樹⁴, 真下 知士⁴, 丸山 一男², 平山 雅浩¹ (1.三重大学医学部医学系研究科 小児科学, 2.三重大学医学部医学系研究科 麻酔集中治療学, 3.名古屋大学医学部小児科, 4.大阪大学医学部医学系研究科附属動物実験施設)

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

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

ポスターセッション | その他

ポスターセッション46 (P46)

その他 2

座長:桃井 伸緒 (福島県立医科大学 小児科学講座)

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

○猪野 直美, 谷川 翔陽, 松村 峻, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 先崎 秀明, 増谷 聡 (埼玉医科大学 総合医療センター 小児科・小児循環器)

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

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

[P46-07] 脊髄性筋萎縮症 I型に高血圧を呈した1例

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

ポスターセッション | その他

ポスターセッション47 (P47)

その他 3

座長:森 善樹 (北里大学メディカルセンター 小児科)

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

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

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

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

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

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

○本村 秀樹, 大塚 雅和, 桑原 義典 (長崎医療センター小児科)

[P47-04] 重症神経性食思不振症における心合併症

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

[P47-05] 22q11.2欠失症候群における精神疾患合併症例の臨床像

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

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達

ポスターセッション48 (P48)

術後遠隔期・合併症・発達 3

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

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

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

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

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

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

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

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

○中村 真¹, 児玉 祥彦¹, 寺師 英子¹, 倉岡 彩子¹, 石川 友一¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 中野 俊秀², 角 秀秋² (1.福岡

市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[P48-05] 繰り返す Fontan術後合併の Plastic

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

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

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達

ポスターセッション49 (P49)

術後遠隔期・合併症・発達 4

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

[P49-01] 上大静脈閉塞は難治性術後乳び胸のハイリスク因子である

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

[P49-02] Fontan術後症例の肝障害の評価

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

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

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

[P49-04] フォンタン循環における横隔神経麻痺の影響

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

[P49-05] 心疾患術後に合併した乳糜胸、乳糜腹水、乳糜心膜症の検討

○田原 昌博¹, 浦山 耕太郎¹, 杉野 充伸¹, 新田 哲也¹, 山田 和紀² (1.あかね会土谷総合病院 小児科, 2.あかね会土谷総合病院 心臓血管外科)

ポスターセッション | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

ポスターセッション50 (P50)

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 3

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

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

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

[P50-02] 無脾症候群、総肺静脈還流異常に合併した先天性

肺リンパ管拡張症の2例

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

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

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

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

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

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

○石戸 博隆¹, 岩本 洋一¹, 増谷 聡¹, 先崎 秀明^{1,2} (1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科小児循環器部門, 2.北里大学 新世紀医療開発センター 先端医療領域開発部門 小児循環器集中治療学)

ポスターセッション | 自律神経・神経体液因子・心肺機能

ポスターセッション51 (P51)

自律神経・神経体液因子・心肺機能

座長:渡辺 健 (北野病院 小児科)

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

[P51-01] 起立性調節障害患者の起立による血行動態変化—第3報—

○堀口 泰典 (国際医療福祉大学 熱海病院 小児科)

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

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

[P51-03] 造血幹細胞移植患者の心拍変動解析による自律神経機能評価

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

[P51-04] 小児心臓を伴う起立性調節障害の特徴—臨床的特徴と予後—

○高橋 一浩 (木沢記念病院 小児科)

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管

ポスターセッション52 (P52)

川崎病・冠動脈・血管 3

座長:水野 将徳 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

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

[P52-01] 左冠動脈起始異常を合併した左心低形成症候群の一例

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

[P52-02] 心雑音を契機に診断した右冠動脈左室瘻の1例

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

[P52-03] 気管切開術後の気管腕頭動脈瘻の治療および予防手術の経験

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

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

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

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

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

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管

ポスターセッション53 (P53)

川崎病・冠動脈・血管 4

座長:藤原 優子 (町田市民病院 小児科)

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

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

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

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

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

小児科)

[P53-03] 過換気症候群を合併した冠攣縮性狭心症の14歳女児例

○明石 暁子, 石川 尚子, 内田 正志 (徳山中央病院)

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

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

[P53-05] 慢性活動性 EBウイルス感染症に心合併症を呈した3例

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

ポスターセッション | カテーテル治療

ポスターセッション54 (P54)

カテーテル治療 3

座長:石井 徹子 (千葉県こども病院 循環器内科)

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

[P54-06] 肺動脈バルーン拡張術は最小径300%以上でも安

全に施行出来る

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

ポスターセッション | カテーテル治療

ポスターセッション55 (P55)

カテーテル治療 4

座長:中川 直美 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

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

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

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

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

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

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

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

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

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

[P55-05] 双胎間輸血症候群受血児に合併した肺動脈狭窄の1例

○加藤 健太郎¹, 荒井 篤¹, 伊藤 由作¹, 大岩 香梨¹, 本倉 浩嗣¹, 伊藤 由依¹, 帆足 孝也², 北野 正尚³, 渡辺 健¹ (1.公益財団法人田附興風会医学研究所 北野病院小児科, 2.国立循環器病研究センター小児心臓血管外科, 3.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

ポスターセッション | 画像診断

ポスターセッション56 (P56)

画像診断 3

座長:高橋 健 (順天堂大学 小児科学講座)

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

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

○桑原 義典, 本村 秀樹 (長崎医療センター 小児科)

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

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

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

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

ポスターセッション | 心臓血管機能

ポスターセッション57 (P57)

心臓血管機能 3

座長:佐藤 有美 (加古川中央市民病院 小児科)

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

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

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

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

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

[P57-03] 満期正常新生児における動脈管閉鎖後の左房容積
○長澤 宏幸¹, 桑原 尚志² (1.岐阜県総合医療センター 新生児科, 2.岐阜県総合医療センター 小児循環器科)

[P57-04] スペックルトラッキング法を用いた正常小児にお

ける左室ストレイン解析—2Dと3Dの比較—

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

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション58 (P58)

外科治療 7

座長:宮本 隆司 (群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

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

[P58-01] 乳児僧帽弁人工弁置換：左房内非定型的置換術後の経過

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

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

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

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

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

[P58-04] 左肺動脈右肺動脈起始を伴う大動脈縮窄複合の1例

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

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

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

[P58-06] 小児に対する左心系弁置換術の中期・遠隔期成績

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

外科, 2.筑波大学附属病院 小児科)

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション59 (P59)

外科治療 8

座長:宮原 義典 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

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

[P59-01] 劇症型心筋炎に合併した右房内血栓により

ECMO開始前に PICUで血栓除去を要した1例

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

[P59-02] 動脈管開存症に対する外科治療症例における背景の変化

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

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

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

[P59-04] 歌舞伎症候群に対する心臓外科治療

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

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

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

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション60 (P60)

外科治療 9

座長:青木 満 (千葉県こども病院 心臓血管外科)

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

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

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

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

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

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

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

[P60-05] Rastelli手術の工夫

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

ポスターセッション | 複雑心奇形

ポスターセッション61 (P61)

複雑心奇形

座長:片岡 功一 (自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部)

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

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

○岡田 清吾¹, 宗内 淳¹, 渡邊 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, 古野 渉², 上村 哲郎² (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 小児外科)

[P61-02] 全冠動脈口閉鎖を伴う右心低形成症候群の経験

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

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

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

[P61-04] 右室低形成と肺動脈弁欠損を合併した2例

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

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

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

[P61-06] 肺動脈低形成症例に対する右室流出路再建術後の問題点

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

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈

ポスターセッション62 (P62)

電気生理学・不整脈 5

座長:堀米 仁志 (筑波大学医学医療系 小児科)

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

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

○佐藤 啓, 濱 猛浩, 久保 実 (石川県立中央病院 小児内科)

[P62-02] 冠静脈洞憩室頸部に副伝導路を認めた WPW症候群の一例

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

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

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

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

○荒木 徹, 小寺 亜矢, 北田 邦美 (福山医療センター 小児科)

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈

ポスターセッション63 (P63)

電気生理学・不整脈 6

座長:吉田 葉子 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)
1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

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

○荒井 篤¹, 伊藤 由作¹, 大岩 香梨¹, 鍋山 千恵¹, 加藤 健太郎¹, 本倉 浩嗣¹, 伊藤 由依¹, 福山 緑², 坂口 平馬², 渡辺 健¹ (1.公益財団法人田附興風会医学研究所 北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター小児循環器科)

[P63-02] LQT8異型 Phenotypeの2例

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

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

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

[P63-04] 頻拍を主症状としたてんかん発作を認めた結節性硬化症の一例

○阪田 美穂, 佐藤 有美, 白井 丈晶 (加古川中央市民病院 小児科)

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈

ポスターセッション64 (P64)

電気生理学・不整脈 7

座長:加藤 愛章 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

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

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

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

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

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

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

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

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

○松尾 憲典 (田辺中央病院 小児科)

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

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

ポスターセッション | 成人先天性心疾患

ポスターセッション65 (P65)

成人先天性心疾患 3

座長:大野 直幹 (川崎医科大学 小児科)

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

[P65-01] Ebstein奇形術後に心膜炎を反復した成人例

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

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

○内田 英利¹, 島袋 篤哉¹, 塚原 正之¹, 竹蓋 清高¹, 佐藤
誠一¹, 中矢代 真美¹, 赤繁 徹², 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)

[P65-03] 感染性心内膜炎を合併した Williams症候群の一例

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

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

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

閉会式

閉会式（ III-CC）

Sat. Jul 7, 2018 3:00 PM - 3:10 PM 第1会場 (メインホール)

[III-CC-01]

(Sat. Jul 7, 2018 3:00 PM - 3:10 PM 第1会場)

[III-CC-01]

教育講演

教育講演4（ III-EL04）

座長:新川 武史（東京女子医科大学 心臓血管外科学）

Sat. Jul 7, 2018 10:10 AM - 11:10 AM 第2会場 (301)

[III-EL04-01] 両大血管右室起始症の外科解剖

○河田 政明（自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科）

[III-EL04-02] DORVの3D画像診断

○石川 友一, 倉岡 彩子, 兒玉 祥彦, 寺師 英子, 佐々木 智章, 鍋嶋 泰典, 鈴木 彩代, 白神 一博, 岩崎 秀紀, 原田 雅子, 豊村 大亮（福岡市立こども病院 循環器科）

(Sat. Jul 7, 2018 10:10 AM - 11:10 AM 第2会場)

[III-EL04-01] 両大血管右室起始症の外科解剖

○河田 政明 (自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

Keywords: 両大血管右室起始, 漏斗部中隔, 心室内rerouting

【定義】現在 DORVは「50%ルール」に基づく「両大血管の周径のそれぞれ50%以上が右室に結合する“心室-大血管関係”」を有する疾患(群)とされる。旧来の「両側大血管下円錐筋の存在」「side-by-sideの大血管配列」が混乱の主因である。【形態】漏斗部中隔(IS)と固有心室中隔との整列不整によりVSDが生じ、流出路が多い。僧帽弁前方にも房室弁-半月弁間の筋束(VIF)が存在する。ISの挿入(特に心室中隔側)部位が心室-大血管の結合様式・位置関係を規定し(TSM前脚・左側VIF・中心線維体・右側VIF)、Neufeldらの大動脈弁下(SA)型・両大血管下(DC)型・肺動脈弁下(SP)型VSDを伴う病型に相当する。非交通(NC)型VSDを伴う病型ではVSDは右室流入部あるいは心尖部方向に存在する。DORVでのVSDは一次室間孔(診断時)を指す場合と二次室間孔(外科的閉鎖時)を指す場合がある。ISの前方・後方偏位は長さ・厚さも関与して大動脈弁下・肺動脈弁下狭窄に関連、さらには大動脈縮窄/離断や肺動脈狭窄に関連する。心室低形成(右室・左室)や僧帽弁異常を伴う例もある。【診断】基本は心カテーテル・造影検査であるが、DORVの存在は心エコー図で心室長軸・単軸・心尖4腔断面から50%ルールにより診断する。ISの挿入・VSDの情報は単軸断面で三尖弁前-中隔交連との関係に注目する。心尖部からの右前斜位断面は心血管造影に準じた形態情報が得られる。MRIは有用な診断手段となる。冠動脈走行・流出路や大動脈系狭窄など術式選択に重要な形態についての診断も行う。【外科治療】SA・DC型VSD例ではVSD閉鎖・Fallot四徴に準じて心室内reroutingを行う。SP型(偽性Taussig-Bing心)例ではVSD-肺動脈弁のrerouting+動脈スイッチを原則とし、古典的Taussig-Bing心ではISを切除後Kawashima手術も選択される。NC型例ではFontan手術が選択される。【まとめ】DORVはVSD・心基部・大血管を中心に多様性について理解する必要がある。

(Sat. Jul 7, 2018 10:10 AM - 11:10 AM 第2会場)

[III-EL04-02] DORVの3D画像診断

○石川 友一, 倉岡 彩子, 兒玉 祥彦, 寺師 英子, 佐々木 智章, 鍋嶋 泰典, 鈴木 彩代, 白神 一博, 岩崎 秀紀, 原田 雅子, 豊村 大亮 (福岡市立こども病院 循環器科)

Keywords: 両大血管右室起始症, 画像診断, 3D

いつもDORVの外科治療を考える際、私たち循環器科医の思考順序とは概ね次の2段階を経るのではなかろうか。

1) Biventricular repair(BVR)できるのか,Fontan candidateか

2) BVRできるとしたらどのように修復できるのか

1)についてはまず心室容積や房室弁でふるいにかけてられるだろう。解決のめどが立てば2)を考えるが、このDORVのBVRについて苦手意識を持っている人が実に多い。理解しにくいのは次のような理由と推測される。

A) DORV自体を1つの疾患群とする概念と心室大血管の1つの関係を示すという2通りの考えがある

B) Spectrumが広く分類が多岐にわたる

C) 疾患構成単位にTaussig-Bing, posterior TGA等独特の呼称がある

D) 術式に富み分類と1:1対応していない

ここでは3D imagingの強みを最大限活かして理解することを目的に、BVR可能ないわゆるDORVという疾患単位を、Lecompeらの“malposition of the great arteries with VSD”というspectrumとして考えてみたい。そうすれば、BVR可否に必要な条件はTOFからTGAまでいずれであっても十分な広さの左室流出路作成とVSD(心室間シャント)閉鎖が可能か否か、という点に集約される。

選択しうる術式を念頭においた上ではあるが(心室内rerouting+肺血流路確保(Yasui手術含む)もしくはArterial switch + VSD closureの2群に大別)、3D imagingは従来の2Dと異なり、この修復に不可欠なVSDと大動

脈との位置関係, VSD-大動脈 routeに対する三尖弁・肺動脈弁の位置関係, 同 routeに介在する心内構造物の有無, 大動脈・肺動脈弁下弁上の形態, 房室弁形態及び腱索の付着部位, 冠動脈走行などを立体的かつ直感的に表現することが可能である.modalityとして心エコー, CT, MRI, Rotational angiographyが挙げられ, 装置および再構築ソフトウェアの進歩も著しい.ここでは Lev分類に基づいた代表的な DORV形態を3D imageを含めた術前予測,そして術中所見,術後経過について可能な限り提示したい.

高尾賞受賞記念講演

高尾賞受賞記念講演（ III-TPL）

座長:坂本 喜三郎（静岡県立こども病院 心臓血管外科）

Sat. Jul 7, 2018 11:20 AM - 11:50 AM 第2会場 (301)

[III-TPL-01] 先天性心疾患を有する新生児が救急車に乗らずにすむ周産期医療の実現

○稲村 昇（近畿大学医学部 小児科）

(Sat. Jul 7, 2018 11:20 AM - 11:50 AM 第2会場)

[III-TPL-01] 先天性心疾患を有する新生児が救急車に乗らずにすむ周産期医療の実現

○稲村 昇（近畿大学医学部 小児科）

研究の背景

私が小児循環器学を志した1980年後半は、症状が出現してから重症先天性心疾患（CHD）の診療が始まった。このため、症状の発見が遅れたために専門病院に着いても助からないCHD、専門病院に搬送することもできないCHDを数多く経験した。出生前に診断できていれば、このような不幸を回避できたはずである。私はCHDの胎児診断を普及させ重症CHDを有する新生児が救急車に乗らずにすむ周産期医療を目指した。

CHDの胎児心臓スクリーニングに関する報告の多くは正常と対比するスクリーニングに重点がおかれている。新生児期に重症化するCHDは限られている。完全大血管転位(TGA)、総肺静脈還流異常(TAPVC)、大動脈縮窄(CoA)はその代表的なCHDであるが、これらは胎児スクリーニングが困難なCHDでもある。

本研究の目的は新生児期に重症化する胎児スクリーニングが困難なCHDに特化した簡便なスクリーニング方法見出すことと、この簡便なスクリーニング方法を地域医療機関に広めことである。

方法

南大阪地区の産科医院と協力し、ローリスク妊娠の胎児心エコー画像を解析した。画像の解析は小児循環器専門医が行った。個々のCHD（TGA, TAPVC, CoA）に特徴的な画像を同定し、正常胎児と対象CHDの胎児心エコーデータを比較し、 χ^2 乗検定とROC解析で統計的に有用なカットオフ値を求めた。

結果

TGAの大血管は大動脈が上、肺動脈が下に位置する。これはTGAに特徴的な所見で、正常ではthree vessel trachea viewがV字になるが、TGAでは大動脈が肺動脈の上にあり前方から起始するため長い大動脈がI字になる（I-shape sign）。I-shape signはTGAのスクリーニングに非常に有用で感度96.7%、特異度97.1%であった。

TAPVCは左房後方に共通肺静脈が位置するが、正常では左房後方には何もなくて下行大動脈が近接する。この特徴を検証するために左房後壁/下行大動脈前壁の距離(post LA space index)を計測した。TAPVC 6例のpost LA space indexは 1.51 ± 0.71 、正常97例は 0.71 ± 0.23 であった（pCoAは左室心パフォーマンズの低下を反映し大動脈峡部に逆流血が観察されることが知られている。この特徴を検証するためにCoA症例における大動脈峡部に逆流血を後方視的に検証した。結果は妊娠35週以前であれば大動脈峡部に逆流血が観察された症例がCoAである感度は77.8%、特異度は69.2%であった。このことより妊娠週数が35週以前の胎児における大動脈峡部に逆流血はCoAスクリーニングに有用と考えられた。

TGAでのI-shape sign、TAPVCでのpost LA space index、CoAの大動脈峡部に逆流血はこれまでスクリーニングが困難とされていたCHDを簡便にスクリーニングできる方法を加えることで従来のスクリーニングがより有用なスクリーニングなることが示唆された。スクリーニング方法の地域への普及活動

活動内容は地域医療機関の超音波技師を修練生として積極的に受け入れる教育と毎月1回の勉強会の開催である。この結果、胎児診断数は年々増加し、TGAは80%、CoAは70%が胎児診断を受けるようになり、TAPVCも昨年2例目の胎児診断例を経験した。年間50名近い新生児搬送による先天性心疾患の入院が年間数例にまで激減した。

近年は、胎児診断できてよかったと実感してもらえるようにお母さんへの告知から出産・育児までトータルに関わるチームでの対応が必要となっている。本研究でのCHDの出生後の経過は出生前カウンセリングに役立ちお母さんに積極的な支援を行うことでお母さんのストレスが減少したとの研究成果も得た。最後に30年の長きにわたり「重症CHDを有する新生児が救急車に乗らずにすむ周産期医療」の実現にとりくみ実現に近づけたのは、ご協力いただいた南大阪地区産科医院の諸先生と超音波技師の皆様、共に努力していただいた大阪母子医療センターの皆様のご協力の賜物であります。皆様に深謝の意を表します。

シンポジウム

シンポジウム12 (III-S12)

Taped Case3

座長:高室 基樹 (北海道立子ども総合医療・療育センター)

座長:中川 直美 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

コメンテーター:杉山 央 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

コメンテーター:西川 浩 (中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科)

コメンテーター:脇 研自 (倉敷中央病院 小児科)

Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第1会場 (メインホール)

[III-S12-01] 小児拡張型心筋症に対する自家心臓内幹細胞移植第一相試験

○栄徳 隆裕¹, 大月 審一¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 福島 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 平井 健太¹, Ou

Hidemasa² (1.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 小児循環器科, 2.岡山大学病院 新医療研究
開発センター 再生医療部)

[III-S12-02] Fontan術後の plastic bronchitisに対する積極的カテーテル治療 -心外導 管に対する fenestration作成術-

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

[III-S12-03] ノルウッド-両方向性グレン手術後超急性期カテーテルインターベン ション

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

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第1会場)

[III-S12-01] 小児拡張型心筋症に対する自家心臓内幹細胞移植第一相試験

○栄徳 隆裕¹, 大月 審一¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 福嶋 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 平井 健太¹, Ou Hidemasa² (1.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 小児循環器科, 2.岡山大学病院 新医療研究開発センター 再生医療部)

Keywords: 拡張型心筋症, 再生医療, カテーテル治療

【背景】 当院ではこれまで、心機能回復を目的として、機能的単心室患者41例に自家心臓内幹細胞移植を行った。2017年5月から対象を拡大し、拡張型心筋症と診断された18歳未満の小児に対し、自家心臓内幹細胞移植の第1相試験を開始した。これまで開心術により心筋組織を採取していたが、本研究ではバイオトームにより右室心筋を採取し、細胞培養を行い、後日経皮的・経カテーテル的に培養細胞を冠動脈注入するプロトコールとなり、全ての行程をカテーテルで行うこととなった。18歳未満、LVEFが40%未満の患者が対象となり、これまで3例に移植を行ったが、その1例につき報告する。【症例】15歳女児、14歳時から息切れを自覚、喘息治療を行ったが改善なく、心拡大、肺水腫、BNP上昇を認め前医入院。拡張型心筋症と診断。治療参加のため当院紹介。心エコーでは Biplane m-Simpson法にて LVEF37.5%、解剖学的異常を認めず。心臓 MRIでは LVEDV135ml、LVEDVI 106、LVEF24%、遅延造影にて心基部から心室中部を主体に中隔壁の右室側に異常造影効果あり。細胞移植の2カ月前に行ったカテーテル検査では LVEDP 7mmHg、LVGにて LVEF 45%。右内頸静脈アプローチで右室心筋生検を試みたが、上空性不整脈が多発したため、右鼠径アプローチに変更、6ブロックの組織を採取し、一部は病理に、残りを細胞培養した。心筋病理では心筋線維の高度肥大や核の腫大、核型不整など拡張型心筋症に矛盾しない所見であった。培養細胞が所定の個数に到達したため、細胞移植を行った。【手技】3.5×10⁵個の幹細胞を左冠動脈に2/3、右冠動脈に1/3に分けて注入する。5F guiding catheter(Launcher)を冠動脈近傍に固定し、0.014inchマイクロカテーテル(プローラー)を標箇所到達させる。一回の注入に2分30秒から5分30秒かけ、緩徐に幹細胞を冠動脈注入する。

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第1会場)

[III-S12-02] Fontan術後の plastic bronchitisに対する積極的カテーテル治療 -心外導管に対する fenestration作成術-

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

Keywords: plastic bronchitis, transcatheter fenestration, trans-septal puncture

【背景】単心室治療を行う患者の Fontan手術到達率が上昇するにつれて、遠隔期合併症である plastic bronchitis(PB)が増えている。当院では PBを発症した患者に対して、静脈圧低下を目的として、側副血管のコイル塞栓や Fontan導管への fenestration作成などのカテーテル治療を積極的に行なっている。【症例】4歳4ヶ月の男児。左室型単心室、大動脈縮窄と胎児診断。33週1281gに母体適応で緊急帝王切開で出生。両側肺動脈バンディングを行い、6ヶ月で Norwood+両方向性 Glenn術。2歳4ヶ月で Fontan型手術(18mm 心外導管)に到達。術後に左肺動脈狭窄が発覚。4歳頃から呼吸不全での入退院頻回になり、自宅にて樹枝状痰を喀出し、PBと診断。左肺動脈ヘステント留置を行うも、症状改善なく、更なるカテーテル治療の方針となった。【手技内容など】全身麻酔下でカテーテル治療を実施。CVP=14mmHg。側副血管へのコイル塞栓を先立って実施。fenestration作成のために8Frシースから AcuNavを挿入して、穿刺部位を観察。8F SL-0 ロングシースから BRK-XS針を用いて穿刺を試みた。穿通確認後、0.014 inch IRON MANワイヤーを心房内へ進めた。TREK2.5mm→Sterling 5mm→cutting balloon バルーン3mm/5mmで段階的に拡大。その後、Genesis stent 6*15mmをダンベル型に留置した。Mustang 5*20mmで後拡張。SpO₂は99%→92%(FiO₂: 0.4)まで低下し、CVP=14→12mmHgまで低下。カテーテル治療後は呼吸不全の再燃はなく、HOT導入して退院。【考察】本症例

の経過および施行したカテーテル治療から、PBを発症した failing Fontanへの治療方針・経皮的開窓方法・併用した画像診断などに関して議論したい。

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第1会場)

[III-S12-03] ノルウッド-両方向性グレン手術後超急性期カテーテルインターベンション

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

Keywords: 術後早期カテーテル治療, スtent, ノルウッドグレン手術

【背景】術後血管狭窄病変に対するカテーテルインターベンションの有用性は明らかである。しかし合併症リスクを考慮した適切な治療時期に関するコンセンサスはない。【目的】開心術後の狭窄病変に対する治療戦略決定、低侵襲で安全なカテーテルインターベンション。【対象】1歳, 2.7kg, 左室低形成/僧帽弁狭窄/大動脈狭窄/心室中隔欠損/総肺静脈還流異常, 食道閉鎖, 日齢7 Hybrid stage 1。1歳時にノルウッド両方向性グレン手術。【経過】術後経胸壁心エコーで, a. 左肺動脈強度狭窄, b. グレン吻合部の血流加速を認めた。aは左肺動脈絞扼術部残存狭窄と新たな大動脈による圧迫のため, bは右肺動脈絞扼術部に近いグレン吻合であるためと判断。術後4日目にカテーテル治療を計画。【カテーテル治療経過】1.Vascular access: 右内頸静脈閉塞, 左内頸静脈からアプローチ。左右大腿静脈閉塞のため左内頸静脈に CVカテーテル留置中。エコーガイド下で左内頸静脈穿刺, シース挿入。2.狭窄部位の評価: シースから無名静脈造影を行い血管径測定。左肺動脈狭窄部径1mm, 周囲正常肺動脈径5.7-6mm, 狭窄部長16mm, グレン吻合4mm。3.デバイス選択: 大動脈圧迫の影響, 血管損傷リスクを考慮し primaryに Express SD 6mm*18mm留置を選択。4.狭窄部へのアプローチ: JRカテーテルを肺動脈左側へむけ親カテとし, 0.025ラジフォーカスを通したマイクロカテーテルで狭窄部位を通過。冠動脈治療用 0.014ガイドワイヤーに入れ替えた。5.ステント留置: ステント遠位端が肺動脈分岐にかからないよう, 近位端がフォンタン手術の際影響がでないよう位置確認。確認造影を慎重に行い留置。6.バルーン拡張: ステントシステムの拡張バルーンでグレン吻合部を拡張。シース挿入から止血まで手技時間38分。【結語】術後超急性期カテーテルインターベンションは有効な治療である。適切に短時間で終了することができれば, 低侵襲で手技完了できる可能性が高い。

シンポジウム

シンポジウム13 (III-S13)

小児期(青年期を除く)の人工弁置換

座長:坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

座長:山岸 正明 (京都府立医科大学 小児心臓血管外科)

Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場 (301)

[III-S13-01] 弁輪拡大を伴う大動脈弁置換術 - Nicks法, Konno法

○保土田 健太郎, 細田 隆介, 尾澤 慶輔, 岩崎 美佳, 枡岡 歩, 加藤木 利行, 鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

[III-S13-02] 小児期に僧帽弁人工弁置換術を施行した患者の再弁置換について

○中島 光一郎¹, 津田 悦子¹, 藤本 一途¹, 根岸 潤¹, 岩朝 徹¹, 北野 正尚¹, 帆足 孝也², 市川 肇², 白石 公¹, 黒寄 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 小児心臓外科)

[III-S13-03] 単心室症における房室弁人工弁置換術の外科治療成績

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

[III-S13-04] 小児期左心系人工弁置換術例の遠隔予後の検討

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

[III-S13-05] 小児期弁置換症例の問題から考える管理上の注意点～長期予後改善へ向けて～

○中川 直美¹, 鎌田 政博¹, 石口 由希子¹, 森藤 祐次¹, 岡本 健吾¹, 久持 邦和², 川畑 拓也² (1.広島市立広島市民病院 循環器小児科, 2.広島市立広島市民病院 心臓血管外科)

[III-S13-06] 機械弁を用いた小児体心室弁人工弁置換症例の検討

○打田 俊司¹, 小嶋 愛¹, 宝亀 亮悟¹, 鎌田 真弓¹, 高橋 昌志², 宮田 豊寿², 渡部 竜助², 森谷 友造², 高田 秀実², 太田 雅明², 檜垣 高史² (1.愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科)

[III-S13-07] 小児期人工弁置換術後における抗血栓療法と人工弁外来の有用性

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

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S13-01] 弁輪拡大を伴う大動脈弁置換術 - Nicks法, Konno法

○保土田 健太郎, 細田 隆介, 尾澤 慶輔, 岩崎 美佳, 柊岡 歩, 加藤木 利行, 鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

Keywords: AVR, annulus enlargement, indication

【背景】狭小大動脈弁輪を伴う弁膜症に対する外科治療は、弁形成術、Ross手術、人工弁を用いた弁置換術 (AVR) に大別される。形成術や Ross手術は弁輪発育のポテンシャルを有するが、durabilityでは機械弁に劣る。われわれは主に乳児には Ross手術、弁輪拡大により AVRが可能であれば機械弁を採用してきた。【目的】狭小大動脈弁に対する弁輪拡大を伴う AVRの適応、方法、術後経過について検討すること。【対象と方法】2007-2018年に当院において、二心室修復が可能な狭小大動脈弁に対して大動脈弁手術が行われた13例 (青年期を除く) のうち、弁輪拡大を伴う AVRを実施した7例を対象とした (除外6例は Ross +/- Konno手術)。手術適応、術式、術後経過について後方視的に検討した。【結果】平均観察期間は3.3年、死亡なし。AVR 7例の内訳は Nicks法 5例、Konno法 2例。年齢は中央値7.5(3.9-12.6)歳、平均体重22.6(11.4-57.1)kg、平均体表面積 (BSA)は0.81(0.52-1.49)m² (Rossおよび Ross-Konno手術は BSA0.52m²以下)。手術適応は「ASの進行/Vfによる心肺停止」が1例、「AS+AR」の進行が3例、「ARによる左室拡大」が3例。術前平均大動脈弁輪径は15.9mm、置換した機械弁サイズは平均18.0mm(16-20mm)。Konno法を用いた2例はBSAが最小(0.52, 0.53m²)であった。Nicks法の弁輪拡大部パッチ (異種心膜) 幅は15-24mmであり、必要に応じ Aorto-mitral curtainを僧帽弁弁輪に平行に切開した。全例 supraannular positionで縫着した。術後大動脈弁位流速(peak)は平均2.2m/s(1.7-3.0)であった。全例ワーファリン、アスピリンを内服し、血栓塞栓症・出血性合併症を認めなかった。【考察】弁輪拡大を伴う AVRの中期成績は概ね良好であった。術前 Vfから蘇生した症例は心筋肥大が顕著で、術後も弁下で血流加速がみられた(3.0m/s)。従って無症状でも左室肥大の進行度が手術介入のタイミングを決める一要素になりうると考えられた。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S13-02] 小児期に僧帽弁人工弁置換術を施行した患者の再弁置換について

○中島 光一郎¹, 津田 悦子¹, 藤本 一途¹, 根岸 潤¹, 岩朝 徹¹, 北野 正尚¹, 帆足 孝也², 市川 肇², 白石 公¹, 黒寄 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 小児心臓外科)

Keywords: 人工弁, 僧帽弁再置換術, 遠隔期

小児期 (15歳以下) に僧帽弁置換術 (MVR) を施行した症例は、一般に成長に伴い弁のサイズアップのため再弁置換を要する。また、感染、人工弁不全により再手術を要する。今回再弁置換について後方視的に検討した。1986年-2017年に MVR施行は79例 (男40女39)、手術時年齢は日齢10から13歳 (中央値1歳)、経過観察期間は1年から31年 (中央値14年)。再置換術は、1回24例 (30.3%)、2回4例 (5.1%)、3回2例 (2.5%) であった。再置換術の要因は発育に伴う相対的僧帽弁狭窄17例、stuck valve 6例、弁逸脱による逆流2例、感染性心内膜炎疑い1例。初回手術から2回まで期間は中央値5年 (0-23)、2回から3回までは中央値3.5年 (0-20) であった。20年以上の遠隔期に人工弁逸脱により再手術を要した2例を経験したので提示する。【症例1】31歳男性、左側相同心、不完全型房室中隔欠損症、下大静脈欠損奇静脈結合。3歳時に心内修復術施行。術後17日に、重度僧帽弁閉鎖不全 (MR) の為、MVR (SJM27mm) を施行。11歳時 (弁置換術後8年) に、大動脈弁下狭窄への筋切除術に伴い僧帽弁再置換術 (SJM27mm) を施行し、残存心室中隔欠損あり。31歳時 (弁置換術後28年) に人工弁逸脱による重度 MR、心室間短絡増加、心房間短絡出現から肺高血圧となる。弁逆流は左室流出路側の transvalvular と左室下壁側の perivalvular の2か所から中等度～重度認め、僧帽弁再々置換術、心室中隔閉鎖術、心房中隔閉鎖術を施行。【症

例2】33歳男性、先天性僧房弁狭窄症、大動脈弁下狭窄。1歳6か月時に僧帽弁形成術を施行。13歳時に MVR (SJM27mm)および大動脈弁置換術 (Konno: SJM 23mm)を施行。以後問題なかったが、36歳時 (MVR術後23年)に僧帽弁逸脱からうっ血性心不全、肺高血圧を来した。僧帽弁逆流は中隔側の perivalvular から重度認め、僧帽弁再々置換術 (SJM 25mm)を施行。【結語】術後20年以上経過した遠隔期に、人工弁の逸脱がおこることがあり注意が必要である。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S13-03] 単心室症における房室弁人工弁置換術の外科治療成績

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

Keywords: 単心室症, 房室弁閉鎖不全症, 人工弁置換術

【目的】単心室症における房室弁人工弁置換術の外科治療成績について検討した。【方法】1991年から2017年までに施行した30例を対象とし、死亡率と合併症について後方視的に検討した。また、cox比例ハザードモデルにて死亡の危険因子を解析した。【結果】右室性単心室 27例(90%)(左心低形成症候群4例(13%)), 左室性単心室3例(10%), Heterotaxy症候群15例(50%)。弁形態は共通房室弁 23例(77%), 三尖弁 7例(23%)。手術時年齢中央値(最小-最大) 7.9歳(2ヶ月-20歳), 体重中央値 8.4 (2.5-55.6) kg。手術時期は, グレン手術前 6例(20%), グレン手術時 7例(23%), グレン手術後フォンタン手術前 10例(33%), フォンタン手術時 1例(3%), フォンタン手術後 6例(20%)。術前房室弁閉鎖不全は moderate 21例(70%), severe 9例(30%)。全例に房室弁形成の既往を認めた。術前に強心剤使用など心不全症状を認めたものが 15例(50%)。人工弁サイズは16-31mmを使用し, 最多は21mmの9例(30%)。死亡は16例(53%)。死亡原因は, 心機能不全 9例(56%), 不整脈 3例(19%), フォンタン循環不全 2例(13%), 敗血症 1例(6%), stuck valve 1例(6%)。6ヶ月, 1年, 5年, 10年累積生存率は66%, 59%, 52%, 48%であった。再弁置換を6例に認め, 1年, 5年, 10年再弁置換回避率は94%, 74%, 66%であった。術後合併症は, 不整脈15例(50%), stuck valve 9例(30%), 術後ペースメーカー植え込み 6例(20%), 出血 5例(17%), 蛋白漏出性胃腸症 2例(7%), 肺梗塞1例(3%)であった。多変量解析による死亡の危険因子は, 術前心不全($p=0.009$), 右室性単心室($p=0.011$)であった。【結語】房室弁人工弁置換術を必要とした単心室症の予後は不良であった。高度房室弁閉鎖不全を伴う単心室症に対しては, 心不全防止のための弁形成術のさらなる改善や, 形成不能例に対する人工弁置換のタイミングなどの再考が必要と考えられた。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S13-04] 小児期左心系人工弁置換術例の遠隔予後の検討

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

Keywords: 人工弁置換, 小児, 遠隔予後

【目的】小児の人工弁置換術では, 成長, サイズのミスマッチ, 長い余命など小児特有の問題点がある。これらの観点から自験例で遠隔予後を検討した。【方法】1994年以後現在までの約23年間に15歳以下で初回の AVR (A群)または MVR (M群)を行った2心室性疾患について検討した。A群は17例に17回, M群は23例に35回弁置換術を行っていた。【結果】A群では, 元疾患は先天性 AS/ARが12例, そのほか TrA, Marfan, Ross後, Jatene後などだった。初回 AVRは, 10.1 ± 4.0 歳(8ヵ月~15歳), 体重 33.6 ± 14.0 kg (6.0~63 kg)で施行した。弁種は前半9例が全例 CMを使用し, 後半8例は ATS 4例, OnX 2例, SJM regent 2例だった。使用サイズは16~25 (中央値21)だった。手術死亡, 遠隔死亡例はなく, 平均観察期間は 9.9 ± 8.0 年, 1例で9年後 stuck

valveにて19歳時に Ross手術を行った。M群では、元疾患は先天性 MS/MRが9例、AVSDが9例、そのほか IE、Marfanなどだった。初回 MVRは、 3.4 ± 4.3 歳(2ヵ月~12歳)、体重 12.3 ± 10.8 kg (3.1~39 kg)で施行した。弁種は前半は全サイズで CMを使用し、後半は基本は SJMで、狭小サイズを ATSで行い、結果的に CM 15回、SJM 15回、ATS 4回、OnX 1回だった。サイズは16~31 (中央値23)だった。11例に再 MVR (相対的 MS 8例、stuck 3例)を、 8.8 ± 5.0 年後に要し、さらに1例で IEのため再々 MVRを要した。再 MVR後1例が SVT発作で手術死亡し、2例が再 MVR後1.3, 5.6年で遠隔死 (PH, 呼吸不全)した。再 MVR前の僧帽弁流入速度は 2.70 ± 0.48 m/sで、体重比は2.2~7.3倍 (中央値3.2)だった。【結論】 AVRでは、小児でも初回から成長を考慮した十分なサイズの人工弁を選択することで多くの例で再手術は回避可能で、遠隔成績も良好だった。乳児期の MVR例では成長に伴い再手術は避けがたいが、人工弁の性能向上もあり再々手術はおおむね回避できていた。左室流入速度が 2.5 m/sを超え、体重が3倍程度になった頃が再手術の時期と思われた。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S13-05] 小児期弁置換症例の問題から考える管理上の注意点~長期予後改善へ向けて~

○中川 直美¹, 鎌田 政博¹, 石口 由希子¹, 森藤 祐次¹, 岡本 健吾¹, 久持 邦和², 川畑 拓也² (1.広島市立広島市民病院 循環器小児科, 2.広島市立広島市民病院 心臓血管外科)

Keywords: 機械弁, 弁置換, 自己心膜弁

【はじめに】小児における弁置換は最終手段とも考えられているが、一方で心機能の温存から長期予後改善に繋がる側面もある。【目的】弁置換後の管理改善により適応の拡大を図ることを可能にすべく、現状の問題点を明らかにすること。【対象・方法】15歳以下で肺動脈弁を除く弁置換術を行った24例(32回)。A群:大動脈弁14,M群:体心室弁9(含単心室3),T群:三尖弁1。初回置換年齢,使用弁,再置換,死亡,合併症,問題点につき後方視的に調査した。【結果】●初回置換(歳):A群;0.6-15(12),M群;0.6-12(5),T群6。●初回使用弁:A群;機械弁(Mc)9,生体弁(B)2,自己心膜弁(OP)3,M,T群;全例 Mc弁。●再置換:A群;Mc弁5例6回,B弁2回,OP弁0回,M群;2回,T群1回。●再置換適応/時期:A群 Mc弁;血栓弁2(0.3-0.7年),相対的狭小3(7-11年),血管炎1(2年)。B弁;石灰化2(4-10年)。M,T群/パノス3(3,13,9年)。●死亡:血管炎1,心不全3,弁置換に関連なし。●出血:A群 Mc弁;硬膜下血腫1(1歳),M群;鼻出血(輸血要)反復1(2-5歳)。●血栓症:A群 Mc弁;血栓弁反復1(0-1歳),怠業による TIA1(16歳)。●問題点:OP弁;比較的早期に1葉動き不良(VSD術後/polyvalv. disease)。M群;CRT導入後例で置換術後に非同期を再発。A,M群の各1例;幼児期に弁機能不全も再置換の壁が高く,待機中に状態悪化を反復。【考察】乳幼児期;弁位にかかわらず抗凝固関連合併症,弁機能不全とも多く未だ適応の問題は大きい。学童以降は概ね良好;成人と比しても抗凝固関連合併症は少なく比較的安全に管理できていたが,怠業に注意を要する。OP弁は中高年での成績は良好で学童への拡大も期待されるが,他の心奇形が絡む症例における弁葉運動の障害は左室流出路形態異常の影響を示唆しており,小児では多様なCHD例が対象になり得ることから注意を要する。CRT症例では弁輪伸縮性の喪失,心基部の運動障害が影響していると考えられ CRTの redoも検討中であり,弁置換に伴う新たな問題と考えられる。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S13-06] 機械弁を用いた小児体心室弁人工弁置換症例の検討

○打田 俊司¹, 小嶋 愛¹, 宝亀 亮悟¹, 鎌田 真弓¹, 高橋 昌志², 宮田 豊寿², 渡部 竜助², 森谷 友造², 高田 秀実², 太田 雅明², 檜垣 高史² (1.愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科)

Keywords: 機械弁置換, 体心室弁, 小児

【目的】当施設で体心室房室弁(SAVV)人工弁置換術を行った12歳以下の小児症例の結果を検討。【対象と方法】2009年から2017年の間にSAVV機械弁置換術(SAVVR)を行った18例を対象。術後経過、患者人工弁特性等について検討。平均年齢は4.9歳(5か月-11.8歳)、BSAは $0.6 \pm 0.3 \text{ m}^2$ 。【結果】1例は術後1か月時に不整脈により死亡。5人に再SAVVRを必要とした。8例は単心室症のうち4例はHeterotaxia。4例中3例はAspleniaでTAPVRを合併、その全症例で先行してSAVV形成施行。不完全型AVSDでSAVVRを行った2例ではSASが進行しLVOT再建術も併施。5例でLVOTSや弁下組織による弁機能障害の回避を目的に人工血管を台座にした心房側へのtranslocation法を施行。4例に機械弁不全が生じ再弁置換施行。原因は血栓弁3例、組織増生1例。再手術回避率は術後6か月で54%で以後安定。使用人工弁はBSA $0.57 \pm 0.24 / \text{m}^2$ に対し $21.1 \pm 3.5 \text{ mm}$ で Geometric orifice area indexは $4.83 \pm 1.7 \text{ cm}^2 / \text{m}^2$ で、EOAIは $3.5 \pm 1.4 \text{ cm}^2 / \text{m}^2$ 。これをBSA 1.5 m^2 (HT160cm, BW50kg相当)に成長したと仮定すると $1.31 \pm 0.5 \text{ cm}^2 / \text{m}^2$ で、2例が0.8、1例が0.9であった以外は全例で1.2以上であった。【考察】小児に対するSAVV不全では形成術を主体とするが血行動態に影響を与える病変が残存する場合はSAVVRが残された術式となる。早期の弁機能不全リスクはあるが術後遠隔期の成績は良好である。人工血管を台座にしたTranslocation法はLVOTS回避、小さな房室弁輪症例に対しよりサイズの大きい人工弁を縫着する際には有効な方法であった。機械弁構造の進歩によりGeometric orifice areaが大きくなったことで理論上は小さめの機械弁でも患者人工弁ミスマッチを回避しうるEOAIで、成長に伴う再弁置換を回避できうるデータであったが、小児症例でのEOAIは様々な因子が関係するためデータの集積とその解析が今後の課題となる。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第2会場)

[III-S13-07] 小児期人工弁置換術後における抗血栓療法と人工弁外来の有用性

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

Keywords: 人工弁, ワーファリン, TTR

【背景】小児における人工弁置換術後においては厳密な抗凝固療法が必要である。特に幼少期におけるワーファリンによる抗血栓療方は微妙なさじ加減が必要となる。当院では「小児人工弁外来」の形で一括して心臓外科医が外来治療、管理を行っている。【目的】当院における小児期人工弁置換術後の外来管理と成績について報告する。【対象】小児期に弁置換術を行った24例のうち「人工弁外来」にて治療を行っている17例を対象とした。初回人工弁置換時平均年齢 6.0 ± 5.1 歳(4m~16y)。内訳は大動脈弁置換術(AVR)が7例、僧帽弁置換術(MVR)7例が、AVR+MVRが1例、三尖弁置換術(TVR)2例(うち1例はccTGA)。全例機械弁を使用している。【管理方法】抗血栓療法は基本的にワーファリン単剤で1~2ヶ月毎の採血でPT-INR目標値はAVRは1.5~2.3、MVRは1.7~2.5程度、右心系のTVR症例は2.0~2.5程度としているが低年齢ではやや弱め、年長者はやや強めとしている。ワーファリン量を増減した場合には2~4週間後に再検をする。ワーファリン手帳を渡して毎回記入することで患者(母親)にもワーファリンの管理が見えやすくしている。抗血栓療法の指標としてPT-INRのTTR(Time in Therapeutic Range)を12ヶ月ごとに算出することで管理の評価を行っている。【結果】17例中2例に血栓弁を発症した。1例は留学中、1例は就職後にワーファリンの内服が不規則となり血栓弁に対して再手術を行った。乳児期のMVR1例でStuck Valveとなり再手術を行った。直近12回のTTR(Time in Therapeutic Range)は平均 $73.1 \pm 15.5\%$ とますますであったが50%以下のコントロール不良例が2例ありいずれも内服自己管理に移行する年齢の症例であった。出血性のイベントはなく経過観察中の死亡例なし。【考察】小児人工弁患者における抗血栓療法は非常に重要であり人工弁管理に慣れている心臓血管外科医による「小児人工弁外来」は有用である。

シンポジウム

シンポジウム14 (III-S14)

使う？使わない？先天性心疾患に対する心保護薬

座長:増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

座長:村上 智明 (千葉県こども病院 循環器科)

Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場 (302)

[III-S14-01] はじめに

○村上 智明¹ (1.千葉県こども病院)

[III-S14-03] 先天性心疾患患者に対する心保護薬の科学的根拠は？

○増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門)

[III-S14-02] 心不全ステージ Bの CHD術後患者に対する心保護療法に何を期待するか？

○石川 司朗 (福岡市立こども病院 循環器科)

[III-S14-04] 先天性心疾患に対する心保護薬の危険性

○東 浩二 (千葉県こども病院 循環器科)

[III-S14-05] 先天性心疾患患者の多様性に向き合った心保護薬の使い方を探して

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

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場)

[III-S14-01] はじめに

○村上 智明¹ (1.千葉県こども病院)

Keywords: 先天性心疾患, 心不全, 予後

心不全治療薬はガイドライン上、血行動態改善薬と予後改善薬に分類されている。予後改善薬は一人一人の患者を診ていても効果が判定できないため、大規模臨床研究の結果に基づいて投与されるのが基本である。AHAのstatementでは先天性心疾患に関して予後改善薬には明らかな予後改善効果が認められず、投与するのであれば副作用に留意して使うように述べられている。実臨床では多くの患者さんに予後改善薬が投与されているが、このシンポジウムでは従来の研究結果をおさらいした上で、使う意義、怖い副作用についてディスカッションを行う。そのはじめに、先天性心疾患における心保護薬の立ち位置について簡単に述べる。

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場)

[III-S14-03] 先天性心疾患患者に対する心保護薬の科学的根拠は？

○増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門)

Keywords: 先天性心疾患, β 遮断薬, レニン・アンジオテンシン・アルドステロン系

世は科学的根拠に基づく医療 (EBM) の時代である。先天性心疾患に対する β 遮断薬、レニン・アンジオテンシン・アルドステロン系 (RAA) 阻害薬使用等の心保護薬使用について、その使用を支持する質の高い科学的根拠はないことが知られている。そうした現状においても、どこまでの検討結果が得られているのか (best available evidence) を確認しておくことは、その使用について論じる前提になる。

先天性心疾患患者に対する心保護薬使用の多くは、成人の科学的根拠を参考に手探りで開始されてきたと考えられる。一般成人の慢性心不全で十分な心保護薬使用の十分な科学的根拠があるのは駆出率が低下した心不全のみで、駆出率が保たれた心不全では多くの臨床試験が positive effect を示せずにいる。しかし、日本の先天性心疾患に対する心保護薬の使用範囲は広範で、駆出率が保たれていても、フォンタンであっても、施設・主治医の判断により相応の割合で使用されている。

本発表では、フラットな気持ちで、多彩な先天性心疾患患者に対する心保護薬の best available evidence を可能な限りまとめたい。

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場)

[III-S14-02] 心不全ステージ B の CHD 術後患者に対する心保護療法に何を期待するか？

○石川 司朗 (福岡市立こども病院 循環器科)

Keywords: 心不全, 心保護療法, 予後

先天性心疾患 CHD はごく一部を除き、小児期の治療成績が安定したものとなっている。CHD 患者の成長と増加にともない、現在は成人先天性心疾患 (ACHD) の医療体制整備に診療がシフトしているが、その体制構築は緒に就いたばかりである。一方、末期心不全に対する心臓移植医療もドナー不足から限定された医療といわざるを得ない。こうした現実のなか、小児循環器科医に求められる CHD 医療 (とくに術後管理) は“心不全 (広義には循環不全) 発症患者を最小限にする”ことといえる。最新 (2018/03/23) の心不全ガイドラインでは“心不全とそのリスクの進展ステージ”が示され、心不全発症予防の重要性が指摘されている。CHD は ASD、VSD といった単純型

CHD術後を除くと、多くの CHD術後は“ステージ B”からの再発であり、何らかの心保護療法の導入を検討してよい段階にあると考える。当院では心保護を目的に、Fontan循環（perfect例も）には抗血栓療法に加えて ACE-I（0.2mg/kg）または ARB（0.2mg/kg）/β遮断薬（0.3～0.5mg/kg）が、Fallot術後 PR症例には ACE-I（0.2mg/kg）または ARB（0.2mg/kg）が処方されている。そのアドヒアランス維持のために1回/日の服用を原則とし、15年以上が経過する。その効果判定にはさらに長期間の観察を要するが、効果不明をもって予防治療を躊躇することは不适当と考える。また、現在の CHD心臓移植待機例の病歴から、学校卒業以降の未受診（drop-out）期間の存在がリスク因子として浮かびあがる。CHD術後患者に対する心保護療法には心不全発症予防効果のみならず、患者の自立（自律）およびヘルスリテラシー獲得を促進し未受診（drop-out）を抑制する効果も期待したい。

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場)

[III-S14-04] 先天性心疾患に対する心保護薬の危険性

○東 浩二（千葉県こども病院 循環器科）

Keywords: 心不全, 心保護薬, 副作用

先天性心疾患（CHD）の多くが外科手術やカテーテルインターベンションの進歩などにより長期生存可能となってきた一方で、術後の合併症や続発症に対する治療、特に心不全（広義の循環不全症候群）に関する管理の重要性が増している。多くの術後 CHD症例が心不全ステージ B以上であることから、予後改善を目的としてしばしば薬物治療の導入を検討される。予後改善薬の代表としてベータ遮断薬とレニン-アンジオテンシン-アルドステロン（RAA）系抑制薬が挙げられる。しかしながら、いずれの薬剤においても術後 CHD症例の心不全に対する有効性、特に肺循環右室不全、体循環右室不全、フォンタン術後の症例に対する有効性に関して強い根拠を示した報告は現在のところない。勿論これらの薬剤にも様々な副作用は報告されており有効性の根拠がない状況では安易な投与はためらわれる。使用にあたっては熟慮と慎重な経過観察が求められる。当院で経験したこれらの薬剤に起因すると考えられるトラブルを報告する。

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第3会場)

[III-S14-05] 先天性心疾患患者の多様性に向き合った心保護薬の使い方を探して

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

Keywords: 心不全, 心保護薬, 先天性心疾患

心不全に対する心保護薬の代表はレニン-アンジオテンシン-アルドステロン系抑制薬とベータ遮断薬であるが、これらがガイドラインで推奨される根拠となる病態生理学的理論や臨床試験のエビデンスは、そのほとんどが心血管構造異常を伴わない2心室の心臓に生じた成人心不全におけるデータに基づいている。先天性心疾患（CHD）は、遺残病変を残さずに修復可能な単純型 CHDを除き、スタートラインがステージ Bの心不全状態であり、心不全発症前からの積極的な介入という長期予後を見据えた治療戦略からは、あるべき心保護薬の使い方が提示されることが望まれる。しかし CHD患者の心不全発症には、心血管構造異常、修復術式、術後遺残病変、不整脈、心室筋性状など血行動態に直接影響を及ぼす因子のみならず、術後経過年数、年齢、神経液性因子反応、心外合併症、遺伝的背景、日常生活活動度など極めて多彩な因子が絡む。さらに薬物作用には、年齢、遺伝的多型などによる薬物動態の差異や薬物アドヒアランスも影響する。どの薬を、どのタイミングで、どの量で使うのか、についてある程度の指針を導くためには、洗練された研究デザインのもとに行われる息の長い臨床研究

が必要であるが、現時点では、心不全の病態を時系列で正確に把握し、薬の導入による効果と副作用を定期的に客観的に評価し、個々の患者の多様性に向き合いながら心保護薬の調整を積み重ねることが大切ではなかろうか。重症心不全に陥った CHD症例の心保護薬の使用歴と中止歴を振り返り議論を深める材料にしたい。

ミニシンポジウム

ミニシンポジウム（III-MIS02）

次世代育成プロジェクト2 日本での次世代育成プラン

座長:坂本 喜三郎（静岡県立こども病院 心臓血管外科）

座長:安河内 聡（長野県立こども病院 循環器小児科）

Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第2会場 (301)

[III-MIS02-01] 岡山大学広域外科専門研修プログラムの若手外科医育成の役割

○笠原 真悟（岡山大学 心臓血管外科）

[III-MIS02-02] 心臓手術の地域からみた現状と提案

○若松 大樹, 佐戸川 弘之, 黒澤 博之, 横山 斉（福島県立医科大学 心臓血管外科）

[III-MIS02-03] 地方病院の現状から見た小児心臓血管外科診療の将来的展望

○菅野 幹雄, 荒瀬 裕己, 川谷 洋平, 黒部 裕嗣, 藤本 鋭貴, 北市 隆, 北川 哲也（徳島大学大学
院医歯薬学研究部 心臓血管外科学分野）

[III-MIS02-04] 次世代の先天性心臓血管外科医の育成

○中野 俊秀（福岡市立こども病院心臓血管外科）

[III-MIS02-05] 次世代の小児心臓外科医を育てるために何をすべきか

○平田 康隆（東京大学医学部附属病院心臓外科）

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第2会場)

[III-MIS02-01] 岡山大学広域外科専門研修プログラムの若手外科医育成の役割

○笠原 真悟 (岡山大学 心臓血管外科)

Keywords: 広域外科研修プログラム, 外科マネジメントセンター, 指導者養成講習会

岡山大学外科では、2010年より消化器外科（旧第一外科）、呼吸器・乳腺内分泌外科（旧第二外科）、心臓血管外科の3教室が連携して外科マネジメントセンター（外科 MC）を稼働させ、すでに外科全体として外科を目指す若手研修医の育成・サポートを行う体制が確立されている。この度の新外科専門医制度においては、我々岡山大学外科ではこの外科 MCのシステムを基盤として「岡山大学広域外科専門研修プログラム」（以下、本プログラム）を作成した。本プログラムでは岡山大学を基幹施設とした71の連携施設群から構成され、連携施設群は中国四国地方から近畿地方まで広範な医療圏をカバーしている。施設群の3年間の NCD登録数は10万例を超え、専門研修指導医数も330名に及び、最先端医療から地域医療まで多彩で豊富な症例経験が可能である。本プログラムでは、基本重点コースとして、専門研修1・2年目は初期研修からのつながりで主に連携施設 A（研修の中核を担う施設群）で症例経験を積み、3年目に6か月ずつ基幹施設である岡山大学病院と連携施設 B（地域医療を担う施設群）での研修を行うコースを基本とし、また、サブスペシャリティ展開コースや大学院コースなど、臨床面・研究面に特色を持ったコースも準備している。本シンポジウムにおいては、本プログラムの内容を概説するとともに本プログラムの地域医療における役割・使命について考察する。また、実際に外科登録医を対象としたアンケート結果から得られた問題点についても提示する。さらに我々の取り組んでいる外科技術継承において、外科指導者養成講習会は技術的なスキルのみでなく、指導における人間性の向上に役立つものであると確信している。

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第2会場)

[III-MIS02-02] 心臓手術の地域からみた現状と提案

○若松 大樹, 佐戸川 弘之, 黒澤 博之, 横山 斉 (福島県立医科大学 心臓血管外科)

Keywords: 育成, 集約化, 心臓外科

震災と原発事故後、“子どもと女性が安心できる医療”を重点分野のひとつに掲げ新棟が設立し、こども医療センターの整備がなされた。NICU,GCUとも増床し、PICUも新たに設立した。手術症例数も増加傾向にある。小児循環器医療にとっては追い風といえる。一方、地方大学病院ならではの問題もある。福島医大心臓血管外科は9名で構成される。年間手術件数は320例程度で、そのうち小児の手術件数は80例程度である。小児専属は2名。手術は3名で行うが、周術期管理とその他は2人で行っている。医局構成数と手術症例数のバランスを考えれば人員配置数は妥当だろう。医局員6名で当直業務を行っている。当直時は成人患者の対応にあたり、場合によっては成人緊急手術にも入る。一方、小児術後患者は病態の特殊性もあり、夜間のファーストコールは我々に来て対応をする。日中の外来では成人患者を診察し、外勤も行う。小児循環器医療に取り組んでいる時間は週のうちのどのくらいの割合だろうか…。雑務を含め仕事量は多い。2人だからあそびがない。周囲の理解は多くはない。小児循環器外科治療は当院においてはマイナーな治療といえる。物理的、精神的余裕のなさから、少しでも安全で確実性が高い治療が最優先され、教育に対する意識は低い。勧誘に力もはらず新入医局員も少ない。次世代教育の必要性は担当者がバーンアウトした時に初めて危機感をもって周囲が理解する。後任は使命感をもって仕事に邁進するが同じ道をたどる。患者と医師を集約化することで業務内容の改善をはかる。将来を見据えた方向性としては正しいと思う。以前から言われているが成しえず、いろいろな思惑から時間もかかる。それならば今できることは何なのか。

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第2会場)

[III-MIS02-03] 地方病院の現状から見た小児心臓血管外科診療の将来的展望

○菅野 幹雄, 荒瀬 裕己, 川谷 洋平, 黒部 裕嗣, 藤本 鋭貴, 北市 隆, 北川 哲也 (徳島大学大学院医歯薬学研究部 心臓血管外科分野)

Keywords: 地方病院, 安全管理, 施設集約

少子化問題により地方病院における小児心臓血管外科医療が転換期を迎えている。徳島県は1990年代の統計で人口83万人台、出生数約8000人であったが、2016年には人口74万6千人、出生数5346人と減少しともに全国44位であった。徳島大学病院では1980年代より小児心臓外科手術を行っているが、年間手術症例数は2014年の72例（人工心肺症例52例）をピークに年々減少している。新生児単心室心疾患を含む全ての疾患群を対象とした手術施設の中では最小規模と考えられる。この様な中で如何に安全な手術体系を構築するかが喫緊の課題であり、長期的な問題点としては減少する人口及び症例数の中で如何に無理のない診療体制を構築し今後の世代へと継承していくかである。安全な医療を提供するという点では以下の様に最大限配慮を行っている。1) 各部署において十分なカンファレンスを行い意志の統一を図る。2) 十分な術野を確保し執刀医だけでなく全スタッフが手術の進行状況について正確に把握できる様にする。3) スタッフ間のコミュニケーションを徹底し雰囲気の良い発言しやすい環境を整える。上記内容を具体化したシミュレーションシートを配布し、手術が開始する前の段階で全ての疑問点を洗い出す様にする。この様な対策を行うことで最重症疾患以外の救命率は上昇傾向にある。しかし高難度手術への対応や出生数減少の問題を含む今後の体制は変更せざるを得ない状況に差し迫っている。推計データでは全国の出生数は2016年97.7万人から2040年には51.4万人に減少するとされている。徳島県では出生数が2800人程度まで減少することとなり、現在の診療体制は維持するのは難しい。地域の実情をある程度反映した上での必要最低症例数が確保できる施設への集約化、疾患を難度別にある程度分類し、最高難度の手術は高容量施設へと転送する体制を作成するなど、将来的な体制作りを学会主導で早期に整備、推進することが望まれる。

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第2会場)

[III-MIS02-04] 次世代の先天性心臓血管外科医の育成

○中野 俊秀 (福岡市立こども病院心臓血管外科)

Keywords: 次世代育成, 先天性心疾患, 外科医

先天性心臓病は疾患の種類とその病態生理が非常に多彩で、先天性心臓外科医は手術手技のみならず、対象とする全ての疾患の解剖学的特徴と手術方法、さらに周術期管理法を身につける必要がある。独立した先天性心臓血管外科医を育成するためにはしっかりとした計画的なトレーニングシステムが必要であることは誰もが認めるところであるが、現在のところ本邦ではそのようなプログラムがないのが現状であり、早急な対応が求められる。ここでは外科医個人のテクニカルスキルと知識の確立にむけてのトレーニングについての提案を述べる。先天性心臓外科医に求められる技能を以下に列挙する。(1) 先天性心疾患の病態、解剖と循環生理の十分な理解。(2) 外科医としてのテクニカルスキル：全ての手術手技は基本となる手技の寄せ集めであり、その基本手技のマスターがまず必要である。(3) 体外循環の方法論の理解と術中のコントロール。(4) 手術室でのチームリーダーとしての自覚とコミュニケーション能力。(5) 疾患と手術の内容による術前、術中管理、術後管理。以上のトレーニングを効率よく行うためには、ある程度以上の難易度と症例数が確保できる施設で行われ

るべきで、また必然とトレーニングの対象者の数も制限される。また、複数年計画で段階的に経験数と難易度を上げていかなければならないが、そのためには現在の若手心臓外科医の労働環境の改善も同時に行わなければならない。また九州地区の先天性心疾患外科治療体制の特徴を提示し、今後の我が国での先天性心疾患治療における地域でのシステムのあり方と専門治療施設の必要条件、および集約化の意義についても提言する。

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第2会場)

[III-MIS02-05] 次世代の小児心臓外科医を育てるために何をすべきか

○平田 康隆 (東京大学医学部附属病院心臓外科)

Keywords: 先天性心疾患, 重症心不全, 機械的補助循環

どの程度手術ができれば「自分は心臓外科医になった」ということができるのだろうか？上級医の指導のもとに手術ができれば、「自分は心臓外科医です」と言ってもいいのかもしれない。しかし、どんな手術でも自分が責任を持ってできるようになってはじめて「自分は心臓外科医です」と言えるようになるようにも思う。では、そのような「心臓外科医」になるためには何が必要なのか？演者もまだ未熟な部分もあるが、これまで心臓外科医になるために自分がどういうことを考え、何をしてきたか、今どんなことをしているか、そして、次世代の心臓外科医を育てるためにこれからどういうことをしていきたいか、ということを、自分の経験に基づいて以下のようなことをお話しさせていただきたい。1) 心臓外科医に必要なものを身につけるために何をするか【技術：机上での練習方法（指先の技術）と立体感覚の構築（頭の技術）】やみくもに練習すれば良いというわけではなく、方法論がある。「自分がどのくらいのパフォーマンスを行っているかの指標が見える」練習をするのが重要である。【メンタル：緊張を強いられる場面でいかに最高のパフォーマンスを発揮するか】心臓外科手術は緊張を強いられる場面が多い。手術をはじめたばかりの若手心臓外科医でも、上級医でもそれは同じである。トップアスリートや音楽家のトレーニングなどが非常に参考になる。【知識：心臓外科領域の勉強、医学全般の勉強、医学以外の勉強】2) 心臓外科医の留学について留学は必須ではなく、留学をせず超一流の心臓外科医もたくさんいる。しかし、留学によって得るものもある。3) 心臓外科医の教育について限られた症例のなかで若手心臓外科医にどんな手術をどのようにやってもらうか。現状とこれからについて考えていること。

パネルディスカッション

パネルディスカッション6 (III-PD06)

この症例をどうするか? : カテーテル治療へのアプローチ

座長:馬場 健児 (岡山大学医学部 小児科IVRセンター)

座長:葭葉 茂樹 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

コメンテーター:鎌田 政博 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

コメンテーター:星野 健司 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

コメンテーター:矢崎 諭 (榊原記念病院 小児循環器科)

Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第1会場 (メインホール)

[III-PD06-01] この症例をどうするか?

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

[III-PD06-02] 大動脈弓低形成を伴う大動脈縮窄の長い屈曲病変に対する最善の治療法は手術それともステント?

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

[III-PD06-03] 多発性体静脈-肺静脈側副血行による心不全を生じたフォンタン手術後の多脾症候群例

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

[III-PD06-04] Fontan術後左肺静脈狭窄に対して体外導管穿刺およびステント留置を行った一例

○長友 雄作¹, 永田 弾¹, 坂本 一郎², 向井 靖², 藤井 俊輔¹, 松岡 良平¹, 江口 祥美¹, 村岡 衛¹, 福岡 将治¹, 平田 悠一郎¹, 大賀 正一¹ (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科)

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第1会場)

[III-PD06-01] この症例をどうするか？

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

Keywords: 完全大血管転位, 肺動脈弁狭窄, 動脈管依存性

症例は、日齢29、体重3.3kgの女児。周産期に特に異常指摘されず、前医にて在胎38週、自然分娩で出生。出生体重2620g。Apgar8/9であったが、出生後より5分過ぎより SpO₂:70%台で当院に新生児搬送された。当院到着後、心エコーにて、完全大血管転位、流出路心室中隔欠損、肺動脈弁狭窄（肺動脈二尖弁）、単一冠動脈 (Shaher3c: [2L Cx, 2R])と診断された。肺動脈弁輪は、4.5mm(Z-score:-4.4)、心室中隔欠損は6mm台、心房中隔欠損は8mm台であった。入院後、PGE1持続静注開始するも肺高血流傾向となり、日齢2に中止、SpO₂:80%台で一時安定したが、動脈管の狭小化に伴い SpO₂:60~70%台への低下傾向あり、日齢8頃から酸素投与、日齢13より PGE1持続静注再開した。再開後は一旦改善を認めたが、体重3kgを越した日齢20頃から再度低酸素血症が進行した。心エコー上、S字走行で屈曲した動脈管は2mm台であったほか、心房中隔欠損が3mm台と狭小化傾向を認めた。日齢26にカンファレンスを行い、解剖学的な条件および将来をみすえた進むべき方向性について討論、方針を決定し日齢29に治療介入した。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第1会場)

[III-PD06-02] 大動脈弓低形成を伴う大動脈縮窄の長い屈曲病変に対する最善の治療法は手術それともステント？

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

Keywords: Coarctation of the aorta, Stent implantation, Aortic arch hypoplasia

【背景】近年、小児の大動脈縮窄に対して大腿動脈の損傷を回避できる体格であれば外科治療よりもステント留置術が施行される傾向にある。しかし、特に Palmaz Stentでは留置がし難い形態の大動脈縮窄病変が存在する。【症例】15歳、男児、80kg。中学校入学時検診での心雑音の指摘を契機に、大動脈縮窄と診断された。収縮期右上下肢血圧差は20mmHgであったが、右上肢の運動時最大血圧は300mmHgを越えた。造影CTでの縮窄の形態は大動脈弓部(径12mm)から狭部までの長い90°程度の屈曲病変(直線距離34mm長)で、最狭部は左鎖骨下動脈起始部直下(径8.5mm)にあった。参照血管径は上行大動脈22mm、下行大動脈19mm。本人と家族の強いステント治療希望があったが、ステント治療、特に Palmaz Stent 1 個の留置では狭窄の解除は困難と思われた。【考察】本病変に対して、(1)外科治療であれば人工血管置換が必要と思われる；(2)Palmaz Stent留置をするなら、大動脈弓部と大動脈狭部にそれぞれステントを留置する方法が考えられるが、2 個のステントが干渉して狭窄解除がされない可能性がある；(3)柔軟な素材でかつ大きく side cell dilationが可能な CP Stentなら留置後に side cell dilationを施行し、さらにステントを後拡張して整形することで対応ができるか？本病変に対する最善の治療法に関して、討議して頂きたい。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第1会場)

[III-PD06-03] 多発性体静脈一肺静脈側副血行による心不全を生じたフォンタン手術後の多脾症候群例

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

Keywords: 多脾症候群, 静脈-静脈側副血行, 難治性心不全

症例は15才男児。生直後より多脾症候群、右室型単心室、両大血管右室起始、肺動脈狭窄、共通房室弁逆流、半奇静脈連結と診断され、段階的 Fontan手術の治療方針で、(1)1才2ヶ月 TCPS (2) 4才 Extracardiac TCPCが行われた。TCPS後より veno-venous collateral(VVC)および aorto-pulmonary collaterals(APC)が多発し側副血行路に対してコイル塞栓術を複数回反復していた。また12才時、TCPC術後進行した共通房室弁逆流に対して共通房室弁形成術を追加した。TCPC後から SpO2は85-90%と desaturationを認めたが、術後5年より易疲労感、胸水貯留を呈する心不全のために入退院を繰り返すようになった。13才より低酸素血症がさらに増悪し(酸素投与下で SpO2が65-70%)、喀血を生じるようになった。血行動態的には平均中心静脈圧は16mmHg、平均左房圧は13mmHg、心拍出量は5.2 L/分/m²と high-outputで、右室 EFは46%であった。造影上は無数の VVCが無名静脈および半奇静脈から肺静脈へ接続し、また巨大な左肺動静脈瘻 (PAVF)を合併していた。VVCおよび PAVFによる心不全のコントロール目的で、Graft Stent(Gore Excluder)を用いた hemoshielding治療を行う方針とした。右内頸静脈と左大腿静脈からアプローチして2回に分けて Gore Excluderを合計6本使用し、その隙間をコイルで閉塞するようにして VVC exclusionを行った。VVC-exclusion後心不全は一時的に軽快したが、その後は巨大な PAVFによる低酸素血症の進行と、心不全の再燃により最終的には失った。この症例の初期からの治療戦略と VVC exclusion法、PAVF治療法についてどうするか議論していただきたい。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第1会場)

[III-PD06-04] Fontan術後左肺静脈狭窄に対して体外導管穿刺およびステント留置を行った一例

○長友 雄作¹, 永田 弾¹, 坂本 一郎², 向井 靖², 藤井 俊輔¹, 松岡 良平¹, 江口 祥美¹, 村岡 衛¹, 福岡 将治¹, 平田 悠一郎¹, 大賀 正一¹ (1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科)

Keywords: 肺静脈狭窄, ブロッケンブロー, Fontan

【背景】片側肺静脈狭窄は、喀血や運動耐容能低下を生じ、片肺機能喪失、左右短絡による心負荷、静脈圧上昇を来し Fontan循環に多大な影響を及ぼす。アプローチ困難な心外導管 Fontan術後患者でこれまで導管穿刺を行い肺静脈へのステント留置を行った報告はない。【症例】11歳女児、身長129cm、体重25kg。AVSD、Hypo LVのため4歳時に体外導管(Gore-texグラフト 18mm)を用いて Fontan手術を施行した。6歳より喀血を繰り返し胸部単純写真で左肺透過性低下、左胸水貯留を認めた。11歳時のカテーテル検査では CVP=9mmHg、LPAW圧=22mmHg、RPAW圧=3mmHgと LPAW圧が上昇しており、SO₂は IVC=62%、LPA=97%、RPA=77%と LPAで上昇しており、Qp/Qs=1.9であった。左肺へは胸郭外や肋間動脈より側副血管が発達し、左肺動脈血流は逆行性に右肺動脈へ流れた。LPAW強製造影で左肺静脈は左房接続部で限局的に1.5mmと高度狭窄していた。外科修復はハイリスクでありステント治療を選択した。手技は全身麻酔下、経食道心エコーガイドで行った。8 Fr long sheath(ShwartzTM)と BRKTM-1で導管を穿刺、CoyoteTMNC 4mmで拡張後 long sheathを左房内に挿入した。6F sheath(MedikittTM)を左肺静脈開口部へ位置し、左肺静脈へガイドワイヤーを挿入し、SterlingTM 3mmで前拡張後、ステント ExpressTMSD 6mmx17mmを留置し、左肺静脈血流は回復が見られた。術後左肺血流維持のため DOACおよびボセンタンを導入した。【考察】人工血管導管への穿刺は時間と技術を要するが、経食道心エコーでガイドすることで、導管だけでなく肺静脈も描出することができ、安全かつ効果的に治療を行える可能性が示唆された。

パネルディスカッション

パネルディスカッション7 (III-PD07)

この症例をどうするか? : 妊娠、出産へのアプローチ

座長: 石戸 美妃子 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

座長: 山村 健一郎 (九州大学病院 小児科)

コメンテーター: 岩本 眞理 (洛生会横浜市東部病院 こどもセンター)

コメンテーター: 津田 悦子 (国立循環器病研究センター病院 小児循環器部)

コメンテーター: 山崎 啓子 (宇部フロンティア大学人間健康学部看護学科 小児看護学領域)

Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第4会場 (303)

[III-PD07-01] 母体肥大型心筋症の双胎妊娠を経験して

○宗内 淳, 飯田 千晶, 渡辺 まみ江, 城尾 邦隆 (九州病院 小児科)

[III-PD07-02] ラステリ弁狭窄を有するダブルスイッチ術後修正大血管転位症合併妊娠の一例

○福田 旭伸¹, 白井 丈晶², 木島 康文¹, 椎名 由美¹, 丹羽 公一郎¹ (1. 聖路加国際病院, 2. 加古川中央市民病院)

[III-PD07-03] てんかん合併妊娠とされていた1例

○吉松 淳¹, 神谷 千津子¹, 堀内 縁¹, 澤田 雅美¹, 大内 秀雄², 白石 公^{2,3}, 根岸 潤², 黒崎 健一²
(1. 国立循環器病研究センター 周産期・婦人科, 2. 国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3. 国立循環器病研究センター 教育推進部)

[III-PD07-04] Fontan手術後に挙児希望をされているが、低酸素血症が持続している1症例

○杜 徳尚¹, 赤木 禎治¹, 黒子 洋介², 馬場 健児³, 板谷 慶一⁵, 牧 尉太⁴, 小谷 恭弘², 大月 審一³, 増山 寿⁴, 笠原 真悟², 伊藤 浩¹ (1. 岡山大学 循環器内科, 2. 岡山大学 心臓血管外科, 3. 岡山大学 小児循環器科, 4. 岡山大学 産婦人科, 5. 京都府立医科大学 心臓血管外科)

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第4会場)

[III-PD07-01] 母体肥大型心筋症の双胎妊娠を経験して

○宗内 淳, 飯田 千晶, 渡辺 まみ江, 城尾 邦隆 (九州病院 小児科)

Keywords: 肥大型心筋症, 妊娠, 成人先天性心疾患

【背景】母体肥大型心筋症（特に閉塞型）は高リスク妊娠のため、妊娠前より患者とそのリスク共有を行うことが重要である。【症例】生後5か月時に心エコーで肥大型心筋症と診断した。1歳時、心室中隔/左室後壁厚（IVS/LVPW）=19/7mmと非対称性中隔肥厚顕在化、5歳時、IVS/LVPW=25/11mm、左室流出路圧較差（LVOT-PG）56mmHg、8歳時、IVS/LVPW=34/13mm、LVOT-PG100mmHgとなり、β遮断薬に加えシベンゾリン内服を開始した。幸い治療奏功。14歳時、IVS/LVPW=25/17mm、LVOT-PG30mmHg。失神既往なし。思春期に入り本人も怠業が目立ち、16歳時予期せぬ妊娠を経験。周囲も十分な受け入れがないため妊娠中絶。IVS/LVPW=11.6/4.1mm、LVOTO-PG17mmHg、左室拡張末期径（LVDD）44mm（96% N）、駆出率80%と拡張相に至らず。19歳時、予期せぬ妊娠も妊娠中絶。22歳時、妊娠時は本人の意向も踏まえ嚴重妊娠管理を約束し妊娠継続とした。妊娠中期まではイベントはなかったが、妊娠37週、LVDD48mmであったが拡張障害所見あり、BNP117pg/dL（←46.6）と上昇した。妊娠40週、自然陣痛発来し、3480gの児を娩出。LVDD55mm、駆出率65%、IVS/LVPW=17.7/10.5。産後引き続きβ遮断薬内服を強く指導したが再び外来通院が疎遠となった。24歳時、再度双胎妊娠。心臓MRI検査では遅延造影効果がみられ強い心筋障害から妊娠はすすめられないものの、本人の希望から早期娩出と嚴重な自己管理を約束し妊娠継続とした。妊娠中期まではイベントはなかったが、妊娠35週から息切れが強くなり、左室拡張末期径63mm、ごく少量の心嚢液貯留が見られるようになったので入院となった。入院中ホルター心電図ではVT short runが見られたため、ソタロール内服を追加したので、妊娠早期帰結の方針として妊娠35週4日に帝王切開で娩出した。【考察】乳児期から医療管理を受けているものの妊娠に対するリスク共有が不十分であったかもしれない。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第4会場)

[III-PD07-02] ラステリ弁狭窄を有するダブルスイッチ術後修正大血管転位症合併妊娠の一例

○福田 旭伸¹, 白井 丈晶², 木島 康文¹, 椎名 由美¹, 丹羽 公一郎¹ (1.聖路加国際病院, 2.加古川中央市民病院)

Keywords: 妊娠出産, 成人先天性心疾患, 修正大血管転位

症例は28歳0経妊0経産。

出生6か月でチアノーゼを指摘され、cTGA, VSD, PA, PLSVC, Dextrocardiaと診断された。2歳時に左BTS、8歳時にDouble Switch (Mustard+Rastelli)手術を、17歳時には上室性不整脈に対してカテーテルアブレーションを受けている。その後、状態は安定していたが徐々にラステリ弁の狭窄が進行し前医で慎重に経過観察をされていたところで妊娠成立。妊娠17週にHR 200bpm台の頻脈性心房細動に伴う失神で、電氣的除細動で停止。心エコーによる心評価では両心室機能は良好であるが、三尖弁逆流速度から推測する推定右室圧は90mmHgであり、高度のラステリ弁の狭窄を疑われた。NTproBNP値は398.4pg/mLであった。妊娠21週の時点で当院に妊娠出産管理の依頼があり検討することとなった。

本症例において妊娠継続の判断、継続する場合には妊娠中の管理、出産のタイミング、出産方法について経験豊富なexpertの先生方(産科、麻酔科、他職種の先生を含む)と議論をさせていただきたくおもいます。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第4会場)

[III-PD07-03] てんかん合併妊娠と思われていた1例

○吉松 淳¹, 神谷 千津子¹, 堀内 縁¹, 澤田 雅美¹, 大内 秀雄², 白石 公^{2,3}, 根岸 潤², 黒崎 健一² (1.国立循環器病研究センター 周産期・婦人科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 教育推進部)

Keywords: QT延長症候群, 硫酸マグネシウム, けいれん発作

症例は17歳、1妊0産。妊娠1年前に早朝、自宅で意識消失発作があり、その翌日も同様の発作があたため近医総合病院を受診した。脳波に異常ありとされ、てんかんと診断、2ヶ月ごとに通院をしていた。その後、妊娠、近医産婦人科に妊娠23週で初診、妊娠26週で胎児肺静脈の左心房への還流が確認できなかったため当院を紹介。当院で総肺静脈還流異常症と診断、出生後の治療の必要性を説明し、外来で管理していた。妊娠34週4日に有痛性の子宮収縮を認め切迫早産と診断、硫酸マグネシウムの投与を開始した。1.8g/hrで副作用が強く出現、また、血中濃度が治療域上限に達したため減量した。児の外科的介入の必要性を考え、可能な限り妊娠期間の延長を図ることとし、塩酸リトドリンの併用を開始した。妊娠35週3日、妊娠37週5日で硫酸マグネシウム投与を中止、翌日、経膈分娩となった。児は2470g、同日、修復術が行われ、経過良好であった。母体経過に異常なく退院、1ヶ月健診でも産科的な異常を認めず終診とし、てんかんの定期受診は前医で継続することとした。その数日後に意識消失発作を4回認め近医受診、この際の心電図で QTc 567msec、Torsa des Pointes発作と考えられる心室頻拍が記録された。当院循環器内科に搬送、遺伝子診断の結果、QT延長症候群2型と診断された。pitfallは1. 前医でてんかんとしてすでに治療中であった。2. 妊娠初診が23週と遅かった。3. 胎児心疾患のための紹介であった。4. 総肺静脈還流異常症で外科的介入が必要であったが切迫早産で治療が必要となった。副作用などのためその管理に手を取られた。5. ただし、図らずも硫酸マグネシウムはTdP予防に有効であった可能性がある。6. QT延長症候群は分娩後の増悪。比較的遠隔期までが知られており、1ヶ月健診では観察期間として短い。以上、当院での経験から得られたことを共有したい。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 10:00 AM 第4会場)

[III-PD07-04] Fontan手術後に挙児希望をされているが、低酸素血症が持続している1症例

○杜 徳尚¹, 赤木 禎治¹, 黒子 洋介², 馬場 健児³, 板谷 慶一⁵, 牧 尉太⁴, 小谷 恭弘², 大月 審一³, 増山 寿⁴, 笠原 真悟², 伊藤 浩¹ (1.岡山大学 循環器内科, 2.岡山大学 心臓血管外科, 3.岡山大学 小児循環器科, 4.岡山大学 産婦人科, 5.京都府立医科大学 心臓血管外科)

Keywords: 妊娠, 成人先天性心疾患, 低酸素血症

症例は30歳女性。出生時にチアノーゼを認め、両大血管右室起始、僧帽弁閉鎖、低形成左室、肺動脈弁狭窄、下大静脈欠損、多脾症候群と診断され、9歳の時に fenestrated lateral tunnel Fontanを施行された。以後、当院と近医で経過観察されていたが徐々に酸素飽和度が低下し、17歳の時に心臓カテーテル検査を含めた精査を行ったところ、左肺に優位の肺動静脈瘻(AVM)を認め、こちらが低酸素血症の原因と考えられた。25歳の時に結婚され、挙児希望があるも安静時 SpO2 70%後半、労作時 SpO2 60%台と低酸素血症を認めたため妊娠、出産は困難と判断された。ただご本人の挙児希望の意志も強く、低酸素血症の原因を再精査したところ左肺のAVMの増大を認め、心臓カテーテル検査中に施行した左肺動脈からのバブルコントラストエコーでも左心系への流入を認め、また肺機能には問題を認めなかったため、やはり左肺内のAVMが原因と考えられた。PAVMの原因としては肝静脈血流の左右肺への不均衡が原因と考えられ、27歳の時に Y-graftを用いた extracardiac Fontan conversionを施行された。しかし、その後も SpO2 70%後半～80%前半の低酸素血症を認め、また左肺のAVMも乏しく、妊娠を許可する状況には至っていない。本検討ではその後の経過と含めて報告し、エキスパートの先生方からのご意見を拝聴したいと思っております。

パネルディスカッション（多領域専門職部門）

パネルディスカッション（多領域専門職部門）（III-PDT）

小児期から行う移行支援-移行期をみすえて、小児期から子どもとどうかかわるか-

座長:城戸 佐知子（兵庫県立こども病院 循環器内科）

座長:三輪 富士代（福岡市立こども病院 看護部）

Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第6会場 (411+412)

[III-PDT-01] 総合大学病院における医療者の「移行開始年齢」に関する意識調査

○平田 陽一郎, 中村 真由美, 佐藤 敦志, 岩崎 美和, 小林 明日香, 鈴木 征吾, 上別府 圭子, 岡 明
（東京大学医学部附属病院）

[III-PDT-02] 当院における先天性心疾患患者の成人移行期支援 第2報 ～「病気のまとめ」を活用して～

奥原 由美子¹, ○赤堀 明子¹, 小笠原 真織¹, 瀧間 浄宏², 安河内 總²（1.長野県立こども病院 外来,
2.長野県立こども病院 循環器科）

[III-PDT-03] 移行支援プログラムにおける病院薬剤師の関わり

○藤嶋（山口） 佳子, 戸畑 絵里加, 安河内 尚登（地方独立行政法人 福岡市立病院機構 福岡市立こども病院 薬剤部）

[III-PDT-04] 慢性疾患をもつ子どもの自立支援は乳児期から始まるー子どもと家族を支援するための check & support sheetの活用ー

○仁尾 かおり¹, 及川 郁子², 野間口 千香穂³, 西田 みゆき⁴, 林 亮⁴（1.三重大大学, 2.東京家政大学,
3.宮崎大学, 4.順天堂大学）

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第6会場)

[III-PDT-01] 総合大学病院における医療者の「移行開始年齢」に関する意識調査

○平田 陽一郎, 中村 真由美, 佐藤 敦志, 岩崎 美和, 小林 明日香, 鈴木 征吾, 上別府 圭子, 岡 明 (東京大学医学部附属病院)

Keywords: 移行期支援, 大学病院, アンケート

小児慢性疾患患者に対する成人移行期支援の重要性が認識され、全国の多くの施設で様々な取り組みが開始されている。当院では、2015年に多職種による「移行期支援外来設立タスクフォース」を立ち上げ、2016年6月から移行期支援外来を開始した。当院の移行期支援外来の特色としては、1. 必ず医師と看護師が2名態勢で行うこと。2. 先天性心疾患に限らず、すべての基礎疾患の患者を対象とすること。3. 患者をチェックリストで評価することを目的とせず、あくまで患者本人から将来の希望などを「よく聴く」ことから始めること。などが挙げられる。また、この外来設立に関連し、小児科・小児外科医師(2015年8月: N=60)、小児系看護師(2015年12月: N=105)、成人診療科を含む病院全看護師(2015年12月: N=959)、成人診療科医師(2017年11月: N=15)などに対する意識調査を行ってきた。今回のシンポジウムでは、これらの外来の実態や各種意識調査の中から、「移行支援開始年齢」に焦点をあてて結果を報告するとともに、成人移行期支援の今後の方向性を探る議論の一助としたいと考える。

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第6会場)

[III-PDT-02] 当院における先天性心疾患患者の成人移行期支援 第2報 ～「病気のまとめ」を活用して～

奥原 由美子¹, ○赤堀 明子¹, 小笠原 真織¹, 瀧間 浄宏², 安河内 總² (1.長野県立こども病院 外来, 2.長野県立こども病院 循環器科)

Keywords: 成人移行期, 看護師面談, 病気のまとめ

【背景】当院では平成23年5月より、先天性心疾患の成人移行期支援をスタート、さらにトラディショナルプログラムを作成、質問紙、チェックリスト等を活用し支援を継続してきた。支援の中で、支援を受け身としている患者の声も聞かれ、より患者・家族中心の自己管理能力アップが課題として見えてきたことから、平成28年9月より、家庭での自己学習の目的で「病気のまとめ」の作成を開始し、支援に用いている【目的】「病気のまとめ」を用いた初回支援方法変更における患者の病気理解と看護師の役割を検討した【方法】まず、看護師と面談を行い自己管理の重要性の理解を確認した上で、医師から「病気のまとめ」の説明を受ける時期を本人・家族で決定してもらった。医師の説明後も再度、同じ看護師と面談し、説明内容の確認、補足、次回の目標設定を行った。「病気のまとめ」を用いていない平成23年5月～1年間の10～14歳192名の初回質問紙によるチェックと平成28年9月～平成30年4月までに「病気のまとめ」を活用して支援を受けた後、質問紙によるチェックを行った8～12歳の15名の結果を比較検討した【結果】「病気のまとめ」の説明日程は1, 2回で決定でき、医師の説明後、看護師との面談で次回までの目標を決定し、学習に望めていた。「病気のまとめ」説明後1～3回目質問紙に取り組み、その結果、「病名・治療内容・内服名・内服の注意点・運動制限」は20%台の結果が60～100%へ上昇していた。また、「IE予防」は20%台が50%台へ上昇し、「周囲への説明」は4%が33%へ上昇していた。看護師と前後の面談の中で自己管理の重要性を重点的に話すことで本人・家族共に意識・理解が深まったことが分かった【結語】「病気のまとめ」を活用することで、看護師は患者・家族が自ら考え、決定、行動できる動機づけが容易に行え、自立への道筋を示すことができる可能性があることが示唆された

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第6会場)

[III-PDT-03] 移行支援プログラムにおける病院薬剤師の関わり

○藤嶋（山口）佳子, 戸畑 絵里加, 安河内 尚登（地方独立行政法人 福岡市立病院機構 福岡市立こども病院 薬剤部）

Keywords: 移行期, 移行支援, 薬剤師

福岡市立こども病院では2015年、成人先天性心疾患患者に対する成人期移行支援を目的として、医師、看護師、薬剤師、ソーシャルワーカー等の多職種からなる移行支援チームが発足した。移行支援プログラムの教育内容として、自立した医療行動、健康なライフスタイル、性的健康、医療に関する経済的な自立の4項目が挙げられ、それぞれの職種から専門性を生かした支援内容が提案された。薬剤師は自立した医療行動の点から、自分の服用している薬剤について知ってもらうため、循環器治療薬を系統別に名称や作用、注意点を平易な言葉で記した資料を作成した。また院外処方せん発行率が90%を超えていることを考慮し、調剤薬局での薬剤の受け取り方やお薬手帳の活用方法についても説明することとした。2015年10月から移行支援プログラムが開始され、2018年3月までに234名（11歳～26歳 平均16歳）が対象となった。このうち151名が何らかの薬剤を服用していたが、自分の服用している薬剤を知らない患者が21名、用法を答えられない患者が6名いた。また、服用している薬剤が後発医薬品に変わり薬剤名が長くなったため、薬剤名が分からなくなったケースも見られた。複数の医療機関でフォローされている場合、同じ成分の医薬品でも異なる名称の薬剤を処方されていることもあるため、お薬手帳や資料に同じ成分の薬剤であることを記載して注意を促している。移行支援の対象となる患者には思春期以降の女性も多く、薬剤の催奇形性や胎児毒性に関する質問もあり、薬剤の胎児への影響についての情報提供も必要と考えられるが、患者の自己判断による断薬につながらないように注意が必要である。保護者の管理下にあった患者が自立することによって、アドヒアランスが低下しないように院内のスタッフや調剤薬局とも連携を取りながら、適切な情報提供を行い今後も支援していきたい。

(Sat. Jul 7, 2018 10:20 AM - 11:50 AM 第6会場)

[III-PDT-04] 慢性疾患をもつ子どもの自立支援は乳児期から始まる – 子どもと家族を支援するための check & support sheet の活用 –

○仁尾 かおり¹, 及川 郁子², 野間口 千香穂³, 西田 みゆき⁴, 林 亮⁴（1.三重大学, 2.東京家政大学, 3.宮崎大学, 4.順天堂大学）

Keywords: 慢性疾患, 自立支援, 家族

慢性疾患をもつ子どもの自立支援は乳児期から始まる。小児期から成人期への移行支援は、診断がついた時から将来を見すえた移行プロセスが始まっている。慢性疾患をもつ子どもの自立に向けた支援では、子どもの発達や病気体験を考慮して、発症した幼少期より準備を始めていかなければならない。私たちの発表内容は、先天性心疾患に特化したものではなく、小児慢性疾患全体を対象とし、厚生労働科学研究補助金（成育疾患克服等次世代育成基盤研究事業）による「慢性疾患を有する児の社会生活支援や療養生活支援に関する実態調査およびそれら施策の充実に関する研究」の分担研究として、「患者・家族に対する支援体制の構築に関する研究」に取り組んだものである。今回は、その一環として、慢性疾患児の発達段階に沿って、幼少期からの自立に向けた療養支援のために作成した「子どもと家族を支援するための check & support sheet」を紹介する。慢性疾患をもつ子どもの自立のための支援は、「医療者とのコミュニケーション」を通して、「児童の社会参加と関連機関との連携」を行いながら、「疾患の理解」や「自己決定能力の育成」がなされ、「自己管理（セルフケア）の促進」がされるものである。子どもと親それぞれに対して発達段階に応じた支援がなされることによって、慢性疾患児の自立が促進されると考え、この5つの領域に分けて、発達段階ごとに自立度の目安となる評価指標を決定した。今回は、乳児期・幼児前期、幼児後期に焦点を当て、「疾病の理解」や「自己管理」の達成度についてデータを示

し、また、事例（5歳、心室中隔欠損症閉鎖術後、心臓カテーテル検査目的入院）を用いて、このシートの活用の仕方について検討した内容も含めて報告する。移行支援として、乳児期から何ができるか、何をしなければならないか、皆さまと考えたい。

会長要望演題

会長要望演題06 (III-YB06)

Bench-to-Bedside in Pediatric Cardiology

座長:栄徳 隆裕 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 小児医科学 循環器グループ)

座長:前田 潤 (慶應義塾大学医学部 小児科)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:50 PM 第2会場 (301)

[III-YB06-01] 新しいブタ拡張型心筋症モデルの開発と心臓内幹細胞治療の効果検証 ～大型動物実験からヒト第1相臨床試験へ～

○平井 健太¹, 大月 審一¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 栗田 佳彦¹, 福島 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 原 真祐
子¹, 後藤 拓弥², 逢坂 大樹², 王 英正³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 心臓血
管外科, 3.岡山大学病院 新医療研究開発センター 再生医療部)

[III-YB06-02] 拡張型心筋症に対する再生誘導創薬を用いた新たな治療法の開発

○木戸 高志, 上野 高義, 宮川 繁, 戸田 宏一, 倉谷 徹, 澤 芳樹 (大阪大学大学院医学系研究科心
臓血管外科)

[III-YB06-03] 心筋緻密化障害における遺伝子・表現型相関

○廣野 恵一¹, 畑 由紀子², 寶田 真也¹, 岡部 真子¹, 宮尾 成明¹, 齋藤 和由¹, 小澤 綾佳¹, 西田 尚樹², 市田 露子¹ (1.富山大学 医学部 小児科, 2.富山大学 医学部 法医学)

[III-YB06-04] 超高耐圧バルーンを用いたステントの裂開(unzip)と今後の展望

○藤本 一途¹, 藤井 隆成², 簗 義仁², 樽井 俊², 宮原 義典², 石野 幸三², 富田 英² (1.国立循環器
病研究センター 小児循環器科, 2.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

[III-YB06-05] 再生型人工血管バイオチューブの小児外科への応用をめざして: 小口径 動脈バイパスの可能性

○中山 泰秀, 古越 真耶, 巽 英介 (国立循環器病研究センター研究所 人工臓器部)

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:50 PM 第2会場)

[III-YB06-01] 新しいブタ拡張型心筋症モデルの開発と心臓内幹細胞治療の効果検証 ～大型動物実験からヒト第1相臨床試験へ～

○平井 健太¹, 大月 審一¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 栗田 佳彦¹, 福嶋 遥佑¹, 重光 祐輔¹, 原 真祐子¹, 後藤 拓弥², 逢坂 大樹², 王 英正³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 心臓血管外科, 3.岡山大学病院 新医療研究開発センター 再生医療部)

Keywords: 拡張型心筋症, 細胞治療, 再生医療

【緒言】当院では単心室症に対する心臓内幹細胞(CDCs)治療の第1/2相臨床研究を合計48症例に対して行い、その安全性や治療効果を確認してきた。一方、拡張型心筋症(DCM)に対する CDCsの治療効果は不明であり、かつ治療評価が可能な大型動物の DCMモデルはこれまで報告されていない。【目的】びまん性冠動脈微小塞栓による新規ブタ DCMモデルを開発し、CDCsの治療評価を行う。【方法】家畜ブタ(30kg)に対し、微小塞栓物質であるエンボスフィア(100-300 μ m)1.0 $\times$ 10⁴個を冠動脈3枝に分けて投与し、DCMモデルを作成した。モデル作成から2週間後に、細胞治療として CDCs(9.0 $\times$ 10⁶個)または placeboを冠動脈3枝に分けて投与し、治療から4週間後に効果判定を行った。【結果】13頭のうち10頭(77%)で DCMモデル作成に成功した(EF 38.2 $\pm$ 3.3%)。上記10頭を CDCs群(n=5)、placebo群(n=5)に振り分け、細胞治療を行った。治療に伴う有害事象は全例で認めず、placebo群の EFは変化なかったが(治療前: 38.4 $\pm$ 3.8%、治療後: 37.5 $\pm$ 2.2%、P=0.65)、CDCs群の EFは有意に改善した(治療前: 38.0 $\pm$ 3.1%、治療後: 43.5 $\pm$ 2.5%、P=0.017)。心筋病理切片のピクロシロウスレッド染色では、CDCs群で心筋線維化領域の有意な縮小を認めた(CDCs群: 9.6 $\pm$ 4.2%、placebo群: 18.2 $\pm$ 4.1%、P<0.01)。また、CDCs群において、細胞周期関連タンパクである Ki67陽性心筋細胞の増加(CDCs群: 46.9 $\pm$ 6.0個/10⁶心筋細胞、27.2 $\pm$ 3.6個/10⁶心筋細胞、P<0.01)、毛細血管密度の増加(CDCs群: 876.0 $\pm$ 251.2/mm²、placebo群: 644.6 $\pm$ 131.5/mm²、P<0.01)を認め、CDCs治療により新規心筋細胞の増加や血管新生が促されることが示唆された。【結語】新規ブタ DCMモデルを確立し、CDCsの安全性と治療効果を確認した。この結果を元に、当院では小児 DCMに対する CDCs治療の第1相臨床研究(TICAP-DCM試験: NCT03129568)を登録実施中である。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:50 PM 第2会場)

[III-YB06-02] 拡張型心筋症に対する再生誘導創薬を用いた新たな治療法の開発

○木戸 高志, 上野 高義, 宮川 繁, 戸田 宏一, 倉谷 徹, 澤 芳樹 (大阪大学大学院医学系研究科心臓血管外科)

Keywords: 拡張型心筋症, 再生誘導, 骨髄間葉系幹細胞

背景:近年末期心不全に至る前段階での治療介入の必要性が高まっており、特に小児では心移植機会が少ない為、そのニーズは高いと考えられる。骨髄間葉系幹細胞は心臓再生治療におけるソースとして報告されており、High-mobility group box 1(HMGB1)は骨髄間葉系幹細胞を組織障害部位へ遊走させる作用がある。HMGB1は他領域での臨床試験段階にある薬剤であり、新たな心不全治療薬として早期に臨床応用可能と考えられる。そこで今回、前臨床研究として拡張型心筋症ハムスターに対する HMGB1断片フラグメントの心室リモデリング抑制効果について検討した。方法:HMGB1の間葉系幹細胞動員作用を有するアミノ酸残基を用い、断片フラグメントを合成した。20週齢の J2N-kハムスターを用い、HMGB1断片フラグメント投与群(15匹, 3mg/kg)と PBS投与群(14匹, 3ml/kg)に分け、4日間連続静脈投与を行った。投与前、投与後4週、6週目に心臓超音波検査を行い、その後心臓を摘出し組織学的検査を行った。結果:治療群は有意に LVEFが良好であり(治療群 vs 対照群4週目, 43 $\pm$ 9% vs 32 $\pm$ 10%, p= 0.012, 6週目, 39 $\pm$ 6% vs 30 $\pm$ 7%, p=0.002), 心筋線維化率が低く(17 $\pm$ 4% vs 23 $\pm$ 5%, p=0.04), 毛細血管密度が高く(660 $\pm$ 160/mm² vs 479 $\pm$ 44/mm², p=0.003), PDGFR, CD29陽性の間葉系幹細胞数が多く(12 $\pm$ 6/視野 vs 3 $\pm$ 3/視野, p<

0.001), TSG-6及び VEGFの発現量が高かった($p=0.03, 0.04$). 結論: 拡張型心筋症モデルハムスターに対する HMGB1 断片フラグメントは、心筋への骨髄間葉系幹細胞の遊走を介し心室リモデリングを抑制すると考えられ、新たな心不全治療薬となる可能性が示唆された。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:50 PM 第2会場)

[III-YB06-03] 心筋緻密化障害における遺伝子・表現型相関

○廣野 恵¹, 畑 由紀子², 實田 真也¹, 岡部 真子¹, 宮尾 成明¹, 齋藤 和由¹, 小澤 綾佳¹, 西田 尚樹², 市田 路子¹ (1. 富山大学 医学部 小児科, 2. 富山大学 医学部 法医学)

Keywords: 心筋緻密化障害, 遺伝子変異, 心不全

【目的】心筋緻密化障害は、多彩な症状を呈する小児期に発症することが多い多様な遺伝形式を有する心筋症であるが、その臨床像と遺伝子変異、予後についてはまだまだ不明の部分が多い。【方法】対象は18歳以下の心筋緻密化障害患者とした。心筋緻密化障害患者を以下の4群に分類した：心機能が正常で左室径の拡大を認めない群（正常群）、先天性心疾患を伴う群（CHD群）、不整脈を伴う群（不整脈群）、心機能が低下し左室径の拡大を認める群（DCM群）。4群における予後および臨床的な特徴と遺伝子変異の頻度とその相関について検討を行った。【成績】対象患者は203名（男子116名、女子87名）で、診断時年齢は中央値で4ヶ月であった。心室頻拍は17例（8.4%）であり、不整脈群にて6例（15.0%）、DCM群にて6例（7.0%）、CHD群にて5例（12.5%）であった。死亡例および心臓移植例は31例（15.3%）であり、DCM群にて21例（28%）、不整脈群にて4例（10%）、CHD群にて3例（7.5%）であり、生存時間分析においても、DCM群の予後は不良であった（ $p<0.05$ ）。死亡および心臓移植に対しては、左室駆出率が45%以下（オッズ比25.84、 $p<0.05$ ）、および左室拡張期末期径のZ値が4.77以上（オッズ比6.16、 $p<0.05$ ）が予後不良因子であった。遺伝子変異は145例中71例（49.0%）に見いだされ、正常群にて10例（38.5%）、CHD群20例（66.7%）、不整脈群8例（36.4%）、DCM群33例（49.3%）であった。遺伝子別ではMYH7変異が25例（17.2%）、TAZ変異が9例（6.2%）見いだされ、TAZ変異を有する症例は予後が不良であった。MYH7変異はCHD群とDCM群に、TAZ変異はDCM群に多く見られた。さらに、二遺伝子変異が見いだされた症例では予後が不良であった。【結論】表現型別に臨床症状・所見および予後に特徴が見られた。心筋緻密化障害の表現型と遺伝子変異を組み合わせることで予後がより明らかとなり、診療や治療介入に有用と思われた。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:50 PM 第2会場)

[III-YB06-04] 超高耐圧バルーンを用いたステントの裂開(unzip)と今後の展望

○藤本 一途¹, 藤井 隆成², 簀 義仁², 樽井 俊², 宮原 義典², 石野 幸三², 富田 英² (1. 国立循環器病研究センター 小児循環器科, 2. 昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

Keywords: ステント, 超高耐圧バルーン, 動物実験

【背景】乳幼児期に成人の血管径まで拡大出来ない小・中口径ステントを留置せざるを得ない場合、成長にともなうsize mismatchに対して外科治療が必要となる。【目的】小・中口径ステントを超高耐圧バルーンで拡大し、小口径のバルーンでステントを長軸状に裂開(unzip)可能か検討すること。【方法】1) Bench test; 冠動脈用のLiberte stent (LS)と末梢血管用のGenesis renal stent (GS)・Express vascular SD stent (ES)計11個を体外の血管モデルに留置しステント最大拡張径(MDD)より大きなバルーン径のConquestにより段階的に後拡大し、unzipの有無を確認した。2) Animal Experiment; 透視下に上記ステント計7個とOmnalink Elite (OE)1個をミ

ニブタの中小血管に留置。1)と同様に後拡大し、生体内で unzip・造影による血管損傷・組織学的な周囲の血管損傷の有無を確認した。【結果】留置したステント径は bench test・animal experimentともに中央値4mmで1) LS, GS, ESを unzipできる最小バルーン径は、MDDのそれぞれ1.5, 2.2, 1.7倍であった。2)生体内でも unzipは再現性をもって可能で LS, GS, ESを unzip出来る最小バルーン径は、MDDのそれぞれ1.5, 1.8, 1.7倍であった。ES5mm上に OE7mmを重ねて留置して Conquest 10mmで両ステントの unzipを試みたが部分的な unzipのみで waistが残存した。大口径ステントの留置による一期的なステント unzipより、段階的な unzipの後に大口径ステントを留置する必要があることが示唆された。unzip後の造影・組織学的検索ともに周囲の血管損傷を認めず 1),2)とも超高耐圧バルーンの破裂は無かった。【結語】MDDの1.5-1.8倍径の超高耐圧バルーンで後拡大することにより、留置後急性期における生体内での小・中口径ステントの unzipは可能であった。今後留置後慢性期に unzipしたステント上に大口径のステントやカバードステントを狭窄なく安全に留置可能か検討が必要である。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:50 PM 第2会場)

[III-YB06-05] 再生型人工血管バイオチューブの小児外科への応用をめざして：小口径動脈バイパスの可能性

○中山 泰秀, 古越 真耶, 巽 英介 (国立循環器病研究センター研究所 人工臓器部)

Keywords: 再生医療, 小口径人工血管, 動脈バイパス

【目的】我々が提唱する新組織工学技術である生体内組織形成術(IBTA)を用いると、鋳型を皮下に2ヶ月程埋込むだけで、自己結合組織からなる自家移植用組織管(バイオチューブ)を作製することができ、昨年度に口径、長さ、厚さ、形状などバイオチューブの設計の多様性について、さらに、幼犬への代用動脈として移植後に成長性を有することを報告した。本研究では、バイオチューブを初めて動脈バイパスとして動物に移植し、その生体内での機能性を調べた。

【方法と結果】円柱状あるいは渦巻状の鋳型を2ヶ月間ビーグル犬の皮下に埋め込むことで、内径3-4mm長さ7-10cm壁厚さ約1mmのバイオチューブを作製し、アルコール中で保存した。これを生理食塩水で洗浄した後に他のビーグル犬の頸動脈(内径4mm)に連続縫合で端側吻合することで動脈バイパスを作製した。縫合部からの出血は僅かで、生体血管との密着性は良好であった。術後1週間低分子ヘパリン、1ヶ月間抗血小板薬を投与した。バイオチューブは動脈圧に耐え、術後から血栓形成や狭窄、瘤化などの血管異常を認めなかった。エコー観察による拍動流は良好で、生体血管とバイオチューブ内の血流量はほぼ等量が維持された。1ヶ月後の血管造影撮影で血管変形無く、生体血管、バイオチューブとも開存を認めた。現在観察を継続すると共に組織観察による生着性の評価を行っている。

【結語】バイオチューブは透析用シャント血管の狭窄部位のバイパス血管として臨床で既に使用され、低圧高流量系では年単位で開存性が得られている。本研究で初めて動脈バイパスとしての可能性を得ることができた。今後観察期間の延長とともに例数を増やし、開存性が高く成長性が期待できる小口径人工血管として信頼性の獲得をめざし、小児循環器外科の治療の幅を広げることにつなげたい。

日本小児循環器学会 第15回教育セミナー

第15回教育セミナー（III-15ES）

Sat. Jul 7, 2018 3:30 PM - 6:30 PM 第1会場（メインホール）

[III-15ES-01] 胎児心不全の予後を評価する：心血管プロフィールスコア

○吉松 淳（国立循環器病研究センター周産期・婦人科部）

[III-15ES-02] 胎児期に先天性心疾患出生後の重症度をどう評価する？

○河津 由紀子（市立豊中病院 小児科）

[III-15ES-03] 胎児の心不全：不整脈の重症度をどう評価する？

○前野 泰樹（聖マリア病院 新生児科）

[III-15ES-04] 乳び胸

○猪飼 秋（静岡県立こども病院 心臓血管外科）

[III-15ES-05] 横隔神経麻痺

○河田 政明（自治医科大学 心臓血管外科）

[III-15ES-06] 縦郭洞炎

○西垣 恭一（大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科）

(Sat. Jul 7, 2018 3:30 PM - 6:30 PM 第1会場)

[III-15ES-01] 胎児心不全の予後を評価する：心血管プロフィールスコア

○吉松 淳（国立循環器病研究センター周産期・婦人科部）

(Sat. Jul 7, 2018 3:30 PM - 6:30 PM 第1会場)

[III-15ES-02] 胎児期に先天性心疾患出生後の重症度をどう評価する？

○河津 由紀子（市立豊中病院 小児科）

(Sat. Jul 7, 2018 3:30 PM - 6:30 PM 第1会場)

[III-15ES-03] 胎児の心不全：不整脈の重症度をどう評価する？

○前野 泰樹（聖マリア病院 新生児科）

(Sat. Jul 7, 2018 3:30 PM - 6:30 PM 第1会場)

[III-15ES-04] 乳び胸

○猪飼 秋（静岡県立こども病院 心臓血管外科）

(Sat. Jul 7, 2018 3:30 PM - 6:30 PM 第1会場)

[III-15ES-05] 横隔神経麻痺

○河田 政明（自治医科大学 心臓血管外科）

(Sat. Jul 7, 2018 3:30 PM - 6:30 PM 第1会場)

[III-15ES-06] 縦郭洞炎

○西垣 恭一（大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科）

医療安全講習会 2（ビデオ）

医療安全講習会 2（ビデオ）（ III-MSS02）

Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 9:30 AM 第5会場 (304)

[III-MSS02-01]

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 9:30 AM 第5会場)

[III-MSS02-01]

倫理講習会

倫理講習会（ III-ETS）

座長:住友 直方（埼玉医科大学医学部国際医療センター 小児心臓科）

Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第1会場（メインホール）

[III-ETS-01]

○田代 志門（国立がんセンター）

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第1会場)

[III-ETS-01]

○田代 志門 (国立がんセンター)

一般口演 | 心筋心膜疾患

一般口演30 (III-OR30)

心筋心膜疾患 2

座長:塩野 淳子 (茨城県立こども病院 小児循環器科)

座長:進藤 考洋 (国立成育医療研究センター 循環器科)

Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 9:20 AM 第3会場 (302)

[III-OR30-01] 先天性拡張型心筋症の臨床像と予後予測

○山本 英範¹, 深澤 佳絵¹, 大橋 直樹², 鈴木 一孝³, 横山 岳彦⁴, 太田 宇哉⁵, 面家 健太郎⁶, 加藤 太一¹ (1.名古屋大学医学部附属病院 小児科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター, 3.名古屋市立大学病院 小児科, 4.名古屋第二赤十字病院 小児科, 5.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 6.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科)

[III-OR30-02] 小児がん患者における化学療法誘発性心筋障害(特に右室機能)についての検討

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

[III-OR30-03] ミトコンドリア病と致死性不整脈

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

[III-OR30-04] 若年期に急性心筋梗塞を発症した筋ジストロフィーの2例

○熊本 愛子, 熊本 崇, 田代 克弥 (佐賀大学 医学部)

[III-OR30-05] 劇症型心筋炎急性期離脱後も炎症が遷延した慢性心筋炎に対する治療法について

○安田 和志¹, 大島 康德^{1,2}, 鬼頭 真知子^{1,2}, 森 啓充¹, 江竜 喜彦^{1,2}, 森鼻 栄治², 河井 悟¹, 大河 秀行³, 岡田 典隆³, 村山 弘臣³, 今中 恭子⁴ (1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科, 3.あいち小児保健医療総合センター 心臓外科, 4.三重大学 大学院医学系研究科 修復再生病理学)

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 9:20 AM 第3会場)

[III-OR30-01] 先天性拡張型心筋症の臨床像と予後予測

○山本 英範¹, 深澤 佳絵¹, 大橋 直樹², 鈴木 一孝³, 横山 岳彦⁴, 太田 宇哉⁵, 面家 健太郎⁶, 加藤 太一¹ (1.名古屋大学 医学部附属病院 小児科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター, 3.名古屋市立大学病院 小児科, 4.名古屋第二赤十字病院 小児科, 5.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 6.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科)

Keywords: 先天性拡張型心筋症, 胎児診断, 予後予測

【緒言】先天性拡張型心筋症 (cDCM) の予後は極めて不良であり、唯一の根治法である心臓移植の適応判断に要する数か月を生存できない症例も多い。我々は自験例より「胎児期の所見から出生後の予後予測ができる」と仮説を立て、多施設共同研究で検証した。また本地域における population-based studyも試みた。

【対象・方法】胎児期～新生児期に診断された症例を cDCMと定義した。愛知県・岐阜県の小児心疾患治療が可能な全施設において2008～2017年に診断された cDCMを診療録から後方視的に検討した。cDCMの原因になりうる心血管構造異常や不整脈を合併した症例は除外した。

【結果】期間内の対象症例は8例 (胎児期診断7例、新生児期診断1例) で、出生数から算出すると発症頻度は約 1/100,000であった。胎内死亡なし。胎児水腫2例。胎児期診断例の診断時期 在胎31週(26-37)、CTAR 48%(30-58)。出生週数 37週(31-39)、出生体重 SD +1.1(-0.4-+3.4)、出生時 CTR 71%(66-75)、出生時 LVDd 139%ofN(105-246)、出生時 LVEF 39.5%(17-46)、心不全症状の出現日齢 8(0-43)。胎児水腫を有した2例は日齢1までに致死的状态に至った。出生後、補助循環を含む積極的内科治療により一時的な心機能改善を得た症例も認められたが、最終的に6例が日齢67(0-92)で死亡または体外式人工心臓装着に至った。CTAR、出生体重 SDが心不全発症日齢に有意相関を示したが、生命予後には相関はなかった。cDCMの原因は、抗 SS-A抗体 1例、抗心筋抗体2例、ミトコンドリア病1例で、特発性3例、精査中1例であった。剖検は1例で施行された。※数値は中央値 (範囲)

【考察】本疾患の発症頻度は、心疾患治療可能施設に到達せずして死亡した症例の存在を考慮すると過小評価の可能性はある。本疾患の予後は総じて不良であるが、その中でも胎児エコー所見から出生後経過を予測できる可能性があり、それを意識したうえでの胎児期からの対応を検討する余地はあるかもしれない。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 9:20 AM 第3会場)

[III-OR30-02] 小児がん患者における化学療法誘発性心筋障害(特に右室機能)についての検討

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

Keywords: 化学療法誘発性心筋症, 右室機能, 小児がん

【緒言】抗癌剤治療後の心毒性はがん患者の長期予後に大きく影響し、早期発見と早期介入が重要である。近年、組織ドプラ法(TDI)や2D speckle tracking法(2DSTI)を用いた心機能評価が早期の左室機能障害の把握に有用とされているが、右室機能についての報告は少ない。【目的】心毒性リスクが高い抗癌剤治療をうけた小児がん患者の右室機能について検討する。【対象と方法】対象は、抗癌剤治療終了後1年以上経過した患者(P群):43例 (男:20人,女:23人,年齢平均値:13.3歳)と器質的心疾患のない対照(N群):56例(男:35人,女:21人,年齢平均値:12.2歳)。エコー装置は GE社製 S5で、右室機能の指標として三尖弁輪部収縮期移動距離(TAPSE)、右室面積変化率(RVFAC)、TDIによる右室自由壁弁輪部における拡張早期速度(e')と収縮期速度(s波)、2DSTIによる右室長軸方向の strain (global longitudinal strain:GLS)を用い、これら指標について両群間で比較検討した。【結果】両群間で、患者背景、左室駆出率、僧房弁口血流速度に有意差はなかったが、三尖弁口血流速度の E波と TAPSEは P群が N群と比較して有意に低値であった(E波:50.3±7.8cm/s vs 55.3±10.2cm/s、TAPSE:20.1±3.0mm vs 22.6±2.8mm、いずれも p<0.01)。RVFACは両群間に有意差はなかった(46.9±0.5% vs 48.4±

0.5%、 $p=0.168$)。e'は有意差はないもののP群が低い傾向にあった($12.2\pm 2.2\text{cm/s}$ vs $13.1\pm 2.3\text{cm/s}$ 、 $p=0.057$)。s波とGLSはP群がN群と比較して有意に低値であった(s波: $11.5\pm 1.7\text{cm/s}$ vs $13.1\pm 1.9\text{cm/s}$ 、GLS: $-23.3\pm 2.5\%$ vs $-25.4\pm 2.7\%$ 、いずれも $p<0.01$)。【結語】抗癌剤治療後の小児がん患者では、左室に加えて右室の潜在的な心筋障害の存在も示唆された。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 9:20 AM 第3会場)

[III-OR30-03] ミトコンドリア病と致死性不整脈

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

Keywords: ミトコンドリア病, 致死性不整脈, CRT

【背景】ミトコンドリア(Mit)病合併心筋症はまれではないが、進行性伝導障害やVT/VF等の致死性不整脈が予後規定する例の認識は不十分である。【目的】Mit病合併致死性不整脈の特徴を明らかにすること。【方法】当院でフォロー歴のあるMit病34例(MELAS 18例(4-69歳)、MERRF 4例(23-30)、Leigh 8例(16-72)、Mit心筋症単独 3例(3-16)、KSS 1例(40))の不整脈関連事象(WPW、VT/Vf、伝導障害、不整脈関連死の有無、死亡時年齢など)を後方視的に検討する。【結果】WPW合併はMELAS 5/18、MERRF 1/4、Mit心筋症1/3、他0でMELAS 1例にAVRTを生じたが非致死性であった。VTはMit心筋症1例のみに認め、1歳時にプルキンエ関連VTに対するアブレーションおよびICD植込後、3歳まで生存している。進行性伝導障害はMELASのみに合併し、死亡4例、生存1例であった。死亡時年齢は4,12,23,25歳で、全例一重ブロックから出現し、二重・三重ブロックに進行した。一重ブロック出現から死亡まで全例3年以内であった。LBBB出現時(QRS幅120-140ms)のLVEFは全例45%以上、NYHA2で、この時点から死亡まで全例1.5年以内であった。死亡4例にPMI、CRT植込例はなかった。生存1例は二重ブロック、QRS幅130ms、LVEF 45%時点でCRT植込を施行している。【考察】2012 ACCF/AHA/HRSガイドラインでは神経筋疾患に関してPMI適応を一重ブロックでもクラス2bとしており、死亡4例でPMI施行により結果が異なった可能性はある。しかし、CRT適応はLBBBの有無、QRS幅、NYHAに関わらずLVEF 35%以上の例を適応としておらず、Mit病に関する追加情報もないが、MELAS合併伝導障害進行の自然歴はあまりに急速である。【結語】Mit病特にMELASには致死性不整脈合併頻度が高い。本検討ではWPWは非致死性、心室頻拍はMit心筋症のみで認めた。MELAS合併伝導障害は進行が速く、ガイドライン上CRT非適応の心機能非低下例でも、予防対応を要する例がある。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 9:20 AM 第3会場)

[III-OR30-04] 若年期に急性心筋梗塞を発症した筋ジストロフィーの2例

○熊本 愛子, 熊本 崇, 田代 克弥 (佐賀大学 医学部)

Keywords: 筋ジストロフィー, 冠攣縮, 心筋障害

【背景】筋ジストロフィー(以下MD)は、呼吸管理の進歩により呼吸不全死が減少した結果、近年は心臓死が問題となっている。MDの心筋障害は左室下側壁から始まり、多くは拡張型心筋症に移行することが知られているが、その機序は不明である。今回左室下壁の心筋梗塞に冠攣縮の関与が考えられた若年MDの2症例を経験した。【症例1】Becker型MD 12歳男児。8歳時、起床後に胸痛、胸部不快感を自覚し、心電図でII,III,aVF,V5-V6誘導でST上昇し紹介となった。左室下壁はhypokinesisであり、ラピチェック陽性、トロポニンT高値であり急性心筋梗塞と診断し、抗凝固療法と硝酸薬を開始した。来院時及び1ヵ月後の冠動脈造影(以下CAG)では狭窄病変は認めず、心筋シンチで左室下壁の集積の低下、MRIで同部位の遅延造影があり冠攣縮の可能性を考え、12歳時に同様の胸痛発作と心電図変化があり、2回目の心筋梗塞を発症した。CAGでは左冠動脈は全体的に狭小化し、特に回旋枝の所見が著しく、同部の攣縮が心筋梗塞の原因と考えCa拮抗薬を開始した。【症例2】

Duchenne型 MD 14歳男児。就寝時に左側腹部痛，呼吸苦，胸痛が出現した。心電図のII,III,aVF,V5-6誘導でSTが上昇し，左室側壁から後壁が hypokinesisであった。症例1同様ラピチェック陽性，トロポニンT高値であり，急性心筋梗塞と診断し抗凝固療法と硝酸薬投与を開始した。来院時のCAGで狭窄はなく，後日心筋シンチで下側壁の集積低下，MRIで同部位の遅延造影を認めた。回復期のアセチルコリン負荷試験で右冠動脈に攣縮を認め，冠攣縮性狭心症と診断して攣縮予防にCa拮抗薬，硝酸薬を開始した。【結語】心筋梗塞の原因として冠攣縮の関連性が示唆された若年MDの2例を経験した。MDと冠攣縮についての報告は少ない。今後MDの心筋障害に対する冠攣縮の関与を考慮すべきであり，症例によってはCa拮抗薬の早期導入はその心筋障害の抑制に有効である可能性が示唆された。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 9:20 AM 第3会場)

[III-OR30-05] 劇症型心筋炎急性期離脱後も炎症が遷延した慢性心筋炎に対する治療法について

○安田 和志¹, 大島 康徳^{1,2}, 鬼頭 真知子^{1,2}, 森 啓充¹, 江竜 喜彦^{1,2}, 森鼻 栄治², 河井 悟¹, 大河 秀行³, 岡田 典隆³, 村山 弘臣³, 今中 恭子⁴ (1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科, 3.あいち小児保健医療総合センター 心臓外科, 4.三重大学 大学院医学系研究科 修復再生病理学)

Keywords: 免疫抑制療法, ウイルス, 心筋生検

【背景】劇症型心筋炎は急性期からの回復後は一般に予後良好とされるが，炎症が遷延し慢性心筋炎に移行する例もある。慢性心筋炎に対する治療法は確立していない。【症例1】9才女児。劇症型心筋炎の診断で peripheral ECMO導入（3日間施行）。急性期ステロイド投与せず。離脱後も左室拡大，収縮力低下，BNP高値が遷延。発症後2ヵ月時心カテ：LVEDV 174%N, EF 47%, 左室瘤，心内膜心筋生検 EMBでは活動性炎症と線維化が混在する所見であり，慢性心筋炎と診断。ほぼ無症状でステロイド投与せず，ACEI, ARB, β遮断薬継続。発症後16ヵ月時心カテ：LVEDV 232%N, EF 33%, 左室瘤増悪，EMBでは炎症細胞浸潤なく線維化著明，ウイルス PCR陰性。【症例2】4才男児。劇症型心筋炎の診断で peripheral ECMO導入（2日間），同日左房減圧目的で心カテ，心房中隔欠損作成しステント留置，EMBでは強いリンパ球浸潤，心筋細胞変性壊死，ウイルス PCRで CMV陽性。2日後左室内血栓あり central ECMO（左室脱血，2日間），LVADへ変更（5日間）後離脱。左室拡大，BNP高値遷延。発症後2ヵ月時心カテ：LVEDV 117%N, EF 39%, EMBでは置換型線維化と一部近接効果を伴うリンパ球集簇像残存，慢性心筋炎と診断。ウイルス PCR陰性を確認し，心房中隔ステント抜去の開心術前に左室機能を回復させる目的でステロイド療法開始，ACEI, β遮断薬併用。【考察】慢性心筋炎は明らかな急性心筋炎既往がなく，DCM様慢性心不全として発症する「不顕性」と，急性心筋炎として発症し炎症が遷延，慢性化する「遷延性」に大別される。従来，前者が圧倒的に多いとされてきたが，劇症型心筋炎救命率向上により後者の増加も予想される。ウイルス陰性の慢性心筋炎に対する免疫抑制療法の有効性が報告されているが，適応や投与法など検討の余地がある。

一般口演 | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

一般口演31 (III-OR31)

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 2

座長:高橋 信 (岩手医科大学循環器医療センター 循環器小児科)

座長:澤田 博文 (三重大学医学部医学系研究科 小児科学/麻酔集中治療学)

Sat. Jul 7, 2018 9:20 AM - 10:20 AM 第3会場 (302)

[III-OR31-01] ほぼ無症状で発見された小児特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧の中期予後～無症状の段階からの治療の有効性

○岩朝 徹¹, 山田 修^{1,2}, 大内 秀雄¹, 津田 悦子¹, 白石 公¹, 黒寄 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 臨床病理科)

[III-OR31-02] 高右室圧を伴う両側肺動脈狭窄症例に対する肝移植治療の適応について

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

[III-OR31-03] 気管狭窄における肺動脈スリング合併例の検討

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

[III-OR31-04] 位相差 MRI流量分析による Fontan手術候補患者に対する大動脈肺動脈側副血行コイル塞栓術の治療効果判定

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

[III-OR31-05] Eisenmenger症候群成人例の生命予後、罹病率と疾患標的療法の検討

○坂崎 尚徳¹, 丹羽 公一郎² (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.聖路加国際病院 心血管センター)

[III-OR31-06] 波動解析法を用いた肺動脈閉塞度の新たな非侵襲的評価方法の開発

○片山 博視¹, 根本 慎太郎², 宇津野 秀夫³, 岸 勘太¹, 尾崎 智康¹, 小田中 豊¹, 蘆田 温子¹, 榎木 健太³ (1.大阪医科大学 小児科, 2.大阪医科大学 小児心臓血管外科, 3.関西大学 システム理工学部)

(Sat. Jul 7, 2018 9:20 AM - 10:20 AM 第3会場)

[III-OR31-01] ほぼ無症状で発見された小児特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧の中期予後～無症状の段階からの治療の有効性

○岩朝 徹¹, 山田 修^{1,2}, 大内 秀雄¹, 津田 悦子¹, 白石 公¹, 黒寄 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 臨床病理科)

Keywords: 肺動脈性肺高血圧, 早期治療, 中期予後

我が国の小児期の特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧患者には学校検診等で心不全症状がほぼない段階で発見される群が少なからず存在する。今回我々は1999年以後に当科で診断した小児特発性・遺伝性肺動脈性肺高血圧患者22例について、スクリーニング時の症状のない8例と心不全症状から診断された14例で比較検討を行った。また生存曲線のみ1999年以前に診断された無症状者5例を比較対象として解析した。この2群間で診断時の検査で有意差を持つのは心胸郭比(48.1 vs 56.3%, $p < 0.05$)・BNP(21.4 vs 405.2pg/ml, $p < 0.05$)・6分間歩行距離(461 vs 205m, $p < 0.05$)と体血圧(113 vs 99mmHg, $p < 0.01$)であり、カテーテル検査でのRAP・PAP・Rp・CIには有意差はなかった。治療開始後1年の段階では心胸郭比(46.5 vs 53.1%, $p < 0.05$)以外に有意差はなくなっており、検査上の血行動態は差がなくなる。しかし治療開始後5年の段階ではカテーテルでのRVP(57.2 vs 78.5mmHg, $p < 0.01$)・systolic PAP(59.2 vs 80.5mmHg, $p < 0.05$)・mean PAP(40.6 vs 54.8mmHg, $p < 0.01$)、Rp(9.6 vs 15.1U・m², $p < 0.05$)、MRIでのRVEF(47.6 vs 33.9%, $p < 0.05$)は有意差を持って無症状群が良好であり、有症状群は良い状況を維持できなくなっていた。この2群間で生存率に有意差はなかったが、無症状でも1999年以前に診断され治療が出来なかった5例は有意に生存率が悪く($p = 0.034$)、症状のない時点からの肺血管拡張薬による治療介入が、予後を大幅に改善し、治療後5年の血行動態を有症状者よりも改善することが示唆された。

(Sat. Jul 7, 2018 9:20 AM - 10:20 AM 第3会場)

[III-OR31-02] 高右室圧を伴う両側肺動脈狭窄症例に対する肝移植治療の適応について

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

Keywords: 肝移植, 肺動脈狭窄, スtent

【緒言】肺高血圧症例の肝移植周術期死亡率は高く、そのリスクは平均肺動脈圧と肺血管抵抗によって分類される。この分類はドナー肝グラフト吻合直後の急激な容量負荷に右室が耐え得るかが基準となる。特に平均肺動脈圧 < 35 mmHgの適応基準が最も重要であるが、末梢性肺動脈狭窄合併症例は、末梢肺動脈圧と主肺動脈圧・右室圧に乖離があり、この基準の適応が困難である。当院においては同症例に対して Acute Volume Challenge Test(AVCT)を施行し、右室拡張末期圧 ≤ 10 mmHg、中心静脈圧 ≤ 10 mmHg、さらに移植前のBNP ≤ 50 pg/mLを肝移植適応条件としている。今回、我々は乳児期より重度の胆汁うっ滞と両側末梢性肺動脈狭窄を合併し、緊急的stent留置をはじめとした肺動脈への治療介入後にACVTを施行し、生体肝移植を成功させた症例を経験した。【症例】3歳6ヶ月男児。出生後、特徴的顔貌・黄疸をきっかけにAGSと診断。高度の両側肺動脈狭窄を認め、2ヶ月・4ヶ月時に両側肺動脈に対してstent留置。肝障害に対する加療目的に6ヶ月時に当院紹介。右室圧は左室圧を凌駕し、左右肺動脈にstent追加留置、9ヶ月・1歳時に両側肺動脈に対するバルーン再拡張術を行い、その後のAVCTからも耐術可能と判断し、1歳1ヶ月時に生体肝移植を施行した。現在術後2年が経過したが、右室の動きは良好で、肝機能の再悪化も認めていない。【まとめ】末梢性肺動脈狭窄による右室圧上昇は移植後の経過に影響を与えうる。肝移植後合併症や死亡率が高いAGSにおいても上記AVCT基準を適応することで安全に肝移植可能であったことから、肺動脈狭窄疾患などで右室圧が高い症例については上記ACVTの基準が有

用であると思われる。

(Sat. Jul 7, 2018 9:20 AM - 10:20 AM 第3会場)

[III-OR31-03] 気管狭窄における肺動脈スリング合併例の検討

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

Keywords: 肺動脈スリング, 気管狭窄, 完全輪状軟骨

【背景】 気管狭窄の約40～60%で肺動脈スリングを合併することが知られているが、その臨床像に関する報告は少ない。【目的】 肺動脈スリングを合併した気管狭窄症例の特徴を明らかにすること。【方法】 2010年3月～2018年1月に当院に入院し、完全輪状軟骨を有する気管狭窄と診断した症例を対象に、後方視的に診療録を調査した。対象を肺動脈スリング合併の有無で2群(合併例, 非合併例)に分け、性別、合併症、気管分岐の低さと角度、気管狭窄長、症状出現の有無などについて比較した。【結果】 対象は70例(男41例)で、肺動脈スリングは30例(43%)に合併していた。合併例と非合併例の比較では、片側肺低形成・無形成(合併例 vs 非合併例 以下同様, 10% vs.18%), 高肺血流性あるいは複雑性心疾患(以下心症例. 肺動脈スリング単独例は除外)(23% vs. 43%)の頻度は同様で、両側上大静脈(67% vs. 33%, $p = 0.005$), 腎・尿路奇形(30% vs.10%, $p = 0.033$)は合併例で、染色体異常(3% vs. 28%, $p = 0.008$)は非合併例で有意に高率であった。また、合併例で気管への介入(気管形成術, レーザー治療)が多く行われる傾向があった(70% vs. 45% $p = 0.09$)。片肺を除いた60例では、合併例は非合併例に比べ、有意に気管分岐部が低く(胸椎の高さで 5.3 ± 0.5 vs. 4.4 ± 0.6 , $p < 0.001$), 気管分岐が広角($131 \pm 16^\circ$ vs. $97 \pm 19^\circ$, $p < 0.001$)であった。また、気管狭窄範囲は長い傾向があった($57 \pm 16\%$ vs. $51 \pm 15\%$, $p = 0.15$)。片肺を除いたスリング症例27例で検討を行い、心症例で有意に症状出現までの日数が早かった(心症例 vs 非心症例 37 ± 34 vs. 161 ± 145 , $p = 0.003$)。【考察】 肺動脈スリングを合併した気管狭窄では、気管分岐部が低く広角である特徴があり、胸部レントゲンでの診断の契機になりうる。新生児・乳児早期の心症例で気管狭窄を疑う場合には肺動脈スリング合併の可能性を考慮する必要がある。

(Sat. Jul 7, 2018 9:20 AM - 10:20 AM 第3会場)

[III-OR31-04] 位相差 MRI流量分析による Fontan手術候補患者に対する大動脈肺動脈側副血行コイル塞栓術の治療効果判定

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

Keywords: Fontan, 大動脈肺動脈側副血行, MRI

【背景】 Fontan手術候補患者の大動脈肺動脈側副血行(APC)に対するコイル塞栓術(CE)の治療効果に関して見解は定まっていない。

【目的】 Glenn術後(CE前)と Fontan術後(CE後)に位相差 MRI流量分析による APC定量を行い CEの治療効果判定を行う。

【方法】 対象は2009～2017年に Glenn術後(CE前)と Fontan術後(CE後)に MRIによる APC定量を行った33症例66セッション。APCは直接法(肺静脈合計-肺動脈合計)と間接法(上行大動脈-体静脈合計)の平均で算出し CE前後で比較した。左右鎖骨下動脈、胸腹部大動脈選択造影で肺動脈への流入が描出され2Frマイクロカテーテルで到達可能な1.5mm以上の APCに対して15個以内の離脱制御型コイルで CEを行った。Fontan循環破綻回避のための肺血管拡張薬(平均肺動脈圧15mmHg以上)または在宅酸素療法(酸素飽和度 Glenn術後70%以下、開窓 Fontan術

後90%以下)による補助有群17例と補助無群16例で比較し CEの目標値設定を試みた。

【結果】 CE前後で APCは $1.64 \pm 0.70 \rightarrow 1.13 \pm 0.74$ l/min/m²と有意に減少した(Wilcoxon検定, $p=0.004$)。補助有群/補助無群で CE前 APC $1.53 \pm 0.83/1.76 \pm 0.54$ l/min/m², CE後 APC $1.56 \pm 0.71/0.68 \pm 0.46$ l/min/m²。CE前後で APCは補助有群で有意な減少を認めなかったが補助無群で有意に減少した(Wilcoxon検定, $p=0.981$, <0.001)。CE前 APCで補助有群と補助無群に有意差なかったが CE後 APCで補助有群が有意に高値であった(Mann-Whitney検定, $p=0.345$, <0.001)。補助有無を区別する CE後 APCの cutoff値は 1.01 l/min/m²であった(ROC曲線, 感度0.765, 特異度0.750, AUC 0.849 ± 0.065 , 95%CI 0.721-0.978, $p=0.004$)。

【結語】 Fontan手術候補患者には無視できない APCが存在し CE前後の変化を位相差 MRI流量分析で追跡可能であった。Fontan術後(CE後)APCを 1 l/min/m²以下に制御できれば良好な Fontan循環が期待できたが、肺血管拡張薬または在宅酸素療法による補助有群では APC遺残または再増加を認めた。

(Sat. Jul 7, 2018 9:20 AM - 10:20 AM 第3会場)

[III-OR31-05] Eisenmenger症候群成人例の生命予後、罹病率と疾患標的療法の検討

○坂崎 尚徳¹, 丹羽 公一郎² (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2.聖路加国際病院 心血管センター)

Keywords: Eisenmenger, pulmonary hypertension, WHO function class

【目的】 ES多施設共同研究データから Clinical worsening (CW) 率、その危険因子、Disease targeting therapy(DTT)の効果を調べる。【方法】 16歳以上の ES症例を対象とし、Primary endpointを CW即ち死亡、移植、心不全・不整脈・全身合併症関連の入院、WHO-function classの悪化のいずれかとした。また、登録時、登録後6ヶ月、12ヶ月毎に入力された臨床検査データおよび DTTを解析した。【結果】登録症例は81例(男26)、登録時年齢の中央値34歳(16-73歳)、後三尖弁短絡疾患が69例、前三尖弁短絡疾患が12例、ダウン症は24例含まれていた。中央値992日(33ヶ月)の経過中に21例が CWを来し、7例が死亡、1例が肺移植に至った。55ヶ月 CW回避率は70.7%、55ヶ月全死亡移植回避率は87.2%であった。CW(+)群はCW(-)群と比較して、全身合併症既往、WHO-FCIII以上、胸水貯留例、心嚢液貯留例の頻度が高く、登録時の CTR、BNP平均値が(186 pg/dl vs 71 , $p=0.0046$)が高く、6分間歩行距離が有意に短かった。登録時に DTTは55例に行われていたが、24例で新規に開始または強化された。計画的に DTTを開始または強化した11例のうち、2例で心不全の悪化を認めたが、そのうち1例は改善、9例は変化無く安定していた。一方、CW後に開始または強化した13例のうち、8例はCWが改善したがその後1例が再燃し、1例は DTT自己中断し死亡、残る5例のうち3例は改善無く、1例は心不全が悪化して死亡し、最終的に安定している例は7例であった。WHOFC, SPO₂、6分間歩行距離は、経時的に有意な変化はなかった。以上より、計画的な DTT開始または強化については臨床的安定が得られており、proactiveな DTTの有効性を支持する結果であった。【結論】約4年で約3割に臨床的悪化を認めるものの、死亡率は約1割に止まっていた。WHO-FCIII以上、BNP高値の予後は不良であった。Proactiveな DTTが予後改善に寄与する可能性はある。

(Sat. Jul 7, 2018 9:20 AM - 10:20 AM 第3会場)

[III-OR31-06] 波動解析法を用いた肺動脈閉塞度の新たな非侵襲的評価方法の開発

○片山 博視¹, 根本 慎太郎², 宇津野 秀夫³, 岸 勘太¹, 尾崎 智康¹, 小田中 豊¹, 蘆田 温子¹, 榎木 健太³ (1.大阪医科大学 小児科, 2.大阪医科大学 小児心臓血管外科, 3.関西大学 システム理工学部)

Keywords: 肺高血圧, 位相角, 血管閉塞度

【背景】肺高血圧の診療において肺小動脈の閉塞性病変の定量的評価は重要だが確立された方法はない。理論上、波動現象の2変数(圧力と流速)の位相差は動脈脈管の末梢の閉塞病変を反映する。我々は肺循環を波動現象としてとらえ、波動現象の位相差により、肺小動脈の閉塞度の新しい評価方法を開発することを目的に研究を進めてきた。【目的】(1)位相角 θ が臨床上有用か否かを心臓カテーテル検査における圧一流速同時測定ワイヤーを用いて検討する。(2)位相角 θ を超音波診断装置により非侵襲的に評価可能か否かを検討する。【方法】(1)小児21例の心臓カテーテル検査時に圧一流速同時測定ワイヤーにより位相角 θ を算出し、従来の指標と比較検討した。(2)肺動脈のシミュレーション回路で、圧力センサーによる圧力波形とレーザー変位計の血管径の変位波形を比較検討した。さらに末梢側を完全閉塞させたシミュレーション回路でカテーテルによる圧一流速から算出された位相角と超音波診断装置による血管径一流速から算出された位相角を比較した。【結果】(1)カテーテルで得られた位相角 θ は、平均肺動脈圧($y = -0.2188x + 20.283$, $r = 0.40$)、肺血管抵抗($y = 1.2475e-0.017x$, $r = 0.48$)と負の相関関係を認めた。またTAPVC術後の肺静脈狭窄や18トリソミー合併の肺高血圧症例では従来の指標より高い閉塞度を示した。(2)シミュレーション回路での圧波形と血管径の変位波形は完全一致した。また完全閉塞させたシミュレーション回路内でのカテーテルの圧力-流速波形と超音波診断装置の血管径変位-流速波形の比較においてもほぼ一致した。【考察】(1)本指標は肺動脈の閉塞度を反映し、さらに肺血管抵抗等の従来の指標では表現し得なかった閉塞度を表している可能性がある。(2)本指標は超音波診断装置を用いて非侵襲的に評価できる可能性がある。【結語】本指標は肺血管閉塞度の新たな指標になり得る。

一般口演 | カテーテル治療

一般口演32 (III-OR32)

カテーテル治療 1

座長:金 成海 (静岡県立こども病院 循環器科)

座長:葭葉 茂樹 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM 第3会場 (302)

[III-OR32-01] 経皮的肺動脈弁置換術施行適応と考えられるパッチ形成による ファロー四徴症右室流出路再建術後患者の検討

○藤本 一途¹, 北野 正尚¹, 坂口 平馬¹, 大内 秀雄¹, 津田 悦子¹, 白石 公¹, 黒寄 健一¹, 中田 朋宏¹, 島田 勝利², 帆足 孝也², 市川 肇² (1.国立循環器病研究センター小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター小児心臓外科)

[III-OR32-02] Failing Fontan患者における fenestration stentの有用性と中期予後について

○栗田 佳彦¹, 平井 健太¹, 重光 祐輔¹, 福嶋 遥祐¹, 近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 大月 審一¹, 塚原 宏一², 笠原 慎吾³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児科, 3.岡山大学病院 心臓血管外科)

[III-OR32-03] ファロー四徴症に対する BTSの肺動脈弁輪への影響

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

[III-OR32-04] 純型肺動脈閉鎖症における経皮的肺動脈弁形成術前後での左心機能変化の検討

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

[III-OR32-05] ステント留置を行った異型大動脈縮窄の3ヶ月男児例

○山口 英貴, 藤井 隆成, 佐々木 昶, 伊吹 圭二郎, 柿本 久子, 富田 英 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

[III-OR32-06] 先天性心疾患術後「超」急性期のカテーテルインターベンションは、患者の予後を改善する

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

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM 第3会場)

[III-OR32-01] 経皮的肺動脈弁置換術施行適応と考えられるパッチ形成によるファロー四徴症右室流出路再建術後患者の検討

○藤本 一途¹, 北野 正尚¹, 坂口 平馬¹, 大内 秀雄¹, 津田 悦子¹, 白石 公¹, 黒崎 健一¹, 中田 朋宏¹, 島田 勝利², 帆足 孝也², 市川 肇² (1.国立循環器病研究センター小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター小児心臓外科)

Keywords: 経皮的肺動脈弁置換術, ファロー四徴症, カテーテル

【背景】術後の右室流出路拡大が想定されるパッチ形成によるファロー四徴症右室流出路再建術後患者において Harmony等の自己拡張型経皮的肺動脈弁置換 (PPVI) が諸外国で進められつつある。【目的】PPVIの適応と想定されるファロー四徴症術後患者背景・患者数を明らかにする。【方法】当センターでパッチ形成によるファロー四徴症右室流出路再建術を施行された661例の内カテーテル検査を施行し現在体重30Kg以上かつ中等度以上の肺動脈弁逆流もしくは RVEDVI>150ml/m²で肺動脈弁置換術後・左肺動脈狭窄へのステント留置後を除外した74例に対して手術記録・エコー・カテーテルデータから PPVI適応の有無を検討し、想定される適応患者数を算出する。PPVI適応は造影上の正側面から収縮期・拡張期での右室流出路 (RVOT)・肺動脈主幹部 (mPA)・肺動脈分岐部 (bif)径を計測し、項目 A: 拡張期の RVOT径が22-34mm 項目 B: 収縮期の mPA径が22mm以上 項目 C: 拡張期の bif径が22-28mm 項目 D: RVOT-bif長最大値が53mmより大きい、以上の4項目を満たすものとした。【結果】手術時年齢・カテ施行時年齢・体重の中央値は2歳 (0-44)・23歳 (9-67)・56.2Kg (31.4-125)で拡張期における正側面での RVOT・mPA・bif径・RVOT-bif長の中央値は29.1×24.5mm、24.7×24.1mm、24.0×20.9mm、25.2×30.9mm、収縮期ではそれぞれ24.4mm×21.3mm、24.2×25.3mm、24.5×22.6mm、25.2×32.7mmであった。PPVI適応項目 Aを満たすのは40例、適応項目 Bは36例、適応項目 Cは22例、適応項目 Dは1例で全項目を満たす症例は1例 (1%)であった。RVOT-bif長以外の項目を満たす症例は9例 (12%)であった。【結語】CTより過小評価している可能性はあるが RVOT-bif長が最も PPVI適応の制約となる可能性が高く、長さの短いデバイスの追加により適応症例拡大の可能性がある。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM 第3会場)

[III-OR32-02] Failing Fontan患者における fenestration stentの有用性と中期予後について

○栗田 佳彦¹, 平井 健太¹, 重光 祐輔¹, 福嶋 遥祐¹, 近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 大月 審一¹, 塚原 宏一², 笠原 慎吾³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児科, 3.岡山大学病院 心臓血管外科)

Keywords: failing Fontan, fenestration stent, central venous pressure

【序文】フォンタン循環における fenestrationは手術後急性期の血行動態安定や慢性期の難治性胸腹水や蛋白漏出性胃腸症に対する治療としての選択肢がある。しかし、チアノーゼ遷延や血栓症、細菌性塞栓や脳膿瘍などのリスクもあり適応に関しては慎重にならざるを得ない。【目的】当院で行った fenestration stentの有用性・中遠隔期の問題点について検討する。【対象・方法】2005～2017年の間に岡山大学病院で行った fenestration stent患者について、手技・目的・デバイス・急性期の血行動態変化・有用性・現在の状態について検討を行った。【結果】患者数7名(男4)、体重9～28kg(中央値12kg)、年齢2.8～13歳(中央値6歳)。Fontan手術からの期間：10日～3年(中央値7ヶ月)。適応：Fontan手術後急性期 LOS3、PLE1、難治性胸腹水2、多臓器不全(遠隔期)1。使用ステントサイズ：3.5～7mm、(Promus・Express Vascular)。血行動態変化：中心静脈圧 17.4±1.9→15.1±2.6mmHg(p=0.02)、SaO₂ 92±2.7→80±0.9%(p=0.01)、sBP 70±6.8→78±5.9mmHg(p=0.02)。留置後介入：ステントサイズ調節1例、ステントバルーン形成術2例。フォローアップ期間：1ヶ月～5年(中央値2.5年)。改善が得られた症例：6/7。現時点での SaO₂ 80-92%(中央値88%)。合併症：ステント脱落、血栓塞栓症、感染症はいずれも無し。開存性：閉塞1例、その他は良好な開存が得られている。

る。【考察】ステント留置により静脈圧低下と心拍出の増加が得られると考えられる。血行動態変化は患者の状態によって左右される。LOSやPLEの改善は得られることが多いが、チアノーゼ増悪は顕著で有り、酸素投与や抗凝固療法が必須である。体の成長に伴い TCPC conduitの形態が変化していくことによりステントの形も変化する。ほぼ閉塞したステントに関しては再開通手技は無効で有り、ステント破損の危険性もある。手術で取り除くかどうかも含めてこれからの課題であると思われる。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM 第3会場)

[III-OR32-03] ファロー四徴症に対する BTSの肺動脈弁輪への影響

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

Keywords: ファロー四徴症, 肺動脈弁輪温存, BTS

【背景】ファロー四徴症(TOF)や類似の血行動態を示す両大血管右室起始症(DORV)では,根治術後遠隔期の肺動脈弁逆流が問題となり,弁輪温存術が望まれる。当院では,積極的な弁輪温存下での一期的根治を優先しているが,spell等で shuntを先行した症例も存在する。今回,shunt先行症例の弁輪を主とした転帰について検討した。【方法】1997年から2017年1月までの20年間に,当院にて TOFもしくは DORV/PSの診断で根治術を行った212例のうち,shuntを先行した24例を対象として診療録を後方視的に検討した。【結果】24例の基礎疾患はTOF21例/DORV3例で,男児11名。Shunt術は中央値で,月齢2.4(0.2~9.5),体重4.5(2.7~7.7)kgで施行された。Shunt術選択理由は,PGE1離脱困難,spellを含めたチアノーゼが15例,左室低形成が7例,肺動脈低形成が1例,他1例であった。根治術は,shunt術後,8.4(1.3~33)か月で実施された。肺動脈弁輪形態は,三尖1例,二尖13例,一尖7例(詳細不明2例)であった。肺動脈弁輪の Z-scoreの推移は,shunt前-3.5(-6.5~-0.36)→根治術前-2.1(-5.2~0.18)であった($p<0.01$)。このうち一尖形態の7例では shunt前-4.6(-5.3~-3.1)→根治術前-4.5(-5.2~-2.2)であった($p=0.22$)。根治術時に,弁輪が温存された症例は15例(63%)で,このうち一尖例は1例であった。残りの一尖例6例は生後2か月以内にチアノーゼのため介入が行われていた。【考察】 Shunt施行例全例でみると,肺動脈弁輪の成長傾向がみられた。これは,肺血流増加に伴う右室流出の筋性狭窄部の血流量増加によると思われる。一方で,一尖形態の弁の場合には,成長傾向が乏しいことがわかった。こちらの群では,最終的な弁輪温存も望みにくく,shunt術に代わって近年世界的に行われている右室流出路に対するステント留置術のよい対象になりうることを示唆された。【結語】 Shunt術により肺動脈弁輪は成長する傾向はみられる一方で,一尖形態ではこの傾向が乏しかった。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM 第3会場)

[III-OR32-04] 純型肺動脈閉鎖症における経皮的肺動脈弁形成術前後での左心機能変化の検討

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

Keywords: 純型肺動脈閉鎖, 経皮的肺動脈弁形成術, 左心機能

【背景】当院では純型肺動脈閉鎖症は三尖弁や右室形態、また右室冠動脈瘻の有無で2心室修復を目指せる可能性がある判断した場合、順行性血流を作るために経皮的肺動脈弁形成術を行っている。経皮的肺動脈弁形成術前後での左心機能の変化を検討した報告は少ない。【方法】2014年12月から2017年12月に当院で診断された経皮的肺動脈弁形成術 (PTPV) を施行した純型肺動脈閉鎖症の8症例を対象とし、経皮的肺動脈弁形成術前後 (

PTPV施行前と施行後10日から14日後)で左心機能の変化を後方視的に検討した。【結果】出生時週数は39週(36-40)、出生時体重は2.9kg(2.0-3.9)、出生後からPTPVまでの期間は14日(4-60)であった。BTシャント施行後にPTPVを行った症例が1例あり、フォローアップ期間中に動脈管開存を認めた症例が3例あった。いずれの症例でも施行前後での循環作動薬の使用はなかった。PTPV施行前後の心エコー検査では左室のE/Aは0.77(0.60-0.86)から0.70(0.69-0.90)、TRPGは100mmHg(77-120)から50mmHg(45-80)、LVEFは63.8%(58.7-67.0)から55.5%(52.0-64.0)、%FSは32%(25-34)から26%(22-29)に変化していた。PTPV施行前後ではTRPG、LVEF、%FSが有意差をもって低下していた($p=0.016$ 、 $p=0.015$ 、 $p=0.010$)。また心臓カテーテル検査時の右室拡張期末容量(%N)とPTPV施行前後で心エコーによるLVEFの差に高い負の相関がみられた($r=-0.929$, $p=0.006$)。【考察】過去の報告ではPTPV施行後、一旦、心機能が低下し、10日程度かけて回復するといわれている。今回の検討ではカテコラミンサポートを有する状況ではないものの、心機能低下が施行後10-14日の期間も持続していた。特に右室容量が小さい場合、PTPV施行後は慎重に心機能をフォローしていく必要がある。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM 第3会場)

[III-OR32-05] ステント留置を行った異型大動脈縮窄の3ヶ月男児例

○山口 英貴, 藤井 隆成, 佐々木 昶, 伊吹 圭二郎, 柿本 久子, 富田 英 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

Keywords: 異形大動脈縮窄, ステント留置, 血管内エコー

【背景】小児の異型大動脈縮窄の原因疾患には大動脈炎症候群に代表される血管炎症候群、線維筋性異形成などが挙げられる。乳児期早期に左室機能低下を伴って発症した異型大動脈縮窄に対して、ステント留置を行ったので報告する。【症例】3ヶ月男児。生後2ヶ月時の予防接種の際に心雑音を指摘され当院を紹介受診した。心エコーでは左室壁肥厚を認め、左室駆出率は46.1%、左室拡張末期径31.1mm(129%N)であった。BNPは382.4pg/mlと上昇を認めた。造影CTでは胸部下行大動脈の高度狭窄に加え、左総頸動脈も狭窄、左鎖骨下動脈は完全閉塞しており、腕頭動脈は拡大していた。血液検査では炎症反応の上昇はなく、血管炎のマーカーも正常であったが、狭窄の形態や分布から全身性の血管病変による二次的な縮窄が示唆された。胸部下行大動脈の長い病変の狭窄であり、手術侵襲が大きい事、二次的な縮窄では再狭窄のリスクが高いと考えられる事などからカテーテル治療を第一選択とする方針とした。入院翌日に心臓カテーテルを施行、左室収縮期圧160mmHg、拡張末期圧4mmHg、上行大動脈収縮期圧160mmHg、拡張期圧60mmHg、大腿動脈収縮期圧55mmHg拡張期圧50mmHg、下行大動脈最狭窄部径は1.3mmであった。血管内エコーでは狭窄部に中内膜の肥厚を認めた。狭窄部にステント留置(Omnalink Elite 10mm/29mm)を留置し圧較差は40mmHgに低下、その後の心エコーで左室駆出率は62%と改善した。治療後2ヶ月の時点で再狭窄を認めず経過している。【まとめ】乳児期の異型大動脈縮窄の原因は大動脈炎症候群が最も多い。本症例は血管炎を思わせる所見が乏しかったのにも関わらず、生後3ヶ月で既に頸部血管まで及ぶ高度狭窄に至っており、線維筋性異形成などの血管炎以外の病態も示唆された。本症例ではステント留置を第一選択とし、左室機能は改善したが40mmHgの圧較差が残存しており、二次的な後拡大を予定している。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM 第3会場)

[III-OR32-06] 先天性心疾患術後「超」急性期のカテーテルインターベンションは、患者の予後を改善する

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

Keywords: 術後超急性期, カテーテルインターベンション, ECMO

【背景】当院では、先天性心疾患 (CHD)術後の残存病変に対する治療的介入を目的に、術後急性期から積極的にカテーテルインターベンション (CI)を行っている。しかし、術後「超」急性期 (術後7日以内)のCIについては、症例数も少なくその有効性や安全は明らかになっていない。【目的】CHD術後超急性期のCIの安全性および有用性について評価し、CIが患者の予後改善に寄与しているかを検討する。【方法】2011年6月から2017年4月の期間に、当院でCHD術後超急性期に行われたCI 10例を対象に、CIの適応、対象疾患、CI手技、合併症の有無、予後について後方視的に検討を行った。CIの有効性の基準は、形態的な改善が得られたもの、再手術を回避できたもの、ECMOから離脱できたもの、次の外科手術に到達できたものをCI有効とした。【結果】対象となった患者の平均月齢は3.1か月 (0-9か月)、平均術後日数は4.5日 (2-7日)であった。疾患の内訳はSV 5例、HLHS 3例、TA 1例、AORPA 1例で、このうち3例はECMO下で行われた。CIの適応は、ECMO離脱困難が3例、心エコー図検査での形態異常が3例、抜管困難2例、閉胸困難1例、低酸素血症1例であった。対象となった病変部位の内訳は、LPA 5例、AP shunt 2例、RPA 1例、PV 1例、pFo 1例であり、いずれも狭窄ないし閉鎖をきたしていた。手技の内訳は、ステント5例、バルーン4例、BAS 1例であった。全体の90% (10例中9例)でCIは有効であり、生存率は90% (10例中9例)であった。このうち、ECMO下で行われた3例の生存率は66% (3例中2例)であったものの、全ての症例でECMOを離脱しえた。また、対象となった症例のうち、CI関連の合併症は認められなかった。【結語】術後超急性期のCIは安全性、有効性ともに高く、予後の改善に寄与していると思われる。一方、ECMO下で行われたCIの予後については、改善の余地を残している。

一般口演 | カテーテル治療

一般口演33 (III-OR33)

カテーテル治療 2

座長:大月 審一 (岡山大学病院 小児循環器科)

座長:矢崎 諭 (榊原記念病院 小児循環器科)

Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第3会場 (302)

[III-OR33-01] 初期治療として経皮的動脈弁形成術を選択した大動脈弁狭窄患者の術後経過

○桑原 直樹¹, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 面家 健太郎¹, 後藤 浩子¹, 片桐 絢子², 腰山 宏², 岩田 祐輔², 竹内 敬昌², 桑原 尚志¹ (1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児心臓外科)

[III-OR33-02] 離脱した心房中隔欠損閉鎖栓の安全な回収のために

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

[III-OR33-03] More aggressive transcatheter occlusion of PDA~ Amplatzer Vascular PlugII(AVPII)を使用したカテーテル閉鎖術の検討~

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

[III-OR33-04] Myanmar Experience of Transcatheter closure of PDA with near systemic pulmonary arterial pressure

○Hnin Le Phyu¹, Khin Mg Oo¹, 杉山 央² (1.ヤンキン小児病院, 2.東京女子医科大学 循環器小児科)

[III-OR33-05] 当院の術後肺静脈狭窄(PVS)症例に対する計画的カテーテル治療(CI)の試み

○松岡 道生¹, 田中 敏克¹, 三木 康暢¹, 上村 和也¹, 瓦野 昌大¹, 谷口 由記¹, 亀井 直哉¹, 小川 禎治¹, 富永 健太¹, 城戸 佐知子¹, 大嶋 義博² (1.兵庫県立こども病院 循環器内科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

[III-OR33-06] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術におけるデバイス透視撮影の経時的変化の検討

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

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第3会場)

[III-OR33-01] 初期治療として経皮的動脈弁形成術を選択した大動脈弁狭窄患者の術後経過

○桑原 直樹¹, 寺澤 厚志¹, 山本 哲也¹, 面家 健太郎¹, 後藤 浩子¹, 片桐 絢子², 腰山 宏², 岩田 祐輔², 竹内 敬昌², 桑原 尚志¹ (1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児心臓外科)

Keywords: 大動脈弁狭窄, 経皮的動脈弁形成術, AV plasty

【背景】小児の大動脈弁狭窄(AS)に対する経皮的動脈弁形成術(BAP)は広く行われているが、直視下の交連切開術に比べ、早期に外科介入が必要となる症例や、遠隔期に大動脈弁閉鎖不全が増悪する症例も報告されている。【目的】当科では大動脈弁逆流がなければ BAPを第1選択としているが、術後経過より初期治療として BAPの有用性を検討する。【対象および方法】1998年から2015年までに当科に入院した大動脈弁狭窄(二心室修復不可能なものを除く)16例(Critical AS6例、Valvular AS10例)。【結果】症例は男児10例、女児6例。BAP後の観察期間は 7.0 ± 5.1 年。内頸動脈アプローチ11例、大腿動脈アプローチ5例で 0.91 ± 0.1 (バルーン径/大動脈弁輪径)のバルーンを用いて BAPを施行。圧較差は 52.0 ± 17.2 mmHgから 35.1 ± 12.9 mmHgに改善した。直後の ARは I度4例、II度3例であった。合併疾患を伴う Critical AS3例のうち、2例は外科介入することなく死亡。1例は追加 BAP(7か月)および Ross-Konno手術(8か月)後死亡した。生存している13例中7例は外科介入なしで経過観察可能で遠隔期の ARは I度2例、II度1例だった。残存 ASのため6例は外科介入が必要で、4例は AV plastyのみ、2例は AV plasty後も AS(1例は ARII度も合併)が残存したため、6歳および7歳時に Ross手術を施行した。遠隔期の ARは I度4例、II度1例だった。生存している13例の遠隔期の残存 AS圧較差は 23.2 ± 12.4 mmHgだった。【考察】合併疾患を伴う症例や全身状態不良な症例に対して BAPは低侵襲で治療効果が期待でき、早期の外科介入を回避できる利点がある。また、BAP後遠隔期まで介入することなく経過観察可能な症例もあり、低侵襲な治療として考慮すべきである。一方、ASが残存し早期より外科介入が必要となる症例や ARが出現する症例もある。【結論】ASに対する初期治療は術前状態や弁形態を検討し安全で効果的な治療術式を選択することが重要である。

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第3会場)

[III-OR33-02] 離脱した心房中隔欠損閉鎖栓の安全な回収のために

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

Keywords: 心房中隔欠損症, カテーテル治療, 閉鎖栓

【背景】近年、心房中隔欠損(ASD)の多くはカテ治療により閉鎖可能である。しかし脱落・エロージョンの可能性など、デバイス(D)回収が必要になる事態は常に想定しておく必要がある。【目的】効果的かつ安全な ASD閉鎖 D回収手技を確立する。【対象・方法】D回収経験に体外での実験を加え、1.Dの把持、2.デリバリシース(DS)への引き込みの2点に分けて問題点、解決法につき検討。【結果】ASDカテ治療316件中、A.離脱後心房中隔位からの回収:2件(ASO19mm 1件, FFII 21mm 1件)、B.D脱落后に回収:1件(ASO30mm)を経験。スネア(S)を用いて回収した。1-Aスによる D把持は容易。1-B LA内で把持を試みたが、Dは MPAまで遊走した。回収時にワイヤ、生検鉗子などで Dを把持する、心室内に遊走しないように房室弁にカテを通しておくなどの操作も必要であろう。また、スクリー一部(S部)を手前側に反転させるには Judkins Rや、ウェッジ用バルーンカテが有用であった。2-A比較的容易に S部に DSを被せることが可能で回収も容易。Dが LA,RA/Aoに脱落した場合、S部と DSが平行になるまで RA diskを IVC/下行 Ao内に引き込み回収する。2-ASO: S部長3mm+スネア把持部より大きな径を有する 11Fr以上の DSが望ましい。それ以下では DS先端を斜めに切る。DS挿入時、また D引き込み時に先端を傷めない。2-FFII: ボール部は2mm程度で原理的には ASOより回収が容易である。しかし把持したスは外れやすく、ダ

ブル・スによる保持が理想的. ス1本しか使用できない場合、複数回絞め直して絞っておくと外れにくい。【考察】脱落 Dの2/3は左房内に脱落する。左室内の脱落 Dは僧帽弁を傷害しやすく回収困難である。右室、肺動脈内での回収もスペースが限られ、三尖弁を傷害する可能性もある。上記の点に留意しながら、極力 Dを心房内で把持、IVC内での収納が重要である。

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第3会場)

[III-OR33-03] More aggressive transcatheter occlusion of PDA～ Amplatzer Vascular PlugII(AVPII)を使用したカテーテル閉鎖術の検討～

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

Keywords: PDA, カテーテル治療, AVPII

【緒言】体格の小さい乳児 PDAへのカテーテル治療では、留置デバイスによる周囲血管への突出が主な問題となる。我々は ADO留置により下行大動脈(dAo)の cobra head変形を来した乳児例を経験したことで、同様の状態が危険される治療適応症例には AVPIIを主に使用してきた。

【目的】 AVPIIによる PDAカテーテル治療の有効性と治療に伴う注意点を明らかにする。

【対象/方法】 2015年11月から AVPIIで閉鎖を試みた小児 PDA11例/12件を対象(うち閉鎖成功10例/件)とし、(1)月齢, (2)体重(kg), (3)Qp/Qs, (4)Krichenko分類, (5)PDA 最小径(MLD, mm): Angioでの MLD(A-MLD), およびエコーでの収縮期/拡張期 MLD変化率(s/d-MLD Ratio)と A-MLDとの比較, (6)使用 AVPIIサイズ, (7)アプローチ法, (8)合併症, (9)治療断念2件の理由, (10)左肺動脈(LPA)へのデバイス突出度評価のために[(使用 AVPIIサイズ径)-(Pulmonary-ampulla)]/LPA径比,をそれぞれ後方視的に調査。

【結果】 (1)med.4.5(1-18), (2)med.4.8(2.6-9.1), 全例体重増加不良, (3)med.2.6(1.1-6.3), (4)A:5, C:7, (5)A-MLD:med.3.7(2.0-5.4), s/d-MLD Ratio:med1.3(1.1-1.6), A-MLDに比べエコー収縮期 MLDは med.0.6mm(-0.2～1.8mm)太く計測. (6)6mm:1, 8mm:9, サイズ径/PDA-MLD比=med.2.5(1.6-4.0), (7)Anterograde:8, Retrograde:4(うち,体重<4kg成功3件含む), (8)遺残短絡残存:1, mild LPAS:2, 血管閉塞:なし (9)前者は Ao discが dAoに比し大きく変形で断念(後日 PDA縮小に伴い再試技で成功), 後者は Ao狭窄/LPA閉塞で断念, (10)med.0.2(0～0.8), 断念した1件含む LPAS 3件>0.6であった。

【考察/結論】 AVPII導入により、これまで閉鎖困難だった Large PDAを有する乳児例への適応が広がった。サイズ決定の際には心周期に伴う PDA径変化や Pulmonary-ampulla/LPAサイズを念頭に置くべきであり、留置したデバイス形態/位置の確認を行い LPAS/脱落を起こさないように十分留意する必要がある。

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第3会場)

[III-OR33-04] Myanmar Experience of Transcatheter closure of PDA with near systemic pulmonary arterial pressure

○Hnin Le Phyu¹, Khin Mg Oo¹, 杉山 央² (1.ヤンキン小児病院, 2.東京女子医科大学 循環器小児科)

Keywords: PDA, pulmonary hypertension, Myanmar

Background:In Myanmar, we often see patients having Patent Ductus Arteriosus (PDA) with near systemic PH and deciding them for transcatheter closure(TCC) is challenging. Objective:To share Myanmar experience of TCC of PDA with PH. Methods:Retrospective study. We reviewed demographic

data and clinical findings and catheterization procedures of 16 children with PDA and $PASP \geq 80\%$ of Systolic Blood Pressure(SBP) who underwent TCC at YKCH, Myanmar from August 2015 to August 2017. Results: The mean age at procedure was 5.6yr(range=5m-14 yr). Male to female ratio is 3:13. Mean body weight was 14 ± 7.9 kg. Mean PASP is 83 ± 13 mmHg. Minimal PDA diameter is 8.8 ± 3.9 mm at pulmonary end. Balloon occlusion test was done in one child. Hemodynamic response was observed up to thirty minutes after device indwelling. PASP reduced in 14 children(60 ± 14 mmHg) and device closure was succeeded. Various Duct Occluders were used in 7 patients and muscular VSD Occluders in 7 patients. In two boys, hemodynamic instability occurred in trial device closure so we abandoned it. All patients were stable after device closure. Success rate of procedure was 88%. Recheck echo was done in next day, 1m, 3m and 6m after procedure. No complication occurred. All children improved clinically. Parameters for PHT found reduced in recheck echo. Conclusion: TCC of large PDA with high PASP is feasible, effective and relatively safe as far as we experienced.

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第3会場)

[III-OR33-05] 当院の術後肺静脈狭窄(PVS)症例に対する計画的カテーテル治療(CI)の試み

○松岡 道生¹, 田中 敏克¹, 三木 康暢¹, 上村 和也¹, 瓦野 昌大¹, 谷口 由記¹, 亀井 直哉¹, 小川 禎治¹, 富永 健太¹, 城戸 佐知子¹, 大嶋 義博² (1. 兵庫県立こども病院 循環器内科, 2. 兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 肺静脈狭窄, カテーテル治療, 総肺静脈還流異常症

【背景】 PVSに対する治療戦略は未だ困難であり、工夫が必要である。当院ではCIによる早期かつ計画的な介入を行い、一定の成果を上げているため、報告する。【対象/方法】 対象は2006年以降にPVSに対してCIを施行した7症例。CI施行時に狭窄の進行する時期の予測を立て次回のCIを計画する方針とした。【結果】 7症例は0.5-8.4(3)歳、男児5例、女児2例。診断は無脾症候群2例、総肺静脈還流異常(TAPVC)単独が5例、TAPVCは1a:2例、2b:2例、mixed type:3例であった。TAPVC repairは日齢1-87(8)に施行、外科的PVS解除術は1-4(2)回施行され、完全閉塞は0-3(2)病変、PVSは1-4(2)病変、PVSに対するCI総数は1-13(10)回、年齢毎のCIは0-1歳:0-7(2)回、1-2歳:1-9(5)回、2-3歳:0-5(4)回、インターバルは0-1歳:1-3(2)ヶ月、1-2歳:1.5-7(3)ヶ月、2-3歳:1.5-9(6)ヶ月である。CI開始後に完全閉塞に至ったのは1病変のみ。Stent留置術は2例、4例には薬剤溶出性バルーン(DCB)(院内の倫理委員会の承認済み)を、1例にカッティングバルーンとスコアリングバルーン(SB)を使用し、CIのインターバルの延長及び完全閉塞の回避に寄与した。【考察】 PVSが進行する前にCIを考慮し早期に介入する戦略が功を奏している。はじめは1-2ヶ月に1回のCIが必要であった症例も、回数を重ねるうちに半年に1回程度まで治療の期間を延ばす事が出来た。またDCBやSB等を併用する事により、より良い効果を得た。しかし、CIが不要になる事はなく、一定期間毎に治療が必要であるが、QOLの改善には大きく寄与している。stent治療に踏み切るタイミングは難しく、位置によっては再拡張が出来なくなる可能性もあり、当院では慎重なスタンスを取っている。【結論】 PVS症例に対し、繰り返し早期かつ計画的にCIを行う事は完全閉塞を予防し、予後の改善につながる。

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 3:00 PM 第3会場)

[III-OR33-06] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術におけるデバイス透視撮影の経時的変化の検討

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

Keywords: 経皮的心房中隔欠損閉鎖術, Amplatzer septal occluder, Occlutech Figulla Flex II

【背景】本邦における経皮的心房中隔欠損閉鎖術 (TC-ASD) では、Amplatzer septal occluder (ASO) と Occlutech Figulla Flex II (OFF) が使用可能である。留置したデバイスは経過に伴って扁平化してくるが、その細かな変化は明確になっていない。【目的】TC-ASD後のデバイスの経時的な形態変化を明確にする。【方法】2016年12月以降にTC-ASDを施行した17症例を対象とし、留置時、1ヶ月後、3ヶ月後のデバイス透視撮影を施行。LAO 60度前後においてデバイスの右房ディスクが最も平坦化した時相で以下を計測。ディスク縦径 (a: 右房ディスク、b: 左房ディスク)、c: Waistの縦径、デバイス全体横径 (d: 大動脈側の左房ディスク変曲点レベル、e: pinレベル、f: 反対側の左房ディスク変曲点レベル)、ディスク間角度 (g: 大動脈側、h: 反対側)。径については治療前の大きさを100%とし、変化率を比較検討。統計解析は分散分析を用いた。【結果】17症例の内訳は、性別: 男性6名/女性11名、年齢: 中央値9.4 (4.2-61.1) 歳、選択デバイス: ASO 5名/OFF 12名、欠損孔元サイズ: 中央値17 (8-30.3) mm、デバイスサイズ: 中央値20 (10-36) mm。デバイス径は、OFFの方がASOよりも有意に大きかった。測定項目のうち、c: (100%, 101%, 95%, $p=0.009$)、f: (100%, 99%, 92%, $p=0.023$)、h: (46.2度, 46.7度, 43.0度, $p=0.025$) が有意に小さくなった。特に横径はASOの方がOFFよりも小さくなる傾向を認めた。それ以外の項目には有意差を認めなかった。【考察】症例数が少ないが経時的にデバイスの形態変化が起こっており、これはデバイスにより差がある可能性がある。更に症例数や観察期間を増やして検討していく必要がある。

一般口演 | 外科治療

一般口演34 (III-OR34)

外科治療 3

座長:岡 徳彦 (群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

座長:芳村 直樹 (富山大学医学部 第1外科)

Sat. Jul 7, 2018 10:00 AM - 10:50 AM 第4会場 (303)

[III-OR34-01] 体重2.0kg以下の低体重児に対する両側肺動脈絞扼術の治療成績の検討

○杉本 愛, 白石 修一, 高橋 昌, 土田 正則 (新潟大学 大学院 医歯学総合研究科 呼吸循環外科)

[III-OR34-02] RV-PA conduitを用いた Norwood手術後の肺動脈形態と形成術式

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

[III-OR34-03] Norwood術後管理における肺動脈圧ラインの有用性

○梅津 健太郎¹, 青木 満¹, 萩野 生男¹, 斎藤 友宏¹, 小林 慶¹, 卯田 昌代¹, 東 浩二², 村上 智明²,
中島 弘道², 青墳 裕之², 藤原 直¹ (1.千葉県こども病院 心臓血管外科, 2.千葉県こども病院 循環器内科)

[III-OR34-04] 下大静脈が心尖部と同側にある単心室に対する TCPC手術

○池田 義¹, 井出 雄二郎¹, 馬場 志郎², 平田 拓也², 赤木 健太郎², 松田 浩一², 湊谷 謙司¹ (1.京都大学 大学院医学研究科 心臓血管外科, 2.京都大学 大学院医学研究科 発達小児科学)

(Sat. Jul 7, 2018 10:00 AM - 10:50 AM 第4会場)

[III-OR34-01] 体重2.0kg以下の低体重児に対する両側肺動脈絞扼術の治療成績の検討

○杉本 愛, 白石 修一, 高橋 昌, 土田 正則 (新潟大学 大学院 医歯学総合研究科 呼吸循環外科)

Keywords: 両側肺動脈絞扼術, 低体重児, 2.0kg以下

【目的】 $BW \leq 2.0\text{kg}$ での両側肺動脈絞扼術(bPAB)の治療成績を検討した。

【対象と方法】 対象は2013-2017年に当院で bPABを施行した $BW \leq 2.0\text{kg}$ の7/27例(26%)。データは診療録から収集し後方視的に検討した。

【結果】 患者背景: 診断は HLHS2, IAAorCoA/VSD(DORV)3, Truncus1, simpleCoA1. PDA依存6. GA34(30-38)wk, 出生1.75(1.28-2.19)kg. 染色体異常3(CHARGE2, 22q11.2del.1). Ductal shock1, 両側腎低形成1. 全例低体重と未熟性から初回 bPABを選択。

手術情報: bPAB日齢6(3-12), $BW 1.57 (1.17-2.0)\text{kg}$. PAB素材は金属クリップ2, 1.5mm幅 ePTFEstrip(非吸収系)5. 周径7.5-8.7mmで血行動態, PaO_2 , エコー(TEE2, direct4)を参考に微調整. 手術時間110 (92-132)分.

術後経過: 挿管期間90(41-408)時間. PH crisisで CPR1. 無呼吸で再挿管1. 喉頭軟化症で気切2.

観察期間19(1.5-52)月. 在院死亡1. PAB前から NEC初期を呈した HLHS. POD45, 啼泣を契機に循環動態破綻し NECで死亡. 4例が第二期手術(ICR3, arch repair+PA debanding1)到達. 1例は palliative RVOTR待機中. 1例は併存疾患から bPAB-PDA STENTを選択. 初回手術-第二期手術期間4.7(2.9-7.6)月. 第二期手術体重3.6(3.1-5.4)kg, 体重増加0.5(0.5-0.6)kg/月. 1例 PGE1-CDルート不全から循環不全を呈した. bPAB微調整を4例のべ8回施行. PA debanding時, 金属クリップの1例は PA形成を要さず PPS残存(-), ePTFEstripの2/3例で両側 PA/パッチ形成を要し, 同部位の止血に難渋, 軽度 PPSが残存($V_p = 2.6-3.0\text{m/s}$)した. 経過中2例で心予備能の低下を示唆する誘因不明の心不全を呈した($\text{maxBNP } 3878, 614\text{pg/dl}$).

【結論】 $BW \leq 2.0\text{kg}$ の児に対する bPABはおおむね良好な体重増加と第二期手術到達率をもたらした. 一方, 長期 bPAB後の肺動脈形態, 肺動脈形成, 長期 PGE1製剤投与に伴うルートには課題を残した. 未熟性や合併疾患に伴う呼吸管理等, きめ細かな管理が必要で, 心予備能も十分でない可能性が示唆された。

(Sat. Jul 7, 2018 10:00 AM - 10:50 AM 第4会場)

[III-OR34-02] RV-PA conduitを用いた Norwood手術後の肺動脈形態と形成術式

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

Keywords: RV-PA conduit, 中心肺動脈狭窄, 肺動脈形成

【背景・目的】 右室肺動脈導管(RV-PA conduit)を用いた Norwood手術では、中心肺動脈の狭窄および変形の頻度が高い。Norwood手術後の肺動脈の形態と BDG(両方向性グレン手術)時の肺動脈形成術式につき検討した。

【対象と方法】 当院で左側 RV-PA shuntによる Norwood手術を施行した機能的単心室症例の中で、BDG(両方向性グレン手術)前後の血管造影画像にて肺動脈径の計測が可能であった21例が対象。両側 BDGは除外。血管造影画像で、左右の肺動脈第一分枝直前の径(ϕ_{lt} および ϕ_{rt})、中心肺動脈の最小径(ϕ_{min})をそれぞれ計測。

Pulmonary artery index(PAI)、 ϕ_{min} 、 ϕ_{min}/ϕ_{max} 比(左右のうち大きい方を ϕ_{max} とする)を算出し、BDG時の

肺動脈形成方法と照らし合わせ比較検討した。【結果】 BDG前の全体での数値は $\text{PAI } 184 \pm 96$ 、 $\phi_{min} 3.3 \pm 0.9\text{mm}$ 、 ϕ_{min}/ϕ_{max} 比 0.52 ± 0.11 であった。21例を、船形パッチによる形成をした群(B群=6例)、conduit吻合部のみを形成した群(C群=6例)、肺動脈形成非施行群(N群=9例)に分けて比較した。BDG前の各数値を B / C / N群の順に表記すると、 $\text{PAI } 210 \pm 94 / 162 \pm 47 / 171 \pm 65$ ($P=0.15$)、 $\phi_{min} 3.7 \pm 1.0 / 3.5 \pm 1.8 / 4.0 \pm 1.1\text{mm}$

($P=0.10$)、 $\phi_{\min}/\phi_{\max}$ 比 $0.53\pm0.14 / 0.47\pm0.25 / 0.51\pm0.14$ ($P=0.92$)であった。BDG後の各数値は、PAI $177\pm55 / 162\pm47 / 171\pm65$ ($P=0.81$)、 $\phi_{\min}$ $4.4\pm1.7 / 3.5\pm1.8 / 4.0\pm1.1$ mm ($P=0.44$)、 $\phi_{\min}/\phi_{\max}$ 比 $0.55\pm0.20 / 0.47\pm0.25 / 0.51\pm0.14$ ($P=0.57$)であった。BDG後の Glenn圧は B群 10 ± 1.7 mmHg、C群 9.8 ± 2.9 mmHg、N群 10 ± 2.5 mmHg ($P=0.99$)であった。BDG後にカテーテルによる肺動脈への interventionを行ったのは3例(C群2例、N群1例)であった。【結語】左側 RV-PA shuntによる Norwood手術後には conduit吻合部を中心とした肺動脈の狭窄と変形をきたすことが多い。BDG時の船形パッチによる肺動脈形成方法は、より均一な肺動脈形態を得られる可能性がある。

(Sat. Jul 7, 2018 10:00 AM - 10:50 AM 第4会場)

[III-OR34-03] Norwood術後管理における肺動脈圧ラインの有用性

○梅津 健太郎¹, 青木 満¹, 萩野 生男¹, 斎藤 友宏¹, 小林 慶¹, 卯田 昌代¹, 東 浩二², 村上 智明², 中島 弘道², 青墳 裕之², 藤原 直¹ (1.千葉県こども病院 心臓血管外科, 2.千葉県こども病院 循環器内科)

Keywords: Norwood手術, 術後管理, 肺動脈圧モニタリング

【背景、目的】 Norwood (Nw)術後管理の要点は、適切な体肺血流のバランスをとることにある。当院では、Nw-RVPA shuntを標準術式として行っており、その際に末梢肺動脈に圧ライン(PAp line)を留置し、肺血流のコントロールの指標の1つとしている。今回、PAp lineの有用性を検討した。【方法】対象は、2013年から2017年までに当科にて行った Nw-RVPA手術14例(Nw-bidirectional Glenn 1例は除外した)。術前診断は HLHS 8例、HLHS variant 6例。bilateral PAB先行は5例(ductal shock 3例、低出生体重児 1例。狭小心房間交通 1例は ASD拡大と同時手術)。Nw時は、PAp lineを留置してから人工心肺を離脱した。FiO₂ 1.0とし低酸素にならない範囲で、可能なら mean PAp (16-18)以下となるように RVPA shuntに clipをかけ肺血流を調整した。術後は全例開胸管理とし、ICU入室後は肺血管抵抗低下を目的に一酸化窒素吸入を 10-20ppmで行い、二期的閉胸までは同量継続とした。【結果】周術期死亡なし。周術期に体肺血流のアンバランスによる急性心不全、ショックをきたした症例は1例で、閉胸後1日目に再開胸、補助循環を要したが、その後離脱し抜管に至った。術後平均3.1日で閉胸した。収縮期血圧、mean PAp、FiO₂は術後120時間までの経過で有意な変化を認めなかった。PaO₂は有意に上昇し、lactateは有意に低下傾向となった。術後閉胸までに9例に RVPA shuntの血流再調整を行った。上大静脈酸素飽和度を混合静脈血として、動脈血酸素飽和度、肺動脈圧、中心静脈圧からクリップ調整時、閉胸、あるいは一酸化窒素離脱前後で肺血管抵抗値の変化を評価した症例は3例。【結論】 Nw術後管理における PAp lineは、圧変化から肺血流や肺血管抵抗の変化をリアルタイムに知ることができ、さらに動脈、上大静脈酸素飽和度モニターによる体肺血流比の評価と組み合わせるによって血行動態把握に有用であり、Nw術後管理の精度向上に寄与する。

(Sat. Jul 7, 2018 10:00 AM - 10:50 AM 第4会場)

[III-OR34-04] 下大静脈が心尖部と同側にある単心室に対する TCPC手術

○池田 義¹, 井出 雄二郎¹, 馬場 志郎², 平田 拓也², 赤木 健太郎², 松田 浩一², 湊谷 謙司¹ (1.京都大学 大学院医学研究科 心臓血管外科, 2.京都大学 大学院医学研究科 発達小児科学)

Keywords: TCPC, apico-caval juxtaposition, フォンタン手術

下大静脈(IVC)が心尖部と同側にある apico-caval juxtaposition (ACJ)を伴う単心室では TCPC時に心房内導管、心外導管(心尖部と同側/逆側)のいずれを選択するか考慮を要する。われわれは肺静脈還流が正常な二心房症例に対しては、IVC側の肺静脈と心房間(Waterstone's groove)を心房中隔ぎりぎりまで剥離し、心室の背側に IVCから肺動脈に向けて直線的な心外導管を置く方針としている。本法により心房内導管とほぼ同じ走行の導管を

心外に留置することが可能である。今回術後 CT画像の所見から、術前 CTにて本法の可否および留置可能な人工血管径を示す指標について検討した。【対象・方法】当科で TCPCを施行した ACJを伴う単心室 4例。年齢は平均 2.6 ± 0.5 歳、体重は平均 12.5 ± 0.7 kg。全例両方向性グレン手術後で、上大静脈(SVC)は IVCと同側3例、両側1例であった。全例で IVCから肺動脈に直線的な心外導管(ePTFE 16mm 3例、18mm 1例)を留置可能であった。術前後の CT画像を比較し本法を行うための必要条件を検討した。【結果】全例術後経過は良好であった。術後1年の心カテ(n=3)で SVC圧と IVC圧に差はなかった。術後 CT画像において心外導管は心房壁を圧排して Waterston's grooveと AV groove間に納まり、肺静脈や心室の圧迫を認めた症例はなかった。両 groove間の距離 (Intergroove distance: IGD)が本法の可否に重要と考え、各症例の術前 CT画像において IGDを計測し、留置した人工血管径と比較した。人工血管径/IGDは0.82-0.99 (平均 0.93 ± 0.08)で、ほぼ IGDに一致したサイズの人工血管が留置できていた。【考察・結語】直線的な心外導管は心血管を迂回した曲線的な導管と比べてエネルギーロスが少なく、心房内導管と比べて心拍動下の手術が可能、手技的に容易、術後血栓塞栓症のリスク低減などの点で有利である。ACJを有する単心室において、術前 CT画像における IGDが必要な人工血管径以上であれば、本法は有用な選択肢となりうる。

一般口演 | 外科治療

一般口演35 (III-OR35)

外科治療 4

座長: 崔 禎浩 (宮城県立こども病院 心臓血管外科)

座長: 藤原 慶一 (兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科)

Sat. Jul 7, 2018 10:50 AM - 11:50 AM 第4会場 (303)

[III-OR35-01] Cone法を施行した Ebstein奇形の手術成績の検討

○岩瀬 友幸¹, 小泉 淳一¹, 萩原 敬之¹, 滝沢 友里恵², 中野 智², 高橋 信², 小山 耕太郎², 金 一¹
(1.岩手医科大学 心臓血管外科, 2.岩手医科大学 循環器小児科)

[III-OR35-02] シャント術後に根治術を施行したファロー四徴症患者における肺動脈弁輪径の変化

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

[III-OR35-03] PLE, 心不全を伴う failing Fontanに対する pacemaker/CRT治療の経験と検討

○宇野 吉雅, 森田 紀代造, 篠原 玄, 木南 寛造, 橋本 和宏 (東京慈恵会医科大学 心臓外科)

[III-OR35-04] 僧帽弁輪が狭小な成人症例における弁置換はどうする? : Manouguain法による DVRの有用性

○益田 宗孝¹, 町田 大輔¹, 磯松 幸尚¹, 仁田 学², 中野 祐介³, 鉾崎 竜範³, 渡辺 重朗³, 正本 雅斗³, 青木 晴香³ (1.横浜市立大学 医学部 外科治療学 心臓血管外科/小児循環器科, 2.横浜市立大学 医学部 循環器・腎臓・高血圧内科, 3.横浜市立大学 医学部 小児科)

[III-OR35-05] Fontan術後に VSD狭小化のため左室圧上昇をきたした unbalanced AVSD, DORVの1例

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

[III-OR35-06] 右室流出路再建術の最適なサイジングとデザイン決定のための術後CTによる検討

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

(Sat. Jul 7, 2018 10:50 AM - 11:50 AM 第4会場)

[III-OR35-01] Cone法を施行した Ebstein奇形の手術成績の検討

○岩瀬 友幸¹, 小泉 淳一¹, 萩原 敬之¹, 滝沢 友里恵², 中野 智², 高橋 信², 小山 耕太郎², 金 一¹ (1.岩手医科大学 心臓血管外科, 2.岩手医科大学 循環器小児科)

Keywords: Ebstein奇形, Cone法, 三尖弁形成術

【目的】 Ebstein奇形に対し Cone法を用いた三尖弁形成(TVP)が行われているが,中期的な術後成績に関する報告例は少ない。【方法】当院で施行した Cone手術に対して,心胸郭比(CTR),三尖弁逆流(TR)の程度を中心に評価した。【結果】 Cone手術を施行した症例は7例(新生児期2例,乳幼児期3例,成人期2例)。新生児期1例は, TRPG 42mmHgで生後16日(2.9kg)Cone手術施行。Anatomical PAで, 3弁付グラフトで RVOTRを施行したが,6PODに moderate TR,severe PRとなり Starnes手術施行。10か月時両方向性 Glenn手術,2歳時 TCPC施行し良好に推移。もう1例は生後9日(3.0kg)で両側肺動脈絞扼術,主肺動脈結紮術を施行し,TRPG 56mmHgで生後1か月時 Cone手術施行。severe TRを認め18PODに自己心膜パッチによる reTVPと両方向性グレン手術を施行。以後 moderate TRで経過したが,蛋白漏出性胃腸症による循環不全で術後27か月後死亡。乳幼児の1例は14カ月女児(8.7kg),Carpentier type C,心膜にて中隔尖を形成し,1 1/2 repairとしたが TR再増悪により2年後 Cone法にて reTVP。CTR65%→57%(術後68ヶ月),TRは II度で経過。残り2例は8カ月(8.6kg, type C)と16カ月(7.7kg, type B)男児。Cone手術施行し CTRはそれぞれ62%→47%(術後73カ月),CTR65%→50%(術後7ヶ月),TRはいずれも III→I度に改善。成人の1例は type C,NYHA I度で Cone手術施行後,coaptationが不十分のため中隔尖を自己心膜にて拡大。もう1例は type A,NYHA II度で Cone法に加えて中隔尖を人工腱索にて支持。両症例とも人工弁輪により三尖弁輪を縫縮。術後 CTRはそれぞれ55→44%(術後94ヶ月), 47→41%(術後88ヶ月)となり,TRはともに IV→I度と改善。【結語】乳児期ならびに成人例では良好な結果が得られた。一方,新生児期での手術成績は不良であり,三尖弁中隔尖組織の程度や右室機能,肺動脈の形態など良好な条件が必要と考えられ,治療戦略や適応についての再検討が必要と思われる。

(Sat. Jul 7, 2018 10:50 AM - 11:50 AM 第4会場)

[III-OR35-02] シェント術後に根治術を施行したファロー四徴症患者における肺動脈弁輪径の変化

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

Keywords: ファロー四徴症, シェント手術, 肺動脈弁輪径

【背景と目的】ファロー四徴症に対する治療戦略は一期的根治術を選択する症例や, 患児の状態によってはシェント手術を経て根治術を施行することがある。術後晩期の合併症として肺動脈弁逆流による右室機能不全が挙げられ, 根治術時の弁輪温存が合併症回避の一つのポイントと考えられる。シェント術後に肺動脈弁輪径(P弁輪径)が成長し, 根治術時の弁輪温存に寄与するという報告もあり, 当院における該当患児において検討した。【方法】2010年から2017年までの7年間のファロー四徴症患者15例を対象としシェント術前と根治術前の患者背景, P弁輪径, 手術成績などを比較検討した。【結果】シェント術前の平均月齢, 平均体重はそれぞれ3.1±2.9か月(中央値2.1か月), 5.1±1.7Kg(中央値4.8Kg), 根治術前では11.1±2.0か月(中央値11.0か月), 7.7±1.2Kg(中央値7.6か月)で, シェント術から根治術までの平均期間は8.0±2.9か月(中央値8.5か月)であった。P弁輪径の平均値と P弁輪径 % of Nの平均値はシェント術前でそれぞれ4.70±1.01mm(中央値4.30mm), 52.5±12.7%(中央値52.0%)で, 根治術前では6.93±0.81mm(中央値7.20mm), 63.3±9.13%(中央値65.0%)と根治術前で有意に P弁輪径の拡大を認めた(P=0.003)。左右肺動脈径の比較でも根治術前で有意に径の拡大を認めた。根治術においては15例中7例(47%)で弁輪温存術が施行された。弁輪温存例, 非温存例の P弁輪径 %

of Nの平均値はそれぞれ $69.7\% \pm 6.0\%$, $57.5 \pm 7.6\%$ であった。P弁輪径 % of Nが根治術前に70%以上の症例では全例弁輪温存が可能であった。【考察と結論】自験例ではファロー四徴症患者に対してシャント術後にP弁輪径の有意な拡大を認めた。P弁輪径の小さな患児において初回手術介入としてシャント手術を選択した際に、弁輪径の拡大が期待でき根治術施行時における弁輪温存につながる可能性があると考えられた。

(Sat. Jul 7, 2018 10:50 AM - 11:50 AM 第4会場)

[III-OR35-03] PLE, 心不全を伴う failing Fontanに対する pacemaker/CRT治療の経験と検討

○宇野 吉雅, 森田 紀代造, 篠原 玄, 木南 寛造, 橋本 和宏 (東京慈恵会医科大学 心臓外科)

Keywords: Fontan failure, Pacemaker, CRT

【背景・目的】近年肺血管拡張薬の導入等により Fontan手術の適応拡大と長期予後の改善が認められる一方、遠隔期の様々な合併症による Fontan failureとその治療法が問題となっている。そういった中で不整脈管理のみならず心拍出量改善を目的としたペースメーカー治療も選択肢の一つであり、今回 pacemaker/CRT治療を試みた重症 failing Fontan症例について術式と治療効果に関して検討を行った。【対象・方法】対象は当施設において術後に pacemaker/CRT埋込手術を行った PLE, 心不全を伴う failing Fontan 4例 (male:3, age:15-32y.o.)。原疾患はそれぞれ SA+SV、DORV+PS、TGA+PS、unbalanced AVSD+hypo LVで、ECC-Fontan術後経過年数は10-15年。これら4症例において術式と治療効果について検討を行った。【結果】いずれも不整脈 (SSS, AVB, Dyssynchrony) による低心拍出が Fontan failureの原因と考えられ、内科的治療に抵抗性で NYHA III-IV°の状態であった。手術は胸骨正中切開にて心筋リードを選択、3例は partial sternotomyにて心房心室にリードを縫着し DDD pacingとしたが、AVB+dyssynchrony症例は CRT適応であり体外循環使用下に心大血管を decompressionした上で full sternotomy+左側開胸にて右房および両心室にリードを縫着した。全例埋め込み術後は重篤な合併症なく方針に沿った pacing modeにて治療を行った。3例は症状・所見の消失・改善が得られ外来通院となったが、1例は改善なくさらなる外科的治療を追加したが最終的には Fontan take-downに至った。【結論】Fontan循環不全治療において pacemaker/CRT治療は、至適心拍数管理のみならず適切な房室伝導調節により心拍出量を増やす選択肢の一つとなりうるが、再手術となる点を考慮した上で、1) AV sequential pacingの重要性、2) 用いる心筋リードの部位と種類、3) 埋込で得られる効果と侵襲、を併せて検討した上で選択することが重要であると考えられた。

(Sat. Jul 7, 2018 10:50 AM - 11:50 AM 第4会場)

[III-OR35-04] 僧帽弁輪が狭小な成人症例における弁置換はどうする？： Manouguain 法による DVRの有用性

○益田 宗孝¹, 町田 大輔¹, 磯松 幸尚¹, 仁田 学², 中野 祐介³, 鉾崎 竜範³, 渡辺 重朗³, 正本 雅斗³, 青木 晴香³ (1.横浜市立大学 医学部 外科治療学 心臓血管外科/小児循環器科, 2.横浜市立大学 医学部 循環器・腎臓・高血圧内科, 3.横浜市立大学 医学部 小児科)

Keywords: 僧帽弁, 狭小弁輪, 弁置換

【背景】狭小大動脈弁輪における僧帽弁置換では trans-location等の方法が考案されているがサイズアップには限界があり、左室化左房や人工弁スタックなどの問題も発生する。成人期に狭小僧帽弁輪症例で人工弁置換が必要になった場合に patient-prosthesis mismatch(PPM)を避けるために、Manouguain法を用いた僧帽弁輪拡大を行って DVRを施行した2症例を経験したのでビデオで供覧する。【対象及び手術】症例1は16才男性。生後

6ヶ月、10ヶ月、12才の計3回僧帽弁置換術(最終人工弁は SJM Regent 19mm)を施行されていたが、今回 PPMと狭小左房の診断で再々手術の適応となった。機械弁を摘出後、ウシ心膜で左房の一部を作成。Manouguain切開を加え、大動脈弁を切除した。ON-X 23mmの約2/3周を自己僧帽弁輪に固定し、残りは舟形のパッチ(Mパッチ)に固定しMVRを完成した。このパッチを用いて左房上壁を作成した。自己大動脈弁輪及びMパッチに大動脈弁置換用の糸針をかけ、SJM Regent 21mmを用いてAVRを完成した。大動脈切開をMパッチで閉鎖した。症例2は42才女性。6才時に大動脈弁下狭窄解除及び大動脈弁交連切開術、25才時にKonno法による大動脈弁置換術を施行されていた。狭小僧帽弁輪(弁輪径17x21mm)による高度僧帽弁狭窄、大動脈弁位生体弁劣化、三尖弁閉鎖不全、二次性肺高血圧と診断され、成人期に達したShone症候群として、再々手術の適応となった。症例1と同様の手術を施行したが、異なる点は、僧帽弁を後尖部の弁輪石灰化を除去し、異種心膜で僧帽弁輪を再建した点、Konno法の心室中隔用パッチに大動脈弁置換用の mattress sutureをかけた点、右室流出路は異種心膜パッチで閉鎖した点である。三尖弁輪を人工弁輪で縫縮し、手術を終了した。【結論】成人先天性心疾患患者で狭小僧帽弁輪症例に対する人工弁置換では、僧帽弁のPPMを回避する方法としてManouguian法を用いたDVRは有用と考えられた

(Sat. Jul 7, 2018 10:50 AM - 11:50 AM 第4会場)

[III-OR35-05] Fontan術後に VSD狭小化のため左室圧上昇をきたした unbalanced AVSD, DORVの1例

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

Keywords: Fontan, VSD, 狭小化

DORVのFontan術後で、VSD狭小化のため oversystemicの左室圧上昇をきたし、減圧術を要した1例を経験したので報告する。【症例】生後2日に転院搬送され、UCGで unbalanced AVSD, DORV, moderate AVVR, straddling MV, mild PSと診断。肺血流バランスはよく外来経過観察とし生後11ヵ月で心カテ: PAp 12, RVp 70, LVp 71 mmHg, Rpl 1.75, PA index 180, RV 239 %N, LV 88%N。Straddling MVのため単心室修復の方針とし生後12ヵ月時にBDG, PA banding, 2弁口化によるAVV plastyを施行。術後7日目にtapeのmigrationにより再固定術を要したが、AVVRはmildとなり退院。1歳11ヵ月時の心カテ: LVp 81, AOp 79 mmHg, Rpl 0.9, PA index 200。2歳3ヵ月時にTCPC型Fontan手術を行い術後38日目に退院。4歳時(Fontan術後2年)の心カテ: LVp 200/e5, RVp 80, AOp 80, CVp 11 mmHgで、LVpがoversystemicとなっていた。VSD狭小化が原因と考えられたが房室弁機能を温存してのVSD拡大術は困難が予想され経過観察とした。5歳時の心カテ: LVp 220/e24, RVp 95/e5, CVp 14 mmHgとなり進行を認めたため再手術の方針とした。2弁口化してあった弁尖を切開、狭小化原因の肥厚した腱索と乳頭筋を部分切除し、再度弁尖縫合。術後AVVRの悪化はなく、術後2ヵ月時の心カテ: LVp 100/e10, RVp 83/e10, AOp 84 mmHgに改善、さらに2年後: LVp 130/e12, RVp 100/e13で明らかな再進行は認めなかった。【考察および結語】VSD狭小化の原因として、もともと小さめだった、両大血管とも完全に右室から起始しており左室血流の出口が完全にVSDしかなかった、比較的左室が大きく血流が多かった、などが考えられた。このような形態では術後もVSDの狭小化が進行する可能性があり注意深く経過観察し、必要なら手術介入するべきと思われた。

(Sat. Jul 7, 2018 10:50 AM - 11:50 AM 第4会場)

[III-OR35-06] 右室流出路再建術の最適なサイジングとデザイン決定のための術後 CTによる検討

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

Keywords: 右室流出路再建術, 弁付きePTFE導管, ラステリ手術

【目的】 fan-shaped valveと bulging sinus付き ePTFE導管を用いた右室流出路再建術(RVOTR)後の形態と最適なサイジングについて術後 CTを用いて検討した。【方法】 2014年から2017年に当院で ePTFE導管により RVOTRを施行した36例。診断は VSD+PA 17例(MAPCA合併11例), VSD+PS 9例, PA/IVS 4例, PTA 4例, CoA/IAA 2例。Rastelli型手術が26例(導管交換が10例)で弁性 PS術後の再手術が8例。手術時年齢は 5.5 ± 5.2 歳(8ヶ月-23歳), 体重 18.3 ± 16 kg。導管径 ϕ と症例数は14mm,3; 16mm,4; 18mm,12; 20mm,4; 22mm,9; 24mm,4。術後 CTの導管長軸断面像で以下を計測。導管の大弯長 Gおよび小弯長 S, 導管-LCA距離 C。RV側吻合部下端を点 R, 上端を点 R', PA側上端を点 P, 下端を点 P', 直線 RR'と PP'の交点を点 Oとし, RV側径(RR'), PA側径(PP'), ROPの角度 θ 。RR'と PP'の中点から導管の中心線上の点へ引いた直線がなす最小角度, 導管屈曲角度 δ 。PR, RVOT流速をエコーで測定。中枢側吻合位置により RV切開群(RV群)と P弁位群(PV群)に分け形態を比較検討した。【結果】 RVOT流速は 1.21 ± 0.48 m/s(0.6-2.7m/s), PRIは moderateが1例で他は mild以下。Gは平均60.8mmで BSA, ϕ との相関は無いが, 予想大弯長($eG = 2\pi\{(RO+PO)/2\} \times \theta/360^\circ$)は Gとよく相関した($G = 1.01 \times eG$, $R^2 = 0.89$)。RR'は ϕ と相関を認めた($RR' = 1.33 \times \phi$, $R^2 = 0.53$)。RV群は PV群と比較し有意に ROが大きく($p = 0.01$), POは小さく($p < 0.01$), θ は大きかった($p = 0.05$)。 δ は RV群で有意に小さく, 導管の屈曲は強かった($p = 0.04$)。RV群で屈曲の強い($\delta = 98^\circ$)一例のみが術中に導管に対するパッチ拡大を要した。C/BSAは平均4.7mmで両群間に有意差を認めなかった。【結語】 大弯長は体格や導管径ではなく右室流出路と末梢側肺動脈の位置関係で規定され, CTの計測値から最適な大弯長を予測できる。RV群は PV群と比較し中枢側吻合が前下方のため導管の屈曲や変形を来し易く, 慎重なサイジングが肝要である。

一般口演 | その他

一般口演36 (III-OR36)

その他

座長:川崎 志保理 (順天堂大学 心臓血管外科)

座長:橘 剛 (北海道大学大学院医学研究科 循環器・呼吸器外科)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:55 PM 第4会場 (303)

[III-OR36-01] 再生型組織修復材バイオシートの小児外科への応用をめざして：高圧系修復材の可能性

○中山 泰秀, 古越 真耶, 巽 英介 (国立循環器病研究センター研究所 人工臓器部)

[III-OR36-02] 原子間力顕微鏡を用いた肺動脈性肺高血圧症における肺動脈平滑筋細胞のレオロジー解析

○桂木 慎一¹, 石田 秀和¹, 辰巳 奈央², 成田 淳¹, 岡嶋 孝治², 小垣 滋豊¹, 大藺 恵一¹ (1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.北海道大学大学院 情報科学研究科 生命人間情報科学)

[III-OR36-04] 両側肺動脈絞扼術に対するバルーン拡張術の有用性

○山下 尚人¹, 倉岡 彩子¹, 兒玉 祥彦¹, 石川 友一¹, 中村 真¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 小田 晋一郎², 中野 俊秀², 角 秀秋² (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[III-OR36-05] 病院間連携協力により生直後に手術を施行、救命し得た左室大動脈トンネル (Aortico-left ventricular tunnel) 症例

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

[III-OR36-06] 右室低形成を伴う純型肺動脈閉鎖および重症肺動脈弁狭窄の治療戦略の検討

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

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:55 PM 第4会場)

[III-OR36-01] 再生型組織修復材バイオシートの小児外科への応用をめざして：高圧系修復材の可能性

○中山 泰秀, 古越 真耶, 巽 英介 (国立循環器病研究センター研究所 人工臓器部)

Keywords: 再生医療, 修復材, バイオシート

【目的】我々が提唱する新組織工学技術である生体内組織形成術(IBTA)を用いると、鋳型を皮下に埋込むだけで、自己結合組織からなる自家移植用組織膜（バイオシート）を作製することができる。一方、ウシやブタの心膜は組織修復材として市販されているが、適用は右心系に限られる。また、ePTFE膜などの人工物では劣化が起こり、遠隔期において石灰化などの問題を生じやすい。高圧系でも安心して使用できる再生可能な組織修復材があれば小児外科の治療の質の向上が期待される。本研究では、バイオシートを初めて大動脈の修復材として応用し、その生体内での機能性、耐久性、再生能を調べた。

【方法と結果】シリコーン製心棒（外径18mm）をスリット孔付のステンレス鋼製パイプ（内径20mm）で覆って鋳型を組み立てた。これをビーグル犬の皮下に2カ月間埋め込んで摘出した。鋳型の部材を全て取り外して得た結合組織管を切り開くことで、厚さ約1mm、大きさ7cm x 5cmのバイオシートを調製し、アルコール中で保存した。ビーグル犬を左開胸し、下行大動脈を露出させ、パーシャルクランプ下で楕円形の欠損口（約10mm x 5mm）を作製し、同形状に切り出したバイオシートを6-0 ナイロン糸を用いて連続縫合によってパッチ移植した。バイオシートは操作時にカッティングすることなく強固であった。縫着部からの出血は容易に止血が可能で、バイオシートと動脈との密着性は良好であった。術後抗血小板薬を1ヶ月投与した。血管造影撮影において、術直後より血栓形成を認めず、1ヶ月間膨化や狭窄無く、スムーズな血流を維持した。現在観察を継続して長期での耐久性を調べると共に組織観察による再生能の評価を行っている。

【結語】未だ急性期の段階であるが、本研究で初めてバイオシートが高圧系に耐えうる修復材としての可能性を得ることができた。今後観察期間の延長とともに例数を増やし信頼性の獲得をめざす。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:55 PM 第4会場)

[III-OR36-02] 原子間力顕微鏡を用いた肺動脈性肺高血圧症における肺動脈平滑筋細胞のレオロジー解析

○桂木 慎一¹, 石田 秀和¹, 辰巳 奈央², 成田 淳¹, 岡嶋 孝治², 小垣 滋豊¹, 大藁 恵一¹ (1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.北海道大学大学院 情報科学研究科 生命人間情報科学)

Keywords: 肺動脈性肺高血圧症, 原子間力顕微鏡, 肺動脈平滑筋細胞

【背景】肺動脈性肺高血圧症（PAH）の主病態は肺末梢動脈のリモデリングによる肺血管抵抗と肺動脈圧の上昇とされてきたが、近位部肺動脈の血管キャパシタンスがPAHの予後に影響することが近年報告されている。我々は原子間力顕微鏡（AFM）を用いて細胞のレオロジーを精密に測定する方法を確立しており、本研究ではPAH患者の主肺動脈由来の平滑筋細胞（PASCs）の弾性（「硬さ」）を測定し、さらに肺高血圧症治療薬で弾性に変化が生じるか検討した。

【方法】PAHによってPASCsに生じる変化を評価するため、当院で脳死両側肺移植を行ったPAH患児の主肺動脈から採取したPASCs（PAH-PASCs）と非PAH患者から採取したPASCs（N-PASCs）の弾性率をAFMで測定し、その分布を数学的に解析した。また、既存の肺高血圧症治療薬がこれら二種のPASCsの弾性に及ぼす影響を評価するため、sildenafil、riociguat、macitentanをPASCsに添加した後にAFMで弾性率を測定し、弾性率分布の変化を解析した。

【結果】N-PASCsの弾性率分布は一つの標準分布で近似されたが、PAH-PASCsの弾性率は二峰性の分布を示し、二つの標準分布の和として近似された。また、sildenafilを添加したところ、N-PASCsの弾性率分布に

変化は認められなかったが、PAH-PASMCsでは二峰性分布のうち弾性率の高い群の細胞の割合が減少した。さらに、RiociguatやMacitentanを一定の濃度で添加すると、PAH-PASMCsでのみ弾性率の幾何平均は有意に低下した。

【結語】 PAH患者の平滑筋細胞には正常よりも硬い群が存在し、主肺動脈の弾性率変化がPAH治療の標的になりうる可能性が示唆された。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:55 PM 第4会場)

[III-OR36-04] 両側肺動脈絞扼術に対するバルーン拡張術の有用性

○山下 尚人¹, 倉岡 彩子¹, 兒玉 祥彦¹, 石川 友一¹, 中村 真¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 小田 晋一郎², 中野 俊秀², 角 秀秋² (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 両側肺動脈絞扼術, 経皮的肺動脈バルーン拡張術, 肺動脈狭窄

【背景】左心狭窄疾患に対して両側肺動脈絞扼術(bPAB)による待機手術が有用とされるが、一方で肺動脈狭窄のリスクが上昇することも報告されている。当院ではNorwood+BDGや二期的根治術症例に低酸素血症改善や肺血管発育を目的として、バルーン拡張術(BAP)を行っている。【目的】 bPABに対するBAPの有効性を明らかにすること。【対象】 2015年7月から2017年8月までにbPABを施行した41例のうち、BAPを行った15例(36.5%)を対象とし、診療録より後方視的に検討した。【結果】 男児10例、疾患はHLHS/類縁疾患6例、左室流出路狭窄+CoA/IAA complex 5例、単心室+CoA/IAA complex 3例、総動脈幹症1例。在胎週数は平均38.1週、出生体重は平均2647g、胎児診断症例が10例。平均8.7生日でbPABを施行し(周径9-11mm)、7例に絞扼テープを2段階に結紮する工夫を行った。BAPはbPABから平均126日で施行し、主に3.5mm(3.25-4.0)の冠動脈バルーンを使用した。BAP後、SpO₂は平均77%から84%に上昇した。1例で一過性房室ブロック、1例で房室弁逆流増悪を認めた。平均217生日で9例がNorwood手術または根治手術へと進み、そのうち5例は肺動脈形成が不要であった。PAIは平均でbPAB前183 mm²/m²から根治手術前284 mm²/m²と上昇した。根治手術前のPAIはBAP未施行群(162 mm²/m²)と比較し、BAP群がより大きい傾向があった(p=0.11)。さらにPAIの上昇はbPABを工夫した群(Δ141 mm²/m²)で、工夫なし群(Δ94 mm²/m²)より上昇した(p=0.09)。【結語】 bPABに対するBAPは、低酸素血症改善や肺血管発育に有益であり、重要な治療選択の一つになる。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:55 PM 第4会場)

[III-OR36-05] 病院間連携協力により生直後に手術を施行、救命し得た左室大動脈トンネル (Aortico-left ventricular tunnel) 症例

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

Keywords: 左室大動脈トンネル, 医療連携, 新生児

【背景】当院は昨年度の施設移転の際、隣接する母体受け入れ可能病院と施設間通路が作られ、胎児診断、合同胎児カンファレンスなど病院間協力による周産期医療が開始された。今回、母体胎児診断で左室大動脈トンネルと診断された児に対し、病院間連携協力下に生直後病院間搬送し開心術を施行し救命し得た。【事前計画】症例は当院医師による出張胎児診断で在胎35週に左室大動脈トンネル、大動脈弁狭窄兼閉鎖不全症を指摘された児。トンネル径は7mmと大きく、大動脈弁病変も強いいため生直後の高度循環不全が予想されたため、病院間の合同胎児カンファレンスを実施した。当院からは新生児科、循環器科、心臓血管外科、麻酔科、集中治療科、看護部、隣接病院からは産婦人科、小児科、麻酔科、看護部が参加した。患児を予定帝王切開後、同日緊急開心術予定とし、出生から手術までの病院間搬送及び各診療科の動線、役割を協議し、事前シミュレーションも

行った。【実際の流れ】在胎38週0日に帝王切開、出生後に新生児科による挿管、並行して循環器科が心エコーで緊急度評価を行い、そのまま当院手術室に搬送、生後16分で手術室入室。麻酔導入、ライン確保時に循環器科が再度エコー評価実施し、心臓血管外科と最終協議を行いそのまま手術となった。生後2時間2分で手術開始、2時間46分で人工心肺開始した。手術は大動脈横切開とし弁上交通孔、大動脈弁変性を認め、交通孔をGA処理自己心膜閉鎖、心房間拡大を施行。開胸PICU管理とし、POD6に閉胸した。【結語】隣接する病院間の連携協力により、重症心疾患症例を生直後に手術、救命し得た。この経験は、今後の周産期医療における病院連携のモデルケースになると考える。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:55 PM 第4会場)

[III-OR36-06] 右室低形成を伴う純型肺動脈閉鎖および重症肺動脈弁狭窄の治療戦略の検討

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

Keywords: 純型肺動脈閉鎖, 重症肺動脈狭窄, 右室低形成

【背景】右室低形成を伴う純型肺動脈閉鎖や重症肺動脈弁狭窄の治療は合併病変により2心室修復から単心室修復まで幅広く、また施設によっても治療方針が異なる。当院では右室低形成を伴う場合、外科手術により肺動脈弁形成術と右室拡大術、心房間隔欠損部分閉鎖を行い2心室修復が可能となった症例が少なくない。今回、当院での症例について治療方針と結果を検討した。【方法】2006年から2017年の間に当院で初回治療を行った右室低形成を伴う純型肺動脈閉鎖11例と重症肺動脈弁狭窄5例の全16例における修復方法と術前の右室拡張末期容量と三尖弁輪径の関連を検討した。右室拡張末期容量は心臓カテーテルの右室造影で、三尖弁輪径は心臓超音波検査の四腔断面像で計測した。【結果】純型肺動脈閉鎖では全例で外科手術を施行し、2心室修復が5例、単心室修復が5例、1.5心室修復が1例であった。重症肺動脈弁狭窄は全例で2心室修復が可能であり、3例は経皮的肺動脈弁形成術を施行した。単心室修復例の3例で右室依存性の類洞交通を認めた。2心室修復例は右室拡張末期容量の中央値71%N、三尖弁輪径のz valueの中央値-1.4であったのに対し、単心室修復例は右室拡張末期容量の中央値24%N、三尖弁輪径のz valueの中央値-12.8と有意に小さかった。2心室修復例10例のうち純型肺動脈閉鎖5例と重症肺動脈弁狭窄2例の計7例が肺動脈弁形成術と右室拡大術を施行しており、外科手術例は経皮的肺動脈弁形成術例よりも右室拡張末期径、三尖弁輪径ともに小さかったが有意差は認めなかった。外科手術を施行した2心室症例は心房間の右左短絡のために在宅酸素を要する症例があったが成長に伴い中止可能で、術後遠隔期にも安定した血行動態を維持している。【結論】右室低形成を伴う純型肺動脈閉鎖や重症肺動脈弁狭窄に対し肺動脈弁形成術と右室拡大術を行うことにより、Fontan手術を回避できる可能性がある。

一般口演 | 外科治療遠隔成績

一般口演37 (III-OR37)

外科治療遠隔成績

座長:太田 教隆 (神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

座長:益田 宗孝 (横浜市立大学医学部 外科治療学 心臓血管外科 / 小児循環器科)

Sat. Jul 7, 2018 1:55 PM - 3:00 PM 第4会場 (303)

[III-OR37-01] Ross術後における PA autograftの形態と血流解析

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

[III-OR37-02] 機能的単心室に対する Fontan手術後に行われた外科的再介入についての検討

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

[III-OR37-03] unbalanced AVSDにおける共通房室弁機能の遠隔期成績の検討

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

[III-OR37-04] 肺動脈絞扼解除後パッチ形成非施行例の長期遠隔成績

○近田 正英¹, 宮入 剛¹, 小野 裕國¹, 北 翔太¹, 麻生 健太郎², 都築 慶光², 水野 将徳², 桜井 研三² (1.聖マリアンナ医科大学病院 心臓血管外科, 2.聖マリアンナ医科大学小児科)

[III-OR37-05] ファロー四徴症に対する自己肺動脈弁温存右室流出路再建術の中期遠隔期成績

○園部 藍子¹, 松原 宗明¹, 山本 隆平¹, 石井 知子¹, 加藤 愛章², 高橋 実穂², 堀米 仁志², 野間 美緒¹, 加藤 秀之¹, 平松 祐司¹ (1.筑波大学 心臓血管外科, 2.筑波大学 小児科)

[III-OR37-06] 純型肺動脈閉鎖 (重症肺動脈弁狭窄症を含む) の治療成績: 20年の中期成績

○三木 康暢¹, 田中 敏克¹, 松岡 道生¹, 亀井 直哉¹, 小川 禎治¹, 富永 健太¹, 城戸 佐知子¹, 日隈 智恵², 松久 弘典², 大嶋 義博² (1.兵庫県立こども病院 循環器科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

[III-OR37-07] Fontan予後改善を目的とした開窓術と DUNK technique応用 fenestratiton法の検討

○小沼 武司, 鳥羽 修平, 夫津木 綾乃, 淀谷 典子, 大橋 啓之, 澤田 博文, 三谷 義英, 平山 雅浩, 新保 秀人 (三重大学医学部大学院医学研究科 胸部心臓血管外科)

(Sat. Jul 7, 2018 1:55 PM - 3:00 PM 第4会場)

[III-OR37-01] Ross術後における PA autograftの形態と血流解析

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

Keywords: Ross手術, 遠隔成績, 基部再建

【目的】小児大動脈弁疾患に対する Ross(Ross-Konno)手術は移植自己肺動脈弁 (PA autograft) の遠隔期における拡大や機能不全が問題とされ、その適用に関しては議論の余地がある。術後遠隔期 PA autograftの形態評価及び拡大症例の血流解析を行い検討した。【対象】1997年11月～2017年12月に Ross (Ross-Konno) 手術を施行した55例。全例 PA autograftによる大動脈基部置換を施行し弁輪拡大 (Konno法) 9例、弁輪縫縮8例併施。手術時年齢9ヶ月～33才 (中央値12才)、体重8.6～72kg (中央値38.7kg)。術後観察期間は最長20.2年、中央値11.1年。【結果】手術死亡、遠隔死亡はなし。遠隔期 PA autograft弁輪径は Z値 0.5 ± 2.1 、valsalva洞径は Z値 3.8 ± 1.9 であり valsalva洞が有意に拡大していた。PA autograft拡大による高度 ARのため再手術となったのは2例 (3.6%)。症例1) ARに対して17歳時に Ross手術を施行。PA autograft拡大により moderate ARを認め、左室拡大 (LVDd 70mm) を来したため Ross術後12年目に Bentall手術及び3弁付き24mm径 ePTFE導管による reRVOTRを施行した。症例2) ASRに対して11歳時に Ross-Konno手術を施行。PA autograft拡大により severe ARと左室拡大 (LVDd 69.0mm) 及び functional moderate MRを認めたため Ross術後20年目に AVR、Florida sleeve techniqueによる autograft基部の縫縮補強、Mitral annuloplastyならびに3弁付き24mm径 ePTFE導管による reRVOTRを施行した。術前4D flow MRIによる血流解析で LVEDVI/ESVI 216.68/126.72ml/m², LVEF 41.5%, aortic flow regurgitant fraction 44.4%であり flow energy lossは対健常比7.87倍だった。【考察】Ross術後遠隔期に PA autograft基部拡大から高度 ARを生じると aortic flowの乱流と逆流のためその energy lossは高値となる。左心不全の改善には弁置換のみならず再基部再建または縫縮補強による修正が必要と考えられる。

(Sat. Jul 7, 2018 1:55 PM - 3:00 PM 第4会場)

[III-OR37-02] 機能的単心室に対する Fontan手術後に行われた外科的再介入についての検討

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

Keywords: Fontan手術, 機能的単心室, 外科的再介入

【背景】機能的単心室に対する Fontan手術後には、よりよい循環維持のため病態に応じて外科的再介入を必要とする場合がある。【目的】当院での機能的単心室症例に対する Fontan手術後に行われた外科的再介入とその遠隔成績を検討する。【対象】当院において1980年以降の Fontan手術728例のうち Fontan手術後に外科的再介入を行った症例は73例 (10%) であった。基礎疾患は、TA:13例、HLHS:9例、uAVSD:9例、PA:9例、MA:7例、DORV:6例であった。外科的再介入時の平均年齢は 12.1 ± 8.1 歳、平均体重は 37.0 ± 18.1 kgで、Fontan手術から外科的再介入までの平均期間は 6.5 ± 6.2 年であった。【結果】外科的再介入の内訳としては Fontan conversionが17例、房室弁置換術が7例、房室弁形成術が7例、大動脈弁置換術が4例、新規のペースメーカー留置術が33例であった。その他、pulmonary AVMに対する Conduitの方向転換が1例、conduit屈曲もしくは狭窄に対しての Conduit exchangeが2例、fenestration作成もしくは閉鎖が3例、Fontan take downが4例あった。外科的再介入術後30日以内の死亡が1例あり、心不全が原因であった。遠隔期死亡は6例であり、心不全が2例、脳梗塞が2例、敗血症が1例、急性脳炎が1例であった。Fontan conversion、弁置換/弁形成の症例において外科的再介入前後で比較した。カテーテル検査では、中心静脈圧 (12.1 ± 3.8 vs 10.3 ± 1.6 mmHg)、CI (2.7 ± 1.2 vs 3.3 ± 0.9

L/min/m²)で、明らかな有意差はないものの、中心静脈圧の低下とCIの上昇を認めた。心臓エコー検査においてEF(56.2±9.5 vs 58.3±9.2%: p=0.28)は有意差なく、房室弁形成症例においては、房室弁逆流(2.1±0.9 vs 0.8±0.6度: p=0.008)は有意に改善した。外科的再介入前後でNYHAやpeak VO₂についても明らかな有意差はなかった。【結論】機能的単心室に対するFontan手術後の外科的再介入は、効果的で安全に行うことができる。

(Sat. Jul 7, 2018 1:55 PM - 3:00 PM 第4会場)

[III-OR37-03] unbalanced AVSDにおける共通房室弁機能の遠隔期成績の検討

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

Keywords: unbalanced AVSD, 共通房室弁, 共通房室弁形成

【目的】 unbalanced atrioventricular septal defect(uAVSD)において、共通房室弁機能は予後に影響する重要な因子である。当院における手術成績および遠隔期成績を検討した。【対象】1995年から2017年までの間に当院で姑息術を含む単心室手術を施行したuAVSD患者258例を対象とした。このうち、房室弁への外科的介入を要したのは101例(39.1%)であった。【結果】房室弁手術時の年齢の中央値は1.1歳(3か月-15.7歳)、体重の中央値は4.1kg(2.4-31.8kg)であった。介入時期は両方向性グレン(BDG)前28例、BDG時49例、BDG後フォンタン(F)前3例、F時20例、F後1例であった。初回房室弁介入時の弁逆流の平均値は2.5±0.9度、術直後1.3±0.7度であった。再弁手術は38例に対し47回行った(人工弁置換16例、20回)。再弁手術回避率は1年89.4%、5年61.2%、10年57.2%であった。再弁手術の危険因子は、手術時期(BDG前およびBDG時)および術直後の逆流(2度以上)が挙げられた。F到達時の房室弁逆流(弁置換例除く)は1.8±0.8度であった。また房室弁非介入群において、中等度以上の房室弁逆流回避率は1年88.0%、5年82.9%、10年80.0%であった。房室弁介入群の累積生存率は3年82.6%、5年79.3%、10年76.4%であり、死亡に関する危険因子は手術時期(BDG前)と術直後の逆流(2度以上)であった。また、房室弁非介入群の累積生存率は3年87.0%、5年87.0%、10年85.0%であり、介入群と比べ良好であった(P<0.01)が、F到達例における遠隔期の血行動態は両群間で有意差はなかった。【結論】uAVSD患者では房室弁への外科的介入率が高く、特に早期に介入を要する症例では弁形成の成績、生存率ともに不良であった。しかしながら、介入群のうちF到達例では非介入群と同等の血行動態が得られた。

(Sat. Jul 7, 2018 1:55 PM - 3:00 PM 第4会場)

[III-OR37-04] 肺動脈絞扼解除後パッチ形成非施行例の長期遠隔成績

○近田 正英¹, 宮入 剛¹, 小野 裕國¹, 北 翔太¹, 麻生 健太郎², 都築 慶光², 水野 将徳², 桜井 研三² (1.聖マリアンナ医科大学病院 心臓血管外科, 2.聖マリアンナ医科大学小児科)

Keywords: 肺動脈絞扼術, 肺動脈形成, 長期遠隔成績

(はじめに)肺動脈絞扼解除時に、肺動脈にパッチ形成または絞扼部を切除して端々吻合する方法などが施行されている。我々は、絞扼テープを除去後周囲の癒着組織を充分剥離し、ヘガール拡張器で肺動脈内径が正常径まで拡張できた場合は、肺動脈に特に操作を加えていない。今回その長期遠隔成績を検討したので報告する。(対象と方法)肺動脈絞扼術は、0.4mm厚ゴアテックスパッチで2.5mm幅のテープを作製し、肺動脈の圧を測定しながら周径(体重+20mm)と肺動脈圧が体血圧の3分の1以下を目標にした。ゴアテックステープを使用した絞扼術後8年以上の長期遠隔を追跡できた8例を対象とした。疾患は、ダウン症で高肺血管抵抗のVSDが3例、大動脈縮窄複合が2例、高肺血管抵抗のlarge VSDが1例、multiple VSDが1例、CATCH 22、VSDが1例であった。肺

動脈絞扼時の年齢は23日から8ヵ月（中央値1.5ヶ月）で、体重は2.7から5.7（中央値3.1）kgであった。肺動脈絞扼解除時は、ゴアテックステープを除去し、周囲の癒着組織を剥離後ヘガール拡張器を右房から挿入して正常径まで拡張できればパッチ拡大等の手技を加えなかった。（結果）肺動脈絞扼から解除までの期間は3から10ヶ月（中央値7ヵ月）で、解除時の体重は3.7から8.7kgであった。解除前の絞扼部の圧較差は20から50（中央値37.5）mmHgであった。術後の経過観察期間は8から13年（中央値10年）であった。心臓超音波検査による主肺動脈の流速は0.8から1.3m/secで圧差は2.6から6.8（中央値3.9）mmHgであった。経過観察期間に肺動脈に対する再手術、カテーテル拡張術が施行された症例はなかった。（結語）ゴアテックステープによる肺動脈絞扼術後、1年未満でテープ除去後に肺動脈が正常径まで拡張できた場合は、肺動脈のパッチ形成等の手術手技を加える必要がない可能性が高いと思われた。

(Sat. Jul 7, 2018 1:55 PM - 3:00 PM 第4会場)

[III-OR37-05] ファロー四徴症に対する自己肺動脈弁温存右室流出路再建術 の中期遠隔期成績

○園部 藍子¹, 松原 宗明¹, 山本 隆平¹, 石井 知子¹, 加藤 愛章², 高橋 実穂², 堀米 仁志², 野間 美緒¹, 加藤 秀之¹, 平松 祐司¹ (1.筑波大学 心臓血管外科, 2.筑波大学 小児科)

Keywords: ファロー四徴症, 右室流出路再建術, 遠隔期成績

【背景】ファロー四徴症術後遠隔期の肺動脈弁閉鎖不全症(PR)予防に繋がる画期的な外科治療法は未だ確立されておらず、自己の肺動脈弁機能を可及的に温存する新たな右室流出路再建法(RVOTR)が模索されている。当院では肺動脈弁輪の Z-scoreが-3.0以内で弁尖が過度に低形成でない症例に対し、自己肺動脈弁尖を温存しつつ肺動脈弁輪を拡大する valve-sparing手技(VS)を行って来たが、その手術成績と問題点を後方視的に検討した。【方法】対象は2010年以降に VSによる RVOTRを行った連続6例。手術時月齢中央値11 (7~16) ヶ月、体重中央値 8.6 (7.2~9.4) kg。肺体動脈短絡先行4例。特徴1: Tethering機能を維持する範囲内で肺動脈弁交連を切開、特徴2: 主肺動脈から前方の肺動脈弁尖の弁腹中央まで切開、下方は弁輪を越え1.5cm右室切開、特徴3: 楔状に切開された前方の肺動脈弁尖に0.6 % GA処理した自己心膜をあて弁尖拡大し、頭側に翻転した後に主肺動脈切開線を補填、特徴4: 右室切開部を0.4mm ePTFE patchで補填し上方縫合線を GA処理自己心膜パッチの折返し線とし同時に弁輪を補強。【結果】弁尖形態は2尖5例、3尖1例であった。術後13ヶ月(最大3年)の観察期間内に死亡・再手術例はなかった。術前平均肺動脈弁輪径は8.6mm (6.0~11.6mm, Z score; -0.6~-3.6)、術後最遠隔期でのRVOT平均圧較差は11.3 (7.0-20) mmHg, PRは Grade 1: 4例、Grade 2: 2例。全例肺動脈弁輪は経時的に増大し、RVOT形態/右室機能共に維持されたまま成長している。【結論】当院の VSによる RVOTRでは極端な異形成弁尖や狭小弁輪は除外しているが、元来 trans-annular patch repairを余儀なくされていた比較的狭小な肺動脈弁輪例でも生理的な coaptationや tethering機能を温存したまま弁輪拡大が可能で、概ね満足し得る結果が得られている。今後遠隔期の肺動脈弁・右室機能等を慎重に検証しつつ、遠隔期 PR予防のための最善の治療体系を模索して行きたい。

(Sat. Jul 7, 2018 1:55 PM - 3:00 PM 第4会場)

[III-OR37-06] 純型肺動脈閉鎖（重症肺動脈弁狭窄症を含む）の治療成績：20年の中期成績

○三木 康暢¹, 田中 敏克¹, 松岡 道生¹, 亀井 直哉¹, 小川 禎治¹, 富永 健太¹, 城戸 佐知子¹, 日隈 智恵², 松久 弘典², 大嶋 義博² (1.兵庫県立こども病院 循環器科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 純型肺動脈閉鎖, 中期成績, 三尖弁輪径

【背景】純型肺動脈閉鎖に対する治療では、右室・三尖弁の形態や大きさ、類洞の有無などを考慮する必要があるが、治療戦略はいまだ定まっていない。

【方法】1998年から2017年の20年間に当院で治療を行った純型肺動脈閉鎖および重症肺動脈弁狭窄症48例を対象とし、治療法・予後の検討を行った。また術前のパラメータと治療法について比較検討した。フォロー中断の2例は除外した。

【結果】男：女=26：20例。筋性閉鎖7/46例（15%）、右室依存性冠循環12/46例（26%）。観察期間は中央値92か月（2-239か月）で、1、5、10年生存率は97%、96%、96%であった。修復術前に2/46例（4%）死亡を認めたが、遠隔期死亡は認めなかった。2, 1.5, 1心室修復、待機中はそれぞれ15/44（34%）、5/44（11%）、11/44（25%）、13/44（30%）例であった。conversionした例は認めなかった。最新の観察時には、NYHA 1 39/44例（89%）、不整脈は完全房室ブロック2例のみで、心房性不整脈は認めていない。

2心室修復と1.5心室修復術群の比較では、2心室修復群で初回手術前の心エコーによる三尖弁輪径（TVD）と肺動脈弁輪径（PVD）のZ scoreの和が有意に大きかった。またその内、シャントを必要とした症例は有意にTVDが小さかった（Cantinotti M. JASE 2014）。

【考察】純型肺動脈弁閉鎖の中期成績は、既報に比して良好であった。特に右室依存性冠循環例に対する画像診断の進歩や手術法の変化が寄与していると考えられる。また、初回手術術前の心エコーによるTVDとPVDが治療法の選択に有用である可能性がある。

(Sat. Jul 7, 2018 1:55 PM - 3:00 PM 第4会場)

[III-OR37-07] Fontan予後改善を目的とした開窓術と DUNK technique 応用 fenestratiton法の検討

○小沼 武司, 鳥羽 修平, 夫津木 綾乃, 淀谷 典子, 大橋 啓之, 澤田 博文, 三谷 義英, 平山 雅浩, 新保 秀人（三重大学医学部大学院医学研究科 胸部心臓血管外科）

Keywords: フォンタン, フェネストレーション, 開存性

【背景】フォンタン手術では fenestrationにより心拍出量増加、胸水減少、PLE改善が期待できるが、低酸素、奇異血栓のリスクもある。術式として開窓 TCPCグラフトと心房の側々吻合では開存率(75-100%)が高く、TCPCグラフトと心房間のグラフト interposeで開存(60-74%)は低いカテーテル閉鎖は容易と報告がある。Fenestrationの長期開存と、その必要性に関連した研究はあるが、その閉鎖機序は明らかではない。当院ではフォンタン循環成立境界症例に対して DUNK techniqueを応用した fenestrationを行っている。リング付き人工血管を心房壁に挿入し purse-string sutureで固定する方法で、心停止が不要で短時間に施行可能。肥厚した心房壁への縫合が不必要なことから吻合狭窄や急性期閉塞を回避できる方法である。【患者・方法】2002年6月から2017年6月までに連続45例中6例に fenestrationを併施し、うち4例に DUNK techniqueを応用した人工血管を側枝として用いる fenestrated Fontanを行った。5歳以下の43例を対象として、fenestration施行5例をF群、no-fenestration 37例を対照N群として比較検討した。【結果】手術時年齢、体重に違いなく、術前カテーテル検査でPA Index, Rp, 肺動脈圧, 主心室 EF, EDPで両群間に有意差なし。手術は全例 TCPC（18mmPTFE graft）で fenestrationは5mmPTFE graftで行った。手術室抜管F群: 2例(50%) N群: 16例(43%), 挿管時間(h) F群: 0.5±0.3, N群: 6.1±16.6 (p=0.5), ドレーン挿入期間(d) F群: 4.7±0.9, N群: 7.4±7.7 (p=0.5)とF群でいずれも術後急性期の指標は短かった。手術死亡, 病院死亡なし。CTもしくはカテーテル検査にて6か月の観察期間中全例で早期閉塞は認めなかった。【結語】フォンタン循環成立境界症例に開窓術を併施し、Fenestrationを行なった症例の術後急性期は順調に経過した。DUNK法 fenestrationの急性期機能は良好で早期閉塞のない方法として有用と思われた。

一般口演 | 術後遠隔期・合併症・発達

一般口演38 (III-OR38)

術後遠隔期・合併症・発達 3

座長:武田 紹 (JCHO中京病院 小児循環器科)

座長:萩野 生男 (千葉県こども病院 心臓血管外科)

Sat. Jul 7, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場 (304)

- [III-OR38-01] Glenn手術後 Fontan到達が困難であった症例の予後と臨床所見の検討
○兒玉 祥彦¹, 倉岡 彩子¹, 石川 友一¹, 中村 真¹, 佐川 浩一¹, 石川 司朗¹, 中野 俊秀², 角 秀秋², 坂本 一郎³ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科, 3.九州大学病院 循環器内科)
- [III-OR38-02] 両方向性 Glenn手術後, TCPCへ至ることができていない症例の検討
○上村 和也¹, 田中 敏克¹, 瓦野 昌大¹, 谷口 由記¹, 三木 康暢¹, 松岡 道生¹, 亀井 直哉¹, 小川 禎治¹, 富永 健太¹, 城戸 佐知子¹, 大嶋 義博² (1.兵庫県立こども病院 循環器内科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)
- [III-OR38-03] 当院の TCPC conversion症例
○土井 悠司¹, 田邊 雄大¹, 内山 弘基¹, 石垣 瑞彦¹, 佐藤 慶介¹, 芳本 潤¹, 満下 紀恵¹, 金 成海¹, 新居 正基¹, 田中 靖彦¹, 坂本 喜三郎² (1.静岡県立こども病院循環器科, 2.静岡県立こども病院心臓血管外科)
- [III-OR38-04] TCPC前に臨床的有意な不整脈を認めず、術後遠隔期に院外心肺停止に至った2症例
○林立申¹, 村上 卓¹, 塩野 淳子¹, 坂 有希子², 阿部 正一², 堀米 仁志^{1,3} (1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.茨城県立こども病院 心臓血管外科, 3.筑波大学医学医療系 小児科)
- [III-OR38-05] TCPC術後の冠動脈瘻および冠動脈拡張の発生頻度と原因に関する検討
○喜瀬 広亮¹, 河野 洋介¹, 吉沢 雅史¹, 須長 祐人¹, 小泉 敬一¹, 星合 美奈子², 杉田 完爾¹, 戸田 孝子¹ (1.山梨大学医学部 小児科, 2.山梨県立中央病院 小児循環器病センター)

(Sat. Jul 7, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場)

[III-OR38-01] Glenn手術後 Fontan到達が困難であった症例の予後と臨床所見の検討

○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, 坂本 一郎³ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科, 3.九州大学病院 循環器内科)

Keywords: グレン手術, 合併症, 予後

【背景】 Glenn (G) 手術は一般的に Fontan (F) 手術の準備段階の手術として施行される。しかし術後に F 手術の適応を満たさず、G 手術の状態で長期間留め置かざるを得ない症例も一定数存在する。【方法】 2016年12月31日現在までに当院にて G 手術を施行した患者の経過について後方視的に検討した。G 手術後5年間 F 手術未到達で生存した症例31例を「F到達困難 G 症例」と定義し、その生命予後を検討した。また、「F到達困難 G 症例」のうち、現在までに F 手術に到達し得た11例と死亡した3例を除く17例を「長期 G 生存症例」と定義し、その臨床所見と合併症を検討した。【結果】 「F到達困難 G 症例」の F 未到達の原因を分類すると、肺静脈閉塞 (A 群): 4例 (12.9%)、心室機能不全・房室弁閉鎖不全 (B 群): 8例 (25.8%)、肺動脈低形成・肺高血圧症 (C 群): 12例 (38.7%)、その他 (D 群): 7例 (22.6%) であった。G 手術後5年経過時点からの5年生存率は90.4%であり、同5年後 F 到達率は39.4%であった。現在までの F 到達率は A 群 0/4、B 群 4/8 (50%)、C 群 1/12 (8%)、D 群 6/7 (86%) と有意差を認めた ($p < 0.005$)。「長期 G 生存症例」の現状は、年齢: 19.2 ± 12.4 歳、SpO₂: $80 \pm 7\%$ 、NYHA: II 9例 (52.9%), III 8例 (47.1%) であった。心外合併症は、脳梗塞: 3例、喀血: 2例、腎障害: 5例であった。【結語】 F 到達困難 G 症例の5年生存率は比較的高いものの、F 到達率は低い。また G 手術のまま留め置かれた症例では、低い運動耐容能と心外合併症のため、QOLは不良である。F 非到達の原因としては肺動脈低形成・肺高血圧の割合が高く、治療法の発展が望まれる。

(Sat. Jul 7, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場)

[III-OR38-02] 両方向性 Glenn手術後、TCPCへ至ることができていない症例の検討

○上村 和也¹, 田中 敏克¹, 瓦野 昌大¹, 谷口 由記¹, 三木 康暢¹, 松岡 道生¹, 亀井 直哉¹, 小川 禎治¹, 富永 健太¹, 城戸 佐知子¹, 大嶋 義博² (1.兵庫県立こども病院 循環器内科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 両方向性Glenn手術, 術後遠隔期, 予後

【背景】 Glenn手術は通常 TCPCへ至るための中間手術として行われるが、なかには TCPCへ到達することができずに経過している症例も存在する。

【目的】 Glenn手術後3年以上経過し、TCPCに到達できていない症例の原因等について検討すること

【方法】 当院で2001年以降に Glenn手術を施行し、術後3年以上経過しているが TCPCに到達できていない症例について、症例のプロファイル、診断名、死亡率、TCPCに到達できていない理由、血行動態データ、SpO₂値、学校生活管理指導表指導区分、予定外入院の頻度、血液生化学検査データについて検討した。Glenn手術後3年以内に死亡した症例は除外した。

【結果】 症例は計17例で、疾患は主心室が右心室の症例11例、左心室の症例が5例、その他が1例であった。Glenn手術施行月齢は6か月(3か月-1歳2か月)、経過観察期間は68か月(36か月-203か月)、現在までの死亡率は17.6%であった。TCPCに到達できていない原因は心疾患11例、非心疾患7例(うち1例重複)で、心疾患の内訳は低心機能および房室弁逆流5例、肺静脈閉塞2例、肺動脈閉塞もしくは狭窄2例、体肺動脈側副血管2例などであった。Glenn手術後に心臓カテーテル検査を施行している15例において、主心室拡張末期圧 8mmHg(3-17)、平均肺動脈圧 13mmHg(9-16)、PAindex 172.1(85.5-322.7)であった。生存している14例において、低酸素血症で難渋している症例はなく、予定外入院回数は2.5回(0-40)であった。学童は5例で、学校生活管理指導票

における指導区分は B1例, C2例, D2例であった。血液生化学検査については, BUN 14.7mg/dL(8.0-24.6), Cre 0.40mg/dL(0.25-0.57), NT-ProBNP 256pg/mL(73-1909)であった。

【結語】 Glenn手術後 TCPCへ至ることができない原因は低心機能や肺静脈閉塞, 肺動脈狭窄があった。当観察期間では低酸素血症の進行やそれに伴う合併症で難渋する症例はなかったが, 観察期間が長くなると発症する可能性がある。

(Sat. Jul 7, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場)

[III-OR38-03] 当院の TCPC conversion症例

○土井 悠司¹, 田邊 雄大¹, 内山 弘基¹, 石垣 瑞彦¹, 佐藤 慶介¹, 芳本 潤¹, 満下 紀恵¹, 金 成海¹, 新居 正基¹, 田中 靖彦¹, 坂本 喜三郎² (1.静岡県立こども病院循環器科, 2.静岡県立こども病院心臓血管外科)

Keywords: Fontan, conversion, 遠隔予後

【背景】 Fontan手術は遠隔期には様々な合併症が生じうる。Atriopulmonary connection (APC) Fontan、Lateral tunnel (LT) Fontanは不整脈の発生率などからも TCPC conversionを行うことが望ましい。当院では、比較的早期から Extra Cardiac Conduitを使用した TCPCを施行してきたため、APC、LT症例は多くはないが conversion症例も経験している。【目的】 当院で施行した症例のうち、TCPC conversionを行った症例の背景を検討し、その効果を評価する。【対象と方法】 当院で APCを施行した症例は11例(死亡8例)で、2例は conversion施行、1例は conversion待機中。LT手術は22例(死亡例7例)で、5例は conversion施行。これら該当7症例の経過を検討。【結果】 Conversion症例の基礎疾患は三尖弁閉鎖が2例、肺動脈閉鎖、両大血管右室起始、単心室症、右側心房相同、心室中隔欠損が1例ずつ。TCPC conversion時期は初回 Fontan手術から 5.5~21.4年(M 11.2年)、施行時年齢は12~27歳(M 13歳)。Conversion前後のカテーテル検査結果が得られた5例において、CVPは8~18mmHg(M13mmHg)から7~14mmHg(M 11mmHg)に低下。CIは術前 1.76~4.02L/min/m²(M 2.38 L/min/m²)に対して術後2.12~3.87 L/min/m²(M 2.29 L/min/m²)と変化を認めなかった。Conversionの適応は不整脈6例、うっ血肝1例。不整脈適応で conversionした症例のうち、徐脈による適応が2例で PMI併用により術後経過良好であったのに対し、SVTによる適応4例中2例は術後も不整脈がコントロール出来ず、1例に PMI、1例に RFAを施行している。Conversion後の経過観察期間は1.5~17.8年で全例生存している。【考察とまとめ】 TCPC conversion 施行後 CVPが低下している症例が多く、より良い Fontan循環成立に寄与していると思われる。また、これまでの報告通り、不整脈出現後に conversionを施行しても不整脈のコントロールには難渋する症例も見られており、早期に conversionを行うことが望ましい。

(Sat. Jul 7, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場)

[III-OR38-04] TCPC前に臨床的有意な不整脈を認めず、術後遠隔期に院外心肺停止に至った2症例

○林立申¹, 村上 卓¹, 塩野 淳子¹, 坂 有希子², 阿部 正一², 堀米 仁志^{1,3} (1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.茨城県立こども病院 心臓血管外科, 3.筑波大学医学医療系 小児科)

Keywords: TCPC, 術後遠隔期, 院外心肺停止

【背景】 Extracardiac TCPCは従来のフォンタン手術(APC, TCPC-LT)より術後不整脈の合併率が低い、遠隔期不整脈により致死的な転帰を辿る症例は少なからずいる。術前に臨床的有意な不整脈を認めず、遠隔期に院外心肺停止に至った2症例を報告する。【症例】 症例1は三尖弁閉鎖、単心室、肺動脈狭窄、完全大血管転位の14才男児。BTシャント術、両方向性グレン手術を経て、2才時に TCPC(下大静脈-肺動脈直接吻合)が行われた。

TCPC前から接合部調律であった。歩行中にふらつきを訴え立ち止まり、徐々に呼吸困難感が増悪、救急隊到着後に心肺停止に至った。CPR、AEDで心肺再開、AED波形はVF/VTであった。アミオダロン投与でVTが停止した。その後EPSで誘発されたAVRTに対するアブレーションに加え、S-ICD植込みを施行された。症例2は内臓錯位症候群(左側相同)、下大静脈離断、房室中隔欠損、左室低形成、肺動脈狭窄の7才女児。1才時にTCPS、2才時にextracardiac TCPCが行われた。術後徐脈傾向と単発の上室期外収縮が認められるようになった。学校体育中に卒倒し、心肺停止に至った。Bystander CPRが行われ、AED解析は除細動適応外だった。救急隊到着時に心肺再開した。AEDの初期波形は徐脈であった。低体温療法などの集学的管理後に開胸下ICD植込みを施行された。いずれの症例も心肺停止に伴う神経学的後遺症は認められなかった。【考察】フォンタン手術遠隔期不整脈のリスク因子としてAPC法と術後上室性不整脈の出現が挙げられ、また術前の洞調律は遠隔期心臓突然死(SCD)のリスクを下げると言われている。症例1はTCPC前から接合部調律であったこと、症例2はTCPC後に上室期外収縮が出現したことが遠隔期不整脈のリスクに関連した可能性がある。フォンタン手術後患者の注意深い経過観察や不整脈、SCDのリスク評価は重要である。不整脈が出現した場合にデバイス治療を含めた早期介入を考慮する必要がある。

(Sat. Jul 7, 2018 9:40 AM - 10:30 AM 第5会場)

[III-OR38-05] TCPC術後の冠動脈瘻および冠動脈拡張の発生頻度と原因に関する検討

○喜瀬 広亮¹, 河野 洋介¹, 吉沢 雅史¹, 須長 祐人¹, 小泉 敬一¹, 星合 美奈子², 杉田 完爾¹, 戸田 孝子¹ (1.山梨大学医学部 小児科, 2.山梨県立中央病院 小児循環器病センター)

Keywords: 冠動脈瘻, フォンタン術後, 冠動脈障害

【背景】単心室循環では右心バイパス術後も、体うっ血に起因する臓器障害や心室機能不全、不整脈といった合併症を来しうる。また、体肺側副動脈や体静脈側副血行路の発生も低酸素血症や体うっ血の影響で生じる合併症である。近年、冠動脈瘻や冠動脈拡張等の冠動脈障害の発生が報告されている(Finn D, et. al. Pediatr Cardiol 2017)。【目的】TCPC術後に生じる冠動脈障害の頻度と原因に関して検討すること。【方法】2013年1月から2018年1月までに当院でTCPC術後評価のため心臓カテーテル検査を施行した症例を対象として、冠動脈瘻の頻度および原因(肺動脈圧、体心室拡張末期圧、TCPC到達年齢、肺血管拡張薬の使用の有無)について後方視的に検討した。【結果】対象例(全例TCPC術後)は26名、評価時期はTCPC術後2909日(中央値)であった。26名中14名(54%)に冠動脈瘻を認め、うち2例は著明な冠動脈拡張があり(5.6mm, 11.7mm)、1例は心収縮能低下を伴っていた。冠動脈瘻を認めた群(CF群)/認めなかった群(non-CF群)のTCPC到達時期、肺動脈圧、心室拡張末期圧の中央値は、それぞれ2歳3ヵ月/1歳9ヵ月, 12mmHg/12mmHg, 8mmHg/7mmHgで両群間に差は認めなかった。TCPC手術前後の肺血管拡張薬の使用は、CF群/non-CF群でエンドセリン受容体拮抗薬、PDE5阻害薬、ベラプロスト、エポプロステノール、2剤以上の肺血管拡張薬併用例がそれぞれ6例/0例、7例/2例、13例/8例、2例/0例、7例/1例で、CF群で有意にエンドセリン受容体拮抗薬、PDE5阻害薬および2剤以上の肺血管拡張薬の使用が多かった。【考察】冠動脈瘻はTCPC術後症例の約半数に認められ、少数ではあるが著しい冠動脈拡張や心機能低下を伴っていた。冠動脈瘻は肺血管拡張薬の使用例に多くみられ、これらが冠動脈障害の発生に関与した可能性がある。TCPC術後遠隔期において冠動脈瘻や冠動脈拡張といった冠動脈障害は念頭に置くべき合併症の一つと考えられる。

一般口演 | 胎児心臓病学

一般口演39 (III-OR39)

胎児心臓病学

座長: 稲村 昇 (近畿大学医学部 小児科)

座長: 川滝 元良 (神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 2:50 PM 第5会場 (304)

[III-OR39-01] 胎児エコーにて肺静脈血流が鬱血パターンを呈した high risk HLHS症例の検討

○近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 栗田 佳彦¹, 栄徳 隆裕¹, 重光 祐輔¹, 福嶋 遥佑¹, 平井 健太¹, 原 真祐子¹, 大月 審一¹, 笠原 真悟², 岩崎 達雄³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科学, 3.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 麻酔蘇生科学)

[III-OR39-02] 期外収縮起源の簡易的な診断法についての検討 一次スクリーニングでの診断を目指して

○寺町 陽三, 前野 泰樹, 廣瀬 彰子, 前田 靖人, 桑原 浩徳, 鍵山 慶之, 岸本 慎太郎, 籠手田 雄介, 須田 憲治 (久留米大学医学部 小児科)

[III-OR39-03] 妊婦健診補助券への3VV導入前後の胎児診断率の比較検討

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

[III-OR39-04] レベル II 胎児心臓超音波検査 オンライン多施設間全国登録について

○瀧間 浄宏^{1,2}, 池田 智明^{1,3}, 武井 黄大^{1,2}, 加地 剛^{1,4}, 河津 由紀子^{1,5}, 川崎 有希^{1,6}, 稲村 昇^{1,7} (1.日本胎児心臓病学会 総務委員会, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.三重大学 産科婦人科, 4.徳島大学 産科婦人科, 5.市立豊中病院 小児科, 6.大阪市立総合医療センター 小児循環器科, 7.近畿大学 小児科)

[III-OR39-05] 胎児期に circular shuntを呈した症例の検討

○亀井 直哉¹, 佐藤 有美^{1,2}, 田中 敏克¹, 上村 和也¹, 瓦野 昌大¹, 谷口 由記¹, 三木 康暢¹, 松岡 道生¹, 小川 禎治¹, 富永 健太¹, 城戸 佐知子¹ (1.兵庫県立こども病院 循環器科, 2.加古川中央市民病院 小児科)

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 2:50 PM 第5会場)

[III-OR39-01] 胎児エコーにて肺静脈血流が鬱血パターンを呈した high risk HLHS症例の検討

○近藤 麻衣子¹, 馬場 健児¹, 栗田 佳彦¹, 栄徳 隆裕¹, 重光 祐輔¹, 福嶋 遥佑¹, 平井 健太¹, 原 真祐子¹, 大月 審一¹, 笠原 真悟², 岩崎 達雄³ (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科学, 3.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 麻酔蘇生科学)

Keywords: 左心低形成症候群, 卵円孔閉鎖, 卵円孔狭窄

【背景】 Intact atrial septum(IAS)や RestrictiveFO(RFO)を合併する HLHS症例は、胎生期からの肺うっ血による肺血管病変により予後は不良と言われている【目的】当院で HLHSと胎児診断され、胎児期より肺うっ血を危惧した症例の臨床像と予後を検討する【対象】2011～2017年に当院にて classicalHLHSと胎児診断した36症例のうち、横隔膜ヘルニア、polyvalvular disease、治療拒否症例を除く32例【方法】妊娠後期の肺静脈血流 patternが forward/reverse flowVTI(fVTI/rVTI)<5の群を restrictive群(R群)、fVTI/rVTI≥5の群を non-restrictive群(N群)にわけて検討【結果】<症例数> R群:8,N群:24<診断> R群:IAS3(胎児水腫1),TAPVC1,三心房心1,RFO1,N群:三心房心1,PAPVC1<胎児死亡> R群:1<帝王切開> R群:7/7(100%),N群10/24(42%)<平均出生週数> R群:38週2日,N群:38週3日<出生体重> R群:3056±302g,N群:2866±407g(p=0.27)<出生時SpO2> R群:65±15%,N群:92±3%(p<0.05)<BDG前肺動脈圧> R群:17±3mmHg,N群:14±2mmHg(p<0.05)<BDG前肺血管抵抗> R群:1.8±0.6U・m2,N群:1.9±0.5U・m2(p=0.58)<BDG後肺動脈圧> R群:12±2mmHg,N群:12±3mmHg(p=0.73)<BDG後肺血管抵抗> R群:1.9±0.6U・m2,N群:1.9±0.6U・m2(p=0.87)<BDG到達> R群:4/7,N群:22/24<TCPC到達> R群:2/7,N群:13/24<生存率> R群:3/8(38%),N群23/24(96%)【考察・結語】R群ではN群に比べ、出生時SpO2は低く、BDG前肺動脈圧は高値であった。R群は全体でみると予後が悪いにも関わらず、BDG前後の肺血管抵抗ではN群と差が認められないことは、BDGに到達することができない重症例がR群に存在すること、また、BDGに到達できるR群症例はN群と同等の経過をとっていることが示唆された。

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 2:50 PM 第5会場)

[III-OR39-02] 期外収縮起源の簡易的な診断法についての検討 一次スクリーニングでの診断を目指して

○寺町 陽三, 前野 泰樹, 廣瀬 彰子, 前田 靖人, 桑原 浩徳, 鍵山 慶之, 岸本 慎太郎, 籠手田 雄介, 須田 憲治 (久留米大学医学部 小児科)

Keywords: 胎児不整脈, 胎児心エコー, 期外収縮

【目的】胎児の期外収縮はAHAの胎児心エコー statementでも、心房期外収縮(PAC; premature atrial contraction)の多くがフォロー不要であるが心室期外収縮(PVC; premature ventricular contraction)は専門施設への紹介が推奨されている。しかし一次スクリーニングでのPVC診断は時に困難であることがある。そこで理論上PVCは心房収縮の周期に影響しないので、期外収縮を含めた2心拍の間隔が前後の2心拍の間隔と同じとなるはずである。今回、動脈のPulse Dopplerで期外収縮前後の各心拍時間を計測してPACとPVCの鑑別を検討した。【方法】2013年1月～2017年12月までの5年間に当院胎児エコー外来に脈の不整の精査目的に紹介された症例のうち、単発のPAC(PAC with blockは除外)もしくはPVCを対象とした。大動脈弁もしくは肺動脈弁のPulse Dopplerで得られた波形で、期外収縮を含めた各心拍間の間隔を計測した。期外収縮を含めた2心拍時間とその前後の洞調律時の心拍時間を比較した。【結果】期間中に脈の不整で紹介されたのは43症例であった。そのうちPAC with block(7例)、PAC2段脈やPVC2-3段脈、上室性頻拍、AV blockなどを除いた、単発の期外収縮はPAC10回(8症例)、PVC6回(6症例)であった。期外収縮前後の2心拍間隔の半分の時間をE time、洞調

律の心拍時間を R timeとして、PAC, PVCそれぞれの比と差を算出。E time/R timeで PACは平均0.92、PVCは平均0.99とほぼ1となった。R time-E timeは14mを境に感度100%で PACと PVCを判別できた。【結語】大動脈・肺動脈の Pulse Doppler波形を測定して、不整脈を含む2心拍の時間がどれだけ短縮したかを計算することで簡便に PACと PVCの鑑別でき、スクリーニングに有用と考えられた。ただし洞調律でも生理的な心拍の変動があり、この影響を受けることがある。胎児の安静時の複数回の検査でその誤差を小さくするなど、臨床的な精度を高くする方法を検証する必要がある。

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 2:50 PM 第5会場)

[III-OR39-03] 妊婦健診補助券への3VV導入前後の胎児診断率の比較検討

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

Keywords: 胎児心エコースクリーニング検査, 妊婦健診補助券, 3VV

【はじめに】胎児心エコースクリーニング検査は現在広く普及し、先天性心疾患の出生前診断の向上ならびに出生後の心原性ショックの回避に一定の役割を担っている。秋田県においても胎児心エコー検査は普及しているが十分とは言えず、大血管疾患の出生前診断率が低い。この現状に対し秋田県産婦人科医会のご尽力により、2014年から秋田市以外の全市町村で Three vessel view(3VV)を妊婦健康審査項目妊娠28-31週の補助券に追加、2015年より同検査を全県で導入、さらに2016年より心臓の位置、心臓の軸、4CVが妊娠20-23週の補助券に導入された。検査導入開始から4年経過し、本取り組みの効果と今後の課題について後方視的に検討を行った。【方法】対象は2012年1月-2017年12月に秋田大学小児科に新生児入院を要した複雑心奇形53症例。胎児診断の有無ならびに胎児診断率の推移について検討を行った。【結果】胎児診断率は2012-2013年では胎児診断率35.3%、移行期と考えられる2014-2015年では7.7%、2016-2017年では54.5%と胎児診断率の向上が認められた。3VV導入以前の2013年に胎児診断率上昇が見られたが、大動脈弓疾患や総肺静脈還流異常などの胎児診断の難易度の高い疾患の発生が見られなかったことが要因と考えられた。2016-2017年で胎児診断率の上昇が認められたが、胎児診断後に生後の治療目的での他県への母体紹介症例が含まれておらず、それを含めると58%の胎児診断率と概算された。【考察】妊婦健診における3VVの補助券導入は診断率の向上が見られた。ただし秋田県は出生数も限られており、発生する疾患群の偏りも大きいため、診断率の変動の大きいことが予想される。また大血管疾患や肺静脈疾患の診断率は未だ低く、さらなる胎児診断率向上のための取り組みが必要と考えられた。

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 2:50 PM 第5会場)

[III-OR39-04] レベルⅡ胎児心臓超音波検査 オンライン多施設間全国登録について

○瀧間 浄宏^{1,2}, 池田 智明^{1,3}, 武井 黄大^{1,2}, 加地 剛^{1,4}, 河津 由紀子^{1,5}, 川崎 有希^{1,6}, 稲村 昇^{1,7} (1.日本胎児心臓病学会 総務委員会, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.三重大学 産科婦人科, 4.徳島大学 産科婦人科, 5.市立豊中病院 小児科, 6.大阪市立総合医療センター 小児循環器科, 7.近畿大学 小児科)

Keywords: 日本胎児心臓病学会, 胎児心エコー, 胎児心エコー登録

【目的】学会が主体となって行っているレベルⅡ胎児心臓超音波検査の多施設間オンライン登録を解析、報告する。【対象と方法】2004年10月1日より2017年12月31日に登録されたレベル(Ⅱ)胎児心臓超音波検査45370件。胎児心臓専門施設47施設。経年変化数、各県の登録数、疾患分類別の検査割合等を調べて解析し

た。【結果】経年的に登録は増加、2009年頃まで1500-2000件前後だったものが近年は5000-10000件に登り(2017年は10810件)、疾患分類では先天性心疾患が16649件47%、正常が34%、不整脈が6%、心外異常9%で経年的な変化はない。各県の登録数は、大都市圏の東京、大阪と長野がそれぞれトップスリーで7163、5827、2798件だが、50件に満たない県は6県のみとなった。先天性心疾患の内訳では、VSD2898件、SRV884件、SLV 218件、DORV2114件、HLHS1588件、AVSD1618件、TOF1750件で、四腔断面の異常を示すものが多いのが特徴であった。しかし、dTGA943件(5.6%)、Simple CoA633件、IAA312件と診断が難しいとされるものでは少なく、TAPVCはわずか136件(0.8%)であった。経年的に dTGA, CoAの件数は増加,TAPVCは横ばいは変わらない。不整脈については PAC1113件、完全房室ブロック317件等であった。【結語】登録は認証医制度設立以後、著明な増加に転じた。今後は、レベル IIの精度の維持および向上に向けて努力する必要がある。

(Sat. Jul 7, 2018 2:00 PM - 2:50 PM 第5会場)

[III-OR39-05] 胎児期に circular shuntを呈した症例の検討

○亀井 直哉¹, 佐藤 有美^{1,2}, 田中 敏克¹, 上村 和也¹, 瓦野 昌大¹, 谷口 由記¹, 三木 康暢¹, 松岡 道生¹, 小川 禎治¹, 富永 健太¹, 城戸 佐知子¹ (1.兵庫県立こども病院 循環器科, 2.加古川中央市民病院 小児科)

Keywords: 胎児, circular shunt, 心不全

【背景】胎児期の circular shuntは、心不全のため早期娩出や出生後早期の手術介入を要する場合がある。【目的・方法】2013年以降胎児心エコーで circular shuntを認めた症例について検討し、その臨床像を明らかにすること。【結果】胎児エコーで心疾患を認めた363例のうち、circular shuntを呈した症例は5例（Ebstein奇形3例、三尖弁狭窄を伴う肺動脈弁欠損1例、僧帽弁閉鎖不全を伴う大動脈弁狭窄兼閉鎖不全1例）であった。Ebstein奇形のうち2例は、心不全兆候を認め33週で娩出となり、生直後に PA結紮+ RA縫縮を施行、その後 Starnes手術を行った。もう1例は初診時38週で心不全徴候はなく、39週に経膈分娩で出生。日齢6に Starnes手術を行った。肺動脈弁欠損の1例は34週で初診、肺動脈弁はほぼ逆流のみで、三尖弁は中等度の逆流を認め、かつ開放不良もあり流入血流は少量であった。その後胎児水腫が出現したため35週で出生。日齢1に PA結紮を行ったところ三尖弁流入血流の増加を認め、右室機能はある程度期待できると考え、日齢11に右室流出路再建+体肺動脈短絡術を行った。僧帽弁閉鎖不全を伴う大動脈弁狭窄兼閉鎖不全は19週で初診。左室は低形成で僧帽弁閉鎖不全が高度、大動脈弁は低形成で順行性血流はなく逆流のみであった。26週時に左室は拡大傾向で大動脈弁に少量の順行性血流を認め、逆流は消失していた。その後左室拡大はさらに進行し35週時点で重症大動脈弁狭窄のような所見を呈していたが、心不全兆候はなかった。出生後は両側肺動脈絞扼術を経て生後1ヵ月半で僧帽弁部分閉鎖とノーウッド手術を施行。その後左室容積は徐々に縮小したが、大動脈弁の逆流を再び認めるようになった。【考察】胎児期の circular shuntの病態は様々であり、心不全兆候の把握、娩出時期の決定には慎重な判断が求められる。また胎児心エコーの経時的所見は、生後の治療戦略を検討する上でも重要である。

一般口演（多領域専門職部門） | 家族支援

一般口演（多領域専門職部門）05（III-TR05）

家族支援

座長: 笹川 みちる（国立循環器病研究センター 看護部）

座長: 手塚 園江（自治医科大学 看護学部）

Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 9:00 AM 第6会場 (411+412)

- [III-TR05-01] 拡張型心筋症患児の退院に向けての介入～両親の心理的援助を中心に～
○加藤 由季野¹, 小杉 麻里子¹, 畑中 裕美¹, 平田 紗也¹, 工藤 和子¹, 橋本 美亜²（1.弘前大学医学部附属病院, 2.弘前大学大学院 保健学研究科）
- [III-TR05-02] 「PICU入室中のきょうだい面会に対する家族の思い～循環器疾患をもつ子どもの家族に焦点を当てて～」
○曾根 ちひろ¹, 石沢 恵理¹, 福島 富美子¹, 朴 明子², 下山 伸哉³, 岡 徳彦⁴, 宮本 隆司⁵, 小林 富男³（1.群馬県立小児医療センター 看護部, 2.群馬県立小児医療センター 血液腫瘍科, 3.群馬県立小児医療センター 循環器科, 4.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 5.北里大学医学部 心臓血管外科）
- [III-TR05-03] 先天性心疾患の子どもを持つ家族からのニーズの現状と課題～リエゾンナースへの相談内容から～
○宮田 郁¹, 小西 隼人⁴, 蘆田 温子², 小田中 豊², 尾崎 智康², 岸 勘太², 小澤 英樹⁴, 片山 博視², 星賀 正明³, 玉井 浩², 根本 慎太郎⁴（1.大阪医科大学附属病院 看護部, 2.大阪医科大学附属病院 小児科, 3.大阪医科大学附属病院 循環器内科, 4.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科）
- [III-TR05-04] 心臓手術を受ける患児の付き添い者の不安に対する看護師の介入について
○大長 昂, 小野寺 舞, 桑島 萌（旭川医科大学病院 看護部）

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 9:00 AM 第6会場)

[III-TR05-01] 拡張型心筋症患者の退院に向けての介入～両親の心理的援助を中心に～

○加藤 由季野¹, 小杉 麻里子¹, 畑中 裕美¹, 平田 紗也¹, 工藤 和子¹, 橋本 美亜² (1.弘前大学医学部附属病院, 2.弘前大学大学院 保健学研究科)

Keywords: 拡張型心筋症, 心理的援助, 退院支援

【背景】拡張型心筋症の根本的な治療方法は心臓移植であり、移植を視野に入れ治療を継続したまま退院となる。今回、生後5か月で拡張型心筋症を発症し内科的治療により心不全がコントロールされている患児の両親に対して、退院に向けての心理的援助を中心とした看護介入を行った。【目的】退院に不安を抱えた拡張型心筋症患児の両親への心理的援助を中心とした看護介入について検討し、質の高い個別性のある看護介入の示唆を得ること。【方法】拡張型心筋症患児の両親の退院に対する思いと、両親への看護介入の内容を看護記録から後方視的に収集した。また、退院後の外来受診時と家庭訪問でのインタビューから得られたデータをもとに、両親への心理的援助について分析した。患者家族の許可を得て、個人が特定されないように配慮した。【結果】生後9か月で母児同室となるが、発熱や啼泣によるVT誘発があり、退院に対する両親の不安が強かった。看護師は両親の思いを傾聴し、パンフレットを使用した心不全の指導、急変時のためのBLSなどの指導を行った。両親は外出・外泊を繰り返すことで徐々に自信が付き1歳10か月で退院した。両親から後ろ向きな言動が見られた時には気持ちに寄り添い、受容的な態度で接することで不安の内容を具体的に引き出すことができたと考えられる。さらに、不安に対し具体的な解決策と一緒に考えることで前向きな言動が見られるようになった。【結果・結論】退院に向けて一方的な指導を行うのではなく、両親から前向きな言動が見られたタイミングで指導を行うことで両親の自己効力感を高めることができたと考えられる。拡張型心筋症患者の両親の退院に向けた介入として、気持ちに寄り添うこと、不安を一つずつ解消する事、両親が退院に対して前向きな気持ちになったタイミングで指導を行うことが重要であるという示唆を得ることができた。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 9:00 AM 第6会場)

[III-TR05-02] 「PICU入室中のきょうだい面会に対する家族の思い～循環器疾患をもつ子どもの家族に焦点を当てて～」

○曾根 ちひろ¹, 石沢 恵理¹, 福島 富美子¹, 朴 明子², 下山 伸哉³, 岡 徳彦⁴, 宮本 隆司⁵, 小林 富男³ (1.群馬県立小児医療センター 看護部, 2.群馬県立小児医療センター 血液腫瘍科, 3.群馬県立小児医療センター 循環器科, 4.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 5.北里大学医学部 心臓血管外科)

Keywords: きょうだい面会, 家族支援, PICU

【背景】A病院 PICUでは易感染状態の重症患者が多く、きょうだい面会をする事が難しい。循環器の患者は長期入院となる事が多く、家族としての役割形成をする事が困難な場合もある。院内のきょうだい面会基準は設けられたが、PICUは特殊な環境であり効果的なきょうだい面会を実施できていなかった。【目的】A病院 PICUに入室する循環器疾患をもつ子どものきょうだい面会実施時の家族の思いを明らかにし、現行では不十分であるきょうだい面会の具体的な方法を検討する。【方法】過去3年間にA病院 PICUできょうだい面会を実施し、現在もA病院に入院中の患児の家族に半構造化面接を実施、そのデータから類似している思いをカテゴリー化し内容分析した。対象者に個人情報などの守秘など口頭・書面で説明し同意を得ると共に、院内の看護部倫理委員会の承認を得て行った。【結果】回答から「きょうだいの気持ち」「家族の時間」「個室や仕切り」「感染チェック」のカテゴリーを抽出する事ができた。【考察】患児のきょうだいや兄の年齢や状況、面会した環境は異なっていたが、対象の家族から統一してきょうだい面会に求める事として「家族の時間を大切にしたい」という意見があげられた。家族の時間を大切にするには他の家族を意識しないような「個室や仕切り」が必要だと考えられる。そ

の中でも PICUという環境から患者に感染させたくないという気持ちが「感染チェック」の重要性に繋がり、家族の煩わしさを軽減したと考える。きょうだい面会前後に両親は「きょうだいの気持ち」に対しての心理的配慮をしていた。【結論】きょうだい面会実施時に両親は家族のみの時間を持つことを希望しているため環境の調整を行う。面会実施時はきょうだいの成長発達に合わせ、面会の意味付けが必要である。家族にはきょうだい面会前に起こりうるきょうだいの心理的変化リスクについて説明し、変化のあった際はサポートできる体制の整備が必要である。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 9:00 AM 第6会場)

[III-TR05-03] 先天性心疾患の子どもを持つ家族からのニーズの現状と課題～リエゾンナースへの相談内容から～

○宮田 郁¹, 小西 隼人⁴, 蘆田 温子², 小田中 豊², 尾崎 智康², 岸 勘太², 小澤 英樹⁴, 片山 博視², 星賀 正明³, 玉井 浩², 根本 慎太郎⁴ (1.大阪医科大学附属病院 看護部, 2.大阪医科大学附属病院 小児科, 3.大阪医科大学附属病院 循環器内科, 4.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科)

Keywords: 先天性心疾患を持つ子ども, 家族のニーズ, リエゾンナース

【背景】A大学病院では、先天性心疾患(CHD)を胎児期から成人期に至るまでチームで継続支援しており、平成24年度より心理的支援を中心にリエゾン精神看護専門看護師(リエゾンナース)が伴走者の役割を担っている。現在に至るまで、CHDの子どもを持つ家族からの様々な相談をリエゾンナースが受けており、子どもの成長発達に伴い家族のニーズ(相談内容)も変化している。リエゾンナースがチームでの活動を行った6年間の相談内容を整理し、CHDの子どもを持つ家族のニーズの現状と課題を明らかにする。尚、本報告において個人が特定されないよう配慮している。【方法】2012～2017年にリエゾンナースが受けた相談内容と支援内容を胎児期・乳幼児期・児童期・思春期・成人期ごとに分類し、主な支援についてまとめ、それぞれの内容について分析し課題を明らかにする。【結果】リエゾンナースへの相談が特に多い内容は次子妊娠についてであった。これには、染色体異常があり死産となったケースも含まれる。子どもの成長に伴い、発達に関連する内容が増加傾向となる。また、特に治療の経過あるいは結果として医療的ケアが必要な場合には、就園や就学に関する相談がある。また、2016年度くらいからは、母親の仕事のキャリアに関連するような相談もあり、リエゾンナースの支援も実践から調整、倫理的調整など専門看護師としての役割を駆使している。【考察】リエゾンナースが先天性心疾患を持つ家族への伴奏者として継続的に関わることで、家族が相談先に困った時の相談相手になっており、家族内で悩みを抱えることは回避できていると思われる。また、支援において他機関や他院との連携がかなり拡大していることで、CHDを持つ子どもへの理解に繋がるという二次的な効果もある。今後は、継続的にこのようなデータを関連する学会等にフィードバックし、CHDを持つ子どもたちの成長発達に応じた支援の均てん化につなげる必要がある。

(Sat. Jul 7, 2018 8:30 AM - 9:00 AM 第6会場)

[III-TR05-04] 心臓手術を受ける患児の付き添い者の不安に対する看護師の介入について

○大長 昂, 小野寺 舞, 桑島 萌 (旭川医科大学病院 看護部)

Keywords: 心臓手術, 付き添い, 不安

〈背景〉心臓手術はリスクの高い手術であり、付き添い者の精神状態への影響も大きい。ため看護介入が必要だと考えられるが可視化されにくい。〈目的〉心臓手術を受ける患児の付き添い者の不安に対して実践している看護

介入を明らかにする。〈方 法〉 A病院小児科・思春期科病棟に在籍している看護師21名を対象に自作の無記名自記式の質問紙を用いて、アンケート調査を実施し、質的帰納的に分析した。本研究は当該施設の倫理審査委員会の承認を得て実施している。〈結 果〉自由記載に関する回答をカテゴリー化し、カテゴリーを【 】で示す。看護師が予測する付き添い者が不安に思う内容について【手術の脅威】と【術後に伴う変化】の2つのカテゴリー、8個のサブカテゴリー、30個のコードが抽出された。実践している看護介入については【情報提供とインフォームド・コンセントの受け止めの確認】【情動支援】【安心感の強化】の3つカテゴリー、8個のサブカテゴリー、32個のコードが得られた。〈考 察・結 論〉看護師は付き添い者が何らかの不安を抱えていると予測し、看護介入を実践していることが明らかとなった。実践している看護介入の内容については経験年数により付き添い者に関わるタイミングは異なるものの、看護介入の差は生じていなかった。【情報提供とインフォームド・コンセントの受け止めの確認】について術前から患児の術後の状態について説明することは付き添い者が受ける衝撃を緩和することに繋がると考える。【安心感の強化】について、術後の患児に触れていいのか、おむつ交換や食事の介助などに不安を抱えている付き添い者と看護ケアを一緒に実施していくことは、付き添い者としての役割を回復出来ると考える。【情動支援】としては付き添い者の性格や家族・社会背景など情報収集・アセスメントを行った上でそれぞれのニーズに合った環境づくりや共感する姿勢が重要である。

一般口演（多領域専門職部門） | 移行期支援

一般口演（多領域専門職部門）06（III-TR06）

移行期支援

座長:青木 雅子（東京女子医科大学 看護学部）

座長:栗田 直央子（静岡県立こども病院 看護部）

Sat. Jul 7, 2018 9:10 AM - 10:00 AM 第6会場 (411+412)

[III-TR06-01] 先天性心疾患を持つ思春期患者の移行期支援 ～普通高校に通学する患者が学校生活を過ごすために行っている行動～

○加藤 清美¹, 萩原 綾子²（1.神奈川県立こども医療センター ハイケア・救急病棟2看護科,
2.神奈川県立病院機構本部事務局）

[III-TR06-02] フォンタン術後の成人女性への疾患理解にむけての支援

○森貞 敦子¹, 荻野 佳代², 林 知宏², 脇 研自², 新垣 義夫²（1.倉敷中央病院 看護部, 2.倉敷中央病院 小児科）

[III-TR06-03] 患者さま向けセミナーでの語りは、発表者の意識や行動をいかに変化させるか

○大津 幸枝¹, 岩本 洋一², 増谷 聡², 築 明子², 石戸 博隆², 先崎 秀明³（1.埼玉医科大学総合医療センター 看護部, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門, 3.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門 非常勤講師）

[III-TR06-04] 成人移行期支援に向けた看護介入の検討～先天性心疾患患児お親へのインタビューからの一考察～

○井上 直美, 緒方 幸美, 河野 梨恵, 青木 智子, 三輪 富士代（福岡市立こども病院）

[III-TR06-05] 成人先天性心疾患患者の就業状況とその背景要因

○榎本 淳子^{1,2}, 水野 芳子²（1.東洋大学文学部, 2.千葉県循環器病センター）

(Sat. Jul 7, 2018 9:10 AM - 10:00 AM 第6会場)

[III-TR06-01] 先天性心疾患を持つ思春期患者の移行期支援 ～普通高校に通学する患者が学校生活を過ごすためにとっている行動～

○加藤 清美¹, 萩原 綾子² (1.神奈川県立こども医療センター ハイケア・救急病棟2看護科, 2.神奈川県立病院機構本部事務局)

Keywords: 思春期, 自立, 移行期支援

【背景】近年、在宅医療機器の進歩やノーマライゼーション理念の実現に向けた社会環境の変化もあり、障がいや医療的ケアを持っていた地域・家庭で生活したいという願いが当然のこととして受け入れられるような社会に整いはじめた。成人移行期にある思春期の患者の高校生活に注目し、患者自身が自立に向けて社会生活を送れるようにするための行動を明らかにした。【目的】先天性心疾患を持ち普通高校に通学していた思春期の患者が、他生徒と同様に高校生活を過ごすためにとった行動を明らかにし、思春期の患者に必要な成人期移行支援を考察する。【方法】事例研究。A県小児専門病院に通院している先天性心疾患を持つ普通高校を卒業した患者2名を対象に、高校生活を送るうえでの行動(登下校、学業、学校生活、体調管理)についてインタビューを実施し、内容を質的に分析した。倫理的配慮としては該当施設の倫理委員会の承認を得て実施した。【結果】高校生になるまでの通院生活や内服による治療の生活を「普通の生活という認識」としていること、周りの目が嫌で目立たなくするための工夫といった「周囲との違いや周囲からの視線に関するストレス対処」や、医療者や学校、家族の支援についてありがたいが過度のプレッシャーを受け何とか自身で行動を決めようといった「行動を自分で調整できる余裕を持つ」ことが、他生徒と同様に高校生活を送るための行動であった。【考察・結論】思春期の患者は幼少期からの経験を「普通の生活という認識」と捉え、成長に伴い「周囲との違いや周囲からの視線に関するストレス対処」を行いながら、可能な限り「行動を自分で調整できる余裕を持つ」という行動をとり高校生活を送っていた。移行期支援は、患者のヘルスリテラシー能力を伸ばし、自立を目指し能力に応じた支援が必要である。

(Sat. Jul 7, 2018 9:10 AM - 10:00 AM 第6会場)

[III-TR06-02] フォンタン術後の成人女性への疾患理解にむけての支援

○森貞 敦子¹, 荻野 佳代², 林 知宏², 脇 研自², 新垣 義夫² (1.倉敷中央病院 看護部, 2.倉敷中央病院 小児科)

Keywords: 成人先天性心疾患, フォンタン術後, 疾患指導

【背景】今回、2名のフォンタン術後の成人女性における疾患理解への支援を行った。成人期からのかかわりで、いくつかの課題が明らかになったため報告する。

【目的】フォンタン術後の成人女性に行った疾患理解にむけての看護を振り返り、今後の看護の示唆を得る

【方法】調査期間：2015年4月～2017年12月

調査対象：フォンタン術後の成人女性患者2名

調査内容：患者の概要、疾患理解に向けての看護師を中心とした医療者のかかわり、患者・家族の反応を電子カルテから抽出し、分析を行った。

倫理的配慮：患者のデータは全て記号化し、個人情報の取り扱いに留意した。

【結果】事例：A氏:20代、未婚。不定期の受診が続き、介入を開始した。A氏は自分の疾患のことを十分に理解しておらず、疾患の説明や検査の説明にも最初に関心を示さなかった。しかし、治療選択が必要となり、A氏の意思を確認することで、自分がどうありたいかを表出するようになり外科的手術を選択した。以後の経過は良好であり、現在は定期的に受診も行っている。事例：B氏：20代、既婚。結婚後、育児希望にて主治医に相談があり、介入を開始した。経過がよく、疾患の生活への影響も少なかったため、B氏は自分の疾患をほとんど理解していなかった。夫もB氏が心疾患であることしか知らなかった。B氏は自らの病態を知ることでの精神的衝撃が大きく、キーパーソンである夫を巻き込みながら段階的に説明を行った。

【考察】今回の患者はフォンタン術後であったが、2名とも経過良好のため医療者のかかわりは希薄であったと考える。本人の病識も薄く、疾患の認識はあるものの、正確な知識及びセルフケアの獲得が十分ではなかった。指導を行うことで自ら生活調整は行えるようになったが、成人期からの指導による本人の精神的負担は大きかった。

【結論】患者の状態にかかわらず、小児期からの患者本人への指導の必要性が示唆された。

(Sat. Jul 7, 2018 9:10 AM - 10:00 AM 第6会場)

[III-TR06-03] 患者さま向けセミナーでの語りは、発表者の意識や行動をいかに変化させるか

○大津 幸枝¹, 岩本 洋一², 増谷 聡², 築 明子², 石戸 博隆², 先崎 秀明³ (1.埼玉医科大学総合医療センター 看護部, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門, 3.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門 非常勤講師)

Keywords: 移行期支援, 自立, 行動変容

【はじめに】我々は患者・家族対象の先天性心疾患セミナー（以下、セミナー）を主催している。セミナーは、情報提供と課題共有、相互発展を目的とし、プログラムに患者自身による講演（語り）を含めている。自身のこれまでの経験や考え・気持ちを振り返るセミナーでの語りによって、発表者自身の意識や行動にどのような変化があったかを検討する。

【方法】対象は当院通院中の先天性心疾患患者で、セミナーで講演した高校生2名と成人2名。セミナーの語りをとおして自分と向き合った部分、伝えなかったこと、セミナー後の自身の変化について、半構造化質問法によるアンケート調査により質的に検討した。本研究は所属機関の倫理委員会の承認を得た。対象者にはアンケートによる臨床研究である旨を説明し、同意を得られた方からのみアンケートの提出を得た。

【結果】4名全員から回答が得られ、要旨は以下のようであった。高2女子：周囲のサポートや環境に対する感謝を改めて感じるようになった。高3女子：持病（Fontan術後）を友人にいかにか伝えるかが長年の課題であり、理解され難い持病であることを語った。語りによる変化については記載がなかった。24歳社会人男性：不整脈が増加して消沈していたが、語りにより貢献でき、同症状の小児をみることで、頑張ろう、協力したいと感じるようになった。28歳社会人女性：これまで以上に、周囲のサポートへの感謝が深まり、両親の苦労と向き合った。語りによる貢献に満足で、情報発信を考えるようになった。

【結語】人前で話す緊張感はあったが、終了後に達成感・満足感がみられた。振り返りを通じ、これまでを客観視でき、まわりの人への感謝の気持ちが深まる傾向がみられた。心臓病児の後輩を見て、特に社会人2名は貢献の意識が強くみられた。プラス思考が強まると期待されるセミナーでの語りを今後も継続していきたい。

(Sat. Jul 7, 2018 9:10 AM - 10:00 AM 第6会場)

[III-TR06-04] 成人移行期支援に向けた看護介入の検討～先天性心疾患患児お親へのインタビューからの一考察～

○井上 直美, 緒方 幸美, 河野 梨恵, 青木 智子, 三輪 富士代 (福岡市立こども病院)

Keywords: 先天性心疾患, 成人移行期支援, 看護

【目的】先天性心疾患患児の9割が成人になる事が可能と言われており、移行期支援が重要な課題となっている。本研究では、成人への移行支援に向けて先天性心疾患を持つ子どもと親の病気の捉え方を知り、病気の説明や、情報の獲得に必要な看護介入を明らかにする事を目的とした。【方法】1.対象：A病院入院中の先天性心疾患

術後の思春期患児5名（平均年齢14.8歳）とその親5名。2.調査期間：平成28年7月～9月。3.分析方法：子ども、親それぞれ個別に半構造化面接を行い逐語録作成、質的分析を行った。本研究は院内倫理委員会の承認を得て行った。【結果】親の病気の捉え方は28サブカテゴリーと10カテゴリー、子どもの病気の捉え方は50サブカテゴリーと13カテゴリーが抽出された。以下、カテゴリーを〈〉で示す。親は〈病気であるが故の体験〉をきっかけに〈子どもに病気のことを説明〉しており、〈説明や認識確認のきっかけの欠如〉があると〈説明のための困難〉を感じていた。また、〈病気の管理を子ども主体で行っていきけるような工夫〉や〈子どもとの関係性が良い〉ことで、〈親の介入なく病気の管理を行えると感じる〉ようになり、更には〈子どもの将来への期待〉を感じるようになっていた。子どもは〈社会生活について周囲から理解を得た体験〉や医師や親からの〈情報獲得〉によって、〈病気を自分の事として認知〉していた。しかし、〈病気の事で困ったり悩んだりした経験の欠如〉がある場合には〈病気を自分の事として捉えられていない〉ことにつながり、病気への関心や内服管理には消極的であった。【考察】親、子ども共に、病気の説明や情報の獲得において“きっかけ”が必要であると考えられた。移行支援において看護師は、親と子どもの病気に関する捉え方を知り、説明の“きっかけ”を作り、親子それぞれに向けた情報提供を進める事、状況と発達段階に応じて介入する事が重要である。

(Sat. Jul 7, 2018 9:10 AM - 10:00 AM 第6会場)

[III-TR06-05] 成人先天性心疾患患者の就業状況とその背景要因

○榎本 淳子^{1,2}, 水野 芳子² (1.東洋大学文学部, 2.千葉県循環器病センター)

Keywords: 先天性心疾患, 成人, 就業

【背景】先天性心疾患患者の多くが成人期に達することが可能となり、現在、患者の成熟、自立を包含した成人期への包括的な支援が模索されている。特に就業は成人患者にとって大きな課題であり、患者の自立のあり方を考える上でもその現状を把握することは重要である。【目的】成人先天性心疾患患者(ACHD)の就業状況とその状況に影響を及ぼす要因を検討する。【方法】ACHD患者193名(年齢20-59歳：学生は除く)に、1) 就業状況、2) 社会的属性(婚姻状態、教育歴、疾患重症度) 3) QOL、4) 生活満足度、5) 疾患認識度を問う質問紙調査を実施した。【結果】就業状況として、男性患者89名中13名(14.6%)、女性患者104名中13名(12.5%)が就業していない状況(未就業)で、これは国勢調査より抽出した同性代の成人と比較して有意に高い値(国勢調査値：男性5%、女性2.9%)であった。なお、仕事への疾患の影響を問うた質問で、未就業患者が「(疾患のため)仕事ができない」と回答したのは、男女で1名ずつだった。未就業の背景要因を明らかにするためにロジスティック回帰分析を行ったところ、その状況に影響を及ぼしていたのは、男性は年齢が若いこと、女性は疾患重症度が高いことであった。また疾患認識度の得点について分散分析をしたところ、男女とも未就業患者は常勤の患者と比較して疾患の影響を受け、疾患のコントロールができていないことが明らかとなった。さらに未就業患者はQOL、生活満足度ともに低く、就業していないことが患者の生活にマイナスの影響を及ぼしていた。【考察・結論】患者は同世代の成人と比較して就業していない割合が高く、またその状況にある患者はQOL、生活満足度ともに低いことが明らかとなった。何らかの形で社会と接点を持つ(就業する)ことが成人患者の生活の質を考える上で重要であり、今後は若い患者への就業支援や疾患の影響をうまくコントロールする支援を考えることが必要である。

ミニオーラルセッション | 電気生理学・不整脈

ミニオーラルセッション13 (III-MOR13)

電気生理学・不整脈 2

座長: 竹内 大二 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)

Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:42 AM ミニオーラル 第1会場 (311)

[III-MOR13-01] QT延長症候群疑いの小児における、遺伝子検査提出基準作成の試み

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

[III-MOR13-02] ファロー四徴症根治術後患者の右心負荷所見検出におけるベクトル心電図の有用性についての検討〜心臓 MRI所見との比較

○鈴木 彩代, 豊村 大亮, 佐々木 智章, 寺師 英子, 鍋島 泰典, 児玉 祥彦, 倉岡 彩子, 中村 真, 石川 友一, 佐川 浩一, 石川 司朗 (福岡市立こども病院)

[III-MOR13-03] 先天性房室ブロックの予後

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

[III-MOR13-04] 単心室修復症例における心臓再同期療法についての検討

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

[III-MOR13-05] 小児の ATP感受性心房頻拍6例に対するカテーテルアブレーション

○連 翔太¹, 住友 直方¹, 森 仁², 今村 知彦¹, 柴田 映道³, 上田 秀明⁴, 小森 暁子⁵, 岩下 憲之³, 小林 俊樹¹ (1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科, 3.慶応義塾大学病院 小児科, 4.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 5.日本大学医学部付属病院 小児科)

[III-MOR13-06] 小児心室性期外収縮の特徴

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

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:42 AM ミニオーラル 第1会場)

[III-MOR13-01] QT延長症候群疑いの小児における、遺伝子検査提出基準作成の試み

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

Keywords: QT延長症候群, 遺伝子検査, QTc

【背景】QT延長症候群(LQTS)の遺伝子検査の適応に関し、2011年に欧米の学会から expert consensus statementが出されているが、小児に当てはめると感度が異常に低くなる。年齢別の基準が必要である。また、運動時や夜間・早朝にQT間隔が延長する症例も少なくなく、これらに関する検査を経ずして遺伝子検査の適応を判断するのは不適切と考えられる(これらの検査はその後必要となるリスク評価にもつながる)。そこで、遺伝子検査を提出すべき基準の作成を試みた。【方法】control群290例における、安静時の補正QT間隔(QTc、Fridericia法)、運動負荷後の最長QTc、ホルター心電図での最長QTcを抽出した。3歳ごとのグループに分け、それぞれのQTcの第3四分位数から最長値までを1点、最長値から第3四分位数+四分位範囲×1.5までを2点、それ以上を4点とし、3種の心電図検査での点数を合計することとした(最少0点、最高12点)。3種の心電図いずれか1つでもQTcが異常に延長している場合に主に遺伝子検査を提出すべきであるとのコンセプトのもと、LQTS症例(遺伝子検査にて病的な変異が判明。n=35)とcontrol群(n=210)において、scoreが4点(年少のため運動負荷が出来ない場合は3点)以上となるか否かを検討した。【結果】scoreが4点(年少は3点)以上になったのはLQTS群で32例、control群で5例であった。感度0.91、特異度0.98、陽性的中率0.86、陰性的中率0.99であった。なお、前記の2011年の基準では感度は0.09(Class2b適応では0.31)であった。【考察】症状や家族歴が有る場合は遺伝子検査をより積極的に提出するのは当然として、それらが無い場合を主に念頭に検査適応の試案を作成した。更なる症例の蓄積が必要である。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:42 AM ミニオーラル 第1会場)

[III-MOR13-02] ファロー四徴症根治術後患者の右心負荷所見検出におけるベクトル心電図の有用性についての検討～心臓MRI所見との比較

○鈴木 彩代, 豊村 大亮, 佐々木 智章, 寺師 英子, 鍋島 泰典, 児玉 祥彦, 倉岡 彩子, 中村 真, 石川 友一, 佐川 浩一, 石川 司朗 (福岡市立こども病院)

Keywords: ベクトル心電図, ファロー四徴症, 右室容量負荷

【背景】ファロー四徴症(TOF)根治術後の患者において、遠隔期の肺動脈弁逆流への介入時期は右心容量負荷の程度によって決定される。TOF根治術後患者は標準12誘導心電図(12ECG)上脚ブロックを呈することが多く、通常の12ECGのみでは右心容量負荷所見を検出することは困難である。【目的】TOF根治術後患者における右心容量負荷所見を、ベクトル心電図を用いて検出可能かどうかを検証すること。【方法】2015年1月から2017年12月に当院で心臓MRI(cMRI)を施行したTOF根治術後の患者86人のうち、cMRI施行前後半年以内に標準12誘導心電図、ベクトル心電図(Frank誘導法)を施行した71人を対象とし、ベクトル心電図・水平面図でのQRS環の形態とcMRIでの各指標との関連を検討した。ベクトル心電図・水平面図での右室拡張性負荷所見として(1)QRS環の8の字型・時計型回転、(2)終末部遅延の有無を用いた。【結果】平均年齢13歳、男性37人(52.1%)。46人が完全右脚ブロック、20人が不完全右脚ブロックを呈していた。ベクトル心電図で所見(1)を呈する群は、呈しない群に比べ右室拡張末期容積指数(RVEDVI)が大きい傾向にあった(135.5 vs 117.6ml/m², p=0.056)。肺動脈弁逆流への介入の基準とされるRVEDVI $\geq$ 160ml/m²を満たしたのは11人であり、所見(1)を呈する群に有意に多かった。

(22.2% vs 3.8%, $p=0.046$)。RVEDVI $\geq 160\text{ml/m}^2$ に対する所見(1)の感度は41.0%、特異度は91.0%であった。所見(2)と RVEDVIとの関連は乏しかった。【考察】ベクトル心電図は心起電力の立体的特徴を反映した高感度記録であり、12ECGでは診断が困難な脚ブロックを呈する患者においても右室負荷所見の検出に有用である。【結論】TOF根治術後患者の右心容量負荷所見の検出にベクトル心電図が有用な可能性が示唆された。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:42 AM ミニオーラル 第1会場)

[III-MOR13-03] 先天性房室ブロックの予後

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

Keywords: 完全房室ブロック, ペースメーカー, 予後

【背景】先天性房室ブロック (CAVB) は、出生直後から pacemaker 植込み (PMI) が必要な症例から、PMI を回避し洞調律に回復する症例もある。また PMI 後の合併症や、心筋症合併の報告も散見され、その臨床経過は様でない。【目的】CAVB の中長期予後を明らかにすること。【対象・方法】1982 年から 2014 年の 22 年間に当院で CAVB と診断した 21 例を対象とした。【結果】平均在胎 36 週 4 日 (31 週 6 日～40 週 0 日)、平均体重 2571g (1470～3290g)、出生時の平均心拍 66 bpm (30～110 拍)、胎児水腫 2 例 (10%)、出生時心不全 7 例 (33%) であった。PMI が出生直後には 7 例、遠隔期 5 例、未施行 9 例であった。出生直後に PMI 例は全例 temporary pacing wire を使用し、2 期的に PMI とした。初期設定は VVI が 4 例、VDD が 1 例、pacing wire が穿破した 1 例と多脾症の 1 例は心機能低下があり DDD の設定。合併症は創部・リード感染 1 例、腹腔内陥没 2 例、リード断線 3 例、心室穿破 1 例だった。心筋症合併は 3 例で全例 PMI 施行後に発症、うち死亡例は 1 例。遠隔期の PMI 例は植え込み時期が 3 か月～5 歳 1 か月、植え込み理由は心不全 3 例、失神 1 例、待機例 1 例。初期設定は心不全例には DDD、それ以外には VVI。PMI の症例の現在の設定は VVI 7 例 VDD 1 例、DDD 3 例。PMI 未施行の 9 例中 8 例は心不全がなく、心不全があった 1 例も心拍は 80 bpm あったため PMI 施行せず。現時点での心電図は、5 例は CAVB、補充調律が 1 例、1 度 AVB が 1 例、2 度 AVB (Wenckebach) が 2 例。Holter 心電図では総心拍数の平均値 81860 拍 (63310～129592 拍)、平均心拍数の平均値 57 bpm (44～90 bpm) であった。運動負荷試験が可能な 3 例は呼気ガス分析を行い peak VO₂ は平均値 33.3 ml/kg/min (26.9～38.7 ml/kg/min) であり軽度低下していた。【考察】内科治療のみで経過観察可能な例もあるが、心不全の進行や失神を認める場合はもちろんであるが、運動対応能も測定し、患者のライフワークに合わせた治療戦略が必要である。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:42 AM ミニオーラル 第1会場)

[III-MOR13-04] 単心室修復症例における心臓再同期療法についての検討

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

Keywords: 単心室修復, 心不全, CRT

【目的】単心室修復症例における CRT の効果についての検討【方法】当院では基本 QRS 幅 130 ms 以上で心室機能低下症例に CRT を検討している。2005 年から 2017 年までに当院で施行された CRT のうち単心室修復症例 5 症例を後方視的に調査した。基礎心疾患 (体心室形態)、植え込み時年齢、植え込み方法、QRS 幅、CTR、BNP、EF、BNP、NYHA について調査した。CTR 5% 以上減少、NYHA の改善のいずれかを認めたものを有効と判断した。【結果】対象 5 例中、体心室形態が右室 4 例、左室 1 例であった。植え込み時の年齢、フォロー期間は中央値でそれぞれ 3.6 (0.5-29.3) 歳、3.4 (2.1-12.1) 年であった。植え込み方法は全例開胸下で施行。事前にペース

メーカーが入っていた症例が1例、他の手術と同時施行4例（TCPC転換術2例、TCPC術1例、肺静脈狭窄解除1例）であった。QRS幅、BNP、CTRは治療前後で中央値160（135-184）→120（91-170）ms、985（325-2120）→233（62.2-940）pg/ml、60（53-66）→56（48-66）と低下傾向であった。EFは治療前後で40（20-45）→42（21-53）%と軽度上昇していた。NYHA分類は4例で改善を認めた。有効症例は4例（80%）であった。【考察】今回のCRT施行症例のうち心室間非同期がはっきりしていた2症例では、両心室にリードを留置し著明に効果があつた。それ以外の3症例は単心室内非同期症例と判断し心尖部と基部にリードを留置しCRTを施行したが、1例無効症例も認めた。基礎疾患による影響と考えているが、適応の有無、リード位置などの方法につき更なる検討を要すると思われる。また今回の症例は他の手術と同時施行例が4例と大半を占めた。そのため検査結果、NYHAの改善にCRT以外の手術の影響が入っている可能性はありえる。【結論】単心室修復症例でもCRTは有効である。今後症例数を増加して検討したい。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:42 AM ミニオーラル 第1会場)

[III-MOR13-05] 小児のATP感受性心房頻拍6例に対するカテーテルアブレーション

○連 翔太¹, 住友 直方¹, 森 仁², 今村 知彦¹, 柴田 映道³, 上田 秀明⁴, 小森 暁子⁵, 岩下 憲之³, 小林 俊樹¹ (1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科, 3.慶応義塾大学病院 小児科, 4.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 5.日本大学医学部付属病院 小児科)

Keywords: 心房頻拍, ATP, アブレーション

【背景】ATP感受性心房頻拍(AsAT)は1997年に Iesakaらによって報告された少量のATPに感受性を持ち、弁輪及び心房のマクロリエントリーを機序とする稀な不整脈であるが、小児での報告は少ない。【目的】小児のAsATの電気生理学的特性及び、治療成績について検討すること。【方法】カテーテルアブレーション(CA)を行なったAsAT 6例について診療録を元に検討した。【結果】以下中央値(最小-最大)。男女比は1:1、年齢は14.1歳(1.9-16.1)、身長156cm(69-173)、体重48.1kg(9.2-63.6)。先天性心疾患合併例はFallot四徴症術後と単心室、Glenn術後の2例で、22q11.2欠失症候群を1例合併。合併不整脈は、洞不全症候群3例、房室結節リエントリー頻拍1例、WPW症候群1例、心房粗動1例、接合部調律1例。発作時心電図は、long RP'が5例で、RP'/PR'=1.62(1.39-2.01)、頻拍周期は297ms(214-594)、自然誘発1例、心房連続刺激2例、心房期外刺激1例、心室連続刺激1例、心室期外刺激1例で、4例で誘発にisoproterenolを要した。頻拍中のATP 0.11mg/kg(0.04-0.36)の投与で全例頻拍周期が延長し停止した。頻拍中のV scanは3例に行い全例reset現象陰性、心室のentrainment pacing(EnP)は2例に行い頻拍再発様式はVAAVパターンであった。differential atrial overdrive pacingを3例に行い全例VA linkingなし。4例で心房のEnPを行い頻拍回路が同定された。頻拍起源は右後中隔3例、右後壁1例、共通房室弁輪2時方向1例、左心耳1例。全例で心房最早期興奮部位への通電で停止し、1例はEnPのorthodromic capture部位への通電で一過性に頻拍が停止した。術後観察期間8ヶ月(5-16)で急性期成功率は100%であったが、1例は3ヶ月後に頻拍の再発を認めた。重篤な合併症は認めなかった。【結論】小児のAsATは成人と同様の性質を持ち、治療成績は良好であった。再発例はHis近傍の症例であった。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:42 AM ミニオーラル 第1会場)

[III-MOR13-06] 小児心室性期外収縮の特徴

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

Keywords: 心室期外収縮, 不整脈, 学校検診

【背景】心室性期外収縮は健康な小児の約40%に認めるという報告もあり、学校心臓検診や日常診療において頻繁に遭遇する不整脈の一つである。一般に12誘導心電図で起源を推測するが、それぞれの起源における予後、特性などは小児科領域では報告が少ない。【目的】PVCの軽快、増悪因子を検討することを今回の目的とした。【対象】2012年1月1日から2017年12月31日までの間に当院を受診し、フォローアップを継続しているPVCを有する患者を対象とした。心疾患術後、明らかなチャネロパチー症例は除外した。【方法】PVCの減少率が50%以上となった症例を軽快群とし非軽快群との2群間の初診時年齢、性別、PVC起源、多源性の有無、ホルター心電図結果、トレッドミル運動負荷試験での運動誘発性を比較検討した。また、起源別にそれぞれの初診時年齢、多源性の有無、運動誘発性といった特性を検討した。【結果】当科でフォローアップが継続できている患者は34症例であった。初診時の平均年齢は7.3歳、観察期間は平均40.4カ月、起源は流出路25例、左脚束枝8名、心腔内6名、弁輪周囲2名であった。観察期間内に内服加療を開始したのは4名おり、うち3名にカテーテルアブレーションを施行していた。軽快群は19例(45%)であった。二群間で有意差があったのは初診時の年齢($p=0.01$)、多源性の有無($p=0.04$)、最小心拍数($p=0.04$)、最大心拍数($p=0.005$)であった。起源別にみると心腔内および流出路は軽快する傾向があった。また、心腔内は発症時期が早く、PVCの割合は多いという特徴があった。【結論】小児のPVCは流出路が起源となることが多く、初診時の年齢が若い症例ほど軽快していた。また、流出路および心腔内起源のPVCは自然軽快が見込める傾向にあった。

ミニオーラルセッション | 川崎病・冠動脈・血管

ミニオーラルセッション14 (III-MOR14)

川崎病・冠動脈・血管 1

座長:高月 晋一 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第1会場 (311)

[III-MOR14-01] 川崎病不応及び冠動脈病変予測における、初回 IVIG投与2日後の単球数変化の有用性

○高橋 努, 妹尾 祥平, 小山 裕太郎 (済生会宇都宮病院 小児科)

[III-MOR14-02] 冠動脈病変合併リスクの高い川崎病患者に対する投与期間を短縮した免疫グロブリン・プレドニゾロン初期併用療法: 多施設共同ランダム化比較試験による検証

○加藤 太一¹, 深澤 佳絵¹, 山本 英範¹, 沼口 敦², 早野 聡^{1,3}, 岸本 泰明⁴, 長井 典子⁵, 安藤 昌彦⁶, 高橋 義行¹ (1.名古屋大学大学院医学系研究科 成長発達医学, 2.名古屋大学医学部附属病院 救急部, 3.現・中東遠総合医療センター小児科, 4.名古屋第一赤十字病院小児科, 5.岡崎市民病院小児科, 6.名古屋大学医学部附属病院先端医療臨床研究支援センター)

[III-MOR14-03] 胎児診断された血管輪の出生後臨床経過

○小林 弘信¹, 江畑 亮太¹, 尾本 暁子², 長岡 孝太¹, 奥主 健太郎¹, 齋藤 直樹¹, 下条 直樹¹ (1.千葉大学大学院医学研究院小児病態学, 2.千葉大学大学院医学研究院生殖医学講座)

[III-MOR14-04] 胸腹部大動脈瘤破裂を合併した Shprintzen-Goldberg 症候群の1例

○水野 風音^{1,2}, 前田 潤², 多喜 萌², 安原 潤², 荒木 耕生², 福島 裕之², 山岸 敬幸² (1.東京歯科大学 市川総合病院 小児科, 2.慶応義塾大学 医学部 小児科)

[III-MOR14-05] 冠動脈起始異常の3手術例

○細田 隆介, 枅岡 歩, 尾澤 慶輔, 岩崎 美佳, 保土田 健太郎, 加藤木 利行, 鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター 心臓病センター 小児心臓外科)

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第1会場)

[III-MOR14-01] 川崎病不応及び冠動脈病変予測における、初回 IVIG投与 2日後の単球数変化の有用性

○高橋 努, 妹尾 祥平, 小山 裕太郎 (済生会宇都宮病院 小児科)

Keywords: 川崎病, 不応, 単球

【背景】川崎病の IVIG不応例の予測スコアは複数提唱されており、層別化された重症例にはステロイドの初期併用療法などが試みられている。IVIG終了後48時間以後も 37.5°C 以上あれば不応と判断されることが多いが、実際の臨床の間では微妙な状況で追加治療するかどうか悩む場面もある。初回 IVIG投与後も治療修正を強いられる疾患であるが、初回 IVIG後の段階でも不応や CALの予測の指標があれば追加治療を行うべきかどうかの参考になるはずである。末梢血と炎症の間では単球/マクロファージの活性化が知られており、この指標に単球を利用できる可能性がある。【目的】IVIG投与前後における末梢血中の単球数変化量が不応や CAL予測に有用かどうかを検討する。【対象】川崎病患者の連続115名。【方法】post RAISE studyにのっとり、小林スコア5点未満では IVIG+ASA、5点以上では IVIG+ASAに PSL2mg/kg/日を併用した。IVIG投与前と投与2日後の単球数変化量と不応、CALの関係を検討した。【結果】不応に関しては、ROC解析をすると AUC0.719で単球数変化量のカットオフ値が $-26.8/\mu\text{L}$ となった。そこで、 $-26.8/\mu\text{L}$ で2群に分けて不応率を比較したところ、 $-26.8/\mu\text{L}$ 以上の群で不応率が有意に高かった (22.9% vs 7.5%, $p=0.02$)。CAL合併に関しては、ROC解析をすると AUC0.696で単球数変化量のカットオフ値が $+60/\mu\text{L}$ となった。そこで、 $+60/\mu\text{L}$ で2群に分けて CAL発生率を比較したところ、 $+60/\mu\text{L}$ 以上の群で CAL発生率が有意に高かった (19.2% vs 3.3%, $p=0.005$)。【まとめ】IVIG投与前と投与2日後の単球数変化量が $-26.8/\mu\text{L}$ 以上の時は不応率が高く、 $+60/\mu\text{L}$ 以上の時は CAL発生率が高い。体温や CRP等の低下が十分でなく、追加治療に迷う状況であれば、このカットオフ値を越える場合には追加治療を積極的に考慮するとよい。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第1会場)

[III-MOR14-02] 冠動脈病変合併リスクの高い川崎病患者に対する投与期間 を短縮した免疫グロブリン・プレドニゾロン初期併用療法： 多施設共同ランダム化比較試験による検証

○加藤 太一¹, 深澤 佳絵¹, 山本 英範¹, 沼口 敦², 早野 聡^{1,3}, 岸本 泰明⁴, 長井 典子⁵, 安藤 昌彦⁶, 高橋 義行¹ (1.名古屋大学大学院医学系研究科 成長発達医学, 2.名古屋大学医学部附属病院 救急部, 3.現・中東遠総合医療センター小児科, 4.名古屋第一赤十字病院小児科, 5.岡崎市民病院小児科, 6.名古屋大学医学部附属病院先端医療臨床研究支援センター)

Keywords: 川崎病, ステロイド, 冠動脈病変

【背景】冠動脈病変合併リスクの高い川崎病患者において免疫グロブリン (IVIG)・プレドニゾロン初期併用療法の有用性が RAISE studyにて報告されているが、ステロイドの減量にかかる時間のため、治療期間が長くなる傾向がある。そこで、今回ステロイドの減量を早めたプロトコルでの有用性を検証するために多施設共同ランダム化比較試験を行った。【方法】対象は2012年8月から2017年8月に本研究参加13施設において、同意を得て試験に参加した小林スコア4点以上の川崎病患者。初期治療として IVIG単独治療群 (G群)と IVIG・プレドニゾロン併用群 (P群)に割付けた。IVIGは2g/kg単回投与、P群で併用するプレドニゾロンは2mg/kg/日から投与を始め、CRP 1.0mg/dL以下になった日を1日目として、4-6日目は1mg/kg/日、7-9日目は0.5mg/kg/日、10日目で中止とした。冠動脈病変の有無、治療抵抗例の頻度などについて2群間で比較した。【結果】予定登録数を240に設定したが、試験期間中の登録は91例であった (G群45、P群46)。登録時月齢はG群37か月、P群34か

月（中央値、NS）、治療前リスクスコアはG群6、P群6（中央値、NS）、治療開始病日はG群4、P群4（中央値、NS）であった。冠動脈病変は試験期間内はG群3例、P群2例（NS）、治療後4週でG群3例、P群0例（NS）、初期治療不応はG群17、P群7（ $P<0.05$ ）、再燃はG群9、P群6（NS）に認められ、追加治療はG群19、P群7（ $P<0.01$ ）で要した。【結論】本研究においては、ステロイドの減量を早めた IVIG・プレドニゾロン初期併用療法は IVIG単独療法と比較して、再燃及び冠動脈病変の発生頻度には差がなかったが、初期治療不応と追加治療が必要な症例は少なかった。登録症例数が目標症例数に達しなかったため、統計学的パワーが低いことは留意する必要がある。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第1会場)

[III-MOR14-03] 胎児診断された血管輪の出生後臨床経過

○小林 弘信¹, 江畑 亮太¹, 尾本 暁子², 長岡 孝太¹, 奥主 健太郎¹, 齋藤 直樹¹, 下条 直樹¹ (1.千葉大学大学院医学研究院小児病態学, 2.千葉大学大学院医学研究院生殖医学講座)

Keywords: 血管輪, 胎児診断, 気道狭窄

【背景】血管輪は大動脈弓の発生異常により気管・食道を血管構造物が取り囲む疾患で、新生児期に気道・食道狭窄症状を呈する症例から無症状で経過する症例まで様々である。近年は胎児心エコー検査の普及に伴い、胎児診断例が増えているが、出生後経過に関する詳細な報告は少なく、特に無症状例に対する管理方法は定まっていない。【目的】胎児診断された血管輪の臨床像を明らかにし、今後の管理方法を再考する。【対象と方法】2011年から2017年までに血管輪と胎児診断され、当院で出生した14例を対象とし、出生後の臨床像を後方視的に検討した。【結果】男児10例女児4例で、平均在胎週数は38週、平均出生体重は2949gだった。14例中10例は現在も当科管理中であり（観察期間は3日-55か月）、2例は転院、2例は8か月時、1歳8か月時に管理を中止していた。14例中7例で出生後CT・MRI検査を施行し、いずれも胎児診断通りだった。血管輪のタイプは右大動脈弓+Kommerell憩室(RAA+Kommerell)が10例と最も多く、重複大動脈弓(DAA)と右大動脈弓+左動脈管が2例ずつだった。経過中に3例で気道狭窄症状を呈した。症状出現時期はそれぞれ、出生直後、3か月、5か月頃であり、2例で血管輪解除術を要した。1例はRAA+Kommerellで出生直後に著明な喘鳴を認め、日齢4に手術を施行した。もう1例もRAA+Kommerellで心房中隔欠損症を合併していた。体重増加不良も認め11か月時に心内修復術と併せて血管輪解除術を施行した。手術未施行例はDAAで気道症状は軽度な為、現在（1歳5か月）も経過観察中である。【考察】本検討における胎児診断精度は高く、無症状例に対するCT・MRI検査の適応については再検討を要する。また、有症状例はいずれも1歳未満に症状が出現し、過去の報告においても手術施行例の多くは乳児期までに症状が出現している。症状出現のリスク評価に基づく適切な管理を行うには、長期予後を含めた更なる症例の蓄積・検討が必要である。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第1会場)

[III-MOR14-04] 胸腹部大動脈瘤破裂を合併した Shprintzen-Goldberg 症候群の1例

○水野 風音^{1,2}, 前田 潤², 多喜 萌², 安原 潤², 荒木 耕生², 福島 裕之², 山岸 敬幸² (1.東京歯科大学 市川総合病院 小児科, 2.慶応義塾大学 医学部 小児科)

Keywords: Shprintzen-Goldberg 症候群, Marfan類縁疾患, 胸腹部大動脈瘤破裂

【背景】

Shprintzen-Goldberg 症候群(SGS)は頭蓋骨早期癒合症を特徴とする Marfan類縁結合組織疾患で、Marfan症候

群（MFS）同様、大動脈基部拡張(ARE)、僧帽弁逸脱(MVP)などの心大血管病変を呈するが、MFSと比して重症度は低いと報告されている。今回、私たちは、大動脈弁閉鎖不全(AR)弁置換術後に胸腹部大動脈瘤破裂を合併したSGS症例を経験した。

【症例】

19歳男性。頭蓋骨早期癒合症、MFS様の骨格症状、ARE、MVPあり、臨床症状からSGSと診断した。FBN1遺伝子エクソン29のミスセンス変異（c.3662G>A）が検出され、遺伝子型はMFSであった。

4歳時、AAE、MRを指摘された。

12歳時、AAEが進行し、新たにARを合併したため、アンギオテンシン受容体拮抗薬内服を開始されたが、15歳時に自己中止し、通院も途切れていた。

16歳時、AR増悪による急性心不全を発症、心機能がBentall手術には耐えられないと判断し、緊急大動脈弁置換術が行われた。術後、心機能は徐々に改善した。

18歳時、さらにAAEが進行し、Bentall手術を予定した。無症状だったが、術前のCTで胸腹移行部大動脈に径58mmの解離性大動脈瘤を新たに指摘された。手術準備中の約2か月後、強い腹痛を訴えた。CT上、大動脈瘤径は65mmまで拡大し、胸腹部大動脈瘤切迫破裂と診断され、緊急人工血管置換術が行われた。瘤切除検体では大動脈新生内膜の形成を伴う中膜外層解離と新鮮な外膜出血があり、陳旧性解離病変に破裂をきたしたと思われた。

【考察】

SGSの一部に、MFSと心大血管表現型および遺伝子型がオーバーラップする症例があることが示唆された。

MFSと同様に、大動脈基部、上行大動脈のみならず、下行大動脈の瘤形成・破裂を合併する可能性があり、定期的な造影CTによる大動脈全体の画像評価が必要と考えられた。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第1会場)

[III-MOR14-05] 冠動脈起始異常の3手術例

○細田 隆介, 柘岡 歩, 尾澤 慶輔, 岩崎 美佳, 保土田 健太郎, 加藤木 利行, 鈴木 孝明（埼玉医科大学国際医療センター 心臓病センター 小児心臓外科）

Keywords: 冠動脈起始異常, 壁内走行, modified unroofing法

【背景】冠動脈起始異常は稀な疾患であるが、若年者の突然死の原因の上位であり、鑑別として重要な疾患の一つである。【目的】冠動脈起始異常の臨床像を明らかにすること。【対象】当院で経験した左冠動脈閉鎖症の生後1ヵ月・男児、左冠動脈無冠動脈洞起始症の9歳・男児、左冠動脈右冠動脈起始症の13歳・女児の3例を対象とした。【結果】左冠動脈閉鎖症の乳児が哺乳不良を伴う左心不全で発症し、残りの2例はいずれもCPAでの発症であった。また3例とも造影CTを行ったが、冠動脈の大動脈壁内走行に関しては確定診断に至ることが出来なかった。しかし、左冠動脈起始異常の2例では大動脈壁内走行に注目することで、心エコー検査にて確定診断を得ることが可能であった。手術治療は、左冠動脈閉鎖症例では、大動脈壁内走行がはっきりとしないため、大伏在静脈による冠動脈バイパス術を施行した。大動脈壁内走行を伴う左冠動脈起始異常の2例はmodified unroofing法を施行した。左冠動脈閉鎖症例を術後37PODで失ったが、その他2例は、術後経過は良好であり、左冠動脈主幹部の残存病変も認めず、症状なく外来にて経過観察中である。【考察】冠動脈起始異常の3例を経験した。若年者の失神、原因不明の心不全など認めた場合は、臨床症状、エコー、血管造影、造影CTなどの画像所見などから総合的に診断を行う必要がある。左冠動脈起始異常の診断に関しては、造影CTは有用であったが、大動脈壁内走行に関しては、造影CTのみでの確定診断は難しく、造影CTに心エコー検査を加える事が確定診断を得るためには特に有効であった。

ミニオーラルセッション15 (III-MOR15)

画像診断

座長: 富松 宏文 (東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科)

Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第2会場 (312)

[III-MOR15-01] 先天性心疾患術後における多断面マイクロ経食道エコープローブを用いた経食道心エコー検査の有用性についての検討

○武井 黄太, 安河内 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)

[III-MOR15-02] 超軟質精密心臓レプリカ作製の迅速化と低価格化を目指した紫外線硬化樹脂噴出法による3Dプリンタの開発と応用

○白石 公^{1,2}, 黒崎 健一², 神崎 歩³, 畑中 克宣⁴, 竹田 正俊⁴, 帆足 孝也⁵, 市川 肇⁵ (1.国立循環器病研究センター 教育推進部, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器部, 3.国立循環器病研究センター 放射線科, 4.(株)クロスエフェクト, 5.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

[III-MOR15-03] 先天性心疾患における dynamic CT perfusionの有用性

○高田 秀実¹, 檜垣 高史¹, 太田 雅明¹, 森谷 友造¹, 高橋 昌志¹, 渡部 竜助¹, 宮田 豊寿¹, 倉田 聖², 城戸 輝仁², 石井 榮一^{1,2} (1.愛媛大学 医学部 小児科, 2.愛媛大学 医学部 放射線科)

[III-MOR15-04] 3Dエコーによる下大静脈の測定を用いた小児の中心静脈圧の推定

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

[III-MOR15-05] 患者データから作製した心臓立体模型を用いた手術シミュレーションの有用性と pitfall

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

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第2会場)

[III-MOR15-01] 先天性心疾患術後における多断面マイクロ経食道エコープローブを用いた経食道心エコー検査の有用性についての検討

○武井 黄太, 安河内 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: 経食道エコー, 術後評価, 乳児

【背景】経食道エコー(TEE)は先天性心疾患(CHD)に対しても有用性が報告されているが、乳幼児では経胸壁エコー(TTE)で良好な画像を得やすく、全身麻酔が必要なこと、利用可能なプローブが限られることから施行されることが少ない。今回本邦でも多断面マイクロ経食道エコープローブ(mTEE)が利用可能となった。【目的】mTEEのCHDの術後評価における有用性を検討する事。【方法】対象は2017年10月~2018年1月にmTEEを使用して術直後にTEEを施行した3歳以下の12例(男4例、 0.9 ± 1.0 歳)。使用機材はEPIQ 7とTTEプローブS8-3/X5-1、TEEプローブS8-3t(Philips社製)。全例術後ICU入室時の人工呼吸管理中にTTEとTEEを施行した。検討項目は体重、術式、合併症、画像。画像は、短軸像(SAX)、四腔像(4CV)、長軸像(LAX)、房室弁カラー Doppler(CD)について診断不可:1、診断できるが不良:2、良好:3にスコア化して評価した他、一方のみで評価できた部位を調査した。【結果】体重 6.5 ± 3.0 kg(最低2.9kg)、術式はVSD心内修復術6例、Fontan術2例、Glenn術2例、その他2例であった。TEE施行時に挿入困難や出血等の合併症は無く、経皮的酸素飽和度、血圧、心拍数の変動は一過性であった。画像スコアはTEEがSAX: 2.0 ± 0.0 点、4CV: 1.9 ± 0.3 点、LAX: 2.3 ± 0.5 点、CD: 2.7 ± 0.5 点、TTEがSAX: 1.9 ± 0.5 点、4CV: 2.3 ± 0.6 点、LAX: 2.1 ± 0.6 点、CD: 2.4 ± 0.7 点で2群間に有意差はなかった。TEEでのみ評価できた部位は4例にあり、心外導管や弁逆流の他、2例でTTEでは描出不可能であった基本断面が描出できた。この2例は正中創下にGORETEXシートが敷かれていた。一方TTEのみで評価できた部位があったのは1例でSAXであったが、TEEの技術的な問題が原因と考えられた。【考察】乳幼児に対するmTEEを使用した術後評価は適切な麻酔管理下で安全に施行でき、特に術直後にTTEでの評価が難しい正中創下にGORETEXシートを敷いた症例や心外導管等の評価に有用であった。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第2会場)

[III-MOR15-02] 超軟質精密心臓レプリカ作製の迅速化と低価格化を目指した紫外線硬化樹脂噴出法による3Dプリンタの開発と応用

○白石 公^{1,2}, 黒崎 健一², 神崎 歩³, 畑中 克宣⁴, 竹田 正俊⁴, 帆足 孝也⁵, 市川 肇⁵ (1.国立循環器病研究センター 教育推進部, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器部, 3.国立循環器病研究センター 放射線科, 4.(株)クロスエフェクト, 5.国立循環器病研究センター 小児心臓外科)

Keywords: 紫外線硬化樹脂噴出法, 心臓レプリカ, 術前シミュレーション

【背景】我々は患者のMSCTスキャン画像に基づき、精密3Dプリンタ技術である「光造形法」と新しい鋳型技術である「真空注型法」を応用して、立体構造が複雑な小児の心臓形状を内腔までリアルに再現したティラーメイドの「心臓レプリカ」の開発を行ってきた。この心臓レプリカは、複雑な先天性心疾患患者の個別の術前シミュレーションツールや若手医師の教育ツールとして応用が可能である。しかし、本法に基づく心臓レプリカは、個別生産のために製作に最短で約4~5日間を必要とし、コストもかかることから量産化が困難な傾向にあり、医師の要請に応じていかにオンデマンドに提供できるかが課題となっていた。【対象と方法】大手精密機器メーカー及び大手樹脂開発メーカーの協力を得て、軟質臓器モデルの製作に特化した紫外線硬化樹脂噴出法による3Dプリンタの開発を行なった。15-25 μ mの積層と紫外線硬化を繰り返し造形を行い、ASD, VSD, ccTGA,

TOFの4疾患において試験的に造形を試み、積層およびサポート剤の条件最適化を行なった。[結果]小児の心臓では、積層およびサポート剤の除去に要する時間は合計で約24時間であり、注型法を併用した際の約1/2以下、経費も約1/2で製作できる見込みが立てられた。完成したレプリカは元となる3D画像データを良好に反映し、切開縫合を伴う術前シミュレーションが可能な硬度と感触を備えていた。しかしながら、本レプリカは長期間の保存で樹脂が水分を失い徐々に硬化する傾向があることが判明し、グリセリン塗布もしくは樹脂コーティングを施すことによりこの問題点の改善を行なっている。[結論]紫外線硬化樹脂噴出法による3Dプリンタは、心臓レプリカの迅速化と低価格化を実現することが可能である。より良い術前シミュレーションが可能となるよう、今後更に樹脂と積層技術の改良を重ねる予定である。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第2会場)

[III-MOR15-03] 先天性心疾患における dynamic CT perfusionの有用性

○高田 秀実¹, 檜垣 高史¹, 太田 雅明¹, 森谷 友造¹, 高橋 昌志¹, 渡部 竜助¹, 宮田 豊寿¹, 倉田 聖², 城戸 輝仁², 石井 榮一^{1,2} (1.愛媛大学 医学部 小児科, 2.愛媛大学 医学部 放射線科)

Keywords: CT perfusion, 先天性心疾患, 心筋血流量

【背景】Perfusion CT(CTP)は、通常のCT撮影に加え、dynamic撮影を行うことにより、心筋造影効果を動的に把握することが可能であり、心筋血流量を絶対値として算出することもできる方法である。一度の検査で形態異常とき虚血評価を同時に行える利点があるが、先天性心疾患領域でCTPを使用した報告は少ない。【目的】先天性心疾患に対するCTPの有用性を検討する。【対象、方法】対象は当科で施行したCTP8例。CTPの所見と臨床症状、心臓MRI、心筋シンチの所見との比較を行った。【結果】対象疾患はファロー四徴術後1、完全大血管転位術後3、大動脈弁および弁下狭窄1、冠動脈疾患3(冠動静脈瘻1、川崎病後1、右冠動脈起始異常1)であった。年齢は9-32歳、男性3人、女性5人。CTPで虚血の所見陽性例は2例で、心臓MRI、心筋シンチグラフィや臨床症状と所見が一致して虚血が示されたのは1例であった。上記症例は冠動静脈瘻の患者で、経カテーテル的に異常血管を塞栓できた。【考察】本研究では虚血所見陽性は1例のみであったが、構造異常評価と同時に血流評価を行えるCTPは先天性疾患患者の病態評価に有用であった。特に冠動脈異常、完全大血管転位術後では虚血の評価は重要であり、有効な手段になりうるのではないと思われる。CTPは心筋血流量を定量的に評価することも可能であり、治療効果のフォローアップにも有用である。小児の患者で本検査を施行することが可能であれば、検査回数と時間、鎮静回数の軽減を期待できる。反面、被爆の問題と、どの程度の小児から検査が可能となるのかは不明であり、今後の検討が必要である。【結論】先天性心疾患に対してCTPを用いて構造および虚血の評価は有用な検査となりうる。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第2会場)

[III-MOR15-04] 3Dエコーによる下大静脈の測定を用いた小児の中心静脈圧の推定

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

Keywords: 中心静脈圧, 下大静脈, 3Dエコー

【背景】中心静脈圧(CVP)は、全身循環状態の評価のために重要である。成人では心エコーによる下大静脈(IVC)径とCVPの相関が知られているが、血管のコンプライアンスが高い小児においては確立した計測法はまだない。【目的】小児術後患者におけるCVP推定のための、心エコーによるIVC計測法について検討すること。【対

【象と方法】心疾患患者26例(年齢の中央値10ヶ月、男：女：10:16)。陽圧換気完全調節呼吸下に仰臥位で、観血的 CVPと同時に心エコーによる IVC計測を施行して解析。診断装置は Philips社 EPICを使用。IVCの肝静脈合流近位部と遠位部それぞれで矢状長軸断面における最大径と最小径および変化率(最大径-最小径/最大径)、3Dエコー画像から描出した短軸断面における短径(SD)と長径(LD)およびその比(S/L)、IVC断面積を計測し、観血的 CVPと比較した。各計測値は体表面積の補正を使用。【結果】検査施行時の CVP 6 ± 2 mmHg、PEEP 3.7 ± 2.1 mmHg。最もよく相関したのは3Dエコーから測定した肝静脈合流近位部における S/L($r=0.83$, $p<0.001$)で、同様に SDも良好な相関を認めた($r=0.55$, $p<0.01$)。CVP ≥ 8 mmHgを陽性とした場合の ROC曲線の AUCはそれぞれ0.96, 0.83だった。肝静脈合流遠位部における長軸断面の最小径 ($r=0.4$, $p<0.05$)、変化率($r=-0.4$, $p<0.05$)も弱く相関したが、その他の項目はいずれも相関しなかった。また肝静脈合流近位部における2Dエコーによる短軸断面($n=8$)と3Dエコー短軸断面($n=8$)から求めた SD($r=1$, $p<0.001$), S/L($r=0.81$, $p=0.02$)はいずれも良好な相関を認めた。【結論】陽圧換気下の小児においては、従来の矢状断面の IVC計測と CVPの相関は悪く、正確な CVP推定には3Dエコーで描出した肝静脈合流近位部 IVC短軸像の S/Lおよび SDが有用である。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第2会場)

[III-MOR15-05] 患者データから作製した心臓立体模型を用いた手術シミュレーションの有用性と pitfall

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

Keywords: 立体模型, シミュレーション, CT

【背景と目的】近年、立体心臓模型を用いた小児心臓手術シミュレーションの有用性が報告されている。当施設では2014年以降、市販のパーソナル3Dプリンターを用いて、患者データから自施設で中空立体心臓模型を作製し、手術シミュレーションや患者/家族への説明に臨床応用してきたので、有用性と pitfallについて検討する。

【対象と方法】対象は10例。手術時年齢は1~12(中央値2)歳、手術時体重9~38(中央値10)kg。疾患は、mirror image CAVSD 1例、Subaortic stenosis 1例、TGA (III) (multiple VSD) 1例、ToF 1例、ToF/PA 1例、DORV 1例、DORV/PS 2例(1例は anatomically corrected malposition of the great arteries合併)、DORV/PA 2例。造影 CT画像データを基にパーソナル3Dプリンターで ABS樹脂製実体模型を造形し、これを鋳型として透明シリコン製中空立体模型(模型)を作製した。模型を用いたシミュレーションで術式を決定後、手術に臨んだ。模型は家族・スタッフへの手術説明にも用いた。

【結果】CT撮像から手術までの期間は13日~16カ月(中央値5カ月)で、2例が1カ月以内に手術を受けた。全例模型による手術プランニングが可能で、実際に予定どおりの手術を施行したが、DORV/PAの1例では模型で再現しえなかった異常筋束を原因とする遺残 VSD短絡のため、再手術を要した。

【考察と結論】透明シリコン製中空立体心臓模型は、手に取りあらゆる角度から、また任意の切開部から観察することができる。自験例で再現しえなかった異常筋束は、元の CT画像でも不明瞭であった。CT撮像から手術までの期間が10カ月と長かったこと、被曝線量低減のため心電図非同期で、呼吸抑制も行わなかったことが画像の質と模型の精度に影響したと考えられた。元の CT画像の精度が pitfallとなりうるが、模型は複雑ないし稀な形態を持つ心疾患の手術シミュレーションや患者/家族への説明に極めて有用である。

ミニオーラルセッション | 一般心臓病学

ミニオーラルセッション16 (III-MOR16)

一般心臓病学

座長: 鎌田 政博 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第2会場 (312)

[III-MOR16-01] ファロー四徴症術後の循環動態評価における、赤血球分布幅の有用性

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

[III-MOR16-02] 非侵襲的肺動脈圧推測法と侵襲的肺動脈圧測定法との誤差に関する検討

○山田 俊介¹, 岡崎 三枝子², 豊野 学朋¹ (1.秋田大学 医学部 小児科, 2.秋田大学 医学部 循環型医療教育システム学講座)

[III-MOR16-03] 異なる経過を辿っている冠動脈起始異常の2例

○塩野 淳子¹, 林立申¹, 石踊 巧¹, 村上 卓¹, 堀米 仁志² (1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学 医学医療系 小児科)

[III-MOR16-04] 左室収縮不全を呈した縮窄を伴う第5大動脈弓遺残の5か月児例

○中野 威史¹, 山本 英一¹, 高橋 由博¹, 新野 亮治¹, 高橋 昌志², 森谷 友造², 太田 雅明², 高田 秀実², 檜垣 高史², 石井 榮一², 打田 俊司³ (1.愛媛県立中央病院 小児科, 2.愛媛大学医学部 小児科, 3.愛媛大学医学部 心臓血管・呼吸器外科)

[III-MOR16-05] 鎖骨下動脈起始異常の外科的治療介入の検討

○石原 温子¹, 稻熊 洸太郎¹, 豊田 直樹¹, 鶏内 伸二¹, 坂崎 尚徳¹, 藤原 慶一², 吉澤 康祐², 植野 剛², 渡辺 謙太郎², 加藤 おと姫², 前田 登史² (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科)

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第2会場)

[III-MOR16-01] ファロー四徴症術後の循環動態評価における、赤血球分布幅の有用性

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

Keywords: 赤血球分布幅, ファロー四徴症, BNP

【背景】赤血球分布幅 (Red blood cell Distribution Width, RDW)は、心不全の評価において簡便かつ有用なマーカーであるとされる。ファロー四徴症 (TOF)では、術後の高い右室圧 (RVP)は心不全や将来的な再手術のリスクを高める。【目的】RDWが、TOF術後患者の循環動態評価において有用なマーカーとなり、更に再手術の予測因子となりうるかを検証する。【方法】2011年6月から2017年12月までの期間に当院で根治術を行ったTOF症例のうち、術後に心臓カテーテル検査を行った50例を対象に、後方視的検討を行った。入院時のRDW、BNP、心電図上でのQRS時間と併せ、心臓カテーテル検査での右室圧 (RVP)、左室圧 (LVP)、および両者の比 (RVP/LVP)、術式、遺残短絡の有無を解析した。また、姑息術としてのシャント術の既往の有無も評価し、これらの要素とRDWとの関連性を検討した。RDWについては、RDW高値群 (RDW > 14.5, n=19)とRDW正常群 (RDW < 14.5, n=31)の2群に分類し、解析を行った。【結果】対象となった50例の心臓カテーテル検査時の平均月齢は17.9か月 (3- 50か月)、手術からの平均月数は11.3か月 (0- 41か月)であった。入院時のRDWは、BNPと弱い正相関を認めた ($p = 0.01, r^2 = 0.13$)。RDW高値群では、RDW正常群と比較しRVP/LVPが有意に高値であった (0.70 vs $0.44, p < 0.0001$)。また、遺残短絡を認めた症例 (n = 10)では、短絡を認めない症例と比較しRDWが有意に高値であった (14.9 vs $13.7, p = 0.001$)。RDW高値群においては、RDW正常群と比較し再手術率が有意に高かった (31.6% vs $3.2\%, p < 0.0001$)。一方、心電図上でのQRS時間や術式、シャント術の有無とRDWとの間には、有意な相関は認めなかった。【考察】RDWは、BNP同様TOF術後患者の循環動態を評価する有用なマーカーとなり、再手術の予測因子となりえた。日常臨床においては、RDWは通常の血算で検査可能であることから、BNPよりも簡便なマーカーとなりうる。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第2会場)

[III-MOR16-02] 非侵襲的肺動脈圧推測法と侵襲的肺動脈圧測定法との誤差に関する検討

○山田 俊介¹, 岡崎 三枝子², 豊野 学朋¹ (1.秋田大学 医学部 小児科, 2.秋田大学 医学部 循環型医療教育システム学講座)

Keywords: 肺動脈圧, エコー, 三尖弁逆流

【背景】三尖弁逆流シグナルによる非侵襲的肺動脈収縮期圧推測値 (N-PASP) は広く用いられ、侵襲的肺動脈収縮期圧測定値 (I-PASP) と理想直線に近似した相関を取るとされている。

【目的】N-PASPとI-PASPの誤差を小児先天性心疾患例において検討する。

【方法】前方視的にエコー検査と右心カテーテル検査とを同時に施行した29例を対象とした。N-PASPは連続波ドプラ (CW) 法で、I-PASPは液体充填カテーテル法で求めた。

【結果】対象の概要は、年齢0.2-13歳 (中央値1.0)、女55%、体表面積0.25-1.68m² (中央値0.37) であった。N-PASPは15-93mmHg (中央値45)、I-PASPは23-72mmHg (同54mmHg) であった。N-PASPとI-PASPの誤差 (N-PASP - I-PASP) と相対誤差はそれぞれ-39-25mmHg (中央値-5)、-76-67% (同-5) であった。N-PASPとI-PASPとの線形回帰分析で両者は良好な相関を示した ($p < 0.001, r^2 = 0.60$) が、N-PASPは低肺動脈圧状態で過大評価傾向を、高肺動脈圧状態で過小傾向を示した ($y = 0.61x + 20$)。Bland-Altman分析でPASPとI-PASPの平均と両者の差は弱い比例的な一致関係を示した ($p = 0.06, r^2 = 0.13$)。N-PASPとI-PASPでの非線形回帰では累乗曲線

が最も良好な相関を示した ($p < 0.001$, $r^2 = 0.68$, $y = 0.46x^{0.62}$)

【結論】様々な肺動脈圧を示す小児先天性心疾患例において N-PASPは I-PASPと誤差を有することが示唆された。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第2会場)

[III-MOR16-03] 異なる経過を辿っている冠動脈起始異常の2例

○塩野 淳子¹, 林立申¹, 石踊 巧¹, 村上 卓¹, 堀米 仁志² (1.茨城県立こども病院 小児循環器科, 2.筑波大学 医学医療系 小児科)

Keywords: 冠動脈起始異常, 左冠動脈右冠動脈洞起始症, 右冠動脈左冠動脈洞起始症

【はじめに】冠動脈起始異常は稀な先天性疾患で、この中で冠動脈が本来の冠動脈洞から起始していないものがある。左冠動脈が右冠動脈洞から起始している場合と右冠動脈が左冠動脈洞から起始している場合とがある。無症状であれば発見されにくい、ときに運動時の失神や突然死きたす。【症例】症例1：女児、左冠動脈右冠動脈洞起始症。11歳時から運動後の失神が2回あったが、いずれも短時間で自然に回復した。12歳時体育の授業中に失神し、近医に救急搬送された。意識は回復していたが、心電図で ST-T変化が認められたために当院に搬送された。当院到着時の心電図は ST-T変化は改善傾向であったが、多源性心室期外収縮が認められた。また CK上昇と左室収縮の低下がみられた。入院後には異型狭心症様の発作が出現した。心エコーで左冠動脈の起始異常が疑われ、CTで左冠動脈右冠動脈洞起始症と診断した。その後は症状の再発はなく、家族が手術を希望していないため、運動制限と内服治療で経過観察中である。症例2：男児、右冠動脈左冠動脈洞起始症。4か月時に川崎病に罹患し、左右に最大6mmの冠動脈瘤を形成した。7か月時の心臓カテーテル検査の際に右冠動脈の起始異常に気付かれ、4歳時の CTで右冠動脈左冠動脈洞起始症と確定した。冠動脈瘤は消退傾向にあるが、現在も抗血小板薬の内服を継続している。失神などの症状はみられていない。【まとめ】1例は症状のため、1例は無症状で偶然の機会に発見された。AEDの普及により蘇生後に診断される症例が増加する可能性がある。左右を比較した場合に左冠動脈の異常のほうが症状が出現しやすいとされるが、全例で症状が出現するわけではなく無症状例も多い。また手術の術式は種々報告されているが決まった方法はなく、無症状例の手術適応の判断は難しい。症例の蓄積が必要である。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第2会場)

[III-MOR16-04] 左室収縮不全を呈した縮窄を伴う第5大動脈弓遺残の5か月児例

○中野 威史¹, 山本 英一¹, 高橋 由博¹, 新野 亮治¹, 高橋 昌志², 森谷 友造², 太田 雅明², 高田 秀実², 檜垣 高史², 石井 榮一², 打田 俊司³ (1.愛媛県立中央病院 小児科, 2.愛媛大学医学部 小児科, 3.愛媛大学医学部 心臓血管・呼吸器外科)

Keywords: 第5大動脈弓遺残, 大動脈縮窄, 心不全

【はじめに】第5大動脈弓遺残(Persistent Fifth Aortic Arch: PFAA)は、本来胎生期早期に消失する第5大動脈弓が遺残したもので、同部位の狭窄と第4大動脈弓の離断を伴うと大動脈縮窄と同様の血行動態を呈する。【症例】生後5か月の男児。【現病歴】在胎38週、2796g、経膈分娩で出生し、健診では体格が小さめであること以外に異常は指摘されなかった。かかりつけ医で鉄欠乏性貧血としてフォローされていたが、心雑音がよく聴取されるようになったため精査目的で外来紹介された。【現症】身長-1.8SD、体重-2.2SD、軽度の多呼吸、陥没呼吸を認め、胸骨右縁上部にL3/6の収縮期駆出性雑音、胸骨左縁下部にL2/6の収縮期逆流性雑音を聴取した。【検査所見】胸部レントゲンにて心胸郭比67%、心電図では著明な左室肥大、心エコー検査では大動脈弓は通常より低

位に位置し、主要3分枝が1本で起始しており、最狭窄部径3mmの大動脈縮窄を認めた。LVEDd 185%、LVEF 39%と左室拡大と収縮低下、severe MRを認めた。造影CTにて第4大動脈弓の離断ならびに第5大動脈弓の縮窄と診断した。【臨床経過】同日に大動脈弓拡大再建術を施行し、術後徐々に左室収縮は改善し、MRも軽減した。術後約2ヶ月で吻合部の再狭窄を来し、経皮的バルーン大動脈拡大術にて圧較差は22mmHgから0に改善した。術後約2年半が経過したが再狭窄は認めず、LVEDd 104%、LVEF 78%、mild MRで心機能も良好である。【考察】PFAAは1969年にVan Praaghらにより初めて報告された非常に稀な先天性血管異常で、大動脈縮窄や離断の合併頻度が高い。その血行動態から新生児期から乳児期早期に診断される例が多いが、心不全で発症する症例があるため注意を要する。大動脈弓と分枝の形態診断には造影CTが有用であった。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:35 PM ミニオーラル 第2会場)

[III-MOR16-05] 鎖骨下動脈起始異常の外科的治療介入の検討

○石原 温子¹, 稲熊 洸太郎¹, 豊田 直樹¹, 鶏内 伸二¹, 坂崎 尚徳¹, 藤原 慶一², 吉澤 康祐², 植野 剛², 渡辺 謙太郎², 加藤 おと姫², 前田 登史² (1.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 鎖骨下動脈起始異常, 嚥下障害, 食道狭窄

(はじめに) 鎖骨下動脈起始異常は大動脈弓分枝の異常で、大動脈背側からの圧迫により気管狭窄または食道狭窄による嚥下障害として症状が出現する。起始部が瘤状に拡大したものはKommerel憩室と呼ばれ破裂のリスクがあることから、成人では手術適応であるが小児期では症状が出現しない場合は放置されることがある。(方法) 当院で2006年から2017年鎖骨下起始異常と診断され治療を考慮された43例について検討した。(結果) ARSCA39例、ALSCA4例、心内奇形合併の内訳はVSD17例、AVSD6例、PDA4例、ASD4例、truncus3例、TGA1例、DORV1例、IAA1例、CoA2例、血管輪2例、UVH1例であった。21trisomyは16例で37%を占めた。2007年以前の13例中9例は結紮術(開心術後遠隔期での治療は3例)、4例は放置した。結紮術のみ行った症例のうち2例で学童期に固形物の嚥下障害が出現している。2008年以降の30例中27例(90%)は介入(24例は離断再建術、3例は結紮)し、3例は放置した。近年では開心術時にほぼ全例で離断再建術を行っている。固形物の摂食以前の無症状、年少児での再建ではあるが、成長後も吻合部狭窄等の合併症は出現していない。(まとめ) 鎖骨起始異常は結紮のみではなく離断再建を行うことは有用であり、結紮術の場合でも嚥下障害の症状が出現するため、引き続き経過観察が必要である。

ミニオーラルセッション | 川崎病・冠動脈・血管

ミニオーラルセッション17 (III-MOR17)

川崎病・冠動脈・血管 2

座長: 深澤 隆治 (日本医科大学 小児科)

Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第3会場 (313)

[III-MOR17-01] 川崎病治療における免疫グロブリン製剤の投与方法に関する検討

○中島 康貴, 原田 達生 (福岡赤十字病院 小児科)

[III-MOR17-02] 川崎病による巨大冠動脈瘤合併例の検討

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

[III-MOR17-03] 1歳未満の川崎病患者におけるガンマグロブリン不応予測

○鈴木 奈都子¹, 梅原 真帆², 長島 彩子³ (1.武蔵野赤十字病院, 2.JAとりで総合医療セン
ター, 3.東京北医療センター)

[III-MOR17-04] 川崎病急性期冠動脈径と OCT(光干渉断層法)による血管壁破壊像との 関係

○橋本 康司, 築野 香苗, 橋本 佳亮, 渡邊 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)

[III-MOR17-05] 川崎病急性期における DWS (Diastolic wall strain) の検討

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

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第3会場)

[III-MOR17-01] 川崎病治療における免疫グロブリン製剤の投与方法に関する検討

○中島 康貴, 原田 達生 (福岡赤十字病院 小児科)

Keywords: 川崎病, 免疫グロブリン, 再発熱

【背景】大量免疫グロブリン療法は川崎病の標準治療であり、初回の2g/kgの投与が一般的になっている。当院では、病日が早く、群馬スコアが低い症例に対して、治療が早すぎる場合の治療の有効性に関する懸念のため、1日に1g/kgずつ2日間での投与も行ってきた。1g/kgずつの2日間での投与と2g/kgの1日での投与の優劣についてはこれまで報告されていない。

【方法】2016年1月から2017年12月の二年間に当院で治療した川崎病148例のうち、治療開始病日が4、5病日であつ治療開始時の群馬スコアが5点未満の症例を対象とした。対象症例を初期治療として IVIG 2g/kgを投与する際に1日あたり1g/kgを2日間で投与を行った群(A群)及び2g/kgを1日で投与した群(B群)の2群に分け、治療開始病日及び群馬スコアが同じ症例を1対1で両群より抽出し、治療反応性について比較を行った。

【結果】1g/kgずつ2日間で投与した症例16例、2g/kgを1日で投与した症例16例を比較した。月齢は A:B=29.1±19.2:29.4±23.7 (p=0.97)、治療開始病日は A:B=4.4±0.5:4.4±0.5 (p=1)、群馬スコアは A:B=2.1±1.3:2.1±1.3 (p=1)であった。また、治療開始時の白血球数 A:B=14600±5000:12700±5800/μl (p=0.34)、CRP A:B=5.6±3.5:5.5±3.8mg/dl (p=0.95)には差はなかった。追加治療を必要とした症例は、A:B=4/16:1/16 (p=0.33)と A群に多かったが、有意差はなく、IVIG以外のインフリキシマブや血漿交換等の治療を行った症例は B群に1例のみであった。治療後に追加治療の有無を問わず、再発熱を認めた症例は、A:B=11/16:3/16 (p=0.01)と A群で有意に多かった。また両群とも冠動脈病変を認めた症例はいなかった。

【結論】1g/kgずつ2日間の投与を行った場合に、再発熱の症例が多かった。病日が早めの症例であっても、2g/kgの1日での投与が望ましいと考えられた。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第3会場)

[III-MOR17-02] 川崎病による巨大冠動脈瘤合併例の検討

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

Keywords: 川崎病性冠動脈瘤, 超巨大冠動脈瘤, 川崎病遠隔期

【背景】川崎病の治療が確立し、ガンマグロブリン大量療法その他、ステロイドやインフリキシマブ、シクロスポリン等の有効利用によって川崎病性の巨大冠動脈瘤 (GCAL) の頻度は減少しているものの、近年においても報告は絶えない。遠隔期において8mm以上の巨大冠動脈瘤は0.2%に合併するとされており、狭窄性病変から心筋梗塞を合併するため、冠動脈造影を始め運動負荷心電図や負荷心筋シンチグラムなどで虚血性変化を早期に確認する必要がある。今回 GCALを合併した症例の経過について検討した。【症例】当科で過去20年

(1997~2017年)に経験した GCAL症例の瘤の経過、内服管理、検査、治療介入の有無等についてまとめた。【結果】症例は10症例、すべて男性で初発年齢は2か月から2歳9か月。観察年数は約2~19年間。AMIによる急性期死亡が1例あった。瘤の最大径は8~10mm未満が3例、10~12mmが3例、14~16mmが3例、30mmが1例で、右冠動脈瘤は3例、左冠動脈瘤は7例。瘤残存5症例、狭窄2例、完全閉塞2例であった。9症例で aspirin、warfarinを内服し3例で carvedilolを併用していた。冠動脈造影は全例で施行し、発症後2年の症例を除いて、トレッドミル負荷心電図、CTおよび心筋シンチグラムを施行。完全閉塞の2例中の1例のみに虚血性変化と血圧低下による失神を認めた。治療は右冠動脈の狭窄に stent留置が1例でバイパス術例はいなかった。【考察】GCALは、嚴重な抗凝固薬等の管理を継続していても、発症後7年以降の4症例で狭窄または完全閉塞が確認され

た。無症候であっても側副血行路によって補っている可能性もある。【結語】 GCALを有する症例は、特に長期にわたり注意深い観察を要し、治療介入の必要性を検討しそのタイミングを逃さないことが重要である。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第3会場)

[III-MOR17-03] 1歳未満の川崎病患者におけるガンマグロブリン不応予測

○鈴木 奈都子¹, 梅原 真帆², 長島 彩子³ (1.武蔵野赤十字病院, 2.JAとりで総合医療センター, 3.東京北医療センター)

Keywords: 川崎病, 乳児, 不応

【背景】ガンマグロブリン (IVIG) 不応予測スコアの有効性は知られているが、1歳未満の患者での有効性についてはまだ十分わかっていない。

【目的】1歳未満の患者における IVIG不応予測について検討する。

【方法】初回治療を IVIGと ASAで行っていた2012年から2015年の1歳未満の川崎病患者を対象に、診療録を用いて後方視的に検討した。群馬、久留米、大阪の不応予測スコアの感度と特異度を算出し、IVIG不応群と反応群の間で、不応予測スコアに含まれる個々の項目、診断時までの最高体温、最高心拍数を比較した。さらに同じ検討を月齢7ヶ月から11ヶ月の患者と6ヶ月以下の患者に分けて行った。

【結果】対象は52例（不応13例、反応39例）。不応予測スコアの感度と特異度は、群馬46%と82%、久留米69%と74%、大阪39%と95%だった。不応群は反応群に対して有意に治療開始病日が早く（3.5 vs 4.7日）（平均）、ビリルビン値が高く（1.2 vs 0.6 mg/dl）、最高心拍数が高かった（186 vs 172 bpm）。月齢7ヶ月から11ヶ月の31例（不応8例、反応23例）での感度と特異度は、75%と83%、75%と87%、80%と85%だった。不応群は有意に治療開始病日が早く（3.8 vs 5.1日）、血小板数が低く（33 vs 44 万/mm³）、ASTが高く（317 vs 65 IU/l）、ALTが高かった（175 vs 48 IU/l）。月齢6ヶ月以下の21例（不応5例、反応16例）での感度と特異度は、0%と81%、60%と56%、50%と94%だった。不応群は有意に最高心拍数が高かった（200 vs 175 bpm）が、他の項目では差がなかった。

【考察と結論】月齢7ヶ月から11ヶ月の患者では、各不応予測スコアは有効と考えられた。しかし、6ヶ月以下の患者では、十分に有効とは言えなかった一方で、心拍数は不応予測の一助となる可能性が示唆された。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第3会場)

[III-MOR17-04] 川崎病急性期冠動脈径と OCT(光干渉断層法)による血管壁破壊像との関係

○橋本 康司, 築野 香苗, 橋本 佳亮, 渡邊 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)

Keywords: 川崎病, 川崎病性冠動脈瘤, OCT

【背景】川崎病による全層性の冠動脈炎により血管構造、特に内弾性板の破壊から、中膜平滑筋細胞が内膜に浸潤・形質転換することで、遠隔期に狭窄・閉塞を伴う血管リモデリングをきたす。今回、OCTによる血管構造の破壊所見と急性期の冠動脈径の相関を評価した。【方法】遠隔期にOCTを施行した17症例の、急性期心エコー所見および川崎病発症から6か月以内に施行された冠動脈造影所見(CAG)より、急性期冠動脈径を抽出した。冠動脈は、RCA(Seg1,2,3,4)、LCA(Seg.5,6,7,8,11)の9セグメントに分割、各部位で血管壁3層構造破壊の有無と冠動脈径との相関を調べた。【結果】心エコーでは46セグメント、CAGでは85セグメントで冠動脈径評価が可能で、OCTは25枝で検討しえた。全周性冠動脈3層構造の破壊の有無について、心エコー所見では、あり(n=25, 5.5±2.5mm)／なし(n=21, 2.8±1.0mm) (p<0.0001)であり、CAGでは、あり(n=23, 5.1±2.3mm)／なし(n=62,

2.3±1.1mm) ($p < 0.0001$)であった。心エコー、CAGどちらか大きい径で検討すると、あり($n=30$, 6.0±2.1mm)／なし($n=63$, 2.5±1.2mm) ($p < 0.0001$)となった。冠動脈径を正常(<4mm)、中等瘤-1(≥4.0mm, <6.0mm)、中等瘤-2(≥6.0mm, <8.0mm)、巨大瘤(≥8.0mm)と分類したところ、3層構造の破壊は、正常($n=56$) 0.0%、中等瘤-1($n=24$) 70.8%、中等瘤-2($n=9$) 100.0%、巨大瘤($n=4$) 100.0%となった。【結語】正常血管構造の破壊は川崎病急性期の血管径が4.0mmを超えると起こり始め、6.0mmを超えると全例に起こる。

(Sat. Jul 7, 2018 9:00 AM - 9:35 AM ミニオーラル 第3会場)

[III-MOR17-05] 川崎病急性期における DWS (Diastolic wall strain) の検討

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

Keywords: 川崎病, DWS, 心機能評価

【背景】川崎病では冠動脈病変(CAL)を後遺症として残すことがあり、IVIG不応例に多いとされているが、反応例にもしばしば認める。また、急性期には弁逆流や心嚢液貯留、心収縮能低下などの心合併症も認める。DWSは心エコーでの心機能評価の1つとして用いられているが、川崎病急性期における報告はない。【目的】川崎病急性期におけるDWSを評価し、IVIG不応やCALを含む心合併症との関連を検討する。【方法】当院にて心エコーを行った心内構造異常や染色体異常を有さない89例から得られたDWS(正常DWS)を基準とし、2017年1月以降で当院にて急性期治療を行った患児を対象に、基準値以下のL群、基準値より大きいH群に分けた。急性期での心エコー所見及びIVIGへの反応性、心合併症(心嚢液貯留、弁逆流、CALを含む)発症との関連性を評価する為にFisherの正確確率検定を行った。【結果】正常DWSの平均値0.37を基準値とした。対象は32例でL群9例、H群23例。心収縮能の低下は全例で認めなかった。IVIG不応例は5例で、いずれもH群であった。心合併症はL群5例、H群6例の計11例で認め、関連性は有意ではなかった(OR 3.5、95% CI: 0.5-23.9)。冠動脈病変はL群1例、H群2例の計3例で認め、同様に関連性は認められなかった(OR 1.8、95% CI: 0.1-117.8)。【考察】本検討では、DWSによりIVIG不応を予測することは困難であった。川崎病ではIVIG反応例にもかかわらずCALを発症する例を認め、それらを早期に予測し、治療を強化することが望まれる。その機序としての心筋障害をDWSが反映する可能性を考え、心合併症発症も含め本検討を行ったが、統計学的に証明するに至らなかった。【結論】心合併症例ではDWS低下を来す可能性は考えられ、更なる症例の集積を行う。

ミニオーラルセッション | 心筋心膜疾患

ミニオーラルセッション18 (III-MOR18)

心筋心膜疾患

座長: 曾我 恭司 (昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:28 PM ミニオーラル 第3会場 (313)

[III-MOR18-01] Na-channel blockerの副作用と思われる心室頻拍を起こした HCM症例

○前田 佳真, 野村 知宏, 山口 洋平, 櫻井 牧人, 土井 庄三郎 (東京医科歯科大学 小児科)

[III-MOR18-02] 閉塞性肥大型心筋症および Crohn病を合併した新規 RAF1遺伝子変異陽性の Noonan症候群の1例

○西村 静華¹, 小栗 真人², 堀 香織², 中村 常之², 廣野 恵一³ (1.金沢医科大学 臨床研修センター, 2.金沢医科大学 小児循環器内科, 3.富山大学 小児科)

[III-MOR18-03] 心臓外病変を有する閉塞性肥大型心筋症類似疾患の3例

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

[III-MOR18-04] 心筋生検のみが心外症状のないミトコンドリア心筋症の診断契機になった15歳女児例

○島 さほ, 岸本 慎太郎, 鍵山 慶之, 籠手田 雄介, 須田 憲治 (久留米大学 医学部 小児科)

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:28 PM ミニオーラル 第3会場)

[III-MOR18-01] Na-channel blockerの副作用と思われる心室頻拍を起こした HCM症例

○前田 佳真, 野村 知宏, 山口 洋平, 櫻井 牧人, 土井 庄三郎 (東京医科歯科大学 小児科)

Keywords: 肥大型心筋症, シベンゾリン, 不整脈

【緒言】肥大型心筋症(HCM)は小児の突然死の原因の多くを占める。HCMにおいて Cibenzolineが血行動態の改善にも有用とされているが、副作用について小児科であまり知られていない。我々は Cibenzolineを投与した HCM症例で心室頻拍(VT)により失神した症例を経験した。【症例】17歳の女兒。15歳時の学校心臓検診で心電図異常を指摘され、前医より HCM疑いにて当院へ紹介となった。本症例に失神歴はなかったが、父が HCMで心室細動(Vf)を発症して死亡していた。HCMと診断した後に、運動制限と Bisoprololの内服にて治療を開始した。治療開始時 BNP427pg/mlであったが、治療開始後も BNPは上昇し、Bisoprolol10mg/dayまで増量し Enalaprilも併用したが治療開始2年で BNP1000pg/ml以上となった。Cibenzolineの内服を開始したところ、BNP780pg/mlまで改善し、体が軽くなったと患者も自覚できた。しかし開始後4か月に自宅近くの路上で Vfを起こし失神。幸いにも発症5分で救急隊が心肺蘇生を開始し、7分で除細動器にて正常洞調律に回復した。入院後に不整脈の2次予防として皮下埋め込み型除細動器を埋め込むための波形確認目的でレッドミル運動負荷を行った際に、早足歩行の負荷で QRS波形は narrowから wideに変化し、直後に VTとなり失神した。負荷中の心電図変化より Cibenzolineの副作用を疑って、Cibenzolineから Sotalolに内服を変更し、その後は同程度の早足歩行では wideQRSへは変化せず、VTも誘発されなかった。Na-channel blockerは心室内伝導遅延から心室不整脈が起る可能性が指摘されており、本症例の経験を踏まえ HCMに対する Na-channel blocker投与の注意点を文献的考察を加えて報告する。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:28 PM ミニオーラル 第3会場)

[III-MOR18-02] 閉塞性肥大型心筋症および Crohn病を合併した新規 RAF1遺伝子変異陽性の Noonan症候群の1例

○西村 静華¹, 小栗 真人², 堀 香織², 中村 常之², 廣野 恵一³ (1.金沢医科大学 臨床研修センター, 2.金沢医科大学 小児循環器内科, 3.富山大学 小児科)

Keywords: Noonan Syndrome, RAF1遺伝子, HCM

【背景】Noonan症候群(NS)は特徴的な顔貌、体型、心合併症などを呈する先天奇形症候群である。近年 KRAS、SOS1、PTPN11、RAF1が責任遺伝子として明らかになり、それぞれの遺伝子異常で臨床表現型の違いが判明してきている。RAF1遺伝子変異は NS全体の20%と比較的頻度は少ないが、肥大型心筋症(HCM)を高頻度に合併するという臨床的な特徴を持つ。今回我々は RAF1遺伝子変異を伴った NSに閉塞性肥大型心筋症 (HOCM) と Crohn病 (CD) を合併した一症例を経験したので報告する。【症例】症例は20歳女性。就学時学校心臓検診で HCMと診断され ACE-I、βブロッカー内服を開始したが徐々に労作時呼吸困難が増悪していった(NYHA 3)。10歳時に左室流出路狭窄の増悪(LVOT 3.0m/s)を認め閉塞性肥大型心筋症(HOCM)と診断しシベンゾリン内服を開始した。15歳時に下痢、血便が出現し消化管内視鏡検査で CDと診断、メサラジン、アザチオプリンを開始した。現在は就業しながら HOCMと CDの通院治療中である。【考察】心筋症関連遺伝子解析で RAF1遺伝子の新規ミスセンス変異(c.781C > G(p.Pro261Ala))のヘテロ接合体を同定し、特徴的な顔貌、心合併症より NSと診断した。RAF1遺伝子変異は IL-2 受容体の活性化をきたし、CDを含めた複数の自己免疫疾患と関連があるという報告がある。新規変異の本症例も同様に CDを発症しており、緩徐進行性の HOCMと合わせて慎重なフォローが必要である。【結語】今回我々は NSの HOCMフォロー中に CDを発症した一症例を経験した。新規 RAF1遺伝子変異陽性の NS症例および合併症について文献的な考察を含め報告する。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:28 PM ミニオーラル 第3会場)

[III-MOR18-03] 心臓外病変を有する閉塞性肥大型心筋症類似疾患の3例

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

Keywords: 肥大型心筋症類似疾患, 遺伝子異常, 左室流出路狭窄

【背景】肥大型心筋症類似疾患の予後は様々である。原因不明の症例も多い。心臓外病変が予後を左右する症例も散見されるが、その臨床像は明らかではない。【目的】心臓外病変を有する、閉塞性肥大型心筋症類似疾患の臨床経過/予後を明らかにする。【対象/方法】対象は2015年11月～2017年10月の期間に経験した3例で、診療録を用い後方視的に検討した。【結果/予後】[症例1]心筋肥大/頭蓋縫合早期癒合/両側停留精巣：Noonan症候群疑い；遺伝学的検査未施行。胎児期に不整脈/羊水過多指摘あり。出生後、不整脈の管理に難渋した。心臓超音波検査所見：LVOT 4.2m/sec, 左室大動脈圧較差：71mmHg。ベータ遮断薬内服中。体重増加を待っての心筋切除術施行予定であったが、感染症にて永眠された。[症例2]心筋肥大/高インスリン性低血糖：網羅的遺伝学的検査提出中；低血糖の管理に難渋した。心臓超音波検査所見：LVOT 5.2m/sec, 左室大動脈圧較差：108mmHg。ベータ遮断薬内服中、NT-proBNP 514pg/ml。心不全症状の増悪、BNPなどの上昇を認めれば手術治療介入の方針[症例3]心筋肥大/心室中隔欠損/尿道下裂/二分陰囊：網羅的遺伝学的検査施行：NAA10遺伝子異常。心臓超音波検査所見：LVOT 4.79m/sec, 左室大動脈圧較差：92mmHg, 左室右室圧較差：79mmHg。ベータ遮断薬内服中。発達障害を認めているが、現時点では心不全兆候は明らかでは無し。NT-proBNP 108pg/ml。心不全症状の増悪、BNPなどの上昇を認めれば手術治療介入を考慮。【考察】出生時より循環管理に難渋した症例では予後不良であった。循環管理を要さず、外来管理に移行できた症例は外来経過観察を続けられている。【結語】肥大型心筋症類似疾患の予後は循環動態の安定が規定している。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 1:28 PM ミニオーラル 第3会場)

[III-MOR18-04] 心筋生検のみが心外症状のないミトコンドリア心筋症の診断契機になった15歳女児例

○島 さほ, 岸本 慎太郎, 鍵山 慶之, 籠手田 雄介, 須田 憲治 (久留米大学 医学部 小児科)

Keywords: 学童肥大型心筋症, 心筋生検, ミトコンドリア心筋症

【背景】ミトコンドリア心筋症はミトコンドリア病の一症状として認識されている事が多く、心筋症が唯一の症状である場合には見逃される事も多い。【症例】15歳、女。小1学校心臓検診心電図の左室肥大所見を契機に、近医で特発性肥大型心筋症と診断。運動制限のみで経過観察されていたが、13歳頃より軽度の胸痛を自覚するようになり、管理先移譲目的で当科紹介された。【家族歴、既往歴】家族歴なし。周産期特記事項なし。身長・体重は正常範囲内。発達正常。先天性白内障あり（眼内レンズ挿入術後）。難聴なし【現症】身体診察で異常所見は認めず、四肢筋力も異常なし。心エコーでLVDd 37.7mm (-1.7SD)、EF 79%と心収縮力低下ないが左室全周性に13～14mmの壁肥厚を認めた。高血圧や左心系狭窄病変は認めず。精査の一環の血液検査ではNT-proBNP 2376pg/ml以外は特記事項なくミトコンドリア病の早期診断マーカーであるGDF15も基準値内だった。【考察】心筋の全周性壁肥厚を認め、二次性心筋症を疑った。二次性心筋症の鑑別疾患としては、(1)蓄積性疾患（Pompe病、Fabry病、Danon病、AMPK変異など）、(2)ミトコンドリア心筋症、(3)染色体異常（Noonan症候群、LEOPARD症候群など）、(4)膠原病、(5)HCV感染症などがある。血液検査で(1)、(4)、(5)は否定的であり、臨床所見から(3)の可能性は低い。(2)の鑑別目的に心筋生検を行なったところ、電顕でミトコンドリア異常増

加、年輪状変化・封入体様変化を認めた。以上より本症例はミトコンドリア心筋症と診断した。今後、心筋における酸化的リン酸化障害の証明、原因遺伝子異常の確定、骨格筋生検などの追加検査を検討・予定している。【結論】家族歴や心外症状を伴わない学童の肥大型心筋症で、心筋生検のみがミトコンドリア心筋症の診断契機になることがある。

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー13 (III-LS13)

小児 PAH治療 Update-ガイドラインを考える-

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

共催:ファイザー株式会社

Sat. Jul 7, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第2会場 (301)

[III-LS13-01] IPAH/HPAHの診断と治療

○福島 裕之 (東京歯科大学 市川総合病院 小児科)

[III-LS13-02] シルデナフィルを使った CHD-PAHの治療 — STARTS試験から見えてきたこと—

○根本 慎太郎 (大阪医科大学医学部外科学講座 胸部外科学教室)

(Sat. Jul 7, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第2会場)

[III-LS13-01] IPAH/HPAHの診断と治療

○福島 裕之 (東京歯科大学 市川総合病院 小児科)

(Sat. Jul 7, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第2会場)

[III-LS13-02] シルデナフィルを使った CHD-PAHの治療 — STARTS試験から 見えてきたこと—

○根本 慎太郎 (大阪医科大学医学部外科学講座 胸部外科学教室)

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー14 (III-LS14)

Opening and Closing Interatrial Communication

座長:杉山 央 (東京女子医科大学病院心臓病センター)

座長:藤井 隆成 (昭和大学病院小児循環器・成人先天性疾患センター)

共催:日本ライフライン株式会社

Sat. Jul 7, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第4会場 (303)

[III-LS14-01] Opening and Closing Interatrial Communication

○Nikolaus Haas (Ludwig-Maximilians-Universität München, Germany)

(Sat. Jul 7, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第4会場)

[III-LS14-01] Opening and Closing Interatrial Communication

○Nikolaus Haas (Ludwig-Maximilians-Universität München, Germany)

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー15 (III-LS15)

小児カテーテルインターベンション治療医育成の取組み ～塞栓術を安全に行うために～

座長:小林 俊樹 (埼玉医科大学国際医療センター)

共催:日本ストライカー株式会社

Sat. Jul 7, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第5会場 (304)

[III-LS15-01] 「総合的」小児心臓カテーテル治療の理解・習得をめざして

○金 成海 (静岡県立こども病院)

[III-LS15-02] 小児循環器領域の血管塞栓術 ～体肺側副血管以外の標的を中心に～

○矢崎 諭 (日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院)

(Sat. Jul 7, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第5会場)

[III-LS15-01] 「総合的」小児心臓カテーテル治療の理解・習得をめざして

○金 成海（静岡県立こども病院）

(Sat. Jul 7, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第5会場)

[III-LS15-02] 小児循環器領域の血管塞栓術 ～体肺側副血管以外の標的を
中心に～

○矢崎 諭（日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院）

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー16（ III-LS16）

新生児領域の RSウィルス感染と予防-最新動向-

座長:山岸 敬幸（慶應義塾大学医学部 小児科）

共催:アッヴィ合同会社

Sat. Jul 7, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第6会場 (411+412)

[III-LS16-01] 新生児領域の RSウィルス感染と予防 -最新動向-

○与田 仁志（東邦大学医学部 新生児学講座）

(Sat. Jul 7, 2018 12:00 PM - 12:50 PM 第6会場)

[III-LS16-01] 新生児領域のRSウイルス感染と予防 -最新動向-

○与田 仁志 (東邦大学医学部 新生児学講座)

ポスターセッション | 心血管発生・基礎研究

ポスターセッション45 (P45)

心血管発生・基礎研究 2

座長:古道 一樹 (慶應義塾大学医学部 小児科学)

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

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

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

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

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

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

○大下 裕法^{1,3}, 澤田 博文^{1,3}, 三谷 義英¹, Jane C. Kabwe², 淀谷 典子¹, 大橋 啓之¹, 宮坂 佳樹⁴, 真下 知
士⁴, 丸山 一男², 平山 雅浩¹ (1.三重大学医学部医学系研究科 小児科学, 2.三重大学医学部医学系研
究科 麻酔集中治療学, 3.名古屋市立大学医学部小児科, 4.大阪大学大学医学系研究科附属動物実験施
設)

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

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

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

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

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

Keywords: 医療機器開発, 組織再生, 治験

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

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

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

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

Keywords: 乳児僧帽弁腱索断裂, 網羅的解析, 次世代シーケンサー

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

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

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

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

○大下 裕法^{1,3}, 澤田 博文^{1,3}, 三谷 義英¹, Jane C. Kabwe², 淀谷 典子¹, 大橋 啓之¹, 宮坂 佳樹⁴, 真下 知士⁴, 丸山 一男², 平山 雅浩¹ (1.三重大学医学部医学系研究科 小児科学, 2.三重大学医学部医学系研究科 麻酔集中治療学, 3.名古屋市立大学医学部小児科, 4.大阪大学大学医学系研究科附属動物実験施設)

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

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

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

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

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

Keywords: Pulmonary arterial hypertension, CXCR4, Mesenchymal stem cells

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

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

ポスターセッション | その他

ポスターセッション46 (P46)

その他 2

座長:桃井 伸緒 (福島県立医科大学 小児科学講座)

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

○猪野 直美, 谷川 翔陽, 松村 峻, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 先崎 秀明, 増谷 聡 (埼玉医科大学 総合医療センター 小児科・小児循環器)

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

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

[P46-07] 脊髄性筋萎縮症 I型に高血圧を呈した1例

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

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

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

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

Keywords: 三尖弁閉鎖, 右室流出路狭窄, 緊急BTシャント術

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

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

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

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

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

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

Keywords: 門脈内血栓, TAPVC, 術後合併症

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

【目的】TAPVC(3型)術後の門脈内血栓発症のリスク因子を明らかにする。

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

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: プレコンディショニング, フォンタン, 動物モデル

【目的】フォンタン循環動物モデルを作成するため、下大静脈絞扼を用いたプレコンディショニングの効果を検証する。【方法】Yorkshire pig (20~23 kg)に対して、1期的フォンタン術(TCPC群, n=5)または下大静脈-主肺動脈吻合術(IVC-Glenn群, n=5)を行った。また、プレコンディショニング(PC)として、それぞれの術式施行1週間前に下大静脈絞扼を行い、2期的に手術を行った(PC-TCP群, n=5 または PC-IVC-Glenn群, n=5)。全4群で、採血および術後の循環動態・生存期間を比較した。【結果】PC直後に下大静脈圧および心拍数の上昇($P<0.01$, respectively)、収縮期・拡張期血圧および左室容量の減少を認めた($P<0.01$, respectively)。1週間後には少量の腹水貯留および血中総蛋白・アルブミンの低下が見られたが、肝逸脱酵素の上昇は認めなかった。さらに、肝組織免疫染色では Heat shock protein 70の発現上昇が見られた。一方、TCPC群・IVC-Glenn群ともPCの有無に関わらず、術後の下大静脈圧は上昇し心拍出量は減少した($P<0.01$, respectively)。また、術後生存期間はTCPC群、PC-TCP群およびIVC-Glenn群は抜管後1~24時間で全て死亡したが、PC-IVC-Glenn群は平均5日生存した(IVC-Glenn vs. PC-IVC-Glenn群, log-rank $P<0.01$)。なお、TCPC群またはIVC-Glenn群に比べ、PC-TCP群およびPC-IVC-Glenn群では、抜管直後の血圧が有意に高値であった(TCPC群: 49.1 ± 7.8 mmHg vs. PC-TCP群: 62.8 ± 5.9 mmHg, $P<0.01$, IVC-Glenn群: 50.8 ± 6.6 mmHg vs. PC-IVC-Glenn群: 72.0 ± 7.1 mmHg, $P<0.01$)。【結論】IVC-Glennでは、1週間前に下大静脈絞扼によるプレコンディショニングを行うことで、急激な血行動態の変化を緩衝し循環不全による急性期死亡を抑制できたが、フォンタン手術では血圧保持効果は得られたものの延命はできなかった。機序解明を含めた更なる検討が必要である。

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

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

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

Keywords: 敗血症性ショック, 先天性心疾患, ECMO

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

否。生後4ヶ月に哺乳不良、発熱で受診。院着時には顔色不良、頻脈、著明な低酸素血症を認め、滲出液を伴う湿疹が著明であった。血圧、SpO₂を維持できず ECMO導入。血液、尿から GBSが検出され、敗血症性ショックと診断。入院翌日にシャント変更、入院4日目で ECMO離脱したが、入院6日目に著明な大泉門膨隆あり、CTで脳出血、閉塞性水頭症、脳ヘルニアを認めた。開胸下であり脳外科的介入不可能で、入院11日目に対光反射消失、瞳孔散大した。過去の培養で GBSは未検出であった。【症例2】無脾症候群、単心房、単心室、肺動脈狭窄の男児。在胎38週に帝王切開で出生。lipo PGE1と肺動脈弁下狭窄に対しβ blocker内服で管理。顔面のざ瘡がひどく外用で徐々に改善した。日齢37にPI閉塞あり、刺入部腫脹がみられたが発熱や炎症反応上昇なし。日齢40に突然発熱を認め、皮膚色不良、血圧低下、徐脈があり、カテコラミン投与、輸液で改善せず、内科加療では限界と判断し ECMO導入。血液培養採取後6時間で陽性となり、重症敗血症性ショックと診断。その後も治療の反応に乏しく、同日夜に永眠された。血液・便・喀痰から Streptococcus gallolyticus ssp. Pasteurianusが検出された。【考察】ECMOを導入しても救命しえない症例があり、免疫能の脆弱性を疑う背景疾患には厳密な介入・予防策が必要と考えた。

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

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

○猪野 直美, 谷川 翔陽, 松村 峻, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 先崎 秀明, 増谷 聡 (埼玉医科大学 総合医療センター 小児科・小児循環器)

Keywords: プロトロンビン時間, ワーファリン, コアグチェック

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: 陰性U波, 大動脈弁上狭窄, Williams症候群

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

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

[P46-07] 脊髄性筋萎縮症 I型に高血圧を呈した1例

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

Keywords: 脊髄性筋萎縮症, 高血圧, 交感神経

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

ポスターセッション | その他

ポスターセッション47 (P47)

その他 3

座長:森 善樹 (北里大学メディカルセンター 小児科)

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

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

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

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

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

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

○本村 秀樹, 大塚 雅和, 桑原 義典 (長崎医療センター小児科)

[P47-04] 重症神経性食思不振症における心合併症

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

[P47-05] 22q11.2欠失症候群における精神疾患合併症例の臨床像

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

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

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

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

Keywords: シスタチンC, クレアチニン, eGFR

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

【方法】当院において2017年10～12月に心臓カテーテル検査行った生後3か月以上の94例について、Cr、CysC値よりeGFR(Cr,CysC)(mL/min1.73m²)とその差異ΔeGFR(CysC-Cr)を算出し、年齢(old)、体表面積(BSA)、肥満率(幼児期以降)、薬剤の有無(利尿剤、ACEI/ARB、βブロッカー、肺血管拡張薬、抗凝固薬)、血液検査(Hb、BUN、UA、BNP)、心臓カテーテル所見(IVCp、FAP、SaO₂、CI、Qp/Qs、Rpl)による影響を評価した。

【結果・考察】筋肉量等体格は肥満率にて評価したが双方相関を認めず、eGFR(Cys-C)はeGFR(Cr)に比べ、年齢(R²=0.36 P<.0001)、体表面積(R²=0.24 P<.0001)と相関を認めた。またその推移は2歳頃までにGFR≥90となる生理的な推移と近似し有用と判断した。ΔeGFRでは、利尿剤有で減少(0.6 vs 13.1 P:0.036)、BUN高値で増加(R²=0.10 P:0.0015)、CI高値で減少(R²=0.07 P:0.0095)、Qp/Qs高値で減少(R²=0.08 P:0.0082)と循環血液量に影響を及ぼすと考えられる因子で差異を生じた。

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

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

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

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

Keywords: 先天性心疾患, 造影剤腎症, 心臓カテーテル検査

【目的】先天性心疾患患児(CHD児)では、心不全やチアノーゼによる腎障害が懸念されるが、慢性腎臓病や造影剤使用時の急性腎障害のリスクに関する詳細は不明である。今回、CHD児において腎機能と心臓カテーテル検査(心カテ)時の造影剤使用の影響を検討した。【方法】2014年7月以降当科にて心カテを行った6歳以上のCHD児38名(6-20歳、平均10.0歳、男児20名)について、心カテ前後で血清Cr、血清シスタチンC(CysC)、尿中L型脂肪酸結合蛋白(L-FABP)、尿蛋白、尿中アルブミン(alb)、尿中β₂-microglobulin(BMG)、尿中NAG値について検討した。【結果】心カテ前の検査でCr-eGFRは平均110.1、CysC-eGFRは平均109.5 mL/min/1.73m²(ともに90未満は2名)であり、心カテ翌日でこれらに有意な悪化は認めなかった。尿中L-FABPは心カテ前で平均3.2 ug/gCrで全例基準値(8.4以下)であったが、心カテ翌日に34例中25例が基準値を超え(3.0-110.1、平均22.3)、このうち経過を追った21例全例で正常化した。尿蛋白/Crは心カテ前で全例0.2 g/gCr未満、尿中albは心カテ前1.9-94.2 mg/gCr(平均19.6)で、22例で基準値(10.0以下)を超えていたが、心カテ翌日でいずれも有意な悪化は認めなかった。尿中BMGは心カテ前7-669 ug/gCr(平均167)で、9例で基準値(206以下)を超えており、心カテ翌日でさらに10例が基準値を超え上昇した(平均350)。尿中

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

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

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

○本村 秀樹, 大塚 雅和, 桑原 義典（長崎医療センター小児科）

Keywords: 先天性心疾患, 側弯, 腎盂尿管移行部狭窄

【はじめに】脊柱側彎症は進行すると種々の臓器を圧迫し、肺や消化器に合併症を引き起こす。一方で側弯と腎に関する報告は少ない。今回、側彎により腎盂-尿管移行部を椎体が圧迫し狭窄を生じたことで左水腎症になった症例を経験した。先天性心疾患における側弯の認識の重要性を感じた症例であったので報告する。【症例】19歳左心低形成症候群の男性。乳児期に管理に難渋した時期があり頭部MRIで多発脳梗塞を指摘されている。7歳でGlenn手術を受けたが、側彎が進行して、左肺容量が低下し、片肺状態となっている。そのため、14才時に側弯に対して脊柱にバーをインプラントして固定する手術を受けた。しかし、16歳時にインプラントが破損したため再手術を受けた。現在は在宅酸素療法2.0 l/分でSpO₂ 85%、日常会話は可能で、手指の麻痺はなく、作業所で就労支援をうけていた。19才時に突然の腹痛と嘔吐があり、近医受診した。左側腹部から背部に叩打痛があり、超音波検査で腎盂拡張を認めたので尿路結石が疑われ紹介となった。しかし、入院前後で血尿はなく、腹部CTでは尿路結石は認めず、左腎盂は著明に拡大し、腎実質が菲薄化していた。CTと超音波検査から腎盂-尿管移行部が椎体により圧迫、伸展されたことで狭窄を生じていることが原因と思われた。痛みは間欠的であり、間欠的水腎症になっていると思われた。ステント留置は難しく、感染予防、体位変換、漢方薬（芍薬甘草湯）投与で経過観察中である。また、消化管に関しては胃内容物が停滞しており十二指腸の圧迫と上腸管膜動脈の狭窄の可能性も指摘された。【考察・結語】側彎の進行により肺、消化器のみならず腎機能障害をきたすことが示唆された。側弯は自覚症状に乏しいが、進行するとその合併症はチアノーゼ性先天性心疾患の予後に大きく影響するため、注意が必要である。

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

[P47-04] 重症神経性食思不振症における心合併症

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

Keywords: 神経性食思不振症, 心のう液貯留, 心機能低下

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

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

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

[P47-05] 22q11.2欠失症候群における精神疾患合併症例の臨床像

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

Keywords: 22q11.2欠失症候群, 精神疾患合併, 統合失調症

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

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

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

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

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

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達

ポスターセッション48 (P48)

術後遠隔期・合併症・発達 3

座長: 鶏内 伸二 (兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: Fontan candidate, Glenn, Norwood

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: フォンタン, 蛋白漏出性胃腸症, ペースメーカー

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

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: protein losing enteropathy, plastic bronchitis, HLHS

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

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

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

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

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

Keywords: Plastic bronchitis, Fontan, ステロイド

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

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達

ポスターセッション49 (P49)

術後遠隔期・合併症・発達 4

座長:木村 純人 (たけだこどもクリニック)

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

[P49-01] 上大静脈閉塞は難治性術後乳び胸のハイリスク因子である

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

[P49-02] Fontan術後症例の肝障害の評価

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

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

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

[P49-04] フォンタン循環における横隔神経麻痺の影響

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

[P49-05] 心疾患術後に合併した乳糜胸、乳糜腹水、乳糜心膜症の検討

○田原 昌博¹, 浦山 耕太郎¹, 杉野 充伸¹, 新田 哲也¹, 山田 和紀² (1.あかね会土谷総合病院 小児科,
2.あかね会土谷総合病院 心臓血管外科)

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

[P49-01] 上大静脈閉塞は難治性術後乳び胸のハイリスク因子である

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

Keywords: 乳び, 術後合併症, 上大静脈閉塞

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

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

[P49-02] Fontan術後症例の肝障害の評価

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

Keywords: Fontan, 肝障害, FALD

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

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

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

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

Keywords: Fontan, GGT値, 心拍出量低下

【背景と目的】 Fontan術後患者では、中心静脈圧上昇に伴う肝鬱血により肝障害を来すと考えられている。しかし、中心静脈圧が上昇している患者にだけ肝障害を生じているわけではない。今回、Fontan患者の肝障害に関与する因子を推定した。【方法】対象は2010年～2017年に心臓カテーテル検査及びGGT測定を行った234人。年齢は2才～46才。GGT $\geq$ 100UI/LをGGT上昇（GGT $\uparrow$ 群：51人）と定義し、GGT $\uparrow$ に関与する因子を求めた。【結果】GGT $\uparrow$ 群が有意に、カテ時年齢、Fontan手術時年齢は高く、Fontan術時からの期間も長かった。GGT $\uparrow$ 群の方が有意に、無脾症候群、房室弁逆流がII度以上、房室弁の人工弁置換の率が高かった。心機能に関してはGGT $\uparrow$ 群は有意に、主心室の拡張末期容積、収縮末期容積は大きく、駆出率及び心拍出量が低下していた。肺循環に関してはGGT $\uparrow$ 群の方が有意に、肺動脈楔入圧、下大静脈圧は上昇していた。両群間でPA indexは同等で、肺血管抵抗に有意差はなかった。多変量解析でGGT $\geq$ 100UI/Lに独立して関与するのは、無脾症候群、Fontan術から心カテまでの期間 >20 yrsの他、心機能因子として、心拍出量 ≤ 1.7 L/min/m²、心室駆出率 $\leq 38\%$ 、心室拡張末期容積 $\geq 142\%$ の3因子。非独立因子として関与したのは、Fontan年齢 >17 yrs、房室弁置換、心室収縮末期容積 $\geq 72\%$ 、肺動脈楔入圧 ≥ 9 mmHg、下大静脈圧 ≥ 15 mmHg、房室弁逆流II度以上であった。これら全11因子によるGGT ≥ 100 UI/Lに対する説明係数は40%であった。何等かの症状もしくは異常所見を認めていた例は、GGT $\uparrow$ 群の方に有意に多かった。【結語】Fontan患者の肺循環系の圧上昇は、GGT ≥ 100 UI/Lに独立して関与はしておらず、独立して関与したのは心機能の低下であった。肺動脈の太さは全く関与しなかった。心機能の低下は静脈系の圧上昇を来すことにより肝鬱血を起こす他に、肝動脈血流を低下させることで肝障害を起こしているのかも知れない。

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

[P49-04] フォンタン循環における横隔神経麻痺の影響

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

Keywords: フォンタン, 横隔神経麻痺, 予後

【背景】術後横隔神経麻痺は、フォンタン循環の予後不良因子である。【目的】フォンタン循環における横隔神経麻痺の影響を明らかにする。【対象と方法】2002年から2017年のフォンタン適応症280例のうち横隔神経麻痺を認めない256例(DP-群)および横隔神経麻痺を認めた24症例(DP+)を対象とした。DP+群は自然軽快14例（DP軽快群）と持続10例(DP持続群)にわけた。それぞれのフォンタン達成率、カテーテル検査、運動耐容能、呼吸機能検査を比較した。【結果】DP+群は男：女（12：12）、疾患はHLHS11(45%) Asplenia4(17%) Polysplenia3(13%) LTGA2(8%)。横隔膜縫縮術は83%(20/24)に施行。カテーテル検査値はLPAmean(DP-群：DP軽快群：DP持続群=10.1 $\pm$ 4.1, 10.4 $\pm$ 3.3, 11.0 $\pm$ 2.3 NS) RPA mean(10.0 $\pm$ 2.3, 10.8 $\pm$ 3.4, 10.5 $\pm$ 2.3 NS), LPAW(5.2 $\pm$ 2.0, 6.4 $\pm$ 3.5, 6.6 $\pm$ 2.4 NS), RPAW(5.2 $\pm$ 2.1, 6.7 $\pm$ 4.3, 7.2 $\pm$ 2.3 p $<$ 0.05), Rp(1.8 $\pm$ 1.0, 1.8 $\pm$ 0.6, 1.9 $\pm$ 1.0 NS) Qs(3.4 $\pm$ 0.8, 3.3 $\pm$ 0.5, 3.1 $\pm$ 0.7 NS)とRPAWのみ有意差を認めた。運動耐容能はAT(DP-群：AP+群=19.3 $\pm$ 3.1：20.5 $\pm$ 6.5 NS) peakVO₂(26.5 $\pm$ 5.2：27.4 $\pm$ 6.4 NS)。呼吸機能検査はVC%N(DP-群：DP+群=78.3 $\pm$ 15.8：65.8 $\pm$ 2.6 p $<$ 0.05) FVC%N(73.9 $\pm$ 16.7：73.3 $\pm$ 2.3 NS)、一秒率(86.4 $\pm$ 9.4：93.6 $\pm$ 2.0 NS)とフォンタン症例ではVC%NおよびFVC%Nは低く、DP+群はVC%Nが低かった。フォンタン非到達率はDP-群24か月15.2% 36か月10.3% 60か月9.3%、DP+群41.4%、23.0%、12.3%でさらにDP持続群は55.6% 44.4% 29.6%であった。【考察】横隔神経麻痺は運動耐容能や肺動脈圧には差はないものの、PAWPが

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

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

[P49-05] 心疾患術後に合併した乳糜胸、乳糜腹水、乳糜心膜症の検討

○田原 昌博¹, 浦山 耕太郎¹, 杉野 充伸¹, 新田 哲也¹, 山田 和紀² (1.あかね会土谷総合病院 小児科, 2.あかね会土谷総合病院 心臓血管外科)

Keywords: chylothorax, octreotide, etilefrine

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

ポスターセッション | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

ポスターセッション50 (P50)

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 3

座長:梶野 浩樹 (網走厚生病院 小児科)

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

○石戸 博隆¹, 岩本 洋一¹, 増谷 聡¹, 先崎 秀明^{1,2} (1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科小児循環器部門, 2.北里大学 新世紀医療開発センター 先端医療領域開発部門 小児循環器集中治療学)

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

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

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

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

【背景】肺動脈性肺高血圧症(PAH)に対する Epoprostenol持続静注(EPO)療法は1999年に本邦でも認可され、長期予後は大きく改善した。先天性心疾患に伴う PAHや術後肺高血圧(p-ICR PH)に対しては、NYHA/WHO III～IV度においても EPO療法は考慮されている。今回我々は EPO療法導入5年後に甲状腺機能亢進症を合併した p-ICR PH症例を経験した。【症例】17歳女子。PA/VSD, MAPCA、22q11.2欠失症候群。1歳で Unifocalization 施行、2歳で Rastelli が施行された。4歳時には PAp70/15(32)mmHg、Pp/Ps=0.91、Rp 5.6unit・m²と p-ICR PHを認めたため、ボセンタン水和物、ベラプロストナトリウム、シルデナフィルが漸次導入された。12歳時には PAp100/15(47)mmHg、Pp/Ps=0.95、Rp 8.6unit・m²と改善は得られず、PGI₂負荷試験に最も反応性を認めたため EPO療法が導入された。EPO導入後は NYHA/WHO III→IIと改善傾向にあり外来管理も可能となった。17歳時に心不全症状増悪で入院、食欲不振による体重減少と間欠的な頻脈を認めた。β blocker 投与により頻脈は改善傾向にあったが、心不全症状の改善には至らなかった。採血にて TSH 0.008μIU/mL、fT₄ 4.78ng/dL と甲状腺機能亢進症を認めた。TRAb 2.4IU/L(>2.0)、TSA_b 152%(>120%)、抗 TPO 抗体 256IU/mL(>16)と Basedow 病を疑う所見であった。チアマゾール、レボチロキシン投与により甲状腺機能亢進は改善、心不全症状も緩徐に軽快した。【考察】 PAH 患者では高率に甲状腺疾患を合併することが知られており、EPO 使用との関連も近年指摘されている。MAPCA に対する EPO 療法の有用性は明らかではないが、本症例では導入後の ADL は向上しており一定の効果を認めた。EPO 投与量や投与期間との明確な関連性もなく、症状は甲状腺機能亢進や低下など様々とされる。時に甲状腺機能亢進症は心不全増悪要因にもなりうるため、EPO 療法中は定期的な甲状腺機能のチェックが必要である。

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

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

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

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

背景：先天性肺リンパ管拡張症(Congenital Pulmonary Lymphangiectasis: CPL)は生直後より重篤な呼吸障害を来す致死率の高い疾患である。原因としてリンパ管の発生異常、肺静脈の還流異常による二次的変化が考えられている。我々は救命困難であった無脾症候群、総肺静脈還流異常に合併した CPL の2例を経験したので報告する。症例1：胎児診断にて Asplenia, SA,SV,CAVV,PS,TAPVC の疑い。37週0日予定帝王切開にて出生。BW2860g。出生直後に涕泣あるも自発呼吸持続せず直ちに挿管管理を開始。SpO₂ 40% HR100/minにて NICU 入室。蘇生処置を継続するも呼吸不全の改善なく生後2時間にて永眠された。病理解剖の結果 CPL の診断となった。症例2：38週0日 BW2336g 自然経膈分娩にて出生。出生直後より酸素投与下にて SpO₂ 30-50%と低酸素血症持続し当院 NICU へ搬送。Asplenia, SA,SV,CAVV,PA,MAPCA,TAPVC(1b)診断。日齢0造影 CTにて Vertical vein(VV)の狭窄、肺野の瀰漫性透過性低下を認めた。同部位へ stent 留置。PVO 解除後に一時的に酸素化の改善がえられたが肺病変の改善なし。日齢23 胸部単純 CTにて瀰漫性小葉隔壁肥厚が残存していた。集中治療管理を継続するも呼吸不全の改善なく日齢57永眠された。臨床経過、CT所見等より CPL が疑われた。結語：CPL はまれな疾患であるが TAPVC との合併は少なくない。血行動態に見合わない重度呼吸不全が認められた際に

は鑑別すべき疾患である。

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

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

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

Keywords: 門脈体循環シャント, 肺高血圧, 血管造影

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

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

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

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

Keywords: Down症候群, 動脈管右左短絡, 重症肺高血圧症

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

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

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

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

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

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

○石戸 博隆¹, 岩本 洋一¹, 増谷 聡¹, 先崎 秀明^{1,2} (1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科小児循環器部門, 2.北里大学 新世紀医療開発センター 先端医療領域開発部門 小児循環器集中治療学)

Keywords: beraprost, 動脈管, 再疎通

【背景】肺動脈性肺高血圧(PH)の内服治療として PGI₂誘導体制剤・PDE5阻害薬・エンドセリン受容体拮抗薬が併用され一定の治療成績が得られている。一方 PGI₂にはやや弱いが動脈管(DA)開存効果が認められる。

【目的】乳児期に肺疾患に伴う PHを指摘され、呼吸補助に加え PGI₂誘導体である beraprostを併用したところ一旦は閉鎖傾向だった DAが再疎通したダウン症症例を経験したので報告する。

【症例】胎児期に両側乳び胸水と肝腫大を指摘、羊水検査で21トリソミーの診断。在胎33週6日、児心音低下のため緊急帝王切開にて出生。一過性骨髄増殖症に対し交換輸血および cytarabin投与、乳び胸に対し両側胸腔ドレナージおよび octreotide投与を施行。慢性呼吸障害が強く人工呼吸管理の後日齢101まで nasal CPAPを使用。在宅酸素療法の上 NICU退院直後の日齢146に夜間/啼泣時の SpO₂異常低下(最低60~70%)を主訴に当科受診。PDA/PFO以外に心血管構造異常はなかったが体血圧を超える PH(BP=82/55mmHg, TR6P=96mmHg)を認めた。強い呼吸障害と胸部 X線上の両側網状影が著明で直ちに在宅 CPAPを導入、また肺高血圧改善目的に順次 tadalafil・macitentan・beraprostを開始漸増した。PHは体血圧の2/3程度(BP=80/52, TR6P=50mmHg)に改善し8か月時には DAは閉鎖した。しかし beraprostを予定量(1μg/kg/日)に増量した後の月齢9か月時、心エコー上明らかな再疎通(径3mm, 左右シャント, PG=20mmHg)を認めた。呼吸は明らかに改善傾向で、PGI₂の副作用を疑い同剤を中止したところ、生後10か月時には再び径1mm程度にまで縮小を認めた。現在も経過観察中。

【考按】PGI₂にも DA開存効果があるとの報告は多いが、成熟児に使用した PGI₂による DA再疎通の報告は検索し得た限りでは無かった。ダウン症の影響は不明だが、今後 PHに対し beraprostを使用する際は DAの動向にも十分な注意を払うべきと考えた。

ポスターセッション | 自律神経・神経体液因子・心肺機能

ポスターセッション51 (P51)

自律神経・神経体液因子・心肺機能

座長: 渡辺 健 (北野病院 小児科)

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

[P51-01] 起立性調節障害患者の起立による血行動態変化 —第3報—

○堀口 泰典 (国際医療福祉大学 熱海病院 小児科)

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

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

[P51-03] 造血幹細胞移植患者の心拍変動解析による自律神経機能評価

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

[P51-04] 小心臓を伴う起立性調節障害の特徴 —臨床的特徴と予後—

○高橋 一浩 (木沢記念病院 小児科)

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

[P51-01] 起立性調節障害患者の起立による血行動態変化 —第3報—

○堀口 泰典 (国際医療福祉大学 熱海病院 小児科)

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

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

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

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

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

Keywords: Fontan循環, 呼吸機能, 運動耐容能

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

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

[P51-03] 造血幹細胞移植患者の心拍変動解析による自律神経機能評価

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

Keywords: 心拍変動解析, 自律神経, 造血幹細胞移植

【背景】予後不良の小児血液疾患患者において、大量化学療法や造血幹細胞移植 (HSCT) が必須であるが、心毒性が心配される。心拍変動 (HRV) 解析により、心機能と相互に影響のある自律神経機能について評価することができる。【目的】血液疾患患者に対する造血幹細胞移植が自律神経機能に与える影響について評価する。【方法】対象は2006～2016年に造血幹細胞移植を受けた26名 (1.2～22.6歳、中央値 8.6歳)。男女比=17:9。急性リンパ球性白血病18例、急性骨髄性白血病5例、悪性リンパ腫3例。全例移植前に化学療法を受け、前処置としてシクロホスファミド投与と全身放射線照射が施行された。前処置前 (移植前)、移植後2か月以降の退院時 (移植後) に24時間ホルター心電図を記録し、HRVについて移植前後で比較した。【結果】覚醒時の CVRR (移植前 18.4ms vs. 後 15.3ms、 $P=0.016$)、SDNN (78.1ms vs. 64.9ms、 $P=0.01$)、rMSSD (21.7ms vs. 16.4ms、 $P=0.043$) が移植後で有意に低値であった。スペクトル解析では、24時間、覚醒時は高周波成分 (HF)、低周波成分 (LF) (24時間: HF 207.7ms² vs. 99.3ms²、LF 701.1ms² vs. 404.0ms²、覚醒時: HF 128.5 vs. 66.0、LF 549.6 vs. 263.2、各 $P<0.05$) が、睡眠時には LF が移植後に有意に低下した (787.7 vs. 488.8、 $P=0.012$)。LF/HF は有意差を認めなかった。【考察】HRV 解析により、HSCT に伴う自律神経調節能の低下、特に副交感神経活動低下の可能性が示唆された。無症候性の自律神経機能異常、それに伴う心血管合併症の早期発見に有用である可能性がある。【結論】血液疾患に対する大量化学療法を伴う HSCT は、自律神経機能異常のリスクがある。

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

[P51-04] 小心臓を伴う起立性調節障害の特徴 —臨床的特徴と予後—

○高橋 一浩 (木沢記念病院 小児科)

Keywords: 起立性調節障害, 小心臓, 自律神経

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

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管

ポスターセッション52 (P52)

川崎病・冠動脈・血管 3

座長:水野 将徳 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

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

[P52-01] 左冠動脈起始異常を合併した左心低形成症候群の一例

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

[P52-02] 心雑音を契機に診断した右冠動脈左室瘻の1例

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

[P52-03] 気管切開術後の気管腕頭動脈瘻の治療および予防手術の経験

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

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

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

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

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

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

[P52-01] 左冠動脈起始異常を合併した左心低形成症候群の一例

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

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

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

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

[P52-02] 心雑音を契機に診断した右冠動脈左室瘻の1例

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

Keywords: 冠動脈瘻, 先天性心疾患, 心筋シンチグラフィー

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

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

[P52-03] 気管切開術後の気管腕頭動脈瘻の治療および予防手術の経験

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

Keywords: 気管切開, 気管腕頭動脈瘻, 両骨鎖骨下動脈バイパス術

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

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

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

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

Keywords: 心筋梗塞, 大動脈弁狭窄, Myhre症候群

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

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

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

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

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

Keywords: 高安動脈炎, 上大静脈症候群, 血管炎

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

ポスターセッション | 川崎病・冠動脈・血管

ポスターセッション53 (P53)

川崎病・冠動脈・血管 4

座長:藤原 優子 (町田市民病院 小児科)

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

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

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

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

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

[P53-03] 過換気症候群を合併した冠攣縮性狭心症の14歳女児例

○明石 暁子, 石川 尚子, 内田 正志 (徳山中央病院)

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

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

[P53-05] 慢性活動性 EBウイルス感染症に心合併症を呈した3例

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: 不全型川崎病, 冠動脈瘤, Z score

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

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

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

型で急性期（発症後1ヵ月以内）に冠動脈瘤をきたしたものは5.7%であった。

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

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

[P53-03] 過換気症候群を合併した冠攣縮性狭心症の14歳女児例

○明石 暁子, 石川 尚子, 内田 正志 (徳山中央病院)

Keywords: 冠攣縮性狭心症, 過換気症候群, 虚血性心疾患

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

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

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

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

Keywords: 左冠動脈肺動脈起始, 右冠動脈拡張, 川崎病

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

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

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

[P53-05] 慢性活動性 EBウイルス感染症に心合併症を呈した3例

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

Keywords: 慢性活動性EBウイルス感染症, 心合併症, 肺高血圧

【背景】慢性活動性 EBウイルス感染症(CAEBV)は, EBウイルスが T/NK細胞に持続性に感染し発症するクローン性増殖性疾患であり, 心合併症は予後不良因子である。【症例1】16歳男性. 15歳時に眼瞼下腿浮腫で発症し, 就学時検診で心雑音を指摘され, 16歳時に CAEBV (T+NK細胞型) と診断した. 重度の僧帽弁逆流と三尖弁逆流を呈しており, 中等度の肺高血圧であった. 洞機能不全があり, 一時的にペースメーカーを留置して末梢血幹細胞移植を施行し原病をコントロールした. 洞機能不全と肺高血圧は改善したが, 19歳時に僧帽弁と三尖弁の弁置換術を施行した。【症例2】26歳女性. 25歳時に発熱と肝障害で発症し, CAEBV (NK細胞型) と診断した. 移植前の心機能評価で両側冠動脈の拡張と RCAと LCXの閉塞あり, LVEF38%と心機能低下あり, 僧帽弁逆流中等度, 大動脈逆流軽度を呈していた. 26歳時に末梢血幹細胞移植を施行し, 原病をコントロールした. LVEFの改善はないが, 弁逆流は改善した. 移植後8年経過し, NYHA1度で経過している。【症例3】33歳女性. 29歳時に発熱と肝障害で発症し, CAEBV (T細胞型) と診断した. 33歳時の移植前の心臓超音波検査で肺高血圧と診断した. 心臓カテーテル検査で肺動脈圧は62/30(42)mmHg, Rp 12.2Wood unit, CI 3.0L/min/m²であった. タダラフィル, マシテンタン, ベラプロストを upfrontで導入し末梢血幹細胞移植を施行した. 肺高血圧は改善し, 肺血管拡張薬を中止できた。【考察・結語】3症例共に, CAEBVは良好にコントロールされた.冠動脈病変の改善はみられなかったが, 心機能に悪化はなかった. 肺高血圧は2症例共に改善し, 弁閉鎖不全も重度でなければ改善しており, CAEBVのコントロールができれば, 予後は比較的良好と考えられた。

ポスターセッション | カテーテル治療

ポスターセッション54 (P54)

カテーテル治療 3

座長:石井 徹子 (千葉県こども病院 循環器内科)

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: declipping, BT shunt, RV-PA shunt

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

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

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

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

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

Keywords: カテーテル治療, チアノーゼ, シャント

【背景】 BTS、CSの閉塞に対する PTAは、症例が少ない。今回、我々は、PTAで良好な治療経過を得た右 BTS狭窄の2例と、CS狭窄の1例を経験したので報告する。【症例1】三尖弁異形成、重度三尖弁閉鎖不全、肺動脈閉鎖、心房中隔欠損で、生後4日で Starnes手術、右室縫縮術、右 BTS (3.5mm)を施行された。生後14日で SpO₂が60%まで低下し、シャント狭窄にたいして PTA(3.5mm)を施行した。一時的に SpO₂は80%まで上昇したが、再度低下し、生後1ヶ月で CSを追加した。以降は1歳6ヶ月で TCPC術に到達した。【症例2】21trisomy、完全型心内膜症欠損症、肥大型心筋症(HCM)で、生後3週間で肺動脈絞扼術、生後5ヶ月で SpO₂低下に対して右 BTS(4mm)を施行した。二心室修復は不適と判断され、待機中の3歳10ヶ月で SpO₂が70%に低下し、BTS閉塞に対し PTA(4mm)を施行、SpO₂は80%に上昇した。その後は4歳0ヶ月で DKS、CSを施行し、現在は Glenn術、TCPC術の待機中である。【症例3】TOF、PA、MAPCAで、生後3週間で CS(3mm)を施行された。生後7ヶ月で SpO₂が酸素投与下で70%となり、造影 CTでシャント閉塞が疑われた。PTA(3mm)を施行し、SpO₂は改善したが80%には到達せず、生後8ヶ月で palliative Rastelli術を施行した。【考察】いずれの症例も抗血小板療法は適切に行われていた。また、いずれも安全に施行が可能で、SpO₂の上昇がみられ、次回手術へ到達することができた。シャント閉塞が生命に関わる SpO₂低下を引き起こしている場合、シャントへの PTAは有効な手段であると考えられた。

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: バルーン拡張, 肺動脈, 血管径

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

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

ポスターセッション | カテーテル治療

ポスターセッション55 (P55)

カテーテル治療 4

座長:中川 直美 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

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

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

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

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

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

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

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

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

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

[P55-05] 双胎間輸血症候群受血児に合併した肺動脈狭窄の1例

○加藤 健太郎¹, 荒井 篤¹, 伊藤 由作¹, 大岩 香梨¹, 本倉 浩嗣¹, 伊藤 由依¹, 帆足 孝也², 北野 正尚³, 渡辺 健¹ (1.公益財団法人田附興風会医学研究所 北野病院小児科, 2.国立循環器病研究センター小児心臓血管外科, 3.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

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

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

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

Keywords: 腎動脈狭窄, 腎血管性高血圧, 経皮的血管形成術

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

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

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

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

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

【緒言】肺動脈閉鎖症(PA)に対する経皮的肺動脈弁形成術(BVP)において、肺出血や心タンポナーデは既知の合併症であるが、その手技的特徴から Circular shuntを生じる可能性がある。【症例1】3か月女児。在胎37週、1922gで出生し VSD, PA.と診断した。体重3300gで BVPを行った。RF wireを用いて肺動脈弁(PAV)を穿通させた後、130%PVAで BVP施行。術後 SpO₂ 85→99%と上昇、TRは微量→3度と増悪、PR3度が出現した。術後32時間後に突然の徐脈からショックとなった。心拡大や肺うっ血増悪は認めず、肺血流低下が示唆された。PDAは LipoPGE₁中止後も大きく開存しており、TR・PR悪化、さらには VSDの右-左シャントから Circular shuntを来したと判断した。内科的治療に反応せず、緊急 PDA結紮術で救命し得た。【症例2】日齢1男児。1222gで出生し PA.IVS. 三尖弁異形成. TR4と診断。生後早期から高肺血流による心不全が重度で、日齢1で BVPを行った。PAVを穿通した後、110%PVAで BVPを施行。術後、Prv/Plvは1.13→0.64と改善した。術後 TR改善はなく PR2度が出現。術後5時間で突然の徐脈からショックとなった。TR、PRに加え、PDAの左右短絡の減少がなく Circular shuntを来したと判断した。新生児期早期であり、生理的 Rp高値の関与も考え、NOを含む肺血管拡張薬などの集中治療で救命し得た。【考察】いずれも術後の TR・PRに加え、PDAの縮小傾向を得ら

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

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

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

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

Keywords: GOKU®カーブ, 経皮的血管形成術, カテーテル治療

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

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

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

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

Keywords: Noonan症候群, PS, BPVP

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

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

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

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

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

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

[P55-05] 双胎間輸血症候群受血児に合併した肺動脈狭窄の1例

○加藤 健太郎¹, 荒井 篤¹, 伊藤 由作¹, 大岩 香梨¹, 本倉 浩嗣¹, 伊藤 由依¹, 帆足 孝也², 北野 正尚³, 渡辺 健¹ (1.公益財団法人田附興風会医学研究所 北野病院小児科, 2.国立循環器病研究センター小児心臓血管外科, 3.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Keywords: 一絨毛膜双胎, 経皮的バルーン肺動脈弁形成術, 右室瘤

【緒言】

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

【症例】

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

【考察】

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

ポスターセッション | 画像診断

ポスターセッション56 (P56)

画像診断 3

座長:高橋 健 (順天堂大学 小児科学講座)

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

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

○桑原 義典, 本村 秀樹 (長崎医療センター 小児科)

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

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

[P56-03] 大血管転換術後遠隔期における MRIの有用性

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

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

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

[P56-05] 心房中隔欠損の治療前後の MRIによる評価の有用性

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

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

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

○桑原 義典, 本村 秀樹 (長崎医療センター 小児科)

Keywords: 心室中隔欠損症, 肺高血圧, 心エコー

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

[P56-03] 大血管転換術後遠隔期における MRIの有用性

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

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

【背景】

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

【目的】

ASO術後における CMRの有用性を明らかにすること。

【方法】

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

【結果】

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

【考察】

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

【結語】

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

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

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

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

Keywords: Hybrid MRI, PVR, 心臓MRIカテーテル

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

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

[P56-05] 心房中隔欠損の治療前後の MRIによる評価の有用性

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

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

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

ポスターセッション | 心臓血管機能

ポスターセッション57 (P57)

心臓血管機能 3

座長:佐藤 有美 (加古川中央市民病院 小児科)

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

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

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

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

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

[P57-03] 満期正常新生児における動脈管閉鎖後の左房容積

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

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

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

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

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

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

Keywords: 肺血管拡張薬, フォンタン, グレン

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

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: 心室収縮欠損, 機能的僧帽弁閉鎖不全, 僧帽弁尖長

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

【目的】VSDに合併するfMRの機序を解明する。

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

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

く、低年齢だった(N:0.4歳[0.3-1.3](中央値[範囲]),M:0.8[0.1-9.9], $p<0.01$)。Nm群(年齢・体格・Qp/QsをM群とマッチさせた42例)とM群(14例)の比較では、M群でSI(Nm:1.6[1.4-2.2](中央値[範囲]),M:1.4[1.3-1.6], $p<0.01$)が有意に小さく、弁尖が短かった(前尖; Nm:61mm/m²[50-83],M:56[43-70], $p=0.03$,後尖; Nm:32[19-58],M:24[15-30], $p<0.01$)。一方、IPMD(Nm:59[42-76],M:74[59-91], $p<0.01$)は長くTA($p<0.01$)が大きかった。左室長径($p=0.2$)やEF($p=0.1$)に差はなかった。術後6か月以上経過したM群12例全てでfMRは微量以下へ改善しSI(術前:1.4[1.3-1.6],術後:1.6[1.5-1.8], $p<0.01$)は上昇した。

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

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

[P57-03] 満期正常新生児における動脈管閉鎖後の左房容積

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

Keywords: 新生児, 左房容積, 性差

【目的】早期新生児期における左房容積(left atrial volume: LAV)は、動脈管(ductus arteriosus: DA)や卵円孔を介するシャント、生理的肺高血圧などの変動要素が数多く存在する。このためこの時期における左房容積は測定条件や時点により大きく左右されることが考えられる。今回動脈管閉鎖後24時間以内の左房容積を求めた。【対象】正期産で生まれ、基礎疾患および先天性心疾患のみられない新生児165例である。このうち在胎週数相当の体重である145例[男児79例、女児66例、在胎週数 39.1 ± 1.2 週(平均 $\pm$ 標準偏差、以下同じ)、出生体重 2981 ± 301 g、出生身長 48.2 ± 1.9 cm]を対象とした。【方法】超音波診断装置 Epiq7を用い、出生翌日より連日検査を行い、DAの閉鎖を初めて確認した時点でLAVを計測した。通常の四腔断面にて、収縮末期における左房内腔を手動的にトレースした。容積はArea Length法により求めた。測定時齢は、 46.1 ± 23.7 時間であった。身体指標としては、体表面積(Haycock法)と体重(kg)を用いた。【結果】全体の平均と標準偏差は、 6.26 ± 0.74 mL/m²、 0.439 ± 0.049 mL/kgであった。男児では、それぞれ 6.38 ± 0.74 mL/m²、 0.446 ± 0.049 mL/kgであり、女児では、それぞれ 6.12 ± 0.72 mL/m²、 0.432 ± 0.048 mL/kgであった。【解析】有意な性差(男児>女児)が認められた。($p=0.038$)【考察】早期新生児期におけるLAVを測定した。これまで我々は、新生児や小児期における左室拡張末期径、左室容積、駆出量などにおける性差を報告してきたが、早期新生児期におけるLAVにおいても同様に性差があることがわかった。

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

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

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

Keywords: 左室ストレイン, 3D, 2D

【背景】3D-speckle tracking (ST) は through plane現象などの2D-STに内在する問題を根本的に解決しうるが、一方2Dの frame rate (FR)に比べて3Dの volume rate (VR)が低いことは、ストレイン値を過小評価する可能性がある。【目的】正常小児の左室における3D-STと2D-STの比較を行う。【対象】15歳以下の正常学童81例(男42例、女39例)、平均 8.9 ± 2.3 歳。【方法】iE33(Phillips)を用いて左室の3D、および2Dデータを記録し、TomTec社の解析ソフト4DLV-functionと2 DLV-functionを用いてそれぞれの longitudinal strain (LS)と

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

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション58 (P58)

外科治療 7

座長:宮本 隆司 (群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

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

[P58-01] 乳児僧帽弁人工弁置換：左房内非定型的置換術後の経過

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

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

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

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

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

[P58-04] 左肺動脈右肺動脈起始を伴う大動脈縮窄複合の1例

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

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

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

[P58-06] 小児に対する左心系弁置換術の中期・遠隔期成績

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

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

[P58-01] 乳児僧帽弁人工弁置換：左房内非定型的置換術後の経過

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

Keywords: mitral valve replacement, mechanical valve, prosthetic malfunction

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Keywords: シェント, 動脈管依存, 手術

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

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

[P58-04] 左肺動脈右肺動脈起始を伴う大動脈縮窄複合の1例

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

Keywords: 大動脈縮窄, 左肺動脈右肺動脈起始, 大動脈弓再建

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

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

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

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

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

Keywords: 肺塞栓症, 右房内血栓, 摘出術

【緒言】肺塞栓症は小児ではまれであるが、我々は基礎疾患の異なる右房内血栓を合併した肺塞栓症を2例経験し、手術を施行し救命したので報告する。【症例1】症例は5歳男児。40度の発熱と咳嗽を契機に肺炎を発症し、第5病日に近医より地域中核病院に紹介となり、マイコプラズマ肺炎と診断された。第9病日には解熱が得られたが、第10病日に突然 SpO₂ 70まで低下し、心臓超音波検査で右心負荷所見を認めたため造影 CTを施行したところ、両側の肺動脈に肺塞栓症の所見を認めた。挿管後も循環・呼吸が不安定だったため ECMOを導入し当院紹介となった。その後の頭部 CTでは右脳室内出血を認めた。第12病日の心臓超音波検査で右房自由壁に付着する11mm大の可動性のある腫瘤を認めた。第14病日の CTで脳室内出血が増悪しており脳室ドレナージを施行した。同時に右房内腫瘤および肺塞栓症に対して摘出術を施行し、ECMOを離脱できた。病理所見で右房内腫瘤および肺塞栓は血栓であった。第37病日に PICU退室し、第74病日に独歩退院となった。【症例2】症例は6歳男児。眼瞼浮腫を契機にネフローゼ症候群を発症し、近医より地域中核病院を経て第6病日に当院に転院となった。急性進行性糸球体腎炎として第7病日および第12病日にステロイドパルス療法を施行した。P-ANCAが陽性であったため、第17病日に心筋炎の検索として心臓超音波検査を施行したところ、壁運動は特に問題なかったが、右房自由壁に付着する20mm×10mmの腫瘤を認めた。造影 CTで両側の肺動脈に肺塞栓症の所見も認めた。右房内腫瘤は大きく可動性もあり肺塞栓症を合併し酸素化も悪化している状況を考慮し、同日緊急で人工心肺下に摘出術を施行した。本症例も病理所見で右房内腫瘤および肺塞栓は血栓であった。第14病日に PICU退室し、現在は一般病棟にて加療中である。【結語】右房内血栓を合併した肺塞栓症は予後不良であり、積極的な外科的な介入が救命に寄与する。

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

[P58-06] 小児に対する左心系弁置換術の中期・遠隔期成績

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

Keywords: 僧帽弁置換術, 大動脈弁置換術, 小児

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

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

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

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

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

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション59 (P59)

外科治療 8

座長:宮原 義典 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

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

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

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

[P59-02] 動脈管開存症に対する外科治療症例における背景の変化

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

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

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

[P59-04] 歌舞伎症候群に対する心臓外科治療

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

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

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

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

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

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

Keywords: 急性心筋炎, 体外循環, エコー

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

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

[P59-02] 動脈管開存症に対する外科治療症例における背景の変化

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

Keywords: 動脈管, 外科治療, 血管内治療

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

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

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

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

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

Keywords: 僧房弁閉鎖不全, 弁置換, 交連乳頭筋癒合

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

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

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

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

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

[P59-04] 歌舞伎症候群に対する心臓外科治療

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

Keywords: 歌舞伎症候群, 肺高血圧, 心臓外科治療

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

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

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

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

Fontan candidate群の4例では, 両側肺動脈狭窄の1例を除く3例で両側肺動脈絞扼術を先行し, 日齢43(23-57), 体重 2.8(2.3-3.2)kgで Norwood + RV-PA shuntを行った。在院死亡が1例(心室拡張障害による多臓器不全)あったが, 残る3例は BDGに到達した。しかし, 3例とも, 胃食道逆流のため経管栄養を併用しており, BDG術後1年の時点で, 平均肺動脈圧は11-15mmHg, PA indexは80-347 mm²/BSAで, 在宅酸素療法を行っている。また, 全例成長発達遅延を認めており, 現在, 2.3-4.9歳であるが, ひとり歩きはできず, Fontan未到達のまま, 外来経過観察中である。

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

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

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

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

Keywords: 血管輪, Kommerell憩室, 大動脈

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

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション60 (P60)

外科治療 9

座長:青木 満 (千葉県こども病院 心臓血管外科)

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

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

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

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

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

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

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

[P60-05] Rastelli手術の工夫

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

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

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

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

Keywords: 肺高血圧症, 肺血管病変, 外科治療

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

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

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

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

Keywords: 左心低形成症候群, 外科治療, 姑息術

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

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

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

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

〇城 麻衣子¹, 藤本 欣史¹, 中嶋 滋記², 安田 謙二², 織田 禎二¹ (1.島根大学 医学部 心臓血管外科, 2.島根大学 医学部 小児科)

Keywords: Ebstein's anomaly, TR, 21trisomy

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

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

[P60-05] Rastelli手術の工夫

〇村山 弘臣¹, 岡田 典隆¹, 大河 秀行¹, 安田 和志², 河井 悟², 森鼻 栄治³, 森 啓充², 江竜 喜彦², 鬼頭 真知子³, 大島 康徳² (1.あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科, 2.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 3.あいち小児保健医療総合センター 新生児科)

Keywords: ラステリ手術, 導管圧迫, 胸骨閉鎖

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

中6例（75％）で一期的に胸骨を閉鎖可能で、導管による心臓や冠動脈などの圧迫所見を認めなかった。術後経過は良好で、心エコー・造影CTで導管の良好な形態を確認した。【まとめ】 Rastelli導管は肺循環の再建法として有用であるが、現在もおおくの課題を有している。われわれが用いた方法は、＜1＞肺動脈弁部と導管本体を分割再建することで、導管の捻れや歪みを来さないようにすることが容易であり、＜2＞リング付き導管を用いることで、導管の形態を良好に維持でき、＜3＞心臓を rotationして導管を胸腔に向けることで、多くの症例で一期的胸骨閉鎖が可能であった。小さな工夫を重ねることで良好な経過を得ており、有用な方法と考えている。

ポスターセッション | 複雑心奇形

ポスターセッション61 (P61)

複雑心奇形

座長:片岡 功一 (自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部)

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

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

○岡田 清吾¹, 宗内 淳¹, 渡邊 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, 古野 渉², 上村 哲郎² (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 小児外科)

[P61-02] 全冠動脈口閉鎖を伴う右心低形成症候群の経験

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

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

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

[P61-04] 右室低形成と肺動脈弁欠損を合併した2例

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

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

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

[P61-06] 肺動脈低形成症例に対する右室流出路再建術後の問題点

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

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

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

○岡田 清吾¹, 宗内 淳¹, 渡邊 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, 古野 渉², 上村 哲郎² (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 小児外科)

Keywords: 多脾症候群, 無脾症候群, 小児外科

【背景】内臓錯位症候群は腸回転異常等の腹部臓器異常の合併が多い。消化管狭窄や腸軸捻転等により緊急的外科介入が必要なこともあるが、無症状あるいは軽症状のため診断に至らない場合もある。内臓錯位症候群に合併した十二指腸前門脈 (preduodenal portal vein, PDPV) 2例を経験したので報告する。【症例1】12歳男児。生後からチアノーゼをみとめ、無脾症候群、完全型房室中隔欠損、両大血管右室起始、肺動脈狭窄、両側上大静脈、単一冠動脈と診断された。生後7か月にグレン手術、2歳8か月にフォンタン手術が実施された。10歳時から不定期的に倦怠感、頭痛、胸痛、上腹部痛、および嘔気を訴え、心臓カテーテル検査では中心静脈圧13mmHg、心係数3.1L/min/m²、PAI 241mm²/m²だった。循環不全に伴う症状と考えられたが各種治療は無効であった。腹部造影CT検査でPDPVによる門脈一瞬間での十二指腸圧迫所見をみとめた。胃空腸吻合術 (Roux-en-Y吻合) により症状は軽快した。【症例2】6歳女児。生後からチアノーゼをみとめ、多脾症候群、右胸心、不完全型房室中隔欠損、単心房、両側上大静脈 (冠静脈洞欠損)、両側肝静脈と診断された。1歳時に心内修復術を実施した。乳児期に腹部膨満症状があり、上部消化管造影で胃内の造影剤停滞所見があったが原因不明であった。幼少期から続く慢性的な食欲不振および食後の心窩部痛を訴えていたため、造影CT検査を行いPDPVと診断した。十二指腸十二指腸吻合 (Diamond吻合) を行い症状は消失した。【考察】PDPVは軽症のことが多く診断に至らない症例もある。複雑心疾患症例では心症状との鑑別が必要であり、内臓錯位症候群に関連した不定愁訴では鑑別診断として念頭に置く必要がある。

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

[P61-02] 全冠動脈口閉鎖を伴う右心低形成症候群の経験

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

Keywords: 冠動脈閉鎖, 純型肺動脈閉鎖, 右室低形成

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

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

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

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

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

Keywords: AVSD, Univentricular repair, congenital heart disease

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

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

[P61-04] 右室低形成と肺動脈弁欠損を合併した2例

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

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

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

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

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

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

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

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

○佐藤 純¹, 吉井 公浩¹, 大森 大輔¹, 加藤 温子¹, 吉田 修一郎¹, 武田 紹¹, 西川 浩¹, 大橋 直樹¹, 櫻井 寛久², 野中 利通², 櫻井 一² (1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科)

Keywords: 房室弁置換術, 房室弁形成術, fontan

【背景】機能的単心室症例において房室弁逆流は予後を大きく左右する。欧米では弁形成術（AVVP）が無効と予想される重度房室弁逆流は治療介入せず移植適応となることが一般的である。本邦では移植医療は未だ非現実的であり、AVVPを繰り返すもやむを得ず弁置換術(AVVR)を選択せざるを得ない場合があるが、心機能低下や成長に伴う狭窄を危惧してAVVPが繰り返されるのが現状である。【目的】当院における機能的単心室修復過程でのAVVR成績を検討し、その予後改善を目指す。【方法】過去10年に機能的単心室でTCPC到達までにAVVRを施行した症例を電子カルテから後方視的に検討。【結果】対象症例は7例。手術時年齢0か月～1歳11か月(中央値1歳1か月)、手術時体重2.9kg～9.1kg(中央値5.3kg)、原疾患はHLHS2例、asplenia4例、その他SV1例で、HLHSを除く5例は共通房室弁形態であった。初回AVVP年齢は4か月～9歳(中央値8か月)。AVVRのタイミングはBDG前3例、BDGと同時1例、BDG後1例、TCPC時1例であり、全例で術前房室弁逆流はsevere。AVVRの適応は術中AVVPが無効もしくは不可の判断が3例、AVVP無効で術前からAVVR必要の判断が4例。死亡例5例のうち周術期死亡は3例(ハイフローショック、血栓形成、心不全)、遠隔期死亡が2例(不整脈、心不全)であった。【考察】生存例2例のうち5か月3kgで施行した1例は2回のAVVPで逆流は制御不能であったが、相対的な弁狭窄により心機能は保たれていた。1歳11か月9kgで施行した1例は心室dyssynchronyにより低心機能だったがEDP上昇は認めず、CRTを導入し心機能回復が得られた。【結論】機能的単心室修復過程においては可能な限りAVVPによりAVVRを先送りする努力をする一方で、心機能が保たれていることや心機能を改善させるプラスアルファがAVVRの成績向上に繋がる。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

[P61-06] 肺動脈低形成症例に対する右室流出路再建術後の問題点

○齋木 宏文¹, 桑田 聖子¹, 高梨 学¹, 北川 篤史¹, 木村 純人¹, 石井 正浩¹, 増谷 聡², 先崎 秀明¹ (1.北里大学 小児科学講座, 2.埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: 肺動脈低形成, ミスマッチ, 心不全

背景：健全な肺動脈は末梢ほど肺血管面積が増加する。一方、右室流出路低形成疾患においてはチアノーゼ改善や中枢側肺血管発育の目的で、肺血管床が充分でなくても心内修復術を行うことがある。このような症例では肺動脈の中樞が末梢血管床に比較して太い、中樞・末梢血管ミスマッチが存在し、肺動脈 PTAの役割は狭窄解除に加えて肺血管床の拡大が重要な目的となる。本検討では修復後に、あるいはカテーテル治療によって末梢肺動脈床成長が得られたかを中心肺動脈が低形成な肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損症の症例について検討した。方法：右室流出路再建後 PAVSD10例・32回の心臓カテーテル検査を対象とし、肺血管床の指標の肺血管抵抗 (Rp)および末梢肺血管径 (上葉枝分岐手前)、中枢側肺動脈の代表として近位部肺動脈径(左右分岐後)を測定した。更に wave intensity(WI)を用いて心室-肺動脈間の血行動態を解析した。結果：15回のカテーテル検査で PTAが行われ、40%の病変に20%以上の血管径拡張が得られた。PTAを行った症例では肺血管抵抗 (Rp)は $4.8 \pm 1.5 \text{ U} \cdot \text{m}^2$ が遠隔期検査において $4.4 \pm 1.7 \text{ U} \cdot \text{m}^2$ と低下し ($p < 0.05$)、末梢側肺動脈血管径も拡張傾向を認めたが、PTAを施行しなかった症例では有意な変化を認めなかった。PTA施行の有無にかかわらずほとんどの症例で右心系特に右室流出路が拡大しており、WI解析では典型的なファロー四徴症術後症例と比べて W1が低く W2および negative WIが大きい波形を示した。従って右室収縮力低下とともに肺動脈逆流を受け止める拡張期右室伸展刺激が強いこと、収縮早期の拍出を受けとめられる肺血管床が不足していることが示唆された。結論：修復早期に存在する肺動脈の中樞-末梢血管ミスマッチは修復後の PTAによって改善可能ながら充分でなく、修復前に PA indexに留まらない末梢肺動脈床の拡張を戦略に組み入れる必要がある。

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈

ポスターセッション62 (P62)

電気生理学・不整脈 5

座長:堀米 仁志 (筑波大学医学医療系 小児科)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P62-01] 発作性上室性頻拍に伴い頻拍誘発性心筋症の病態を呈した新生児例

○佐藤 啓, 濱 猛浩, 久保 実 (石川県立中央病院 小児内科)

[P62-02] 冠静脈洞憩室頸部に副伝導路を認めた WPW症候群の一例

○青木 晴香¹, 渡辺 重朗¹, 正本 雅斗¹, 中野 裕介¹, 鉾崎 竜範¹, 岩本 眞理² (1.横浜市立大学附属病院 小児循環器科, 2.済生会横浜市東部病院 小児科)

[P62-03] 心因性動悸との鑑別が困難であった異所性心房頻拍の1女子症例

○田中 登¹, 福永 英生¹, 田淵 晴名², 関田 学², 松井 こと子¹, 原田 真菜¹, 古川 岳史¹, 高橋 健¹, 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹ (1.順天堂大学 医学部附属順天堂医院 小児科, 2.順天堂大学 医学部附属順天堂医院 循環器内科)

[P62-04] 心室頻拍から診断に至った新生児・乳児 QT延長症候群の2例

○荒木 徹, 小寺 亜矢, 北田 邦美 (福山医療センター 小児科)

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

[P62-01] 発作性上室性頻拍に伴い頻拍誘発性心筋症の病態を呈した新生児例

○佐藤 啓, 濱 猛浩, 久保 実 (石川県立中央病院 小児内科)

Keywords: 発作性上室性頻拍, 頻拍誘発性心筋症, 新生児

【背景】頻脈に伴い可逆性に心機能が低下することが報告されているが、新生児・乳児症例の報告は少ない。今回、発作性上室性頻拍による頻拍誘発性心筋症の病態を呈した新生児を経験したので報告する。【症例】日齢29の女児。在胎41週0日、2960gで出生し、生来健康であった。1ヶ月健診時に頻脈および活気不良を指摘され、精査目的に紹介となった。受診時、体温は37.2℃、SpO2 96% (room air)、心音は整で減弱はなく、雑音は聴取されなかった。末梢冷感があり、2日程前から哺乳量減少に気付かれていた。胸部レントゲンでは軽度の心拡大 (CTR 0.57) を認めた。心電図は心拍数280-300bpmの regular narrow QRS tachycardiaを認め、逆行性P波はQRSの少し前に位置し long RP' tachycardiaであった。頻拍はATP 0.15mg/kg急速静注で洞調律に復し、室房ブロックで頻拍は停止したので、uncommon AVNRTと判断した。心臓超音波検査では、左室駆出率低下 (57%) および軽度の僧帽弁逆流を認めたが心嚢水貯留はなく、5mm程度の心房中隔欠損以外は心内奇形を認めなかった。NT-pro BNPは28708 pg/mLと著明高値であった。入院の上、心不全に対して利尿剤内服で治療を行った。頻拍発作の再発はなく、胸部レントゲンおよび心臓超音波検査所見は経時的に改善した。入院中に両親に聴診手技を指導し、退院後も自宅で聴診による心拍数確認を行う事とした。入院6日目にCTR 0.49、左室駆出率 (70%) と正常化し、NT-pro BNP 1217pg/mLまで低下し退院となった。生後2ヶ月時に頻拍が再発したが、自宅での聴診所見より頻拍発作から12時間以内での受診となった。NT-pro BNPは21779pg/mLと上昇し、ごく軽度の心拡大および左室駆出率低下を認めたが、頻拍停止後はいずれも速やかに改善した。【結論】乳児期早期の頻拍発作では、短期間に心機能低下を来す可能性が高く、早期発見と治療が重要である。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

[P62-02] 冠静脈洞憩室頸部に副伝導路を認めた WPW症候群の一例

○青木 晴香¹, 渡辺 重朗¹, 正本 雅斗¹, 中野 裕介¹, 鉾崎 竜範¹, 岩本 眞理² (1.横浜市立大学附属病院 小児循環器科, 2.済生会横浜市東部病院 小児科)

Keywords: 冠静脈洞憩室, WPW症候群, カテーテルアブレーション

【背景】WPW症候群のうち冠静脈洞心外膜側に副伝導路がある症例は、冠静脈洞憩室などの anomalyを伴うことがある。今回我々はWPW症候群の症例にカテーテルアブレーションを施行し、冠静脈洞憩室頸部に副伝導路を認めた一例を経験したので報告する。【症例】12歳男児。生後1ヶ月でPSVTを認め、フレカイニドとプロプラノロールの内服が開始された。最終発作は生後2か月で、1歳6か月で内服は漸減終了した。以降も発作なく8歳で終診となった。11歳で動悸発作が出現し当科受診、カテーテルアブレーションの方針となった。デルタ波から副伝導路の位置は冠静脈洞近傍であると疑われた。術前の経胸壁エコーで17mm×9mm大の冠静脈洞憩室を認め、カテーテル中に施行した冠静脈洞造影でも憩室を確認できた。電気生理検査では、イソプレナリン投与下の心房期外刺激でAVRTが誘発された。右側からアプローチし、洞調律下に心室最早期興奮部位をマッピングすると冠静脈洞内が最早期であり、憩室開口部と冠静脈洞開口部の間の部位の通電で副伝導路の離断に成功した。【考察】冠静脈洞憩室の頸部にはしばしば副伝導路を認める。後中隔や左後壁の副伝導路が疑われるWPW症候群に対し、冠静脈洞憩室の存在に気づかずに当初左側からアプローチしたためにアブレーションが困難であったという報告が散見される。また、冠静脈洞内や枝のアブレーションは、冠静脈洞穿孔や冠静脈洞内血栓など、他の心内のアブレーションと比較して合併症率が上がるとされており、より慎重な手技が求められる。後中隔や左後壁、冠静脈洞近傍に副伝導路が疑われる場合は、アブレーション前に経胸壁エコーや造影CTなどの画像検査で冠静脈洞憩室

の有無を把握しておくことが重要である。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

[P62-03] 心因性動悸との鑑別が困難であった異所性心房頻拍の1女子症例

○田中 登¹, 福永 英生¹, 田淵 晴名², 関田 学², 松井 こと子¹, 原田 真菜¹, 古川 岳史¹, 高橋 健¹, 稀代 雅彦¹, 清水 俊明¹
(1.順天堂大学 医学部附属順天堂医院 小児科, 2.順天堂大学 医学部附属順天堂医院 循環器内科)

Keywords: 心房頻拍, 心因性動悸, 自律神経

【背景】自律神経変動は心因性動悸の原因と考えられているが、不整脈においても発作の修飾因子となることは知られている。思春期の小児における心因性動悸は少なくなく。今回、心因性動悸との鑑別が困難であった異所性心房頻拍(EAT)の1女子症例を経験したので報告する。【症例】14歳女子。11歳頃より運動時に非持続性胸痛を認め、1年後には同症状は月に2-3回と頻度が増加したため近医受診したところ、特発性胸痛と診断された。症状出現から2年後、症状が安静時にも出現するようになったため当院を受診したが、Holter心電図などの一般外来検査は正常、OD試験、心拍変動解析も正常範囲内であったが、心因性動悸を念頭に経過観察した。症状出現から3年後、慢性腹痛・心窩部痛が出現し、機能性ディスペプシアと診断され加療された。動悸症状の頻度が増悪したため、精査加療目的に入院となった。EPSではIsp投与下の心房期外刺激で容易に誘発される心房頻拍が再現性をもって誘発され、EATと診断した。カテーテルアブレーション(RFCA)はEnsite Navixを使用した。Sinus mapおよびAT mapを作成したところ洞結節より2cm下方・右房後壁に異常興奮部位を認め、同部位への通電で治療に成功した。【考察】低い発作頻度、短い持続時間の頻拍を一般検査のみで捕捉するのは困難である。病院外での心拍モニターデバイス等の使用も含め、頻拍発作捕捉のための工夫は必要であった。本症例では自律神経機能異常が原因の一つとして出現する機能性ディスペプシアを合併したため、心因性動悸との鑑別が困難であった。【結語】動悸症状の原因特定に苦慮した症例であったが、EPSによりEATと診断しRFCAにより軽快した。小児・思春期の心房頻拍についての文献的考察を加えて報告する。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

[P62-04] 心室頻拍から診断に至った新生児・乳児 QT延長症候群の2例

○荒木 徹, 小寺 亜矢, 北田 邦美 (福山医療センター 小児科)

Keywords: QT延長症候群, 心室頻拍, 新生児乳児

【背景】QT延長症候群(LQTS)の臨床診断にはSchwartzの診断基準が汎用されているが、心室頻拍(VT)は診断基準には含まれていない。【症例1】日齢1、男。主訴は頻拍。父がBrugada症候群疑い。胎児期は異常指摘されず38週で出生。出生時はHR130であった。日齢1に頻拍が持続し当科に入院。入院時はHR211であったが、明らかな心不全徴候はなかった。ECGではwideQRSに房室解離を伴う頻拍で、VTと診断した。抗不整脈薬による頻拍停止を試みたが無効で、Cardioversion(CV)2Jで停止した。洞調律時のECGはHR110、QTc 0.467(Fridericia(F))/0.514(Bazett(B))、診断基準3.5点でLQTSと診断した。新生児期には持続性VTを繰り返し、3回のCVを必要としたが、最終的にプロプラノロール、メキシレチンで頻拍を抑制できた。1ヵ月で行った遺伝子検査は、LQTS1~3に該当しなかった。【症例2】1ヵ月、男。主訴はLQTS家族歴(母がLQT2、KCNH2変異、失神蘇生既往あり)。家族歴のため注意深く妊娠管理されていたが、異常を指摘されることなく40週で出生。新生児期に異常なしと診断された。1ヵ月で当院初診。無症状で特記すべき異常所見はなかった。ECGではHR117~150、QTc 0.446(F)/0.499(B)、診断基準4~4.5点であった。同日のホルターECGで、無症状ながら3分間持続するHR220のVTを認め、LQTSと診断した。プロプラノロールを開始し、無症状で経過した。2歳で行った遺伝子検査で、LQTS2と確診した。【考察】新生児・乳児期LQTSは、他

年齢の LQTS と病態が異なるとされる。LQTS1～3 に該当しない例が多く、非該当例の心イベントのリスクは高いと考えられている。また、初発症状は徐脈、房室ブロック、VT/torsade de pointes が多いとされ、今回の2症例も VT が端緒となり LQTS の診断に至った。同時期の VT 例では LQTS の可能性を考え、家族歴がある場合は ECG、ホルター ECG を繰り返し検査することが重要と思われた。

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈

ポスターセッション63 (P63)

電気生理学・不整脈 6

座長:吉田 葉子 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P63-01] 胎児期からの洞性徐脈がみられ、生後に上室性頻拍を伴う WPW症候群および肥大型心筋症様変化を来した1例

○荒井 篤¹, 伊藤 由作¹, 大岩 香梨¹, 鍋山 千恵¹, 加藤 健太郎¹, 本倉 浩嗣¹, 伊藤 由依¹, 福山 緑², 坂口 平馬², 渡辺 健¹ (1.公益財団法人田附興風会医学研究所 北野病院小児科, 2.国立循環器病研究センター小児循環器科)

[P63-02] LQT8異型 Phenotypeの2例

○宮越 千智, 青田 千恵, 山川 勝 (神戸市立医療センター中央市民病院 小児科)

[P63-03] 幼児期より治療介入した Andersen-Tawil症候群の家族例

○嶋田 淳¹, 三浦 文武¹, 山本 洋平¹, 大谷 勝記¹, 高橋 徹² (1.弘前大学小児科, 2.弘前大学保健学科)

[P63-04] 頻拍を主症状としたてんかん発作を認めた結節性硬化症の一例

○阪田 美穂, 佐藤 有美, 白井 丈晶 (加古川中央市民病院 小児科)

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

[P63-01] 胎児期からの洞性徐脈がみられ、生後に上室性頻拍を伴う WPW症候群および肥大型心筋症様変化を来した1例

○荒井 篤¹, 伊藤 由作¹, 大岩 香梨¹, 鍋山 千恵¹, 加藤 健太郎¹, 本倉 浩嗣¹, 伊藤 由依¹, 福山 緑², 坂口 平馬², 渡辺 健¹
(1.公益財団法人田附興風会医学研究所 北野病院小児科, 2.国立循環器病研究センター小児循環器科)

Keywords: 胎児徐脈, 上室性頻拍, WPW症候群

母体情報：25歳、初産。内服なし。SS-A抗体、SS-B抗体陰性。心電図異常なし。家族歴：なし。経過：自然妊娠。妊娠20週よりFHR=110bpmの徐脈を認めた。構造異常なく、発育は良好で経過観察。妊娠39週にFHR=100bpm、妊娠40週にFHR=90bpmと徐脈の進行を認め当院へ母体搬送。当院胎児心エコーでFHR=100bpm、房室ブロックはなく洞性徐脈と判断。大血管・心構造は正常。心不全なし。妊娠40週3日に誘発経膈分娩で女児を娩出。出生体重3754g(+2.1SD)、Apgar score 8/9点で出生。生後1分のHR=130-140bpm、サポートなく胎外環境に適応。心エコーで大血管・心構造異常なく、左室は壁肥厚の印象があり拡張障害を認めた。心電図で洞性徐脈(HR=101bpm)、広範囲にデルタ波、V1-3誘導にST低下を認めた。NICU入室後モニター上ベースがHR=80台で最低68bpmまで低下する洞性徐脈を認めたが、WQ=100ml/kg/dayの水管理で尿量低下なく活気は維持。日齢2にHR=250bpmが30-40秒持続し自然停止する上室性頻拍を2回認めた。徐脈を認める頻拍発作の治療はPMI可能な施設での診療が有利と考え、日齢3に国立循環器病研究センターに転院。転院後もHR=240bpm以上の頻拍発作を認めATP0.6mg急速静注で停止(以降の発作は自然停止)、その後もHR=250bpm以上の頻拍発作を認めたためメトプロロール3mgから開始、5mg、7mgと増量し、頻拍発作は計4回認めたのみで退院前に再発なく日齢31に自宅退院となった。なお転院後に心筋は有意に厚くなり肥大型心筋症様の形態となっている。このためPRKAG2遺伝子の異常により洞性徐脈、肥大型心筋症様変化、WPW症候群、頻拍発作を一元的に説明可能であることから現在遺伝子検査を提出中である。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

[P63-02] LQT8異型 Phenotypeの2例

○宮越 千智, 青田 千恵, 山川 勝 (神戸市立医療センター中央市民病院 小児科)

Keywords: QT延長症候群, Timothy症候群, 表現型

【背景】CACNA1C変異に起因するQT延長症候群8型(LQT8)は、顕著な心臓外症状を伴うTimothy症候群として知られている。我々は、学校検診でQT延長を指摘、典型的Phenotypeを欠如するにも関わらず、CACNA1C変異が確定したLQT8の2例を経験している。【目的】典型Phenotypeを欠くLQT8の臨床像を明らかにすること。【症例1】15歳女性。身体所見；異常なし。既往歴；ASD自然閉鎖。失神なし。家族歴；失神・突然死なし。心電図；QT/QTc(Fridericia)=449/473msec(70bpm)、トレッドミル；負荷後QT延長増強、不整脈なし。遺伝子変異；p.T558M(c.1673c>t)。【症例2】13歳男性。身体所見；異常なし。既往歴；失神なし。家族歴；失神・突然死なし。QT/QTc(Fridericia)=449/473msec(70bpm)、トレッドミル；負荷後QT延長増強、不整脈なし。遺伝子変異；p.R2012W(c.6034c>t)。【考察】Timothy症候群(LQT8)は、CACNA1C変異による心筋L型Caチャネル(Cav1.2)機能獲得型障害、内向きCa電流増強、活動電位持続時間延長を本態とする、遺伝性QT延長症候群の中でもユニークな疾患であり、β遮断薬等薬物治療の効果は限定的で、突然死リスクが高い。この変異は多臓器に発現して多様な身体所見を呈し、特に合指趾症、頭部無毛、小歯症はほぼ全例に合併するとされていたが、近年Phenotype欠如例の報告がある。LQTSに対する治療介入としてCaチャネル遮断薬は一般的ではないが、LQT8に対する有効性を示唆する報告がある。【結論】QT延長例に対する遺伝子解析は、LQT8異型Phenotypeの診断に基づく薬物治療の最適化に貢献する可能性がある。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

[P63-03] 幼児期より治療介入した Andersen-Tawil症候群の家族例

○嶋田 淳¹, 三浦 文武¹, 山本 洋平¹, 大谷 勝記¹, 高橋 徹² (1.弘前大学小児科, 2.弘前大学保健学科)

Keywords: Andersen-Tawil症候群, フレカイニド, KCNJ2遺伝子

【背景】 Andersen-Tawil症候群 (ATS) は、U波を伴う心室不整脈、周期性四肢麻痺、特徴的な外表奇形を三徴とし、KCNJ2遺伝子変異により内向き整流 Kチャンネルの機能障害を生じる稀な遺伝性 QT延長症候群(LQT7)である。近年、心室不整脈に対するフレカイニドの有効性が報告されている。今回、幼児期に各種薬物効果を踏まえてフレカイニドによる治療介入が著効した症例を経験したので報告する。【症例】5歳、男児。母が幼児期より失神を伴う心室頻拍、周期性四肢麻痺を繰り返し、遺伝子診断 (KCNJ2のミスセンス変異: R218W) で ATSと診断。児は出生時より定期心検診が行われ、無症状ながら5歳時に初めて多源性心室期外収縮・非持続性心室頻拍を認め当科紹介。心室不整脈に対してβ遮断薬、カルシウム拮抗薬、アデノシン三リン酸、ナトリウムチャンネル遮断薬、ニコランジルなどの各種薬剤の静注による急性効果を評価し、フレカイニドが最も不整脈抑制効果が強く、同薬剤の内服治療により不整脈頻度は著明に減少した。また、遺伝子検査で母と同様の遺伝子変異を認めた。【考察】 ATSは常染色体優性遺伝を示し、本例では50%の発症確率が予想され、出生直後から慎重に定期心臓検診を行い適切な時期での治療介入が可能であった。幼児 ATSに伴う心室不整脈においてもフレカイニドは治療の第一選択になり得る。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

[P63-04] 頻拍を主症状としたてんかん発作を認めた結節性硬化症の一例

○阪田 美穂, 佐藤 有美, 白井 丈晶 (加古川中央市民病院 小児科)

Keywords: 結節性硬化症, 洞頻脈, てんかん

【背景】 結節性硬化症はあらゆる臓器に影響を及ぼす疾患で、臨床症状は非常に多様である。様々な臨床症状の中で、てんかんは一般的な症状の一つである。てんかん発作は中枢の自律神経系に直接影響し、心拍数やリズムに変化を与える。てんかん発作に関連した頻拍の報告は多くみられるが、小児におけるてんかん発作時の心拍変化の報告は少ない。【症例】5歳女児。2歳時に ATPの投与後に頻拍が頓挫した既往がある。動悸を訴えて息をこらえる症状を頻回に認めたため当院を受診した。皮膚の白斑、大脳の皮質結節、上衣下結節から結節性硬化症と診断した。ホルター心電図で症状に一致して心拍数150/分を超える narrow QRS頻拍 (long RP頻拍) を1日に20回程度認め、いずれも1分以内に消失した。ATPや息こらえで頓挫する経過からリエントリーを疑ったが、頻拍時の warm up、cool down現象が明瞭であったため否定した。洞性 P波に類似した P波を認めたため、洞頻脈、自動能亢進性心房頻拍を鑑別に挙げ、プロプラノロールの内服を開始したが効果はなかった。夜間に頻回に症状が出現するため、眠りに対する恐怖感を訴えるようになった。結節性硬化症であることから、てんかん発作による洞頻脈の可能性を考えて脳波検査を行ったところ、頻拍に一致して右前側頭部にてんかん性放電を認めた。カルバマゼピンの内服により頻回に認めていた頻拍は消失した。【考察】 本症例のてんかん発作は頻拍を主症状とする自律神経発作であり、頻拍性不整脈と洞頻脈の鑑別が難しく、診断に苦慮した。原因不明の頻拍がみられた場合はてんかん発作の可能性も考え、脳波検査を行うことを考慮する必要がある。

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈

ポスターセッション64 (P64)

電気生理学・不整脈 7

座長:加藤 愛章 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P64-01] 重症アナフィラキシーに対してエピネフリン投与をおこなった QT延長症候群の男児例

○加野 善平¹, 倉岡 彩子², 兒玉 祥彦², 石川 友一², 中村 真², 佐川 浩一², 石川 司郎² (1.福岡市立こども病院 総合診療科, 2.福岡市立こども病院 循環器科)

[P64-02] ウェアラブルデバイスを用いた不登校に対する運動指導に関する検討

○浦島 崇^{1,2}, 河内 文江¹, 伊藤 怜司¹, 南澤 享¹, 藤原 優子¹, 小川 潔¹ (1.東京慈恵会医科大学小児科, 2.総合母子保健センター愛育病院)

[P64-03] 一次学校心臓検診の心エコー検査から得た右房-右室圧較差 (TRPG) と心電図 V1誘導との関連は？

○小栗 真人, 堀 香織, 中村 常之 (金沢医科大学病院 小児循環器内科)

[P64-04] 運動中に心肺停止で搬送された J波症候群と考えられる15歳 女児例

○松尾 憲典 (田辺中央病院 小児科)

[P64-05] 小児1型糖尿病患者における QT dispersionの検討

○蜂谷 明, 伊藤 かおり, 大日方 春香, 山崎 聖子, 元木 倫子 (信州大学 医学部 小児医学教室)

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

[P64-01] 重症アナフィラキシーに対してエピネフリン投与をおこなった QT延長症候群の男児例

○加野 善平¹, 倉岡 彩子², 兒玉 祥彦², 石川 友一², 中村 真², 佐川 浩一², 石川 司郎² (1.福岡市立こども病院 総合診療科, 2.福岡市立こども病院 循環器科)

Keywords: 先天性QT延長症候群, アナフィラキシー, アドレナリン

【背景】先天性 QT延長症候群（以下 LQT）におけるエピネフリン負荷試験時に心室性不整脈が誘発されることが報告されており、アドレナリン投与による不整脈の誘発が懸念される。今回、重症アナフィラキシーに対するエピネフリン投与時に QT延長が顕在化した症例を報告し、その対応について検討した。【症例】症例は3歳男児、食物アレルギーと LQT家族歴があり、本児も QT延長を指摘されている。安静時心電図では HR 81 bpm、QTc 0.490 secであった。カシューナッツを初めて摂取した45分後に蕁麻疹、咳嗽が出現し、呼吸困難が進行するため救急車で来院した。アナフィラキシー（重症）の診断でアドレナリン0.01mg/kgの筋注をうけ、速やかに症状は改善した。アドレナリン投与30分後の心電図で HR 110 bpm、QTc 0.525 secと延長し、T波に notchがみられた。その後の観察で心室性不整脈や交代性 T波はみられず、7時間後の心電図では HR 89 bpm、QTc 0.480 secと改善した。家族歴として、母は高校生より QT延長を指摘され QTc 0.458sec、上気道炎罹患中にソファから立ち上がったタイミングでの失神既往あり、母方祖母は QTc 0.494secで夜間トイレに行く際の失神歴がある。本人・母・祖母の遺伝子検査を提出し、いずれも KCNQ1の exon3にミスセンス変異 p.R190Q(c.G569A)を認め、LQT（Type1）と判明した。患児へはエピペン処方の上、使用する際には救急車を要請して AED装着下でエピペンを使用し、速やかに医療機関を受診する様に指導した。また救急隊との連携のため救急隊へ情報提供を行った。【考察】LQT患者ではアドレナリンや抗ヒスタミン薬が不整脈の誘発リスクとなる事に注意が必要であり、アドレナリン投与時には心電図モニターや除細動器の準備が望ましい。アナフィラキシーの対応が必要な患者には家族歴なども含め、QT延長の有無を確認しておく必要がある。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

[P64-02] ウェアラブルデバイスを用いた不登校に対する運動指導に関する検討

○浦島 崇^{1,2}, 河内 文江¹, 伊藤 怜司¹, 南澤 享¹, 藤原 優子¹, 小川 潔¹ (1.東京慈恵会医科大学小児科, 2.総合母子保健センター愛育病院)

Keywords: 不登校, ウェアラブルデバイス, 運動

【背景】現在、不登校の小中学生は全国に11万人で増加傾向にある。治療は心理カウンセリング、不眠・不安に対する薬物療法が主体でありほとんどのケースで社会復帰に難渋する。当院では児の活動性とメンタルヘルスの向上を期待して不登校児に対しての運動指導を行っている。しかし病識の少ない小中学生において運動指導のアドヒアランス向上は困難であるケースが多い。【目的】不登校・引きこもりが背景にある患者に対して基礎体力測定・CPXによる心肺機能評価を行い、それに準じた運動指導を行った。運動指導のアドヒアランス、一日活動量の評価にウェアラブルデバイス(fitbit alta)を利用し運動指導の効果に影響を与えるか検討する。【方法】慈恵医大・印西総合病院を不定愁訴で受診し不登校・引きこもりの背景がある患者で運動指導を希望した12名（男性10名、女性2名）。中央値14歳9か月であった。CPXによる心肺機能評価もしくは運動適正テストを施行しケースごとに適した運動指導を行った。院内でPTの監視下でトレッドミル、縄跳びなどの有酸素運動を1-3回/週で行った。引きこもり6例中4例で復学・就職が達成された。【結果】自己理由での中断は1名であった。不登校の6名中4名は開始半年以内に復学することができた。引きこもりの症例6例中3例で復学・就職が達成された。全例で30分以上の activeな時間は週5日以上で実践された。運動開始前後において消費カロリー、activeな時間、歩

数は有意に上昇した。【結論】近年、認知症うつ病に対しての運動療法の有用性が報告されており不登校、引きこもりに対しても改善する例が認められた。ウェアラブルデバイスを用いた運動指導のアドヒアランス向上に有用であった。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

[P64-03] 一次学校心臓検診の心エコー検査から得た右房-右室圧較差 (TRPG) と心電図 V1誘導との関連は？

○小栗 真人, 堀 香織, 中村 常之 (金沢医科大学病院 小児循環器内科)

Keywords: 学校心臓検診, TRPG, V1誘導

【背景】平成28年度から、X県内の一地区で一次学校心臓検診に全例心エコー検査を導入している。検査項目の中で、肺高血圧症の早期検出のため、三尖弁閉鎖不全および逆流血流速度を用いて右房-右室圧較差 (TRPG) を算出している。その際、多くの児童の三尖弁閉鎖不全および逆流血流速度が測定可能であった。一方、学校心臓検診の抽出疾患の中に肺高血圧症があるものの、ある程度進行した時点で抽出されるケースが多い。さらに近年の肺高血圧薬剤の有効性の観点から、病初期の段階で抽出する意義は十分にある。そこで、今回の TRPG の値は正常範囲であるものの、比較的ばらつきがあり、肺高血圧の診断に有効な V1誘導との関連を精査する。【目的】心エコー検査で得られた TRPG と心電図 V1誘導に関わるパラメータとの関連を調べる。【方法】X県内の一地区で行った一次学校心臓検診者104名 (小学校1年) のうち三尖弁閉鎖不全および逆流血流速度が測定可能であった51名を対象とした。同時に測定した簡易心電図の V1誘導を用いた。V1誘導関連のパラメータとして、RV1(mV)、|SV1|(mV)、|TV1|(mV)、RV1-|SV1|(mV)、RV1+|TV1|(mV)、RV1/|SV1|、RV1/|TV1|を用いた。【結果】TRPG 19.8 ± 4.2 (11-30) mmHg、RV1 0.69 ± 0.34 、|SV1| 1.17 ± 0.46 、|TV1| 0.33 ± 0.13 、RV1-|SV1| -0.49 ± 0.40 、RV1+|TV1| 1.01 ± 0.37 、RV1/|SV1| 0.63 ± 0.29 、RV1/|TV1| 2.34 ± 1.25 。TRPG値と V1誘導関連のパラメータとは全て相関関係はなかった。【考察】少ない対象数であること、対象は全て正常な TRPG値であることが、今回の結果に起因している可能性はある。【結論】現時点で、正常範囲内の TRPG値と V1誘導関連のパラメータの相関性は低い、今後データを集積し、さらに異常症例との関わりを調査継続する。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

[P64-04] 運動中に心肺停止で搬送された J波症候群と考えられる15歳 女児例

○松尾 憲典 (田辺中央病院 小児科)

Keywords: J波, 学校心電図健診, BLS

【症例】15歳、女児家族歴に特記事項なく、生来健康であった。体育館でバスケットボール部の練習中、ダッシュ後に卒倒した。救急要請し、AEDは準備されたが、装着されず、救急隊到着まで蘇生術(CPR)は施行されなかった。救急隊到着後 CPA と判断され CPR開始された。AED装着、VFと判断され除細動施行も反応なく、CPR継続されルート確保、エピネフリン2回投与されて、当院へ搬送となった。当院到着後 CPR中に自己心拍再開を確認した。速やかに低体温療法(48時間)を含む集中治療を行った。第12病日抜管、第15病日一般病棟へ転棟となった。高度視野狭窄、高次機能障害を認めるが、自立歩行可能となり、リハビリテーション専門病院に転院。その後 ICD植込み行い、再度当院外来にてフォロー中である。ホルター ECGにて PVCは2回/日、J波認める。心エコーで左心機能は良好。長軸 RVOT 26mmであった。後方視的に学校心電図検診で施行されていた心電図において下壁誘導(3誘導)に0.15mV以上の J波認めていた。総合的に J波症候群(早期再分極症候群)と

暫定診断した。現在までのところ、KCNQ1、SCN5A、KCNH2遺伝子検査には異常認めなかった。学校職員へのBLSの更なる普及、浸透が望まれる。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

[P64-05] 小児1型糖尿病患者における QT dispersionの検討

○蜂谷 明, 伊藤 かおり, 大日方 春香, 山崎 聖子, 元木 倫子 (信州大学 医学部 小児医学教室)

Keywords: 小児1型糖尿病, QT dispersion, 自律神経障害

【背景】 QT dispersion (QTD)は心筋再分極の不均一性を示し、心不全や致死性不整脈の予後因子と言われている。1型糖尿病患者ではQTDが延長していることが報告されており、心筋障害や自律神経障害を示唆している可能性が報告されている。【目的】小児1型糖尿病患者のQTD測定が自律神経障害の予測に有用かを検討すること。【方法】対象はインスリン皮下注射を開始して1年以上経過した小児1型糖尿病(T1DM)患者5例(全例男、年齢中央値 16.0 ± 3.8 歳)と健常児群(N)15例(男8例、年齢中央値 12.0 ± 2.2 歳)。12誘導心電図からQT時間、Bazettの式で補正したQTc(B), Fridericiaの式で補正したQTc(F)を算出し、QTD, QTcD(B), QTcD(F)を算出した。自律神経障害の指標としてCVRR(SD/mean RR)と%RR50を算出し、両群間でそれぞれを比較検討した。統計処理にはMann-Whitney U検定、Spearmanの順位相関係数を用いた。【結果】QTDは小児T1DM患者において健常児群と比べて延長していた(QTD: T1DM vs N 46.0 ± 13.5 vs 26.2 ± 13.0 ms, $p=0.018$, QTcD(B): 50.3 ± 15.5 vs 27.9 ± 11.6 ms, $p=0.026$, QTc(F): 48.9 ± 14.8 vs 27.4 ± 11.9 ms, $p=0.032$)。CVRRは 0.051 ± 0.006 vs 0.056 ± 0.026 , $p=0.57$ であり、%RR50は 39.1 ± 16.4 vs $36.7 \pm 25.7\%$, $p=0.92$ と両群間で差がなかった。【考察】QTcDは小児T1DM患者における自律神経障害を従来の指標と比べて早期に検出できる可能性があると考えられたが、今後経時的な評価が必要である。DMによる心筋障害を反映している可能性もあるため心機能を含めた検討が必要である。【結論】QTDは小児T1DM患者において自律神経障害や心筋障害を早期に検出できる可能性がある。

ポスターセッション | 成人先天性心疾患

ポスターセッション65 (P65)

成人先天性心疾患 3

座長:大野 直幹 (川崎医科大学 小児科)

Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (311+312+313+315)

[P65-01] Ebstein奇形術後に心膜炎を反復した成人例

○田邊 さおり¹, 小田切 徹州², 安孫子 雅之², 鈴木 康太², 栗野 裕貴^{1,2} (1.日本海総合病院 小児科, 2.山形大学 医学部 小児科)

[P65-02] 修正大血管転位の肺動脈弁狭窄解除後に三尖弁逆流が増悪した成人症例

○内田 英利¹, 島袋 篤哉¹, 塚原 正之¹, 竹蓋 清高¹, 佐藤 誠一¹, 中矢代 真美¹, 赤繁 徹², 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)

[P65-03] 感染性心内膜炎を合併した Williams症候群の一例

○松岡 良平¹, 永田 弾¹, 坂本 一郎², 帯刀 英樹³, 村岡 衛¹, 福岡 将治¹, 長友 雄作¹, 平田 悠一郎¹, 塩瀬 明³, 筒井 裕之², 大賀 正一¹ (1.九州大学 医学部 小児科, 2.九州大学 医学部 循環器内科, 3.九州大学 医学部 心臓血管外科)

[P65-04] 解剖学的三尖弁置換術後急性期に急性胆嚢炎を合併した修正大血管転位の18歳男性の治療経験

○安田 謙二¹, 中嶋 滋記¹, 城 麻衣子², 藤本 欣史² (1.島根大学 医学部 小児科, 2.島根大学 医学部 心臓血管外科)

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

[P65-01] Ebstein奇形術後に心膜炎を反復した成人例

○田邊 さおり¹, 小田切 徹州², 安孫子 雅之², 鈴木 康太², 栗野 裕貴^{1,2} (1.日本海総合病院 小児科, 2.山形大学 医学部 小児科)

Keywords: 成人先天性心疾患, Ebstein奇形, 心膜炎

【背景】Ebstein奇形は重症度に幅があり、手術介入時期も様々である。術後も三尖弁機能障害、不整脈などに関して定期的な観察の継続が必要である。

【症例】36歳、女性。4歳時に心雑音を契機にEbstein奇形と診断された。経過観察中に三尖弁逆流が増悪し、心不全の進行あり、35歳時に三尖弁形成術を施行された。退院後に高熱とCRP上昇、心臓のう液貯留が出現し、術後2か月に再入院し、開胸ドレナージを施行、漿液腫と診断された。退院後間もなく発熱とCRP上昇、心臓のう液を再発し胸水も合併し再入院、抗生剤は無効で経過から急性再発性心膜炎と診断、イブプロフェンとコルヒチン内服開始、利尿薬増量、ACE阻害薬を導入・増量し、心臓のう液・胸水は著明に改善した。イブプロフェンを漸減中止後に退院した。術後4か月に心膜炎を再発し再入院加療、イブプロフェン再開、利尿薬増量で軽快退院した。度重なる入退院で、患者と家族の不安が強く負担も重いため、1～2週間毎の経過観察通院とし、術前検査で指摘されていた甲状腺や乳腺疾患等循環器科以外の精査も併科で行った。術後7か月の定期通院時にCRP上昇と軽度心臓のう液貯留を認め心膜炎再発と診断したが、外来で一時的にイブプロフェンを増量し入院を回避した。術後8か月に、以前から持続する幻聴の相談あり、精神科で神経衰弱状態、統合失調症を疑われ向精神薬を調整中である。復職希望だが、常勤には至っていない。

【考察】成人先天性心疾患患者は、小児に比し合併症を有することが多い。小児循環器科のみでは対応困難な問題が少なくないため、他診療科や医療相談員等多領域多職種専門職との連携は必須である。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

[P65-02] 修正大血管転位の肺動脈弁狭窄解除後に三尖弁逆流が増悪した成人症例

○内田 英利¹, 島袋 篤哉¹, 塚原 正之¹, 竹蓋 清高¹, 佐藤 誠一¹, 中矢代 真美¹, 赤繁 徹², 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)

Keywords: 修正大血管転位症, 右室機能, 三尖弁逆流

【背景】成人期修正大血管転位(ccTGA)では、体心室を担う右室機能の低下、三尖弁逆流(TR)が大きく予後を左右する。【症例】53歳女性。診断は内臓逆位、修正大血管転位、心室中隔欠損、心房中隔欠損、肺動脈弁狭窄(左室流出路狭窄)。17歳時に心内修復術+Rastelli手術(Conventional Repair)を施行。術後は、チアノーゼの改善が得られ、日常生活においては自覚症状無く経過していたため、外来は自己中断していた。52歳時、歯科治療を契機に感染性心内膜炎に罹患。人工血管に付着する疣贅を認めた。感染コントロールが困難で、Rastelli導管置換術が必要と判断した。術前の心エコー所見は、RV面積変化率(FAC)30%、TRはmoderate、LVFAC 40% MRはmildで、推定RVp/LVpは0.85であった。【結果】術後の心エコー所見は、RVFAC 26% TRはsevere、LVFAC 50% MRはtrivial、推定RVp/LVpは0.55へと変化。心不全は増悪を認め、著明な肺うっ血を認めた。【考察】PSの解除により左室圧が低下し、心室中隔が左室側に偏位することで、体心室である右室が大きく球状に変化した。それに伴い、三尖弁形態は変化し、逆流の増悪をきたし、さらなる右心機能低下を引き起こした。【結語】ccTGAの右室(体心室)機能を評価する上で心室間相互関係を十分検討する必要性がある。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

[P65-03] 感染性心内膜炎を合併した Williams症候群の一例

○松岡 良平¹, 永田 弾¹, 坂本 一郎², 帯刀 英樹³, 村岡 衛¹, 福岡 将治¹, 長友 雄作¹, 平田 悠一郎¹, 塩瀬 明³, 筒井 裕之², 大賀 正一¹ (1.九州大学 医学部 小児科, 2.九州大学 医学部 循環器内科, 3.九州大学 医学部 心臓血管外科)

Keywords: 感染性心内膜炎, ウィリアムズ症候群, 僧帽弁閉鎖不全症

【背景】 Williams症候群 (WS) に合併する僧帽弁逸脱症 (MVP) とそれによる僧帽弁逆流 (MR) は経年的に増悪することが知られているが、MRによる感染性心内膜炎(IE)の報告は極めて希である。【症例】30歳女性。妖精様顔貌と大動脈弁上部狭窄(supra AS)の所見から WSと診断された。5歳時に supra ASに対して Doty手術を行い、術後の再狭窄はみられていない。一方で MVPによる MRは徐々に増悪し、30歳時には後交連と前交連の2カ所から出現する severe MRであった。入院2か月前に歯科治療を行った。入院1か月前から39~40℃の弛張熱と下痢が出現し、2週間で約10kgの体重増加と全身の浮腫、胸部 X線での著明な心拡大、12誘導心電図で心房細動 (Af) がみられたため、うっ血性心不全の増悪と判断し、利尿剤・抗凝固薬投与を開始した。経食道心臓超音波検査(TEE)で血栓形成がないことを確認し電氣的除細動で洞調律へ復帰した。また、僧帽弁に付着する疣贅を認め、血液培養で緑色連鎖球菌が検出されたため IEと診断し、4週間の抗菌薬治療を行った。以降、血液培養と炎症反応は陰性化したため入院5週間目に退院となった。治療により心不全は改善したものの左房拡大と重度 MRは残存した。退院3か月後に僧帽弁形成術を行い、現在術後経過観察中である。【まとめ】 WS患者は歯科的異常を合併する頻度が高く、更に MRは成人期に問題になることが多いため、WS成人患者における発熱の原因として IEは重要な鑑別診断となる。MRに対する外科介入としては、WS患者が精神発達遅滞を伴うことが多いため、抗凝固療法が必要な弁置換術の選択は慎重にならざるを得ない。

(Sat. Jul 7, 2018 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場)

[P65-04] 解剖学的三尖弁置換術後急性期に急性胆嚢炎を合併した修正大血管転位の18歳男性の治療経験

○安田 謙二¹, 中嶋 滋記¹, 城 麻衣子², 藤本 欣史² (1.島根大学 医学部 小児科, 2.島根大学 医学部 心臓血管外科)

Keywords: 成人先天性心疾患, 術後急性期, 緊急腹腔鏡下胆嚢摘出術

【はじめに】胆嚢結石の危険因子として年齢、肥満、脂質代謝異常が挙げられる。成人先天性心疾患患者の増加に伴い、肥満、脂質代謝異常を始めとした胆嚢胆石のリスク因子を持つ症例をみる機会も今後増えよう。今回私たちは肥満、脂質代謝異常を合併した修正大血管転位(ccTGA)の18歳男性において、解剖学的三尖弁置換術(TVR)後急性期に急性胆嚢炎を発症し、緊急腹腔鏡下胆嚢摘出術(LC)を施行した症例を経験したので報告する。【症例】TVR手術入院時18歳男性、身長174.6cm、体重88.3kg、BMI 28.96。ccTGA、解剖学的三尖弁閉鎖不全(TR)、脂質代謝異常、高尿酸血症、耐糖能異常の診断で、フロセミド、スピロノラクトン、エナラプリルマレイン酸塩、ベザフィブラート、フェブキシostatットの定期内服中。TRの増悪、肺高血圧を認め、TVR(SJM31)が施行された。TVR術後13日に退院したが、退院日より腹部疼痛あり、同15日緊急入院、血液検査、腹部CT所見から急性胆嚢炎(Grade II)と診断された。早期の手術適応と考えられたが、TVR術後早期でワルファリン投与中でもあり保存的加療の方針とした。術後16日臨床的改善に乏しく、ビタミンK2投与、ヘパリン化の上で緊急LCが施行された。胆嚢胆汁培養、血液培養陰性、機械弁機能不全を含め術後合併症なく、緊急LC後10日退院した。【まとめ】機械弁置換術後早期で、ワルファリン等抗凝固療法中であっても、ビタミンK2投与とヘパリン化で安全にLCが可能だった。急性胆嚢炎の初期は無菌性であることが多く、時期を逸すれば敗血症、胆

囊穿孔、腹膜炎発症も懸念され、患者の状態を鑑みながらも、躊躇せず適切なタイミングでの外科的介入を決断すべきである。