

2019年6月29日(土)

ポスター会場

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73 (III-P73)

術後遠隔期・合併症・発達 9

座長:桑原 尚志(岐阜県総合医療センター 小児循環器内科)

13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P73-01] フォンタン術後の蛋白漏出性胃腸症

PLEの中・長期予後

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

[III-P73-02] 中心静脈圧の低い Fontan術後蛋白漏出性胃腸症に対する治療戦略

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

[III-P73-03] 皮下注用免疫グロブリン製剤を用いたγグロブリン補充療法と陰圧人工呼吸器を用いた呼吸理学療法で入院治療が不要となった Fontan術後蛋白漏出性胃腸症の1例

○水野 将徳¹, 山本 佳穂³, 渡邊 康大³, 小野 裕國², 桜井 研三¹, 中野 茉莉恵¹, 近田 正英², 麻生 健太郎¹ (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 心臓血管外科, 3.聖マリアンナ医科大学 初期臨床研修センター)

[III-P73-04] フォンタン術後 蛋白漏出性胃腸症に対して budesonide腸溶性顆粒充填カプセルを使用した4症例の経験

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

[III-P73-05] Fontan術後蛋白漏出性胃腸症に対する早期のカテーテルもしくは外科治療介入の有用性

○佐藤 一寿, 上田 和利, 荻野 佳代, 林 知宏, 脇 研白, 新垣 義夫 (倉敷中央病院 小児科)

ポスターセッション | 画像診断

ポスターセッション74 (III-P74)

画像診断 3

座長:倉岡 彩子(福岡市立こども病院 循環器科)

13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P74-01] 末梢動脈閉塞をきたした大動脈炎症候群の1例

— MRAはどの範囲まで撮像すべきか—

○堀口 泰典¹, 鈴木 淳子² (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)

[III-P74-02] フォンタン術後遠隔期に菌血症を発症し、心腔内エコーによる人工導管内観察下に導管内血栓掻破を行った症例

○松岡 良平¹, 宗内 淳¹, 藤井 俊輔¹, 川口 直樹¹, 杉谷 雄一郎¹, 渡邊 まみ江¹, 原 卓也², 大野 拓郎² (1.九州病院 小児科, 2.大分県立病院 小児科)

[III-P74-03] 完全大血管転位に合併し複数の modalityで診断した unroofed coronary sinus、冠静脈洞開口部狭窄例

○塚田 正範, 伊藤 裕貴, 小澤 淳一, 沼野 藤人, 星名 哲, 齋藤 昭彦 (新潟大学医歯学総合病院 小児科)

[III-P74-04] coronary sinus orifice atresia, unroofed coronary sinus, persistent left superior vena cavaの1例

○森下 祐馬, 梶山 葉, 竹下 直樹, 遠藤 康裕, 浅田 大, 河井 容子, 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)

[III-P74-05] 大動脈弓離断症の治療方針の決定と術後左室流出路狭窄の推測

○小林 匠, 吉敷 香菜子, 稲毛 章郎, 浜道 裕二, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院 小児循環器科)

ポスターセッション | 外科治療遠隔成績

ポスターセッション75 (III-P75)

外科治療遠隔成績 2

座長:打田 俊司(愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科)

13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P75-01] 当院における完全房室中隔欠損症の早期および遠隔成績

○奥木 聡志¹, 小出 昌秋¹, 國井 佳文¹, 立石 実¹, 櫻井 陽介¹, 曹 宇晨¹, 中島 八隅^{1,2}, 金子 幸栄², 井上 奈緒², 森 善樹³ (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, 3.北里大学メディカルセンター 小児科)

[III-P75-02] 出生体重2kg以下の先天性心疾患児の遠隔成績の検討

○岩崎 秀紀¹, 漢 伸彦², 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, 小田 晋一郎³, 中野 俊秀³, 角 秀秋³ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 新生児科, 3.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[III-P75-03] 体重2kg未満の先天性心疾患に対する治療成績とリスク因子の検討

○加藤 秀之, 松原 宗明, 五味 聖吾, 平松 裕司 (筑波大学附属病院 心臓血管外科)

[III-P75-04] 混合型総肺静脈還流異常に対する術式の工夫とその成績

○小泉 淳一¹, 岩瀬 友幸¹, 大崎 光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-P75-05] 心臓型総肺静脈還流異常症に対する左房後壁転位法の遠隔期成績

○中辻 拓興¹, 山岸 正明¹, 前田 吉宣¹, 板谷 慶一¹, 藤田 周平¹, 本宮 久之¹, 高柳 祐二¹, 夜久 均² (1.京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学 心臓血管外科)

[III-P75-06] 北海道における完全大血管転移症に対する外科治療の成績

○荒木 大¹, 夷岡 徳彦¹, 大場 淳一¹, 加藤 伸康², 新井 洋輔² (1.北海道立子ども総合医療・療育センター, 2.北海道大学 循環器外科)

ポスターセッション | 染色体異常・遺伝子異常

ポスターセッション76 (III-P76)

染色体異常・遺伝子異常 4

座長:武田 充人(北海道大学病院 小児科)

13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P76-01] 当院で出生した Holt-Oram症候群症例のまとめ

○伊藤 敏恭, 宮田 豊寿, 森谷 友造, 千坂 俊行, 太田 雅明, 高田 秀美, 檜垣 高史 (愛媛大学医学部 小児科)

[III-P76-02] 先天性中枢性低換気症候群を合併した CoA, VSD, PDAの1例

○藤田 聖実, 古川 央樹, 宗村 純平, 丸尾 良浩 (滋賀医科大学医学部 小児科)

[III-P76-03] 染色体マイクロアレイ解析により診断した大動脈二尖弁、大動脈縮窄症、心室中隔欠損を伴う1q31.1-32.1欠失の一例

○寶田 真也¹, 岡部 真子¹, 宮尾 成明¹, 小栗 真人¹, 小澤 綾佳¹, 伊吹 圭二郎¹, 廣野 恵一¹, 市田 路子¹, 芳村 直樹², 東田 昭彦², 鳥塚 大介² (1.富山大学 小児科, 2.富山大学 第一外科)

[III-P76-04] 心房中隔欠損と僧帽弁逸脱兼閉鎖不全を認めた Coffin-Siris症候群の一例

○佐藤 結衣子¹, 荒井 篤¹, 野末 圭祐¹, 榎野 浩彰¹, 伊藤 由作¹, 大岩 香梨¹, 加藤 健太郎¹, 坂口 平馬², 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所北野病院 小児科,

2.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

[III-P76-05] 積極的に左右短絡疾患の治療を行うことで良好な臨床経過を得られたFLNA遺伝子変異の2例

○澁谷 悠馬¹, 金 基成¹, 野木森 宜嗣¹, 佐藤 一寿², 杉山 隆朗¹, 田村 義輝¹, 加藤 昭生¹, 若宮 卓也¹, 小野 晋¹, 柳 貞光¹, 上田 秀明¹ (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.倉敷中央病院 小児科)

ポスターセッション | 胎児心臓病学

ポスターセッション77 (III-P77)

胎児心臓病学 3

座長:吉兼 由佳子(福岡大学筑紫病院 小児科)

13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P77-01] 胎児診断された Ebstein奇形および三尖弁異形成の胎児・新生児期の経過

○中川 由美, 遠藤 康裕, 竹下 直樹, 森下 裕馬, 浅田 大, 河井 容子, 梶山 葉, 池田 和幸 (京都府立医科大学 小児科)

[III-P77-02] 大動脈閉鎖を伴う完全大血管転位症 -胎児循環と出生後経過からの考察-

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

[III-P77-03] 胎児診断により出生直後の左腕頭動脈肺動脈起始から左腕頭動脈孤立症への経過を観察できた1例

○加地 剛¹, 早淵 康信^{1,2}, 中川 竜二², 稲村 昇³, 苛原 稔¹ (1.徳島大学病院 産科婦人科, 2.徳島大学病院 小児科, 3.近畿大学医学部 小児科)

[III-P77-04] 出生後にガンマグロブリン大量療法を行い軽快した抗 SS-A/B抗体関連先天性完全房室ブロックの一例

○桑原 義典, 大塚 雅和, 本村 秀樹 (長崎医療センター 小児科)

ポスターセッション | 複雑心奇形

ポスターセッション78 (III-P78)

複雑心奇形 3

座長:山澤 弘州(北海道大学病院 小児科)

13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P78-01] 共に気管形態の異常と肺静脈狭窄所見を認めた無脾症候群の兄弟例

○河井 悟¹, 山田 佑也^{1,2}, 鈴木 孝典^{1,2}, 伊藤 諒一¹, 郷 清貴^{1,2}, 鬼頭 真知子^{1,2}, 森 啓充¹, 岡田 典隆³, 森鼻 栄治², 安田 和志¹, 村山 弘臣³ (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 心臓血管外科)

[III-P78-02] 肺静脈狭窄を繰り返し、病理所見で肺静脈壁の弾性繊維および平滑筋の消失を認めた右肺欠損・総肺静脈還流異常の1例

○池田 健太郎¹, 新井 修平¹, 田中 健佑¹, 下山 伸哉¹, 小野 博², 金子 幸裕³, 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 循環器科, 3.国立成育医療研究センター 心臓血管外科)

[III-P78-03] ファロー四徴症、総肺静脈還流異常症を併せた先天性左気管支閉鎖症の一例

○村岡 衛¹, 長友 雄作¹, 福岡 将治¹, 永田 弾¹, 江口 祥美¹, 鶴池 清¹, 平田 悠一郎¹, 藤田 智², 帯刀 秀樹², 塩瀬 明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)

[III-P78-04] 総肺静脈還流異常に対する修復術を先行させ心内修復術に至った Left isomerism、DORV、PS、TAPVC(2b)の1例

○大岩 香梨¹, 加藤 健太郎¹, 沼田 寛¹, 吉村 元文¹, 荒井 篤¹, 佐藤 結子¹, 野末 圭祐¹, 榎野 浩彰¹, 帆足 孝也², 市川 肇², 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所 北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター病院 小児心臓外科)

[III-P78-05] 当院における純型肺動脈閉鎖

○松尾 久美代, 高橋 邦彦, 森 雅啓, 廣瀬 将樹, 江見 美杉, 豊川 富子, 平野 恭悠, 石井 陽一郎, 青木 寿明, 萱谷 太 (大阪母子医療センター 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79 (III-P79)

カテーテル治療 5

座長:高橋 信(岩手医科大学附属病院循環器医療センター 循環器小児科)

13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P79-01] 経皮的心房中隔欠損症閉鎖術後に体重増加を得られた症例の検討

○籠手田 雄介¹, 吉本 裕良¹, 高瀬 隆太¹, 前田 靖人¹, 桑原 浩徳¹, 井上 忠¹, 庄嶋 賢弘², 財満 康之², 須田 憲治¹ (1.久留米大学医学部 小児科学講座, 2.久留米大学 外科科学講座)

[III-P79-02] 経皮的肺動脈絞扼解除術を行った4例

○杉谷 雄一郎¹, 宗内 淳¹, 岩屋 悠生¹, 古賀 大貴¹, 足立 俊一¹, 松岡 良平¹, 川口 直樹¹, 渡邊 まみ江¹, 安東 勇介², 落合 由恵² (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

[III-P79-03] 低年齢の児に対する橈骨動脈穿刺による選択的

冠動脈造影

○前田 靖人, 井上 忠, 桑原 浩徳, 鎌山 慶之, 高瀬 隆太, 吉本 裕良, 籠手田 雄介, 須田 憲治 (久留米大学医学部 小児科学教室)

[III-P79-04] カテーテル治療に用いるデバイスに求められること

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

ポスターセッション | 電気生理学・不整脈

ポスターセッション80 (III-P80)

電気生理学・不整脈 7

座長:泉田 直己(曙町クリニック)

13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P80-01] 川崎病発熱時心電図を契機に診断された

Brugada症候群 genotype(BrS1)の1例

○久米 英太郎, 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)

[III-P80-02] 救急搬送中にモニター心電図で非持続性心室頻拍をみとめ Brugada症候群と診断された1例

○長原 慧¹, 松村 雄¹, 武井 陽², 中村 蓉子¹, 渡邊 友博¹, 太田 哲也², 渡部 誠一¹ (1.総合病院土浦協同病院 小児科, 2.JA とりで総合医療センター 小児科)

[III-P80-03] 心室中隔欠損精査を契機に幼児期に診断された

SCN5A変異を伴う Brugada症候群の1例

○廣瀬 将樹¹, 青木 寿明¹, 大野 聖子^{2,3}, 高橋 邦彦¹, 江見 美杉¹, 豊川 富子¹, 松尾 久美代¹, 平野 恭悠¹, 石井 陽一郎¹, 萱谷 太¹, 堀江 稔³ (1.大阪母子医療センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター 分子生物学部, 3.滋賀医科大学医学部附属病院 循環器内科)

[III-P80-04] 学校心臓検診で発見された進行性心臓伝導障害の一例

○峰松 伸弥¹, 土井 大人¹, 宮村 文弥¹, 熊本 愛子¹, 熊本 崇¹, 田崎 考² (1.佐賀大学病院 小児科, 2.佐賀整肢学園 小児科)

[III-P80-05] フレカイニドとナドロールで頻拍抑制し、スマートウォッチでの心拍自己管理を行っているカテコラミン誘発性多型心室頻拍 (CPVT) の1例

○富田 陽一, 桃井 伸緒, 久米 庸平, 青柳 良倫 (福島県立医科大学医学部 小児科)

[III-P80-06] カテコラミン誘発性多形性心室頻拍

(CPVT)において治療の最終目標は、何をめざすべきか。

○山本 英一¹, 中野 威史¹, 河本 敦¹, 新野 亮治², 小西 恭子³, 高田 秀実², 千阪 俊行², 渡部 竜助², 高橋 由博², 檜垣 高史² (1.愛媛県立中央病院 小児科, 2.愛媛大学医学部 小児科, 3.松山市民病院)

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81 (III-P81)

電気生理学・不整脈 8

座長:後藤 浩子(岐阜県総合医療センター 小児循環器内科)
13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

- [III-P81-01] CACNA1C変異が同定されたが、Timothy症候群の心外症状を伴わないQT延長症候群8型の一例
○島田 空知¹, 梶濱 あや¹, 中右 弘一¹, 東 寛¹, 大野 聖子² (1.旭川医科大学 小児科学講座, 2.国立循環器病研究センター 分子生物学部)
- [III-P81-02] 多臓器に異常のないLQT8の親子例
○青木 晴香¹, 渡辺 重朗¹, 黒田 浩行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)
- [III-P81-03] 睡眠中の補充心室ペーシングにより心室細動が誘発された先天性QT延長症候群1型の1例
○山本 雅樹, 玉城 渉, 北村 祐介, 藤枝 幹也 (高知大学医学部 小児思春期医学)
- [III-P81-04] 胎児期の危険因子に基づくQT延長症候群の早期診断
○安済 達也, 関 満, 森田 祐介, 福井 沙織, 古井 貞浩, 鈴木 峻, 岡 健介, 松原 大輔, 佐藤 智幸, 片岡 功一, 山形 崇倫 (自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科)
- [III-P81-05] QT延長症候群におけるQTcの経時的変化
○鈴木 詩央¹, 星野 健司¹, 並木 秀匡¹, 百木 恒太¹, 河内 貞真¹, 菱谷 隆¹, 小川 潔¹, 大野 聖子², 堀江 稔³ (1.埼玉県立小児医療センター, 2.国立循環器病研究センター研究所, 3.滋賀医科大学 循環器内科)

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82 (III-P82)

成人先天性心疾患 5

座長:松尾 浩三(千葉県循環器センター)
13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

- [III-P82-01] 成人期の房室中隔欠損症に対する外科治療経験
○近田 正英¹, 宮入 剛¹, 小野 裕國¹, 北 翔太¹, 麻生 健太郎², 水野 将徳², 桜井 研三², 中野 茉莉恵² (1.聖マリアンナ医科大学 心臓血管外科, 2.聖マリアンナ医科大学 小児科)
- [III-P82-02] Ross手術後19年で自己弁温存大動脈基部置換

術, 肺動脈弁置換術, 三尖弁輪縮術を施行した1例

○竹下 斉史, 水野 友裕, 大井 啓司, 八島 正文, 黒木 秀仁, 藤原 立樹, 大石 清寿, 久保 俊裕, 奥村 裕士, 鍋島 惇也, 荒井 裕国 (東京医科歯科大学 心臓血管外科)

- [III-P82-03] 褐色細胞腫を合併した成人先天性心疾患患者の2例
○小山石 隼¹, 森 礼佳¹, 山本 洋平¹, 三浦 文武¹, 嶋田 淳¹, 北川 陽介¹, 大谷 勝記¹, 伊藤 悦朗¹, 高橋 徹² (1.弘前大学医学部 小児科学講座, 2.弘前大学医学部 保健学科)
- [III-P82-04] 未手術で経過した右室性単心室、肺動脈弁狭窄の2成人例
○白井 丈晶¹, 下浦 広之¹, 佐藤 有美², 金子 明弘¹, 阪田 美穂², 圓尾 文子³ (1.加古川中央市民病院 循環器内科, 2.加古川中央市民病院 小児科, 3.加古川中央市民病院 心臓血管外科)
- [III-P82-05] 集約的治療により移植待機を回避できた修正大血管転位症の1例
○狩野 実希 (さいたま赤十字病院 循環器内科)
- [III-P82-06] 絨毛膜下血腫を合併した先天性心疾患患者の妊娠出産
○野村 祐希¹, 稲井 慶², 島田 衣里子², 篠原 徳子², 杉山 央² (1.東京女子医科大学医学部, 2.東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科)

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83 (III-P83)

成人先天性心疾患 6

座長:西島 信(総合病院鹿児島生協病院 小児科)
13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

- [III-P83-01] 壮年期に診断された総肺静脈還流異常症の2症例
○田中 裕治 (鹿児島医療センター 小児科)
- [III-P83-02] 成人部分肺静脈還流異常症の治療経験—還流部位による検討を中心に
○北 翔太¹, 近田 正英¹, 小野 裕國¹, 宮入 剛¹, 麻生 健太郎², 水野 将徳², 桜井 研三², 中野 茉莉恵² (1.聖マリアンナ医科大学 心臓血管外科, 2.聖マリアンナ医科大学 小児科)
- [III-P83-03] 重症肺高血圧合併心房中隔欠損症に対し、心房中隔欠損症部分閉鎖術およびエポプロステノール持続静注を併用し治療を行った2例の検討
○小木曾 正隆¹, 杉山 央², 朝貝 省史², 小暮 智仁¹,

新浪 博士³, 萩原 誠久¹ (1.東京女子医科大学 循環器内科, 2.東京女子医科大学 小児循環器科・成人先天性心疾患科, 3.東京女子医科大学 心臓血管外科)

[III-P83-04] Uhl病として小児期を経過し、不整脈源性右室心筋症の病相を呈している成人例

○金子 明弘¹, 白井 文晶¹, 下浦 広之¹, 佐藤 有美², 阪田 美穂³, 圓尾 文子³ (1.加古川中央市民病院 循環器内科, 2.加古川中央市民病院 小児科, 3.加古川中央市民病院 心臓血管外科)

[III-P83-05] 左上肢急性動脈閉塞を来した川崎病冠動脈外動脈瘤の一例

○赤澤 祐介¹, 西村 和久¹, 宮田 豊寿³, 森谷 友造³, 千阪 俊行³, 太田 雅明³, 高田 秀実^{2,3}, 檜垣 高史^{2,3}, 打田 俊司⁴, 八杉 巧⁴, 山口 修¹ (1.愛媛大学大学院医学系研究科 循環器・呼吸器・腎高血圧内科学講座, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学講座, 3.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学講座, 4.愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科学講座)

[III-P83-06] D型完全大血管転位症・セニング術後に心房頻拍・三尖弁閉鎖不全を合併した体心室右室不全への治療戦略

○仁田 学¹, 中島 理恵¹, 岩田 究¹, 清國 雅義¹, 松本 克己¹, 菅野 晃晴¹, 石上 友章¹, 石川 利之¹, 町田 大輔², 益田 宗孝², 田村 功一¹ (1.横浜市立大学大学院医学研究科 病態制御内科学, 2.横浜市立大学大学院医学研究科 外科治療学・心臓血管外科)

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84 (III-P84)

川崎病・冠動脈・血管 6

座長: 曾我 恭司(湘南東部総合病院)

13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P84-01] 急性胃腸炎が先行した冠攣縮性狭心症の小児例

○野村 知弘, 下山 輝義, 長島 彩子, 山口 洋平, 前田 佳真, 石井 卓, 細川 奨, 土井 庄三郎 (東京医科歯科大学 小児科)

[III-P84-02] 9歳発症の冠攣縮性狭心症の男児例

○上嶋 和史, 稲村 昇, 丸谷 怜, 高田 のり, 西 孝輔, 杉本 圭相 (近畿大学 小児科学教室)

[III-P84-03] 冠攣縮性狭心症を合併した Duchenne型筋ジストロフィーの1例

○井手 水紀^{1,2}, 鍵山 慶之^{1,2}, 井上 忠², 家村 素史³, 須田 憲治² (1.聖マリア病院 小児循環器内科, 2.久留米大学病院 小児科)

[III-P84-04] 石灰化を伴う大動脈狭窄の経過観察中に高安動脈炎と診断された一例

○久米 庸平, 桃井 伸緒, 川島 綾子, 富田 陽一, 林 真理子, 青柳 良倫 (福島県立医科大学医学部 小児科学講座)

[III-P84-05] 多彩な症状を呈した高安動脈炎の小児2例

○樋垣 諒¹, 宮崎 文^{2,3}, 吉村 真一郎^{2,3}, 三木 直樹¹, 土井 拓^{2,3} (1.天理よろづ相談所病院 小児科, 2.天理よろづ相談所病院 小児循環器科, 3.天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター)

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85 (III-P85)

川崎病・冠動脈・血管 7

座長: 野村 裕一(鹿児島市立病院 小児科)

13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P85-01] 左心室に流入する無冠尖のバルサルバ洞動脈瘤破裂の1例

○大武 瑞樹¹, 籠手田 雄介¹, 吉本 裕良¹, 高瀬 隆太¹, 前田 靖人¹, 桑原 浩徳¹, 井上 忠¹, 庄嶋 賢弘², 財満 康之², 須田 憲治¹ (1.久留米大学医学部 小児科学講座, 2.久留米大学 外科学講座)

[III-P85-02] 左冠動脈右冠動脈洞起始に対する2手術例

○友保 貴博, 岡 徳彦, 松井 謙太, 林 秀憲 (群馬県立小児医療センター)

[III-P85-03] 虚血性心筋症を併発した血栓閉鎖左冠動脈瘤に対して冠動脈バイパス術および僧帽弁弁輪縫縮術を施行した1例

○松葉 智之¹, 山下 雄史¹, 緒方 裕樹¹, 井本 浩¹, 塩川 直宏², 中江 広治², 高橋 宜宏², 川村 順平², 樋木 大祐², 上野 健太郎² (1.鹿児島大学大学院 心臓血管・消化器外科学, 2.鹿児島大学 小児科)

[III-P85-04] 当院における AP windowの臨床的検討—特異な形態を示した Tubular typeを含め—

○丸山 和歌子¹, 江原 英治¹, 児玉 菜津子¹, 松井 勝敏¹, 加藤 有子², 中村 香絵¹, 藤野 光洋¹, 吉田 葉子², 鈴木 嗣敏², 村上 洋介¹ (1.大阪市立総合医療センター小児医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立総合医療センター小児医療センター 小児不整脈科)

[III-P85-05] 新生児期から乳児期に診断された冠動脈瘻4症例の検討

○松木 惇¹, 鈴木 康太¹, 高橋 辰徳¹, 安孫子 雅之¹, 小田切 徹州^{1,2} (1.山形大学医学部附属病院 小児科学講座, 2.山形市立病院済生館 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86 (III-P86)

川崎病・冠動脈・血管 8

座長:長井 典子(岡崎市民病院 小児科)

13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

- [III-P86-01] 経時的に FFR値が改善し治療介入に躊躇している川崎病性巨大冠動脈瘤無症候性閉塞および局所性狭窄合併の1例
○大野 拓郎¹, 児玉 浩幸¹, 竹本 竜一¹, 永田 弾², 帯刀 英樹³, 原 卓也¹ (1.大分県立病院 小児科, 2.九州大学病院 小児科, 3.九州大学病院 心臓血管外科)
- [III-P86-02] 中枢性塩類喪失症候群を合併した川崎病の1例
○大島 正成¹, 芹澤 龍太郎¹, 能登 孝昇¹, 野口 哲平¹, 福原 淳示¹, 村林 督夫¹, 鮎澤 衛², 森岡 一朗²
(1.沼津市立病院, 2.日本大学医学部小児科学系小児科学分野)
- [III-P86-03] 血漿交換療法を要した左心低形成フォンタン術後の難治性川崎病例
○大西 達也, 福留 啓祐, 宮城 雄一, 寺田 一也 (四国こどもとおとなの医療センター 小児循環器内科)
- [III-P86-04] 川崎病治療経過中に皮疹の増悪をきたし Gianotti-Crosti症候群の合併と診断した2例
○石井 桃¹, 関 満¹, 安済 達也¹, 古井 貞浩¹, 岡 健介¹, 松原 大輔¹, 佐藤 智幸¹, 片岡 功一¹, 宮本 健志², 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.獨協医科大学病院 とちぎ子ども医療センター)
- [III-P86-05] 川崎病に5回罹患した7歳女児例
○川村 陽一^{1,2}, 金井 貴志², 大澤 麻登里², 武 純也², 竹下 誠一郎³, 野々山 恵章² (1.自衛隊中央病院 小児科, 2.防衛医科大学校 小児科, 3.防衛医科大学校 看護学科)

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87 (III-P87)

川崎病・冠動脈・血管 9

座長:関 満(自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科)

13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

- [III-P87-01] 急性心筋炎を疑ったが、冠動脈狭窄による急性心筋梗塞であった14歳男子
○坂本 航, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター 小児科)
- [III-P87-02] 心停止原因精査にて判明した左冠動脈起始異常・開口部狭窄・大動脈壁内走行の1例
○千阪 俊行¹, 服部 恵大⁴, 宮田 豊寿¹, 赤澤 祐介², 森谷 友造¹, 太田 雅明¹, 高田 秀実¹, 打田 俊司³, 檜垣 高史¹ (1.愛媛大学大学院医学系研究科分子・機能領域 小児科学講座, 2.愛媛大学大学院医学系研究科

循環器・呼吸器・腎高血圧講座, 3.愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科, 4.愛媛大学医学部 医学科一年生)

- [III-P87-03] 運動時の胸痛を契機に診断された右冠動脈左冠動脈洞起始の2例
○佐々木 勇氣, 梶野 浩樹 (網走厚生病院 小児科)
- [III-P87-04] 血漿交換療法が有効であった可逆性脳梁膨大部病変を有する軽症脳炎・脳症(MERS)を合併した川崎病の1例
○小寺 垂矢¹, 北田 邦美¹, 山下 定儀¹, 荒木 徹¹, 荻野 佳代², 脇 研自² (1.福山医療センター 小児科, 2.倉敷中央病院 小児科)
- [III-P87-05] 川崎病急性期に著明な血小板減少をきたしたカポジ型血管内皮腫の乳児例
○吉澤 弘行, 辻井 信之, 林 環, 嶋 緑倫 (奈良県立医科大学 小児科)

ポスターセッション | 疫学

ポスターセッション88 (III-P88)

疫学

座長:上田 知実(榊原記念病院 小児循環器科)

13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

- [III-P88-01] 小児期心筋症、心筋炎に関する疫学調査：小児慢性特定疾病登録データを用いた解析
○村上 卓¹, 堀米 仁志², 賀藤 均³, 掛江 直子³ (1.筑波大学附属病院 小児科, 2.筑波大学医学医療系 小児科, 3.国立成育医療研究センター病院)
- [III-P88-02] 人口動態統計死亡票・死亡個票を用いた Fallot四徴症の死亡年齢と死因に関する検討 (2014-2016)
○小川 陽介¹, 榊 真一郎¹, 真船 亮¹, 林 泰佑¹, 進藤 考洋¹, 三崎 泰志¹, 小林 徹^{1,2}, 小野 博¹, 森崎 菜穂³, 賀藤 均¹ (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター臨床研究センター 企画運営部, 3.国立成育医療研究センター 社会医学研究部)
- [III-P88-03] 生殖補助医療と先天性心疾患の関連
○森本 美仁, 佐藤 純, 吉井 公浩, 加藤 温子, 吉田 修一郎, 武田 紹, 西川 浩, 大橋 直樹 (中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科)
- [III-P88-04] 産科施設における出生後心疾患スクリーニングの現状と問題点
○倉石 建治, 永田 佳敬, 太田 宇哉, 西原 栄起 (大垣市民病院 小児循環器新生児科)
- [III-P88-05] 正常新生児における心室中隔欠損の頻度
○長澤 宏幸 (岐阜県総合医療センター 小児療育内

科)

[III-P88-06] 先天性心疾患児のインクルーシブ教育実現の現状と課題～北九州市保育施設のアンケート調査から～

○清水 大輔¹, 宗内 淳², 渡辺 まみ江², 神代 万壽美¹

(1.産業医科大学 小児科, 2.九州病院 小児科)

ポスターセッション | 心血管危険因子・学校保健

ポスターセッション89 (III-P89)

心血管危険因子・学校保健

座長:澤田 博文(三重大学大学院医学系研究科 麻酔集中治療学)

13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P89-01] 若年成人家族性高コレステロール血症における造影頸動脈エコーによる栄養血管評価の臨床的有用性

○小森 暁子, 能登 信孝, 加藤 雅崇, 渡邊 拓史, 阿部 百合子, 吉野 弥生, 鮎澤 衛, 森岡 一郎 (日本大学医学部 小児科学系小児科学分野)

[III-P89-02] 小児に対する心血管病予防を目的とした新しい検診システムの提案

○原 光彦^{1,2}, 斉藤 恵美子¹, 阿部 百合子², 岡田 知雄^{2,3}, 森岡 一郎² (1.東京家政学院大学人間栄養学部人間栄養学科, 2.日本大学医学部 小児科学系小児科学分野, 3.神奈川工科大学応用バイオ科学部 栄養生命科学科)

[III-P89-03] 鹿児島市学校心臓検診スクリーニングシステム精度の検討

○川村 順平^{1,2}, 野村 裕一^{1,3}, 塩川 直宏^{1,2}, 榎木 大佑^{1,2}, 上野 健太郎^{1,2}, 田中 裕治^{1,4}, 益田 君教^{1,3}, 西島 信^{1,5}, 吉永 正夫^{1,4} (1.鹿児島市学校 心臓検診委員会, 2.鹿児島大学病院 小児科, 3.鹿児島市立病院 小児科, 4.鹿児島医療センター 小児科, 5.総合病院鹿児島生協病院 小児科)

[III-P89-04] 学校検診で異常を指摘された症例の検討

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

[III-P89-05] 小学生対象の一次救命処置講習を行った後に生徒およびその家族に行った胸骨圧迫とAEDの実践に関わるアンケート調査の結果の検討

○岡 達二郎 (東浦平成病院)

[III-P89-06] 山梨県の小学校における AED の設置と心肺蘇生教育に関するアンケート調査

○勝又 庸行^{1,2}, 小泉 敬一^{1,3}, 小鹿 学^{1,4}, 須長 祐人^{1,3}, 吉沢 雅史^{1,3}, 河野 洋介^{1,3}, 長谷部 洋平^{1,5}, 喜瀬 広亮^{1,3}, 星合 美奈子^{1,6}, 犬飼 岳史^{1,3}, 戸田 孝子^{1,3}

(1.Let's Save A Child in Yamanashi Project,

2.甲府病院 小児科, 3.山梨大学医学部 小児科, 4.富士吉田市立病院 小児科, 5.山梨県立中央病院 新生児科, 6.山梨県立中央病院 小児循環器病センター)

ポスターセッション | 一般心臓病学

ポスターセッション90 (III-P90)

一般心臓病学 3

座長:早淵 康信(徳島大学病院 小児科・地域小児科診療部)

13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P90-01] 咯血で診断された一側肺動脈欠損の一例

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

[III-P90-02] 早期診断に苦慮した、総肺静脈還流異常症に伴うOrtner症候群の1乳児例

○岡 健介^{1,2}, 菊池 豊¹, 保科 優¹, 古井 貞浩², 佐藤 智幸², 片岡 功一², 山形 崇倫², 河田 政明³ (1.芳賀赤十字病院 小児科, 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)

[III-P90-03] 僧房弁瘤の穿孔により重症僧房弁閉鎖不全症を認めた乳児例

○長岡 孝太, 山口 英貴, 清水 武, 樽井 俊, 伊吹 圭二郎, 大山 伸雄, 藤井 隆成, 宮原 義典, 簗 義仁, 石野 幸三, 富田 英 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

[III-P90-04] 高度の大動脈弁閉鎖不全および僧帽弁閉鎖不全を呈した大動脈4尖弁の乳児例

○三崎 泰志¹, 小川 陽介¹, 榎 真一郎¹, 真船 亮¹, 林 泰佑¹, 進藤 考洋¹, 小野 博¹, 賀藤 均¹, 阿知和 郁也², 金子 幸裕², 古河 健太郎³ (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科, 3.東京慈恵会医科大学 小児科)

[III-P90-05] 心室中隔欠損症の診断年齢

○塩野 淳子¹, 野崎 良寛¹, 林立申¹, 堀米 仁志^{1,2}

(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)

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション91 (III-P91)

外科治療 8

座長:深江 宏治(熊本市立熊本市市民病院 小児心臓外科)

13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P91-01] 大動脈側に補填物を用いない大動脈中隔欠損修復術の2例

○岡 徳彦, 友保 貴博, 林 秀憲, 松井 謙太 (群馬県立

小児医療センター 心臓血管外科)

[III-P91-02] 二心室修復が可能であった unbalanced AVSD, hypoplastic LVの一症例

○沼田 隆佑¹, 瀧間 浄宏¹, 武井 黄太¹, 田中 登¹, 小山 智史¹, 大日方 春香¹, 米原 恒介¹, 岡村 達², 安河内 聡¹
(1.長野県立子ども病院 循環器小児科, 2.長野県立子ども病院 心臓血管外科)

[III-P91-03] 左冠動脈肺動脈起始に対する左冠動脈移植の工夫

○阿部 正一¹, 坂 有希子¹, 加藤 秀之², 野崎 良寛³, 林立 申³, 塩野 淳子³, 堀米 仁志^{3,4} (1.茨城県立子ども病院 心臓血管外科, 2.筑波大学 心臓血管外科, 3.茨城県立子ども病院 小児循環器科, 4.筑波大学医学医療系 小児科)

[III-P91-04] PAIVS, Ebstein's anomalyに対する one and a half ventricle repair後の重度三尖弁逆流に対して自己心膜による弁尖延長を用いた三尖弁形成が奏功した一例

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

[III-P91-05] 乳児期早期の VSD閉鎖術における三尖弁形成術の効果

○村山 史朗¹, 野村 耕司¹, 黄 義浩¹, 濱屋 和泉¹, 石割 圭一¹, 小川 潔², 星野 健司², 河内 貞貴², 百木 恒太², 鈴木 詩央², 並木 秀匡² (1.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.埼玉県立小児医療センター 循環器内科)

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション92 (III-P92)

外科治療 9

座長:木村 成卓 (慶應義塾大学医学部 外科 (心臓血管))

13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P92-01] 肺高血圧に対する段階的心房中隔欠損孔閉鎖術の経過中に急激に進行した大動脈弁輪拡張症に対し大動脈基部置換術を同時に施行した若年女性の一例

○秋山 章¹, 木村 成卓¹, 赤松 雄太¹, 山本 一希², 荒木 耕生², 古道 一樹², 前田 潤², 山岸 敬幸², 福島 裕之³, 志水 秀行¹ (1.慶應義塾大学医学部 外科学 (心臓血管), 2.慶應義塾大学医学部 小児科学, 3.東京歯科大学市川総合病院 小児科学)

[III-P92-02] 大動脈縮窄に対する上行大動脈-下行大動脈バイパス術後の再手術

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

[III-P92-03] 胸骨後食道再建術後における右側方アプローチ自己心膜大動脈弁再建手術

○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, 齋藤 和由², 森 啓允², 鬼頭 真知子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)

[III-P92-04] 成人 Ebstein奇形に対する2手術の経験～Carpentier repair, one and a half ventricular repair～

○水本 雅弘, 内田 徹郎, 浜崎 安純, 黒田 吉則, 山下 淳, 廣岡 秀人, 石澤 愛, 赤羽根 健太郎, 貞弘 光章
(山形大学医学部 外科学第二講座)

ポスターセッション | 肺循環・肺高血圧

ポスターセッション93 (III-P93)

肺循環・肺高血圧 7

座長:犬塚 亮(東京大学医学部附属病院 小児科)

13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P93-01] Alveolar Capillary Dysplasiaに対して片側生体肺移植を施行した一男児例

○荒河 純子¹, 馬場 志郎¹, 衣川 佳数², 松田 浩一¹, 赤木 健太郎¹, 吉永 大介¹, 平田 拓也¹, 陳 豊史³, 池田 義⁴, 伊達 洋至³, 滝田 順子¹ (1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.手稲溪仁会病院 小児循環器科, 3.京都大学医学部附属病院 呼吸器外科, 4.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科)

[III-P93-02] FOXF1遺伝子のミスセンス変異により

Alveolar capillary dysplasia with misalignment of pulmonary veins(ACD/MPV)が疑われた一例

○久保 慎吾, 田中 敏克, 林 賢, 上村 和也, 三木 康暢, 松岡 道生, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太, 城戸 佐知子 (兵庫県立子ども病院 循環器内科)

[III-P93-03] Osler病の母と Charcot-Marie-Tooth病の父から出生し先天性肺低形成のため生後急速に呼吸循環不全が進行した1例

○荒井 篤, 渡辺 健, 吉村 元文, 沼田 寛, 佐藤 結衣子, 梶野 浩彰, 野末 圭祐, 伊藤 由作, 大岩 香梨, 加藤 健太郎 (田附興風会医学研究所北野病院 小児科)

[III-P93-04] 肺動脈性肺高血圧症を合併した Noonan症候群

の2例

○森 秀洋, 岡部 礼恵, 上田 和利, 佐藤 一寿, 荻野 佳代, 林 知宏, 脇 研白, 新垣 義夫 (倉敷中央病院 小児科)

[III-P93-05] 骨髄移植後に肺高血圧症を発症した若年性骨髄 単球性白血病の1例

○土井 大人, 宮村 文弥, 熊本 愛子, 熊本 崇 (佐賀大 学医学部附属病院 小児科)

ポスターセッション | 肺循環・肺高血圧

ポスターセッション94 (III-P94)

肺循環・肺高血圧 8

座長:大崎 真樹(静岡県立こども病院 CCU)

13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P94-01] 当院における慢性肺疾患に合併した肺高血圧症 の後方視的検討

○宮本 辰樹 (福岡大学病院 小児科)

[III-P94-02] 超早産児で出生し、慢性肺疾患および肺高血圧 に対して両側肺移植を行った1例

○岩澤 伸哉¹, 木村 正人¹, 大田 千晴¹, 松田 安史², 岡田 克典², 吳 賢夫¹ (1.東北大学病院 小児科, 2.東北大学病院 呼吸器外科)

[III-P94-03] エポプロステノール持続静注から selexipag内服への切り替えが可能であった気 管低形成に伴う肺高血圧症の男児例

○原 卓也, 竹本 竜一, 児玉 浩幸, 大野 拓郎 (大分県 立病院)

[III-P94-04] 漏斗胸患児の胸郭変形による心室への圧迫の影 響

○下山 伸哉, 新井 修平, 田中 健佑, 池田 健太郎, 小林 富男 (群馬県立小児医療センター 循環器科)

[III-P94-05] 拘束性換気障害による肺高血圧に対し、非侵襲 的陽圧換気療法と肺動脈性肺高血圧症治療薬を 併用した骨形成不全症の9歳女児

○桑原 こずえ, 中野 威史, 河本 敦, 平井 洋生, 山本 英一, 石田 也寸志 (愛媛県立中央病院 小児科)

ポスターセッション | 心血管発生・基礎研究

ポスターセッション95 (III-P95)

心血管発生・基礎研究 2

座長:馬場 志郎(京都大学医学部附属病院 小児科)

13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P95-01] 新生児期に重篤な不整脈を示した LQT3患者の iPS細胞由来心筋細胞を用いた in vitroモデル の心機能評価

○古谷 喜幸¹, 羽山 恵美子¹, 川口 奈奈子¹, 勝部 康弘², 島田 光世¹, 松岡 瑠美子³, 稲井 慶¹, 中西 敏雄¹, 杉山

央¹ (1.東京女子医科大学医学部 循環器小児・成人 先天性心疾患科, 2.日本医科大学 小児科, 3.若松河田 クリニック)

[III-P95-02] 酸素代謝による心筋細胞の細胞周期制御

○木村 航 (理化学研究所 生命機能科学研究セン ター)

[III-P95-03] 動脈管閉鎖とともに右肺動脈狭窄をきたした遠 位型右肺動脈上行大動脈起始症の1例

○浦山 耕太郎¹, 森田 理沙¹, 杉野 充伸¹, 田原 昌博¹, 山田 和紀² (1.土谷総合病院 小児科, 2.土谷総合病 院 心臓血管外科)

[III-P95-04] 早産児慢性肺疾患に合併する肺高血圧症のモデ ルラット作成および網羅的病態解明

○山本 英範¹, 深澤 佳絵¹, 小野田 淳人², 三浦 良介², 呉 尚治², 沼口 敦³, 佐藤 義朗², 加藤 太一¹ (1.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科, 2.名古屋大学医 学部附属病院総合周産期母子医療センター 新生児部 門, 3.名古屋大学医学部附属病院 救急部)

ポスターセッション | 心臓血管機能

ポスターセッション96 (III-P96)

心臓血管機能 4

座長:小川 潔(埼玉県立小児医療センター 循環器科)

13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P96-01] 二次孔欠損型心房中隔欠損症における左右短絡 および右室拡大に影響する因子についての検討

○榎 真一郎¹, 小川 陽介¹, 真船 亮¹, 林 泰佑¹, 進藤 考洋¹, 三崎 泰志¹, 小野 博¹, 賀藤 均¹, 金子 幸裕² (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成 育医療研究センター心臓血管外科)

[III-P96-02] Fontan手術後症例において主心室の形態が心 機能に与える影響

○井上 奈緒¹, 金子 幸栄¹, 中嶋 八隅¹, 森 善樹^{1,2} (1.聖隷浜松病院 小児循環器科, 2.北里大学メ ディカルセンター 小児科)

[III-P96-03] Pressre-Volume Loopを用いた小児心不全患 者の心筋 Stiffness評価のチャレンジ

○石井 良, 石田 秀和, 橋本 和久, 石垣 俊, 成田 淳, 大藪 恵一 (大阪大学医学系研究科 小児科学)

[III-P96-04] 大動脈縮窄および大動脈弓離断の術後遠隔期の 左心系閉塞病変は左室収縮障害・拡張障害と関 連する

○林 泰佑, 進藤 考洋, 三崎 泰志, 小野 博 (国立成育 医療研究センター 循環器科)

ポスターセッション | 心臓血管機能

ポスターセッション97 (III-P97)

心臓血管機能 5

座長:高橋 健(順天堂大学医学部順天堂医院 小児科・思春期科)

13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P97-01] フォンタン術後診断カテーテル検査での麻酔管理における問題点～適正な麻酔管理は?～

○平野 恭悠¹, 高橋 邦彦¹, 森 雅啓¹, 廣瀬 将樹¹, 江見美杉¹, 豊川 富子¹, 松尾 久美代¹, 石井 陽一郎¹, 青木 寿明¹, 橘 一也², 萱谷 太¹ (1.大阪母子医療センター 小児循環器科, 2.大阪母子医療センター 麻酔科)

[III-P97-02] 左心低形成症候群の TCPC術後遠隔期における右室機能評価 —右心型単心室症例との比較—

○田中 登¹, 瀧間 浄宏¹, 殿村 玲², 沼田 隆佑¹, 米原 恒介¹, 大日方 春香¹, 小山 智史¹, 山田 有希子², 武井 黄太¹, 岡村 達², 安河内 聡¹ (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科)

[III-P97-03] Fontan術後拡張障害を簡便に予測し得ること可能か?

○浅田 大, 河井 容子, 竹下 直樹, 遠藤 康裕, 森下 祐馬, 梶山 葉, 中川 由美, 池田 和幸 (京都府立医科大学 小児科)

[III-P97-04] 心房中隔欠損症(ASD)における高感度心筋トロポニン I(TnI), 脳性ナトリウム利尿ペプチド(BNP)の検討

○吉川 靖¹, 高室 基樹², 澤田 まどか², 名和 智裕², 春日 亜衣³, 和田 励³, 布施 茂登⁴, 横澤 正人⁵
(1.製鉄記念室蘭病院 小児科, 2.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 3.札幌医科大学 附属病院 小児科, 4.NTT東日本札幌病院 小児科, 5.別海町立病院 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73 (III-P73)

術後遠隔期・合併症・発達 9

座長: 桑原 尚志(岐阜県総合医療センター 小児循環器内科)

2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P73-01] フォンタン術後の蛋白漏出性胃腸症 PLEの中・長期予後

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

[III-P73-02] 中心静脈圧の低い Fontan術後蛋白漏出性胃腸症に対する治療戦略

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

[III-P73-03] 皮下注用免疫グロブリン製剤を用いたγグロブリン補充療法と陰圧人工呼吸器を用いた呼吸理学療法で入院治療が不要となった Fontan術後蛋白漏出性胃腸症の1例

○水野 将徳¹, 山本 佳穂³, 渡邊 康大³, 小野 裕國², 桜井 研三¹, 中野 茉莉恵¹, 近田 正英², 麻生 健太郎¹ (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 心臓血管外科, 3.聖マリアンナ医科大学 初期臨床研修センター)

[III-P73-04] フォンタン術後 蛋白漏出性胃腸症に対して budesonide腸溶性顆粒充填カプセルを使用した4症例の経験

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

[III-P73-05] Fontan術後蛋白漏出性胃腸症に対する早期のカテーテルもしくは外科治療介入の有用性

○佐藤 一寿, 上田 和利, 荻野 佳代, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 (倉敷中央病院 小児科)

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P73-01] フォンタン術後の蛋白漏出性胃腸症 PLEの中・長期予後

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

キーワード: 蛋白漏出性胃腸症, フォンタン術後, ハイゼントラ

【背景】フォンタン術後の蛋白漏出性胃腸症 PLEは、治療抵抗性で予後不良とされている。PLEを発症して4年以上のフォンタン術後 PLEの治療および中・長期予後を検討した。【対象】当院で経過観察中の PLE発症4年以上のフォンタン術後 PLE10例 (男6、女4)。年齢は中央値14 (8-24) 歳。主心室は左室1、右室6、無脾症3例であった。【結果】フォンタン術式は APC1、心内導管型 TCPC1、心外導管型 TCPC8例。TCPC時にフェネストレーション作成を行ったのは6例。導管直径は16mm 4例、18mm 3例、20mm 2例。PLEの診断は、血中蛋白濃度、消化管蛋白漏出シンチグラムや便中 α 1 アンチトリプシン・クリアランス値より行なった。【治療】内科的治療として、ステロイド療法3例で1例ブデゾニド使用例。全例入院加療中に持続ヘパリン療法を行なった。カルベジロール6例、肺高血圧治療薬5例に導入した。皮下注用免疫グロブリン製剤ハイゼントラ使用継続中3例。高タンパク食などの栄養療法4例。側副血管コイル塞栓術1例、末梢性肺動脈狭窄に対するステント留置術1例を行った。外科的介入例なし。【結果】死亡例は初期の APC1例で、9例生存、現在 NYHA心不全分類で I度 3、II度 6例。ステロイド療法3例とも継続中で、低蛋白血症が消失しているのは、ハイゼントラ使用例を含む4例。中心静脈圧、肺血管抵抗、心係数はそれぞれ中央値13 (10-15) mmHg、中央値1.3 (0.7-2.3) units \cdot m²、中央値3.6 (2.3-4.1) L/min/m²。造影上の主心室の駆出率は中央値46 (38-56) %。【結語】遺残病変の修復、病初期からヘパリン療法、利尿薬の増量に加え、抗心不全療法、皮下注用免疫グロブリン製剤の導入により、予後は改善してきているものの、運動耐容能の低下から日常生活上制限を受けていることが多い。今後、注意深い経過観察や新たな抗心不全療法が求められる。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P73-02] 中心静脈圧の低い Fontan術後蛋白漏出性胃腸症に対する治療戦略

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

キーワード: Fontan, PLE, hemodynamics

【背景】Fontan術後の蛋白漏出性胃腸症 (PLE) は予後を決定する重要な合併症であり、静脈うっ血や炎症の関連が疑われている。一方、低い中心静脈圧(CVP)でも発症することがあり、そのメカニズムの解明は重要な課題である。【症例】左心低形成症候群に対する Fontan術後1歳男児。日齢6に Norwood変法を行い、4ヶ月時に両方向性 Glenn手術を経て開窓型 Fontan手術を施行した。術後早期から CVP乱高下と開窓閉塞を認め、利尿が困難であった。超音波検査で肺動脈狭窄を疑い、術後1ヶ月で経皮的肺動脈拡張術および側副血管コイル塞栓術を施行した。CVP 13mmHg、Rp 0.7単位であり、拡張末期圧は8mmHgから腹部圧迫によって20mmHg以上に上昇した。術後2ヶ月程で誘引なく全身性浮腫・低蛋白血症を認め、蛋白漏出シンチで PLEと診断した。高容量利尿薬を使用して PLEを緩解させたのちカテーテル検査中に腹部圧迫をしたところ CVP-RVEDP圧較差は4mmHgから1mmHgと著明に低下し高度拡張機能障害が示唆された。循環血液量は64ml/kgに比して平均循環充満圧40mmHgと高値であり、高度の静脈コンプライアンス低下が示された。この所見は造影後に CVPが3mmHg以上上昇したことから証明され、Fontan経路の狭窄解除と開窓作成・静脈系積極拡張を行う方針とした。開窓は術後数日で自然閉鎖したが、現在半年以上 PLE緩解を維持している。【結論】安静時低 CVPであっても、心血管コンプライアンス低下を特徴とする硬い生体システムが PLE発症の原因となる。このような症例は容量負荷で心室拡張気圧が容易に上昇し、開窓機能も損なわれる。従って安静時 CVPが低くても静脈うっ血に関連した末梢臓器障

害を発症するが、肺血管拡張薬の役割は限定的であり、静脈プールの拡大と緻密な水分管理が末梢臓器障害予防の鍵となる。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P73-03] 皮下注用免疫グロブリン製剤を用いたγグロブリン補充療法と陰圧人工呼吸器を用いた呼吸理学療法で入院治療が不要となった Fontan術後蛋白漏出性胃腸症の1例

○水野 将徳¹, 山本 佳穂³, 渡邊 康大³, 小野 裕國², 桜井 研三¹, 中野 茉莉恵¹, 近田 正英², 麻生 健太郎¹ (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 心臓血管外科, 3.聖マリアンナ医科大学 初期臨床研修センター)
キーワード: Fontan術後, 蛋白漏出性胃腸症, ガンマグロブリン補充療法

【はじめに】 Fontan術後の蛋白漏出性胃腸症(PLE)は対症療法が中心となるため入退院を繰り返すことになり、患者の QOLは著しく害される。今回我々は皮下注用免疫グロブリン製剤によるγグロブリン補充療法と、陰圧人工呼吸器(RTX)による呼吸リハビリを外来で定期的に行い長期にわたり入院を回避できている症例を経験した。【症例】6歳女児。左側相同心、両大血管右室起始、肺動脈狭窄、下大静脈欠損(半奇静脈結合)。1歳1ヶ月時 Total cavopulmonary shunt, 2歳3か月時 Total cavopulmonary connection (肝静脈を半奇静脈に吻合、fenestration作成) を施行。術後1ヶ月のカテーテル検査で fenestrationの閉塞を確認。術後11か月で PLE発症、プレドニゾロン、アルブミン補充を開始。心臓カテーテル検査では半奇静脈圧は平均10mmHgと低値であったが、内胸動脈から肺動脈への側副血管を多数認め、これを塞栓した。その後 PLEは改善したが、術後2年8か月時感冒を契機に PLEを再発。RTXによる呼吸リハビリ、ヘパリン、プレドニゾロン、オクトレオチド投与、アルブミン補充を行ったが改善なく、入退院を10回以上繰り返した。術後3年で心臓カテーテル検査を施行。半奇静脈平均圧12mmHg、肺動脈から半奇静脈への引き抜き圧較差3mmHgであり同部位へのバルーン拡張を施行、圧較差は1mmHgまで低下したが PLEは改善しなかった。QOLを考慮し外来で定期的皮下注用免疫グロブリン製剤によるγグロブリン補充と RTXを用いた呼吸リハビリを行ったところ入院を要せずに外来通院のみで管理可能な状態となった。現在まで約1年半、入院することなく経過している。【考案】 Fontan術後の PLEは RTXなどの呼吸リハビリと皮下注用免疫グロブリン製剤の使用することで入院回数を減らし、児の QOLを改善させる可能性がある。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P73-04] フォンタン術後 蛋白漏出性胃腸症に対して budesonide腸溶性顆粒充填カプセルを使用した4症例の経験

○上村 和也, 田中 敏克, 城戸 佐知子, 林 賢, 久保 慎吾, 三木 康暢, 松岡 道生, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太 (兵庫県立こども病院 循環器内科)
キーワード: フォンタン, 蛋白漏出性胃腸症, budesonide

【背景】蛋白漏出性胃腸症(以下 PLE)はフォンタン術後遠隔期の4-13%に発症するとされる難治性の疾患である。PLE治療の一つとしてステロイド治療が行われるが、副作用が問題となることがある。近年、肝初回通過効果が大きく全身暴露の少ないステロイドである budesonide腸溶性顆粒充填カプセル(以下 BUD)投与に関する報告が海外を中心に散見される。今回我々は、フォンタン術後 PLE患者4例に対して院内倫理委員会で承認を得て BUDを投与し、一定の効果を得られたため報告する。

【症例1】15歳女性。診断: DIRV, CoA。2歳で TCPC施行。7歳で PLE発症。PSL投与中に糖尿病、高脂血症を

発症し PSL 中止。PLE による消化管出血で頻回の輸血を要していた。BUD(9mg/日) 開始後約6か月で輸血不要となった。糖尿病や高脂血症の再発はなかった。

【症例2】11歳女性。診断：HLHS variant。1歳7か月で fTCPC 施行。9歳で PLE 発症。肺炎を契機に PLE 増悪し連日のアルブミン補充を要していた。BUD(6mg/日) 開始後約2週間でアルブミン補充が不要となった。

【症例3】24歳女性。診断：mVSD, straddling MV。5歳で fTCPC 施行。13歳で PLE 発症。症状なく経過していたが、腹部膨満感が出現したため BUD(9mg/日) 開始。開始後、高血糖・上腹部痛を認めたため BUD 減量(6mg/日)した。BUD 開始1か月後には症状は改善し、血清 Alb 濃度の上昇(1.8g/dL→2.5g/dL)を認めたが、洞性頻脈が出現しβ遮断薬内服を要した。

【症例4】22歳男性。DORV{I.D.D}, supero-inferior ventricles, CoA。3歳で TCPC 施行。19歳で PLE 発症。長らく症状なく経過していたが、腹部膨満感、下腿浮腫が出現し始めたため、BUD(9mg/日) 開始。BUD 開始1か月後には症状は改善し血清 Alb 濃度の上昇(1.9g/dL→2.9g/dL)を認めたが、洞性頻脈が出現しβ遮断薬内服を要した。

【考察】フォンタン術後 PLE に対して BUD を投与し、臨床症状や検査データの改善を得たが、副作用がみられる症例もあり、注意が必要である。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

【III-P73-05】Fontan術後蛋白漏出性胃腸症に対する早期のカテーテルもしくは外科治療介入の有用性

○佐藤 一寿, 上田 和利, 荻野 佳代, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 (倉敷中央病院 小児科)

キーワード：Fontan術後, 蛋白漏出性胃腸症, カテーテル治療

【背景】Fontan術後の合併症である蛋白漏出性胃腸症(PLE)は難治であり、さまざまな内科的治療が報告されているが十分な効果が得られない場合が多い。近年では術後の高い中心静脈圧に対する処置として、Fontan手術時に人工導管に fenestration を作成している例も多いが、その多くは術後に閉鎖している。【目的・方法】我々は Fontan術後低アルブミン血症が出現した時点から比較的早期にカテーテル治療あるいは外科治療を行うことにより、すみやかにアルブミンの改善を認めた4症例を経験した。その治療の有用性を評価するため、診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】男児1例、女児3例。疾患は左心低形成症候群2例、多脾症候群1例、21 trisomy 1例で、Fontan到達年齢は中央値3歳であった。Fontan手術は全例 extracardiac TCPC であり、施行時全例に fenestration を作成していたが、2例は術後カテーテルもしくは心エコーで閉塞を確認した。PLE発症時期は術後4か月-2年4か月で、アルブミンの中央値は2.1g/dl、直近のカテーテル検査での下大静脈圧は中央値で mean 16mmHg であった。治療介入時期は PLE 発症後1-7か月で、介入方法はカテーテル治療が3例、外科手術(房室弁形成+fenestration再作成)が1例で、カテーテル治療のうちわけは LPA stent 3例、fenestration 拡大 2例であった。治療後アルブミンは中央値 4.6g/dl に、下大静脈圧は中央値で mean 12mmHg に改善した。一方4例中2例は経過中鑄型気管支炎も併発しているが、いずれも PLE 改善後にも症状が残存している。【結論】PLE 発症後、早期にカテーテルもしくは外科的に治療介入を行い血行動態を改善させることは、PLE の進行を停止、もしくは改善させる可能性があるが、鑄型気管支炎を改善させることは難しく、異なる治療アプローチの必要性が示唆される。

ポスターセッション | 画像診断

ポスターセッション74 (III-P74)

画像診断 3

座長:倉岡 彩子(福岡市立こども病院 循環器科)

2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P74-01] 末梢動脈閉塞をきたした大動脈炎症候群の1例 — MRAはどの範囲まで撮像すべきか—

○堀口 泰典¹, 鈴木 淳子² (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)

[III-P74-02] フォンタン術後遠隔期に菌血症を発症し、心腔内エコーによる人工導管内観察下に導管内血栓搔破を行った症例

○松岡 良平¹, 宗内 淳¹, 藤井 俊輔¹, 川口 直樹¹, 杉谷 雄一郎¹, 渡邊 まみ江¹, 原 卓也², 大野 拓郎²
(1.九州病院 小児科, 2.大分県立病院 小児科)

[III-P74-03] 完全大血管転位に合併し複数の modality で診断した unroofed coronary sinus、冠静脈洞開口部狭窄例

○塚田 正範, 伊藤 裕貴, 小澤 淳一, 沼野 藤人, 星名 哲, 齋藤 昭彦 (新潟大学医歯学総合病院 小児科)

[III-P74-04] coronary sinus orifice atresia, unroofed coronary sinus, persistent left superior vena cavaの1例

○森下 祐馬, 梶山 葉, 竹下 直樹, 遠藤 康裕, 浅田 大, 河井 容子, 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)

[III-P74-05] 大動脈弓離断症の治療方針の決定と術後左室流出路狭窄の推測

○小林 匠, 吉敷 香菜子, 稲毛 章郎, 浜道 裕二, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院 小児循環器科)

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P74-01] 末梢動脈閉塞をきたした大動脈炎症候群の1例 — MRAはどの範囲まで撮像すべきか —

○堀口 泰典¹, 鈴木 淳子² (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)

キーワード：大動脈炎症候群, 上腕動脈, MRA

【目的】末梢動脈（左上腕動脈）閉塞をきたした大動脈炎症候群例(Aortitis)を経験したので報告する。【症例】13歳時に Aortitisを発症した37歳女性。急性期、全身倦怠感、体重減少（-6kg/3ヶ月）微熱などの症状で、血液検査上 WBC7800 ESR94mm/h CRP6.6と急性炎症反応亢進が認められた。また、AST57 ALT87と軽度の肝機能障害もみられた。心血管造影で上行大動脈拡大の他、大動脈弓主要分枝、特に左総頸動脈の狭窄が認められ診断が確定した。副腎皮質ホルモン、アスピリン投与を開始されたが、GOT/GPT=101/123となりフルルビプロフェンに変更された。経過は順調であったが、胸部大動脈、腹部大動脈をMRIで定期的に評価した。診察上、左橈骨動脈は右に比べやや拍動が弱かったがマンシエットによる血圧測定では上肢血圧の左右差はなかった。炎症反応、症状は徐々に改善。副腎皮質ホルモンを順調に減量できた。左上肢のしびれ、易疲労性など無く経過したが、発症20年目のMRI検査で検査エリアを上腕まで広げたところ左上腕動脈の閉塞と側副血行による再開通所見が認められた。【考案】Aortitisでは大動脈主要分枝の分枝部狭窄、大動脈瘤形成等が主な動脈病変であるとされていることもあり本例では左橈骨動脈拍動性がやや弱いものの無症状であったため上腕動脈の閉塞には全く気付かなかった。Aortitisは全身の動脈炎が生じると考え、少なくとも上腕、大腿までのMRAを行うべきであった。今後、年齢と共に左上肢の血行障害をきたす可能性があり抗血小板薬等の継続投与が必要と思われる。【結論】1)Aortitisで左上腕動脈の閉塞を伴った1例を報告した。2)大動脈分枝近位部のみでなく四肢のMRAによる評価も必要である。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P74-02] フォンタン術後遠隔期に菌血症を発症し、心腔内エコーによる人工導管内観察下に導管内血栓搔破を行った症例

○松岡 良平¹, 宗内 淳¹, 藤井 俊輔¹, 川口 直樹¹, 杉谷 雄一郎¹, 渡邊 まみ江¹, 原 卓也², 大野 拓郎² (1.九州病院 小児科, 2.大分県立病院 小児科)

キーワード：心腔内エコー, フォンタン, 感染性心内膜炎

【背景】先天性心疾患の診断・カテーテル治療・電気生理学的分野においても心腔内エコー（ICE）の用途は広まりつつある。【症例】8歳女児、房室中隔欠損症・肺動脈閉鎖・総肺静脈還流異常症・右胸心・無脾症。出生後PVOによる肺うっ血が進行し、月齢1にTAPVC修復および右室肺動脈シャント手術、月齢8にBCPS、2歳時にTCPC(EC 16mm)を実施した。術後カテーテル検査では中心静脈圧=12~14mmHgで共通房室弁逆流は1度、大動脈弁逆流は無かった。アスピリン内服による抗血栓療法を行っていた。歯科治療後に菌血症（起因菌：PSSP）を発症し入院した。造影CTで導管内に造影欠損があり、疣贅と考えられ感染性心内膜炎に準じた2か月間の抗菌薬投与とワーファリンによる抗凝固療法を開始した。症状・炎症反応は軽快した一方で、フォローアップの造影CTでは造影欠損が残存していたため、血行動態評価のため心臓カテーテル検査を実施した。中心静脈圧=10mmHgで血栓前後での圧較差はなかった。造影で導管・肺動脈吻合部付近に欠損像を認め周辺で血流停滞があった。ViewFlex®（St. Jude Medical社）による観察において、内部高輝度エコーでacoustic shadowを伴わない約3.5×6mmの隆起性病変を認め、血栓を疑った。対側大腿静脈よりBiopptomeを挿入し、心腔内エコー観察下に可及的搔破を行った。病理診断では器質化血栓であり、炎症細胞浸潤は伴わなかった。同部位をバルーン拡張（Mustang® 10mm×2）し、血栓像の縮小を認めた。後日残存病変に対する追加治療として同様の手技で血栓搔破を行い、Gekira® 16mmで拡張した。現在ワーファリン内服し経過観察中である。【結語】ICEはフォンタン導管内部の観察に有効である。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P74-03] 完全大血管転位に合併し複数の modality で診断した unroofed coronary sinus、冠静脈洞開口部狭窄例

○塚田 正範, 伊藤 裕貴, 小澤 淳一, 沼野 藤人, 星名 哲, 齋藤 昭彦 (新潟大学医歯学総合病院 小児科)

キーワード: 画像診断, unroofed coronary sinus, 完全大血管転位

【背景】 unroofed coronary sinus (unroofed CS)、冠静脈洞 (CS) 狭窄はそれぞれ稀な構造異常であり、両者を合併する例は極めて稀である。さらに完全大血管転位 (TGA) を合併した症例の報告は今までに認められない。複数の modality で診断し得たので報告する。【症例】1生日男児。産科病院で出生後、低酸素血症のため総合周産期センターへ搬送され、TGA、三尖弁輪間を走行する異常血管を指摘され、当院へ搬送された。心エコーで TGA I型 (Shaher 1)、CS開口部狭窄と診断した。三尖弁輪を走行する血管は拡大した小心臓静脈 (SCV) であり、血液は逆流して後右方で右心房へ開口し、加速血流を認めた。卵円孔は狭小化していたため、日齢2に心房中隔裂開術を施行した。Laid backで冠動脈を確認し、静脈相で冠静脈の走行を確認した。CSへ入り込む negative flow を認め、unroofed CSと診断した。SCVを逆行する血流も確認した。術後左房圧低下のため、SCV開口部の流速は低下していた。日齢8、造影 CTを施行し、冠動脈走行、unroofed CSを確認した。左右短絡による右心室容量負荷の可能性や、右左短絡からの脳梗塞の懸念があるため、CS開口部、SCVの右心房開口部の閉鎖を検討したが、狭窄があるため術中所見での最終判断とした。日齢13、大血管転位術を施行した。術中経食道心エコーで unroofed CS、SCVの両方向性血流を確認した。CS、SCVの開口部は極めて小さいため介入せず、卵円孔を閉鎖して終了した。術後、心エコーではCS開口部はほぼ血流を認めず、SCVは両方向性となっていた。その後も右心系容量負荷等の症状は認めず経過している。【考察】 unroofed CS、CS狭窄は稀であり、術中に診断に至る時もある。冠循環に影響を及ぼす可能性があるため、大動脈転位術前には診断を確定し事前に処置を検討しておくべきであり、必要であれば複数の画像 modality を用いて評価することが望ましい。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P74-04] coronary sinus orifice atresia, unroofed coronary sinus, persistent left superior vena cavaの1例

○森下 祐馬, 梶山 葉, 竹下 直樹, 遠藤 康裕, 浅田 大, 河井 容子, 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)

キーワード: coronary sinus orifice atresia, unroofed coronary sinus, PLSVC

【背景】 coronary sinus orifice atresia (CSOA)は術中所見や冠動脈造影で偶然発見される稀な疾患である。通常 unroofed coronary sinus (URCS)あるいは persistent left superior vena cava (PLSVC)が併存し、どちらかが冠静脈血流の流出路となるが、その双方が合併し、左右短絡をきたした報告は少ない。【症例】在胎37週5日、出生体重2294gで前医にて出生し、心雑音のため日齢7に同院小児循環器外来に紹介となった。心臓超音波検査では無名静脈に還流する垂直静脈を認め、左部分肺静脈還流異常症が疑われた。その他の合併奇形はなし。1歳6ヶ月時の3DCTでCSOA, URCS(7mmの欠損孔), PLSVCを確認し、垂直静脈の血流と考えていたのは PLSVCを上行する左房とCSの混合血流であることがわかった。1歳10ヶ月時(体重8.8kg)に心臓カテーテル検査を行い、平均右房圧 5mmHg, 平均 PLSVC圧 8mmHg, 平均肺動脈圧 16mmHg, 右室拡張末期容積127% of Nであった。造影検査で右冠動脈の起始異常あり。また、5Fr Burmanwedge catheterで PLSVC occlusion testを行い、CSの圧上昇をきたさず心電図でST変化がないこと、desaturationの出現がないことを確認した。また、PLSVCを閉塞しながら PLSVC造影を行って、CSの血流が平常と向きを変えて左房へ遅滞なく還流することを確認した。体重増加を待ってからの治療介入の方針で外来

観察中。【考察・結論】本症例はCSOAにURCS,PLSVC,無名静脈の併存があり,左右短絡となっているので,心房中隔欠損症と同様の血行動態である。類似の病態で,成人期に右左短絡によるチアノーゼを契機に診断に至った症例の報告があり,その場合は血栓症も懸念される。今回我々は,積極的治療を視野に PLSVC occlusion testを行い,PLSVCの閉鎖が術式の候補となりうることを確認した。本症例のように,成人期に入り血行動態が大きく変化する病態に対しては一般的な治療基準が当てはまらない場合があり,治療適応と介入時期において慎重な判断が求められると考える。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P74-05] 大動脈弓離断症の治療方針の決定と術後左室流出路狭窄の推測

○小林 匠, 吉敷 香菜子, 稲毛 章郎, 浜道 裕二, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 (榊原記念病院 小児循環器科)
キーワード: 大動脈離断症, 左室流出路狭窄, 心臓超音波検査

【背景】心室中隔欠損症を伴う大動脈弓離断症 (IAA-VSD) はしばしば大動脈弁狭窄及び弁下狭窄を合併し, その重症度を術前に評価することは難しい。そのため, 心内修復術 (ICR) を行うか, Norwood型手術 (NW) を行うか方針決定に難渋する症例が多い。【目的】IAA-VSDの術前の心エコー検査から治療方針の決定や術後の左室流出路狭窄の有無を推測すること。【方法・対象】2004年1月から2017年12月までに当院にて手術を施行したIAA-VSDの患者38人を対象に, 診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】男児18人, 女児20人。病型はA型16例 (42%), B型22例 (58%)。合併奇形は大動脈弁狭窄27例 (71%), 大動脈弁下狭窄14例 (37%)であった。初回手術時の日齢は13 (中央値), 観察期間は 4.6 ± 4.1 年 (平均値 \pm SD)。手術の内訳は, 一次的ICR (大動脈弓修復+ VSD閉鎖) 20例, 二期的ICR (Arch修復+ PAB \rightarrow VSD閉鎖) 2例・(両側肺PAB \rightarrow Arch修復+ VSD閉鎖) 3例, Norwood-Fontan手術10例, Yasui手術3例であった。ICR後の心エコー検査にて大動脈弁通過血流の加速 (>2 m/sec) を認めたのは9例 (36%)であった。大動脈弁通過血流加速を認めた群 (AS群) と加速を認めなかった群 (nonAS群) の心エコー検査所見を比較すると, 大動脈弁下径 (LVOTD) がAS群の方が有意に小さかった。ROC曲線によるAS群とnonAS群を分けるカットオフ値は $LVOTD/BSA = 24.3\text{mm}/\text{cm}^2$ (感度56%, 特異度86%), $LVOTD - \text{体重} = +2.3$ (感度89%, 特異度57%)であった。一方, NW群では, LVOTDは更に小さい結果となり, ICR群とNW群を分けるカットオフ値は $LVOTD/BSA = 21.2\text{mm}/\text{cm}^2$, $LVOTD - \text{体重} = +1.8$ (ともに感度91%, 特異度85%)であった。【結語】IAA-VSDにおいて術前の心エコー検査の大動脈弁下径から治療方針の決定と術後左室流出路狭窄の有無の推測が可能である。

ポスターセッション | 外科治療遠隔成績

ポスターセッション75 (III-P75)

外科治療遠隔成績 2

座長:打田 俊司(愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科)

2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P75-01] 当院における完全房室中隔欠損症の早期および遠隔成績

○奥木 聡志¹, 小出 昌秋¹, 國井 佳文¹, 立石 実¹, 櫻井 陽介¹, 曹 宇晨¹, 中嶋 八隅^{1,2}, 金子 幸栄², 井上 奈緒², 森 善樹³ (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, 3.北里大学メディカルセンター 小児科)

[III-P75-02] 出生体重2kg以下の先天性心疾患児の遠隔成績の検討

○岩崎 秀紀¹, 漢 伸彦², 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, 小田 晋一郎³, 中野 俊秀³, 角 秀秋³ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 新生児科, 3.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[III-P75-03] 体重2kg未満の先天性心疾患に対する治療成績とリスク因子の検討

○加藤 秀之, 松原 宗明, 五味 聖吾, 平松 裕司 (筑波大学附属病院 心臓血管外科)

[III-P75-04] 混合型総肺静脈還流異常に対する術式の工夫とその成績

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

[III-P75-05] 心臓型総肺静脈還流異常症に対する左房後壁転位法の遠隔期成績

○中辻 拓興¹, 山岸 正明¹, 前田 吉宣¹, 板谷 慶一¹, 藤田 周平¹, 本宮 久之¹, 高柳 祐二¹, 夜久 均² (1.京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学 心臓血管外科)

[III-P75-06] 北海道における完全大血管転移症に対する外科治療の成績

○荒木 大¹, 夷岡 徳彦¹, 大場 淳一¹, 加藤 伸康², 新井 洋輔² (1.北海道立子ども総合医療・療育センター, 2.北海道大学 循環器外科)

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P75-01] 当院における完全房室中隔欠損症の早期および遠隔成績○奥木 聡志¹, 小出 昌秋¹, 國井 佳文¹, 立石 実¹, 櫻井 陽介¹, 曹 宇晨¹, 中嶋 八隅^{1,2}, 金子 幸栄², 井上 奈緒², 森 善樹³

(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, 3.北里大学メディカルセンター 小児科)

キーワード: 外科治療, 完全房室中隔欠損症, 遠隔成績

【背景】当院における完全房室中隔欠損症(CAVSD)に対する手術戦略は、乳児期早期における組織の脆弱性を考慮し、基本的に肺動脈絞扼術(PAB)を先行し体重増加を待ってから二期的に心内修復術を行う方針としている。心内修復術式は Two patch methodを基本としている。【目的】当院における CAVSDに対する心内修復術後早期および遠隔成績について検討し手術戦略と術式の妥当性について検討する。【対象と方法】2000年以降当院において CAVSD(intermediate AVSDおよび TOF合併を含む)に対し2心室修復を行った34例を対象とした。診療録から後方視的に検討した。【結果】心内修復術時の年齢は16.6±11.1ヶ月、心内修復術時の体重は8.0±2.3kg、症例の50%が男児。既往手術として PAB24例、動脈管結紮術4例、BTシャント術4例、大動脈形成術1例、ペースメーカー植込み術1例。病型分類は CAVSD(Rastelli A)17例、CAVSD(Rastelli B)1例、CAVSD(Rastelli C)13例、intermediate AVSD3例で TOF合併例4例、CoA合併例1例。21Trisomy7例、多脾症候群3例。心内修復の術式は、Two patch method 30例、One patch method 4例。併術式は、PA angioplasty 19例、Pulmonary valvotomy 1例。術後観察期間は8.6±5.8年で、手術死亡、遠隔死亡ともに認めなかった。術後合併症は、完全房室ブロック1例、乳び胸2例、創部感染2例、縦隔炎1例。Moderate以上の房室弁逆流が残存しているのは左側房室弁で6例、右側房室弁で10例。両側房室弁逆流で再手術となった症例を2例(うち1例は Rastelli B症例)認めた。【結論】における当院における CAVSDに対する手術治療は、二期的修復の方針と Two patch methodにより良好な早期および遠隔成績が得られた。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P75-02] 出生体重2kg以下の先天性心疾患児の遠隔成績の検討○岩崎 秀紀¹, 漢 伸彦², 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, 小田 晋一郎³, 中野 俊秀³, 角 秀秋³ (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 新生児科, 3.福岡市立こども病院 心臓血管外科)

キーワード: 低出生体重児, 先天性心疾患, 遠隔成績

【目的】先天性心疾患(CHD)を伴う低出生体重児、特に極低出生体重児(VLBWI)の治療成績はいまだ不良である。当院での CHDを伴う低出生体重児の手術介入および遠隔成績を検討し、適切な手術方針について考察する。【方法】当院で2010年1月~2018年12月に心臓外科手術を施行した症例で、出生体重2kg以下の66例(13・18トリソミーを除外)を対象とした。CHDおよび単独心外異常を有する38例(A群), 21トリソミー12例(B群), 遺伝疾患・多発奇形症候群16例(C群)のうち、A群38例を(i)体循環動脈管依存性心疾患10例, (ii)高肺血流群18例, (iii)低肺血流群10例に亜分類した。また Fontan candidate 13例, VLBWI 20例の合併症・予後を検討した。【結果】在胎週数25~41週(中央値35週), 出生体重 448~2000g(中央値 1670g), 観察期間4.9±1.8年。死亡は15例(A群5%, (i)1例, (ii)0例, (iii)1例, B群42%, C群50%)。初回手術日齢:A群66±24日, B群80±20日, C群48±47日, 初回手術体重: A群 2.3±0.7kg, B群2.8±0.4kg, C群2.6±0.8kg。A群内では、初回手術日齢:(i)23±21日, (ii)69±20日, (iii)87±80日, 初回手術体重:(i)1.8±0.1kg, (ii)2.4±0.5kg, (iii)3.4±0.7kgであった。(ii)群において、慢性肺疾患(CLD)を3例、気道狭窄を3例に認め、介入を要した。A群での Fontan candidate 13例のうち、TCPC到達は6例、到達年齢中央値4.6歳で、体重増加不良・肺血管床低形成のため、高年齢となる傾向があった。VLBWI 20例のうち、CLD 6例、気道狭窄(声門下狭窄) 4例を認めた。【結論】遠隔成績は B・C群は不良だが、A群は比較的良好である。(i)では特に低体重での姑息術が必要となるが、遠隔成績はよい。(ii)群も遠隔成績がよいが、気道狭窄・CLDの呼吸関連合併症が多い。(iii)群は体重増加を待つことが可能で、遠隔成績に影響しない。VLBWIは合併症が多く、特に長期挿管管理・高肺血流の影響と考えられる呼吸

器合併症が多い。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P75-03] 体重2 kg未満の先天性心疾患に対する治療成績とリスク因子の検討

○加藤 秀之, 松原 宗明, 五味 聖吾, 平松 裕司 (筑波大学附属病院 心臓血管外科)

キーワード: 低出生体重児, 肺動脈絞扼術, 複雑心奇形

[目的]複雑先天性心疾患をもつ低出生体重児に対する治療成績は依然として厳しく、一期的心修復術での耐術が困難と判断される場合には姑息手術を用いざるを得ない症例も多く存在する。当院では体重2 kg未満の高肺血流型の複雑先天性心疾患に対して姑息手術として肺動脈絞扼術を行っており、その治療成績とリスク因子について考察する。[方法]2012年1月から2018年8月の期間で外科的介入を要した複雑先天性心疾患をもつ患児のうち手術時体重が2 kg未満で姑息手術として主または両側肺動脈絞扼術を行った連続13例の患児を後方視研究で調査し、術前術後のデータを分析し生存率に影響を与える因子を研究した。[結果]全13例の疾患は大動脈離断症、総動脈管症、両大血管右室起始症、左心低形成症候群、房室中隔欠損症、心室中隔欠損症であった。姑息手術として両側肺動脈絞扼術または肺動脈絞扼術が選択された。平均手術時年齢は 26.8 ± 22.4 日、平均手術時体重は 1618.1 ± 287.8 gであった。13例のうち二心室症例が9例、単心室症例が4例であった。13例のうち10例が心内修復術または両方向性グレン手術に到達し2例が到達できず死亡、1例が心内修復術待機中である。グレン手術到達例のうち1例は遠隔期の呼吸不全により失っている。生存群(n=10)と死亡群(n=3)の2群間で比較すると死亡群では単心室症例が多く(1/10 vs 3/3, p=0.01)、姑息術後の房室弁逆流が有意に多かった(p=0.03)。また、待機期間中の体重増加量が低く(2892.9 ± 961.3 vs 1352.3 ± 803.2 g, p=0.049)、染色体異常が多い(3/10 vs 3/3, p=0.07)傾向にあった。[結論]体重2 kg未満の肺動脈絞扼術症例において二心室症例は全例生存しており良好な成績を示した。その反面、単心室症例や高度な房室弁逆流、緩徐な体重増加、染色体異常症例は高リスク群となる可能性があり、さらなる技術の研鑽、治療戦略の確立が求められる。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P75-04] 混合型総肺静脈還流異常に対する術式の工夫とその成績

○小泉 淳一¹, 岩瀬 友幸¹, 大崎 光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)

キーワード: 総肺静脈還流異常, 混合型, PVO

【背景】混合型 TAPVCは、術後 PVOのハイリスク疾患群であり、定型的手術法は確立されていない。【目的】混合型 TAPVCに対する手術介入時期、方法、成績を調査、検討し報告する。【方法】2007年より当院で手術介入が必要であった TAPVC(単心室含む)は35例で、病型分類は上心臓型9例(26%)、心臓型7例(20%)、下心臓型11例(31%)、混合型8例(23%)であった。混合型の8例を対象とし、後方視的に調査した。【結果】【患者背景】TAPVCの病型は1a+3:2例、1a+2a:1例、1b+2b:2例、1b+1a:1例、1b+1b:1例、1b(CPV蛇行):1例。PDA、ASD以外の合併奇形は無脾/単心室2例、CAVSD/DORV1例、VSD1例、PLSVC1例。TAPVC手術介入時日令44日(0-330日)。体重3.0kg(1.8-7.2kg)。術前 PVO3例。【手術術式】TAPVC修復術式は以下のABC群に大別された。A群:PVと心房を吻合5例、B群:SVCをPV通路として利用した心房内血流転換2例、C群:CSのcut back1例。合併手術は4例(AVSD/DORV修復、VSD閉鎖、BTS、BDG1例ずつ)だった。A群5例の細目をみるとPVを統合して吻合2例、心房中隔/心房壁をパッチ形成2例、primary sutureless1例、dual connection吻合1例(重複あり)だった。LUPV単独還流の2例はそれを放置した(A群、C群1例ずつ)。【術後】急性期遠隔期死亡な

し。遠隔期53ヵ月(5-132ヵ月)で術後 PVOは3例38%(ABC群1例ずつ)に発症し術後2-4ヶ月に再介入を要した。再介入方法は sutureless repair 2例(AC群)、 dual connection追加1例(B群)であった。再々介入を要した症例は無かった。LUPV放置2例のうち1例は心房還流路発育に伴って自然消退、1例は PAPVC遺残状態(QpQs1.3)で経過観察中である。単心室2例は術後17、21ヵ月で TCPCに到達した。【結語】混合型 TAPVCに対する手術成績は術後 PVO再介入が多いものの生命予後は良好であった。単独還流 LUPVの放置は妥当であった。Dual connection作成は症例によって有用であった。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P75-05] 心臓型総肺静脈還流異常症に対する左房後壁転位法の遠隔期成績

○中辻 拓興¹, 山岸 正明¹, 前田 吉宣¹, 板谷 慶一¹, 藤田 周平¹, 本宮 久之¹, 高柳 祐二¹, 夜久 均² (1.京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学 心臓血管外科)

キーワード：総肺静脈還流異常症, 左房後壁転位法, 肺静脈狭窄

【背景】心臓型総肺静脈還流異常症(TAPVR, Darling分類 IIa)に対する手術は、cut-back法や Van Praagh法等が知られているが、当院では左房後壁転位法を採用している。今回、左房後壁転位法術後の遠隔期成績について検討した。【対象】対象は2001年1月から2017年12月に TAPVR(IIa)に対して、左房後壁転位法を施行した3例。手術時日齢・体重は中央値142±45日、4.2±0.69kg。1例は肺動脈弁狭窄を合併例で、肺動脈弁交連切開術を併施。1例は動脈管の自然閉鎖を認めず、左側開胸による動脈管結紮術を先行。1例は術前末梢性肺静脈狭窄(PVO)を認め、左上肺静脈の末梢まで切開を延長し吻合した。【手術】冠状静脈洞(CS)の三尖弁側から心房中隔欠損下縁へ切開を置き、CS roofの三尖弁側を左房(LA)に向け切開。その切開線を逆J字型に共通肺静脈左縁から上縁、右縁へと延長、LA後壁で舌状 flapを作成。この flapを心房中隔側へ転位させ、ASD辺縁からCS底面に縫着し心房内血流転換を行う。【結果】平均観察期間は140ヶ月(最長180ヶ月)。早期死亡、遠隔期死亡ともに認めず。術前、術後の PV流速の中央値はそれぞれ1.4±0.4m/s、0.9±0.5m/sで、いずれの症例も LA開口部の狭窄は認めなかった。術前末梢性 PVO合併例で、術後2ヶ月で同部位の PVOを認め(左上肺静脈, PV流速2.0m/s)、術後4ヶ月に PVO解除術(sutureless technique)を施行し、以降 PVO再発は認めず。末梢を含めた術後 PVO回避率;は1ヶ月 100%、1年 66.7%、5年 66.7%であった。【結語】左房後壁転位法は自己組織のみで血流転換が可能で、共通肺静脈から LAへ開口部を大きく形成でき、比較的小さな患児でも施行可能である。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P75-06] 北海道における完全大血管転移症に対する外科治療の成績

○荒木 大¹, 夷岡 徳彦¹, 大場 淳一¹, 加藤 伸康², 新井 洋輔² (1.北海道立子ども総合医療・療育センター, 2.北海道大学 循環器外科)

キーワード：TGA, Surgery, Hokkaido

【目的】完全大血管転移症(TGA)に対する大動脈スイッチ手術(ASO)後の成績の検討を行ったので報告する。【対象と方法】2000年から2019年までに TGAに対して ASOを施行した56例を対象とした。手術時日齢は8.0(1-106)日、手術時体重は3.1(1.8-5.0)kgであった。TGAのI型が32例、II型が24例あった。合併心疾患は大動脈縮窄・離断症が7例、完全型房室中隔欠損症合併例が1例、重複大動脈弓が1例、肺動脈分枝狭窄(branch PS)が1例であった。先行治療は心房中隔欠損バルーン開大術が30例、大動脈弓再建+肺動脈バンディング手術が2例、左室トレーニングが1例であった。同時手術は VSD閉鎖が23例、大動脈弓再建が6例、AVSD repairが1件、重複大動脈弓切離が1例、肺動脈形成が2例であった。人工心肺時間は200(128-360)分、心停止時間は96(65-191)分

であった。冠動脈形態は、Shaher分類の1が40例(71%)、その他が14例(25%)、分類不能が2例(3.6%)であった。術後の新大動脈弁機能および新大動脈基部のサイズ、肺動脈狭窄を心エコーで評価し検討を行った。【結果】平均観察期間は 6.3 ± 4.7 年であった。早期死亡は2例で敗血症と肺高血圧発作で失った。遠隔死亡は2例で死因は明らかでなかった。累積生存率は5年・10年で93%であった。再介入は6例あり branch PSに対するバルーン拡張術が3例、パッチ形成が1例、大動脈弁上狭窄解除術が2例であった。再介入回避率は5年・10年で89%であった。明らかな冠動脈イベントは認めず、心電図異常や壁運動異常も認めなかった。心エコーを術直後、初回評価、遠隔期評価で検討した。ARは、術直後に mild 5例、moderate 1例であったが、遠隔期には mild 6例であった。SVASは術直後から認めたものが1例、初回評価で1例であり、いずれも再手術を行った。branch PSは術直後より3m/s以上の流速を認めたものが4例あり、いずれも再介入を行った。【結語】TGAに対するASO術の成績は良好であった。

ポスターセッション | 染色体異常・遺伝子異常

ポスターセッション76 (III-P76)

染色体異常・遺伝子異常 4

座長:武田 充人(北海道大学病院 小児科)

2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P76-01] 当院で出生した Holt-Oram症候群症例のまとめ

○伊藤 敏恭, 宮田 豊寿, 森谷 友造, 千坂 俊行, 太田 雅明, 高田 秀美, 檜垣 高史 (愛媛大学医学部 小児科)

[III-P76-02] 先天性中枢性低換気症候群を合併した CoA, VSD, PDAの1例

○藤田 聖実, 古川 央樹, 宗村 純平, 丸尾 良浩 (滋賀医科大学医学部 小児科)

[III-P76-03] 染色体マイクロアレイ解析により診断した大動脈二尖弁、大動脈縮窄症、心室中隔欠損を伴う1q31.1-32.1欠失の一例

○寶田 真也¹, 岡部 真子¹, 宮尾 成明¹, 小栗 真人¹, 小澤 綾佳¹, 伊吹 圭二郎¹, 廣野 恵一¹, 市田 路子¹, 芳村 直樹², 東田 昭彦², 鳥塚 大介² (1.富山大学 小児科, 2.富山大学 第一外科)

[III-P76-04] 心房中隔欠損と僧帽弁逸脱兼閉鎖不全を認めた Coffin-Siris症候群の一例

○佐藤 結衣子¹, 荒井 篤¹, 野末 圭祐¹, 榊野 浩彰¹, 伊藤 由作¹, 大岩 香梨¹, 加藤 健太郎¹, 坂口 平馬², 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

[III-P76-05] 積極的に左右短絡疾患の治療を行うことで良好な臨床経過を得られた FLNA遺伝子変異の2例

○澁谷 悠馬¹, 金 基成¹, 野木森 宜嗣¹, 佐藤 一寿², 杉山 隆朗¹, 田村 義輝¹, 加藤 昭生¹, 若宮 卓也¹, 小野 晋¹, 柳 貞光¹, 上田 秀明¹ (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.倉敷中央病院 小児科)

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P76-01] 当院で出生した Holt-Oram症候群症例のまとめ

○伊藤 敏恭, 宮田 豊寿, 森谷 友造, 千坂 俊行, 太田 雅明, 高田 秀美, 檜垣 高史 (愛媛大学医学部 小児科)

キーワード: Holt-Oram症候群, TBX5, 心臓-手症候群

【はじめに】 Holt-Oram症候群(HOS)は最も古典的な心臓-手症候群である。橈骨側を中心とした上肢の形成異常と心疾患を特徴とし、典型例では、その他の先天奇形や精神運動発達遅滞を認めないとされる。臨床的に診断された HOSの70%にTBX5変異が認められる。当院にて非典型的な臨床経過をとり遺伝学的解析にてTBX5全欠損を認めた症例や機能解析を行った症例を経験したのでまとめて報告する。【症例1】 HOSと臨床診断された母親より、正期産、正常経膈分娩で出生し、ASD、VSD、PDA、PLSVC、右心房瘤を認め、両側の finger like thumbを認めた。児と母親に既知のTBX5nonsense変異を認めた。【症例2】 正期産、正常経膈分娩で出生し、ASD、VSDを認め、両側の finger like thumbを認めた。経過中には軽度の精神運動発達遅滞を認めている。遺伝学的検査では児にTBX5およびTBX3の欠失を認めた。【症例3】 妊娠経過中にIUGRを認め、在胎26週5日に胎児心拍低下を認め緊急帝王切開で出生した。出生体重566g, Apgar 0/3。左心低形成症候群および右橈骨低形成、左橈骨欠損を認め、日齢1に永眠した。18 trisomyおよびTBX5の missense変異を認めたが、父親にも同様のTBX5変異を認めた。この変異に対して Nppa promoterを用いて Luciferase assayを行った。【考察】 HOSの特徴は同一家系内でも表現型の重症度が一定ではないことで、症例1も母親やこれまでの同変異の報告例に比べ、心臓における表現型は重症であった。HOSの心奇形は75%に認められ、VSD筋性部欠損が多いことが特徴的であり、症例1および2においても多孔性の筋性部欠損を認めた。症例2に認めたTBX5全遺伝子欠失は、非常に稀であり4家系しか報告がないが、全ての家系でTBX3の同時欠失を認めている。TBX5の欠失が疑われる場合はTBX3の欠失解析も同時に行うことを考慮する必要があると考えられた。また症例3の臨床所見はTBX5変異に由来している可能性があると考えられた。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P76-02] 先天性中枢性低換気症候群を合併した CoA, VSD, PDAの1例

○藤田 聖実, 古川 央樹, 宗村 純平, 丸尾 良浩 (滋賀医科大学医学部 小児科)

キーワード: 先天性中枢性低換気症候群, 先天性心疾患, 遺伝子異常

【はじめに】 中枢性低換気症候群(以下 CCHS)は呼吸中枢の二酸化炭素に対する換気反応の低下もしくは欠如のために、主に睡眠時に低換気をきたす疾患であり、原因遺伝子として呼吸中枢の形成や自律神経系の分化や誘導に重要な役割を果たす PHOX2B遺伝子の異常が明らかにされている。不整脈の合併は知られているが先天性心疾患との合併の報告は稀である。今回、CCHSの合併をきたした CoA, VSD, PDAの症例を経験したため報告する。【症例】 在胎38週2日、3148gで当院にて出生。CoA, VSD, PDAと診断し、日齢1に外科施設に転院。arch repair施行予定であったが、頻回の無呼吸発作により抜管困難であったため基礎疾患の存在が疑われ、一次的根治術は断念し日齢6に bil. PABを施行。日齢13に PDA狭窄が進行したため日齢14に PDA stent留置。日齢17に抜管したが、翌日に無呼吸発作を繰り返したため再挿管。無呼吸発作の原因検索のため当院に転院となった。炭酸ガス換気応答試験の結果から CCHSを疑って遺伝子検査を提出し、PHOX2B遺伝子の27ポリアラニン伸長変異のヘテロ接合を認め、CCHSと確定診断した。外科施設と相談の結果心疾患の治療を優先することとなり、1歳5か月時に ICR+arch repair、1歳7か月時に気管切開術を施行し在宅医療に移行した。【考察】 CCHSは適切な呼吸管理を行い低酸素脳症を回避できれば発達予後は悪くない疾患であるが、本症例では先天性心疾患を合併したために CCHSの診断に苦慮した。【結語】 先天性心疾患を併発する先天性中枢性低換気症候群は稀であるが、原因不明の無呼吸発作を認める際には本疾患の可能性も念頭に置く必要がある。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P76-03] 染色体マイクロアレイ解析により診断した大動脈二尖弁、大動脈縮窄症、心室中隔欠損を伴う1q31.1-32.1欠失の一例

○寶田 真也¹, 岡部 真子¹, 宮尾 成明¹, 小栗 真人¹, 小澤 綾佳¹, 伊吹 圭二郎¹, 廣野 恵一¹, 市田 路子¹, 芳村 直樹², 東田 昭彦², 鳥塚 大介² (1.富山大学 小児科, 2.富山大学 第一外科)

キーワード：染色体異常, マイクロアレイ, 先天性心疾患

【背景】染色体マイクロアレイ解析（以下 CMA）は、Gバンド染色体検査より微細な異常領域の同定に有用である。今回、我々は先天性心疾患を伴う症例に CMA を用いて稀な染色体欠失と診断した。【症例】在胎38週、出生体重1888g、自然分娩にて出生。心エコーで先天性心疾患を指摘され当院へ紹介搬送となった。身長-2.7SD（asymmetrical small for gestational age）と小柄で、身体所見では特徴的な顔貌（上向きの毛髪、眼瞼裂斜下、広く高い鼻梁など）、筋緊張低下、手関節の屈曲位拘縮、第12肋骨欠損を認めた。大動脈弁は二尖弁であり、遠位大動脈から峡部にかけての大動脈縮窄と、流出路から膜様部にかけて6mm大の心室中隔欠損を認めた。低体重児であることから、日齢6に両側肺動脈絞扼術を施行した。経過中、高インスリン性低血糖、一過性甲状腺機能低下を認めた。Gバンド染色体検査の結果は46XY, del(1)(q31q32.1)であったが、同領域を含む欠失例の既報と、本症例の臨床症状は一致しなかった。より詳細な欠失部の同定のため CMA を行い1q31.1-32.1欠失と診断した。本症例の欠失領域には、肥大型心筋症や副甲状腺機能亢進症、黒内障の関連遺伝子（TNNT2、CDC73、CRB1）が含まれ、本症例でも発症の可能性が示唆された。また、同領域の欠失に心疾患を伴った報告は確認できず、初の報告と思われた。その後、日齢65に拡大大動脈弓吻合術、主肺動脈絞扼術を施行し退院した。【考察】先天性心疾患を伴う1q31.1-32.1欠失を経験した。欠失領域にはトロポニン T 遺伝子である TNNT2 など、複数の遺伝子が含まれている。一方で同部を含む欠失例の報告は稀であり、人における先天性心疾患との関連を示した報告は少ない。症例の積み重ねが重要と思われる。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P76-04] 心房中隔欠損と僧帽弁逸脱兼閉鎖不全を認めた Coffin-Siris 症候群の一例

○佐藤 結衣子¹, 荒井 篤¹, 野末 圭祐¹, 榊野 浩彰¹, 伊藤 由作¹, 大岩 香梨¹, 加藤 健太郎¹, 坂口 平馬², 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器科)

キーワード：Coffin-Siris 症候群, 心房中隔欠損, 僧房弁逸脱

【背景】Coffin-Siris 症候群は非常に稀な先天異常症候群であり、特徴的な顔貌、成長発達遅延を認め、第5指趾の末端と爪の無～低形成を特徴とする。合併症は様々であるが、先天性心疾患は30～35%にみられ、主なものとして心室中隔欠損、心房中隔欠損、動脈管開存、ファロー四徴があるといわれている。今回、Coffin-Siris 症候群に心房中隔欠損、三尖弁閉鎖不全、僧帽弁逸脱、僧帽弁閉鎖不全を合併した一例を経験したので報告する。【症例】11ヶ月時に近医で発達遅延と内斜視を指摘され中核病院に紹介された。発達についてはフォローアップと療育、調節性内斜視については矯正治療を受けていた。この際に染色体異常を疑われ、3歳1ヶ月のときに専門施設を紹介された。ここで Coffin-Siris 症候群と臨床診断された（後に責任遺伝子は陰性）。3歳3ヶ月時にウイルス感染を契機に当院へ入院、身体所見で心雑音を聴取したため心臓超音波検査を行った。診断は心房中隔欠損、三尖弁閉鎖不全、僧帽弁逸脱、僧帽弁閉鎖不全であった。右室容量負荷が明らかで左室収縮末期に中隔の圧排が疑われること、僧帽弁逸脱は顕著で僧帽弁閉鎖不全が中等度みられること、全身疾患が合併していること等から肺高血圧の進行が懸念され早期の治療が考慮されると判断し心臓カテーテル検査を施行した。RVEDV=64ml(191%)、LVEDV=46ml(140%)、mPA(s/d/m)=28/13/19mmHgであった。専門施設で症例提示を行い手術適応ありと判断されたが、アデノイド肥大による上気道閉塞が顕著であり、術後の影響を考慮して他院でアデノイドの手術を先行することとなった。現在、手術待機中である。【考察】Coffin-

Siris症候群の予後はてんかんと心疾患によるとされている。児は同症候群が疑われたにも関わらず、心疾患の除外は行われていなかった。先天異常症候群が疑われ、特に心疾患が予後規定因子であるとされる場合には、積極的な心疾患の除外が必要と考えた。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P76-05] 積極的に左右短絡疾患の治療を行うことで良好な臨床経過を得られたFLNA遺伝子変異の2例

○澁谷 悠馬¹, 金 基成¹, 野木森 宜嗣¹, 佐藤 一寿², 杉山 隆朗¹, 田村 義輝¹, 加藤 昭生¹, 若宮 卓也¹, 小野 晋¹, 柳 貞光¹, 上田 秀明¹ (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.倉敷中央病院 小児科)

キーワード：FLNA遺伝子, びまん性肺障害, 左右短絡

【背景】FLNA遺伝子変異は脳室周囲異所性灰白質(PVNH)を始めとして、びまん性肺障害(DLD)、動脈管開存症(PDA)、大動脈拡張などの多彩な病態を呈する。中でもDLDは重症であり、乳児期早期から長期の呼吸管理を要する報告が散見されるが、心疾患が病態に与える影響は症例によって異なると考えられる。今回、呼吸管理に難渋したが、積極的に左右短絡疾患を治療した結果、呼吸状態の改善が得られたFLNA遺伝子変異の2例を経験したので報告する。【症例1】在胎36週3日、体重2158gで出生した女児。出生後から肺高血圧(PH)が改善せず、O₂投与とsildenafilの内服を行っていた。生後2ヶ月時の心エコーではPDAは1-2mmと太くはなかったが、心室中隔(IVS)の圧排とPDAの右左シャントを認め、強いPHが示唆された。酸素負荷下のエコーではPDAは左右シャントに変化し、IVSの圧排も改善した。胸部CTではDLDを認めており、生後3ヶ月より挿管管理を要したため、生後4ヶ月時に経皮的PDA閉鎖術を施行し、術後はPHも改善した。その後は呼吸器を離脱し、生後8ヶ月時に在宅酸素のみで退院した。エクソーム解析でFLNA遺伝子異常が検出された。【症例2】在胎37週6日、体重2520gで出生した女児。生後3ヶ月時に啼泣時の酸素化不良を指摘され当院に入院した。心エコーではそれぞれ全て左右シャントの径3mmの心室中隔欠損(VSD)及び径3mmの卵円孔開存(PFO)、径1mmのPDAを認めた。心臓カテーテル検査では平均肺動脈圧35mmHgで左右心室は等圧だった。胸部CTではDLDを認めており、入院後から高濃度酸素投与下での人工呼吸器管理を要したため、生後6ヶ月半に経皮的PDA閉鎖術、引き続いてVSD閉鎖術を施行した。その結果、生後9ヶ月時点で人工呼吸器を離脱できている。エクソーム解析でde novoのFLNA遺伝子異常が検出された。【結語】FLNA遺伝子変異に呼吸障害を伴う場合、積極的に左右短絡疾患の治療を行うことで臨床症状が改善する可能性がある。

ポスターセッション | 胎児心臓病学

ポスターセッション77 (III-P77)

胎児心臓病学 3

座長:吉兼 由佳子(福岡大学筑紫病院 小児科)

2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

- [III-P77-01] 胎児診断された Ebstein奇形および三尖弁異形成の胎児・新生児期の経過
○中川 由美, 遠藤 康裕, 竹下 直樹, 森下 裕馬, 浅田 大, 河井 容子, 梶山 葉, 池田 和幸 (京都府立医科大学 小児科)
- [III-P77-02] 大動脈閉鎖を伴う完全大血管転位症 -胎児循環と出生後経過からの考察-
○桑田 聖子¹, 齋木 宏文¹, 高梨 学¹, 福西 琢真², 菅本 健司¹, 宮本 隆司², 宮地 鑑², 先崎 秀明¹
(1.北里大学医学部 小児科, 2.北里大学医学部 心臓血管外科)
- [III-P77-03] 胎児診断により出生直後の左腕頭動脈肺動脈起始から左腕頭動脈孤立症への経過を観察できた1例
○加地 剛¹, 早瀬 康信^{1,2}, 中川 竜二², 稲村 昇³, 苛原 稔¹ (1.徳島大学病院 産科婦人科, 2.徳島大学病院 小児科, 3.近畿大学医学部 小児科)
- [III-P77-04] 出生後にガンマグロブリン大量療法を行い軽快した抗 SS-A/B抗体関連先天性完全房室ブロックの一例
○桑原 義典, 大塚 雅和, 本村 秀樹 (長崎医療センター 小児科)

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P77-01] 胎児診断された Ebstein奇形および三尖弁異形成の胎児・新生児期の経過

○中川 由美, 遠藤 康裕, 竹下 直樹, 森下 裕馬, 浅田 大, 河井 容子, 梶山 葉, 池田 和幸 (京都府立医科大学 小児科)
 キーワード: Ebstein奇形, 三尖弁異形成, 胎児診断

【背景】Ebstein奇形(EA)、三尖弁異形成(TVD)は、重症度、胎児・新生児期の経過もさまざま、娩出時期、治療方針の決定がむずかしい。【対象】2009~2018年に当院で胎児診断し、分娩したEA9例、TVD4例について検討した。【結果】TVDの3例は、出生前も後も、肺動脈は順行性血流のみで経過良好であったが、1例は、32週まではTRPG>30mmHg、PRもほぼなかったが、34週にcircular shunt、胎児水腫となり、出生後、主肺動脈結紮術を施行したが、救命できなかった。EAのうち4例は、肺動脈弁閉鎖で、21トリソミーの1例以外の3例は、出生後もlipo PGE1投与で状態は安定し、新生児期の手術介入は必要なかった。肺動脈弁閉鎖でない5例のうち2例は、出生後、肺動脈の順行性血流が認められ、胎児期全般にわたり、TRPG>30mmHg、Celermajer index<1.0、CTAR<50%であった。残りの3例は、症例(1)26週、(2)31週、(3)32週でcircular shuntとなり、(1)は28週に胎児水腫、32週に胎児死亡、(2)は35週に胎児死亡、(3)は33週で2:1伝導のAFとなり、帝切で出生後、5時間で死亡した。3症例のTRPGは 18.7 ± 7.8 mmHg、Celermajer indexは 1.3 ± 0.3 、CTARは $55.6 \pm 3.6\%$ 、LV Tei indexは 0.86 ± 0.25 であった。【考察】TVDは一般的に予後良好だが、circular shuntになる症例もあり、右室の大きさが災いして、主肺動脈結紮術による改善が得られないことがある。肺動脈弁閉鎖を伴うEAは、21トリソミー以外は、新生児期の手術介入は避けられた。肺動脈弁閉鎖のないEAでcircular shuntになる症例は、TRPGが低く、Celermajer indexが高い傾向にあった。胎児水腫になる前に胎児死亡する症例もあり、注意が必要である。近年、主肺動脈結紮術を先に行う2段階Starnes手術で救命できる症例が増加しているが、33週未満の報告はなく、娩出可能時期については更に検討が必要である。また、出生後短時間で死亡する症例もあり、出生直後の手術介入が必要である。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P77-02] 大動脈閉鎖を伴う完全大血管転位症 -胎児循環と出生後経過からの考察-

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

キーワード: HLHS with TGA, 大動脈弁閉鎖, 肺動脈弁異形成

【背景】大動脈弁閉鎖(AA)を伴う完全大血管転位症(TGA)は生存出生が困難なため、極めて稀な先天性心疾患である。正常大血管関係の広義のHLHSと異なり、前方大動脈起始によって低形成上行大動脈は細長く伸展され、胎児期から既に冠血流は不良である。一方、Tausig-Bing型両大血管右室起始と異なり僧帽弁-半月弁間に連続性を伴うため、前方に低形成大動脈の存在を想定しにくく出生前診断を難しくする。【症例】在胎25週に胎児心エコー外来初診。心房位正位、心房心室関係は正常関係で、僧帽弁と繊維性連続を持つ太い一本の大血管が小さい心室中隔欠損症に騎乗していた。三尖弁および右心室がやや小さめで、半月弁はdomingし、高度狭窄後拡張を認め、背面から左右肺動脈を分枝した。腕頭動脈と右内頸動脈が大動脈弓から一緒に分枝する大動脈形態を持ち、三尖弁軽度狭窄を伴う総動脈幹症(TAC A2)と診断した。心拡大や収縮不全は認めなかった。38週3178gで出生し、Apgar5/6。生後に左室収縮低下と心筋非白化を認め、三尖弁膜様閉鎖/狭窄に伴う左室心筋異常を疑った。左室収縮低下に対して日齢6に両側肺動脈絞扼術(Bil PAB)を施行したが、術中所見で右室近傍の索状物と左冠動脈の連続性が疑われた。超音波検査により前方大血管として1mm程度の上行大動脈が存在する可能性を考慮し、逆行性橈骨動脈造影を施行、AA with TGA, TS, VSDと診断を確定した。長い上行大動脈と大動脈弓に屈曲を伴う高度狭窄を認め、また出生時より認めた頻脈時ST低下はBil PAB後も改善しないため、心筋虚血に対して

日齢15に Norwood手術(Rt-mBTS 4mm)を施行した。術後心電図変化は消失し、左室収縮にも著明な改善が得られた。【考察】本疾患は稀ではあるが単一大血管疾患の鑑別のうち最重症疾患であり、BTシャントを用いた新生児 Norwood手術が可能な3次医療施設での周産期管理により救命が可能となる。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P77-03] 胎児診断により出生直後の左腕頭動脈肺動脈起始から左腕頭動脈孤立症への経過を観察できた1例

○加地 剛¹, 早瀬 康信^{1,2}, 中川 竜二², 稲村 昇³, 苛原 稔¹ (1.徳島大学病院 産科婦人科, 2.徳島大学病院 小児科, 3.近畿大学医学部 小児科)

キーワード：左腕頭動脈肺動脈起始, 左腕頭動脈肺動脈孤立症, 胎児診断

左腕頭動脈肺動脈起始は非常に稀な疾患で、左腕頭動脈が左動脈管を介し肺動脈から起始している。出生後は左動脈管の閉鎖にともない、左腕頭動脈孤立症となる。今回胎児診断により出生後に動脈管が閉鎖し、左腕頭動脈肺動脈起始から左腕頭動脈孤立症に至る経過を確認しえた症例を経験したの報告する。(症例) 36歳 G1 P0 妊娠経過は順調で里帰り分娩のため、妊娠32週に当院を初診した。初診時の超音波検査にて右大動脈弓と右動脈管を認めた。また右動脈管以外に左右肺動脈分岐部付近から起始する、もう1本の血管を認めた。この血管は頭側に走行した後、左上肢に向けて分岐(左鎖骨下動脈)した後、さらに頸部を走行し頭部に入った(左内頸動脈)。以上から左腕頭動脈肺動脈起始と診断した。他院にて心エコー精査を行い同様の結果であった。児は38週2日骨盤位のため予定帝王切開にて出生し、造影CTにて胎児診断が確認された。また超音波検査にて左内頸動脈は出生直後は順方向に流れていたが、その後左動脈管の閉鎖に伴い逆方向に変化した。最終的に動脈管は完全に閉鎖し左腕頭動脈孤立症となった。その後も左上肢の循環は保たれており退院となった。染色体は正常核型で、22q11.2の欠失も認めなかった。(まとめ) 胎児診断により、出生後の左腕頭動脈肺動脈起始から左腕頭動脈孤立症への過程およびそれに伴う循環動態の変化を観察し得た。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P77-04] 出生後にガンマグロブリン大量療法を行い軽快した抗 SS-A/B抗体関連先天性完全房室ブロックの一例

○桑原 義典, 大塚 雅和, 本村 秀樹 (長崎医療センター 小児科)

キーワード：先天性完全房室ブロック, SS-A, 新生児

【背景】抗 SS-A/B抗体関連先天性房室ブロックは胎児期徐脈で発見されることが多く、母体にステロイド・IVIgの投与などの抗炎症治療が試みられることもある。ただし、完全房室ブロックに至った場合は不可逆的であることが多く、早期娩出・ペースメーカーの導入を検討することになる。従って、出生後に抗炎症治療を開始されることは稀である。今回、出生直前に完全房室ブロックを発症し、出生当日に IVIg大量療法を行ったところ洞調律に回復した症例を経験したため報告する。

【症例】日齢0、女児。妊婦検診では胎児の異常は指摘されていない。妊娠36週2日の NSTモニターでは FHR150-160であった。妊娠36週6日朝から胎動がなく、超音波検査にて FHR60が持続していたため同日緊急帝王切開となった。出生後も HR80-90の徐脈が持続し、呻吟・陥没呼吸を認めたため当院へ搬送された。心電図では完全房室ブロックであり、心臓超音波検査では心室壁運動の低下・肺高血圧を認めた。母が抗 SS-A/B抗体陽性であると判明し(後日、本患児は SS-A>1200U/ml、SS-B111U/mlと判明)、これによる完全房室ブロック・心筋炎に新生児遷延性肺高血圧を合併していると考えた。抗炎症治療として IVIg1g/kg×2日間を投与し、イソプロテレノール持続静注、人工呼吸器管理にて O₂・NOの投与も行った。日齢1に洞調律に復帰し、心

室壁運動・肺高血圧も改善傾向となった。日齢23に退院し、月に1回 IVIGの補充を行っている。現在（生後2ヵ月）も洞調律を維持して、心機能の低下はない。

【考察】完全房室ブロックに至って間もない症例では抗炎症治療に反応する可能性がある。しかし、出生後も抗SS-A/B抗体は長期間陽性であり、再発予防のために治療を追加すべきか悩ましい。出生後の抗炎症治療について文献考察も交えて報告する。

ポスターセッション | 複雑心奇形

ポスターセッション78 (III-P78)

複雑心奇形 3

座長:山澤 弘州(北海道大学病院 小児科)

2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P78-01] 共に気管形態の異常と肺静脈狭窄所見を認めた無脾症候群の兄弟例

○河井 悟¹, 山田 佑也^{1,2}, 鈴木 孝典^{1,2}, 伊藤 諒一¹, 郷 清貴^{1,2}, 鬼頭 真知子^{1,2}, 森 啓充¹, 岡田 典隆³, 森鼻 栄治², 安田 和志¹, 村山 弘臣³ (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 心臓血管外科)

[III-P78-02] 肺静脈狭窄を繰り返し、病理所見で肺静脈壁の弾性繊維および平滑筋の消失を認めた右肺欠損・総肺静脈還流異常の1例

○池田 健太郎¹, 新井 修平¹, 田中 健佑¹, 下山 伸哉¹, 小野 博², 金子 幸裕³, 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 循環器科, 3.国立成育医療研究センター 心臓血管外科)

[III-P78-03] ファロー四徴症、総肺静脈還流異常症を合併した先天性左気管支閉鎖症の一例

○村岡 衛¹, 長友 雄作¹, 福岡 将治¹, 永田 弾¹, 江口 祥美¹, 鶴池 清¹, 平田 悠一郎¹, 藤田 智², 帯刀 秀樹², 塩瀬 明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)

[III-P78-04] 総肺静脈還流異常に対する修復術を先行させ心内修復術に至った Left isomerism、DORV、PS、TAPVC(2b)の1例

○大岩 香梨¹, 加藤 健太郎¹, 沼田 寛¹, 吉村 元文¹, 荒井 篤¹, 佐藤 結衣子¹, 野末 圭祐¹, 桝野 浩彰¹, 帆足 孝也², 市川 肇², 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター病院 小児心臓外科)

[III-P78-05] 当院における純型肺動脈閉鎖

○松尾 久実代, 高橋 邦彦, 森 雅啓, 廣瀬 将樹, 江見 美杉, 豊川 富子, 平野 恭悠, 石井 陽一郎, 青木 寿明, 萱谷 太 (大阪母子医療センター 小児循環器科)

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P78-01] 共に気管形態の異常と肺静脈狭窄所見を認めた無脾症候群の兄弟例

○河井 悟¹, 山田 佑也^{1,2}, 鈴木 孝典^{1,2}, 伊藤 諒一¹, 郷 清貴^{1,2}, 鬼頭 真知子^{1,2}, 森 啓充¹, 岡田 典隆³, 森鼻 栄治², 安田 和志¹, 村山 弘臣³ (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 心臓血管外科)

キーワード：無脾症候群, 兄弟, 気管異常

【症例1】妊娠経過中に異常を指摘されず。母体前期破水あり。反復帝王切開のため、前医に母体搬送され帝王切開で出生。35週0日、2261g。出生後、内臓錯位、心奇形を指摘され、当センターに新生児搬送。Asplenia Dextrocardia, AVD, fSRV, DORV, PA, MA, RAA, ASD, TAPVC(2b)と診断。気管支は両側気管支(いわゆる「大」の字の形態)であった。生後58日に Rt.mBTS施行。生後6カ月時 BDG施行。TCPCのカテーテル検査では PAWPと LVEDPの間に約5mmHg程度の圧較差を認めるも明らかな PVOはないと判断。生後1歳3カ月に TCPC施行。術後カテーテル検査では2歳4カ月時 PAP 19, PAWP 13, LVEDP 11。3歳5月時 PAP 17, PAWP 13, LAP 4。3歳6カ月時に PVO解除術を行った。【症例2】胎児期に内臓錯位を指摘。切迫早産徴候あり、近医周産期センターで分娩管理。36週0日、2780g。予定帝王切開で出生後当センターに新生児搬送。Asplenia, fSRV, DORV, MA, PA, RAA, ASD, TAPVC(1b)と診断。PVOがあり。日齢1垂直静脈にステント留置(Multi Link 4×12mm)を施行。その際の麻酔中に気管狭窄を診断(その後入院中呼吸器設定は高い陽圧を要した)。施術後も PVO所見残存。日齢11および23ステント部位バルン拡張術施行。日齢27壊死性腸炎発症。日齢28結腸部分切除・人工肛門造設術施行。日齢49 TAPVCrepair+Lt.mBTS施行。術後 Rt.PVO出現。2回のバルン拡張術後、日齢106外科的解除術施行。日齢109換気・循環動態悪化あり、ECMO装着。6日で離脱したが換気条件は HFOで高い圧を必要するなど改善は見通せず。日齢123永眠。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P78-02] 肺静脈狭窄を繰り返し、病理所見で肺静脈壁の弾性繊維および平滑筋の消失を認めた右肺欠損・総肺静脈還流異常の1例

○池田 健太郎¹, 新井 修平¹, 田中 健佑¹, 下山 伸哉¹, 小野 博², 金子 幸裕³, 小林 富男¹ (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 循環器科, 3.国立成育医療研究センター 心臓血管外科)

キーワード：肺静脈狭窄, 病理, 総肺静脈還流異常

【背景】総肺静脈還流異常症(TAPVC)術後に肺静脈狭窄(PVO)を繰り返す例があるがその原因は未だはっきりしていない。【症例】在胎33週5日常位胎盤早期剥離のため緊急帝王切開で出生(Apgar1-3-5 出生体重 1501g(-1.8SD))。生後チアノーゼ、PHを認め、精査の結果右肺欠損、TAPVC(1+2)と診断した。体重増加を待ってから日齢81 左下肺静脈修復術(CS cutback)、心房中隔欠損閉鎖術を施行。術後経過良好で日齢112退院。しかし約1か月後に左下肺静脈の再狭窄を認め生後5か月時に狭窄解除術(sutureless repair)を行った。術後は症状の改善を認めたが、その後も PVOを繰り返し、生後6ヶ月に狭窄解除術、7ヶ月時には狭窄解除+左上肺静脈の reroutingを行った。生後9か月時再度 PVOの進行を認め呼吸循環不全のため永眠された。死後 Ai、病理解剖を施行。Aiでは右肺無形性、左肺静脈心房流入部の狭窄に伴う左肺の間質性肺水腫を認めた。病理所見では左下肺静脈の器質的な狭窄は見られず、狭窄部の肺静脈壁の弾性線維および平滑筋の消失を認めた。【考察】 TAPVC術後 PVOの原因として肺静脈の内膜肥厚が原因とする報告もあるが、本症例においては狭窄部における内膜肥厚は認めず、弾性線維および平滑筋の消失を認めた。本症例においては右肺欠損にともなう血流の増加と弾性線維・平滑筋の消失に伴う機能的狭窄が肺静脈狭窄を繰り返した原因と考えられた。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P78-03] ファロー四徴症、総肺静脈還流異常症を合併した先天性左気管支閉鎖症の一例

○村岡 衛¹, 長友 雄作¹, 福岡 将治¹, 永田 弾¹, 江口 祥美¹, 鶴池 清¹, 平田 悠一郎¹, 藤田 智², 帯刀 秀樹², 塩瀬 明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)

キーワード：先天性気管支閉鎖, ファロー四徴症, 胎児MRI

【背景】先天性気管支閉鎖症は非常に稀で、出生後に重篤な呼吸障害を呈する場合がある。複雑心奇形に合併した先天性気管支閉鎖症に対して、ECMO装着下のカテーテル治療を含めた治療経験を報告する。【症例】胎内で左先天性肺気道奇形 (CPAM) および複雑心奇形 (TOF、TAPVC1b) を指摘された。胎児MRIで在胎27週には左肺過膨張およびT2強調で高信号のためCPAMを考えたが、在胎34週の胎児MRIでは肺容量の左右差および高信号の改善を認めためCPAMの自然退縮もしくは正常と判断した。出生後の呼吸確立が見込めると判断し、在胎37週1日に経膈分娩にて、体重2172gで出生したが、予想に反し呼吸は確立せず直ちに挿管となった。HFO管理、NOやPGI2投与を行うも重度チアノーゼから改善せず、出生3時間でVA-ECMOを導入した。導入後の気管支鏡検査で左気管支下葉枝の完全閉鎖を確認した。片肺換気でのECMO離脱は困難と予想し、合併する心形態異常 (肺動脈弁狭窄、垂直静脈の狭窄) に対するカテーテル治療を先行し肺血流を可及的に確保する方針とした。日齢3にECMO装着のままカテーテル室に移動し、肺動脈弁に対する肺動脈弁バルーン拡張術 (TMP PED™ 6mm) を行い、続いて垂直静脈-上大静脈還流部の狭窄に対し腎血管用ステント (Express™ SD 6mm×14mm) を留置した。頸部よりECMOが挿入されていたため右大腿静脈よりアプローチしたが垂直静脈への屈曲が強く挿入に難渋した。ステント留置中に大量の気管出血を生じたがECMO装着中であり、バイタルは安定したまま治療を完遂できた。出血の改善を待ち日齢9にECMOを離脱し、日齢14にICU退室、日齢44に抜管した。【結語】胎内でCPAMを疑っていたが出生後に気管支閉鎖と診断した。先天性気管支閉鎖症の画像所見は経時的に変化する場合があります。呼吸が確立せずECMOを導入したが、ECMO下に安定してカテーテル治療を行うことができた。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P78-04] 総肺静脈還流異常に対する修復術を先行させ心内修復術に至った Left isomerism、DORV、PS、TAPVC(2b)の1例

○大岩 香梨¹, 加藤 健太郎¹, 沼田 寛¹, 吉村 元文¹, 荒井 篤¹, 佐藤 結衣子¹, 野末 圭祐¹, 梶野 浩彰¹, 帆足 孝也², 市川 肇², 渡辺 健¹ (1.田附興風会医学研究所北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター病院 小児心臓外科)

キーワード：総肺静脈還流異常, 両大血管右室起始, staged repair

【背景】TAPVCにDORV、PSを伴った場合、PVOとPSの程度により臨床所見が多彩となるため、正確な形態診断に基づいた管理と術式決定が重要となる。今回、left isomerismに伴い特異な形態を有したTAPVC(2b)とDORV、PSの合併に対し、TAPVC修復術を先行させ心内修復術を行い、良好な経過を得た1例を経験した。

【症例】1歳6ヶ月男児。39週5日、3005gで出生。胎児エコーでTOF、TAPVC(2b)と診断。出生後エコーで同診断。右肺静脈は上・中・下3本が直接右房へ、左肺静脈は上・下2本が共通腔を形成し右房へ還流していた。PVOおよび高・低肺血流の所見なく経過したため、体重増加を待ち、生後4ヶ月で術前心臓カテーテル検査を施行。LVEDV 48% of normalと低形成左室あり。mPA-RV圧較差60mmHgと重度PSあり。左室発育を目的にTAPVC repair、肺血流保持を目的にcentral shuntを施行。術中所見よりTOFからDORV (subaortic VSD)、PSに診断変更、両側左心耳形態よりleft isomerismと診断。術後利尿剤内服。生後7ヶ月時に心臓カテーテル検査を施行。LVEDV 133% of normalと左室は十分に発育していた。mPA-RV圧較差44mmHg、PA平均圧25mmHg、Rp 1.7Um²、PVOなし。心内修復術の適応があると判断し、生後10ヶ月時にIVR、RVOTO resectionを施行。術後経過良好であり、1歳2ヶ月時に利尿剤内服終了。1歳4ヶ月時に心臓カテーテル検査を施

行。LVEDV 127% of normalと軽度拡大。肺動脈弁上に圧較差21mmHgのPS残存。PA平均圧24mmHg、Rp 1.9Um²、PVOなし。無治療無制限で、現在まで経過良好である。なお、本児は大動脈四尖弁と左冠尖低形成があり、左冠動脈口閉鎖による虚血の可能性に注意を要する。

【結論】TAPVCとDORV、PSの合併例で、PVOがなく低形成左室がある場合、心内修復術に先行して姑息的TAPVC修復術を行うことの有用性が示唆された。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P78-05] 当院における純型肺動脈閉鎖

○松尾 久美代, 高橋 邦彦, 森 雅啓, 廣瀬 将樹, 江見 美杉, 豊川 富子, 平野 恭悠, 石井 陽一郎, 青木 寿明, 萱谷 太
(大阪母子医療センター 小児循環器科)

キーワード：純型肺動脈閉鎖, RF wire, Brock

【背景】当センターでは純型肺動脈閉鎖 (PAIVS) に対して2015年以前、右室拡張末期容積 (RVEDV) が正常比70%を超える症例に対して3か月以降のBrock術を初回手術の方針としてきた。2015年以降新生児期の右室減圧術を2例で施行した。【方法】1992年-2017年の当院でのPAIVS 35症例の治療方針/転帰に関して後方視的に検討した。【結果】年齢は1歳5か月-26歳2か月(中央値13歳)。1例が死亡。修復形態は2心室修復(B群)6例、1.5心室修復(O群)6例、21例が単心室修復(F群)21例で、待機中1例。出生後の三尖弁輪径(TVD、正常比)はB群 88% (74 to 103%), O群 87% (73 to 112%), F群 55% (28 to 80%)であり、TV z-scoreはB群 -0.71 (-1.18 to -0.12), O群 -0.62 (-1.58 to 0.89), F群 -3.12 (-0.88 to -7.7)であった。初回評価時のRVEDV (正常比) はB群 61.5% (40 to 106%), O群 54% (31 to 60%), F群 30% (6 to 48%)であった。2015年以降右室減圧術施行した1例はBrockを施行し1.5心室修復終了, 1例はRF wireで経皮的肺動脈形成術を施行し1.5 / 2心室修復待機中である。TVD, TV/MV ratio, 初回RVEDVは各々112% / 80%, 0.89 / 0.70, 69% / 74%であった。F群の内右室がtripartiteは7/21症例, その中で出生時のTVD > 70%, RVEDV > 30%で右室依存性冠動脈のなかったのは3/7症例あった。【考察】TVD 正常比 > 60%, TV z-score > -3であれば新生児期の介入で二心室治療を目指している報告も多い。当院では右室容量を治療方針の判断材料としてきたが、出生時のTV z-scoreの観点から見るとF群の中でTV z-score > -3は9/21症例あった。新生児期に右室減圧を試みることで三尖弁, 右室容量の成長を促せる可能性がある。RF wireが導入され当センターでも、初回手術として経皮的バルーン肺動脈弁形成術を開始しており、より積極的な1.5 / 2心室修復を目指した治療戦略を構築したい。

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79 (III-P79)

カテーテル治療 5

座長:高橋 信(岩手医科大学附属病院循環器医療センター 循環器小児科)

2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P79-01] 経皮的心房中隔欠損症閉鎖術後に体重増加を得られた症例の検討

○籠手田 雄介¹, 吉本 裕良¹, 高瀬 隆太¹, 前田 靖人¹, 桑原 浩徳¹, 井上 忠¹, 庄嶋 賢弘², 財満 康之², 須田 憲治¹ (1.久留米大学医学部 小児科学講座, 2.久留米大学 外科科学講座)

[III-P79-02] 経皮的肺動脈絞扼解除術を行った4例

○杉谷 雄一郎¹, 宗内 淳¹, 岩屋 悠生¹, 古賀 大貴¹, 足立 俊一¹, 松岡 良平¹, 川口 直樹¹, 渡邊 まみ江¹, 安東 勇介², 落合 由恵² (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

[III-P79-03] 低年齢の児に対する橈骨動脈穿刺による選択的冠動脈造影

○前田 靖人, 井上 忠, 桑原 浩徳, 鍵山 慶之, 高瀬 隆太, 吉本 裕良, 籠手田 雄介, 須田 憲治 (久留米大学医学部 小児科学教室)

[III-P79-04] カテーテル治療に用いるデバイスに求められること

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

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P79-01] 経皮的心房中隔欠損症閉鎖術後に体重増加を得られた症例の検討

○籠手田 雄介¹, 吉本 裕良¹, 高瀬 隆太¹, 前田 靖人¹, 桑原 浩徳¹, 井上 忠¹, 庄嶋 賢弘², 財満 康之², 須田 憲治¹ (1.久留米大学医学部 小児科学講座, 2.久留米大学 外科科学講座)

キーワード: 心房中隔欠損症, 心不全, 体重増加不良

【背景】心房中隔欠損症 (atrial septal defect: ASD) の小児症例では、経皮的 ASD閉鎖術 (Transcatheter closure of ASD: TC-ASD) 後に急激に体重増加する症例を経験する。この体重増加は、心不全の解除によるものと考えられるが、治療前の潜在的な心不全を評価する方法は知られていない。【目的】今回、TC-ASD後に体重増加を得られた症例と、得られなかった症例を比較検討し、潜在的な心不全の検討を行う。【方法】当院で TC-ASDを受けた、体重20kg未満の患者で、術後3か月で体重測定をした41例を対象。TC-ASD後3か月の体重が+0.4SD以上の体重増加を得られた症例を体重増加群、それ以外を非体重増加群に分け、患者属性、ASD径、Qp/Qs、NT-proBNP値などを検討した。また、TC-ASD後の体重増加と最も相関する項目を検討した。【結果】対象患者は、年齢5.3歳 (1.7~7.7)、身長108cm (76.9~120)、体重17.1kg (8.7~19.3)、ASD径13.8mm (7.7~27)、ASD径/身長13.8 (7.3~23.2)、Qp/Qs2.3 (1.4~4.5)、NT-proBNP177.4 (26.7~569.6)、体重増加は、+0.2SD (-0.1SD~+0.9SD) であった。体重増加群は10例で、その増加は、+1.2~2.5kgであった。両群で、患者属性、Qp/Qs、NT-proBNP値に差はなく、ASD径 (P=0.0349)、ASD/体重 (P=0.0451)、ASD/身長 (P=0.0202) は、体重増加群で有意に大きかった。また、体重増加と、最も相関関係が強かったのは、ASD/身長であった (P=0.0037)。体重増加が-0.1SDが2例、±0SDが5例で、この7例を除く34例 (83%) が+0.1SD以上の体重増加を呈しており、ASD/身長は15以上であった。程度の差はあれ、多くの ASDで体重増加不良が小児期に生じている可能性が示され、早期治療介入が必要な症例があると考えられた。【結論】体重20kg未満の小児症例で TC-ASD後に体重増加を得られた症例は、83%存在した。NT-proBNP値、Qp/Qsなど、既存の心不全の指標が、TC-ASD後の体重増加と相関を認めなかった。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P79-02] 経皮的肺動脈絞扼解除術を行った4例

○杉谷 雄一郎¹, 宗内 淳¹, 岩屋 悠生¹, 古賀 大貴¹, 足立 俊一¹, 松岡 良平¹, 川口 直樹¹, 渡邊 まみ江¹, 安東 勇介², 落合 由恵² (1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科)

キーワード: バンディング拡大術, debanding, closing VSD

背景:経皮的肺動脈絞扼解除術(PTPDB)の役割は、最終手術適応外症例への姑息治療や術後肺血流調整だけでなく、根治術不要例に対して安定した循環動態を得るための手術の代替治療としての役割も有する。肺動脈絞扼術(PAB)施行後 PTPDBを施行し安定した循環動態を得た4例を報告する。症例1:1歳8か月女児。大動脈縮窄症、大動脈弁狭窄(vAS)、筋性部室中隔欠損症(VSD)。日齢6に大動脈縮窄修復術(COA repair)、PAB (周囲長21mm) を施行した。VSDが縮小したため PTPDBを施行した。Mustang 10mmのダブルバルーン法(248%対banding径, 14気圧)で行い、右室圧/大動脈圧比(Prv/Plv)は0.77から0.64へと低下した。症例2: 9生月男児。診断は大動脈縮窄症、vAS、筋性部 VSD。日齢6に COA repair、PAB (周囲長19mm) を施行した。徐々に VSDが縮小したため PTPDBを行った。Mustang 12mm (203%対banding径)、10気圧で拡張した。狭窄部は径5.3mmから8.4mmへ拡大し Prv/Plv 0.82から0.55へ低下した。症例3: 3生月男児。診断は動脈管開存症、総肺動脈還流異常症(TAPVC)、両側 PAB後。出生後当初は両大血管右室起始症、左室低形成、vAS、TAPVC Ia型と診断し、同日 TAPVC修復術および両側 PAB(両側とも周囲長 10mm)を施行した。その後循環評価のため再度心臓カテーテル検査を施行した際に、VSDが縮小したため PTPDBを施行した。Shiden 5mm, 24気圧で両側を拡張し絞扼を解除し

た。症例4: 3歳男児。診断は修性大血管転位症、VSD、下大静脈欠損、PAB術後。日齢25に高肺血流なりPAB(周囲長23mm)を行った。術後2年経過しチアノーゼが増強したため安定した循環動態を得るためにPTPDBを選択した。Mustang 10mm (227%対 banding径)、12気圧で拡張した。狭窄部は径5.5mmへ拡大し、体肺血流比は0.68から1.6へ上昇した。結論: 根治術不要例や根治術の侵襲度が高く合併症の危険のある例に対してPTPDBは手術よりも侵襲度が低く、より安定した循環動態を得ることができた。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P79-03] 低年齢の児に対する橈骨動脈穿刺による選択的冠動脈造影

○前田 靖人, 井上 忠, 桑原 浩徳, 鍵山 慶之, 高瀬 隆太, 吉本 裕良, 籠手田 雄介, 須田 憲治 (久留米大学医学部 小児科学教室)

キーワード: 橈骨動脈穿刺, 冠動脈造影, 川崎病

【背景】橈骨動脈穿刺(transradial access: TRA)によるカテーテル手技は、穿刺時の出血性合併症や神経損傷の少なさ、患者の安静保持が緩和されるなどの利点から、成人領域を中心に急速に普及してきた。一方で、動脈径が小さかったり筋性動脈であるためにスパズムが生じやすいなどの理由から穿刺がやや困難であり、低年齢の児に対しては一般的でない。当院では、経大腿動脈冠動脈造影の際に仮性動脈瘤を形成し外科治療を要した症例を経験したことがあり、それ以降は低年齢でもTRAを選択することがある。そこで、当院で経験した低年齢の児に対するTRAについて検討した。【方法・結果】2014年1月から2018年10月までの間(4年10ヶ月)に当科で冠動脈造影を施行した64症例のうち、大腿動脈穿刺46症例及び上腕動脈穿刺1症例を除いた17症例がTRAであった。そのうち10歳以下の低年齢の児は5症例であった。内訳は、川崎病冠動脈瘤4症例と冠動脈瘻1症例であった。十分な静脈麻酔(鎮静・鎮痛)で児の緊張緩和や血管スパズムの予防に務め、超音波ガイド下で穿刺を行い3-4Frシースを挿入した。全例TRバンド(橈骨動脈用止血器)で止血を行い、橈骨動脈シース抜去に伴うカテ後のベッド上安静は不要であった。5症例の年齢は6-10歳(中央値7歳)、体重は17.2-39.7kg(中央値25.2kg)、穿刺開始からシース挿入(動脈・静脈)までの時間は16-21分(中央値16分)、透視時間は14.4-26.9分(中央値19.6分)であった。いずれも良好な造影像が得られ、合併症は認めなかった。低年齢の大腿動脈穿刺15症例と比較し、穿刺時間や透視時間、合併症に有意差はなかった。【結語】小児患者におけるTRAは、やや術者の慣れを要するが患者の負担を軽減できるアプローチであり、症例は少ないものの低年齢の児に対しても安全に施行できる。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P79-04] カテーテル治療に用いるデバイスに求められること

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

キーワード: カテーテル治療, デバイス, 生体吸収性素材

カテーテル治療の主たる目的として1. デバイスを用いた動脈管開存 PDAや心房中隔欠損 ASDに対する閉鎖術即ちカテーテル治療のみで根治性が得られる、2. 側副血管に対するコイル閉鎖術、心房中隔裂開術など手術との組み合わせで行う、3. 心臓術後の遺残短絡、遺残病変に対する治療などが挙げられる。1. の多くは、手技料や保険償還価格が定められている。安定した治療成績は認められるものの、PDAやASDの形態次第では治療困難例が見られるという点では、外科治療に劣る。2005年開始時から2018年まで累計11,000例のASD症例に対してカテーテル治療が施行され、大動脈への浸食14例、脱落32例報告されている。周囲の組織や血管により圧迫が少ない、デタッチ後でも回収可能なデバイスなど多種のデバイスが国外で使用されている。今後も素材の改良に加え、デリバリーシステムの改善、デタッチ後でも回収可能な安全機構が求められる。2.に該当する手技の一部は、算定可能なものの、ASDやPDAへのステント留置など多くは目的外使用となっている。バルーン拡張型ステント、自己拡

張型ステントなど、血管径、病変部の長さによって多岐にわたるステントが用いられている。特に新生児例では、ミリ単位での長さの選択が求められる。ステント内狭窄が課題であるが、薬剤溶出性ステント DESなどにより、成績の改善が見られ、難治症例に対して、救命可能になってきている。今後、生体吸収性素材、長さの微調整が可能、外科手術の際に摘出しやすい素材に関する開発が待たれる。外科手術への橋渡し治療 bridging therapyとして、欠かせない役割を担っていくと考えられる。3. に関しては、欧米、アジアで多種のデバイスによる肺動脈、肺動脈弁、三尖弁に対する留置術が行われている。本邦でも弁機能を有するバルーン拡張型ステントや肺動脈ステントの承認が待たれる。

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80 (III-P80)

電気生理学・不整脈 7

座長:泉田 直己(曙町クリニック)

2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

- [III-P80-01] 川崎病発熱時心電図を契機に診断された Brugada症候群 genotype(BrS1)の1例
○久米 英太郎, 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)
- [III-P80-02] 救急搬送中にモニター心電図で非持続性心室頻拍をみとめ Brugada症候群と診断された1例
○長原 慧¹, 松村 雄¹, 武井 陽², 中村 蓉子¹, 渡邊 友博¹, 太田 哲也², 渡部 誠一¹ (1.総合病院土浦協同病院 小児科, 2.JA とりで総合医療センター 小児科)
- [III-P80-03] 心室中隔欠損精査を契機に幼児期に診断された SCN5A変異を伴う Brugada症候群の1例
○廣瀬 将樹¹, 青木 寿明¹, 大野 聖子^{2,3}, 高橋 邦彦¹, 江見 美杉¹, 豊川 富子¹, 松尾 久美代¹, 平野 恭悠¹, 石井 陽一郎¹, 萱谷 太¹, 堀江 稔³ (1.大阪母子医療センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター研究所 分子生物学部, 3.滋賀医科大学医学部附属病院 循環器内科)
- [III-P80-04] 学校心臓検診で発見された進行性心臓伝導障害の一例
○峰松 伸弥¹, 土井 大人¹, 宮村 文弥¹, 熊本 愛子¹, 熊本 崇¹, 田崎 考² (1.佐賀大学病院 小児科, 2.佐賀整肢学園 小児科)
- [III-P80-05] フレカイニドとナドロールで頻拍抑制し、スマートウォッチでの心拍自己管理を行っているカテコラミン誘発性多型心室頻拍 (CPVT) の1例
○富田 陽一, 桃井 伸緒, 久米 庸平, 青柳 良倫 (福島県立医科大学医学部 小児科)
- [III-P80-06] カテコラミン誘発性多形性心室頻拍 (CPVT)において治療の最終目標は、何をめざすべきか。
○山本 英一¹, 中野 威史¹, 河本 敦¹, 新野 亮治², 小西 恭子³, 高田 秀実², 千阪 俊行², 渡部 竜助², 高橋 由博², 檜垣 高史² (1.愛媛県立中央病院 小児科, 2.愛媛大学医学部 小児科, 3.松山市民病院)

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P80-01] 川崎病発熱時心電図を契機に診断された Brugada症候群 genotype(BrS1)の1例

○久米 英太郎, 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)

キーワード: Brugada症候群, 発熱時心電図, 川崎病

【背景】

Brugada症候群における発熱時の心電図顕性化および心停止イベントリスク上昇はガイドラインでも警告されているが、小児科領域においては周知されているとは言い難い。我々は川崎病の発熱時に type 1 (コブド型)Brugada心電図を呈した1 女児例を経験したので報告する。

【症例】

児は3 か月時に川崎病に罹患したが合併症無く経過した。4歳時に再度川崎病を発症し、発熱中の心電図で右側胸部誘導に典型的コブド型 ST上昇を認めた。経過中不整脈はなく、左冠動脈 Seg7の一過性拡大を生じたが退縮した。家族歴で、兄が1歳で有熱時突然死しており、剖検では心疾患を含む原因を特定されなかった。また、父親に失神の既往があり、type 2 (サドルバック型)Brugada心電図を認めた。希望により遺伝子解析を施行し、児と父親に同一の SCN5A変異[c.2677C > T, p.R893C]を同定し、Brugada症候群 (BrS1) と診断した。両者とも嚴重に経過観察中である。

【考察】

Brugada症候群におけるイベント発生要因として、夜間、就寝、食後に加え、発熱が挙げられている。発熱時のみ type 1 波形を示す Brugada症候群において、無症候例でも突然死が年間0.9%発生し、有症候例でも発熱時に VFや ICD作動を来すことがあると報告されている。そのため日本循環器学会遺伝性不整脈の診療に関するガイドライン (2017年改訂版) では、Brugada症候群診断例および有熱時 Brugada波形出現例に対して、発熱時には速やかな解熱剤の使用が推奨されている。

【結語】

突然死や失神の家族歴がある患児においては、発熱時 type 1 Brugada心電図を捕捉することによる突然死リスク管理の可能性が示唆され、川崎病は有熱時心電図を記録する好機となり得る。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P80-02] 救急搬送中にモニター心電図で非持続性心室頻拍をみとめ Brugada症候群と診断された1例

○長原 慧¹, 松村 雄¹, 武井 陽², 中村 蓉子¹, 渡邊 友博¹, 太田 哲也², 渡部 誠一¹ (1.総合病院土浦協同病院 小児科, 2.JA とりで総合医療センター 小児科)

キーワード: Brugada症候群, 有熱時痙攣, 心電図

【背景】有熱時痙攣発作は救急外来で頻繁に遭遇する。その中でも熱性けいれんが圧倒的に多く、来院時に状態が安定している場合は、検査を施行せず経過観察とする事もしばしばある。今回、有熱時痙攣で搬送中に非持続性心室頻拍(NSVT)を認め、精査の結果 Brugada症候群と診断した1例を経験したので報告する。【症例】7才男児。幼児期より有熱時痙攣を繰り返しており、前医にて脳波検査などを施行され異常を認めず熱性けいれんとして経過観察されていた。7才時に有熱時痙攣で搬送中の救急車内で10秒程度のNSVTを認めた。来院時の心電図で心室期外収縮が頻発しており、入院経過観察としたところ、入院中のモニター心電図でもNSVTを認めた。特発性心室頻拍と考えられ、基礎的疾患の除外目的に当院に紹介となった。心臓MRI・冠動脈CT・ATP負荷試験・イソプロテレノール負荷試験では異常所見を認めなかった。ピルジカイニド負荷試験を行った際に、V1誘導でJ点上昇を認め、右室流出路起源の心室期外収縮が散発するようになった。明らかなCoved型の心電図変化を認め、Brugada症候群と診断した。【考察】小児熱性けいれんガイドラインにおいて、有熱時の痙攣に対しての心電図検

査は特に触れられてはいない。また、小児のけいれんの救急搬送時にはほとんど心電図モニターが装着されていない。Brugada症候群の中には発熱時のみ Brugada心電図を示す例があることは知られている。本症例の他にも熱性けいれんと診断されていたが、後に不整脈が原因であった症例の報告は散見されている。繰り返す有熱時痙攣の診療では心電図検査など不整脈を鑑別に上げたアプローチも肝要であると考えられた。【結語】有熱時痙攣時で救急搬送中のモニター心電図から Brugada症候群の診断へと繋がった1例を経験した。小児のけいれんは一般的な疾患として見過ごされやすいが、繰り返す痙攣では不整脈の可能性を鑑別した上で診療を行うことも大切である。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P80-03] 心室中隔欠損精査を契機に幼児期に診断された SCN5A変異を伴う Brugada症候群の1例

○廣瀬 将樹¹, 青木 寿明¹, 大野 聖子^{2,3}, 高橋 邦彦¹, 江見 美杉¹, 豊川 富子¹, 松尾 久実代¹, 平野 恭悠¹, 石井 陽一郎¹, 菅谷 太¹, 堀江 稔³ (1.大阪母子医療センター 小児循環器科, 2.国立循環器病研究センター研究所 分子生物学部, 3.滋賀医科大学医学部附属病院 循環器内科)

キーワード：Brugada症候群, SCN5A変異, 線維化

【背景】小児での Brugada症候群の報告は少なく、病理組織像が得られた報告は非常に稀である。今回 Brugada型心電図を認めた2歳児に対して遺伝学・病理学的精査を行ったので報告する。【症例】2才男児。生後半年で心雑音を指摘され精査目的に当院紹介。心室中隔欠損として経過観察。体重増加不良、心拡大を認めたため手術適応評価目的のカテーテル検査を2才時に実施。その際に Brugada type 1心電図に気づいた。Qp/Qs 2.0と手術適応であり心内修復術を施行した。その際に右室流出路の心室壁を貫壁性に採取した。病理所見では間質に軽度の線維化を認めた。遺伝子検査では本人と父に SCN5A c.1099C > A, R367S変異を認めた。未報告の変異であるが、pore領域であり病原性があると予測された。父の安静時心電図では Brugada型心電図を認めておらず、不整脈イベントもない。【結論】Brugada型心電図を示す2歳男児に SCN5A変異がみられた。病理所見では伝導遅延を起こすような重度の線維化は認めていない。現在不整脈イベントの既往はないが、注意深い観察が必要である。無症候の父に関しても精査が必要である。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P80-04] 学校心臓検診で発見された進行性心臓伝導障害の一例

○峰松 伸弥¹, 土井 大人¹, 宮村 文弥¹, 熊本 愛子¹, 熊本 崇¹, 田崎 考² (1.佐賀大学病院 小児科, 2.佐賀整肢学園 小児科)

キーワード：学校検診, 伝導障害, SCN5A

進行性心臓伝導障害 (PCCD) は基礎疾患のない若年者にみられる進行性の伝導障害であり、SCN5A遺伝子やLMNA遺伝子変異などの関与が報告されている。今回学校検診を契機に発見された PCCD症例を経験し、症例を発端者として祖父、母に SCN5A遺伝子変異が特定された。本邦においても家族性 PCCDの報告は散見されており、疾患の予後・突然死のリスクなどを考慮すると房室伝導障害や若年時の PM挿入例の家族歴聴取は重要である。症例は生来健康な児、母は膠原病の既往なし。小学校入学まで易疲労感、痙攣・失神の既往なく過ごしていた。小学校入学時の学校心臓検診で心電図上 PR時間0.22秒と延長し、左軸偏位を伴う完全右脚ブロック (QRS時間0.139秒) を認めた。その後2次検診で定期的にフォローされ、小学校4年次の検診時に心電図で QRS時間0.164秒と増悪し、房室解離を認めたため当科外来へ紹介された。受診時の問診で祖父が学童期に失神発作を繰り返し、徐脈のため23歳時にペースメーカーを埋め込まれていたこと、母が一過性脳虚血発作を起こし体内心電図

を埋め込まれていたことが判明した。本症例は無症候性だったが心電図で徐脈、補充調律を認め、レントゲン上 CTR 56%と拡大し BNP 62.3pg/mlと上昇していた。ペースメーカー適応の可能性を考慮し、利尿剤、シロスタゾール内服で所見が一時的に改善したため現在慎重に外来観察を継続している。後日、祖父・母、本人に SCN5Aミスセンス変異： p.Y168D(c.T502G) が判明し、PCCDと診断した。症例は無症候性であったが、年次ごとに心電図所見は悪化していたため治療介入しなければ失神発作を起こしていた可能性が高いと考える。学校検診により Adams-Stokes発作を起こす前に検出できたと考え。一方で問診票では祖父の病歴を検出することはできていないため、本疾患群を検出するために若年時のペースメーカー治療の有無について評価することが必要かもしれない。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P80-05] フレカイニドとナドロールで頻拍抑制し、スマートウォッチでの心拍自己管理を行っているカテコラミン誘発性多型心室頻拍 (CPVT) の1例

○富田 陽一, 桃井 伸緒, 久米 庸平, 青柳 良倫 (福島県立医科大学医学部 小児科)

キーワード：カテコラミン誘発性多型心室頻拍, ナドロール, スマートウォッチ

【背景】 CPVTは、運動や情動の変化で二方向性あるいは多形性の心室頻拍が誘発され、心室細動に移行して失神、突然死を起こす稀な致死的不整脈である。学校で心肺停止に陥り、CPVTと診断し、フレカイニドとナドロールで頻拍抑制を行い、スマートウォッチでの心拍数管理を行っている症例を経験したので報告する。【症例】 7歳男子で、生来健康であり、学校心電図で異常を指摘された事はなく、家族歴に心疾患、突然死、失神の既往はなかった。体育の授業中、プールに沈んでいるところを発見され、教師により直ちに心肺蘇生が開始され、救急要請がなされた。救急隊到着時に心室頻拍(VT)・心室細動(VF)を認め、AEDにて除細動が行われ、洞調律復帰後にドクターヘリで当院へ搬送された。当院到着時も洞調律であったが、点滴確保や口腔吸引等の刺激を与えると、多源性の心室性期外収縮(PVC)やVTを認めた。低体温療法を開始したところ、二方向性心室頻拍が認められ、CPVTを疑い、低体温管理を中止し平温管理にとどめた。アテノロール内服開始2日後より心室性期外収縮を認めなくなった。その後、運動負荷試験と内服薬調整を行い、最終的にナドロール2mg/kg/日とフレカイニド5mg/kg/日の内服により、運動負荷試験を行っても心拍数は127/分までしか上昇せず、PVCも認められなくなった。内服薬増量の過程で運動負荷試験にて心拍数130/分を超えると、PVCが誘発されていたため、スマートウォッチを持たせ心拍数の確認を日常生活の中で行うように指導し退院とした。【考察】 ナドロールは他のβ遮断薬より心拍数上昇を抑えるとの報告があり、CPVTに有効であるとの報告がなされており、フレカイニドとナドロールで良好な頻拍抑制を行うことができた。さらに運動負荷試験で不整脈が誘発される心拍数を確認し、スマートウォッチ等のデバイスにより心拍数の自己管理を行うことは、外来管理していく上で有用と考えられた。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P80-06] カテコラミン誘発性多形性心室頻拍 (CPVT)において治療の最終目標は、何をめざすべきか。

○山本 英一¹, 中野 威史¹, 河本 敦¹, 新野 亮治², 小西 恭子³, 高田 秀実², 千阪 俊行², 渡部 竜助², 高橋 由博², 檜垣 高史² (1.愛媛県立中央病院 小児科, 2.愛媛大学医学部 小児科, 3.松山市民病院)

キーワード：カテコラミン誘発性多形性心室頻拍, 治療, 治療目標

【背景および目的】 CPVTは、身体的、精神的ストレスにより多形性心室性頻拍及び心室細動をきたし失神や突然死の原因となる予後が不良の疾患である。治療目標としては内服薬によるVTや失神、突然死の予防であるが、治療に難渋する症例も多い。CPVT患者2症例で異なった治療を施行し、その症状や不整脈の経過をみることで、それらをもとにCPVTの今後の治療方針を検討する。【症例1】14歳女児。6歳時に走行時に失神。精査にて、安静時心電図で徐脈、ホルター心電図で2方向性多形性の心室頻拍が認められ、CPVTと診断した。遺伝子検査にてRyR2の変異が認められ、カルベジロールの内服を開始。それ以後失神は出現しなくなった。しかし、ホルター心電図でPVC3連発、トレッドミルで心拍数が100を超えると2連発以上が頻発。カルベジロール増量するが改善ないため、フレカイニドを追加した。以後変化はないが、失神が起こらなくなったため経過観察中である。【症例2】13歳男児。学校心電図検診でPVCが認められた。失神歴はなし、家族歴なし。精査目的に当院を受診。ホルター心電図で二方向性のPVCが認められた。トレッドミル検査で心拍数160程度のVTが誘発されCPVTと診断。ナドロールを開始したが、PVCと運動時のVTの頻度は変わりなく、フレカイニドを追加した。その後も失神の既往はないが心拍数120程度のVTは出現している。遺伝子検査中。【考察】2症例とも不整脈のコントロールは不良であるが治療開始後失神はない。CPVTの治療は運動負荷で完全抑制を目標にするべきといわれている。しかし、本症例のように失神歴の既往がない、あるいは治療により失神が認められなくなった症例において、治療効果の判定が難しく、何を基準に治療を強めていくか判断が困難である。【結論】無症状のCPVTにおいて、治療の最終目標をどこにするか、今後も症例を集めさらなる検討が必要と思われた。

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81 (III-P81)

電気生理学・不整脈 8

座長:後藤 浩子(岐阜県総合医療センター 小児循環器内科)

2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P81-01] CACNA1C変異が同定されたが, Timothy症候群の心外症状を伴わないQT延長症候群8型の一例

○島田 空知¹, 梶濱 あや¹, 中右 弘一¹, 東 寛¹, 大野 聖子² (1.旭川医科大学 小児科学講座, 2.国立循環器病研究センター 分子生物学部)

[III-P81-02] 多臓器に異常のないLQT8の親子例

○青木 晴香¹, 渡辺 重朗¹, 黒田 浩行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)

[III-P81-03] 睡眠中の補充心室ペーシングにより心室細動が誘発された先天性QT延長症候群1型の1例

○山本 雅樹, 玉城 渉, 北村 祐介, 藤枝 幹也 (高知大学医学部 小児思春期医学)

[III-P81-04] 胎児期の危険因子に基づくQT延長症候群の早期診断

○安済 達也, 関 満, 森田 祐介, 福井 沙織, 古井 貞浩, 鈴木 峻, 岡 健介, 松原 大輔, 佐藤 智幸, 片岡 功一, 山形 崇倫 (自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科)

[III-P81-05] QT延長症候群におけるQTcの経時的変化

○鈴木 詩央¹, 星野 健司¹, 並木 秀匡¹, 百木 恒太¹, 河内 貞貴¹, 菱谷 隆¹, 小川 潔¹, 大野 聖子², 堀江 稔³ (1.埼玉県立小児医療センター, 2.国立循環器病研究センター研究所, 3.滋賀医科大学 循環器内科)

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P81-01] CACNA1C変異が同定されたが、Timothy症候群の心外症状を伴わないQT延長症候群8型の一例

○島田 空知¹, 梶濱 あや¹, 中右 弘一¹, 東 寛¹, 大野 聖子² (1.旭川医科大学 小児科学講座, 2.国立循環器病研究センター 分子生物学部)

キーワード: QT延長症候群, QT延長症候群8型, CACNA1C変異

【背景】QT延長症候群8型(LQT8)は、QT延長症候群(LQTS)のうちCACNA1C変異を有するものを指し、通常は合指症、顔貌異常、精神神経疾患等を併せ持つTimothy症候群として知られている。しかし近年になり、網羅的遺伝子解析によりTimothy症候群の心外症状を伴わないCACNA1C変異を有するLQT8患者が存在することが分かってきた。今回我々は、学校心電図検診を契機にLQTSと診断し、網羅的遺伝子解析にてCACNA1C変異を認めたLQT8の1例を経験したので報告する。

【症例】14歳男子。既往歴および家族歴に特記すべき事なし。学校検診で脈不整を契機に気付かれた。心電図でQTc 0.51と延長し、late onset T waveを呈していた。ホルター心電図では、Torsade de Pointes様の非持続性心室頻拍(NSVT)が補足された。本人及び家族の遺伝子検査を施行したところ、CACNA1Cのヘテロ接合性変異(c.2573G>A, p.R858H)を本人のみに認めた。β遮断薬内服によりホルター心電図上でNSVTは消失・PVCは激減し、現在も致死的不整脈イベントなく経過している。

【考察】一般的にTimothy症候群は、治療抵抗性の心室性不整脈により平均生存期間は2.5歳と予後不良である。一方でQT延長のみを呈するCACNA1C変異の頻度・治療法・予後等は明らかにされていない。本症例において、β遮断薬は心室性不整脈の発現抑止に効果的であり、Timothy症候群の心外症状を呈さないLQT8においても、治療薬として考慮される薬剤である。

【結論】CACNA1C変異を有する心外症状を伴わないLQT8の1例を経験した。心外症状を伴わないLQT8に関する症例の蓄積が必要である。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P81-02] 多臓器に異常のないLQT8の親子例

○青木 晴香¹, 渡辺 重朗¹, 黒田 浩行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)

キーワード: QT延長, 遺伝子, Timothy症候群

【背景】Long QT syndrome type 8 (LQT8)は、QT延長に加えて、先天性心疾患、特徴的な顔貌、合指、精神発達遅滞など多臓器に所見を認めるTimothy症候群が知られている。しかし近年、多臓器に異常のないLQT8が報告されてきている。

【症例】18歳男性。小学校1年生の学校心臓検診でQT延長を指摘され前医受診。9歳時に遺伝子検査を提出され、LQT1~3の遺伝子変異は認めなかった。13歳時に転居を機に当科紹介受診。以後当科でフォローされていた。動悸、失神の既往はない。18歳時の安静時心電図は心拍数75bpm、洞調律、正軸、QTc(B)430msec、QTc(F)432msecであった。定期外来の運動負荷検査で、負荷中に心房rate150bpmを越えた際に突然2:1房室ブロックを認めた。QT延長(QTc(B)579msec、QTc(F)494msec)によりP波がT波上にあり機能的ブロックを来したものと推察した。負荷後、心房rate130-140bpmで1:1伝導に復帰した。遺伝子検査を再確認すると、LQT8の表現型として既報のCACNA1Cの遺伝子変異が同定された。家族歴として父方曾祖父の弟がマラソン中に突然死しており、父は健診でQT延長を指摘されていた。父も同様のCACNA1Cの遺伝子変異が確認された。【考察】LQT8はTimothy症候群が有名であり、典型的なTimothy症候群の表現型になるものとしてG406RやG402Sが知られている。本症例はCACNA1Cに変異(c.2570C>G;p.P857R)を認め、このP857RはCaチャンネルのGain-of-function mutationとして2013年に報告された。既報の症例と同様、本症例とその父はQT延長以外、Timothy症候群に特徴的な合併症は認めなかった。一方

で、本症例はLQT8に特徴的な機能的2:1房室ブロックを認めた。近年遺伝子解析が網羅的に行われるようになり、過去に診断に至らなかった患者からも新たな遺伝子変異が報告されるようになってきている。未確定のまま経過観察をしている患者に対し、もう一度遺伝子検査を行うことを考慮すべきである。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P81-03] 睡眠中の補充心室ペーシングにより心室細動が誘発された先天性QT延長症候群1型の1例

○山本 雅樹, 玉城 渉, 北村 祐介, 藤枝 幹也 (高知大学医学部 小児思春期医学)

キーワード: 先天性QT延長症候群, 心室細動, 心室ペーシング

【はじめに】先天性QT延長症候群1型での心イベントは運動時に誘発されることが多く(約60%)、安静時睡眠中は3%と少ない。今回、睡眠中に補充心室ペーシングが心室細動(VF)を誘発させたと考えられる症例を報告する。【症例】先天性QT延長症候群1型とLoeys-Dietz症候群を合併している18歳男性。心停止の既往があり、βブロッカー内服で経過観察していたが、14歳時に心室頻拍(VT)を認めたため、ICD植え込みを実施した(抗徐拍ペーシングをDDI; lower rate 40ppmに設定)。Loeys-Dietz症候群に関して、大動脈基部拡張の進行のため、16歳時にDavid術を実施した。その後中等度のAR, MRは残存していたが症状は安定していた。18歳時、睡眠中にVFが発生しICDが作動し洞調律に復帰した。ホルター心電図は明らかな異常は指摘されずβブロッカー増量で対応したが、その1か月と2か月後にも夜間睡眠中にVFが発生しICDが作動した。本人は就寝中でICD作動に気づいていなかったが遠隔モニタリングで確認された。ICDに記録されている心内電位波形を確認すると、睡眠中、βブロッカーの影響による徐脈中に心室期外収縮(PVC)が発生し、次の自己の心房興奮がPVCの不応期のためblockされた結果、DDIの補充心室ペーシングが入ることでPVC, VTが発生しVFに移行する所見が3回的心イベントすべてにおいて確認された。補充心室ペーシングが心イベントに影響した可能性を考え、房室結節機能の異常がないことを確認した後、ICDの抗徐拍ペーシング機能をDDIからAAIに変更したところ、同様の心イベントは認められなくなった。【まとめ】心筋障害や再分極障害における補充心室ペーシングで心イベントの発生に注意する必要があり、心イベント発生時の心内電位波形の再確認は重要である。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P81-04] 胎児期の危険因子に基づくQT延長症候群の早期診断

○安済 達也, 関 満, 森田 祐介, 福井 沙織, 古井 貞浩, 鈴木 峻, 岡 健介, 松原 大輔, 佐藤 智幸, 片岡 功一, 山形 崇倫 (自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科)

キーワード: QT延長症候群, 家族歴, 心室頻拍

【はじめに】QT延長症候群(LQTS)は乳幼児突然死症候群(SIDS)との関連が指摘されており、早期診断が重要である。自験例を通して、LQTSの早期診断につながる胎児期の危険因子を検討する。

【対象と方法】胎児期から観察しえたLQTSの3症例を、診療録から後方視的に検討した。

【結果】診断は、症例1) 2) LQT1(遺伝子診断なし), 3) LQT2(遺伝子診断あり)で、LQTの家族歴は1)母LQT1(遺伝子診断なし)/QTc(Bazett) 545msec, 2) 母LQT1(遺伝子診断なし)/QTc 470msec, 3)なし。胎児心拍数は1)110/分, 2)120/分, 3)非発作時130-140/分(心室頻拍あり)。胎児心拍モニタリングで1) 2) 基線細変動は減少し一過性頻脈乏しい, 3)異常なし。在胎週数/出生体重/Apgar score (1分-5分)は1)36週1日/2518g/8-8, 2)41週2日/2650g/8-8, 3) 38週5日/3342g/8-9。出生後のQTcは1) 582msec, 2) 635msec, 3) 508msecであった。全例で新生児期にpropranolol内服が開始された。3)は日齢3からmexiletineに変更。観察期間/直近のQTcは1)49日/499msec, 2)36日/483msec, 3)11年/480msecであった。

【考察】 LQTS症例の胎児所見として LQT1で洞性徐脈, LQT2, 3で心室頻拍や torsades de pointesが報告されている。自験例1)2)では母に LQT1の家族歴があり, 胎児徐脈は明らかでなかったが, 心拍モニタリングで基線細変動が減少していた。3)は胎児心室頻拍がみられ, LQT2と遺伝子診断された。

【結論】 家族歴のある症例では, 胎児心拍数が正常でも心拍モニタリングで変動が乏しければ LQTSを疑い, 家族歴のない症例でも心室頻拍があれば LQTSの可能性を想定すべきである。胎児期に危険因子があれば, 出生後積極的に心電図スクリーニングを行うことで, LQTSの早期診断が可能になる。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P81-05] QT延長症候群における QTcの経時的変化

○鈴木 詩央¹, 星野 健司¹, 並木 秀匡¹, 百木 恒太¹, 河内 貞貴¹, 菱谷 隆¹, 小川 潔¹, 大野 聖子², 堀江 稔³ (1.埼玉県立小児医療センター, 2.国立循環器病研究センター研究所, 3.滋賀医科大学 循環器内科)

キーワード: LQTS, QTc, TdP

【背景】 QT延長症候群(LQTS)は近年原因遺伝子が同定され、遺伝子診断率の向上により、遺伝子型と表現型の関連が検討されている。

【目的】 LQT1型における TdP発生と QTcの関連性を明らかにすること。

【方法】 2004年6月~2018年12月までに当院から遺伝子解析を依頼した LQTS疑いの43家系中、KCNQ1遺伝子変異を有し、3年以上当院でフォローされている児を対象とした。接線法による QTc(Fridericia)を経時的に算出し、後方視的に比較検討を行った。

【結果】 対象は23例(男性 15例、女性 8例)であった。KCNQ1遺伝子異常のうち、TdPの既往は男児 1例(11歳時)であった。対象の12歳、15歳、20歳における QTcを算出し、男女で比較したが、いずれも有意差は認めなかった($p=0.206$ 、 0.768 、 0.25)。【考察】 TdP発生機序として、第1拍目の PVCは早期後脱分極(EAD)からの撃発活動、第2拍目以降は心室筋各部位における再分極時間のばらつきが増大することによるリエントリーが考えられている。KCNQ1遺伝子変異例では TdP発生年齢には男女差があり、男性では思春期を境に TdPリスクは低下し、以降女性が増加してくることが知られている。TdPを呈した1例は p.R591H(c.G1772A)で家族歴はなく、QTc 0.516と著明に延長していたが、思春期前後の年齢における男女の QTc比較では、有意差は認められなかった。性ホルモンなど他の要素によるイオンチャンネルへの影響が考えられた。

【結論】 TdPリスクは QTcに加え、性ホルモンなどの他の因子も関与していると考えられる。

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82 (III-P82)

成人先天性心疾患 5

座長:松尾 浩三(千葉県循環器センター)

2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P82-01] 成人期の房室中隔欠損症に対する外科治療経験

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

[III-P82-02] Ross手術後19年で自己弁温存大動脈基部置換術, 肺動脈弁置換術, 三尖弁輪縫縮術を施行した1例

○竹下 斉史, 水野 友裕, 大井 啓司, 八島 正文, 黒木 秀仁, 藤原 立樹, 大石 清寿, 久保 俊裕, 奥村 裕士, 鍋島 惇也, 荒井 裕国 (東京医科歯科大学 心臓血管外科)

[III-P82-03] 褐色細胞腫を合併した成人先天性心疾患患者の2例

○小山石 隼¹, 森 礼佳¹, 山本 洋平¹, 三浦 文武¹, 嶋田 淳¹, 北川 陽介¹, 大谷 勝記¹, 伊藤 悦朗¹, 高橋 徹² (1.弘前大学医学部 小児科学講座, 2.弘前大学医学部 保健学科)

[III-P82-04] 未手術で経過した右室性単心室、肺動脈弁狭窄の2成人例

○白井 文晶¹, 下浦 広之¹, 佐藤 有美², 金子 明弘¹, 阪田 美穂², 圓尾 文子³ (1.加古川中央市民病院 循環器内科, 2.加古川中央市民病院 小児科, 3.加古川中央市民病院 心臓血管外科)

[III-P82-05] 集約的治療により移植待機を回避できた修正大血管転位症の1例

○狩野 実希 (さいたま赤十字病院 循環器内科)

[III-P82-06] 絨毛膜下血腫を合併した先天性心疾患患者の妊娠出産

○野村 祐希¹, 稲井 慶², 島田 衣里子², 篠原 徳子², 杉山 央² (1.東京女子医科大学医学部, 2.東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科)

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P82-01] 成人期の房室中隔欠損症に対する外科治療経験

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

キーワード：房室中隔欠損症, 成人先天性心疾患, 外科治療

(背景) 現在、成人期に開心術が必要となる先天性心疾患の症例は、増加傾向である。成人期の房室中隔欠損症 (AVSD) に対する外科治療は、不完全型 AVSD に対する初回手術、完全型および不完全型 AVSD の房室弁逆流に対する再手術、感染性心内膜炎を合併した症例に対する手術が挙げられる。AVSD の特徴として、共通房室弁輪、左室流出路狭窄、刺激伝導路の変位があり、手術に際してはその理解が重要である。今回我々は過去 10 年間に経験した成人 AVSD 6 症例、7 回の外科治療に関して検討したので報告する。(方法) 症例は男性 2 例、女性 4 例で、手術時年齢は 19 - 67 歳であった。完全型 AVSD は 1 例で、他はすべて不完全型 AVSD であった。手術は先天性心疾患チームと成人のチームが合同で施行した。完全型 AVSD の 1 例は、1 か月時に肺動脈絞扼術を施行後、2 歳時に two patch 法による根治術が施行された。左側房室弁逆流で 3 2 歳時左側房室弁置換を、拳児希望のため生体弁で施行後、8 年後に再弁置換が施行された。不完全型 AVSD は、初回手術症例が 2 例でパッチ閉鎖と左側房室弁形成が施行された。再手術症例が 2 例で、左側房室弁逆流のため左側房室弁形成が施行された。再々手術症例が 1 例で左側人工弁置換術後の感染性心内膜炎のため、左側房室弁の再弁置換が施行された。(結果) 手術死亡、遠隔期死亡はない。手術後の新たなペースメーカー移植もない。術後 2 - 9 年経過しており、すべての症例は NYHA 分類 1 である。弁形成の症例は 4 例で、術後遠隔期で軽度狭窄が 2 例で、軽度の弁逆流が 1 例である。再手術の症例が狭窄となる傾向であった。(結語) 成人期の房室中隔欠損症の外科治療の成績は良好であった。手術に際しては、先天性と成人のチームが合同で行う事が有用であると思われた。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P82-02] Ross手術後19年で自己弁温存大動脈基部置換術, 肺動脈弁置換術, 三尖弁輪縫縮術を施行した1例

○竹下 齊史, 水野 友裕, 大井 啓司, 八島 正文, 黒木 秀仁, 藤原 立樹, 大石 清寿, 久保 俊裕, 奥村 裕士, 鍋島 惇也, 荒井 裕国 (東京医科歯科大学 心臓血管外科)

キーワード：Ross手術, 自己弁温存大動脈基部置換術, 肺動脈弁置換術

【背景】

Ross手術後の自己弁温存大動脈基部置換術は感染、抗凝固療法の点から有用な術式である。しかし再開胸手技となることや、肺動脈弁への同時介入例も多く、大動脈遮断時間が計算できる Bentall手術が選択されることも多い。今回 Ross手術後に自己弁温存大動脈基部置換術, 肺動脈弁置換術(PVR)ならびに三尖弁輪縫縮術(TAP)を同時に施行した症例を経験したため報告する。

【症例と手術手技】

症例は28歳男性。BSA 2.23。9歳時に他院で Ross手術を施行。ARの増悪傾向を認め当科紹介。術前心エコーにて EF 55%, 弁中心から生じる severe AR, と severe PR, mild TRを認め、右室拡大、三尖弁輪拡大(50.3 mm)も認めた。4DCTにて大動脈基部は57 mm, Pulmonary autograftは3弁尖とも逸脱を認めたが、可動性は良好であった。手術は胸骨正中切開、全体的に高度癒着を認めたが、autograft周囲の癒着は比較的 looseであった。弁尖は3尖とも逸脱があるものの可動性は良好。28 mm Valsalva Graftを用いた基部置換の後、3弁尖に central plicationを加え、effective height 8mm以上を確保した。

肺動脈弁は高度に石灰化しており、30mm Valsalva Graftと生体弁(Inspiris 27 mm)を用いて PVR, Cosgrove 30 mmを用いた TAPを施行し手術終了。

【結果】

術後 AR, TRはいずれも mild, EF 55 %と心機能は保たれていた. mild PSを認めるものの PRはなく, 右室径は縮小. 17PODに独歩退院となった。

【結語】

本症例のように, 弁尖の逸脱が主体で形成可能な性状である場合には Valve-sparing operationを積極的に検討しても良いと考える。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P82-03] 褐色細胞腫を合併した成人先天性心疾患患者の2例

○小山石 隼¹, 森 礼佳¹, 山本 洋平¹, 三浦 文武¹, 嶋田 淳¹, 北川 陽介¹, 大谷 勝記¹, 伊藤 悦朗¹, 高橋 徹² (1.弘前大学医学部 小児科学講座, 2.弘前大学医学部 保健学科)

キーワード：褐色細胞腫, 成人先天性心疾患, チアノーゼ

【はじめに】褐色細胞腫(pheochromocytoma:PCC)はカテコールアミン産生能を有する腫瘍で, 主な症状の高血圧や頻脈は心疾患の症状と類似している. PCCを合併した成人先天性心疾患患者の2例を経験したので報告する. 【背景】近年, チアノーゼ性先天性心疾患と PCCの合併の報告が散見され, 慢性的な低酸素と PCCの関連が示唆されている. 【症例】症例1は両大血管右室起始の女性, 乳児期より Eisenmenger症候群の病態を呈し酸素飽和度70%台で推移していた. 20歳台に糖尿病と診断され, 高血圧, 発作性の頻脈を呈するようになっていた. 30歳時に腹痛の精査で左副腎腫瘍を認められ, 左副腎の PCCと診断した. 腫瘍摘出術は周術期のリスクから適応外とされ内科的治療を継続した. 32歳時に心不全進行し死亡した. 症例2は両大血管右室起始, 肺動脈閉鎖の男性で, 4歳時に left original BT shunt(BTS), 15歳時に right modified BTS (35歳時に閉塞確認)が行われた. 36歳時に左肺梗塞発症し再度の right modified BTSが行われ, 酸素飽和度80%台で推移していた. 46歳時に喀血の精査で偶然に左副腎腫瘍が認められ, 左副腎の PCCと診断した. 【考察】慢性的な低酸素や先天性心疾患と PCCの発症には低酸素誘導因子の活性化の関与等が推測されている. 症例1, 2とも乳児期からチアノーゼが持続しており, 長期の低酸素が PCC発症の誘因になった可能性がある. 【結語】PCCはチアノーゼを呈する成人先天性心疾患患者における全身合併症の一つとして認識することが重要である。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P82-04] 未手術で経過した右室性単心室、肺動脈弁狭窄の2成人例

○白井 丈晶¹, 下浦 広之¹, 佐藤 有美², 金子 明弘¹, 阪田 美穂², 圓尾 文子³ (1.加古川中央市民病院 循環器内科, 2.加古川中央市民病院 小児科, 3.加古川中央市民病院 心臓血管外科)

キーワード：Fontan型手術, 単心室, 自然歴

【背景】Fontan型手術は単心室疾患患者の標準的治療戦略で、外科技術向上や肺血管拡張薬の登場で、以前より適応は拡大している。同時に、遠隔期の問題(肝疾患、PLE、社会心理的問題など)が注目されている。今回我々は、未手術で経過した右室性単心室(以下 SRV)、肺動脈弁狭窄(以下 PS)の成人2例を経験した。自然歴の単心室患者は現在では貴重であり、拡大傾向にある Fontan手術適応に関して知見を与えるものと考え、文献的考察を加えて報告する。【症例1】40歳男性。SRV、PS、共通房室弁(以下 CAVC)と小児期に診断。リスクが高く積極的に外科治療を勧められずに経過。39歳で循環器内科へ管理移管。SpO2 86%程度。BNP 50-100pg/ml、心エコー上、中等度の房室弁逆流を認め、心室収縮能は保たれている。概ね自宅内で生活し、独歩で通院。NYHA2度程度。心不全や不整脈での入院歴なし。【症例2】53歳女性。2歳時に他院にて、SRV、CAVC、PS、総肺静脈還流異常、aspleniaと診断。手術リスク高いため保存的に経過観察の方針となり、20歳代前半からワーファリン内服を開始。45歳頃より息こらえで消失する動悸症状認め、不整脈治療目的に当院紹介となり、抗不整脈薬内服でコントロール可となった。SpO2 80%程度。心エコー上、高度の房室弁逆流を認め、心室収縮能

は保たれている。これまで心不全入院はなく、現在 NYHA2度程度で経過している。【考察】40歳、50歳の Fontan患者の5年生存率はそれぞれ一般人の75歳、82歳に相当すると近年報告されている。経験症例では2例ともチアノーゼによる合併症は有するものの、adaptiveな生活をされている。社会心理的問題や肝疾患、PLEなども認めない。長期予後の点で、バランスのとれた単心室血行動態が必ずしも Fontan循環に劣るとは限らず、Fontan適応が境界例の単心室血行動態患者の治療戦略には多角的な視点が必要と考えられた。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P82-05] 集約的治療により移植待機を回避できた修正大血管転位症の1例

○狩野 実希 (さいたま赤十字病院 循環器内科)

キーワード：心臓リハビリテーション, 心臓再同期療法, 成人移行期医療

【背景】修正大血管転位症の術後遠隔期の体心室右室機能不全における有効な治療法は確立されていない。【症例】症例は修正大血管転位症、肺動脈閉鎖に対する conventional Rastelli手術後の21歳男性。マラソン中の心肺停止で蘇生された際、右室機能低下、三尖弁逆流の進行が認められたため、16歳時に機械弁による三尖弁置換術を施行した。同時に完全房室ブロックに対し恒久的ペースメーカー植込みを行ったが、心房電位が得られず心室リードのみ留置した。術後も低心機能、人工弁機能不全による重症慢性心不全のため心臓移植待機となった。通学は断念し自宅療養にて極めて安静な日常生活を余儀なくされ、運動耐容能は極めて低い状態であった。成人期移行医療ため20歳で当院に紹介となった。心室ペーシングによる同期不全、心拍応答不良を改善するため、経静脈的に CRT-Dへのアップグレードを行った。並行して心臓リハビリテーションを開始し、週2回の通院リハビリによる運動習慣の獲得と生活指導をおこなった。半年で著明な運動耐容能改善を認め、移植適応から外れ、利尿剤の減量が可能であった。【結語】移行期医療を機に、短期間での集約的治療により移植待機を回避できるまでの改善が得られた。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P82-06] 絨毛膜下血腫を合併した先天性心疾患患者の妊娠出産

○野村 祐希¹, 稲井 慶², 島田 衣里子², 篠原 徳子², 杉山 央² (1.東京女子医科大学医学部, 2.東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科)

キーワード：絨毛膜下血腫, 先天性心疾患, 妊娠

絨毛膜下血腫を合併した先天性心疾患患者の妊娠出産を3症例経験したので報告する。症例1は6歳時に三尖弁閉鎖に対してフォンタン手術後の妊婦。妊娠9週4日に8cm大の巨大絨毛膜下血腫と性器出血を認め入院となった。低用量アスピリンを服用していたが、出血のため中止された。入院安静とし経過観察したところ、19週6日時点で血腫が4cm大まで縮小した。32週6日に全身麻酔下で帝王切開を施行し、児は1687g、アプガースコア5/5で出生した。症例2は両大血管右室起始症と心室中隔欠損に対してマスタード手術後の女性。妊娠9週6日に絨毛膜下血腫を認め入院した。14週1日に性器出血があったため低用量アスピリンの服用を中止。18週1日に入院後、安静管理下で絨毛膜下血腫は消退し、20週6日に退院した。32週1日、徐脈傾向が強まり、洞不全症候群の診断で一時的に左心耳ペーシングを実施した。34週2日に選択的帝王切開術を行い、児は1767g、アプガースコア8/9で出生した。症例3は修正大血管転位、心室中隔欠損症、肺動脈弁狭窄症(未手術)の妊婦。妊娠8週6日の経膈エコーで絨毛膜下血腫を認め、安静管理目的に入院した。入院後出血なく血腫は消退し、児の発育は良好で11週0日に退院となったが、浮腫の増悪があり32週1日に再入院。35週1日に帝王切開術を施行し、児は2295g、アプガースコアは9/9と良好であった。術後、母体の胸水貯留と心拡大を認め、術後6日目にはBNPが845pg/mlまで上昇し、ラシック

ス、アルダクトンを開始した。術後23日目で心不全症状が改善したため退院した。今回の3症例は母体の慢性心不全から胎盤の循環障害があり、絨毛膜下血腫が形成された可能性が考えられた。また抗血小板薬の内服も影響した可能性がある。先天性心疾患の妊娠では絨毛膜下血腫の発生リスクが高い可能性があり、妊娠管理中は注意が必要である。

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83 (III-P83)

成人先天性心疾患 6

座長:西畠 信(総合病院鹿児島生協病院 小児科)

2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P83-01] 壮年期に診断された総肺静脈還流異常症の2症例

○田中 裕治 (鹿児島医療センター 小児科)

[III-P83-02] 成人部分肺静脈還流異常症の治療経験—還流部位による検討を中心に

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

[III-P83-03] 重症肺高血圧合併心房中隔欠損症に対し、心房中隔欠損症部分閉鎖術およびエポプロステノール持続静注を併用し治療を行った2例の検討

○小木曾 正隆¹, 杉山 央², 朝貝 省史², 小暮 智仁¹, 新浪 博士³, 萩原 誠久¹ (1.東京女子医科大学 循環器内科, 2.東京女子医科大学 小児循環器科・成人先天性心疾患科, 3.東京女子医科大学 心臓血管外科)

[III-P83-04] Uhl病として小児期を経過し、不整脈源性右室心筋症の病相を呈している成人例

○金子 明弘¹, 白井 丈晶¹, 下浦 広之¹, 佐藤 有美², 阪田 美穂³, 圓尾 文子³ (1.加古川中央市民病院 循環器内科, 2.加古川中央市民病院 小児科, 3.加古川中央市民病院 心臓血管外科)

[III-P83-05] 左上肢急性動脈閉塞を来した川崎病冠動脈外動脈瘤の一例

○赤澤 祐介¹, 西村 和久¹, 宮田 豊寿³, 森谷 友造³, 千阪 俊行³, 太田 雅明³, 高田 秀実^{2,3}, 檜垣 高史^{2,3}, 打田 俊司⁴, 八杉 巧⁴, 山口 修¹ (1.愛媛大学大学院医学系研究科 循環器・呼吸器・腎高血圧内科学講座, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学講座, 3.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学講座, 4.愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科学講座)

[III-P83-06] D型完全大血管転位症・セリング術後に心房頻拍・三尖弁閉鎖不全を合併した体心室右室不全への治療戦略

○仁田 学¹, 中島 理恵¹, 岩田 究¹, 清國 雅義¹, 松本 克己¹, 菅野 晃靖¹, 石上 友章¹, 石川 利之¹, 町田 大輔², 益田 宗孝², 田村 功一¹ (1.横浜市立大学大学院医学研究科 病態制御内科学, 2.横浜市立大学大学院医学研究科 外科治療学・心臓血管外科)

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P83-01] 壮年期に診断された総肺静脈還流異常症の2症例

○田中 裕治 (鹿児島医療センター 小児科)

キーワード：総肺静脈還流異常症, 成人先天性心疾患, 肺静脈狭窄

壮年期に診断された TAPVD 2例を経験した。2名とも1a型で、共に Eisenmengerを疑われて当院循環器内科紹介となり、診断のきっかけはエコー技師から小児科へのコンサルトであった。症例1：47歳男性 幼少時から ASDと診断されていた。20歳心カテを受け ASD、血管異常と言われている。40歳 健康診断で心電図異常を言われ、再度心カテを受けるも様子観察。47歳で軽度疲労感あり近医内科受診し ASD+PH疑いで当院循内紹介。SpO₂ 92%、Hb 16.1、BNP 17.5、Xp CTR 59.6%、UCG ASD 40mm、LVDd 34mm、TR Vmax 3.7m/s、PG=54.8mmHg、エコー技師より連続血流が見えると小児科コンサルトとなり TAPVD1aと診断。造影 CTにて垂直静脈が aAoと MPAに挟まれ、著明な狭窄後拡張を来していた。当院心カテ結果 Qp/Qs=3.94、PA 54/16/33、PAWP 19、共通腔→無名静脈引き抜き圧較差13mmHg。根治手術が検討されたが本人の希望なく経過観察となった。症例2：59歳女性 幼少期に心疾患を指摘されたが詳細不明。2 経産。健診のレントゲンで異常を言われていたが、軽度の労作時息切れのみのため放置。咳嗽のため近医受診した際に SpO₂ 88%を指摘され、ASD+PH疑いで当院循内紹介。SpO₂ 90%、Hb 14.7、BNP 54、Xp CTR 61.7%、UCG ASD 24mm、IASは LA側へ凸、LVDd 35mm、TR Vmax 3.2m/s、PG=41mmHg、小児科コンサルトとなり TAPVD1aの診断。造影 CTにて垂直静脈は aAoの背側を上行し狭窄となっていた。根治手術検討中である。TAPVDは新生児の病気との思い込みからか、見逃されている例が少ないながら存在している。2症例とも軽度 PHを伴っていたが、大きな ASDが存在し左心血流が保たれていたため症状は軽度であった。現時点では手術待機中ながら、今後、肺高血圧の増悪や右左シャントによる脳梗塞などが懸念され慎重な管理が必要である。診断には循環器内科医、エコー技師と小児循環器医の先天性疾患の情報共有と、いつでも相談できる環境が大切である。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P83-02] 成人部分肺静脈還流異常症の治療経験—還流部位による検討を中心に○北 翔太¹, 近田 正英¹, 小野 裕國¹, 宮入 剛¹, 麻生 健太郎², 水野 将徳², 桜井 研三², 中野 茉莉恵² (1.聖マリアンナ医科大学 心臓血管外科, 2.聖マリアンナ医科大学 小児科)

キーワード：部分肺静脈還流異常, 成人先天性心疾患, 治療選択

(目的) 部分肺静脈還流異常症の成人症例は、他の心疾患との兼ね合い、成長を期待しなくて良い再建法などで、小児期とは治療方針が異なってくる。今回我々は、過去10年間に経験した成人部分肺静脈還流異常症例を、還流部位のタイプにより、治療法の検討を行ったので報告する。(対象) 症例は6例で、年齢は18~75歳であった。右上肺静脈の SVCへの還流異常が3例で、左上肺静脈の無名静脈への還流異常が2例で、右中下肺静脈の下大静脈へ還流異常 (Scimitar症候群) が1例であった。左上肺静脈還流異常症の主病変は、1例が大動脈狭窄症で1例が狭心症であった。Scimitar症候群は、発作性心房細動時に発見された。(結果) 上大静脈へ還流している3例は、Williams法に準じて SVCと右心耳を Gore-tex人工血管で吻合し、ASDを介して肺静脈が左房に還流するよう中隔を形成した。術後2、3、11年経過しているが、新たな不整脈の発生はなく、人工血管の狭窄もなく、投薬なしで経過良好である。無名静脈に還流するタイプに関して、大動脈弁狭窄症の症例は、低心機能に加え、呼吸機能も悪く、Qp/Qs=1.2のため左上肺静脈還流異常は放置した。術後1年経過しているが特に問題を認めなかった。また、狭心症の症例は、冠動脈バイパス手術時に、左上肺静脈を切離し左心耳と直接吻合した。術後6か月後の CTで吻合部の閉塞が認められたが、関連する症状は発生しなかった。Scimitar症候群の症例は75歳と高齢で、本人が開心術を拒否したため、下行大動脈から右肺動脈系への異常動脈の塞栓術のみ施行された。塞栓術後3年を経過しているが、経過に問題はない。(結語) SVCに還流するタイプは、手術成績は問題なく、経過

良好であった。他のタイプは、高齢で主病変の治療を施行すれば、積極的な手術を支持する経過は認められなかった。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P83-03] 重症肺高血圧合併心房中隔欠損症に対し、心房中隔欠損症部分閉鎖術およびエポプロステノール持続静注を併用し治療を行った2例の検討

○小木曾 正隆¹, 杉山 央², 朝貝 省史², 小暮 智仁¹, 新浪 博士³, 萩原 誠久¹ (1.東京女子医科大学 循環器内科, 2.東京女子医科大学 小児循環器科・成人先天性心疾患科, 3.東京女子医科大学 心臓血管外科)

キーワード：心房中隔欠損症, 肺高血圧症, treat and repair

【症例1】17歳女性。10歳時に発熱・呼吸苦を主訴に当院受診。インフルエンザの診断で入院となり、その際に心房中隔欠損症(ASD)の診断に至った。カテーテル検査では平均肺動脈圧(mPAP)は52mmHg、肺体血流比(Qp/Qs)は1.1、肺血管抵抗(Rp)は12.1 wood単位で ASD閉鎖は困難と考えられたが、ASD部分閉鎖を先行し術後に肺高血圧(PH)治療を行う方針とし、ASD部分閉鎖を行った。その後、エポプロステノール(EPO)を使用してPHの治療を行い、術後6年経過し、EPO 49 ng/kg/min使用下、mPAP 37、Qp/Qs 1.4、Rp 4.5となっており、残存 ASD閉鎖時期を検討している。【症例2】42歳女性。40歳時の健診で心電図等の異常を指摘され当院紹介。精査で ASD、PHを認めた。カテーテル検査では mPAP 56、Rp 12.4で PH合併 ASDの診断となった。Qp/Qsは0.8であり ASD閉鎖の適応はないと考えられ、PH治療後に ASD閉鎖を考慮する treat and repairを目指すこととし EPOを含む薬物治療を開始した。6か月後(EPO 41 ng/kg/min)には、mPAP 46、PVR 2.4、Qp/Qs 3.1となり、ASD閉鎖試験でも血行動態の改善を認めたため ASD部分閉鎖術を行った。術後3か月で mPAP 23、Rp 2.5と改善を認めており、残存 ASD閉鎖時期を検討している。【考察】いずれの症例も ASD部分閉鎖ならびに EPOを用いて PH治療を行って経過をみている。近年 PH合併 ASDに対する treat and repairの有効性が報告されているが、長期成績が不明であり議論の余地のあるところである。今後も注意深い経過観察が必要であるが、ASD部分閉鎖術とエポプロステノールでの PH治療の併用は従来では手術不適応と考えられた PH合併 ASDの治療戦略として有用である可能性がある。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P83-04] Uhl病として小児期を経過し、不整脈源性右室心筋症の病相を呈している成人例

○金子 明弘¹, 白井 文晶¹, 下浦 広之¹, 佐藤 有美², 阪田 美穂³, 圓尾 文子³ (1.加古川中央市民病院 循環器内科, 2.加古川中央市民病院 小児科, 3.加古川中央市民病院 心臓血管外科)

キーワード：Uhl病, 不整脈源性右室心筋症, 成人先天性心疾患

Uhl病の多くは乳幼児期に発症し、その殆どは成人期に達することはないとされている。一方、不整脈源性右室心筋症(以下 ARVC)は思春期以降に発症する右室起源の心室不整脈を特徴とする心筋症である。今回、我々は小児期に Uhl病として管理され、ARVCの病相を呈した30歳男性の1例を経験したので報告する。【症例】周産期、幼児期に特に異常なく、小学校1年生の学校健診で心電図異常を指摘され、3次医療機関に紹介。心房間右左短絡、正常三尖弁付着部位、著明な右室拡大と収縮低下、心筋生検より Uhl病もしくは ARVCの可能性と診断され、運動制限のみで小児科管理を経て、28歳で当院循環器内科へ紹介となった。来院時、SpO2 90%前後、NYHA3度で、MRIにて著明な右室拡大、収縮能低下、心房中隔欠損、右室壁にびまん性の delayed enhanceを認

めた。利尿薬と抗凝固薬を開始し、保存的に経過観察を行うとともに、治療戦略として右心バイパスを検討していたところ、動悸とチアノーゼの増悪を主訴に入院。心室頻拍の診断に至り、アブレーションとICD植込みを施行。薬物療法を併用し、経過観察を行っている。【考察】Uhl病はARVCと同じ疾患の異なる臨床状態を見ているものであり、ARVCの亜系（最重症型）とする考え方がある。本症例は典型的なUhl病としては発症時期が遅く、一部に右室心筋の残存が示唆され、心室頻拍を発症していることから、ARVCとしての臨床像が強い。Uhl病への治療戦略として、右心バイパスの報告が散見される一方、ARVCに対しては、短期的な報告はあるものの長期生存の続報は少なく、スタンダードな治療戦略は、不整脈の管理とされる。今後の嚴重な経過観察が必要である。本症例はUhl病とARVCが同一スペクトラムの疾患とする考え方に、多くの示唆を与える貴重な症例と考えられ、文献的考察を加えて報告する。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P83-05] 左上肢急性動脈閉塞を来した川崎病冠動脈外動脈瘤の一例

○赤澤 祐介¹, 西村 和久¹, 宮田 豊寿³, 森谷 友造³, 千阪 俊行³, 太田 雅明³, 高田 秀実^{2,3}, 檜垣 高史^{2,3}, 打田 俊司⁴, 八杉 巧⁴, 山口 修¹ (1.愛媛大学大学院医学系研究科 循環器・呼吸器・腎高血圧内科学講座, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学講座, 3.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学講座, 4.愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科学講座)

キーワード：川崎病, 末梢動脈瘤, 上肢急性動脈閉塞

【背景】川崎病(KD)は重症の冠動脈瘤を合併する症例に、末梢動脈瘤(PAA)を形成することが知られているが、PAAの管理や治療についての報告は少ない。【症例】37歳男性。生後9ヶ月時にKDと診断され、アスピリン内服により加療された。同年に冠動脈瘤、両側腋窩・右鎖骨下動脈瘤の精査のため当院小児科を紹介受診され、定期フォローを行っていた。27歳時のカテーテル検査にて右鎖骨下動脈瘤の閉塞と側副血行路を確認。左腋窩動脈瘤は残存していた。33歳時に左上肢に一過性の冷感・蒼白が出現したが、造影所見は前回と同様であった。2018年XX月に突然、左上肢の疼痛と痺れが出現し、左上肢急性動脈閉塞が疑われ当院へ搬送された。緊急血管造影では左腋窩動脈瘤は開存していたが、上腕動脈遠位部に血栓閉塞を認めた。血管内超音波(IVUS)を施行したところ、器質化血栓による高度狭窄とその近位側に比較的新しい血栓像を認めた。血栓溶解ならびにバルーン拡張術を行い末梢までの血流再開を得た。術後はウロキナーゼ局所動注と抗凝固療法を継続し自覚症状は改善した。1週間後の造影で再狭窄を認めたため、4.0mmのカットングバルーンにて再拡張を行い、後遺症無く退院した。【考察】今回の造影CTやIVUSで腋窩動脈瘤内に多量の血栓を認めており、以前からの上肢虚血発作は血栓が上腕動脈遠位部に遊離し、一過性の閉塞と再灌流を繰り返して器質化血栓を形成し、最終的に完全閉塞を来したと推測した。バルーン拡張術後の再狭窄に対してはIVUSで器質化血栓内にも血流を認めたため、カットングバルーンを選択し良好な拡張が得られた。PAAに関する抗凝固療法に一定の見解は無いが、本症例では腋窩動脈瘤内の血栓形成予防目的に抗凝固療法を開始した。【結語】左上肢急性動脈閉塞を来した川崎病冠動脈外動脈瘤の一例を経験した。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P83-06] D型完全大血管転位症・セニング術後に心房頻拍・三尖弁閉鎖不全を合併した体心室右室不全への治療戦略

○仁田 学¹, 中島 理恵¹, 岩田 究¹, 清國 雅義¹, 松本 克己¹, 菅野 晃靖¹, 石上 友章¹, 石川 利之¹, 町田 大輔², 益田 宗孝², 田村 功一¹ (1.横浜市立大学大学院医学研究科 病態制御内科学, 2.横浜市立大学大学院医学研究科 外科治療学・心臓血管外科)

キーワード：dextro-transposition of the great arteries, atrial switch operation, systemic right ventricle failure

【背景】 D型完全大血管転位症(d-TGA)の心房位血流転換術後遠隔期に体心室右室機能低下を来した患者に対する治療戦略は未だ十分に確立されていない。【症例】症例は29歳男性。出生後に d-TGAと診断され4 か月時に心房位血流転換手術であるセニング手術を受けた。10歳頃より洞機能低下を指摘された。24歳以降通院を自己中断した。29歳時動悸・息切れを自覚し前医を受診。心拍数130/分の心房頻拍を認め薬物治療が開始された。その3か月後急性心不全で前医へ緊急入院した。強心薬の投与や心房頻拍に対する心拍応答コントロールが図られたが、前ショック状態となり、体外設置型補助循環等の必要性を考慮され、4日後に当院へ転院搬送した。心房頻拍、高度三尖弁逆流(TR)を合併しており、心臓 MRIでは右室拡張/収縮末期容積係数(RVEDVI/RVESVI)=185/127cm²、右室駆出(RVEF)=31%と解剖学的右室のリモデリングを認めた。この時点でのTRへの外科的介入は高リスクであり、内科的治療を先行した。ドブタミン併用で心不全治療薬(ACE阻害薬・β遮断薬・利尿剤)を up-titrationし、リズムコントロールのためカテーテルアブレーションを行った。アブレーション治療後は洞調律維持が可能となり、3ヶ月後の評価で RVEDVI/RVESVI=133/182cm²、RVEF=38%へと解剖学的右室の逆リモデリングが確認できた。外科的に三尖弁置換手術と両心室ペースメーカー植込み手術を行い改善が得られた。内科的治療が奏功したため、外科的治療へ到達することができ、体外設置型補助循環や心移植を回避し救命に成功した。【結語】心房位血流転換術後のTRを合併した体心室右室機能低下に対しては、最大限の内科治療を先行させ、反応性が確認された場合にTRへの外科的介入を検討することが可能となる。それには内科・外科協働のハートチームで取り組む体制が重要である。

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84 (III-P84)

川崎病・冠動脈・血管 6

座長:曾我 恭司(湘南東部総合病院)

2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P84-01] 急性胃腸炎が先行した冠攣縮性狭心症の一小児例

○野村 知弘, 下山 輝義, 長島 彩子, 山口 洋平, 前田 佳真, 石井 卓, 細川 奨, 土井 庄三郎 (東京医科歯科大学 小児科)

[III-P84-02] 9歳発症の冠攣縮性狭心症の男児例

○上嶋 和史, 稲村 昇, 丸谷 怜, 高田 のり, 西 孝輔, 杉本 圭相 (近畿大学 小児科学教室)

[III-P84-03] 冠攣縮性狭心症を合併した Duchenne型筋ジストロフィーの1例

○井手 水紀^{1,2}, 鍵山 慶之^{1,2}, 井上 忠², 家村 素史³, 須田 憲治² (1.聖マリア病院 小児循環器内科, 2.久留米大学病院 小児科)

[III-P84-04] 石灰化を伴う大動脈狭窄の経過観察中に高安動脈炎と診断された一例

○久米 庸平, 桃井 伸緒, 川島 綾子, 富田 陽一, 林 真理子, 青柳 良倫 (福島県立医科大学医学部 小児科学講座)

[III-P84-05] 多彩な症状を呈した高安動脈炎の小児2例

○樋垣 諒¹, 宮崎 文^{2,3}, 吉村 真一郎^{2,3}, 三木 直樹¹, 土井 拓^{2,3} (1.天理よろづ相談所病院 小児科, 2.天理よろづ相談所病院 小児循環器科, 3.天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター)

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P84-01] 急性胃腸炎が先行した冠攣縮性狭心症の一小児例

○野村 知弘, 下山 輝義, 長島 彩子, 山口 洋平, 前田 佳真, 石井 卓, 細川 奨, 土井 庄三郎 (東京医科歯科大学 小児科)

キーワード: 冠攣縮性狭心症, 小児虚血性心疾患, 血管内皮機能障害

【背景】冠攣縮性狭心症(Coronary Spastic Angina; CSA)は日本人に多い冠動脈疾患であるが, 小児期発症は極めて稀である。【症例】10歳男児, 川崎病罹患歴なし。2日前からの下痢症状があり, 早朝就寝時に突然の胸痛を自覚し前医救急外来を受診した。前医受診時には胸部症状は消失していたが, 12誘導心電図で ST上昇があり, また血液検査で CK 411U/L, CK-MB 36.6ng/mL, Troponin-I 4653.0pg/mLと心筋逸脱酵素上昇を認めたため当院へ救急搬送となった。第6病日に施行した心臓カテーテル検査では冠動脈形態異常は認めず, アセチルコリン負荷で冠動脈3枝のびまん性狭窄所見を認めた。24病日に施行した運動負荷心筋シンチグラフィーでは, 虚血性変化を示唆する前壁から心室中隔優位の取り込み低下を認めた。血管内皮機能検査(Endo-PAT2000)では反応性充血指数(Reactive Hyperemia Index; RHI) 1.17(正常2.0以上)と血管内皮障害異常を認めた。【考察】小児期発症の CSAは頻度が極めて低いため, 一般的な臨床症状と心電図変化からなる診断基準のみから確定診断とすることは困難である。また本例では胃腸炎症状が先行しており, 急性心筋炎との鑑別も重要であった。カテーテル検査で冠攣縮誘発試験を行うことが確定診断に有用と考えられる。本疾患の病態生理は未だ不明な点も多いが, 本例では RHIの低下を認めており, 若年発症の CSAには何らかの全身性血管内皮機能障害が関与している可能性が示唆された。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P84-02] 9歳発症の冠攣縮性狭心症の男児例

○上嶋 和史, 稲村 昇, 丸谷 怜, 高田 のり, 西 孝輔, 杉本 圭相 (近畿大学 小児科学教室)

キーワード: 冠攣縮性狭心症, 胸痛, ニトログリセリン

【背景】冠動脈が原因である小児の胸痛は川崎病性冠動脈瘤を除いて非常に稀である。今回、冠攣縮性狭心症による胸痛の症例を経験したため報告する。【症例】9歳、男児、身長 143.5 cm(+1.7 SD)、体重 42.6 kg(+1.7 SD)、肥満度14.5 %。【現病歴】2週間前に感冒症状を認めた。2日前から30分程度持続して自然軽快する右胸痛を自覚。次第に右胸痛に加えて全身倦怠感を自覚するようになったため近医受診。採血、胸部レントゲンを施行されるも異常なしと判断され一旦帰宅。しかし、夜中に再度右側腹部痛を自覚。倦怠感が強いため自ら救急要請を訴え前医再診。採血で CK上昇と TnT陽性のため急性心筋炎疑いで当院紹介となった。【既往歴】気管支喘息【入院経過】早朝にベッド上で身をよじるほどの胸痛の訴えあり。心電図検査にて HR 100 bpm, 洞調律, 下壁誘導・V4-6誘導の ST上昇 (0.5mV) を認めたため、ニトログリセリン舌下スプレーを噴霧すると症状は軽快した。以後胸痛の訴えはなかった。入院前、胸痛発作2時間後の心電図検査では ST変化なし。採血: CRP 1.787, WBC 9350, Net 76.0%, GOT 98, GPT 51, CK 994, CK-MB 58, Tnl 11.4 ng/ml, HbA1c 6.0%, Glu 93, T.Chol 220 mg/dl, TG 158 mg/dl, エコーウイルス抗体価 急性期16倍 vsペア血清16倍, BNP 80.3, H-FABP(-)。心臓超音波検査(非胸痛時): EF 71%, 左室壁運動異常なし, 心嚢液なし, 僧帽弁逆流少量。冠動脈造影: 右冠動脈優位の冠動脈であるが有意な狭窄なし。運動負荷心筋シンチ: 心筋虚血を示唆する所見なし。心臓 MRI: LVEF 71.2%, RVEF 54.7%, C.I. 3.4-3.8 L/min/m², 遅延造影で造影効果認めず。【診断】CRP、CK上昇、TnT陽性であり心筋炎が疑われたが、心臓 MRIで遅延造影を認めなかった。胸痛時のみ著明な ST上昇を認めたことから冠攣縮性狭心症の診断に至った。【結語】10歳未満発症の報告は珍しく、小児の胸痛には冠攣縮性狭心症の鑑別が必要である。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P84-03] 冠攣縮性狭心症を合併した Duchenne型筋ジストロフィーの 1例

○井手 水紀^{1,2}, 鍵山 慶之^{1,2}, 井上 忠², 家村 素史³, 須田 憲治² (1.聖マリア病院 小児循環器内科, 2.久留米大学病院 小児科)

キーワード：冠攣縮性狭心症, Duchenne型筋ジストロフィー, アセチルコリン負荷

冠攣縮性狭心症 (CSA) は冠攣縮により生じる狭心症で、小児期発症は極めて稀である。Duchenne型筋ジストロフィー (DMD) の心合併症としては心筋症などがあるが CSAの合併報告はない。10歳男児、5歳時に他院で遺伝子検査によって DMDと診断。受診3日前より朝の起床時から昼頃まで続く胸痛が出現し、連日午前中の胸痛が持続し当院を受診した。受診時は胸痛消失しており、12誘導心電図検査では虚血性変化や不整脈は認めず心エコー図検査で局所壁運動低下や心筋症・心筋炎を疑う所見は認めなかった。血液検査で高感度トロポニン T 1.30pg/mLと DMDの従来報告と比較して著しく高値であった。冠動脈 CTで冠動脈の器質的狭窄は否定的であり、冠攣縮性狭心症もしくは不整脈を念頭に入院しニコランジルの持続静注開始。入院当日夜間に胸痛が出現。その際不整脈はなく心電図で有意変化なかったもののニトログリセリン舌下で胸痛は消失した。入院後経時的にトロポニン値は低下したため胸痛と冠攣縮性狭心症の関連を強く疑った。過換気負荷試験では発作誘発はできず、運動負荷試験は困難であるためニコランジル中止の上で冠動脈造影およびアセチルコリン負荷を施行。左冠動脈に100μgの負荷を行ったところ胸痛と V3-V6誘導での ST上昇が出現、冠動脈造影では負荷前と比較し冠動脈はびまん性に狭小化した90%以上の狭窄病変は認めなかった。造影所見は完全ではないものの臨床的に冠攣縮性狭心症と診断し、ベニジピンの内服を開始。退院後に施行した心臓 MRIでは側壁領域に淡い遅延造影あるものの心機能は異常なく現在胸部症状なく経過中である。既存の報告はないものの DMDではカルシウムハンドリングの異常や筋内の血管拡張機能障害があると考えられており、CSAの潜在的な危険因子であることは否定できない。DMDと CSAの関連に関して今後の検討が望まれる。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P84-04] 石灰化を伴う大動脈狭窄の経過観察中に高安動脈炎と診断された一例

○久米 庸平, 桃井 伸緒, 川島 綾子, 富田 陽一, 林 真理子, 青柳 良倫 (福島県立医科大学医学部 小児科学講座)

キーワード：大動脈炎, 高安動脈炎, 大動脈狭窄

【背景】高安動脈炎は大動脈と主要分枝を中心に、炎症により閉塞性または拡張性病変をきたす疾患である。10歳未満の発症は稀であるが、遷延する不明熱や倦怠感などを契機に診断されることが多い。今回、心雑音を契機に石灰化を伴う大動脈狭窄が発見されたが、発熱や炎症反応の上昇はなく、3年後に側頸部痛と炎症反応上昇を認め、高安動脈炎として治療を開始した症例を経験したので報告する。【症例】10歳時に心雑音の精査目的に紹介された女児であり、背部を最強点に拡張期にかかる Levine 2/6度の駆出性雑音と、20mmHgの上下肢圧較差を認めた。超音波検査と造影 CT検査にて、軽度の左室壁肥厚、上行大動脈拡大、大動脈弁閉鎖不全、および下行大動脈の広範囲にまだら状の石灰化と一部狭窄を認めた。カテーテル検査にて、上行・下行大動脈間に30mmHgの圧較差を認め、ドブタミン負荷試験では、60mmHgまで圧較差増大を認めた。血液検査上は炎症反応の上昇はなく、運動制限にて外来フォローの方針とした。症状無く、上下肢血圧差の増大無く経過し、超音波検査で心臓および下行大動脈に変化は認めなかったが、13歳時に左頸部痛が出現し、血液検査にて CRP上昇と赤沈亢進を認めた。造影 CTにて頸動脈分枝部に壁不整、FDG-PET/CTにて大動脈弓部主体に集積増強を認め、高安動脈炎と診断した。プレドニゾロンを1mg/kg/dayより開始し、頸部痛は速やかに消失し、炎症反応の低下を認めた。現在、プレドニゾロンを漸減しつつ、症状の再燃がないかどうか経過観察中である。【考察】本症例は、当初、石灰化を伴う大動脈病変を認めたが、発熱や頭痛、炎症反応上昇など高安動脈炎で生じる全身症状を認め

ず、乳児期～幼少期に強い炎症があり、発見時には鎮静化していたことが推察される。【結語】大血管や主要分枝に狭窄、拡張所見を認めた場合、血液検査所見の有無にかかわらず高安動脈炎を念頭に精査・経過観察を行う必要がある。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P84-05] 多彩な症状を呈した高安動脈炎の小児2例

○樋垣 諒¹, 宮崎 文^{2,3}, 吉村 真一郎^{2,3}, 三木 直樹¹, 土井 拓^{2,3} (1.天理よろづ相談所病院 小児科, 2.天理よろづ相談所病院 小児循環器科, 3.天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター)

キーワード：高安動脈炎, 拡張型心筋症, ITP

【背景】高安動脈炎 (TA) は20-40代の若年女性に多く発症し、小児や乳幼児での発症はまれである。小児例では非特異的な症状が多く、血液検査で特異的な所見はないため、診断が遅れることがある。【目的】確定診断までに経過を要した TAの小児2例を提示し、小児 TAの早期診断を啓発すること。【症例1】生後11ヶ月男児。発熱と体重減少、心雑音を主訴に来院。心胸比58%、心エコーで左室拡大 (左室拡張末期径32 mm (130% of normal))、左室収縮能の低下 (駆出率48%) を認め、拡張型心筋症と診断した。治療開始後も発熱、高血圧 (収縮期血圧120-130 mmHg) が続き、第4病日に大動脈瘤、腎動脈狭窄を認め TAと診断した。治療には抗炎症にプレドニゾロンと血管狭窄病変に対して lipo prostaglandin E1の投与、腎動脈狭窄には経皮的血管形成術を実施した。【症例2】9歳女児。両下肢の紫斑、血小板減少 (11000 / μ L) を主訴に来院。免疫性血小板減少性紫斑病とし、免疫グロブリンを投与した。一方、初診時から腹部聴診で血管雑音を聴取していたため、第3病日に腹部エコーを施行した。腹部大動脈、腹腔動脈、上腸間膜動脈、腎動脈の狭窄所見を認め、上下肢の血圧差 (収縮期血圧：上肢119 mmHg、下肢61 mmHg) がみられた。その後の病歴聴取で、半年以上前から跛行症状があったことが判明した。血沈 (45 mm/h)、CRP (0.66 mg/dL)の軽度上昇と positron emission tomographyにて上行大動脈に集積を認め、活動性 TAと診断した。治療としてプレドニゾロンを開始した。【結論】他疾患として治療を行い、TAの診断に至るまで経過を要した小児2例を提示した。小児 TAはまれで、非特異的な臨床症状を示し、診断に苦慮することがある。希少な疾患であるが、常に鑑別として考えておく必要がある。

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85 (III-P85)

川崎病・冠動脈・血管 7

座長:野村 裕一(鹿児島市立病院 小児科)

2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P85-01] 左心室に流入する無冠尖のバルサルバ洞動脈瘤破裂の1例

○大武 瑞樹¹, 籠手田 雄介¹, 吉本 裕良¹, 高瀬 隆太¹, 前田 靖人¹, 桑原 浩徳¹, 井上 忠¹, 庄嶋 賢弘², 財満 康之², 須田 憲治¹ (1.久留米大学医学部 小児科学講座, 2.久留米大学 外科学講座)

[III-P85-02] 左冠動脈右冠動脈洞起始に対する2手術例

○友保 貴博, 岡 徳彦, 松井 謙太, 林 秀憲 (群馬県立小児医療センター)

[III-P85-03] 虚血性心筋症を併発した血栓閉鎖左冠動脈瘤に対して冠動脈バイパス術および僧帽弁弁輪縫縮術を施行した1例

○松葉 智之¹, 山下 雄史¹, 緒方 裕樹¹, 井本 浩¹, 塩川 直宏², 中江 広治², 高橋 宜宏², 川村 順平², 榎木 大祐², 上野 健太郎² (1.鹿児島大学大学院 心臓血管・消化器外科学, 2.鹿児島大学 小児科)

[III-P85-04] 当院における AP windowの臨床的検討—特異な形態を示した Tubular typeを含め—

○丸山 和歌子¹, 江原 英治¹, 児玉 菜津子¹, 松井 勝敏¹, 加藤 有子², 中村 香絵¹, 藤野 光洋¹, 吉田 葉子², 鈴木 嗣敏², 村上 洋介¹ (1.大阪市立総合医療センター小児医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立総合医療センター小児医療センター 小児不整脈科)

[III-P85-05] 新生児期から乳児期に診断された冠動脈瘻4症例の検討

○松木 惇¹, 鈴木 康太¹, 高橋 辰徳¹, 安孫子 雅之¹, 小田切 徹州^{1,2} (1.山形大学医学部附属病院 小児科学講座, 2.山形市立病院済生館 小児科)

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P85-01] 左心室に流入する無冠尖のバルサルバ洞動脈瘤破裂の1例○大武 瑞樹¹, 籠手田 雄介¹, 吉本 裕良¹, 高瀬 隆太¹, 前田 靖人¹, 桑原 浩徳¹, 井上 忠¹, 庄嶋 賢弘², 財満 康之², 須田 憲治¹ (1.久留米大学医学部 小児科学講座, 2.久留米大学 外科学講座)

キーワード: バルサルバ洞動脈瘤, 大動脈弁閉鎖不全, 無冠尖

【背景】バルサルバ洞動脈瘤の発症頻度は先天性心疾患手術症例中0.6%と非常に稀な疾患であり、胎生期の癒合不全により脆弱となったバルサルバ洞の動脈壁が瘤化および破裂を起こすとされている。発生部位は割合として右冠尖が最も多く(79%), 無冠尖は19.5%と報告されている。バルサルバ洞動脈瘤破裂はバルサルバ洞から流入する部位により分類され、右室流入型が69.1%と最も多く、右房流入型は27.3%と報告されており、左室流入するものは、非常にまれである。今回、無冠尖のバルサルバ洞動脈瘤が左心室へと破裂したことにより、重度の大動脈弁閉鎖不全(AR)を呈した症例を経験したので報告する。【症例】生後7か月時に感冒で近医受診した際に、心雑音を初めて指摘。当科紹介・精査にて重度のAR、僧帽弁閉鎖不全(MR)の診断。利尿剤、ACE阻害薬で管理開始。MRは改善したものの、ARは残存し、4歳頃より、労作時の息切れや易疲労感が出現。6歳時に手術前精査として、心臓カテーテル検査、経食道心エコー検査施行目的に入院。この入院時の経胸壁心エコー検査にてARが弁尖でない部分から生じていることが判明し、経食道心エコー検査にて無冠尖のバルサルバ洞動脈瘤破裂と診断。術中所見: 無冠尖のバルサルバ洞は拡大し、大動脈弁-僧帽弁の fibrous continuityがあるはずの部分で左室側に落ち込んで、その部分に8mm大の穿孔を認めた。手術にて穿孔部分は直接閉鎖された。【考察】これまでの報告で、無冠尖のバルサルバ洞動脈瘤破裂が左室に流入するものは、見つけうる限り1例のみであった。本症例は、バルサルバ洞動脈瘤破裂において非常に珍しい病型であるが、初診時から鑑別診断には上げなければならぬ病気であった。【結語】バルサルバ洞の拡大と Jet 血流を認めた場合、バルサルバ洞動脈瘤破裂は鑑別しなければならない病気である。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P85-02] 左冠動脈右冠動脈洞起始に対する2手術例

○友保 貴博, 岡 徳彦, 松井 謙太, 林 秀憲 (群馬県立小児医療センター)

キーワード: 冠動脈起始異常, 先天性冠動脈疾患, 心臓突然死

【目的】冠動脈起始異常の発生率は1%と稀ではない先天性心疾患である。当院で経験した心筋虚血を生じるリスクのある malignant course の左冠動脈右冠動脈洞起始に対して手術を施行した2例を報告する。【症例1】11歳女児。体育の授業中に卒倒、意識消失は無かった。心機能の低下、血液検査でのCPK・トロポニンT上昇を認め急性心筋炎の疑いで当院に救急搬送。心電図所見で虚血が疑われ心臓超音波で左冠動脈が右バルサルバより起始しており左主冠動脈が大動脈・肺動脈間を走行しており冠動脈の圧排・狭窄によって心筋虚血を起こしたと考えられたため手術となった。右バルサルバ洞より左冠動脈が起始しており大動脈壁内走行が認められたため冠動脈にゾンデを通しそのガイド下に壁内走行部分を切開して開放した。(unroofing procedure) 術後心機能は改善しており経過良好で外来通院中である。【症例2】12歳男児。大動脈弁狭窄の診断でフォロー中に、カテーテル検査を行った際、左冠動脈が右バルサルバ洞より起始しており大動脈・肺動脈間を走行していたため現在胸部症状は出ていないが希望あったため手術となった。大動脈弁は右冠尖と左冠尖が癒合した2尖弁であった。左冠動脈は癒合した右のバルサルバ洞より起始しており左右の冠尖の癒合した交連部分をくぐる壁内走行をしており大動脈壁からの分離は不可能であったため肺動脈の再建を大動脈の前で行う事(French maneuver)により大動脈と肺動脈の圧排を解除することとした。術後経過は良好で外来通院中。【結語】左冠動脈右冠動脈洞起始を有した2症例に対して手術介入を行った。頻度は先天性冠動脈起始異常の30-50%を占め冠動脈対側冠動脈洞起始は最も遭遇する機会の多い異常所見であり、また重篤な状態を引き起こす危険があるため診療では念頭におく必要がある。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P85-03] 虚血性心筋症を併発した血栓閉鎖左冠動脈瘤に対して冠動脈バイパス術および僧帽弁弁輪縫縮術を施行した1例

○松葉 智之¹, 山下 雄史¹, 緒方 裕樹¹, 井本 浩¹, 塩川 直宏², 中江 広治², 高橋 宜宏², 川村 順平², 樋木 大祐², 上野 健太郎² (1.鹿児島大学大学院 心臓血管・消化器外科学, 2.鹿児島大学 小児科)

キーワード：冠動脈瘤, 虚血性心筋症, CABG

冠動脈瘤の発生原因として、川崎病に代表される炎症性疾患やマルファン症候群などの結合織疾患が有名であるが、先天性が原因である場合も少なくない。今回、血栓閉鎖左冠動脈瘤に伴う虚血性心筋症により心不全を契機に発見され、冠動脈バイパス術 (CABG), 僧帽弁弁輪縫縮術 (MAP)を施行した症例を一例経験した。

症例は6歳、女児、全身浮腫を主訴に受診。川崎病などの炎症性疾患や感染症の既往はなく、結合織疾患の家族歴もなし。精査の結果、血栓閉鎖左冠動脈瘤に伴う虚血性心筋症および僧帽弁閉鎖不全症 (moderate)と診断された。コアテック、ラシックス静注による心不全コントロールを行った後、CABG (LITA-LAD) + MAPを施行した。術直後から再灌流による影響と思われる心室性不整脈のコントロールに難渋したが、術後4日目に抜管、術後15日目にICU退室した。術後5年後の心臓カテーテル検査でも LITA-LAD flow良好、MR mild、胸部レントゲン写真でも CTRの縮小を得られている。

小児 CABGの遠隔期成績は良好であり、冠動脈病変に対する標準術式として確立した物である。小児心臓外科医が CABGを行う機会はそれほど多くはないが、動脈スイッチを行う際のトラブルシューティングなどにも応用可能な手技であり、日々のトレーニングが必要であることは間違いない。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P85-04] 当院における AP windowの臨床的検討—特異な形態を示した Tubular typeを含め—

○丸山 和歌子¹, 江原 英治¹, 児玉 菜津子¹, 松井 勝敏¹, 加藤 有子², 中村 香絵¹, 藤野 光洋¹, 吉田 葉子², 鈴木 嗣敏², 村上 洋介¹ (1.大阪市立総合医療センター小児医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立総合医療センター小児医療センター 小児不整脈科)

キーワード：AP window, tubular type, 両側肺動脈絞扼術

【はじめに】大動脈肺動脈窓(AP window)は近位欠損の type1、遠位欠損の type2、全欠損の type3に分類されているが、それにあてはまらない tubular typeも認められる。当院で経験した tubular typeを含めた AP window4例について報告する。【対象】2008年から2018年に当院で加療を行った AP windowの4例を後方視的に検討した。【結果】4例の診断時年齢は日齢0,2,1か月,2か月。出生体重は626g—3264g。胎児診断例はなし。診断のきっかけは超低出生体重児でスクリーニングの心エコーで診断された1例を除いて、心雑音や多呼吸などの高肺血流による心不全症状であった。合併心疾患として1例に大動脈離断(typeA)がみられた。2例(出生体重626gと IAA合併例の低出生体重児)は両側肺動脈絞扼術を経て段階的手術を行った。AP window repairの時期は1か月—5か月であった。全例生存し、遺残病変としては2例に右肺動脈狭窄みとめ、PTAを行い改善した。IAAの1例では reCoAを認め、PTAを行った。特異な形態を示した tubular typeの AP windowは、心エコー検査と造影 CTで上行大動脈と肺動脈間に管状構造を認めた。生後2か月で上行大動脈-肺動脈間異常血管切離術を施行。切離した管状構造物は正常の動脈壁構造をもち、動脈管組織は認めなかった。【まとめ】high riskの症例では両側肺動脈絞扼術を経て段階的手術を行い、経過良好である。1例は特異な形態を示した tubular typeの AP windowであった。文献的考察を含めて報告する。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P85-05] 新生児期から乳児期に診断された冠動脈瘻4症例の検討

○松木 惇¹, 鈴木 康太¹, 高橋 辰徳¹, 安孫子 雅之¹, 小田切 徹州^{1,2} (1.山形大学医学部附属病院 小児科学講座, 2.山形市立病院済生館 小児科)

キーワード：冠動脈瘻, 乳児期, 自然閉鎖

【背景】冠動脈瘻(coronary artery fistula: CAF)は冠動脈が瘻の血管を介して、直接心または大血管腔に開いている病態で、先天性心疾患の約0.3%を占める比較的稀な疾患である。小さな瘻血管は経過観察をされることが多く、瘻血管のサイズに応じて治療適応が検討される。【症例】<症例1>月齢1の男児。1か月健診で心雑音を指摘され、心エコーで右冠動脈(RCA) segment 1~2に5 mmの拡大と、右室枝レベルで右冠動脈右室瘻を認めた。乳児期に心不全症状を呈したためコイル塞栓術を検討したが、右室への開口部と RCA segment 3の距離が短く困難と考えられ、外科手術の方針で他院に紹介した。<症例2>月齢1の男児。1か月健診で心雑音を指摘され当科受診した。多呼吸、軽度陥没呼吸があり、心エコーで RCA segment 1に5 mmの拡大と、右室枝より遠位側で右冠動脈右室瘻を認めた。自然閉鎖傾向になく、1歳時に他院でコイル塞栓術を施行された。<症例3>日齢4の女児。心雑音を指摘され、心エコーで左冠動脈 segment 5の軽度拡大と、2か所に開口する左冠動脈右室瘻を認めた。心不全徴候なく経過し、1歳時に自然閉鎖を確認した。<症例4>日齢4の男児。新生児一過性多呼吸のため入院中に、心エコーで右冠動脈右室瘻を認めた。心不全徴候なく経過し、月齢1の時点で短絡量は減少し、月齢2に自然閉鎖を確認した。【考察・結語】4例のうち2例が CAFに対する治療介入を要し、他の2例は治療介入せず経過観察中に自然閉鎖を認めた。治療介入を要した症例と自然閉鎖を認めた症例について比較検討し、文献的考察も交えて報告する。

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86 (III-P86)

川崎病・冠動脈・血管 8

座長:長井 典子(岡崎市民病院 小児科)

2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P86-01] 経時的に FFR値が改善し治療介入に躊躇している川崎病性巨大冠動脈瘤
無症候性閉塞および局所性狭窄合併の1例

○大野 拓郎¹, 児玉 浩幸¹, 竹本 竜一¹, 永田 弾², 帯刀 英樹³, 原 卓也¹ (1.大分県立病院 小児科,
2.九州大学病院 小児科, 3.九州大学病院 心臓血管外科)

[III-P86-02] 中枢性塩類喪失症候群を合併した川崎病の1例

○大島 正成¹, 芹澤 龍太郎¹, 能登 孝昇¹, 野口 哲平¹, 福原 淳示¹, 村林 督夫¹, 鮎澤 衛², 森岡 一朗²
(1.沼津市立病院, 2.日本大学医学部小児科学系 小児科学分野)

[III-P86-03] 血漿交換療法を要した左心低形成フォンタン術後の難治性川崎病例

○大西 達也, 福留 啓祐, 宮城 雄一, 寺田 一也 (四国こどもとおとなの医療センター 小児循環器
内科)

[III-P86-04] 川崎病治療経過中に皮疹の増悪をきたし Gianotti-Crosti症候群の合併と
診断した2例

○石井 桃¹, 関 満¹, 安済 達也¹, 古井 貞浩¹, 岡 健介¹, 松原 大輔¹, 佐藤 智幸¹, 片岡 功一¹, 宮本 健
志², 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.獨協医科大学病院 とち
ぎ子ども医療センター)

[III-P86-05] 川崎病に5回罹患した7歳女児例

○川村 陽一^{1,2}, 金井 貴志², 大澤 麻登里², 武 純也², 竹下 誠一郎³, 野々山 恵章² (1.自衛隊中央病
院 小児科, 2.防衛医科大学校 小児科, 3.防衛医科大学校 看護学科)

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P86-01] 経時的に FFR値が改善し治療介入に躊躇している川崎病性巨大冠動脈瘤無症候性閉塞および局所性狭窄合併の1例

○大野 拓郎¹, 児玉 浩幸¹, 竹本 竜一¹, 永田 弾², 帯刀 英樹³, 原 卓也¹ (1.大分県立病院 小児科, 2.九州大学病院 小児科, 3.九州大学病院 心臓血管外科)

キーワード：川崎病性冠動脈瘤, 局所性狭窄, FFR

【緒言】成人領域において冠動脈狭窄による慢性虚血性心疾患の治療適応判断に冠血流予備量比(FFR)が汎用されている。今回、遠隔期左前下行枝無症候性閉塞・右冠動脈局所性狭窄(LS)に対する評価として測定した FFR値が狭窄率と相反する形で経時的に改善を示している川崎病性冠動脈瘤の1例について報告する。【症例】9歳男児。1歳10か月時に川崎病を発症し、9病日までに計2回の免疫グロブリン大量療法 (IVIG)、ステロイドパルス療法を行ったが沈静には至らず冠動脈が拡大した。Infliximab・3rd IVIG・cyclosporin Aの追加で21病日に漸く寛解し、発症から2か月後に実施した初回冠動脈造影検査 (CAG)で、右冠動脈: Seg1 5.7mm、左冠動脈: Seg6-7 10.8mm・Seg11 5.2mmと両側冠動脈病変を認め、ワルファリン (目標 PT-INR 2.0-2.5)、アスピリン併用による管理を継続した。8歳時に実施した3回目の CAGで左前下行枝巨大瘤の無症候性完全閉塞が確認され、閉塞部位以降の左前下行枝末梢へは左回旋枝、対角枝および右冠動脈から側副血行路が形成され血流が維持されていた。また、Seg1瘤遠位部に LS (狭窄率34%) が明らかとなったが、測定した FFR値は0.80という結果であり、虚血所見に乏しい点と合わせβ遮断薬内服を加え経過観察の方針とした。5か月後に実施した3D-CTでは LSに明確な進行はなく、更にその7か月後に行った4回目の CAGでは、Seg1瘤遠位部における LS狭窄率41%と若干の進行を認めたが、FFR値は0.89へと改善が確認された。将来的な riskを考えると CABG、PCIなど侵襲的治療を選択すべきなのであろうが、FFR値が経時的に改善を示している事で治療法や治療時期の判断に難渋している。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P86-02] 中枢性塩類喪失症候群を合併した川崎病の1例

○大島 正成¹, 芹澤 龍太郎¹, 能登 孝昇¹, 野口 哲平¹, 福原 淳示¹, 村林 督夫¹, 鮎澤 衛², 森岡 一朗² (1.沼津市立病院, 2.日本大学医学部小児科学系 小児科学分野)

キーワード：中枢性塩類喪失症候群, 川崎病, 低ナトリウム血症

【背景】川崎病でみられる低 Na血症の病態として抗利尿ホルモン不適合分泌症候群(SIADH)は知られているが、中枢性塩類喪失症候群(CSWs)を合併した報告はない。【症例】3歳男児。発熱、眼球結膜充血、口唇紅潮、不定形発疹、頸部リンパ節腫脹の主要症状5項目を認め、川崎病と診断し、第2病日に IVIG 2g/kg/dose、ASA 30mg/kg/day内服を開始した。解熱しないため、第4病日に2回目の IVIGを行い、PSL 2mg/kg/dayを併用した。同日に Na 126mEq/lと低 Na血症を認め、SIADHと考え水分制限を行った。第5病日に解熱したが、第6病日に Na 123mEq/lと低 Na血症が進行し、意識障害を伴うようになった。水分出納はマイナスバランスで、血漿浸透圧259mOsm/kg、尿浸透圧 641mOsm/kg、尿中 Na 140.1mEq/l、FENa 1.3%と CSWSを示唆する所見であった。脱水補正と Na補正を開始し、低 Na血症は改善した。意識障害の精査では、頭部 MRI検査は異常なく、脳波検査で背景脳波の徐波化を認めた。意識障害は経時的に改善し、第24病日に退院した。経過中に心合併症は認めなかった。【考察】CSWSは中枢神経疾患を基礎とし、尿中への多量の Naと水の喪失によって低 Na血症と細胞外液量減少を呈する症候群である。機序としては交感神経抑制による近位尿管での Na、尿酸、水の再吸収障害、さらに脳圧亢進から ANP、BNPといった液性因子が増加し Na利尿が生じると考えられている。頭部手術後、頭蓋内病変、中枢神経感染症等で見られるが、本症例では川崎病に起因する液性因子の増加や頭蓋内の血管炎が CSWSを引き起こした可能性がある。川崎病での低 Na血症はしばしば認められるが、SIADHと CSWSでは治療が全く異なるため、病態の判断には注意が必要である。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P86-03] 血漿交換療法を要した左心低形成フォンタン術後の難治性川崎病例

○大西 達也, 福留 啓祐, 宮城 雄一, 寺田 一也 (四国こどもとおとなの医療センター 小児循環器内科)

キーワード：難治性川崎病, フォンタン術後, 血漿交換療法

【緒言】川崎病で血漿交換療法を要する難治例は比較的少ない。左心低形成フォンタン術後の川崎病に対して、大量ガンマグロブリン療法およびステロイドパルス療法に不応のため血漿交換療法(PE)を施行し、周術期合併症や冠動脈後遺症なく治癒した症例を経験した。

【症例】左心低形成症候群に対し3歳時にフォンタン手術を施行された5歳男児。頸部痛と発熱が出現し、発熱2日目(川崎病第2病日)に当院へ入院した。入院時は川崎病主要診断項目2項目のみ陽性であり抗生剤加療を開始した。第4病日に川崎病と診断し、大量ガンマグロブリン療法(IVIG)を施行した。初回 IVIGは不応であり、第6病日より追加 IVIGを、第7病日も IVIGを施行したが不応のため、第9病日よりステロイドパルス療法を施行した。ステロイドパルス療法後には37.5°C未満に解熱するも、CRP 2mg/dl前後で遷延し、かつ活気不良と倦怠感が強く残存した。第13病日にアスピリンを中止したところ、第14病日に再発熱したため同日より PEを導入した。第15病日から著しい活気の改善が得られ、計5日間の施行で CRPは0.3mg/dlまで低下し、その後に正常化した。フォンタン術後であったが、PE施行時間の調整や利尿剤を併用した水分管理により循環不全は認めなかった。第25病日(PE終了7日後)に後遺症なく退院した。

【考察】自験例では、微熱に加え遷延する CRPを認めたが、アスピリンにより体温上昇が maskされていたと考えられる。また PE後の速やかな状態改善も、潜在的な血管炎の残存を支持する経過であった。フォンタン術後でも、PE施行時間の調整や利尿剤により循環動態に変動を来たさなかった。重症先天性心疾患術後でも、難治性川崎病では積極的な PE導入が望ましいと考えられ、かつ比較的安全に施行できる。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P86-04] 川崎病治療経過中に皮疹の増悪をきたし Gianotti-Crosti症候群の合併と診断した2例

○石井 桃¹, 関 満¹, 安済 達也¹, 古井 貞浩¹, 岡 健介¹, 松原 大輔¹, 佐藤 智幸¹, 片岡 功一¹, 宮本 健志², 山形 崇倫¹

(1.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.獨協医科大学病院 とちぎ子ども医療センター)

キーワード：川崎病, 皮膚生検, Gianotti症候群

【背景】難治性川崎病の治療では皮疹の増悪が原疾患によるものかどうかの判断が困難な症例に遭遇する。Gianotti-Crosti 症候群(GCS)は主にウイルス感染症に合併して四肢や顔面に皮疹を認める疾患である。ガンマグロブリン大量療法(IVIG)不応の川崎病治療中に皮疹の増悪を認め、皮膚生検から GCSと診断した2例を経験した。【症例1】2歳女児。川崎病第3病日に IVIG+ ASAで治療開始、第5病日に2回目の IVIGを施行するも再燃し、第10病日に Infliximabを追加した。同時期より両側頬部、左前腕に掻痒を伴う紅色丘疹が出現し、体幹部へ拡大した。Kaposi水痘様発疹症を疑い第22病日から抗ウイルス薬による治療を開始したが症状改善なかった。GCSを疑い、ステロイド軟膏塗布により皮疹の痂皮化と消退を認めた。皮膚生検では血管周囲に炎症細胞浸潤を伴う表層性皮膚炎の所見であった。血清学的に明らかな原因ウイルスは検出されなかったが、臨床経過、皮膚生検結果から GCSと診断した。【症例2】2歳男児。川崎病第5病日から IVIG+ASA、第7病日に IVIG+PSL(2mg/kg/day)を追加し川崎病症状は消失したが、PSL減量中に再燃し、第25病日から CsA持続静注(3mg/kg/day)を開始した。症状は改善傾向だが顔面、体幹、四肢の皮疹のみ増悪し、川崎病以外の要因による皮

膚病変が考えられた。CsAは皮疹に対して無効と判断、第38病日に皮膚生検の上、PSL内服に変更し徐々に皮疹は改善した。生検では血管周囲に炎症細胞浸潤を伴う表層性皮膚炎であり、臨床経過も併せてGCSと診断した。【考察】川崎病ではウイルス感染を含めた何らかの誘引を契機とした高サイトカイン血症が生じており、一方、GCSもウイルス感染による免疫活性化が関与している。川崎病においては免疫応答の異常からGCSを合併しうると考えられた。川崎病治療中に皮疹増悪した場合、原疾患再燃と他の皮膚併発症との鑑別に難渋することがあり、皮膚生検は診断に有用であった。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P86-05] 川崎病に5回罹患した7歳女児例

○川村 陽一^{1,2}, 金井 貴志², 大澤 麻登里², 武 純也², 竹下 誠一郎³, 野々山 恵章² (1.自衛隊中央病院 小児科, 2.防衛医科大学校 小児科, 3.防衛医科大学校 看護学科)

キーワード：川崎病, 頻回再発, 冠動脈病変

【緒言】川崎病全国調査によれば、川崎病の再発例は3~4%であるが、3回以上の頻回再発例に関しては0.3%と非常に稀である。我々は、1歳から7歳までの間に川崎病に5回罹患した女児例を経験したので報告する。【症例】7歳女児。1歳3か月時に川崎病に初回罹患し、それ以降、5歳8か月までに計4回の罹患歴があるが、いずれのエピソードでも冠動脈病変の合併は認めていない。今回は発熱、咽頭痛を主訴に近医を受診し、上気道炎と診断されたが症状は軽快しなかった。その後、発熱4日目に近医を再診した際、血液検査で炎症反応が高値を示した他、川崎病の主要症状5項目を満たし、再発と診断された。入院当初はアスピリン、ウリナスタチン、免疫グロブリンの治療に反応せず発熱が遷延したものの、免疫グロブリンの追加投与を行った結果、解熱し、その他の主要症状も消失して膜様落屑を確認できた。冠動脈病変を認めることなく経過し、第20病日に軽快退院した。【考察】第24回川崎病全国調査によれば、再発の頻度は4.2% (男4.4%、女4.0%) と報告されている。一方で、2回以上の再発例、すなわち3回以上の罹患例は0.3% (第14回川崎病全国調査) とさらに少ない。検索しえた範囲内では、4~6回の罹患例がそれぞれ13例、2例、1例報告されているのみで、女児例は4回罹患の2例のみであった。治療反応例および抵抗例のいずれも含まれていたが、冠動脈瘤を形成したのは1例のみであった。予防接種との関連や発症の季節性を示唆した報告もあったが、一定の傾向は見られなかった。【結語】川崎病5回罹患の1女児例を経験した。5回罹患の女児例は報告がなく、最多罹患例と考えられる。ただし、頻回再発が必ずしも冠動脈病変の発症には関与していないことが示唆された。今後の検討課題として、発症に関連した微生物や頻回再発に関連した遺伝子の同定が重要と思われた。

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87 (III-P87)

川崎病・冠動脈・血管 9

座長:関 満(自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科)

2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P87-01] 急性心筋炎を疑ったが、冠動脈狭窄による急性心筋梗塞であった14歳男子

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

[III-P87-02] 心停止原因精査にて判明した左冠動脈起始異常・開口部狭窄・大動脈壁内走行の1例

○千阪 俊行¹, 服部 恵大⁴, 宮田 豊寿¹, 赤澤 祐介², 森谷 友造¹, 太田 雅明¹, 高田 秀実¹, 打田 俊司³, 檜垣 高史¹ (1.愛媛大学大学院医学系研究科分子・機能領域 小児科学講座, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 循環器・呼吸器・腎高血圧講座, 3.愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科, 4.愛媛大学医学部 医学科一年生)

[III-P87-03] 運動時の胸痛を契機に診断された右冠動脈左冠動脈洞起始の2例

○佐々木 勇氣, 梶野 浩樹 (網走厚生病院 小児科)

[III-P87-04] 血漿交換療法が有効であった可逆性脳梁膨大部病変を有する軽症脳炎・脳症(MERS)を合併した川崎病の1例

○小寺 亜矢¹, 北田 邦美¹, 山下 定儀¹, 荒木 徹¹, 荻野 佳代², 脇 研自² (1.福山医療センター 小児科, 2.倉敷中央病院 小児科)

[III-P87-05] 川崎病急性期に著明な血小板減少をきたしたカポジ型血管内皮腫の乳児例

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

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P87-01] 急性心筋炎を疑ったが、冠動脈狭窄による急性心筋梗塞であった14歳男子

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

キーワード：心筋梗塞, 心筋炎, 冠動脈狭窄

【はじめに】基礎疾患のない小児の急性心筋梗塞の報告は稀である。急性心筋炎を疑ったが、冠動脈狭窄による急性心筋梗塞であった中学生を経験した。

【症例】14歳男子, 身長155cm, 体重48kg, BMI 20と体格良好で, 発症直前まで運動部で活動していた。数日前から感冒症状があり, 入院当日水泳授業中に意識消失・転倒して当院へ救急搬送された。既往歴は気管支喘息のみで, 学校健診での異常指摘や川崎病既往はなかった。家族性高脂血症や突然死の家族歴もなかった。救急搬送中, 完全房室ブロックを認めたと, 初療時は洞調律に復帰し, 意識清明であった。その後心室細動発作を反復した。心エコーでは心室壁運動は維持され, 冠動脈起始部に異常を認めなかった。先行感冒症状, 経時的・多彩な不整脈, 心筋トロポニンI高値等から急性心筋炎を鑑別の第一に挙げ, 心筋安静のために体外式膜型人工心肺 (ECMO) を導入した。ECMO中に心室細動発作は再発せず, 心収縮能も速やかに改善し, 第5病日にECMOを離脱した。意識清明, トイレ歩行可, 経口摂取可であった。冠動脈・心機能・心筋性状評価のため第10病日に心臓MRI予定であったが, その前日に再度心室細動を反復して管理困難となり, 再度ECMOを導入した。心電図ST-Tの変動が大きく, coronary eventを考慮してECMO下に緊急冠動脈造影を行った。冠動脈三枝は器質的に狭窄し, 心エコーで鮮明・正常に観察された左主幹部は90%狭窄であった。急性心筋梗塞と診断し, 冠動脈バイパス手術的に搬送となった。

【考察】急性心筋炎の診断には心筋梗塞の除外が必要である。両者は治療法が根本的に異なる。心臓超音波では冠動脈疾患は否定できない。急性心筋炎を疑う症例では, 生来健康とされる小児であっても冠動脈疾患の除外が必要であり, 病初期に冠動脈CTあるいは冠動脈造影を施行すべきと考えられた。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P87-02] 心停止原因精査にて判明した左冠動脈起始異常・開口部狭窄・大動脈壁内走行の1例

○千阪 俊行¹, 服部 恵大⁴, 宮田 豊寿¹, 赤澤 祐介², 森谷 友造¹, 太田 雅明¹, 高田 秀実¹, 打田 俊司³, 檜垣 高史¹ (1.愛媛大学大学院医学系研究科分子・機能領域 小児科学講座, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 循環器・呼吸器・腎高血圧講座, 3.愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科, 4.愛媛大学医学部 医学科一年生)

キーワード：冠動脈起始異常, 壁内走行, 心室細動

【症例】14歳の男児。これまで心疾患を指摘されたことはなかった。【現病歴】サッカーの部活後に突然倒れ, 教師たちによる bystander CPR, AEDによる除細動にて救命された。AEDには心室細動が記録されていた。前医にて集中治療を受け後遺症なく改善し, 精査目的で当院に転院した。【経過】臨床所見, 安静時心電図, 心臓超音波検査では当初明らかな異常所見を認めなかった。トレッドミル負荷試験で肢, 胸部誘導でST低下を認め, 負荷心筋 dynamic CT perfusion検査や負荷心筋シンチグラフィ検査で前壁から下壁にかけて広範な領域での虚血が示唆された。また加算心電図検査においても陽性所見を認めた。冠動脈精査のため造影CT検査, 心臓カテーテル検査を施行した。左冠動脈は大動脈開口部に高度狭窄を認めカテーテル挿入できなかった。また右冠動脈からの発達した側副血行路で左冠動脈領域が還流されていた。造影検査においても狭小化した左冠動脈開口部を認め, 開口部はLCC-NCC commissureから起始していた。以上より, 左主幹部に起因する心筋虚血に伴う心室細動と診断し, 手術治療の方針とした。手術所見として開口部とLMT分岐にずれがあり, 左冠動脈大動脈壁内走行と判断した。左主幹部の開口部は1mmにも満たないもので, personet probeをガイドに隔壁を切除しLMT開口部まで隔壁を十分に切除した。続いてS-ICD植え込み術を行い, リードを胸骨左縁に留置し手術を終了

した。術後経過は問題なく、造影 CTで開口部の開存、冠動脈血流の改善を確認術後2週間で退院となった。退院後、失神等なく経過良好である。【結語】今回、左冠動脈の起始異常、開口部狭窄、大動脈壁内走行による心停止を生じた症例に対し、隔壁切除術と S-ICD植え込みを行い、良好な結果が得られた。本症例は LCC-NCC commissure部位からの起始異常及び壁内走行であったが同様の報告は少なく、文献的考察も交えて報告する。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P87-03] 運動時の胸痛を契機に診断された右冠動脈左冠動脈洞起始の2例

○佐々木 勇気, 梶野 浩樹 (網走厚生病院 小児科)

キーワード：右冠動脈左冠動脈洞起始, 先天性冠動脈異常, 心肺停止

【緒言】右冠動脈左冠動脈洞起始（以下本症）は全人口の約1%に存在すると言われている。今回、私たちは本症の小児例と成人例を経験したので報告する。【症例1】10歳男子。家族歴として母方の祖父が本症の診断で冠動脈バイパス術と経皮的冠動脈ステント留置術を受けている。本児は運動時の胸痛を主訴に当科外来を受診。心エコー検査で本症が疑われ、造影 CT検査で本症の確定診断となった。運動負荷心筋 Tc-99m tetrofosminシンチで虚血所見を認めなかったため、手術は行わない方針となった。現在は胸痛を認めず外来経過観察中である。【症例2】55歳男性。遠方から当地開催のフルマラソンの参加中に胸痛を自覚した後失神。メディカルランナーによる救命処置と AED使用後に意識が回復し、当院へ救急搬送された（AED解析で心室細動と判明）。搬送直後の心臓カテーテル検査で右冠動脈が描出されず、第2病日の造影 CT検査で本症の確定診断となった。心筋 BMIPPシンチでは虚血所見を認めず、再心臓カテーテル検査でのアセチルコリン負荷試験において冠攣縮所見は認めなかった。患者本人の手術希望が無かったため、過度の運動を避けるように指導し、患者の地元の病院に紹介した。【考察】本症を含む先天性冠動脈異常は、胸痛や突然死の原因検索の際の鑑別疾患として重要である。しかし、症状が出現するまで診断されないことが多く、その小児期からの自然暦は明らかでない。そのため、診断後の治療法が定まっているとは言い難く、今後の治療法の確立のために今回のような症例報告の蓄積が重要であると考えた。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P87-04] 血漿交換療法が有効であった可逆性脳梁膨大部病変を有する軽症脳炎・脳症(MERS)を合併した川崎病の1例

○小寺 亜矢¹, 北田 邦美¹, 山下 定儀¹, 荒木 徹¹, 荻野 佳代², 脇 研自² (1.福山医療センター 小児科, 2.倉敷中央病院 小児科)

キーワード：川崎病, 血漿交換療法, MERS

【背景】川崎病に可逆性脳梁膨大部病変を有する軽症脳炎・脳症(MERS)を合併した報告には、3rd line以上の治療症例も少なくないが、血漿交換療法を施行した症例は確認できなかった。【症例】2歳男児、咳、鼻汁に続き、川崎病主要症状6項目、黄疸、せん妄を認め、第6病日に紹介、川崎病と診断。血液検査で BNP277pg/ml、心臓超音波検査で左冠動脈主幹部(LMT)3.2mm(+2.73SD)と拡大、左室駆出率(LVEF)87.3%、左室拡大・心嚢液貯留なし。免疫グロブリン(IVIG)2g/kg投与も解熱せず、せん妄が12時間以上断続し、頭部 MRI拡散強調画像で脳梁膨大部に高信号を認め、MERS合併と判断。IVIG2g/kg追加、ウリナスタチン投与も改善なく、第8病日よりメチルプレドニゾロン大量療法開始。せん妄は軽減したが解熱せず、BNP1057pg/mlと上昇。LMT不変、LVEF63%、左室拡大・心嚢液貯留あり。インフリキシマブ(IFX)使用困難と判断し、血漿交換療法(PE)目的に他施設へ転院、PE5日間+ IVIG2g/kg 2回投与し、症状は徐々に改善、第19病日に解熱。冠動脈拡

大増悪や神経学的後遺症なく、MRIで高信号の消失を確認し、第28病日に退院。入院時のウイルス分離でヒトメタニューモウイルスが検出された。【考察】MERS合併川崎病は、非合併よりサイトカイン高値、急性心筋炎・冠動脈病変(CAL)合併高率との報告があり、血管炎自体の重症度も高い可能性が示唆されている。症例報告10例中、心機能低下・心筋炎を合併した2例は3rd line以上の治療は不要であったがCALを認め、3rd line以上の治療を要した3例中1例でCALを認めた。本症例はCAL高リスクであったと考えられるが、発症後2か月でCALは退縮した。【結語】MERS合併川崎病で難治な場合、血漿交換療法は有効な治療と考えられた。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P87-05] 川崎病急性期に著明な血小板減少をきたしたカポジ型血管内皮腫の乳児例

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

キーワード: 川崎病, 血小板減少, 冠動脈瘤

【背景】カポジ型血管内皮腫(KHE)は Kasabach-Merritt syndrome(KMS)を合併する血管腫である。KMSが発症すると著明な血小板減少を認め、出血や感染、多臓器不全などで死亡率は12-30%と報告されている。KMSを合併した川崎病の報告はなく、今回、急性期川崎病の解熱期に冠動脈瘤(CAL)と著明な血小板減少を認め、診断に難渋した症例を経験したので、報告する。【症例】生後5カ月男児。γグロブリン(IVIG)不応例で、第8病日に解熱した。プレドニン(PSL)を漸減中の第18病日に血小板減少(7万/ μ L)と左前下行枝に径8mmのCALを認めた。川崎病症状の再発はなく、皮下出血を認めるのみであった。はじめ血小板減少性紫斑病と考えIVIGを再投与したが無効であった。血小板は7千/ μ Lまで低下し、血小板輸血にも不応であった。冠動脈瘤評価のため施行したCTにて左胸郭背部に軟部腫瘍を認め、MRIにて血管腫が指摘された。血小板減少は血管腫によるKMSが疑われ、第29病日にPSLを再開した。PSLは冠動脈瘤破裂のリスクが懸念されたが、治療方針の決定には生検が必要であり、それを優先した。血小板が上昇したので、生検を施行し、KHEと確定診断した。生検後、PSLを漸減中止したが、血小板低下は以後認めなかった。CALと血管腫の治療目的でプロプラノロールを開始し、1年後には、CAL、血管腫とも退縮した。【結語】KHEは深部組織に認め、表在になく、その発見には画像検査が有効であった。原因不明な血小板減少の鑑別診断にKMSは重要である。今回、KMSは血管炎を契機に発症し、川崎病治療によるステロイドの影響で発症時期が遅れたかもしれない。

ポスターセッション | 疫学

ポスターセッション88 (III-P88)

疫学

座長:上田 知実(榊原記念病院 小児循環器科)

2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

- [III-P88-01] 小児期心筋症、心筋炎に関する疫学調査：小児慢性特定疾病登録データを用いた解析
○村上 卓¹, 堀米 仁志², 賀藤 均³, 掛江 直子³ (1.筑波大学附属病院 小児科, 2.筑波大学医学医療系 小児科, 3.国立成育医療研究センター病院)
- [III-P88-02] 人口動態統計死亡票・死亡個票を用いた Fallot四徴症の死亡年齢と死因に関する検討 (2014-2016)
○小川 陽介¹, 榊 真一郎¹, 真船 亮¹, 林 泰佑¹, 進藤 考洋¹, 三崎 泰志¹, 小林 徹^{1,2}, 小野 博¹, 森崎 菜穂³, 賀藤 均¹ (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター臨床研究センター 企画運営部, 3.国立成育医療研究センター 社会医学研究部)
- [III-P88-03] 生殖補助医療と先天性心疾患の関連
○森本 美仁, 佐藤 純, 吉井 公浩, 加藤 温子, 吉田 修一郎, 武田 紹, 西川 浩, 大橋 直樹 (中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科)
- [III-P88-04] 産科施設における出生後心疾患スクリーニングの現状と問題点
○倉石 建治, 永田 佳敬, 太田 宇哉, 西原 栄起 (大垣市民病院 小児循環器新生児科)
- [III-P88-05] 正常新生児における心室中隔欠損の頻度
○長澤 宏幸 (岐阜県総合医療センター 小児療育内科)
- [III-P88-06] 先天性心疾患児のインクルーシブ教育実現の現状と課題～北九州市保育施設のアンケート調査から～
○清水 大輔¹, 宗内 淳², 渡辺 まみ江², 神代 万壽美¹ (1.産業医科大学 小児科, 2.九州病院 小児科)

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P88-01] 小児期心筋症、心筋炎に関する疫学調査：小児慢性特定疾病登録データを用いた解析

○村上 卓¹, 堀米 仁志², 賀藤 均³, 掛江 直子³ (1.筑波大学附属病院 小児科, 2.筑波大学医学医療系 小児科, 3.国立成育医療研究センター病院)

キーワード：心筋症, 心筋炎, 小児慢性特定疾病

【背景】本邦における小児期の心筋症、心筋炎に関する全国規模の疫学調査の報告は少ない。【目的】厚労省小児慢性特定疾病研究班の研究として「小児慢性特定疾病対策の推進に寄与する実践的基盤提供にむけた研究」班によりデータベース化された小児慢性特定疾病の医療意見書登録データを用いて小児期の心筋炎や心筋症における疫学調査を行う。【対象】平成23~26年度に登録された25,920患者のうち心筋症、心筋炎1,037患者を対象とした。【方法】横断的研究として、1) 患者背景：年齢、性別、疾患、2) 症状：心不全症状、NYHA分類、3) 治療：内服薬、人工呼吸管理、酸素療法、4) 合併症：房室弁逆流、肺高血圧症、不整脈、5) 学校生活管理指導について検討した。【結果】1) 患者背景：年齢(平均±SD) 8.4±6.0歳、女児46.1%、疾患は肥大型心筋症526例(50.7%)、拡張型心筋症180例(17.4%)、拘束型心筋症22例(2.1%)、心筋炎70例(6.8%)であった。2) 症状：哺乳力低下62.2%、多呼吸24.8%、体重増加不良32.4%、易感染症26.7%、易疲労性76.0%、NYHA分類 I度20.0%、II度29.8%、III度6.1%、IV度3.6%、無記入40.6%であった。3) 治療：強心薬20.3%、利尿薬43.9%、末梢血管拡張薬46.7%、βブロッカー63.0%、抗血小板薬17.1%、抗凝固薬8.1%、抗不整脈薬14.6%、人工呼吸管理5.2%、酸素療法 11.5%であった。4) 合併症：房室弁逆流8.5%、肺高血圧症2.1%、不整脈9.5%であった。5) 学校生活管理指導は A6.2%、B11.2%、C20.0%、D22.4%、E9.7%、無記入29.4%であった。【まとめ】小児期の心筋症、心筋炎では易疲労性を呈する患者が多く、4割がNYHA分類 II度以上であり、βブロッカーを6割の患者が内服していた。また、学校生活管理で6割が運動制限を必要としていた。心臓移植や死亡の予後判定に課題があるが、全国規模の疫学調査として小児慢性特定疾病登録データの有用性が示唆された。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P88-02] 人口動態統計死亡票・死亡個票を用いた Fallot四徴症の死亡年齢と死因に関する検討 (2014-2016)

○小川 陽介¹, 榊 真一郎¹, 真船 亮¹, 林 泰佑¹, 進藤 考洋¹, 三崎 泰志¹, 小林 徹^{1,2}, 小野 博¹, 森崎 菜穂³, 賀藤 均¹ (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター臨床研究センター 企画運営部, 3.国立成育医療研究センター 社会医学研究部)

キーワード：Fallot四徴症, 人口動態調査, 疫学

【背景】Fallot四徴症(TOF)は1955年に心内修復術が報告されて以降劇的に予後が改善したが、日本のTOF患者の予後に関する最近の疫学的報告は殆どない。【目的】「医療データベースの包括的利用による周産期の疫学研究」によりデータベース化された厚生労働省人口動態統計(死亡票・死亡個票)を用いて本邦におけるTOF患者の死亡年齢と死因の傾向を調査する。【方法】2014年から2016年の間に登録された人口動態統計死亡個票の「直接死因およびその原因」または「死因に影響を及ぼした傷病名等」の欄にTOFの記載のある298人を抽出し、市町村コードおよび事件簿番号により死亡票と連結した。このデータセットを用いて、死亡年齢と性別、症候群の有無(トリソミー、22q11.2欠失症候群など)、心奇形の型(古典型TOFもしくは複雑型TOF(肺動脈閉鎖、肺動脈弁欠損、房室中隔欠損のいずれかを合併))の相関をMann-Whitney testで解析した。また、死因を死亡年齢別に分類し、とくに18歳未満と18歳以上に分けて評価した。【結果】全TOF患者の死亡年齢の中央値は32.0歳(range 0-88歳)で、性差はなかったが、症候群の有無(非症候群42.9歳 vs 症候群0.8歳; $p < 0.001$)および心奇形の型(古典型40.3歳 vs 複雑型1.3歳; $p < 0.001$)で有意差を認めた。非症候群かつ古典

型 TOF 症例に限定した場合の死亡年齢の中央値は46.3歳であり、乳児期を超えて生存した症例では20歳台までの死亡数は少なかったが、30歳以降で死亡数が増加した。死因については心血管関連死が64.4%を占め、そのうち18歳未満では周術期関連死(21.3%)、TOF(14.9%)、心不全(9.4%)の順に多かったのに対し、18歳以上では心不全(39.5%)、不整脈・突然死(16.7%)、TOF(8.4%)の順であった。【結語】死亡票を用いることで本邦の TOF 患者の死亡例を全数把握し、その疫学的一端を明らかにした。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P88-03] 生殖補助医療と先天性心疾患の関連

○森本 美仁, 佐藤 純, 吉井 公浩, 加藤 温子, 吉田 修一郎, 武田 紹, 西川 浩, 大橋 直樹 (中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科)

キーワード：生殖補助医療, 先天性心疾患, 母体年齢

【背景・目的】生殖補助医療(ART)は先天性心疾患(CHD)の出生リスクを増加させる。35年前から開始された ART は普及し、日本では全出産の20人に1人が ART によって出産している。また高齢出産も関わり、ART 実施件数は世界の中で日本が最も多い。しかし ART と CHD の関係性に対する日本の報告は少なく、CHD 別での出生リスクについての報告もないため、検討する。

【方法】2012年1月から2018年12月までの7年間に当院に入院した重症 CHD (1歳までに手術が必要な CHD) と ART の関連について検討した。動脈管開存は未熟性が関係するため除外した。

【結果】期間中の重症 CHD は503例(男児275例・女児228例)。母体年齢 32 ± 5 歳・父体年齢 34 ± 6 歳であり、染色体異常は87例(17%)で、ART 児は51例(10%)であった。日本の全出産母体年齢と当院の全重症 CHD 母体年齢に差はなかった。染色体異常が関わる CHD に加えて総肺静脈還流異常症児の母体年齢が 36 ± 1 歳と高齢であった。ART 児は年々増加傾向で、2018年度は67例中13例(19%)であった。また両心室形態382例中 ART 児は32例(8%)であったのに対して、単心室形態121例中 ART 児は19例(16%)と多く、有意差が認められた($p=0.02$)。

【考察】本検討では重症 CHD 母体年齢は高齢ではなかったが、母体年齢が関連する CHD が存在した。また日本の全出生数における ART 率を考慮すると、ART 児の重症 CHD リスクは高かった。加えて ART は平均的に重症 CHD リスクを増加させるのではなく、より複雑な単心室形態児を出生させるリスクが高い可能性が示された。

【結語】今後、ART 児はますます増加することが予想される。ART 児の中で単心室形態を胎児診断できなかった症例も存在し、ART 児ではより慎重な胎児フォローが必要である。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P88-04] 産科施設における出生後心疾患スクリーニングの現状と問題点

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

キーワード：乳児健診, 先天性心疾患, 不整脈

【背景】胎児心エコーが行われる現在でも、心疾患スクリーニングにおける産科施設での健診の役割は大きい。【目的】産科施設における心疾患スクリーニングの現状を把握し、問題点を探ること。【対象】2009年1月から2018年12月の10年間に、日齢90未満で心疾患を疑われて産科施設から当科へ紹介され診断した757例。【方法】診療録の後方視的検討。【結果】受診時日齢は中央値22で、30台250例と10未満247例が多かった。男女比は367:390。主訴は心雑音(HM)667、チアノーゼ30、体重増加不良5、哺乳不良4、不整脈疑い33(脈不整27、徐脈7、頻脈1)例であった(全部のべ)。先天性心疾患は心室中隔欠損(VSD)215、動脈管開存

35 (内16例は後に自然閉鎖)、肺動脈弁狭窄28、二尖大動脈弁10、大動脈縮窄7、要手術の心房中隔欠損6、大動脈弁狭窄4、ファロー四徴症3例(のべ)で、要手術は68例9%あった(HM667例中52例=8%、チアノーゼ30例中20例=67%)。HM 667例中350例53%が末梢性肺動脈狭窄及び/又は雑音様雑音の生理的心雑音(fHM)で、次にVSD雑音が多かった(32%)。fHMで二尖大動脈弁と副僧帽弁各1例が発見された。HM中 fHMの割合は40例以上紹介の6施設で16~76% (中央値31%)と様々だが、紹介が小児科医か否かと無関係だった。心エコースクリーニング (UCGS) 施行施設の紹介101例中 UCGS所見のみが40例あり、うち手術不要の心房中隔短絡が35例で、VSD2例と要手術の部分型房室中隔欠損1例が発見された。不整脈疑いでは上室期外収縮(SVPC)18例、心室期外収縮(VPC)4例、上室頻拍を伴うWPW症候群1例、2度房室ブロック1例と21例64%に不整脈があったが、他に主訴がHMの4例に不整脈 (SVPC2例、QT延長症候群1例、心室頻拍1例)があった。【結論】fHMは多いが聴診での判別は難しく、HMは心エコー精査が望ましい。UCGSは雑音なしで心疾患が発見され有用であった。不整脈は偶然発見されたものに重篤な疾患があり、心電図検診が望まれる。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P88-05] 正常新生児における心室中隔欠損の頻度

○長澤 宏幸 (岐阜県総合医療センター 小児療育内科)

キーワード：VSD, 新生児, 発症頻度

【背景】当院では、保護者の了解のもと正規産で入院適応でない児を対象に心エコー検査をほぼ全例で施行している。心室中隔欠損(VSD)は、通常心雑音にて気づかれるが、心雑音のみられない同疾患がみられるか、全例検査することでVSDの正確な発症頻度を調査した。【対象】2009年11月より2018年10月までの9年間に、当院にて出生した在胎37週0日から41週6日までの児でAFD児を対象とした。対象症例数は3037例(男児1532例、女児1505例)であった。生後1日で心エコーにてVSDの有無を調べた。他に合併先天性心奇形があるものは除外した。【結果】このうちVSDがみられたのは94例(頻度3.1%, 95%信頼域 2.5-3.7%)であった。性別では男児32例、女児62例で、男女比は1:2.0で、女児に有意に多かった($P=0.00090$)。部位は、筋性部が88%、膜様部が11%で、流出路1%であった。複数回の聴診で心雑音が聴取できたのは47例(51%)であった。心雑音が聴取された割合は、筋性部(39/83)より膜様部(9/11)が多かった。これまでのフォローでは、ほとんどの症例で自然閉鎖が確認されている。【考察】先天性心疾患の罹患率は一般に1%程度と推測されている。この中でもVSDは頻度の多い先天性心疾患であるが、出生時の罹患率はこれよりかなり高いことがわかった。これはVSDが心雑音を期に発見されていることと関連することが原因と考えられる。女児に多いこと理由は不明である。膜様部欠損例でも心雑音のみられないことがあり、このような症例をどう把握していくのが問題である。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P88-06] 先天性心疾患児のインクルーシブ教育実現の現状と課題～北九州市保育施設のアンケート調査から～

○清水 大輔¹, 宗内 淳², 渡辺 まみ江², 神代 万壽美¹ (1.産業医科大学 小児科, 2.九州病院 小児科)

キーワード：先天性心疾患, 保育, 発達

【背景・目的】先天性心疾患 (以下CHD)児には、在宅酸素等の継続した医療的ケアを必要とする事があり、就園を敬遠される場合も多い。CHD児のインクルーシブ教育実現へ向け、現状を把握し問題点を明らかにする。【方法】北九州市の認可・未認可保育施設(362施設)を対象にCHD児就園状況・心肺蘇生法(CPR)講習開催率・AED設置率・看護師在園率・医療的ケア児の保育に関して調査を行った。障害児総合療育施設は今回の検討から除外した。【結果】238施設(65.7%)からの回答があり、26施設でCHD児31名が就園していた(全園児

21,523人の0.14%)。CPR講習開催率84.5%、AED設置率70.3%、看護師在園率9.3%であり、認可保育園・幼稚園・こども園は7割以上の施設でCPR講習が開催されていたが、企業内・小規模・認可外保育施設は半数に満たなかった。CHD児在園有無による2群間の検討でAED設置率・CPR講習開催率・看護師在園率に差はなかった。医療的ケア児を受け入れた施設は、過去5年間で8施設(3.4%)であった。自由回答式の質問に対して、保育士不足・知識不足等の理由でCHD児の就園困難と回答した施設は、71施設中45施設(63.4%)であった。また主治医からの「怪我をさせないで」「顔色を見て内服させて」等の抽象的な指示に困惑するとの意見があった。【考察・結論】認可保育施設では高いCPR講習実施率・AED設置率などのハード面の環境は整いつつあるが、保育士の知識不足・医師の抽象的な指示などのソフト面の問題が主体であった。CHD児の病状をリスク分類し、保育側への情報を整理することが必要であると考えた。CHD児インクルーシブ教育実現へ向けて行政・保育・医療機関の連携システム構築を行い、CHD児およびその両親が安心して保育を受ける環境づくりに取り組んでゆきたい。

ポスターセッション | 心血管危険因子・学校保健

ポスターセッション89 (III-P89)

心血管危険因子・学校保健

座長:澤田 博文(三重大学大学院医学系研究科 麻酔集中治療学)

2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P89-01] 若年成人家族性高コレステロール血症における造影頸動脈エコーによる栄養血管評価の臨床的有用性

○小森 暁子, 能登 信孝, 加藤 雅崇, 渡邊 拓史, 阿部 百合子, 吉野 弥生, 鮎澤 衛, 森岡 一郎 (日本大学医学部 小児科学系小児科学分野)

[III-P89-02] 小児に対する心血管病予防を目的とした新しい検診システムの提案

○原 光彦^{1,2}, 斉藤 恵美子¹, 阿部 百合子², 岡田 知雄^{2,3}, 森岡 一郎² (1.東京家政学院大学人間栄養学部 人間栄養学科, 2.日本大学医学部 小児科学系小児科学分野, 3.神奈川工科大学応用バイオ科学部 栄養生命科学科)

[III-P89-03] 鹿児島市学校心臓検診スクリーニングシステム精度の検討

○川村 順平^{1,2}, 野村 裕一^{1,3}, 塩川 直宏^{1,2}, 樋木 大佑^{1,2}, 上野 健太郎^{1,2}, 田中 裕治^{1,4}, 益田 君教^{1,3}, 西島 信^{1,5}, 吉永 正夫^{1,4} (1.鹿児島市学校 心臓検診委員会, 2.鹿児島大学病院 小児科, 3.鹿児島市立病院 小児科, 4.鹿児島医療センター 小児科, 5.総合病院鹿児島生協病院 小児科)

[III-P89-04] 学校検診で異常を指摘された症例の検討

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

[III-P89-05] 小学生対象の一次救命処置講習を行った後に生徒およびその家族に行った胸骨圧迫と AEDの実践に関わるアンケート調査の結果の検討

○岡 達二郎 (東浦平成病院)

[III-P89-06] 山梨県の小学校における AEDの設置と心肺蘇生教育に関するアンケート調査

○勝又 庸行^{1,2}, 小泉 敬一^{1,3}, 小鹿 学^{1,4}, 須長 祐人^{1,3}, 吉沢 雅史^{1,3}, 河野 洋介^{1,3}, 長谷部 洋平^{1,5}, 喜瀬 広亮^{1,3}, 星合 美奈子^{1,6}, 犬飼 岳史^{1,3}, 戸田 孝子^{1,3} (1.Let's Save A Child in Yamanashi Project, 2.甲府病院 小児科, 3.山梨大学医学部 小児科, 4.富士吉田市立病院 小児科, 5.山梨県立中央病院 新生児科, 6.山梨県立中央病院 小児循環器病センター)

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P89-01] 若年成人家族性高コレステロール血症における造影頸動脈エコーによる栄養血管評価の臨床的有用性

○小森 暁子, 能登 信孝, 加藤 雅崇, 渡邊 拓史, 阿部 百合子, 吉野 弥生, 鮎澤 衛, 森岡 一郎 (日本大学医学部 小児科学系小児科学分野)

キーワード: 造影頸動脈エコー, 家族性高コレステロール血症, 動脈硬化

【背景】造影頸動脈エコー(CEUS)で検出可能な栄養血管(VV)の発達は、動脈硬化進展前に起こるとされるが、若年成人家族性高コレステロール血症(FH)例での臨床的意義は不明な点が多い。【目的】CEUSを用いて総頸動脈VVを観察し、FH例の病態進展に伴うVVの変化を評価する。【方法】対象はプラークのない若年成人FH26例(平均年齢28.3歳)と年齢をマッチさせた健常対照(C群)8例。頸動脈内膜中膜複合体厚(CIMT)と弾性特性(Ep)を測定後にCEUSを施行した。ソナゾイド0.01ml/kgをbolus投与し、東芝社製Aplio400の造影モードで総頸動脈分岐部near wallのVVを観察した。また総頸動脈壁内(W)と内腔(L)にROIを設定し、time-intensity curveのEnhanced Intensity(EI)[Peak Intensity-Baseline Intensity]とその比EIW/EILを求めた。FH例はCIMT年齢別基準値よりの差(SD)とスタチン使用の有無から3群(G-1 (n=8): $SD < +2.0$; G-2 (n=9): $+2.0 < SD < +2.5$; G-3 (n=9): $SD > +2.5$ かつスタチン投与)に分け各指標を比較した。【結果】年齢、性別、EILに4群間で差は認められなかった。EpはC群に比べ、G-1、G-2、G-3群で有意($p=0.003$)に増加していた。EIW/EILは、G-2群が、C、G-1、G-3群に比べ著明に増加($p < 0.001$)していたが、C群とG-3群に有意差は認めなかった。G-3群を除く3群の検討では、CIMTはEIW($r=0.81$)、EIW/EIL($r=0.75$)、Ep($r=0.75$)と有意相関が得られ、重回帰分析ではCIMTに最も関与する因子はEIW/EIL($\beta=0.504$)であった。スタチンを使用していない患者でCIMT $> +2.0$ SDを動脈硬化病変と規定した時、EIW/EIL比0.49以上では病変存在の可能性が示唆された(OR=36.0、AUC=0.92)。【結論】EIW/EIL比の増加は総頸動脈VVの増生を意味し、スタチン使用によりVVの増生を抑制することが示された。またVVはCIMTの変化より先行して変動することから、頸動脈CEUSは若年FH患者において治療効果を判定できる非侵襲的な検査法となりうる可能性が示唆された。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P89-02] 小児に対する心血管病予防を目的とした新しい検診システムの提案

○原 光彦^{1,2}, 斉藤 恵美子¹, 阿部 百合子², 岡田 知雄^{2,3}, 森岡 一郎² (1.東京家政学院大学人間栄養学部 人間栄養学科, 2.日本大学医学部 小児科学系小児科学分野, 3.神奈川工科大学応用バイオ科学部 栄養生命科学科)

キーワード: 心血管病, 生活習慣病予防, 心臓検診

【背景】少子超高齢化が進む我が国では、がん対策と心血管病(CVD)対策が極めて重要である。学校心臓検診は、児童生徒の突然死予防に貢献してきたが、今後は将来のCVD予防も含めた包括的な検診システムへ発展させることが望ましい。【目的】将来のCVD予防の視点を取り入れた新しいシステムを構築すること。【方法】心臓検診にCVD予防の内容が加味されている実例を収集する。小児の心血管病予防関連のガイドラインや論文をレビューして、新システムのプロトタイプを作成する。新システムに必要なが、小児のカットオフ値が未定の項目は、既存のデータベースを利用して値を設定する。【結果】東海以西と北陸地区の会員で構成される若年者心疾患・生活習慣病対策協議会(若心協)は、以前からこの問題に取り組み、小児生活習慣病予防検診の法定化に向けた要望書を関係省庁に提出している。福岡市医師会作成の学校心臓病精密検査成績表には生活習慣病のスペースが設けられており、CDVと関連が深い小児肥満症や小児Metabolic syndromeの評価が可能となっている。最近成人で増加が問題となり、大血管症のハイリスク群である2型糖尿病(T2DM)だが、小児ではHbA1cのカットオフ値が設定されていない。都内A区の13-16歳の8652名の酵素法によるHbA1cの分析から、97th値である5.6%をHbA1c高値のカットオフ値に設定した。【考察】将来のCVD予防には、学童心臓検診

の二次健診で肥満を有する者には、ウエスト周囲長、血圧測定、腹部肥満や高血圧を有する者は三次健診対象者として、血糖、HbA1c、non-HDL-Cの評価も行い、早期からCVD予防を目的とした介入を行うべきである。【結論】現行の学童心臓検診に、肥満者に対するウエスト周囲長測定と血圧測定を加えることにより、将来のCVD予防も見据えた、より包括的なシステムになりうると考えられる。

(2019年6月29日(土) 13:00～14:00 ポスター会場)

[III-P89-03] 鹿児島市学校心臓検診スクリーニングシステム精度の検討

○川村 順平^{1,2}, 野村 裕一^{1,3}, 塩川 直宏^{1,2}, 樋木 大佑^{1,2}, 上野 健太郎^{1,2}, 田中 裕治^{1,4}, 益田 君教^{1,3}, 西畠 信^{1,5}, 吉永 正夫^{1,4} (1.鹿児島市学校心臓検診委員会, 2.鹿児島大学病院 小児科, 3.鹿児島市立病院 小児科, 4.鹿児島医療センター 小児科, 5.総合病院鹿児島生協病院 小児科)

キーワード：学校心臓検診, 1次検診, ダブルチェック

【背景および目的】学校心臓検診(心検)は多くの児童・生徒が対象であり、その精度は費用対効果に大きく影響する。その精度の一端である1次検診での有所見者抽出率(抽出率)は全国的に大きなばらつきがある。鹿児島市の心検1次スクリーニングは小児循環器医による集団判読会で行っている(7~12名/回, 2時間/回を7回/4-6月)。心電図は2名の医師が別個に判読し(ダブルチェック), 抽出された心電図を判読医全員で討議し絞り込み作業を行い2次検診受診児を決定している。当市における学校心臓検診精度の検証を行った。【方法】H1年から30年までの鹿児島市の心臓検診受診者を対象とした。その1次検診抽出率と2次検診での有病率を解析した。【結果】1次検診受診者は平均17,960人(15,232-23,414人)で受診率は99.2-99.5%だった。1次検診抽出率は平均2.1%(1.5-3.1%)であり、H21年以降の10年間では1.8-2.2%と特に安定していた。精密検査の総要管理者の割合は0.69%(0.52-0.91%)であった。2次検診有病者は平均102人(63-158人)であり、2次受診者に対する有病者の割合は27.0%(16.7-36.3%)であった。12誘導心電図が導入されたH7年からH13年の二次検診者有病率の平均22.0%と比較して、ダブルチェックを導入したH14年以降は平均27.8%と有意に高率だった($p < 0.001$)。【考察】当心検における総要管理者は全国平均(2013年度 0.9%)とほぼ同等であり感度の低下はなく、1次検診抽出率は全国平均(2013年度 3.0%)より低いことから、高い精度が維持できているものと考えられた。軽微な異常でも広く抽出する方針とし、その後集団討議による絞り込みを行い不要な抽出を減らすことで精度を高めている。若手医師はこの作業に加わることで理解が深まり、この教育効果が当心検の精度の維持に寄与しているものと考えられた。【結論】鹿児島市心臓検診の集団判読会システムは高い心臓検精度の維持と若手医師教育に有用である。

(2019年6月29日(土) 13:00～14:00 ポスター会場)

[III-P89-04] 学校検診で異常を指摘された症例の検討

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

キーワード：学校検診, 心電図, 先天性心疾患

【背景】学校心臓検診はガイドラインの整備や心臓超音波検査の導入により、心疾患の発見において精度が上昇している。【目的】2009年から2018年の10年間に学校心臓検診や内科検診で異常を指摘され当院を受診した小学校1年生、4年生、中学校1年生の検診結果と最終診断について評価すること。【方法】初診で受診した症例より学校検診症例を選択し後方視的に検討した。【結果】総受診数は小学校1年生320人、4年生311人、中学校1年生338人だった。受診を必要とした主要な内訳はIRBBB207人(21%)、VPC195人(20%)、心雑音122人(12%)、SVPC61人(6%)、CRBBB48人(5%)、WPW症候群47人(5%)で大半を占めた。IRBBBは小1:63人、小4:76人、中1:68人と受診数に傾向はなく、手術適応のASDは小1:11例、小4:1例、中1:1例、smallASDは小1:9例、小4:1例、中1:3例に診断した。他の診断は、LVNC11例、Brugada様ECG5例、PS、AR、冠動静脈瘤、AVB各2例、LQT、VPC各1例であった。VPCは小1:52人、小4:59人、中1:84人と増加し、受診後に診

断が異なっていたのは、SVPC1例、WPW症候群と大動脈二尖弁の合併が各1例いた。心雑音は小1:65人、小4:25人、中1:32人であった。病的な心雑音としてはMR6例、末梢性PS3例、PDA2例、TR2例、偶発的に診断したのはLVNC3例、smallASD2例、AR2例であった。SVPCで受診後に診断が異なっていたのは、洞性不整脈6例、VPC2例、異所性調律1例であった。CRBBBではASDsmallが2例、大動脈二尖弁1例、LVNC1例であった。WPW症候群と診断された例では、異常なしが4例、VPC1例、WPWが42例であった。【考察と結論】各学年の総受診者に傾向はなかった。IRBBBが最多でASD症例の抽出ができていた。VPCは中1が最多であった。心雑音は小1が最多でありMR、PS、PDAなどの疾患を診断した。最終診断が異なる症例もあり検診委員へのフィードバックを行いより精度の高い検診を目指す必要がある。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P89-05] 小学生対象の一次救命処置講習を行った後に生徒およびその家族に行った胸骨圧迫とAEDの実践に関わるアンケート調査の結果の検討

○岡 達二郎 (東浦平成病院)

キーワード：一次救命処置, 義務教育, AED

(背景・目的) 義務教育課程における心肺蘇生教育は、中学校の学習指導要領に盛り込まれているが automated external defibrillator (以下 AED) については必要に応じて程度であり、小学生では心肺蘇生については取り扱い自体がないのが現状である。今回、大阪ライフサポート協会が行っている PUSH project の手法を導入して、胸骨圧迫と AED の実践講義を小学6年生44名に行う機会を得た。また、対象児童とその保護者に一次救命処置に関するアンケートを行ったので今回報告する。(方法) 実習は、映像 DVD の解説を見ながら、全員に圧迫練習および AED 装着のための模型を貸し出して、50分かけて行う実習型講義である。生徒に対するアンケートは無記名で、学校の授業内で行った。質問は4つ、(1) 胸骨圧迫と AED の手法の獲得、(2) これまでの一次救命講習受講経験、(3) 今後、蘇生現場に出くわしたときに実際行えるか、(4) 講習の再履行の意思、について設問した。同様の質問を保護者にも行った((4) の質問は、受講希望の意思に変更)。児童にアンケート用紙を預け、記載分のみ回収した。(結果) 講習時は、前もって担任に実際の蘇生術手技の助手をお願いすることで、滞りなく行うことができた。質問紙の回答に関しては、児童には講習後であったため、(1)、(3)、(4) は全員が“はい”と答えた。一方、(2) については4.5%のみ受講経験があった。保護者については、回収率は64%であり、“はい”と答えた率は、それぞれ(1) 32%、(2) 75%、(3) 43%、(4) 86%であった。(考察・結論) 小学高学年では十分心肺蘇生講習の内容理解ができると考えられた。今後生徒には講習半年が経過した時点で、同じアンケートを取る予定である。家族への一次救命講習受講の希望が高いことが判明したので、学校の授業だけでなく、今後、親子で学べる講習形式も模索していく。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P89-06] 山梨県の小学校における AED の設置と心肺蘇生教育に関するアンケート調査

○勝又 庸行^{1,2}, 小泉 敬一^{1,3}, 小鹿 学^{1,4}, 須長 祐人^{1,3}, 吉沢 雅史^{1,3}, 河野 洋介^{1,3}, 長谷部 洋平^{1,5}, 喜瀬 広亮^{1,3}, 星合 美奈子^{1,6}, 犬飼 岳史^{1,3}, 戸田 孝子^{1,3} (1.Let's Save A Child in Yamanashi Project, 2.甲府病院 小児科, 3.山梨大学医学部 小児科, 4.富士吉田市立病院 小児科, 5.山梨県立中央病院 新生児科, 6.山梨県立中央病院 小児循環器病センター)

キーワード：心肺蘇生, AED, 突然死

【背景】学校での心臓突然死を防ぐためには、AED到着までの時間を短縮すること、救急隊到着までの間に居合わせた人が心肺蘇生を行うことが重要と考えられる。しかし、学校内でAEDがどのように配置されているか、児童に対して心肺蘇生教育が行われているか、その実態は明らかではない。【目的】山梨県における小学校内のAEDの設置状況および児童に対する心肺蘇生教育に関する現状を把握すること。【方法】山梨県内すべての小学校に調査票を送付し、AEDの設置台数、設置場所、児童を対象とした心肺蘇生講習開催の有無、講習の内容について調査した。【結果】176の小学校に調査票を送付し、110校(62.5%)から回答を得た。全ての学校にAEDが設置されていたが、1台のみの設置が88校(80%)であった。設置場所は職員室が51台(38%)で最も多く、体育館、玄関、保健室の順に多く設置されていた。96台(72%)のAEDは夜間や休日に使用不可能であった。児童を対象とした心肺蘇生講習は25校(22.7%)で行われ、5校は全学年が対象であった。内容は胸骨圧迫の練習(24校)、AED操作の練習(19校)が中心で、講師は救急や消防の職員が多かった。講習の場はPTA活動や授業の一環、学校行事など様々であった。【考察】全ての小学校でAEDが設置されていた一方で、設置台数や場所は充分とは言えなかった。さらに、夜間や休日に使用できないAEDが多く、AEDの管理状況にも課題があった。学校の児童数や敷地の広さなどを考慮したAEDの配置を学校ごとに検討していく必要がある。また、児童に心肺蘇生教育をしている学校はまだ少なく、その対象や内容、形態も一貫性がなかった。今後、多くの児童が効果的に心肺蘇生方法を学ぶためには、小学校で学習する機会を確保することが重要である。【結語】小学校のAEDの増台と設置場所の再検討および学校内での心肺蘇生教育の充実が、学校での突然死を減少させるために必要だと考えられた。

ポスターセッション | 一般心臓病学

ポスターセッション90 (III-P90)

一般心臓病学 3

座長:早瀬 康信(徳島大学病院 小児科・地域小児科診療部)

2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P90-01] 喀血で診断された一側肺動脈欠損の一例

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

[III-P90-02] 早期診断に苦慮した、総肺静脈還流異常症に伴う Ortner症候群の1乳児例

○岡 健介^{1,2}, 菊池 豊¹, 保科 優¹, 古井 貞浩², 佐藤 智幸², 片岡 功一², 山形 崇倫², 河田 政明³
(1.芳賀赤十字病院 小児科, 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)

[III-P90-03] 僧房弁瘤の穿孔により重症僧房弁閉鎖不全症を認めた乳児例

○長岡 孝太, 山口 英貴, 清水 武, 樽井 俊, 伊吹 圭二郎, 大山 伸雄, 藤井 隆成, 宮原 義典, 旗 義仁, 石野 幸三, 富田 英 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

[III-P90-04] 高度の大動脈弁閉鎖不全および僧帽弁閉鎖不全を呈した大動脈4尖弁の乳児例

○三崎 泰志¹, 小川 陽介¹, 榊 真一郎¹, 真船 亮¹, 林 泰佑¹, 進藤 考洋¹, 小野 博¹, 賀藤 均¹, 阿知和 郁也², 金子 幸裕², 古河 健太郎³ (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科, 3.東京慈恵会医科大学 小児科)

[III-P90-05] 心室中隔欠損症の診断年齢

○塩野 淳子¹, 野崎 良寛¹, 林立 申¹, 堀米 仁志^{1,2} (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)

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P90-01] 喀血で診断された一側肺動脈欠損の一例

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

キーワード: 一側肺動脈欠損, 喀血, 左動脈管

【初めに】先天性心疾患に伴う末梢性肺動脈閉鎖は珍しくないが、心内構造異常を伴わない症例は稀である。右大動脈弓を除いて合併奇形なく、10歳まで無症状で経過したのちに、喀血で診断に至った一側肺動脈欠損の一例を報告する。【症例】11歳 女児、周産歴・発達歴に異常の指摘なし、10歳になってから少量ながら喀血を繰り返し、耳鼻科経由で呼吸器内科へ紹介となり、精査の結果 気管内出血・左肺動脈閉鎖(欠損疑い)・右大動脈弓と診断され、当科へ紹介となった。バイタルサイン安定(desaturationなし)、心不全マーカーの上昇なし、心電図異常なし、レントゲンで明らかな異常所見なく、心内構造異常を認めなかった。気管支ファイバーで左気管支内の血管怒張が目立っていた。肺血流シンチで左肺灌流は完全に欠損していたが、造影 CTでは左肺の造影効果を認めた。心臓カテーテル検査で、左肺動脈閉鎖を確認、左内胸動脈造影で左肺動脈への側副血管を少数認めたが左肺動脈血管床は乏しく、中心静脈圧上昇や肺高血圧を認めなかったが、 $RVEDVI=75.5\text{ml/m}^2$ ・ $RVEF=45.0\%$ ・ $LVEDVI=92\text{ml/m}^2$ ・ $LVEF=56.9\%$ と心収縮能の軽度低下が見られた。また右大動脈弓にもかかわらず左動脈管の痕跡が見られており、両側動脈管のために左肺動脈近位部欠損(左動脈管から左肺動脈へ灌流)となった後に左動脈管まで閉塞したと推測した。左肺動脈の再開通は困難と判断、また側副血管へのコイル塞栓などを含めて治療介入は行っていないが、検査後10か月の時点では喀血は見られていない。【まとめ】喀血の機序としては、右肺動脈に伴う左動脈管の閉鎖時に左肺動脈が閉塞してしまい、活動性の増加と共に左肺への側副血管が発達し、気管内出血を来したと考えた。側副血管による喀血を反復する場合は、同血管へのコイル塞栓などの介入を検討する。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P90-02] 早期診断に苦慮した、総肺静脈還流異常症に伴う Ortner症候群の1乳児例○岡 健介^{1,2}, 菊池 豊¹, 保科 優¹, 古井 貞浩², 佐藤 智幸², 片岡 功一², 山形 崇倫², 河田 政明³ (1.芳賀赤十字病院 小児科, 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)

キーワード: Ortner症候群, 総肺静脈還流異常, 嗄声

【はじめに】心疾患を原因として生じる左反回神経麻痺は Ortner症候群として多種の心疾患で報告されている。一方、総肺静脈還流異常症(TAPVC)は生直後に診断されることが多いが、ときに、肺静脈狭窄を伴わない症例では症状が目立たずに診断が遅れる場合がある。今回、嗄声のみを主訴に来院し、早期診断に苦慮した TAPVCの1乳児例を報告する。【症例】生後3か月男児。周産期に異常は指摘されなかった。生後1か月から嗄声が認められていたが、哺乳良好であり経過観察されていた。生後3か月時に嗄声の精査目的に当院を紹介受診した。嗄声に加え、胸骨上窩の陥没呼吸が認められ、上気道狭窄病変が強く疑われた。胸部 X線や SpO₂測定は行われないうまま近隣大学病院耳鼻咽喉科へ紹介され、喉頭ファイバー検査で左声帯麻痺と診断された。検査時に生じたチアノーゼを契機に心疾患が疑われ、胸部 X線、心エコー、造影 CTが施行され、TAPVC(1a)と診断された。肺静脈狭窄はなかったが、推定右室圧が80mmHg以上と肺高血圧を生じており、準緊急で TAPVC修復術が施行された。術後経過良好で、左声帯麻痺も術後約1年で改善した。【考察とまとめ】Ortner症候群を生じる機序として、拡大した左肺動脈による左反回神経圧排が考えられている。本症例の CTでも、著明に拡大した肺動脈と大動脈弓の間のスペースは非常に小さく、同部位での左反回神経障害が示唆された。Ortner症候群の中には、心疾患の症状が目立たず、反回神経麻痺を契機として、原疾患である心疾患の診断に至った報告もみられる。自験

例では上気道病変のみを第一に考え心疾患の精査が遅れた。嚔声の鑑別診断に心疾患を挙げていれば胸部 X線や SpO₂測定を行い、早期診断に結びつけられたと考えられる。嚔声を主訴に来院した乳児患者と遭遇した場合、心疾患も鑑別に挙げて診療にあたることが重要である。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P90-03] 僧房弁瘤の穿孔により重症僧房弁閉鎖不全症を認めた乳児例

○長岡 孝太, 山口 英貴, 清水 武, 樽井 俊, 伊吹 圭二郎, 大山 伸雄, 藤井 隆成, 宮原 義典, 簗 義仁, 石野 幸三, 富田 英 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

キーワード：僧房弁瘤, 僧房弁穿孔, 僧房弁閉鎖不全症

【背景】僧帽弁瘤の穿孔による僧帽弁閉鎖不全(MR)の報告は少なく、多くは感染性心内膜炎(IE)に合併する。演者らが検索した範囲では IEを合併しない例の報告は文献上認められず、第一例と思われる IE非関連の僧帽弁瘤穿孔の乳児例を経験したので報告する。【症例】8か月男児、10日間続く咳嗽を主訴に前医を受診し、重症 MRを認め当院紹介となった。発熱はなく、多呼吸を認め、血液検査で CRP 5.47mg/dL、BNP 819pg/mL、胸部単純エックス線で心拡大と肺うっ血を認めた。心臓超音波検査では僧帽弁後尖に8.9×7.5mmの囊状の構造物を認め、その中央から逆流ジェットを認めた。弁下組織の形態異常や贅腫を認めず、原因として僧帽弁瘤およびその穿孔を疑った。入院翌日に心不全増悪により人工呼吸器管理を要し、外科的僧帽弁形成術を行った。術中所見では、僧帽弁後尖(P2)に瘤状の病変と瘤中央に5mm径の孔を認め、僧帽弁瘤の穿孔と診断した。穿孔した部位は直接縫合することで閉鎖した。縫合に際して弁の短縮を防ぐため縫合線が弁尖と垂直になるよう工夫を行い、MRIは軽度まで改善した。病理検査に提出した穿孔部切片には炎症性変化は認めなかった。現在術後6か月以上経過しているが、MRの増悪は認めない。【考察】僧帽弁瘤の穿孔は大動脈弁に生じた IEとその逆流ジェットによるとの報告が多い。本症例では病理所見から孤立性の僧帽弁瘤が穿孔したものと推測される。小児では僧帽弁瘤を合併しない孤立性僧帽弁穿孔の報告は数例あるが、IEが関与しない僧帽弁瘤穿孔は文献上過去に報告が無い。小児期の孤立性穿孔の報告では病変部に炎症性の所見を認めなかったことから先天性のものであると考察されている。本症例でも同様に病変部の炎症性変化は認められず、何らかの先天性素因が関与している可能性が示唆された。【結語】僧帽弁瘤の穿孔により重度僧帽弁閉鎖不全症を認めた乳児例を経験した。IE非関連の症例としては初の報告である。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P90-04] 高度の大動脈弁閉鎖不全および僧帽弁閉鎖不全を呈した大動脈4尖弁の乳児例

○三崎 泰志¹, 小川 陽介¹, 榊 真一郎¹, 真船 亮¹, 林 泰佑¹, 進藤 考洋¹, 小野 博¹, 賀藤 均¹, 阿知和 郁也², 金子 幸裕², 古河 健太郎³ (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科, 3.東京慈恵会医科大学 小児科)

キーワード：大動脈4尖弁, 大動脈弁閉鎖不全, 僧帽弁閉鎖不全

【はじめに】大動脈4尖弁(QAV)は希で、先天性心疾患において0.05%以下とされている(M.Tsang et al;Circulation 2016;133,312-319)。また乳児期に手術介入を要した例は、既報では認められない。今回我々は生後7ヶ月で、高度の大動脈弁閉鎖不全(AR)および僧帽弁閉鎖不全(MR)による心不全で発症し、手術介入を要したQAVの1例を経験したので報告する。【症例】7ヶ月男児。体重7.6kg。経口摂取不良、尿量減少を主訴に近医を受診。顔色不良、陥没呼吸も認められ、胸部 X線での心拡大、高度 MRも認められ、前医に緊急入院した。AR合併も認められ、内科的治療でも改善が乏しく、当センターに治療目的で転院した。胸部 XP:CTR59%,severe

MR&ARが認められ、ミルリノン、hANP、利尿剤投与でも改善乏しく、肺高血圧も認められ、入院3日目に大動脈弁及び僧帽弁形成術を施行した。QAVは typeBで、大動脈弁は commussiroplasty2カ所と off center kissing stichで形成し、僧帽弁には後尖の前交連側に2カ所の hallを認めたため、心内膜パッチで修復後、K annuloplastyを行った。術後経過は順調で、軽度から中等度の ARは残存したが、術後17日で退院した。【まとめ】乳児期に手術介入を要した QAVの1例を経験した。QAVは一般的に小児期では弁機能は保たれるとされており、小児期での手術介入は希で、更に乳児期での介入は我々の検索した範囲では認められなかった。MRに認められた hallについての詳細は不明であるが、僧帽弁逸脱の報告はあるが、同様の報告はなく、また自験例では感染性心内膜炎の所見は認められず、AR jetが当たる位置である可能性もあり、ARによる関与も否定できない。またARによる二次性の関与も MRの悪化要因であろう。自験例では心不全は改善したが、予後は不明であり、今後も注意深い観察が必要である。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P90-05] 心室中隔欠損症の診断年齢

○塩野 淳子¹, 野崎 良寛¹, 林立申¹, 堀米 仁志^{1,2} (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)

キーワード：心室中隔欠損症, 診断年齢, 心雑音

【背景】我が国では健診などによる小児の聴診の機会が比較的多く、心雑音のはっきりした先天性心疾患は早期に診断されやすい。左右短絡疾患で Eisenmenger化して初めて診断される例は少ないと思われる。しかし心室中隔欠損症(VSD)でも診断が遅れる症例が稀に存在する。【対象と方法】2011年1月から2018年12月までに当院を受診した VSD332例(複雑心奇形、重篤な染色体異常は除く)。診療録から後方視的に診断年齢、診断契機を検討した。【結果】性別は男児151例女児181例。新生児期の合併症がみられたものが50例あり、ダウン症などの染色体異常19例、早産・低出生体重児17例などであった。筋性部欠損は85例(25.6%)であった。手術適応となったものが79例(23.8%)、経過中に自然閉鎖が確認できたものが144例(43.3%)。診断時期は生後1か月以内が229例(69.0%)、1か月台が82例(24.7%)、2か月以降が21例(6.3%)であり、93.7%が1か月台までに診断されていた。診断契機は心雑音276例(85.7%)、他疾患のスクリーニング34例(26.1%)、胎児診断14例(4.3%)、心不全症状6例(1.9%)、呼吸器感染2例(0.6%)であった。2か月以降に診断された21例(このうち筋性部5例)の診断時期は2か月から1歳6か月(中央値3か月)で、診断契機は心雑音19例(90.4%)、心不全症状1例(4.8%)、呼吸器感染1例(4.8%)であった。21例中手術適応となったものは9例(42.9%)あり、1か月台までに診断された群より有意に高かった(p<0.05)。【まとめ】VSDの多くは生後1か月台までに診断されていた。診断が遅れる症例は新生児期に心雑音のはっきりしない症例と考えられ、手術適応症例が多いことから注意が必要と思われる。

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション91 (III-P91)

外科治療 8

座長:深江 宏治(熊本市立熊本市民病院 小児心臓外科)

2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P91-01] 大動脈側に補填物を用いない大動脈中隔欠損修復術の2例

○岡 徳彦, 友保 貴博, 林 秀憲, 松井 謙太 (群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

[III-P91-02] 二心室修復が可能であった unbalanced AVSD, hypoplastic LVの一症例

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

[III-P91-03] 左冠動脈肺動脈起始に対する左冠動脈移植の工夫

○阿部 正一¹, 坂 有希子¹, 加藤 秀之², 野崎 良寛³, 林立 申³, 塩野 淳子³, 堀米 仁志^{3,4} (1.茨城県立こども病院 心臓血管外科, 2.筑波大学 心臓血管外科, 3.茨城県立こども病院 小児循環器科, 4.筑波大学医学医療系 小児科)

[III-P91-04] PAIVS, Ebstein's anomalyに対する one and a half ventricle repair後の重度三尖弁逆流に対して自己心膜による弁尖延長を用いた三尖弁形成が奏功した一例

○菅野 幹雄¹, 本間 友佳子², 黒部 裕嗣¹, 藤本 鋭貴¹, 北市 隆¹, 早淵 康信², 北川 哲也¹ (1.徳島大学大学院医歯薬学研究部 心臓血管外科学分野, 2.徳島大学大学院医歯薬学研究部 小児科学分野)

[III-P91-05] 乳児期早期の VSD閉鎖術における三尖弁形成術の効果

○村山 史朗¹, 野村 耕司¹, 黄 義浩¹, 濱屋 和泉¹, 石割 圭一¹, 小川 潔², 星野 健司², 河内 貞貴², 百木 恒太², 鈴木 詩央², 並木 秀匡² (1.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.埼玉県立小児医療センター 循環器内科)

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P91-01] 大動脈側に補填物を用いない大動脈中隔欠損修復術の2例

○岡 徳彦, 友保 貴博, 林 秀憲, 松井 謙太 (群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

キーワード: AP window, 補填物, 新生児

(背景) 大動脈中隔欠損 (Aorto-pulmonary window: APW) は上行大動脈と肺動脈間の左右短絡による重度の高肺血流により、新生児期から重篤な肺高血圧、心不全症状に陥り早期の手術介入が必要となる疾患である。現在まで様々な術式が報告されているが、将来の再建部分の狭窄、大動脈、肺動脈の成長の観点から、可能な限り大動脈と肺動脈を分離した上で自己大血管組織による再建が望ましい。今回我々は新生児期に手術を要し、大動脈側に補填物を用いない APW の 2 例を経験したので報告する。(症例 1) 3.3 kg の男児。胎児診断にて APW と診断。出生後同診断と確定し、窒素を用いた低酸素療法を行ない日齢 6 に手術となった。胸骨正中切開にてアプローチ。開窓部は主肺動脈やや遠位部で右肺動脈起始部には及んでいなかった。開窓部を離断し大動脈、肺動脈ともに直接閉鎖した場合狭窄を残す可能性が高いと判断し、肺動脈側には自己心膜パッチによる補填を行う方針とした。人工心肺確立後に大動脈遮断、心筋保護液による心停止後に肺動脈前壁をフラップ状に採取しながら大動脈と肺動脈の分離を行なった。肺動脈前壁フラップを用いて大動脈側欠損孔を直接縫合閉鎖。肺動脈側は自己心膜にてパッチ閉鎖した。(症例 2) 2.7 kg の女児。近医受診時、体重増加不良、多呼吸指摘され当院入院。心臓超音波検査にて APW と診断。低酸素療法、心不全管理ののち日齢 21 に準緊急手術となった。開窓部は主肺動脈遠位部で右肺動脈起始部付近に及んでいた。交通部分に十分な組織があり、離断後大動脈、肺動脈ともに直接閉鎖できると判断。人工心肺確立後、大動脈遮断下に大動脈と肺動脈を分離し、両側とも直接縫合閉鎖した。(結語) 肺動脈壁フラップを用いることで、大動脈と肺動脈を分離し、なおかつ大動脈側に補填物を用いない APW 修復術は可能であることが示唆された。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P91-02] 二心室修復が可能であった unbalanced AVSD, hypoplastic LV の一症例

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

キーワード: unbalanced AVSD, LV inflow, AVVI

【背景】 unbalanced AVSD(uAVSD)は、二心室修復(BVR)が可能か否かの判断として、potential LV volume、AV valve index(AVVI)、modified AV valve index(mAVVI)など、様々な指標が報告されているが、未だ確立したものは無い。今回、uAVSD、hypoplastic LVで AVVI/m AVVIが BVR困難に関わらず、二心室修復に成功した1例を経験したので報告する。【症例】11カ月、男児、在胎39週0日、3308gで出生。チアノーゼの主訴で、心エコーで uAVSD(Rastelli type A)、CoA、hypoplastic arch、hypoplastic LV、PLSVCと診断した。LVEDV: 6.2ml(75% of normal)、RVEDV: 14mlで RV/LV: 2.3と unbalanceであった。また、AVVI:0.57(UVR)、mAVVI:0.36(gray zone)、inVSD: 0.38(consider UVR)、potential volume: 23.6ml/m²と種々のパラメーターで Biventricular repair(BVR)境界域であった。LV volume保たれており、乳頭筋間距離: 10.1mm(≥8.8mm拡張期)であり、BVRの方針とした。bilateral PAB(day15)、Arch repair、MPA banding(1M)施行。肺血流の減少に伴い AVVI/mAVVI: 0.58/0.37(4M)、0.46/0.31(7M)と左側房室弁が狭小傾向となった。7ヶ月時に LV volume: 12.1ml(76% of normal; 30.3ml/m²)、CINE: 12.8ml(88% of normal, 38.8ml/m²)と保たれており、Mitral valve inflowから想定された術後の Stroke Volume(SV): 8.6mlで、BVR後も左室の駆出が十分であろうと診断した。一方で左側房室弁輪径8.5mm(z value-6.7)と小さく、cleft閉鎖は困難と判断し、Cleftは閉じずに AVSD repairを施行、MSは来さなかったが、cleftからの massive MRを生じ、9ヶ月で人工血管(18mm)に ATS 16mmを装着、弁上に MVRを施行。経過良好で術後1ヶ月で退院。【結語】 AVVIや mAVVIの指標で BVRの可否

を判断することは困難で、LV volume70%以上保持され、LV inflowから推定するSVが保たれている症例ではBVRが検討されるべきであろう。術後MRの進行も考慮に入れる必要がある。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P91-03] 左冠動脈肺動脈起始に対する左冠動脈移植の工夫

○阿部 正一¹, 坂 有希子¹, 加藤 秀之², 野崎 良寛³, 林立 申³, 塩野 淳子³, 堀米 仁志^{3,4} (1.茨城県立こども病院 心臓血管外科, 2.筑波大学 心臓血管外科, 3.茨城県立こども病院 小児循環器科, 4.筑波大学医学医療系 小児科)

キーワード：左冠動脈肺動脈起始, 直接吻合法, 冠動脈異常

【背景】左冠動脈肺動脈起始の外科治療においては two coronary systemの確立が望ましい。Takeuchi法や種々の冠動脈延長法併用した直接吻合法が報告されているが、手技的な問題点は左冠動脈の開口部の位置に依存する。【目的】左冠動脈開口部が肺動脈左洞の1例および右肺動脈起始部の1例について左冠動脈移植法の工夫と留意点を報告する。【症例1】年齢2か月、体重4.0kg。左冠動脈は肺動脈左洞の左一前尖交連部に近接して開口していた。交連部を削ぎ落として前洞の左半分から左洞全体切除して大きな冠動脈カフを作成、交連部に相当する切込み部位を縫合して全体を漏斗状に形成することで冠動脈を延長した。左冠動脈の剥離を追加して上行大動脈に trap doorを作成することで無理なく直接吻合することができた。【症例2】年齢11歳、体重28kg。左冠動脈は右肺動脈起始部から起始して大動脈一主肺動脈間を上行大動脈に接しながら下行して肺動脈弁輪部で通常の左冠動脈の走行へと移行していた。肺動脈壁とともに冠動脈を大きく切除して遊離、上行大動脈から剥離を試みたが途中で剥離することができず壁内走行が示唆された。冠動脈の十分な受動ができないため逆行性血流が途切れないことを目安に、右後方へ180°反転、さらに反時計回りに90°回旋して直接吻合を行った。【結果】症例1は術前からの左心機能低下のため補助循環が必要であったが、その後の経過は順調であった。2例ともに術後冠動脈造影において左冠動脈の血流および左心機能は良好であった。【考察】二つのバルサルバ洞を利用して漏斗状に形成する方法は十分な延長効果があり縫合線も単純かつ簡便である。左冠動脈右肺動脈起始において本症例のような冠動脈走行の場合には、壁内走行の可能性があると報告されている。術前診断は困難とも指摘されているが、術前から壁内走行にも留意すべきであった。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P91-04] PAIVS, Ebstein's anomalyに対する one and a half ventricle repair後の重度三尖弁逆流に対して自己心膜による弁尖延長を用いた三尖弁形成が奏功した一例

○菅野 幹雄¹, 本間 友佳子², 黒部 裕嗣¹, 藤本 鋭貴¹, 北市 隆¹, 早瀬 康信², 北川 哲也¹ (1.徳島大学大学院医歯薬学研究部 心臓血管外科学分野, 2.徳島大学大学院医歯薬学研究部 小児科学分野)

キーワード：Ebstein's anomaly, tricuspid valve plasty, patch augmentation

症例は5歳、純型肺動脈閉鎖、エプスタイン奇形の男児。日齢11に pulmonary valvotomy, 2歳時に one and a half ventricle repairを施行した。三尖弁中隔尖の plastering及び重度の三尖弁逆流(TR)を認めていたが弁尖の脆弱性を危惧し弁形成を回避した。以後の経過は問題ないが severe TRは持続していた。

その後 TRに伴う右心負荷が増強。5歳時に施行した心臓カテーテル検査で右室圧収縮期圧33mmHg, 拡張末期圧15mmHgと右室圧上昇を認めた。将来的な不整脈や右心不全発症を危惧し再手術適応とした。

手術は三尖弁形成, 肺動脈形成, 右室肺動脈導管交換を施行した。三尖弁前後尖は性状, 可動性共に良好だが中隔尖は心尖部側に偏位し弁腹の半分が plasteringしていた。中隔尖は弁輪付着部で約25mm程度の長さで各弁尖の geometric heightはそれぞれ前尖:13mm, 後尖:10mm, 中隔尖:6mmと中隔尖のみ短かった。まず中隔尖の弁

輪付着部付近で長さ約21mmの切開を加え弁下の plasteringを可及的に剥離。その上で30×20mm大の glutaraldehyde処理自己心膜を同部に補填する様に縫着した。弁尖の中央での接合を深くするため幅3.5mmの 0.4mm PTFE stripを前尖-中隔尖弁輪の中央を渡す様に縫着し三尖弁の前後径を20mm程度に縫縮した。大動脈遮断時間は2時間4分であった。経食道心エコーでは三尖弁逆流はごく僅かで、その後の経過でも弁逆流を軽度認めるのみであった。

エプスタイン奇形に対する三尖弁形成は Carpentier手術や cone reconstructionなどが用いられ、拡張した右房化右室及び弁輪部を縫縮しながら施行する。本症例の様に one and a half ventricle repair後には元々弁輪径が小さい上に、後に人工弁置換が必要となる場合にはそのサイズが非常に大きな問題となり得る。本法は比較的簡便に行えることに加え弁輪サイズを基本的には変えないため上述の問題も解消できる。また可動性の良い前尖も温存できるため長期予後も期待できると考えている。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P91-05] 乳児期早期の VSD閉鎖術における三尖弁形成術の効果

○村山 史朗¹, 野村 耕司¹, 黄 義浩¹, 濱屋 和泉¹, 石割 圭一¹, 小川 潔², 星野 健司², 河内 貞貴², 百木 恒太², 鈴木 詩央², 並木 秀匡² (1.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.埼玉県立小児医療センター 循環器内科)

キーワード：VSD, 三尖弁形成, 乳児期早期

【目的】 VSD閉鎖術は縫合線に三尖弁輪を使うため三尖弁形成を併施する事も多いが、その効果報告は少ない。今回当施設で乳児期早期の VSD閉鎖術に三尖弁形成を併施した症例の効果を検討した。【対象と方法】 乳児期早期の VSD症例35例(Down症10例)。体重 3 ± 1 kg、VSD形態は肺動脈弁下型4例、膜様部型は伸展方向により outlet 11例、trabecular 7例、inlet 11例、totalconus defect 2例。三尖弁形成は正常弁輪径の80%までの弁口面積を許容とし交連部弁尖形成を施行。UCGで TRは none:0、trivial:1、mild:2、moderate:3、severe:4とし、TSは三尖弁流入速度で評価。測定時期は術前、術後1ヶ月(1m)、6ヶ月(6m)、12ヶ月(12m)、24ヶ月(24m)とし、Down症、VSD形態、体肺血圧比(Pp/Ps)、弁輪径、弁口径、使用した針糸数との関連を検証した。【結果】 術後死亡、再手術症例は認めなかった。Pp/Psは術前 0.9 ± 0.2 、術後 0.4 ± 0.1 、三尖弁尖には 3.7 ± 1.7 針、三尖弁輪には 3.3 ± 1.5 針を要し、術後三尖弁口径は正常弁輪径の $87\pm 6\%$ であった。術後 TRは 1.2 ± 0.7 (6m: 1.0 ± 0.5 、12m: 0.9 ± 0.3 、24m: 1.1 ± 0.7)、三尖弁流入速度は 1.0 ± 0.1 m/s (6m: 1.0 ± 0.1 、12m: 1.0 ± 0.1 、24m: 0.9 ± 0.2)であった。Down症例の術前後 Pp/Ps($0.92\pm 0.1/0.48\pm 0.1$)、TR($1.4\pm 0.8/1.1\pm 0.7$)に比し、非 Down症例では Pp/Ps($0.77\pm 0.2/0.42\pm 0.1$)、TR($1.2\pm 0.7/1.0\pm 0.8$)であった。VSD形態別の術後 TR/TSは肺動脈弁下: $0.8\pm 0.3/0.97\pm 0.06$ 、outlet: $1.4\pm 0.9/0.98\pm 0.1$ 、trabecular: $1.2\pm 0.7/1.0\pm 0.1$ 、inlet: $1.0\pm 0.6/0.97\pm 0.07$ であった。術後 TSは認めなかった。術後 TRは mild以上の症例(9例)では弁尖/弁輪の針糸は $2.8\pm 1.2/3.7\pm 0.7$ 、それ以外(26例)は $4\pm 1.8/3.1\pm 1.6$ であった。【結語】 VSD閉鎖時の弁尖、弁輪への針糸数が弁逆流に影響を与えるが、正常弁輪径80%までの弁口縮小では流入制限しない事が示唆された。術後 TRは Pp/Ps及び outlet伸展型に影響を受ける事が示唆された。

ポスターセッション | 外科治療

ポスターセッション92 (III-P92)

外科治療 9

座長:木村 成卓 (慶應義塾大学医学部 外科 (心臓血管))

2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P92-01] 肺高血圧に対する段階的心房中隔欠損孔閉鎖術の経過中に急激に進行した大動脈弁輪拡張症に対し大動脈基部置換術を同時に施行した若年女性の一例

○秋山 章¹, 木村 成卓¹, 赤松 雄太¹, 山本 一希², 荒木 耕生², 古道 一樹², 前田 潤², 山岸 敬幸², 福島 裕之³, 志水 秀行¹ (1.慶應義塾大学医学部 外科学 (心臓血管), 2.慶應義塾大学医学部 小児科学, 3.東京歯科大学市川総合病院 小児科学)

[III-P92-02] 大動脈縮窄に対する上行大動脈-下行大動脈バイパス術後の再手術

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

[III-P92-03] 胸骨後食道再建術後における右側方アプローチ自己心膜大動脈弁再建手術

○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, 齋藤 和由², 森 啓允², 鬼頭 真知子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)

[III-P92-04] 成人 Ebstein奇形に対する2手術の経験～ Carpentier repair, one and a half ventricular repair～

○水本 雅弘, 内田 徹郎, 浜崎 安純, 黒田 吉則, 山下 淳, 廣岡 秀人, 石澤 愛, 赤羽根 健太郎, 貞弘 光章 (山形大学医学部 外科学第二講座)

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P92-01] 肺高血圧に対する段階的心房中隔欠損孔閉鎖術の経過中に急激に進行した大動脈弁輪拡張症に対し大動脈基部置換術を同時に施行した若年女性の一例

○秋山 章¹, 木村 成卓¹, 赤松 雄太¹, 山本 一希², 荒木 耕生², 古道 一樹², 前田 潤², 山岸 敬幸², 福島 裕之³, 志水 秀行¹
(1.慶應義塾大学医学部 外科学(心臓血管), 2.慶應義塾大学医学部 小児科学, 3.東京歯科大学市川総合病院 小児科学)

キーワード：肺高血圧, 大動脈基部置換術, Filamin A異常

【背景】肺高血圧(PAH)を合併した心房中隔欠損症(ASD)患者に対する ASD閉鎖術は慎重に適応を決定する必要がある。今回段階的に ASDを閉鎖している間に急激に大動脈病変が進行した症例を経験したので報告する。【症例】19歳女性。出生後に ASD、肺動脈弁狭窄症と診断され生後3か月時に経皮的肺動脈形成術施行。肺動脈弁閉鎖不全症の増悪認め生後10か月時右室流出路再建術を施行した。2歳時の心臓カテーテル検査にて平均肺動脈圧(PAP) 28mmHgであり PAHと診断された。その後 PAP39mmHgと増悪、3歳時に酸素投与と肺血管拡張薬(ドルナー、フローラン)を導入。ヴォリブリスも追加し(12歳)、15歳時の心臓カテーテル検査にて PAH18mmHgと改善を認めた。この時径48.6mmの大動脈弁輪拡張症(AAE)が初めて指摘されたが、大動脈弁閉鎖不全症(AR)を認めず、外科的介入は行わない方針となった。16歳時に肺動脈弁置換術(bicuspid valve of PTFE)および ASD半閉鎖術(8mm fenestrated PTFE patch)を施行。18歳時にはフローランからウプトラビへ置換した。19歳時の心臓カテーテル検査で PAP 17mmHg、Qp/Qs 1.36、PVR 1.6 Wood unit・m²、AR Seller 2°、経食道心エコーにて AR moderate、AAEは径64mmと AAE・ARの急激な進行を認めた。この時点で ASD及び AAE・ARに対し手術を施行する方針となり、ASD閉鎖術、大動脈基部置換術を施行した。Valsalva洞の拡大は非対称性であり、大動脈弁温存することは困難であった。また、術中所見で瘤の右房への穿通が確認された。術後経過は良好で術後32日目に自宅退院となった。【考察】PAHを合併した ASDに対し段階的 ASD閉鎖の経過中に AAEの急激な進行をきたし大動脈基部置換術を要した症例を経験した。本症例では Filamin Aの異常が指摘されており、大動脈病変の急激な進行に寄与した可能性がある。今後は同様な症例に対しより早期の外科的介入を視野に入れる必要があると考えられた。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P92-02] 大動脈縮窄に対する上行大動脈-下行大動脈バイパス術後の再手術

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

キーワード：大動脈縮窄, 再手術, 上行大動脈-下行大動脈バイパス

【背景】大動脈縮窄(CoA)に対して、上行大動脈-下行大動脈(aAo-dAo)バイパスも1つの手術法である。しかし、小児例では、成長に伴う問題についての報告はほとんどない。aAo-dAoバイパス術後成人期に再手術を2例に行ったので報告する。【症例1】33歳女性。CoAに対して9歳時に大動脈瘤切除、縮窄部人工血管置換(12mm人工血管)に加えて、aAo-dAoバイパス(10mm人工血管)、左鎖骨下動脈離断を施行され、以降経過観察されていた。経過中に縮窄部人工血管周囲に仮性瘤を生じたため再手術を行った。胸骨正中切開、低体温循環停止、一側脳分離循環下に、バイパス血管離断と、縮窄部人工血管再置換(18mm人工血管)を施行した。縮窄部人工血管は吻合部が離開したことで仮性瘤を生じていた。術直後に嘔声を認めたが1年以内に改善した。術後12年、再瘤化や狭窄を認めず経過良好である。【症例2】50歳女性。CoA、先天性大動脈弁狭窄(二尖弁)に対

して13歳時に aAo-dAoバイパス (12mm人工血管)、大動脈弁交連切開を施行され、31歳時に感染性心内膜炎に対して大動脈弁置換 (Carbomedics 16A) を施行され、以降経過観察されていた。経過中に縮窄部前後の瘤化と人工弁の開放制限を認めたため再手術を行った。胸骨正中切開、超低体温下半身循環停止、順行性脳灌流として、バイパス血管を離断し、上行弓部大動脈人工血管置換 (24mm) および大動脈弁再置換 (ATS 20mm、Konno手術による弁輪拡大を併施) を施行した。縮窄部前後だけでなく、人工血管吻合部も瘤化し組織は脆弱であった。現在術後入院中である。【結語】 CoAに対する aAo-dAoバイパス術後の再手術を2例に行った。2例とも、成長に伴い人工血管に張力がかかることで人工血管吻合部の瘤化や仮性瘤を生じており、問題となる術式であると考えられた。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P92-03] 胸骨後食道再建術後における右側方アプローチ自己心膜大動脈弁再建手術

○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, 齋藤 和由², 森 啓允², 鬼頭 真知子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)

キーワード：胸骨後食道再建術後, 右側方アプローチ, 自己心膜大動脈弁再建手術

【背景】胸骨後食道再建術後の児に対し、右側方アプローチから、自己心膜による大動脈弁再建を行い良好な結果を得たので供覧する。【症例】症例は年齢10歳 (身長119 cm, 体重22.4 kg), 女児。先天性食道閉鎖 (Gross D) に対し、胃瘻・腸瘻造設、気管切開を含む4回の手術で、胸骨後経路にて胃管を用いて食道再建された。児は幼少期より大動脈弁狭窄、心房中隔欠損、左上大静脈遺残を経過観察されており、心臓カテーテル検査で肺・体血流比=1.7であった。経過中に、心エコーで大動脈弁位 $V_{max}=4.3$ m/sと計測され、手術の方針とした。【手術】胸骨直下に胃管が位置するため、胸骨正中切開は不適切と判断し、左側臥位、右側方切開で手術を行った。第5肋間から胸膜外を剥離して心膜を露出し、これを採取し、グルタールアルデヒド処理した。弓部大動脈送血、右上、下大静脈脱血で体外循環を開始した。部分体外循環のまま大動脈を遮断し、順行性心筋保護で心停止とした。左上大静脈の脱血は、冠静脈洞から脱血カニューラを挿入することで対応した。大動脈を横切開すると、弁は肥厚した unicuspid であった。弁尖を切除し、rapheを参照に交連間距離を測ると、不均衡が目立った。そこで、commissureを偏位させて再計測すると、L, R, Nそれぞれ17, 21, 17 mmとなった。尾崎法に準じ、グルタールアルデヒド処理自己心膜から弁尖を作製し、大動脈弁を再建した。体格相当の大動脈弁輪径が13.3 mmに対し、14 mmのブジーを挿入可能となった。心房中隔欠損は二次孔欠損で、直接閉鎖した。体外循環からの離脱は容易で、術後経過良好であった。術後心臓カテーテル検査では、1°の逆流を認めるものの、大動脈弁位に圧差はなかった。【まとめ】胸骨正中アプローチが困難な症例であっても、右側方アプローチにて安全に手術を行うことができた。この際、左上大静脈遺残があっても、冠静脈洞から脱血カニューラを挿入することで対応可能であった。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P92-04] 成人 Ebstein奇形に対する2手術の経験～ Carpentier repair, one and a half ventricular repair～

○水本 雅弘, 内田 徹郎, 浜崎 安純, 黒田 吉則, 山下 淳, 廣岡 秀人, 石澤 愛, 赤羽根 健太郎, 貞弘 光章 (山形大学医学部 外科学第二講座)

キーワード：Carpentier repair, one and a half ventricular repair, Ebstein anomaly

【背景】成人 Ebstein奇形は稀であるが、三尖弁、右室形態の多様性から様々な手術戦略の工夫がされている。今回われわれは成人 Ebstein奇形の2手術を経験し良好な結果を得たので文献的考察を踏まえ報告する。【症例1】63歳男性。幼少期にEbstein奇形の診断を受けたが無症状であり経過観察とされた。三尖弁閉鎖不全症（TR）の増悪、心房細動の合併による心不全のため手術適応と判断された。Carpentier type Aの術中所見であり、右房化右室を vertical plication後に前尖と後尖を正常弁輪部位に縫合する三尖弁形成術（Carpentier repair）と Maze手術を施行した。術後8年、TR増悪や心不全再燃なく、洞調律を維持し経過良好である。【症例2】67歳女性。幼少期に心雑音と運動制限を言われていたが詳細不明であった。53歳、下肢静脈瘤の手術時にEbstein奇形の診断となり無症状であるため経過観察とされた。その後、心エコーでTR増悪と低酸素血症を認めた。右心不全、TR増悪による心房中隔欠損を介した右左短絡による低酸素血症が労作時呼吸困難の原因と判断され手術適応となった。術前精査で Carpentier type C～D、機能的右室の狭小化を認めた。中隔尖と後尖は同定困難な程 plasteringが著明であり、The Cone reconstructionを施行するも機能的右室の容量が非常に小さく、biventricular repairは困難と判断し one and a half ventricular repairの方針とした。術後主要合併症なく、経過良好である。【考察】成人 Ebstein奇形に対する手術として、右房化右室の縫縮および三尖弁手術（形成術または弁置換術）の報告が多いが、機能的右室の容量によっては症例2のように、one and a half ventricular repairの選択もありうる。【結語】Carpentier typeの異なる成人 Ebstein奇形の2手術を経験し良好な結果を得た。成人 Ebstein奇形においても、三尖弁だけでなく、右室形態に応じた手術戦略が重要である。

ポスターセッション | 肺循環・肺高血圧

ポスターセッション93 (III-P93)

肺循環・肺高血圧 7

座長: 犬塚 亮(東京大学医学部附属病院 小児科)

2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

- [III-P93-01] Alveolar Capillary Dysplasiaに対して片側生体肺移植を施行した一男児例
○荒河 純子¹, 馬場 志郎¹, 衣川 佳数², 松田 浩一¹, 赤木 健太郎¹, 吉永 大介¹, 平田 拓也¹, 陳 豊史³, 池田 義⁴, 伊達 洋至³, 滝田 順子¹ (1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.手稻溪仁会病院 小児循環器科, 3.京都大学医学部附属病院 呼吸器外科, 4.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科)
- [III-P93-02] FOXF1遺伝子のミスセンス変異により Alveolar capillary dysplasia with misalignment of pulmonary veins(ACD/MPV)が疑われた一例
○久保 慎吾, 田中 敏克, 林 賢, 上村 和也, 三木 康暢, 松岡 道生, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器内科)
- [III-P93-03] Osler病の母と Charcot-Marie-Tooth病の父から出生し先天性肺低形成のため生後急速に呼吸循環不全が進行した1例
○荒井 篤, 渡辺 健, 吉村 元文, 沼田 寛, 佐藤 結衣子, 榎野 浩彰, 野末 圭祐, 伊藤 由作, 大岩 香梨, 加藤 健太郎 (田附興風会医学研究所北野病院 小児科)
- [III-P93-04] 肺動脈性肺高血圧症を合併した Noonan症候群の2例
○森 秀洋, 岡部 礼恵, 上田 和利, 佐藤 一寿, 荻野 佳代, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 (倉敷中央病院 小児科)
- [III-P93-05] 骨髄移植後に肺高血圧症を発症した若年性骨髄単球性白血病の1例
○土井 大人, 宮村 文弥, 熊本 愛子, 熊本 崇 (佐賀大学医学部附属病院 小児科)

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P93-01] Alveolar Capillary Dysplasiaに対して片側生体肺移植を施行した一男児例

○荒河 純子¹, 馬場 志郎¹, 衣川 佳数², 松田 浩一¹, 赤木 健太郎¹, 吉永 大介¹, 平田 拓也¹, 陳 豊史³, 池田 義⁴, 伊達 洋至³, 滝田 順子¹ (1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.手稻溪仁会病院 小児循環器科, 3.京都大学医学部附属病院 呼吸器外科, 4.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科)

キーワード: ACD/MPV, 肺高血圧, 肺移植

【背景】 Alveolar capillary dysplasia with misalignment of the pulmonary veins (ACD/MPV)は胎児・新生児期における肺発育障害によって引き起こされる大変稀な疾患である。40%の症例で FOXF1 遺伝子異常が同定されるが、通常診断は肺生検で行われる。肺動脈の中膜肥厚、肺静脈のうっ血と末梢気管支拡張が特徴的な組織像で、多くは生後48時間以内に肺高血圧を伴う呼吸不全症状を呈する。実際の症例数は不明であるが、殆どの症例が数日で亡くなると言われている。今回我々は6歳まで生存した本症例に対して片側生体肺移植を施行し、状態の改善を得た症例を経験した。【症例】 症例は6歳男児。在胎出生時、1か月検診では特記すべき所見は認めなかった。生後3か月頃から啼泣時の顔色不良や末梢冷感が出現し、体重増加不良も認めた。体重増加不良精査のため近医受診したところ、SpO₂ 70%とエコーで心房中隔欠損と肺高血圧所見を認め、精査のために前医紹介となった。各種検査と肺生検で ACD/MPV と診断された。その後、頻回の呼吸管理、ECMO導入を行っており、利尿剤・肺高血圧治療薬内服、酸素投与 + NPPV 管理下、救命目的で6歳時に当院転院となった。当院のCT所見では極わずかに正常肺部分が残存し、その為に長期生存可能であったと考えられた。6歳4か月時に母親の右下葉を使用し右肺移植を施行した。術後経過は良好で、肺高血圧もエコー上は極軽度認めるのみであり、肺動脈・肺静脈の吻合部狭窄などの合併症も認めなかった。【結論】 ACD/MPV は大変稀で致死的な疾患であるが、長期生存する症例も僅かに存在する。しかしながら学童期まで達する症例は殆ど報告がなく、肺移植の良い適応疾患であり予後改善に貢献できると考える。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P93-02] FOXF1 遺伝子のミスセンス変異により Alveolar capillary dysplasia with misalignment of pulmonary veins (ACD/MPV) が疑われた一例

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

キーワード: ACD, 肺高血圧症, FOXF1

【背景】 Alveolar capillary dysplasia with misalignment of pulmonary veins (ACD/MPV) は生後早期に致死的な経過をたどる予後不良な疾患である。今回、本疾患が疑われた ASD、severe PH の乳児例を経験したので報告する。【症例】 症例は4か月男児。健診時にチアノーゼを指摘され、前医で ASD、PH が疑われたため当院へ紹介入院となった。不穏で容易に低酸素血症が増悪するため人工呼吸器管理の上で酸素・NO 投与を開始した。造影 CT では肺塞栓、肺静脈狭窄はなかったが、肺動脈は低形成で肺はびまん性にすりガラス陰影を呈していた。心臓カテーテル検査では Qp/Qs 0.69、Rp 11.5 Wood 単位・m²、平均 PA 圧 31 mmHg、平均 PV 圧 9 mmHg で、NO を減量すると Rp 増悪および酸素化不良を来すため、肺血管拡張剤の効果はあるだろうと考えたが、肺血管拡張剤を導入後に肺うっ血が増強し、PVOD に類似した経過だった。多少の低酸素血症を許容して投薬調整を行い、NO は約1か月、エポプロステノールは約4か月で漸減・中止ができ、酸素投与および内服療法のための管理に移行できた。先天性の肺形成異常を疑い、遺伝子解析を行ったところ FOXF1 にヘテロ接合性に c.223T > C, p.Tyr75His のミスセンス変異を認め、両親には同遺伝子変異はなく de novo 変異であることも確認し、PH は ACD/MPV による

ものと考えられた。【考察】ACD/MPVの典型例は生後早期に重症肺高血圧症で死亡し、病理解剖で診断されることが殆どである。本症例は大きなASDがあったため、低酸素には陥りやすいもののPH crisisを回避できたことで生存できている可能性が考えられた。緩徐ながら体重増加が得られる状態に落ちついており、肺移植を視野に入れて治療を進めている。【結論】PVOD様の臨床経過をたどるPH症例の中にはACD/MPVが潜在している可能性がある。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P93-03] Osler病の母と Charcot-Marie-Tooth病の父から出生し先天性肺低形成のため生後急速に呼吸循環不全が進行した1例

○荒井 篤, 渡辺 健, 吉村 元文, 沼田 寛, 佐藤 結衣子, 榎野 浩彰, 野末 圭祐, 伊藤 由作, 大岩 香梨, 加藤 健太郎 (田附興風会医学研究所北野病院 小児科)

キーワード：肺低形成, 肺硝子症, 胎児水腫

父：Charcot-Marie-Tooth病、母：Osler病・鉄欠乏性貧血、29歳、初産。経過：自然妊娠。Hb7.7と貧血の指摘あり、家族歴からOsler病合併妊娠を疑われ妊娠14週より当院で周産期管理となった。妊娠23週に胎児心エコーでTCD=26.9mmと心拡大があり心嚢水貯留を認めたが、大血管・心構造は正常で心収縮不良や弁逆流は認めず、母体貧血による影響と推定し経過観察となった。妊娠26週に皮下浮腫の出現、心嚢水増加を認め管理入院。母体輸血を施行。心タンポナーデ所見は認めないが、妊娠28週5日に胸腹水の出現と心嚢水増加を認めたため、妊娠29週0日に準緊急帝王切開での娩出。出生体重1159g、Apgar score 5/5点(心拍2 筋緊張1 呼吸1 刺激に対する反応1)で出生。第一啼泣あったが無呼吸となり、気管内挿管とサーファクタント投与でFiO₂ 1.0に対し上肢SpO₂ 70%の状態 NICU入室。レントゲンでは、妊娠27週時点の胎児MRIで認めていなかった肺低形成の所見あり、NO、HFOでの管理、サーファクタント追加投与で一時的に酸素化・循環は改善したが、肺容量低下が進行し、ミルリノン、シルデナフィルを追加して肺高血圧治療を行うも改善乏しく生後24時間で死亡した。肺低形成の原因として神経筋疾患を考慮したが遺伝子検査で有意所見なく、剖検では肺重量9g(30週相当で35g)と重度の肺低形成であったが、血管やリンパ管の構造異常は認めず、びまん性に硝子膜を認めた。肺低形成は出生前の画像検査で評価困難であり、生後間もなくRDS、肺高血圧を生じた。ECMOなど体外循環も考慮されたが、週数・肺機能の改善が見込まれなかったことから現実的では無いと判断した。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P93-04] 肺動脈性肺高血圧症を合併した Noonan症候群の2例

○森 秀洋, 岡部 礼恵, 上田 和利, 佐藤 一寿, 荻野 佳代, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 (倉敷中央病院 小児科)

キーワード：Noonan症候群, IPAH, sGC刺激薬

【背景】Noonan症候群(NS)は肺動脈弁狭窄症や肥大型心筋症の合併が多いが、肺動脈性肺高血圧症(PAH)の合併は稀である。【症例】症例1：日齢6に心室中隔欠損症(VSD),肺高血圧(PH)と診断。日齢37にVSD閉鎖術を施行。遺伝子検査でNS類縁疾患と診断。術後PHなく経過したが、6歳時の心エコーで心室中隔(IVS)扁平化を認め、心カテ施行。肺動脈圧(PAP)71/41/53 mmHg,Pp/Ps 0.61,PAR 9.85 units・m²とhigh resistance PHを認めた。扁桃腫大とそれに伴う閉塞性睡眠時無呼吸症候群あり、扁桃摘出術施行してAHIは35.2から8.8へ改善したが、PAP 72/35/48 mmHg,Pp/Ps 0.71,PAR 11.79 units・m²と変化なく、PAHと診断。発達障害のため、PGI₂持続静注は導入困難で、タダラフィル開始。その後、在宅酸素療法(HOT)、アンプリセンタン、ベラプロスト、マシテンタンを導入し、PAP 49/18/32 mmHg,Pp/Ps 0.51,PAR 6.29 units・m²に改善した。しかし、PHの再増悪を認めたため、セレキシパグ、リオシグアトを導入。現在診断後5年だがIVS扁平でTR 4.0 m/秒と等

圧 PHである。症例2：出生後、特異的顔貌と肺動脈弁狭窄症、心房中隔欠損症を認め、遺伝子検査の結果、PTPN11の変異を認め、NSと診断。1歳時の心エコーで IVS扁平化と TR 3.6 m/秒と加速あり、心カテ施行。PAP 57/27/41 mmHg, Pp/Ps 0.64, Qp/Qs 1.12, PAR 8.87 units · m²と high resistance PHを認めた。PAHと診断し、HOT、タダラフィル開始。マシテンタンとセレキシパグ、PGI₂持続静注開始。現在診断後3年で PAP 87/32/57 mmHg, Pp/Ps 0.97, Qp/Qs 0.86, PAR 18.94 units · m²と PHは進行しており、今後リオシグアト導入予定。【考察】HOTと肺血管拡張剤の多剤併用にも関わらず、PHは進行性かつ治療抵抗性で、管理に難渋している。NSに PHの合併は稀であるが、早期診断を念頭においた follow upが望まれる。長期予後の改善に、今後の症例の集積が必要である。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P93-05] 骨髄移植後に肺高血圧症を発症した若年性骨髄単球性白血病の1例

○土井 大人, 宮村 文弥, 熊本 愛子, 熊本 崇 (佐賀大学医学部附属病院 小児科)

キーワード：肺動脈性肺高血圧, 骨髄移植, GVHD

【緒言】骨髄移植後の心血管系合併症として薬剤性心筋症、放射線関連漿膜炎などが知られているが肺高血圧症の合併は稀である。【症例】症例は1歳9か月男児。生後10か月時に若年性骨髄単球性白血病の診断で、1歳6か月時に非血縁間同種骨髄移植を施行した。術後はタクロリムスおよび短期間のメソトレキセート投与で GVHD予防を行い、早期 GVHDとしては下痢と口唇粘膜障害を認めるのみであった。移植後60日目頃より多呼吸、酸素化低下および顎下腺腫大を認め、胸部 CTで斑状影、結節影を認めた。尿中および唾液中にサイトメガロウイルスを検出し、同感染症に対し治療を開始し、タクロリムスを減量した。1か月後の胸部 CTで肺病変の改善を確認したが、偶然に心嚢液貯留を認めた。2p亢進と3音を聴取し、BNP433.4pg/mL(前回24.0pg/mL)と上昇していた。心エコーで全周性の心嚢液貯留と右心系拡大を認め、推定右室圧55mmHgと上昇していた。心臓カテーテル検査では mean PAP 39mmHg、肺動脈楔入圧8mmHg、PVR 7.22Wood単位、Pp/Ps 0.58と肺高血圧症の所見であり、シルデナフィルを開始した。同時期に蛋白尿の増加と低アルブミン血症を認め、GVHD関連の病態を想定し、ステロイド投与を併用した。治療開始2か月後の心臓カテーテル検査では mean PAP 22mmHg、PVR 2.77Wood単位、Pp/Ps0.25と速やかに改善していた。【考察】本症例は心臓カテーテル検査より肺動脈性肺高血圧と診断したが、その原因として骨髄移植に使用した薬剤の影響や、タクロリムス減量後に発症した経過から GVHDの病態が関与した可能性が推察された。骨髄移植関連の肺高血圧は稀ではあるが、一定数の報告があり、早期診断・治療のため定期的な BNPの測定や心エコー検査が必要と思われた。そして、その原因やリスク因子の解明が待たれる。

ポスターセッション | 肺循環・肺高血圧

ポスターセッション94 (III-P94)

肺循環・肺高血圧 8

座長:大崎 真樹(静岡県立こども病院 CCU)

2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

- [III-P94-01] 当院における慢性肺疾患に合併した肺高血圧症の後方視的検討
○宮本 辰樹 (福岡大学病院 小児科)
- [III-P94-02] 超早産児で出生し、慢性肺疾患および肺高血圧に対して両側肺移植を行った1例
○岩澤 伸哉¹, 木村 正人¹, 大田 千晴¹, 松田 安史², 岡田 克典², 呉 繁夫¹ (1.東北大学病院 小児科, 2.東北大学病院 呼吸器外科)
- [III-P94-03] エポプロステノール持続静注から selexipag内服への切り替えが可能であった気管低形成に伴う肺高血圧症の男児例
○原 卓也, 竹本 竜一, 児玉 浩幸, 大野 拓郎 (大分県立病院)
- [III-P94-04] 漏斗胸患児の胸郭変形による心室への圧迫の影響
○下山 伸哉, 新井 修平, 田中 健佑, 池田 健太郎, 小林 富男 (群馬県立小児医療センター 循環器科)
- [III-P94-05] 拘束性換気障害による肺高血圧に対し、非侵襲的陽圧換気療法と肺動脈性肺高血圧症治療薬を併用した骨形成不全症の9歳女児
○桑原 こずえ, 中野 威史, 河本 敦, 平井 洋生, 山本 英一, 石田 也寸志 (愛媛県立中央病院 小児科)

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P94-01] 当院における慢性肺疾患に合併した肺高血圧症の後方視的検討

○宮本 辰樹 (福岡大学病院 小児科)

キーワード：肺高血圧症, 遠隔期, 慢性肺疾患

【背景】超低出生体重児の約30%に慢性肺疾患 (CLD) を発症するといわれている。また、CLDの37%に肺高血圧症 (PH) を合併するという報告がある。近年の新生児医療の進歩により、超低出生体重児の生命予後は格段に向上した。その一方で慢性肺疾患に合併した肺高血圧症 (CLD-PH) の頻度が増えており、遠隔期に PHクリーゼを来した報告が散見されるようになった。当院における CLD-PH症例の検討を行ったので、報告する。【方法】2005年から2017年に当院 NICUへ入院した患者のうち、慢性肺疾患と診断した症例は、他院からの転院を除き183例であった。このうち中期～遠隔期に心電図で右室肥大を認める、もしくは心エコー検査で右室圧の上昇を認めるものを PHありと判断した。PH症例に関して、在胎週数、入院期間、出生体重、羊水過少・絨毛膜羊膜炎・無呼吸発作の有無、人工呼吸管理期間、酸素投与日数、心疾患の有無、肺血管拡張薬の使用、在宅酸素の有無などについて、診療録より後方視的に検討した。【結果】CLD-PH症例は13例であった。遠隔期に PHクリーゼを来した症例はなかった。【結語】CLD-PHは感染を契機に PHクリーゼを来し、致命的となりうる。PHを発症しなかった症例も含め、発症リスクなどの予後に関する前方視的観察研究が必要である。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P94-02] 超早産児で出生し、慢性肺疾患および肺高血圧に対して両側肺移植を行った1例

○岩澤 伸哉¹, 木村 正人¹, 大田 千晴¹, 松田 安史², 岡田 克典², 呉 繁夫¹ (1.東北大学病院 小児科, 2.東北大学病院 呼吸器外科)

キーワード：肺高血圧, 慢性肺疾患, 肺移植

【背景】慢性肺疾患(CLD)児の約4分の1に肺高血圧症(PH)を合併することが知られている。また、PHを合併したCLDは非常に重篤で、長期間の呼吸管理および感染などを契機としたPHの増悪を繰り返す。CLD-PHに対する治療法や長期管理についての報告は少なく、症例の蓄積が必要である。また、CLD-PHは肺移植適応であるが、CLD-PHに対する肺移植の報告はほぼみられない。今回、肺血管拡張薬および在宅酸素療法(HOT)で管理を行っていた、CLD-PHに対して、両側肺移植を行った1症例を経験したため報告する。

【症例】症例は9歳女児。23週4日、507gで出生し、生後2ヶ月まで人工呼吸管理を行った。1歳時にCLDに合併したPHの診断で、気管切開、在宅酸素療法(HOT)および肺血管拡張薬投与を開始した。一時、PHが改善したために肺血管拡張薬の投与を中止していたが、4歳時に感染を契機に呼吸状態が悪化した。心臓カテーテル検査で高度PH(肺体血圧比 Pp/Ps 1.1、肺血管抵抗 22単位・m²)であったため、ベラプロストおよびシルデナフィル投与を開始した。その後も感染を契機にPHクライシスとなり、ボセンタンを追加した。4歳時に肺移植登録を行った。以後、PHは次第に改善し、5歳時にはPp/Ps 0.51、8歳時にPp/Ps 0.44、血管抵抗 10単位・m²となった。9歳時に脳死両側肺移植を行い、術後経過は良好であった。術後はHOTおよび肺血管拡張薬内服は終了した。

【結論】肺移植は重度のCLD-PHに対して治療選択肢の1つとなりうる。また、肺血管拡張薬は肺移植までの待機期間の管理に有用であった。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P94-03] エポプロステノール持続静注から selexipag内服への切り替えが可能であった気管低形成に伴う肺高血圧症の男児例

○原 卓也, 竹本 竜一, 児玉 浩幸, 大野 拓郎 (大分県立病院)

キーワード: 肺高血圧症, selexipag, 移行

【背景】プロスタサイクリン製剤はその不安定性から投与経路が制限され、epoprostenol (EPO) 持続静注や treprostinil持続皮下注などが推奨されてきたが、GRIPHON studyにおいて経口 IP受容体選択的作動薬である selexipagの有用性が示され、selexipag内服へ移行する報告も散見されるようになってきた。一方、小児例における使用報告は少ない。【症例】症例は8歳男児。在胎34週、896gで双胎第2子として出生。8か月時にRSウィルス感染症に罹患した後よりチアノーゼや哺乳低下が出現し、心エコーで pulmonary arterial hypertension (PAH) を指摘された。心臓カテーテル検査では、PAp 101/40mmHg, Pp/Ps 1.12, Rp 13.1Wood単位と oversystemic PAHの状態であった。肺生検では肺小動脈中膜の肥厚が高度であり、また気管支の高度低形成を認め、PAHの原因と考えられた。肺生検翌日に PH crisisを発症、肺血管拡張治療を含む集中治療を行い病状は改善したが、その後も啼泣や NOボンベ交換に伴って失神を繰り返した。NO離脱が困難であったため、EPO持続静注を開始したところ、失神の頻度が減少し、NO中止が可能となった。EPOは最終的に50ng/kg/minまで増量し、推定右室圧55mmHg程度で経過した。PDE5 inhibitor、ERAも併用し、徐々に TR-PGの改善を認めたため、以後は体重増加に伴って EPOを漸減した。8歳時に Selexipagへの移行を検討し、心臓カテーテル検査を施行。PAp 32/13mmHg、Pp/Ps 0.21、Rp 1.48Wood単位と十分に低下しており、selexipagへの切り替えが可能と判断した。EPO 10ng/kg/minまで減量した時点で selexipagを導入、その後 EPOの減量に合わせ、最終的に1.6mg/日まで selexipagを増量し EPOを中止した。終了後も推定 RVp 35mmHgと明らかな PAHの悪化はなく、有害事象も認めなかった。Selexipagを併用し EPO持続静注から、経口による肺血管拡張薬への移行が可能であった。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P94-04] 漏斗胸患児の胸郭変形による心室への圧迫の影響

○下山 伸哉, 新井 修平, 田中 健佑, 池田 健太郎, 小林 富男 (群馬県立小児医療センター 循環器科)

キーワード: 漏斗胸, 肺血流, 心機能

背景: 漏斗胸は胸骨、肋軟骨の変形により前胸部が陥凹し右心室は圧排され、右室形態異常や僧帽弁逸脱が合併することが知られているが、心室機能に関する検討は乏しい。今回我々はパルスドップラー法および組織ドップラー法を用いて漏斗胸 Nuss術前後での心室機能と胸郭陥凹度、縦隔偏位度との検討を行った。対象と方法: 平成26年4月から平成29年3月までに当院で漏斗胸に対して Nuss手術を施行した心疾患がない漏斗胸患児10名。手術前、術後 (bar 抜去前) の2点で以下の指標につき比較検討した。胸郭の陥凹度の指標である Funnel index (FI) を胸部 CT から算出した。また、縦隔偏位度として left deviation index (LDI) を胸部レントゲン写真より計測した。心エコー法では心室の拡張能の指標として E/A、E/e'、右室の圧迫の評価として Fractional area change (FAC) を計測した。また肺血流シンチグラムにより左右肺血流比 (Ls/Rs) を算出した。結果: 全例で左室収縮能低下は認められなかった。術前後で FI、LDI は統計学的有意差を認め、明らかな胸郭形態の改善を認めた (FI: 4.5±0.9 vs 2.5±0.2、P<0.05、LDI: 12.0±4.7 vs 20.4±4.1、P<0.05)。また、Ls/Rs は術前後で左肺血流増加を認めた (0.74±0.14 vs 0.86±0.09、P<0.05)。術前後で右室の FAC、左右心室の E/A は術前後で有意差を認めなかった。また、FI は Ls/Rs および右室 E/e' と有意に相関した (R=0.82 p<0.05)、結語: 漏斗胸患児では縦隔の左方偏位による肺動脈の圧迫や胸骨圧迫による右室の変形が心室機能や肺血流に影響する可能性が示唆されたが、症例数が少ないためさらなる症例データの蓄積が必要と思われる。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P94-05] 拘束性換気障害による肺高血圧に対し、非侵襲的陽圧換気療法と肺動脈性肺高血圧症治療薬を併用した骨形成不全症の9歳女児

○桑原 こそえ, 中野 威史, 河本 敦, 平井 洋生, 山本 英一, 石田 也寸志 (愛媛県立中央病院 小児科)

キーワード: 肺高血圧症, 拘束性換気障害, NPPV

【はじめに】非侵襲的陽圧換気療法(noninvasive positive pressure ventilation: NPPV)は、神経筋疾患における拘束性換気障害に対しても使用され、胸郭変形に合併した肺高血圧症について効果があったとの報告がある。一方、骨系統疾患である骨形成不全症(OI)の慢性呼吸不全に NPPVを使用したとの報告はあるが、OIの呼吸器合併症のひとつである肺高血圧に対する効果は不明である。【症例】9歳女児【現病歴】胎児期より四肢短縮を指摘、出生後に骨形成不全症(5型)と診断され、他院にて乳児期より4か月に1度のビスホスホネート(パミドロン酸)療法を受けていた。6歳10か月時に気管支喘息大発作のため当院に入院した際に、遷延性の睡眠時低酸素血症を認め、拘束性換気障害による慢性呼吸不全と診断した。退院時より在宅酸素療法を導入し、続いて高流量鼻カニューラ酸素療法(nasal high flow ventilation: NHF)、7歳9か月より NPPVを開始した直後に肺高血圧の存在が明らかとなった。【現症】身長80cm(-8.2SD)、体重11.0kg(-3.0SD)、SpO₂ 88%(room air)、胸郭変形が著しく呼吸数60/分と多呼吸・陥没呼吸あり【検査所見】胸部レントゲン: CTR 57.5%、心電図: 右室肥大, 右軸偏位、心エコー: moderate TR (推定右室圧 90mmHg)【臨床経過】NPPV開始直後から活動性や睡眠が改善したが、3か月後の時点では呼吸様式や肺高血圧の改善は認めず、4か月後より ETRA(マシテンタン)を、8か月後より PDE-5I(タダラフィル)を開始し漸増した。NPPV開始1年8か月(9歳9か月)頃より顔面の浮腫が消失し、開始2年(10歳1か月)には努力呼吸が著明に改善し、推定右室圧40mmHgと肺高血圧の改善を認めた。【考察】NPPVによる低換気の是正と陽圧効果により、酸素化の改善に加えて胸郭の拡大が得られたことが最大の要因と思われる。【結語】骨形成不全症に合併した肺高血圧に対し、NPPVと肺動脈性肺高血圧症治療薬の併用が効果的であった。

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95 (III-P95)

心血管発生・基礎研究 2

座長:馬場 志郎(京都大学医学部附属病院 小児科)

2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P95-01] 新生児期に重篤な不整脈を示した LQT3患者の iPS細胞由来心筋細胞を用いた in vitroモデルの心機能評価

○古谷 喜幸¹, 羽山 恵美子¹, 川口 奈奈子¹, 勝部 康弘², 島田 光世¹, 松岡 瑠美子³, 稲井 慶¹, 中西 敏雄¹, 杉山 央¹ (1.東京女子医科大学医学部 循環器小児・成人先天性心疾患科, 2.日本医科大学 小児科, 3.若松河田クリニック)

[III-P95-02] 酸素代謝による心筋細胞の細胞周期制御

○木村 航 (理化学研究所 生命機能科学研究センター)

[III-P95-03] 動脈管閉鎖とともに右肺動脈狭窄をきたした遠位型右肺動脈上行大動脈起始症の1例

○浦山 耕太郎¹, 森田 理沙¹, 杉野 充伸¹, 田原 昌博¹, 山田 和紀² (1.土谷総合病院 小児科, 2.土谷総合病院 心臓血管外科)

[III-P95-04] 早産児慢性肺疾患に合併する肺高血圧症のモデルラット作成および網羅的病態解明

○山本 英範¹, 深澤 佳絵¹, 小野田 淳人², 三浦 良介², 吳 尚治², 沼口 敦³, 佐藤 義朗², 加藤 太一¹
(1.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科, 2.名古屋大学医学部附属病院総合周産期母子医療センター 新生児部門, 3.名古屋大学医学部附属病院 救急部)

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P95-01] 新生児期に重篤な不整脈を示した LQT3患者の iPS細胞由来心筋細胞を用いた in vitroモデルの心機能評価

○古谷 喜幸¹, 羽山 恵美子¹, 川口 奈奈子¹, 勝部 康弘², 島田 光世¹, 松岡 瑠美子³, 稲井 慶¹, 中西 敏雄¹, 杉山 央¹
(1.東京女子医科大学医学部 循環器小児・成人先天性心疾患科, 2.日本医科大学 小児科, 3.若松河田クリニック)
キーワード: Nav1.5, LQT3, iPS

【背景】QT延長症候群 (LQTS) 3は、SCN5A遺伝子の機能獲得型変異によって引き起こされる。患者血液細胞由来の iPS細胞から分化誘導して得られる心筋細胞 (iPSC-CM) は、患者心筋細胞に代わり、先天性心疾患や遺伝性不整脈を引き起こす遺伝子変異による細胞機能変化の評価に用いることができる。【目的】新生児期に重篤な不整脈を示した LQT3患者 (SCN5A遺伝子ヘテロ接合体変異 (R1623Q) を持つ) の iPSC-CMを用いて心筋細胞の機能評価を行う。【方法】患者並びに健常者の末梢血から不死化 B細胞株を作製し、山中因子を導入して iPS細胞株とし、さらに iPSCから心筋細胞に分化させた iPSC-CMを作製した。多点平面微小電極システム (MED64, Alpha MED Scientific) を用いて単層の iPSC-CMの外部電流を測定し、電界電位持続時間 (FPD) を得て、Fridericia法により補正した FPDcF (心電図の QTc間隔に相当) を算出した。またオートパッチクランプ法 (Syncropatch 384 PE, Nanion Technologies) による iPSC-CMの電気生理学的な検討も行った。【結果】LQT3患者 iPSC-CMの FPDcF値は健常者と比較して有意に長かった ($p < 0.0001$)。15~30nMの IKr特異的ブロック E4031 を添加すると、患者 iPSC-CMでは早期後脱分極 (EAD) が多発した。また患者 iPSC-CMの Na電流の不活性化の遅延が認められた。【結論】新生児期の重篤な不整脈を生じた患者 iPSC-CMを用いた in vitroモデル系において、顕著な QTの延長、EAD発生、Na電流の不活性化の遅延を検出した。この in vitroモデルは LQT3疾患の評価において有用であり、薬剤評価などへの利用も可能である。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P95-02] 酸素代謝による心筋細胞の細胞周期制御

○木村 航 (理化学研究所 生命機能科学研究センター)
キーワード: 心筋細胞, 酸化ストレス, 細胞周期

我々を含む哺乳類の成体では、ほとんどの心筋細胞が細胞周期に入る能力を持たず、そのため我々には心筋梗塞等で損傷を受けた心筋組織を再生させる能力がない。いっぽう胎仔・新生仔期の心筋細胞は増殖能があり、心筋再生能も備わっている。しかし心筋細胞の増殖能は出生後すぐに失われる。したがって心筋細胞の増殖能が出生後に失われる機構を解明することは重要な研究課題である。我々はこれまでにマウス新生仔を用いて、出生後の酸素環境の変化がミトコンドリア由来の ROS産生を通じて心筋細胞に酸化ストレスをもたらすこと、またそれによって心筋細胞の細胞周期停止が誘導されることを示した。さらにこの知見を応用し、成体マウスを低酸素環境に晒すことで心筋細胞でのミトコンドリア由来の酸化ストレス発生を低減し、心筋細胞の細胞周期再エントリー誘導を介して梗塞心において左室収縮能改善を得られることを明らかにした。本発表では以上の知見を踏まえ、環境応答の違いによって脊椎動物種間の心筋再生能の有無を説明することも試みたい。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P95-03] 動脈管閉鎖とともに右肺動脈狭窄をきたした遠位型右肺動脈上行大動脈起始症の1例

○浦山 耕太郎¹, 森田 理沙¹, 杉野 充伸¹, 田原 昌博¹, 山田 和紀² (1.土谷総合病院 小児科, 2.土谷総合病院 心臓血管外科)

キーワード：右肺動脈上行大動脈起始, 動脈管, 肺動脈狭窄

【はじめに】右肺動脈上行大動脈起始症(以下 AORPA)は稀な疾患であるが、一側肺動脈欠損と同一範疇の発生異常と考えられている。今回我々は出生後より遠位型 AORPAの経過を追ったところ、通常の動脈管閉鎖とともに右肺動脈起始部にも狭窄を来したため、異所性動脈管と判断、Lipo-PGE1を投与し狭窄改善を認めた一例を経験した。【症例】胎児期より肺動脈の拡張を認めていた。妊娠高血圧症候群のため、緊急帝王切開で出生、在胎37週0日、体重2420g。出生時の心臓エコーでは主肺動脈、左肺動脈の拡張および動脈管の右左短絡を認めたが、右肺動脈を確認できず、日齢1のCTで右腕頭動脈より右肺動脈が分枝していることを確認、遠位型 AORPAと診断。その他の合併奇形は認めなかった。動脈管は徐々に狭小化、日齢21に閉鎖したが、ほぼ同時期に右肺動脈起始部に限局性の狭窄が出現し、右肺への血流が減少した。Lipo-PGE1投与で狭窄は改善し、右肺動脈への血流を維持した。日齢45右肺動脈再建術を施行。術後17日退院、以後肺動脈狭窄は認めず、術後経過は順調である。【考察】本症例は遠位型 AORPAにおいて限局性に動脈管組織を含んだ右肺動脈起始部が閉鎖傾向となった。胎内での肺動脈拡張の指摘がなければ、生後の呼吸障害は目立たなかったため、入院精査とならず右動脈管は自然閉鎖し、右側肺動脈欠損に至った可能性がある。発生学的には、胎生初期の動脈幹中隔の形成異常により、右肺動脈と肺動脈幹の連続性が得られず、大動脈弓の発生における右第6鰓弓動脈の近位部が消失し、本来消失するはずの遠位部が右動脈管として残存したため、右肺動脈への血流が維持されていたと考えられる。【結語】遠位型 AORPAは動脈管組織の影響で右肺血流が途絶する可能性があり、注意が必要である。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P95-04] 早産児慢性肺疾患に合併する肺高血圧症のモデルラット作成 および網羅的病態解明

○山本 英範¹, 深澤 佳絵¹, 小野田 淳人², 三浦 良介², 呉 尚治², 沼口 敦³, 佐藤 義朗², 加藤 太一¹ (1.名古屋大学大学院医学系研究科 小児科, 2.名古屋大学医学部附属病院総合周産期母子医療センター 新生児部門, 3.名古屋大学医学部附属病院 救急部)

キーワード：Pulmonary hypertension, Bronchopulmonary dysplasia, Mass spectrometry

【緒言】早産児慢性肺疾患 (CLD) の原因は未熟性や生後急性期の酸化ストレスなどの関与が報告されているが、合併する肺高血圧症 (PH) の発症機序は未解明である。実臨床では前述の急性期誘因から離脱した出生後遠隔期に PHを生じる症例も散見されるため、それらのみでは発症機序を説明できない。動物実験では新生仔ラットに14日間高濃度酸素を負荷することで作成する「急性期 CLDモデル」が古くから確立しているが、当モデルでも遠隔期の PH発症機序は解明困難である。

【目的】モデルラットを用いて CLDの遠隔期に PHを発症する機序を解明する。

【モデル作成】前述の急性期 CLDモデルを室内気でさらに14日間飼育したところ、PH、右室肥大が急性期 CLDモデルよりも統計学的有意に増悪した (遠隔期 PHモデル)。このモデルは「急性期誘因を離脱した遠隔期に PHを発症する」という実臨床像に合致するモデルである。【方法】急性期 CLDモデル (Early: E群)、遠隔期 PHモデル群 (Late: L群)、Control: C群の肺組織から全蛋白を抽出し、質量分析 (ショットガンプロテオミクス法) を行った。各モデルで C群に比して2倍以上、または0.5倍以下に変動した蛋白を抽出し Biological processに着目して、Gene ontology termによる Cluster分類を行った。

【結果】PH発症に関連するものとして、E群では「血管新生」に関連する蛋白に変動を認めたが、L群では改善していた。また E群、L群を通じて「一酸化窒素 (NO) への細胞応答」に関連する蛋白の変動が目立った。

【考察】CLDに合併する遠隔期 PHの原因として、NOへの細胞応答の異常が関与する可能性が示唆された。今後、変動が認められた蛋白のうち、ヒトでも肺で発現しているものについて、免疫染色やウエスタンブロットを用いて検証するとともに、治療ターゲットとしての妥当性を検討する予定である。本結果は CLDのみでなく

種々の肺疾患に合併する PHの原因解明にも応用できる可能性がある。

ポスターセッション | 心臓血管機能

ポスターセッション96 (III-P96)

心臓血管機能 4

座長:小川 潔(埼玉県立小児医療センター 循環器科)

2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

- [III-P96-01] 二次孔欠損型心房中隔欠損症における左右短絡および右室拡大に影響する因子についての検討
○榊 真一郎¹, 小川 陽介¹, 真船 亮¹, 林 泰佑¹, 進藤 考洋¹, 三崎 泰志¹, 小野 博¹, 賀藤 均¹, 金子 幸裕² (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター心臓血管外科)
- [III-P96-02] Fontan手術後症例において主心室の形態が心機能に与える影響
○井上 奈緒¹, 金子 幸栄¹, 中嶋 八隅¹, 森 善樹^{1,2} (1.聖隷浜松病院 小児循環器科, 2.北里大学メディカルセンター 小児科)
- [III-P96-03] Pressre-Volume Loopを用いた小児心不全患者の心筋 Stiffness評価のチャレンジ
○石井 良, 石田 秀和, 橋本 和久, 石垣 俊, 成田 淳, 大藪 恵一 (大阪大学医学系研究科 小児科学)
- [III-P96-04] 大動脈縮窄および大動脈弓離断の術後遠隔期の左心系閉塞病変は左室収縮障害・拡張障害と関連する
○林 泰佑, 進藤 考洋, 三崎 泰志, 小野 博 (国立成育医療研究センター 循環器科)

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P96-01] 二次孔欠損型心房中隔欠損症における左右短絡および右室拡大に影響する因子についての検討

○榊 真一郎¹, 小川 陽介¹, 真船 亮¹, 林 泰佑¹, 進藤 考洋¹, 三崎 泰志¹, 小野 博¹, 賀藤 均¹, 金子 幸裕² (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター心臓血管外科)

キーワード: ASD, 心室コンプライアンス, Stiffness K

背景; 心房中隔欠損症(ASD)の左右短絡の程度は欠損孔サイズと左右心室のコンプライアンスに規定され、右室流入血流の増加に伴い右室拡大が進行すると考えられているが、左右短絡および右室拡大に各因子が及ぼす影響について検討した報告は少ない。目的; ASDにおける左右短絡および右室拡大の指標と欠損孔サイズ、左右心室のコンプライアンスとの関係を検討する。方法; 2008-2018年、当院で閉鎖術を行った他の心合併症のない二次孔欠損型 ASD症例の治療前のカテーテル検査結果を後方視的に検討した。左右短絡の指標として Fick法で求めた Qp/Qsを、右室拡大の指標として右室造影の拡張末期容積の対正常比の百分率(RVEDV%N)を、欠損孔サイズは血管造影または経食道エコーで計測した最大径を体表面積の平方根で除した値、左右心室のコンプライアンスの指標に各心室の chamber stiffness (K)を計算し用いた。結果; 全症例65例、年齢の中央値 5.9歳(6.3ヶ月-14.6歳)、体重 18.0±8.7 kg、Qp/Qs 2.39±0.77、RVEDV%N 154.9±38.7%、欠損孔サイズ 17.3±6.3mm/m、肺血管抵抗(Rp) 1.29±0.70 U/m²、RV stiffness (K) 0.073±0.034 mmHg/ml·m²、LV stiffness (K) 0.151±0.075 mmHg/ml/m²であった。Qp/Qsは欠損孔サイズ(R=0.384)及び Rp(R=-0.283)と有意な相関(p<0.01)を示した。また RV stiffness(K)と弱い負の相関(R=-0.171)を示したが有意水準を満たさなかった。RVEDV%Nは欠損孔サイズ(R=0.328)、RV stiffness (K)(R=-0.426)及び左右心室の stiffnessの比(LV stiffness (K)/RV stiffness (K))(R=0.422)と有意な相関(p<0.01)を示した。多変量線形回帰分析では欠損孔サイズ、RV stiffness (K)、左右心室の stiffnessの比はいずれも右室拡大の独立した予測因子(p<0.01)であった。結語; ASDにおける左右短絡は欠損孔サイズと Rpに規定され、右室コンプライアンスの絶対的および相対的低下と右室拡大との間に比較的強い関係が見られた。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P96-02] Fontan手術後症例において主心室の形態が心機能に与える影響

○井上 奈緒¹, 金子 幸栄¹, 中嶋 八隅¹, 森 善樹^{1,2} (1.聖隷浜松病院 小児循環器科, 2.北里大学メディカルセンター 小児科)

キーワード: Fontan手術後, 単心室, 心機能低下

【背景】 Fontan手術後症例では心機能は正常と比較して低下しており、主心室が右室か左室かでも心機能や予後が異なるとの報告が多い。しかし、主心室の形態では変わらないとの報告もあり未だ議論が残るところである。【目的】 Fontan手術後症例で主心室の形態の違いが心機能に影響するかを明らかにすること。【方法】対象は2014~2018年の間に当院で心エコー検査を施行した Fontan手術後症例33人。主心室が左室を L群、主心室が右室を R群とし、両群で比較検討した。左右どちらの心室もある程度容積がある両心室形態であるものは除外した。収縮能の指標として主心室自由壁における s'、拡張能の指標として主心室流入血流の E/A比、e'、E/e'、収縮能、拡張能両方の指標である Tei indexを比較検討した。【結果】 L群は17例、R群は16例で、評価時年齢、Fontan手術後経過年数はそれぞれ中央値で L群 vs. R群が12.0歳(3.1~40.5歳) vs. 13.1歳 (3.1~35.6歳)、9.3年(1.0~20.2年) vs. 9.8年(1.0~22.9年)と差はなかった。s'、E/A比、e'、E/e'、Tei indexは L群 vs. R群でそれぞれ、6.2±1.5cm/s vs. 4.7±1.4cm/s (p<0.05)、1.10±0.20 vs. 1.45±0.47 (p<0.05)、9.4±2.7cm/s vs. 6.1±2.1cm/s (p<0.05)、6.1±3.7 vs.13.8±9.8 (p<0.05)、0.50±0.12 vs. 0.62±0.17 (p<0.05)と収縮能および拡張能を示す指標はいずれも R群で有意に低下していた。【結論】 Fontan手術後症例では主心室形態で心室機

能低下の程度は異なり、右心室でより低下していることが示唆された。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P96-03] Pressre-Volume Loopを用いた小児心不全患者の心筋 Stiffness評価のチャレンジ

○石井 良, 石田 秀和, 橋本 和久, 石垣 俊, 成田 淳, 大藪 恵一 (大阪大学医学系研究科 小児科学)

キーワード: PV LOOP, 心臓カテーテル, 心機能

【はじめに】不全心の心機能予後に心筋の繊維化が注目され、心筋の stiffnessを評価する事が重要であるが、小児において直接的にそれを評価するモダリティは少ない。【目的】2017年より PVコンビネーションカテーテル (PVカテ) (CD LEYCOM社) が保険償還された。体格の小さい小児 Pressure- Volume Loop (PV Loop)を描き、心筋 stiffnessを評価できるか検討した。【方法】対象は VSD術後1例(6歳、20kg)、DCM 3例(8歳 25kg、13歳25kg、15歳55kg)であった。呼吸変動による P-V Loopの乱れを防ぐために、全身麻酔下で検査を施行した。大腿静脈 (FV) に7 fr、大腿動脈 (FA) に5 fr、内頸静脈 (IJV) に5 frのシースを留置した。FVから7 frの IVC オクルージョンバルーンカテーテルを挿入し、FAと IJVから5 frロングシースを挿入し、それをガイドとして4 frPVカテを、LVと RVへ到達させた。呼吸停止下で PVloopを獲得し、off-lineでシグマ 5 DF プラス (CD LEYCOM社) を使用し解析した。【結果】LVの PV Loopが得られたのは3例、そのうち IVC occlusionにて ESPVRが得られたのは2例。RVの P-V Loopが得られたのは3例、ESPVRが得られたのは3例であった。6歳の VSD術後患児比較的体格が小さかったが、良質な PV Loopが得られた。PVカテが左室心尖部に挿入することができなかった症例が PV loop失敗例であった。【考察】正確な PV Loopを得るためには、PVカテを心室の心尖部に向けて挿入する必要があるが、小児において左室は特に困難であった。一方で右室は IJVからアプローチすることで比較的容易であった。小児は呼吸静止が難しく全身麻酔で行うのが好ましく検査の敷居は高いが、今後さらなる工夫行い有益なデータ収集を目指していく。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P96-04] 大動脈縮窄および大動脈弓離断の術後遠隔期の左心系閉塞病 変は左室収縮障害・拡張障害と関連する

○林 泰佑, 進藤 考洋, 三崎 泰志, 小野 博 (国立成育医療研究センター 循環器科)

キーワード: 大動脈縮窄, 大動脈弓離断, ストレイン

【はじめに】大動脈縮窄および大動脈弓離断の術後遠隔期に、大動脈弓や左室流出路の狭窄がしばしば認められる。本研究の目的は、大動脈縮窄や大動脈弓離断の術後の小児における左心系閉塞病変が、左室の収縮・拡張機能におよぼす影響を明らかにすることである。

【方法】2018年1月から12月に、定期経過観察のための心エコー検査を受けた3~15歳の大動脈縮窄 (8例) および大動脈弓離断 (6例) の術後患者を対象とした。Yasui手術を行った患者は除外した。1例を除く全例で心室中隔欠損を合併していた。左心系閉塞病変は、大動脈弁もしくは大動脈峡部の最大血流速度が2.5 m/秒を超えるものと定義した。左心系閉塞病変の有無で患者を2群に分け、Simpson法で計測した左室駆出率、左室長軸方向ストレイン、左房最大ストレインを比較した。両群の比較には Mann-Whitney U検定を用い、p値0.05未満を有意差ありとした。

【結果】大動脈弓の修復手術の施行時日齢は中央値12 (3~81)で、心エコー検査時の年齢中央値は6.7 (3.0~14.9)歳であった。全14例中、左心系閉塞病変は6例 (部位は大動脈弁が5例、大動脈峡部が1例) で認められ、狭窄部の最大血流速度は3.2 (2.6~5.1) m/秒であった。両群で、年齢、体表面積、心拍数、収縮期血圧に有

意差はなかった。全症例で左室駆出率は50%以上あり、両群で左室駆出率に有意差はなかった。左心系閉塞病変を有する患者群の方が、左室長軸方向ストレインが有意に悪く(-18% [-19% ~ -14%] vs -20 [-22 ~ -19%], $p < 0.01$)、また左房最大ストレインも低下していた(28% [24%~36%] vs 36% [34%~46%], $p < 0.01$)。

【結論】大動脈縮窄・大動脈弓離断術後の小児では、左室駆出率の低下がないにもかかわらず、左心系閉塞病変の存在は左室長軸方向の収縮低下および拡張障害と関連していた。

ポスターセッション | 心臓血管機能

ポスターセッション97 (III-P97)

心臓血管機能 5

座長:高橋 健(順天堂大学医学部順天堂医院 小児科・思春期科)

2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場 (大ホールB)

[III-P97-01] フォンタン術後診断カテーテル検査での麻酔管理における問題点～適正な麻酔管理は？～

○平野 恭悠¹, 高橋 邦彦¹, 森 雅啓¹, 廣瀬 将樹¹, 江見 美杉¹, 豊川 富子¹, 松尾 久実代¹, 石井 陽一郎¹, 青木 寿明¹, 橘 一也², 萱谷 太¹ (1.大阪母子医療センター 小児循環器科, 2.大阪母子医療センター 麻酔科)

[III-P97-02] 左心低形成症候群の TCPC術後遠隔期における右室機能評価 —右心型単心室症例との比較—

○田中 登¹, 瀧間 浄宏¹, 殿村 玲², 沼田 隆佑¹, 米原 恒介¹, 大日方 春香¹, 小山 智史¹, 山田 有希子², 武井 黄太¹, 岡村 達², 安河内 聡¹ (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科)

[III-P97-03] Fontan術後拡張障害を簡便に予測し得ること可能か？

○浅田 大, 河井 容子, 竹下 直樹, 遠藤 康裕, 森下 祐馬, 梶山 葉, 中川 由美, 池田 和幸 (京都府立医科大学 小児科)

[III-P97-04] 心房中隔欠損症(ASD)における高感度心筋トロポニン I(TnI), 脳性ナトリウム利尿ペプチド(BNP)の検討

○吉川 靖¹, 高室 基樹², 澤田 まどか², 名和 智裕², 春日 亜衣³, 和田 励³, 布施 茂登⁴, 横澤 正人⁵
(1.製鉄記念室蘭病院 小児科, 2.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 3.札幌医科大学附属病院 小児科, 4.NTT東日本札幌病院 小児科, 5.別海町立病院 小児科)

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P97-01] フォンタン術後診断カテーテル検査での麻酔管理における問題点～適正な麻酔管理は？～

○平野 恭悠¹, 高橋 邦彦¹, 森 雅啓¹, 廣瀬 将樹¹, 江見 美杉¹, 豊川 富子¹, 松尾 久美代¹, 石井 陽一郎¹, 青木 寿明¹, 橘一也², 萱谷 太¹ (1.大阪母子医療センター 小児循環器科, 2.大阪母子医療センター 麻酔科)

キーワード: Fontan手術, 麻酔管理, 心臓カテーテル検査

【背景】 Fontan術後の心臓カテーテル検査の血行動態評価で、適正な麻酔管理は確立されていない。【目的】 Fontan術後の心臓カテーテル検査において、麻酔による問題点を抽出し、よりよい麻酔方法を考察すること。【方法】 対象は、1995年～2008年に Fontan手術を施行した90例（静脈麻酔：I群 59例、全身麻酔：G群 31例）。麻酔導入後に、普段と異なる血行動態（血圧： $\pm 20\%$ 、心拍数： $\pm 20\%$ 、SpO₂： -10% ）を呈した症例について、静脈麻酔（非挿管・自発呼吸温存）と全身麻酔（気管挿管・陽圧換気）に分けて後方視的に比較検討した。【結果】 血行動態が変動した症例は、I群23例(38%)、G群16例(52%)。その内訳はI群で頻脈12例（前46-91bpm→後68-130bpm、平均較差%： $+56\%$ ）、高血圧6例（前87-128mmHg→後128-173mmHg、平均較差%： $+33\%$ ）、低酸素血症2例（前 SpO₂ 97・98%→後 SpO₂ 86・88%）、低血圧2例（前118・140mmHg→後81・82mmHg）、G群で低血圧11例（前106-151mmHg→後67-101mmHg、平均較差%： -36% ）、低酸素血症4例（前 SpO₂ 76-93%→後 SpO₂ 61-81%、平均較差%： -12% ）、徐脈1例（前66ppm→後40ppm）であった。【考察】 静脈麻酔の問題点は麻酔深度が浅いと頻脈・高血圧が、麻酔深度が深いと低血圧・低酸素血症が問題となり、一方で全身麻酔では麻酔薬による低血圧・徐脈が問題点として抽出された。これらの中には検査結果の解釈に困る症例も存在していた。【結語】 Fontan循環の適正な把握には、自発呼吸下で行うのが betterであることは言うまでもない。今後は静脈麻酔を基本とし、麻酔深度を浅くしすぎず血圧・脈の上昇を抑え、深くなった場合にはラリンジアルマスクの使用なども検討するべきであり、麻酔科との連携を図っている。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P97-02] 左心低形成症候群の TCPC術後遠隔期における右室機能評価—右心型単心室症例との比較—

○田中 登¹, 瀧間 浄宏¹, 殿村 玲², 沼田 隆佑¹, 米原 恒介¹, 大日方 春香¹, 小山 智史¹, 山田 有希子², 武井 黄太¹, 岡村 達², 安河内 聡¹ (1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科)

キーワード: 左心低形成症候群, 右室機能, TCPC

【背景】 左心低形成症候群(HLHS)の Fontan術後(TCPC)の右室機能低下は、予後やその後のイベント発生と密接に関係しているが、経年的変化は不明である。【目的】 HLHSの TCPC術後遠隔期の右室機能の経年的変化を評価すること。【対象と方法】 TCPCに到達し、右室機能解析が可能であった HLHS18例(年齢 15.6 ± 5.0 歳)で、NYHAIII 度以上、重度の弁逆流を認めるものは除外した。年齢、性別をマッチした右室型単心室(SRV)の TCPC術後13例を対照とした。TCPC術後経過年数を4群(A群: < 5 年 $n=6$ 、B群: 5-10年 $n=9$ 、C群: 10-15年 $n=8$ 、D群: $15 \leq n=4$)に分類し、後方視的に評価した。右室機能の評価項目は心尖部四腔断面から2DSTEで GLS、GLSRs、RVFAC、E/A、E'、E/E'、Tei indexを求めた。使用機器は GE社 E9 Vivid7を使用し、解析は offlineの EchoPacを使用した。【結果】 HLHSと SRVにおける RVFACは術後も遠隔期も差は認められなかったが、(HLHS:0.37前後、SRV:0.37前後)、GLSは HLHS-19.1→-14.3($p<0.05$)と低下したのに対し、SRV: -19.5→-19.0と変化は認められなかった。GLSRsも同様の経年的変化を示した。HLHSでは左室が大きいほど GLSの経年低下が大きい傾向があった。【結語】 HLHSの TCPC術後遠隔期の右室機能評価において、GLS、GLSRsは FACよりも感度が高く、長期予後の有用な指標であるかもしれない。また経年的変化においては癒痕的左室の影響が重要と考えられる。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P97-03] Fontan術後拡張障害を簡便に予測し得ること可能か？

○浅田 大, 河井 容子, 竹下 直樹, 遠藤 康裕, 森下 祐馬, 梶山 葉, 中川 由美, 池田 和幸 (京都府立医科大学 小児科)
キーワード: Fontan, 拡張能, Pulse Doppler

【背景】 Fontan術後の簡便な拡張能評価法は確立されていない。【目的】房室弁流入波形による拡張能評価(Pulse Doppler法)が、Fontan循環でも有用か検討する。【方法】Fontan術後評価カテーテル検査を行った68例;房室弁血流波形(拡張早期波;E(cm/s)、心房収縮期波;A(cm/s)、E波減速時間;Dct(ms))と、肺動脈楔入圧;PCW(mmHg)に関してピアソンの相関係数を用いて検討した。また PCW;10以上を拡張障害と定義、それ以下の群と student t検定を用いて比較した。拡張障害を予想するカットオフ値を、ROC解析を用いて求めた。【結果】対象患者の年齢は 9.3 ± 5.4 歳、術後 6.7 ± 5.0 年が経過していた。E波($P < 0.01$)、A波($P = 0.03$)は各々 PCWと相関し、PCWが高値であるほど流速は速かった。Dctは有意な相関を示さなかった。術後年数が経つほど PCWは高くなる傾向が見られた($P = 0.056$)。E; 74.7 ± 18.9 vs 104.5 ± 22.0 ($P < 0.01$)、A; 65.7 ± 20.7 vs 88.1 ± 30.3 ($P < 0.01$)と、PCW;10以上の群が有意に高値を示した。Dctは2群間で有意差はなかった。ROC曲線では E;95.3、A;96.3が各々特異度89%、94%で PCW高値を示すカットオフ値として示された。【考察】正常心では拡張障害時 E波減高、A波増高がまず見られ、進行すると E波が再度増高し Dct短縮が見られる。今回術後年数が経つと共に PCWは高値を示す傾向が見られ、拡張障害が進行することが示された。PCWと E・Aは正の相関を示し、PCW高値群で流速は速い一方で、Dctに関してはいずれも有意でなく、Fontan循環では正常心と異なる変化を示した。【結論】Fontan術後患者において E・Aの増高は拡張障害を示唆する。

(2019年6月29日(土) 13:00 ~ 14:00 ポスター会場)

[III-P97-04] 心房中隔欠損症(ASD)における高感度心筋トロポニン I(TnI)、 脳性ナトリウム利尿ペプチド(BNP)の検討

○吉川 靖¹, 高室 基樹², 澤田 まどか², 名和 智裕², 春日 亜衣³, 和田 励³, 布施 茂登⁴, 横澤 正人⁵ (1.製鉄記念室蘭病院 小児科, 2.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 3.札幌医科大学附属病院 小児科, 4.NTT東日本札幌病院 小児科, 5.別海町立病院 小児科)
キーワード: 心房中隔欠損症, TnI, BNP

【はじめに】心房中隔欠損症において、高感度心筋トロポニン I(TnI)と脳性ナトリウム利尿ペプチド(BNP)が診療に有用であることが報告されているが、その臨床的意義については十分な検討がなされていない。【対象・方法】2012年3月から2017年9月まで北海道立子ども総合医療・療育センターで施行した ASD診断カテ107件を対象とした。新生児例と他の心疾患合併例は除外した。全身麻酔下心臓カテーテル検査のシース留置直後に採血し血漿 TnI、脳性ナトリウム利尿ペプチド (BNP) を測定した。TnI、BNP値と各種カテーテルパラメータ (Qp/Qs、Pp/Ps、Rp、Rp/Rs、%LVEDV、%RVEDV) との関連について検討した。統計学的手法は単回帰分析とステップワイズ法を用いた重回帰分析を用いた。【結果】(1)単回帰分析: TnIは%LVEDV($r = -0.194$, $p = 0.045$), %RVEDV($r = -0.240$, $p = 0.013$)と相関し、Qp/Qs($r = -0.051$, $p = 0.30$), Pp/Ps($r = -0.052$, $p = 0.30$), Rp($r = -0.074$, $p = 0.22$), Rp/Rs($r = -0.013$, $p = 0.45$)とは相関しなかった。BNPは Pp/Ps($r = 0.376$, $p < 0.001$), Qp/Qs($r = 0.473$, $p < 0.001$), %RVEDV($r = 0.492$, $p < 0.001$)と相関し、Rp($r = -0.133$, $p = 0.09$), Rp/Rs($r = 0.010$, $p = 0.46$), %LVEDV($r = 0.149$, $p = 0.063$)とは相関しなかった。(2)重回帰分析: 従属変数を TnIとした重回帰分析において%LVEDV、%RVEDVは有意な回帰係数ではなかった(%LVEDV: $p = 0.89$, %RVEDV: $p = 0.081$)。従属変数を BNPとした重回帰分析において Pp/Ps,

Qp/Qs, %RVEDVは有意な回帰係数であった(Pp/Ps : $p=0.021$, Qp/Qs : $p=0.0042$, %RVEDV : $p=0.008$)。【考察】 ASD患者におけるBNPは室圧負荷・用量負荷を反映する有用なマーカーの一つと考えられた。一方TnIはASDの血行動態と別の要因が影響している可能性が示唆された。