One-off sessions

デジタルオーラル | 一般心臓病学

デジタルオーラル（ I）01（ OR01）
一般心臓病学

指定討論者:麻生 健太郎（聖マリアンナ医科大学 小児科）
指定討論者:小野 博（国立成育医療研究センター 循環器科）

[OR01-1] 膜様部心室中隔欠損と房室中隔欠損の解剖学的特徴を併有する疾患群についての検討
○加藤 有子，新居 正基，石垣 瑞彦，佐藤 慶介，芳本 潤，金 成海，満下 紀恵，田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

[OR01-2] 乳幼児期に無症状で発見された small coronary arteriovenous fistula(CAVF)の中期経過
○三井 さやか，福見 大地，大島 康徳 （名古屋第一赤十字病院 小児循環器科）

[OR01-3] 胸痛を主訴に小児循環器外来を受診した患児への循環器超音波検査実施の適正性に関する検討
○仲本 雄一[1]，山田 俊介[1]，小山田 遼[2]，岡崎 三枝子[3]，豊野 学朋[1] （1.秋田大学 医学部 小児科，2.大曲厚生医療センター 小児科，3.秋田大学医学部附属病院 総合臨床教育研修センター）

[OR01-4] グレン循環における体肺動脈側副血管の発育とその背景についての検討
○鈴木 彩代，倉岡 彩子，兒玉 祥彦，中村 真，石川 友一，佐川 浩一 （福岡市立こども病院 循環器科）

[OR01-5] 遠隔期弁機能から見た RVOTR時の弁選択：人工弁 or ePTFE Valved Conduit
○合田 真海，中野 俊秀，小田 晋一郎，安東 勇介，岡本 卓也，緒方 裕樹，酒井 大樹，野村 竜也，角 秀秋（福岡市立こども病院）

デジタルオーラル | 染色体異常・遺伝子異常

デジタルオーラル（ I）02（ OR02）
染色体異常・遺伝子異常

指定討論者:前田 潤（東京都立小児総合医療センター 循環器科）
指定討論者:与田 仁志（東邦大学医療センター大森病院 新生児科）

[OR02-1] 大動脈弁上狭窄に対する適切な治療介入時期の検討
○中村 太地，竹田 義克，岩崎 秀紀，井美 暢子，前田 顕子，太田 邦雄 （金沢大学附属病院 小児科）

[OR02-2] 乳児期早期に高度肺動脈性肺高血圧(PAH)を認め非典型的経過から NFU1遺伝子異常が判明した一男児例
○桑名 都史絵，池川 健，水野 雄太，杉山 隆朗，河合 駿，若宮 卓也，小野 晋，金 基成，柳 貞光，上田 秀明（神奈川県立こども医療センター 循環器科）

[OR02-3] 21trisomyに合併した大動脈縮窄の治療成績
○山本 哲也[1]，桑原 直樹[1]，林 大地[1]，田中 秀門[1]，寺澤 厚志[1]，後藤 浩子[1]，川口 祐太朗[2]，渕上 泰[2]，岩田 祐輔[2]，桑原 尚志[1] （1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科，2.岐阜県相同医療センター 小児心臓外科）

[OR02-4] 18トリソミーにおける閉塞性肺血管病変の早期進行についての検討
○田原 昌博[1]，森田 理沙[1]，浦山 耕太郎[1]，杉野 充伸[1]，山田 和紀[2] （1.あかね会土谷総合病院 小児科，2.あかね会土谷総合病院 心臓血管外科）

[OR02-5] 18トリソミー児の在宅移行を目的とした手術、治療介入に関する検討
○國松 将也，粒良 昌弘，江畑 亮太 （千葉大学大学院 小児病態学）

デジタルオーラル | 胎児心臓病学

デジタルオーラル（ I）03（ OR03）
胎児心臓病学

指定討論者:田中 靖彦（静岡県立こども病院）
指定討論者:石井 徹子（千葉県こども病院 循環器科）

[OR03-1] 重複大動脈弓の抽出は、右大動脈弓と第一分枝の角度測定が有用である
○森 雅啓，石井 陽一郎，橋本 和久，廣瀬 将樹，松尾 久実代，青木 寿明，高橋 邦彦，萱谷 太 （大阪母子医療センター 小児循環器科）

[OR03-2] 胎児診断された重複大動脈弓・血管輪に対する造影 CTを用いた手術適応評価
○池川 健[1]，金 基成[1]，川滝 元良[2]，水野 雄太[1]，杉山 隆朗[1]，河合 駿[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.神奈川県立こども医療センター 新生児科）

[OR03-3] 出生直後の心臓外科治療を準備して計画分娩を行った重症先天性心疾患症例の検討
○漢 伸彦[1,2,3]，島 貴史[1,2]，古賀 恭子[2,5]，倉岡 綾子[3]，児玉 祥彦[3]，石川 友一[3]，佐川 浩一[3]，小田 晋一郎[4]，中野 俊秀[4]，角 秀秋[4] （1.福岡市立こども病院 胎児循環器科，2.福岡市立こども病院 新生児科，3.福岡市立こども病院 循環器科，4.福岡市立こども病院 心臓血管外科，5.福岡市立こども病院 検査科）

[OR03-4] The analysis of multicenter fetal echocardiography registration in Japan
○瀧聞 浄宏[1,2]，池田 智明[1,3]，武井 黄大[1,2]，加地 剛[1,4]，河津 由紀子[1,5]，川崎 有希子[1,6]，稲村 昇[1,7] （1.日本胎児心臓病学会 総務委員会，2.長野県立こども病院 循環器小児科，3.三重大学 産婦人科，4.徳島大学 産婦人科，5.豊中市民病院 小児科，6.大阪市立総合医療センター

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

小児循環器科，7.近畿大学小児科）

[OR03-5] DPDTによる Ebstein病の予後

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

デジタルオーラル | 複雑心奇形

デジタルオーラル（ I）04（ OR04）
複雑心奇形

指定討論者:黒嵜 健一（国立循環器病研究センター 小児循環器内科部）
指定討論者:上田 秀明（神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

[OR04-1] 機能的単心室の予後改善へ向けた初期治療介入の工夫

○杉谷 雄一郎[1]，宗内 淳[1]，江崎 大起[1]，松岡 良平[1]，土井 大人[1]，渡邉 まみ江[1]，落合 由恵[2] （1.九州病院 小児科，2.九州病院 心臓血管外科）

[OR04-2] 全冠動脈孔閉鎖を伴う純型肺動脈閉鎖症に対するAo-RV shuntの新たな治療戦略

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

[OR04-3] 純型肺動脈閉鎖および重症肺動脈狭窄症の中長期的な予後も視野に入れた治療戦略

○土井 悠司[1]，上田 和利[1]，佐藤 一寿[1]，荻野 佳代[1]，林 知宏[1]，脇 研自[1]，小谷 恭弘[2]，笠原 慎吾[2]，新垣 義夫[1] （1.倉敷中央病院小児科，2.岡山大学病院心臓血管外科）

[OR04-4] 胎児診断のない左心低形成症候群の経過と予後

○加藤 昭生，西畑 昌大，竹蓋 清高，島袋 篤哉，中矢代 真美，佐藤 誠一 （沖縄県立南部医療センター・こども医療センター）

[OR04-5] 3弁付き ePTFE導管を用いた右室流出路再建術の遠隔成績についての検討

○岡崎 新太郎[1]，西田 公一[1]，浅田 聡[2]，山岸 正明[3] （1.福井循環器病院 小児科，2.福井循環器病院 心臓血管外科，3.京都府立医科大学 小児心臓血管外科）

デジタルオーラル | 画像診断

デジタルオーラル（ I）05（ OR05）
画像診断

指定討論者:武田 充人（北海道大学医学部 小児科学講座）
指定討論者:石川 友一（福岡市立こども病院 循環器科）

[OR05-1] 3D プリンティングを応用した超軟質精密心臓レプリカによる複雑先天性心疾患の手術手技支援-医療機器承認および多施設臨床治験の開始について

○白石 公[1]，黒嵜 健一[1]，帆足 孝也[1]，鈴木 孝明[2]，犬塚 亮[3]，新川 武史[4]，猪飼 秋夫[5]，芳村 直樹[6]，山岸 正明[7]，笠原 真悟[8]，市川 肇[1] （1.国立循環器病研究センター，2.埼玉医科大学国際医療センター，3.東京大学医学部，4.東京女子医科大学，5.静岡県立こども病院，6.富山大学医学部，7.京都府立医科大学，8.岡山大学医学部）

[OR05-2] 収縮能が保たれた Fontan術後右室型単心室における Tauの代理マーカーとしての Global Longitudinal Strainの有用性

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

[OR05-3] 心外膜下脂肪組織の臨床的意義：川崎病冠動脈病変部位での検討

○加藤 雅崇，能登 信孝，並木 秀匡，小森 暁子，阿部 百合子，神山 浩，鮎澤 衛 （日本大学 医学部 小児科学系小児科学分野）

[OR05-4] 先天性心疾患患者の感染性心内膜炎におけるガリウムシンチグラフィ

○加藤 匡人，岩朝 徹，北野 正尚，坂口 平馬，津田 悦子，大内 秀雄，白石 公，黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[OR05-5] 小児心筋症における心臓 MRIの T1mappingで得られる心筋評価の有用性 ~T1mapping法で心筋の繊維化を真に推測できるか~

○石井 良，石田 秀和，吉原 千華，江見 美杉，平野 恭悠，小垣 滋豊，成田 淳，大薗 恵一 （大阪大学 医学部 小児科学）

[OR05-6] 心筋血流シンチグラムによる右室機能評価

○永尾 宏之，岩朝 徹，豊島 由佳，加藤 匡人，福山 緑，加藤 愛章，黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

デジタルオーラル | 心臓血管機能

デジタルオーラル（ I）06（ OR06）
心臓血管機能

指定討論者:増谷 聡（埼玉医科大学総合医療センター）
指定討論者:宗内 淳（九州病院 小児科）

[OR06-1] 拍動抵抗を考慮に入れた新たな実効動脈エラスタンスを用いたファロー四徴症の右室後負荷評価

○犬塚 亮[1]，松井 彦郎[1]，増谷 聡[2]，先崎 秀明[3] （1.東京大学 小児科，2.埼玉医科大学総合医療センター，3.北里大学新世紀医療開発センター先端医療領域開発部門小 児循環器集中治療学）

[OR06-2] 右室圧から得られる新しい指標 RVωは Tei index

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(MPI）を反映し、ファロー四徴症術後症例における右心不全を評価できる。

○早渕 康信，本間 友佳子，香美 祥二 （徳島大学病院 小児科）

[OR06-3] ファロー四徴症術後症例における右室拡張能：心エコーによるドプラ解析と心臓カテーテル検査による圧解析の比較検討

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

[OR06-4] ある程度の大きさを持った低形成左室や心室中隔が先行し右室自由壁が遅れる収縮パターンは単心室症の典型的な機械的非同期である

○羽山 陽介[1]，清水 秀二[1]，川田 徹[1]，三池 虹[2]，坂口 平馬[2]，宮﨑 文[3]，大内 秀雄[2]，黒嵜 健一[2]，杉町 勝[1] （1.国立循環器病研究センター 循環動態制御部，2.国立循環器病研究センター 小児循環器科，3.静岡県立こども病院 循環器科）

[OR06-5] HLHS予後因子の QRS時間は何を反映しているか？

○原 卓也，石川 友一，倉岡 彩子，児玉 祥彦，中村 真，佐川 浩一 （福岡市立こども病院）

デジタルオーラル | カテーテル治療

デジタルオーラル（ I）07（ OR07）
カテーテル治療1

指定討論者:江原 英治（大阪市立総合医療センター小児医療センター 小児循環器内科）
指定討論者:小林 富男（群馬県立小児医療センター）

[OR07-1] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術の適応拡大における血行動態的考察

○中野 智[1]，齋木 宏文[1]，齋藤 寛治[1]，豊島 浩志[1]，辻 重人[1]，滝沢 友里恵[1]，高橋 信[1]，小泉 淳一[2]，小山 耕太郎[1] （1.岩手医科大学 小児科，2.岩手医科大学 心臓血管外科）

[OR07-2] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術における Amplatzer Septal Occluderと Occlutech Figulla Flex2の比較検討

○大木 寛生，山形 知慧，佐藤 麻朝，森川 哲行，小山 裕太郎，宮田 功一，永峯 宏樹，前田 潤，三浦 大 （東京都立小児総合医療センター 循環器科）

[OR07-3] 心房中隔欠損カテーテル治療の限界点．自験例からの考察

○小島 拓朗，小林 俊樹，多喜 萌，戸田 紘一，連 翔太，葭葉 茂樹，住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

[OR07-4] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術後頭痛と心室エネルギー効率変化の関連

○松岡 良平，宗内 淳，江崎 大起，土井 大人，杉谷 雄一郎，渡邉 まみ江 （九州病院 小児循環器科）

[OR07-5] type A以外の PDA閉鎖術におけるデバイス選択

○佐藤 純，吉井 公浩，吉田 修一朗，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）

デジタルオーラル | カテーテル治療

デジタルオーラル（ I）08（ OR08）
カテーテル治療2

指定討論者:中川 直美（広島市立広島市民病院 循環器小児科）
指定討論者:星野 健司（埼玉県立小児医療センター 循環器科 ）

[OR08-1] Bicuspid PTFE valveを用いた右室流出路形成術（ Nunn法）における経皮的肺動脈弁置換術の可能性

○片岡 功一[1,2]，河田 政明[1,3]，安済 達也[2]，古井 貞浩[2]，鈴木 峻[2]，横溝 亜希子[2]，岡 健介[2]，関 満[2]，佐藤 智幸[2]，吉積 功[1,3]，鵜垣 伸也[1,3] （1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部，2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科，3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科）

[OR08-2] 乳幼児における腋窩動脈アプローチのための解剖学的検討

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

[OR08-3] 喀血に対してミシガン小児病院で施行された心臓カテーテル検査・治療

○佐々木 赳[1,2]，川崎 有希[1,2]，Daisuke Kobayashi[2] （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.ミシガン小児病院 デトロイト ミシガン アメリカ）

[OR08-4] 先天性心疾患に合併した体静脈狭窄に対するカテーテル治療

○田中 惇史，宗内 淳，江崎 大起，松岡 良平，土井 大人，杉谷 雄一郎，渡邉 まみ江 （九州病院 小児科）

[OR08-5] 純型肺動脈閉鎖症の遠隔期予後－単施設における後方視的検討

○加藤 温子[1]，廣田 篤史[1]，加藤 愛章[1]，藤本 一途[1]，岩朝 徹[1]，北野 正尚[1]，坂口 平馬[1]，帆足 孝也[2]，大内 秀雄[1]，市川 肇[2]，黒嵜 健一[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器内科，2.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科）

デジタルオーラル | 電気生理学・不整脈

デジタルオーラル（ I）09（ OR09）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

電気生理学・不整脈1

指定討論者:宮﨑 文（静岡県立総合病院 移行医療部成人先天性心疾患科/静岡県立こども病院 循環器科）
指定討論者:岩本 眞理（済生会横浜市東部病院こどもセンター 総合小児科）

[OR09-1] ジャンプ法とマスター法を用いた運動負荷心電図検査についての比較検討

○小山 裕太郎，山形 知慧，森川 哲行，佐藤 麻朝，宮田 功一，永峯 宏樹，大木 寛生，前田 潤，三浦 大（東京都立小児総合医療センター 循環器科）

[OR09-2] 上室性頻拍に対するアブレーション治療を行った小児患者の Coronary sinus異常についての検討

○福留 啓祐[1]，吉田 葉子[1]，鈴木 嗣敏[1]，森 秀洋[2]，丸山 和歌子[2]，中村 香絵[2]，藤野 光洋[2]，江原 英治[2]，村上 洋介[2]，中村 好秀[1,3]（1.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科，2.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科，3.近畿大学 小児科）

[OR09-3] 母体抗 SS-A/SS-B抗体陽性の児に発症した洞不全症候群3症例の検討

○黒江 崇史，河合 駿，水野 雄太，池川 健，杉山 隆朗，若宮 卓也，小野 晋，金 基成，柳 貞光，上田 秀明（神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

[OR09-4] Ebstein病合併 WPW症候群への3Dマッピングシステム “ RHYTHMIA”の有効性

○連 翔太[1]，住友 直方[1]，森 仁[2]，戸田 紘一[1]，多喜 萌[1]，小島 拓朗[1]，葭葉 茂樹[1]，小林 俊樹[1]（1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科，2.埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科）

[OR09-5] 小児における睡眠時および覚醒時の心拍変動

○秦野 敬子[1]，齋藤 和由[2]，武田 淳[1]，北川 文彦[1]，鈴木 大次郎[2]，小島 有紗[2]，内田 英利[2]，畑 忠善[2]（1.藤田医科大学病院 臨床検査部，2.藤田医科大学 医学部 小児科）

デジタルオーラル | 電気生理学・不整脈

デジタルオーラル（ I）10（ OR10）
電気生理学・不整脈2

指定討論者:坂口 平馬（国立循環器病研究センター 小児循環器科）
指定討論者:畑 忠善（藤田医科大学大学院 保健学研究科）

[OR10-1] 先天性 QT延長症候群における ICD/S-ICD植込みの現状

○後藤 浩子[1,2]，桑原 直樹[1]，寺澤 厚志[1]，山本 哲也[1]，田中 秀門[1]，桑原 尚志[1]，割田 俊一郎[2]，野田 俊彦[2]（1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科，2.岐阜県総合医療センター 不整脈科）

[OR10-2] 新生児期早期の心電図は QT延長症候群の診断に有用である可能性がある

○小澤 淳一[1]，鈴木 博[2]，大野 聖子[3]，八木原 伸江[4]，馬場 惠史[1]，塚田 正範[1]，阿部 忠朗[1]，沼野 藤人[1]，堀江 稔[5]，齋藤 昭彦[1]（1.新潟大学 小児科，2.魚沼基幹病院 小児科，3.国立循環器病研究センター 分子生物学部，4.新潟大学 循環器内科，5.滋賀医科大学 循環器内科）

[OR10-3] 先天性心疾患周術期接合部頻拍のリスク因子

○泉 岳[1]，武田 充人[1]，山澤 弘州[1]，永井 礼子[1]，阿部 二郎[1]，谷口 宏太[1]，加藤 伸康[2]，荒木 大[2]（1.北海道大学 小児科，2.北海道大学 循環器外科）

[OR10-4] 小児に対する皮下植込み型除細動器(S-ICD)の適応と管理の検討

○福永 英生[1]，真弓 怜奈[1]，磯 武史[1]，松井 こと子[1]，古川 岳史[1]，高橋 健[1]，田淵 晴名[2]，林 英守[2]，関田 学[2]，中西 啓介[3]，清水 俊明[1]（1.順天堂大学 医学部 小児科，2.順天堂大学 医学部 循環器内科，3.順天堂大学 医学部 心臓血管外科）

[OR10-5] 新しい system (DirectSense)を使用して ablationを施行した成人先天性心疾患症例

○豊原 啓子[1]，工藤 恵道[1]，竹内 大二[1]，杉山 央[1]，庄田 守男[2]（1.東京女子医科大学 循環器小児 先天性心疾患科，2.東京女子医科大学 循環器内科）

デジタルオーラル | 集中治療・周術期管理

デジタルオーラル（ I）11（ OR11）
集中治療・周術期管理1

指定討論者:大﨑 真樹（静岡県立こども病院 循環器集中治療科）
指定討論者:岩田 祐輔（岐阜県総合医療センター 小児心臓外科）

[OR11-1] ファロー四徴症の anoxic spellにおける landiolol持続静注有効性の検討

○沼田 隆佑，安河内 聰，瀧聞 浄宏，武井 黄太，田中 登，小山 智史，大日方 春香，米原 恒介，正本 雅斗（長野県立こども病院）

[OR11-2] 大動脈縮窄複合において大動脈弁輪径が術後急性期に与える影響

○中川 良，犬塚 亮，浦田 晋，中野 克俊，朝海 廣子（東京大学 小児科）

[OR11-3] 小児心臓手術術後管理における、呼吸器合併症軽減を目指した呼吸理学療法の有効性

○鈴木 憲治[1]，佐々木 孝[1]，栗田 二郎[1]，川瀬 康裕[1]，坂本 俊一郎[1]，宮城 泰雄[1]，石井 庸介[1]，師田 哲郎[1]，深澤 隆治[2]，増山 素道[3]，新田 隆[1]（1.日本医科大学 心臓血管外科，2.日本医科大学 小児科，3.日本医科大学 リハビリテーション室）

[OR11-4] カテーテル留置に伴う中心静脈閉塞～単心室患者における現状とその背景についての検討

○鈴木 彩代，倉岡 彩子，兒玉 祥彦，石川 友一，中村

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

真，佐川 浩一 （福岡市立こども病院）

[OR11-5] 動脈管依存性先天性心疾患におけるミルリノンを併用した動脈管の管理

○森鼻 栄治[1,2]，山田 佑也[1,2]，鈴木 孝典[1,2]，伊藤 諒一[1,2]，森本 美仁[1,2]，郷 清貴[1,2]，鬼頭 真知子[1]，河井 悟[1]，安田 和志[1]，村山 弘臣[3]，岡田 典隆[3] （1.あいち小児保健医療総合センター 小児心臓病センター 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 小児心臓病センター 心臓血管外科）

デジタルオーラル | 集中治療・周術期管理

デジタルオーラル（ I）12（ OR12）

集中治療・周術期管理2

指定討論者:大嶋 真樹（静岡県立こども病院 循環器集中治療科）
指定討論者:佐々木 孝（日本医科大学 心臓血管外科）

[OR12-1] 新生児期の低酸素濃度ガス吸入療法 ―胎児診断との関連―

○豊島 由佳，廣田 篤史，加藤 愛章，北野 正尚，白石 公，黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[OR12-2] 長期の低酸素換気療法にて管理した高肺血流肺高血圧心室中隔欠損の極低出生体重児の管理の経験

○横山 岳彦，犬飼 幸子 （名古屋第二赤十字病院 小児科）

[OR12-3] 心室中隔欠損症術後における一酸化窒素（ NO）吸入療法施行例の検討

○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.あかね会土谷総合病院 小児科，2.あかね会土谷総合病院 心臓血管外科）

[OR12-4] 予期せぬ呼吸循環不全に対して PCPSを導入した症例の適応と問題点

○竹下 直樹[1]，梶山 葉[1]，遠藤 康裕[1]，井上 聡[1]，森下 祐馬[1]，浅田 大[1]，河井 容子[1]，中川 由美[1]，池田 和幸[1]，糸井 利幸[1]，山岸 正明[2] （1.京都府立医科大学附属病院 小児科，2.京都府立医科大学附属病院 小児心臓血管外科）

[OR12-5] 周術期に Fontan takedownまたは予定外のFenestration作成を行った症例の検討

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

デジタルオーラル | 心筋心膜疾患

デジタルオーラル（ I）13（ OR13）

心筋心膜疾患

指定討論者:安田 和志（あいち小児保健医療総合センター 循環器科）
指定討論者:星合 美奈子（山梨県立中央病院 小児循環器病センター）

[OR13-1] 小児肥大型心筋症の急激な壁厚増大は不整脈のリスク因子、新規リスクモデルの修飾因子となる可能性がある。

○山澤 弘州，武田 充人，永井 礼子，泉 岳，阿部 二郎，谷口 宏太，佐々木 大輔，辻岡 孝郎 （北海道大学大学院 医学研究院 小児科）

[OR13-2] 心臓 MRIを用いた左室心筋緻密化障害(LVNC)の左心室機能解析

○仲岡 英幸[1]，寶田 真也[1]，岡部 真子[1]，宮尾 成明[1]，伊吹 圭二郎[1]，小澤 綾佳[1]，廣野 恵一[1]，市田 蕗子[2] （1.富山大学 医学部 小児科学教室，2.国際医療福祉大学 医学部 小児科）

[OR13-3] シャーガス慢性心筋炎の病態形成機構

○中釜 悠[1,2]，伊藤 正道[3]，仁田原 裕子[1]，Katherine Candray[1]，Stanley Rodriguez[4]，武田 憲彦[3]，嶋田 淳子[5]，金子 明[1]，城戸 康年[1] （1.大阪市立大学大学院医学研究科 寄生虫学，2.東京大学医学部附属病院 小児科，3.東京大学大学院医学系研究科 循環器内科学，4.国立エルサルバドル大学 健康科学研究開発センター，5.群馬大学大学院保健学研究科 生体情報検査科学）

[OR13-4] 当院における結節性硬化症の心合併症とその経過、 Everolimusの効果判定

○小島 有紗，齋藤 和由，鈴木 大次郎，内田 英利，畑 忠善 （藤田医科大学 医学部 小児科）

[OR13-5] 先天性孤立性左心室瘤：経時的に形態と機能が大きく変化した一例

○安藤 達也，飯島 正紀，森 琢麿，石川 悟，古河 賢太郎，橘高 恵美，藤原 優子 （東京慈恵会医科大学 小児科）

デジタルオーラル | 術後遠隔期・合併症・発達

デジタルオーラル（ I）14（ OR14）

術後遠隔期・合併症・発達1

指定討論者:坂崎 尚徳（兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科）
指定討論者:中島 弘道（千葉県こども病院 循環器科）

[OR14-1] 酸素飽和度変化に基づいた半定量的肝静脈血流評価の可能性

○齋木 宏文[1]，齋藤 寛治[1]，豊島 浩志[1]，辻 重人[2]，滝沢 友里恵[1]，中野 智[1]，高橋 信[1]，小泉 淳一[2]，小山 耕太郎[1] （1.岩手医科大学 小児科学講座，2.岩手医科大学 心臓血管外科）

[OR14-2] 左心低形成症候群に対する Norwood+Glenn手術成績の後方視的検討

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○水野 雄太，柳 貞光，杉山 隆朗，池川 健，河合 駿，若宮 卓也，小野 晋，金 基成，上田 秀明 （神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

[OR14-3] 心外導管法を用いた Fontan手術における中遠隔期合併症

○兒玉 祥彦[1,3]，小田 晋一郎[2]，梅本 真太郎[3]，倉岡 彩子[1]，石川 友一[1]，中村 真[1]，中野 俊秀[2]，角 秀秋[2]，坂本 一郎[3]，筒井 裕之[3]，佐川 浩一[1] （1.福岡市立こども病院 循環器科，2.福岡市立こども病院 心臓血管外科，3.九州大学病院 循環器内科）

[OR14-4] Fontan術後患者における骨密度の検討

○藤野 光洋[1]，森 秀洋[1]，丸山 和歌子[1]，中村 香絵[1]，吉田 葉子[2]，鈴木 嗣敏[2]，小澤 秀登[3]，鍵崎 康治[3]，西垣 恭一[3]，江原 英治[1]，村上 洋介[1] （1.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科，2.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児不整脈科，3.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児心臓血管外科）

[OR14-5] フォンタン術後患者における運動時末梢静脈圧上昇と運動耐容能の関係

○小野 晋，水野 雄太，池川 健，杉山 隆朗，河合 駿，若宮 卓也，金 基成，柳 貞光，上田 秀明 （神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

デジタルオーラル | 術後遠隔期・合併症・発達

デジタルオーラル（ I）15（ OR15）
術後遠隔期・合併症・発達2

指定討論者:城戸 佐知子（兵庫県立こども病院 循環器内科）
指定討論者:立野 滋（千葉市立海浜病院 小児科）

[OR15-1] MRI-Feature trackingによる Fallot四徴症術後遠隔期の右室および左室の心筋ストレイン評価

○小山 智史，安河内 聰，正本 雅斗，米原 恒介，大日方 春香，田中 登，沼田 隆佑，武井 黄太，瀧聞 浄宏（長野県立こども病院 循環器小児科）

[OR15-2] 3弁付コンディットを用いた右室流出路再建術の検討

○廣瀬 圭一，猪飼 秋夫，村田 眞哉，伊藤 弘毅，腰山 宏，石道 基典，太田 恵介，渡辺 謙太郎，坂本 喜三郎（静岡県立こども病院心臓血管外科）

[OR15-3] 小児の先天性心疾患術後における周術期痙攣発作とてんかんの後方視的検討

○池川 健，小野 晋，水野 雄太，杉山 隆朗，河合 駿，若宮 卓也，金 基成，柳 貞光，上田 秀明 （神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

[OR15-4] 先天性心疾患新生児における人工心肺下手術後の頭蓋内出血性病変の検討

○伊吹 圭二郎[1]，寶田 真也[1]，岡部 真子[1]，宮尾 成明[1]，仲岡 英幸[1]，小澤 綾佳[1]，廣野 恵一[1]，鳥塚 大介[2]，東田 昭彦[2]，芳村 直樹[2] （1.富山大学 医学部 小児科学教室，2.富山大学 医学部 第一外科）

[OR15-5] 総肺静脈還流異常修復術後の合併症に関する検討

○國方 歩[1]，吉原 尚子[1]，藤岡 泰生[1]，小林 城太郎[2]，土屋 恵司[1] （1.日本赤十字社医療センター 小児科，2.日本赤十字社医療センター 心臓血管外科）

デジタルオーラル | 術後遠隔期・合併症・発達

デジタルオーラル（ I）16（ OR16）
術後遠隔期・合併症・発達3

指定討論者:篠原 徳子（東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科）
指定討論者:塩野 淳子（茨城県立こども病院 小児循環器科）

[OR16-1] 先天性心疾患術後乳び胸管理における最大のリスクは何か？

○多喜 萌，戸田 紘一，連 翔太，小島 拓朗，葭葉 茂樹，小林 俊樹，住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

[OR16-2] 先天性心疾患患者に対する脊椎側弯症手術の経験

○原 卓也，倉岡 彩子，児玉 祥彦，石川 友一，中村 真，佐川 浩一 （福岡市立こども病院）

[OR16-3] 全国小児病院循環器科における医療的ケアを要する心疾患児についての現状調査

○高室 基樹[1,2]，澤田 まどか[1]，名和 智裕[1]，白石 真大[1]，吉川 靖[1]，親谷 佳佑[1] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科，2.全国小児病院循環器科連絡協議会）

[OR16-4] 感染予防策の強化により無脾症に合併する敗血症を減らすことができるのか？

○安田 昌広，大下 裕法，山田 佑也，鈴木 孝典，伊藤 諒一，森本 美仁，郷 清貴，鬼頭 真知子，森鼻 栄治，河井 悟，安田 和志 （あいち小児保健医療総合センター 小児心臓病センター 循環器科）

[OR16-5] 先天性心疾患術後患者において、4型コラーゲン7sは中心静脈圧を反映する

○岡 秀治，梶濱 あや，中右 弘一，東 寛 （旭川医科大学 小児科）

デジタルオーラル | 成人先天性心疾患

デジタルオーラル（ I）17（ OR17）
成人先天性心疾患1

指定討論者:手島 秀剛（市立大村市民病院 小児科）
指定討論者:中山 智孝（高知大学医学部 小児思春期医学）

[OR17-1] 解剖学的左室-肺動脈心外導管術を行った修正大血管転位症の予後

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○島田 衣里子，篠原 徳子，朝貝 省史，原田 元，佐藤 正規，石戸 美妃子，竹内 大二，豊原 啓子，富松 宏文，稲井 慶，杉山 央 （東京女子医科大学 循環器小児科・成人先天性心疾患科）

[OR17-2] 当院でフォローしている成人期に達した修正大血管転位症の検討

○六郷 由佳[1]，岩澤 伸哉[1]，大軒 健彦[1]，大田 千晴[1]，木村 正人[2]，建部 俊介[3] （1.東北大学病院 小児科，2.宮城県立こども病院循環器科，3.東北大学病院 循環器内科）

[OR17-3] 二心室修復後遠隔期に静脈圧上昇と肝硬変を呈した心室中隔欠損を伴わない肺動脈弁閉鎖（ PA/IVS）の1例

○白井 丈晶[1]，圓尾 文子[2]，下浦 広之[1]，金子 明弘[1]，上村 和也[3]，阪田 美穂[3]，佐藤 有美[3]，山口 眞弘[2]（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 心臓血管外科，3.加古川中央市民病院 小児科）

[OR17-4] Ross-Konno術後の autograftに関する遠期遠隔成績の検討

○野村 竜也，中野 俊秀，小田 晋一郎，安東 勇介，合田 真海，岡本 卓也，緒方 裕樹，酒井 大樹，角 秀秋（福岡市立こども病院）

[OR17-5] 純型肺動脈閉鎖症における Fontan術後遠隔期の左室機能に関与する因子について

○朝貝 省史，小木曽 正隆，佐藤 正規，原田 元，島田 衣里子，石戸 美妃子，篠原 徳子，稲井 慶，杉山 央（東京女子医科大学病院 循環器小児・成人先天性心疾患科）

デジタルオーラル | 成人先天性心疾患

デジタルオーラル（ I）18（ OR18）
成人先天性心疾患2

指定討論者:上村 秀樹（奈良県立医科大学附属病院 先天性心疾患センター）
指定討論者:森田 紀代造（東京慈恵会医科大学附属病院 心臓外科）

[OR18-1] 当院における移行医療の取り組み

○金子 幸栄[1]，井上 奈緒[1]，中嶌 八隅[1]，齋藤 秀輝[2]，小出 昌秋[3] （1.聖隷浜松病院 小児循環器科，2.聖隷浜松病院 循環器科，3.聖隷浜松病院 心臓血管外科）

[OR18-2] 当院における ACHD診療の取り組みー地域中核総合病院内の小児病院としてー

○江原 英治[1]，村上 洋介[1]，森 秀洋[1]，丸山 和歌子[1]，中村 香絵[1]，藤野 光洋[1]，吉田 葉子[2]，鈴木 嗣敏[2]，小澤 秀登[3]，鍵崎 康治[3]，西垣 恭一[3] （1.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科，2.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児不整脈科，3.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児心臓血管外科）

[OR18-3] 先天性心疾患症例の人工弁での肺動脈弁置換術における中期成績の検討-人工弁サイズによる予後評価-

○松尾 諭志，齋木 佳克 （東北大学病院 心臓血管外科）

[OR18-4] 先天性心疾患患者において Obesity paradoxは存在するか？

○佐藤 正規，稲井 慶，小木曽 正隆，島田 衣里子，原田 元，朝貝 省史，豊原 啓子，竹内 大二，石戸 美妃子，篠原 徳子，杉山 央 （東京女子医大循環器小児科）

[OR18-5] Fontan術後患者の12誘導心電図と心血行動態との関連

○鈴木 大[1]，大内 秀雄[1,2]，三池 虹[1]，中島 公子[1]，坂口 平馬[1]，白石 公[1]，黒嵜 健一[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器内科，2.国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患科）

デジタルオーラル | 周産期・心疾患合併妊婦

デジタルオーラル（ I）19（ OR19）
周産期・心疾患合併妊婦

指定討論者:石戸 美妃子（東京女子医科大学 循環器小児科）
指定討論者:畑崎 喜芳（富山県立中央病院 小児科）

[OR19-1] 敗血症による高度左室機能障害に対し、経皮的心房中隔裂開術と両側肺動脈絞扼術で救命し得た新生児例

○黒田 浩行[1]，菅谷 憲太[1]，中野 裕介[1]，渡辺 重朗[1]，鉾碕 竜範[1]，町田 大輔[2]，益田 宗孝[2]，伊藤 秀一[1] （1.横浜市立大学 小児科，2.横浜市立大学 心臓血管外科）

[OR19-2] 高肺血流型先天性心疾患を合併した極低出生体重児の手術時期による検討

○山田 浩之，中尾 厚，土屋 恵司 （日本赤十字社医療センター 新生児科）

[OR19-3] バセドウ病母体から出生した児の循環動態の推移

○石川 貴充，内山 弘基 （浜松医科大学 医学部 小児科）

[OR19-4] 先天性心疾患合併妊婦における左室拡張能指標の経時的変化と周産期心血管イベントについて

○福光 梓[1]，宗内 淳[2]，金子 育美[1]，小川 明希[1]，奥田 知世[1]，村田 眞知子[1]，秋光 起久子[1]，渡辺 まみ江[2]，川上 剛史[3]，伊藤 浩司[1,4] （1.九州病院 中央検査室，2.九州病院 小児循環器科，3.九州病院 産婦人科，4.九州病院 循環器内科）

[OR19-5] 先天性心疾患の新生児搬送：産科機能を持たない

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

小児専門施設との相互補完的連携

○粒良 昌弘[1]，江畑 亮太[1]，國松 将也[1]，遠藤 真美子[1]，大曽根 義輝[1]，尾本 暁子[2]，鶴岡 智子[3]，石井 徹子[4]
（1.千葉大学医学部附属病院 小児科，2.千葉大学医学部附属病院 周産期母性科，3.千葉県こども病院 新生児科，4.千葉県こども病院 循環器科）

デジタルオーラル | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

デジタルオーラル（ I）20（ OR20）
肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患1

指定討論者:三谷 義英（三重大学大学院医学系 研究科小児科学）
指定討論者:馬場 志郎（京都大学大学院医学研究科 発生発達医学講座 発達小児科学）

[OR20-1] セレキシパグの小児肺動脈性肺高血圧症に対する安全性と効果：初の多施設共同研究

○Hansmann Georg[1,4]，Meinel Katharina[2,4]，Bukova Mila[1,4]，Chouvarine Philippe[1,4]，Waahlander Haakan[3,4]，Koestenberger Martin[2,4]（1.ハノーバー医科大学 小児循環器・集中治療部門，2.グラーツ医科大学 小児科 小児循環器部門，3.ヨーテボリ大学 ザールグレンスカ大学病院 クイーンシルビア小児病院，4.欧州小児肺血管疾患ネットワーク）

[OR20-2] シリビニンは肺動脈性肺高血圧症ラットモデルにおいて症状緩和効果がある

○川口 奈奈子，張 ていてい，羽山 恵美子，古谷 喜幸，中西 敏雄，杉山 央（東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科）

[OR20-3] 小児期発症の特発性・遺伝性肺高血圧および先天性心疾患に合併する肺高血圧患者における心不全と右冠動脈径の関係

○岩朝 徹[1]，坂口 平馬[1]，大内 秀雄[1,2]，津田 悦子[1]，白石 公[1]，黒嵜 健一[1]，山田 修[3]（1.国立循環器病研究センター 小児循環器内科，2.国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患科，3.国立循環器病研究センター 病理部）

[OR20-4] Ebstein 奇形に先天性間質性肺疾患を合併した一男児例

○大塚 沙樹[1]，馬場 志郎[1]，井出 雄二郎[2]，吉永 大介[1]，松田 浩一[1]，武野 亨[1]，赤木 健太郎[1]，平田 拓也[1]，池田 義[2]，滝田 順子[1]（1.京都大学医学部附属病院 小児科，2.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科）

[OR20-5] 小児期・青年期発症の肺動脈性肺高血圧症患者のメンタルヘルス

○川合 玲子[1]，高月 晋一[1]，判治 由律香[1]，中山 智孝[2]，松裏 裕行[1]（1.東邦大学医療センター大森病院小児科，2.高知大学医学部小児思春期医学講座）

デジタルオーラル | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

デジタルオーラル（ I）21（ OR21）
肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患2

指定討論者:高月 晋一（東邦大学医療センター大森病院 小児科）
指定討論者:土井 庄三郎（国立病院機構 災害医療センター）

[OR21-1] ヒト内在性レトロウイルス Kは肺動脈内皮細胞において炎症と内皮間葉転換を誘導する

○大槻 祥一郎[1,2]，Taylor Shalina[2]，Moonen Jan-Renier[2]，Marciano David[2]，Cao Aiqin[2]，Wang Lingli[2]，Roof Michal[2]，澤田 博文[1]，三谷 義英[1]，Rabinovitch Marlene[2]（1.三重大学 大学院 医学系研究科 小児科学，2.Depatrment of Pediatrics，Division of Cardiology，Stanford University School of Medicine）

[OR21-2] 肺高血圧症を合併した慢性肺疾患患者の管理：適切なフォローアップについて考える

○渡辺 健一，佐藤 大祐，額賀 俊介，星名 潤，添野 愛基，小林 玲，田中 篤（長岡赤十字病院 小児科）

[OR21-3] 完全型房室中隔欠損症における肺循環

○土井 大人[1]，宗内 淳[1]，渡邉 まみ江[1]，杉谷 雄一郎[1]，松岡 良平[1]，江崎 大起[1]，落合 由恵[2]（1.九州病院 小児科，2.九州病院 心臓血管科）

[OR21-4] iPS細胞を用いたダウン症患者における肺高血圧症メカニズムの解析

○杉辺 英世[1]，石田 秀和[1]，水流 宏文[1]，桂木 慎一[1]，石井 良[1]，成田 淳[1]，石井 陽一郎[2]，小垣 滋豊[3]，北畠 康司[1]，大薗 恵一[1]（1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学，2.大阪母子医療センター，3.大阪急性期・総合医療センター）

[OR21-5] 先天性横隔膜ヘルニアに伴う肺高血圧、肺循環の遠隔期成績：肺血管拡張薬の有益性

○大矢 和伸，澤田 博文，三谷 義英，坪谷 尚季，淀谷 典子，大橋 啓之，早川 豪俊，平山 雅浩（三重大学医学部附属病院 小児科学）

デジタルオーラル | フォンタン循環：フォンタン循環破綻

デジタルオーラル（ I）22（ OR22）
フォンタン循環：フォンタン循環破綻

指定討論者:大内 秀雄（国立循環器病研究センター 小児循環器科成人先天性心疾患科）
指定討論者:中野 俊秀（福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[OR22-1] フォンタン術後の心血管機能特性～容量負荷に対する反応性～

○滝沢 友里恵[1]，齋木 宏文[1]，齋藤 寛治[1]，豊島 浩志[1]，辻 重人[2]，中野 智[1]，高橋 信[1]，小泉 淳一[2]，小山 耕太郎[1]（1.岩手医科大学 小児科学講座，2.岩手医科大学 心臓血管外科学講座）

[OR22-2] Fontan循環確立後の機能的単心室症に対する人工

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

弁置換術

○中山 祐樹，新川 武史，宝亀 亮悟，吉田 尚司，新浪 博士 （東京女子医科大学 心臓血管外科）

[OR22-3] failing Fontan症例に対する fenestration作成術

○馬場 健児[1]，近藤 麻衣子[1]，栄徳 隆裕[1]，今井 祐喜[1]，福嶋 遥佑[1]，重光 祐輔[1]，平井 健太[1]，大月 審一[1]，笠原 真悟[2]，岩崎 達雄[3] （1.岡山大学病院 小児循環器，2.岡山大学病院 心臓血管外科，3.岡山大学病院 小児麻酔科）

[OR22-4] Fontan循環の破綻から見た予後予測因子～経過観察中の臨床的イベントが予後に与える影響

○稲井 慶[1]，犬塚 亮[2]，島田 衣里子[1]，新居 正基[3]，小野 博[4]，武田 充人[5]，大月 審一[6]，嘉川 忠博[7]，先崎 秀明[8]，安河内 聰[9]，中西 敏雄[1] （1.東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科，2.東京大学 小児科，3.静岡県立こども病院 循環器科，4.国立成育医療研究センター 循環器科，5.北海道大学 小児科，6.岡山大学 小児科，7.榊原記念病院 小児循環器科，8.北里大学 小児科，9.長野県立こども病院 循環器小児科）

デジタルオーラル | 川崎病・冠動脈・血管

デジタルオーラル（ I）23（ OR23）

川崎病・冠動脈・血管1

指定討論者:鮎澤 衛（日本大学医学部附属板橋病院 小児科）
指定討論者:深澤 隆治 （日本医科大学付属病院 小児科）

[OR23-1] 冠動脈瘤非形成川崎病既往成人4突然死例の病理学的検討

○高橋 啓[1]，大原関 利章[1]，横内 幸[1]，佐藤 若菜[1]，浅川 奈々絵[1]，林 紀乃[2]，浅倉 久美子[2] （1.東邦大学 医療センター大橋病院 病理診断科，2.東京都 監察医務院）

[OR23-2] 川崎病冠動脈病変合併をゼロにするための4段階リスク層別化による治療戦略

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

[OR23-3] 長野県巨大冠動脈瘤ゼロプロジェクト（ NCALZERO）-県内統一治療プロトコールについて

○内海 雅史[1]，蜂谷 明[2]，元木 倫子[1]，山崎 聖子[1]，瀧聞 浄宏[3] （1.信州大学 医学部 小児医学教室，2.北信総合病院 小児科・新生児科，3.長野県立こども病院 循環器小児科）

[OR23-4] 川崎病の冠動脈瘤における瘤内血栓の形態と性状

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

[OR23-5] 大動脈弁上狭窄 -Williams症候群と非Williamsエラスチン異常群の表現型比較-

○橋本 佳亮[1]，金 成海[1]，真田 和哉[1]，田邊 雄大[1]，石垣 瑞彦[1]，佐藤 慶介[1]，満下 紀恵[1]，猪飼 秋夫[2]，坂本 喜三郎[2]，田中 靖彦[1] （1.静岡県立こども病院 循環器科，2.静岡県立こども病院 心臓血管外科）

デジタルオーラル | 川崎病・冠動脈・血管

デジタルオーラル（ I）24（ OR24）

川崎病・冠動脈・血管2

指定討論者:池田 和幸（京都府立医科大学附属病院 小児科）
指定討論者:小林 徹（国立成育医療研究センター 臨床研究センター企画運営部）

[OR24-1] 川崎病ショック症候群の本態は膠質浸透圧低下である

○矢内 俊[1]，森川 哲行[1]，正谷 憲宏[2]，小山 裕太郎[1]，小谷 匡史[2]，永峯 宏樹[1]，宮田 功一[1]，大木 寛生[1]，前田 潤[1]，三浦 大[1] （1.東京都立小児総合医療センター 循環器科，2.東京都立小児総合医療センター 集中治療科）

[OR24-2] 川崎病診断基準改訂の診断への影響についての検討

○垣本 信幸[1]，村山 友梨[2]，鈴木 崇之[1]，末永 智浩[1]，澁田 昌一[2]，武内 崇[1]，鈴木 啓之[1] （1.和歌山県立医科大学 小児科，2.紀南病院 小児科）

[OR24-3] 当院における3rd line治療としてのステロイドパルス療法の有効性の検討

○上桝 仁志，山崎 隼太郎，清水 敬太，坂田 晋史，美野 陽一 （鳥取大学 医学部 周産期・小児医学分野）

[OR24-4] 高ビリルビン血症を呈した川崎病における治療後の分画を含めたビリルビンの推移の検討

○水野 風音，高橋 努 （済生会宇都宮病院 小児科）

[OR24-5] 治療抵抗性川崎病に対する血漿交換療法 -治療回数と終了基準に関する検討-

○須長 祐人[1]，勝又 庸行[1]，吉沢 雅史[1]，河野 洋介[1]，喜瀬 広亮[1]，小泉 敬一[2]，星合 美奈子[3]，犬飼 岳史[1]，戸田 孝子[1] （1.山梨大学 医学部 小児科，2.山梨県立中央病院 小児外科，3.山梨県立中央病院 小児科）

デジタルオーラル | その他

デジタルオーラル（ I）25（ OR25）

その他

指定討論者:稲村 昇（近畿大学医学部 小児科）
指定討論者:上野 倫彦（手稲渓仁会病院 小児科）

[OR25-1] Diamond-like carbon成膜技術を応用したePTFE人工血管の血液適合性評価～先天性心疾患術後の合併症軽減を目指して～

○逢坂 大樹[1]，合山 尚志[1]，村岡 玄哉[1]，中谷 達行[2]，今井 裕一[2]，桑田 憲明[3]，藤井 泰宏[1]，大澤 晋[1]，笠原 真悟[1] （1.岡山大学 医歯薬学総合研究科 心臓血管外科，

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2.岡山理科大学 フロンティア理工学研究所，3.川崎医科大学 心臓血管外科）

[OR25-2] 補助人工心臓装着後の小児における薬剤耐性菌感染と予後への影響

○石垣 俊，石井 良，吉原 千華，杉辺 英世，江見 美杉，桂木 慎一，水流 宏文，石田 秀和，成田 淳，大薗 恵一 （大阪大学大学院医学系研究科小児科学）

[OR25-3] 胃食道逆流症(GER)を合併した先天性心疾患の臨床転帰の検討

○中村 香絵[1]，江原 英治[1]，森 秀洋[1]，丸山 和歌子[1]，藤野 光洋[1]，吉田 葉子[2]，鈴木 嗣敏[2]，鍵崎 健治[3]，西垣 恭一[3]，村上 洋介[1] （1.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科，2.同小児不整脈科，3.同小児心臓血管外科）

[OR25-4] リウマチ性弁膜症6例の臨床経過と予後

○石踊 巧[1]，村上 卓[2]，矢野 悠介[3]，嶋 侑里子[1]，野崎 良寛[2]，林 立申[3]，高橋 実穂[4]，塩野 淳子[3]，堀米 仁志[2] （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.茨城県立こども病院 小児循環器科，4.筑波メディカルセンター病院 小児科）

[OR25-5] 重症心奇形術後患児における胃食道逆流症の検討

○井上 真帆[1]，文野 誠久[1]，古川 泰三[1]，前田 吉宣[2]，山岸 正明[2]，田尻 達郎[1] （1.京都府立医科大学 小児外科，2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科）

デジタルオーラル | 外科治療

デジタルオーラル（ I）26（ OR26）

外科治療1

指定討論者:白石 修一（新潟大学大学院医歯学総合研究科 呼吸循環外科学分野）
指定討論者:野村 耕司（埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科）

[OR26-1] 心外型総肺静脈環流異常を合併した無脾症候群の治療成績/Stent治療は有効か？

○浅井 英嗣，竹吉 大輔，五十嵐 仁，橘 剛 （神奈川県立こども医療センター）

[OR26-2] Heterotaxyに合併する TAPVCに対する新生児期 primary sutureless repair

○藤澤 邦子[1]，鳥塚 大介[1]，東田 昭彦[1]，宮尾 成明[2]，仲岡 英幸[2]，伊吹 圭二郎[2]，小澤 綾佳[2]，廣野 恵一[2]，市田 蕗子[3]，芳村 直樹[1] （1.富山大学 医学部 第一外科，2.富山大学 医学部 小児科，3.国際医療福祉大学）

[OR26-3] 心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖症での境界型右室低形成の対する Tricuspid Valve Recruitment

○松島 峻介[1]，松久 弘典[1]，日隈 智憲[1]，長谷川 翔大[1]，和田 侑星[1]，山口 眞弘[2]，大嶋 義博[1] （1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科，2.加古川中央市民病院 心臓血管外科）

[OR26-4] 当院における純型肺動脈閉鎖症に対する治療経験

○吉澤 康祐[1]，長門 久雄[1]，前田 登史[1]，森 おと姫[1]，植野 剛[1]，岡田 達治[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 小児循環器科）

[OR26-5] 遊離自己心膜は成長するか？-肺動脈形成に用いた自己心膜ロールについての検討-

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

デジタルオーラル | 外科治療

デジタルオーラル（ I）27（ OR27）

外科治療2

指定討論者:小田 晋一郎（九州大学大学院 医学研究循環器外科）
指定討論者:小出 昌秋（聖隷浜松病院 心臓血管外科）

[OR27-1] 両方向性グレン手術の変遷と問題点

○松久 弘典[1]，大嶋 義博[1]，日隈 智憲[1]，松島 峻介[1]，長谷川 翔太[1]，和田 侑星[1]，田中 敏克[2]，城戸 佐知子[2] （1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科，2.兵庫県立こども病院 循環器内科）

[OR27-2] 予防的 DKS術後の大動脈弁逆流・旧肺動脈弁逆流に対する検討

○谷口 宏太[1,3]，永井 礼子[1]，阿部 次郎[1]，泉 岳[1]，山澤 弘州[1]，武田 充人[1]，加藤 伸康[2] （1.北海道大学病院 小児科，2.北海道大学病院 循環器外科，3.KKR札幌医療センター 小児科）

[OR27-3] chimney reconstructionを用いた Norwood型再建新大動脈弓の形態学的特性

○浅田 聡，山岸 正明，板谷 慶一，前田 吉宣，藤田 周平，本宮 久之，山下 英次郎，中辻 拡興，夫 悠 （京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科）

[OR27-4] 小児期大動脈弁膜症に対する Ethanol固定自己心膜による弁形成の経験

○野村 耕司[1]，黄 義浩[1]，村山 史朗[1]，磯部 将[1]，星野 健司[2]，河内 貞貴[2]，百木 恒太[2]，鈴木 詩央[2]，吉田 健司[2]，小川 潔[2]，石割 圭一[3] （1.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科，2.埼玉県立小児医療センター 循環器科，3.東京慈恵会医科大学付属柏病院 心臓外科）

[OR27-5] 小児・若年に対するグルタールアルデヒド処理自己心膜を用いた大動脈弁形成術（ Ozaki法）の外科成績

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○山本 隆平，山田 有希子，鹿田 文昭，岡村 達，竹内 敬昌 （長野県立こども病院 心臓血管外科）

デジタルオーラル | 外科治療

デジタルオーラル（ I）28（ OR28）
外科治療3

指定討論者:小沼 武司（三重大学医学部大学院医学系研究科 胸部心臓血管外科）
指定討論者:櫻井 一（中京病院 心臓血管外科）

[OR28-1] ファロー四徴症に対する Delamination Techniqueを用いた肺動脈弁温存手術の検討
○樽井 俊，宮原 義典，長岡 孝太，山口 英貴，清水 武，大山 伸雄，柿本 久子，簇 義仁，藤井 隆成，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）

[OR28-2] 右室流出路再建術における bulging sinusおよび fan-shaped ePTFE valve付き ePTFE conduit(Yamagishi導管)の短期-中期的成績とグラフトサイズ選択
○村山 史朗，野村 耕司，黄 義浩，磯部 将 （埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科）

[OR28-3] BTシャントとの比較から考える palliative Rastelli手術の有用性
○藤田 周平[1]，山岸 正明[1]，前田 吉宣[1]，板谷 慶一[2]，本宮 久之[1]，中辻 拡興[1]，夜久 均[2] （1.京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科，2.京都府立医科大学附属病院 心臓血管外科）

[OR28-4] 右肺無形成及び低形成例を伴う PA slingと気管狭窄の治療における問題点
○和田 侑星，大嶋 義博，松久 弘典，日隈 智憲，松島 峻介，長谷川 翔太 （兵庫県立こども病院 心臓血管外科）

[OR28-5] 術前3DCG viewerによる構造把握が有用であった心外型巨大嚢状 Valsalva洞動脈瘤の乳児例
○吉村 幸浩[1]，平野 暁教[1]，野間 美緒[1]，寺田 正次[1]，永峯 宏樹[2]，大木 寛生[2]，前田 潤[2]，三浦 大[2]，野木森 宜嗣[3]，瀬尾 拡史[4]，上田 秀明[5] （1.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科，2.東京都立小児総合医療センター 循環器科，3.東京大学大学院 医学系研究科・医学部 生殖・発達・加齢医学専攻 小児科学，4.株式会社サイアメント，5.神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

デジタルオーラル | 外科治療

デジタルオーラル（ I）29（ OR29）
外科治療4

指定討論者:橘 剛（神奈川県立こども医療センター循環器内科・心臓血管外科）
指定討論者:小谷 恭弘（岡山大学 心臓血管外科）

[OR29-1] 機能的単心室に対する体肺動脈短絡術 -Low flow strategyが遠隔期に与える影響-
○山内 早苗[1]，盤井 成光[1]，石丸 和彦[1]，三輪 晃士[1]，康 利章[1]，萱谷 太[2]，高橋 邦彦[2]，青木 寿明[2]，石井 陽一郎[2]，川田 博昭[1] （1.大阪母子医療センター 心臓血管外科，2.大阪母子医療センター 小児循環器科）

[OR29-2] 機能的単心室症例に対する新生児期体肺動脈シャントの治療成績
○和田 直樹，高橋 幸弘，桑原 優大，小森 悠矢，加部 東 直広 （榊原記念病院 心臓血管外科）

[OR29-3] 機能的単心室に対する BTシャントと早期肺動脈形成術の有用性
○小出 昌秋[1]，國井 佳文[1]，立石 実[1]，奥木 聡志[1]，曹 宇晨[1]，新堀 莉沙[1]，中嶌 八隅[2]，金子 幸栄[2]，井上 奈緒[2] （1.聖隷浜松病院 心臓血管外科，2.聖隷浜松病院 小児循環器科）

[OR29-4] CoPAを合併した先天性心疾患に対する、人工心肺使用下 central PA plasty+BTシャントの検討
○中田 朋宏[1]，城 麻衣子[1]，渡部 聖人[1]，安田 謙二[2]，中嶋 滋記[2]，猪飼 秋夫[3]，藤本 欣史[4]，織田 禎二[1] （1.島根大学医学部附属病院 循環器・呼吸器外科，2.島根大学医学部附属病院 小児科，3.静岡県立こども病院 心臓血管外科，4.静岡県立総合病院 集中治療科）

[OR29-5] Pulmonary Coarctationを合併した肺動脈閉鎖症、機能的単心室症に対する胸骨正中切開アプローチによる中心肺動脈形成、 BTシャント術変法の成績
○小泉 淳一[1]，辻 重人[1]，猪飼 秋夫[2]，滝澤 友里恵[3]，中野 智[3]，斎木 宏文[3]，高橋 信[3]，小山 耕太郎[3]，金 一[1] （1.岩手医科大学 心臓血管外科，2.静岡県立こども病院 心臓血管外科，3.岩手医科大学 小児科）

デジタルオーラル | 外科治療遠隔成績

デジタルオーラル（ I）30（ OR30）
外科治療遠隔成績

指定討論者:村山 弘臣（あいち小児保健医療総合センター）
指定討論者:盤井 成光（大阪母子医療センター 心臓血管外科）

[OR30-1] 純型肺動脈閉鎖症に対する治療の変遷
○黒子 洋介，横田 豊，辻 龍典，迫田 直也，小林 泰幸，堀尾 直裕，後藤 拓弥，川畑 拓也，小谷 恭弘，笠原 真悟 （岡山大学病院 心臓血管外科）

[OR30-2] 孤立性総肺静脈還流異常症に対する外科治療の遠隔成績および術後肺静脈閉塞・遠隔死亡の予測因子

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○曹 宇晨[1]，小出 昌秋[1]，國井 佳文[1]，立石 実[1]，奥木 聡志[1]，新堀 莉沙[1]，中嶌 八隅[2]，金子 幸栄[2]，井上 奈緒[2] （1.聖隷浜松病院 心臓血管外科，2.聖隷浜松病院 小児循環器科）

[OR30-3] 当院における TCPC conversionの成績

○寶亀 亮悟，新川 武史，松村 剛毅，中山 祐樹，片桐 絢子，吉田 尚史，新浪 博士 （東京女子医科大学 心臓血管外科学講座）

[OR30-4] 先天性心疾患修復術後の右側房室弁逆流に対する弁形成術の有用性

○竹下 斉史，水野 友裕，大井 啓司，八島 正文，長岡 英気，藤原 立樹，大石 清寿，奥村 裕士，崔 容俊，荒井 裕国 （東京医科歯科大学大学院 心臓血管外科）

[OR30-5] 小児僧帽弁閉鎖不全に対する人工腱索を用いた僧帽弁形成術の手術成績

○酒井 大樹，中野 俊秀，小田 晋一郎，安東 勇介，合田 真海，岡本 卓也，緒方 裕樹，野村 竜也，角 秀秋（福岡市立こども病院 心臓血管外科）

デジタルオーラル | 一般心臓病学

デジタルオーラル（ II）01（ P01）
一般心臓病学1

指定討論者:桑原 直樹（岐阜県総合医療センター 小児循環器内科）

[P01-1] Ductal shockをきたす重症先天性心疾患スクリーニングに関する考察 自験例のまとめから

○井福 俊允 （宮崎県立宮崎病院 小児科）

[P01-2] 左心狭窄疾患に対する動脈管ステント留置の現状と適応

○倉岡 彩子[1]，寺師 英子[1]，鈴木 彩代[1]，鍋嶋 泰典[1]，兒玉 祥彦[1]，石川 友一[1]，中村 真[1]，佐川 浩一[1]，小田 晋一郎[2]，中野 俊秀[2]，角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科，2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[P01-3] 新生児期にインドメタシン投与により、大動脈弓形成術の適応を判断した動脈管開存症・大動脈縮窄の1例

○広田 幸穂[1]，佐藤 有美[1]，上村 和也[1]，圓尾 文子[2]（1.加古川中央市民病院 小児科，2.加古川中央市民病院 心臓血管外科）

[P01-4] 出生後に左動脈管の自然退縮を伴った重複大動脈弓の新生児例

○桝野 浩彰，提島 丈雄，阿久澤 大智，沼田 寛，吉田 真衣，吉村 元文，荒井 篤，加藤 健太郎，渡辺 健（北野病院）

[P01-5] プロスタグランジン E1製剤長期使用による骨膜肥厚の検討

○塚田 正範，馬場 恵史，小澤 淳一，阿部 忠朗，沼野 藤人，齋藤 昭彦 （新潟大学医歯学総合病院 小児科）

デジタルオーラル | 一般心臓病学

デジタルオーラル（ II）02（ P02）
一般心臓病学2

指定討論者:岸 勘太（大阪医科大学 小児科）

[P02-1] 肺血流増加型心疾患の心臓カテーテル検査における全身麻酔の影響

○郷 清貴，山田 佑也，鈴木 孝典，伊藤 諒一，森本 美仁，鬼頭 真知子，森鼻 栄治，河井 悟，安田 和志（あいち小児保健医療総合センター 循環器科）

[P02-2] 早産低出生体重児における NT-pro BNPの特徴

○内田 英利，齋藤 和由，鈴木 大次郎，小島 有紗，畑 忠善 （藤田医科大学 医学部 小児科）

[P02-3] ドプラ心エコーは小児右室圧負荷例の右室圧を過大評価する

○山田 俊介，岡崎 三枝子，豊野 学朋 （秋田大学 医学部 小児科）

[P02-4] 小心臓症候群患児における MRIを用いた心機能評価の検討

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

[P02-5] 心臓造影ＣＴを用いた主要体肺動脈側副血行の Unifocalization、2心室修復を行った患児における末梢肺動脈血管容積の検討

○梶山 葉[1]，竹下 直樹[1]，遠藤 康裕[1]，井上 聡[1]，森下 祐馬[1]，浅田 大[1]，河井 容子[1]，中川 由美[1]，池田 和幸[1]，糸井 利幸[1]，山岸 正明[2] （1.京都府立医科大学 小児科，2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科）

デジタルオーラル | 一般心臓病学

デジタルオーラル（ II）03（ P03）
一般心臓病学3

指定討論者:佐藤 智幸（自治医科大学 小児科学教室）

[P03-1] 乳児血管腫に対するプロプラノロール療法の心機能への影響

○末永 智浩，垣本 信幸，土橋 智弥，鈴木 崇之，武内 崇，鈴木 啓之 （和歌山県立医科大学 小児科）

[P03-2] 筋性部心室中隔欠損のある低形成左室に対して手術を回避した一例

○吉田 真衣，加藤 健太郎，阿久澤 大智，提島 丈雄，中西 佑斗，沼田 寛，吉村 元文，荒井 篤，坂部 匡彦，桝野 浩彰，渡辺 健 （北野病院）

[P03-3] 小児循環器治療薬の開発戦略を考える

○水上 愛弓 （国立国際医療研究センター 小児科）

[P03-4] 乳児期早期に cardiovocal syndromeを発症した

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

VSDの三例

○池田 正樹，関 俊二，西畠 信 （総合病院鹿児島生協病院 小児科）

デジタルオーラル | 一般心臓病学

デジタルオーラル（ II）04（ P04）

一般心臓病学4

指定討論者:石戸 博隆（埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科）

[P04-1] 総動脈幹症(TAC)に対する当院での治療成績：1992年～2019年

○川島 綾子[1]，矢崎 諭[1]，小林 匠[1]，前田 佳真[1]，吉敷 香菜子[1]，上田 知実[1]，稲毛 章郎[1]，浜道 裕二[1]，嘉川 忠博[1]，和田 直樹[2]，高橋 幸宏[2] （1.榊原記念病院 小児循環器科，2.榊原記念病院 心臓血管外科 小児）

[P04-2] 乳幼児の孤発性僧帽弁逆流症の予後

○坂口 嘉彬[1]，江崎 大起[1]，土井 大人[1]，松岡 良平[1]，杉谷 雄一郎[1]，渡邉 まみ江[1]，宗内 淳[1]，落合 由恵[2] （1.九州病院 小児科，2.九州病院 心臓血管外科）

[P04-3] 乳児期に開心術を必要とした心房中隔欠損の検討

○渋谷 悠馬，河合 駿，水野 雄太，杉山 隆朗，池川 健，若宮 卓也，小野 晋，金 基成，柳 貞光，上田 秀明（神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

[P04-4] 当院における大動脈肺動脈窓9例の臨床像

○島田 空知[1]，森 克彦[1]，上田 知実[1]，前田 佳真[1]，小林 匠[1]，吉敷 香菜子[1]，稲毛 章郎[1]，浜道 裕二[1]，矢崎 諭[1]，嘉川 忠博[1]，高橋 幸宏[2] （1.榊原記念病院 小児循環器科，2.榊原記念病院 心臓血管外科 小児）

[P04-5] 当院における内臓錯位症候群の中長期経過

○寺澤 厚志[1]，桑原 直樹[1]，林 大地[1]，田中 秀門[1]，山本 哲也[1]，後藤 浩子[1]，桑原 尚志[1]，川口 祐太朗[2]，渕上 泰[2]，岩田 祐輔[2] （1.岐阜県総合医療センター、小児医療センター 小児循環器内科，2.岐阜県総合医療センター、小児医療センター 小児心臓外科）

デジタルオーラル | 一般心臓病学

デジタルオーラル（ II）05（ P05）

一般心臓病学5

指定討論者:大野 拓郎（大分県立病院 小児科）

[P05-1] 新生児期 Mustard手術を行った孤立性心室逆位の1例

○三浦 文武，前田 佳真，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）

[P05-2] 肺静脈の心房への侵入角度と肺静脈狭窄についての検討

○松岡 道生[1]，田中 敏克[1]，林 賢[1]，堀口 祥[1]，久保 慎吾[1]，三木 康暢[1]，亀井 直哉[1]，城戸 佐知子[1]，松久 弘典[2]，大嶋 義博[2] （1.兵庫県立こども病院 循環器内科，2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科）

[P05-3] 先天性心疾患を合併した食道閉鎖症患者の生命予後と長期入院にかかわるリスク因子

○本田 崇，平田 陽一郎，高梨 学，木村 純人，石倉 健司 （北里大学 医学部 小児科学）

[P05-4] 小児血液・腫瘍系疾患に併発する心内合併症の実際－小児循環器分野の Onco-Cardiology－

○平田 悠一郎，岩屋 悠生，小林 優，江口 祥美，豊村 大亮，福岡 将治，鵜池 清，長友 雄作，永田 弾，山村 健一郎，大賀 正一 （九州大学病院 小児科）

デジタルオーラル | 染色体異常・遺伝子異常

デジタルオーラル（ II）06（ P06）

染色体異常・遺伝子異常1

指定討論者:白石 公（国立循環器病研究センター）

[P06-1] 当院における18トリソミーに対する心臓手術介入の現状

○片山 雄三[1]，与田 仁志[2]，日根 幸太郎[2]，緒方 公平[2]，水書 教雄[2]，川合 玲子[3]，高月 晋一[3]，松裏 裕行[3]，藤井 毅郎[1]，塩野 則次[1]，渡邉 善則[1] （1.東邦大学医療センター大森病院 心臓血管外科，2.東邦大学医療センター大森病院 新生児科，3.東邦大学医療センター大森病院 小児循環器科）

[P06-2] 当院で経験した18トリソミー児の臨床経過

○額賀 俊介，渡辺 健一，佐藤 大祐，星名 潤，添野 愛基，小林 玲，田中 篤 （長岡赤十字病院 小児科）

[P06-3] 先天性心疾患を合併したモザイク型18トリソミーの治療経験

○山形 知慧，佐藤 麻朝，永峯 宏樹，小山 裕太郎，森川 哲行，宮田 功一，大木 寛生，前田 潤，三浦 大 （東京都立小児総合医療センター 循環器科）

[P06-4] 心疾患を合併する13trisomyと18trisomy 症例に対する外科的治療の検討

○小嶋 愛[1]，杉浦 純也[1]，打田 俊司[1]，今井 琴美[2]，岩田 はるか[2]，坂本 裕司[1]，森谷 友造[2]，千阪 俊行[2]，太田 雅明[2]，高田 秀実[2]，檜垣 高史[3] （1.愛媛大学大学院医学系研究科心臓血管・呼吸器外科，2.愛媛大学医学部付属病院小児科，3.愛媛大学大学院医学系研究科地域小児・周産期学講座）

[P06-5] 心内修復術を経て在宅診療へ移行しえた13トリソミーの1例

○松井 こと子[1]，真弓 怜奈[1]，磯 武史[1]，若月 寿子[1]，古川 岳史[1]，福永 英生[1]，高橋 健[1]，稀代 雅彦[1]，中西 啓介[2]，

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

川崎 志保理[2], 清水 俊明[1] （1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科）

デジタルオーラル | 染色体異常・遺伝子異常

デジタルオーラル（ II）07（ P07）
染色体異常・遺伝子異常2

指定討論者:山岸 敬幸（慶應義塾大学医学部 小児科）

[P07-1] MYH7と SOS1の二重変異を示した Noonan症候群の肥大型心筋症の一例

○田尾 克生[1], 喜多 優介[1,2], 石原 靖紀[1], 廣野 恵一[2], 石原 義紀[1] （1.福井愛育病院 小児科, 2.富山大学医学部 小児科）

[P07-2] ARAF遺伝子変異を認めた多発動脈瘤の1例

○山下 尚人[1], 原田 雅子[1], 阪口 修平[2], 中村 都英[2] （1.宮崎大学医学部 発達泌尿生殖医学講座 小児科学分野, 2.宮崎大学医学部 外科学講座 心臓血管外科）

[P07-3] 日齢1に三尖弁形成術を施行した新生児マルファン症候群の1例

○親谷 佳佑[1], 名和 智裕[1], 吉川 靖[1], 澤田 まどか[1], 高室 基樹[1], 新井 洋輔[2], 夷岡 徳彦[2], 橘 剛[2], 大場 淳一[2] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 2.北海道立子ども総合医療,療育センター 心臓血管外科）

[P07-4] 末梢性肺動脈狭窄症が自然軽快したＥＬＮ遺伝子異常の姉弟例

○杉山 隆朗, 小野 晋, 水野 雄太, 池川 健, 河合 駿, 若宮 卓也, 金 基成, 柳 貞光, 上田 秀明 （神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

[P07-5] 進行性の多発性末梢性肺動脈狭窄を呈し、対応に苦慮している Williams症候群の1例

○澤井 彩織[1,2], 永井 礼子[1], 谷口 宏太[1], 阿部 二郎[1], 泉 岳[1], 山澤 弘州[1], 八鍬 聡[3], 武田 充人[1] （1.北海道大学 小児科, 2.KKR札幌医療センター 小児科, 3.帯広厚生病院 小児科）

デジタルオーラル | 染色体異常・遺伝子異常

デジタルオーラル（ II）08（ P08）
染色体異常・遺伝子異常3

指定討論者:前野 泰樹（聖マリア病院）

[P08-1] 先天性心疾患を合併した Down症候群児における周術期急性腎障害と予後

○下園 翼, 上野 健太郎, 塩川 直宏, 高橋 宜宏, 中江 広治, 川村 順平, 森田 康子, 二宮 由美子 （鹿児島大学小児診療センター小児科）

[P08-2] 経皮的肺動脈弁拡大術後に肺出血で失ったファロー四徴症・重度肺動脈低形成・アラジール症候群の剖検所見

○赤木 健太郎, 馬場 志郎, 吉永 大介, 武野 亨, 松田 浩一, 平田 拓也, 滝田 順子 （京都大学医学部附属病院 小児科）

[P08-3] Kosaki Overgrowth Syndromeの新規心臓表現型の発見

○古道 一樹, 妹尾 祥平, 山本 一希, 岩下 憲行, 住友 直文, 小柳 喬幸, 山岸 敬幸 （慶應義塾大学 医学部 小児科学教室）

[P08-4] 三尖弁狭窄、肺動脈弁狭窄、右室低形成を伴うMowat-Wilson症候群の2歳女児例

○坪井 香緒里, 寶田 真也, 宮尾 成明, 仲岡 英幸, 伊吹 圭二郎, 小澤 綾佳, 廣野 恵一 （富山大学 医学部 小児科学教室）

[P08-5] 先天性の体肺側副血管による喀血を繰り返し、複数回のコイル塞栓を行った KCNT-1遺伝子変異の男児症例

○矢尾板 久雄[1], 小澤 晃[1], 前原 菜美子[1], 高橋 怜[1], 木村 正人[1], 田中 高志[1], 萩野谷 和裕[2] （1.宮城県立こども病院 循環器科, 2.宮城県立こども病院 神経科）

[P08-6] 心室中隔欠損症を合併した7番染色体長腕部分トリソミー

○浅田 大[1], 河井 容子[1], 喜多 優介[1], 中川 由美[1], 山岸 正明[2] （1.京都府立医科大学 小児科, 2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科）

デジタルオーラル | 胎児心臓病学

デジタルオーラル（ II）09（ P09）
胎児心臓病学1

指定討論者:桑原 尚志（岐阜県総合医療センター 小児医療センター）

[P09-1] 周産期一次医療機関における先天性心疾患スクリーニングの現状

○加藤 義弘 （医療法人葵鐘会 小児科）

[P09-2] 胎児診断された先天性心疾患症例はどこで分娩するのが適切か？

○佐々木 理[1,2], 佐々木 大輔[1], 谷口 宏太[1], 阿部 二郎[1], 永井 礼子[1], 泉 岳[1], 山澤 弘州[1], 武田 充人[1] （1.北海道大学病院 小児科, 2.天使病院 小児科）

[P09-3] 生後早期に外科的介入を行った先天性心疾患胎児診断症例の検討

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

[P09-4] 初回胎児心臓スクリーニングで細い大動脈弓を認めた、右上大静脈欠損を伴う左上大静脈遺残

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

（ persistent left and absent right superior vena cava）の1例

○佐藤 工，佐藤 啓 （国立弘前病院小児科）

[P09-5] 胎児診断された単独の総肺静脈還流異常（ TAPVC）の検討

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

デジタルオーラル | 胎児心臓病学

デジタルオーラル（ II）10（ P10）

胎児心臓病学2

指定討論者:馬場 健児（岡山大学医学部 小児科IVRセンター）

[P10-1] Dual Gate Dopplerを用いた肝静脈－下行大動脈血流波形による胎児不整脈評価の有用性と限界：当院での10年間の経験から

○加地 剛[1]，祖川 英至[1]，吉田 あつ子[1]，米谷 直人[1]，早渕 康信[2]，苛原 稔[1] （1.徳島大学病院 産科婦人科，2.徳島大学病院 小児科）

[P10-2] 上心臓型総肺静脈還流異常症の垂直静脈走行と臨床経過

○杉谷 雄一郎[1]，宗内 淳[1]，江崎 大起[1]，松岡 良平[1]，土井 大人[1]，渡邉 まみ江[1]，落合 由恵[2] （1.九州病院 小児科，2.九州病院 心臓血管外科）

[P10-3] 動脈管瘤内の血栓により左肺動脈狭窄を来した新生児例

○白水 優光[1]，漢 伸彦[2]，倉岡 彩子[1]，兒玉 祥彦[1]，中村 真[1]，石川 友一[1]，佐川 浩一[1]，小田 晋一郎[3]，中野 俊秀[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 胎児循環器科，3.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[P10-4] 機能的肺動脈閉鎖を伴う新生児 Ebstein病4例の検討

○永峯 宏樹，山形 知慧 ，佐藤 麻朝，小山 裕太郎，森川 哲行，宮田 功一，大木 寛生，前田 潤，三浦 大 （東京都立小児総合医療センター 循環器科）

[P10-5] 母体抗 SS-A抗体による胎児心筋障害の評価における Dual-gate Doppler法の有用性

○前野 泰樹[1,2]，廣瀬 彰子[2]，井上 忠[2]，前田 靖人[2]，高瀬 隆太[2]，籠手田 雄介[2]，須田 憲治[2] （1.聖マリア病院 新生児科，2.久留米大学 医学部 小児科）

デジタルオーラル | 複雑心奇形

デジタルオーラル（ II）11（ P11）

複雑心奇形1

指定討論者:大月 審一（岡山大学病院 小児循環器科）

[P11-1] 12歳から治療介入を開始したファロー四徴症の1例

○伊藤 諒一[1,2]，山田 祐也[1,2]，鈴木 孝典[1,2]，森本 美仁[1,2]，郷 清貴[1,2]，鬼頭 真知子[1,2]，森鼻 英治[2]，河井 悟[1]，安田 和志[1] （1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科，2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科）

[P11-2] TOF typeの肺動脈低形成の症例に対する治療戦略

○正本 雅斗，安河内 聰，瀧聞 浄宏，武井 黄太，田中 登，沼田 隆佑，大日方 春香，小山 智史，米原 恒介，山田 優里子 （長野県立こども病院 循環器小児科）

[P11-3] 純型肺動脈閉鎖症の中長期予後

○桑原 直樹[1]，寺澤 厚志[1]，山本 哲也[1]，田中 秀門[1]，林 大地[1]，後藤 浩子[1]，桑原 尚志[1]，川口 祐太朗[2]，渕上 泰[2]，岩田 祐輔[2] （1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科，2.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児心臓外科）

[P11-4] 当院の総肺静脈還流異常症の術後死亡因子の検討

○豊島 浩志[1]，滝沢 友里恵[1]，中野 智[1]，齋木 宏文[1]，高橋 信[1]，小山 耕太郎[1]，小泉 淳一[2]，金 一[2] （1.岩手医科大学附属病院 医学部 小児科，2.岩手医科大学付属病院 医学部 心臓血管外科）

[P11-5] 乳児期早期に顕著なチアノーゼと高肺血流心不全を呈し,早期心内修復術を必要とした総肺静脈還流異常 IV型(IIa+Ia)の1例

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

デジタルオーラル | 複雑心奇形

デジタルオーラル（ II）12（ P12）

複雑心奇形2

指定討論者:森 善樹（国際医療福祉大学 / 山王病院 小児科）

[P12-1] 肺血流減少型単心室に対する体肺シャント術の治療戦略

○寺師 英子，倉岡 彩子，児玉 祥彦，石川 友一，中村 真，佐川 浩一 （福岡市立こども病院 循環器科）

[P12-2] MAPCAを合併した肺動脈閉鎖、単心室修復症例の治療成績

○前田 佳真，小林 匠，吉敷 香菜子，浜道 裕二，上田 知美，矢崎 諭，嘉川 忠博 （榊原記念病院 循環器小児科）

[P12-3] Failing Glennにおける病態把握と治療選択に関する検討

○遠藤 康裕[1]，梶山 葉[1]，河井 容子[1]，中川 由美[1]，池田 和幸[1]，糸井 利幸[1]，藤田 周平[2]，本宮 久之[2]，前田 吉宣[2]，板谷 慶一[2]，山岸 正明[2] （1.京都府立医科大学 小児科，2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P12-5] 肺動脈内隔壁作成術を施行した右心バイパス術の2症例

○吉原 尚子[1]，藤岡 泰生[1]，小林 城太郎[2]，土屋 恵司[1]
（1.日本赤十字社医療センター 小児科，2.日本赤十字社医療センター 心臓外科）

[P12-6] 発達した門脈-奇静脈-肝静脈結合によってチアノーゼをきたした内臓錯位症候群の1例

○小柳 喬幸，妹尾 祥平，住友 直文，古道 一樹，山岸 敬幸 （慶應大学 医学部 小児科）

デジタルオーラル | 複雑心奇形

デジタルオーラル（ II）13（ P13）
複雑心奇形3

指定討論者:北野 正尚（沖縄県立南部医療センター・こども医療センター小児循環器内科）

[P13-1] 佐賀県内における新生児ＳｐＯ2スクリーニング第1報

○飯田 千晶[1]，熊本 崇[1]，峰松 伸弥[1]，熊本 愛子[2]，西川 小百合[3]，西村 真二[2]，田代 克弥[4] （1.佐賀大学 医学部 小児科，2.佐賀県医療センター好生館 小児科，3.NHO嬉野医療センター 小児科，4.唐津赤十字病院 小児科）

[P13-2] 自作立体心臓模型が治療戦略決定に有用であった左側大動脈弓離断 B型と右側大動脈縮窄を合併した重複大動脈弓の1例

○鈴木 峻[1]，古賀 玲奈[1]，古井 貞浩[1]，横溝 亜希子[1]，関 満[1]，佐藤 智幸[1]，片岡 功一[1,2]，鵜垣 伸也[3]，吉積 功[3]，河田 政明[3]，山形 崇倫[1] （1.自治医科大学とちぎこども医療センター 小児科，2.自治医科大学とちぎこども医療センター 小児手術・集中治療部，3.自治医科大学とちぎこども医療センター 小児先天性心臓血管外科）

[P13-3] 心房間交通狭小化を伴う左心低形成症候群における中長期的な肺動脈圧の推移

○白水 優光[1]，漢 伸彦[2]，佐川 浩一[1]，石川 友一[1]，倉岡 彩子[1]，兒玉 祥彦[1]，中村 真[1]，小田 晋一郎[3]，中野 俊秀[3]（1.福岡市立こども病院 小児循環器科，2.福岡市立こども病院 胎児循環器科，3.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[P13-4] 先天性心疾患に壊死性腸炎を合併した9症例の検討

○矢野 悠介[1]，林 立申[1]，塩野 淳子[1]，堀米 仁志[2]（1.茨城県立こども病院 小児循環器科，2.筑波大学大学医学医療系 小児科）

[P13-5] 左室大動脈トンネルの臨床経過

○蔵本 怜，大森 紹玄，奥主 健太郎，東 浩二，石井 徹子，中島 弘道，青墳 裕之 （千葉県こども病院 循環器内科）

デジタルオーラル | 画像診断

デジタルオーラル（ II）14（ P14）
画像診断1

指定討論者:早渕 康信（徳島大学病院 小児科）

[P14-1] リアルタイム3DCGを用いた先天性心疾患立体構造評価

○野木森 宜嗣[1]，河合 駿[2]，瀬尾 拡史[3]，上田 秀明[2]（1.東京大学大学院 医学系研究科 生殖・発達・加齢医学専攻 小児科学，2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科，3.株式会社サイアメント）

[P14-2] TCPC術前後3DCT撮影法

○橋本 丈二 （福岡市立こども病院）

[P14-3] 小児における dynamic CT perfusionの有用性

○千阪 俊行，宮田 豊寿，森谷 友造，赤澤 祐介，太田 雅明，高田 秀実，檜垣 高史 （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）

[P14-4] 胸郭変形/側弯症患者における腹臥位が血行動態に与える影響

○高橋 辰徳，安孫子 雅之，松木 惇，粟野 裕貴 （山形大学 医学部 小児科）

デジタルオーラル | 画像診断

デジタルオーラル（ II）15（ P15）
画像診断2

指定討論者:桃井 伸緒（福島県立医科大学医学部 小児科学講座）

[P15-1] 術前シミュレーションのための4DCTと画像処理 診療放射線技師が協働できること

○橋本 丈二 （福岡市立こども病院）

[P15-2] 造影 CTが血管構造の把握に有用であった新生児の3症例

○西田 圭吾，藤田 修平，畑崎 喜芳 （富山県立中央病院 小児科）

[P15-3] 第三世代 dual sourceコンピューター断層撮影イメージングによる先天性心疾患の診断と治療

○小澤 秀登[1]，鍵崎 康治[1]，谷本 和紀[1]，中村 香絵[2]，藤野 光洋[2]，江原 英治[2]，福井 貴之[3]，真鍋 隆夫[1,3]，村上 洋介[2]，西垣 恭一[1] （1.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児心臓血管外科，2.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，3.大阪市立総合医療センター 中央放射線部）

[P15-4] 一定の心室容積を有したが単心室修復を行った完全型房室中隔欠損症の共通房室弁の形態について

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル | 画像診断

デジタルオーラル（ II）16（ P16）

画像診断3

指定討論者:瀧聞 浄宏（長野県立こども病院 循環器小児科）

[P16-1] 心臓 MRIによる multiple ASDの評価

○大山 伸雄，山口 英貴，長岡 孝太，清水 武，樽井 俊，柿本 久子，簇 義仁，藤井 隆成，宮原 義典，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）

[P16-2] 4D flow MRIが血行動態把握の一助になった5症例

○中井 亮佑，稲毛 章郎，前田 佳真，小林 匠，吉敷 香菜子，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）

[P16-3] 総合病院での心臓 MRIへの小児循環器医の関わり

○野崎 良寛[1]，矢野 悠介[1]，嶋 侑里子[1]，石踊 巧[1]，村上 卓[1]，高橋 実穂[1]，川松 直人[2]，町野 智子[2]，石津 智子[2]，堀米 仁志[1] （1.筑波大学 医学医療系 小児科，2.筑波大学 医学医療系 循環器内科）

[P16-4] 動的 MRリンパ管造影所見に基づく乳糜心嚢液の治療計画

○佐藤 慶介[1]，陳 又豪[1]，真田 和哉[1]，石垣 瑞彦[1]，芳本 潤[1]，金 成海[1]，満下 紀恵[1]，新居 正基[1]，田中 靖彦[1]，山本 真由[2] （1.静岡県立こども病院 循環器科，2.帝京大学医学部 放射線科学講座）

[P16-5] ファロー四徴症術後の肺動脈弁逆流率は左室短軸像拡張期短径長径比から推定可能である

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

デジタルオーラル | 画像診断

デジタルオーラル（ II）17（ P17）

画像診断4

指定討論者:岡本 吉生（香川県立中央病院 小児科）

[P17-1] 成人先天性心疾患患者の心臓 MRI検査における心筋性状評価 遅延造影と T1 mappingとの差異をどう解釈するか

○麻生 健太郎[1]，中野 茉莉恵[1]，桜井 研三[1]，水野 将徳[1]，小徳 暁生[2]，藤川 あつ子[2] （1.聖マリアンナ医科大学 小児科，2.聖マリアンナ医科大学 放射線科）

[P17-2] 心臓 MRIで経過が観察できた心筋炎の1例

○谷為 乃扶子[1]，鎌田 政博[2]，中川 直美[2]，石口 由希子[2]，森藤 祐次[2]，川田 典子[2]，岡本 健吾[2]，土橋 智弥[2]（1.広島市立広島市民病院 放射線科，2.広島市立広島市民病院 循環器小児科）

[P17-3] 小児先天性心疾患における上大静脈/下大静脈血流比の年齢変化― MRI-QFlowによる検討

○伊藤 翼[1]，粟津原 信一[1]，安河内 聰[2]，武井 黄太[2]，沼田 隆佑[2] （1.長野県立こども病院 放射線技術科，2.長野県立こども病院 循環器小児科）

[P17-4] 冠動脈瘻の評価における320列 CTの使用経験

○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.東京逓信病院 小児科）

デジタルオーラル | 画像診断

デジタルオーラル（ II）18（ P18）

画像診断5

指定討論者:武内 崇（和歌山県立医科大学）

[P18-1] 心エコーの左室径 Z scoreを用いた肺体血流比の予測に関する検討

○住友 直文[1,2]，古道 一樹[1]，前田 潤[2]，三浦 大[2]，山岸 敬幸[1] （1.慶應義塾大学病院 小児科，2.東京都立小児総合医療センター 循環器科）

[P18-2] 経皮的心房中隔閉鎖術前後における三尖弁輪の3D形態変化ー3Dエコー法による評価

○岩渕 恭子[1]，齊川 祐子[1]，安河内 聰[2]，瀧聞 浄宏[2]，武井 黄太[2] （1.長野県立こども病院 エコーセンター，2.長野県立こども病院 循環器小児科）

[P18-3] 3D経胸壁エコーを用いた小児における右心室容積の検討

○奥主 健太郎，蔵本 怜，大森 紹玄，石井 徹子，東 浩二，中島 弘道，青墳 裕之 （千葉県こども病院）

[P18-4] Contrast echocardiographyを用いて動静脈血のmixingを定性的に評価する-複合型先天性心疾患に対する肺動脈絞扼術を適切に行えるか-

○百木 恒太[1]，星野 健司[1]，河内 貞貴[1]，鈴木 詩央[1]，西岡 真樹子[1]，吉田 賢司[1]，太田 健[1]，野村 耕司[2]，黄 義浩[2]，濱屋 和泉[2]，小川 潔[1] （1.埼玉県立小児医療センター 循環器科，2.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科）

[P18-5] グレン・フォンタン循環の単心室患者における BNP値と心室ストレインの関連

○小澤 由衣，林 泰佑，高見澤 幸一，小川 陽介，進藤 考洋，三崎 泰志，小野 博，賀藤 均 （国立成育医療研究センター 器官病態系内科部 循環器科）

[P18-6] 遠隔期における経皮的心房中隔欠損閉鎖術後の左房機能―施行時年齢の影響―

○齊川 祐子[1,3]，安河内 聰[1,2]，瀧聞 浄宏[2]，武井 黄太[2]，田中 登[2]，沼田 隆佑[2]，小山 智史[2]，米原 恒介[2]，大日方 春香[2]，正本 雅斗[2]，岩渕 恭子[1,3] （1.長野県立こども病院 エコーセンター，2.長野県立こども病院 循環器小児科，3.長野県立こども病院 臨床検査科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル | 画像診断

デジタルオーラル（ II）19（ P19）
画像診断6

指定討論者:髙橋 健（順天堂大学 小児科学講座）

[P19-1] 小児での心臓用半導体 SPECT装置(D-SPECT)と従来アンガー型 SPECT装置による99mTc心筋血流SPECTの左室容量の心血管造影との比較検討

○田中 秀門[1]，山本 哲也[1]，寺澤 厚志[1]，後藤 浩子[1]，桑原 直樹[1]，桑原 尚志[1]，川口 祐太朗[2]，渕上 泰[2]，岩田 祐輔[2]，太田 三恵子[3]，小川 知博[3] （1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科，2.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科，3.岐阜県総合医療センター 中央放射線部）

[P19-2] SSFPラジアルスキャンによる先天性心疾患に対する非造影血管撮像の有用性

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

[P19-3] 新しく開発した紫外線硬化式インクジェット3Dプリンターを用いた心臓レプリカによる希少剖検心臓のアーカイブ化の試み

○白石 公[1]，黒嵜 健一[1]，帆足 孝也[1]，市川 肇[1]，稲井 慶[2]，杉山 央[2]，山岸 正明[3] （1.国立循環器病研究センター，2.東京女子医科大学，3.京都府立医科大学）

[P19-4] カテーテル検査における小児マイクロ経食道エコープローブの有用性

○石井 徹子，東 浩二，中島 弘道，青墳 裕之 （千葉県こども病院 循環器科）

[P19-5] 人工イクラとスライムを用いたエコーガイド下リンパ節穿刺トレーニングキットの開発

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

デジタルオーラル | 心臓血管機能

デジタルオーラル（ II）20（ P20）
心臓血管機能

指定討論者:犬塚 亮（東京大学 小児科）

[P20-1] 高圧右室が Fontan術後の体心室左室に及ぼす影響

○米原 恒介[1]，安河内 聰[1]，正本 雅斗[1]，大日方 春香[1]，小山 智史[1]，沼田 隆佑[1]，田中 登[1]，武井 黄太[1]，瀧聞 浄宏[1]，鹿田 文昭[2]，竹内 敬昌[2] （1.長野県立こども病院 循環器小児科，2.長野県立こども病院 心臓血管外科）

[P20-2] 2D-FT-MRIによる TCPC術後遠隔期における心機能 -SLV，SRVとの比較-

○田中 登，安河内 聰，沼田 隆佑，米原 恒介，大日方 春香，小山 智史，武井 黄太，瀧聞 浄宏 （長野県立こども病院 循環器小児科）

[P20-3] 極低出生体重である不当軽量児における左冠動脈血流量の検討

○横山 岳彦，犬飼 幸子 （名古屋第二赤十字病院 小児科）

[P20-4] 心臓超音波検査による小児心移植後の心臓同種移植血管症に伴う心機能低下の早期検出の試み

○重光 幸栄[1,2]，Urschel Simon[1]，高橋 健[2]，Beigh Mirza[1]，Harake Danielle[1]，Silmi Amal[1]，Moray Amol[1]，Lin Lily[1]，Alami Laroussi Nassiba[1]，Colen Timothy[1]，Khoo Nee[1] （1.Division of Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics, Stollery Children's Hospital, University of Alberta, Alberta, Canada, 2.順天堂大学小児科）

[P20-5] 層別ストレイン解析を用いた小児から若年成人までの炎症性腸疾患患者の左室機能評価

○秋谷 梓，高橋 健，秋本 智史，細野 優，井福 真由美，磯 武史，矢崎 香奈，神保 圭佑，工藤 孝広，大塚 宜一，清水 俊明 （順天堂大学 小児科）

デジタルオーラル | カテーテル治療

デジタルオーラル（ II）21（ P21）
カテーテル治療1

指定討論者:赤木 禎治（岡山大学医学部・歯学部附属病院 循環器内科）

[P21-1] 当院における Amplatzer Septal Occluderと Occlutech Figulla Flex 2の比較

○小島 拓朗，小林 俊樹，多喜 萌，戸田 紘一，連 翔太，葭葉 茂樹，住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

[P21-2] Amplatz ASD閉鎖術の左室拡張末期容積に対する影響

○堀口 泰典[1]，上田 秀明[2]，矢先 諭[3] （1.国際医療福祉大学 熱海病院 小児科，2.神奈川県立こども医療センター 循環器科，3.榊原記念病院小児循環器科）

[P21-3] ADO1離脱時のデバイス移動を予測する

○阿部 忠朗[1]，塚田 正範[1]，馬場 恵人[1]，小澤 淳一[1]，沼野 藤人[1]，齋藤 昭彦[1]，星名 哲[2]，塚野 真也[2]，佐藤 誠一[3] （1.新潟大学医歯学総合病院 小児科，2.新潟市民病院 小児科，3.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科）

[P21-4] 心房中隔欠損症を伴う乳幼児ダウン症における ASD治療前後の体重変化

○井上 忠[1]，高瀬 隆太[1]，津田 恵太郎[1]，清松 光貴[1]，前田 靖人[1]，鍵山 慶之[2]，籠手田 雄介[1]，須田 憲治[1] （1.久留

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

米大学 医学部 小児科学講座，2.聖マリア病院 小児循環器科）

[P21-5] 二心室修復術後遠隔期に診断された心房中隔下壁側遺残短絡に対する治療選択―周辺組織の画像評価の重要性―

○大橋 啓之[1]，坪谷 尚季[1]，大矢 和伸[1]，淀谷 典子[1]，澤田 博文[1]，早川 豪俊[1]，石川 廉太[2]，山崎 誉斗[2]，夫津木 綾乃[2]，小沼 武司[2]，三谷 義英[1] （1.三重大学大学院医学系研究科 小児科学，2.三重大学大学院医学系研究科 胸部心臓血管外科学）

デジタルオーラル | カテーテル治療

デジタルオーラル（ II）22（ P22）
カテーテル治療2

指定討論者:須田 憲治（久留米大学医学部 小児科学講座）

[P22-1] 症候性乳児ファロー四徴症における治療戦略 ~RVOTステント留置術の位置づけ~

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

[P22-2] 経皮的肺動脈弁形成術後の稀な合併症：肺水腫を呈した未修復 Fallot四徴症の乳児例

○清松 光貴[1,3]，鍵山 慶之[1,3]，家村 素史[1,3]，安永 弘[2]，須田 憲治[3] （1.聖マリア病院 小児循環器内科，2.聖マリア病院 心臓血管外科，3.久留米大学 医学部 小児科学講座）

[P22-3] 12 mm TMP PEDバルーンカテーテルを用いた経皮的肺動脈弁形成術

○岡田 清吾[1,2]，宗内 淳[1]，渡邉 まみ江[1]，杉谷 雄一郎[1]，松岡 良平[1]，大西 佑治[2]，古田 貴士[2]，鈴木 康夫[2]，長谷川 俊史[2]，高橋 保彦[1] （1.九州病院 小児科，2.山口大学大学院医学系研究科医学専攻 小児科学講座）

[P22-4] グレン術後に Marshall静脈の停滞を契機に診断した冠静脈洞開口部閉鎖の一例

○小林 優，長友 雄作，岩屋 悠生，江口 祥美，豊村 大亮，福岡 将治，鵜池 清，平田 悠一郎，永田 弾，山村 健一郎，大賀 正一 （九州大学 小児科）

[P22-5] Fontan導管の再穿刺における RF中隔穿刺針の有用性

○長友 雄作，永田 弾，岩屋 悠生，小林 優，江口 祥美，豊村 大亮，福岡 将司，鵜池 清，平田 悠一郎，山村 健一郎，大賀 正一 （九州大学病院 小児科）

デジタルオーラル | カテーテル治療

デジタルオーラル（ II）23（ P23）
カテーテル治療3

指定討論者:杉山 央（聖隷浜松病院 小児循環器科）

[P23-1] 体肺動脈シャント血栓に対する経皮的シャント形成術中の大量喀血の一例

○松岡 良平，宗内 淳，江崎 大起，土井 大人，杉谷 雄一郎，渡邉 まみ江 （九州病院 小児循環器科）

[P23-2] 主要大動脈肺動脈側副血行路（ MAPCA）に対するカテーテル治療の有効性と安全性

○東 浩二，蔵本 怜，大森 紹玄，奥主 健太郎，石井 徹子，中島 弘道，青墳 裕之 （千葉県こども病院 循環器内科）

[P23-3] Norwood術待機中に MRSA肺炎から肺循環・換気不全を発症し、両側肺動脈絞扼部バルーン拡大術で状態安定化した両大血管右室起始・大動脈縮窄の一例

○松田 浩一[1]，馬場 志郎[1]，井出 雄二郎[2]，吉永 大介[1]，武野 享[1]，赤木 健太郎[1]，平田 拓也[1]，池田 義[2]，滝田 順子[1] （1.京都大学医学部附属病院 小児科，2.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科）

[P23-4] 総動脈幹症に対するカテーテル治療の適応と効果

○植田 由依[1]，金 成海[1]，真田 和哉[1]，石垣 瑞彦[1]，佐藤 慶介[1]，芳本 潤[1]，満下 紀恵[1]，新居 正基[1]，田中 靖彦[1]，猪飼 秋夫[2]，坂本 喜三郎[2] （1.静岡県立こども病院 循環器科，2.静岡県立こども病院 心臓血管外科）

デジタルオーラル | カテーテル治療

デジタルオーラル（ II）24（ P24）
カテーテル治療4

指定討論者:藤本 一途（国立循環器病研究センター病院 小児循環器科）

[P24-1] 心外導管を用いたフォンタン手術後に下大静脈穿刺による肺静脈心房へのアクセスの可能性

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

[P24-2] フォンタン型手術前における APCAに対する塞栓術後の炎症反応の推移

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

[P24-3] 内胸動脈コイル塞栓における Penumbra packing coilの有効性

○三崎 泰志，高見澤 幸一，小澤 由衣，小川 陽介，林 泰佑，進藤 考洋，小野 博，賀籐 均 （国立成育医療研究センター 循環器科）

[P24-4] 新生児期に肺高血圧・心不全症状を呈しカテーテル

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

治療で軽快した肺底区動脈大動脈起始症の2例

○田中 惇史，宗内 淳，江崎 大起，松岡 良平，土井 大人，杉谷 雄一郎，渡邉 まみ江 （九州病院 小児科）

[P24-5] 動静脈瘻を伴う硬膜静脈洞奇形に臍帯動脈経由の経動脈的塞栓術を施行した早産児の一例

○村上 卓[1]，野崎 良寛[1]，嶋 侑里子[2]，石踊 巧[2]，堀米 仁志[1] （1.筑波大学医学医療系 小児科，2.筑波大学附属病院 小児科）

デジタルオーラル | カテーテル治療

デジタルオーラル（ II）25（ P25）
カテーテル治療5

指定討論者:片岡 功一（広島市立広島市民病院 小児科 / 循環器小児科）

[P25-1] 胸部仮性動脈瘤に起因する出血に対してステントグラフト留置を行った3歳女児例

○高橋 怜[1]，小澤 晃[1]，前原 菜美子[1]，矢尾板 久雄[1]，木村 正人[1]，水本 雅弘[2]，崔 禎浩[2]，其田 健司[3]，小野 頼母[3]，小泉 沢[3]，田中 高志[1] （1.宮城県立こども病院 循環器科，2.宮城県立こども病院 心臓血管外科，3.宮城県立こども病院 集中治療科）

[P25-2] 小児心臓カテーテル検査後に下肢血圧差を契機に診断された大腿動脈血栓症の一例

○提島 丈雄，加藤 健太郎，阿久澤 大智，中西 祐斗，吉村 元文，吉田 真衣，沼田 寛，坂部 匡彦，桝野 浩彰，荒井 篤，渡辺 健 （北野病院 小児科）

[P25-3] 成人先天性心疾患に対する当院のカテーテル治療の現状

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

[P25-4] カテーテル治療における治療時体重の影響

○鹿島田 渉[1]，藤岡 泰生[1]，吉原 尚子[1]，中尾 厚[2]，土屋 恵司[1] （1.日本赤十字社医療センター 小児科，2.日本赤十字社医療センター 新生児科）

[P25-5] 大動脈弁狭窄(AS)に対する経皮的大動脈弁形成術(PTAV)の治療成績

○堀口 祥，田中 敏克，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，城戸 佐知子 （兵庫県立こども病院 循環器内科）

[P25-6] AMPLATZER vascular plugによる治療後に再治療を要した肺動静脈瘻の1例

○佐藤 恵也，古川 岳史，真弓 怜奈，磯 武史，若月 寿子，松井 こと子，原田 真菜，福永 英生，高橋 健，稀代 雅彦，清水 俊明 （順天堂大学 小児科）

デジタルオーラル | 電気生理学・不整脈

デジタルオーラル（ II）26（ P26）
電気生理学・不整脈1

指定討論者:芳本 潤（静岡県立こども病院 循環器科）

[P26-1] 当院でフォロー中の青年期に植込み型除細動器治療を行った6例の検討

○渡邉 友博[1]，下山 輝義[1]，長島 彩子[1]，山口 洋平[1]，石井 卓[1]，細川 奨[1]，土井 庄三郎[1,2] （1.東京医科歯科大学小児科，2.国立災害医療センター）

[P26-2] 乳幼児期に発症した致死性不整脈の3例

○河野 洋介[1]，喜瀬 広亮[1]，吉沢 雅史[1]，須長 祐人[1]，星合 美奈子[2]，犬飼 岳史[1]，戸田 孝子[1] （1.山梨大学 医学部小児科，2.山梨県立中央病院 小児科）

[P26-3] 心室細動にて救急搬送され植え込み型除細動器を挿入した1男児例

○村島 義範，佐藤 充晃，岩岡 亜理，宮本 朋幸 （横須賀市立うわまち病院 小児医療センター 小児科）

[P26-4] 遺伝性不整脈における WCDの有用性

○松村 雄，長原 慧，高井 詩織，中村 蓉子，渡部 誠一 （土浦協同病院 小児科）

[P26-5] 小児期に失神発作や心室頻拍/心室細動を来した遺伝性不整脈

○渡部 誠一[1]，松村 雄[1]，中村 蓉子[1]，渡邉 友博[2] （1.土浦協同病院 小児科，2.東京医科歯科大学小児科）

デジタルオーラル | 電気生理学・不整脈

デジタルオーラル（ II）27（ P27）
電気生理学・不整脈2

指定討論者:吉田 修一朗（中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科）

[P27-1] 副伝導路離断後に心室内同期不全に起因する心室中隔のリモデリング所見が改善した無症候性 B型 WPW症候群の1例

○粟野 裕貴[1]，安孫子 雅之[1]，高橋 辰徳[1]，松木 惇[1]，豊原 啓子[2] （1.山形大学 医学部 小児科，2.東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科）

[P27-2] Speckle tracking法による WPW症候群の心室内非同期と心機能評価の検討

○秋本 智史，福永 英生，井福 真友美，磯 武史，細野 優，重光 幸栄，古川 岳史，秋元 かつみ，稀代 雅彦，高橋 健，清水 俊明 （順天堂大学 小児科）

[P27-3] アプリンジンが発作性上室性頻拍予防に著効を示した修正大血管転位症（ SLL）・ TCPC術後の女児例

○佐藤 亮介[1]，川口 直樹[1]，宗内 淳[2]，大野 拓郎[1] （1.大分県立病院 小児科，2.九州病院 小児科）

[P27-4] 定期乳児健診を契機に診断した特発性心房粗動誘発

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

性心筋症の1例

○井福 俊允 （宮崎県立宮崎病院 小児科）

[P27-5] 心房中隔欠損症（ ASD）閉鎖術後に心房細動アブレーションを施行した一例

○浅木 康志[1]，檜垣 高史[2]，小田 真矢[1]，三木 航太[1]，山田 文哉[1]，宮田 豊寿[2]，森谷 友造[2]，千阪 俊行[2]，高田 秀実[2]，太田 雅明[2] （1.愛媛大学 ME機器センター，2.愛媛大学大学院 小児科学講座）

デジタルオーラル | 電気生理学・不整脈

デジタルオーラル（ II）28（ P28）
電気生理学・不整脈3

指定討論者:豊原 啓子（東京女子医科大学 循環器小児 成人先天性心疾患科）

[P28-1] 健常児童・生徒と QT延長症候群患児における QT時間と自律神経活動の日内変動についての検討

○塩川 直宏[1]，川村 順平[1]，上野 健太郎[1]，吉永 正夫[2] （1.鹿児島大学医歯学総合研究科 小児科学分野，2.鹿児島医療センター 小児科）

[P28-2] 胎児徐脈で発見され、 KCNQ1の同じ部位のミスセンス変異のみつかった LQT1の2例

○五藤 明徳，長井 典子，水野 隼人，成瀬 和久 （岡崎市民病院 小児科）

[P28-3] QT延長症候群2型に対する集学的治療

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

[P28-4] QT延長症候群2型に合併した VSDに根治術を行なった1例

○竹蓋 清高[1]，島袋 篤哉[1]，佐藤 誠一[1]，西畑 昌大[1]，加藤 昭生[1]，中矢代 真美[1]，西岡 雅彦[2]，菅野 勝義[2]，中村 真[2]，蒔田 直昌[3] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科，2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科，3.国立循環器病研究センター 創薬オミックス解析センター）

[P28-5] 側弯症と頻回な Torsade de Pointesを呈した診断不明な QT延長症候群の男児例

○笠井 優香，加藤 雅崇，並木 秀匡，小森 暁子，鮎澤 衛 （日本大学 医学部 小児科学系小児科学分野）

デジタルオーラル | 電気生理学・不整脈

デジタルオーラル（ II）29（ P29）
電気生理学・不整脈4

指定討論者:堀米 仁志（筑波大学医学医療系 小児科）

[P29-1] Dyssynchronyを生じた Fontan failureに対して CRTが著功した一例

○橘高 恵美，安藤 達也，古河 賢太郎，石川 悟，森 琢磨，飯島 正紀，藤原 優子 （東京慈恵会医科大学附属病院 小児科学講座）

[P29-2] Extracardiac TCPC Fontan術後の徐脈頻脈症候群に対しペースメーカ植え込みが奏功した1例

○藤田 修平[1]，西田 圭吾[1]，畑崎 喜芳[1]，村田 明[2] （1.富山県立中央病院 小児科，2.富山県立中央病院 心臓血管外科）

[P29-3] 成長に伴うペースメーカリード伸展及びリード不全に対してリード抜去を施行した6例

○工藤 恵道[1]，豊原 啓子[1]，竹内 大二[1]，稲井 慶[1]，富松 宏文[1]，杉山 央[1]，片岡 翔平[2]，矢崎 恭一郎[2]，柳下 大悟[2]，江島 浩一郎[2]，庄田 守男[2] （1.東京女子医科大学 循環器小児科，2.東京女子医科大学 循環器内科）

[P29-4] 多脾症候群における徐脈性不整脈の臨床像

○河合 駿，水野 雄太，杉山 隆朗，池川 健，若宮 卓也，小野 晋，金 基成，柳 貞光，上田 秀明 （神奈川県立こども医療センター循環器内科）

デジタルオーラル | 電気生理学・不整脈

デジタルオーラル（ II）30（ P30）
電気生理学・不整脈5

指定討論者:青木 寿明（大阪母子医療センター 小児循環器科）

[P30-1] 先天性完全房室ブロックに対する体外式一時ペーシングの検討

○森川 哲行[1]，山形 知慧[1]，佐藤 麻朝[1]，小山 裕太郎[1]，宮田 功一[1]，永峯 宏樹[1]，大木 寛生[1]，吉村 幸浩[2]，前田 潤[1]，三浦 大[1] （1.東京都立小児総合医療センター 循環器科，2.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科）

[P30-2] 先天性心疾患術後完全房室ブロックに対する恒久的ペースメーカ植え込み術後に房室伝導が回復した症例の検討

○加藤 愛章，坂口 平馬，鈴木 大，福山 緑，中島 公子，三池 虹，大内 秀雄，白石 公，黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[P30-3] 嘔吐により高度房室ブロックを呈しペースメーカ植込みを要した状況失神の1例

○嶋田 淳，佐々木 都寛，小山石 隼，北川 陽介，大谷 勝記，高橋 徹，三浦 文武 （弘前大学 小児科）

[P30-4] 小児の心室期外収縮の管理の現状

○塩野 淳子[1]，矢野 悠介[1]，林 立申[1]，村上 卓[1,2]，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）

[P30-5] narrow QRS tachycardiaと鑑別を要したベラパミル感受性心室頻拍

○宮本 健志，吉原 重美 （獨協医科大学 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル | 電気生理学・不整脈

デジタルオーラル（ II）31（ P31）
電気生理学・不整脈6
指定討論者:梶山 葉（京都府立医科大学）

[P31-1] 導出右側胸部誘導心電図を用いた肺高血圧症検出の有用性
○前田 靖人[1]，高瀬 隆太[1]，清松 光貴[1]，津田 恵太郎[1]，井上 忠[1]，鍵山 慶之[1]，財満 康之[2]，寺町 陽三[1]，籠手田 雄介[1]，庄嶋 賢弘[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 医学部 外科学講座）

[P31-2] 基礎疾患のない洞不全症候群の小児例の臨床像
○鈴木 大，坂口 平馬，加藤 愛章，中島 公子，福山 緑，大内 秀雄，白石 公，黒嵜 健一（国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[P31-3] 学校心臓検診での心房粗動を契機に発見されたSCN5A遺伝子変異を伴う洞機能不全症候群の学童例
○岡村 理香子，中嶋 滋記，安田 謙二（島根大学医学部付属病院 小児科）

[P31-4] 胎児徐脈性不整脈を契機に診断された SCN5A遺伝子変異の1例
○長谷山 圭司[1]，上野 倫彦[1]，南雲 淳[1]，衣川 佳数[2]（1.手稲渓仁会病院 小児科，2.帯広厚生病院 小児科）

デジタルオーラル | 集中治療・周術期管理

デジタルオーラル（ II）32（ P32）
集中治療・周術期管理1
指定討論者:平松 祐司（筑波大学医学医療系 心臓血管外科）

[P32-1] 左心低形成症候群に総肺静脈還流異常症、食道閉鎖、肝外門脈閉塞症を合併した症例
○橋本 佳亮[1]，佐藤 慶介[2]，加藤 有子[2]，元野 憲作[1]，濱本 奈央[1]，渡辺 謙太郎[3]，村田 眞哉[3]，猪飼 秋夫[3]，坂本 喜三郎[3]，大崎 真樹[1]（1.静岡県立こども病院 循環器科 集中治療科，2.静岡県立こども病院 循環器科，3.静岡県立こども病院 心臓血管外科）

[P32-2] Norwood手術後急性期管理中の非侵襲的心拍出量モニタリングの有用性
○木下 彩希，正谷 憲宏，小谷 匡史，齊藤 修（東京都立小児総合医療センター 救命・集中治療部 集中治療科）

[P32-3] 早期の両方向性グレン手術と細い BTシャント、長期呼吸器管理で Fontan手術に到達しえた高度の冠動脈異常（類洞交通）を有する純型肺動脈閉鎖症例
○沼野 藤人[1]，馬場 恵史[1]，塚田 正範[1]，小澤 淳一[1]，阿部 忠朗[1]，星名 哲[3]，齋藤 昭彦[1]，杉本 愛[2]，白石 修一[2]（1.新潟大学大学院医歯学総合研究科 小児科学分野，2.新潟大学大学院医歯学総合研究科 呼吸循環外科学分野，3.新潟市民病院 小児科）

[P32-4] PA slingの臨床像と周術期管理
○長田 洋資，小谷 匡史，正谷 憲宏，木下 彩希，齊藤 修（東京都立小児総合医療センター救命・集中治療部集中治療科）

[P32-5] バルーンカテーテルが診断治療に有用であった気管腕頭動脈瘻の女児例
○山本 英一[1]，中野 威史[1]，渡部 竜助[1]，檜垣 高史[2]，石戸谷 浩[3]（1.愛媛県立中央病院 小児科，2.愛媛大学医学部小児科，3.愛媛県立中央病院 心臓血管外科）

デジタルオーラル | 集中治療・周術期管理

デジタルオーラル（ II）33（ P33）
集中治療・周術期管理2
指定討論者:松井 彦郎（東京大学医学部附属病院 小児科）

[P33-1] 大動脈弁形成(AVP)後に central ECMOを導入し左室(LV)ベントの併用が有用であった一例
○名井 栄実菜[1,2]，田邊 雄大[1]，元野 憲作[1]，濱本 奈央[1]，大崎 真樹[1]（1.静岡県立こども病院 循環器集中治療科，2.東京都立小児総合医療センター 救命・集中治療部 集中治療科）

[P33-2] 当院における先天性心疾患 Palliation術後の VA-ECMOの現状と問題点
○鈴木 詩央[1]，星野 健司[1]，西岡 真樹子[1]，百木 恒太[1]，河内 貞貴[1]，村山 史朗[2]，黄 義浩[2]，野村 耕司[2]，林 拓也[3]，植田 育也[3]，小川 潔[1]（1.埼玉県立小児医療センター 循環器科，2.埼玉県立小児医療センター 心臓外科，3.埼玉県立小児医療センター 集中治療科）

[P33-3] 当院での extracorporeal CPRの検討；迅速な導入のためには？
○本田 義博[1]，加賀 重亜喜[1]，吉田 幸代[1]，河合 幸史[1]，白岩 聡[1]，榊原 賢士[1]，河野 洋介[3]，喜瀬 広亮[3]，戸田 孝子[3]，鈴木 章司[2]，中島 博之[1]（1.山梨大学 医学部 第二外科，2.山梨大学 医学部 医学教育センター，3.山梨大学 医学部 小児科）

[P33-4] 小児ショック患者に対する ECMO導入
○佐々木 孝，山田 直樹，泉二 佑輔，上田 仁美，網谷 亮輔，高橋 賢一朗，森嶋 素子，鈴木 憲治，栗田 二郎，宮城 泰雄，石井 庸介（日本医科大学 心臓血管外科）

[P33-5] 小児の重症呼吸不全に対し呼吸 ECMOが有用であった4例
○倉根 超[1]，片岡 功一[1,2]，橘木 浩平[2]，永野 達也[2]，末盛 智彦[2]，多賀 直行[2]，関 満[1]，佐藤 智幸[1]，河田 政明[2,3]（1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科，2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部，3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓 血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル | 集中治療・周術期管理

デジタルオーラル（ II）34（ P34）

集中治療・周術期管理3

指定討論者:深江 宏治（熊本市立熊本市民病院 小児心臓外科）

[P34-1] 高肺血流心疾患における低酸素換気療法の有用性

○山内 真由子，土井 悠司，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）

[P34-2] 高肺血流型先天性心疾患に対する窒素療法の実態 -窒素使用の有無での比較-

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

[P34-3] 2心室修復術前の肺動脈絞扼術後のＮＯ吸入療法の検討

○北 翔太[1]，近田 正英[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）

[P34-4] 高肺血流型肺高血圧症の術後管理にニトログリセリン静注薬を用いた2症例

○永野 達也[1]，多賀 直行[1]，片岡 功一[1,2]，鵜垣 伸也[3]，吉積 功[3]，竹内 護[4]，河田 政明[3] （1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部，2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科，3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児先天性心臓血管外科，4.自治医科大学 麻酔科学・集中治療医学講座）

[P34-5] 先端可動型マイクロカテーテルによる集中治療室での肺動脈圧持続モニタリング

○田中 惇史[1]，宗内 淳[1]，江崎 大起[1]，松岡 良平[1]，土井 大人[1]，杉谷 雄一郎[1]，渡邉 まみ江[1]，落合 由恵[2] （1.九州病院 小児科，2.九州病院 心臓血管外科）

デジタルオーラル | 集中治療・周術期管理

デジタルオーラル（ II）35（ P35）

集中治療・周術期管理4

指定討論者:猪飼 秋夫（静岡県立こども病院 心臓血管外科）

[P35-1] 宮城県立こども病院における先天性心疾患に合併した壊死性腸炎の臨床像

○小野 頼母[1]，小泉 沢[1]，其田 健司[1]，木村 正人[2]，小澤 晃[2]，渡邉 達也[3]，田中 高志[2]，遠藤 尚文[4]，崔 禎浩[5]，川名 信[6] （1.宮城県立こども病院 集中治療科，2.宮城県立こども病院 循環器科，3.宮城県立こども病院 新生児科，4.宮城県立こども病院 外科，5.宮城県立こども病院 心臓血管外科，6.宮城県立こども病院 麻酔科）

[P35-2] 小児開心術後の非外科的持続性出血に対する第VII因子製剤の効用

○石井 知子，松原 宗明，園部 藍子，加藤 秀之，平松 祐司 （筑波大学附属病院 心臓血管外科）

[P35-3] 小児集中治療室における成長発達を妨げない体動制限の工夫

○大城 ほたる，金城 茂樹，国吉 真理子 （沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 看護部 PICU）

[P35-4] 呼吸障害を合併した先天性心疾患に対する在宅高流量鼻カニュラ療法の導入

○花木 由香，宗内 淳，杉谷 雄一郎，松岡 良平，土井 大人，江崎 大起，渡辺 まみ江 （九州病院 小児科）

[P35-5] 原発性免疫不全症のスクリーニング検査であるTREC検査の新生児期導入にともなう、新生児心臓手術周術期管理に及ぼす影響について

○杉村 洋子 （千葉県こども病院 集中治療科）

デジタルオーラル | 心筋心膜疾患

デジタルオーラル（ II）36（ P36）

心筋心膜疾患1

指定討論者:小垣 滋豊（大阪急性期・総合医療センター 小児科新生児科）

[P36-1] Compound heterozygoteのため若年発症した重症不整脈原性右室心筋症の女児例および一家系

○小野 朱美[1]，森 一博[1]，早渕 康信[2] （1.徳島県立中央病院 小児科，2.徳島大学病院 小児科）

[P36-2] 当院における小児期発症の不整脈源性右室心筋症3例の臨床像の検討

○長島 彩子[1]，下山 輝義[1]，山口 洋平[1]，渡邉 友博[1]，石井 卓[1]，細川 奨[1]，土井 庄三郎[2] （1.東京医科歯科大学 小児科，2.国立病院機構 災害医療センター）

[P36-3] MYH7遺伝子変異の小児心筋症における多様性について

○寶田 真也[1]，岡部 真子[1]，小栗 真人[1]，宮尾 成明[1]，仲岡 英幸[1]，伊吹 圭二郎[1]，小澤 綾香[1]，廣野 恵一[2]，市田 蕗子[2] （1.富山大学医学部小児科，2.国際医療福祉大学小児科）

[P36-4] 胎児期から多様な不整脈および高度心機能低下を呈し、 ECMO導入して救命した1例

○豊村 大亮[1]，長友 雄作[1]，福岡 将治[1]，鵜池 清[1]，平田 悠一郎[1]，山村 健一郎[1]，賀来 典之[1,2]，永田 弾[1]，帯刀 英樹[3]，塩瀬 明[3]，大賀 正一[1] （1.九州大学病院 小児科，2.九州大学病院 小児救命救急センター，3.九州大学病院 心臓血管外科）

[P36-5] 僧帽弁置換術・ Potts短絡・肺高血圧治療薬で胎児期より経過観察中の、 Apical hypoplasia型拘束型心筋症に伴う重症肺高血圧症の16歳男子

○佐藤 竜太朗[1]，増谷 聡[1]，関根 麻衣[1]，松村 峻[1]，岩本

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

洋一[1]，石戸 博隆[1]，先崎 秀明[2] （1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器部門，2.北里大学 小児科）

デジタルオーラル | 心筋心膜疾患

デジタルオーラル（ II）37（ P37）

心筋心膜疾患2

指定討論者:石井 卓（東京医科歯科大学 小児科）

[P37-1] 小児肥大型心筋症に対する心臓 MR所見と予後

○小野 博，高見澤 幸一，小澤 由衣，小川 陽介，林 泰佑，進藤 考洋，三崎 泰志，賀藤 均 （国立成育医療研究センター 循環器科）

[P37-2] カテコラミン産生腫瘍に合併した2次性心筋肥大症の1例

○中村 虹輝，松村 雄，長原 慧，高井 詩織，中村 蓉子，渡部 誠一 （土浦協同病院 小児科）

[P37-3] 生直後から肥大型心筋症による高度の右室流出路狭窄を認めた Noonan症候群の一例

○吉村 元文，阿久澤 大智，提島 丈雄，中西 祐斗，沼田 寛，吉田 真衣，荒井 篤，桝野 浩彰，加藤 健太郎，渡辺 健 （北野病院小児科）

[P37-4] 特発性拡張型心筋症を呈した1絨毛膜2羊膜性双胎例

○戸田 紘一[1]，増谷 聡[2]，多喜 萌[1]，連 翔太[1]，小島 拓朗[1]，岩本 洋一[2]，葭葉 茂樹[2]，石戸 博隆[2]，小林 俊樹[1]，住友 直方[1] （1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科，2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門）

[P37-5] 拡張型心筋症(DCM)を合併した肺動脈閉鎖を伴う心室中隔欠損症(PAVSD)に Carvedilolが著効した1例

○小田中 豊[1]，蘆田 温子[1]，尾崎 智康[1]，岸 勘太[1]，片山 博視[3]，小西 隼人[2]，根本 慎太郎[2]，芦田 明[1] （1.大阪医科大学 小児科学教室，2.大阪医科大学 小児心臓血管外科，3.高槻赤十字病院 小児科）

デジタルオーラル | 心筋心膜疾患

デジタルオーラル（ II）38（ P38）

心筋心膜疾患3

指定討論者:木村 正人（宮城県立こども病院 循環器科）

[P38-1] Dystrophic calcificationを合併した新生児劇症型心筋炎の一例

○古井 貞浩[1]，佐藤 智幸[1]，横溝 亜希子[1]，鈴木 峻[1]，関 満[1]，片岡 功一[1,3]，鵜垣 伸也[2]，吉積 功[2]，河田 政明[2]，多賀 直行[3]，山形 崇倫[1] （1.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児科，2.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科，3.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部）

[P38-2] マイコプラズマ感染により劇症型心筋炎、完全房室ブロックをきたした1例

○鈴木 孝典，山田 佑也，伊藤 諒一，森本 美仁，郷 清貴，鬼頭 真知子，森鼻 栄治，河井 悟，安田 和志 （あいち小児保健医療総合センター 循環器科）

[P38-3] 心不全治療の導入後に著明な心機能改善を認めたドキソルビシン心筋症の1例

○金井 貴志[1]，大澤 麻登里[1]，川口 裕之[1]，西山 光則[2]，樽谷 朋晃[1]，田村 義輝[1]，竹下 誠一郎[3]，野々山 恵章[1] （1.防衛医科大学校 小児科学講座，2.恵愛病院 小児科，3.防衛医科大学校 看護学科）

[P38-4] 肥大型心筋症を合併した先天性サイトメガロウイルス感染症の1例

○渡邉 瑠美，本田 崇，高梨 学，木村 純人，山口 綾乃，平田 陽一郎，石倉 健司 （北里大学病院 小児科）

[P38-5] リウマチ熱3例についての検討

○中原 優，土井 悠司，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）

デジタルオーラル | 心筋心膜疾患

デジタルオーラル（ II）39（ P39）

心筋心膜疾患4

指定討論者:津田 悦子（国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[P39-1] 急性心筋炎の心電図変化

○福岡 将治，岩屋 悠生，小林 優，江口 祥美，豊村 大亮，長友 雄作，鵜池 清，平田 悠一郎，永田 弾，山村 健一郎，大賀 正一 （九州大学病院 小児科）

[P39-2] パルボウイルス B19に関連した急性心筋炎4症例の検討

○細矢 薫子[1]，富田 陽一[1]，林 真理子[1]，青柳 良倫[1]，桃井 伸緒[1]，若松 大樹[2]，黒澤 博之[2] （1.福島県立医科大学 医学部 小児科，2.福島県立医科大学 医学部 心臓血管外科）

[P39-3] 劇症型を含む4回の急性心筋炎を繰り返した11歳男児例

○関 俊二[1]，上野 健太郎[2]，西畠 信[1] （1.鹿児島生協病院 小児科，2.鹿児島大学病院 小児科）

[P39-4] 心筋生検で石灰化病変を認めた急性心筋炎の一例

○小川 陽介[1]，進藤 考洋[1]，小澤 由衣[1]，高見澤 幸一[1]，林 泰佑[1]，三崎 泰志[1]，小野 博[1]，中野 雅之[2]，義岡 孝子[2]，賀藤 均[1] （1.国立成育医療研究センター 循環器科，2.国立成育医療研究センター 病理診断部）

デジタルオーラル | 心筋心膜疾患

デジタルオーラル（ II）40（ P40）

心筋心膜疾患5

指定討論者:山村 健一郎（九州大学病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P40-1] DPCデータを用いた小児心筋炎に対する機械的補助循環治療例の予後

○浦田 晋[1]，道端 伸明[2]，中野 克俊[1]，中川 良[1]，朝海 廣子[1]，松井 彦郎[1]，犬塚 亮[1]，康永 秀生[2,3] （1.東京大学医学部附属病院小児科，2.東京大学大学院医学系研究科ヘルスサービスリサーチ講座，3.東京大学大学院医学系研究科公共健康医学専攻臨床疫学・経済学）

[P40-2] 炎症性腸疾患治療中に発症した薬剤性心筋炎の小児例

○下山 伸哉[1,2]，石毛 崇[1]，滝沢 琢己[1]，小林 富男[2]，荒川 浩一[1] （1.群馬大学 大学院 医学系研究科 小児科学講座，2.群馬県立小児医療センター 循環器科）

[P40-3] 劇症型心筋炎の経験から考える、循環器救急に対する二次・三次医療機関の連携

○福井 沙織[1,2]，片岡 功一[2]，野崎 靖之[1]，安済 達也[2]，鈴木 峻[2]，古井 貞浩[2]，関 満[2]，佐藤 智幸[2]，河田 政明[3]，山形 崇倫[2] （1.新小山市民病院 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・先天心血管外科）

[P40-4] 生後4か月で診断に至った新生児ループスによる重症僧帽弁閉鎖不全症の1例

○戸田 紘一，多喜 萌，連 翔太，小島 拓朗，葭葉 茂樹，小林 俊樹，住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

デジタルオーラル | 心筋心膜疾患

デジタルオーラル（ II）41（ P41）
心筋心膜疾患6

指定討論者:髙橋 啓（東邦大学医療センター 大橋病院病理診断科）

[P41-1] 心タンポナーデを契機に診断された縦隔リンパ管腫（リンパ管奇形）の一例

○濱田 優季，蓮把 朋之，福永 啓文，森内 浩幸 （長崎大学病院 小児科）

[P41-2] 新生児心横紋筋腫に対する Everolimsの投与方法の検討

○真弓 怜奈，福永 英生，磯 武史，若月 寿子，松井 こと子，池野 充，古川 岳史，高橋 健，稀代 雅彦，清水 俊明 （順天堂大学 医学部 小児科・思春期科）

[P41-3] 福山型筋ジストロフィーにおける心機能低下は呼吸器装着より1年早い

○石戸 美妃子[1]，佐藤 加代子[2]，鈴木 敦[2]，杉山 央[1]，萩原 誠久[2] （1.東京女子医科大学 循環器小児科，2.東京女子医科大学 循環器内科）

[P41-4] ベッカー型筋ジストロフィーに伴う心合併症の臨床像

○原田 元，石戸 美妃子，工藤 恵，佐藤 正規，森 浩輝，朝貝 省史，島田 衣理子，篠原 徳子，稲井 慶，富松 宏文，杉山 央 （東京女子医科大学 循環器小児科）

[P41-5] CHAGAS DISEASE IN EL SALVADOR, A REPORT FROM 2018 DATABASE

○カンドライ カテリン[1]，中釜 悠[1]，仁田原 裕子[1]，Portillo A[3]，金子 明[1]，嶋田 淳子[2]，城戸 康年[1] （1.大阪市立大学 寄生虫学，2.群馬大学大学院 保健学研究科，3.エルサルバドル共和国 保健省）

[P41-6] 孤立性右室低形成の臨床像について：3症例と文献的レビューからの考察

○廣野 恵一[1]，宗内 淳[2]，寶田 真也[1]，岡部 真子[1]，宮尾 成明[1]，仲岡 英幸[1]，伊吹 圭二郎[1]，小澤 綾佳[1]，小栗 真人[1]，芳村 直樹[3]，市田 蕗子[4] （1.富山大学 医学部 小児科，2.九州病院 小児科，3.富山大学 医学部 第一外科，4.国際医療福祉大学 小児科）

デジタルオーラル | 心不全・心移植

デジタルオーラル（ II）42（ P42）
心不全・心移植

指定討論者:田ノ上 禎久（九州大学医学部 心臓外科）

[P42-1] 心臓超音波検査を用いた小児がん生存者における心機能低下の発生機序の解明

○細野 優[1]，高橋 健[1]，重光 幸栄[1]，井福 真友美[1]，磯 武史[1]，矢崎 香奈[1]，玉一 博之[1]，藤村 純也[1]，斎藤 正博[1]，板谷 慶一[2]，清水 俊明[1] （1.順天堂大学 小児科，2.京都府立医科大学大学院医学研究科 心臓血管外科）

[P42-2] Fontan術後26年で心不全に対し外科的介入を行うも救命しえなかった一例

○長谷川 然，上野 高義，金谷 知潤，奥田 直樹，荒木 幹太，渡邊 卓次，富永 佑児，久呉 洋介，澤 芳樹 （大阪大学医学部附属病院 心臓血管外科）

[P42-3] 入院後1ヶ月でクラッシュした拡張型心筋症の12歳女児例： IMPELLA2.5装着下でのメディカルジェットによる搬送経験

○上野 倫彦[1]，野上 正雄[1]，和田 宗一郎[1]，田村 卓也[1]，長谷山 圭司[1]，南雲 淳[1]，八田 英一郎[2]，菅原 誠一[3]，河道前 圭子[4]，鈴木 靖人[5] （1.手稲渓仁会病院小児科，2.手稲渓仁会病院心臓血管外科，3.手稲渓仁会病院臨床工学部，4.手稲渓仁会病院集中治療室，5.釧路赤十字病院小児科）

[P42-4] 一般病院における劇症型心筋炎患者の心移植適応を考慮した適切な転院搬送時期とは？：劇症型心筋炎の2例の経験から

○永田 佳敬[1]，倉石 建治[1]，太田 宇哉[1]，西原 栄起[1]，長谷川 広樹[2] （1.大垣市民病院 小児循環器・新生児科，

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2.大垣市民病院 胸部血管外科）

デジタルオーラル | 自律神経・神経体液因子・心肺機能

デジタルオーラル（ II）43（ P43）
自律神経・神経体液因子・心肺機能

指定討論者:南沢 享（東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座）

[P43-1] 小児心不全患者における非浸透圧性アルギニンバソプレシン分泌

○名和 智裕[1,2]，村上 智明[2,3]，白石 真大[1,2]，東 浩二[2]，中島 弘道[2]，青墳 裕之[2]，親谷 佳佑[1]，吉川 靖[1]，澤田 まどか[1]，高室 基樹[1]，横澤 正人[1,4] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科，2.千葉県こども病院 循環器科，3.札幌徳洲会病院 小児科，4.町立別海病院 小児科）

[P43-2] 起立性調節障害における起立負荷による QTc、QT分散の変化

○阪田 美穂 （加古川中央市民病院 小児科）

[P43-3] 成人先天性心疾患患者の呼吸機能

○中嶌 八隅，金子 幸栄，井上 奈緒，森 善樹 （聖隷浜松病院 小児循環器科）

[P43-4] 起立性調節障害における苓桂朮甘湯療法は交感神経遮断作用を示す

○高橋 一浩 （木沢記念病院 小児科）

デジタルオーラル | 術後遠隔期・合併症・発達

デジタルオーラル（ II）44（ P44）
術後遠隔期・合併症・発達1

指定討論者:崔 禎浩（宮城県立こども病院 心臓血管外科）

[P44-1] フォンタン術後の難治性蛋白漏出性胃腸症へのミドドリン治療

○小川 禎治[1]，久保 慎吾[1]，田中 敏克[1]，堀口 祥[1]，林 賢[1]，三木 康暢[1]，松岡 道生[1]，亀井 直哉[1]，富永 健太[1]，城戸 佐知子[1]，大嶋 義博[2] （1.兵庫県立こども病院 循環器科，2.兵庫県立こども病院 小児心臓センター）

[P44-2] オクトレオチドが奏功したフォンタン術後の難治性出血性タンパク漏出性胃腸症の一例

○古河 賢太郎[1]，安藤 達也[1]，石川 悟[1]，森 琢磨[1]，飯島 正紀[1]，藤原 優子[1,2] （1.東京慈恵会医科大学 小児科，2.町田市民病院 小児科）

[P44-3] スピロノラクトン大量療法が有用と考えられたFontan術後蛋白漏出性胃腸症の1例

○磯 武史，福永 英生，真弓 怜奈，若月 寿子，松井 こと子，古川 岳史，高橋 健，稀代 雅彦，清水 俊明 （順天堂大学 医学部 小児科・思春期科）

[P44-4] 肺血管拡張薬を使用して Fontan手術を行うことの是非について

○倉石 建治[1]，西原 栄起[1]，永田 佳敬[1]，太田 宇哉[1]，長谷川 広樹[2] （1.大垣市民病院 小児循環器新生児科，2.大垣市民病院 胸部外科）

[P44-5] Fontan循環における酸素吸入の効果

○Muraoka Mamoru[1], Ishikawa Yuichi[1], Kodama Yoshihiko[1], Kuraoka Ayako[1], Nakamura Makoto[1], Sagawa Koichi[1], Oda Shinichiro[2], Nakano Toshihide[2], Kado Hideaki[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科，2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

デジタルオーラル | 術後遠隔期・合併症・発達

デジタルオーラル（ II）45（ P45）
術後遠隔期・合併症・発達2

指定討論者:島田 勝利（京都府立医科大学 小児心臓血管外科）

[P45-1] Fenestrationが閉鎖するフォンタン循環の特徴

○滝沢 友里恵[1]，斉木 宏文[1]，齊藤 寛治[1]，豊島 浩志[1]，辻 重人[2]，中野 智[1]，小泉 淳一[2]，高橋 信[1]，小山 耕太郎[1] （1.岩手医科大学 小児科学講座，2.岩手医科大学 心臓血管外科）

[P45-2] 当院で施行した Fontan手術患者のfenestrationの自然歴

○高梨 学[1]，本田 崇[1]，木村 純人[1]，宮本 隆司[2]，宮地 鑑[2]，平田 陽一郎[1]，石倉 健司[1] （1.北里大学 医学部 小児科学，2.北里大学 医学部 心臓血管外科学）

[P45-3] 当院における Fontan術後中期遠隔期成績の検討

○城尾 邦彦[1]，鈴木 理大[1]，堀 愛莉花[2]，中島 光一朗[2]，西原 卓宏[2]，八浪 浩一[2]，中村 紳二[2]，塩瀬 明[3] （1.熊本市立熊本市民病院 小児心臓外科，2.熊本市立熊本市民病院 小児循環器内科，3.九州大学病院 心臓血管外科）

[P45-4] TCPC後15年以上経過した心外導管から心臓の成長を考える

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

[P45-5] Lateral tunnel TCPCの長期成績

○平野 暁教，吉村 幸浩，山本 裕介，野間 美緒 （東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科）

デジタルオーラル | 術後遠隔期・合併症・発達

デジタルオーラル（ II）46（ P46）
術後遠隔期・合併症・発達3

指定討論者:田中 敏克（兵庫県立こども病院 循環器内科）

[P46-1] Fontan手術非到達患者の予後

○津田 悦子[1]，大内 秀雄[1]，北野 正尚[1]，藤本 一途[1]，岩朝 徹[1]，坂口 平馬[1]，白石 公[1]，黒崎 健一[1]，帆足 孝也[2]，

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

市川 肇[2], 宮﨑 文[3] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器内科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 3.静岡県立総合病院 成人先天性心疾患科）

[P46-3] Fontan術後遠隔期に肝細胞癌を発症した三尖弁閉鎖症の一剖検例

○美野 陽一, 坂田 晋史, 上桝 仁志, 清水 敬太, 山崎 隼太郎 （鳥取大学 医学部 周産期・小児医学分野）

[P46-4] Fontan candidateにおける鉄欠乏症についての検討

○高橋 宜宏, 益田 大夢, 塩川 直宏, 中江 広治, 川村 順平, 上野 健太郎 （鹿児島大学病院 小児科）

[P46-5] Fontan手術10年後に肥厚性骨関節症を合併した左心低形成症候群の女児例

○橋田 祐一郎[1], 河場 康郎[1], 岡田 隆好[1], 北本 晃一[2], 美野 陽一[2], 馬場 健児[3] （1.鳥取県立厚生病院 小児科, 2.鳥取大学 医学部 周産期小児医学分野, 3.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 小児循環器科）

デジタルオーラル（ II）47（ P47）
術後遠隔期・合併症・発達4

指定討論者:泉 岳（北海道大学 小児科）

[P47-1] ANCA関連血管炎を合併した Fontan術後の1例

○江崎 大起, 松岡 良平, 土井 大人, 杉谷 雄一郎, 渡邊 まみ江, 宗内 淳 （九州病院 小児科）

[P47-2] Fontan術後洞機能不全と心拍変動のばらつきの関連について

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

[P47-3] 内臓錯位症候群の脾機能低下と重症細菌感染症のリスクについての後方視的検討

○井上 秀太郎, 中野 克俊, 中川 良, 浦田 晋, 朝海 廣子, 松井 彦郎, 犬塚 亮 （東京大学医学部附属病院 小児科）

[P47-4] 総肺静脈還流異常術後漏斗胸による蛋白漏出性胃腸症の1例

○西原 栄起[1], 永田 佳敬[1], 太田 宇哉[1], 倉石 建治[1], 長谷川 広樹[2], 森島 容子[3] （1.大垣市民病院小児循環器新生児科, 2.大垣市民病院胸部外科, 3.大垣市民病院形成外科）

[P47-5] 純型肺動脈閉鎖における中長期予後の検討

○高田 秀実[1], 檜垣 高史[1], 太田 雅明[1], 千阪 俊行[1], 森谷 友造[1], 宮田 豊寿[1], 伊藤 敏恭[1], 奥 貴幸[1], 打田 俊司[2], 江口 真理子[1] （1.愛媛大学 医学部 小児科, 2.愛媛大学 医学部 心臓血管呼吸器外科）

デジタルオーラル（ II）48（ P48）
術後遠隔期・合併症・発達5

指定討論者:福嶌 教偉（国立循環器病研究センター 移植医療部）

[P48-1] 右室流出路再建術の術式の違いによる右室への影響を評価する

○脇 研自, 服部 真也, 中原 優, 土井 悠司, 上田 和利, 佐藤 一寿, 荻野 佳代, 林 知宏, 新垣 義夫 （倉敷中央病院 小児科）

[P48-2] Rastelli術後の感染性心内膜炎で手術適応と判断したが、手術を回避できた2症例

○田中 裕治 （鹿児島医療センター 小児科）

[P48-3] bulging sinus付 ePTFE mono-cusp patchを用いたRVOTRの中期遠隔成績

○松代 卓也[1], 宮地 鑑[1], 宮本 隆司[1], 岡 徳彦[2], 友保 貴博[2], 林 秀憲[2], 北村 律[1], 八鍬 一貴[1], 荒記 春奈[1], 大西 義彦[1], 田所 裕紀[1] （1.北里大学 心臓血管外科, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科）

[P48-4] ファロー四徴症術後遠隔期における大動脈基部拡張の形態的特徴

○土井 大人[1], 宗内 淳[1], 渡邉 まみ江[1], 杉谷 雄一郎[1], 松岡 良平[1], 江崎 大起[1], 落合 由恵[2], 藤本 智子[2] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

デジタルオーラル（ II）49（ P49）
術後遠隔期・合併症・発達6

指定討論者:兒玉 祥彦（福岡市立こども病院）

[P49-1] 心室中隔欠損閉鎖方法による術後刺激伝導系障害の検討：単結節縫合閉鎖 VS連続縫合閉鎖

○加藤 秀之[1], 米山 文弥[1], 松原 宗明[1], 野間 美緒[2], 吉村 幸浩[2], 阿部 正一[3], 平松 祐司[1] （1.筑波大学附属病院 心臓血管外科, 2.東京都立小児総合医療センター, 3.茨城こども病院 心臓血管外科）

[P49-2] 生後2か月未満での大動脈弁狭窄への外科介入例の中期成績 ~小児循環器医の立場から~

○石垣 瑞彦[1], 金 成海[1], 佐藤 慶介[1], 芳本 潤[1], 満下 紀恵[1], 新居 正基[1], 猪飼 秋夫[2], 坂本 喜三郎[2], 田中 靖彦[1] （1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 心臓血管外科）

[P49-3] 非閉塞性腸管虚血(NOMI)を発症した先天性心疾患の2症例

○數田 高生[1,2], 江原 英治[2], 中村 香絵[2], 藤野 光洋[2], 村上 洋介[2], 西垣 恭一[3] （1.大阪市立総合医療センター 小児集中治療部, 2.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 3.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P49-4] 当院での新生児期の心臓手術における胸水遷延例の検討

○西岡 真樹子，星野 健司，吉田 賢司，鈴木 詩央，百木 恒太，太田 健，河内 貞貴，小川 潔 （埼玉県立小児医療センター 循環器科）

[P49-5] ファロー四徴、 Modified BTシャント術後にMRCNS菌血症を来し、治療終了後にシャント機能不全所見を認め仮性動脈瘤破裂を未然に防げた4か月女児例

○荒井 篤[1]，渡辺 健[1]，阿久澤 大智[1]，提島 丈雄[1]，沼田 寛[1]，吉田 真衣[1]，吉村 元文[1]，桝野 浩彰[1]，帆足 孝也[2] （1.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）

デジタルオーラル | 術後遠隔期・合併症・発達

デジタルオーラル（ II）50（ P50）
術後遠隔期・合併症・発達7

指定討論者:木村 成卓（慶應義塾大学 外科（心臓血管））

[P50-1] 先天性心疾患術後漏斗胸に対する Nuss手術を行った3例

○松岡 良平[1]，宗内 淳[1]，江崎 大起[1]，土井 大人[1]，杉谷 雄一郎[1]，渡邉 まみ江[1]，落合 由恵[2]，上村 哲郎[3] （1.九州病院 小児循環器科，2.九州病院 心臓血管外科，3九州病院 小児外科）

[P50-2] 完全型房室中隔欠損に対する modified one-patch methodの中期遠隔成績

○谷本 和紀[1]，西垣 恭一[1]，鍵崎 康治[1]，小澤 秀登[1]，村上 洋介[2]，江原 英治[2]，藤野 光洋[2]，中村 香絵[2]，鈴木 嗣敏[3]，吉田 葉子[3] （1.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児心臓血管外科，2.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，3.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）

[P50-3] 膜様部 VSD閉鎖術後に生じた巨大心室中隔内血腫の1乳児例

○松田 健作[1]，落合 由恵[1]，近藤 佑樹[1]，松岡 良平[2]，藤本 智子[1]，馬場 啓徳[1]，渡邉 まみ江[2]，宗内 淳[2]，徳永 滋彦[1]，塩瀬 明[3] （1.九州病院 心臓血管外科，2.九州病院 小児科，3.九州大学病院 心臓血管外科）

[P50-4] 小児における安全な大腿動脈穿刺部位の検討

○高橋 努，水野 風音 （済生会宇都宮病院 小児科）

[P50-5] リンパ管造影/胸管破砕術にて治療し得た房室中隔欠損術後の遷延性乳糜胸の一例

○石川 悟[1]，山本 真由[2]，蘆田 浩一[3]，古河 賢太郎[1]，森 琢磨[1]，飯島 正紀[1]，安藤 達也[1]，藤原 優子[4] （1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座，2.帝京大学 放射線科，3.東京慈恵会医科大学 放射線科学講座，4.町田市民病院 小児科）

デジタルオーラル | 術後遠隔期・合併症・発達

デジタルオーラル（ II）51（ P51）
術後遠隔期・合併症・発達8

指定討論者: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）

[P51-1] Aortopathyをきたす先天性心疾患群での上行大動脈の長軸方向への伸展性の検討

○林 勇佑[1]，新居 正基[1]，石垣 瑞彦[1]，佐藤 慶介[1]，芳本 潤[1]，金 成海[1]，満下 紀恵[1]，田中 靖彦[1]，猪飼 秋夫[2]，坂本 喜三郎[2] （1.静岡県立こども病院 循環器科，2.静岡県立こども病院 心臓血管外科）

[P51-3] modified Blalock-Taussig shunt感染性閉塞症例の臨床像

○山田 佑也，鈴木 孝典，伊藤 諒一，森本 美仁，郷 清貴，鬼頭 真知子，森鼻 栄治，河井 悟，安田 和志 （あいち小児保健医療総合センター 小児心臓病センター 循環器科）

[P51-4] 両側肺動脈絞扼術後、遠隔期肺動脈狭窄病変の残存の検討

○福嶋 遥佑[1]，大月 審一[1]，馬場 健児[1]，近藤 麻衣子[1]，栄徳 隆裕[1]，重光 祐輔[1]，平井 健太[1]，笠原 真悟[2]，小谷 恭弘[2]，黒子 洋介[2]，岩崎 達雄[3] （1.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 小児医科学，2.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科，3.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科麻酔・蘇生学講座）

[P51-5] 成人先天性心疾患術後患者における慢性腎臓病の評価

○岡 秀治，梶濱 あや，中右 弘一，東 寛 （旭川医科大学 小児科）

デジタルオーラル | 術後遠隔期・合併症・発達

デジタルオーラル（ II）52（ P52）
術後遠隔期・合併症・発達9

指定討論者:富松 宏文（とみまつ小児科循環器クリニック）

[P52-1] 当院での DKS吻合・ Norwood型吻合術後の大動脈形態に関する検討

○吉田 賢司[1]，星野 健司[1]，西岡 真樹子[1]，鈴木 詩央[1]，百木 恒太[1]，太田 健[1]，河内 貞貴[1]，小川 潔[1]，村山 史朗[2]，黄 義浩[2]，野村 耕司[2] （1.埼玉県立小児医療センター 循環器科，2.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科）

[P52-2] 完全大血管転位に対する大血管スイッチ術後の新大動脈基部拡張と体型の関係

○宗内 淳[1]，渡辺 まみ江[1]，杉谷 雄一郎[1]，松岡 良平[1]，土井 大人[1]，江崎 大起[1]，松田 健作[2]，藤本 智子[2]，落合

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

由恵[2] （1.九州病院 小児科，2.九州病院 心臓血管外科）

[P52-3] 大血管転位根治術遠隔期に肺高血圧を認めた2例

○福村 史哲[1]，馬場 志郎[1]，井出 雄二郎[2]，吉永 大介[1]，松田 浩一[1]，久米 英太朗[1]，武野 亨[1]，赤木 健太郎[1]，平田 拓也[1]，池田 義[2]，滝田 順子[1] （1.京都大学医学部附属病院 小児科，2.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科）

[P52-4] 小児期機械弁の成長に伴う狭窄・再置換時期は予測可能か？

○大森 紹玄，蔵本 怜，奥主 健太郎，石井 徹子，東 浩二，中島 弘道，青墳 裕之 （千葉県こども病院 循環器内科）

[P52-5] 心内修復術後の Down症候群における遠隔期再介入についての検討

○河井 容子[1]，遠藤 康裕[1]，竹下 直樹[1]，井上 聡[1]，森下 祐馬[1]，梶山 葉[1]，中川 由美[1]，池田 和幸[1]，山岸 正明[2] （1.京都府立医科大学附属病院 小児科，2.京都府立医科大学附属病院 小児心臓血管外科）

[P52-6] 小児先天性心疾患手術後に ICU-AWを発症した患者における ADL回復の特徴

○熊丸 めぐみ[1]，下山 伸哉[2]，池田 健太郎[2]，田中 健佑[2]，浅見 雄司[2]，新井 修平[2]，岡 徳彦[3]，小林 富男[2] （1.群馬県立小児医療センター リハビリテーション課，2.群馬県立小児医療センター 循環器科，3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科）

デジタルオーラル | 成人先天性心疾患

デジタルオーラル（ II）53（ P53）

成人先天性心疾患1

指定討論者:稲井 慶（東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児・成人先天性心疾患科）

[P53-1] 成人期再手術のタイミングを症状から考える

○江見 美杉，成田 淳，平野 恭悠，石井 良，石田 秀和，大薗 恵一 （大阪大学大学院医学系研究科小児科）

[P53-2] フォンタン術後症例における Thebesian静脈はよく見られ、かつ遠隔期に発達する

○田中 敏克，城戸 佐知子，堀口 祥，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）

[P53-3] 成人先天性心疾患術後残存肺動脈狭窄に対するステント留置

○葭葉 茂樹，小林 俊樹，多喜 萌，戸田 紘一，連 翔太，小島 拓朗，住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科）

[P53-4] 当院小児科および循環器内科でフォロー中の異なる年齢層の成人期 Eisenmenger症候群症例の検討

○大田 千晴[1]，岩澤 伸哉[1]，大軒 健彦[1]，建部 俊介[2]，木村 正人[1,3]，六郷 由佳[1] （1.東北大学病院 小児科，2.東北大学病院 循環器内科，3.宮城県立こども病院 循環器科）

[P53-5] ASDに対する治療を断念した79歳女性

○喜瀬 広亮，河野 洋介，須長 祐人，吉沢 雅史，戸田 孝子，犬飼 岳史 （山梨大学 小児科）

デジタルオーラル | 成人先天性心疾患

デジタルオーラル（ II）54（ P54）

成人先天性心疾患2

指定討論者:笠原 真悟（岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）

[P54-1] 透析管理中の BDG術後心不全患者に対する治療方針

○井上 奈緒，中嶌 八隅，金子 幸栄 （総合病院聖隷浜松病院 小児循環器科）

[P54-2] 繰り返す血栓性腎梗塞および慢性糸球体腎炎を発症した成人フォンタン術後 の1例

○杉谷 雄一郎[1]，宗内 淳[1]，江崎 大起[1]，松岡 良平[1]，土井 大人[1]，渡邉 まみ江[1]，落合 由恵[2] （1.九州病院 小児科，2.九州病院 心臓血管外科）

[P54-3] 稀な体静脈、肺静脈還流異常症の2例

○帯刀 英樹，藤田 智，山下 慶之，松山 翔，木村 聡，大石 恭久，園田 拓道，田ノ上 禎久，塩瀬 明 （九州大学病院 心臓血管外科）

[P54-4] 成人先天性心疾患の経過中に腫瘍性病変を認めた2例の検討

○竹田 義克[1]，岩崎 秀紀[1]，中村 太地[1]，井美 暢子[1]，前田 顕子[1]，太田 邦雄[1]，和田 泰三[1]，芳村 直樹[2] （1.金沢大学 医薬保健研究域医学系 小児科，2.富山大学 第一外科）

[P54-5] 完全大血管転位，Senning術後の残存心房間シャントに伴う肺高血圧を合併した32歳女性に対して大血管スイッチ術を施行した1例

○島田 空知[1]，嘉川 忠博[1]，前田 佳真[1]，小林 匠[1]，吉敷 香菜子[1]，稲毛 章郎[1]，浜道 裕二[1]，上田 知実[1]，矢崎 諭[1]，和田 直樹[2]，高橋 幸宏[2] （1.榊原記念病院 小児循環器科，2.榊原記念病院 心臓血管外科 小児）

デジタルオーラル | 成人先天性心疾患

デジタルオーラル（ II）55（ P55）

成人先天性心疾患3

指定討論者: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）

[P55-1] S-ICD (subcutaneous implantable cardioverter defibrillator)が手術待機と周術期管理に有用であった，総動脈幹症術後肺動脈狭窄／心停止蘇生後の ACHD症例

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○小坂井 基史，櫻井 一，野中 利通，櫻井 寛久，村上 優，鎌田 真弓 （中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科）

[P55-2] 当院における成人先天性心疾患患者に対するICD植込みの現状

○武智 史恵[1]，立野 滋[2]，森島 宏子[1]，川副 泰隆[1]，岡嶋 良知[1]，椛沢 政司[3]，松尾 浩三[3]，丹羽 公一郎[4] （1.千葉県循環器病センター 小児科，2.千葉市立海浜病院 小児科，3.千葉県循環器病センター 心臓血管外科，4.聖路加国際病院 心血管センター）

[P55-3] 健康診断より診断に至った無症候性孤立性右室低形成の1例

○松尾 倫[1]，宮村 文弥[1]，河野 宏明[2] （1.熊本大学病院 小児科，2.熊本大学病院 循環器内科）

[P55-4] Turner症候群に対する大動脈基部置換術

○財満 康之[1]，庄嶋 賢弘[1]，廣松 伸一[1]，須田 憲治[2] （1.久留米大学 医学部 外科学講座，2.久留米大学 医学部 小児科学講座）

[P55-5] Fontan型手術後遠隔期に肝内結節性病変を認めた2例

○佐藤 麻朝[1]，前田 潤[1]，山形 知慧[1]，小山 裕太郎[1]，森川 哲行[1]，宮田 功一[1]，永峯 宏樹[1]，大木 寛生[1]，三浦 大[1]，山岸 敬幸[2] （1.東京都立小児総合医療センター，2.慶應義塾大学医学部小児科）

デジタルオーラル | 成人先天性心疾患

デジタルオーラル（ II）56（ P56）
成人先天性心疾患4

指定討論者:石野 幸三（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

[P56-1] 愛媛大学における成人先天性心疾患診療 ～地方大学での現状と課題～

○赤澤 祐介[1,2,3]，檜垣 高史[2,3]，森谷 友造[3]，千阪 俊行[3]，太田 雅明[3]，高田 秀実[3]，小嶋 愛[4]，杉浦 純也[4]，打田 俊司[4]，江口 真理子[2,3]，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）

[P56-2] 小児期発症の心疾患の終末医療の現状

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

[P56-3] 小児病院と成人施設との医療連携

○星野 健司[1]，小川 潔[1,2]，河内 貞貴[1]，百木 恒太[1]，鈴木 詩央[1]，狩野 実希[3]，松村 穣[3]，稲葉 理[3] （1.埼玉県立小児医療センター 循環器科，2.埼玉県立小児医療センター 病院長，3.さいたま赤十字病院 循環器内科）

[P56-4] 蛋白漏出性胃腸症(PLE)患者への看護に関する一考察～セルフケア能力向上にむけた関わり～

○細川 進吾，大山 紗智子，福田 純嗣，福岡 沙耶香，池上 良子，永吉 直美 （国立循環器研究センター 看護部）

[P56-5] 大学病院併設型子ども医療センターにおける小児心疾患患者の成人期移行診療への取り組み

○片岡 功一[1,2,3]，河田 政明[1,3,4]，今井 靖[3,5]，甲谷 友幸[3,5]，岩田 奈津希[6]，若林 寛子[6]，吉羽 希実子[6]，倉持 美香[6]，辰巳 光代[6]，関 満[2]，佐藤 智幸[2] （1.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部，2.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児科，3.自治医科大学 成人先天性心疾患センター，4.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，5.自治医科大学 循環器内科，6.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 外来）

[P56-6] 成人期における先天性心疾患の移行医療の課題

○狩野 実希 （さいたま赤十字病院循環器内科）

デジタルオーラル | 周産期・心疾患合併妊婦

デジタルオーラル（ II）57（ P57）
周産期・心疾患合併妊婦

指定討論者:金井 貴志（防衛医科大学校 小児科学講座）

[P57-1] パルスオキシメータによる重症先天性心疾患の出生後スクリーニングの標準化プロトコール案

○中野 玲二[1,2]，豊島 勝昭[1,3]，与田 仁志[1,4] （1.日本新生児成育医学会診療委員会，2.静岡県立こども病院 新生児科，3.神奈川県立こども医療センター 新生児科，4.東邦大学 新生児学講座）

[P57-2] 心臓外科を有さない総合周産期母子医療センターにおける小児循環器医の役割

○浦島 崇[1,2]，保科 宙生[1,2]，飯島 正紀[2]，森 琢磨[2]，林田 慎哉[1] （1.総合母子保健センター愛育病院，2.東京慈恵会医科大学小児科）

[P57-3] 先天性心疾患合併妊娠の周産期管理の問題点

○北川 陽介[1]，嶋田 淳[1]，小山石 隼[1]，佐々木 都寛[1]，大谷 勝記[1]，高橋 徹[1]，三浦 文武[1]，市瀬 広太[2] （1.弘前大学医学部附属病院 小児科，2.青森市民病院 小児科）

[P57-4] 新生児期における単純型大動脈縮窄症の治療適応

○林 知宏，中原 優，山内 真由子，服部 真也，土井 悠司，上田 和利，佐藤 一寿，荻野 佳代，脇 研自，新垣 義夫 （倉敷中央病院小児科）

[P57-5] 良好な経過で第3子を出生したフォンタン術後女性

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○石戸 博隆，佐藤 竜太朗，関根 麻衣，松村 峻，岩本 洋一，増谷 聡 （埼玉医科大学総合医療センター 小児科）

[P57-6] 先天性風疹症候群に合併した大動脈弁下狭窄の一例

○石井 瑶子[1]，清水 武[2]，長岡 孝太[2]，山口 英貴[2]，大山 伸雄[2]，柿本 久子[2]，藤井 隆成[2]，簇 義仁[2]，富田 英[2]（1.昭和大学小児科学講座，2.昭和大学病院 小児循環器・先天性心疾患センター）

[P57-7] 新生児一過性心筋虚血の一例

○峰松 伸弥[1]，飯田 千晶[1]，熊本 崇[1]，田代 克弥[2]（1.佐賀大学医学部附属病院 小児科，2.唐津赤十字病院 小児科）

デジタルオーラル | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

デジタルオーラル（ II）58（ P58）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患1

指定討論者:岩朝 徹（国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[P58-1] ambrisentanから macitentanへの薬剤変更が奏効した小児特発性肺動脈性肺高血圧症の一例

○井田 紘人，中川 良，中野 克俊，浦田 晋，朝海 廣子，松井 彦郎，犬塚 亮 （東京大学医学部附属病院小児科）

[P58-2] 当院フォローアップ中の小児期発症 I/HPAH患者における持続静注用カテーテルトラブルの検討

○下山 輝義[1]，長島 彩子[1]，山口 洋平[1]，渡邉 友博[1]，石井 卓[1]，細川 奨[1]，土井 庄三郎[2] （1.東京医科歯科大学 医学部 小児科，2.国立病院機構災害医療センター）

[P58-3] 高用量 nifedipine内服下でコントロール良好なIPAHの1例

○松木 惇，高橋 辰徳，安孫子 雅之 （山形大学 医学部 小児科）

[P58-4] Dasatinib併用維持療法中に肺高血圧を認めた急性リンパ性白血病の一例

○平田 拓也，松田 浩一，赤木 健太郎，武野 亨，吉永 大介，馬場 志郎，滝田 順子 （京都大学医学部附属病院 小児科）

デジタルオーラル | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

デジタルオーラル（ II）59（ P59）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患2

指定討論者:石田 秀和（大阪大学大学院医学系 研究科小児科学）

[P59-1] 周産期低酸素は若年 SUGEN/低酸素ラットにおいて肺動脈性肺高血圧を増悪させる：新たな致死性、進行性の PAHラットモデルとその分子的機序

○大下 裕法[1,3]，三谷 義英[1]，澤田 博文[1]，坪谷 尚季[1]，Jane Kabwe[2]，淀谷 典子[1]，大橋 啓之[1]，大矢 和伸[1]，丸山 一男[2]，平山 雅浩[1] （1.三重大学大学院医学系研究科 小児科学，2.三重大学大学院医学系研究科 麻酔集中治療学，3.名古屋市立大学 大学院医学研究科 新生児・小児医学分野）

[P59-2] 可逆性の肺高血圧症および右心不全を呈し、確定診断に苦慮した閉塞性睡眠時無呼吸症候群の幼児例

○白石 春生[1,2]，永井 礼子[1]，谷口 宏太[1]，阿部 二郎[1]，泉 岳[1]，山澤 弘州[1]，佐々木 理[1,3]，武田 充人[1] （1.北海道大学病院 小児科，2.北見赤十字病院 小児科，3.天使病院 小児科）

[P59-3] 慢性早剥羊水過少症候群の母体から出生した超低出生体重児の肺高血圧に関する考察

○宮本 辰樹，音田 泰裕 （福岡大学病院 小児科）

[P59-4] 心室中隔欠損術後に肺高血圧症を合併した Down症候群患者の術前右心機能に関する検討

○川村 順平，塩川 直宏，高橋 宜宏，中江 広治，上野 健太郎 （鹿児島大学病院 小児科）

[P59-5] 肺高血圧症を呈した Scimitar症候群，肺分画症の一乳児例

○吉川 靖，白石 真大，名和 智裕，澤田 まどか，高室 基樹 （北海道立子ども総合医療・療育センター）

デジタルオーラル | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

デジタルオーラル（ II）60（ P60）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患3

指定討論者:柴田 映道（慶應義塾大学医学部 小児科）

[P60-1] 偏食によるビタミン B1不足のため肺高血圧を呈した1例

○佐々木 都寛[1]，橋本 礼佳[1]，小山石 隼[1]，三浦 文武[1]，山本 洋平[1]，嶋田 淳[1]，北川 陽介[1]，大谷 勝記[1]，高橋 徹[2]，市瀬 広太[3] （1.弘前大学 医学部 小児科，2.弘前大学 医学部 保健学科，3.青森市民病院 小児科）

[P60-2] 高度摂食障害によるビタミン欠乏から肺高血圧に至った男児

○福田 淳奈，河合 駿，水野 雄太，池川 健，杉山 隆朗，若宮 卓也，小野 普，金 基成，柳 貞光，上田 秀明（神奈川県立こども医療センター循環器内科）

[P60-3] 胸郭内腫瘍を合併した BMP9遺伝子のナンセンス変異を有する遺伝性肺動脈性肺高血圧症の女児例

○石井 卓[1]，下山 輝義[1]，長島 彩子[1]，渡邉 友博[1]，細川 奨[1]，土井 庄三郎[2] （1.東京医科歯科大学 小児科，2.国立病院機構 災害医療センター 小児科）

[P60-4] キャリーオーバーした特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧症の臨床的特徴

○中山 智孝[1,2]，高月 晋一[2]，判治 由律香[2]，川合 玲子[2]，松裏 裕行[2] （1.高知大学医学部付属病院 小児科，2.東邦大学医療センター大森病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P60-5] 小短絡の心室中隔欠損症に合併した遺伝性肺動脈性肺高血圧の一例

○内山 弘基，石川 貴充 （浜松医科大学 小児科）

[P60-6] Ca拮抗薬が奏功した遺伝性肺動脈性肺高血圧症の1例

○細川 奨[1]，下山 輝義[1]，長島 彩子[1]，山口 洋平[1]，渡邉 友博[1]，石井 卓[1]，土井 庄三郎[2] （1.東京医科歯科大学 小児科，2.国立病院機構災害医療センター 小児科）

デジタルオーラル | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

デジタルオーラル（ II）61（ P61）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患4

指定討論者:松裏 裕行（東邦大学医学部 小児科学講座）

[P61-1] 先天性肺リンパ管拡張症を合併した総肺静脈還流異常症11か月男児

○大西 佑治[1]，時高 留依[1]，縄田 慈子[1]，古田 貴士[1]，岡田 清吾[1]，鈴木 康夫[1]，長谷川 俊史[1]，本田 成美[2]，池田 栄二[2]，豊村 大亮[3]，杉谷 雄一郎[3] （1.山口大学大学院 医学系研究科医学専攻 小児科学講座，2.山口大学大学院 医学系研究科 病理形態学分野，3.福岡市立こども病院 循環器科）

[P61-2] 肺葉性肺気腫合併に対して肺葉切除後に根治し得た先天性心疾患の4例

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

[P61-3] large VSDを二期的に閉鎖した重症 CLD-PH合併の超早産児例－至適心内修復時期はいつか？

○関根 麻衣[1]，佐藤 竜太朗[1]，川崎 秀徳[1]，先崎 秀明[2]，舛岡 歩[3]，岩本 洋一[1]，石戸 博隆[1]，増谷 聡[1] （1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科，2.北里大学 小児科，3.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓外科）

[P61-4] 小児の静脈血栓症2例の治療経験

○近田 正英[1]，宮入 剛[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）

デジタルオーラル | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

デジタルオーラル（ II）62（ P62）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患5

指定討論者:土井 拓（天理よろづ相談所病院 小児科・先天性心疾患センター）

[P62-1] 波動解析法を用いた肺動脈閉塞度の新たな非侵襲的評価～超音波 speckle tracking法を用いて～

○片山 博視[1,2]，宇津野 秀夫[4]，根本 慎太郎[3]，岸 勘太[2]，津川 凌太郎[4]，尾崎 智康[2]，小田中 豊[2]，蘆田 温子[2]，小西 隼人[3] （1.高槻赤十字病院 小児科，2.大阪医科大学 小児科，3.大阪医科大学 小児心臓血管外科，4.関西大学 システム理工学部）

[P62-2] トレプロスチニル持続静注から持続皮下注に変更しえた1歳児の1例

○伊藤 諒一[1,2]，山田 祐也[1,2]，鈴木 孝典[1,2]，森本 美仁[1,2]，郷 清貴[1,2]，鬼頭 真知子[1,2]，森鼻 英治[2]，河井 悟[1]，安田 和志[1] （1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科，2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科）

[P62-3] 18トリソミーにおける心内修復術に関連した死亡症例の肺循環の特徴

○岸 勘太[1]，蘆田 温子[1]，小田中 豊[1]，尾崎 智康[1]，芦田 明[1]，片山 博視[2]，小西 隼人[3]，根本 慎太郎[3] （1.大阪医科大学附属病院 小児科，2.高槻赤十字病院 小児科，3.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科）

[P62-4] 先天性心疾患を有する18トリソミー症例に於ける肺生検所見

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

デジタルオーラル | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

デジタルオーラル（ II）63（ P63）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患6

指定討論者:犬飼 幸子（名古屋第二赤十字病院）

[P63-1] 当院の先天性門脈体循環シャント症例の臨床検討

○辻岡 孝郎[1]，泉 岳[1]，武田 充人[1]，小杉山 清隆[1]，山澤 弘州[1]，谷口 宏太[1]，永井 礼子[1]，本多 昌平[2]，阿保 大介[3]，川村 典生[4]，真部 淳[1] （1.北海道大学病院 小児科，2.北海道大学病院 消化器外科1，3.北海道大学病院 放射線診断科，4.北海道大学大学院 医学研究院 移植外科学）

[P63-2] 喀血に対して介入を行った先天性心疾患の検討

○森 秀洋[1]，江原 英治[1]，丸山 和歌子[1]，中村 香絵[1]，藤野 光洋[1]，福留 啓祐[2]，吉田 葉子[2]，鈴木 嗣敏[2]，鍵崎 康治[3]，西垣 恭一[3]，村上 洋介[1] （1.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科，2.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科，3.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科）

[P63-3] 気道閉塞病変を合併した単心室患者の治療成績

○長谷川 翔大，松島 峻介，和田 侑星，日隈 智憲，松久 弘典，大嶋 義久 （兵庫県立こども病院 心臓血管外科）

[P63-4] 肺血管拡張療法にて肺水腫をきたし、肺静脈閉塞性疾患が疑われるダウン症候群の1例

○石橋 信弘，種岡 飛翔，石橋 洋子，桑原 義典，本村

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

秀樹 （長崎医療センター 小児科）

デジタルオーラル | 心血管発生・基礎研究

デジタルオーラル（ II）64（ P64）
心血管発生・基礎研究

指定討論者:廣野 恵一（富山大学医学部 小児科）

[P64-1] 新生児期に重篤な不整脈を示した LQT3患者2名の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]，島田 光世[1]，松岡 瑠美子[2]，稲井 慶[1]，中西 敏雄[1]，杉山 央[1] （1.東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科，2.若松河田クリニック）

[P64-2] 出生前グルココルチコイド投与によるラット胎仔心臓の YAPの検討

○中村 悠城[1]，武半 優子[1]，桜井 研三[2]，松本 直樹[1] （1.聖マリアンナ医科大学 薬理学，2.聖マリアンナ医科大学 小児科学）

[P64-3] ミトコンドリア病（ Leigh脳症）モデルマウスの心機能の評価とモデルマウス由来心筋前駆細胞のミトコンドリア機能の検討

○佐々木 大輔[1,2]，武田 充人[1]，山田 勇磨[2]，原島 秀吉[2] （1.北海道大学 医学部 小児科学講座，2.北海道大学 薬学部・大学院薬学研究院 薬剤分子設計学研究室）

[P64-4] ストレス刺激による循環応答におけるマイクログリアの関与

○吉沢 雅史[1,2]，福士 勇人[2,3]，河野 洋介[1,2]，長谷部 洋平[1,2]，小泉 敬一[1]，武田 湖太郎[4]，岡田 泰昌[2]，戸田 孝子[1] （1.山梨大学 小児科，2.国立病院機構村山医療センター 臨床研究部，3.医療創生大学 健康医療科学部，4.藤田医科大学 保健衛生学部）

[P64-5] 不死化 B細胞由来 iPS心筋細胞の分化誘導法の改善

○羽山 恵美子[1]，古谷 喜幸[1]，川口 奈奈子[1]，島田 光世[1]，松岡 瑠美子[2]，稲井 慶[1]，中西 敏雄[1]，杉山 央[1] （1.東京女子医科大学循環器小児成人先天性心疾患科，2.若松河田クリニック）

[P64-6] 川崎病マウスモデルにおける電気生理学的リモデリング

○阿部 正徳[1,2]，Arditi Moshe[1] （1.シーダーズサイナイメディカルセンター，2.日本医科大学小児科）

デジタルオーラル | 川崎病・冠動脈・血管

デジタルオーラル（ II）65（ P65）
川崎病・冠動脈・血管1

指定討論者:横山 詩子（東京医科大学 細胞生理学分野）

[P65-1] 初回治療前に冠動脈病変を合併した川崎病の転帰

○中田 利正 （青森県立中央病院 小児科）

[P65-2] サイトカインプロファイルが診断に有用であったマクロファージ活性化症候群を合併した川崎病の1例

○樽谷 朋晃[1]，金井 貴志[1]，貞本 真理[1]，仁紙 千尋[1]，高田 幸成[1]，田村 義輝[1]，大澤 麻登里[1]，竹下 誠一郎[2]，谷内江 昭宏[3]，野々山 恵章[1] （1.防衛医科大学校 小児科学講座，2.防衛医科大学校 看護学科，3.金沢大学 医薬保健研究域医学系 小児科）

[P65-3] 当院で経験した関節炎合併川崎病の臨床像の研究

○池田 和幸，竹下 直樹，岡本 亜希子，遠藤 康裕，井上 聡，森下 祐馬，河井 容子，梶山 葉，中川 由美 （京都府立医科大学付属病院 小児科）

[P65-4] 川崎病急性期における3誘導異常 Q波の検討

○並木 秀匡，笠井 優香，加藤 雅崇，小森 暁子，鮎沢 衛，森岡 一朗 （日本大学医学部附属板橋病院 小児科学系 小児科学分野）

[P65-5] 自然に解熱傾向後に冠動脈瘤が出現し不全型川崎病と診断した乳児例

○中川 亮 （石川県立中央病院 小児科）

デジタルオーラル | 川崎病・冠動脈・血管

デジタルオーラル（ II）66（ P66）
川崎病・冠動脈・血管2

指定討論者:梶野 浩樹（網走厚生病院 小児科）

[P66-1] 川崎病罹患者の年齢と性別を考慮した治療反応性の検討

○竹腰 信人[1]，北野 尚美[2,3]，武内 崇[4]，末永 智浩[4]，垣本 信幸[4]，鈴木 崇之[4]，土橋 智弥[4]，澁田 昌一[5]，立花 伸也[6]，鈴木 啓之[4] （1.公立那賀病院 小児科，2.和歌山県立医科大学 地域・国際貢献推進本部地域医療支援センター，3.和歌山県立医科大学 公衆衛生学講座，4.和歌山県立医科大学 小児科，5.紀南病院 小児科，6.橋本市民病院 小児科）

[P66-2] 当院で経験した川崎病年長児発症例の臨床像

○川口 直樹，古賀 大貴，佐藤 亮介，大野 拓郎 （大分県立病院 小児科）

[P66-3] 川崎病に4度罹患した女児

○森 啓充，馬場 礼三 （愛知医科大学 医学部 小児科）

[P66-4] 川崎病の親子例

○柳瀬 佑馬，岩島 覚，早野 聡，關 圭吾 （中東遠総合医療センター小児循環器科）

デジタルオーラル | 川崎病・冠動脈・血管

デジタルオーラル（ II）67（ P67）
川崎病・冠動脈・血管3

指定討論者:加藤 太一（名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P67-1] 川崎病診断における BCG接種痕の発赤の有用性に関する検討を目的とした後ろ向き研究

○高砂 聡志，塩田 翔吾，堀米 顕久，水上 愛弓 （国立国際医療研究センター病院）

[P67-2] 手足口病流行期における川崎病の疫学的特徴

○清水 大輔[1]，宗内 淳[2]，山口 賢一郎[3]，神代 万壽美[1,4]，富田 芳江[5] （1.産業医科大学病院 小児科，2.九州病院 小児科，3.小倉医療センター 小児科，4.北九州総合病院 小児科，5.北九州市立八幡病院 小児科）

[P67-3] 不全型川崎病と診断された6例

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

[P67-4] 術前精査でもやもや病を認めた川崎病後両側巨大冠動脈瘤と慢性閉塞病変に冠動脈バイパス術を施行した1例

○築野 香苗[1]，松井 亮介[1]，橋本 康司[1]，渡邉 誠[1]，阿部 正徳[1]，上砂 光裕[1]，鈴木 憲治[2]，佐々木 孝[2]，石井 庸介[2]，深澤 隆治[1] （1.日本医科大学付属病院 小児科，2.日本医科大学付属病院 心臓血管外科）

[P67-5] MERSを合併した川崎病の一例

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

デジタルオーラル | 川崎病・冠動脈・血管

デジタルオーラル（ II）68（ P68）
川崎病・冠動脈・血管4

指定討論者:二瓶 浩一（東邦大学医療センター大橋病院 小児科）

[P68-1] 当科における川崎病乳児例に対するインフリキシマブの使用経験

○古田 貴士[1]，元永 貴大[1,2]，大西 佑治[1]，岡田 清吾[1]，鈴木 康夫[1]，長谷川 俊史[1] （1.山口大学大学院医学系研究科医学専攻小児科学講座，2.綜合病院山口赤十字病院小児科）

[P68-2] カンジダ細胞壁多糖誘導川崎病血管炎マウスモデルにおける血管炎誘発物質接種後の血清サイトカインの経時的変動

○大原関 利章[1]，横内 幸[1]，浅川 奈々絵[1]，佐藤 若菜[1]，三浦 典子[2]，大野 尚仁[2]，高橋 啓[1] （1.東邦大学医療センター大橋病院 病理診断科，2.東京薬科大学 薬学部 免疫学教室）

[P68-3] 川崎病の免疫グロブリン不応低リスク群における治療抵抗性症例の検討

○高井 詩織，松村 雄，長原 慧，中村 蓉子，渡部 誠一（土浦協同病院 小児科）

[P68-4] 当院における重症川崎病に対する IVIG・ステロイド初期併用療法後の PSL早期漸減法

○鈴木 奈都子 （武蔵野赤十字病院 小児科）

[P68-5] 当院における川崎病に対する免疫グロブリン+プレドニゾロン併用療法の検討

○鈴木 大次郎，齋藤 和由，小島 有紗，内田 英利，畑 忠善 （藤田医科大学 医学部 小児科）

デジタルオーラル | 川崎病・冠動脈・血管

デジタルオーラル（ II）69（ P69）
川崎病・冠動脈・血管5

指定討論者:長井 典子（岡崎市民病院 小児科）

[P69-1] 血管輪における気道狭窄の重症度に対するＣＴによる有用性の検討

○中江 広治[1]，塩川 直宏[1]，高橋 宜宏[1]，川村 順平[1]，森田 康子[1]，上野 健太郎[1]，山下 雄史[2]，松葉 智之[2]，井本 浩[2] （1.鹿児島大学病院 小児科，2.鹿児島大学病院 心臓血管外科）

[P69-2] 多くの患者集積が認められた大動脈弁上狭窄症の1家系 ～胎児心エコー診断を含めて～

○林 立申[1,2]，矢野 悠介[1,2]，塩野 淳子[1]，杉山 香緒里[3,4]，柳沢 裕美[4]，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，3.筑波大学グローバル教育院ヒューマンバイオロジー学位プログラム，4.筑波大学生存ダイナミクス研究センターTARA）

[P69-3] 心不全症状を呈した先天性左大腿動静脈瘻の一例

○松井 亮介[1]，築野 香苗[1]，橋本 康司[1]，渡邉 誠[1]，阿部 正徳[1]，上砂 光裕[1]，深澤 隆治[1]，勝部 康弘[1]，鈴木 憲治[2]，佐々木 孝[2] （1.日本医科大学 小児科，2.日本医科大学 心臓血管外科）

[P69-4] 塞栓吸引を行った感染性心内膜炎による急性心筋梗塞の1例

○西原 卓宏[1,2]，中島 光一朗[1]，八浪 浩一[1] （1.熊本市立熊本市民病院 小児循環器内科，2.熊本赤十字病院 小児科）

デジタルオーラル | 川崎病・冠動脈・血管

デジタルオーラル（ II）70（ P70）
川崎病・冠動脈・血管6

指定討論者:上砂 光裕（日本医科大学多摩永山病院 小児科）

[P70-1] 当院の冠動脈瘻の臨床像

○桜井 研三，中野 茉莉恵，升森 智香子，水野 将徳，麻生 健太郎 （聖マリアンナ医科大学 小児科）

[P70-2] 自然退縮・閉鎖した2例を含む、乳幼児期に発見された先天性冠動脈瘻の4例

○村山 友梨，鈴木 崇之，垣本 信幸，末永 智弘，武内

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

崇，鈴木 啓之 （和歌山県立医科大学付属病院 小児科）

[P70-3] 小児期に外科手術を施行した冠動脈瘻の2例

○木村 成卓，秋山 章 （慶應義塾大学 外科（心臓血管））

[P70-4] 当院で経験した先天性冠動脈異常の2例(左冠動脈右室瘻と BWG症候群)

○元永 貴大，石川 雄一 （山口県済生会下関総合病院 小児科）

[P70-5] 壁内走行の診断が治療するうえで重要と考えられた単一冠動脈右肺動脈起始症の1例

○福島 直哉[1,2]，吉村 幸浩[3]，平野 暁教[3]，山本 裕介[3]，野間 美緒[3]，前田 潤[1]，三浦 大[1] （1.東京都立小児総合医療センター 循環器科，2.平塚市民病院 小児科，3.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科）

デジタルオーラル | 川崎病・冠動脈・血管

デジタルオーラル（ II）71（ P71）

川崎病・冠動脈・血管7

指定討論者:濱田 洋通（東京女子医科大学八千代医療センター 小児科）

[P71-1] 冠攣縮性狭心症の小児例

○山岡 大志郎[1]，長岡 孝太[2]，山口 英貴[2]，清水 武[2]，大山 伸雄[2]，柿本 久子[2]，藤井 隆成[2]，旗 義仁[2]，富田 英[2] （1.昭和大学医学科小児科学講座，2.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

[P71-2] 小児期発症冠攣縮性狭心症の2症例

○中野 威史[1]，山本 英一[1]，渡部 竜助[1]，石田 也寸志[1]，日浅 豪[2]，檜垣 高史[3] （1.愛媛県立中央病院 小児科，2.愛媛県立中央病院 循環器内科，3.愛媛大学 医学部 小児科）

[P71-3] 異なる契機で診断に至った左冠状動脈肺動脈起始症の7症例

○橋本 康司，松井 亮介，築野 香苗，渡邉 誠，上砂 光裕，勝部 康弘，深澤 隆治 （日本医科大学 小児科）

[P71-4] 治療方針の決定に苦慮している右冠動脈左バルサルバ洞起始の2症例

○本田 啓 （熊本赤十字病院 小児科）

[P71-5] 多発冠動脈狭窄および高血圧を認める男児例

○土井 悠司，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）

デジタルオーラル | 学校保健・疫学・心血管危険因子

デジタルオーラル（ II）72（ P72）

学校保健・疫学・心血管危険因子1

指定討論者:安田 謙二（島根大学医学部 小児科）

[P72-1] 南魚沼学校検診プロジェクト -学校心臓検診の包括的・経年的評価のためのデータベース作成-

○鈴木 博[1]，赤澤 宏平[2] （1.新潟大学医歯学総合病院 魚沼地域医療教育センター，2.新潟大学医歯学総合病院 医療情報部）

[P72-2] 学校検診データを使用した QT間隔補正方法の評価

○須藤 二朗[1]，高柳 恒夫[1]，安河内 總[2] （1.日本光電工業，2.長野県立こども病院）

[P72-3] 学校心臓検診での QT延長スクリーニングを自動解析で行うための基準値

○櫨木 大祐[1]，楠生 亮[1]，野村 裕一[1]，吉永 正夫[2] （1.鹿児島市立病院 小児科，2.鹿児島医療センター 小児科）

[P72-4] 学校検診にて QT延長（ LQT）を指摘され、遺伝子検査を施行した18例の検討

○水野 隼人[1]，長井 典子[1,3]，成瀬 和久[1]，五藤 明徳[1]，鈴木 一孝[2,3] （1.岡崎市民病院 小児科，2.名古屋市立大学大学院 医学研究科 新生児・小児医学分野，3.岡崎市、幸田町小・中学生心臓検診班）

[P72-5] 学校検診で見つかった QT延長症候群(2型)の3例の対応：心停止例を含んだ考察

○坪谷 尚季，三谷 義英，間宮 範人，大矢 和伸，淀谷 典子，大橋 啓之，澤田 博文，平山 雅浩 （三重大学医学部附属病院 小児科）

デジタルオーラル | 学校保健・疫学・心血管危険因子

デジタルオーラル（ II）73（ P73）

学校保健・疫学・心血管危険因子2

指定討論者:本村 秀樹（国立病院機構長崎医療センター 小児科）

[P73-1] 院外心停止をきたした就学期患者に対する社会復帰を目指した治療戦略

○久呉 洋介，上野 高義，金谷 知潤，奥田 直樹，荒木 幹太，渡邉 卓次，富永 佑児，長谷川 然，戸田 宏一，倉谷 徹，澤 芳樹 （大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科）

[P73-2] 学校心臓検診で異常を指摘されなかった蘇生に成功した心原性院外心肺停止の2学童例

○仲本 雄一[1]，山田 俊介[1]，岡崎 三枝子[2]，豊野 学朋[1] （1.秋田大学 医学部 小児科，2.秋田大学医学部附属病院総合臨床教育研修センター）

[P73-3] 若年成人男性の血圧高値予測因子～小学校からの学校健診データの検討～

○内田 敬子[1,2]，山岸 敬幸[2]，徳村 光昭[1,2] （1.慶應義塾大学 保健管理センター，2.慶應義塾大学 医学部 小児科）

[P73-4] 肺高血圧症の発見に学校心臓検診心電図検診は有用か？

○岡川 浩人 （滋賀病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル | 学校保健・疫学・心血管危険因子

デジタルオーラル（ II）74（ P74）
学校保健・疫学・心血管危険因子3

指定討論者:太田 邦雄（金沢大学附属病院 小児科）

[P74-1] 2010-2019年の当院における双胎妊娠と先天性心疾患の関係、10年間の総括

○齋藤 和由，鈴木 大次郎，小島 有紗，内田 英利，畑 忠善 （藤田医科大学 医学部 小児科）

[P74-2] 当院において乳児期に手術介入を行った心房中隔欠損症の検討

○長原 慧，松村 雄，中村 蓉子，渡部 誠一 （総合病院 土浦協同病院 小児科）

[P74-3] 鈍的な胸部打撲により失神を来した2例

○尾崎 智康[1]，蘆田 温子[1]，小田中 豊[1]，岸 勘太[1]，片山 博視[2]，芦田 明[1] （1.大阪医科大学泌尿生殖・発達医学講座小児科学教室，2.高槻赤十字病院小児科）

[P74-4] 小児期完全右脚ブロックの検討（第1報）：QRS幅は手術、年齢の影響を受ける

○判治 由律香[1]，松裏 裕行[1]，川合 玲子[1]，小澤 司[2]，片山 雄三[2]，中山 智孝[3]，高月 晋一[1] （1.東邦大学医療センター大森病院 小児科，2.東邦大学医療センター大森病院 心臓血管外科，3.高知大学医学部付属病院 小児科）

デジタルオーラル | 働き方改革：私たちはどのように働くべきか

デジタルオーラル（ II）75（ P75）
働き方改革：私たちはどのように働くべきか

指定討論者:新居 正基（静岡県立こども病院）

[P75-1] 医療 ICT利活用は働き方改革を変えるか？

○飯島 正紀[1]，高尾 佳代子[2]，古河 賢太郎[1]，石川 悟[1]，森 琢磨[1]，安藤 達也[1]，藤原 優子[1]，井田 博幸[1] （1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座，2.東京慈恵会医科大学 先端医療情報技術研究講座）

[P75-2] 「働き方改革」を順守するため当科では少なくとも2名の常勤増員が必要である。

○高室 基樹，澤田 まどか，名和 智裕，白石 真大，吉川 靖 （北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科）

[P75-3] 働き方改革の推進におけるジェンダーバイアスの意味

○岡崎 三枝子[1]，山田 俊介[2]，豊野 学朋[2] （1.秋田大学医学部附属病院 総合臨床教育研修センター，2.秋田大学大学院医学系研究科医学専攻機能展開医学系小児科学講座）

デジタルオーラル | その他

デジタルオーラル（ II）76（ P76）
その他1

指定討論者:金 成海（静岡県立こども病院 循環器科）

[P76-1] 小児心臓カテーテル検査における全身麻酔導入後の代謝性アシドーシス発症頻度および危険因子の検討

○古宇田 絢子，西部 伸一，高岡 早紀，箱根 雅子，簑島 梨恵 （東京都立小児総合医療センター 麻酔科）

[P76-3] 小児血栓弁に対する組織プラスミノーゲン活性化因子の使用経験

○真野 絢子[1]，中野 克俊[1]，中川 良[1]，浦田 晋[1]，朝海 廣子[1]，平田 陽一郎[2]，犬塚 亮[1]，松井 彦郎[1]，平田 康隆[3] （1.東京大学医学部附属病院小児科，2.北里大学病院小児科，3.東京大学医学部附属病院心臓外科）

[P76-4] 感染性心内膜炎を疑うエピソードの後に破裂したValsalva洞動脈瘤の1例

○津田 恵太郎[1,2,3]，鍵山 慶之[2,3]，家村 素史[2,3]，須田 憲治[3] （1.大分こども病院小児科，2.聖マリア病院 小児循環器内科，3.久留米大学 小児科）

[P76-5] 重症心奇形を合併した胃食道逆流症に対する噴門形成術の検討

○古川 泰三，井上 真帆，文野 誠久，田尻 達郎 （京都府立医科大学 小児外科）

デジタルオーラル | その他

デジタルオーラル（ II）77（ P77）
その他2

指定討論者:豊野 学朋（秋田大学 小児科）

[P77-1] 心房中隔欠損に対してカテーテルによる一時的閉鎖を行い肝移植を施行した両側肺動脈狭窄・心房中隔欠損の2症例

○久米 英太朗，馬場 志郎，吉永 大介，松田 浩一，福村 史哲，武野 亨，赤木 健太郎，平田 拓也，滝田 順子 （京都大学医学部附属病院 小児科）

[P77-2] 開胸術後の乳糜胸にミドドリン塩酸塩投与が効果があった一例

○妹尾 祥平，住友 直文，小柳 喬幸，古道 一樹，山岸 敬幸 （慶應義塾大学 医学部 小児科）

[P77-3] 髄膜炎を併発したメチシリン感受性ブドウ球菌による感染性心内膜炎

○浅見 雄司[1]，新井 修平[1]，田中 健佑[1]，池田 健太郎[1]，下山 伸哉[1]，林 秀憲[2]，友保 貴博[2]，岡 徳彦[2]，清水 彰彦[3]，山田 佳之[3]，小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター 循環器科，2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科，3.群馬県立小児医療センター アレルギー・感染免疫・呼吸器科）

[P77-4] 左下腿蜂窩織炎の治療中に発症したリウマチ熱の一小児例

○堀米 顕久，高砂 聡志，塩田 翔吾，水上 愛弓 （国立

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

国際医療研究センター 小児科）

デジタルオーラル | その他

デジタルオーラル（ II）78（ P78）

その他3

指定討論者:矢崎 諭（榊原記念病院 小児循環器科）

[P78-1] 小児心疾患におけるトルバプタン投与の有効性と安全性に関する検討

○大日方 春香[1]，安河内 聰[1]，正本 雅斗[1]，沼田 隆佑[1]，米原 恒介[1]，小山 智史[1]，田中 登[1]，武井 黄太[1]，山本 隆平[1]，山田 有希子[2]，鹿田 文昭[2] （1.長野県立こども病院循環器小児科，2.長野県立こども病院循環器心臓血管外科）

[P78-2] 右室内腫瘤、多発肺塞栓症で発症したベーチェット病の一小児例

○町田 大輔[1]，増田 拓[1]，金子 翔太朗[1]，富永 訓央[1]，鈴木 伸一[1]，黒田 浩行[2]，中野 裕介[2]，渡辺 重朗[2]，鉾碕 竜範[2]，益田 宗孝[1] （1.横浜市立大学 附属病院 心臓血管外科，2.横浜市立大学 附属病院 小児循環器科）

[P78-3] 先天性心疾患患者における BIA法を用いた体組成評価

○田中 登[1,2]，安河内 聰[1]，沼田 隆佑[1]，米原 恒介[1]，大日方 春香[1]，小山 智史[1]，武井 黄太[1]，瀧聞 浄宏[1]，高橋 健[2]，清水 俊明[2] （1.長野県立こども病院 循環器小児科，2.順天堂大学 小児科）

[P78-4] 先天性食道閉鎖に下大静脈欠損を合併した新生児例

○中嶋 滋記，安田 謙二，竹谷 健 （島根大学 医学部 小児科）

デジタルオーラル | 外科治療

デジタルオーラル（ II）79（ P79）

外科治療1

指定討論者:宮本 隆司（北里大学医学部 心臓血管外科）

[P79-1] 右側大動脈弓・血管輪の4例に対する外科治療の検討

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

[P79-2] 大動脈縮窄症に対する subclavian flap法の大動脈弓形態による検討

○杉浦 純也[1]，坂本 裕司[1]，小嶋 愛[1]，打田 俊司[1]，赤澤 祐介[3]，宮田 豊寿[2]，森谷 友造[2]，千阪 俊行[2]，太田 雅明[2]，高田 秀実[2]，檜垣 高史[2] （1.愛媛大学 心臓血管・呼吸器外科，2.愛媛大学 小児科，3.愛媛大学 第二内科）

[P79-3] 大動脈弓離断 B型の治療経験

○野間 美緒[1]，平野 暁教[1]，山本 裕介[1]，吉村 幸浩[1]，寺田 正次[1]，永峰 宏樹[2]，宮田 功一[2]，大木 寛生[2]，前田 潤[2]，三浦 大[2] （1.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科，2.東京都立小児総合医療センター 循環器科）

[P79-4] CoA/IAA complexに対する段階的手術としての両側肺動脈絞扼術の妥当性の検討

○安達 理，水本 雅弘，正木 直樹，崔 禎浩 （宮城県立こども病院 心臓血管外科）

[P79-5] 再調整のない両側肺動脈絞扼術を目指す－絞扼部の拡張期肺動脈血流速度の重要性－

○正木 直樹[1]，水本 雅弘[1]，安達 理[1]，崔 禎浩[1]，前原 菜美子[2]，矢尾板 久雄[2]，高橋 怜[2]，木村 正人[2]，小澤 晃[2]，田中 高志[2] （1.宮城県立こども病院 心臓血管外科，2.宮城県立こども病院 循環器科）

[P79-6] ダウン症の心室中隔欠損症患者における肺動脈絞扼術の有効性についての検討

○林 秀憲[1]，岡 徳彦[1]，友保 貴博[1]，下山 伸哉[2]，池田 健太郎[2]，田中 健佑[2]，浅見 雄司[2]，新井 修平[2]，稲田 雅弘[2]，小林 富男[2] （1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科，2.群馬県立小児医療センター 循環器科）

デジタルオーラル | 外科治療

デジタルオーラル（ II）80（ P80）

外科治療2

指定討論者:安達 理（宮城県立こども病院 心臓血管外科）

[P80-1] 右室流出路再建における ePTFE三弁付き導管の中期成績

○吉田 尚司，新川 武史，小林 慶，寶亀 亮悟，中山 祐樹，新浪 博士 （東京女子医科大学 心臓血管外科）

[P80-2] 当院の手製 EPTFE三弁コンディットについての検討

○長門 久雄[1]，吉澤 康祐[1]，森 おと姫[1]，前田 登史[1]，大野 暢久[1]，岡田 達治[1]，植野 剛[1]，佐藤 博文[1]，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 小児循環器科）

[P80-3] 当院における Contegra使用症例に対する再手術の経験

○前田 登史[1]，長門 久雄[1]，森 おと姫[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）

[P80-4] 右側相同心に伴う機能的単心室・肺動脈閉鎖に対する右室-肺動脈導管設置の試み

○古谷 翼，帆足 孝也，今井 健太，島田 勝利，海老島 宏典，市川 肇 （国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P80-5] 二心室修復可能な心疾患に対する姑息的右室流出路再建術8例の検討

○加藤 伸康[1], 橘 剛[2], 新宮 康栄[1], 若狭 哲[1], 加藤 裕貴[1], 大岡 智学[1], 山澤 弘州[3], 武田 充人[3] (1.北海道大学大学院 医学研究院 循環器呼吸器外科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 3.北海道大学病院 大学院医学研究院 小児科)

[P80-6] T弁の異形成、 hypo RVを伴う critical PSに対して、 palliative RVOTRを行った1例

○城 麻衣子[1], 中田 朋宏[1], 渡部 聖人[1], 安田 謙二[2], 中嶋 滋記[2], 織田 禎二[1] (1.島根大学 医学部 心臓血管外科, 2.島根大学 医学部 小児科)

デジタルオーラル | 外科治療

デジタルオーラル (II) 81 (P81)

外科治療3

指定討論者:岡 徳彦(群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

[P81-1] 当院におけるファロー四徴症の肺動脈弁輪温存に関する検討

○細田 隆介, 永瀬 晴啓, 保土田 健太郎, 枡岡 歩, 鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

[P81-2] BTシャント手術を先行したファロー四徴症修復術の中期成績 肺動脈弁機能と遺残右室流出路狭窄

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

[P81-3] ファロー四徴症に対する積極的な一期的心内修復術の妥当性の検討

○村上 優, 鎌田 真弓, 小坂井 基史, 櫻井 寛久, 野中 利通, 櫻井 一 (中京病院)

[P81-4] Modified Nunn手術： TOF・類縁疾患での右室流出路形成術式：ｍｏｎｏｃｕｓｐパッチへの挑戦

○河田 政明[1], 吉積 功[1], 鵜垣 伸也[1], 片岡 功一[2], 古井 貞浩[2], 鈴木 峻[2], 関 満[2], 佐藤 智幸[2], 永野 達也[3], 多賀 直行[3] (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科, 2.同 小児科, 3.同 小児手術・集中治療部)

[P81-5] Fallot四徴肺動脈弁欠損の治療経験4例

○竹吉 大輔, 五十嵐 仁, 浅井 英嗣, 橘 剛 (神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科)

デジタルオーラル | 外科治療

デジタルオーラル (II) 82 (P82)

外科治療4

指定討論者:金子 幸裕(国立成育医療センター 心臓血管外科)

[P82-1] 腋窩切開法による心房中隔欠損孔閉鎖術の早期手術成績

○藤田 智, 帯刀 英樹, 塩瀬 明 (九州大学病院 心臓血管外科)

[P82-2] Hypo LVを持つ成人 ASD患者に対する外科的介入について

○秋山 章, 木村 成卓 (慶應義塾大学医学部 外科学(心臓血管))

[P82-3] 心房中隔欠損閉鎖術後遠隔期に下大静脈左房流入による心不全を発症し、心房内血流転換術を施行した1例

○阪口 修平, 谷口 智明, 中村 都英 (宮崎大学 医学部 心臓血管外科)

[P82-4] 左室 rehabilitationのため cAVSDに対し palliative ASD closureを先行した一例

○大沢 拓哉[1], 村山 弘臣[1], 岡田 典隆[1], 安田 和志[2], 河井 悟[2], 森鼻 栄治[2], 鬼頭 真知子[2], 郷 清貴[2], 森本 美仁[2], 伊藤 諒一[2], 鈴木 孝典[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 小児循環器科)

[P82-5] c-AVSD 2-patch repairのパッチ形状のちょっとした工夫ーより自然な形態を目指してー

○岡田 典隆[1], 村山 弘臣[1], 大沢 拓哉[1], 安田 和志[2], 河井 悟[2], 森鼻 栄治[2], 鬼頭 真知子[2], 郷 清貴[2], 森本 美仁[2], 伊藤 諒一[2], 鈴木 孝典[2] (1.あいち小児保健医療総合センター 小児心臓病センター 心臓血管外科, 2.あいち小児保健医療総合センター 小児心臓病センター 循環器科)

デジタルオーラル | 外科治療

デジタルオーラル (II) 83 (P83)

外科治療5

指定討論者:萩野 生男(千葉県こども病院)

[P83-1] 単心室循環初期姑息術としての3mm BT shuntの効果

○柳 貞光[1], 水野 雄太[1], 池川 健[1], 杉山 隆朗[1], 河合 駿[1], 若宮 卓也[1], 小野 晋[1], 金 基成[1], 上田 秀明[1], 橘 剛[2] (1.神奈川県立こども医療センター循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター心臓血管外科)

[P83-2] 当院における機能的単心室症に対する体肺動脈短絡手術の治療成績

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

[P83-3] Glenn手術で Additional Pulmonary Blood Flowは有益である

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P83-4] 末梢肺動脈狭窄に対するコンテグラ用いたRastelli手術の経験

○水本 雅弘，正木 直樹，安達 理，崔 禎浩 （宮城県立こども病院 心臓血管外科）

デジタルオーラル | 外科治療

デジタルオーラル（ II）84（ P84）
外科治療6

指定討論者:松久 弘典（兵庫県立こども病院 心臓血管外科）

[P84-1] 総動脈幹症に対する外科手術

○小森 悠矢，高橋 幸宏，桑原 優大，加部東 直広，和田 直樹 （榊原記念病院）

[P84-2] 総動脈幹症に対する外科的治療成績

○三輪 晃士[1]，盤井 成光[1]，石丸 和彦[1]，山内 早苗[1]，康 利章[1]，石井 陽一郎[2]，青木 寿明[2]，高橋 邦彦[2]，萱谷 太[2]，川田 博昭[1] （1.大阪母子医療センター 心臓血管外科，2.大阪母子医療センター 小児循環器科）

[P84-3] 総動脈幹症に対する手術方針と危険因子の検討

○櫻井 一[1]，野中 利通[1]，櫻井 寛久[1]，小坂井 基史[1]，村上 優[1]，鎌田 真弓[1]，大橋 直樹[2]，西川 浩[2]，吉田 修一朗[2]，吉井 公浩[2]，佐藤 純[2] （1.中京病院 心臓血管外科，2.中京病院 小児循環器科）

[P84-4] 総動脈管症の外科治療成績

○岩田 祐輔[1]，渕上 泰[1]，川口 祐太朗[1]，桑原 尚志[2]，桑原 直樹[2]，後藤 浩子[2]，山本 哲也[2]，寺澤 厚志[2]，田中 秀門[2] （1.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科，2.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科）

[P84-5] Hybrid術後の Norwood手術において、動脈管組織を利用して大動脈再建を行った左心低形成症候群の一例

○渕上 裕司，永瀬 晴啓，細田 隆介，保土田 健太郎，枡岡 歩，鈴木 孝明 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）

デジタルオーラル | 外科治療

デジタルオーラル（ II）85（ P85）
外科治療7

指定討論者:落合 由恵（九州病院 心臓血管外科）

[P85-1] サイズミスマッチのある大血管位置異常を伴う症例に対する大血管転換手術の工夫

○五十嵐 仁，橘 剛，浅井 英嗣，竹吉 大輔 （神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

[P85-2] TGA動脈スイッチ(LeCompte)術後の大動脈弁上狭窄に対する肺動脈分岐部形成・ modified simple sliding aortoplasty

○篠原 玄[1]，宇野 吉雅[1]，森田 紀代造[1]，國原 孝[1]，山岸 正明[2] （1.東京慈恵会医科大学 心臓外科，2.京都府立医科大学 小児心臓外科）

[P85-3] TGA/VSD/PSに対する aortic translocation (Ross-switch-Konno)術後に autograft吻合部の左室仮性瘤を形成し，修復を要した一例

○小坂井 基史[1]，櫻井 一[1]，野中 利通[1]，櫻井 寛久[1]，村上 優[1]，鎌田 真弓[1]，大橋 直樹[2]，西川 浩[2]，吉田 修一朗[2]，吉井 公浩[2]，佐藤 純[2] （1.中京病院，中京こどもハートセンター，心臓血管外科，2.中京病院，中京こどもハートセンター，小児循環器科）

[P85-4] 潜在性の体肺側副血管により arterial switch術中に左房圧上昇に伴う進行性の僧帽弁逆流をきたし，左心補助下で緊急カテーテル検査を行ったdTGA(I)の1症例

○中村 真[1]，渕上 泰[1]，西岡 雅彦[1]，西畑 昌大[2]，島袋 篤哉[2]，佐藤 誠一[2]，中矢代 真美[2] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科，2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科）

[P85-5] 術前に3Dモデルを作成し術式変更になった両大血管右室起始の治療経験

○中西 啓介，川崎 志保理，天野 篤 （順天堂大学 医学部 心臓血管外科）

デジタルオーラル | 外科治療

デジタルオーラル（ II）86（ P86）
外科治療8

指定討論者:益田 宗孝（横浜市立大学 心臓血管外科・小児循環器科）

[P86-1] 総肺静脈還流異常症術後肺静脈ステント除去術の経験

○宮原 義典，樽井 俊，石野 幸三，長岡 孝太，山口 英貴，清水 武，大山 伸雄，柿本 久子，藤井 隆成，簇 義仁，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）

[P86-2] 左室低形成を合併した上心臓型総肺静脈還流異常症に対して段階的治療により二心室修復に到達した1例

○松岡 良平[1]，宗内 淳[1]，江崎 大起[1]，土井 大人[1]，杉谷 雄一郎[1]，渡邉 まみ江[1]，松田 健作[2]，藤本 智子[2]，落合 由恵[2]，犬塚 亮[3] （1.九州病院 小児科，2.九州病院 心臓血管外科，3.東京大学医学部附属病院 小児科）

[P86-3] 新生児動脈管開存の外科的結紮術の適応と予後

○渋谷 茜[1]，金 成海[1]，石垣 瑞彦[1]，佐藤 慶介[1]，芳本 潤[1]，新居 正基[1]，満下 紀恵[1]，中野 玲二[2]，猪飼 秋夫[3]，坂本 喜三郎[3]，田中 靖彦[1] （1.静岡県立こども病院 循環

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

器科，2.静岡県立こども病院 新生児科，3.静岡県立こども病院 心臓血管外科）

[P86-4] 低出生体重児の PDA手術において動脈管が同定できず左肺動脈を結紮し，再手術にて肺動脈修復と動脈管再結紮した1例

○田中 明彦[1]，櫻庭 幹[1]，三品 泰二郎[1]，水島 正人[2]，塩野 展子[2] （1.市立札幌病院 呼吸器外科，2.市立札幌病院 新生児内科）

[P86-5] 先天性大動脈二尖弁による重度大動脈弁閉鎖不全症に対する Leaflet Extension Techniqueの検討

○園部 藍子，松原 宗明，石井 知子，加藤 秀之，平松 祐司 （筑波大学 心臓血管外科）

デジタルオーラル | 外科治療

デジタルオーラル（ II）87（ P87）

外科治療9

指定討論者:太田 教隆（愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管呼吸器外科）

[P87-1] 胸骨裂を合併した肺動脈閉鎖症に Rastelli手術を施行した4歳男児の一例

○近藤 佑樹[1]，落合 由恵[1]，松田 健作[1]，藤本 智子[1]，馬場 啓徳[1]，渡邉 まみ江[2]，宗内 淳[2]，徳永 滋彦[1] （1.九州病院 心臓血管外科，2.九州病院 小児科）

[P87-2] 化膿性心外膜炎による心タンポナーデに合併した感染性仮性大動脈瘤に対し手術を施行し救命しえた一例

○大河 秀行[1,2]，村山 弘臣[2]，岡田 典隆[2]，大沢 拓哉[2]，安田 和志[3]，河合 悟[3]，森鼻 栄治[3]，鬼頭 真知子[3]，郷 清貴[3]，森本 美仁[3] （1.名古屋第二赤十字病院 心臓血管外科，2.あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科，3.あいち小児保健医療総合センター 循環器科）

[P87-3] 再発性重症閉塞性肥大型心筋症に対する治療戦略

○椛沢 政司[1,2]，松尾 浩三[2]，岡嶋 良知[3]，川副 泰隆[3]，武智 史恵[3]，森島 宏子[3]，丹羽 公一郎[3,4] （1.千葉市立海浜病院 心臓血管外科，2.千葉県循環器病センター 心臓血管外科，3.千葉県循環器病センター 小児科，4.聖路加国際病院 循環器内科）

[P87-4] 当院における冠動脈起始異常症に対する手術治療の急性期・遠隔期成績

○桑原 優大，和田 直樹，小森 悠矢，加部東 直広，高橋 幸宏 （榊原記念病院）

[P87-5] 当院における成人先天性心疾患に対する外科的不整脈治療の成績

○新堀 莉沙[1]，小出 昌秋[1]，立石 実[1]，奥木 聡志[1]，曹 宇晨[1]，中嶌 八隅[2]，金子 幸栄[2]，井上 奈緒[2] （1.聖隷浜松病院 心臓血管外科，2.聖隷浜松病院 小児循環器科）

デジタルオーラル | 外科治療

デジタルオーラル（ II）88（ P88）

外科治療10

指定討論者:帆足 孝也（国立循環器病センター）

[P88-1] 先天性左室憩室に VSDを合併した1例に対する外科治療

○松田 健作[1]，落合 由恵[1]，近藤 佑樹[1]，藤本 智子[1]，馬場 啓徳[1]，渡邉 まみ江[2]，宗内 淳[2]，徳永 滋彦[2]，塩瀬 明[3] （1.九州病院 心臓血管外科，2.九州病院 小児科，3.九州大学病院 心臓血管外科）

[P88-2] apical muscular multiple VSDに対して経右室的にパッチ閉鎖を施行した一例

○渡部 聖人[1]，中田 朋宏[1]，城 麻衣子[1]，池田 義[3]，安田 謙二[2]，中嶋 滋記[2]，織田 禎二[1] （1.島根大学医学部付属病院 循環器・呼吸器外科，2.島根大学医学部付属病院 小児科，3.京都大学医学部付属病院 心臓血管外科）

[P88-3] 二心室治療を目指した経過中、左上大静脈の経路変更を要した両側上大静脈を有する2症例

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

[P88-4] 左上大静脈左房灌流に対する心房内 rerouting後に機能的僧帽弁狭窄を来した一例

○菅野 幹雄[1]，本間 友佳子[2]，藤本 鋭貴[1]，北市 隆[1]，早渕 康信[2]，秦 広樹[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）

[P88-5] 手術の工夫：左上大静脈遺残を伴う解剖学的僧帽弁置換術後の成人修正大血管転位症に対する両側房室弁置換術

○町田 大輔，増田 拓，中山 雄太，金子 翔太朗，富永 訓央，郷田 素彦，鈴木 伸一，益田 宗孝 （横浜市立大学附属病院 心臓血管外科）

デジタルオーラル | 体外循環・心筋保護

デジタルオーラル（ II）89（ P89）

体外循環・心筋保護

指定討論者:小泉 淳一（岩手医科大学 心臓血管外科）

[P89-1] 小児劇症型心筋炎に対する補助人工心臓の治療成績

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

[P89-2] LVAD装着により心室中隔内血腫を来した2例

○小森 元貴[1]，坂口 平馬[2]，帆足 孝也[1]，島田 勝利[1]，今井 健太[1]，海老島 宏典[1]，黒嵜 健一[2]，市川 肇[1] （1.国立循

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

デジタルオーラル | フォンタン循環

デジタルオーラル（ II）90（ P90）
フォンタン循環

指定討論者:新川 武史（東京女子医科大学 心臓血管外科）

[P90-1] Failed Fontan症例における Fontan循環破綻の時期と血行動態の検討

○金谷 知潤，上野 高義，奥田 直樹，荒木 幹太，渡邊 卓次，富永 佑児，久呉 洋介，長谷川 然，戸田 宏一，倉谷 徹，澤 芳樹 （大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学）

[P90-2] Fontan循環破綻と共存する

○渡辺 まみ江，宗内 淳，杉谷 雄一郎，土井 大人，松岡 良平，江崎 大起 （九州病院 循環器小児科）

[P90-3] フォンタン術後の左右肺動脈血流不均衡症例の検討

○渕上 泰[1]，岩田 祐輔[1]，川口 祐太朗[1]，桑原 直樹[2]，山本 哲也[2]，寺澤 厚志[2]，田中 秀門[2]，後藤 浩子[2]，桑原 尚志[2]（1.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科，2.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科）

デジタルオーラル | 外科治療遠隔成績

デジタルオーラル（ II）91（ P91）
外科治療遠隔成績1

指定討論者:加藤 伸康（北海道大学大学院医学研究院 循環器呼吸器外科）

[P91-1] ePTFE手作り3弁付き人工導管による右室流出路再建の治療成績

○辻 重人[1]，小泉 淳一[1]，滝沢 友里恵[2]，中野 智[2]，齋木 宏文[2]，高橋 信[2]，小山 耕太郎[2]，猪飼 秋夫[3]，金 一[1]（1.岩手医科大学 心臓血管外科，2.岩手医科大学 小児科，3.静岡県立こども病院 心臓血管外科）

[P91-2] 右室流出路再建後の再インターベンションの検討：外科手術とカテーテル治療の比較

○奥木 聡志[1]，小出 昌秋[1]，國井 佳文[1]，立石 実[1]，曹 宇晨[1]，新堀 莉沙[1]，中嶌 八隅[2]，金子 幸栄[2]，井上 奈緒[2]（1.聖隷浜松病院 心臓血管外科，2.聖隷浜松病院 小児循環器科）

[P91-3] 積極的カテーテル治療により Ross手術後右室流出路導管狭窄への再手術を回避した2例

○江崎 大起，松岡 良平，土井 大人，杉谷 雄一郎，渡邊 まみ江，宗内 淳 （九州病院 小児科）

[P91-4] 右室流出路再建後に合併する心室瘤形成

○陳 又豪，金 成海，鈴木 康太，植田 由依，石垣 瑞彦，佐藤 慶介，芳本 潤，満下 紀恵，新居 正基，田中 靖彦（静岡県立こども病院）

デジタルオーラル | 外科治療遠隔成績

デジタルオーラル（ II）92（ P92）
外科治療遠隔成績2

指定討論者:芳村 直樹（富山大学医学部 第1外科）

[P92-1] 当院における未熟児動脈管開存症の外科的治療成績とその適応

○鈴木 理大[1]，城尾 邦彦[1]，堀 愛莉花[2]，中島 光一朗[2]，西原 卓宏[2]，八浪 浩一[2]，中村 紳二[2]，深江 宏治[1]，塩瀬 明[3] （1.熊本市民病院 小児心臓外科，2.熊本市民病院 小児循環器内科，3.九州大学病院 心臓血管外科）

[P92-2] 当院の冠動静脈瘻9例の経験 -適応と周術期合併症について

○鎌田 真弓[1]，櫻井 一[1]，村上 優[1]，小坂井 基史[1]，櫻井 寛久[1]，野中 利通[1]，佐藤 純[2]，吉井 公浩[2]，吉田 修一郎[2]，西川 浩[2]，大橋 直樹[2] （1.中京病院 心臓血管外科，2.中京病院 小児循環器科）

[P92-3] 新生児及び乳児期装着の心臓ペースメーカーの遠隔期成績について

○宮本 隆司[1]，松代 卓也[1]，大西 義彦[1]，深町 直之[3]，友保 貴博[2]，林 秀憲[2]，岡 徳彦[2]，宮地 鑑[1] （1.北里大学医学部 心臓血管外科，2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科，3.群馬県立小児医療センター 臨床工学科）

[P92-4] PA sling術後の気管成長に関する検討

○松田 健作[1]，落合 由恵[1]，近藤 佑樹[1]，藤本 智子[1]，馬場 啓徳[1]，渡邉 まみ江[2]，宗内 淳[2]，徳永 滋彦[1]，塩瀬 明[3]（1.九州病院 心臓血管外科，2.九州病院 小児科，3.九州大学病院 心臓血管外科）

デジタルオーラル | 外科治療遠隔成績

デジタルオーラル（ II）93（ P93）
外科治療遠隔成績3

指定討論者:上野 高義（大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科）

[P93-1] 大動脈スイッチ手術後遠隔期の大動脈基部拡大に関する検討

○立石 実[1]，小出 昌秋[1]，國井 佳文[1]，奥木 聡志[1]，曹 宇晨[1]，新堀 莉沙[1]，中嶌 八隅[2]，金子 幸栄[2]，井上 奈緒[2]（1.聖隷浜松病院 心臓血管外科，2.聖隷浜松病院 小児循環器科）

[P93-2] 当院における修正大血管転位症に対する解剖学的修復術の中期成績

○腰山 宏，太田 恵介，渡辺 謙太郎，石道 基典，伊藤 弘毅，村田 眞哉，廣瀬 圭一，猪飼 秋夫，坂本 喜三郎（静岡県立こども病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P93-3] 当院における純型肺動脈閉鎖症に対する治療戦略・遠隔成績の検討

○櫻井 牧人[1]，前田 佳真[1]，小林 匠[1]，吉敷 香菜子[1]，上田 知実[1]，浜道 裕二[1]，矢崎 諭[1]，嘉川 忠博[1]，和田 直樹[2]，高橋 幸宏[2] （1.日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院 小児循環器科，2.日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院 心臓血管外科）

[P93-4] 無脾症候群患者の房室弁逆流に対する弁形成術の長期成績

○後藤 拓弥，小谷 恭弘，辻 達典，迫田 直哉，小林 泰幸，堀尾 直裕，川畑 拓也，黒子 洋介，末澤 孝徳，廣田 真規，笠原 真悟 （岡山大学 医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）

[P93-5] 両側 SVC合併左心低形成症候群における肺動脈成長に関する検討

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

デジタルオーラル

デジタルオーラル多領域専門職部門（ I）01（ TRO01）

指定討論者:井林 寿恵（京都府立医科大学附属病院）

[TRO01-1] 左心低形成症候群患児の移行期支援の一例

○小出 沙由紀 （愛媛大学医学部附属病院 看護部 小児総合医療センター）

[TRO01-2] 先天性心疾患患者と家族の成人医療への移行に関する認識

○中垣 紀子[1]，川口 直樹[2]，大野 拓郎[2] （1.大分県立病院 小児科外来，2.大分県立病院 小児科）

[TRO01-3] 先天性心疾患患者における成人移行期支援の効果

○平賀 佑香，橘 ゆり （宮城県立こども病院）

デジタルオーラル

デジタルオーラル多領域専門職部門（ I）02（ TRO02）

指定討論者:辻尾 有利子（京都府立医科大学附属病院）

[TRO02-1] Fontan術後の難治性腹水に対する腹腔ドレーン留置による臨床的・社会的効果の検討

○森貞 敦子[1]，安保 小百合[1]，佐藤 一寿[2]，脇 研自[2] （1.倉敷中央病院 看護部，2.倉敷中央病院 小児科）

[TRO02-2] Fontan術後患者の言語発達と経管栄養の関連

○澁井 香葉子，相原 慎，小野 晋，尾方 綾，柳 貞光，上田 秀明，岩佐 美可 （神奈川県立こども医療センター）

[TRO02-3] 子どもが主体的に心臓カテーテル検査を受けるための参加型プレパレーションの実施

○坪倉 綾奈，服部 佳世子，樋口 靖子，井林 寿恵 （京都府立医科大学 小児医療センター）

[TRO02-4] 先天性心疾患児の小学校生活に関するインタビュー調査－母親と教師の視点の相違に着目して－

○川崎 友絵，萩本 明子 （同志社女子大学 看護学部）

[TRO02-5] 保育施設の心疾患児の健康管理・心事故予防対策－施設管理者への面接調査から－

○久保 恭子[1]，鮎沢 衛[2]，及川 裕子[3] （1.東京医療保健大学 立川看護学部 看護学科，2.日本大学 医学部，3.国際医療福祉大学 看護学部 看護学科）

デジタルオーラル

デジタルオーラル多領域専門職部門（ I）03（ TRO03）

指定討論者:田中 美奈子（京都府立医科大学 小児医療センター）

[TRO03-1] 循環器内科外来における高度医療セクレタリー配置による効果および臨床的役割

○田中 祥子[1]，上田 秀明[2]，柳 貞光[2] （1.神奈川県立こども医療センター 医療情報管理室，2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

[TRO03-2] 多職種連携アプローチにより退院が可能となった左心低形成症候群遠隔期慢性疼痛患者の一例

○古賀 文佳[1]，柳 貞光[4]，堀木 としみ[1]，廣内 千晶[2]，佐久間 麗[3]，森谷 幸絵[5] （1.神奈川県立こども医療センター 緩和ケアサポートチーム，2.神奈川県立こども医療センター児童思春期精神科，3.神奈川県立こども医療センター臨床心理科，4.神奈川県立こども医療センター 循環器内科，5.神奈川県立こども医療センター 看護局）

[TRO03-3] 難手術を受ける先天性心疾患児への最善の関わりについて悩む母に介入した一例

○服部 佳世子，樋口 靖子，井林 寿恵 （京都府立医科大学 小児医療センター）

[TRO03-4] 終末期が予測された急性期にある児の同胞面会の大切さ

○宮里 依里，川上 舞，権守 礼美 （榊原記念病院）

[TRO03-5] 子どもの医療に携わる看護師長と副看護師長が直面する倫理的問題とその対処

○辻尾 有利子[1]，井林 寿恵[2] （1.京都府立医科大学附属病院，2.京都府立医科大学 小児医療センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル | 多領域（看護）

デジタルオーラル多領域専門職部門（ II）01（ TRP01）

多領域（看護）

指定討論者:田中 美奈子（京都府立医科大学 小児医療センター）

[TRP1-1] 胎児心臓病と診断され、出生後にダウン症候群が判明した母親への支援

○飯高 愛，増子 麻理子，権守 礼美，村上 富美恵，相沢 庸子 （榊原記念病院 看護部）

[TRP1-2] 胎児診断された先天性心疾患児の家族が意思決定を経て退院に至るまでの支援～危機的状況に陥った家族を支えた看護は何か～

○齋藤 香織，石田 悠，伊藤 桃子，澁井 香葉子，疋田 南美 （神奈川県立こども医療センター）

[TRP1-3] 術後に終末期医療を必要とした新生児の家族への看護～意思決定を支えたもの～

○久保田 美幸，川上 舞，宮里 依里，権守 礼美 （榊原記念病院 看護部）

[TRP1-4] 先天性心疾患の子どもの終末期における親の意思決定を支える看護

○辻元 早苗，辻尾 有利子 （京都府立医科大学附属病院 PICU）

デジタルオーラル | 多領域（看護）

デジタルオーラル多領域専門職部門（ II）02（ TRP02）

多領域（看護）

指定討論者:井林 寿恵（京都府立医科大学附属病院）

[TRP2-1] 先天性心疾患術後患者のパルスオキシメーター装着による圧迫創傷の現状と予防策

○村上 美有，西嶋 理美，吉岡 良恵，蔵ヶ崎 恵美，和田 加奈子 （福岡市立こども病院 PICU）

[TRP2-2] 先天性心疾患児の認知機能と適応行動に関する実態調査

○小川 裕也[1]，笹井 武広[1]，加藤 寿宏[1]，加藤 竹雄[2]，長門 久雄[3]，吉澤 康祐[3]，坂崎 尚徳[4]，石原 温子[4]，豊田 直樹[4]，稲熊 洸太郎[4]，井手 見名子[5] （1.京都大学 大学院 医学研究科，2.滋賀県立小児保健医療センター 神経内科，3.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科，4.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科，5.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児科）

[TRP2-3] 境界知能の Fontan術後患者の就学における現状と支援

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

[TRP2-4] フォンタン循環不全末期の肝硬変・蛋白漏出性胃腸症の多量腹水に対し、外来で腹腔穿刺を反復した11歳男児

○大津 幸枝[1]，林田 みどり[1]，野口 貴子[1]，大澤 純子[1]，岩本 洋一[2]，石戸 博隆[2]，増谷 聡[2] （1.埼玉医科大学総合医療センター 看護部，2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科）

[TRP2-5] 乳児期における心臓カテーテル後の床上安静0時間についての評価

○中通 由衣，堀川 茉優，中原 綾子，末永 奈保，中島 由美子 （福岡市立こども病院 看護部）

デジタルオーラル | 多領域（看護）

デジタルオーラル多領域専門職部門（ II）03（ TRP03）

多領域（看護）

指定討論者:辻尾 有利子（京都府立医科大学附属病院）

[TRP3-1] 心臓手術を受ける患児に対するハートチームによるプリパレーション支援効果の検証

○竹内 美穂[1]，根本 真依子[1]，瀬尾 真理子[1]，千葉 里子[1]，仁平 かおり[1]，小笹 雄司[1]，加藤 秀之[2]，松原 宗明[2]，平松 祐司[2] （1.筑波大学附属病院 看護部，2.筑波大学医学医療系 心臓血管外科）

[TRP3-2] 心臓手術を受ける子どもへ遊びを用いた個別支援の一例

○樋口 靖子，樋桁 千波，服部 佳世子，井林 寿恵 （京都府立医科大学 小児医療センター）

[TRP3-3] 小児心臓移植後急性期における家族への看護支援 - 家族アセスメントツールを用いた心理面への支援に焦点を当てて -

○畑 恵子，竹添 麻貴 （東京女子医科大学病院 看護部 ICU）

[TRP3-4] 手術目的で入院している乳幼児で付き添い交代者がいない母親のストレスの実態調査

○阪本 佑二，田中 美奈子，三品 宏喜，三原 真梨，井林 寿恵 （京都府立医科大学 小児医療センター）

デジタルオーラル | 多領域（看護）

デジタルオーラル多領域専門職部門（ II）04（ TRP04）

多領域（看護）

指定討論者:井林 寿恵（京都府立医科大学附属病院）

[TRP4-1] BiPSEE医療 XR®が患児の処置時に与える影響に関する看護師調査

○皆藤 綾香，小賦 汐織，石井 雅子 （埼玉医科大学国

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

際医療センター 看護部）

[TRP4-2] PICU早期リハビリテーション導入のための取り組みとその問題点

○今田 久美子，八木沢 真理子，保田 真菜美，野村 亜弥，蘆原 夏美，神山 慧子，田邉 由美子，多賀 直行，永野 達也 （自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児集中治療部）

[TRP4-3] 小児循環器看護師育成にむけての教育プログラムの再構築

○西川 由花[1]，長野 美紀[1]，窪野 彩子[1]，藤本 美奈子[1]，三原 加恵[2]，政岡 祐輝[3]，松室 有希[1]，山下 知穂[1]（1.国立循環器病研究センター 看護部，2.国立循環器病研究センター 教育研修部，3.国立循環器病研究センター 医療情報部）

デジタルオーラル | 多領域（リハビリ）

デジタルオーラル多領域専門職部門（ II）05（ TRP05）

多領域（リハビリ）

指定討論者:鎌田 将星（国立循環器病センター 循環器病リハビリテーション部）

[TRP5-1] 小児用体外式補助人工心臓（ Berlin Heart EXCOR Pediatric）装着下でのリハビリテーションの経験

○五十嵐 悠華[1]，高木 敏之[1]，近田 光明[1]，戸田 紘一[2]，牧田 茂[3]，枡岡 歩[2] （1.埼玉医科大学国際医療センター リハビリテーションセンター，2.埼玉医科大学国際医療センター 重症心不全・心臓移植センター，3.埼玉医科大学国際医療センター 心臓リハビリテーション科）

[TRP5-2] 体外式補助人工心臓(EXCOR)装着中の患児の安全な病室外活動の基準作成

○石田 知子[1]，圓見 千代[1]，上野 高義[2] （1.大阪大学医学部附属病院 小児医療センター 小児外科病棟，2.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科）

[TRP5-3] 小児用体外式補助人工心臓装着患者に対する安全な座位獲得を目的としたクッションチェア作成の経験

○近田 光明[1]，高木 敏之[1]，五十嵐 悠華[1]，牧田 茂[2]，戸田 紘一[3]，枡岡 歩[3] （1.埼玉医科大学国際医療センター リハビリテーションセンター，2.埼玉医科大学国際医療センター 心臓リハビリテーション科，3.埼玉医科大学国際医療センター 重症心不全・心臓移植センター）

[TRP5-4] 多職種による先天性心疾患患者へのリハビリテーションの取り組み

○久保 貴嗣[1]，村上 優[2]，佐藤 純[2]，吉井 公浩[2]，小坂井 基史[2]，吉田 修一朗[2]，櫻井 寛久[2]，野中 利通[2]，西川 浩[2]，大橋 直樹[2]，櫻井 一[2] （1.中京病院 リハビリテーションセンター，2.中京病院 中京こどもハートセンター）

[TRP5-5] 先天性心疾患術後の歩行再獲得に向けたリハビリテーション-フォンタン術後とファロー四徴症術後の比較 -

○長谷場 純仁[1]，井本 浩[2]，上野 健太郎[3] （1.鹿児島大学病院 リハビリテーション部，2.鹿児島大学大学院 医歯学総合研究科 心臓血管外科・消化器外科学，3.鹿児島大学大学院 医歯学総合研究科 小児科学）

[TRP5-6] 離床開始後に遅発性心タンポナーデを発症した開心術の2症例

○金田 直樹，名和 智裕，夷岡 徳彦 （北海道立子ども総合医療・療育センター）

[TRP5-7] 小児心臓外科術後呼吸リハビリテーションとしての陽陰圧対外式人工呼吸器の有効性と安全性

○星木 宏之[1]，林 秀俊[1]，内梨 あゆみ[1]，渡邊 勇樹[1]，宗内 淳[2]，渡邉 まみ江[2]，杉谷 雄一郎[2]，松岡 良平[2]，藤本 智子[3]，松田 健作[3]，落合 由恵[3] （1.九州病院 リハビリテーション室，2.九州病院 小児科，3.九州病院 心臓血管外科）

デジタルオーラル | 多領域（ME）

デジタルオーラル多領域専門職部門（ II）06（ TRP06）

多領域（ ME）

指定討論者:吉田 諭（京都府立医科大学附属病院 医療技術部 臨床工学技術課）

[TRP6-1] 先天性心疾患手術における人工心肺適正灌流量の検討

○石川 慶[1]，吉田 幸太郎[1]，松本 猛志[1,2]，楠本 繁崇[1]，南 茂[1]，高階 雅紀[1]，吉田 靖[2]，金谷 知潤[3]，上野 高義[3]，澤 芳樹[3] （1.大阪大学医学部附属病院臨床工学部，2.大阪大学大学院医学系研究科保健学専攻先進臨床工学共同研究講座，3.大阪大学大学院医学系研究科外科学講座心臓血管外科）

[TRP6-2] 小児心臓カテーテル検査・治療における NIRSを用いた下肢血流評価の有用性

○青田 恭朋[1]，佐藤 有美[2]，上村 和也[2]，白井 丈晶[3]（1.加古川中央市民病院 臨床工学室，2.加古川中央市民病院 小児科，3.加古川中央市民病院 循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ I）01（ OR01）

一般心臓病学

指定討論者:麻生 健太郎（聖マリアンナ医科大学 小児科）
指定討論者:小野 博（国立成育医療研究センター 循環器科）

[OR01-1] 膜様部心室中隔欠損と房室中隔欠損の解剖学的特徴を併有する疾患群についての検討

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

[OR01-2] 乳幼児期に無症状で発見された small coronary arteriovenous fistula(CAVF)の中期経過

○三井 さやか，福見 大地，大島 康徳 （名古屋第一赤十字病院 小児循環器科）

[OR01-3] 胸痛を主訴に小児循環器外来を受診した患児への循環器超音波検査実施の適正性に関する検討

○仲本 雄一[1]，山田 俊介[1]，小山田 遵[2]，岡崎 三枝子[3]，豊野 学朋[1] （1.秋田大学 医学部 小児科，2.大曲厚生医療センター 小児科，3.秋田大学医学部附属病院 総合臨床教育研修センター）

[OR01-4] グレン循環における体肺動脈側副血管の発育とその背景についての検討

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

[OR01-5] 遠隔期弁機能から見た RVOTR時の弁選択：人工弁 or ePTFE Valved Conduit

○合田 真海，中野 俊秀，小田 晋一郎，安東 勇介，岡本 卓也，緒方 裕樹，酒井 大樹，野村 竜也，角 秀秋 （福岡市立こども病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR01-1] 膜様部心室中隔欠損と房室中隔欠損の解剖学的特徴を併有する疾患群についての検討

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

Keywords: congenital heart disease, anatomy, 21-trisomy

【緒言】房室中隔欠損(AVSD)は房室中隔の欠損に加えて共通房室接合と房室弁異常を併せ持つことを解剖学的特徴とする。一方、膜様部心室中隔欠損(VSD2)は、房室中隔を有し、特殊な例を除いて房室弁形態は正常となる。しかし、21-trisomy患者の中で、両側房室弁輪の下壁側においては、左右房室弁の off-settingを認め、筋性房室中隔を有しているにも関わらず、膜様部中隔側では心室中隔欠損を介して左右の房室弁が連続した形態を示し、共通房室弁の特徴を有する一群の症例が存在する。【目的】 AVSDと VSD2の解剖学的特徴を併有する症例（ mix群）の臨床および解剖学的特徴を明らかにすること。【対象】2010年から2020年の間に静岡県立こども病院で経験した mix群7例を対象。エコー動画記録、心臓カテーテル記録および術中ビデオ記録から解剖学的特徴について評価を行った。【結果】全7例：全例21-trisomyを合併；診断時月齢：中央値（範囲）：6 (1-17); 体重(kg)：4.6 (3.1-8.0). 解剖学的特徴：全例において左右房室弁輪下壁側においては弁接合部の off-settingを認め房室中隔が存在した。一方、膜様部では VSD2を介して左右の房室弁が連続していた。 SBL形態からの分類：Rastelli type A＝4; type B=0; type C=0; intermediate type (separate orifice)=3。 AVSDの特徴からの分類： Inlet/outlet disproportion(+)=2; 左室乳頭筋が上下位置関係=2。左室乳頭筋の位置異常を認めた症例はいずれも inlet/outlet disproportionを認める症例であった。【考察】 AVSDと VSD2の両方の特徴を併有する mix群はいずれも21－ trisomyを基礎疾患として有していた。 SBLの形態は左右に分割されるものと、中央に tongueをもつ intermediate typeの2種類のみであった。 AVSDの特徴がより強くなる症例では inlet/outlet disproportionと左室乳頭筋位置異常を併せ持つ傾向が見られた。

[OR01-2] 乳幼児期に無症状で発見された small coronary arteriovenous fistula(CAVF)の中期経過

○三井 さやか，福見 大地，大島 康徳 （名古屋第一赤十字病院 小児循環器科）

Keywords: 冠動脈肺動脈瘻，自然閉鎖，無症状

【背景】近年エコーの精度向上により small coronary arteriovenous fistula(CAVF)が無症状の患者で偶然みつかる頻度が増えている。有症状や短絡量が多い CAVFの治療報告は散見されるが、自然閉鎖の頻度は様々である。小～中の CAVFでも中高年期に心不全や狭心症を生じることがあり小瘻孔でも3-5年毎のエコーフォローが推奨される。当院では新生児スクリーニングや川崎病の心エコーで small CAVFを発見し継続して経過観察している症例も多く、乳幼児期から思春期までの自然経過を明らかにすることを目的とした。【対象と方法】2009年1月～2019年12月に当科で新生児スクリーニングあるいは外来の心エコーで CAVFを指摘された18歳以下の患者の、発見時月齢、性別、転帰、冠動脈走行などにつき診療録から後方指的に検討した。【結果】65名(男児34名、女児31名)が対象。 CAVFを指摘された平均月齢は14か月（0～86か月）で平均追跡期間は42か月(0～215か月)。自然閉鎖に男女差はなく(男児15例、女児16例が閉鎖、 p=0.623)、起始部の有意差はなかった(左冠動脈61例中29例、右冠動脈4例中2例閉鎖、 p=1)。開口部が肺動脈内/心室内では心室内で消失率がやや高かったが有意差は認めなかった(肺動脈内55例中24例、心室内10例中7例閉鎖、 p=0.174)。 CAVFの指摘後平均5年で半数(48%)に自然閉鎖を認めた。1例は1歳4か月時コイル塞栓されたがその他治療介入例はなかった。経過中虚血や心不全を認めた症例はなかった。【考察】 CAVFの自然閉鎖は48%にみられ従来の報告よりも高値で予後良好であった。 CAVFの閉鎖機序は、 CAVF内血流のずり応力による内皮細胞障害、動脈硬化性、血栓性の閉塞、線維化、局所の心筋肥大などが推定される。開口部が肺動脈より心室内で閉鎖率が高いのは拡張期の圧較差が後者で

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

高くずり応力の影響が大きいことを示唆しているかもしれない。

[OR01-3] 胸痛を主訴に小児循環器外来を受診した患児への循環器超音波検査実施の適正性に関する検討

○仲本 雄一[1], 山田 俊介[1], 小山田 遵[2], 岡崎 三枝子[3], 豊野 学朋[1] （1.秋田大学 医学部 小児科, 2.大曲厚生医療センター 小児科, 3.秋田大学医学部附属病院 総合臨床教育研修センター）
Keywords: 適応, 胸痛, 循環器超音波検査

【背景】小児の胸痛診断において循環器超音波検査（echo）は高い頻度で実施されるが、所見が得られることは少ない。米国においては2014年に小児における echo適正実施基準ガイドラインが定められ、胸痛に対するecho基準も存在する。本ガイドラインは適応を appropriate（A), maybe A（MA), rarely A（RA）に分類している。【目的】小児胸痛例において米国ガイドラインで RAとされる例の echo実施頻度と診断結果を検討する。【方法】2015-9年に当院及び連携4施設の小児循環器外来を胸痛を主訴として受診した18歳以下の患者を対象とした。当該例を対象に echo実施基準の適正性を米国ガイドラインに準じて分類した。【結果】54例が対象となり、年齢は中央値11歳（範囲4-17）で女児が52%を占めた。54例の echo実施基準は Aが56%（30/54), MAが13%（7/54), RAが31%（17/54）であった。 Echoは46%（25/54）に実施され、 Aで70%（21/30), MAで14%（1/7), RAで18%（3/17）であった。 Echoを実施された25例中、器質的疾患が12%（動脈管開存、心房中隔欠損：各1例）、軽度の左心系弁逆流が4%（1/25）に認めら、いずれも A群であった。 Echoを実施された全例で胸痛の原因となる疾患を認めなかった。 Echoを実施された RA群3例は全て正常所見であった。全54例中、胸痛の原因が観察期間内に新たに同定された例や主要心血管事象を生じた例はなかった。【結論】小児循環器外来を胸痛を主訴として受診した小児患者で、 RAと分類された18%で echoが実施され、いずれも陽性所見は認められなかった。 RAの基準は本邦においても使用可能であることが示唆された。

[OR01-4] グレン循環における体肺動脈側副血管の発育とその背景についての検討

○鈴木 彩代, 倉岡 彩子, 兒玉 祥彦, 中村 真, 石川 友一, 佐川 浩一 （福岡市立こども病院 循環器科）
Keywords: 体肺動脈側副血管, グレン循環, 単心室

【背景】 Glenn術（ BDG)後患者には少なからず体肺動脈側副血管(APCA)が存在するが、その程度は症例によって大きく異なる。過剰な APCAは心室容量負荷や肺動脈圧上昇、 Fontan手術(F術)後胸水の原因になる。【方法】対象は2015年1月～2018年12月に当院で F術を行った連続87例。 F術前カテーテル検査の大動脈造影を用いてAPCAを10段階にスコアリング(APCA score)し、診療録から得られた患者背景との関連を検討した。【結果】 APCA scoreは平均3.59点。基礎疾患は左心低形成症候群および類縁疾患23例、左室性単心室34例、右室性単心室24例、その他6例。肺動脈形態は肺動脈閉鎖25例、肺動脈狭窄22例、肺動脈狭窄なし40例であり、 PA Indexは平均270.9mm^2/BSAであった。肺動脈に対する初回手術介入方法は主肺動脈絞扼術16例、両側肺動脈絞扼術20例、体肺動脈短絡術38例、 BDG9例、 primary Norwood手術4例。 BDG時平均1.1歳、 BDG後 SpO_2平均85.6%、 BDG後 F術前カテーテルまでの期間は平均408.2日で、その時点での肺血管拡張薬(PVD)使用は20例であった。 APCA scoreと、基礎疾患、肺動脈形態や PA Index、初回手術介入方法、 BDG後 SpO_2、 BDG後期間との関連はなかったが、 PVD使用群は未使用群に比べ有意に APCA scoreが高かった(4.1vs3.4,p=0.02)。また、 PVDの使用は、 PA Indexや BDG後 SpO_2との多変量解析においても High APCA score群(score≧4点)に対するリスク因子であった(OR 4.38,95%C.I 1.18-16.30,p=0.027)。【結論】本検討では、 Glenn術後特有の肺循環や低酸素血症を反映する因子

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

と APCAの程度との関連は明らかではなかった。 PVDの使用が APCAの発育を促す可能性はあるが、 PVD使用例の背景にも注目すべきであり、今後も APCAの多い症例の臨床像を明らかにすることで、 F術までの管理に役立ていきたい。

[OR01-5] 遠隔期弁機能から見た RVOTR時の弁選択：人工弁 or ePTFE Valved Conduit

○合田 真海, 中野 俊秀, 小田 晋一郎, 安東 勇介, 岡本 卓也, 緒方 裕樹, 酒井 大樹, 野村 竜也, 角 秀秋（福岡市立こども病院）

Keywords: RVOTR, 生体弁, ePTFE Valved Conduit

【背景】当院では2000年前半から右室流出路再建後の再手術時に、体格に応じて人工弁もしくは ePTFE Valved Conduitを選択してきた。これまでの再右室流出路再建後の遠隔期成績から当院での現在の治療指針を報告する。【対象】2000年から2019年に当院で行われた TOF,PA/VSD(MAPCA)根治術後の再右室流出路再建術について、心臓超音波検査および MRIによる弁機能を中心とした中-遠隔期成績を後方視的に検討した。再右室流出路再建術は176例、手術時年齢:12歳[8-16歳]、 BSA1.21m2（0.84-1.45ｍ2）であった。そのうち Valved Conduit 104例(12mm:2例, 14mm:2例, 16mm:13例, 18mm:21例, 20mm:13例, 22mm:33例, 24mm:20例)、人工弁72例(Epic:34例, Magna:27例, Mosaic:11例、19mm:1例, 21mm:19例, 23mm:25例, 25mm:26例, 27mm:1例)を使用していた。 Valved Conduit16-20mmおよび人工弁19, 21mmを小口径群、 Valved Conduit22、24mmおよび人工弁23-27mmを大口径群として解析した。【結果】 小口径群での術後5年後の moderate PS（ Vmax＞3m/s）回避率は人工弁:45%、 Valved Conduit:70%(p=0.0462)と有意に Valved Conduitで良好であった（観察期間中央値5年）。大口径群での moderate PS回避率は術後3年の時点で人工弁:92%、 Valved Conduit:100%(p=0.0239)であったが、人工弁群での PS(2例)はいずれも Epic弁によるもので、 Magna弁による PSは認めなかった。 MRIによる右室機能評価を術後中央値3年の時点で61例（人工弁24例, Valved Conduit 37例）に行っていた。 MRIによる RVEF, RVEDVI, RVmass indexは人工弁と Valved Conduitに有意な差を認めなかったが、逆流率はがわずかに Valved Conduit(3.87%)で多かった。【まとめ】小口径群では Valved Conduitの人工弁に対する優位性が示された。大口径群では Valved Conduitと Magna弁はともに良好な成績であり、体格が許せば25mmの Magna弁の選択も考慮できるものと考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ I）02（ OR02）

染色体異常・遺伝子異常

指定討論者:前田 潤（東京都立小児総合医療センター 循環器科）
指定討論者:与田 仁志（東邦大学医療センター大森病院 新生児科）

[OR02-1] 大動脈弁上狭窄に対する適切な治療介入時期の検討

○中村 太地，竹田 義克，岩崎 秀紀，井美 暢子，前田 顕子，太田 邦雄 （金沢大学附属病院 小児科）

[OR02-2] 乳児期早期に高度肺動脈性肺高血圧(PAH)を認め非典型的経過から NFU1遺伝子異常が判明した一男児例

○桑名 都史絵，池川 健，水野 雄太，杉山 隆朗，河合 駿，若宮 卓也，小野 晋，金 基成，柳 貞光，上田 秀明 （神奈川県立こども医療センター 循環器科）

[OR02-3] 21trisomyに合併した大動脈縮窄の治療成績

○山本 哲也[1]，桑原 直樹[1]，林 大地[1]，田中 秀門[1]，寺澤 厚志[1]，後藤 浩子[1]，川口 祐太朗[2]，渕上 泰[2]，岩田 祐輔[2]，桑原 尚志[1] （1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科，2.岐阜県相同医療センター 小児心臓外科）

[OR02-4] 18トリソミーにおける閉塞性肺血管病変の早期進行についての検討

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

[OR02-5] 18トリソミー児の在宅移行を目的とした手術、治療介入に関する検討

○國松 将也，粒良 昌弘，江畑 亮太 （千葉大学大学院 小児病態学）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR02-1] 大動脈弁上狭窄に対する適切な治療介入時期の検討

○中村 太地，竹田 義克，岩崎 秀紀，井美 暢子，前田 顕子，太田 邦雄 （金沢大学附属病院 小児科）

Keywords: 大動脈弁上狭窄，Williams症候群，Doty手術

【背景】大動脈弁上狭窄は Williams症候群に合併することの多い進行性の病態であり、時に致死的な経過を辿る。通常、圧較差が50mmHg以上で治療適応とされるが経過は症例により一様ではなく、心臓超音波検査では圧較差を過大評価してしまうことからも介入時期について悩ましい場合がある。【目的】過去の症例を解析し、大動脈弁上狭窄に対する適切な治療介入時期について検討すること。【方法】対象は当院で1984年以降に大動脈弁上狭窄と診断、管理を行った13例（男：女=6：7）である。過去の診療録から経過観察期間、合併疾患、心血管イベント（手術、死亡）の時期および内容、経過中のカテーテル検査および心臓超音波検査で評価した狭窄部の圧較差、体表面積あたりの狭窄部径について後方視的に検討した。【結果】経過観察期間は1-35（中央値12）年、Williams症候群は3例、末梢性肺動脈狭窄 9例、僧帽弁逸脱 2例の合併を認めた。冠動脈狭窄の合併はなかった。心血管イベントあり(A群）は7例（ Doty 3，Myers 1，Konno 1，介入前死亡 2）で発生時年齢は1-18（中央値5）歳であった。イベント発生前の狭窄部圧較差はカテ57±7mmHg，エコー80±5mmHgで、イベントなし（B群）と比較して有意に高かった。特に介入前死亡の２例（1歳、3歳）は直前の約1年で狭窄部圧較差の急激な上昇（Δ40-50mmHg）を認めていた。狭窄部径は A群 10.2±0.9mm/m^2，B群 12.2±1.1 mm/m^2であった。【結論】本検討における治療介入時期はこれまでの報告と大きな相違はなかった。但し、乳幼児期に急速な狭窄の進行を認める例が存在し、その様な症例に対して介入のタイミングを逸することのないよう緻密な経過観察が必要であると考えられた。

[OR02-2] 乳児期早期に高度肺動脈性肺高血圧(PAH)を認め非典型的経過から NFU1遺伝子異常が判明した一男児例

○桑名 都史絵，池川 健，水野 雄太，杉山 隆朗，河合 駿，若宮 卓也，小野 晋，金 基成，柳 貞光，上田 秀明（神奈川県立こども医療センター 循環器科）

Keywords: NFU1遺伝子，肺高血圧，高乳酸血症

【背景】 NFU1遺伝子異常は、多発性ミトコンドリア機能障害症候群（multiple mitochondrial dysfunctions syndrome: MMDS）の原因の一つであり、乳児期発症の重篤な常染色体劣性遺伝性疾患である。 PAHを起こすとされているが、本邦での報告はほとんどない。今回我々は、 NFU1 遺伝子異常により乳児期早期に高度 PAHを認めた一例を経験したので報告する。【症例】男児。母体は23歳の初産で、家族歴に特記事項なし。妊娠41週3日に自然分娩で仮死なく出生し、出生体重は2900gであった。生後1か月頃から活気不良、哺乳不良を認め、近医に入院した。心不全、肺高血圧の診断で、第3病日に当院に転院した。転院時の経胸壁心臓超音波検査で高度 PAHを認め、人工呼吸管理、一酸化窒素吸入、肺血管拡張療法を行った。第6病日に高乳酸血症を認め、循環不全と考え、第8病日まで体外式膜型人工心肺(ECMO)を要した。 PAHの原因検索を進めたが、肺静脈狭窄や肺動脈塞栓症を含めた心疾患、肺疾患、門脈圧亢進症を含む肝疾患、門脈体循環シャント、血栓塞栓症は否定された。循環不全の改善にも関わらず、高乳酸血症の持続を認めた。血中アミノ酸分析で glycineの上昇、尿中有機酸分析で2-ketoglutarateの上昇を認め、 NFU1遺伝子異常の可能性を疑った。 TruSight One Sequencing Panelによる Clinical Exome解析の結果、 NFU1遺伝子異常が確定した。その後、肺出血・全身の浮腫が併発・増悪し、呼吸・循環を保つことが困難となり、第30病日に永眠した。後日結果が判明した両親の Exome解析では、 NFU1遺伝子に複合ヘテロ接合体変異を両親それぞれから検出した。【結論】乳幼児期の PAHに伴い、循環動態と矛盾する高乳酸血症を認める場合には、 NFU1遺伝子異常など MMDSを考慮すべきである。本疾患は治療法のない致命的な疾患であり、遺伝子診断による早期診断が不可欠である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR02-3] 21trisomyに合併した大動脈縮窄の治療成績

○山本 哲也[1], 桑原 直樹[1], 林 大地[1], 田中 秀門[1], 寺澤 厚志[1], 後藤 浩子[1], 川口 祐太朗[2], 渕上 泰[2], 岩田 祐輔[2], 桑原 尚志[1] （1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県相同医療センター 小児心臓外科）

Keywords: 大動脈縮窄, 21trisomy, 治療成績

【はじめに】 21trisomyの児には大動脈縮窄(CoA)の合併例が少ないとされており、その治療成績の報告は乏しい。当施設で2009年1月から2019年12月までの10年間で、新生児期・乳児期に大動脈弓修復手術を施行した症例を後方視的に抽出し、21trisomy群(21t群)と非21trisomy群(N群)に分けて治療成績を比較した。【結果】大動脈弓修復術を施行した症例は41例あり、いずれも初回は外科手術で、期間内に術後のカテ評価を行っていたのが35例で、21t群 5例（ CAVC合併 4例, VSD合併 1例）・ N群 30例(CoA単独 7例,VSD合併 18例, 他の疾患合併 5例)だった。21t群では前例で subclavian flap aortoplasty法(SCFA)+肺動脈絞扼術(PAB)を行い、1例のみ大動脈弓吻合法(AAA)も併用していた。 N群では VSD合併例に対して PAB併用 16例・一期的修復 2例で、修復方法はSCFA 12例・ AAA 5例・ AAA+SCFA 1例だった。21t群・ N群それぞれで、手術日齢は7-32(平均 15.0)・5-163(平均 28.8)、手術時体重は2.7-2.9(平均 2.8)kg・1.4-5.8(平均 2.7)kgであった。術後の狭窄残存/再狭窄の評価としてカテーテル検査で上行大動脈(aAo)と下行大動脈(dAo)間での収縮期圧の圧較差を評価しており(aAo＜ dAoでは0mmHgとした)、カテ評価までの期間が21t群で0.9-3.5(平均 2.3)年・ N群 0.1-6.2(平均 2.0)年、圧較差は0-3(平均 0.6)mmHg・0-80(平均 7.5mmHg)、バルーン拡張術を要したのはそれぞれ0/5例・9/30例だった。バルーン治療までは術後0.2-5.7(平均 0.6)年かかっており、8例はバルーン拡張術で治療完結していたが1例は外科手術を要した。9例の内、2例が CoA単独・5例が VSDのみ合併・2例が VSD以外にも合併疾患を有していた。【考察】 染色体異常を有するために治療成績が悪化する事は見られなかった。合併疾患での差はあったが、 N群での CoA単独例や VSD合併例でも追加治療を要した例も見られており、合併疾患と治療成績との関連は不明であった。

[OR02-4] 18トリソミーにおける閉塞性肺血管病変の早期進行についての検討

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

Keywords: trisomy 18, obstructive pulmonary vascular disease, pulmonary hypertension

【背景】高肺血流性心疾患を合併する18トリソミーでは、生後早期から肺高血圧(PH)が進行しやすいとされている。我々は、18トリソミーの肺小動脈中膜は PHの割に薄く、さらに肺小動脈中膜欠損などの肺組織所見も高率に合併することを報告してきた。近年、 Masakiらは、同様に PHが進行しやすいとされている21トリソミーとそれ以外の群での検討で、21トリソミーにおける肺血管病変の早期進行は組織学的には証明できない、 PH進行には呼吸などの肺血管病変以外の要因も関与している、と報告している(Circ J 2018)。【方法】2008年～2019年に当院で心臓手術を行った18トリソミー37人中、初回姑息術時に肺生検を施行した28人を対象に、肺組織所見の HE(Heath Edwards)分類、 IPVD(the index of pulmonary vascular disease)の他、閉塞性無呼吸などの呼吸障害についても後方視的に検討し、 PH進行との関連について検討を行った。【結果】男女比9：19、手術時日齢中央値36日（9～69日）、肺体血圧比術前0.92±0.14、術後0.43±0.15。 HE0：1人、 HE1：8人、 HE2：12人、 HE3：5人、分類不能2人。 IPVD1.0-1.2：21人、 IPVD1.3-1.7：4人、 IPVD1.8-2.0：1人、分類不能：2人。肺小動脈中膜欠損4人(14.3%)、肺小動脈低形成13人(46.6%)、肺胞低形成15人(53.6%)。生検時月齢で層別化すると、HE3は月齢1以下で4人、月齢2以下で5人(19.2%)に認め、 IPVD中央値は月齢1以下、月齢2以下ともに1.1(1.0-

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2.0)であり、これらは Masakiらの報告と比較して若干高い値であった。また、閉塞性無呼吸20人、生存退院23人、気管切開7人であり、術前肺体血圧比は肺胞低形成に弱い相関を認めた(p=0.04)。【結論】月齢3以降の症例が無いため、月齢と肺血管病変進行の検討には不十分であったが、18トリソミーでは早期から肺血管病変が進行している可能性がある。一方、肺小動脈低形成が多いことに加え、肺胞低形成の存在も早期からの PH進行に関与している可能性がある。

[OR02-5] 18トリソミー児の在宅移行を目的とした手術、治療介入に関する検討

○國松 将也, 粒良 昌弘, 江畑 亮太 （千葉大学大学院 小児病態学）

Keywords: 18トリソミー, 先天性心疾患, 在宅移行

【背景】18トリソミー児(T18)の治療介入に関するエビデンスが集積されてきたことで、心臓手術を含む手術介入が積極的に考慮されてきている。【方法】2011年1月から2019年12月までに当院で管理した T18について、心合併症、外科的介入の有無、医療的ケアの導入の有無、転帰などの項目を診療録から後方視的に検討した。【結果】同期間中に T18は17例(男児5例、モザイク型1例)あった。在胎週数及び出生体重はそれぞれ、31週4日～41週0日(中央値38週5日)、885g～2146g(中央値1854.5g)であった。観察期間は0か月～69か月(中央値3か月)で生存例は3例(18%)であった。全例に心血管奇形がみられ、内訳は心室中隔欠損症(VSD)9例、両大血管右室起始症(DORV)4例、大動脈縮窄複合(CoA complex)3例、純型肺動脈閉鎖1例であった。在宅移行を希望したのが7例、実際に移行できたのは VSD5例、 DORV1例の計6例であった。手術の希望があった3例(VSD2例、 DORV1例)に肺動脈絞扼術 PAB(日齢28～32：平均日齢25)を施行し、そのうち1例は在宅酸素のみ、2例は非侵襲的換気を導入のうえ在宅移行できた。在宅療養に移行できた患者のうち3例は観察期間中に死亡し、死因は急性肺炎2例(5歳9か月、1歳9か月)と肝芽腫(2歳2か月)であった。 CoA complexの1例は超低出生体重児であったため、心臓手術の希望はあったが施行できず、 NICU内で呼吸不全・心不全で死亡した。 VSDに肺動脈弁狭窄症を合併した1例は手術を施行せず室内気管理のまま在宅移行できたが、のちに気管軟化症が顕在化し3か月時に気管切開・人工呼吸器管理を導入した。【結論】心疾患に対する手術を行い在宅移行した患者も全例在宅での呼吸補助を要していた。また、在宅移行後の死因として急性肺炎の割合が高く、気管軟化症が顕在化した症例がいることから、在宅移行にあたっては呼吸の安定化が重要と考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ I）03（ OR03）

胎児心臓病学

指定討論者:田中 靖彦（静岡県立こども病院）

指定討論者:石井 徹子（千葉県こども病院 循環器科）

[OR03-1] 重複大動脈弓の抽出は、右大動脈弓と第一分枝の角度測定が有用である

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

[OR03-2] 胎児診断された重複大動脈弓・血管輪に対する造影 CTを用いた手術適応評価

○池川 健[1]，金 基成[1]，川滝 元良[2]，水野 雄太[1]，杉山 隆朗[1]，河合 駿[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.神奈川県立こども医療センター 新生児科）

[OR03-3] 出生直後の心臓外科治療を準備して計画分娩を行った重症先天性心疾患症例の検討

○漢 伸彦[1,2,3]，島 貴史[1,2]，古賀 恭子[2,5]，倉岡 綾子[3]，児玉 祥彦[3]，石川 友一[3]，佐川 浩一[3]，小田 晋一郎[4]，中野 俊秀[4]，角 秀秋[4]（1.福岡市立こども病院 胎児循環器科，2.福岡市立こども病院 新生児科，3.福岡市立こども病院 循環器科，4.福岡市立こども病院 心臓血管外科，5.福岡市立こども病院 検査科）

[OR03-4] The analysis of multicenter fetal echocardiography registration in Japan

○瀧聞 浄宏[1,2]，池田 智明[1,3]，武井 黄大[1,2]，加地 剛[1,4]，河津 由紀子[1,5]，川崎 有希子[1,6]，稲村 昇[1,7]（1.日本胎児心臓病学会 総務委員会，2.長野県立こども病院 循環器小児科，3.三重大学 産婦人科，4.徳島大学 産婦人科，5.豊中市民病院 小児科，6.大阪市立総合医療センター 小児循環器科，7.近畿大学小児科）

[OR03-5] DPDTによる Ebstein病の予後

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR03-1] 重複大動脈弓の抽出は、右大動脈弓と第一分枝の角度測定が有用である

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

Keywords: 重複大動脈弓，右大動脈弓，DAA

【はじめに】胎児心エコーの発展により、重複大動脈弓（ DAA）が胎児期に診断される例が増えてきている一方で、一側大動脈弓の部分閉鎖を示す不完全型重複大動脈弓（ iDAA）は、鏡像的分枝を有する右大動脈弓(中川分類 M型)と形態が類似しているため、胎児期での診断が困難であり、出生後の造影 CT検査や手術所見で判明することも稀ではない。
【目的】 DAA(iDAA)と中川分類 M型の右大動脈弓(RAA)の特徴を考察し、胎児心エコーでの診断方法について検討する。
【方法】対象は2010年1月から2019年11月の間、当院で DAA、 iDAA、 RAAと診断した症例。 DAA・血管輪が形成する血管間距離/上行大動脈-下行大動脈の距離（ DV length）、右大動脈弓と第一分枝の角度(RF angle)、血管輪を形成している位置の気管径について、保存された胎児心エコー画像で後方視的に計測し、 Wilcoxon の順位和検定を用いて統計学的解析を行った。
【結果】症例は DAA7例(iDAA3例)、 RAA4例の計11例であった。 iDAAは胎児期では全例血管輪と診断されており、出生後の呼吸障害の精査時に iDAAと診断された。 DV lengthは DAA:0.46-0.83、 RAA:0.42-0.77（p=n.s)、気管径は DAA:2.4-4.8mm、 RAA:3.3-4.6mm（p=n.s）と共に有意差を認めなかったが、 RF angleは DAA:32-63度、 RAA :76-89度（p＜0.01）と DAAで全例70度未満であり有意に急峻であった。
【考察】今回の鑑別方法は診断が難しい iDAAも診断ができる。 RAAと異なり、 DAAは第一分枝が下行大動脈とつながるため、 RFangleが急峻となると思われる。
【結語】胎児心エコーにおいて DAAに加えて RF angleが70度未満であれば iDAAである可能性がある。

[OR03-2] 胎児診断された重複大動脈弓・血管輪に対する造影 CTを用いた手術適応評価

○池川 健[1]，金 基成[1]，川滝 元良[2]，水野 雄太[1]，杉山 隆朗[1]，河合 駿[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.神奈川県立こども医療センター 新生児科）

Keywords: 重複大動脈弓，血管輪，手術適応

【背景】重複大動脈弓による血管輪は、出生直後から高度の呼吸症状で発症する症例や乳児期に呼吸障害、嚥下障害で発症する疾患である。従来はまれな疾患と考えられていたが、近年、胎児診断症例が増加し、頻度の多い疾患であることが分かってきた。以前は診断時点ですべて手術介入の方針が取られていたが、多くが無症状で経過することが明らかになってきており、重複大動脈弓による血管輪に対する治療方針の再検討が必要と考えられる。【目的】重複大動脈弓・血管輪の手術適応を明らかにすること。【対象と方法】2013-2019年に当院で周産期管理を行った重複大動脈弓・血管輪の胎児診断例10例を対象とした。後方視的に出生後の造影 CTを含む診療情報を得た。気管の血管輪に囲まれた最狭部と周辺の参照部に対して、矢状断・冠状断で気管径を計測した。 aを最狭部、 bを参照部の矢状断気管径x冠状断気管径と定義し、比較検討を行った。【結果】10例（男7 例、女3例）のうち、出生後に喘鳴、酸素化不良を認めた有症状例が1例、無症状群が9例であった。有症状の1例は日齢6で準緊急手術を行った。無症状群のうち、待機手術を行ったのが7例（手術月齢0.8-3.8）、保存的に経過観察をしたのが2例であった。有症状の1例は a/b：0.189、無症状群は a/b：0.602±0.086であり、明らかに有症状例で低かった。無症状群のうち、出生後に左側大動脈弓の血流途絶を認めたものが4例（うち2例が経過観察例）認めた。4例の途絶群の a/b：0.557±0.040、5例の途絶をしなかった群は a/b：0.638±0.036であり、有意差を認めな

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

かった(P=0.697)。10例のいずれも遠隔予後は良好であった。【結語】出生後の CTで計測された矢状断・冠状断の最狭部気管径は、無症状群と比較して有症状例で狭かった。また無症状の場合、左側大動脈の血流途絶の有無にかかわらず、手術介入なしに良好な予後が得られる可能性がある。今後のさらなる症例の蓄積が望まれる。

[OR03-3] 出生直後の心臓外科治療を準備して計画分娩を行った重症先天性心疾患症例の検討

○漢 伸彦[1,2,3], 島 貴史[1,2], 古賀 恭子[2,5], 倉岡 綾子[3], 児玉 祥彦[3], 石川 友一[3], 佐川 浩一[3], 小田 晋一郎[4], 中野 俊秀[4], 角 秀秋[4] （1.福岡市立こども病院 胎児循環器科, 2.福岡市立こども病院 新生児科, 3.福岡市立こども病院 循環器科, 4.福岡市立こども病院 心臓血管外科, 5.福岡市立こども病院 検査科）
Keywords: 胎児心臓病, 周産期管理, 胎児心エコー

【背景】近年、多くの心疾患は胎児診断されて計画的に周産期管理されている。心疾患の中には出生直後に重篤な循環不全を来す症例があり、児の救命のためには外科治療を準備して計画分娩を行っているがそれらの有効性や予後に関する報告は少ない。【目的】心臓外科治療を準備して計画分娩を行った症例の周産期管理の問題点を明らかにすること。【対象・方法】2015-19年に外科治療を準備して計画分娩した21症例の胎児診断,臨床経過,予後について後方視的に検討した。【結果】症例21例の出生週数と体重は中央値37.5(29-38)週,2.5(1.4-3.2)kg,診断は完全房室ブロ ック(CAVB)5例,QT延長症(QT)1例,肺静脈狭窄を合併した総肺静脈還流異常(PVO)6例,circular shuntを伴う Ebstein奇形 (PE)5例,卵円孔狭窄した左心低形成(rHS) 3例,重度大動脈弁逆流1例であった。胎児診断による心疾患の診断に問題はなかったが,気管狭窄病変(気管閉鎖/肺動脈スリング）は2例が生後に診断された。21例中19例は予定どおりに外科治療を行ったが、気道狭窄病変の2例は外科治療中止、 PEの1例は循環動態が保たれており1生日に外科治療を行った。予後に関して、19例中4例は死亡退院で、 AVBのうち29週に胎児水腫のために緊急帝王切開で出生した2例は、ペースメーカー治療は有効であったが心機能低下により新生児死亡した。rHS 2例は肺静脈うっ血に伴う肺障害による乳児死亡で、出生直後の外科治療が原因である症例はなかった。【結語】出生直後に外科治療を準備して計画分娩を行うことは児を救命する有効な手段であるが、妊娠30週未満の早産児, 気道狭窄/肺障害合併例の救命は困難であった。予後に影響する胎児気道病変および肺障害の評価は超音波検査のみでは不十分であり、より正確な評価方法の確立が必要である。

[OR03-4] The analysis of multicenter fetal echocardiography registration in Japan

○瀧聞 浄宏[1,2], 池田 智明[1,3], 武井 黄大[1,2], 加地 剛[1,4], 河津 由紀子[1,5], 川崎 有希子[1,6], 稲村 昇[1,7] （1.日本胎児心臓病学会 総務委員会, 2.長野県立こども病院 循環器小児科, 3.三重大学 産婦人科, 4.徳島大学 産婦人科, 5.豊中市民病院 小児科, 6.大阪市立総合医療センター 小児循環器科, 7.近畿大学小児科）
Keywords: fetal echocardiography, multicenter study, Japanese Society of Fetal Cardiology

Background &Purpose: Japanese Society of Fetal Cardiology mainly implements a nationwide multicenter registration of fetal echocardiography that play a key role to understand and investigate the current status of fetal echocardiography. Methods: 70,166 examination for the definitive diagnosis by online registrations enrolled from 1 October 2004 to 31 December 2019. We investigated, the annual change of the number of registrations, registrations in each prefecture and registrations by the classification of diseases. Moreover, we estimated the detection rate regarding several congenital heart disease (CHD) from Japanese CHD surveillance. Results: There were more than 10,000 registrations from 2010 in

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

each year. As for the classification of diseases, 26961 exams were CHD (38% of all exams). For the rest, 35% showed normal heart, and 5% was arrhythmia. For the top three prefectures, there were 10968、8296 and 5751 registrations in Osaka, Tokyo, and Kanagawa, respectively. CHDs was consisted of 4773 exams of VSD, 2871 exams of DORV, 2610 exams of TOF, 2343 exams of AVSD and 2259 exams of HLHS, 1725 exams of SRV. There were a minority exams included 1503 exams of dTGA (5.6% of CHDs.), 996 exams of simple CoA(3.7%) and only 334 exams of TAPVC(1.3%). Recent estimated detection rate of HLHS, TGA and TAPVC were 87%,59% and 28%, respectively. Conclusions: The number of registrations tended to increase up to 70000. This nationwide registration is so important for Japanese Society of Fetal Cardiology to contribute improvement of detection of CHDs by disseminating it.

[OR03-5] DPDTによる Ebstein病の予後

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

Keywords: Ebastein病, TR, DP/DT

Ebstein病の予後は非常に幅広く、胎児期に正確に予測することは難しいのが現状である。今回我々は、 TRの最大流速 TR maxおよび TRから求めた DP/DTと Ebstein病の予後について後方視的に検討したので報告する。対象：胎児診断され予後は明らかな30例を対象とした。方法；出生直前の胎児心エコーで TRから求めた TRmaxおよび DP/DTと予後について検討した。 DP/DTは TRの流速が最大流速の約1/3から2/3まで変化するためにかかった時間で流速の変化分を除して求めた。予後は、胎児死亡、新生児死亡、１心室修復、2心室修復の４段階で評価した。結果： TRは1.3m/sから4.6m/sまで分布した。 TR2.8m/s未満を低値群, TR2.8m/s以上を高値群とした。 DP/DTは88から895まで分布した。 DP/DT300未満を低値群、300以上の高値群とした。 TRと DP/DTは正の相関を示した。 DP/DT低値群13例中、胎児死亡３例、新生児死亡４例、１心室修復６例であり、２心室修復可能な症例は１例もいなかった。 DP/DT高値群17例中、胎児死亡１例、２心室修復は16例であり、 Starnes手術を要した症例は１例もいなかった。 TR max低値群14例中、胎児死亡３例、新生児死亡5例、１心室修復4例であり、２心室修復可能な症例は2例が含まれていた(TRmax 2.5m/s ,2.7m/s)。 TR max高値群16例中、胎児死亡１例、２心室修復は13例であり、 Starnes手術を要した症例は2例が含まれていた（ TRmax 2.8m/s ,3m/s）。考案： TRmaxと DP/DTはどちらも TRより求められるデータであり、両者は良好な相関を示した。両者を比較すると、 DP/DTは 300によって新生児期 Starnes手術の必要性を全例予測できるのに対し、 TRmaxは2.5〜3.0m/sの間に重複が認められることがわかった。結語； DP/DTは ＴＲ maxの弱点を補う有用な指標と考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ I）04（ OR04）

複雑心奇形

指定討論者:黒嵜 健一（国立循環器病研究センター 小児循環器内科部）

指定討論者:上田 秀明（神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

[OR04-1] 機能的単心室の予後改善へ向けた初期治療介入の工夫

○杉谷 雄一郎[1]，宗内 淳[1]，江崎 大起[1]，松岡 良平[1]，土井 大人[1]，渡邉 まみ江[1]，落合 由恵[2]（1.九州病院 小児科，2.九州病院 心臓血管外科）

[OR04-2] 全冠動脈孔閉鎖を伴う純型肺動脈閉鎖症に対する Ao-RV shuntの新たな治療戦略

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

[OR04-3] 純型肺動脈閉鎖および重症肺動脈狭窄症の中長期的な予後も視野に入れた治療戦略

○土井 悠司[1]，上田 和利[1]，佐藤 一寿[1]，荻野 佳代[1]，林 知宏[1]，脇 研自[1]，小谷 恭弘[2]，笠原 慎吾[2]，新垣 義夫[1]（1.倉敷中央病院小児科，2.岡山大学病院心臓血管外科）

[OR04-4] 胎児診断のない左心低形成症候群の経過と予後

○加藤 昭生，西畑 昌大，竹蓋 清高，島袋 篤哉，中矢代 真美，佐藤 誠一（沖縄県立南部医療センター・こども医療センター）

[OR04-5] 3弁付き ePTFE導管を用いた右室流出路再建術の遠隔成績についての検討

○岡崎 新太郎[1]，西田 公一[1]，浅田 聡[2]，山岸 正明[3]（1.福井循環器病院 小児科，2.福井循環器病院 心臓血管外科，3.京都府立医科大学 小児心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR04-1] 機能的単心室の予後改善へ向けた初期治療介入の工夫

○杉谷 雄一郎[1], 宗内 淳[1], 江崎 大起[1], 松岡 良平[1], 土井 大人[1], 渡邉 まみ江[1], 落合 由恵[2] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

Keywords: 共通房室弁, 総肺静脈還流異常, カテーテル治療

【背景】 機能的単心室の生命予後は近年の積極的な治療介入により以前と比較し改善している。しかし共通房室弁や総肺静脈還流異常を有する例は依然として予後不良であり、予後改善のため治療の工夫が求められる。【目的】共通房室弁や総肺静脈還流異常を有する機能的単心室への治療戦略と予後との関連を明確にすること。【対象と方法】1975年から2019年に当院に入院した機能的単心室312例を対象とした。カプランマイヤー法による生存曲線を求め、共通房室弁や総肺静脈還流異常を有する例の生存率の同定や初期介入治療の違いによる比較を行った。結果：性別(男児)は162例(52%)、基礎疾患は内臓錯位が100例(無比症候群77例、多脾症候群23例)、左心低形成症候群 34例、三尖弁閉鎖 43例、純型肺動脈閉鎖 43例、その他単心室が92例であった。 Fontan手術到達例は174例(56%)、死亡例は87例(28%)であった。機能的単心室の5年および10年生存率は各々59.1%, 54.9%であった。基礎疾患別の5年生存率は、無脾症候群59.1%、多脾症候群85.7%、左心低形成症候群49.4%、三尖弁閉鎖82.4%,、純型肺動脈閉鎖63.4%、その他単心室90.6%であった。共通房室弁の有無での5年生存率は、76% vs 65%で有意差を認めた(p＜0.05)。また心外型の総肺静脈還流異常の有無でも5年生存率に有意差をみとめた(55% vs 76%、 p＜0.01)。共通房室弁を有する例に初回治療として体肺動脈シャント術を行った場合の5年生存率は74.1%であった。一方カテーテル治療による肺動脈弁形成術や右心バイパス術を初回治療として選択した場合5年生存率は83.7%と高い傾向を示した。また総肺静脈還流異常に合併した肺静脈狭窄への経皮的ステント治療を5例に施行した。1例が周術期に死亡したが2例はグレン手術に到達した。【結論】共通房室弁や総肺静脈還流異常は機能的単心室の予後不良因子である。予後改善には外科治療だけでなくカテーテル治療の併用など工夫が必要である。

[OR04-2] 全冠動脈孔閉鎖を伴う純型肺動脈閉鎖症に対する Ao-RV shuntの新たな治療戦略

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

Keywords: 純型肺動脈閉鎖症, 全冠動脈孔閉鎖, Ao-RV shunt

【背景】 PA,IVSは、類洞交通（SC)を認める事があり、極まれに全冠動脈孔閉鎖（ACA: aorotocoronary atresia)を伴う。 ACA合併の PA,IVSの死亡率は100%と報告される。我々は ACAと診断し、 BT shunt時に上行大動脈右心室短絡術（Ao-RV shunt)を施行して救命し得た1例を経験した。【目的】 SCの flow patternの変化から本治療法の有用性を報告する。【方法】 SC flowと Ao-RV shunt flowの経時変化に注視し、パルスドップラー(PW)にてモニタリングし Ao-RV shunt術前後、 Ao-RV shunt閉塞時、 Ao-RV shunt size up後で SC flowと Ao-RV shunt flow変化を検討した。【結果】 Ao-RV shunt術前の SC flowは収縮期に RV腔から心筋内への順行性血流と、拡張期に心筋から RV腔への逆行性血流を認めた。 Ao-RV shunt術後の SC flowは収縮期に順行性血流、拡張早期に逆行性血流を認めたが、拡張末期に順行性血流を認め、2峰性順行性血流となった。 Ao-RV shunt内の血流は拡張期に Aoから RV腔への順行性血流と、収縮期に RV腔から Aoへの逆行性血流を認め、順行性血流優位で sharpな形であった。 Ao-RV shunt閉塞時は SC flowの拡張末期の順行性血流は消失し、 Ao-RV shuntの血流波形は Aoから RV腔への順行性血流の flowは加速し dullな形であった。 Ao-RV shunt size up後では、 SC flowは2峰性順行性血流へ戻り、 Ao-RV shuntの血流波形は順行性血流が優位で sharpな形に戻った。【考察】 Ao-RV shuntによって over systemicだった RVの収縮期圧を体血圧まで低下させ、 RVの拡張期圧が体血圧の拡張期圧まで上昇した事で冠循環の拡張期順行性血流を生じ、冠血流量を増加させた。また、 SCに流れる血液の酸素飽和度

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

の上昇も冠循環の改善に寄与したと考えられる。【結語】 PA,IVSの ACAの死亡率は100%であり、移植適応となるが、 Ao-RV shuntを作成し RVを冠循環の一部とする事で、冠循環を改善させ救命する事ができた。現在 TCPCまで到達し元気に生存している。

[OR04-3] 純型肺動脈閉鎖および重症肺動脈狭窄症の中長期的な予後も視野に入れた治療戦略

○土井 悠司[1], 上田 和利[1], 佐藤 一寿[1], 荻野 佳代[1], 林 知宏[1], 脇 研自[1], 小谷 恭弘[2], 笠原 慎吾[2], 新垣 義夫[1]
（1.倉敷中央病院小児科, 2.岡山大学病院心臓血管外科）
Keywords: 純型肺動脈閉鎖, 重症肺動脈狭窄症, RV overhaul

【背景】純型肺動脈閉鎖(PAIVS)および重症肺動脈狭窄症(CPS)は右心系の発達や類洞交通の有無により治療方針が異なり、中長期的な予後にも大きく影響する。【目的】当院の経験をもとに本疾患群における治療方針の妥当性を検討する。【結果】対象は PAIVS 17例, CPS 8例の計25例、観察期間は13.3(0.6～32.3)年。単心室循環(UV)が3例、 One and one-half repair (1.5V)が4例、二心室循環(BV)が18例で観察期間は各々23.9(17.4～30.2)年、14.7(8.5～32.3)年、11.2(8.5～32.3)年。類洞交通ありと判断された4例のうち UV到達が1例、残り3例は BV。 UV症例の出生時三尖弁輪 Z score (TVZ)は不明。心房細動(Af)を来し TCPC conversionを行った症例が1例。1.5V症例の出生時 TVZ=-3.54(-13.4～1.37、1例不明)。4例中2例に Afを認めた。弁輪径は十分だが三尖弁狭窄のある症例、 Afを来した症例が take down症例。 BV症例の出生時 TVZ=-3.0 (-10.4～0.07、2例不明)。カテーテル治療(CI)のみで BVを3年以上維持している症例が7例で出生時の TVZ=-1.72 (-0.07～-3.22)、最終的な TVZ=-1.06 (0.04～-4.68)と有意な成長は得られなかった。 TV Z score -5以下の症例は5例とも手術介入を必要とした。心房間交通が閉鎖した一例は右室の拘束障害が徐々に進行している。【考察】出生時 TZV -3以上の症例は CIのみで BVが成立しており、出生時 TZV -3以上は BV成立の良好な指標と思われる。 UVは長期的な合併症が最大の懸念だが、 BVへの適応拡大は予後不良となることがあった。当院でも1.5Vに take down後も Afに難渋する症例、心房間が閉鎖し右心負荷が進行する症例を認めた。一方、 RV overhaulも駆使し安定した1.5Vを維持する症例や、心房間交通を残すことで BVを維持している症例も存在している。【結語】1.5V治療および心房間を十分に残した BVを選択することで長期予後を改善しうる可能性があり、手術方法の適切な選択のためにもさらなる症例の蓄積が望まれる。

[OR04-4] 胎児診断のない左心低形成症候群の経過と予後

○加藤 昭生, 西畑 昌大, 竹蓋 清高, 島袋 篤哉, 中矢代 真美, 佐藤 誠一 （沖縄県立南部医療センター・こども医療センター）
Keywords: 左心低形成症候群, 胎児診断, 予後

＜背景＞沖縄県の胎児診断率は高くない。最重症である左心低形成症候群(HLHS)も、出生後の経過で搬送される場合が多い。沖縄県内で先天性心疾患(CHD)手術を行う施設は当院のみであり県内全域の広範囲な地域の CHD治療を担っている。＜目的・方法＞2012年から2020年2月まで当院で治療を受けた HLHSおよびその類縁疾患11例中、非胎児診断であった7例について、当院受診契機から治療経過について報告する。＜結果＞平均観察期間は52ヶ月。男児が6例。在胎週数は中央値38 (37-40)週、出生体重は中央値2965g(2.6-3.2)kg、当院搬送日齢は6例が日齢１、1例が日齢2だった。搬送契機は6例がチアノーゼ、 ductal shock症例が2例だった。7例中2例が死亡し、1例は ductal shockでの搬送後、1例は冠動脈起始異常合併が原因であった。経皮的心房中隔裂開術を施行したのは3例(日齢1-2)、初回外科介入は全例両側肺動脈絞扼術(日齢4-11)だった。当院では Norwood手術時の肺血

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

流確保は症例によって変えている。 Norwood到達5例の同時手術は BTシャントが1例、右室-肺動脈導管2例、グレン手術が2例であった。最終経過はフォンタンが4例(57%)、グレン到達が1例である。一方、胎児診断された4例は、 ductal shockはなく全例が生存し、グレン到達が2例(1例 TCPC待機中)、 Norwood到達が1例、1例がNorwood+グレン待機中である。両群間で Ductal shockには差がでたが、フォンタン到達には差は見られなかった。＜考察＞複雑心奇形における胎児診断の重要性は周知されている。しかし国内の胎児診断率にはまだ地域差が大きい。今回症例は少ないが、県内の HLHS症例のうち、胎児診断の有無で死亡率に有意差はみられなかった。治療施設の集約化による治療方針の画一、県立病院間の連携による搬送時間の短縮などが生存率の増加につながったと考えられた。＜結語＞ HLHSの治療改善には胎児診断率の向上と同時に新生児搬送の迅速さと治療施設の集約化も重要である。

[OR04-5] 3弁付き ePTFE導管を用いた右室流出路再建術の遠隔成績についての検討

○岡崎 新太郎[1], 西田 公一[1], 浅田 聡[2], 山岸 正明[3] （1.福井循環器病院 小児科, 2.福井循環器病院 心臓血管外科, 3.京都府立医科大学 小児心臓血管外科）

Keywords: 右室流出路再建 , 心外導管, expanded polytetrafluoroethylene (ePTFE) conduit

【背景】2002年より京都府立医科大学で製作されている bulging sinusを有する3弁付き ePTFE導管（以下 ePTFE導管）は長期の良好な弁可動性と優れた血流特性が示されており、右室流出路再建で最もよく用いられている心外導管である。【方法】2005年9月から2018年9月の間に当院で ePTFE導管による右室流出路再建術を施行した34症例（38手術）について遠隔成績を調査した。【結果】原疾患は TOF/DORV/VSD＋ PA 15例、 TOF/DORV/VSD＋ PS 6例、 PTA 3例、 PA/IVS 2例、その他のチアノーゼ心疾患 5例、 ASR 3例(Ross手術)。手術時年齢は13日～49歳(中央値：6歳)、導管径は8 mm；4例、10 mm；2例、12 mm；1例、14 mm；5例、16 mm；2例、18 mm；9例、20 mm；2例、22 mm；5例、24 mm；8例。姑息術4例(導管径いずれも8 mm)を除くと導管狭窄に対する再介入は1例(手術時年齢1歳1か月、導管径16 mm、術後11年)のみで導管弁逆流に対する再介入はなかった。1年以上フォローされた根治術30例（平均観察期間 6年4か月）において導管径18 mm以下と20 mm以上(各15例)の導管流速はそれぞれ2.90±1.1 m/s、1.92±0.62 m/s(P＜0.01)であった。エコー評価時の導管径・体表面積による% of normal値は流速3 m/s未満の軽度狭窄21症例で96.1±11.0%、流速3 m/s以上の高度狭窄9例で86.6±10.6%(P＜0.05)であった。中等度以上の導管弁逆流がみられたのは4例(導管径14 mm, 18 mm;各2例)であった。【まとめ】ePTFE導管に対する再介入は発育に伴う相対的導管狭窄例のみであった。特に導管径20 mm以上の症例では極めて良好な成績を示した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ I）05（ OR05）

画像診断

指定討論者:武田 充人（北海道大学医学部 小児科学講座）
指定討論者:石川 友一（福岡市立こども病院 循環器科）

[OR05-1] 3D プリンティングを応用した超軟質精密心臓レプリカによる複雑先天性心疾患の手術手技支援-医療機器承認および多施設臨床治験の開始について

○白石 公[1]，黒嵜 健一[1]，帆足 孝也[1]，鈴木 孝明[2]，犬塚 亮[3]，新川 武史[4]，猪飼 秋夫[5]，芳村 直樹[6]，山岸 正明[7]，笠原 真悟[8]，市川 肇[1] （1.国立循環器病研究センター，2.埼玉医科大学国際医療センター，3.東京大学医学部，4.東京女子医科大学，5.静岡県立こども病院，6.富山大学医学部，7.京都府立医科大学，8.岡山大学医学部）

[OR05-2] 収縮能が保たれた Fontan術後右室型単心室における Tauの代理マーカーとしての Global Longitudinal Strainの有用性

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

[OR05-3] 心外膜下脂肪組織の臨床的意義：川崎病冠動脈病変部位での検討

○加藤 雅崇，能登 信孝，並木 秀匡，小森 暁子，阿部 百合子，神山 浩，鮎澤 衛 （日本大学 医学部 小児科学系小児科学分野）

[OR05-4] 先天性心疾患患者の感染性心内膜炎におけるガリウムシンチグラフィ

○加藤 匡人，岩朝 徹，北野 正尚，坂口 平馬，津田 悦子，大内 秀雄，白石 公，黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[OR05-5] 小児心筋症における心臓 MRIの T1mappingで得られる心筋評価の有用性 ~T1mapping法で心筋の繊維化を真に推測できるか~

○石井 良，石田 秀和，吉原 千華，江見 美杉，平野 恭悠，小垣 滋豊，成田 淳，大薗 恵一 （大阪大学 医学部 小児科学）

[OR05-6] 心筋血流シンチグラムによる右室機能評価

○永尾 宏之，岩朝 徹，豊島 由佳，加藤 匡人，福山 緑，加藤 愛章，黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR05-1] 3D プリンティングを応用した超軟質精密心臓レプリカによる複雑先天性心疾患の手術手技支援-医療機器承認および多施設臨床治験の開始について

○白石 公[1], 黒嵜 健一[1], 帆足 孝也[1], 鈴木 孝明[2], 犬塚 亮[3], 新川 武史[4], 猪飼 秋夫[5], 芳村 直樹[6], 山岸 正明[7], 笠原 真悟[8], 市川 肇[1] （1.国立循環器病研究センター, 2.埼玉医科大学国際医療センター, 3.東京大学医学部, 4.東京女子医科大学, 5.静岡県立こども病院, 6.富山大学医学部, 7.京都府立医科大学, 8.岡山大学医学部）
Keywords: complicated congenital heart disease, 3D printing, simulation

[背景]我々は複雑先天性心疾患の手術支援を目的に、精密3Dプリンティングである光造形法と真空注型法をハイブリッドさせた技法で、「超軟質精密心臓レプリカ」を開発し、その有用性を報告してきた。2019年には一般医療機器「立体臓器模型」として承認され、現在では全国の施設で使用可能となった。本機器がさらに多くの患者に有効に利用されるには、管理医療機器として保険償還される必要がある。そこで有用性を客観的に検証する目的で、先天性心疾患レプリカでは世界に先駆ける形で医師主導治験を開始した。[治験プロトコール]複雑先天性心疾患の8疾患群（ DORV, TGA, ccTGA, CoA/IAA, multiple VSD, SV（unbalanced AVSD含む), PA（重度 PSの TOF含む), HLHSおよび類縁疾患）のうち、心臓大血管の立体構造が極めて複雑で、手術前に心臓レプリカを用いた形態診断および手術シミュレーションが必要な15歳未満の20例。緊急手術例は除外する。手順は、同意取得→MSCT撮影→３次元画像処理→医師による画像補正および承認→術前有用性評価→術後30日の有用性評価→評価委員による検証、で構成される。主要評価項目は術後評価での Likert Scaleで、 essentialと総合評価された症例の割合とする。具体的には、まず各疾患の解剖学的部分診断（3-16カ所）および総合評価を Likert Scaleに基づく5段階評価（ essential, very useful, useful, not useful, misleading）で行う。次に、 essentialが１カ所以上あり、 not usefulと misleadingがない場合を総合評価で essentialとする。さらにその評価を有用性委員３名により検証する。[結論]今回の医師主導治験の実施により、超軟質精密心臓レプリカが複雑先天性心疾患の外科手術における有用性を客観化し、管理医療機器申請を行うとともに保険償還を取得し、患者の予後改善のために心臓外科手術支援に役立てる予定である。（本研究は(株)クロスエフェクト社の協力で行われた。）

[OR05-2] 収縮能が保たれた Fontan術後右室型単心室における Tauの代理マーカーとしての Global Longitudinal Strainの有用性

○鈴木 康太, 新居 正基, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 金 成海, 満下 紀恵, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）
Keywords: Global Longitudinal Strain, Tau, 右室型単心室

【背景】駆出率が保たれた(pEF)成人心不全患者において、二次元スペックルトラッキング法(2Dー ST)で計測した Global Longitudinal Strain(GLS)や Tauが拡張能と関連することが知られている。しかし、右室型単心室(SRV)における拡張能を評価する特異的なマーカーの報告はなく、 Fontan術後 SRVの pEF患者に対し、 GLSや Tauを拡張能単独の指標として用いることが可能かは明らかではない。【方法】 Fontan術後 SRVの pEF患者(RVEF＞45%)39例を対象とした。中等度以上の三尖弁逆流、軽度以上の大動脈弁逆流、および有意な体肺動脈側副血行路を有する患者は研究から除外した。 SRVおよび心房の GLSは、2D Cardiac Performance Analysis (TOMTEC)を用い四腔断面像で解析した。患者は心係数(CI: L/min/m2)と右室拡張末期圧(RVEDP: mmHg)を基準に4群に分類した。 CI≧3.0および RVEDP＜6を満たす拡張能良好群を G群、 CI＜3.0、 RVEDP≧6を満たす拡張能不良群を R群とした。はじめに、従来のエコー由来パラメータと Tauを評価し、次に拡張能のパラメータを G群と R群で比較した。【結果】 GLSと Tauは正の相関関係を認めた(r＝0.66, p＜0.05)。減速時間(DT: ms)と Tauは正の相関関係を認めた(r＝0.58, p＜0.05)。 GLS(%)と Tauは R群で有意に上昇していたのに対し(GLS; G: -16.2;

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

R: -11.4, p＜0.05, Tau; G: 20.9; R: 28.7, p＜0.05)、 EF(%)(G vs R: 54.5 vs 51.9, p=0.40)、右室面積変化率(%)(G vs R: 44.9 vs 41.5, p＝0.35)、右室 Tei(G vs R: 0.35 vs 0.40, p＝0.41), および E/A (G vs R: 1.2 vs 1.5, p＝0.07)は有意差を認めなかった。【結語】2D－ STで測定した GLSと Tauは、 Fontan術後 SRVの pEF患者において拡張能の重要な指標である。 GLSは SRV患者における Tauの代理マーカーとして使用可能である。

[OR05-3] 心外膜下脂肪組織の臨床的意義：川崎病冠動脈病変部位での検討

○加藤 雅崇, 能登 信孝, 並木 秀匡, 小森 暁子, 阿部 百合子, 神山 浩, 鮎澤 衛 （日本大学 医学部 小児科学系小児科学分野）

Keywords: 川崎病, 心外膜下脂肪組織, 冠動脈病変

【背景】心外膜下脂肪組織(EAT)は心臓に密着する内臓脂肪で、炎症やケミカルメディエーターの放出により冠動脈病変形成への関与の可能性が示唆されている【目的】川崎病冠動脈障害例(CALs)の病変と同部位での EATの関係を検討する【方法】冠危険因子を認めず急性期から10年以上経過した CALs合併８例（ KD群：年齢平均21.7歳）と年齢をマッチさせた健常対照８例(C群)を対象に後方視的検討を行った。 EATの計測は MDCTで-200～50 Hounsfield units (HU)で描出し、解析用 Zioworkstation 1(ZIO NG1, Amin Co,Ltd)で EAT容積(ml)と容積指数(ml/BSA)を計測した。また前室間溝（ LAD近位部）、前房室間溝（ RCA近位部）、後房室間溝（ Cx中位部）及び大動脈前面の EATの CT値を計測した。同一冠動脈内で CAL部と前後の EATCT値の最大変化率(%)を求め、冠動脈最大瘤径(max Z-score)、および冠動脈狭窄率(% stenosis)との関係を検討した。【結果】 KD群８例の max Z-scoreは8.2±4.9、 EAT容積指数は C群、 KD群それぞれ8.2±2.1、10.7±3.3 ml/m2で有意差はなかった。EAT CT値は大動脈前面および Cx前面で、両群に差はなかったが、 LAD前面(-80.0±9.2, -94.3±19.9 (HU), p=0.038)、 RCA前面(-77.6±15.0, -97.0±19.1 (HU), p=0.002)では C群に比べ KD群で有意に低値をとった。CAL前後の EATCT値を計測した15枝の検討では LADに比べ RCAで有意に最低 EATCT値(-107.1±18.4 vs. -117.6±17.6 (HU)、変動率(20.8±11.1vs.48.2±22.1(%))とも高値をとった。 LADの最低 EATCT値と max Z-scoreとに有意な相関関係(r=-0.525)を認めたが、 RCA領域では相関はなかった。狭窄率との有意な関係は認めなかった。【結論】 KD群では CAL領域に一致し EATCT値は低値を示し、 LAD領域ではリモデリング指標との相関が得られ、EATは冠動脈病変形成に関与している可能性が示唆された。

[OR05-4] 先天性心疾患患者の感染性心内膜炎におけるガリウムシンチグラフィ

○加藤 匡人, 岩朝 徹, 北野 正尚, 坂口 平馬, 津田 悦子, 大内 秀雄, 白石 公, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

Keywords: ガリウムシンチグラフィ, 感染性心内膜炎, 先天性心疾患

【背景】先天性心疾患患者における感染性心内膜炎（ IE）においても、ガリウムシンチグラフィ(Ga)は診断の確定や感染部位の同定に有効だが、どの程度有効であるかのデータは乏しい。また反復検査でのフォローアップがどの程度の意義があるかも曖昧である。【方法】2010年1月から2019年12月までの間に、当科で Gaを施行し、IEと診断された28症例（男性15例、54%）を診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】 IE発症時の年齢は生後2ヶ月-40歳(中央値12.5歳)であった。術後症例は27例(96%)で、チアノーゼ性心疾患術後は21例(75%)だった。心臓および血管内に人工物を有する例は23例(82%)で、 RV-PA conduitが11例で最も多く次いで弁置換が10例だった。感染部位は左心系が8例(29%)、右心系が18例(64%)、両側もしくは判別困難な例が2例

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

だった。感染部位として最も多かったのは RV-PA conduit(9例、32%)だった。全体のうち手術を行った症例は11例(39%)で、内科的治療のみを選択したのは17例(61%)だった。 Ga施行前に他の画像検査により感染部位を同定できていたのは6例(21%)のみで、22例(79%)は Gaにより感染部位の同定に至った。 Gaを2回以上施行した例は25例で、複数回の検査が治療方針の決定の根拠となったものは20例(80%)だった。一方で方針決定に寄与していないと思われたのは4例で、 Gaの結果に関係なく抗菌薬投与期間を決定し治癒した。１例では Gaの陰性を確認の上抗菌薬を中止したものの、早期に再発した。【結論】 Gaは先天性心疾患においても IEの感染部位や治療方針の決定に必要な情報を提供する。複数回の検査も多くの場合は有用ではあるが、被ばく量などを考慮すると、より厳密に行われるべきと考えられた。

[OR05-5] 小児心筋症における心臓 MRIの T1mappingで得られる心筋評価の有用性 ~T1mapping法で心筋の繊維化を真に推測できるか~

○石井 良，石田 秀和，吉原 千華，江見 美杉，平野 恭悠，小垣 滋豊，成田 淳，大薗 恵一 （大阪大学 医学部小児科学）

Keywords: T1mapping，ECV，小児心筋症

【背景】小児の心筋症に対して、心臓 MRI(CMR)の T1mappingを用いた Globalな心筋性状評価やその結果と心筋病理所見を比較された報告は少ない。【目的】 T1mappingで得られる nativeT1値や Extracellular volume fraction (ECV)が、心エコーやカテ検査での心機能評価項目との相関を、さらに小児心筋症の心筋全体の線維化を正確に評価できるかを検討した。【方法】 Philips社1.5TCMRを用いて T1mappingと遅延ガドリニウム造影(LGE)が行われた、心筋症患者と対照として心内修復後患者(ICR)について、同時期に施行した心エコーとカテ検査(心筋生検)項目を後方視的に検討した。【結果】心筋症は28例(10±5.4才; DCM5，RCM11，HCM4，心筋炎後8)、ICRは11例(16.2±3.5才，p＜0.001; TOF4，VSD2，その他5)であった。 T1値と ECVは、 ICRと比較し心筋症で有意に高値であったが(1074±90vs1018±51ms，p＜0.03; 37±7vs29±3%，p＜0.001)、心筋症群間の有意差は認めなかった(DCM; 1075±28，38±10，RCM; 1098±97，36±4，HCM; 1079±21，39±3，心筋炎後; 1041±23，35±6)。 LGE陽性は HCM1例、心筋炎後３例であり、同部位の T1値は1119±33、 ECVは53±6%であった。 LVEDP、 CI、 LVEF、 Tei、 E/e’、 BNPなどの心機能指標とは相関を認めなかった。右室心内膜心筋生検から得られた線維化率は、ECVと有意な相関が得られた(r=0.65，p＜0.001)。 ECVが高値で線維化が明らかに低い症例は３例認め、2例で細胞空砲変性が顕著であった。【考察】 T1mappingは、局所の病変評価に過ぎない心筋生検に対して、 Globalな心筋の線維化や心筋細胞間の浮腫の程度を非侵襲的に評価できる。また、正常心機能へ改善したと思われた心筋炎後の症例は、 ECVが高く今後注意深い経過観察が必要である。

[OR05-6] 心筋血流シンチグラムによる右室機能評価

○永尾 宏之，岩朝 徹，豊島 由佳，加藤 匡人，福山 緑，加藤 愛章，黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター小児循環器科）

Keywords: 心筋シンチグラム，右室機能，先天性心疾患

(背景)左室機能の評価に関しては,心筋シンチグラムでの QGS(Quantitative Gated SPECT)法での心室容積・駆出率計測は MRIとの良い相関が認められており、循環器内科領域・川崎病などで頻用されている。しかし右心室の QGSでの評価は、その複雑な右室形態の問題や右室ファントムなどでの評価が容易ではないことから、これまで evidenceは得られていなかった。 (方法)対象は2015年から2019年の間に当院で心筋シンチグラム、カテーテル検査を同時期に行なった先天性心疾患の80例。その中で全体(All)、右心系単心室(SRV,N=30)、２群に分けて心筋シ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ンチグラムとカテーテルによる RVEDV,RVEFを後方視的に検討した。心臓核医学検査は99mTc-tetrofosminを投与して得られた画像を QGS（ QGS+QPS2015, Sinai software）で解析し、アンギオ画像は右室造影を Graham法で補正したものを使用した。(結果)RVEDVは All群では r=0.79、 SRV群では r=0.70と両方の群で良好な相関が得られた(p＜0.01).RVEFについては All群では r=0.51,SRV群では r=0.54と両方の群で中等度の相関が得られた(p＜0.01). 右室圧/左室圧が1以上(単心室を含む)で r=0.82,1以下で r=0.90であり右室圧に関係なく良好な相関が得られた。（結論)RVEDVは右室圧の大きさにかかわらず心筋シンチグラムでも一定の評価が可能である.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ I）06（ OR06）

心臓血管機能

指定討論者:増谷 聡（埼玉医科大学総合医療センター）

指定討論者:宗内 淳（九州病院 小児科）

[OR06-1] 拍動抵抗を考慮に入れた新たな実効動脈エラスタンスを用いたファロー四徴症の右室後負荷評価

○犬塚 亮[1]，松井 彦郎[1]，増谷 聡[2]，先崎 秀明[3] （1.東京大学 小児科，2.埼玉医科大学総合医療センター，3.北里大学新世紀医療開発センター先端医療領域開発部門小 児循環器集中治療学）

[OR06-2] 右室圧から得られる新しい指標 RVwは Tei index（MPI）を反映し、ファロー四徴症術後症例における右心不全を評価できる。

○早渕 康信，本間 友佳子，香美 祥二 （徳島大学病院 小児科）

[OR06-3] ファロー四徴症術後症例における右室拡張能：心エコーによるドプラ解析と心臓カテーテル検査による圧解析の比較検討

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

[OR06-4] ある程度の大きさを持った低形成左室や心室中隔が先行し右室自由壁が遅れる収縮パターンは単心室症の典型的な機械的非同期である

○羽山 陽介[1]，清水 秀二[1]，川田 徹[1]，三池 虹[2]，坂口 平馬[2]，宮﨑 文[3]，大内 秀雄[2]，黒嵜 健一[2]，杉町 勝[1] （1.国立循環器病研究センター 循環動態制御部，2.国立循環器病研究センター 小児循環器科，3.静岡県立こども病院 循環器科）

[OR06-5] HLHS予後因子の QRS時間は何を反映しているか？

○原 卓也，石川 友一，倉岡 彩子，児玉 祥彦，中村 真，佐川 浩一 （福岡市立こども病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR06-1] 拍動抵抗を考慮に入れた新たな実効動脈エラスタンスを用いたファロー四徴症の右室後負荷評価

○犬塚 亮[1], 松井 彦郎[1], 増谷 聡[2], 先崎 秀明[3] （1.東京大学 小児科, 2.埼玉医科大学総合医療センター, 3.北里大学新世紀医療開発センター先端医療領域開発部門小 児循環器集中治療学）

Keywords: 拍動抵抗, 肺循環, 右心室

【背景】心室の後負荷を収縮力との関係において評価する指標として、実効動脈エラスタンス（ Ea）が知られている。しかし、 Eaは拍動抵抗という周波数特異的な抵抗が十分に勘案されていない。我々は、拍動抵抗を考慮に入れた新たな実効動脈エラスタンス Ea'を考案し、拍動抵抗を考慮することで血行動態評価がどのように変わるについて検証した。【方法】ファロー四徴症（ ToF）術後患者29名（中央値5.9歳）と年齢をマッチした29例の対照群において行った心臓カテーテル検査の結果を後方視的に検討した。 Eaは収縮末期圧/一回拍出量（ SV）として、 Ea'は一回仕事量/SV^2として計算し体表面積で補正した。肺動脈の圧と血流量を測定し、入力インピーダンスをはじめとする後負荷指標の評価を行い、 Eaと Ea'との関係について調べた。【結果】対照群に比べて ToF群では、平均肺動脈圧は同等（ P=0.11）であったが、高い肺血管抵抗（ R）、低い肺動脈コンプライアンス（C)、反射波増強、高い特性インピーダンス（Z)を反映し、 Ea（0.27±0.16 vs 0.80±0.57mmHg*m^2/ml, P＜.0001）、Ea'(0.33±0.18 vs 0.73±0.40mmHg*m^2/ml, P＜.0001)共に上昇を認めた。 ToF群内で、 Eaと Ea'は強い相関（ r=0.85、 P＜.0001）を認めたが、 Ea'が C,R,Zと全てと相関を認めたのに対し、 Eaは C,Rのみと有意な相関を認めた。心係数との相関係数は Ea（ r=-0.37, P＜.05）よりも Ea'（ r=-0.45, P＜.05）の方がやや高かった。【結論】 Eaと Ea'はどちらも ToFにおける高い後負荷を検出することが出来たが、 Ea'には Zの影響が反映されており、 Eaより心係数との相関がよく、血行動態評価指標としてより有用である可能性が示唆された。

[OR06-2] 右室圧から得られる新しい指標 RVωは Tei index（MPI）を反映し、ファロー四徴症術後症例における右心不全を評価できる。

○早渕 康信, 本間 友佳子, 香美 祥二 （徳島大学病院 小児科）

Keywords: 右室機能, Myocardial performance index, ファロー四徴症

【背景と目的】 Tei index (Myocardial performance index: MPI)は収縮能と拡張能を合わせた総合的指標であり、予後予測に有用である。しかし、誤差を生じやすい・偽正常化する・弁膜症の有無に左右されるなどの限界がある。従来、 MPIに合致した心臓カテーテル検査指標は示されていないが、我々は簡便で再現性の高い指標RVωを考案した。さらに、ファロー四徴症術後右心不全患者の再手術前後において評価を行い、その有用性を検証した。【方法】右室圧波形を正弦波と類似の動態を示していると捉えると、右室圧波形の振動を示す角速度（ω; rad/s）は、 RVω = (dP/dt_max - dP/dt_min)/(Pmax - Pmin)として示される(dP/dt_max, dP/dt_min: dP/dt最大値、最小値, Pmax, Pmin: 右室圧最大値、最小値)。この RVωは、右室における収縮拡張の agility（機敏さ）を示しており、 MPIが持つ収縮と拡張の総合的時相解析の意義に一致するものと考えられる。小児心疾患132例におけうパルスドプラ法および組織ドプラ法から求めた右室の PWD-MPIおよび TDI-MPIと RVωの相関などを検討した。また、ファロー四徴症術後右心不全患者11例の再手術前後で評価した。【結果】 RVω は PWD-MPIおよびTDI-MPIと有意な負の相関を示した（ r = -0.52, -0.51; p＜0.0001 both）。また、 RVωは、 RVFAC, RVEF, E/e'とも有意な相関を示した（ r = 0.41, 0.39, -0.19; p＜0.01 all）。右心不全を有したファロー四徴症術後症例において、 RVωは再手術によって有意に上昇した（19.5±2.7 vs, 23.6±3.4; p＜0.01）。【結語】 RVω = (dP/dt_max - dP/dt_min)/(Pmax - Pmin) は右室の統合的機能を示し、ファロー四徴症術後症例における右心不全の重症度と治療効果判定に有用であると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR06-3] ファロー四徴症術後症例における右室拡張能：心エコーによるドプラ解析と心臓カテーテル検査による圧解析の比較検討

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

Keywords: 右室拡張能，ファロー四徴症術後，ドプラ

【背景】心臓カテーテル検査から得られる左室拡張能の指標には時定数(τ)、心室最小圧(Pmin)、 dP/dt_minなどがあり、心エコー指標との関連性も報告されている。【目的】心エコー検査のパルスドプラ・組織ドプラ解析を利用した右室拡張能指標を心臓カテーテル検査による圧解析結果と比較・検討して有用性を検証する。【方法】当院で経過観察しているファロー四徴症心内修復術31症例(14.4±10.7歳)を対象とした。右室の E，A，e’，a’，E/A，e’/a’，E/e’及びカテーテル検査での右室最大圧・最小圧(Pmax，Pmin)，dP/dt_max，dP/dt_min，τ，右室拡張末期圧(RVEDP)を測定した。【結果】1．Eとτは正相関を認め(r=0.51，p＜0.01)、2．E/e’とτとの間にも正相関を認めた(r=0.38，p=0.02)。3．E/e’と dP/dt_minには負相関(r=－0.33，p=0.04)があり、4．E/e’は Pmaxとも正相関を認めた(r=0.41，p=0.01)。5．左室拡張能において相関が認められている e’とτ、 E/e’と RVEDPとの間には有意な相関はなかった。【考察】ファロー四徴症術後症例において右室圧上昇があれば、τが延長するものの dP/dt_minの低下が顕著になり、それに伴う右室拡張早期の E波が増高するために Eとτは正相関を示したと考えた。これは E/e'とτ，dP/dt_min，および Pmax との相関にも影響を与えていると考えた。左室では認められるe’とτ、 E/e’と RVEDPとの間には相関がなかったことは、術後のため右室が胸壁に癒着していること、左室と異なり右室心筋線維の走行が e’による拡張能評価に適していないことが推察された。【結語】 E、 E/e’によるファロー四徴症術後例の右室拡張能評価についてはその病態を考察して意義を評価する必要がある。

[OR06-4] ある程度の大きさを持った低形成左室や心室中隔が先行し右室自由壁が遅れる収縮パターンは単心室症の典型的な機械的非同期である

○羽山 陽介[1]，清水 秀二[1]，川田 徹[1]，三池 虹[2]，坂口 平馬[2]，宮﨑 文[3]，大内 秀雄[2]，黒嵜 健一[2]，杉町 勝[1]
（1.国立循環器病研究センター 循環動態制御部，2.国立循環器病研究センター 小児循環器科，3.静岡県立こども病院 循環器科）

Keywords: 単心室，機械的非同期，収縮後伸展運動

【背景】心室中隔の収縮後伸展運動(rebound stretch，RS)は成人左脚ブロックにおいて心室機械的非同期を代表する動きとして知られる。一方、単心室症において伝導障害は良く見られるにもかかわらず、解剖学的左室・右室の混在や心室中隔欠損の有無などの解剖学的な複雑さゆえ、機械的非同期の病態解析は不十分である。
【方法】 wide QRSを呈する Fontan/Glenn術後の単心室患者63名(中央値14歳、女児24名)に対し、2D speckle trackingエコー法により主心室自由壁とその他の領域(痕跡的心室壁や心室中隔)のストレインを別々に解析した。両者のうち収縮先行壁側を同定し、そのストレインパターンから RSの程度を算出した。 BNP値、収縮先行壁RSの関係を検討した。また2コンパートメントを持つ単心室モデルに対し収縮開始の時間差を与えることで心室間非同期を再現し、 Fontan循環のシミュレーションを行った。心室壁面積比を変更し、心拍出量、収縮先行壁RSの程度がどのように変化するか検討した。
【結果】心室自由壁側の収縮が遅れる者は、左室優位型22例では10例(45%)であったが、右室優位型40例では32例(80%)と高頻度であった。高 BNP値、収縮先行壁の RSを呈する者はこの32例に集中していた。シミュレーションでは30-40%の領域が先行し60-70%の領域が遅れる解剖学的特徴が、収縮開始時間の遅れに伴って収縮先行壁 RSが目立ち急速な心拍出量の低下を呈する心室形態であった。遅れる心室壁に低収縮能を与えると、更に低心拍出が助長された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【結論】ある程度の大きさを持った低形成左室や心室中隔が先行し右室自由壁が遅れる収縮パターンは、単心室症における機械的非同期の代表的な病態と考えられる。低形成左室壁や心室中隔において RSを認めるような心不全例に対しては、再同期療法が有効と予想される。

[OR06-5] HLHS予後因子の QRS時間は何を反映しているか？

○原 卓也，石川 友一，倉岡 彩子，児玉 祥彦，中村 真，佐川 浩一 （福岡市立こども病院）

Keywords: HLHS, QRS, 心筋重量

【背景】 HLHSにおいて QRS時間延長(＞120ms)は独立した予後不良因子とされるが、そのメカニズムは不明である。【目的】 Norwood(N)術後 HLHSにおける QRS時間の持つ病的意義を探索する。【方法】2009〜19年に当院で心臓 MRIを施行した N術後 HLHS症例11 例（0.85歳、 M/F=5/6）を対象とし QRS時間と血行動態指標の関係を後方視的に比較した。【結果】在胎週数38±1.0, 出生体重2838±382g、解剖診断 MS/AS5,MS/AA4,MA/AA2, N術時年齢 0.10(0.01, 0.44)歳、 MRI時年齢 0.47(0.19, 1.02)歳. QRSd 93±14msec, BNP 290±213pg/ml, 心カテ: RVs/e=76±9.4/7±1.6mmHg, CVP 4.5±1.6mmHg, AAo 77±10.2/34±4.9mmHg, DAo 76±9.7/34±2.9mmHg. MRI: Qp/Qs 1.1±0.3, RVEDVi 125±37ml/m2, RV mass index 86.8±21.4g/m2, RVEF 46±11%, AR 4.4±3.3%, TR 9.4±10.5%、RVEDV/RVmass(V/M比) 1.48±0.26ml/gであった。 QRSdが BNP(R=0.46)および RVEDVi (R=0.72)、 V/M比(R=0.74)と有意な正相関を示した一方で、 BNPが AR(R=0.45)、 Qp/Qs(0.41)、 RVEDVi(0.32)と有意な正相関を示した。両者とも RVEFとの相関はなかった。 RVEDPは RVEDVi(R=0.06)との相関はなかったが、 QRSd(r=0.34)、V/M比(r=0.59)とは相関を示した。【考察】 QRSd延長は単純に RV容量負荷を反映するのみならず、 RVEDPと相関する V/M比とも強い正相関を示したことから、量的負担に心筋重量（ RVのポテンシャル）が適合しきれていない状況を表現している可能性がある。【結論】 N術後 HLHSにおける QRSdは容量負荷に対する心筋適応度を反映している可能性がある。心室容積自体は Qp/Qsと密接に相関したため、 QRSd延長例ではとくに Qp/Qsを低値に保つ治療戦略が重要と考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル | カテーテル治療

デジタルオーラル（ I）07（ OR07）

カテーテル治療1

指定討論者:江原 英治（大阪市立総合医療センター小児医療センター 小児循環器内科）
指定討論者:小林 富男（群馬県立小児医療センター）

[OR07-1] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術の適応拡大における血行動態的考察

○中野 智[1]，齋木 宏文[1]，齋藤 寛治[1]，豊島 浩志[1]，辻 重人[1]，滝沢 友里恵[1]，高橋 信[1]，小泉 淳一[2]，小山 耕太郎[1]（1.岩手医科大学 小児科，2.岩手医科大学 心臓血管外科）

[OR07-2] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術における Amplatzer Septal Occluderと Occlutech Figulla Flex2の比較検討

○大木 寛生，山形 知慧，佐藤 麻朝，森川 哲行，小山 裕太郎，宮田 功一，永峯 宏樹，前田 潤，三浦 大（東京都立小児総合医療センター 循環器科）

[OR07-3] 心房中隔欠損カテーテル治療の限界点．自験例からの考察

○小島 拓朗，小林 俊樹，多喜 萌，戸田 紘一，連 翔太，葭葉 茂樹，住友 直方（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

[OR07-4] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術後頭痛と心室エネルギー効率変化の関連

○松岡 良平，宗内 淳，江崎 大起，土井 大人，杉谷 雄一郎，渡邉 まみ江（九州病院 小児循環器科）

[OR07-5] type A以外の PDA閉鎖術におけるデバイス選択

○佐藤 純，吉井 公浩，吉田 修一朗，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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR07-1] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術の適応拡大における血行動態的考察

○中野 智[1], 齋木 宏文[1], 齋藤 寛治[1], 豊島 浩志[1], 辻 重人[1], 滝沢 友里恵[1], 高橋 信[1], 小泉 淳一[2], 小山 耕太郎[1] （1.岩手医科大学 小児科, 2.岩手医科大学 心臓血管外科）

Keywords: 心房中隔欠損症, カテーテル治療, ナトリウム利尿ペプチド

背景：心房中隔欠損症に対するカテーテル治療が本邦でも普及し、外科手術と比較した住み分けが明らかとなってきた一方、海外ほどの普及には至っていない。その背景には外科治療が安全・安価でできる本邦独自の事情が関与していると考えられ、更に普及が進むためにはそれぞれの治療の血行動態への影響を熟知する必要があるが、適切な血行動態指標は明らかでない。方法：心房・心室への客観的負荷指標であるナトリウム利尿ペプチド（HANP、 BNP)の治療前後のトレンドを血行動態指標と合わせて解析した。結果： ASD160例を対象とした。BNPは左室容積（LVEDV)、左室駆出率（EF)、右室容積（ RVEDV）、右室駆出率(RVEF)、平均肺動脈圧（mPAp)、体血流係数(Qs)、肺血流係数（Qp)、体血管抵抗（Rs)、肺血管抵抗（Rp)のいずれとも関連しなかったが、 HANPはLVEDV、 RVEF、 Qs以外のすべての項目と相関を示した(p＜0.05)。また HANP、 BNPとも Qp/Qsと相関したが、BNP（p=0.0041, R2=0.29)と比較し HANP(p＜0.0001, R2=0.54)は極めて強い関連を示した。カテーテル治療症例(N=72)と外科治療(N=88)を比較すると、カテーテル治療症例は治療前 HANP値が低く（26±12 vs 78±48, p=0.0002)、重症例が外科手術対象となっていた。興味深いことに、治療前後の HANP値の変化ではカテーテル治療後（28±12→45±25, p=0.017)には HANPが上昇しているのに対して、外科治療後（84±48→50±29, p=0.016)には顕著に低下しており、術後心膜切開後症候群の発症は HANP値の低下が強い症例に認めた。結論：心房中隔欠損症の重症度評価には HANPが極めて有用である。 HANPはカテーテル治療後に外科治療と全く異なる反応を示し、著明に上昇する。近年、 HANP上昇の心不全増悪予防への重要性が示唆されており、重症例への適応拡大が血行動態的に適正かどうかは慎重に判断していく必要がある。

[OR07-2] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術における Amplatzer Septal Occluderと Occlutech Figulla Flex2の比較検討

○大木 寛生, 山形 知慧, 佐藤 麻朝, 森川 哲行, 小山 裕太郎, 宮田 功一, 永峯 宏樹, 前田 潤, 三浦 大 （東京都立小児総合医療センター 循環器科）

Keywords: 心房中隔欠損症, カテーテル治療, 合併症

【背景】過大欠損, 大動脈・上方辺縁(AS)広範欠損, 下大静脈・後下方辺縁(IP)広範欠損, 症候群等体重増加不良例以外は経皮的心房中隔欠損閉鎖術(pASDc)が可能であるが合併症回避に細心の注意が必要である． Figulla Flex 2(FF2)は柔軟で左房円盤が鈍化し開大し易く AS欠損での心浸食(Er)回避， Amplatzer Septal Occluder(ASO)は堅固で閉鎖し易く IP欠損での脱落(Em)回避に有効と思われる．【目的】閉鎖栓選択の妥当性を検討するため ASOと FF2の治療成績を比較する．【方法】2010/8～2020/2の pASDcのうち Cribriform4例, 複数閉鎖栓留置2例を除いた146例を後方視的に調査． Er回避のため閉鎖栓による2mm以上の左房天井・ Valsalva洞変形がないことを確認， Em回避のため押し引き5心拍ケーブルが撓み右房円盤が伸展する wiggle試験(W)を行った．【結果】 ASO:70例， FF2:76例(以下 ASO/FF2, 中央値(幅))．女性(42/43人)，年齢(7.4(3.0-82.8)/6.4(3.2-75.0)歳)，肺体血流比(1.7(0.7-4.2)/1.8(1.1-4.8))，欠損孔径(11.6(4.5-32.9)/12.0(5.6-25.4)mm)， stop flow法径(13.8(6.0-33.8)/15.2(6.1-29.4)mm)，閉鎖栓径(14(6-36)/15.75(7.5-33)mm)，辺縁欠損(1方向31/30，2方向以上11/11)に差なし．観察期間(5.5(0.1-9.4)/2.1(0.0-3.9)年)は ASOで長く，シース径(8(7-12)/9(7-12)Fr)，閉鎖栓径-欠損孔元径(1.9(-0.6-7.4)/3.9(0.9-8.4)mm)は FF2で大きかった(Mann-Whitney, p＜0.001)．透視時間(34.5(11-105)/41.5(18-121)分)，手術時間(穿刺から止血，118.5(76-217)/122.5(77-254)分)，閉鎖栓交換(10(アップ9，ダウン1)/5(アップ2，ダウン3)，留置断念(4(W滑落4)/3(W滑落1，完全房室ブロック2))，成功率(94.2/96.1%)，心浸食(0/0)，脱落(0/0)，頭痛(11/8)，遺残短絡(5/8)に差な

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

し．【結論】 AS欠損に FF2，大欠損・ IP欠損に ASOという戦略で問題なかったが， Er回避には正確な左房天井・ Valsalva洞変形評価， Em回避には妥協のない Wが重要と思われた．

[OR07-3] 心房中隔欠損カテーテル治療の限界点．自験例からの考察

○小島 拓朗，小林 俊樹，多喜 萌，戸田 紘一，連 翔太，葭葉 茂樹，住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

Keywords: 経皮的心房中隔欠損閉鎖術，限界点，安全性

【背景】心房中隔欠損症(ASD)に対する経皮的心房中隔欠損閉鎖術の限界点は、明らかではない。【目的】当院で行った経皮的心房中隔欠損閉鎖術症例を後方視的に検討し、 device留置の限界点を考察する。【方法】当院で行った経皮的心房中隔欠損閉鎖術のうち、合併症例および留置を断念した症例に対し、その要因を後方視的に分析した。【結果】当院で2005年8月から2019年12月までに行われた経皮的心房中隔欠損閉鎖術401例のうち、合併症をきたした症例および留置を断念した10例を対象とした。内訳は、 Amplatzer Septal Occluder（ASO）9例、Occlutech Figulla Flex2（FF2）1例で、合併症3例、留置断念7例であった。合併症例は全て ASO留置後のもので、 erosion 1例、 migration 2例であったが、留置を断念した症例を含めた9例は全て FF2併用前の症例であった。 Erosionの原因は aneurysmalな心房中隔（IAS)による留置後の deviceの移動によるもので、2例のmigrationはそれぞれ下縁がやや低形成かつ左房が小さめであったものと、中隔の malalignmentを認めたものであった。留置断念例7例のうち、6例は IAS長に対し欠損孔が過大であった症例、1例は Aortic rimから superior rimにかけ広範に rimが欠損していた症例であった。【考察】 ASDに対する device治療においては、何よりも安全性が優先される。下縁が欠損しているか低形成な症例は、外科手術を優先するべきである。 Superior rim低形成例については、欠損孔のサイズに対する IASおよび LA roofとの関係を慎重に評価し、また malalignmentを認める症例もその程度を評価する必要があるが、いずれの場合もより大きな deviceが必要な症例については撤退する勇気も必要である。 IASに対し欠損孔が過大な症例については、留置後の小児の身体発育を過大評価して大きな deviceを置くべきではないと考える。

[OR07-4] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術後頭痛と心室エネルギー効率変化の関連

○松岡 良平，宗内 淳，江崎 大起，土井 大人，杉谷 雄一郎，渡邉 まみ江 （九州病院 小児循環器科）

Keywords: 経皮的心房中隔欠損閉鎖，頭痛，心室エネルギー効率

【目的】経皮的心房中隔欠損閉鎖術（ TC-ASD）後の約15％に頭痛を合併するがその原因は明らかではない。微小血栓やニッケルアレルギー等の要因に加え血管作動性因子の影響を検討するために TC-ASD後の頭痛と心室エネルギー効率の関係を明らかにする。
【方法】 TC-ASDを実施した177例中、術後1か月以内に頭痛を発症した47例と発症しなかった120例を対象とした。治療前から頭痛を合併した症例は除外した。閉鎖前と閉鎖1週間後における、心室収縮末期エラスタンス(Ees)、動脈有効エラスタンス(Ea)および心室エネルギー効率(SW/PVA)を、心エコー図検査から得られた左室容量とマンシェット体血圧から概算した。
【結果】頭痛群・頭痛なし群において肺体血流比(1.79[1.29-4.17] vs 1.87[0.43-4.39], P＝0.76)、 ASD最大径(11.2[4.5-26.2] mm vs 13.7[4.6-36.0] mm, P＝0.26)に有意差はなかったが、頭痛群で有意に低年齢だった(10.0歳[5-73]vs 12.5[5-83]歳, P＝0.016)。頭痛群では治療前後において、 Ees (4.95[2.07-9.36]→3.98[1.60-12.06]mmHg/ml, P＜0.001)、 Ea(2.47[1.17-8.35]→2.15[0.98-5.18]mmHg/ml, P＜0.001)は低下し、

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

SW/PVA(81[62-88]→79[60-92]%, P=0.21)は変化がなかった。一方、頭痛なし群では、 Ees(4.98[1.96-17.68]→4.83[1.78-13.82]mmHg/ml, P=0.69)は変化がなかったが、 Ea(2.53[1.20-7.47]→1.96[1.03-4.07]mmHg/ml, P＜0.001)は低下し、 SW/PVA(79[63-89]→83[69-91]%, P＜0.001)は増加した。多変量ロジスティック回帰分析では、 TC-ASD治療後 SW/PVA減少がリスク因子であった(オッズ比: 7.78, 95%信頼区間: 3.57-17.00, P＜0.001)。【結語】頭痛群は治療後 Eesが低下し心室エネルギー効率の改善に乏しかった。 TC-ASD後の頭痛は心血管不整合も一因と考えた。

[OR07-5] type A以外の PDA閉鎖術におけるデバイス選択

○佐藤 純, 吉井 公浩, 吉田 修一朗, 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）

Keywords: PDA, ADOII, AVPII

【背景】動脈管開存症(PDA)に対する閉鎖デバイスは近年の国内承認により選択肢が増している。一方、その適切な使い分けは主に術者の判断となり一定した見解は無い。現在当院では Krichenko分類 type A以外の PDAに対しては適応外使用である AVPIIを含め、 ADOI、 ADOII、 Flipper coil(FC)などから対象の体格、 PDA形態を参考に選択している。【目的】当院の PDAデバイス閉鎖症例を振り返り、適正なデバイス選択とその留置方法を考察する。【方法】2018年1月以降の PDAカテーテル治療症例44例につき診療録を後方視的に検討。【結果】Krichenko分類 type A以外は type E 14例、 type D 1例で、閉鎖デバイスは type Eで FC 6例、 ADOII 5例、AVPII 1例、 ADOI 1例、 type Dでは ADOIIであった。デバイスサイズは FCで3mm3巻3例、3mm5巻3例、 ADOIIは3mm*4mm3例、3mm*6mm2例、6mm*6mm1例、 AVPIIは6mm、12mm、 ADOIは6mm*4mmであった。治療時年齢0歳7か月～53歳（4 ※中央値、以下略）、 PDAサイズは PA側0.3～2.7mm（0.8）、 Ao側0.7～19.9mm（3.7）、長さ3.5～14.1mm（8.6）。 ADOII例では全例で PA側・ Ao側から挟み込む形態で留置され、 ADOI、 AVPII例はampulla内に収まる形で留置されていた。 ADOII例では Ao側突出が目立ったが有意な大動脈狭窄例はなかった。全例で残存短絡、合併症は認めなかった。【考察】径3mmより大きい FCは使用されておらず、 AVPII、ADOIIの導入によると考えられた。 ADOII、 AVPIIの外観は似ているが、前者は double diskで挟み込む意図、後者は3つの bodyで塞栓力を高める意図で使用しており、 ampullaが比較的大きい例では AVPIIを ampulla内に収納する形で閉鎖することで Ao突出を回避できると考えられた。【結語】現在閉鎖デバイスは多岐に渡りその方法に様々な流儀があるように思われるが、肺動脈側の狭窄部と ampullaをいかに利用して、且つ大動脈弓部への突出を抑えて閉鎖するかといった意識が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ I）08（ OR08）

カテーテル治療2

指定討論者:中川 直美（広島市立広島市民病院 循環器小児科）
指定討論者:星野 健司（埼玉県立小児医療センター 循環器科 ）

[OR08-1] Bicuspid PTFE valveを用いた右室流出路形成術（ Nunn法）における経皮的肺動脈弁置換術の可能性

○片岡 功一[1,2], 河田 政明[1,3], 安済 達也[2], 古井 貞浩[2], 鈴木 峻[2], 横溝 亜希子[2], 岡 健介[2], 関 満[2], 佐藤 智幸[2], 吉積 功[1,3], 鵜垣 伸也[1,3] （1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科）

[OR08-2] 乳幼児における腋窩動脈アプローチのための解剖学的検討

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

[OR08-3] 喀血に対してミシガン小児病院で施行された心臓カテーテル検査・治療

○佐々木 赳[1,2], 川崎 有希[1,2], Daisuke Kobayashi[2] （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.ミシガン小児病院 デトロイト ミシガン アメリカ）

[OR08-4] 先天性心疾患に合併した体静脈狭窄に対するカテーテル治療

○田中 惇史, 宗内 淳, 江崎 大起, 松岡 良平, 土井 大人, 杉谷 雄一郎, 渡邉 まみ江 （九州病院 小児科）

[OR08-5] 純型肺動脈閉鎖症の遠隔期予後－単施設における後方視的検討

○加藤 温子[1], 廣田 篤史[1], 加藤 愛章[1], 藤本 一途[1], 岩朝 徹[1], 北野 正尚[1], 坂口 平馬[1], 帆足 孝也[2], 大内 秀雄[1], 市川 肇[2], 黒嵜 健一[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器内科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR08-1] Bicuspid PTFE valveを用いた右室流出路形成術（ Nunn法）における経皮的肺動脈弁置換術の可能性

○片岡 功一[1,2]，河田 政明[1,3]，安済 達也[2]，古井 貞浩[2]，鈴木 峻[2]，横溝 亜希子[2]，岡 健介[2]，関 満[2]，佐藤 智幸[2]，吉積 功[1,3]，鵜垣 伸也[1,3] （1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部，2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科，3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科）
Keywords: Fallot四徴，右室流出路形成，経皮的肺動脈弁置換術

【背景と目的】 Fallot四徴症（ TF）の右室流出路再建（ RVOTR）では遠隔期の再手術が課題で，近年海外では経皮的肺動脈弁置換術（ TPVI）を見据えた RVOTRも検討されている．当施設では TF/類縁疾患の RVOTRに，自己組織を可及的に温存し Bicuspid PTFE valveを用いた Nunn法を選択している．バルーン肺動脈弁形成術（ BPV）を行った自験例を通じ， Nunn法での TPVIの可能性と課題を検討する．
【対象と方法】2007年1月から2017年12月に Nunn法 RVOTRを施行した38例（術後観察期間1年4ヵ月～12年5ヵ月：中央値 7年9ヵ月）のうち， BPVを施行した3例を後方視的に検討した．なお，38例中肺動脈弁逆流（ PR）が原因の再手術例はなく，右室流出路狭窄合併の1例を除き，肺動脈弁狭窄（ PS）の再手術例もなかった．3例の診断は TF（1例は肺動脈閉鎖）で， RVOTR時月齢/体重（ kg）は14/8.6，18/8.9，23/9.4であった．
【結果】 BPV施行は術後10～12年で，弁輪/弁尖に石灰化を伴い弁尖の可動性低下を認めた．肺動脈弁逆流（ PR）は全例軽度で良好に制御され，右室流出路の著明な拡大はなかった． BPVは高耐圧バルーンを用いたダブルバルーン法で，肺動脈弁輪径（ mm）/シングルバルーンに換算したバルーン径（対肺動脈弁輪径 %）は，14.9/121，20.0/99，18.3/108であった． BPV時冠動脈の圧迫は認めなかった． BPV前/後で， PSの圧較差（ mmHg）は80/30，35/25，50/30と改善，右室圧/左室圧比は0.60/0.40，0.63/0.37，0.70/0.35と改善した．BPV後も弁尖の後方固定は外れることなく残り，2弁尖として可動性が改善し PRの増悪はなかった．
【考察と結論】 Nunn法は PR制御効果に優れ， PSに対し BPVが有効であったことから，従来の RVOTRに比べ再手術時期を遅らせうる可能性がある．弁輪径や右室流出路形態からは TPVIも施行可能と考えられたが，弁尖の後方固定が外れ１弁化するか，弁輪や周囲組織がステントの安定した留置に十分な硬度を有するか，検証が必要である．

[OR08-2] 乳幼児における腋窩動脈アプローチのための解剖学的検討

○藤井 隆成，長岡 孝太，山口 英貴，清水 武，大山 伸雄，柿本 久子，樽井 俊，宮原 義典，簇 義仁，石野 幸三，富田 英 （昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）
Keywords: カテーテル治療，腋窩動脈，乳児

【背景】乳幼児期のカテーテルインターベンションで腋窩動脈アプローチの有用性が報告されている。成人では腋窩動脈近位部（外側胸動脈より近位）での穿刺が推奨されているが、乳幼児では血管径が細く胸郭と近接していることが問題であり、至適穿刺部位は定まっていない。【目的】腋窩動脈穿刺をより安全に行うため乳幼児の腋窩動脈の解剖学的検討を行うこと。【方法】2018～2019年に当院で施行した血管造影で、腋窩動脈が観察可能であった6歳以下の症例を対象とした。腋窩動脈径とその主要分枝（外側胸動脈と肩甲下動脈）の分岐パターンを検討した。腋窩動脈は1)近位部（第一肋骨外縁）、2)中部（第三肋骨外縁）、3)遠位部（上腕骨近位部周辺）で計測、左右差、血管径と体格・主要分枝の分岐パターンとの関連を検討した。【結果】51例（65セッション）、106本の腋窩動脈を検討。月齢中央値68（0～85）カ月、体重中央値7.2（1.8～15.9)kg、単心室血行動態は9/51例。腋窩動脈径は全部位で体重と正の相関を示し、右側が左側より5～9%太く（ P< 0.05）、近位部、中部では大部分の症例で4Frシースサイズ外径に相当する2mm以上の径があったが、遠位部では約半数が2mm未満であった。外側胸動脈は第一肋骨外縁～第三肋骨外縁の間から分岐し、分岐部は27%で第二肋骨

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

外縁より遠位で、19%で肩甲下動脈と共通管として分岐した。外側胸動脈が遠位から起始する症例では腋窩動脈の近位部から中間部にかけて血管径の減少率が優位に大きかった（ p＜0.05）。【考察】乳幼児においても、大半の症例で4Frシース以上の留置が可能だが、外側胸動脈より近位での穿刺は必ずしも容易ではない。外側胸動脈が遠位から起始する症例や遠位部では血管径が小さく注意を要する。【結語】乳幼児の腋窩動脈アプローチでは穿刺部位と主要分枝の分枝パターンに注意を要する。

[OR08-3] 喀血に対してミシガン小児病院で施行された心臓カテーテル検査・治療

○佐々木 赳[1,2], 川崎 有希[1,2], Daisuke Kobayashi[2] （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.ミシガン小児病院 デトロイト ミシガン アメリカ）

Keywords: hemoptysis , aortopulmonary collaterals, embolization

Background: Hemoptysis arises from various etiologies. Cardiac catheterization may play a role on finding the cause of hemoptysis with potential transcatheter interventions.Objective: To evaluate the diagnostic utility of cardiac catheterization and the efficacy of transcatheter interventions in patients with hemoptysis.Method: This was a retrospective study of all the patients who were brought to the pediatric cardiac catheterization for the indication of hemoptysis over 15 years (2006 - 2020). Result: There were 28 cardiac catheterizations in 21 patients. One patient had four catheterizations. Three patients had two catheterizations. Median age was 17.4 years. Primary cardiac diagnosis of 21 patients included normal heart (n=3), pulmonary hypertension (n=1), heart transplant (n=1), diffuse pulmonary AVM (n=1), pulmonary vein occlusion/atresia (n=3), other biventricular CHD (n=5) and single ventricles (n=7). The diagnostic utility of catheterization was 81% (17/21). At two-third (18/28) of catheterizations, transcatheter interventions were performed in 14/21 (67%) patients: AP collateral embolization 14, AP and VV collateral embolization 1, and pulmonary AVM embolization 3. Although recurrent hemoptysis was observed post-intervention frequently (50%), the final effectiveness of transcatheter interventions was 79% (11/14 patients). Overall mortality was 19% (4/21).Conclusion: Cardiac catheterization was shown to have a good diagnostic utility for hemoptysis. Despite the high mortality and recurrent hemoptysis rate, transcatheter interventions was effective.

[OR08-4] 先天性心疾患に合併した体静脈狭窄に対するカテーテル治療

○田中 惇史, 宗内 淳, 江崎 大起, 松岡 良平, 土井 大人, 杉谷 雄一郎, 渡邉 まみ江 （九州病院 小児科）

Keywords: 体静脈インターベンション, 体静脈狭窄, 血管バルーン拡張術

【背景と目的】先天性心疾患に合併する血管狭窄は肺動静脈や大動脈が中心であるためそのカテーテル治療の経験は多いが、体静脈(上大静脈や無名静脈など)狭窄に対するカテーテル治療の知見は少ないので検討した。【方法】体静脈に対してカテーテル治療を実施した8例(男児5例、女児2例)のカテーテル治療の臨床データを後方視的に検討した。【結果】カテーテル治療時年齢中央値3歳3か月(19日-8歳11か月)、体重10kg(2.3-23.5)であった。基礎心疾患は房室中隔欠損2例、単心室2例、三尖弁閉鎖1例、左心低形成1例、両大血管右室起始症1例であった。上大静脈(左上大静脈含む)狭窄6例、無名静脈狭窄2例であり1人は上大静脈と無名静脈のそれぞれに治療を行った。先行手術は二室修復術3例(大血管スイッチ術1例含む)、右心バイパス3例(Norwood、両方向 Glenn、

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Fontan)であった。1例が上半身の高度浮腫から心エコー検査で診断され、その他定期心エコー検査で1例、定期心臓カテーテル検査で6例が診断された。手術病変(人工心肺脱血管カニュレーションを含む)と関連していたのは5例であり、残る2例は PVOステントによる圧迫と PIカテーテルによる血栓閉塞であった。対象血管の狭窄率34%(5-100)、圧較差5mmHg(1-13)であった。経皮的血管形成を7例に行い、狭窄部径に対し250%(189-357)径バルーンを使用し14気圧(10-30)まで加圧した。１例に超高耐圧バルーン(30気圧)を使用した。残る1例は経皮的血栓吸引術を実施した。有効例7例、部分的有効例1例で無効例はなかった。手技に関連した合併症はなかった。1例はその後右心バイパス術へ進み、1例で狭窄解除術、治療前狭窄率が高かった2例でバルーン拡張を繰り返した。【考察】体静脈狭窄は術後の吻合部狭窄に多い。比較的高耐圧バルーンにより加圧しないと治療効果を得られないこともあり積極的な高耐圧バルーンの使用が望ましい。強い狭窄病変は再発することもある。

[OR08-5] 純型肺動脈閉鎖症の遠隔期予後－単施設における後方視的検討

○加藤 温子[1], 廣田 篤史[1], 加藤 愛章[1], 藤本 一途[1], 岩朝 徹[1], 北野 正尚[1], 坂口 平馬[1], 帆足 孝也[2], 大内 秀雄[1], 市川 肇[2], 黒嵜 健一[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器内科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科）

Keywords: 純型肺動脈閉鎖, 遠隔期予後, 不整脈

【背景】純型肺動脈閉鎖症(PAIVS)において、介入を要する新生児期に将来の右心機能を推測するのは困難である。近年はカテーテル治療も可能となっており、様々な治療戦略が遠隔期に及ぼす影響はまだ不明な点が多い。【目的】当施設の PAIVSに対する根治術法ごとの中・長期予後を明らかにする。【方法】1977年9月より2019年6月までに当院で手術あるいはカテーテル検査を受けた患者114名のうち、機能的あるいは解剖学的根治術が終了し、転機が明らかであった79名(男:女=36:43)を、最初に行った根治術により単心室群(SV, n=38)、 One and one-half群(1.5V, n=6)、二心室群(BiV, n=35)の3群に分け、臨床データを比較検討した。【結果】初回根治術は SV 1.9歳、1.5V 3.1歳 BiV 0.8歳(p＜0.001)で、フォローアップ時の年齢は17.9年(0.5-41.1年)であった。BiVにおける経皮的肺動脈弁形成術は19例(54%)で行われていた。 NYHA II度以上であった症例は SV 5例(14%)、1.5V 0例(0%)、 BiV 4例(14%)で抗心不全薬は SV 18例(47%)、1.5V 2例(29%)、 BiV 10例(29%)に処方されていた。最終中心静脈圧(mmHg)、 BNP値(pg/mL)はそれぞれ SV 9(6-17)、15.8(5-113.6)、1.5Vで11(9-16)、40.3 (17.3-281.8)、 BiVで5(1-15)、23.4(5.9-226.0)であった(p＜0.01)。経過中の心イベントは SV 9例(24%)、1.5V 3例(50%)、 BiV 8例(23%)で起こっており、うち不整脈は SV 2例、1.5V 3例、 BiV 7例で認められ、 BiVは全例外科的に右室流出路形成(TAP)を要した症例であった(OR=20.0, p=0.01)。遠隔期死亡は SVで3例(8%)に認めた。【結語】二心室到達症例でも不整脈は2割で起こっており、心イベントは単心室症例と同頻度であった。 TAPを必要とする二心室症例は右室の機能障害を合併していることが示唆され、不整脈を念頭においた経過観察が必要であると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ I）09（ OR09）

電気生理学・不整脈1

指定討論者:宮﨑 文（静岡県立総合病院 移行医療部成人先天性心疾患科/静岡県立こども病院 循環器科）
指定討論者:岩本 眞理（済生会横浜市東部病院こどもセンター 総合小児科）

[OR09-1] ジャンプ法とマスター法を用いた運動負荷心電図検査についての比較検討

○小山 裕太郎，山形 知慧，森川 哲行，佐藤 麻朝，宮田 功一，永峯 宏樹，大木 寛生，前田 潤，三浦 大 （東京都立小児総合医療センター 循環器科）

[OR09-2] 上室性頻拍に対するアブレーション治療を行った小児患者の Coronary sinus異常についての検討

○福留 啓祐[1]，吉田 葉子[1]，鈴木 嗣敏[1]，森 秀洋[2]，丸山 和歌子[2]，中村 香絵[2]，藤野 光洋[2]，江原 英治[2]，村上 洋介[2]，中村 好秀[1,3] （1.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科，2.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科，3.近畿大学 小児科）

[OR09-3] 母体抗 SS-A/SS-B抗体陽性の児に発症した洞不全症候群3症例の検討

○黒江 崇史，河合 駿，水野 雄太，池川 健，杉山 隆朗，若宮 卓也，小野 晋，金 基成，柳 貞光，上田 秀明 （神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

[OR09-4] Ebstein病合併 WPW症候群への3Dマッピングシステム “ RHYTHMIA”の有効性

○連 翔太[1]，住友 直方[1]，森 仁[2]，戸田 紘一[1]，多喜 萌[1]，小島 拓朗[1]，葭葉 茂樹[1]，小林 俊樹[1]（1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科，2.埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科）

[OR09-5] 小児における睡眠時および覚醒時の心拍変動

○秦野 敬子[1]，齋藤 和由[2]，武田 淳[1]，北川 文彦[1]，鈴木 大次郎[2]，小島 有紗[2]，内田 英利[2]，畑 忠善[2] （1.藤田医科大学病院 臨床検査部，2.藤田医科大学 医学部 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR09-1] ジャンプ法とマスター法を用いた運動負荷心電図検査についての比較検討

○小山 裕太郎，山形 知慧，森川 哲行，佐藤 麻朝，宮田 功一，永峯 宏樹，大木 寛生，前田 潤，三浦 大 （東京都立小児総合医療センター 循環器科）

Keywords: 運動負荷心電図，ジャンプ法，マスター法

【背景】運動負荷心電図は運動時の不整脈出現や心電図変化の検出に有用な検査だが、評価には十分な心拍数増加が欠かせない。ジャンプ法は簡易な運動負荷検査でマスター法より大きな負荷が得られる可能性があるが、その有用性を論じた報告は少ない。【目的】ジャンプ法とマスター法で負荷前後の心拍数変化を比較検討する。【方法】対象は2018年1月から2019年11月までに当科でジャンプ法またはマスター法で負荷心電図を行った119例。ジャンプ法はその場跳躍を2分または3分、マスター法は二階段昇降をダブルまたはトリプルで行った。後方視的に年齢、性別、負荷前後の心拍数、基礎疾患、負荷後の心電図変化を調べ、比較検討を行った。【結果】ジャンプ法は40例(男30例)で、平均年齢8.7歳、負荷前心拍数80.0回/分、負荷後心拍数118.3回/分であった。一方マスター法は79例(男55例)で、平均年齢11.2歳、負荷前心拍数69.2回/分、負荷後心拍数98.9回/分であった。ジャンプ法はマスター法と比較し年齢が有意に低く($p<0.001$)、負荷前・負荷後の心拍数と心拍増加量は有意に高かった(それぞれ $p<0.001$, <0.001, 0.01)。年齢を9歳以下、10歳から14歳、15歳以上に分類し同様に比較を行ったところ、9歳以下と、10歳から14歳の年齢群でジャンプ法の負荷後心拍数が有意に高かった(それぞれ $p=0.02$, 0.001)。負荷後心電図変化として、ジャンプ法では PVC(3例)、 PAC(1例)、2度 AV block(1例)を、マスター法では PVC(3例)を認めたが、自然経過で改善した。【考察】ジャンプ法はマスター法と比較しより大きな負荷が得られる可能性がある。今後、症例の蓄積、対象のランダム化、負荷方法の統一、測定法の改善を行い前向き研究につなげていきたい。

[OR09-2] 上室性頻拍に対するアブレーション治療を行った小児患者のCoronary sinus異常についての検討

○福留 啓祐[1]，吉田 葉子[1]，鈴木 嗣敏[1]，森 秀洋[2]，丸山 和歌子[2]，中村 香絵[2]，藤野 光洋[2]，江原 英治[2]，村上 洋介[2]，中村 好秀[1,3] （1.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科，2.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科，3.近畿大学 小児科）

Keywords: 冠静脈洞異常，WPW症候群，副伝導路

【背景・目的】冠静脈洞（ Coronary sinus: CS）異常は0.1-0.3%にみられる。 CSの解剖は不整脈治療時に重要である。小児アブレーション患者で検討を行った。【方法】2006年から2020年の間に当院でアブレーションを行った18歳未満の上室性不整脈患者（心内修復術を要する先天性心疾患は除外）の CS異常を後方視的に調査した。【結果】対象は729名(WPW症候群466,房室結節回帰性頻拍196,心房内回帰性頻拍29,心房粗動30,心房細動8)。うち CS異常は4名（0.55%）： CS aneurysm (CSA)2,CS ostium atresia(CSOA)2で全て WPW症候群。同疾患の CS異常は4/466(0.86%)。後中隔副伝導路では3/102(2.94%)。(症例1)潜在性 WPW症候群の14歳女児。初回 CS開口部に通電を行ったが再発。再治療時冠静脈洞造影で CSAと診断、 CSA内通電で治療に成功。(症例2)顕性 WPW症候群の5歳女児。初回 CS造影で CSAと診断、 CSA内通電で治療に成功。(症例3)顕性 WPW症候群の12歳男児。 CSカテ挿入困難のため冠動脈造影を行い、 partially unroofed coronary sinus を伴う CSOAと診断。 CS左房開口部近傍の僧帽弁輪後中隔へ経心房中隔・経大動脈的に焼灼を行い治療成功。（ 症例4））顕性 WPW症候群の10歳男児。初回治療時 CSカテ挿入困難。三尖弁輪後壁通電が無効。再治療時冠動脈造影で CSAと診断、三尖弁輪自由壁複数副伝導路で、治療に成功。【考察】成人 WPW症候群アブレーションでの CS異常は2/410(0.49%)と報告されている（JOA2019)、今回の結果も近似しており、後中隔副伝導路ではより高頻度であった。 CS構造異常部位近傍に通電を要し、治療に難渋することもあるため、正確な解剖の把握が必須である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR09-3] 母体抗 SS-A/SS-B抗体陽性の児に発症した洞不全症候群3症例の検討

○黒江 崇史，河合 駿，水野 雄太，池川 健，杉山 隆朗，若宮 卓也，小野 晋，金 基成，柳 貞光，上田 秀明（神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

Keywords: 洞不全症候群，母体抗SS-A/SS-B抗体，ペースメーカー

【背景】母体抗 SS-A/ SS-B抗体陽性の児では完全房室ブロックの合併が多く知られているが、洞不全症候群(SSS)をきたす症例は稀である。当院で出生した母体抗 SS-A/SS-B抗体陽性の児における SSSの3症例について報告する。【症例1】在胎25週に70-80/分の除脈を認め当院紹介。精査により胎児洞不全症候群、母体抗 SS-A抗体陽性が判明した。胎児水腫を認めたため母体リンデロン投与を行ったところ、胎児胸腹水の消失とともに、心拍も80-90/分へ改善した。出生後は左房調律だが安静時60回/分を保ち、体動により110回/分まで上昇を認めた。外来経過観察中に心機能低下を認め、現在内服調整中である。【症例２】母体 Sjogren症候群の児。前医にて経過フォロー中、 RR延長を認めたため当院紹介。8歳時の Holter心電図検査で RR 4.14secと延長を認め、ペースメーカー植え込み術(PMI)を施行した。【症例3】胎児超音波で心内膜輝度上昇を指摘され当院紹介。母体抗 SS-A抗体および抗核抗体陽性であった。出生直後に三尖弁逆流を認めたが自然軽快。出生時は洞調律で入眠時心拍80回/分、安静時心拍100-110回/分であった。保存的に経過観察されていたが、5歳時の Holter心電図検査で R-R 6secの洞停止を認め、 PMIを施行した。【考察】母体抗 SS-A/SS-B抗体陽性の児では、出生時徐脈の顕在化はなくとも遠隔期に洞停止を認め、心筋障害を伴う症例が存在する。母体抗 SS-A/SS-B抗体陽性の児では、無症候性の症例でも遠隔期までの経過観察が必要である。

[OR09-4] Ebstein病合併 WPW症候群への3Dマッピングシステム“RHYTHMIA”の有効性

○連 翔太[1]，住友 直方[1]，森 仁[2]，戸田 紘一[1]，多喜 萌[1]，小島 拓朗[1]，葭葉 茂樹[1]，小林 俊樹[1] （1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科，2.埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科）

Keywords: 3Dマッピングシステム，Ebstein奇形，カテーテルアブレーション

【背景】 Ebstein病(ED)は約25%に副伝導路(AP)を合併し、頻拍を認める例では弁形成術前にカテーテルアブレーション(CA)が必要となる。既存の3Dマッピングシステムでは真の三尖弁輪の認識が難しく、 CAの成功率が低く、通電回数も多くなる。 Rhythmia(RTM)は超高密度、高精細、多点マッピングと intelligent annotationなどの特殊な電位認識アルゴリズムにより正常心では弁輪位置を明瞭に示すことができる。 EDへの RTMの使用経験を報告する。【症例1】25歳女性、 Carpentier分類(type)B。5歳と12歳時に房室回帰頻拍(AVRT)に対して CAを行い、 APは前中隔、後中隔、前壁から右後側壁にかけて広範囲に認めた。頻拍が再発し、 CA再施行。最早期心室興奮部位(EAVS)は後中隔(5時)、最早期心房興奮部位(EAAS)は前中隔(2時)で APの斜走を認めた。三尖弁輪5時で洞調律下に通電し初回6.8秒で APを離断できたが、3ヶ月後に頻拍の再発を認めた。成功通電部位の洞調律時の心房波/心室波比(A/V比)は1.1で、 RTM上の成功通電部位と弁輪の距離(RTM-D)は4.7mmであった。 【症例2】8歳女性、 type C、 AVRT既往あり、三尖弁形成術前に CA施行。 EAVSは右後側壁(8時)、 EAASは右後側壁(7時)であった。三尖弁輪7時で洞調律下に通電し2回目に1.5秒で離断できた。 A/V比(洞調律)は0.9で、 RTM-Dは1.9mmであった。【症例3】22歳女性、 type A、 AVRT既往あり CA施行。 EAAS、 EAVSは共に右後壁(6時)で斜走なし。三尖弁輪6時で心室刺激下に通電し、初回2.7秒で離断できた。 A/V比(心室刺激)は1.0で、 RTM-Dは0mmであった。【結論】成功通電部位は平均 A/V比1.0±0.1、平均 RTM-D 2.2±1.9mm、通電開始から離断までに要した時

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

間は平均3.7±2.3秒であった。 RTMが EAの全症例で真の三尖弁輪と副伝導路を示し、距離の長い斜走の伝導も示した。

[OR09-5] 小児における睡眠時および覚醒時の心拍変動

○秦野 敬子[1], 齋藤 和由[2], 武田 淳[1], 北川 文彦[1], 鈴木 大次郎[2], 小島 有紗[2], 内田 英利[2], 畑 忠善[2] （1.藤田医科大学病院 臨床検査部, 2.藤田医科大学 医学部 小児科）

Keywords: HRV, 睡眠時, 覚醒時

【背景】覚醒時と睡眠時の小児における心拍変動や自律神経活動は十分に評価されていない。【目的】小児における睡眠時と覚醒時の心拍変動の違いおよび加齢に伴う変化を評価すること。【対象】藤田医科大学病院において2018年4月～2020年1月までに24時間ホルター心電図を装着した20歳未満の小児177症例の内、覚醒／睡眠の記載があり、期外収縮が総心拍の3%未満で他の不整脈がない計72例（男児29名、女児43名）。年齢は0歳～18歳(月齢3ヶ月～225カ月)。【方法】24時間の NN間隔データに対して解析プログラム MemCalc/Chiram 3を用いて、心拍変動解析および周波数解析を行い、睡眠時および覚醒時の平均心拍数(HR)、平均心拍数の差(Δ HR)、 NN間隔の標準偏差(SDNN)、隣接した NN間隔の差の二乗の和の平均の平方根（ rー MSSD）、変動係数（ CVRR）、 low frequency(LF)、 high frequency(HF)、 LF/HFを求めた。【結果・考察】１）月齢との相関：覚醒時 HRおよび睡眠時 HRは有意な対数曲線回帰を示した（覚醒時 HR = 181.00－18.27x Log(月齢), R2=0.70、睡眠時 HR=149.06－16.26x Log(月齢), R2=0.65)。加齢に伴い HRは低下したがΔ HRは22.5±7.5とほぼ一定であった。加齢に伴い SDNNおよび rー MSSDは有意に高値となったが CVRRに有意差を認めなかった。加齢に伴い LFは有意に増大、睡眠時の HFは増大傾向にあり、 LF/HFは覚醒時において増大傾向にあった。２）覚醒時と睡眠時の比較：HRは覚醒時に比し睡眠時に低値を示した。覚醒時に比し睡眠時において rー MSSDは有意に高値を示し LF/HFは低値を示した（ P＜0.0001）。 SDNNに有意差なし。【結語】 HRは加齢に伴い減少するがΔ HRは月齢による差を認めなかった。 rー MSSDは睡眠時と覚醒時における自律神経系発達の良い指標となるかもしれない。更なる症例の蓄積が望まれる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ I）10（ OR10）

電気生理学・不整脈2

指定討論者:坂口 平馬（国立循環器病研究センター 小児循環器科）

指定討論者:畑 忠善（藤田医科大学大学院 保健学研究科）

[OR10-1] 先天性 QT延長症候群における ICD/S-ICD植込みの現状

○後藤 浩子[1,2]，桑原 直樹[1]，寺澤 厚志[1]，山本 哲也[1]，田中 秀門[1]，桑原 尚志[1]，割田 俊一郎[2]，野田 俊彦[2]（1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科，2.岐阜県総合医療センター 不整脈科）

[OR10-2] 新生児期早期の心電図は QT延長症候群の診断に有用である可能性がある

○小澤 淳一[1]，鈴木 博[2]，大野 聖子[3]，八木原 伸江[4]，馬場 恵史[1]，塚田 正範[1]，阿部 忠朗[1]，沼野 藤人[1]，堀江 稔[5]，齋藤 昭彦[1]（1.新潟大学 小児科，2.魚沼基幹病院 小児科，3.国立循環器病研究センター 分子生物学部，4.新潟大学 循環器内科，5.滋賀医科大学 循環器内科）

[OR10-3] 先天性心疾患周術期接合部頻拍のリスク因子

○泉 岳[1]，武田 充人[1]，山澤 弘州[1]，永井 礼子[1]，阿部 二郎[1]，谷口 宏太[1]，加藤 伸康[2]，荒木 大[2]（1.北海道大学 小児科，2.北海道大学 循環器外科）

[OR10-4] 小児に対する皮下植込み型除細動器(S-ICD)の適応と管理の検討

○福永 英生[1]，真弓 怜奈[1]，磯 武史[1]，松井 こと子[1]，古川 岳史[1]，高橋 健[1]，田淵 晴名[2]，林 英守[2]，関田 学[2]，中西 啓介[3]，清水 俊明[1]（1.順天堂大学 医学部 小児科，2.順天堂大学 医学部 循環器内科，3.順天堂大学 医学部 心臓血管外科）

[OR10-5] 新しい system (DirectSense)を使用して ablationを施行した成人先天性心疾患症例

○豊原 啓子[1]，工藤 恵道[1]，竹内 大二[1]，杉山 央[1]，庄田 守男[2]（1.東京女子医科大学 循環器小児先天性心疾患科，2.東京女子医科大学 循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR10-1] 先天性 QT延長症候群における ICD/S-ICD植込みの現状

○後藤 浩子[1,2], 桑原 直樹[1], 寺澤 厚志[1], 山本 哲也[1], 田中 秀門[1], 桑原 尚志[1], 割田 俊一郎[2], 野田 俊彦[2]
（1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 不整脈科）
Keywords: QT延長症候群, ICD, S-ICD

【背景】近年、完全皮下植込み型除細動器(S-ICD)が使用可能となり、 VFをきたす先天性 QT延長症候群(LQTS)では ICDまたは S-ICDが選択されている。 S-ICDは ICDに比べてリードトラブルや感染のリスク低下が期待されるものの、誤作動が懸念されている。
【目的】 LQTSにおける ICD/S-ICD植込み後の現状を明らかにする。
【対象と方法】 LQTSのうち、除細動器植込みを施行した13名（男性(4),女性(9)）について植込み後の経過を検討する。
【結果】植込み13名の遺伝子型は LQT1(2), LQT2(4), LQT3(3), 不明(4)。植込み年齢は2〜72歳。植込み後全例服薬あり。植込み種類は ICD9名、 S-ICD4名。 S-ICD植込み4名はペーシングを必要とせず、長期心内リード留置回避のため選択された。植込み後平均観察期間は ICD7年7か月、 S-ICD1年11か月。リード断線はなかったが、リード接続部がゆるみ閾値上昇が1例(ICD)あった。感染なし。機種移行なし。適切作動は17回/4名で ICD症例。作動症例4名の主な作動状況は LQT1男（学校行事）、 LQT1女（旅行）、 LQT2女（自宅家事）、 LQT3男（睡眠）。誤作動は3回/1名で S-ICD症例。誤作動症例は VF既往のある LQT2 17歳女子で、緊張時に T波が変動しT波の感知による誤作動を来した。そのため、エクササイズテストとベクトル設定を繰り返し行った。 LQTSの S-ICD例では成長による R波高の変化やT波の変動に注意し、ベクトルの見直しやエクササイズテストを頻回に行う必要があると思われた。まだ S-ICD導入後の初期段階であるため、今後の観察が重要である。
【結語】 ICD植込み例は除細動が適切に行われた。 S-ICD植込み例は短い観察期間内でリードトラブルはないものの、 T波の感知による誤作動が起きた。 LQTSでは T波が多彩に変化するため、ベクトル確認や安静時および頻拍時の電位を繰り返し検査する必要がある。誤作動については S-ICDアルゴリズムの進歩や対応リードの開発が今後の課題と思われた。

[OR10-2] 新生児期早期の心電図は QT延長症候群の診断に有用である可能性がある

○小澤 淳一[1], 鈴木 博[2], 大野 聖子[3], 八木原 伸江[4], 馬場 恵史[1], 塚田 正範[1], 阿部 忠朗[1], 沼野 藤人[1], 堀江 稔[5], 齋藤 昭彦[1] （1.新潟大学 小児科, 2.魚沼基幹病院 小児科, 3.国立循環器病研究センター 分子生物学部, 4.新潟大学 循環器内科, 5.滋賀医科大学 循環器内科）
Keywords: QT延長症候群, 新生児, 心電図

【背景】 QT延長症候群（LQTS）は、新生児の突然死の原因のひとつである。しかし新生児期早期の心電図変化は多様と考えられており、この時期に QT延長症候群を診断する方法は未だ確立されていない。【目的】新生児期早期の心電図により、 LQTSを診断する方法を検討する。【方法】両親のいずれかが LQTSの遺伝子診断をされており、胎児期から経過観察をした9家系11例（女児7例）を対象として、臨床所見、遺伝子検査、心電図の継時的変化について検討した。【結果】両親の診断は、 LQTS 1型（LQT1）4家系、2型（LQT2）1家系、8型（LQT8）１家系であった。児については、遺伝子検査の結果、正常3例、 LQT1 5例、 LQT8 3例であった。 QTcについて、日齢1の心電図では II、 V5あるいは V6誘導で LQT1の2例では T波が平低か陰性で計測困難であったが、その他の症例では正常群 454 ± 39.1ms、 LQT1 506 ± 58.4ms、 LQT8 539 ± 48.4msであった。生後1ヶ月では、正常群 421 ± 17.3ms、 LQT1 518 ± 15.0ms、 LQT8 468 ± 9.3msで、 LQT1群では正常群と比較し優位な QT延長を認めた。日齢1の心電図で、 ST-T波形について、 LQT1群と LQT８群では、胸部誘導で V4を含む3誘導以上に、horizontalあるいは down-slopeの ST部分に続く陰性 T波を認めた。このうち LQT1群の2例、 LQT8群の2例につ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

いて、その後の継時的変化を検討したところ、これらの所見はいずれの症例でも少なくとも日齢2までは認められた。また正常群の2例において、日齢6までに複数回の心電図記録を行なったが、同様の所見は認められず、LQTSに特徴的な所見である可能性があった。【結論】日齢1から2の心電図は、 LQT1、 LQT8の診断に有用である可能性がある。

[OR10-3] 先天性心疾患周術期接合部頻拍のリスク因子

○泉 岳[1], 武田 充人[1], 山澤 弘州[1], 永井 礼子[1], 阿部 二郎[1], 谷口 宏太[1], 加藤 伸康[2], 荒木 大[2] （1.北海道大学 小児科, 2.北海道大学 循環器外科）

Keywords: 接合部頻拍, 周術期, リスク因子

【背景】先天性心疾患周術期接合部頻拍は時に致死性の経過を示すが、そのリスクファクターに関するデータは乏しい。【目的】先天性心疾患周術期接合部頻拍のリスク因子を明らかにすること。【方法】2016から2019年に当院で先天性心疾患手術を施行した患者316人、手術数474回を対象とし、周術期（手術から１週間以内）に接合部頻拍のリスク因子として年齢、体重、診断、大動脈クランプ時間、体外循環時間、強心薬・デクスメデトミジン使用数・用量、先天性心疾患手術の死亡リスク分類である STAT（The Society of Thoracic Surgeons-European Association for Cardio-Thoracic Surgery）スコア、乳酸値等の関連を検討した。【結果】474の手術のうち、42(8.9%)例で周術期に接合部頻拍を生じた。多因子解析で独立したリスク因子であったのは、内臓錯位症候群（オッズ比 4.5:95%信頼区間:1.2-15.8）、大動脈クランプ時間(オッズ比 1.4: 95%信頼区間:1.1-2.1)、ならびに3種類以上の強心薬使用(オッズ比2.2：95%信頼区間 1.1-4.9)であった。接合部頻拍治療への薬物治療は13/42例(31%)に施行されており、ランジオロールが9例で最多であった。1例では接合部頻拍中の血行動態破綻のため、開胸処置を要していた。【結論】先天性心疾患周術期には約10%程度で接合部頻拍を生じ、リスク因子としては内臓錯位症候群、大動脈クランプ時間、３種類以上の強心薬使用がそのリスク因子であった。ランジオロールは周術期接合部頻拍に対して概ね効果的であったが、時に開胸術を要することもありリスク因子への意識は重要である。

[OR10-4] 小児に対する皮下植込み型除細動器(S-ICD)の適応と管理の検討

○福永 英生[1], 真弓 怜奈[1], 磯 武史[1], 松井 こと子[1], 古川 岳史[1], 高橋 健[1], 田淵 晴名[2], 林 英守[2], 関田 学[2], 中西 啓介[3], 清水 俊明[1] （1.順天堂大学 医学部 小児科, 2.順天堂大学 医学部 循環器内科, 3.順天堂大学 医学部 心臓血管外科）

Keywords: 皮下植込み型除細動器, 小児, 管理

【背景】経静脈的なリード留置が困難となる小児および先天性心疾患患者では、完全皮下植込み型除細動器（ S-ICD）は心臓突然死予防のための治療として有望視されているが、小児における報告は少ない。【目的】小児に対する S-ICD植込み症例を検討し、適応判断と管理方法の要点を明らかにすること。【方法】当院にて S-ICD植込みを実施した小児例の植込み時状況と植込み後管理について検討した。また、適切作動時の状況と不適切作動の頻度についても検討した。【結果】対象は3例であった。植込み時年齢3-15歳（3, 9, 15歳）、身長85-157cm（85, 129, 157cm）、体重10-57kg（10, 24, 57kg）であった。全例で2ベクトル以上のセンシングベクトル適合があり、植込みとした。リード除細動コイル部は小体格の2例では右側留置とし、トネラーを彎曲させることにより弧状に留置された。全例で除細動試験は実施し、65Jもしくはそれ以下で除細動に成功し、除細動抵抗値も65J前後と適正であった。観察期間は3-29か月（3, 10, 29か月）で、創部トラブルは認めなかった。2例（合計4回）で適切作動があり、除細動成功率は100%であり、心室細動による失神から後遺症なく回復した。1例に1回のみ筋電図混入による不適切作動を認めたが、センシングベクトルの変更により解決された。全例でセンシングベ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

クトルは初期設定から変更を必要とした。【結語】管理方法としては創部確認や特にセンシングベクトルの調整が重要である。小児においても S-ICDは有効な治療が行え、致死的頻拍性不整脈に対する適応判断は適切と考えられた。小さな体格でも工夫により植込みは可能であったが、除細動エネルギー過剰となる問題もあり、20kg未満ではさらなる検討を要する。

[OR10-5] 新しい system (DirectSense)を使用して ablationを施行した成人先天性心疾患症例

○豊原 啓子[1], 工藤 恵道[1], 竹内 大二[1], 杉山 央[1], 庄田 守男[2] （1.東京女子医科大学 循環器小児 先天性心疾患科, 2.東京女子医科大学 循環器内科）

Keywords: 先天性心疾患, アブレーション, 3Dマッピング

背景：先天性心疾患（ CHD）の上室頻拍に対するカテーテルアブレーション（ CA）は、解剖学的に複雑でありカテーテルの操作および良好な固定が困難なため不成功症例が存在する。この問題を解決するため新しい system (DirectSense)が開発された。この systemを使用して、局所の組織抵抗（ LI）を測定しながら CAを施行した CHD術後症例は報告されていない。症例： CHDの8例（24～46歳）に CAを施行した。未手術1例、二心室修復4例、Fontan手術3例である。方法：最初に多極カテ(IntellaMap Orion)を使用して右心房の voltage mapを作成後に頻拍を誘発した。心房電位0.5mV以下を low voltage area (LVA)と判断した。 Intellanav MiFi Olを使用して CAを施行した。心腔内 LI (control)および通電で LIの低下率を測定した。結果：頻拍は心房粗動（ AFL）2例、心房内マクロリエントリー頻拍（ IART）4例、 AFL+IART 2例であった。 AFL症例は cavo-tricuspid isthmus（ CTI）に線状 CA、 IART症例は LVA内拡張期 fragment電位に CAを行った。心腔内 LI (control)は平均101Ωであった。通電部位はカテーテルの固定が良好な control LIよりも高い抵抗値測定部位で行った。8例全例 CAに成功した。 CTIは全例健常電位で平均108Ω、 LIは通電により10～30%低下した。 LVA内で通電を行った IART症例の成功部位は平均115Ωで、低下率は10～40%であった。結論：通電による LI低下が、健常部位、 LVA両方において、良好なカテーテルの固定および CAの成功の指標となった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ I）11（ OR11）

集中治療・周術期管理1

指定討論者:大﨑 真樹（静岡県立こども病院 循環器集中治療科）
指定討論者:岩田 祐輔（岐阜県総合医療センター 小児心臓外科）

[OR11-1] ファロー四徴症の anoxic spellにおける landiolol持続静注有効性の検討

○沼田 隆佑，安河内 聰，瀧聞 浄宏，武井 黄太，田中 登，小山 智史，大日方 春香，米原 恒介，正本 雅斗 （長野県立こども病院）

[OR11-2] 大動脈縮窄複合において大動脈弁輪径が術後急性期に与える影響

○中川 良，犬塚 亮，浦田 晋，中野 克俊，朝海 廣子 （東京大学 小児科）

[OR11-3] 小児心臓手術術後管理における、呼吸器合併症軽減を目指した呼吸理学療法の有効性

○鈴木 憲治[1]，佐々木 孝[1]，栗田 二郎[1]，川瀬 康裕[1]，坂本 俊一郎[1]，宮城 泰雄[1]，石井 庸介[1]，師田 哲郎[1]，深澤 隆治[2]，増山 素道[3]，新田 隆[1] （1.日本医科大学 心臓血管外科，2.日本医科大学 小児科，3.日本医科大学 リハビリテーション室）

[OR11-4] カテーテル留置に伴う中心静脈閉塞～単心室患者における現状とその背景についての検討

○鈴木 彩代，倉岡 彩子，兒玉 祥彦，石川 友一，中村 真，佐川 浩一 （福岡市立こども病院）

[OR11-5] 動脈管依存性先天性心疾患におけるミルリノンを併用した動脈管の管理

○森鼻 栄治[1,2]，山田 佑也[1,2]，鈴木 孝典[1,2]，伊藤 諒一[1,2]，森本 美仁[1,2]，郷 清貴[1,2]，鬼頭 真知子[1]，河井 悟[1]，安田 和志[1]，村山 弘臣[3]，岡田 典隆[3] （1.あいち小児保健医療総合センター 小児心臓病センター 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 小児心臓病センター 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR11-1] ファロー四徴症の anoxic spellにおける landiolol持続静注有効性の検討

○沼田 隆佑，安河内 聰，瀧聞 浄宏，武井 黄太，田中 登，小山 智史，大日方 春香，米原 恒介，正本 雅斗（長野県立こども病院）

Keywords: anoxic spell, landiolol, vasopressin

【背景】 anoxic spell発作時の対応として、β遮断薬の有効性を検討した文献はない。特にβ1選択性が高く、短い半減期で内因性交感神経刺激作用のない landiololは anoxic spell時に有効な可能性がある。【目的】ファロー四徴症(TOF)の anoxic spell時における landiolol持続静注の有効性を検討する。【方法】2014-2020年に当院で出生した TOF例の内、 anoxic spell(SpO2＜70%、 short ejection murmur)を生じた12例に関して、発症時の日齢・体重・身長、治療(酸素投与、人工呼吸管理の有無、生食急速投与、鎮静薬、phenyrephrine、 vasopressin)、 landiolol使用前後のバイタル変動(SpO2、 BP、 HR)、 spell再発の有無、有害事象に関して診療録を用いて後方視的に調査し、 landiolol使用前後の、 phenyrephrine投与の有無、バイタル変動を比較検討した。【結果】 anoxic spellを生じた12例(日齢 median 68, 体重 median 3.98kg)全例で、発作時に O2投与及び生食の急速投与を行い、11例で持続鎮静および人工呼吸器管理を行った。 landiolol使用前に11例で phenylephrine静注を行うも、 spell発作を繰り返すため全例で landiolol持続静注を行った(maximum dose: 5-40γ(median 10γ))。 landiolol使用後に8/12例が phenylephrine投与不要となり、有意に spell発作を予防できた(p＜0.05)。 landiolol使用後も spell発作を繰り返す4例に vasopressinを併用し、3/4例で phenylephrine投与不要となり spell発作の予防ができた(p=0.24)。 landiolol使用前後で SpO2、 BPの有意な変動はなく、 HRのみ有意に減少した(minimum HR: 86-160bpm(median 116bpm), HR減少率: median 15.5%; p＜0.05)。 landiolol使用による著明な血圧低下や徐脈の副作用は生じなかった。【結語】 landiolol持続静注は anoxic spell時に再発を予防する効果があり、安全に使用できる。 landiolol不応時に vasopressin併用は有効かもしれない。

[OR11-2] 大動脈縮窄複合において大動脈弁輪径が術後急性期に与える影響

○中川 良，犬塚 亮，浦田 晋，中野 克俊，朝海 廣子 （東京大学 小児科）

Keywords: 大動脈弁低形成，大動脈縮窄複合，術後急性期

【背景】大動脈弁低形成を伴う大動脈縮窄複合における Yasui手術の適応については、いくつかの判断基準が報告されており、大動脈弁輪径が体重+1mm未満、大動脈弁輪径4mm以下などが挙げられる。一方、単純な ICR（ VSD patch closure + Coarctation repair）を選択したとしても、大動脈弁輪径が小さい症例では術後管理に難渋することが予想されるが、その影響についての報告はない。【目的】新生児・乳児期に一期的に ICRを行った大動脈縮窄複合症例に対し、大動脈弁輪径が術後急性期管理に対して及ぼした影響について検討を行う。【方法】2014年から2020年に当院で ICRを行われた大動脈縮窄複合11例(体重: 2.8-4.5kg,中央値3.0kg, ICR時の日齢: 9-56day,中央値9day)。術前心エコーで得られた大動脈弁輪径と、周術期への影響（ PICU在室期間、呼吸器離脱までに要した日数、ドレーン留置日数、腹膜透析の有無、 OPE室における閉胸の有無）について検討。【結果】大動脈弁輪径（実測値: 4.3-7.0mm,中央値5.0mm, z value: -0.87から-6.88,中央値-5.45, %Normal: 63-94%,中央値69%）であった。全例が大動脈弁輪径4mm以上かつ体重+1mm以上を満たしており、 Yasui手術を行った症例は無し。大動脈弁輪径 z value＜-6 の３例にのみ、手術室における閉胸不能(2/3例)、腹膜透析の導入(2/3例)を認めた。大動脈弁輪径 z value＞-6の8例では OPE室閉胸が可能であり、腹膜透析も要さなかった。PICU在室(4-10日、中央値7日)、呼吸器離脱(2-8日、中央値3日)、ドレーン留置(2-7日、中央値5日)については大動脈弁輪径との相関を認めなかった。術後(経過年数0-5.6年,中央値1.2年)において死亡例を認めていない。【考察】 z value＜-6.0を cut off値として術後急性期管理に難渋することが多くなる傾向が認められた。【結

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

論】大動脈縮窄複合において大動脈弁輪径評価により術後急性期管理の困難度予測が可能である。

[OR11-3] 小児心臓手術術後管理における、呼吸器合併症軽減を目指した呼吸理学療法の有効性

○鈴木 憲治[1], 佐々木 孝[1], 栗田 二郎[1], 川瀬 康裕[1], 坂本 俊一郎[1], 宮城 泰雄[1], 石井 庸介[1], 師田 哲郎[1], 深澤 隆治[2], 増山 素道[3], 新田 隆[1] （1.日本医科大学 心臓血管外科, 2.日本医科大学 小児科, 3.日本医科大学 リハビリテーション室）

Keywords: 理学療法, 術後管理, 集中治療

【背景】当院では2018年4月より、集中治療室（ ICU）において以下の要領で理学療法士による積極的な呼吸理学療法を行っている。 ICU入室後循環動態の安定が確認され次第、頭部挙上による体位ドレナージを中心に左右側臥位とする。必要に応じて腹臥位も導入し、それぞれ2時間を目安に体位変換を行う。抜管後も引き続き継続する。【目的】当院で施行している術後早期の呼吸理学療法の効果について、後方視的に検討する。【方法】2016年9月から2020年1月までに当院で施行された2歳以下の心臓血管手術症例のうち、重症気道狭窄やECMO使用症例を除いた連続39例を対象とした。2018年3月以前の施行症例を A群（19例（うち21 trisomy5例） RACHS-1 category 1=5例 2=5例 3=7例 4=2例、平均体重6.8kg）、2018年4月以降を B群（20例（うち21 trisomy8例、 Heterotaxy1例） RACHS-1 category 1=1例 2=8例 3=10例 4=1例、平均体重5.5kg）として、比較検討を行った。【結果】平均 ICU滞在期間 A群7.1日： B群3.9日、挿管期間5.5日：1.2日であった。１肺区域以上の完全閉塞を伴う無気肺は、4例（21.1%）：0例（ p=0.047）、再挿管は1例（5.3%）：0例であった。【結論】術後早期からの呼吸理学療法を導入後、無気肺の発生は有意に減少した。積極的な呼吸理学療法により呼吸器合併症が減少し、早期の全身状態回復が得られる可能性が示唆された。

[OR11-4] カテーテル留置に伴う中心静脈閉塞～単心室患者における現状とその背景についての検討

○鈴木 彩代, 倉岡 彩子, 兒玉 祥彦, 石川 友一, 中村 真, 佐川 浩一 （福岡市立こども病院）

Keywords: 中心静脈カテーテル, 単心室, 中心静脈閉塞

【背景】 中心静脈カテーテル（以下 CVカテ）留置の合併症である中心静脈閉塞は、先天性心疾患児の検査や治療の妨げとなる。前回我々は、単心室症例の24%で中心静脈閉塞を認め、心疾患の重症度、初回留置時の体格、血管あたりののべ留置期間と関連があることを報告した。今回は新たな症例の追加と、前回検討した症例の追跡を行うことにより、中心静脈閉塞のより詳細な臨床像について検討した。 【方法】 2016年1月～2018年12月に出生し、2019年12月までに当院で心臓手術を施行した単心室患者125例について、 CVカテを留置した延べ297本の中心静脈を対象として血管閉塞との関連を後方視的に検討した。 【結果】 CVカテ留置部位は右内頚静脈が116本(39.4%)と最も多かった。 CV初回留置時の平均体重3601g、平均日齢56、それぞれの血管に対する平均初回留置期間7.7日、平均のべ留置期間11.8日、平均留置回数1.6回であった。閉塞した血管は43本(14.5%)であった。血管あたりの検討では、初回留置時の体格が小さく(体重3689g vs 5391g,$p<0.05$, BSA0.24m^2 vs 0.31m^2,$p<0.05$)、初回留置期間(12.2日 vs 6.4日,$p<0.05$)、のべ留置期間(14.4日 vs9.5日,$p<0.05$)が長い血管がより閉塞しやすかった。閉塞した血管の70%(30本)は Glenn手術前までに閉塞していた。 Glenn手術前までに閉塞した血管のみに注目すると、血管の閉塞は Glenn手術前に多くの手術(2.3回 vs1.4回,$p<0.05$)を要する状況下で発生しており、初回留置期間がより長い血管が閉塞していた(11.9日 vs8.7日,$p<0.05$)。【結論】以前の検討同様、初回留置時の体格と留置期間が血管閉塞に関連していた。多くの血管閉塞は体格の小さい Glenn手術前に認められてお

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

り、特に Glenn手術前までに複数回の手術が必要な症例は血管閉塞のハイリスク群であるため、血管閉塞予防により留意すべきである。

[OR11-5] 動脈管依存性先天性心疾患におけるミルリノンを併用した動脈管の管理

○森鼻 栄治[1,2], 山田 佑也[1,2], 鈴木 孝典[1,2], 伊藤 諒一[1,2], 森本 美仁[1,2], 郷 清貴[1,2], 鬼頭 真知子[1], 河井 悟[1], 安田 和志[1], 村山 弘臣[3], 岡田 典隆[3] （1.あいち小児保健医療総合センター 小児心臓病センター 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 小児心臓病センター 心臓血管外科）

Keywords: 動脈管, PGE1, ミルリノン

【はじめに】動脈管依存性先天性心疾患の治療において、動脈管を維持する目的でプロスタグランジン製剤(PGE1)を使用することが一般的だが、経過中に動脈管が縮小すると PGE1の増量が必要となり、高用量を要することも少なくない。我々は動脈管の維持においてミルリノンの併用が有効であった5例を経験したので報告する。【症例】動脈管依存性体循環が3例(大動脈弓離断＋心室中隔欠損2例、大動脈縮窄＋心室中隔欠損1例)、動脈管依存性肺循環が2例(純型肺動脈閉鎖1例、右室型単心室＋肺動脈閉鎖1例)。5例中4例は胎児診断例。出生時の在胎週数は37.4(36.6-39.7)週、出生体重は2386(1948-3228)g。動脈管依存性体循環の3例はいずれも姑息術として両側肺動脈絞扼術を施行後であり、動脈管依存性肺循環の2例は短絡手術前だった。全例 Lipo PGE1投与から PGE1-CDに変更しており、 PGE1の増量を要したのは日齢20(6-68)、 PGE1-CDの最大投与量は23(6-70)ng/kg/min、PGE1投与期間は71(31-147)日間だった。5例中2例はミルリノンの中止または減量により動脈管が縮小し、再開または増量により拡大した。5例中3例は PGE1を増量しても効果不十分であったが、ミルリノン併用により動脈管の拡大がみられた。なお5例中1例は呼吸抑制の副作用のため PGE1増量を控えミルリノンを併用した。ミルリノンの投与量は0.3(0.2-0.5)γであり、併用により PGE1-CDの投与量は最終的に9(3-26)ng/kg/minに減量できた。また PGE1による副作用としての呼吸抑制に対して無水カフェインや HFNCを使用した症例において中止できた例もあった。なおミルリノン投与による明らかな有害事象はなかった。【考察】ミルリノンは急性心不全治療薬として小児循環器領域で用いることの多い PDE3阻害薬だが、動脈管依存性先天性心疾患の管理において、症例によっては PGE1との併用により PGE1投与量の減量ひいては副作用の軽減が期待でき、より安全に心臓外科手術に到達できると考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ I）12（ OR12）

集中治療・周術期管理2

指定討論者:大﨑 真樹（静岡県立こども病院 循環器集中治療科）

指定討論者:佐々木 孝（日本医科大学 心臓血管外科）

[OR12-1] 新生児期の低酸素濃度ガス吸入療法 ―胎児診断との関連―

○豊島 由佳，廣田 篤史，加藤 愛章，北野 正尚，白石 公，黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[OR12-2] 長期の低酸素換気療法にて管理した高肺血流肺高血圧心室中隔欠損の極低出生体重児の管理の経験

○横山 岳彦，犬飼 幸子 （名古屋第二赤十字病院 小児科）

[OR12-3] 心室中隔欠損症術後における一酸化窒素（ NO）吸入療法施行例の検討

○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.あかね会土谷総合病院 小児科，2.あかね会土谷総合病院 心臓血管外科）

[OR12-4] 予期せぬ呼吸循環不全に対して PCPSを導入した症例の適応と問題点

○竹下 直樹[1]，梶山 葉[1]，遠藤 康裕[1]，井上 聡[1]，森下 祐馬[1]，浅田 大[1]，河井 容子[1]，中川 由美[1]，池田 和幸[1]，糸井 利幸[1]，山岸 正明[2] （1.京都府立医科大学附属病院 小児科，2.京都府立医科大学附属病院 小児心臓血管外科）

[OR12-5] 周術期に Fontan takedownまたは予定外の Fenestration作成を行った症例の検討

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR12-1] 新生児期の低酸素濃度ガス吸入療法 ―胎児診断との関連―

○豊島 由佳，廣田 篤史，加藤 愛章，北野 正尚，白石 公，黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

Keywords: 肺血流増加型先天性心疾患，低酸素ガス吸入療法，胎児診断

【背景】低酸素濃度ガス吸入療法（ N2療法）は、肺血流増加型先天性心疾患の新生児期に肺血管抵抗を増加させる目的で施行する姑息的管理法で、2018年4月より保険収載された。【目的】保険収載後に当院で施行されたN2療法の有効性と安全性について調査した。また胎児診断の有無との関連を検討した。【方法】2018/4/1から2019/12/31に当院で N2療法を施行した肺血流増加型先天性心疾患の新生児を対象とし、診療録より後方視的に調査検討した。【結果】症例は23例で、男児10名、女児13名、出生体重は中央値2690（範囲1774－3316） g、在胎週数38(31－41)週であった。胎児診断症例(F群)は14例で、院内出生13例は全て F群であった。主要診断は両大血管右室起始5例、完全型房室中隔欠損4例、左心低形成3例、完全大血管転位3例で、うち大動脈縮窄、離断合併12例、機能的単心室10例であった。 PGE1製剤使用は19例。4例がショック状態を経験した。 N2療法開始時期は生後1(0－29)日、施行期間4(0－12)日、方法は気管内挿管7例、ハイフローネーザル4例、鼻カニューラ12例であった。手術時日齢は6（3－35）日であった。手術は両側肺動脈絞扼術12例、主肺動脈絞扼術4例、大動脈再建手術4例、心内修復手術7例であった(重複あり)。全例待機的に手術に到達したが、術後に2例を失った。短期的に有害事象を認めた症例はなかった。 F群は非 F群に比べ術前ショックがなく（0 vs 4例，p＝0.014）入院時日齢が早く(中央値0 vs 4日，p＝0.0001)、 N2療法開始日齢が早く（1 vs 7日，p＜0.0001）、 N2療法使用期間が長く（5.5 vs 3日，p＝0.031）、手術日齢が早かった（５ vs 10日，p＝0.035）。【考察】保険収載後の当院での肺血流増加型先天性心疾患に対する N2療法は有効で安全に施行された。胎児診断による計画的 N2療法でより安全な術前管理が施行され、予後改善が期待できる。

[OR12-2] 長期の低酸素換気療法にて管理した高肺血流肺高血圧心室中隔欠損の極低出生体重児の管理の経験

○横山 岳彦，犬飼 幸子 （名古屋第二赤十字病院 小児科）

Keywords: 極低出生体重児，高肺血流肺高血圧，低酸素換気療法

【始めに】極低出生体重児に先天性心疾患を合併した場合その治療手段が限られ、心不全のため体重増加も得られずに治療に難渋することがある。特に、肺高血圧を伴った先天性心疾患では、体重増加不良が問題となる。今回、高肺血流肺高血圧心室中核欠損症(VSD-PH)をともなった極低出生体重に対し、低酸素換気療法を施行し、良好な体重増加をえられ管理できたので報告する。【対象】【症例1】31週1日 1192g 男児 妊娠30週に血性退下をみとめ入院管理開始。在胎31週0日で破水。子宮内感染症のため緊急帝王切開で出生。入院時の心臓超音波検査で膜様部に5mmの VSDを確認。日齢16から低酸素換気療法を開始した。順調に体重増加をみとめ、日齢66に低酸素換気療法から離脱を開始したところ、不機嫌、陥没呼吸を認めたため、日齢91、体重4045gで肺動脈絞扼術を施行した。日齢122退院し、月齢25に根治術を施行した。【症例２】22週５日486g 男児 妊娠16週より不正性器出血をみとめ入院管理中、陣痛抑制困難にて骨盤位のため緊急帝王切開で出生。生後26時間で膜様部に3.1mmの VSDを確認。日齢6から低酸素換気療法を開始した。順調に体重増加をみとめ、日齢113に低酸素換気療法から離脱。高肺血流となったことを確認し、日齢155に体重2935gで肺動脈絞扼術を施行した。【結語】 VSD-PHを伴った VLBWIでも低酸素換気療法により、心不全を管理し、体重増加を得ることができた。超低出生体重児では低酸素換気療法の効果が不良であるとの報告もあるが、必要と判断された場合に可及的速やかに導入することにより肺血管抵抗を維持することができるのではないかと思われた。また、長期の低酸素換気による肺高血圧が残存する懸念があり、注意深い経過観察と今後の症例の蓄積が必要ではないかと思われた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR12-3] 心室中隔欠損症術後における一酸化窒素（ NO）吸入療法施行例の検討

○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.あかね会土谷総合病院 小児科, 2.あかね会土谷総合病院 心臓血管外科）

Keywords: inhaled nitric oxide, pulmonary hypertension, congenital heart surgery

【背景】2015年より NO供給装置が心臓手術の周術期における肺高血圧において保険適用となり、臨床的な有効性を疑う余地はない。術前カテーテル検査結果等から術後 NO吸入療法を必要とするか予め予測できることが多いが、予測に反することもしばしば経験する。【目的】肺高血圧を伴う心室中隔欠損症(VSD)において心内修復術後に NO吸入療法が必要となる患者因子を検討する。【対象と方法】2015年12月～2019年12月に当院で一期的に心内修復術を施行した VSD症例46例を対象とした。術後 NO吸入療法群(N群)9例と NO非使用群(C群)37例に分け、診療録を用いて後方視的に検討した。心房中隔欠損症及び動脈管開存症以外の心疾患合併例、肺体血流比1.5未満の症例(大動脈弁逸脱)、染色体異常が判明している症例は対象外とし、 NO吸入療法に影響する可能性のある因子について単変量解析を行った。【結果】年齢は中央値 N群2か月(1～4か月)、 C群3か月(1～58か月)、体重は中央値 N群4.2kg(3.1～4.7)、 C群4.6kg(3.0～10.7)。 NO吸入療法に影響する因子として、肺血管抵抗(以下 Rp、中央値 N群1.99 C群1.54)、肺体血圧比(以下 Pp/Ps、中央値 N群0.79 C群0.44)、人工心肺時間(以下 CPBT、中央値 N群110分 C群103分)が有意($p<0.05$)であった。オッズ比(95%信頼区間)はそれぞれ2.13(1.07－4.24)、1.59(1.08－2.36)、7.33(1.06－50.62)であった。年齢、性別、体重、平均肺動脈圧、肺体血流比は有意でなかった。【考察】術前の高肺血流による Rpの上昇が術後の血行動態に大きく影響していることは明らかであるが、 CPBTも術後の肺高血圧に影響を与えていることが示唆される。ただし対象症例数が少なく単変量解析のみの分析となったため、今後症例の蓄積により多変量解析を行う必要がある。【結論】術前の Rp高値の症例に加え CPBTが比較的長くなった症例は術後 NOを積極的に導入することで安定した周術期管理を行える可能性がある。

[OR12-4] 予期せぬ呼吸循環不全に対して PCPSを導入した症例の適応と問題点

○竹下 直樹[1], 梶山 葉[1], 遠藤 康裕[1], 井上 聡[1], 森下 祐馬[1], 浅田 大[1], 河井 容子[1], 中川 由美[1], 池田 和幸[1], 糸井 利幸[1], 山岸 正明[2] （1.京都府立医科大学附属病院 小児科, 2.京都府立医科大学附属病院 小児心臓血管外科）

Keywords: 体外循環, CPA, PCPS

【背景】予期せぬ呼吸循環不全に対し， Percutaneous Cardiopulmonary Support (PCPS)は有効な救命手段であり，当院でも小児導入例が増加している．一方で離脱後に低酸素性脳症や合併症を呈する症例もあり，その適応や導入前後の管理は重要な課題である．【目的】当院での導入症例の適応・合併症を後方視的に検討する．【対象】2015年1月から2019年12月までの5年間で，当院で経験した呼吸不全・心不全・ CPAに対して PCPSを装着した症例を対象とし，心臓手術前後・新生児症例は除外した．【結果】症例は5例で，年齢6-12歳（中央値11歳），体重12-30kg（中央値21kg），診断は心筋炎3例・溺水2例であった．心停止前の装着は1例， ROSC後が3例， CPR中の装着が1例であった．いずれも同側の大腿動静脈からカニュレーションし，脱血が18-21Fr，送血が13.5-15Frであった． PCPS適応判断から装着までの時間は30-229分（中央値89分），装着期間は40-109時間（中央値72時間）であった．装着前に明らかな神経学的異常所見を認めなかった3症例は，全例元の ADLレベルに改善した．他の2例は30分-1時間の CPRを要し瞳孔散大を認めており PCPS導入後，ともに広範囲の低酸素脳症が確認され

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た．のち1例は死亡，1例は脳死と診断され得る状態に至った． PCPSに伴う合併症は下肢の血管狭窄・閉塞2例，仮性動脈瘤1例，コンパートメント症候群1例で，その他の合併症は認めなかった．【考察】当院では常駐する小児循環器医・小児心臓血管外科医・救急医により迅速に導入が行われていた．カニューレサイズバリエーションを増やし，分枝送血・混合血酸素飽和度モニタリングを行うことで下肢血管合併症・運動障害予防に対応している．重篤な中枢神経合併症下では，救命出来た場合でもその予後は厳しい．装着前に十分な評価を行う時間的猶予が無い場合や，家族の希望などで装着に至る場合があり， PCPS装着判断の実際的な指針が求められる．

[OR12-5] 周術期に Fontan takedownまたは予定外の Fenestration作成を行った症例の検討

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

Keywords: Fontan型手術，周術期，Fontan takedown

【緒言】 Fontan型手術を行う際、術後に循環が成立せず Fontan takedownあるいは予定外の Fenestration作成を余儀なくされることがある。今回、当院で2004年-2019年に Fontan型手術を施行し、周術期に Fontan takedownあるいは予定外の Fenestration作成(以下、再手術)を行った症例についてその背景、経過、予後を検討した。【結果】対象症例は453例で、そのうち12例(2.6%)で再手術が行われていた。12例の手術時年齢は1.1歳-3.8歳(中央値2.0歳)であった。基礎疾患は22q11.2欠失症候群が1例、右側相同が2例であった。主心室は右室型が6例、両心室型が3例、左室型が3例であった。 Fontan術前のカテーテル検査結果で、肺動脈平均圧の最大値が16mmHg以上の症例は4例で、肺血管抵抗が2Wood単位以上の症例は7例であった。造影で、3例は PAindexが150mm2/m2未満であり、 6例は主心室の EFが60%未満であった。術前カテーテル検査で、これら4つの条件すべてに当てはまらない症例は存在しなかった。予定術式は Fenestrated TCPCが4例であった。術後全例で再手術まで人工呼吸管理から離脱できておらず、1例では循環不全が遷延し ECMO管理となっていた。再手術を2週間以内に行った症例は7例で、残り5例は2週間以上経過してから判断していた。周術期死亡は3例(25%)で、うち2例は2週間以上経過してから再手術となっていた。残る1例は再手術後に一度循環が安定するも右横隔神経麻痺による呼吸状態悪化を来し、さらに感染を合併したことで死亡していた。【結語】 Fontan術前カテーテル検査で肺動脈圧16mmHg以上、肺血管抵抗2Wood単位以上、 PAindex150 mm2/m2未満、主心室 EF60%未満のいずれかを満たす症例では、 Fontan循環が成立しない可能性がある。こういった症例で、術後の経過が悪い場合は早期に再手術に踏み切ることで予後が改善する可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ I）13（ OR13）

心筋心膜疾患

指定討論者:安田 和志（あいち小児保健医療総合センター 循環器科）
指定討論者:星合 美奈子（山梨県立中央病院 小児循環器病センター）

[OR13-1] 小児肥大型心筋症の急激な壁厚増大は不整脈のリスク因子、新規リスクモデルの修飾因子となる可能性がある。

○山澤 弘州，武田 充人，永井 礼子，泉 岳，阿部 二郎，谷口 宏太，佐々木 大輔，辻岡 孝郎（北海道大学大学院 医学研究院 小児科）

[OR13-2] 心臓 MRIを用いた左室心筋緻密化障害(LVNC)の左心室機能解析

○仲岡 英幸[1]，寶田 真也[1]，岡部 真子[1]，宮尾 成明[1]，伊吹 圭二郎[1]，小澤 綾佳[1]，廣野 恵一[1]，市田 蕗子[2] （1.富山大学 医学部 小児科学教室，2.国際医療福祉大学 医学部 小児科）

[OR13-3] シャーガス慢性心筋炎の病態形成機構

○中釜 悠[1,2]，伊藤 正道[3]，仁田原 裕子[1]，Katherine Candray[1]，Stanley Rodriguez[4]，武田 憲彦[3]，嶋田 淳子[5]，金子 明[1]，城戸 康年[1] （1.大阪市立大学大学院医学研究科 寄生虫学，2.東京大学医学部附属病院 小児科，3.東京大学大学院医学系研究科 循環器内科学，4.国立エルサルバドル大学 健康科学研究開発センター，5.群馬大学大学院保健学研究科 生体情報検査科学）

[OR13-4] 当院における結節性硬化症の心合併症とその経過、 Everolimusの効果判定

○小島 有紗，齋藤 和由，鈴木 大次郎，内田 英利，畑 忠善 （藤田医科大学 医学部 小児科）

[OR13-5] 先天性孤立性左心室瘤：経時的に形態と機能が大きく変化した一例

○安藤 達也，飯島 正紀，森 琢麿，石川 悟，古河 賢太郎，橘高 恵美，藤原 優子 （東京慈恵会医科大学 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR13-1] 小児肥大型心筋症の急激な壁厚増大は不整脈のリスク因子、新規リスクモデルの修飾因子となる可能性がある。

○山澤 弘州，武田 充人，永井 礼子，泉 岳，阿部 二郎，谷口 宏太，佐々木 大輔，辻岡 孝郎 （北海道大学大学院 医学研究院 小児科）

Keywords: 肥大型心筋症，突然死予防，リスクモデル

【背景】肥大型心筋症(HCM)は突然死予防の進歩により今や Treatable genetic diseaseとさえ呼ばれるが、そのためのリスク評価は小児では未熟である。2019年 JAMAに小児リスクモデル(HRK)が発表され、応用が期待される。【目的】新規リスクモデルの有用性検証と問題点検索。更に問題解決の補助となる新規リスク修飾因子の探索。【対象と方法】対象は当科初診時16歳以下の HCM21例。 HRKは5年間の突然死を予測するもののため突然死関連イベント(SCDE)抽出は22歳までとした。 SCDE陰性群と陽性群で HRK値、心エコーでの最大壁厚(WT)と、その年変化の最大値(WT/年)、左房径(LAD)を比較した。値は平均± SDで表記。比較には Wilcoxon testを使用。アウトカムの予測能評価には ROC分析を使用。 P値は0.05以下を有意とした。【結果】対象年齢は10.4±5.3歳。 SCDEは心室頻拍/細動(VT/Vf)4例、房室ブロック1例、無脈性電気活動2例、 HCMとの関連不明な心肺停止1例。比較は陰性群 v.s.陽性群でそれぞれ HRK値(%/5年)3.5±1.8 v.s. 5.0±1.6(p=0.04)、 WT(mm)12.7±4.4 v.s. 15.2±5.7(p=0.35)、 WT/年(mm/年) 0.6±0.8 v.s. 2.6±2.8(p=0.03)、 LAD(mm) 26.3±7.0 v.s. 29.7±8.9(p=0.26)、また WT/年の中では VT/Vf陰性群 v.s.陽性群で、0.6±0.8 v.s. 4.4±2.9(p=0.01)だった。 VT/Vfを予測するカットオフ値は2.6mm/年の壁厚変化だった。【考案】 HRK値は有意差あるも SCDEの累積発生が増加する6%/5年以上のものは陰性、 VT/Vf群に1例ずつ見られた。両例とも厚い壁厚がモデル式に影響したと考えられた。一方で WT/年は陰性例1.2 mm/年、 VT/Vf例2.7 mm/年と2倍以上の差があり2.6mm/年を跨いでいた。 WT/年は新規リスクモデルを補足出来る可能性を示した。

[OR13-2] 心臓 MRIを用いた左室心筋緻密化障害(LVNC)の左心室機能解析

○仲岡 英幸[1]，寶田 真也[1]，岡部 真子[1]，宮尾 成明[1]，伊吹 圭二郎[1]，小澤 綾佳[1]，廣野 恵一[1]，市田 蕗子[2] （1.富山大学 医学部 小児科学教室，2.国際医療福祉大学 医学部 小児科）

Keywords: LVNC，cMR，左室非緻密化層

【背景】近年、心臓 MRIの画像解析技術の向上により心室壁の描出が鮮明となり、3次元での心室容量や拍出量、駆出率などの心室機能解析が可能となった。心臓 MRIの利点は、検査の低侵襲性や高いコントラスト分解能、空間分解能が挙げられる。今回我々は、心臓 MRIを用いて左室心筋緻密化障害(LVNC)の心筋緻密化層および非緻密化層と左心室機能解析を行ったため報告する。【方法】2016年4月から2019年12月に当院で心臓 MRIを施行した LVNC患者11例(14-18歳、中央値 15歳)とコントロール10例(11-19歳、中央値14歳)を対象とし、 Siemens社製 MAGNETOM Avanto 1.5Tを用い、心臓 MRI cine撮影データから AZE社製ワークステーション「 AZE Virtual Place」で心室機能解析を行った。【結果】 LVNC患者における左室非緻密化層の割合は左室心筋重量全体の38.2±3.0%とコントロール群の14.3±1.2%に対して有意に高かった(p＜0.001)。次に、 LVNC患者の左室心筋緻密化層の心筋重量と左室駆出率は y=-0.15x＋73.0 (R^2=0.12)と相関関係を示さず、左室心筋非緻密化層/緻密化層の重量比と左室駆出率は y=-12.4x+69.2と負の相関傾向(R^2=0.33)を示し、左室心筋非緻密化層と左室駆出率は y=-0.19x+69.8と高い負の相関関係(R^2=0.48)を示した。さらに遺伝子異常を認める LVNC群の左室心筋非緻密化層重量(46.8±6.8 g/m^2)は遺伝子異常を認めなかった LVNC群の左室心筋非緻密化層重量(25.5±4.2 g/m^2)と比較すると有意であった(p=0.03)。【結論】心臓 MRIを用いて、左室心筋の非緻密化層および緻密化層を正確に測定することが可能となり、 LVNC患者の左心室機能には左室非緻密化層の重量が非常に重要であるという結果を得た。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR13-3] シャーガス慢性心筋炎の病態形成機構

○中釜 悠[1,2], 伊藤 正道[3], 仁田原 裕子[1], Katherine Candray[1], Stanley Rodriguez[4], 武田 憲彦[3], 嶋田 淳子[5], 金子 明[1], 城戸 康年[1] （1.大阪市立大学大学院医学研究科 寄生虫学, 2.東京大学医学部附属病院 小児科, 3.東京大学大学院医学系研究科 循環器内科学, 4.国立エルサルバドル大学 健康科学研究開発センター, 5.群馬大学大学院保健学研究科 生体情報検査科学）

Keywords: 心筋炎, トリパノソーマ , シャーガス病

【背景】病原体排除が成立しない持続感染を背景とする病態においては、炎症誘導の「始点」としての宿主細胞－病原体相互作用、免疫細胞によって指揮される炎症慢性化の「維持」機構、これら両要因の寄与度の理解が十分でない。疾病の治療標的を病原体に置くのか、過剰に活性化した免疫を抑えるべきなのか、いまだ定まらない。【目的】病原体の慢性持続感染を原因とする慢性心筋炎を解析モデルに、炎症慢性化を誘導、維持する要因を再定義する。【方法・結果】トリパノソーマ原虫心臓感染症であるシャーガス病を*in vitro*で再現し、持続感染状態における宿主－病原体相互作用を細胞ベースの実験系で解析した。遺伝的背景の異なる3系統のトリパノソーマ原虫を強毒株、弱毒株に分類した。さらに、重症度と相関する宿主因子を探索した。【考察】持続感染が宿主応答を誘導し、免疫を介さずとも病態を自律的に駆動する、という仮説を支持する予備的知見を得た。シャーガス病の症例対照研究、媒介昆虫・臨床例からの分離原虫の分子疫学研究など、流行国エルサルバドルで我々が展開する国際共同プロジェクトの成果を、この*in vitro*病態モデル解析と統合することで、シャーガス病に固有の病原因子に迫りたいと考えている。

[OR13-4] 当院における結節性硬化症の心合併症とその経過、Everolimusの効果判定

○小島 有紗, 齋藤 和由, 鈴木 大次郎, 内田 英利, 畑 忠善 （藤田医科大学 医学部 小児科）

Keywords: 結節性硬化症, 横紋筋腫, エベロリムス

【背景】結節性硬化症（ TSc）は、9番染色体上の TSC1、16番染色体上の TSC2の機能喪失変異により細胞増殖に関わる PI3K/AKT/mTORシグナル伝達系の制御機構の破綻から mTOR複合体の異常活性化がおこり、細胞増殖や血管新生、細胞代謝等を促進し、てんかんや精神運動発達遅滞、自閉症などの異常行動や、全身（脳・腎臓・肺・心臓・皮膚・眼球）に過誤腫が形成される神経皮膚症候群である。疫学的頻度は6000人に1人、遺伝形式は常染色体優性で孤発例が約60％とされている。 mTOR阻害剤である Everolimus（ EL）が上衣下巨細胞性星細胞腫（ SEGA）や腎血管筋脂肪腫（腎 AML）の合併例に保険適応となっている。心横紋筋腫（心 RM）は乳児の50％以上に認められ多くの場合自然退縮するが、閉塞性の病態や不整脈で致死的経過を辿る場合もある。【目的】当院での結節性硬化症の心合併症と経過について調査し、 EL導入例の心合併症の経過を評価する。【方法】2015年～2020年に当院小児科に受診歴のある結節性硬化症の未成年患者の経過を後方視的に調査する。【結果】受診歴があるのは20例（0～16歳、中央値8歳）であり、12例（60%）に心 RMを、うち3例（15%）に不整脈（ SVT, PVC, AVB）を認めた。1例は EL導入により心 RMの退縮を認め、外科的介入を回避できた。抗不整脈薬を使用した2例は内服を中止できた。 ELが導入されている8例（40％）のうち（1～13歳、中央値9歳）、心 RMを6例（30％）に、不整脈を1例（5％）に認め、いずれも合併症なく腫瘍の退縮、不整脈の消失を認めた。 EL導入中に、腎 AMLの増大のため3例（15％）で ELを中止した（9～13歳、中央値12歳）が、同3例では生下時に認めた心 RMは EL前には痕跡化していた。【考察】単一施設で症例数も少ないが、心 RMは全例退縮傾向で、 EL投与群と非投与群で退縮速度や合併症率に有意差は無かった。 ELを中止した症例は年齢が優位に高かった。【結論】 ELは TScの心疾患合併例に安全に使用可能だった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR13-5] 先天性孤立性左心室瘤：経時的に形態と機能が大きく変化した一例

○安藤 達也，飯島 正紀，森 琢麿，石川 悟，古河 賢太郎，橘高 恵美，藤原 優子 （東京慈恵会医科大学 小児科）

Keywords: 心室瘤，心室憩室，先天性

【背景】先天性左心室瘤/憩室は疾患頻度0.04%程度とされる稀な心奇形でおよそ７０％の症例は他の心血管奇形や奇形症候群に合併している。瘤と憩室は主に心内腔形態や心室壁の構成成分で区分され、心室瘤では心室との交通孔が広く、瘤部位は心筋線維が少なく収縮不良を伴うことが多い。一方、心室憩室では心室との交通部位が括れて狭く、憩室部位の心筋構造は正常で収縮が良い。今回我々は出生当初、心筋菲薄化と収縮低下を認めたが、経時的に壁厚や壁運動が大幅に改善した非典型的な孤立性先天性左心室瘤の症例を経験したので報告する。【症例】3歳男児、胎児不整脈を指摘され当院産科に紹介された。在胎39週、2570gで出生し、不整脈に関しては心室期外収縮の散発であったが、心エコーによるスクリーニング検査で左室心尖部を占める左室基部方向と広い交通を持つ心室瘤を認めた。同部位の心筋は広範に菲薄化し収縮能も低下していたためアスピリン内服を開始した。その他の合併奇形は認めなかった。生後一か月の心筋シンチでは集積低下が顕著であったが、造影 CTで冠動脈起始・走行異常は明らかでなかった。その後は末梢血管拡張薬のみ追加し外来経過観察してきたが、近年瘤形態そのものは大きく変化無い一方、同部位の心筋厚は増大し壁運動もほぼ正常化した。心筋シンチでの集積も改善している。心不全や血栓塞栓症の発症は無く、心拡大や BNP上昇も認めない。【考察】本症例では出生後に比べ経過観察中明らかに心筋性状/機能が改善した。左心室瘤/憩室の病態形成は初期発生段階の心筋形成の異常と考えられているが etiologyは確立していない。ウイルス感染が心室瘤の一因という報告もあり、本症例も出生時に心筋炎の診断には至らなかったが瘤部位の心筋収縮機能低下が一過性であったことや一過性心室性不整脈を認めたことはウイルス感染を含めた心筋障害をきたす病態が発症に関与した可能性を示唆する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ I）14（ OR14）

術後遠隔期・合併症・発達1

指定討論者:坂崎 尚徳（兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科）

指定討論者:中島 弘道（千葉県こども病院 循環器科）

[OR14-1] 酸素飽和度変化に基づいた半定量的肝静脈血流評価の可能性

○齋木 宏文[1]，齋藤 寛治[1]，豊島 浩志[1]，辻 重人[2]，滝沢 友里恵[1]，中野 智[1]，高橋 信[1]，小泉 淳一[2]，小山 耕太郎[1]（1.岩手医科大学 小児科学講座，2.岩手医科大学 心臓血管外科）

[OR14-2] 左心低形成症候群に対する Norwood+Glenn手術成績の後方視的検討

○水野 雄太，柳 貞光，杉山 隆朗，池川 健，河合 駿，若宮 卓也，小野 晋，金 基成，上田 秀明（神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

[OR14-3] 心外導管法を用いた Fontan手術における中遠隔期合併症

○兒玉 祥彦[1,3]，小田 晋一郎[2]，梅本 真太郎[3]，倉岡 彩子[1]，石川 友一[1]，中村 真[1]，中野 俊秀[2]，角 秀秋[2]，坂本 一郎[3]，筒井 裕之[3]，佐川 浩一[1]（1.福岡市立こども病院 循環器科，2.福岡市立こども病院 心臓血管外科，3.九州大学病院 循環器内科）

[OR14-4] Fontan術後患者における骨密度の検討

○藤野 光洋[1]，森 秀洋[1]，丸山 和歌子[1]，中村 香絵[1]，吉田 葉子[2]，鈴木 嗣敏[2]，小澤 秀登[3]，鍵崎 康治[3]，西垣 恭一[3]，江原 英治[1]，村上 洋介[1]（1.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科，2.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児不整脈科，3.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児心臓血管外科）

[OR14-5] フォンタン術後患者における運動時末梢静脈圧上昇と運動耐容能の関係

○小野 晋，水野 雄太，池川 健，杉山 隆朗，河合 駿，若宮 卓也，金 基成，柳 貞光，上田 秀明（神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR14-1] 酸素飽和度変化に基づいた半定量的肝静脈血流評価の可能性

○齋木 宏文[1], 齋藤 寛治[1], 豊島 浩志[1], 辻 重人[2], 滝沢 友里恵[1], 中野 智[1], 高橋 信[1], 小泉 淳一[2], 小山 耕太郎[1] （1.岩手医科大学 小児科学講座, 2.岩手医科大学 心臓血管外科）

Keywords: 肝臓, 先天性心疾患, 血流

背景：心不全に伴う肝うっ血は肝細胞障害と間質の炎症を引き起こす。高度肝障害では、肝血流量を維持しながら供給は門脈優位から肝動脈優位へと変化し、肝静脈酸素飽和度が上昇することを過去に報告した。フォンタン循環では還流できなかった門脈血は体循環短絡を形成し、下大静脈へ還流する症例があることが知られ、肝静脈を経由する血流量は最終的に減少する可能性がある。肝静脈血流量は肝障害に伴って減少するという仮説を検証した。方法：小児先天性心疾患32例を対象に心臓カテーテル検査中に肝静脈流入前後の下大静脈血、肝静脈、体静脈系各所の酸素飽和度を測定した。 O2 step upに基づいて肝静脈血流量の理論値を算出し、各種肝障害指標との関連を解析した。結果：肝静脈酸素飽和度が高く、理論値が算出できない9例を除いて解析した。肝静脈血流量QHVは心拍出係数 CIと独立した値を示した。 QHVは肝タンパク合成能指標であるアルブミン/IgG比と正相関(Alb/IgG = 4.00 + 0.29*Q HV, p=0.0010)を認めた。また、フォンタン症例では血清ヒアルロン酸(p=0.059)、III型プロコラーゲン(p=0.084)、 IV型コラーゲン(p=0.069)、アルドステロン（p=0.066)とも弱い負の相関を認め、肝静脈血流量は肝繊維化によって減少する可能性が示唆された。結論：先天性心疾患、特にフォンタン術後の肝循環不全はフォンタン不全と関わる可能性があるが、肝障害に起因する肝血行動態の変化に伴い、門脈血だけでなく肝動脈血も肝静脈経由で還流できなくなる複雑な循環に変貌すると考えられる。 Fickの法則を利用した半定量的肝静脈血流量はフォンタン術後において線維化マーカーおよび肝腎連関を示唆するアルドステロンと関連を示し、肝障害のサロゲートマーカーとして有用な可能性がある。一方、肝障害に伴う肝静脈血酸素飽和度の偽正常化によって評価が不適切となる症例も多いことが課題であり、早期の病態検出に有効と考えられる。

[OR14-2] 左心低形成症候群に対する Norwood+Glenn手術成績の後方視的検討

○水野 雄太, 柳 貞光, 杉山 隆朗, 池川 健, 河合 駿, 若宮 卓也, 小野 晋, 金 基成, 上田 秀明 （神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

Keywords: 左心低形成症候群, Norwood Glenn手術, 手術成績

【背景】左心低形成症候群(HLHS)に対する初回姑息術として primary Norwoodと両側肺動脈絞扼術(bil.PAB)のいずれを選択すべきかは、未だ議論が分かれている。当院ではハイブリッド手術による bil.PABの後、Norwood+Glenn(NG)手術を行うことを第一選択としている。出生後早期の人工心肺使用や高侵襲の手術を避けられる利点があるが、術後の肺動脈の発育の問題があり、また周術期管理に難渋する場合もある。【対象と方法】2005年から2019年までに NG手術を受けた30名の中期遠隔成績に関して後方視的検討を行った。また NG術後チアノーゼのため追加シャントを行った8例（ S+群）と行わなかった22例（ S-群）に分け、治療経過、死亡率およびカテーテル検査結果を比較した。【結果】 HLHSは27例、 HLHS variantは3例であった。 NG手術時日齢は中央値104(IQR: 94-127)日、手術時体重は中央値4078 (IQR: 3488-4574)g、術後観察期間は中央値1599(IQR: 602.5-3389.2)日であった。 NG術後の1年生存率は90%、3年生存率は85%であった。30例中3例が NG術後に死亡、20例が TCPCに到達し、そのうち2例が Fontan不全で死亡。7例が TCPC待機中である。 死亡率は S+群62.5% (5/8例)、 S-群0% (0/22例)と S+群で有意であった (P＜0.01)。また S+群死亡例全例が術後15日以内に追加シャントを要し、 S+群生存例は術後数カ月後に追加シャントを行っていた。 LPA閉塞は S+群50%(4/8例)、 S-群0% (0/22例)と S+群で有意に多かった(P＜0.01)。一方、 NG手術時日齢・体重、 bil.PAB期間、 NG術前カテーテル検査での Rp、 PA indexは、両群間で有意差はなかった。【考察】 NG手術において、術後早期の追加シャントを要する症例の死亡率は高い。術前のデータによるリスクの層別化は困難であり、術後の肺動脈血流の

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

注意深い経過観察が必要である。

[OR14-3] 心外導管法を用いた Fontan手術における中遠隔期合併症

○兒玉 祥彦[1,3]，小田 晋一郎[2]，梅本 真太郎[3]，倉岡 彩子[1]，石川 友一[1]，中村 真[1]，中野 俊秀[2]，角 秀秋[2]，坂本 一郎[3]，筒井 裕之[3]，佐川 浩一[1] （1.福岡市立こども病院 循環器科，2.福岡市立こども病院 心臓血管外科，3.九州大学病院 循環器内科）

Keywords: Fontan手術，心外導管法，遠隔期合併症

【目的】心外導管法（ EC法）を用いた Fontan手術後患者の中遠隔期合併症の発生率やリスク因子を明らかにすること。【方法】福岡市立こども病院にて1994年から2018年までの間に施行した EC法 Fontan患者644例について、同院および九州大学病院の診療録を後方視的に解析し、死亡、 Fontan failure、頻脈性不整脈、徐脈性不整脈、脳卒中、喀血、急性非代償性心不全、蛋白漏出性胃腸症（ PLE）、鋳型気管支炎の発生率およびリスク因子について検討した。合併症の発生率に関しては、同院で施行した非 EC法患者102例と比較した。【結果】原疾患は右室型単心室40.7%、左心低形成症候群17.5%など。平均観察期間9.0±6.1年。10年生存率96.8%、20年生存率91.9%、 Freedom from Fontan failureは10年92.3%、20年90.5%であった。合併症の罹患率は頻脈性不整脈6.8%、徐脈性不整脈5.3%、脳卒中2.3%、喀血 1.6%、急性非代償性心不全 3.0%、 PLE 2.5%、鋳型気管支炎0.5%であった。これらの合併症のリスク因子は、左心低形成症候群、 Heterotaxy、肺動脈形成術後、ペースメーカー植え込み術後、房室弁置換術後、 Fontan手術時高年齢、 fenestrated EC、 Fontan術後の酸素飽和度低値、中心静脈圧高値、 Nakata index低値、房室弁逆流の残存などであった。生存率および各種合併症の累積罹患率を非 EC法患者と比較すると、生存率は有意に高く、頻脈性不整脈および脳卒中は有意に低頻度であったが、その他の合併症発生率に有意差はなかった。【結語】 EC法によって Fontan術後患者の生命予後は改善しているが、一部の合併症の発生率は変化していない。 EC法患者においても、リスク因子を有する患者の注意深い経過観察を要する。

[OR14-4] Fontan術後患者における骨密度の検討

○藤野 光洋[1]，森 秀洋[1]，丸山 和歌子[1]，中村 香絵[1]，吉田 葉子[2]，鈴木 嗣敏[2]，小澤 秀登[3]，鍵崎 康治[3]，西垣 恭一[3]，江原 英治[1]，村上 洋介[1] （1.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科，2.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児不整脈科，3.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児心臓血管外科）

Keywords: フォンタン術後，骨密度，骨粗鬆症

【緒言】 Fontan術後患者における骨密度異常の報告が散見されるが、その原因は明らかになっていない。【目的】 Fontan術後患者の骨密度異常と臨床因子との関連を明確にする。【対象と方法】2018年から2020年に当院で骨塩定量を施行した Fontan術後患者22例を対象とし、測定した骨密度の Zスコアと Tスコア(若年成人の平均骨密度を指標に規定した値で20歳以上に使用)と臨床因子との関連性を検討した。【結果】年齢は中央値19.6(9.9-38.2)歳、 Fontan術後経過年数は15.5(3.5-31.8)年。 PLE合併は１例いたが、ステロイド投与例はいなかった。骨密度の Zスコアは-1.1(-2.6-1.0)、 Tスコアは-1.8(-4.7-1.0)で、骨粗鬆症の診断基準である Tスコア＜-2.5SDもしくは Zスコア＜-2SD(20歳未満)の症例は9例(41%)いた。 Zスコアもしくは Tスコアは、 NYHA分類と有意に負相関したが(p=0.01)、心拍出量，中心静脈圧，肺血管抵抗，BNP，peak VO2などの血行動態の指標とは有意相関しなかった。内分泌的指標を検討できた症例は11/22例で、 ALP 259.5(95-997) U/L，intact PTH 41(19-99) pg/ml，25(OH)D 21.2(5.7-35.2)nmol/L，血清 Ca 9.1(4.6-9.6)mg/dl，P 4.0(3.4-7.9)mg/dlであった。2例は、続発性副甲状腺機能亢進(25(OH)D＜20nmol/L、 intact PTH≧65pg/ml)の所見があり、いずれも

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

骨量減少(Tスコア＜-1.0)していた。腰椎圧迫骨折を合併した症例は１例いた。12歳女児で NYHA3度、骨密度のZスコア-4.7、血清 Caの低値に加え、25(OH)Dも低値であり、活動性低下やビタミン D欠乏が主因と考える。【結語】 Fontan術後患者の骨密度は低下しており、 NYHAと有意に負相関し、日常活動能低下との関連が示唆された。 Fontan術後の骨密度低下に関しては、続発性副甲状腺機能亢進との関連も報告されているが、今後症例数を蓄積して検討していく必要がある。

[OR14-5] フォンタン術後患者における運動時末梢静脈圧上昇と運動耐容能の関係

○小野 晋，水野 雄太，池川 健，杉山 隆朗，河合 駿，若宮 卓也，金 基成，柳 貞光，上田 秀明 （神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

Keywords: フォンタン，心肺運動負荷試験，中心静脈圧

【はじめに】肺心室を欠くフォンタン循環では肺血流を増やし体心室に前負荷をかけるためには中心静脈圧(CVP)を上昇させる必要がある。そのため運動負荷時など高心拍出量を要する状況では、ある程度の CVP上昇が予想される。フォンタン術後患者では CVPと末梢静脈圧(PVP)が相関することが知られており、本研究ではその特徴を利用しフォンタン術後患者に対して PVPをモニタリングしながら心肺運動負荷試験(CPX)を行うことで、運動時PVP上昇と運動耐容能の関係を検討した。【方法】フォンタン術後患者17名(男：9名、年齢中央値：12歳)に対して、前腕部に22ゲージ以上の末梢静脈ルートを確保し、末梢静脈圧をモニタリングしながらトレッドミルランププロトコールで心肺運動負荷試験を行った。最大運動時末梢静脈圧(peak PVP: mmHg)と CPXで得られる以下の運動時循環指標、最大酸素消費量(peak VO2: l/min/kg)、予備心拍数(HR reserve: bpm)、最大酸素脈(peak O2 pulse: l/m2)との相関関係をそれぞれ検討した。また、 peak VO2と同時期に測定した安静時循環指標、CVP(mmHg)、心室拡張末期圧(mmHg)、心室駆出率(%)、心係数(l/min/m2)、肺血管抵抗(unit· m2)、肺動脈係数、BNP(pg/mL)との相関関係についても検討した。【結果】 peak PVPは peak VO2、 HR reserve、 peak oxygen pulseのすべてと負の相関を示した($r = -0.7$, $p < 0.01$, $r = -0.6$, $p < 0.05$, $r = -0.5$, $p < 0.05$)。安静時循環指標の中で peak VO2との相関関係を示したものは無かった。【考察】肺心室を欠くフォンタン循環において、 peak PVP高値を示す患者では運動時に心室の前負荷を効率的に増やすことが出来ず、結果的に１回拍出量を示す oxygen pulseの増加が制限されたと考えられる。それだけでなく心房への前負荷刺激は HR上昇に影響するため、心拍応答も制限されたと考えられる。上記２要因が心拍出量の増加を制限し運動耐容能低下に関与したと考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ I）15（ OR15）

術後遠隔期・合併症・発達2

指定討論者:城戸 佐知子（兵庫県立こども病院 循環器内科）

指定討論者:立野 滋（千葉市立海浜病院 小児科）

[OR15-1] MRI-Feature trackingによる Fallot四徴症術後遠隔期の右室および左室の心筋ストレイン評価

○小山 智史，安河内 聰，正本 雅斗，米原 恒介，大日方 春香，田中 登，沼田 隆佑，武井 黄太，瀧聞 浄宏 （長野県立こども病院 循環器小児科）

[OR15-2] 3弁付コンディットを用いた右室流出路再建術の検討

○廣瀬 圭一，猪飼 秋夫，村田 眞哉，伊藤 弘毅，腰山 宏，石道 基典，太田 恵介，渡辺 謙太郎，坂本 喜三郎 （静岡県立こども病院心臓血管外科）

[OR15-3] 小児の先天性心疾患術後における周術期痙攣発作とてんかんの後方視的検討

○池川 健，小野 晋，水野 雄太，杉山 隆朗，河合 駿，若宮 卓也，金 基成，柳 貞光，上田 秀明（神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

[OR15-4] 先天性心疾患新生児における人工心肺下手術後の頭蓋内出血性病変の検討

○伊吹 圭二郎[1]，寶田 真也[1]，岡部 真子[1]，宮尾 成明[1]，仲岡 英幸[1]，小澤 綾佳[1]，廣野 恵一[1]，鳥塚 大介[2]，東田 昭彦[2]，芳村 直樹[2] （1.富山大学 医学部 小児科学教室，2.富山大学 医学部 第一外科）

[OR15-5] 総肺静脈還流異常修復術後の合併症に関する検討

○國方 歩[1]，吉原 尚子[1]，藤岡 泰生[1]，小林 城太郎[2]，土屋 恵司[1] （1.日本赤十字社医療センター 小児科，2.日本赤十字社医療センター 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR15-1] MRI-Feature trackingによる Fallot四徴症術後遠隔期の右室および左室の心筋ストレイン評価

○小山 智史，安河内 聰，正本 雅斗，米原 恒介，大日方 春香，田中 登，沼田 隆佑，武井 黄太，瀧聞 浄宏
（長野県立こども病院 循環器小児科）

Keywords: MRI feature tracking, Fallot四徴症術後, ストレイン

【背景】 Fallot四徴症(TOF)心内修復術後遠隔期において,肺動脈弁逆流による右室容量負荷や流出路狭窄による圧負荷が問題となる.その評価法としては心エコー等が用いられているがエコーウインドーなどのために心臓全体を評価することが困難なことが多い.【目的】 TOF遠隔期の右室容量負荷が心機能に与える影響について,心臓全体の画像収集が可能な cineMRIの Feature Tracking法(2DMRI-FT)を用いて.心筋ストレイン解析を行い心筋線維方向の機能の面から評価すること.【対象】対象は当院の2008年から2019年までに心臓 MRI検査を行った TOF心内修復術後患者52名(検査時15.4±6.5歳,初回手術後14±6.3年).右室流出路狭窄進行例(RV/LV＞0.8),不整脈合併例は除外した.【方法】解析画像は cine MRI(Philips社 Multiva 1.5T 20-321frame/cardia cycle)で四腔および二腔断面,短軸断面,長軸断面 を撮像記録後,Tomtec image arenaを用いて cine MRIの四腔像から2DMRI-FTを用いて左右両心室の longitudinal strain(GLS)を,短軸像から circumferential strain(GCS)および strain rateを計測した.同時に左室拡張末期容積係数(LVEDVI),右室拡張末期容積係数(RVEDVI),EF、phase contrast法により心拍出量を計測した.解析は,右室容積および右室 EFと GLS,GCS(絶対値)との関係を求め,右室容量負荷が与える影響について検討した.【結果】1.右室容積と GLS,GCSとの関係：右室容積と GLS,GCSは負の相関(r=0.482, r=0.356)があり特に GLSはより低下した.2.右室 EFと GLS,GCSの関係：右室 EFは GLS, GCSと相関して変化するが,RVEDVが大きな例では GLSがより相関した.また GLS*GCSと EFの相関は r=0.632で,右室容積が増加すると GLS と GCSの相乗効果で影響を受けていた.【結語】 TOF術後遠隔期における心機能解析で2DMRI-FT は心エコーに比べ左右心室の全体の心筋機能解析が可能で有用である.TOF術後遠隔期では右室容積と GLS,GCSとはよく相関し右室 EFはその積と相関する.

[OR15-2] 3弁付コンディットを用いた右室流出路再建術の検討

○廣瀬 圭一，猪飼 秋夫，村田 眞哉，伊藤 弘毅，腰山 宏，石道 基典，太田 恵介，渡辺 謙太郎，坂本 喜三郎
（静岡県立こども病院心臓血管外科）

Keywords: 右室流出路，再手術，コンテグラ

【背景】先天性心疾患のさまざまな症例で右室流出路再建が必要となるが、肺動脈弁が温存できない場合の右室流出路再建についてはまだ一定の見解がない。【目的】3弁付コンディットによる右室流出路再建手術について検討を行った。【対象】当院で3弁付コンディットを使用した1997年以降の右室流出路形成術を行った175人216例(非根治手術症例は除外)を対象とした。男子103女子72で基礎疾患は PAVSD67、 DORV17、 TAC14、 TOF13、 cTGA13、 TGA12、 AS/AR11、 IAA/CoA complex7、 APV6ほか。 RVOTR単独は55例のみ。手術時平均年齢5.3歳、体重17.3kg。使用材料は手作り三弁付 ePTFE148（経年的にモデルチェンジあり）、 Contegra41、人工弁+人工血管22、 Yamagishi弁5で、使用サイズは14mm以下57、16mm76、18mm27、20mm以上56。【結果】死亡は11例(6.3%)であったが、 RVOTとの直接の因果関係はなし。早期死亡は3例で原因は肺出血2、心不全(新生児手術)1、いずれもRVOTR非単独例。 Kaplan-Meier法による死亡回避率は5年95.4%、10年85.3%。死亡に関係する有意な因子はなし。再手術は43例(19.9%)。再手術回避率は5年86.4%、10年48.7%。再手術に関与する有意な因子は手術時年齢(p=0.001)、体重(p=0.002)、 Ross手術後(6/11、 p=0.005)で、疾患・使用グラフトなど他因子に有意差なし。グラフトサイズは14mm以下を除き、16mm・18mm・20mm以上に分け検討したが有意差はなく、再手術回避率はそれぞれ5年85.8%・92.9%・89.0%、10年45.7%・46.3%・58.4%であった。20mm以上の再手術理由は併施手術に伴うものを除けば、経年に伴う PS進行が主であった。【結語】当院における3弁付コンディットによる右室流出路再建術に

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ついて検討した。時代の流れはあるが、使用材料による再手術回避率は有意差がなかった。現時点では16mmが入れば10年弱は維持できると考えられた。一方、20mm以上でも同等の再手術回避率であり、さらなる改良が必要かもしれない。

[OR15-3] 小児の先天性心疾患術後における周術期痙攣発作とてんかんの後方視的検討

○池川 健，小野 晋，水野 雄太，杉山 隆朗，河合 駿，若宮 卓也，金 基成，柳 貞光，上田 秀明 （神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

Keywords: 先天性心疾患術後，周術期痙攣発作，てんかん

【背景】周術期痙攣発作（ clinical seizures: CS）とてんかんの発症は、先天性心疾患（ CHD）の術後患者でしばしば経験され、 QOLに大きな影響を及ぼす。【目的】小児期 CHDの周術期における CSおよびてんかんの発生率と危険因子を明らかにすること。【方法】2013年1月から2016年12月の4年間に当院で小児 CHDに対して手術を実施した782人を対象とした。後方視的に周産期、周術期およびフォローアップの臨床情報を収集した。ロジスティック回帰分析を実施して、 CSおよびてんかんの危険因子を解析した。解剖学的 CHD分類は、術前の心エコー図に基づいて次の4つのカテゴリーに分類した。クラス Ⅰ：大動脈弓に狭窄病変を伴わない二心室循環、クラス II：大動脈弓に狭窄病変を伴う二心室循環、クラス III：大動脈弓に狭窄病変を伴わない単心室、クラス IV：大動脈弓に狭窄病変を伴う単心室。【結果】3症例は手術以前にてんかんと診断されており、それを除外した779症例で検討した。22例（2.8%）が CSを経験し、18例（2.3%）がてんかんを発症した。てんかん患者の18例中10例（55%）に CSを認めた。循環形態（二心室または単心室）（ P=0.03）,解剖学的 CHD分類（ P=0.04）、ECMO使用の有無（ P=0.03）、 CSの発症（ P＜0.001）はてんかんと関連していた。 CS患者の22例中20例に CTもしくは MRIを行い、13例で脳梗塞、3例で脳出血の計16例(80%)で異常所見を認めた。てんかん患者18例中15例にCTもしくは MRIを行い、10例の脳梗塞、1例の低酸素性虚血性脳症の計11例(73%)で異常所見を認めた。【結語】CSの発生率は2.8%、てんかんの発生率は2.3%であった。 CSの発症に加えて循環形態、解剖学的 CHD分類、ECMO使用の有無がてんかんの危険因子であった。

[OR15-4] 先天性心疾患新生児における人工心肺下手術後の頭蓋内出血性病変の検討

○伊吹 圭二郎[1]，寶田 真也[1]，岡部 真子[1]，宮尾 成明[1]，仲岡 英幸[1]，小澤 綾佳[1]，廣野 恵一[1]，鳥塚 大介[2]，東田 昭彦[2]，芳村 直樹[2] （1.富山大学 医学部 小児科学教室，2.富山大学 医学部 第一外科）

Keywords: 人工心肺，頭蓋内出血，発達

【はじめに】先天性心疾患(CHD)の手術において人工心肺(CPB)は不可欠であるが，神経学的合併症は予後に影響する因子として知られている．【目的】 CHD新生児における CPB下手術後の頭蓋内出血性病変の合併を明らかにすること．【方法】2014年3月-2019年12月に当院 NICUに入院し，CPB下手術を施行した CHD新生児の術後 MRI所見を後方視的に解析．また，遠隔期の発達検査結果から出血病変の影響を調べる．【結果】期間中の CHD新生児入院患者数148人に対し CPB下手術を行い，脳 MRIを施行した症例45人(30.4%)が対象．出血性病変の合併は25人(55.6%)に認め，内訳は微小出血巣 22人(48.9%)，硬膜下血腫5人(11.1%)，くも膜下出血1人(2.2%)．出血性病変を認めた全例で入院中に神経学的異常を認めなかった．脳 MRI施行の45人中，出血性病変あり群(25人)と出血性病変なし群(20人)を比較したところ，出生週数，出生体重，アプガースコア，手術時日齢，手術時体重に有意差は認めず．CPB時間は出血性病変あり群で長い傾向があり(261.0±92.3分 vs 199.5±120.3分，p=0.097)，循環停止

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

時間は出血性病変あり群で有意に長かった(120.7±68.4 vs 70.3±75.3分，p=0.025)．出血病変あり群25人中，1-3歳までに Bayley III乳幼児発達検査を行った児は12人おり，認知95.0±12.8，言語92.4±14.4，運動 101.4±15.7と比較的良好だった．【まとめ】新生児期における CPB下手術後の頭蓋内出血性病変の頻度は高く，心肺停止時間に関連がある．出血性病変あり群の短期的な発達予後は良いが，長期的な発達フォローは必要である．

[OR15-5] 総肺静脈還流異常修復術後の合併症に関する検討

○國方 歩[1]，吉原 尚子[1]，藤岡 泰生[1]，小林 城太郎[2]，土屋 恵司[1] （1.日本赤十字社医療センター 小児科，2.日本赤十字社医療センター 心臓血管外科）

Keywords: 総肺静脈還流異常，術後合併症，不整脈

【目的】総肺静脈還流異常（ TAPVR）の術後合併症として，死亡，肺静脈狭窄（ PVO），不整脈の発生を検討する．
【方法】2002年10月~2019年4月までに当院で修復術を行った症例53例を対象とした．内臓錯位症候群は除外した．症例は，男児33例，女児20例であった．初回手術日齢は15.6±22.4日，初回手術体重は3.0±0.6kg，Darling分類は I型26例， II型12例， III型10例、 IV型5例であった．経過観察期間中の PVOの有無，死亡，12誘導心電図の所見を後方視的に検討した．また，不整脈の発生について，同様に新生児期に開心術を行った完全大血管転位（ TGA） I型34例と比較検討を行った．
【結果】 PVO合併は10例あり，7例で解除術を行った．死亡例は7例（手術死亡6例，遠隔死亡１例）あった．うち， PVOが原因で死亡したものは5例，原因不明のものは1例，心疾患に起因しないものが1例あった．死亡例を除いた症例46例の術後の経過観察期間中央値は6年（1年~16年9ヶ月）であった．現在に至るまでに年齢に不相応な洞性徐脈を認めた症例は6例（13.0%），接合部調律を呈した症例は5例（10.9%）あった．これらの11例のうち，8例に1歳時点で徐脈傾向を認めた．高度の徐脈を呈した3例でホルター心電図を施行し，１例では最大4.9秒の洞停止を認めたため10歳時にペースメーカ植え込み術を施行した．残り2例では，3秒以上の洞停止は認めず無症候性であり慎重に経過観察する方針とした．同期間に外科介入を行った TGA I型の経過観察期間中央値は8年（1年1ヶ月~16年7ヶ月）であった．現在までに年齢不相応な洞性徐脈を呈した症例は2例（5.9%）のみであり，調律異常を認めた症例はなかった． TAPVR術後の方が高率に徐脈性不整脈を合併した．（ p=0.036）
【考察】術後遠隔期には，同時期に心内操作の加わる TGA I型と比較し，高率に徐脈傾向や調律異常を認めた．徐脈を呈する症例では以降もその傾向が持続しており，長期的な経過観察が必要と考えられた．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ I）16（ OR16）

術後遠隔期・合併症・発達3

指定討論者:篠原 徳子（東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科）

指定討論者:塩野 淳子（茨城県立こども病院 小児循環器科）

[OR16-1] 先天性心疾患術後乳び胸管理における最大のリスクは何か？

○多喜 萌，戸田 紘一，連 翔太，小島 拓朗，葭葉 茂樹，小林 俊樹，住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

[OR16-2] 先天性心疾患患者に対する脊椎側弯症手術の経験

○原 卓也，倉岡 彩子，児玉 祥彦，石川 友一，中村 真，佐川 浩一 （福岡市立こども病院）

[OR16-3] 全国小児病院循環器科における医療的ケアを要する心疾患児についての現状調査

○高室 基樹[1,2]，澤田 まどか[1]，名和 智裕[1]，白石 真大[1]，吉川 靖[1]，親谷 佳佑[1] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科，2.全国小児病院循環器科連絡協議会）

[OR16-4] 感染予防策の強化により無脾症に合併する敗血症を減らすことができるのか？

○安田 昌広，大下 裕法，山田 佑也，鈴木 孝典，伊藤 諒一，森本 美仁，郷 清貴，鬼頭 真知子，森鼻 栄治，河井 悟，安田 和志 （あいち小児保健医療総合センター 小児心臓病センター 循環器科）

[OR16-5] 先天性心疾患術後患者において、4型コラーゲン7sは中心静脈圧を反映する

○岡 秀治，梶濱 あや，中右 弘一，東 寛 （旭川医科大学 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR16-1] 先天性心疾患術後乳び胸管理における最大のリスクは何か？

○多喜 萌，戸田 紘一，連 翔太，小島 拓朗，葭葉 茂樹，小林 俊樹，住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

Keywords: 術後乳び胸，難治性乳び胸，SVC閉塞

【背景】先天性心疾患術後の2-5%に乳び胸水が発生するとされており，脂肪を制限する食餌療法（脂肪制限食，MCTミルク，絶飲食），脂肪吸収を制限するオクトレオチド，機序は不明だがステロイドがある程度有効であると報告されている．これら内科的治療に抵抗性の乳び胸水は極めて難治性である．【方法と目的】食餌療法，オクトレオチド，ステロイドで改善しなかった例を難治性として，難治性となるリスクファクターを検討する．さらに，死亡リスクについても検討を行う．【結果】2013年1月から2019年12月の期間に当院で実施された先天性心疾患に対する外科手術927例中，29例(3.1%)が術後乳び胸を発症した．発症例の手術時の年齢は日齢1～368(中央値：日齢134)，体重は1736～7711g(中央値：4824g)であった．乳び胸の診断後、6例(20%)は食餌療法のみで軽快し，23例はオクトレオチドを含む治療が行われた．内科的治療に反応せず難治性と判断され，9例(31%)に胸膜癒着術，リンパ管静脈吻合術，胸管結紮術のいずれかが実施された(重複あり)．結果乳び胸の改善を得られたのは6例であり，3例(13%)は改善なく死亡に至った．死亡3例に共通して，経過中の SVC閉塞が認められた．【考察】当院の検討では，これまで先天性心疾患術後の乳び胸の発症リスクとされている低日齢，低体重，単心室形態，姑息的手術は難治性のリスクファクターとならなかった．しかし低日齢，低体重は死亡のリスクファクターであることが示唆された．さらに SVC閉塞例が3例とも死亡に至っていることから，乳び胸治療においてはSVC閉塞を予防し，積極的閉塞解除に努めることが肝要と考えられた．【結語】先天性心疾患術後乳び胸管理において SVC閉塞は重要なリスクファクターであり，周術期の予防に努め，可能な限り解除を行うことが必要である．

[OR16-2] 先天性心疾患患者に対する脊椎側弯症手術の経験

○原 卓也，倉岡 彩子，児玉 祥彦，石川 友一，中村 真，佐川 浩一 （福岡市立こども病院）

Keywords: 側弯，心肺機能障害，合併症

【背景】先天性心疾患(CHD)の生存率改善に伴い脊椎側弯症合併患者の数は増加している。重症例では心肺機能障害を来たすため手術が推奨されるが、その侵襲は大きく、特に CHD患者では慎重な管理を要する。【目的】CHD患者における側弯手術の現状について検討する。【方法】2002年1月から2020年2月に脊椎側弯症手術を行ったCHD患者を後方視的に検討した。【結果】症例は44例(女33例)、年齢 12.2±3.8歳。二心室群(BV群)35例、単心室群(SV群)9例であった。 BV群では32例が術後症例で VSD、 ASD、 TOF術後が多くを占め、1例がカテーテル治療後、2例は経過観察症例であった。 SV群では7例が TCPC後、2例は片側肺静脈狭窄を伴う BDG症例であった。術前Cobb角74.3±22.6°、% VC 57.3±18.6%, FEV1.0% 87.6±12.4%、手術時間 273±88min, 麻酔時間 403±90min, 出血量 910±936gで、 SV群と BV群で有意差はなかった。一方、 ICU滞在期間は BV群/SV群 2.7±1.9日/4.1±3.7日、入院期間 18.7±4.4日/25.0±5.6日で SV群で有意に長かった($p < 0.01$)。また15例で合併症を認め、 BV群/SV群 心不全 3例/2例、呼吸不全0例/1例、低血圧2例/2例、貧血 1例/0例、麻痺性イレウス1例/0例、皮膚障害2例/1例で、SV群で有意に合併症発症率が高かった(22%/66%, $p < 0.01$)。【結語】良好な肺機能が必須である SV群では側弯症手術の有用性が高い一方で合併症頻度は高く、麻酔科や集中治療科と連携した注意深い管理が必要となる。

[OR16-3] 全国小児病院循環器科における医療的ケアを要する心疾患児についての現状調査

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○高室 基樹[1,2]，澤田 まどか[1]，名和 智裕[1]，白石 真大[1]，吉川 靖[1]，親谷 佳佑[1] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科，2.全国小児病院循環器科連絡協議会）
Keywords: 医療的ケア児，在宅医療，長期入院

【背景】先天性心疾患においても、染色体異常などの併存症・合併症に伴い、人工呼吸器、気管切開、経鼻・胃瘻栄養などの医療的ケアを要する患者が増えている。医療依存度が高く、長期入院している患者も一定数存在すると考えられる。【目的】小児病院循環器科の医療的ケアを要する心疾患児の在宅診療への関与を調査する。【方法】全国小児病院循環器科連絡協議会所属19施設に小児循環器分野で在宅医療的ケアを受けている患者についてのアンケート調査を行った。【結果】全施設より回答を得た。施設病床数は中央値265。医療的ケアを理由に1年以上入院している症例は０から5（中央値1）。在宅酸素・エポプロステロール持続静注以外の医療的ケアを要する通院例は5から60（中央値10）。在宅医療的ケア心疾患者を主に自施設で診療しているのは15施設（79%）で、このうち入院を循環器科が診療しているのは13施設（全体の68%）であり、10施設が「自施設で診療を続けるのはやむを得ない」と回答した。7施設（37%）で「いわゆる在宅診療支援室が機能していないか、存在しない」と回答した。地域で、自施設と他施設の医療者がカンファレンスを行うなど、在宅医療的ケア患者の診療体制の整備を行っているのは11施設（58%）であった。長期入院患者に対して、在宅療養に向けた取り組みとして、13施設が「在宅診療支援室」が積極的に活動していると回答した。しかしこのうち重複回答した6施設を含む9施設で主治医や病棟看護師で定期的カンファレンスを開いていると回答した。【考察】多くの施設で長期入院例を抱え、在宅医療移行後の入院も自科で診療していた。在宅移行も循環器科主治医の関与が大きいことが示唆された。在宅診療支援室を持つ施設は多いが、心疾患児についての支援確立は少数で、自由回答では感染症科、総合診療科、在宅診療科など他科の充実を望むとする回答も多く、施設全体の問題として捉える必要がある。

[OR16-4] 感染予防策の強化により無脾症に合併する敗血症を減らすことができるのか？

○安田 昌広，大下 裕法，山田 佑也，鈴木 孝典，伊藤 諒一，森本 美仁，郷 清貴，鬼頭 真知子，森鼻 栄治，河井 悟，安田 和志 （あいち小児保健医療総合センター 小児心臓病センター 循環器科）
Keywords: 心房内臓錯位症候群，肺炎球菌感染症，ワクチン

【背景】心房内臓錯位症候群 HS，特に無脾症 AS患者に合併する肺炎球菌感染症は時に劇症化し致死的な経過をたどる．我々は第51回本学術集会において， ASに合併する肺炎球菌性敗血症は肺炎球菌ワクチン定期接種のみでは予防できないことを報告した．これを受け，当院では AS患者の感染予防策を以下のように強化した．(1)診断後速やかな予防的抗菌薬投与（生後6ヵ月まで ST合剤，6ヵ月以降アモキシシリン），(2)肺炎球菌ワクチン接種の徹底（ PCV13定期接種，2歳時 PPSV23接種，5歳時 PCV13および PPSV23追加接種）．【目的】感染予防策強化の有効性について検証する．【対象】当院で診断，加療を行った HS患者49人（ AS 34人，多脾症15人）．【方法】患者出生日を， I期： PCV7/13認可前（～2009年12月）， II期：同ワクチン認可後，感染予防策強化前（2010年1月～2015年3月）， III期：感染予防策強化後（2015年4月～2020年1月）の3期に分け，敗血症罹患頻度，発症時年齢，原因菌・血清型，ワクチン接種歴，予後を後方視的に検討．【結果】敗血症罹患6人8例（2人は2度罹患）はいずれも AS患者．各時期の AS患者中の罹患頻度は， I期 3人（5例）/15人， II期 3人（3例）/10人， II期 0人（0例）/9人．発症時年齢：2ヵ月～5歳（中央値4.72歳）．原因菌：インフルエンザ菌1人（1例），肺炎球菌 5人（7例）．肺炎球菌敗血症罹患者はいずれも PCV7接種歴があったが，血清型が判明した4例（10A，19A，22F，24F）は PCV7に含まれず．予後：1人は敗血症性ショックによる低酸素性虚血性脳症，下肢壊疽，死亡．他の5人（7例）は後遺症なく生存．2度罹患した2人も含め，感染予防策強化後は再罹患なし．【まとめ】予防的抗菌薬投与および肺炎球菌ワクチン接種の徹底により，無脾症における肺炎球菌性敗血症の罹患率は低下する．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR16-5] 先天性心疾患術後患者において、4型コラーゲン7sは中心静脈圧を反映する

○岡 秀治, 梶濱 あや, 中右 弘一, 東 寛 （旭川医科大学 小児科）

Keywords: 先天性心疾患術後, バイオマーカー, 中心静脈圧

【背景】先天性心疾患術後遠隔期は、房室弁逆流や右室流出路狭窄が起きることで右心系の容量負荷や圧負荷が生じ、右心機能低下がもたらされる。右心機能低下により静脈うっ滞や中心静脈圧上昇が起き、それが慢性的に続くと肝障害に繋がることも知られている。この右心系の血行動態変化を簡便に検査する方法は限られている。【目的】先天性心疾患術後患者で、肝線維化マーカーから中心静脈圧上昇を評価することが可能かどうか検討すること。【方法】2015年1月から2019年12月に当院に検査入院した先天性心疾患術後患者143名のうち、術後5年以上を経過した二心室循環の症例62名を対象にした。明らかな肝障害を起こしている症例は認めなかった。年齢の中央値は12歳(5-33歳)。心臓カテーテル検査で得られた検査値と肝線維化を示すバイオマーカー(P3P、4型コラーゲン7s、ヒアルロン酸)を比較検討した。【結果・考察】各検査値の平均値± SDは、中心静脈圧 6.8±3.5mmHg、 P3P 24.3±15.5ng/mL、4型コラーゲン7s 5.9±1.6ng/mL、ヒアルロン酸 18.5±13.6ng/mLであり、中心静脈圧との相関係数(R)は P3P 0.003、4型コラーゲン7s 0.67、ヒアルロン酸 0.31で、4型コラーゲン7sが最も良い相関関係を示した。4型コラーゲン7sと中心静脈圧10mmHg以上で検討した ROC曲線では、 AUC 0.865であり、4型コラーゲン7sのカットオフ値を6.0ng/mLとすると、感度80%、特異度75%であった。4型コラーゲン7sは肝線維化の初期から上昇することが報告されており、今回の結果は中心静脈圧上昇に伴う肝うっ血にも鋭敏に反応したと考えられた。【結論】先天性心疾患術後患者において、肝線維化マーカーの中でも4型コラーゲン7sは中心静脈圧をよく反映し、遠隔期のフォローアップに有用である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ I）17（ OR17）

成人先天性心疾患1

指定討論者:手島 秀剛（市立大村市民病院 小児科）

指定討論者:中山 智孝（高知大学医学部 小児思春期医学）

[OR17-1] 解剖学的左室-肺動脈心外導管術を行った修正大血管転位症の予後

○島田 衣里子，篠原 徳子，朝貝 省史，原田 元，佐藤 正規，石戸 美妃子，竹内 大二，豊原 啓子，富松 宏文，稲井 慶，杉山 央 （東京女子医科大学 循環器小児科・成人先天性心疾患科）

[OR17-2] 当院でフォローしている成人期に達した修正大血管転位症の検討

○六郷 由佳[1]，岩澤 伸哉[1]，大軒 健彦[1]，大田 千晴[1]，木村 正人[2]，建部 俊介[3] （1.東北大学病院 小児科，2.宮城県立こども病院循環器科，3.東北大学病院 循環器内科）

[OR17-3] 二心室修復後遠隔期に静脈圧上昇と肝硬変を呈した心室中隔欠損を伴わない肺動脈弁閉鎖（ PA/IVS）の1例

○白井 丈晶[1]，圓尾 文子[2]，下浦 広之[1]，金子 明弘[1]，上村 和也[3]，阪田 美穂[3]，佐藤 有美[3]，山口 眞弘[2] （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 心臓血管外科，3.加古川中央市民病院 小児科）

[OR17-4] Ross-Konno術後の autograftに関する遠期遠隔成績の検討

○野村 竜也，中野 俊秀，小田 晋一郎，安東 勇介，合田 真海，岡本 卓也，緒方 裕樹，酒井 大樹，角 秀秋 （福岡市立こども病院）

[OR17-5] 純型肺動脈閉鎖症における Fontan術後遠隔期の左室機能に関与する因子について

○朝貝 省史，小木曽 正隆，佐藤 正規，原田 元，島田 衣里子，石戸 美妃子，篠原 徳子，稲井 慶，杉山 央 （東京女子医科大学病院 循環器小児・成人先天性心疾患科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR17-1] 解剖学的左室-肺動脈心外導管術を行った修正大血管転位症の予後

○島田 衣里子，篠原 徳子，朝貝 省史，原田 元，佐藤 正規，石戸 美妃子，竹内 大二，豊原 啓子，富松 宏文，稲井 慶，杉山 央 （東京女子医科大学 循環器小児科・成人先天性心疾患科）
Keywords: 修正大血管転位症，心外導管，成人先天性心疾患

【目的】修正大血管転位症（ ccTGA）は合併奇形が多岐にわたることから治療戦略にはまだ議論の多い疾患である。 ccTGAに肺動脈狭窄あるいは閉鎖を合併している症例に対し、解剖学的左室―肺動脈心外導管術(conventional Rastelli術)を施行されている患者の遠隔期予後を調べたため報告する。【方法】対象は2000年から2019年までに当院外来でフォローされていた ccTGAの患者のうち conventional Rastelli術を施行されている患者。診療録を用いて後方視的に検討を行った。【結果】対象患者は25例（男性/女性12/13）。フォロー時の平均年齢は38±10歳（17-51歳）であった。初回の conventional Rastelli手術時の年齢は10±6歳（4-26歳）で、遠隔期死亡は4例（心不全2名、突然死1名、乳癌1名）、再手術として Rastelli術を7例、三尖弁置換術を2例、大動脈弁置換術を3例に行われていた。経皮的導管拡張術は4例に行われ、うち1例は無効だったために再手術となった。遠隔期合併症としては心房性不整脈を11例、心室性不整脈を3例、心不全を9例、感染性心内膜炎を4例に認めた。右室収縮能低下・三尖弁逆流が心不全や心関連死亡のリスクファクターであり、導管狭窄の有無との関連はなかった。【結語】 ccTGAに対する conventional Rastelli術の遠隔期合併症は不整脈が多く、約40％で導管狭窄への介入が必要であった。心不全や心関連死亡は三尖弁逆流・右室機能低下と関連しており、導管狭窄の有無との関連はなかった。

[OR17-2] 当院でフォローしている成人期に達した修正大血管転位症の検討

○六郷 由佳[1]，岩澤 伸哉[1]，大軒 健彦[1]，大田 千晴[1]，木村 正人[2]，建部 俊介[3] （1.東北大学病院 小児科，2.宮城県立こども病院循環器科，3.東北大学病院 循環器内科）
Keywords: ccTGA，心不全，体心室右室

【背景】修正大血管転位症（ccTGA)に対し functional repairを行った場合，解剖学的右室が体心室を担うことになる．解剖学的右室はその特性から右室機能低下による心不全を発症することが多く，長期的な心機能予後が問題である．【目的】体心室右室である ccTGA症例の長期的な経過を明らかにする．【方法】1964年から2020年までに ccTGAで当院に通院歴のある患者のうち functional repairあるいは未手術症例14例を診療録をもとに後方視的に検討した．【結果】14例は男性10例，女性4例．年齢は20歳から50歳（中央値30.5歳)であった．合併奇形は VSD 8例（57%)，PS 7例（50%)，PA 2例（14%)，右胸心3例（21%)，Ebstein奇形 2例（14%)だった．手術歴は Rastelli手術 7例（50%)，TVR 4例（29%)，VSD閉鎖術8例（57%)であり，複数回の手術既往がある症例は3例(21%)だった．7例に不整脈既往があり，AF 2例，cAVB 4例，Sick Sinus 1例だった．このうち PMIを行った症例は5例だった．慢性心不全の増悪に伴い20歳以上で CRT植込を行った症例は3例あった．これらの症例はいずれも臨床症状，BNPや CTR，QRS幅の改善が得られていた．【結語】体心室右室となる ccTGA症例は長期的に心不全の増悪に対処が必要であり、多くの症例で抗心不全療法を行っていた．CRT植込も3症例あったが，心不全に対しては有効であった．長期的に慢性心不全に対して集学的な治療が必要になると思われる．

[OR17-3] 二心室修復後遠隔期に静脈圧上昇と肝硬変を呈した心室中隔欠損を伴わない肺動脈弁閉鎖（ PA/IVS）の1例

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○白井 丈晶[1]，圓尾 文子[2]，下浦 広之[1]，金子 明弘[1]，上村 和也[3]，阪田 美穂[3]，佐藤 有美[3]，山口 眞弘[2] （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 心臓血管外科，3.加古川中央市民病院 小児科）
Keywords: PA/IVS, one and one half repair, 成人先天性心疾患

【背景】心室中隔欠損を伴わない肺動脈弁閉鎖(以下 PA/IVS)に対する治療戦略として、右室拡張末期容積(以下RVEDV)および三尖弁輪径(以下 TVD)に応じて、 Fontan型手術、1 and 1/2 ventricular repair (以下1.5VR)、biventricular repair (以下2VR)が選択されるが、選択基準の境界は定まっていない。今回我々は2VRを施行し、遠隔期に右房圧上昇と肝硬変を呈した30歳代女性に対して1.5VRを施行した１例を経験したので報告する。【症例】30歳代女性。類洞交通を有する PA/IVSと診断。乳児期に左右 BTシャント術を施行され、5歳時のカテーテル検査では、 RVEDV 69%N、 TVD 47%Nであった。7歳時に右室流出路形成、 ASD部分閉鎖、類洞交通結紮、右室内肉柱切除を施行。経過良好で、以後、外来通院となっていた。33歳時に無症候性の心房粗動を認め、アブレーションを施行。術前造影 CTにて肝実質が reticular enhancementを呈し、軽度肝硬変と診断した。洞調律復帰後の右房圧は14mmHg、 RVEDVI 41.6ml/m^2、 TVD 36.4%N、肺動脈弁機能はないものの拡張期に渡って順行性血流を認めた。心房負荷による不整脈再発および肝硬変の進行が懸念された為、両方向性グレン吻合、肺動脈弁置換術を施行した。術後カテーテル抜去前の右房圧は8mmHg、平均肺動脈圧11mmHgといずれも術前より低下していた。現在術後3か月の時点で頭部のうっ滞症状は認めず、経過良好である。【考察】 PA/IVSの予後は、修復の種類とは無関係との報告があるが、成人期以降の遠隔期予後は不明である。一方、2VR 後の PA/IVSでは、右室の拡張能低下と充填障害による経年的な運動能力低下が報告されている。本症例は、小児期には2VR境界と考えられた右室が経年的に維持困難に至ったと考えられた。【結論】2VRを行った右室容積が境界例のPA/IVSにおいて、遠隔期に心房圧上昇、肝硬変を認めた成人例を経験した。成人期での1.5VRへの変更により、短期的には右房圧の低下が得られた。

[OR17-4] Ross-Konno術後の autograftに関する遠期遠隔成績の検討

○野村 竜也，中野 俊秀，小田 晋一郎，安東 勇介，合田 真海，岡本 卓也，緒方 裕樹，酒井 大樹，角 秀秋（福岡市立こども病院）
Keywords: Ross-Konno術後, autograft, 遠隔期成績

[目的] 当院で大動脈弁狭窄を伴った左室流出路狭窄に対する Ross-Konno術後の autograftの成績に関して，考察を交えて報告する．[対象と方法] 1998年から2019年までに当院で Ross-Konno手術を施行した23例を対象とした．左室流出路狭窄の原因疾患は大動脈弁狭窄のみが16例，大動脈弁狭窄と大動脈弁下狭窄が2例，大動脈弁狭窄と大動脈弁上狭窄が5例であった．大動脈弁の形態は1尖弁が1例，2尖弁が17例，3尖弁が4例，4尖弁が1例であった．先行手術は大動脈縮窄・離断根治術が11例，バルーン大動脈弁形成術が7例(計15回)，直視下大動脈弁形成術が8例であった．手術時の年齢は中央値5歳8ヶ月 (2カ月～17歳4ヶ月)，体重は中央値16.5kg (3.7～51.8kg)であった．術後追跡期間は中央値7年3ヶ月(最長19年5ヶ月)であった.術前の経胸壁心エコー検査で大動脈弁輪 (AVD) の Z-value中央値は-1.8 (-6.5～0.9)，肺動脈弁輪 (PVD) の Z-value中央値 -0.2 (-0.7～1.0)，肺動脈弁輪と大動脈弁輪の口径差は中央値2.7mmであった．これらの症例において心エコーにおける術後の大動脈弁輪径と ARの変化を検討した．[結果] 在院死亡は2例あり，遠隔死亡はなかった． autograftに起因する再手術は3例あり， apico-aortic conduit bypassが1例，上行大動脈縫縮が1例，新大動脈弁形成が1例であった．術後1年未満(中央値7ヶ月)の心エコー検査では， AVDの Z-valueは中央値0.8(-2.5～3.6)， ARは全例1度以下であった．術後3~5年(中央値4年6ヶ月)の心エコー検査では， AVDの Z-valueは中央値1.5(-1.2～5.5)，ARは2度が1例で，他はそれ以下であった．術後10年以上(中央値12年3ヶ月) の心エコー検査では， AVDの Z-valueは中央値1.5(0.3~4.3)， ARは2度が1例で，他はそれ以下であった[結語] 小児期の Ross-Konno手術は，年齢に合わせて大動脈弁輪が成長し，大動脈弁機能を良好に維持できる有用な術式であると考えられた．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR17-5] 純型肺動脈閉鎖症における Fontan術後遠隔期の左室機能に関与する因子について

○朝貝 省史，小木曽 正隆，佐藤 正規，原田 元，島田 衣里子，石戸 美妃子，篠原 徳子，稲井 慶，杉山 央
（東京女子医科大学病院 循環器小児・成人先天性心疾患科）

Keywords: 純型肺動脈閉鎖症，フォンタン手術，左室機能

【背景】純型肺動脈閉鎖症では新生児期の三尖弁輪径や右室容積、類洞交通の有無やその程度が治療方針決定の重要な要素となるが Fontan術後遠隔期における左室機能に関与する因子は明らかでない。
【目的】成人期純型肺動脈閉鎖症患者の Fontan術後の左室機能に関与する因子を検討すること。
【対象・方法】当院でフォローしている純型肺動脈閉鎖症患者のうち、15歳以上でカテーテル検査を行った19人（ APC type:8人，LT type:4人，extra TCPC type:7人）が対象。年齢は28±7歳、男性6人（32%）、 Fontan手術年齢は8±6歳、 Fontan術後年数は17±8年。左室収縮能低下群（ LVEF50%未満:5人）と保持群（ LVEF50%以上:14人）の2群間に分け、患者背景、 Fontan術前、 Fontan術直後、 Fontan術後遠隔期のカテーテル検査所見を元に、左室収縮能に関与する因子について検討した。 right ventricle-dependent coronary circulation(RVDCC)は2本以上の主冠動脈の狭窄や主冠動脈の起始部の閉塞が疑われるものと定義した。
【結果】 RVDCCは4人（21%）、類洞交通は12人（63%）、心筋シンチで心筋障害陽性例は6人（32%）に認めた。収縮能低下群で有意に男性（4/5 vs 2/14, $p<0.05$）、 RVDCC（3/5 vs 1/14, $p<0.05$）、心筋障害陽性例（4/5 vs 2/14, $p<0.05$）が多く、類洞交通の有無で有意差は認めなかった。また Fontan術後遠隔期では収縮能低下群で LVEDVIが高値（114±32 vs 83±18 ml/m^2, $p<0.05$）、 Fontan術前では収縮能低下群で右室圧が高値（151±24 vs 89±44 mmHg, $p<0.05$）、 Qsが低値（2.3±0.3 vs 3.5±0.7 L/min/m^2, $p<0.01$）、 Fontan術直後では収縮能低下群で収縮期血圧と体血管抵抗が高値（110±14 vs 94±11 mmHg, $p<0.05$, 36.6±14.6 vs 24.6±8.0 Wood unit, $p<0.05$, respectively）であった。
【結語】純型肺動脈閉鎖症患者では Fontan術後遠隔期の左室機能に RVDCC、 Fontan術前の右室圧高値、術後の後負荷が影響している。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ I）18（ OR18）

成人先天性心疾患2

指定討論者:上村 秀樹（奈良県立医科大学附属病院 先天性心疾患センター）

指定討論者:森田 紀代造（東京慈恵会医科大学附属病院 心臓外科）

[OR18-1] 当院における移行医療の取り組み

○金子 幸栄[1]，井上 奈緒[1]，中嶌 八隅[1]，齋藤 秀輝[2]，小出 昌秋[3] （1.聖隷浜松病院 小児循環器科，2.聖隷浜松病院 循環器科，3.聖隷浜松病院 心臓血管外科）

[OR18-2] 当院における ACHD診療の取り組みー地域中核総合病院内の小児病院としてー

○江原 英治[1]，村上 洋介[1]，森 秀洋[1]，丸山 和歌子[1]，中村 香絵[1]，藤野 光洋[1]，吉田 葉子[2]，鈴木 嗣敏[2]，小澤 秀登[3]，鍵崎 康治[3]，西垣 恭一[3] （1.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科，2.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児不整脈科，3.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児心臓血管外科）

[OR18-3] 先天性心疾患症例の人工弁での肺動脈弁置換術における中期成績の検討-人工弁サイズによる予後評価-

○松尾 諭志，齋木 佳克 （東北大学病院 心臓血管外科）

[OR18-4] 先天性心疾患患者において Obesity paradoxは存在するか？

○佐藤 正規，稲井 慶，小木曽 正隆，島田 衣里子，原田 元，朝貝 省史，豊原 啓子，竹内 大二，石戸 美妃子，篠原 徳子，杉山 央 （東京女子医大循環器小児科）

[OR18-5] Fontan術後患者の12誘導心電図と心血行動態との関連

○鈴木 大[1]，大内 秀雄[1,2]，三池 虹[1]，中島 公子[1]，坂口 平馬[1]，白石 公[1]，黒嵜 健一[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器内科，2.国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR18-1] 当院における移行医療の取り組み

○金子 幸栄[1], 井上 奈緒[1], 中嶌 八隅[1], 齋藤 秀輝[2], 小出 昌秋[3] （1.聖隷浜松病院 小児循環器科, 2.聖隷浜松病院 循環器科, 3.聖隷浜松病院 心臓血管外科）

Keywords: 移行医療, 成人先天性心疾患, 外来

緒言:当院では先天性心疾患(CHD)の診療を1962年より開始し多くの症例が成人期に達している。近年成人CHD(ACHD)例の増加によりその移行が重視され当院でも2018年度より取り組み始めたので、1移行、2患者教育について現状を検討した。
結果:1.移行について。移行症例呈示や症例検討のために2018年度より月2回カンファレンスを行なっている。小児循環器(小循)・循環器内科(循内)・心臓血管外科の医師だけでなく循環器・小児病棟や NICUの看護師、理学療法士、薬剤師、社会福祉士などのコメディカル、また症例によっては産科医や腎臓内科医も参加し包括的な話し合いを行なっている。検討症例数は2018年度26例(移行例8例)、2019年度31例(同14例)。移行症例はカンファレンスで小循から経過や今後の followのポイントを呈示するとともにカルテ上テンプレートで申し送りを行い情報共有している。患者様にも転科する事を確認し同意を得ている。2019年度からは年に6回、カンファレンスの時間内に小循医師によるレクチャーも行ない初年度のテーマは動脈管開存・心房中隔欠損・心室中隔欠損・大動脈縮窄・ファロー四徴症・完全房室中隔欠損とした。2017年度まで小循のみで行なっていた月6回の「 ACHD外来」を2018年度から月1回、循内医師の外来にも設けた。2018年度の循内医師は交代性であったが2019年度より固定の医師が担当している。移行症例の受診者数は2018年度12例、2019年度16例だった。2.患者教育について。口頭で行なっていた病名の確認などをより確実にするために質問表を作成した。項目は病名・手術名・現在内服している薬などで主に移行のタイミングで実施している。記入できなかった項目については改めて説明している。
結語:カンファレンスにより各々の専門分野の視点から意見を交換する事ができ互いに学ぶ事が多かった。今後も増加する ACHD例に対して包括的な診療体制のさらなる確立が必要と考える。

[OR18-2] 当院における ACHD診療の取り組みー地域中核総合病院内の小児病院としてー

○江原 英治[1], 村上 洋介[1], 森 秀洋[1], 丸山 和歌子[1], 中村 香絵[1], 藤野 光洋[1], 吉田 葉子[2], 鈴木 嗣敏[2], 小澤 秀登[3], 鍵崎 康治[3], 西垣 恭一[3] （1.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児不整脈科, 3.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児心臓血管外科）

Keywords: 成人先天性心疾患, 移行医療, 診療体制

（背景）当院は地域中核総合病院内にある小児病院という利点を生かし、小児 CHD患者のみならず、 ACHD患者の診療にも成人各科との連携のもと院内で包括的に対応してきた。一方1993年開院で ACHD診療の歴史は比較的浅く、今後急激に増加することが予想される ACHD患者への対応と体制作りが求められている。（目的）当院における ACHD診療の現状と取り組みを評価し、成人期医療への移行・体制構築に向けて課題を検討すること。（方法）18歳以上の ACHD患者の外来患者、入院患者、手術件数、カテーテル治療の推移を検討。また成人期医療への移行、体制構築に向けての取り組みを評価した。（結果）１、 ACHD診療の現状： ACHDの外来延べ患者数は2011年404名→2019年1536名と増加。一方18歳以上での初来時年齢は10-20歳台で90%以上を占め多くが院内からの移行患者であった。入院患者数(26→73)、手術件数(5→23)、カテーテル治療(6→17)、不整脈治療とも増加。２、成人期医療への移行・体制構築に向けての取り組み：１）成人先天性心疾患外来の創設（2018年）高校生ー大学生で移行。成人ブースで週2回小児循環器医が担当。今後成人循環器医との併診、移行を計画２） AYA病棟の設立（2018年）15-30歳をめどに AYA世代の自立を目指した診療・看護体制、心理支援を開始３）症例に応じた成人各科との連携は比較的円滑に行えている。一方コメディカルの教育・参画や定期的な院内合同カンファレ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ンス、近隣紹介施設への啓蒙活動など課題は多い。（まとめ）当院の ACHD患者は院内からの移行患者が多く今後さらに急速に増加するものと予想される。施設として ACHD診療に対応できる条件は備えているが体制構築は道半ばである。現在は小児循環器医が中心に診療を行なっているが、成人循環器グループのさらなる参画および ACHD専従医の養成が急務である。循環器以外の成人各診療科とのさらなる共同および多職種専門職によるサポートの充実も重要である。

[OR18-3] 先天性心疾患症例の人工弁での肺動脈弁置換術における中期成績の検討-人工弁サイズによる予後評価-

○松尾 諭志，齋木 佳克 （東北大学病院 心臓血管外科）

Keywords: 肺動脈弁置換，先天性心疾患，人工弁

（背景）人工弁による肺動脈弁置換術(PVR)は近年多く行われているが、適切な人工弁サイズの基準は明確でない。そこで、当科で施行した PVR症例について検討した。（方法）2009年3月から2019年７月までに先天性心疾患症例に対して PVRを施行した38例を対象とした。男性22名。 PSを有する TOF/DORV24名、 PAが3名、その他11名。手術時平均年齢は40.7±15.1歳、体重55.7±11.6kg。術前 NYHAは1.9±0.7。人工弁の種類はウシ心膜弁35名、ブタ心膜弁2名、機械弁1名。人工弁サイズは24±1.7mm。術後平均観察期間は4.9年±3.2年。 PVR前後での臨床所見、エコー、 MRIデータを valve size/BSA15以上(L群,21名)、15未満(S群,17名)に分けて後方視的に検討した。（結果） L群、 S群の術前の RVEDVIは167±13.2，185±14.9 ml/m2、 RVESVIは103±10.8，103±12.8ml/m2、 RVFACは28±2.2，30±2.7%、 LVEFは50±3.6，55±3.8%。周術期死亡はなし。遠隔期死亡は4名全例 L群に認め、内訳は心不全と心室細動が１名ずつ、心臓外疾患で2名だった。5年生存率は各群83.1、100％だった。術後再手術は両群共になし。直近の NYHAは両群1.2±0.08で術前に比べ両群とも低下した(P＜0.01)。 RVFACは29.9±2.5，32.0±2.7%、 LVEFは56.4±2.4，58.3±2.8%で両群間に有意差はなく、術前に比べ有意な改善はなかった。人工弁位の流速は1.9±0.1，2.3±0.1m/sで S群で有意に(P=0.02)速かった。また moderate以上の PRは L群0名、 S群4名で有意に S群に多かった(P=0.03)。 RVEDVIは111±18.0，141±15.5 ml/m2、 RVESVIは59±18.9，93±16.3ml/m2、 RVFACは29±2.5，32±2.8%、 LVEFは56±2.4，58±2.8%で、両群間に有意差はなかった。両群ともに術前に比べ RVEDVIの改善を認めたが、両心機能への影響は認めなかった。（結論）人工弁による PVR後の中期成績は良好である。一方で、 valve size/BSA15未満の症例では15以上の症例に比べ人工弁機能不全が早期に来す可能性が示唆された。

[OR18-4] 先天性心疾患患者において Obesity paradoxは存在するか？

○佐藤 正規，稲井 慶，小木曽 正隆，島田 衣里子，原田 元，朝貝 省史，豊原 啓子，竹内 大二，石戸 美妃子，篠原 徳子，杉山 央 （東京女子医大循環器小児科）

Keywords: 肥満，心不全，予後

肥満は様々な心血管イベントの危険因子であるが、一方で心不全患者では肥満がある方が生命予後がよいという報告もあり Obesity paradoxと呼ばれている。今回我々は先天性心疾患における肥満と運動耐容能および予後の関係について、従来の肥満の指標に体成分分析法で測定した指標も取り入れて検討した。【方法および結果】対象は2014年から2018年まで当科に入院し体成分分析を施行した413名。年齢中央値は 31歳（範囲12-75）で男性209名(51%)、単心室循環が165名(41%)であった。肥満の指標として BMI、腹位、体成分分析で計測した%body fat (%BF)，fat mass index (FMI)，waist-hip ratio(WHR)を使用した。最初に肥満の指標と6分間歩行距離(6MWT)、peakVO2との相関を検定した。次に低値群から超高値群まで%BFで4群に分類し心不全による再入院の頻度について Kaplan meier法で比較した。 peakVO2は%BF(r=-0.34)、 FMI(r=-0.23)と、6MWTは%BF (r=-0.29)、 FMI (r=-

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

0.20)との間に負の相関が認められた。 Kaplan meier法では心不全入院は%BF正常値群と比較して超高値群(Odds ratio(OR) 3.6)で多く、低値群、高値群では有意差はなかった。 BMIで分類した群では心不全入院の頻度に有意差は認めなかった。また、 BNP＞100pg/mlの患者においても%BF超高値群(OR 2.7)で心不全入院が有意に多かった。【結論】%BFと FMIは運動耐容能の低下に相関し、%BF超高値群は心不全による再入院率が高いため、肥満の改善が効果的である可能性がある。 Obesity paradoxは今回の検討では認められなかった。

[OR18-5] Fontan術後患者の12誘導心電図と心血行動態との関連

○鈴木 大[1], 大内 秀雄[1,2], 三池 虹[1], 中島 公子[1], 坂口 平馬[1], 白石 公[1], 黒嵜 健一[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器内科, 2.国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患科）

Keywords: Fontan術後, 12誘導心電図, 心血行動態

【背景】 Fontan患者において、 QRS幅は運動耐容能と強く関連すると報告されている。しかしながらそのほかの12誘導心電図の各指標と、心血行動態との関連についての報告は乏しい。【目的】 Fontan患者の12誘導心電図から病態把握が可能かどうか検討すること。【対象】 Fontan患者で2017年3月から2019年1月までに当科で定期入院検査を行った症例。そのうち APC Fontanとペースメーカー植え込み後、接合部調律の症例を除いた101例を対象とした。【方法】12誘導心電図の P波の幅(Pdur)、高さ(Pvol)、 PQ間隔(PQ)、 QRS幅(QRS)、 QT時間：Fridericia補正(QTc)を計測し、同一入院時に記録された心臓カテーテル検査で得られた指標（ CVP、 SaO2、 CI、 EDP、 EDVI、 EF）とホルター心電図における PACおよび PVCの数、心肺運動負荷試験から得られた指標（ peakVO2）、 BNPとの関連を検討した。【結果】平均年齢は20±8歳、男性62人、女性39人であった。12誘導の各指標は Pdur 91±14ms、 Pvol 0.13±0.04mV、 PQ 149±32ms、 QRS 110±17ms、 QTc 378±39msであった。 cross sectionalな検討では、低い P波は PVC(p=0.09)、 PAC(p＜0.05)と関連し、低い運動耐容能とも関連した(p=0.07)。長い PQ間隔は低い CI(p＜0.05)と低い運動耐容能(p=0.07)と関連した。幅広い QRSは低い CI(p＜0.05)、低い EF(p＜0.01)、大きな EDVI(p＜0.01)、高い BNP(p＜0.01)、 PVC(p＜0.05)と関連した。長い QT時間は高い BNP(p＜0.01)、 PAC(p＜0.05)と関連した。【結論】 Fontan術後患者においても12誘導心電図は病態把握に有用である。とくに PQ間隔、 QRS幅は心房心室の機械的電気的同期性を反映すると考えられ、経時的な評価が重要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ I）19（ OR19）

周産期・心疾患合併妊婦

指定討論者:石戸 美妃子（東京女子医科大学 循環器小児科）

指定討論者:畑崎 喜芳（富山県立中央病院 小児科）

[OR19-1] 敗血症による高度左室機能障害に対し、経皮的心房中隔裂開術と両側肺動脈絞扼術で救命し得た新生児例

○黒田 浩行[1]，菅谷 憲太[1]，中野 裕介[1]，渡辺 重朗[1]，鉾碕 竜範[1]，町田 大輔[2]，益田 宗孝[2]，伊藤 秀一[1] （1.横浜市立大学 小児科，2.横浜市立大学 心臓血管外科）

[OR19-2] 高肺血流型先天性心疾患を合併した極低出生体重児の手術時期による検討

○山田 浩之，中尾 厚，土屋 恵司 （日本赤十字社医療センター 新生児科）

[OR19-3] バセドウ病母体から出生した児の循環動態の推移

○石川 貴充，内山 弘基 （浜松医科大学 医学部 小児科）

[OR19-4] 先天性心疾患合併妊婦における左室拡張能指標の経時的変化と周産期心血管イベントについて

○福光 梓[1]，宗内 淳[2]，金子 育美[1]，小川 明希[1]，奥田 知世[1]，村田 眞知子[1]，秋光 起久子[1]，渡辺 まみ江[2]，川上 剛史[3]，伊藤 浩司[1,4] （1.九州病院 中央検査室，2.九州病院 小児循環器科，3.九州病院 産婦人科，4.九州病院 循環器内科）

[OR19-5] 先天性心疾患の新生児搬送：産科機能を持たない小児専門施設との相互補完的連携

○粒良 昌弘[1]，江畑 亮太[1]，國松 将也[1]，遠藤 真美子[1]，大曽根 義輝[1]，尾本 暁子[2]，鶴岡 智子[3]，石井 徹子[4] （1.千葉大学医学部附属病院 小児科，2.千葉大学医学部附属病院 周産期母性科，3.千葉県こども病院 新生児科，4.千葉県こども病院 循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR19-1] 敗血症による高度左室機能障害に対し、経皮的心房中隔裂開術と両側肺動脈絞扼術で救命し得た新生児例

○黒田 浩行[1], 菅谷 憲太[1], 中野 裕介[1], 渡辺 重朗[1], 鉾碕 竜範[1], 町田 大輔[2], 益田 宗孝[2], 伊藤 秀一[1] （1.横浜市立大学 小児科, 2.横浜市立大学 心臓血管外科）

Keywords: 経皮的心房中隔裂開術, 両側肺動脈絞扼術, 補助循環

【背景】心筋炎などによる新生児期の左室機能障害は予後不良であり、補助循環の使用を要することがある。一方で新生児、特に早産児や低出生体重児への補助循環の使用は、合併症の観点から積極的には行いづらい側面がある。今回我々は、出生直後からの敗血症に伴う高度左室機能障害およびショックで発症し、経皮的心房中隔裂開術(BAS)による肺うっ血の解除と、両側肺動脈絞扼術(BPAB)による体循環血液量の維持で、補助循環を使用せず救命し得た新生児例を経験した。
【症例】在胎34週2日、出生体重2492gの早産低出生体重児。院外で陣痛発来し、前医へ搬送中の救急車内で出生した。生直後からチアノーゼと大量喀血を認め、当院へ転院となった。当院入院時心エコー検査では構造異常を認めず、 LVFS 10.6%と高度左室機能障害を認めた。血液培養から Streptococcus gallolyticusが検出され、同菌の敗血症が原因と考えられた。大動脈弓血流が逆行性であったことから動脈管依存性体循環と考え、左房拡大と卵円孔の加速血流から、重度肺うっ血による大量喀血と評価した。全身状態や体格から開胸術による補助循環の装着に不耐と判断し、緊急 BASによる左房減圧を行い、喀血は著明に改善した。日齢1に体循環血液量の維持目的に BPABを施行し、その後左室機能の改善を認めたため、日齢6に肺動脈絞扼解除術と動脈管結紮術を行った。術後経過は良好で通常の2心室循環が成立することを確認し、日齢37に自宅退院となった。
【考察】 BASおよび BPABは左心低形成症候群に代表される左心狭窄・閉塞性疾患において一般的な治療戦略であるが、高度左室機能障害といういわば「機能的」左心狭窄に対し行われた報告は少ない。合併症の多い早産児や低出生体重児への補助循環を回避できるという点で、有用な治療の選択肢であると考えられた。

[OR19-2] 高肺血流型先天性心疾患を合併した極低出生体重児の手術時期による検討

○山田 浩之, 中尾 厚, 土屋 恵司 （日本赤十字社医療センター 新生児科）

Keywords: 先天性心疾患, 極低出生体重児, 肺高血圧

【目的】高肺血流型の先天性心疾患(CHD)は、早期に手術が必要なことがあるが、極低出生体重児(VLBWI)では、その未熟性ゆえに手術リスクは高く、手術時期に関する確立された見解はない。高肺血流型の CHDを合併し手術を要した VLBWIについて検討する。【対象】2010年1月-2019年12月に当科に入院した40例を早期に初回手術を行った E群25例(手術日齢3-64、中央値9、手術時体重413-1438g、中央値1199g)、体重の増加(≧1500g)を待ち初回手術を行った D群15例(手術日齢72-930、中央値107、手術時体重1702-8075g、中央値2474g)にわけ後方視的に検討した。評価項目は死亡、周術期・遠隔期合併症とした。動脈管開存(PDA)のみの例は除外した。【結果】在胎週数、出生体重、性別、 CHD内訳、染色体異常の有無に関して、両群間で統計学的な有意差は認めなかった。CHD内訳:心室中隔欠損(VSD)25例、両大血管右室起始4例、大動脈縮窄複合3例、左心低形成症候群3例、大動脈肺動脈窓2例、総動脈幹症1例、総肺静脈還流異常(TAPVC)1例、心房中隔欠損(ASD)1例。染色体異常は20例 。手術内訳 E群:肺動脈絞扼(PAB)10例、両側 PAB7例、 PDA結紮7例、大動脈縮窄修復＋ PAB1例。 D群: PAB7例、両側 PAB1例、 VSD閉鎖4例、 ASD閉鎖2例、 TAPVC修復1例。初回手術に関連した周術期死亡は認めなかったが、最終的に10例死亡(E群8例、 D群2例)、重篤な染色体異常の例を除くと2例死亡(E群1例、 D群1例)。いずれの場合でも両群間で統計学的に有意差は認めなかった。合併症に関しては壊死性腸炎2例(E群1例、 D群1例)。術後に肺高血圧(PH)を認めた例は7例(E群なし、 D群7例、 $p<0.01$)で有意差を認めた。超低出生体重児(ELBWI)と VLBWIで比較すると ELBWI群で PHを認めた例が多かった(OR11.2、95%CI:1.7-70.8)。【考察】高肺血流型の CHDを合併した

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

VLBWI(特に ELBWI)では、術後 PHが残存することがあり、長期的予後を考慮するとより早期に肺血流を制限する治療が必要と考える。

[OR19-3] バセドウ病母体から出生した児の循環動態の推移

○石川 貴充, 内山 弘基 （浜松医科大学 医学部 小児科）

Keywords: バセドウ病, 新生児, NT-proBNP

【目的】新生児甲状腺機能亢進症に伴う心不全はバセドウ病母体児において最も注意すべき合併症の一つであり循環動態には注意を払う必要があるものの、これまでに同児の循環動態を評価した報告はない。今回下記の方法でバセドウ病母体児の循環動態を前方視的に検討した。【方法】対象は2006年4月から2018年5月までに浜松医科大学付属病院で出生したバセドウ病母体児80例。 Third trimesterにおける母体甲状腺レセプター抗体(TRAb)陽性36例(positive TRAb群)と陰性44例(negative TRAb群)に分類し日齢0、5、10、30における甲状腺機能ならびにN-terminal pro-brain natriuretic peptide(NT-proBNP)を含む各種パラメータを比較検討した。【結果】2群間で母体年齢、在胎週数、出生体重、 Apgar score、臍帯血 pHに有意差は認めなかった。抗甲状腺薬を投与されていた母体は positive TRAb群16例、 negative TRAb群10例(p=0.039)で、出生後抗甲状腺薬投与を必要とした児は positive TRAb群の4例(11.1%)、 subclinical hyperthyroidismと診断した児は positive TRAb群の8例(22.2%)であった。 positive TRAb群では negative TRAb群に比べ日齢5で FT4が有意に高値(p＜0.05)、日齢10で FT3とFT4が有意に高値(それぞれ p＜0.05, p＜0.01)、 TSHが有意に低値(p＜0.05)であった。さらに日齢5と10における NT-proBNPは positive TRAb群で negative TRAb群に比べ有意に高値であった(日齢5:それぞれ中央値752pg/mL, 563pg/mL, p=0.034; 日齢10:それぞれ中央値789pg/mL,597pg/mL, p=0.002)。【結論】本研究ではsubclinicalな甲状腺機能亢進症の児が多かったものの、 positive TRAb群では日齢5から10にかけて有意な NT-proBNPの上昇が確認された。母体 TRAbが高値の場合、特に日齢10までの期間は児の循環動態や心不全症状に注意する必要があることが示唆された。

[OR19-4] 先天性心疾患合併妊婦における左室拡張能指標の経時的変化と周産期心血管イベントについて

○福光 梓[1], 宗内 淳[2], 金子 育美[1], 小川 明希[1], 奥田 知世[1], 村田 眞知子[1], 秋光 起久子[1], 渡辺 まみ江[2], 川上 剛史[3], 伊藤 浩司[1,4] （1.九州病院 中央検査室, 2.九州病院 小児循環器科, 3.九州病院 産婦人科, 4.九州病院 循環器内科）

Keywords: 心疾患合併妊娠, 周産期, 左室拡張機能

【背景と目的】妊娠後期の左室拡張能低下は産褥心筋症をはじめとする妊娠関連心機能障害の指標となる。先天性心疾患(CHD)合併妊娠における左室拡張能指標の変化と予後について検討した。
【対象と方法】2004年以降に当院で周産期管理中に心エコー図検査を施行した CHD合併妊婦94例(心血管イベントあり22例、なし72例)を対象として、妊娠初期、後期、産褥期の各期における左室拡張能指標(左房容積、 E/A、E/e')を後方視的に追跡し、周産期管理中の母体心血管イベントとの関連について検討した。心血管イベントは新規不整脈の出現、加療を要した心不全とした。
【結果】イベントあり群において妊娠初期、後期、産褥期における各変化は、左房容積(ml)：44 vs 67 vs 48(p＜0.001)、 E/A：1.96 vs 1.36 vs 1.37(p＜0.001)、 E/e'：9.66 vs 10.48 vs 11.67(p＝0.35)であるのに対し、イベントなし群では左房容積(ml)：42 vs 45 vs 45(p＝0.163)、 E/A：2.13 vs 1.67 vs 1.60(p＜0.05)、E/e'：10.86 vs 9.86 vs 11.30(p＝0.08)であった。両群ともに妊娠初期から後期にかけて E/Aは低下し、

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

E/e'は変化しなかったが、イベントあり群では妊娠後期の左房容積が有意に大きかった(p＜0.001)。
【考察】妊娠経過中の左室拡張能指標は心血管イベントの関与で異なる推移を呈し、特に左房負荷増大に伴う変化は心血管イベント発症の予測指標になりうる可能性が示唆された。

[OR19-5] 先天性心疾患の新生児搬送：産科機能を持たない小児専門施設との相互補完的連携

○粒良 昌弘[1]，江畑 亮太[1]，國松 将也[1]，遠藤 真美子[1]，大曽根 義輝[1]，尾本 暁子[2]，鶴岡 智子[3]，石井 徹子[4]
（1.千葉大学医学部附属病院 小児科，2.千葉大学医学部附属病院 周産期母性科，3.千葉県こども病院 新生児科，4.千葉県こども病院 循環器科）
Keywords: 新生児，搬送，胎児診断

【はじめに】先天性心疾患の周産期管理は，胎児診断・分娩から新生児管理・手術へとシームレスな体制整備が理想とされている。しかし医療事情より，そのような体制が同一施設で完結できない地域も存在する。当院は県内の先天性心疾患の胎児診断・周産期管理の中核病院であり，胎児診断を基に分娩計画を立て，出生後先天性心疾患手術が可能な施設へと搬送する役割を担っている。【方法】2017年1月から2019年12月の3年間に当院で出生し，新生児搬送を行なった先天性心疾患の新生児を対象とし，診療録から後方視的に検討した。【結果】3年間に50例の先天性心疾患の新生児搬送を行なった。在胎週数と出生体重の中央値は，38週，2663gで，自然分娩12例，計画的誘発分娩31例，予定帝王切開4例，緊急帝王切開3例であった。出生後48例が直近の先天性心疾患手術が可能な小児専門施設へ搬送され，2例が他の小児心臓血管手術が可能な施設へ搬送された。出生から搬送までの時間の中央値は4時間(四分位範囲: 3-23時間)であった。6例が気管挿管下に，37例がプロスタグランジン E1製剤投与下に搬送された。新生児期手術は47例に行なわれた。また以下の胎児診断がついた3例，心房間交通に強い制限のある左心低形成症候群，重症 Ebstein奇形，心不全徴候のある大動脈左室トンネルの3例では，小児専門施設の循環器科・新生児科スタッフが当院での帝王切開に立ち会い，気管挿管及び臍帯静脈カテーテル留置を行なった後，手術室から搬送した。この3例を含め，全50例に搬送に伴う有害事象は認められなかった。【結語】正確な胎児診断と周産期管理計画により，先天性心疾患児の安全な新生児搬送が可能であった。同一施設内において胎児診断から分娩，手術を含めた新生児管理まで完結できる体制整備を進める必要性については論を待たないが，緊密な施設間連携により各施設の機能を補完できる可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ I）20（ OR20）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患1

指定討論者:三谷 義英（三重大学大学院医学系 研究科小児科学）

指定討論者:馬場 志郎（京都大学大学院医学研究科 発生発達医学講座 発達小児科学）

[OR20-1] セレキシパグの小児肺動脈性肺高血圧症に対する安全性と効果：初の多施設共同研究

○Hansmann Georg[1,4], Meinel Katharina[2,4], Bukova Mila[1,4], Chouvarine Philippe[1,4], Waahlander Haakan[3,4], Koestenberger Martin[2,4] （1.ハノーバー医科大学 小児循環器・集中治療部門, 2.グラーツ医科大学 小児科 小児循環器部門, 3.ヨーテボリ大学 ザールグレンスカ大学病院 クイーンシルビア小児病院, 4.欧州小児肺血管疾患ネットワーク）

[OR20-2] シリビニンは肺動脈性肺高血圧症ラットモデルにおいて症状緩和効果がある

○川口 奈奈子, 張 ていてい, 羽山 恵美子, 古谷 喜幸, 中西 敏雄, 杉山 央 （東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科）

[OR20-3] 小児期発症の特発性・遺伝性肺高血圧および先天性心疾患に合併する肺高血圧患者における心不全と右冠動脈径の関係

○岩朝 徹[1], 坂口 平馬[1], 大内 秀雄[1,2], 津田 悦子[1], 白石 公[1], 黒嵜 健一[1], 山田 修[3] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器内科, 2.国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患科, 3.国立循環器病研究センター 病理部）

[OR20-4] Ebstein 奇形に先天性間質性肺疾患を合併した一男児例

○大塚 沙樹[1], 馬場 志郎[1], 井出 雄二郎[2], 吉永 大介[1], 松田 浩一[1], 武野 亨[1], 赤木 健太郎[1], 平田 拓也[1], 池田 義[2], 滝田 順子[1] （1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科）

[OR20-5] 小児期・青年期発症の肺動脈性肺高血圧症患者のメンタルヘルス

○川合 玲子[1], 高月 晋一[1], 判治 由律香[1], 中山 智孝[2], 松裏 裕行[1] （1.東邦大学医療センター大森病院小児科, 2.高知大学医学部小児思春期医学講座）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR20-1] セレキシパグの小児肺動脈性肺高血圧症に対する安全性と効果：初の多施設共同研究

○Hansmann Georg[1,4], Meinel Katharina[2,4], Bukova Mila[1,4], Chouvarine Philippe[1,4], Waahlander Haakan[3,4], Koestenberger Martin[2,4] （1.ハノーバー医科大学 小児循環器・集中治療部門, 2.グラーツ医科大学 小児科 小児循環器部門, 3.ヨーテボリ大学 ザールグレンスカ大学病院 クイーンシルビア小児病院, 4.欧州小児肺血管疾患ネットワーク）

Keywords: 肺高血圧症, セレキシパグ, 多施設共同研究

Background: EPPVDN investigated the safety and efficacy of add-on selexipag in the largest, exploratory pediatric cohort to date.
Methods: This is a prospective observational study of 15 consecutive children with PAH, treated with oral add-on selexipag at 3 centers. Most patients underwent cardiac catheterizations at baseline and median 8 months follow-up. All patients had clinical, echocardiographic and NTproBNP studies, including the novel EPPVDN pediatric PH risk score.
Results: There was no death during selexipag use. Two of 15 patients ultimately underwent lung transplantation. One patient with heritable PAH died on intravenous treprostinil (off selexipag). Mean right atrial pressure, the ratio of pulmonary artery to systemic artery pressure (mPAP/mSAP -17%; p＜0.05), and transpulmonary pressure gradients (mean TPG -17%; p＜0.01; diastolic TPG -6 mmHg; p＜0.05) improved. Selexipag therapy was associated with better TAPSE and functional class. Non-invasive and combined-invasive PH risk scores improved (lower risk +18-22%, higher risk －35-37%; p＜0.05). Overall, the efficacy of selexipag was variable, often with better response in less sick patients.
Conclusion: Oral selexipag use in children with PAH is well tolerated and safe when closely monitored. Add-on selexipag therapy improved several outcome-relevant variables in about half, and prevented disease progression in additional 27% of patients. The novel EPPVDN pediatric PH risk score indicated these drug effects properly, can be useful in clinical follow-up, and should be validated in larger prospective studies.

[OR20-2] シリビニンは肺動脈性肺高血圧症ラットモデルにおいて症状緩和効果がある

○川口 奈奈子, 張 ていてい, 羽山 恵美子, 古谷 喜幸, 中西 敏雄, 杉山 央 （東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科）

Keywords: pulmonary arterial hypertension, CXCR4, silibiinin

【背景】肺動脈性肺高血圧症（ PAH）は指定難病で、有効な治療法が確立されていない。治療薬開発に用いるため、我々はモノクロタリン投与と低酸素飼育による PAHモデルラットを作製した。そして、細胞増殖や幹細胞の定着、がん転移に関わるケモカイン受容体 CXCR4の発現が、このモデルラットの肺動脈において正常対照群より上昇することを2018年に報告した。【目的】そこで、 CXCR4阻害剤が PAHの症状を緩和するのではないかと考え、 CXCR4阻害剤作用を有するシリビニンの効果を調べた。シリビニンは毒性のない天然のポリフェノール性フラボノイドで、肝疾患、がん、エイズ（ CXCR4は HIVの co-recepter）の治療薬としても期待されている。【方法】オスの SDラットにモノクロタリンを単回投与して1-5週間低酸素環境（1 0%O_2）で飼育して PAHモデルを作製し、その間シリビニンあるいはビヒクル（シリビニンを経口投与するために混合した増粘剤）をシリビニン群と同量毎日経口投与した。実験終了時各週に、右心室圧（ RVSP)、フルトンインデックス（ FI）などを測定して、

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

PAHの重症度を評価した。また、肺動脈ならびに肺も採取し、 RT-qPCRや組織免疫染色法を用いて CXCR4やいくつかの幹細胞マーカー、炎症マーカーの発現を調べた。【結果】シリビニン投与2週間で、対照群と比較して有意にRVSP、 FIなどの上昇が抑制された。同時に、肺動脈における CXCR4の発現の上昇も抑制された。しかしながら、3週間以降では、効果が観察されなかった。【考察】シリビニンは肺動脈の CXCR4の発現を抑制することによって PAHの症状を緩和したと考えられるが、3週間経過後以降は、効果がなかった。このことから、シリビニンが PAHの進行において比較的初期に効果がある、すなわち、比較的初期に CXCR4が PAH進行に関係すると考えられる。【結論】シリビニンは PAHの進行において比較的初期に治療薬として有効である可能性がある。

[OR20-3] 小児期発症の特発性・遺伝性肺高血圧および先天性心疾患に合併する肺高血圧患者における心不全と右冠動脈径の関係

○岩朝 徹[1], 坂口 平馬[1], 大内 秀雄[1,2], 津田 悦子[1], 白石 公[1], 黒嵜 健一[1], 山田 修[3] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器内科, 2.国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患科, 3.国立循環器病研究センター 病理部）

Keywords: 肺高血圧, 冠動脈, 右心機能

【目的】小児期発症の特発性・遺伝性肺動脈性肺高血圧患者(IPAH/HPAH)及び、先天性心疾患に合併する肺高血圧患者(CHD-PH)において、右心機能が保持されている例では右冠動脈が太く発達している例が散見される。このため右冠動脈径と心不全の関連について検討した。【方法】当科で選択的右冠動脈造影/大動脈造影を実施した、３歳以上の IPAH/HPAH患者19名と CHD-PH患者24例（6.3〜57歳・中央値24歳）・延べ138回のカテーテル検査について、右冠動脈径/体表面積比(RCA/BSA)と、カテーテル検査による血行動態・トレッドミル運動負荷試験における運動耐容能、 BNP値、 WHO機能分類・肺高血圧に対する治療薬の関連について評価を行った。【結果】RCA/BSAは右室収縮期圧、収縮期肺動脈圧/収縮期大動脈圧比（ Pp/Ps）に正の比例関係にあった。($p<0.05$)カテーテルで算出した RpI・ CIとは相関せず、 BNP・ Peak VO_2とは相関する傾向が認められた。相関が弱い BNP値は RCA/BSA値が一定以下になった例では高値になっていた。また IPAH/HPAH群に比べ、 CHD-PH群では有意にRCA/BSAが高値(7.61 ± 2.631 vs 1.35 ± 4.66, $p<0.01$)であった。【結論】発達した右冠動脈は、おそらく右心機能の保持に重要であると推測されるが、それのみで心不全を規定するものではない。しかし CHD-PHでは右冠動脈が太いことが、心不全症状が一般的に少ないことに関連している可能性が示唆された

[OR20-4] Ebstein 奇形に先天性間質性肺疾患を合併した一男児例

○大塚 沙樹[1], 馬場 志郎[1], 井出 雄二郎[2], 吉永 大介[1], 松田 浩一[1], 武野 亨[1], 赤木 健太郎[1], 平田 拓也[1], 池田 義[2], 滝田 順子[1] （1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科）

Keywords: Ebstein奇形, 先天性間質性肺障害, 先天性肺胞蛋白症

Ebstein奇形の新生児期治療方針決定では、肺血流が確保されるか否か重要となる。今回我々は、右心室サイズ含めた肺血流の評価から肺循環が維持できると判断したにもかかわらず進行性の呼吸不全症を生じ、肺生検含めた精査の結果から先天性間質性肺疾患と診断された治療難渋症例を経験したのでここに報告する。 症例は3か月男児。在胎中の異常は指摘されなかった。在胎40週4日、予定日超過のために誘発分娩で出生、出生時体重3400g、Apgar Score 8/8点だった。出生後徐々に進行する呼吸障害から酸素投与、 CPAP管理を行うも改善せず、精査の結果 Ebstein奇形と診断された。 Lipo-PGE1持続点滴開始後に当院搬送となった。三尖弁 plasteringは55.4mm/m2、三尖弁逆流中等度以上であったが、右心房・右房化右室サイズから計算した GOS scoreは0.64（Grade 2）と低く肺血流は右心室からの順行性血流のみで成り立つと考えられた。その後も進行性の呼吸不全が持

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

続したため、生後3ヶ月で根治術（ Cone術）を施行した。しかし術後も呼吸不全と低酸素血症が進行したため挿管管理となった。原因検索のために肺生検を行なった。肺表面は敷石状で、肺胞内に泡沫状マクロファージの集簇、間質の線維化と肥厚を認め、採血では SP-D低下も認めた。先天性間質性肺疾患と診断し、ステロイド投与、サーファクタント気管内投与を行なった。呼吸不全は徐々に改善し抜管可能であった。現在、先天性間質性肺疾患と先天性肺胞蛋白症の鑑別のための遺伝子検査を行なっている。 肺血流減少型右心系先天性心疾患は、時に肺低形成や末梢肺動脈のびまん性狭窄を合併するが、先天性間質性肺疾患との合併は極めて稀である。説明困難な経過を呈した呼吸不全症例に対して積極的な肺生検を行うことに意義があると思われた。

[OR20-5] 小児期・青年期発症の肺動脈性肺高血圧症患者のメンタルヘルス

○川合 玲子[1], 高月 晋一[1], 判治 由律香[1], 中山 智孝[2], 松裏 裕行[1] （1.東邦大学医療センター大森病院小児科, 2.高知大学医学部小児思春期医学講座）

Keywords: 肺動脈性肺高血圧症, メンタルヘルス, 小児

【背景】成人の肺動脈性肺高血圧(PAH)では疾患重症度がメンタルヘルスに大きく影響し、気分障害や不安障害の罹患率が高いことが知られているが、小児期から青年期発症の患者においてもメンタルヘルスの評価や管理が重要視されるようになってきた。【目的】小児期から青年期発症の特発性および遺伝性 PAH患者のメンタルヘルス不調と、疾患重症度や治療との関連について検討した。【対象】対象は研究開始時点で15歳以上の患者30人(女性19人)、年齢中央値 27歳(四分位範囲 21.75-31.5)である。治療経過年数は15.5（11-19.25)年、Epoprostenol/Treprostinil持続静注16人、平均肺動脈は中央値48.5（36.75-66.0）mmHg、肺血管抵抗 10.1（8.85-17.825）Wood単位である。【方法】メンタルヘルス不調を理由に専門診療科による治療を要した４人（気分障害 ２人、不安障害 2人）と就業しながら睡眠障害のため継続的な投薬を受けている４人をメンタルヘルス不調群(8人、27%)（不調群）とし、それ以外の22人を対象群とし、両群の疾患重症度、治療内容を後方視的に検討した。【結果】不調群は対照群と比較して NYHA機能分類3度以上の症例が多く(50 vs 14%, p=0.037)より重症で(平均肺動脈圧 72 vs 45mmHg（p=0.003)、肺血管抵抗 18.9 vs 9.75Wood単位（p=0.002))、高頻度に持続静注薬が使用（88 vs 41%, p=0.024)されていた。特に社会生活が困難となった４人は全例女性で肺血管拡張薬の持続静注を受け１年以内に心不全やカテーテルトラブルによる予期しない入院を経験していた。【結論】小児期・青年期発症 PAH患者の27%がメンタルヘルス不調を訴えていた。特に高度の肺高血圧の増悪や治療合併症のため予定外の入退院を繰り返す重症 PAHの症例でメンタルヘルスが悪化する傾向にあり、精神的・社会的サポートが重要であると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ I）21（ OR21）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患2

指定討論者:高月 晋一（東邦大学医療センター大森病院 小児科）

指定討論者:土井 庄三郎（国立病院機構 災害医療センター）

[OR21-1] ヒト内在性レトロウイルス Kは肺動脈内皮細胞において炎症と内皮間葉転換を誘導する

○大槻 祥一郎[1,2], Taylor Shalina[2], Moonen Jan-Renier[2], Marciano David[2], Cao Aiqin[2], Wang Lingli[2], Roof Michal[2], 澤田 博文[1], 三谷 義英[1], Rabinovitch Marlene[2] （1.三重大学 大学院 医学系研究科 小児科学, 2.Depatrment of Pediatrics, Division of Cardiology, Stanford University School of Medicine）

[OR21-2] 肺高血圧症を合併した慢性肺疾患患者の管理：適切なフォローアップについて考える

○渡辺 健一, 佐藤 大祐, 額賀 俊介, 星名 潤, 添野 愛基, 小林 玲, 田中 篤 （長岡赤十字病院 小児科）

[OR21-3] 完全型房室中隔欠損症における肺循環

○土井 大人[1], 宗内 淳[1], 渡邉 まみ江[1], 杉谷 雄一郎[1], 松岡 良平[1], 江崎 大起[1], 落合 由恵[2] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管科）

[OR21-4] iPS細胞を用いたダウン症患者における肺高血圧症メカニズムの解析

○杉辺 英世[1], 石田 秀和[1], 水流 宏文[1], 桂木 慎一[1], 石井 良[1], 成田 淳[1], 石井 陽一郎[2], 小垣 滋豊[3], 北畠 康司[1], 大薗 恵一[1] （1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪母子医療センター, 3.大阪急性期・総合医療センター）

[OR21-5] 先天性横隔膜ヘルニアに伴う肺高血圧、肺循環の遠隔期成績：肺血管拡張薬の有益性

○大矢 和伸, 澤田 博文, 三谷 義英, 坪谷 尚季, 淀谷 典子, 大橋 啓之, 早川 豪俊, 平山 雅浩（三重大学医学部附属病院 小児科学）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR21-1] ヒト内在性レトロウイルス Kは肺動脈内皮細胞において炎症と内皮間葉転換を誘導する

○大槻 祥一郎[1,2], Taylor Shalina[2], Moonen Jan-Renier[2], Marciano David[2], Cao Aiqin[2], Wang Lingli[2], Roof Michal[2], 澤田 博文[1], 三谷 義英[1], Rabinovitch Marlene[2] （1.三重大学 大学院 医学系研究科 小児科学, 2.Depatrment of Pediatrics, Division of Cardiology, Stanford University School of Medicine）
Keywords: 肺動脈性肺高血圧, ヒト内在性レトロウイルス, 内皮間葉転換

【背景】ヒト内在性レトロウイルス(HERVs)配列はヒトゲノムの8%を構成するが、大部分は変異により不活化されている。しかし HERV-K dUTPaseは、癌や自己免疫疾患、肺動脈性肺高血圧の病態に関連している。【目的】HERV-Kの肺動脈内皮細胞(PAECs)への病態を解明すること。【仮説】単球より分泌された HERV-K dUTPaseが、PAECsに炎症及び内皮間葉転換(EndMT)を誘導する。【方法】ヒト PAECsに recombinant HERV-K dUTPaseを投与し、細胞表現型、遺伝子及びタンパク質発現の変化を評価した。 HERV-K dUTPaseを過剰発現させた単球(THP1細胞)と PAECsを共培養し、細胞表現型、遺伝子発現の変化を評価した。分子メカニズムに関して、候補受容体(Toll-like receptor 4(TLR4))及び下流シグナル分子(NFκ B、 activator protein 1(AP1))を、 small interfering RNA又は阻害剤で抑制し、 vascular cell adhesion molecule 1(VCAM1)、 IL6(共に炎症の指標)及び Snail(EndMTの指標)に対する作用を評価した。【結果】 HERV-K dUTPaseを投与された PAECsは、平滑筋様の形態変化を示し、免疫染色でα SMアクチンの増加、血管内皮(VE)カドヘリンの減少を認めた。また遺伝子/タンパク質レベルで、 Snailの増加、 VEカドヘリン及び CD31の減少、α SMアクチン及び SM22αの増加を認めた。共培養に於いても HERV-K dUTPaseを投与された場合と同様の結果が得られた。また VCAM1及び IL6が増加した。次にTLR4の阻害は、 HERV-K dUTPaseによる NFκ B及び AP1(cJun)の活性を抑制し、さらに NFκ Bの阻害は VCAM1、IL6及び Snailを抑制した。一方 AP1(cJun)の阻害は、 IL6、 Snailを抑制したが、 VCAM1を促進した。 VCAM1の制御には、共免疫沈降と mass spectrometryの結果より CD146-ERK-AP1(ATF2)シグナルも関与していた。【結論】単球より分泌された HERV-K dUTPaseは、 PAECsに於いて TLR4及び CD146を介して NFκ B、 AP1(cJun、ATF2)を活性化し、炎症及び EndMTを誘導した。

[OR21-2] 肺高血圧症を合併した慢性肺疾患患者の管理：適切なフォローアップについて考える

○渡辺 健一, 佐藤 大祐, 額賀 俊介, 星名 潤, 添野 愛基, 小林 玲, 田中 篤 （長岡赤十字病院 小児科）
Keywords: 肺高血圧, 慢性肺疾患, 新生児

【背景】新生児医療の進歩に伴い超早産児生存率改善の一方で慢性肺疾患（ CLD）は増加している。 CLD重症例では肺高血圧症（ PH）を合併し予後と関連する。 PHを合併した CLD患者の頻度や適切なフォローアップ方法については確立していない。【目的・方法】2009年4月から2019年3月に当科に入院または外来通院した PH合併CLD患者の診療録から経過や予後を後方視的に検討し今後のフォローアップの方法を考える。【結果】対象は8例。在胎週数は26.7週、出生体重は716g（いずれも中央値）。先天性心疾患（ CHD）合併は6例（ ASD 3、 VSD 1、 AVSD 1、 IAA 1）。21 trisomy 4例。全例で在宅酸素療法（ HOT）使用歴あり。 NICU退院時は PHを指摘されず、退院後に初めて重度 PHと診断された2例があった。乳児期に重度 PHであっても、 HOTや肺血管拡張薬、CHDに対する外科的介入等で概ね PHは改善したが、2歳以降の遠隔期にも PH（疑い含む）が残存したのは以下の4例。症例1）19歳女性。外来で不整脈を指摘され、心エコーで TR 3.0m/sと軽度 PH疑い。症例2）9歳女児。3歳時 HOT終了。7歳 PH疑いで心カテ： mPAP 20、 Rp 3.8 u・ m2。症例3）7歳男児。21trisomy、 cAVSD、生後3ヵ月 PDA結紮術、 PAB施行。3歳心カテ： mPAP 24, Rp 4.1、4歳 ICR施行。5歳心カテ： mPAP 24, Rp 2.40。症例4）3歳女児。21 trisomy、 ASD。3歳心カテ： mPAP 52, Rp 11.38、 HOTと PDE-5iで加療中。【考察】ハイリスク症例は NICU退院前に循環器医が心エコーを行うことで見逃しを予防できると考えられる。 CHDの有無に関わ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

らず、適切な管理や介入により概ね PHは軽快するが、遠隔期にも PHが残存する例や再燃が疑われる例もあり、ハイリスク症例では学童期以降もフォローが必要な可能性がある。新生児科医と連携し、また症例を蓄積することで遠隔期の予後と適切なフォローアップについて検討することが重要である。

[OR21-3] 完全型房室中隔欠損症における肺循環

○土井 大人[1], 宗内 淳[1], 渡邉 まみ江[1], 杉谷 雄一郎[1], 松岡 良平[1], 江崎 大起[1], 落合 由恵[2] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管科）

Keywords: 完全型房室中隔欠損症, 肺血管コンプライアンス, 術後肺高血圧

【背景】先天性心疾患における肺循環評価は肺血管抵抗(Rp)と肺血管コンプライアンス(Cp)の両者を評価することが重要である。左心系疾患も肺循環へ影響し、 Cp低値は予後不良因子となる。完全型房室中隔欠損症(C-AVSD)は左右短絡に加え、房室弁形態、房室弁狭窄・逆流など肺循環に影響する因子は多い。【目的】 C-AVSDにおける房室弁形態と肺循環指標との関連を検討する。【対象と方法】2000年から2018年に当院で手術を施行した、複雑心奇形や Fontan術症例を除く C-AVSD 42例を対象とし、術前心臓カテーテル検査より算出した血行動態指標と心エコー図検査から得られた房室弁形態所見(Rastelli分類、僧帽弁逆流、 atrioventricular valve index[AVVI])の関連を評価した。【結果】術前検査時生後5か月(0-66)、手術時生後10か月(1-70)、男19例(45%)、 Down症27例(64%)で、 RastelliA型28例、 C型14例、僧房弁逆流中等度以上19例(45%)、 AVVI0.67(0.41-0.91)であった。。肺動脈収縮期/拡張期/平均圧58mmHg(23-100)/19mmHg(8-59)/37mmHg(17-61)、左房圧4mmHg(1-9)、肺体血流比4.1(1.4-10.9)、 Rp2.97WU・ m^2(0.65－14.4)、 Cp3.53mL/mmHg/m^2(0.99-9.70)であった。房室弁形態と Rpおよび Cpには関連がなかった。 Down症では Rpに有意差はなかったが(p＝0.23)、 Cpは有意に低値であった(2.98vs4.53、 p＝0.03)。術後 PHは術前 Rp、 Cpと関連していたが(P＜0.001)、術後僧帽弁狭窄(肺動脈楔入圧、左室流入血流速度)との関連はなかった。【結語】 C-AVSD患者の術前 Rp・ Cpは房室弁形態・機能と関連はなかった。 Down症では Cpが有意に低値で、術後 PHは術前 Rp・ Cpと関連していた。

[OR21-4] iPS細胞を用いたダウン症患者における肺高血圧症メカニズムの解析

○杉辺 英世[1], 石田 秀和[1], 水流 宏文[1], 桂木 慎一[1], 石井 良[1], 成田 淳[1], 石井 陽一郎[2], 小垣 滋豊[3], 北畠 康司[1], 大薗 恵一[1] （1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪母子医療センター, 3.大阪急性期・総合医療センター）

Keywords: 肺高血圧症, ダウン症, iPS細胞

【背景】ダウン症候群は肺動脈性肺高血圧症(PAH)を合併しやすく、気道狭窄や肺低形成など呼吸器系合併症の影響が疑われてきた。一方で肺血管細胞の機能異常が PAHの進展に関与している可能性も報告されているが、3本の21番染色体を有する血管細胞が PAH発症に関わるメカニズムは解明されていない。【目的】ダウン症候群患者由来 iPS細胞を、血管内皮細胞(EC)と平滑筋細胞(SMC)に分化誘導し、その細胞機能や網羅的遺伝子発現プロファイルを明らかにすることで、ダウン症候群における PAH発症メカニズムの解明および特異的な治療法の開発を目指す。【方法】 iPS細胞は、正常核型対照(WT)を3サンプル、ダウン症候群(T21)を3サンプル、 T21のうち1サンプルを cre/loxPを用いてダイソミーに修正したもの(cDi21)を1サンプル、を用いた。それらを既報に従い EC、SMCに分化させ、細胞機能（増殖能、アポトーシス、遊走能）、ミトコンドリア機能（ ROS、ΔΨ）について評価した。また次世代シークエンサーによる RNA-seqを行い網羅的発現プロファイル解析を行った。【結果】 RNA-

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

seqを用いた主成分分析では、 T21-ECの発現プロファイルは WT-ECのそれと明らかに異なっており、 cDi21ではWTと類似の発現パターンに回復することが示された。また、 T21-ECはアポトーシスしやすくΔΨが低電位でありミトコンドリア機能異常が示唆された。 SMCの RNA-seq解析では、 WT-SMCと T21-SMCの間で網羅的な発現プロファイルに大きな差はなかったものの、 T21-SMCでは細胞増殖能の亢進がみられ、 pathway解析では cell proliferationや DNA duplicationに関わるシグナルの亢進が認められた。【結語】 T21-ECは WT-ECと異なる発現プロファイルを示し、細胞機能にも異常が見られている。 PAHの発症に関与するシグナル経路を今後同定していきたい。 T21-SMCは細胞増殖が正常よりも亢進しており、これも PAHの発症に関与している可能性がある。

[OR21-5] 先天性横隔膜ヘルニアに伴う肺高血圧、肺循環の遠隔期成績：肺血管拡張薬の有益性

○大矢 和伸，澤田 博文，三谷 義英，坪谷 尚季，淀谷 典子，大橋 啓之，早川 豪俊，平山 雅浩 （三重大学医学部附属病院 小児科学）

Keywords: 先天性横隔膜ヘルニア，肺動脈性肺高血圧，心臓カテーテル検査

【背景と目的】重症先天性横隔膜ヘルニア(CDH)に伴う PH(CDH-PH)は急性期だけでなく遠隔期にも重要な予後因子となる。実臨床では CDH-PHに対し、吸入 NO(iNO)に加え、 PDE５阻害薬などの肺血管拡張薬が使用される例があるが、適応、評価法、効果など、その意義は確立していない。 CDH遠隔期の肺高血圧、肺循環成績や肺血管拡張薬の有益性を検討する為に、当院の CDH症例をまとめた。【方法】2001～2019年に当院で CDH管理を行った症例の後方視的検討。 CDH-PH治療例を中心に急性期治療内容、肺シンチや心臓カテーテル検査(心カテ)を含めた検査所見、臨床経過について検討した。【結果】対象48例中12例で急性期に iNOに加えて肺血管拡張薬が使用され、うち生存例は6例だった。退院時評価では、6例ともエコーで PHを認め、肺シンチを行った3例は全て高度の血流左右差を認め、6例全例で肺血管拡張薬が継続された。退院後の経過中、死亡はなく、他院で肺血管拡張薬が中止された1例を除いて PH増悪に伴う再入院はなかった。術後肺血管拡張薬投与6例中5例と非投与１例で心カテを施行した。心カテ前のエコーは、1例で軽度の PHを認めるのみだった。安静時平均肺動脈圧(mPAP) は17.3±2.0mmHg、肺血管抵抗係数は2.2±0.7wu*m2だったが、健側肺動脈閉鎖下では mPAP 27.5±2.5mmHgへ上昇し体血圧低下も認めた。肺血管拡張薬非投与の１例ではこれらの変化が顕著で、肺血管抵抗が高く、患側の肺血管床が乏しかった。肺血管拡張薬投与例では、肺シンチで継時的に肺血流アンバランスが改善した。【結語】 CDH-PH遠隔期には、顕著な臨床症状やエコーでの PH所見がない例でも、左右の肺血管の不均衡に伴う肺循環障害が持続し、肺血管拡張薬の有効性を示唆する例も認めた。 PH増悪を来すこともあり、肺シンチや心カテを含めた総合的な肺循環評価が重要と考えた。リスク階層化に基く管理や、肺血管拡張薬の有益性の確立のため、さらなる検討が必要と考えた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ I）22（ OR22）
フォンタン循環：フォンタン循環破綻

指定討論者:大内 秀雄（国立循環器病研究センター 小児循環器科成人先天性心疾患科）
指定討論者:中野 俊秀（福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[OR22-1] フォンタン術後の心血管機能特性～容量負荷に対する反応性～

○滝沢 友里恵[1]，齋木 宏文[1]，齋藤 寛治[1]，豊島 浩志[1]，辻 重人[2]，中野 智[1]，高橋 信[1]，小泉 淳一[2]，小山 耕太郎[1]（1.岩手医科大学 小児科学講座，2.岩手医科大学 心臓血管外科学講座）

[OR22-2] Fontan循環確立後の機能的単心室症に対する人工弁置換術

○中山 祐樹，新川 武史，宝亀 亮悟，吉田 尚司，新浪 博士（東京女子医科大学 心臓血管外科）

[OR22-3] failing Fontan症例に対する fenestration作成術

○馬場 健児[1]，近藤 麻衣子[1]，栄徳 隆裕[1]，今井 祐喜[1]，福嶋 遥佑[1]，重光 祐輔[1]，平井 健太[1]，大月 審一[1]，笠原 真悟[2]，岩崎 達雄[3]（1.岡山大学病院 小児循環器，2.岡山大学病院 心臓血管外科，3.岡山大学病院 小児麻酔科）

[OR22-4] Fontan循環の破綻から見た予後予測因子～経過観察中の臨床的イベントが予後に与える影響

○稲井 慶[1]，犬塚 亮[2]，島田 衣里子[1]，新居 正基[3]，小野 博[4]，武田 充人[5]，大月 審一[6]，嘉川 忠博[7]，先崎 秀明[8]，安河内 聰[9]，中西 敏雄[1]（1.東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科，2.東京大学 小児科，3.静岡県立こども病院 循環器科，4.国立成育医療研究センター 循環器科，5.北海道大学 小児科，6.岡山大学 小児科，7.榊原記念病院 小児循環器科，8.北里大学 小児科，9.長野県立こども病院 循環器小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR22-1] フォンタン術後の心血管機能特性～容量負荷に対する反応性～

○滝沢 友里恵[1], 齋木 宏文[1], 齋藤 寛治[1], 豊島 浩志[1], 辻 重人[2], 中野 智[1], 高橋 信[1], 小泉 淳一[2], 小山 耕太郎[1] （1.岩手医科大学 小児科学講座, 2.岩手医科大学 心臓血管外科学講座）

Keywords: フォンタン, 心機能, 心不全

背景：前負荷低下と後負荷増強はフォンタン循環に特徴的であり、末梢臓器障害と関連する。ところが遠隔期には前負荷の過剰動員を介してフォンタン不全に至る症例が存在し、前負荷予備能の変化が疑われる。造影剤改良に伴い、心抑制作用がほとんどない造影が可能なことに着目し、フォンタン循環では容量負荷に対する反応性が経時的に変化するという仮説を検証した。方法：心臓カテーテル検査に際し主心室造影前後の中心静脈圧上昇(Δ CVP)と心室収縮期および拡張末期圧の変化（Δ ESP, Δ EDP)を同時圧測定により解析した。結果：主心室造影剤量(1.3±1.1 vs 1.2±0.4 ml/kg, p=0.72)およびΔ CVP (1.0±1.5 vs 1.0±0.8 mmHg, p=0.81)はフォンタン(N=26)・非フォンタン (N=95)で同様であったが、フォンタン症例では EDP上昇(0.6±1.4 vs 1.4±1.6 mmHg, p= 0.014)が小さく、血管拡張に伴う ESP低下が顕著であった (-3.5±5.8 vs -1.5±4.1 mmHg, p= 0.040)。非フォンタンでは年齢を問わず CVP、 EDP、 ESPの変化は一定であったが、フォンタンでは年齢とともに CVP (Δ CVP=0.09*Age-0.36, p=0.024)および EDP (Δ EDP=0.09*Age-0.41, p=0.043)上昇が強まった一方、Δ ESPは一定 (p=0.70)であった。フォンタン症例における経肺圧較差は造影前後とも年齢とともに低下し (TPG=6.59 - 0.25*Age, p=0.011)、またΔ CVPは PIIIPと弱い正相関(p=0.068)を示し、肺血管抵抗低下と心血管系リモデリングが示唆された。 EDP上昇に対する ESP上昇反応は乏しく、 Frank-Starling機序の破綻が疑われた。Δ CVPは既報同様にγ GTPと弱い正相関を認めただけでなく、 eGFRと負相関を認めた (eGFR = 120.5-8.7xΔ CVP, p=0.016)。結論：フォンタン術後症例の前負荷予備能は年齢とともに代償されるが、遠隔期には前負荷予備能改善のメリットを享受できない心臓機能障害の存在が示唆された。末梢臓器障害の進行が前負荷予備能の変化に寄与する可能性がある。

[OR22-2] Fontan循環確立後の機能的単心室症に対する人工弁置換術

○中山 祐樹, 新川 武史, 宝亀 亮悟, 吉田 尚司, 新浪 博士 （東京女子医科大学 心臓血管外科）

Keywords: 人工弁置換, Fontan循環, 単心室

【背景】 Fontan循環確立後の機能的単心室症で、修復困難な弁疾患に対する人工弁置換術の報告例は少なく、その手術成績も不明である。【方法】 Fontan循環が確立された機能的単心室症に対する人工弁置換術の成績を明らかにする為に、2004年から2019年までに人工弁置換術を行った Fontan術後患者を対象とし、後方視的研究を行った。【結果】対象は12例。人工弁置換術の手術時年齢は21.6（10.1～37.0）歳。 Fontan手術後から人工弁置換術までの期間は12.6(0.2～22.9)年。6例が同一弁に対する形成術、2例が DKS吻合を段階的 Fontan手術と同時に施行。強心薬を要する心不全と蛋白漏出性胃腸症を1例ずつ認めた。術前 BNPは61(27～1106)pg/ml。術前中心静脈圧、 主心室拡張末期容量、収縮率は各々12(9～23)mmHg、正常値の109(57～75)%、52(30～71)%。弁疾患の内訳は10例弁逆流, 2例弁狭窄。術前 NYHA分類は III度3例, II度5例, I度4例。置換した弁位は7例房室弁位、5例大動脈弁(又は新大動脈弁)位。挙児希望の1例に生体弁を使用し11例は機械弁を使用。同時手術として Fontan変換術3例、大動脈（又は新大動脈）基部置換術2例、今野手術1例、房室弁に対する二弁置換術を1例施行。大動脈遮断(又は心室細動)時間は123(47～256)分。早期死亡は2例（術前から心不全を認めた症例の低心拍出量症候群、呼吸不全）。早期死亡を除いた10例の観察期間は5.9(0.4～15.3)年で、遠隔死は認めず。今野手術後の症例で術4年後に人工弁周囲逆流に対し再今野手術を要した。術前蛋白漏出性胃腸症を認めた症例は、現在も同疾患に対し治療継続中。生存する10例の NYHA分類は II度2例、 I度8例と術前より軽快し、直近の BNPは54(24～228)pg/ml。【結論】 Fontan手術後の機能的単心室症における修復困難な弁疾患に対し、人工弁置換術は有効であった。更なる手術成績の改善の為に、心機能低下や蛋白漏出性胃腸症等を認める前の早期に手術介入を行う必要があると思われた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR22-3] failing Fontan症例に対する fenestration作成術

○馬場 健児[1], 近藤 麻衣子[1], 栄徳 隆裕[1], 今井 祐喜[1], 福嶋 遥佑[1], 重光 祐輔[1], 平井 健太[1], 大月 審一[1], 笠原 真悟[2], 岩崎 達雄[3] （1.岡山大学病院 小児循環器, 2.岡山大学病院 心臓血管外科, 3.岡山大学病院 小児麻酔科）

Keywords: Fontan, fenestration, failing Fontan

【はじめに】 Fontan手術に対する fenestrationは Fontan手術後急性期心不全に対する治療としてだけではなく、蛋白漏出性胃腸症(PLE)や鋳型気管支炎(PB)などを発症したいわゆる failing Fontanに対して症状緩和のオプションとして当院では積極的に導入している。【目的・対象・方法）2013年9月から2020年1月に PLEや PBを発症した failing Fontan症例に当院で外科的またはカテーテル的に fenestration作成術を行った症例に対して後方視的に検討した。【結果】 Fontan手術時に術後急性心不全の予防または治療目的に fenestration作成したものは除き、対象期間内に Fontan術後遠隔期の failing Fontan 治療目的に fenestration作成を行ったのは14例。男女比10：4 ,年齢は2-19歳（中央値7.5歳）, 疾患の内訳は HLHS8, SRV2, その他3 (MS/VSD1, DORV1, Tricuspid Atresia1)。対象症例中 PLE単独10例, PB単独1例, PLE+PB3例。 Fenestration作成方法は外科的作成8例、カテーテル的作成6例、 カテーテル的作成例は全例ブロッケンブロー針を用いて conduitを穿孔後 stent留置、外科的作成例も1例はその後 stent留置を行っている。留置した全7例の stentは Express SD 5x19mm 5例、Express SD 6x18mm 1例、 Express LD7x27mm 1例。 Fenestration作成前→後での変化は平均値で CVP15→14(mmHg), SaO_2 93→91(%)であった。臨床経過は全14例中4例寛解（うち3例は4年以上の長期寛解）、8例部分寛解、2例再発であり、全例生存している。対象症例中に脳梗塞の既往はみられていないが、同期間内に Fontan手術後急性期心不全のために fenestrationを作成した別の12例中2例に脳梗塞を認めていた。【まとめ】 Fontanルート狭窄や房室弁逆流など形態的に介入可能な部分が認められず failing Fontanに陥った症例に対する fenestration作成術は臨床症状の改善に寄与する可能性があり重要な治療オプションの一つと考えられる

[OR22-4] Fontan循環の破綻から見た予後予測因子～経過観察中の臨床的イベントが予後に与える影響

○稲井 慶[1], 犬塚 亮[2], 島田 衣里子[1], 新居 正基[3], 小野 博[4], 武田 充人[5], 大月 審一[6], 嘉川 忠博[7], 先崎 秀明[8], 安河内 聰[9], 中西 敏雄[1] （1.東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科, 2.東京大学 小児科, 3.静岡県立こども病院 循環器科, 4.国立成育医療研究センター 循環器科, 5.北海道大学 小児科, 6.岡山大学 小児科, 7.榊原記念病院 小児循環器科, 8.北里大学 小児科, 9.長野県立こども病院 循環器小児科）

Keywords: Fontan手術, 予後, 多施設共同研究

【目的と方法】国内8施設の2010年以前にフォンタン手術を施行され生存退院した患者の臨床情報を後方視的に収集して長期生命予後の予測因子について検討した。生存率の推定はカプランマイヤ法を、生存解析は Cox比例ハザードモデルを用いた。経過観察中の臨床的イベントと生命予後の関係については時間依存性 Coxモデルを用いて解析した。

【結果】対象患者は1260名（女性599名）、フォンタン到達時年齢の中央値は3.6歳で術式は APC348例、Bjork23例、 Lateral tunnel 153例、 intra/extracardiac727例。フォンタン後観察期間の中央値10.2年間に107名の死亡を認め、フォンタン後20年の生存率は88%であった。単変量解析では年齢およびフォンタン術後中央値1年での心臓カテーテル検査による血行動態指標を合わせて予測因子の解析を行うと、 CVP15以上 (HR 2.1 $p<0.01$）、酸素飽和度80未満 (HR 4.29, $p<0.005$）、肺動脈楔入圧15以上 (HR2.82, $p<0.05$）、平均動脈圧

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

70未満（ HR 1.96, p＜0.05）、駆出率30%未満（ HR 5.7, p＜0.0005）、フォンタン到達年齢10歳以上（ HR 2.0, p＜0.05）が独立したベースラインの予後予測因子であった。また、経過観察中に発生した NYHAIII/IV（ HR 24）、駆出率30%未満（ HR 20）、80%以下のチアノーゼ出現（ HR 4.7）、 PLE（ HR 5.4）、 DC以外の治療を要する不整脈（ HR 2.7）はベースラインのパラメータで補正後もそれぞれ有意に生命予後不良に関連していた。

【結語】フォンタン術後に施行した血行動態指標によりある程度の予後予測が可能だが、経過観察中に臨床的イベントの発生はその後の予後不良と密接に関係しており、これらはベースラインの血行動態の不良だけでは説明が難しい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ I）23（ OR23）

川崎病・冠動脈・血管1

指定討論者:鮎澤 衛（日本大学医学部附属板橋病院 小児科）
指定討論者:深澤 隆治 （日本医科大学付属病院 小児科）

[OR23-1] 冠動脈瘤非形成川崎病既往成人4突然死例の病理学的検討

○高橋 啓[1]，大原関 利章[1]，横内 幸[1]，佐藤 若菜[1]，浅川 奈々絵[1]，林 紀乃[2]，浅倉 久美子[2] （1.東邦大学 医療センター大橋病院 病理診断科，2.東京都 監察医務院）

[OR23-2] 川崎病冠動脈病変合併をゼロにするための4段階リスク層別化による治療戦略

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

[OR23-3] 長野県巨大冠動脈瘤ゼロプロジェクト（ NCALZERO）-県内統一治療プロトコールについて

○内海 雅史[1]，蜂谷 明[2]，元木 倫子[1]，山崎 聖子[1]，瀧聞 浄宏[3] （1.信州大学 医学部 小児医学教室，2.北信総合病院 小児科・新生児科，3.長野県立こども病院 循環器小児科）

[OR23-4] 川崎病の冠動脈瘤における瘤内血栓の形態と性状

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

[OR23-5] 大動脈弁上狭窄 -Williams症候群と非 Williamsエラスチン異常群の表現型比較-

○橋本 佳亮[1]，金 成海[1]，真田 和哉[1]，田邊 雄大[1]，石垣 瑞彦[1]，佐藤 慶介[1]，満下 紀恵[1]，猪飼 秋夫[2]，坂本 喜三郎[2]，田中 靖彦[1] （1.静岡県立こども病院 循環器科，2.静岡県立こども病院 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR23-1] 冠動脈瘤非形成川崎病既往成人4突然死例の病理学的検討

○高橋 啓[1], 大原関 利章[1], 横内 幸[1], 佐藤 若菜[1], 浅川 奈々絵[1], 林 紀乃[2], 浅倉 久美子[2] （1.東邦大学 医療センター大橋病院 病理診断科, 2.東京都 監察医務院）

Keywords: 川崎病, 冠動脈, 粥状動脈硬化症

冠動脈瘤の形成を認めなかった川崎病既往4成人剖検例について病理組織像を中心に報告したい。症例1：25歳、男性。会社員。4歳時川崎病罹患、15歳にて終診。ランニング中に倒れているのを発見される。組織学的所見：冠動脈は3枝共に全周性線維性内膜肥厚をみるのみで、粥腫は不明瞭で血栓性閉塞も認めない。症例2：34歳、男性。運送業。1歳6か月時川崎病罹患、心後遺症なしにて15歳で終診。夜勤後朝に体調不良を訴え同日夜意識消失。組織学的所見： LADは粥腫を伴う高度の偏心性内膜肥厚により著明狭窄。同部には内膜びらんによる血栓性閉塞をみる。 LCXは内膜肥厚のみ。 RCAは LADと同様の粥状硬化症により90％狭窄。症例3：39歳、男性。パティシエ。2歳時川崎病罹患、8歳まで経過観察されるも中断。バスルームで嘔吐し倒れているところを発見。組織学的所見： LADは粥状動脈硬化症による偏心性内膜肥厚により約50％狭窄。血栓閉塞像なし。 LCX, RCAは全周性内膜肥厚をみるも内腔狭窄はみられない。症例4：42歳、男性。ラーメン店店長。2歳時川崎病罹患、その後の詳細不明。就寝中ベッド上死亡。組織学的所見： LADには粥腫の形成を伴う偏心性内膜肥厚をみるが有意狭窄なし。 LCA,RCAには軽度の内膜肥厚をみるのみ。要約：4例はいずれも川崎病冠動脈炎に基づく動脈拡張性変化は乏しかった。粥状動脈硬化症に関すると1例は初期像に相当したものの3例には進行性粥状動脈硬化症が観察された。川崎病血管炎瘢痕は通常全周性内膜肥厚として観察されるのに対し、3例に観察された粥腫の形成を伴う内膜病変は偏心性肥厚であり、粥状動脈硬化症の進展に川崎病血管炎後遺症がどの程度関わっていたかは不明である。しかし、動脈拡張を残さない川崎病既往若年成人のなかに進行した粥状動脈硬化症を伴い、さらには同部の血栓性閉塞が死因に関連する症例の存在が確認された。

[OR23-2] 川崎病冠動脈病変合併をゼロにするための4段階リスク層別化による治療戦略

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

Keywords: 川崎病, リスク層別化, プロカルシトニン

【目的】川崎病患児を4段階にリスク層別化し、各群で冠動脈瘤合併をゼロにすべく治療戦略を立てることを目的とした検証を行なう。【方法】低リスク（159例）； IVIG不応例予測スコア3つとも陰性、中リスク（90例）；スコア1or2つで陽性、高リスク（26例）；スコア3つとも陽性、超高リスク（28例）；スコア3つとも陽性かつ小林スコア７点以上・江上スコア４点以上・治療開始２日後の好中球11 000/μ L以上と定義し、低リスク患者にはIVIG単独、中リスク以上にはステロイド初期併用療法を、さらに超高リスク患者には2017年７月までは再発熱後に追加治療、同年８月以降は無熱でも積極的に追加治療を行い、それぞれ発症二ヶ月後の冠動脈拡大残存（CAL）を検証した。【結果】低、中、高リスク群で CALはゼロで、中・高リスク群では IVIG単独投与を行っていた時期に比し有意に減少した。超高リスク群では、再発熱後に追加治療を行った18例のうち2例（11％）で CALを残したのに対し、無熱でも積極的に追加治療を行った10例は現在のところ CALはゼロである。また超高リスク群の治療前プロカルシトニン（ PCT）値が高リスク群以下全体に比し有意に高値であった。（低リスク；0.55±0.75 ng/ml, 中リスク；1.19±1.11 ng/ml, 高リスク；1.79±0.98 ng/ml, 超高リスク；5.23±2.06 ng/ml, カットオフ値3.42 mg/ml, AUC 0.86）【考察】低リスク群は IVIG単独で、中・高リスク群はステロイド初期併用療法で、超高リスク群はまだ症例の蓄積を要するが、無熱でも積極的に追加治療を行うことで冠動脈後遺症をゼロにできる可能性があることが示唆された。また治療開始前 PCT値が超高リスク予測の一助となり得る。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR23-3] 長野県巨大冠動脈瘤ゼロプロジェクト（ NCALZERO）-県内統一治療プロトコールについて

○内海 雅史[1]，蜂谷 明[2]，元木 倫子[1]，山崎 聖子[1]，瀧聞 浄宏[3] （1.信州大学 医学部 小児医学教室，2.北信総合病院 小児科・新生児科，3.長野県立こども病院 循環器小児科）

Keywords: 川崎病，巨大冠動脈瘤，急性期治療

【背景】診断率および急性期治療法の改善により巨大冠動脈瘤合併例は減少したが、第25回の川崎病全国調査において患者数は過去最高を記録し、巨大冠動脈瘤は36人（0.11%）に認めた。長野県においても過去10年間で5例の巨大冠動脈瘤が発症し、急性心筋梗塞や瘤内血栓などの合併症を発症している。【目的】2019年4月から今後５年間に長野県内で治療された川崎病患者の巨大冠動脈瘤発症をゼロにするため、県内の関連医療機関において統一の治療プロトコール（長野県巨大冠動脈瘤ゼロプロジェクト； NCALZERO）を実施し、その有効性を検討すること。【方法】県内の川崎病冠動脈病変の合併を当院で把握すること、全ての治療過程においてステロイドは併用しないこと、難治例は10病日までに血漿交換(PEx)を行うことをコンセプトとした。治療は1st Lineおよび2nd Lineは静注用免疫グロブリン（ IVIG）単回投与（2g/kg）とアスピリン（ ASA）内服を行う。3rd Lineはインフリキシマブ(IFX) 5mg/kgを第一選択とするが、 IFX適応外症例はシクロスポリン(CyA)内服または静注を行い、冠動脈瘤を有する症例は PExを選択する。 IFX適応症例は3rd Lineまで、 IFX適応外症例は2nd Lineまでを各施設で行い治療無効の場合は当院へ転院し追加治療を行う。ただし、経過中に冠動脈瘤を合併した症例については当院と相談して治療方針を決定する。追加治療は症例の状態に応じて CyA投与、 PEx、 IVIG追加投与を行う。 PExは IFX不応、 CyA不応、冠動脈瘤合併のいずれかに該当する症例に対して当院で実施する。【結果】 NCALZERO開始後1年経過し、当院で追加治療を要した患者は5症例である。血漿交換2例、 CyA投与3例でいずれも冠動脈合併症は認めていない。関連施設から冠動脈拡張症例3例が紹介されたがいずれも1年以内に退縮し巨大冠動脈瘤の合併例は認めていない。【結語】良好な成績であり、引き続き各関連施設と協力しながら NCALZEROを継続する方針である。

[OR23-4] 川崎病の冠動脈瘤における瘤内血栓の形態と性状

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

Keywords: 川崎病，冠動脈瘤，血栓

【背景】川崎病の合併症である冠動脈瘤では、瘤内に血栓が形成されやすく、虚血性心疾患を引き起こす。一般的に、血栓は血小板血栓とフィブリン血栓とに分けられるが、川崎病冠動脈瘤における瘤内血栓の性状についての病理組織学的な検討はまだみられない。【目的】発症から2年までの冠動脈瘤内に生じる血栓の性状を明らかにすること。【方法】発症後2年までに突然死した川崎病剖検例のうち、瘤内に血栓が形成されていた冠動脈瘤15例、21枝（急性期10例14枝、遠隔期5例7枝）を観察した。これらの冠動脈瘤中心部に対して、 HE、 EvG、 PTAH、 CD42b、 CD31、 CD34、第 VIII因子の染色を行い、瘤内血栓の形態と性状を検討した。【結果】瘤内血栓の形態は、瘤の内腔を完全に閉塞する内腔閉塞型と内膜表面を覆うような壁着型が存在した。内腔閉塞型では、急性期には血小板が優位で多数の赤血球が混在していたのに対し、遠隔期にはフィブリンが優位であった。一方、壁着型は多くの症例でフィブリン優位であった。血小板は血栓内部に網目状あるいは層状に認められ、血栓の辺縁にも存在していたが、遠隔期には血栓辺縁に血小板はほとんどみられなかった。遠隔期例では、血栓の付着部に内皮化や肉芽組織の形成からなる器質化がみられ、肥厚内膜にフィブリンがとりこまれる像もみられた。遠隔期の内腔閉塞型のうち、発症後1年8ヶ月の症例では、壁着型の器質化したフィブリン血栓が基盤にあり、内腔に血小板血栓が形成され閉塞する像が認められた。【結論】川崎病冠動脈瘤内の血栓は、内腔閉塞型と壁着型の2つの形態があり、その性状は血栓形成から死亡までの時間により異なると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR23-5] 大動脈弁上狭窄 -Williams症候群と非 Williamsエラスチン異常群の表現型比較-

○橋本 佳亮[1], 金 成海[1], 真田 和哉[1], 田邊 雄大[1], 石垣 瑞彦[1], 佐藤 慶介[1], 満下 紀恵[1], 猪飼 秋夫[2], 坂本 喜三郎[2], 田中 靖彦[1] (1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 大動脈弁上狭窄, Williams症候群, 家族性エラスチン動脈症

【背景】大動脈弁上狭窄は Williams症候群に多く合併する。また、非 Williams症候群大動脈弁狭窄は家族性のエラスチン遺伝子の変異が認められるものがあることが知られている。大動脈弁上狭窄は進行性の症例もあれば、自然軽快する症例もあり、合併症含め経過は多彩である。【方法】カルテ後方視的研究にて、大動脈弁上狭窄症の診断に至った症例を対象にした。 Williams症候群、非 Williams症候群に分類し、手術介入の有無、肺動脈狭窄症・ VSD合併の有無、手術回数・初回手術時期を比較した。【結果】本施設で1986年から2019年までに大動脈弁上狭窄症の診断となった症例を検討した。 Williams症候群は39症例中8症例（20.5%）、非 Williams症候群では14症例中7症例(50%)が手術介入なされていた（ p=0.0463）。また、肺動脈狭窄症の合併も非 Williams症候群で優位に高かった(p=0.0303)。 VSDの合併の有無、手術回数、手術時期は有意差を認めなかった。また遺伝学的検査で家族性エラスチン動脈症診断の3例はすべて肺動脈狭窄症合併で手術介入されていた。【考察】非 Williams症候群の大動脈弁上狭窄症は、症状が進行性で自然改善傾向がない可能性がある。家族性エラスチン動脈症は全症例に遺伝学的検査を出来ておらず、検討が必要である。【結語】 Williams症候群と非 Williamsエラスチン異常群の表現型と臨床経過の比較を行った。今後更なる研究により、手術可能性症例の早期発見と治療介入が期待される。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ I）24（ OR24）

川崎病・冠動脈・血管2

指定討論者:池田 和幸（京都府立医科大学附属病院 小児科）

指定討論者:小林 徹（国立成育医療研究センター 臨床研究センター 企画運営部）

[OR24-1] 川崎病ショック症候群の本態は膠質浸透圧低下である

○矢内 俊[1]，森川 哲行[1]，正谷 憲宏[2]，小山 裕太郎[1]，小谷 匡史[2]，永峯 宏樹[1]，宮田 功一[1]，大木 寛生[1]，前田 潤[1]，三浦 大[1] （1.東京都立小児総合医療センター 循環器科，2.東京都立小児総合医療センター 集中治療科）

[OR24-2] 川崎病診断基準改訂の診断への影響についての検討

○垣本 信幸[1]，村山 友梨[2]，鈴木 崇之[1]，末永 智浩[1]，澁田 昌一[2]，武内 崇[1]，鈴木 啓之[1] （1.和歌山県立医科大学 小児科，2.紀南病院 小児科）

[OR24-3] 当院における3rd line治療としてのステロイドパルス療法の有効性の検討

○上桝 仁志，山崎 隼太郎，清水 敬太，坂田 晋史，美野 陽一 （鳥取大学 医学部 周産期・小児医学分野）

[OR24-4] 高ビリルビン血症を呈した川崎病における治療後の分画を含めたビリルビンの推移の検討

○水野 風音，高橋 努 （済生会宇都宮病院 小児科）

[OR24-5] 治療抵抗性川崎病に対する血漿交換療法 -治療回数と終了基準に関する検討-

○須長 祐人[1]，勝又 庸行[1]，吉沢 雅史[1]，河野 洋介[1]，喜瀬 広亮[1]，小泉 敬一[2]，星合 美奈子[3]，犬飼 岳史[1]，戸田 孝子[1] （1.山梨大学 医学部 小児科，2.山梨県立中央病院 小児外科，3.山梨県立中央病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR24-1] 川崎病ショック症候群の本態は膠質浸透圧低下である

○矢内 俊[1], 森川 哲行[1], 正谷 憲宏[2], 小山 裕太郎[1], 小谷 匡史[2], 永峯 宏樹[1], 宮田 功一[1], 大木 寛生[1], 前田 潤[1], 三浦 大[1] (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.東京都立小児総合医療センター 集中治療科)

Keywords: 川崎病, ショック, 膠質浸透圧

【背景】川崎病ショック症候群（ KDSS）は、急性期に集中管理を必要とする川崎病（ KD)の重症型であるが、病態は明らかではない。【対象と方法】2010年-2019年の間に KDと診断され、当院集中治療室に入院した9例（ S群)と、2015年に KDを発症し当院で初回治療を行った非 KDSS症例124（ K群)を対象とし、臨床経過を後方視的検討した。【結果】年齢は S群2-93/K群2-145（中央値11/23か月）、男6/76例、女3/48例で、全例軽快退院した。診断日は2-9/1-26（中央値4/4病日）、川崎病主要症状は3-6/3-6（5/5項目陽性）、小林スコアは1-7/0-10（5/3点）であった。 S群のうち低血圧（ PALSガイドラインの低血圧の定義を満たす）は9例中3例に認められ、残り6例は頻脈、尿量低下、毛細血管充満時間延長等によりショックと診断された。全例で免疫ロブリンとアスピリンが、症例によりステロイドが併用された。カテコラミン使用は2例であった。入院時の心エコー検査で左室駆出率は62.0-83.2/62.2-82.9（72.4/73.5 %）、冠動脈病変を合併した症例は1/1例(11/0.8 %)だった。診断時の血液検査では、ヘモグロビン7.6-12.0/8.6-14.0（9.0/11.5 g/dL）、血清総タンパク3.6-7.0/5.0-8.0（4.9/6.8 g/dL）、血清アルブミン1.9-3.3/2.5-4.8（2.5/3.7 g/dL）と S群は有意（ $p<0.0001$）に低値であった。【考察】 KDSSは心機能低下よりも著明な貧血、低蛋白血症が原因であることが示唆された。 KDSSでは、ショック治療に並行して心機能に注意しながら川崎病の治療としての免疫グロブリン製剤を投与するほか、状況によっては血管透過性を抑制するステロイドの併用を積極的に考慮するべきである。

[OR24-2] 川崎病診断基準改訂の診断への影響についての検討

○垣本 信幸[1], 村山 友梨[2], 鈴木 崇之[1], 末永 智浩[1], 澁田 昌一[2], 武内 崇[1], 鈴木 啓之[1] (1.和歌山県立医科大学 小児科, 2.紀南病院 小児科)

Keywords: 川崎病, ガイドライン, 診断基準

【背景・方法】川崎病診断の手引きが2019年5月に17年ぶりに第6版に改訂された。主な改訂点は、主要症状で発熱の期間の撤廃、 BCG接種痕の発赤を発疹ありとする、冠動脈病変として、冠動脈内径の Zスコア2.5以上を異常とする点である。これらの変更は、診断、治療に影響を及ぼすことが予想される。2009年1月～2018年12月に当院で急性期治療を行った川崎病症例を用いて、新基準を適応した場合の診断、治療への影響に関してシミュレーションを行った。具体的には、新基準を当てはめた場合の、不全型から確実例への変更症例、診断病日が変更となる症例の有無を検討した。【結果】川崎病症例355例（男211：女144）の内、旧基準での定義で、確実例309例(87.0%)、不全型46例(13.0%)であった。冠動脈病変は全体で、5例（1.4%）、 IVIG未施行症例は11例（3.3%）であった。不全型の内、新基準での主要症状で発熱（日数は問わない）の追加該当症例が7例あり、そのうち4例が確実例に変更となった。新基準での発疹（ BCG接種痕の発赤を含む）として追加該当症例が5例あり、4例で確実例に変更となった。新基準で治療開始前の冠動脈エコーで、冠動脈病変あり（内径 Z スコア+2.5以上）に追加該当症例が6例あり、内5例が確実例となった。重複を考慮し、最終的に新基準では不全型が46例から34例に減少し、確実例が309例から321例に12例増加した。また、診断病日が早まり、治療開始が早まる症例を2例認めた。【結語】今回のシミュレーションで、新基準では不全型から確実例に変更となる症例、診断病日が早まる症例が一定数存在することがわかった。診断基準改訂は、早期診断・治療に寄与することが期待される。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR24-3] 当院における3rd line治療としてのステロイドパルス療法の有効性の検討

○上桝 仁志，山崎 隼太郎，清水 敬太，坂田 晋史，美野 陽一 （鳥取大学 医学部 周産期・小児医学分野）
Keywords: 川崎病，ガンマグロブリン不応，ステロイドパルス療法

【背景】川崎病の15～20%は免疫グロブリン超大量(IVIG)療法によって解熱しない治療抵抗性である。 IVIG抵抗性川崎病に対してさまざま治療が行われているが、それぞれメリット、デメリットがあり、当院では1st line、2nd line治療として IVIG療法を、3rd line治療としてステロイドパルス(IVMP)療法を施行している。【目的】3rd line治療としての IVMP療法の有効性、安全性について検討する。【対象と方法】対象は2010年1月1日から2019年12月31日に当院にて外来フォローを行った川崎病351例のうち、当院にて3rd line治療として IVMP療法を行った患者19例(以下 IVMP群)とした。これらの症例における臨床像、転帰、冠動脈病変の合併、有害事象、IVIG不応予測スコアについて検討した。また、当院で治療を開始し2nd line治療に IVIGを追加し解熱した患者17例(以下 IVIG追加群)の検討も行った。【結果】中央値(最小値～最大値)で示す。 IVMP群は男児11例、女児8例、発症時の年齢は3歳(3ヶ月～10歳)、不全型川崎病はなく、治療開始日は第4病日(第3～7病日)、 IVMP療法開始日は第7病日(第5～12病日)であった。 IVMP療法後に追加治療を要した症例は5例でインフリキシマブ投与(1例)、血漿交換療法(2例)、 IVIG追加(2例)であり、退院時に冠動脈病変(z score≧+2.5)を合併した症例は3例(16%)でいずれも小冠動脈瘤で巨大瘤は認めなかった。高血圧、徐脈などは認めたものの重篤な副作用を認めなかった。 IVIG追加群と比較し IVMP群では IVIG不応予測スコア(群馬スコア：5［0～9］ vs7［3～10］、p=0.027/久留米スコア：2［0～5］ vs4［1～6］、 p=0.003/大阪スコア：1［0～3］ vs2［1～3］、 p=0.046)が有意に高かった。また、 IVIG追加群のうち11例(64%)は群馬スコア5点以上であった。【結論】3rd line治療としての IVMP療法は有効であり、安全に施行できる。また IVIG不応と予測される患者でも2nd line治療としての IVIG追加は有効であると考えられる。

[OR24-4] 高ビリルビン血症を呈した川崎病における治療後の分画を含めたビリルビンの推移の検討

○水野 風音，高橋 努 （済生会宇都宮病院 小児科）
Keywords: 川崎病，ビリルビン，胆管炎

【背景】川崎病における急性期の高ビリルビン血症は、不応リスクのひとつに挙げられ、その病態と関係する。治療後のビリルビン値の経過を分画に注目して追い、その病態について考察をした。
【目的】総ビリルビン(T-bill)高値の症例において、治療後の推移を分画に注目して評価する。【方法】2017年１月１日～2019年12月31日の期間に当院で治療を行った243症例のうち、総ビリルビン(T-bill)が1.0mg/dL以上であった31症例について検討した。治療開始日を0日目とし、その後の T-bill、直接ビリルビン(D-bill)、間接ビリルビン(I-dill)の数値を各々比較した。治療は post RAISEstudy、 PEACOCKstudyに従い、小林スコア5点未満の症例では免疫グロブリン製剤(IVIG)とアスピリン(ASA)、5点以上の症例では IVIGと ASAに加え、ステロイド投与(PSL)ないしステロイドパルス療法(IVMP)を行った。
【結果】小林スコア５点以上が25例あり、その全てが D-billが優位に上昇した。うち不応例が5例、1例が冠動脈瘤を形成した。いずれの症例も治療開始より1-2日後には、 T-billは平均2.2mg/dLから0.6mg/dL、 D-billは1.7mg/dLから0.4mg/dL、 I-dillは0.5mg/dLから0.2mg/dLに速やかに低下した。 T-billの低下量は IVIG反応群と不応群で有意差は認められなかった(P=0.64)。 I-billが60.0%の低下に対し、 D-billは76.4%の低下であり、 T-billの減少のうち81.2%を占めていた。
【考察】 D-dillが上がる原因は、門脈域の高度な炎症性細胞の浸潤や炎症性サイトカインにより胆管上皮細胞の機能障害による胆汁うっ滞である。また、 I-billの上昇は酸化ストレスを反映している。今回の検討により、治

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

療開始後に高ビリルビン血症は不応例含めたいずれの症例も速やかに改善したこと、分画ではより D-billの低下の影響が大きいことは、血管内皮より門脈域含めた胆管の方が IVIGに反応性が良いといえる。

[OR24-5] 治療抵抗性川崎病に対する血漿交換療法 -治療回数と終了基準に関する検討-

○須長 祐人[1], 勝又 庸行[1], 吉沢 雅史[1], 河野 洋介[1], 喜瀬 広亮[1], 小泉 敬一[2], 星合 美奈子[3], 犬飼 岳史[1], 戸田 孝子[1] (1.山梨大学 医学部 小児科, 2.山梨県立中央病院 小児外科, 3.山梨県立中央病院 小児科)
Keywords: 川崎病, 血漿交換, 終了基準

【背景】血漿交換療法(PE)は川崎病(KD)に対する3rd line治療に位置づけられており、6回までが保険適用とされているが、施行方法、治療回数、終了基準は定まっていない。当院では以前より IVIG、 IFX不応 KD症例に対して持続的血液ろ過透析(CHDF)を併用し、緩徐に PEを施行する持続的血液ろ過透析併用緩徐血漿交換療法(SPE+CHDF)を施行し、その安全性や有効性を報告してきた。以前の検討で、 PEを連日2回で終了した症例がいずれも再燃し追加治療を要したことから、 PE施行回数は連日3回以上を原則としている。
【目的】当院で PEを施行した治療抵抗性 KD症例を後方視的に検討し、 PE施行回数と終了基準を明らかにすること。
【方法】2012年4月から2020年1月までに当院で PEを施行した KD症例の PE施行回数、 PE終了理由、合併症による中止の有無、再燃の有無、冠動脈病変(CAL)の経過を検討した。
【結果】症例は20例(男児10例)。 PE施行時年齢は2か月∽7歳5か月(中央値2歳4か月)、 PE開始病日は7∽12病日(中央値9日)。 PE施行回数は3∽6回(3回;13例、4回;5例、5回;1例、6回;1例)であった。20例中13例は3日以内に解熱、主要症状が消失し3回で PEを終了した。残りの7例は、5例が発熱、1例が発疹、1例が眼球結膜充血の残存のため4回以上の PEを要し、それらの症状の消失をもって PEを終了した。合併症による中止例はなかった。第7病日に PEを開始し3回で終了した1例で、再燃を認めたが、他に再燃例はなかった。 PE施行前から CAL(z score＞2)を認めていた16例では、 PE後、 CALの進行を認めなかった。最終的な CALの重症度分類は、一過性拡大;13例、 regression;2例、中等瘤;1例であった。
【考察・結語】治療抵抗性 KDに対する PEは、3回で有効なことが多いが、発熱、主要症状残存症例に対しては、施行回数の追加で、炎症を鎮静化し、 CALの進行を抑制し得た。解熱及び主要症状の消失をもって PEの終了基準とすることが妥当と考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ I）25（ OR25）

その他

指定討論者:稲村 昇（近畿大学医学部 小児科）

指定討論者:上野 倫彦（手稲渓仁会病院 小児科）

[OR25-1] Diamond-like carbon成膜技術を応用した ePTFE人工血管の血液適合性評価～先天性心疾患術後の合併症軽減を目指して～

○逢坂 大樹[1]，合山 尚志[1]，村岡 玄哉[1]，中谷 達行[2]，今井 裕一[2]，桑田 憲明[3]，藤井 泰宏[1]，大澤 晋[1]，笠原 真悟[1] （1.岡山大学 医歯薬学総合研究科 心臓血管外科，2.岡山理科大学 フロンティア理工学研究所，3.川崎医科大学 心臓血管外科）

[OR25-2] 補助人工心臓装着後の小児における薬剤耐性菌感染と予後への影響

○石垣 俊，石井 良，吉原 千華，杉辺 英世，江見 美杉，桂木 慎一，水流 宏文，石田 秀和，成田 淳，大薗 恵一 （大阪大学大学院医学系研究科小児科学）

[OR25-3] 胃食道逆流症(GER)を合併した先天性心疾患の臨床転帰の検討

○中村 香絵[1]，江原 英治[1]，森 秀洋[1]，丸山 和歌子[1]，藤野 光洋[1]，吉田 葉子[2]，鈴木 嗣敏[2]，鍵崎 健治[3]，西垣 恭一[3]，村上 洋介[1] （1.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科，2.同小児不整脈科，3.同小児心臓血管外科）

[OR25-4] リウマチ性弁膜症6例の臨床経過と予後

○石踊 巧[1]，村上 卓[2]，矢野 悠介[3]，嶋 侑里子[1]，野崎 良寛[2]，林 立申[3]，高橋 実穂[4]，塩野 淳子[3]，堀米 仁志[2] （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.茨城県立こども病院 小児循環器科，4.筑波メディカルセンター病院 小児科）

[OR25-5] 重症心奇形術後患児における胃食道逆流症の検討

○井上 真帆[1]，文野 誠久[1]，古川 泰三[1]，前田 吉宣[2]，山岸 正明[2]，田尻 達郎[1] （1.京都府立医科大学 小児外科，2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR25-1] Diamond-like carbon成膜技術を応用した ePTFE人工血管の血液適合性評価～先天性心疾患術後の合併症軽減を目指して～

○逢坂 大樹[1]，合山 尚志[1]，村岡 玄哉[1]，中谷 達行[2]，今井 裕一[2]，桑田 憲明[3]，藤井 泰宏[1]，大澤 晋[1]，笠原 真悟[1] （1.岡山大学 医歯薬学総合研究科 心臓血管外科，2.岡山理科大学 フロンティア理工学研究所，3.川崎医科大学 心臓血管外科）

Keywords: Diamond-like carbon，人工血管，血液適合性

【目的】先天性心疾患手術に使われる人工血管の血液適合性向上を目指して、 Diamond-like carbon（DLC)成膜による性状変化を検証した。【方法】我々が独自に開発した DLC管腔内成膜法（特許取得）により、内径5mmのePTFE人工血管に対して DLC成膜を行った(DLC群)。通常の ePTFE人工血管（ control群）と物性試験（ラマン分光法、走査型電子顕微鏡、表面平滑性定量評価、水接触角試験）および vitro試験（タンパク吸着、ヒト調整血小板液接触試験）による血液適合性を比較した。【結果】物性試験のラマン分光法にて、成膜による DLC特有のスペクトルを確認した。走査型電子顕微鏡では control群と比べて DLC群の表面平滑化が視覚的に確認でき、表面ピクセル値分布のノイズ除去法による表面平滑性の定量比較においても DLC群は有意な平滑性を有していた。水接触角試験（5点平均）はそれぞれ132度、98度であり DLC群で有意に親水性が高かった。一方の vitro試験では、タンパク吸着において DLC群は control群に比べて有意にアルブミン吸着量が多く、フィブリノーゲン吸着量は少なかった。さらに、ヒト調整血小板液接触試験では、単位面積あたりの血小板付着量は DLC群で有意に少なかった。【結論】 DLC成膜を施した ePTFE人工血管は、親水性および平滑性が増し、タンパク吸着能および血小板吸着抑制などの血液適合性向上を示唆する所見が得られた。

[OR25-2] 補助人工心臓装着後の小児における薬剤耐性菌感染と予後への影響

○石垣 俊，石井 良，吉原 千華，杉辺 英世，江見 美杉，桂木 慎一，水流 宏文，石田 秀和，成田 淳，大薗 恵一 （大阪大学大学院医学系研究科小児科学）

Keywords: 補助人工心臓，感染症，薬剤耐性菌

【背景】内科的治療抵抗性の重症心不全患者において補助人工心臓(VAD)は有効なデバイスであるが、長期管理によりデバイス関連感染さらには薬剤耐性菌感染のリスクが高まることが知られている。これまで、成人における報告はあるが小児患者ではまとまった報告がなく、耐性菌感染の現状や予後に与える影響は不明である。【目的】 VAD装着後小児患者における薬剤耐性菌検出の状況と、耐性菌感染が予後に与える影響について検討すること。【方法】2000年1月から2020年1月に当院で VAD(2011年までは Nipro VAD、2012年以降は体外型が Berlin Heart EXCOR、植込み型は Heart Ware，EVAHEART，Jarvik 2000)装着術を施行した15歳以下の症例を対象とした。 EXCOR群(E群)，植込み群(U群)，Nipro群(N群)に分け検討した。 VAD植込み後24時間以内の死亡例は除外した。【結果】症例は40例(男児20例)で、 E群18例、 U群12例(Jarvik 2000 4例、 Heart Ware 5例、 EVAHEART 1例)、 N群 10例であった。 VAD装着前からの耐性菌検出例と装着後に初めて耐性菌が検出された症例はそれぞれE群（7例、2例），U群（3例、3例），N群（4例、4例）であった。検出された耐性菌は、 MRSAが21例、 ESBLが5例、 MDRPが1例であった（重複あり）。耐性菌による菌血症については E群，U群では認めず、 N群では4例認めた。 VAD装着中の死亡については、 E群1例（感染例）、 U群1例（感染例）、 N群5例（感染4例、非感染1例）であったが、感染例と非感染例での死亡に有意差はなかった（ P=0.11）。また、移植後の死亡にも感染の有無は影響していなかった。【結語】耐性菌検出の頻度や菌血症の発生頻度は N群で高かったが、 E群、 U群では成人の既報と同等の結果であった。耐性菌感染例と非感染例では生命予後に有意な差は認められなかった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR25-3] 胃食道逆流症(GER)を合併した先天性心疾患の臨床転帰の検討

○中村 香絵[1], 江原 英治[1], 森 秀洋[1], 丸山 和歌子[1], 藤野 光洋[1], 吉田 葉子[2], 鈴木 嗣敏[2], 鍵崎 健治[3], 西垣 恭一[3], 村上 洋介[1] （1.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 2.同小児不整脈科, 3.同小児心臓血管外科）

Keywords: GER, CHD, PH

【背景】胃食道逆流症(GER)が先天性心疾患(CHD)児に合併すると、嘔吐、体重増加不良や誤嚥による肺障害により、治療介入の時期や治療法の選択に難渋する場合がある。【目的】 GERを合併した CHD症例の転帰を明らかにすること【方法と対象】2009年から2018年の10年間に出生し、 GERと診断された CHD23例中、心内修復術後GERが判明した4例を除く19例を対象とし、臨床症状、経過について後方視的に検討した。【結果】19例(男10:女9)の CHDの内訳は、 ASD4例、 VSD3例、 AVSD3例、 DORV＋ PSまたは PA2例、 CoA、 severeAS(V)、 TGA(III)、 HLHS、 SV、 TA、 Asplenia、が各1例であった。二心室修復可能例は14例、5例は単心室修復例であった。12例が基礎疾患を有し、21trisomy8例、他の染色体異常・症候群3例、ミトコンドリア病1例であった。 GERの診断時期は日齢10から生後8か月。 EDチューブ管理が10例、 NGチューブ管理が4例、少量頻回哺乳が5例で、 ED管理の1例は Nissen＋胃瘻造設術を施行した。全例で体重増加不良を認めた。二心室修復可能14例のうち、心内修復術を実施したのは12例（ ASD2例は自然閉鎖）。14例中、高肺血流性心疾患は10例で全例 PHを認めた。3例は PAB後に心内修復術を施行。6例は心内修復術後も PHが残存、自然閉鎖した ASDの2例でも PHが残存し治療を要した。単心室修復の5例のうち、 Fontan手術に到達したのは1例のみでその他4例は姑息術の状態で死亡した。【まとめ】GER合併例では術後にも PHが残存することが多く、 GERが PHの増悪因子になっていることが示唆された。単心室修復例では、原疾患の重症度に加え、 GERによる体重増加不良、肺障害もあり Fontan手術に到達できない例が多くみられた。嘔吐や反復する呼吸器感染がある例では GERを鑑別に挙げ精査することが重要である。 CHDに合併した場合、予後改善にはより積極的な治療介入の必要性が示唆された。

[OR25-4] リウマチ性弁膜症6例の臨床経過と予後

○石踊 巧[1], 村上 卓[2], 矢野 悠介[3], 嶋 侑里子[1], 野崎 良寛[2], 林 立申[3], 高橋 実穂[4], 塩野 淳子[3], 堀米 仁志[2] （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.茨城県立こども病院 小児循環器科, 4.筑波メディカルセンター病院 小児科）

Keywords: リウマチ熱, 弁膜症, 関節炎

背景：リウマチ熱は、本邦においては新規発症報告が年5例程度で、近年診療する機会は稀であるが、重症例では弁置換術が必要となる疾患である。2015年に AHAから Revision of Jones Criteria 2015年が提示されている。目的：筑波大学附属病院および茨城県立こども病院で経験したリウマチ性弁膜症の臨床象を検討し、臨床像の特徴、心炎の予後について明らかにする。方法：1994年から2018年に当地域で診断されたリウマチ性弁膜炎の６例について初診時症状、診療科、診断契機、経過、治療、弁膜症の予後について診療録から後方視的に検討した。結果：診断時年齢は3-16歳(中央値8.5歳)で男女比は1：1であった。発症から診断までに3日-4年10か月(中央値11.5日)かかっていた。熱が初期症状となり、心炎の合併で診断される症例が5例と多かった。心炎、関節炎以外の大項目は１例も発症しなかった。 PQ時間の延長は1例でのみ認められた。全例経過中発熱と CRPや血沈の上昇を認められた。関節炎として小児科以外の診療科を受診した例は、診断が遅れる傾向があった。関節炎は全例鎮痛薬に反応し、移動性の多発関節炎で後遺症を残さなかった。弁膜症は大動脈弁と僧帽弁に発症し、大動脈弁逆流を5例に認め、僧帽弁逆流を3例に認めた。予後：経過観察期間は1-25年(中央値8.5年)で経過中リウマチ熱の再発は認めなかった。僧帽弁逆流は初診時重度でも長期的には改善することが多かった。大動脈弁逆流は長期に残存し、診断が遅れた2例は弁置換が必要になった。結論：リウマチ性弁膜炎は初期には関節炎が前景に立ち、心炎の診断が遅れる傾向がある。移動性多関節炎はリウマチ熱に特徴的であり、診断の糸口として有用である。大動脈弁逆流は予後に影響することが多い。僧帽弁逆流は長期経過で軽快が期待できる。溶連菌感染に関連した多発関節炎の診療に際しては、継続的な心炎のスクリーニングが必須である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR25-5] 重症心奇形術後患児における胃食道逆流症の検討

○井上 真帆[1], 文野 誠久[1], 古川 泰三[1], 前田 吉宣[2], 山岸 正明[2], 田尻 達郎[1] （1.京都府立医科大学 小児外科, 2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科）

Keywords: 胃食道逆流症, 横隔神経麻痺, 術後合併症

【目的】先天性心疾患に対する心血管手術後に胃食道逆流症（ GER）を発症する症例がしばしば経験されるが、これらの病態の詳細についてはまだ解明されていない。今回、重症心奇形術後患児に発症した GER（ GER-ACS）について、リスク因子に着目し検討した。
【方法】当院で2008年から2017年の10年間に開心術を施行された1410人の先天性心疾患症例において， GER-ACSの発症率および臨床経過について後方視的に解析を行った。
【結果】1410人中19人（1.3%）において術後新規に GER症状が出現し， GER-ACSと診断した。診断時期は中央値11.0ヶ月(3-112ヶ月）であった。術中横隔神経損傷に対する横隔膜縫縮術は、 GER未発症患者よりも GER-ACS患者において優位に高頻度であった（1.7 % vs. 57.9 %、 $p < 0.01$）。 GER-ACS19例において、2回以上の開心術を受けた割合は89.5%，術後発症の中枢神経障害は26.3 %、食道裂孔ヘルニア42.1 %であった。 GERによる誤嚥などの重篤な症状を呈した症例は19例中9例であり、うち耐術能を有する６例では噴門形成術を先行した。症状が嘔吐のみの10例においては保存療法を先行し、うち1年以内に改善に至らなかった2例に噴門形成術を施行した。最終的に8例（42.1%）において噴門形成術が行われ、術後は全例で経口または胃瘻からの経腸栄養が可能となった。
【結論】横隔膜縫縮、複数回手術、中枢神経障害は、 GER-ACS発症のリスク因子となりうる。先天性心疾患の治療成績向上に伴い重症児が生存するようになり、今後ますます GER-ACSの頻度は増加することが予測される。これらの治療においては、小児心臓血管外科および小児循環器科との密な連携のもと、小児外科医の積極的な関与が成績改善に重要と考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ I）26（ OR26）

外科治療1

指定討論者:白石 修一（新潟大学大学院医歯学総合研究科 呼吸循環外科学分野）
指定討論者:野村 耕司（埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科）

[OR26-1] 心外型総肺静脈環流異常を合併した無脾症候群の治療成績/Stent治療は有効か？

○浅井 英嗣，竹吉 大輔，五十嵐 仁，橘 剛 （神奈川県立こども医療センター）

[OR26-2] Heterotaxyに合併する TAPVCに対する新生児期 primary sutureless repair

○藤澤 邦子[1]，鳥塚 大介[1]，東田 昭彦[1]，宮尾 成明[2]，仲岡 英幸[2]，伊吹 圭二郎[2]，小澤 綾佳[2]，廣野 恵一[2]，市田 蕗子[3]，芳村 直樹[1] （1.富山大学 医学部 第一外科，2.富山大学 医学部 小児科，3.国際医療福祉大学）

[OR26-3] 心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖症での境界型右室低形成の対する Tricuspid Valve Recruitment

○松島 峻介[1]，松久 弘典[1]，日隈 智憲[1]，長谷川 翔大[1]，和田 侑星[1]，山口 眞弘[2]，大嶋 義博[1] （1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科，2.加古川中央市民病院 心臓血管外科）

[OR26-4] 当院における純型肺動脈閉鎖症に対する治療経験

○吉澤 康祐[1]，長門 久雄[1]，前田 登史[1]，森 おと姫[1]，植野 剛[1]，岡田 達治[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 小児循環器科）

[OR26-5] 遊離自己心膜は成長するか？-肺動脈形成に用いた自己心膜ロールについての検討-

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR26-1] 心外型総肺静脈環流異常を合併した無脾症候群の治療成績 /Stent治療は有効か？

○浅井 英嗣, 竹吉 大輔, 五十嵐 仁, 橘 剛 （神奈川県立こども医療センター）
Keywords: Asplenia, TAPVC, PVO

{背景・目的}心外型総肺静脈環流異常(TAPVC)を合併する無脾症候群は現在最も治療困難な先天性心疾患の一つである。当院では2012年以降肺静脈狭窄(PVO)を合併する症例には生後すぐに内科的 stent留置を、また2018年以降は手術介入時に suture less techniqueを積極的に導入し治療成績の改善に努めてきた。当院での治療経験について検討する。{対象・方法}2014年1月から2020年1月までに当院で加療した心外型 TAPVCを合併し肺静脈狭窄が重度で生後1ヶ月以内に stent留置また手術介入を要した無脾症候群13例を対象とし、後方視的に治療成績を検討した。 {結果}12例が胎児診断。13例中３例は初回治療が TAPVC repair手術を行い Fontan１例、 Fontan待機１例、 Glenn待機１例であった。13例中10例に対し初回治療として内科的 stent留置術を9例、 balloon拡張を１例に行った。 Stent留置・ balloon拡張術を行った10例のうち2例は stent留置直後より PVO解除不十分で肺出血１例、肺動脈絞扼術(PAB)時の出血で1例を失い、８例は TAPVC repair時の同時 Glenn手術を予定していたが PV圧15mmHg以上で Glenn循環は成立しないと判断されたため６例が同時手術は PAB or BTSであった。同時手術がBTSであった２例中２例、 PABであった1例/4例が死亡した。 TAPVC repair+Glenn手術が行えた２例の内１例は術後 Glenn不全で intrapulmonary artery septation(IPAS)手術要し、1例は心不全で死亡した。総じて Stent留置を行った10例中６例が在院死亡、 Glenn待機中1例、 Glenn不全にて IPAS２例、 Fontan１例であった。{結論}Stent治療により新生児期の人工心肺を用いた手術介入を回避出来たが最終的な死亡率軽減には至らないことが判明した。 Stent治療の適応と治療後の手術介入のタイミングを再検討し、より良い Fontan循環を目指した手術の工夫が肝要である。

[OR26-2] Heterotaxyに合併する TAPVCに対する新生児期 primary sutureless repair

○藤澤 邦子[1], 鳥塚 大介[1], 東田 昭彦[1], 宮尾 成明[2], 仲岡 英幸[2], 伊吹 圭二郎[2], 小澤 綾佳[2], 廣野 恵一[2], 市田 蕗子[3], 芳村 直樹[1] （1.富山大学 医学部 第一外科, 2.富山大学 医学部 小児科, 3.国際医療福祉大学）
Keywords: total anomalous pulmonary venous connection , heterotaxy, primary sutureless repair

【背景】総肺静脈還流異常(TAPVC)を合併する臓器錯位(Heterotaxy)の予後は不良であり、その治療方針も施設により様々である。特に肺静脈ステントの要否や TAPVC repairの至適時期に関する一定の見解は得られていない。当施設では、可及的速やかに良好な肺循環を確立するため、新生児早期に sutureless techniqueを用いた TAPVC repairを行う方針としている。【目的】当施設の治療方針の妥当性を検討した。【対象と方法】2007年10月以降、当施設で新生児期に TAPVC repairを行った7例の TAPVC+Heterotaxyの治療成績を後方視的に検討した。無脾症候群6例、多脾症候群1例。手術時日齢6.4±6.4日、体重は2.5±0.3 kg。上心臓型2例、心臓型1例、下心臓型3例、混合型1例。術前肺静脈狭窄(PVO)は6例に認められた。肺血流減少型2例、増加型5例。全例に primary sutureless repairを行い、同時手術は肺動脈絞扼術3例、肺動脈弁切開術1例。【結果】手術時間は345±84分、心停止時間は60±14分、循環停止時間は50±9分であった。90日死亡率は0%、在院死亡は1例で房室弁逆流による心不全のため3か月後に死亡。1例が術後2か月時に branch PVOの解除を要した。 Glenn前の平均肺動脈圧は15±1.3mmHg、肺血管抵抗は1.53±0.58 Unitsであった。5例が Glennに到達し1例が待機中。3例が Fontanに到達し1例が待機中。残り1例は側副血行の増生による肺高血圧のため Fontanを断念。 Glenn時と Fontan時に肺静脈開口部の追加切除をそれぞれ1例ずつ施行。 Fontan後の死亡は2例であり、１例が不整脈死、1例は急性循環不全で死亡。1例が Fontan術後10か月時に branch PVOの解除を要した。【まとめ】1)TAPVC repair後の早期死亡は認められず、新生児期 primary sutureless repairは安全に行いうる。2)branch PVOをきたしても suturerless

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

technique で対応可能であった。3)新生児早期に primary sutureless technique を行うことで良好な肺循環を確立することができた。

[OR26-3] 心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖症での境界型右室低形成の対する Tricuspid Valve Recruitment

○松島 峻介[1], 松久 弘典[1], 日隈 智憲[1], 長谷川 翔大[1], 和田 侑星[1], 山口 眞弘[2], 大嶋 義博[1] （1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.加古川中央市民病院 心臓血管外科）

Keywords: 純型肺動脈閉鎖症, 境界型右室低形成, 三尖弁形成術

【目的】心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖症(PAIVS)に対する術式選択に右室容量(RVEDV)と三尖弁径(TVD)から算出した RV-TV index(RTi) = RVEDV(%N) x TVD(%N) x 0.0001を我々は提唱してきた．当方針での境界型右室低形成(RTi, 0.1-0.4)において，三尖弁をより活かす治療戦略を遠隔成績から考察した．
【方法】1989年から2018年で当院にて手術介入した PAIVSおよび重症肺動脈弁狭窄84例の内，境界型右室低形成への治療として4-6mm開窓付き心房中隔欠損閉鎖(fASD)，三尖弁手術(TVP)またはグレン吻合(Glenn)を行った症例を対象とした．同期間中これらの手技なく2心室修復した23例， Ebstein奇形合併から右室・ TVDが拡大し Cone手術を行った2例は除外した．
【結果】 fASDを11例(RTi, 0.21-0.68; TVD, 46-99%N)， fASD+TVPを5例(RTi, 0.17-0.26; TVD, 50-63%N)， TVPを4例(RTi, 0.29-0.49; TVD, 55-62%N)， Glennを4例(RTi, 0.16-0.39; TVD, 39-59%N)， fASD+TVP+Glennを2例(RTi, 0.35-0.40; TVD, 71-75%N)， fASD+Glennを1例(RTi, 0.15; TVD, 56%N)に施行した． TVPは11例全例で交連切開を2方向に加え4例は乳頭筋切開も追加，生じた閉鎖不全制御に4例で人工腱索，1例で Edge-to-Edge縫合を用いた．観察期間は16±8.5年．死亡を心筋虚血にて2例に認めた．1心室への conversionを3例(術前 RTi, 0.32-0.40; 術前 TVD, 47-55%N)，1.5心室への conversionを2例(術前 RTi, 0.15-0.22; 術前 TVD, 55-64%N)，再 TVPを2例(弁置換，1: 前尖パッチ補填，1)に要した．生存全例で NYHA I度かつ三尖弁閉鎖不全症は moderate以下であり， 2心室14例の TVDは術前60±14%Nから最終80±15%Nへ有意に増加した(p=0.003)．
【結論】境界型右室低形成に対して fASD下に，低 TVD例では術中に三尖弁開口径を計測し交連切開にて開口が TVD 60%N以上得られれば2心室修復が， TVD 50-60%Nを得られれば1.5心室修復が可能であり， TVD 50%N以下であれば1心室修復が妥当と考えられた．

[OR26-4] 当院における純型肺動脈閉鎖症に対する治療経験

○吉澤 康祐[1], 長門 久雄[1], 前田 登史[1], 森 おと姫[1], 植野 剛[1], 岡田 達治[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 小児循環器科）

Keywords: 純型肺動脈閉鎖, 単心室, 類洞交通

【背景】純型肺動脈閉鎖(PAIVS)は右心室や三尖弁の成熟程度によって戦略が異なる。当院では、右室減圧可能な PAIVSには Brock手術や経皮的肺動脈弁形成(PTPV)などで順行性肺血流を確保したうえで BT shuntを追加し、成長過程で単心室、1+1/2心室、2心室の方針を決定するようにしてきた。【目的】当院での PAIVSの治療経過と成績を検討すること。【対象】2000年以降、当院で介入を行った PA/IVSは9例（男5:女4）であった。類洞交通:4例、うち右室依存性冠血流:3例。【結果】初回介入は、平均10（1-19）日で行われ、手技は PTPV :2例、 open Brock手術 :1例、 Brock手術 + BT shunt :3例（open:1, closed: 2)、 BT shunt :3例であった。 PTPVは肺動脈、右室同時造影で肺動脈弁閉鎖部を同定し、 RFワイヤによる穿通を行った。 PTPVの2例は PTPV後1, 20日後に

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

BT shunt手術を行った(1例は open Brock手術併施)。最終的に2心室修復を行った症例は4例でこれらの平均RVEDVは正常比88.9（67 -102.5）%、2例は BT shuntプラグ閉鎖により2心室修復へと到達、2例は外科的に ASD閉鎖と肺動脈弁形成を行い2心室修復に到達した。1+1/2心室修復を行った症例は1例で、 RVEDVが正常比75%で、両方向性グレン手術(BDG)を経て ASD完全閉鎖・一弁付きパッチによる右室流出路再建を行った。単心室修復に至った症例は4例で、平均 RVEDVは正常比18.3（8-41.3）%であり、全例 BDGを経て EC-TCPCに到達した。類洞交通は、4例に認め、全例が単心室修復患者であった。手術、遠隔死亡なし。【結語】右室形態、血行動態に基づいた治療計画により全体の成績は良好であった。 PAIVSは内科、外科の緊密な連携による診断、治療計画の確立が重要であると考えられた。

[OR26-5] 遊離自己心膜は成長するか？-肺動脈形成に用いた自己心膜ロールについての検討-

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

Keywords: 自己心膜，MAPCA，UF

【目的】自己心膜は肺動脈修復材料として本邦で広く使用されている。しかし、遊離自己心膜ロールが成長能を有するかどうかについての文献は見当たらない。我々は中心肺動脈(cPA)高度低形成の PA/VSD/MAPCAに対し、自己心膜ロール(PR)による cPA再建と ePTFE弁付き導管(PVC)による右室-肺動脈再建(RVOTR)を行っている。今回、遠隔期 PVC再手術を要した症例において PRの成長の有無につき検討した。
【対象】2001年以降、 PA/VSD/MAPCAに対し PRによる cPA再建と PVCによる RVOTRを施行した症例において、体重増加に伴う相対的 PVC狭窄にて遠隔期に PVC交換を施行した3例を対象とし、根治術時および再手術時の PR径を比較した。
【結果】症例1:2歳/10.4kgにて根治術、18歳/39.0kgにて PVC交換。根治術時および再手術時の左/右 PR径（径比）は15.9/12.0mm(1.33）から21.6/20.0mm(1.08)と径拡大、径比の是正あり。症例2:2歳/8.5kgにて根治術、16歳/44.5kgにて PVC交換。左/右 PR径は13.1/9.1mm(1.44)から17.1/19.3mm(0.89)と径拡大、径比の是正あり。症例3:5歳/15.6kgにて根治術、14歳/44.4kgにて PVC交換。左/右 PR径は12.2/15.9mm(0.77)から21.4/21.3mm(1.00)と径拡大、径比の是正あり。全ての症例において遠隔期に左右径差は是正されていた。再手術時に一部採取した PRの組織学的検討（症例1，2 ）において、 PRは主に膠原線維と弾性繊維から構成されており、繊維芽細胞も存在することが確認された。
【考案/結語】本術式において自己心膜は明らかに成長能を有することが示された。短期的には肥厚を認めるといった報告もあり今後更なる検討が必要であるが、外科手術において最も有用な材料であると考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ I）27（ OR27）

外科治療2

指定討論者:小田 晋一郎（九州大学大学院 医学研究循環器外科）
指定討論者:小出 昌秋（聖隷浜松病院 心臓血管外科）

[OR27-1] 両方向性グレン手術の変遷と問題点

○松久 弘典[1]，大嶋 義博[1]，日隈 智憲[1]，松島 峻介[1]，長谷川 翔太[1]，和田 侑星[1]，田中 敏克[2]，城戸 佐知子[2] （1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科，2.兵庫県立こども病院 循環器内科）

[OR27-2] 予防的 DKS術後の大動脈弁逆流・旧肺動脈弁逆流に対する検討

○谷口 宏太[1,3]，永井 礼子[1]，阿部 次郎[1]，泉 岳[1]，山澤 弘州[1]，武田 充人[1]，加藤 伸康[2] （1.北海道大学病院 小児科，2.北海道大学病院 循環器外科，3.KKR札幌医療センター 小児科）

[OR27-3] chimney reconstructionを用いた Norwood型再建新大動脈弓の形態学的特性

○浅田 聡，山岸 正明，板谷 慶一，前田 吉宣，藤田 周平，本宮 久之，山下 英次郎，中辻 拡興，夫 悠 （京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科）

[OR27-4] 小児期大動脈弁膜症に対する Ethanol固定自己心膜による弁形成の経験

○野村 耕司[1]，黄 義浩[1]，村山 史朗[1]，磯部 将[1]，星野 健司[2]，河内 貞貴[2]，百木 恒太[2]，鈴木 詩央[2]，吉田 健司[2]，小川 潔[2]，石割 圭一[3] （1.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科，2.埼玉県立小児医療センター 循環器科，3.東京慈恵会医科大学付属柏病院 心臓外科）

[OR27-5] 小児・若年に対するグルタールアルデヒド処理自己心膜を用いた大動脈弁形成術（ Ozaki法）の外科成績

○山本 隆平，山田 有希子，鹿田 文昭，岡村 達，竹内 敬昌 （長野県立こども病院 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR27-1] 両方向性グレン手術の変遷と問題点

○松久 弘典[1], 大嶋 義博[1], 日隈 智憲[1], 松島 峻介[1], 長谷川 翔太[1], 和田 侑星[1], 田中 敏克[2], 城戸 佐知子[2]
（1.兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 2.兵庫県立こども病院 循環器内科）
Keywords: 両方向性グレン手術, 左心低形成症候群, asplenia

【緒言】近年、 Norwood手術や asplenialに対する初回姑息術の成績向上に伴い、より重症例が右心バイパス手術の適応となっている【対象・方法】2001年から2016年の両方向性グレン手術(BDG)172例を対象とし、 A期（~2005, 45例）、 B期（2006～2010、41例）、 C期（2011～2016、86例）に分け、後方視的に検討した。【結果】 BDG時月齢は A期18カ月、 B期5カ月、 C期5カ月（ P＜0.0001）。 HLHS/Cの割合は A期11%、 B期20%、 C期31%（ P=0.027）。 asplenialは A期9%、 B期12%、 C期29%（ P=0.007）。 TAPVC修復の先行は A期2%、 B期2%、 C期15%（ P=0.001）と経年的に若年化及び重症化を認めた。 BDG前心カテデータ(中央値)では PA indexは A期297、 B期207、 C期201（ P＜0.0001）。 Rpは A期2.6U、 B期2.0U、 C期1.6U（ P＜0.0001）。 SVEDpは A期9.0mmHg、 B期9.0mmHg, C期8.0mmHg（ P=0.03）。術後5年生存は A期89%、 B期88%、 C期93%(P=0.63)。 Fontan成立は A期89%、 B期80%、 C期83%（ P=0.53）。 HLHS/C、 asplenialの合併、 Norwood、 TAPVC修復の先行、 PVS解除、 DKSの併施は生存、 Fontan成立共に有意な影響はなく、房室弁手術併施例の Fontan成立は有意に不良であった（63% vs 88%, P=0.0015）。房室弁手術併施27例の BDG前カテーテルデータを Fontan成立についてロジスティック回帰分析したところ SVEDpの AUCは0.78と最も適合し、 cutt-off値は7mmHgであった。また A~C期それぞれにおいて BDG前のカテーテルデータを Fontan成立について同様に検討したところ、 C期の SVEDpのみが AUC:0.675と適合し、 cut-off値は6mmHgであった。【結語】両方向性グレン手術適応症例の重症化に伴い、かつては問題視されていた HLHS/Cや aspleniaも他疾患と遜色ない遠隔生存、フォンタン成立が見込めるようになったが、同時に房室弁手術を要する症例の予後、フォンタン成立は不良であった。外科手術成績の向上のみならず SVEDpを低く保つ管理がフォンタン到達には重要と思われた。

[OR27-2] 予防的 DKS術後の大動脈弁逆流・旧肺動脈弁逆流に対する検討

○谷口 宏太[1,3], 永井 礼子[1], 阿部 次郎[1], 泉 岳[1], 山澤 弘州[1], 武田 充人[1], 加藤 伸康[2] （1.北海道大学病院 小児科, 2.北海道大学病院 循環器外科, 3.KKR札幌医療センター 小児科）
Keywords: DKS, 大動脈弁逆流, 弁置換

【背景】大動脈弁下狭窄(SAS)や球室間孔(BVF)を要する例における DKS術の有用性は既に知られる。当院では血栓発生のリスクを軽減する目的で適応を広げ DKS手術を施行してきたが、この度術後に旧肺動脈弁逆流に対する弁置換(PVR)を要する症例を経験した。【目的】 DKS術後の大動脈弁逆流(AR)・旧肺動脈弁逆流(PR)の程度、そのリスク因子について検討する。【方法】対象は2009年から2019年までに当院で DKS術を施行した連続37例。 AR/PRの程度、大血管位置関係、弁輪径、 DKS術式、手術時期、先行術式について検討した。【結果】 DKS術時年齢は0.4(0.0-23.9)歳、 DKS術後観察期間は4.7(0.3-10.2)年。 CoA/AS/SAS/BVFのいずれも認めないものが11例、肺動脈弁輪径80%N以下の例が7例。 DKSのタイミングは Arch repairの際が6例、 BDG術時が21例、 Fontan型術時が6例、 Fontan型術後が1例、 Yasui型が4例であった。肺動脈絞扼術(PAB)の先行が30例(うち両側PAB 5例)、術式は double barrel 15例、 end to side 21例、不明 1例。合併症は冠動脈トラブルによる術後早期死亡と慢性心不全症例が各1例。術後 PRは trivial/mild 26例、 moderate 2例(症例1, 2)、術後 ARは trivial/mild 12例、 moderate 1例(症例3)。術前より trivial/mild PRを認めた12例のうち術後に増悪を認めたものは症例1, 2の2例であった。症例1は unbalanced AVSD(small LV), bicuspid P valve(BPV)で、弁輪径は正常であったが domingが強く mild PRを認めていた。 Glenn術時に施行した DKS後に PRが増悪し、 PVRを施行した。現在2.5歳で TCPC待機中である。症例2は TA(IIc) CoAの新生児期 DKS例、症例3は TGA3型 TCPC術後 SAS症例で、 PR/ARについては経過観察中である。【結論】今回の moderate以上の AR/PRについての検討では、統計学的に有意なリスク因子はなかった。術前の trivial/mild PRのみで DKSを回避する必要はないが、 BPVのような

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

異形成例では、適応を慎重に判断する必要があると考える。

[OR27-3] chimney reconstructionを用いた Norwood型再建新大動脈弓の形態学的特性

○浅田 聡，山岸 正明，板谷 慶一，前田 吉宣，藤田 周平，本宮 久之，山下 英次郎，中辻 拡興，夫 悠 （京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科）

Keywords: chimney reconstruction, aortopulmonary space, 左肺動脈圧排

【背景】左心体形成症候群(HLHS)に対する Norwood手術(N術)型新大動脈弓再建において,当施設では補填物を用いずに新大動脈基部の円錐状形成による長軸延長と短径短縮を行う chimney reconstruction(CR)を2013年4月より導入した.従来法と比較し早期中期成績も良好であり,流体力学上の優位性も報告してきた.また本法は新大動脈弓下の Aortopulmonary(A-P) spaceの確保も期待されており,今回の研究では後方視的に新大動脈弓形態を CTを用いて従来法と比較検討した.【方法】当施設において2004年5月から2019年12月まで N術を行った HLHSおよびその類縁疾患37例のうち,術後 CTを撮像しえた29例を対象とした.N術時の月齢中央値2.1ヶ月(6日-4.9ヶ月),体重中央値3.5kg(2.6-5.8kg)であった.従来法を前期群,CRを後期群とした.術後 CTを用いて,新大動脈弓頂部下端から気管分岐部下端までの垂直距離(AH),水平断における新大動脈弁と下行大動脈との距離(AW),新大動脈 Valsalva洞径(VD),大動脈弓部平面における新大動脈弓下部面積(AUN)を測定し,体格補正した.また新大動脈基部と弓部との吻合角(AA)も測定した.【結果/考察】前期群12例,後期群17例.前期群/後期群における測定結果は,AHは5.9±7.8/6.5±6.5mm/√ m2(p=0.82),AWは29.1±7.6/34.8±5.4 mm/√ m2 (p=0.04),VDは32.7±4.7/36.7±5. 6mm/√ m2(p=0.05), AUNは4.5±1.7/6.0±1.5mm2/m2(p=0.02),AAは101.0±15.6/114.0±14.9度(p=0.03)であった.CRは AWの短縮を抑え,A-P spaceを広く確保できていた.新大動脈基部は長軸方向に延長されることで新大動脈弓とより緩やかな角度で吻合できており,流体力学的特性への寄与が示唆された.VDに関しては,短期的には有意な縮小変形とはなっていなかった.【結語】 CRは A-P space確保という形態学的特性も獲得しつつも流体力学的優位性を生み出せる有用な術式であった.遠隔期新大動脈拡大の回避が可能かどうかはさらなるフォローアップによる確認が必要である.

[OR27-4] 小児期大動脈弁膜症に対する Ethanol固定自己心膜による弁形成の経験

○野村 耕司[1]，黄 義浩[1]，村山 史朗[1]，磯部 将[1]，星野 健司[2]，河内 貞貴[2]，百木 恒太[2]，鈴木 詩央[2]，吉田 健司[2]，小川 潔[2]，石割 圭一[3] （1.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科，2.埼玉県立小児医療センター 循環器科，3.東京慈恵会医科大学付属柏病院 心臓外科）

Keywords: 大動脈弁形成，Ethanol，自己心膜

【背景】弁変性が強い小児期大動脈弁機能不全に対する自己心膜による弁形成は自由度が高く適応が拡がりつつある。心膜固定法は組織を壊死させる従来の Glutaraldehydeは石灰化を招く一方、 Ethanol固定は除水を機序とし石灰化を回避しうる固定法として注目されており3症例を報告する．【症例】＜症例1＞ 無症状の10歳男子 24kg.4歳時に AR指摘され運動能力が高く部活を希望中 AR進行、 Severe AR LVEDV170%N左室拡大を認め手術介入となる。手術時大動脈弁輪径21.1mm(Zvalue+3.7)．＜症例2＞ 9ヶ月女児7.9kg胎児診断例.Bicuspid AS+mild Coarctation. AS 4.6m/s AR(-).LV-Ao圧差50mmHg．バルーン拡大２回施行後も AS=4m/s AR mild.4ヶ月時 coarctectomy後も弁機能改善せず手術介入となる．手術時 A弁輪径8.1mm(Zvalue-2.6) ＜症例3＞ 1歳男児 9.3kg胎児診断例．Bicuspid AS4.7m/s AR trivial.生後7ヶ月時カテーテルで LV-Ao圧50mmHg ARmildを認め大動

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

脈弁手術となる．手術時大動脈弁輪径12.8mm(Zvalue+2.7)【方法】自己心膜を採取し消毒用Ethanol(76.9~81.4vol%)に10分間浸した後5分間生食洗浄し使用した。全例自己弁尖を完全切除し自己心膜を弁幅＝弁輪長 x1.4倍、弁高＝弁輪長に作成し弁輪に縫着し3尖化した。体格に応じ交連を3ー5mm高めに作成し余剰心膜をトリミングして coaptation zoneを整えた。【結果】術後観察期間7ー12ヶ月。狭小弁輪の＜症例2＞を除き心膜弁尖の動きは概ね良好であった。弁逆流は全例 mild以下。弁狭窄は＜症例2＞で術後7ヶ月時 AS 3.8m/sであるが＜症例1＞ 2.3m/s、＜症例3＞2.8m/sで経過している．【結語】弁位でのエコー上加速は、狭小弁輪による影響、および交連高位形成による影響が考えられるが、 Ethanol固定による自己心膜弁の動きは概ね良好であり大動脈弁位における代用弁として期待できる。

[OR27-5] 小児・若年に対するグルタールアルデヒド処理自己心膜を用いた大動脈弁形成術（ Ozaki法）の外科成績

○山本 隆平, 山田 有希子, 鹿田 文昭, 岡村 達, 竹内 敬昌 （長野県立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 大動脈弁形成術, Ozaki法, 自己心膜

【目的】小児・若年の大動脈疾患において,術後の成長やワーファリン内服回避等の理由により,大動脈弁形成術が有用とされ,複数の形成術が報告されている.自己心膜を使用した大動脈弁形成術(Ozaki法)は成人において数多くの手術が行われ,良好な成績を残しているが,小児や若年に対しての報告は限られている.当院で小児・若年にOzaki法を施行した大動脈弁狭窄/逆流症(AS/AR)に対する手術成績を後方視的に検討した.【方法】2010年4月以降,Ozaki法による大動脈弁形成術を行った連続5例を対象とした.手術時年齢中央値17(12-19)歳,体重中央値50.7(33.8-63.4)kg.内訳は AS：2例,AR：1例,ASR：2例.そのうち1例が unicuspid,4例が bicuspid valveであった.その他併存疾患として,1例が Turner症候群,1例が CoAに対し大動脈弓修復術後であった.3例が術前にcatheter interventionを施行されている.術式は Ozaki法に準じ自己心膜を0.6%グルタールアルデヒドで10分間処理し,サイザーを用いて弁尖の交連部間の距離を測定し,サイズに合わせて心膜をトリミングし,弁尖を形成した.【結果】術後観察期間中央値は60(4-67)か月.手術時間383(371-450)分,人工心肺時間189(162-196)分,大動脈遮断時間119(105-135)分.4例が術当日,1例が翌日に抜管.ICU滞在期間2(2-5)日,術後在院日数7(5－20)日.周術期および遠隔期の死亡はなし.退院時,3例に trivial ARを認め,そのうち2例は消失.大動脈弁上の連続波ドプラ法による最高血流速度中央値は1.6(1.2-2.8)m/sで ASの所見は認めず.観察期間に再手術やカテーテルによる介入は行われなかった.【結論】当院で施行された5症例において,狭窄及び逆流は改善を得ており,術後の短期・中期成績は満足しうる結果で,Ozaki法による大動脈弁形成術は小児・若年に対しても有用な方法と示唆される.しかしながら本検討は短期・中期成績を検討したもので,成長に伴う弁機能の変化も含め,長期的な評価が必要で,慎重な観察が必要である.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ I）28（ OR28）

外科治療3

指定討論者:小沼 武司（三重大学医学部大学院医学系研究科 胸部心臓血管外科）
指定討論者:櫻井 一（中京病院 心臓血管外科）

[OR28-1] ファロー四徴症に対する Delamination Techniqueを用いた肺動脈弁温存手術の検討

○樽井 俊，宮原 義典，長岡 孝太，山口 英貴，清水 武，大山 伸雄，柿本 久子，簇 義仁，藤井 隆成，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）

[OR28-2] 右室流出路再建術における bulging sinusおよび fan-shaped ePTFE valve付き ePTFE conduit(Yamagishi導管)の短期-中期的成績とグラフトサイズ選択

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

[OR28-3] BTシャントとの比較から考える palliative Rastelli手術の有用性

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

[OR28-4] 右肺無形成及び低形成例を伴う PA slingと気管狭窄の治療における問題点

○和田 侑星，大嶋 義博，松久 弘典，日隈 智憲，松島 峻介，長谷川 翔太 （兵庫県立こども病院 心臓血管外科）

[OR28-5] 術前3DCG viewerによる構造把握が有用であった心外型巨大嚢状 Valsalva洞動脈瘤の乳児例

○吉村 幸浩[1]，平野 暁教[1]，野間 美緒[1]，寺田 正次[1]，永峯 宏樹[2]，大木 寛生[2]，前田 潤[2]，三浦 大[2]，野木森 宜嗣[3]，瀬尾 拡史[4]，上田 秀明[5] （1.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科，2.東京都立小児総合医療センター 循環器科，3.東京大学大学院 医学系研究科・医学部 生殖・発達・加齢医学専攻 小児科学，4.株式会社サイアメント，5.神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR28-1] ファロー四徴症に対する Delamination Techniqueを用いた肺動脈弁温存手術の検討

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

Keywords: ファロー四徴症，Delamination法，右室流出路再建

【背景】近年、ファロー四徴症術後遠隔期に肺動脈弁置換術が必要になる症例の増加に伴い、肺動脈弁輪温存手術が推奨されているが、狭小弁輪例においては施行困難である。【目的】弁輪温存が困難な症例に対して、trans-annular patch法に新たな肺動脈弁形成法である delamination法を併用した右室流出路再建術を施行したTOF 6症例を経験した。【手術方法】経右房的に VSD閉鎖後、主肺動脈を縦切開して肺動脈弁の交連切開を右室流出路まで延長し、弁尖の hingeから心筋内に切り込んで心内膜を剥離（delaminate）した。弁尖を基部方向に拡張することで弁尖は拡大され、弁輪は尾側に移動した。右室流出路前面は自己心膜で patch形成（trans-annular patch）を行った。【症例・結果】男児5例、女児1例で手術時月齢は17.7±10.6ヶ月、体重9.0±2.0 kg、術前UCGでの肺動脈弁輪径は68.7±11.8% of normalであった。上記手術施行後、退院時の UCGでは肺動脈弁輪は93.5±8.8 % of normalへ有意に拡大し、肺動脈弁の圧格差は21.1±5.4 mmHg、肺動脈弁逆流は全例 mild以下であった。全例で術後18.5±10.7ヶ月後に心臓カテーテル検査を施行し、肺動脈弁輪径は97.5±10.1% of normalと維持されていた。肺動脈弁の圧格差は12.3±12.3 mmHg、肺動脈弁逆流は１例の moderate（術前の肺動脈弁弁輪径が56% of normalと最小であった症例)を除いた全例で mild以下であった。【結語】弁輪径60-80% of normal程度の狭小肺動脈弁輪例に対し、 delamination techniqueを用いた自己肺動脈弁温存手術を施行し良好な結果を得た。

[OR28-2] 右室流出路再建術における bulging sinusおよび fan-shaped ePTFE valve付き ePTFE conduit(Yamagishi導管)の短期-中期的成績とグラフトサイズ選択

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

Keywords: 右室流出路再建，ePTFE graft，肺動脈弁

【目的】右室流出路再建術では種々の人工弁が用いられているが、 ePTFE valved conduitは、長期にわたり良好な弁機能を維持することが示されており、当院でも近年利用している。今回当院における、術後短期-中期的な成績を明らかにし、適切なグラフトサイズ選択について考察する。【対象と方法】2012年から2019年までの bulging sinusおよび fan-shaped ePTFE valve付き ePTFE conduitを用いて右室流出路再建を行った症例42例を検証。年齢中央値3歳（ range 0歳-19歳）、フォローアップ期間2.1±1.9年、グラフト14-24mmを使用。 UCGで術後早期および最終フォローアップ時の PV max flow(m/s)および PR、 PA index、弁形態、グラフト感染の有無、死亡率を評価した。【結果】術後死亡はなし。また術後経過中、グラフト感染や再置換は認めなかった。手術時体重中央値は11.4kg(range 6.8-77ｋｇ)。グラフト選択は14mm1例（体重：16ｋｇ）、16mm15例（平均体重：9.5±1.ｋｇ）、18mm10例（11.7±3.ｋｇ）、20mm4例（36±8.4ｋｇ）、22mm10例（47.7±1ｋｇ）、24mm2例（45±8.ｋｇ）。術後早期の PV max1.5±0.64m/s、 PRは moderate2例、その他全て mild以下、 PA index165±78mm2/m2であった。術後早期に PV max＞2.5m/sとなった症例は5例あり、うち4例は22mmの大口径グラフトであり、4例での PA indexの値は132±24 mm2/m2であった。また PR moderate2例も22mmの大口径グラフトを使用していた。最終フォローアップ時の全症例の PV max2.1±0.71m/sであり、 PRは moderate3例、その他全て mild以下、 PA index181±84 mm2/m2であった。弁形態として PV max4.4m/sの1例のみ半閉鎖位固定の変化を示した。【結語】 bulging sinusおよび fan-shaped ePTFE valve付き ePTFE conduitの短期-中期的な弁機能は良好であった。術後早期では大口径グラフト（22mm以上）で PV maxが高い傾向が見られたが、肺動脈とのサイズミス

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

マッチによる影響の可能性が示唆された。

[OR28-3] BTシャントとの比較から考える palliative Rastelli手術の有用性

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

Keywords: 右室流出路再建, ラステリ型手術, Blalock-Taussigシャント

【背景】 Rastelli型手術を要する疾患群において右室肺動脈シャントは HLHSなど単心室のそれと比べ右室切開による弊害は比較的問題になりにくいが、肺血管床の発育という点で BTシャント(BT)との優劣に議論の余地がある。当院での palliative Rastelli手術(pR)の成績について検討した。【方法と対象】2009年から2019年に弁付き ePTFE導管を用いた pRを受けた症例のうち MAPCA症例や BT併用を除外したものを pR群、対照として同時期に人工心肺補助下に BTを受け、右室-肺動脈の血流のない症例を BT群とした。両群とも二心室修復を目指し、pR群は10例、 BT群は15例であった。【結果】性別や月齢、体重は両群で有意差なし。原疾患は pR群が Fallot四徴症または心室中隔欠損・肺動脈閉鎖症(TF/PAVSD) 4例、大動脈縮窄/離断症(CoA/IAA) 3例、総動脈幹症(PTA) 3例に対し、 BT群では TF/PAVSD 14例、 PTA 1例と両群間に差異あり。30日死亡(0 vs 6.7%, p=0.41)、心肺蘇生イベント(0 vs 20%, p=0.13)、待機中死亡率(20 vs 33%, p=0.47)は有意差は無いがいずれも BT群で高い傾向にあり。退院時 SpO_2は pR群89±5%、 BT群82±4%と pR群が有意に高値であった(p=0.001)。平均観察期間41ヶ月で pR群は Rastelli到達5例、待機3例。 BT群は Rastelli到達10例。 Rastelli前のカテーテル検査では RVEDVI (58±7 vs 62±12 ml/m^2, p=0.45)、 RVEF (57±6 vs 58±5%, p=0.53)は両群間に有意差なし。 SaO_2 (84±9 vs 79±6%, p=0.15)、 Qp/Qs (0.9±0.6 vs 1.1±0.4, p=0.55)も両群に差を認めず。 PA indexは pR群 237±134 mm^2/m^2、BT群548±252 mm^2/m^2と BT群で有意に大きかった(p=0.006)。【結語】弁付き導管による pRは安定した肺血流と血行動態をもたらし術後急性期および待機中生存率を改善させる一方、肺血管床の発育においては BTに劣っていた。低心機能や肺高血圧例に pR、肺動脈低発育例に BTなど適応を選ぶことで両者の利点を生かした治療戦略が立てられると考えられた。

[OR28-4] 右肺無形成及び低形成例を伴う PA slingと気管狭窄の治療における問題点

○和田 侑星, 大嶋 義博, 松久 弘典, 日隈 智憲, 松島 峻介, 長谷川 翔太 （兵庫県立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: pulmonary artery sling, 先天性気管狭窄, 右肺低形成

【目的】 PA slingと気管狭窄合併例の大動脈弓による気管への影響，左肺動脈(LPA)の解剖学的問題点についてCT画像を用いて検討した．【対象と方法】2010年から2019年までの間に PA sling，気管狭窄と診断し手術を施行した38例を I群：右肺正常例（ 21例 ）， II群：右肺低形成例（ 12例 ）， III群：右肺無形成例（ 5例 ）に分けた．(1) CT水平断画像の気管分岐部レベルで上行大動脈と下行大動脈の中心点同士を結んだ線(a線)と気管の位置関係を，タイプ A：気管が a線の前方，タイプ M：気管が a線上，タイプ P：気管が a線後方の3つに分け術後気管に対する archの圧排について検討した．(2) PA sling修復における LPAの受動性について，左肺門からLPA起始部までの長さ(x)と肺門部から LPA移植想定部までの距離(y)の比(x/y)を比較検討した．【結果】(1) 右肺低形成に伴い，縦隔および上行大動脈は右背側に偏位するため大動脈弓が気管を背側に圧排する． I群の4例とII群の7例はタイプ Mで，大動脈弓背側での気管形成3例（ I群1例， II群2例）で気管軟化に対する大動脈吊り上

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

げを要した． II群の4例と III群全例がタイプ Aで，4例は気管を大動脈弓の前方で再建した（ LPA転位術なし）が，大動脈弓背側で再建した5例全例で気管軟化に対し大動脈弓吊り上げを要した．(2) I群における x/y値 1.27 [0.98-2.11]に対し， II群における x/y値は0.82 [0.56-0.96]と有意に LPAは短く(P＜0.0001)，2例に MPAフラップによる LPA延長術を行った．また，気管形成術により，頭側に吊り上がった左気管支による LPA圧排を I群の2例， II群の3例に認め，4例で術中に，1例で術後3日目に LPAの追加剥離を行った．【結語】右肺無形性を合併した PA sling，気管狭窄では気管圧迫回避の為に大動脈弓前方での再建が妥当である．右肺低形成例は解剖学的に最も複雑で，形態に応じて大動脈弓前後での再建および吊り上げの付加， PA sling修復においては短い LPAへの対応を要する．

[OR28-5] 術前3DCG viewerによる構造把握が有用であった心外型巨大嚢状Valsalva洞動脈瘤の乳児例

○吉村 幸浩[1]，平野 暁教[1]，野間 美緒[1]，寺田 正次[1]，永峯 宏樹[2]，大木 寛生[2]，前田 潤[2]，三浦 大[2]，野木森 宜嗣[3]，瀬尾 拡史[4]，上田 秀明[5] （1.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科，2.東京都立小児総合医療センター 循環器科，3.東京大学大学院 医学系研究科・医学部 生殖・発達・加齢医学専攻 小児科学，4.株式会社サイアメント，5.神奈川県立こども医療センター 循環器内科）
Keywords: Valsalva洞動脈瘤，3DCG viewer，動脈瘤入口部閉鎖

【背景】先天性 Valsalva洞動脈瘤の発生頻度は低く，特に1歳未満での手術報告例は少ない．【症例】胎児期に巨大嚢状 Valsalva洞動脈瘤と診断された6カ月の女児．在胎38週2日，予定帝王切開で出生し各種検査で右冠動脈洞と無冠動脈洞に発生した2つの巨大な心外型嚢状 Valsalva洞動脈瘤と確定診断された．右冠動脈洞動脈瘤（動脈瘤1）は daughter lesionを伴う最大径33mmの嚢状瘤で右房右室を圧排し，無冠動脈洞動脈瘤（動脈瘤2）は22mm大で上大静脈を圧排していた．大動脈弁閉鎖不全や虚血性変化は認めなかったが，右冠動脈は動脈瘤1の瘤入口部頭側から起始し瘤壁を下行していたため手術の際に注意を要すると考えられた．そこで術前に，小児先天性心疾患リアルタイム3DCG viewer（3DCG viewer）を作成し，動脈瘤1の入口部とその直上から起始する右冠動脈口との位置関係を大動脈内からの視点で確認した．更に2つの動脈瘤入口部の位置と大きさ，大動脈弁輪との関係も把握した．これらの情報を基に6カ月時体重7.6kgで手術を施行した．2つの動脈瘤入口部を大動脈側からグルタルアルデヒド処理した自己心膜で閉鎖したが，この際に右冠動脈口に縫合線が近付き過ぎないよう細心の注意を払った．その後2つの動脈瘤壁に小切開を置きフィブリン糊を瘤内から縫合線に塗布，大動脈遮断解除後 major bleedingの無いことを確認し同部を縫合閉鎖した．術後は僅かな大動脈弁逆流を認めたが，動脈瘤1内は血栓で満たされており右冠動脈は良好に開存していた．瘤壁の病理組織学的検査では，内皮細胞は広汎に剥脱し，中膜は高度の myxomatous 変化を伴って肥厚していた．【結語】胎児期に診断された多発性の心外型巨大嚢状Valsalva洞動脈瘤に対し，乳児期に瘤入口部閉鎖術を施行した．術前に作成した3DCG viewerは，瘤入口部と冠動脈口や大動脈弁輪との位置関係を手術時の視点で把握でき有用であった．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ I）29（ OR29）

外科治療4

指定討論者:橘 剛（神奈川県立こども医療センター循環器内科・心臓血管外科）
指定討論者:小谷 恭弘（岡山大学 心臓血管外科）

[OR29-1] 機能的単心室に対する体肺動脈短絡術 -Low flow strategyが遠隔期に与える影響-

○山内 早苗[1]，盤井 成光[1]，石丸 和彦[1]，三輪 晃士[1]，康 利章[1]，萱谷 太[2]，高橋 邦彦[2]，青木 寿明[2]，石井 陽一郎[2]，川田 博昭[1]（1.大阪母子医療センター 心臓血管外科，2.大阪母子医療センター 小児循環器科）

[OR29-2] 機能的単心室症例に対する新生児期体肺動脈シャントの治療成績

○和田 直樹，高橋 幸弘，桑原 優大，小森 悠矢，加部東 直広（榊原記念病院 心臓血管外科）

[OR29-3] 機能的単心室に対する BTシャントと早期肺動脈形成術の有用性

○小出 昌秋[1]，國井 佳文[1]，立石 実[1]，奥木 聡志[1]，曹 宇晨[1]，新堀 莉沙[1]，中嶌 八隅[2]，金子 幸栄[2]，井上 奈緒[2]（1.聖隷浜松病院 心臓血管外科，2.聖隷浜松病院 小児循環器科）

[OR29-4] CoPAを合併した先天性心疾患に対する、人工心肺使用下 central PA plasty+BTシャントの検討

○中田 朋宏[1]，城 麻衣子[1]，渡部 聖人[1]，安田 謙二[2]，中嶋 滋記[2]，猪飼 秋夫[3]，藤本 欣史[4]，織田 禎二[1]（1.島根大学医学部附属病院 循環器・呼吸器外科，2.島根大学医学部附属病院 小児科，3.静岡県立こども病院 心臓血管外科，4.静岡県立総合病院 集中治療科）

[OR29-5] Pulmonary Coarctationを合併した肺動脈閉鎖症、機能的単心室症に対する胸骨正中切開アプローチによる中心肺動脈形成、 BTシャント術変法の成績

○小泉 淳一[1]，辻 重人[1]，猪飼 秋夫[2]，滝澤 友里恵[3]，中野 智[3]，斎木 宏文[3]，高橋 信[3]，小山 耕太郎[3]，金 一[1]（1.岩手医科大学 心臓血管外科，2.静岡県立こども病院 心臓血管外科，3.岩手医科大学 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR29-1] 機能的単心室に対する体肺動脈短絡術 -Low flow strategyが遠隔期に与える影響-

○山内 早苗[1]，盤井 成光[1]，石丸 和彦[1]，三輪 晃士[1]，康 利章[1]，萱谷 太[2]，高橋 邦彦[2]，青木 寿明[2]，石井 陽一郎[2]，川田 博昭[1] （1.大阪母子医療センター 心臓血管外科，2.大阪母子医療センター 小児循環器科）
Keywords: 単心室，体肺動脈短絡術，フォンタン手術

【背景】機能的単心室（ f-SV）症例では，心機能を保つべく，近年では細い体肺動脈短絡術(SPS)を行い，早期に両方向性グレン(BDG)を行う low flow strategyが主流であるが，肺動脈の発育不良やこれによる Fontan術後遠隔期への影響が懸念される.【目的】 f-SVに対する SPSが心機能と肺動脈発育，Fontan後の遠隔期成績に与える影響を検討すること.【対象と方法】対象は1991年以降に当院で SPSを行い，Fontan手術に到達した f-SV 111例のうち，Fontan後1年以上が経過した102例.肺動脈閉鎖 63，肺動脈狭窄 39例で，初回 SPSの日齢は中央値46日(0-1236日)．うち25例に SPS追加を行った．BDG年齢は1.0歳(95日-4.8歳)，Fontan年齢は3.6歳(1.7-24.0歳)であった．全例，Fontan後1年で心カテ評価を行い，54例で遠隔期カテ(Fontan後10年)を行った．これらを2005年以前に SPSを行った前期群51例と low flow strategyを積極的に取り入れた2006年以降の後期群51例にわけて比較検討した．なお，SPS追加例は全例前期群であった.【結果】 Fontan術後の観察期間は中央値8.6年(最長24年)．SPSの日齢，体重，人工血管径は前期群 48日，3.9 kg，4.0 mm，後期群 45日，3.8 kg，4.0 mmで差はなかったが，BDGおよび Fontanを行った年齢は前期群が有意に高かった(前期群: BDG 2.5歳，Fontan 3.6歳，後期群: BDG 0.6歳，Fontan 1.7歳).Fontan前の PA indexは前期群 299，後期群 205と前期群が有意に大きかったが，Fontan後1年および遠隔期の PA indexは両群間に差はなかった．Fontan前，Fontan後，遠隔期いずれも肺動脈圧，EF，房室弁逆流，BNPに両群間差はなかったが，遠隔期の心係数のみ後期群が有意に高かった.【まとめ】機能的単心室に対する体肺動脈短絡術における low flow strategyは，Fontan後の肺動脈径には影響を与えず，遠隔期の心機能は維持されることから，妥当であると考えられるが，遠隔期の症例数が少なく，今後さらなる検討が必要と考えられた．

[OR29-2] 機能的単心室症例に対する新生児期体肺動脈シャントの治療成績

○和田 直樹，高橋 幸弘，桑原 優大，小森 悠矢，加部東 直広 （榊原記念病院 心臓血管外科）
Keywords: 体肺動脈シャント，単心室，新生児

【背景】機能的単心室症例(SV)に対する体肺動脈シャント(SPS)は容量負荷による房室弁逆流の悪化や心機能低下をまねく可能性があり、出生後早期に SPSが必要となる症例では急性期の肺血流調節を含めて治療に難渋する例も少なくない。【目的】当院で施行した(SV)に対する新生児期 SPS症例の治療成績を検討し、 Fontan手術を目指すうえでの適正な肺血流調節の在り方を考察した。【対象】2004年1月から2020年2月までに当院で施行した SVに対する新生児期初回 SPS：84例を対象とした。【結果】 SPS手術時日齢は16±6.8日、体重：3.0±0.5kg、PA:53例、 PS:31例、アプローチは側開胸:35例、正中:50例で On pump:30例。同時手術は肺動脈形成:10例、TAPVR:5例、 Starnes:5例、 ASD creation:2例、三尖弁形成(TVP):1例であった。シャントサイズは側開胸で3.5mm:32例、4mm:3例。正中で3mm:11例、3.5mm:28例、4mm:10例であった。手術死亡は5例(5.9%)で全例が同時手術を伴う On pump症例であった(nonconfluent PA:1、 Ebstein:1、 TAPVR:3)。11例(13.1%)で同一入院中に早期の再手術による肺血流量の修正を要した。この他に Glennへの interstageに17例で再手術を施行し(SPS追加:17例、 ASD creation:2例、 UF+SPS:1例)、 Glenn手術到達前の遠隔期(9±5.2カ月)に5例の死亡を認めた。死亡10例を除く74例中、66例(78.5%)が月齢:12±7.8カ月で Glenn手術に到達(7例待機、2例 drop out)、 Glenn手術後に1例が死亡した。65例(77.4%)が1.9±1.0歳で Fontan手術に到達(1例待機)しており、 Fontan手術前の平均肺動脈圧:13±3.4mmHg、 PAI:275±130mm2/M2で肺動脈の発育は良好であった。 Fontan到達後に1例の遠隔死亡を認め生存率は1年:89%、5年:84.8%であった。【結語】機能的単心室症例に対する新生児期 SPSは、術後早期から肺血

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

流量の修正を必要とする症例が少なくない。 Glenn手術以前の適正な肺血流の維持により Fontan手術への到達が可能と考えられる。

[OR29-3] 機能的単心室に対する BTシャントと早期肺動脈形成術の有用性

○小出 昌秋[1], 國井 佳文[1], 立石 実[1], 奥木 聡志[1], 曹 宇晨[1], 新堀 莉沙[1], 中嶌 八隅[2], 金子 幸栄[2], 井上 奈緒[2]
（1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科）
Keywords: 機能的単心室, BTシャント, 肺動脈形成

【背景】機能的単心室(SV)に対する初回姑息手術としての BTシャント手術（ BTS）はその後の肺動脈の発育や心室機能を左右する手術であり，そのタイミングやアプローチ，肺動脈形成術の併施などの戦略が重要である.【目的】 SVに対する BTSにおいて初期の肺動脈形成術の有用性について検討すること. 【対象】1996年以降に初回手術として BTS(Norwood,DKSに伴うものを除く)を行った SV症例で初回手術より1年以上経過した38例を対象とした.手術時日齢中央値30日,平均体重3506g,男児20女児14. 診断は SRV15例, PA/IVS8例, DORV7例, TA2例,CCTGA2例,TOF/AVSD2例,SLV1例,TGA(III)1例で Asplenia10例 Polysplenia1例を含む.肺動脈閉鎖27例肺動脈狭窄11例.肺動脈形成を必要とする末梢性肺動脈狭窄を有するもの18例.初回手術で BTSのみを行ったものは29例(BT群),初回手術で肺動脈形成を同時に行ったもの9例(PP群)として比較検討を行った.【結果】初回手術日齢は BT群68.9±113日,PP群34.1±21.4日と PP群で有意に低かった.使用グラフトサイズは BT群3.56±0.4mm,PP3.67±0.4mmと有意差なし.手術後入院死亡は BT群3例31.0%でいずれも Asplenia で2例は TAPVCを合併,PP群1例11.1%であった. Glenn手術前のカテデータでは BT群 vsPP群で Qp/Qs1.09±0.61 vs 1.09±0.21, SaO2 75.9±6.4 vs 76.1±2.2%, PAindex 341.3±137 vs 313.3±107.5, Rp 1.72±0.8 vs 1.83±0.9unit・ m2と群間に差はなくいずれも良好であった. 初回手術後急性期に HighFlowで管理に難渋した症例は BT群8例27.6%, PP群7例77.8%と PP群に有意に多かったが, 手術死亡は BT群3例(10.3%),PP群1例(11.1%)と有意差はなかった(BT群の死亡はいずれも Asplenia). 早期死亡を除いた Fontan到達率は BT群88.5%,PP群87.5%といずれも良好であった. 【考察】 SV症例に対する BTS± PAplastyの手術成績は良好であり必要な症例においては PAplastyを初回手術で行うことは適切であることが示唆された.

[OR29-4] CoPAを合併した先天性心疾患に対する、人工心肺使用下 central PA plasty+BTシャントの検討

○中田 朋宏[1], 城 麻衣子[1], 渡部 聖人[1], 安田 謙二[2], 中嶋 滋記[2], 猪飼 秋夫[3], 藤本 欣史[4], 織田 禎二[1] （1.島根大学医学部附属病院 循環器・呼吸器外科, 2.島根大学医学部附属病院 小児科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科, 4.静岡県立総合病院 集中治療科）
Keywords: 肺動脈縮窄, 中心肺動脈形成, BTシャント

【背景】当院では肺動脈縮窄(CoPA)に対して、分枝を温存し、左右 PAを形態を良好に保つために、初回手術として人工心肺下に PA形成を施行している。【対象】2015年以降の、術前に PA血流維持のために PGE1持続静注を要し、CoPAに対して、PA形成+BTシャントを施行した連続15例。疾患は、BVR群10例(PAVSD 5例、TOF 3例、cTGA、DORV 1例ずつ)、UVR群5例(MA 2例、Asplenia、TA、DORV+hypo RV 1例ずつ)であった。日齢は63±26、BW4.4±0.8kgであった。P弁狭窄は5例、P弁閉鎖は10例であり、両側 SVCが5例、鎖骨下動脈起始異常(AORSCA)が2例であった。【手術】 PA形成は、人工心肺下に、PDA組織を可及的に切除し(P弁閉鎖の場合は main PAも離断する)、一旦離断した左右 PAを端々吻合(後壁は8-0連続縫合、前壁は8-0単結節縫合)で行うのを基本術式としている。TOFの2例では、main PA左側壁～左 PA下壁を L字状に切開し、壁同士を合わせる形成を行った。BTシャントは無名動脈(AORSCAの

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

場合は総頸動脈)を流入路とした。【結果】全例生存退院したが、PAVSDの1例が術後4ヶ月で自宅で涕泣後に急変し、遠隔死となった。PA形成術後の肺血流シンチグラムでは、左右肺血流不均衡(血流比7:3以上)は3例で、うち2例に術後2-3ヶ月でカテーテル intervention を要した。PA indexが小さく、PAの更なる成長を促すため shuntの size upを要したものが2例あった。第2期手術以降においても、局所的な PA狭窄に対しては積極的に外科的介入(自己心膜または ePTFE patch拡大)を行い、6例で再形成を行った。BVR群は7例が根治術到達し、2例は待機中。UVR群は4例が Fontan到達し、1例が BDGまで終了している。根治到達例の肺血流不均衡例はなく、また全症例において分枝の損傷例はなし。【結語】 CoPAを合併した症例に対する PA形成は、多くが良好な左右 PA形態およびバランスを得ることが出来、またその後も CT及び血流シンチによる評価から、積極的な内科的また外科的介入を行い、良好な最終形態を得ることが出来た。

[OR29-5] Pulmonary Coarctationを合併した肺動脈閉鎖症、機能的単心室症に対する胸骨正中切開アプローチによる中心肺動脈形成、BTシャント術変法の成績

○小泉 淳一[1], 辻 重人[1], 猪飼 秋夫[2], 滝澤 友里恵[3], 中野 智[3], 斎木 宏文[3], 高橋 信[3], 小山 耕太郎[3], 金 一[1]
（1.岩手医科大学 心臓血管外科, 2.静岡県立こども病院 心臓血管外科, 3.岩手医科大学 小児科）
Keywords: 肺動脈閉鎖, 単心室, Pulmonary coarctation

【目的】当院では pulmonary coarctation(CoPA)を合併した肺動脈閉鎖、単心室症 PA/SVに対し人工心肺下に中心肺動脈形成、 BTシャント術変法を基本術式としており、その成績を検討した。【方法】2007年1月から2019年12月までに CoPAを合併した PA/SVの19例を後方視的に検討した。【結果】日齢36日（2-90）、体重3.4kg（2.2-4.6）、合併病変は無脾多脾症候群12例、中心肺動脈欠損/両側 PDA3例、 TAPVC4例であった。 BTシャントサイズは3mm:3例、3.5mm:13例、4mm:2例(RV-PA6mm:1例、 RV-PA→ BTシャントへ conversion2例)。同時手術として TAPVC修復3例、房室弁修復を1例に施行した。急性期死亡2例（2、16病日）、遠隔死亡2例(4、7ヶ月)であった。死亡4例を除いた15例が生後5ヶ月(4-23)で BDGに到達した。 BDGの同時手術は肺動脈形成術5例、房室弁形成術2例、 TAPVC修復術1例であった。 BDGに到達した15例のうち12例が TCPCへ到達、2例が待機中、1例は低酸素脳症のため適応外とされた。 BDG術前の心カテ(n=15)では Qp/Qs0.92(0.43-1.65)、 PA index185mm^2/m^2(68-317)、心室 EDV172% of normal(103-314)、心室 EF58.1%(48.3-71.4)、房室弁逆流1度(0-3)であった。 TCPC前の心カテ(n=14)では Qp/Qs0.72(0.37-0.90)、 PAP10mmHg(7-13)、 PA index180mm^2/m^2(86-239)、心室 EDV151.5% of normal(105-223)、心室 EF55.0%(42.0-61.2)、房室弁逆流1度(0-2)であった。 TCPC後の心カテ(n=12)は TCPC後49.5ヶ月(5-113)に施行され、 PAP11mmHg(8-13)、 Rp1.45(0.63-2.60)、 PA index234mm^2/m^2(84-393)、心室 EDV113% of normal(75.7-166)、心室 EF52.8%(47.8-69.0)、房室弁逆流1度(0-2)であった。【結語】 CoPAを合併した PA/SVに対する中心肺動脈形成、 BTシャント術変法は約30%に BDG時の肺動脈再形成術を要したが、最小限の手術回数で良好な肺動脈の発達が得られた。しかし急性期死亡や遠隔期合併症が散見され、きめ細かい周術期管理や BDG手術時期の検討が重要と思われた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ I）30（ OR30）

外科治療遠隔成績

指定討論者:村山 弘臣（あいち小児保健医療総合センター）

指定討論者:盤井 成光（大阪母子医療センター 心臓血管外科）

[OR30-1] 純型肺動脈閉鎖症に対する治療の変遷

○黒子 洋介，横田 豊，辻 龍典，迫田 直也，小林 泰幸，堀尾 直裕，後藤 拓弥，川畑 拓也，小谷 恭弘，笠原 真悟 （岡山大学病院 心臓血管外科）

[OR30-2] 孤立性総肺静脈還流異常症に対する外科治療の遠隔成績および術後肺静脈閉塞・遠隔死亡の予測因子

○曹 宇晨[1]，小出 昌秋[1]，國井 佳文[1]，立石 実[1]，奥木 聡志[1]，新堀 莉沙[1]，中嶌 八隅[2]，金子 幸栄[2]，井上 奈緒[2] （1.聖隷浜松病院 心臓血管外科，2.聖隷浜松病院 小児循環器科）

[OR30-3] 当院における TCPC conversionの成績

○寶亀 亮悟，新川 武史，松村 剛毅，中山 祐樹，片桐 絢子，吉田 尚史，新浪 博士 （東京女子医科大学 心臓血管外科学講座）

[OR30-4] 先天性心疾患修復術後の右側房室弁逆流に対する弁形成術の有用性

○竹下 斉史，水野 友裕，大井 啓司，八島 正文，長岡 英気，藤原 立樹，大石 清寿，奥村 裕士，崔 容俊，荒井 裕国 （東京医科歯科大学大学院 心臓血管外科）

[OR30-5] 小児僧帽弁閉鎖不全に対する人工腱索を用いた僧帽弁形成術の手術成績

○酒井 大樹，中野 俊秀，小田 晋一郎，安東 勇介，合田 真海，岡本 卓也，緒方 裕樹，野村 竜也，角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR30-1] 純型肺動脈閉鎖症に対する治療の変遷

○黒子 洋介，横田 豊，辻 龍典，迫田 直也，小林 泰幸，堀尾 直裕，後藤 拓弥，川畑 拓也，小谷 恭弘，笠原 真悟 （岡山大学病院 心臓血管外科）

Keywords: PA-IVS, BVR, 1.5VR

（目的）純型肺動脈閉鎖症（ PA-IVS）は二心室治療（ BVR）から単心室治療（ Fontan）までの幅広い治療の選択肢がある。当院では PA-IVSに対しては、一貫して単心室治療を回避するための段階的な治療戦略をとってきた。時代とともに治療に関して変遷があり、この変化についてこの度検討したので報告する。（方法）1993年から2017年までの期間で、当院で段階的治療を目的として初回から手術を行った51例を対象とした。第一段階の姑息手術として BTシャントおよび肺動脈弁切開術を行い、その後経カテーテル治療や外科的右室流出路形成術により右室の減圧を段階的に行った後、最終治療を選択した。1993年から2002年までの期間（前期）と、2002年から2017年までの期間（後期）について、それぞれの治療の成績や内容、最終形態について検討した。（結果）前期に対象となった症例は27例。 BVRに到達した症例は25例であり、そのうち4例が遠隔期に1.5心室修復術（1.5VR）への手術を行った。 Fontanは1例であり、姑息的治療の段階で死亡した1例を除くと、 Fontan回避率は96%であった。一方後期に対象となった症例は24例で、 BVRに到達した症例は6例と少なく、1.5VRが9例で Fontanが4例であった。姑息的治療の段階で死亡した4例を除くと、 Fontan回避率は80％であった。どちらの群も、 BVRあるいは1.5VRから Fontanへの takedownを行った症例はなかった。（結語）段階的治療を行うことにより、全体では87%の症例で Fontan手術を回避できた。二心室修復術の到達度において前期と後期で差がみられたが、後期では1.5VRの積極的利用や、 ASD半閉鎖などを組み合わせ、より安全で確実な手術を目指している方針と考えられた。

[OR30-2] 孤立性総肺静脈還流異常症に対する外科治療の遠隔成績および術後肺静脈閉塞・遠隔死亡の予測因子

○曹 宇晨[1]，小出 昌秋[1]，國井 佳文[1]，立石 実[1]，奥木 聡志[1]，新堀 莉沙[1]，中嶌 八隅[2]，金子 幸栄[2]，井上 奈緒[2]（1.聖隷浜松病院 心臓血管外科，2.聖隷浜松病院 小児循環器科）

Keywords: 総肺静脈還流異常症，外科治療遠隔成績，肺静脈閉塞

【背景】孤立性総肺静脈還流異常症(以下 TAPVC)は近年良好な遠隔成績が報告されているが，未だに肺静脈閉塞(PVO)などで治療に苦慮する症例を経験する．【目的】当院の TAPVCに対する外科治療遠隔成績を報告し，術後遠隔死亡・術後 PVOのリスク因子について検討する．【方法】1995-2019年に当院で施行した TAPVC修復術43例のうち観察期間が5年以上経過した TAPVC 27例を対象に後方視的に検討した． PV velocity(PVv)＞2.0m/s：PVO，1.2m/s≦ PVv≦2.0m/s or continuous pattern(+)： PV stenosis(PVS)と定義した．【結果】出生時体重：2.8(IQR:2.6-3.2)kg，手術時体重：3.1(IQR:2.6-3.8)kg，手術時日齢：7(IQR:1-42)日． Darling分類 Ia/Ib/IIa/IIb/III/IV：9/3/2/0/9/4例．初回修復は全例 conventional repair． Superior approach 3例， cut back法4例， posterior approach 16例， Williams法3例，詳細不明1例．手術死亡：1例(3.7%， ECMOによる脳出血)．観察期間中央値13.0(IQR:6.7-15.8)年で手術死亡を除いた生存率は92.3%(24/26)，死亡2例はともに術後半年以内かつ術後 PVOで再手術(+)．術後再手術は PVO：3例(11.1%)， Williams法術後の上大静脈狭窄・洞不全症候群：1例(3.7%)．術前 PVO(+)は術後 PVOのリスク因子(Log-rank＜0.01)，術後 PVO再手術(+)は術後遠隔死亡のリスク因子(Log-rank＜0.01)であった．術後 PVSに関しては， Darling分類 III/IV群と術前 PVO(+)群でそれぞれ Risk ratio(RR) 4.67(95%CI[0.6-36.3])・ Fisher P=0.148， Risk ratio(RR) 4.75(95%CI[1.02-22.1])・ Fisher P=0.0698とどちらも統計学的有意差はないが RRが高い傾向を認めた．【結論】当院における TAPVCの外科治療遠隔成績は良好．術前 PVO(+)は術後 PVOのリスク因子であり，術後 PVOによる再手術は遠隔死亡のリスク因子であった．術前 PVO(+)と Darling分類 III/IVは術後 PVSに対する RRが高く，それらの症例では術後 PVOを

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

念頭におきより厳密な follow upが必要である.

[OR30-3] 当院における TCPC conversionの成績

○寶亀 亮悟，新川 武史，松村 剛毅，中山 祐樹，片桐 絢子，吉田 尚史，新浪 博士 （東京女子医科大学 心臓血管外科学講座）

Keywords: 単心室，TCPC Conversion，外科遠隔期

【目的】 Failing Fontan患者に対する TCPC conversionの早期成績は安定するようになってきた一方で、遠隔期の成績については不明瞭なところも多い。当院における TCPC conversionの成績を検討し術後遠隔期の問題点を解析する。【方法】2004年1月から2019年12月までに TCPC conversion当院で施行した全81例を対象に後方視的研究を行った。【結果】初回 Fontan時年齢、初回 Fontanからの期間、 TCPC conversion時年齢はそれぞれ、6.5±4.9歳、19.4±6.0年、24.9±8.1歳で、初回 Fontanは APC法 68例 (84.0%)、 Bjork法 9例 (11.1%)、 Lateral tunnel法 4例 (4.9%)であった。術前カテーテル検査での CVP、 SvO2、 EDP、 EFは各々12.3±2.9mmHg、66.1±7.7%、8.0±3.1mmHg、52.0±7.4%。術前41例 (50.6%)に EPSを、33例 (40.7%)にアブレーションを実施。手術は全例ゴアテックス人工血管を用いた extracardiac conduit TCPCとし、5例 (6.2%)に fenestration作成、33例 (40.7%)に不整脈手術も実施。48例 (59.3%)に心外膜リードを留置し、29例 (35.8%)にはペースメーカー本体も植込んだ。中央値5.3年のフォロー期間中に、早期死亡 4例、遠隔期死亡2例を認めた。術前に不整脈を認めた50例のうち、25例に不整脈再発を認めた。血管内治療を含めた再手術を16例に実施。術後平均2.6 年のカテーテル検査で CVP、 SvO2、 EDP、 EFは各々12.0±3.0mmHg、70.8±5.2%、9.1±3.5mmHg、53.3±8.2%であり、 SvO2のみ術前より有意に改善を認めた（ p=0.01）。術後1、5、10年の死亡回避率は93.7、93.7、91.4%、再手術回避率は90.5、78.2、72.1%、不整脈回避率は87.9、78.4、39.9%、全イベント回避率は78.0、59.2、30.1%であった。【考察と結語】 TCPC conversionは手術手技の安定により死亡症例は少なくなったが、術後不整脈を始めとした合併症は多いのが現状である。 TCPC conversion介入時期や適応を改めて考える必要がある。

[OR30-4] 先天性心疾患修復術後の右側房室弁逆流に対する弁形成術の有用性

○竹下 斉史，水野 友裕，大井 啓司，八島 正文，長岡 英気，藤原 立樹，大石 清寿，奥村 裕士，崔 容俊，荒井 裕国 （東京医科歯科大学大学院 心臓血管外科）

Keywords: 三尖弁逆流，成人先天性心疾患，再手術

【背景】
CHD根治術後の右側房室弁逆流(RAVVR)は形態異常や右心負荷によるだけでなく，前回手術の影響や Af，Pacing leadの影響など多様な機序で発生するため，弁輪縫縮のみでは逆流の制御が不十分となることが危惧される.
【対象と方法】
2006年1月から2019年12月に当院で施行された CHD二心室修復術後の成人期再手術症例16例のうち RAVVへ介入した10例において逆流の機序，術式，術後成績を検討した.
【結果】
原疾患の内訳は iAVSD 3例，TOF 3例，ASD 2例，VSD 1例，先天性 AS 1例．再手術施行時の年齢は46.5±20.9歳で根治術後29.9±7.8年経過していた．再手術介入の主要因は左側房室弁病変が4例，AR 1例，PS/PR 2例，遺残短絡1例，Pacing lead感染 1例で RAVV病変が主因となったのは1例のみ．NYHA分類は2.2±0.6度．術前 TTEの RAVVR gradeは2.3±1.4度，狭窄合併症例は1例．推定右室収縮期圧(eRVSP)は55.1±16.4mmHg．Af合併例は6例.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

RAVV手術以外の併施手術は左側房室弁手術 5例，右室流出路再建 4例，大動脈弁手術 1例，遺残短絡閉鎖 3例，Pacing lead抜去 2例，CABG 1例(重複あり)．
RAVVに対する術式は，狭窄合併例1例で弁置換，その他9例は弁形成術を施行．逆流の成因は弁輪拡大 8例，形態異常 3例，中隔尖の心室中隔への癒着が4例，Pacing leadによる弁尖の可動域制限が2例であった(重複あり)．弁形成術を施行した9例のうち7例で人工弁輪を使用し，弁尖手技として Commissural plication (4例)，Edge-to-edge plication (3例)，Cleft閉鎖 1例，Leaflet augmentation (1例)を施行．
術後 TTEで RAVVR 0.7±0.5度(p=0.013)，eRVSP 32.6±13.6mmHg(p=0.002)といずれも有意な改善を認めた．平均観察期間49.7ヶ月において1例(生体弁 PVR施行後)で eRVSPの上昇に伴う2度(moderate)の RAVVR再発を認めたが，死亡例なし．
【結語】
CHD根治術後の多様な機序の RAVVRに対し，その機序に応じた手技を施すことにより良好な成績を得ることができた．

[OR30-5] 小児僧帽弁閉鎖不全に対する人工腱索を用いた僧帽弁形成術の手術成績

○酒井 大樹，中野 俊秀，小田 晋一郎，安東 勇介，合田 真海，岡本 卓也，緒方 裕樹，野村 竜也，角 秀秋
（福岡市立こども病院 心臓血管外科）
Keywords: 僧帽弁閉鎖不全，人工腱索，遠隔期成績

【目的】僧帽弁閉鎖不全症（ MR）における僧帽弁形成術は，左室機能，ワーファリン回避，遠隔期予後，感染性心内膜炎などの合併症において僧帽弁置換術より優位であることが示されている。我々は以前より expander polytetrafluoroethylene suture（ ePTFE）を人工腱索として用いた形成術を行っており，今回はその治療成績について検討した。【方法】1995年8月から2019年11月までに MRに対して人工腱索を使用した弁形成術を行った18歳以下の94例を対象とした。手術時年齢は6.8歳(生後40日-13歳)、術後観察期間は7.9年(最長19年)，手術時体重は17.0kg(2.5-31.4kg)であった。【結果】術前の MRの程度は moderate以上が76例（80.8%）であり，Carpentier Type2が84例（89%）、 Type3が10例(11%)であった。用いた人工腱索は65例（69%）で1本，28例（30%）で2本，1例で3本であり，前尖のみに立てたものが88例(92%)であった。また全例で弁輪縫縮を施行した。周術期および遠隔期死亡は Ross-Konnoを同時に行った1例のみであった。僧帽弁再手術回避率は術後19年で91.4%であった。また、僧帽弁形成術後の中等度以上 MR 再発回避率は10年で89.2%であった。 Carpentier Type3は Type2と比べ有意に僧帽弁に対する再手術を要した（ $p<0.05$）。１歳以下での初回手術介入(p=0.02）は再手術介入のリスクであった（ p=0.04）。7例に対して僧帽弁への再手術介入を行った（形成術3例，弁置換術4例）。人工弁再手術例4例を除いた術後遠隔期心エコー検査による MRの評価は，逆流なし 19例(21%)，軽度以下 69例(77%)，中等度以上 2例(2%)であった。左室流入速度は、1.74m/sであった。【結果】小児MRに対する ePTFE sutureを用いた僧帽弁形成術の遠隔成績は良好であった。一方で Carpentier Type3症例は、再手術介入のリスクがあり、継続的・長期的なフォローアップが必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル | 一般心臓病学

デジタルオーラル（ II）01（ P01）

一般心臓病学1

指定討論者:桑原 直樹（岐阜県総合医療センター 小児循環器内科）

[P01-1] Ductal shockをきたす重症先天性心疾患スクリーニングに関する考察 自験例のまとめから

○井福 俊允 （宮崎県立宮崎病院 小児科）

[P01-2] 左心狭窄疾患に対する動脈管ステント留置の現状と適応

○倉岡 彩子[1]，寺師 英子[1]，鈴木 彩代[1]，鍋嶋 泰典[1]，兒玉 祥彦[1]，石川 友一[1]，中村 真[1]，佐川 浩一[1]，小田 晋一郎[2]，中野 俊秀[2]，角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科，2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[P01-3] 新生児期にインドメタシン投与により、大動脈弓形成術の適応を判断した動脈管開存症・大動脈縮窄の1例

○広田 幸穂[1]，佐藤 有美[1]，上村 和也[1]，圓尾 文子[2] （1.加古川中央市民病院 小児科，2.加古川中央市民病院 心臓血管外科）

[P01-4] 出生後に左動脈管の自然退縮を伴った重複大動脈弓の新生児例

○桝野 浩彰，提島 丈雄，阿久澤 大智，沼田 寛，吉田 真衣，吉村 元文，荒井 篤，加藤 健太郎，渡辺 健 （北野病院）

[P01-5] プロスタグランジン E1製剤長期使用による骨膜肥厚の検討

○塚田 正範，馬場 恵史，小澤 淳一，阿部 忠朗，沼野 藤人，齋藤 昭彦 （新潟大学医歯学総合病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P01-1] Ductal shockをきたす重症先天性心疾患スクリーニングに関する考察 自験例のまとめから

○井福 俊允 （宮崎県立宮崎病院 小児科）

Keywords: Ductal shock, 閉塞性ショック, 胎児診断

【背景】 Ductal shock(動脈管性ショック)は閉塞性ショックに分類され、動脈管依存性先天性心疾患の患児において動脈管が縮小・閉塞することで発症する。腹部臓器や下半身への血流が阻害されることで高度な心不全、DICを発症し致死的となるため、早急な対応が必要である。【対象と方法】当院 NICUへ2005年1月～2020年1月までに Ductal shockで入院した5症例について、臨床経過を後方視的に検討した。【結果】原因疾患は大動脈弓離断症が4例、高度大動脈縮窄症が1例。入院時日齢の中央値12(5-30)、全例が正期産児で、出生体重の中央値3238g(2954-3554)であった。全例に集学的治療が施され、4例は状態改善したのちに県外の高度専門施設で心臓外科手術を受け、生存している。1例は高度心不全のため入院1病日で死亡した。【考察・まとめ】近年、胎児心エコーによるスクリーニングの普及が進んでおり複雑心奇形の診断率は向上している。しかし大動脈縮窄や大動脈弓離断の有無を正確に診断するのは容易ではなく、検者の技量にも左右される。いっぽう、出生後の児にパルスオキシメーターを装着し、 SpO2の上下肢差を測定することによる重症先天性心疾患児をスクリーニングが欧米を中心に広まっているが、 Ductal shockは出生後ある程度時間が経過してから発症するため、出生当初は SpO2の上下肢差や呼吸・循環の異常が目立たない場合がある。 Ductal shockをきたす重症先天性心疾患の頻度はまれだが、発見・診断が困難な場合があることから、従来のスクリーニング法に加えなんらかの形でセーフティネットを設ける必要があると考える。

[P01-2] 左心狭窄疾患に対する動脈管ステント留置の現状と適応

○倉岡 彩子[1], 寺師 英子[1], 鈴木 彩代[1], 鍋嶋 泰典[1], 兒玉 祥彦[1], 石川 友一[1], 中村 真[1], 佐川 浩一[1], 小田 晋一郎[2], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 動脈管ステント, 左心低形成症候群, ハイブリッド治療

【背景】動脈管依存性の左心狭窄疾患に対する動脈管ステント留置(d-stent)は両側肺動脈バンディング(bPAB)と組み合わせることで、新生児期のハイリスク手術の回避に一定の効果が得られる。【目的】当院での動脈管ステント留置の現状と今後の課題について報告する。【対象・方法】2015年1月以降に体血流を動脈管に依存する先天性心疾患に対して、動脈管ステント留置をおこなった38例について、臨床経過を診療録より後方視的に検討した。【結果】男児20例、平均出生体重2766g、在胎週数38週4日、胎児診断ありが17例であった。診断は大動脈閉鎖を伴う HLHS4例、順行性大動脈血流がある HLHC14例、大動脈縮窄/離断複合17例、大動脈離断を伴う総動脈幹症2例、重症大動脈弁狭窄兼逆流1例であった。心外合併症は染色体異常7例、食道閉鎖を含む多発奇形3例、頭蓋内出血1例がみられた。ステント留置日齢は中央値9日(2-299日)、全例でハイブリッド手術として施行し、ステントサイズは7-9mm、2本留置したのが8例であった。28例が大動脈形成を伴う手術に到達し、ステント留置からの経過期間は中央値231日(20-615日)、術式は Norwood術6例、 Norwood+グレン術6例、 Yasui手術9例、 VSD閉鎖+大動脈修復3例、 Rastelli+大動脈修復2例、大動脈修復+主肺動脈バンディング1例、 Ross+大動脈修復1例であった。8例が経過中に死亡、ステント留置による重篤な合併症はなかった。期間前半では周術期管理の安定を目的に Norwood+グレン手術待機としてのステント留置も多かったが、症例の蓄積と詳細な形態観察から初回介入術式をより厳密に選択するようになり HLHS/HLHC症例は減少傾向であった。一方で Yasui手術待機や、心外合併症のため新生児期ハイリスク手術を回避する症例が増加している。【まとめ】左心狭窄疾患に対する動脈管ステント留置の有用性には一定のコンセンサスがあるものの、施設の方針や症例毎の適応については慎重な検討が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P01-3] 新生児期にインドメタシン投与により、大動脈弓形成術の適応を判断した動脈管開存症・大動脈縮窄の1例

○広田 幸穂[1], 佐藤 有美[1], 上村 和也[1], 圓尾 文子[2] （1.加古川中央市民病院 小児科, 2.加古川中央市民病院 心臓血管外科）

Keywords: 大動脈縮窄症, 動脈管開存症, インドメタシン

【緒言】大動脈縮窄(CoA)は、動脈管開存症(PDA)の閉鎖に伴い顕在化することがあり、胎児期及び生後早期の手術適応評価は困難な場合がある。今回、新生児期にインドメタシン投与により大動脈弓形成術の適応を判断したPDAを伴う CoAの1例を経験したため報告する。【症例】在胎38週、3610gで出生した男児。日齢0より心雑音を指摘され、日齢2に当院へ転院となった。当院入院時、 SpO2と血圧の上下肢差、頻脈、多呼吸はなかった。心臓超音波検査で PDA(径4.6mm、左右方向優位の両方向性)、小さい心室中隔欠損を認めた。大動脈弓峡部(isthmus)の径は3.8mmと細めで、流速は1.1m/sであったが、 PDA閉鎖に伴う CoAの顕在化の可能性が考えられた。日齢3より肺血流過多による心不全を認め、 PDAによる症状と判断した。この時点で isthmusは4.9mmあったが、 PDA閉鎖術のみを選択した場合、術後に isthmusが狭小化するリスクが危惧された。 PDAの治療と同時に isthmusの狭小化を観察する目的で、日齢6より3日間、インドメタシンを投与した。日齢10に PDAが狭小化し肺血流増多症状は軽減したが、血圧の上下肢差が出現、 isthmus径2.2mm、流速3.0m/sと CoAが増悪した。循環不全症状は認めなかったが、更なる isthmusの狭小化を防ぐため、 lipo-PGE1を少量で投与した。以後、 isthmusは3.0mmに拡大し、 PDAに伴う症状も再燃なく、日齢13に拡大大動脈弓形成術を待機的に施行した。【考察】 PDA閉鎖前には軽症と思われる CoAが PDA閉鎖に伴い進行することがあり、 CoAの手術適応評価は困難なことがある。本症例は PDAによる肺血流増多症状に対してインドメタシンを投与し、 PDA狭小化を図るとともに、 PDA閉鎖後の CoA進行をシミュレーションすることができた。このため、 PDA閉鎖術のみではなく CoA修復術を含め待機的に行い得た。【結語】 CoA進行のリスクがある PDAでは、新生児期に大動脈弓修復術の適応を判断する上で、インドメタシン投与が有用であると考えられた。

[P01-4] 出生後に左動脈管の自然退縮を伴った重複大動脈弓の新生児例

○桝野 浩彰, 提島 丈雄, 阿久澤 大智, 沼田 寛, 吉田 真衣, 吉村 元文, 荒井 篤, 加藤 健太郎, 渡辺 健 （北野病院）

Keywords: 重複大動脈弓, 右側大動脈弓, 血管輪

【諸言】重複大動脈弓は左第4鰓弓動脈と背側動脈第8分節の遺残により左右大動脈弓が残存し、これにより気管・食道を囲む血管輪が形成され圧迫症状が出現する。今回、出生後に左側動脈弓、左動脈管の自然退縮を伴った重複大動脈弓の新生児例を経験した。【症例・考察】母：32歳7経妊0経産。近医で妊娠21週に施行したスクリーニングの胎児エコーで3VV、3VTVの位置関係に異常が疑われ重複大動脈弓を指摘され当院へ紹介となった。腹痛増強があり妊娠36週より産婦人科管理となり、妊娠38週1日に選択的帝王切開に至った。日齢0男児。 Apgar score 9/10 。出生後すぐに啼泣あり、筋緊張は良好で、喘鳴はなかった。精査・管理目的に NICUに入院とした。入室後の心エコーでは、右側大動脈弓： isthmus d=3.22mm(sagittal) 2.8mm(axis)、左側大動脈弓： isthmus（第1分枝後） d=1.67mm(sagittal) 1.87mm(axis)、上行大動脈：7.22mm 分枝左：3.83mm、分枝右：5.38mm、いずれも大動脈弓から総頚動脈、鎖骨下動脈に分枝を認めた。同日夜の心エコーでは、左動脈管・左側大動脈弓の閉鎖傾向を認めた。造影 CT：下行大動脈は椎体右腹側を走行し、右大動脈弓と考えられた。大動脈弓部から左側に突出する部分を認め、この先端より動脈が分岐し、この突出部分と大動脈弓部近位の

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

連続性の確認ができなかった。これは重複大動脈弓の左側大動脈弓が動脈管狭小化に伴い閉鎖した可能性が考えられた。呼吸器症状や嚥下障害はなく経過認め日齢7で退院となった。【結語】重複大動脈弓では一般的に自然退縮しないことが多いが、出生後に左動脈管・左側大動脈弓の自然閉鎖を認めた重複大動脈弓の新生児例を経験した。

[P01-5] プロスタグランジン E1製剤長期使用による骨膜肥厚の検討

○塚田 正範，馬場 恵史，小澤 淳一，阿部 忠朗，沼野 藤人，齋藤 昭彦 （新潟大学医歯学総合病院 小児科）

Keywords: プロスタグランジン，骨膜肥厚，動脈管

【背景】プロスタグランジン E1(PGE1)製剤は動脈管依存性血行動態の新生児に対して動脈管維持のために広く使用されている。長期使用例のうち骨膜肥厚を著名に生じる症例もいるが、臨床像は明らかではない。【方法】2017年1月～2019年12月までに当院へ入院し、 PGE1製剤を14日以上使用した症例のうち、胃流出路障害のため動脈管ステントを留置した症例を除いた33例を、骨膜肥厚群（H群）17例、骨膜肥厚（-）群（N群）16例に分けて診療録より後方視的に検討した。 X線で長管骨に骨膜肥厚を認めた症例を H群と定義した。観察項目は全身性疾患、 PGE1-CD長期使用例、 PGE1製剤投与期間、 PGE1製剤使用総量、 PGE1製剤平均容量、 ALP値、感染を除くCRP値、同最高体温。【結果】 H群: N群の順で記載、 P＜0.05を有意差ありとした。全身性疾患（人）3：0、PGE1-CD長期例（%）70.6：18.8（P＜0.05)、投与期間（日）93.9±46.8：48.5±28.3（P＜0.05)、総量（PGE1-CD/Lipo-PGE1）（μ g/kg）2429.9±1097.1：1620.5±1076.2 / 746±409.3：218.7±167.0（n.s./P＜0.05)、平均容量（CD/Lipo）（ng/kg/min）24.5±7.0：31.3±16.1 / 4.3±2.3：3.3±1.3、 ALP（U/L）1420.1±604.4：1002.9±426.0（P＜0.05)、 CRP（mg/dl）1.19±2.07：0.28±0.72（P＜0.05)、体温（度）38.5±0.34：38.2±0.33（P＜0.05)。骨膜肥厚が原因で PGE製剤投与を中止した例はなかった。【考察】 PGE1長期使用例では骨膜肥厚が生じやすい。PGE1-CDの方が骨膜肥厚を生じやすいが、総量の有意差は認めなかった。 Lipo-PGE1であっても、多量に長期間使用すると骨膜肥厚が生じうる。 ALP、 CRP、体温は骨膜形成反応を反映して H群で有意に上昇するが、体温は骨膜肥厚がなくとも上昇しうる。【結語】 PGE1製剤を長期間、多量に使用すると骨膜肥厚を生じやすい。 PGE1製剤使用で発熱を認めることがあるが、 ALP、 CRPは骨膜肥厚患者で有意に高値となる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）02（ P02）

一般心臓病学2

指定討論者:岸 勘太（大阪医科大学 小児科）

[P02-1] 肺血流増加型心疾患の心臓カテーテル検査における全身麻酔の影響

○郷 清貴，山田 佑也，鈴木 孝典，伊藤 諒一，森本 美仁，鬼頭 真知子，森鼻 栄治，河井 悟，安田 和志 （あいち小児保健医療総合センター 循環器科）

[P02-2] 早産低出生体重児における NT-pro BNPの特徴

○内田 英利，齋藤 和由，鈴木 大次郎，小島 有紗，畑 忠善 （藤田医科大学 医学部 小児科）

[P02-3] ドプラ心エコーは小児右室圧負荷例の右室圧を過大評価する

○山田 俊介，岡崎 三枝子，豊野 学朋 （秋田大学 医学部 小児科）

[P02-4] 小心臓症候群患児における MRIを用いた心機能評価の検討

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

[P02-5] 心臓造影ＣＴを用いた主要体肺動脈側副血行の Unifocalization、2心室修復を行った患児における末梢肺動脈血管容積の検討

○梶山 葉[1]，竹下 直樹[1]，遠藤 康裕[1]，井上 聡[1]，森下 祐馬[1]，浅田 大[1]，河井 容子[1]，中川 由美[1]，池田 和幸[1]，糸井 利幸[1]，山岸 正明[2] （1.京都府立医科大学 小児科，2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P02-1] 肺血流増加型心疾患の心臓カテーテル検査における全身麻酔の影響

○郷 清貴，山田 佑也，鈴木 孝典，伊藤 諒一，森本 美仁，鬼頭 真知子，森鼻 栄治，河井 悟，安田 和志 （あいち小児保健医療総合センター 循環器科）

Keywords: 心臓カテーテル検査，全身麻酔，肺血管抵抗

【背景】当院では、従来自科による静脈麻酔下に心臓カテーテル検査を行っていたが、2017年より麻酔科医による全身麻酔下の検査に移行した。肺血流増加型心疾患に対する検査では麻酔の影響を加味した結果解釈が必要であるが、血行動態に及ぼす影響を検討した報告は少ない。【方法】高肺血流の診断で行われた１歳未満の心室中隔欠損（ VSD）患者に対する全身麻酔下カテーテル検査連続45例（うち trisomy 21患者：11例）を、後方視的に検討した。体制移行前に自科麻酔下で施行した VSD患者連続45例（同じく trisomy 21患者11例）を対照群とした。 PS、 AS、 CoA等、左右短絡量に影響する構造異常を合併した患者は除いた。【結果】全身麻酔群は全例挿管下で、自科麻酔群は自然気道の下で施行された。平均年齢は0.34歳 vs 0.28歳、 VSD径/体表面積は27.3 mm/m2 vs 26.9 mm/m2で、両群に有意差を認めなかった。非 trisomy 21患者では、 QpI（11.6 vs 12.1 L/min/m2、 p=0.51）、 QsI（4.18 vs 4.09 L/min/m2、 p=0.70）、 Qp/Qs（3.03 vs 2.91、 p=0.59）いずれも両群間に差を認めなかった。 RpI（1.63 vs 2.39 Wood U・ m2、 p＜0.01）、 RsI（10.7 vs 13.2 Wood U・ m2、 p＜0.01）は共に全身麻酔群で低値であった。 CVP、 PAWPは全身麻酔群で高値であり（7.4 vs 4.3、10.2 vs 8.0 mmHg、 p＜0.01）、検査開始時の pCO2は全身麻酔群で有意に低値であった。（38.5 vs 44.5mmHg、 p＜0.01） trisomy 21患者では、 QsIが全身麻酔群で有意に低く（3.48 vs 4.34 L/min/m2、 p＜0.01）、 RsIは両群間に差を認めなかった。（12.2 vs 11.2 Wood U・ m2、 p=0.52）【考察、結論】肺血流増加型心疾患に対する全身麻酔下の検査では、調節換気と麻酔薬の使用により肺・体血管抵抗が parallelに低下し、結果として肺体血流比、肺体血管抵抗比は静脈麻酔時とほぼ同等となる。 trisomy 21患者においては、異なる血行動態の変化を示す可能性があり、症例を蓄積して検討したい。

[P02-2] 早産低出生体重児における NT-pro BNPの特徴

○内田 英利，齋藤 和由，鈴木 大次郎，小島 有紗，畑 忠善 （藤田医科大学 医学部 小児科）

Keywords: NT-pro BNP，低出生体重児，腎機能

【背景】これまでに早産低出生体重児の NT-pro BNP値について、生後の経時的変化を観察した研究はわずかであり、本指標と腎機能の関係を明らかにした報告はない。【目的】早産低出生体重児における本指標の出生体重との関係、また出生後の変化を観察する。さらに成熟過程にある腎機能指標との関係を分析する。心疾患を合併した早産児と比較し心不全の指標として応用できることを検証する。【方法】対象は2016年から2018年までの3年間に藤田医科大学病院で出生し、 NICU病棟に入院した新生児である。多発奇形、先天性心疾患（ CHD）を有する児を除いた在胎週数22週3日から36週6日（28.1±3.8）、出生体重535～2950g（1096.1±539.6）の児において、出生後から外来通院中に採血したのべ718検体において出生体重別で（ A群：1000g未満、 B群：1000gから1499g、 C群：1500gから2499g、 D群：2500g以上と区分）、本指標と血清 BUN、 Crについて後方視的に検討を行った。日齢に伴う各値の推移を観察し、本指標と腎機能指標の関係を統計学的に検討した。 CHDを有する68検体についても同様に検討し比較した。【結果】 NT-pro BNPは日齢と伴に低下し負の相関（ R＝0.6,p＜0.05）を示した。体重別に見ても概ね同様の結果だった。本指標と腎機能との関係は Crで正の相関（ R=0.56,p＜0.05）を示し、 BUNと相関はなかった(R=0.05,p= 0.18)。 NT-pro BNPを Crで除した NT-pro BNP/Crはほぼ一定の値を示した。 CHDにおいては、 Crと有意な相関は認めなかった（R=０.22,p=0.07）。 NT-pro BNP/Crは一定の値を示さなかった。【考察】当院における早産低出生体重児の NT-pro BNPの出生後の経時的変化について検討し、本指標は日齢と負の相関性を有し Crとの相関が高く強く影響を受けていることが示唆された。腎機能の影響を補正するた

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

めに NT-pro BNP/Crを検討したところ、 CHD群においては個々の症例の重症度に応じて変化していることが示唆された。

[P02-3] ドプラ心エコーは小児右室圧負荷例の右室圧を過大評価する

○山田 俊介, 岡崎 三枝子, 豊野 学朋 （秋田大学 医学部 小児科）

Keywords: 右室収縮期圧, Bernoulli変法, 測定誤差

【背景】右室収縮期圧測定の gold standardは侵襲的右心カテーテル法である．心エコー法による連続波ドプラ法で三尖弁逆流ジェット波形を描出できれば，Bernoulli変法による非侵襲的右室収縮期圧推測が可能となる．小児を対象とし非侵襲的右室収縮期圧の正確性を評価した報告は限定的である．【目的】小児例における非侵襲的右室収縮期圧と侵襲的右室収縮期を比較し，推測値の正確性を検討する．【方法】前方視的に右心カテーテル検査と心エコー検査を同時に受けた小児例を対象とした．非侵襲的右室収縮期圧は Beroulli変法で算出した最大右心室-右心房圧較差と右心房圧の和とした．右心房圧は下大静脈呼吸変動率と肝静脈血流パターンより推測した．【結果】対象は66例で年齢は0.2-12歳（中央値1.4）で女児が62%を占めた．原疾患は先天性心疾患52例，肺動脈性肺高血圧症14例であった．侵襲的右室収縮期圧は23-75mmHg（中央値47.5）であった．心エコー法で推測された非侵襲的右室収縮期圧は侵襲的右室圧と良好な一次相関を示した（p＜0.001, r = 0.82, 図1）．非侵襲的右室圧と侵襲的右室圧の差を両者の平均で除した相対誤差は-76%-67%（中央値11%）であった．非侵襲的右室圧と相対誤差は良好な正の一次相関を示した（p＜0.001, r = 0.63, 図2）．非侵襲的右室圧＞60mmHgの例では，推測値の上昇と共に右室収縮期圧をより過大評価した．【結論】ドプラ心エコー法は小児右室圧負荷例の右室圧を過大評価した．

[P02-4] 小心臓症候群患児における MRIを用いた心機能評価の検討

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

Keywords: 小心臓症候群, MRI, 起立性調節障害

【背景】小心臓症候群は神経循環無力症として提唱され、起立性調節障害(OD)との関連が深いとされる。心エコーを用いた過去の検討では、低心拍出が症状に関与していると考えられている。我々は、左室と同様に右室を評価することが重要であると考えた。【目的】 MRIを用いた両心機能評価を行い、症状との相関を検討する。【方法】 ODと診断され、胸部 X線にて心胸郭比（ CTR）＜43%を満たし、本研究に同意を得た22名の患児を対象とした。(近畿大学病院倫理委員会承認番号 : 30-021)。 MRI(MR Systems Achieva dStream, 1.5T, Philips)を用いて、左室・右室容積(EDV/ESV)、駆出率(EF)、 cardiac output(CO)を算出した。尚、容積・ COは体表面積で除して、 LVEDVi/ESVi, RVEDVi/ESVi, CIを用いた。正常値として、 Buechelの回帰モデル式を用いた。次に、患児を OD症状の重症群（ S群）、軽症軍（ M群）の２群に分け、重症度に寄与する因子を検討するため、ロジスティック回帰分析を行った。統計解析ソフトは EZR(version3.2.2)を用い、α=0.05を有意水準とした。【結果】男児7例、年齢（中央値）14歳。 S群 15例。解析結果は LVEDVi 63.3(49.9-67.5)/ESVi 22.3 ml/m2 (17.6-26.1), RVEDVi 69.0(57.4-78.7)/ESVi 27.0 ml/m2 (25.7-33.4)、 CI 3.05 L/min/m2(2.53-3.36)、 LVEF 63.9%(60.7-70.7)、 RVEF 58.5%(53.8-60.1)。それぞれの%正常値は 81.9%/71.7%、76.8%/72.3%、80.4%、104.2%、101.3%と容積は両心室ともに小さかった。重症度に寄与する因子として、 LVEDVi、 CI、 RVSViが有意な変数であった。【考察】小心臓症候群患児に対して、 MRIを用いて右心機能を含めた心機能評価ができた。既存の報告と同様に、低心拍出が寄与すると共に、小心臓症候群の病態には右室拍出量が寄与していることが示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P02-5] 心臓造影ＣＴを用いた主要体肺動脈側副血行のUnifocalization、2心室修復を行った患児における末梢肺動脈血管容積の検討

○梶山 葉[1], 竹下 直樹[1], 遠藤 康裕[1], 井上 聡[1], 森下 祐馬[1], 浅田 大[1], 河井 容子[1], 中川 由美[1], 池田 和幸[1], 糸井 利幸[1], 山岸 正明[2] （1.京都府立医科大学 小児科, 2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科）

Keywords: 主要体肺側副血行, 血管容積, 3DCT

背景：主要体肺動脈側副血行(MAPCA)合併の先天性心疾患で、統合化手術(UF)、右室流出路形成術(RVOTR)を経て２心室修復(BVR)を行った患者において、術後の肺動脈評価としてカテーテル検査から算出する報告が多く、正確な容積評価に至らない。目的：心臓造影 CT画像(CTA) から BVRに至った MAPCAの術後血管容積を求め、その有用性を検討する。対象:BVRに至った MAPCAを有する先天性心疾患で、術後 CTAと、その１年以内に心臓カテーテル検査が施行されている症例(MAPCA群)11例（男5、年齢2-25歳、中央値10歳、術後1か月-16年、中央値8年）。対照群として左右シャントや右心系疾患を持たない心疾患患者で同様に CTA、カテーテル検査を行った症例14例（男10、年齢0-23歳 中央値12.5歳）。方法： CTAは Canon Aquilion Oneを用い心電図同期下に撮像。画像処理は肺動脈の window levelを調整し血管内腔のみを描出。左右肺動脈の第一分岐部より末梢肺動脈容積（ PAV）を抽出するよう中枢側をトリミングした。体表面積当たりの PAVにおいて対照群との比較を行いｔ検定を用いて評価した。 P＜0.05を統計学的有意とした。結果： MAPCA群の肺動脈・大動脈の収縮期圧比(sys PaP/sys Ao P)は0.44+-0.23で多くの症例で良好な肺動脈圧の低下を認めた。体表面積あたりの PAVは対照群35.0+-8.1ml, MAPCA群36.8+-7.4mlで両群間で差は認めなかった。考察： BVR後の MAPCAにおける血管容積は対照群と差はなく、術後長期経過の症例を含んでおり、対照群同様に成長すると示唆される。しかし一部に sys Pap/sys AoP＞0.51と高値の症例も含まれており、より末梢の血管床あるいはコンプライアンスの問題が示唆される点で、PAV評価は有用であると考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル | 一般心臓病学

デジタルオーラル（ II）03（ P03）

一般心臓病学3

指定討論者:佐藤 智幸（自治医科大学 小児科学教室）

[P03-1] 乳児血管腫に対するプロプラノロール療法の心機能への影響

○末永 智浩，垣本 信幸，土橋 智弥，鈴木 崇之，武内 崇，鈴木 啓之 （和歌山県立医科大学 小児科）

[P03-2] 筋性部心室中隔欠損のある低形成左室に対して手術を回避した一例

○吉田 真衣，加藤 健太郎，阿久澤 大智，提島 丈雄，中西 佑斗，沼田 寛，吉村 元文，荒井 篤，坂部 匡彦，桝野 浩彰，渡辺 健 （北野病院）

[P03-3] 小児循環器治療薬の開発戦略を考える

○水上 愛弓 （国立国際医療研究センター 小児科）

[P03-4] 乳児期早期に cardiovocal syndromeを発症した VSDの三例

○池田 正樹，関 俊二，西畠 信 （総合病院鹿児島生協病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P03-1] 乳児血管腫に対するプロプラノロール療法の心機能への影響

○末永 智浩，垣本 信幸，土橋 智弥，鈴木 崇之，武内 崇，鈴木 啓之 （和歌山県立医科大学 小児科）

Keywords: 乳児血管腫，プロプラノロール，心機能

【背景・目的】乳児血管腫の治療薬としてβ遮断薬プロプラノロール（商品名ヘマンジオルシロップ）が保険適応となった。通常、降圧薬・抗不整脈薬として用いられる本剤が、健常乳幼児の心機能にどのような影響を及ぼすか不明である。今回、我々は心疾患を持たない乳児に対する本剤の心機能への影響を検討した。【対象・方法】対象は2017年11月から2019年12月に当院でヘマンジオルシロップを新規に投与された心疾患のない37例（日齢19-月齢15、中央値月齢3、男児17例、女児20例）。治療導入は入院で行い、1mg/kg/日で開始、5日目までに3mg/kg/日に漸増した。心臓超音波検査を入院時（治療前）、治療6日目、治療1か月で施行し、左室拡張末期径（LVDd）、左室内径短縮率（ LVFS）、左室拡張能として E/E’、更に心係数（ CI）を評価し、また入院時・治療7日目・治療1か月のヒト脳性ナトリウム利尿ペプチド（ BNP）を測定した。また治療開始5-6日目にホルター心電図で心拍を評価した。【結果】 LVDd、 LVFS、 CIは治療前と6日目および1か月で有意な変化を認めなかった。E/E’は1か月で治療前より低下していた。 BNPは7日目で治療前より有意に上昇したが、1か月では有意差が消失した。心拍については3例でホルター心電図にて RR間隔が2秒を超える pauseを認めた。いずれも後日施行した再検では pauseを認めなかった。【結語】 BNPは軽度上昇するが、検討した心機能指標に問題となる動きはなく、本剤は比較的安全に使用可能と思われる。但し、導入早期に徐脈を示す症例があり、注意が必要である。

[P03-2] 筋性部心室中隔欠損のある低形成左室に対して手術を回避した一例

○吉田 真衣，加藤 健太郎，阿久澤 大智，提島 丈雄，中西 佑斗，沼田 寛，吉村 元文，荒井 篤，坂部 匡彦，桝野 浩彰，渡辺 健 （北野病院）

Keywords: 低形成左室，動脈管，二心室

低形成左室に対して内科的治療のみで手術を回避し発育できた一例を経験した。症例は胎児期に心疾患の指摘なく、在胎40週0日、3006ｇ、 Ap9/9点で出生した女児。生後12時間で呼吸数60回/分以上、心雑音を聴取し日齢1に紹介搬送。超音波検査で僧帽弁・左室・大動脈弁・大動脈弓の低形成(MVD79%，LVDd74%，AVD73%，isthmus3.14mm)、動脈管開存(3.75mm)、筋性部心室中隔欠損(小)、卵円孔開存、肺高血圧を認めた。動脈管はRL優位で左室の拍出が不十分な可能性があり、 BASが考慮された。しかし弁の異形成や狭窄はなく、上行大動脈の血流は順行性で、二心室を目標とした。日齢2に水分率80ml/kg/dで呼吸数100回/分以上、 BNP2400→3800pg/mlとなり、肺血流制限のため両側 PABや窒素療法が考慮された。しかし LVDd85％と拡大傾向で、左室の成長を期待してドパミン3γ使用下でインドメタシン0.2mg/kgを投与した。投与後、懸念していた大動脈縮窄の顕在化は認めず動脈管は1.3mmに縮小したが BNP4700pg/mlとなり、左心系低形成の影響を考えた。再投与はせず、日齢3に水分率100ml/kg/dに増量しフロセミド0.5mg/kgを単回投与した。左室の拍出が確立されるように水分管理をしながら日々観察を続けた。水分率180ml/kg/dで BNP300→600 pg/mlに増加あり、日齢9よりフロセミド・スピノロラクトン各0.1mg/kg/dを開始した。日齢10に動脈管は自然閉鎖し、日齢16に左心系の発達(MVD87%，LVDd97%，AVD91%，isthmus4.06mm)を確認し、水分制限を解除、日齢21に退院とした。今回、心大血管構造や血行動態を正確に把握し密に観察を行うことが治療において重要であった。

[P03-3] 小児循環器治療薬の開発戦略を考える

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○水上 愛弓 （国立国際医療研究センター 小児科）
Keywords: 適応外使用, 治験推進, 医学薬学上の公知

小児用医薬品開発のなかでも循環器領域における小児適応の拡大は、対象疾患が希少疾患であり患者数の少ないこと、成人での適応取得後早期より適応外使用が始まり、実薬が投与されている状況下でプラセボ対照試験の実施が困難であること等から被験者組み入れに難渋し、治験が進まないことが問題視されている。製薬企業主導の臨床試験をスムーズに実施するために日本小児循環器学会による治験推進活動が開始されたところであるが、このような状況で小児循環器治療薬の適応拡大を効率よく進めるための戦略は、海外における小児適応の取得状況により大きく異なる。海外で既に小児適応を取得し、用法・用量が決まっている場合には、小児を対象として実施した海外臨床試験成績を利用し、日本人小児に対しても同様の有効性・安全性が示されることを一定規模の臨床試験において検証することが推奨される。既に広く適応外使用が始まっており、海外と同じ用法・用量での使用実態が示される場合には、医学薬学上の公知と判断し公知申請の可能性も検討できる。一方、海外でも小児適応がなく、用法・用量が定まっていない場合の適応拡大は困難を極める。国際共同治験に参加し、国内外同時開発としてエビデンスレベルの高い臨床試験成績を示すことが望ましいが、プラセボ対照ランダム化比較試験の実施が必要となる可能性があり、さらに一定数以上の日本人小児の参加が求められる。また、成人を対象とした臨床試験成績を利用し、モデリングとシミュレーションの手法により適切な小児の用法・用量を決定することは有用と考えられるが、その場合でも一定数の日本人小児患者において有効性・安全性を示す必要があることには留意するべきである。小児適応の拡大においては対象とする薬剤の国内外の状況から適切な開発戦略を選択することが重要であり、成人での開発段階から小児適応を見据えたロードマップを作成することも一案である。

[P03-4] 乳児期早期に cardiovocal syndromeを発症した VSDの三例

○池田 正樹, 関 俊二, 西畠 信 （総合病院鹿児島生協病院 小児科）
Keywords: cardiovocal syndrome , 反回神経麻痺, VSD

【背景】 Cardiovocal syndromeは、心大血管疾患患者で二次的に反回神経麻痺による嗄声を呈するものを指し、1897年に Norbert Ortnerが僧帽弁狭窄症に合併した成人例を最初に報告して以来、胸部大動脈瘤や特発性肺高血圧などで合併した報告はみられるが、先天性心疾患に合併した乳児期早期の症例の報告は多くない。【症例】症例1 日齢35 女児：日齢7に VSD（4.79 mm、中欠損）と診断され、フロセミドの内服を開始した。日齢16から嗄声、日齢20から哺乳時のむせこみが出現した。症例2 日齢26 女児：日齢8に VSD（6.5 mm、大欠損）、ASDと診断され、フロセミドの内服を開始した。日齢23から嗄声、哺乳時のむせこみが出現した。症例3 日齢27男児：日齢4に VSD（4.1 mm、中欠損）と診断され、フロセミド、スピロノラクトンの内服を開始した。日齢27の定期受診時に嗄声を指摘された。全例で喉頭ファイバーにより左声帯麻痺が確認され、 cardiovocal syndromeと診断した。【転帰】症例1、3は VSDの自然閉鎖に伴い、症例2は VSD閉鎖術後1か月で嗄声が改善した。全例で喉頭ファイバーにより左声帯麻痺の改善が確認された。【考察】いずれの症例も VSDに伴う高肺血流と肺高血圧があり、拡張した肺動脈と大動脈の間で左反回神経が圧迫、障害され、左声帯麻痺を来したと考えられた。また、生理的肺高血圧が改善し、肺血流が増加する生後2-３週に発症し、 VSDの根治術や自然閉鎖に伴う肺血流の減少により左反回神経の圧迫が解除され、左声帯麻痺が改善したと考察した。高肺血流・肺高血圧を呈する VSDの症例において、 cardiovocal syndromeを合併するものとしないものの違いについては明らかになっていない。【結語】乳児期早期に cardiovocal syndromeを発症した VSDの三例を経験した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）04（ P04）

一般心臓病学4

指定討論者:石戸 博隆（埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科）

[P04-1] 総動脈幹症(TAC)に対する当院での治療成績：1992年～2019年

○川島 綾子[1], 矢崎 諭[1], 小林 匠[1], 前田 佳真[1], 吉敷 香菜子[1], 上田 知実[1], 稲毛 章郎[1], 浜道 裕二[1], 嘉川 忠博[1], 和田 直樹[2], 高橋 幸宏[2] （1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 心臓血管外科 小児）

[P04-2] 乳幼児の孤発性僧帽弁逆流症の予後

○坂口 嘉彬[1], 江崎 大起[1], 土井 大人[1], 松岡 良平[1], 杉谷 雄一郎[1], 渡邉 まみ江[1], 宗内 淳[1], 落合 由恵[2] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

[P04-3] 乳児期に開心術を必要とした心房中隔欠損の検討

○渋谷 悠馬, 河合 駿, 水野 雄太, 杉山 隆朗, 池川 健, 若宮 卓也, 小野 晋, 金 基成, 柳 貞光, 上田 秀明 （神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

[P04-4] 当院における大動脈肺動脈窓9例の臨床像

○島田 空知[1], 森 克彦[1], 上田 知実[1], 前田 佳真[1], 小林 匠[1], 吉敷 香菜子[1], 稲毛 章郎[1], 浜道 裕二[1], 矢崎 諭[1], 嘉川 忠博[1], 高橋 幸宏[2] （1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 心臓血管外科 小児）

[P04-5] 当院における内臓錯位症候群の中長期経過

○寺澤 厚志[1], 桑原 直樹[1], 林 大地[1], 田中 秀門[1], 山本 哲也[1], 後藤 浩子[1], 桑原 尚志[1], 川口 祐太朗[2], 渕上 泰[2], 岩田 祐輔[2] （1.岐阜県総合医療センター、小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター、小児医療センター 小児心臓外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P04-1] 総動脈幹症(TAC)に対する当院での治療成績：1992年～2019年

○川島 綾子[1], 矢崎 諭[1], 小林 匠[1], 前田 佳真[1], 吉敷 香菜子[1], 上田 知実[1], 稲毛 章郎[1], 浜道 裕二[1], 嘉川 忠博[1], 和田 直樹[2], 高橋 幸宏[2] （1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 心臓血管外科 小児）

Keywords: 総動脈幹症, 遠隔期, 治療成績

【目的】 TACに対し当院で初回心外導管術を施行した児の特徴、治療成績を検討すること。【対象・方法】対象は1992年5月～2019年8月、 TACに対し当院で初回心外導管術を施行した児。他院で初回心外導管術を受け、当科通院中の児は除外。診療録を用い、 TACに関して後方視的検討を行った。【結果】観察期間は0.54～27.8年(中央値6.5年)、対象児は33名、染色体異常を伴った児は5名(38.5%)、病型は Collet Edwards分類1型が16名(48.5%)、2型10名(30.3%)、その他の型5名(15.2%)。初回手術で肺動脈絞扼術を施行したのは、22名(66.7%、PAB群)、心外導管術を施行したのは10名(30.3%、心外導管群)、 palliative Rastelli術1名(3%)。初回 PABを経て、2回目手術で心外導管術を施行したのは20名(60.6%)、再心外導管術を施行したのは10名(30.3%)。初回手術時日齢は、 PAB群と心外導管群で差を認めなかった(中央値12.5 vs 15日、 p=0.325)。2回目の術式は全例心外導管術で、 Conduit径は心外導管群が有意に太かった(PAB群中央値12 vs 心外導管群17mm、 p＜0.0001)。当院初診時、総動脈幹弁逆流が mild以上だったのは PAB群52.4%、心外導管群50%で差は認めなかった。総動脈幹弁修復術を行ったのは PAB群4例、心外導管群は2例。死亡例は PAB群4例(12.1%、在院死亡例2例)、心外導管群2例(6.1%、在院死亡例1名)で差を認めなかった。死亡例で染色体異常を認めたのは PAB群2例のみだった。胎児診断症例数、診断日齢は両群間で有意差は認めなかった。【考察】 TACの治療成績は PAB群と心外導管群間で差は認めなかった。胎児診断の有無も両群間で差を認めなかったが、早期診断することで、全身状態がより良い状態で手術に臨めると考えられた。また、心外導管群の方が再心外導管術時に太い Conduitが選択可能であり、 PAB群と比較し生涯手術回数は少なく済む可能性があると考えられた。【結論】今後も症例を蓄積し TACの長期的予後も踏まえて検討が必要と考えられた。

[P04-2] 乳幼児の孤発性僧帽弁逆流症の予後

○坂口 嘉彬[1], 江崎 大起[1], 土井 大人[1], 松岡 良平[1], 杉谷 雄一郎[1], 渡邉 まみ江[1], 宗内 淳[1], 落合 由恵[2] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

Keywords: 孤発性僧帽弁逆流症, 乳幼児, 術後経過

【背景】他の心奇形を合併しない孤発性僧帽弁逆流症は先天性僧帽弁逸脱、特発性僧帽弁腱索断裂、僧帽弁裂隙等の多様性を含み、治療期間に関しては熟慮を要する。
【目的】孤発性僧帽弁逆流症の治療期間と予後に関して明らかにする。
【方法】乳幼児孤発性僧帽弁逆流症患者(N=20)の臨床データを後方視的に検討した。
【結果】診断時年齢1歳(0-5)、男10例、僧帽弁逸脱症8例、腱索断裂2例、僧帽弁裂隙5例、その他5例(感染性心内膜炎2例、不明3例)であった。 Marfan症候群合併はなかった。診断時症状は心雑音12例、多呼吸・陥没呼吸7例、頻脈3例であった。診断時胸部 X線 CTR56%(45-69)、心エコー図左室拡張末期径120%N(99-222)、左房径149%N(119-318)、僧帽弁逆流中等度10例、重度10例であった。人工呼吸管理を必要としたのは5例(25%)、カテコラミン静注を必要としたのは8例(40%)であった。外科的治療介入を必要としたのは13例(65%)で、手術時年齢2歳(0-8)、体重12.6kg(3.3-25)であった。手術方法は僧帽弁輪包縮5例、弁形成7例、人工腱索3例、人工弁置換1例であり、僧帽弁腱索断裂の1例では人工腱索を使用した形成術を試みたが逆流制御ができなかったため人工弁置換を要した。死亡例は2例あり、超低出生体重児の原因不明僧帽弁逆流例と特発性拡張型心筋症の僧帽弁裂隙例で、いずれも診断当初から集中治療を要するほど全身状態が不良であり術前に死亡した。観察期間125.5人年において最終フォローアップ時点で moderate以上の逆流残存を認めたのは7例(手術/非手術例=4/3)存在し、手術はいずれも僧帽弁形成術を施行されており、原因不明1例を除き僧帽弁逸脱症例であった。
【考察】孤発性僧帽弁逆流症の生命予後は許容されるものの、その僧帽弁形態異常は様々である。僧帽弁腱索断

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

裂はその急激な経過から緊急治療を必要とする症例もあり注意を必要とし、乳幼児期発症僧帽弁逸脱症では再発例も散見された。

[P04-3] 乳児期に開心術を必要とした心房中隔欠損の検討

○渋谷 悠馬，河合 駿，水野 雄太，杉山 隆朗，池川 健，若宮 卓也，小野 晋，金 基成，柳 貞光，上田 秀明
（神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

Keywords: 心房中隔欠損，僧房弁狭窄，乳児期の開心術

【背景】一般に心房中隔欠損(ASD)が乳児期に手術を必要とすることは稀である。しかし僧房弁狭窄(MS)や大動脈弁狭窄(AS)、大動脈縮窄(CoA)などが存在すると乳児期でも高肺血流による心不全を来し開心術を余儀なくされる症例も存在する。【目的】乳児期に高肺血流のため開心術を行った心房中隔欠損患者の臨床像を評価すること。【方法】2013年1月1日から2019年12月31日までの期間に開心術を行った ASD患児のうち複雑心奇形や Down症や多発奇形を伴った症例を除外した5例を対象とした。診療録より後方視的に評価を行っている。評価項目は、患者背景、四腔断面像での欠損孔径、僧房弁輪径と大動脈弁輪径の対正常値(%N)、僧房弁・大動脈弁奇形の有無、CoA、左上大静脈遺残(PLSVC)の有無、カテーテル検査による肺体血流比(Qp/Qs)とした。【結果】月齢中央値 1(0-10)、体重中央値 3.0kg(2.8-6.6)、一次孔欠損は2名(40%)、二次孔欠損は3名(60%)、欠損孔径中央値 11.4mm(5.6-28.0)、僧房弁輪径中央値 63%N(49-94)、大動脈弁径 72%N(63-97)、 PLSVCを伴うものは1名(20%)、僧房弁奇形2名(40%)、大動脈弁奇形1名(20%)、 CoA 2名(40%)、カテーテル検査を行った症例での Qp/Qs中央値 5.46(2.23-7.75)であった。【結論】今回経験した5症例は全例に何らかの左心側の形態異常が認められた。 ASDでも左心側の形態異常が存在する場合、乳児期に開心術が必要となりうる。

[P04-4] 当院における大動脈肺動脈窓9例の臨床像

○島田 空知[1]，森 克彦[1]，上田 知実[1]，前田 佳真[1]，小林 匠[1]，吉敷 香菜子[1]，稲毛 章郎[1]，浜道 裕二[1]，矢崎 諭[1]，嘉川 忠博[1]，高橋 幸宏[2] （1.榊原記念病院 小児循環器科，2.榊原記念病院 心臓血管外科 小児）

Keywords: 大動脈肺動脈窓，大動脈肺動脈中隔欠損，先天性心疾患

【背景】大動脈肺動脈窓（ APW）は，上行大動脈‐主肺動脈間に交通を持ち，かつ2つの半月弁は完全に分離している疾患と定義され，先天性心疾患の0.1〜0.2%を占める。半数以上に他の心疾患を併存し，しばしば胎児期・新生児期に診断が困難とされるが， APW存在下では肺血管病変の進行が早く，適格な診断を以て外科治療に繋げることが重要である。【目的】当院における APWの臨床像を明らかにし，診断の一助とする。
【対象と方法】2003年4月〜2019年12月に当院小児科に入院し APWと診断された9症例を，診療録から後方視的に検討した。
【結果】診断月齢は1.9(±2.5)か月。 APWと胎児診断された症例は0/9例で，1例は胎児エコーでの大動脈拡大所見を生後に精査し診断された。生後の診断契機は，心雑音が6例，心不全症状が4例，チアノーゼが3例(重複あり)であった。合併心奇形は IAA（ A型）が3例， TOFが1例，無脾症候群を伴う複雑心奇形が1例，右肺動脈大動脈起始が1例，心奇形を認めない症例が3例であった。 APWの位置は，森分類1:位欠損型が4例，2:遠位欠損型が4例，3:全欠損型が1例であった。手術月齢は2.9(±4.8)か月，術式は one patch法が7例， two patch法が2例で全例人工心肺を使用し修復されていた。平均11年間のフォロー期間において APWの再手術例はなく，合併心奇形に対し2例で追加手術が施行されていた。術後 PS，AS，冠動脈狭窄，PHのいずれも認めていない。
【結論】当院における APW症例は，いずれも生後に診断されており，診断後は早期に手術治療され良好な転帰であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P04-5] 当院における内臓錯位症候群の中長期経過

○寺澤 厚志[1], 桑原 直樹[1], 林 大地[1], 田中 秀門[1], 山本 哲也[1], 後藤 浩子[1], 桑原 尚志[1], 川口 祐太朗[2], 渕上 泰[2], 岩田 祐輔[2] （1.岐阜県総合医療センター、小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター、小児医療センター 小児心臓外科）

Keywords: 内臓錯位症候群, 無脾症候群, 多脾症候群

【背景】内臓錯位症候群 Heteroは複雑心奇形だけでなく、不整脈や様々な合併疾患を来たし、予後も不良である。今回我々は当院における Hetero患者の中長期の経過を報告する。
【方法】2006年11月から2020年2月までに当院で新生児時期からフォローされている Hetero患者をカルテを後方視的に検討し心構造異常、治療経過、不整脈の有無、その他の合併疾患を考察した。
【結果】 Hetero39例（無脾症候群： Asp 25/多脾症候群： Poly 14）。フォローアップ期間は15.0年±4.1年（平均± SD）。単心室症例32例（24/8）、右室型（20/5）、左室型（4/3）、二心室症例7例(1/6）であった。肺静脈還流異常 TAPVRを合併例は I型 4/0例、 II型 6/2例、 III型 5/0例、 IV型 1/0例であり、肺静脈狭窄 PVOは7例に認めた。房室弁逆流が重度であり、 Glenn前に弁形成を必要としたのは3例(2/1)であり、1例は弁置換を行った。心合併症以外は Aspでてんかんが2例、気管狭窄を2例で合併、 Polyでてんかん1例、口蓋裂1例、脳腫瘍を1例認めた。二心室を目指せた症例は7例（1/6)で全例生存しているが、単心室症例は11例 34%(9例 38%/2例 25%）が死亡した。 Fontan到達は16例 50%（11例 46%/5例 63%）で6例 19%(4/2)が待機中である。不整脈は12例(9/3)に認め、上室性頻拍10例(8/2)、洞不全1例(0/1)、房室ブロック1例(1/0)であった。
【考察】一般に Aspで PVOを伴った症例の予後は不良であり、当院でも死亡率は高く、 Fontan到達できていない。近年は生直後に静脈管ステントを挿入し早期外科介入を回避しているが、まだ予後改善にはいたっていない。しかし、最近5年に限れば死亡症例は1/11例（ワクチン接種後の突然死した Asp）のみであった。
【結語】 Heteroの中でも Aspは Fontan症例が多い。 PVOや重度房室弁逆流症例の Fontan到達率はまだまだ低いが、症例毎に慎重に治療計画を練っていくことが大切である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル | 一般心臓病学

デジタルオーラル（ II）05（ P05）

一般心臓病学5

指定討論者:大野 拓郎（大分県立病院 小児科）

[P05-1] 新生児期 Mustard手術を行った孤立性心室逆位の1例

○三浦 文武，前田 佳真，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）

[P05-2] 肺静脈の心房への侵入角度と肺静脈狭窄についての検討

○松岡 道生[1]，田中 敏克[1]，林 賢[1]，堀口 祥[1]，久保 慎吾[1]，三木 康暢[1]，亀井 直哉[1]，城戸 佐知子[1]，松久 弘典[2]，大嶋 義博[2] （1.兵庫県立こども病院 循環器内科，2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科）

[P05-3] 先天性心疾患を合併した食道閉鎖症患者の生命予後と長期入院にかかわるリスク因子

○本田 崇，平田 陽一郎，高梨 学，木村 純人，石倉 健司 （北里大学 医学部 小児科学）

[P05-4] 小児血液・腫瘍系疾患に併発する心内合併症の実際－小児循環器分野の Onco-Cardiology－

○平田 悠一郎，岩屋 悠生，小林 優，江口 祥美，豊村 大亮，福岡 将治，鵜池 清，長友 雄作，永田 弾，山村 健一郎，大賀 正一 （九州大学病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P05-1] 新生児期 Mustard手術を行った孤立性心室逆位の1例

○三浦 文武，前田 佳真，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）

Keywords: 孤立性心室逆位，Mustard，多脾症

孤立性心室逆位は心房と心室の関係が不一致(atrioventricular discordance)で、心室と大血管の関係は正常(ventriculoarterial concordance)である稀な疾患である。治療方針については一定の見解がなく、新生児期に心房内血流転換術を行った例は少ない。孤立性心室逆位に新生児期 Mustard手術を行った一例を経験した。
症例は女児。在胎40週4日に自然分娩で出生した。出生体重3505g。出生後に低酸素血症を認めた。前医で孤立性心室逆位を疑われ、日齢2に当科へ搬送になった。 CTと超音波検査で左上大静脈と肝静脈は左側心房へ流入し、肺静脈は右側心房へと流入していた。また多脾症だった。新生児期の心房内血流転換術はハイリスクである一方、経皮的心房中隔裂開術は下大静脈欠損のため困難だった。一時、動脈管の開存と肺血管抵抗低下に伴う肺血流増加によって徐々に心不全が顕在化したが、その後は動脈管の閉鎖とともに逆に低酸素血症が進行し、酸素化の維持が困難になった。そのため日齢7に ASD creationを行い、心房間を大きく開大させた。しかしその後も超音波検査で肺静脈血流は三尖弁方向へ、左上大静脈血流は僧帽弁方向へ流入してしまい、心房間の mixingは依然不良だった。内科的治療では酸素化の維持が困難であり、日齢17に Mustard手術を行った。術後急性期は上室性不整脈を認めたが、その後の経過は比較的良好で目立った体静脈狭窄と肺静脈狭窄は認めず経過した。過去の報告例も考察しつつ、本症例の臨床経過を報告する。

[P05-2] 肺静脈の心房への侵入角度と肺静脈狭窄についての検討

○松岡 道生[1]，田中 敏克[1]，林 賢[1]，堀口 祥[1]，久保 慎吾[1]，三木 康暢[1]，亀井 直哉[1]，城戸 佐知子[1]，松久 弘典[2]，大嶋 義博[2] （1.兵庫県立こども病院 循環器内科，2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 肺静脈狭窄，総肺静脈還流異常，角度

【背景】肺静脈狭窄(以下 PVS)は依然として治療法が難しく、原因も判明していない。一方肺静脈の心房への侵入角度は PVSと関連の報告はない。【目的】肺静脈の侵入角度と肺静脈狭窄の関係について検討する。【方法】2009-2019年までに治療した総肺静脈還流異常(以下 TAPVC)術後の肺静脈の心房への侵入角度(脊椎を基準に水平方向を0度として測定)と狭窄/閉塞の有無を比較し後方視的に検討。角度は TAPVC術後最初の CTの前額断もしくはカテーテル検査の正面像にて測定。【結果】 TAPVCと診断したのは66例、うち単心室症例24例。 PVSを認めた群(S群)と認めなかった群(N群)を比較すると、術前の PVSは58%,46%であり、 TAPVC修復時の日齢7.5(0-87), 18(0-268)、体重2.8(2.1-3.8)kg, 3.2(2.1-6.1)kgであった。 S群と N群の術後の角度は、右上肺静脈：35(10-70)度、20(0-65)度、右下肺静脈：25(0-60)度、15(0-50)度、左上肺静脈：20(0-70)度、20(0-75)度、左下肺静脈：24(15-60)度、18(0-55)度。2群間で左肺静脈に関しては差を認めないものの、右上と右下肺静脈はそれぞれP値0.02、0.07であり有意差はないものの PVS症例の方が角度は大きい傾向があった。また二心室修復のみで同様の検討を行ったところ、 P値は右上0.016、右下0.19と同様の傾向であった。【考察/結論】今回検討した結果、肺静脈の侵入角度は特に右肺静脈において PVS症例で大きくなる傾向があった。そのような結果となった原因についてはさらなる検討が必要ではあるが、 PVS治療に肺静脈の translocation等も有用な治療になる可能性がある。またカテーテル治療を行う際にも肺静脈の角度が大きいためにバルーンの挿入が困難となる症例もしばしば存在し角度が浅い症例の方が PVS後の治療も容易になると考えられる。術後の PVS発生リスクが高い症例においては肺静脈の角度にも留意してもいいのではないかと考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P05-3] 先天性心疾患を合併した食道閉鎖症患者の生命予後と長期入院にかかわるリスク因子

○本田 崇，平田 陽一郎，高梨 学，木村 純人，石倉 健司 （北里大学 医学部 小児科学）
Keywords: 先天性食道閉鎖症，チアノーゼ性心疾患，長期入院

【背景】先天性食道閉鎖症は新生児期に外科的介入を要する重要な消化管奇形であるが、小児外科手術の進歩によりその予後は改善している。しかし先天性心疾患を合併した場合には病態が複雑化して、治療介入の時期や方法の選択に難渋する症例も散見される。そこで我々は、先天性心疾患を合併した食道閉鎖症患者の生命予後と長期入院に関わるリスク因子を後方視的に検討した。【方法】2000年～2020年までに当院で出生し、先天性心疾患とを合併した食道閉鎖症患者18例を対象とした。まず死亡症例3例の経過と死因を分析し、残りの15例を長期入院症例(入院期間の合計が生存期間の3割を超える症例：5例)とそれ以外（10例）の２群に分け、長期入院にかかわる因子を検討した。【結果】死亡症例は以下の3例だった。(1)両大血管右室起始症術後に肝不全に陥り生後11ヶ月で死亡した例、(2)三尖弁閉鎖症に対する Fontan術後に食道手術後に膿胸を併発し、それに伴う体肺静脈シャントの増生により3歳時に心不全死した例、(3)心室中隔欠損症を伴い、胃食道逆流症に間質性肺炎を合併して3歳で亡くなった例。いずれの症例も先天性心疾患の治療には成功していたが、その他の臓器の合併症により失っていた。長期入院のリスク因子を単変量解析すると、（男児）、（低出生体重）、（チアノーゼ性心疾患）の3つであった(p＜0.05)。さらに多変量解析の結果、（低出生体重）、（チアノーゼ性心疾患）が有意なリスク因子であることがわかった(p＜0.05)。【考察】先天性心疾患を合併した食道閉鎖症患者の場合には、合併しない場合と比較して治療に難渋することが予想される。今回の検討の結果、特にチアノーゼ性心疾患であることや、低出生体重であることが予後を左右することが示唆され、治療方法の選択や家族への説明の際に、慎重な検討が必要であると考えられた。

[P05-4] 小児血液・腫瘍系疾患に併発する心内合併症の実際－小児循環器分野の Onco-Cardiology－

○平田 悠一郎，岩屋 悠生，小林 優，江口 祥美，豊村 大亮，福岡 将治，鵜池 清，長友 雄作，永田 弾，山村 健一郎，大賀 正一 （九州大学病院 小児科）
Keywords: Onco-Cardiology，血液・腫瘍系疾患，心内合併症

【背景】血液・腫瘍系疾患の診療において、循環器系の副作用や合併症は大きな問題となる。副作用によって化学療法を中断すればがん患者の生命予後や QOLは著しく損なわれ、またがんに伴う易血栓形成傾向は肺塞栓症など重篤な循環器疾患のリスクとなる。近年、欧米では Onco-Cardiologyという新たな学際領域が生まれ、循環器医と血液・腫瘍医との診療連携体制整備が急速に進められている。一方、我が国ではようやくその重要性が認識され、成人領域での萌芽的な取り組みが始まったばかりである。
【目的】小児血液・腫瘍患者に併発した心内合併症を調査し、小児循環器分野における Onco-Cardiologyの重要性を検討する。
【方法】直近10年間の当院の小児血液・腫瘍患者の診療録から、心内合併症を生じた症例を抽出・検討した。
【結果】4例の小児血液・腫瘍患者に心内合併症が生じ、小児循環器医が介入していた。＜症例1＞2歳女児。左腎芽腫。心雑音を契機に腫瘍の右房内進展が見つかった。化学療法で原発巣は縮小したが右房内腫瘍は変化無く、開胸にて切除術を実施した。＜症例2＞7歳男児。骨髄異形成症候群。非血縁者間骨髄移植を実施後に肝膿瘍を合併し、膿瘍が下大静脈や右房内へ進展した。一部は播種して肺塞栓症を起こし、呼吸不全・多臓器不全のため死亡した。＜症例3＞11歳男児。 Fanconi貧血。非血縁者間骨髄移植を実施後、右房内血栓を認めた。ヘパリン持続投与にて血栓は消失した。＜症例4＞15歳男児。下肢の疼痛を契機に深部静脈血栓症・多発肺塞栓症と診断され、同時に異常な好酸球増多から急性リンパ性白血病と診断された。寛解導入療法後、左室内血栓を認めた。ヘ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

パリン持続投与にて血栓は縮小傾向であったが、予定していた化学療法は中断した。
【結論】小児血液・腫瘍患者にも循環器系合併症が生じ、小児循環器医の介入が必要な症例が存在する。小児循環器分野でも Onco-Cardiologyは注目に値する領域である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）06（ P06）

染色体異常・遺伝子異常1

指定討論者:白石 公（国立循環器病研究センター）

[P06-1] 当院における18トリソミーに対する心臓手術介入の現状

○片山 雄三[1], 与田 仁志[2], 日根 幸太郎[2], 緒方 公平[2], 水書 教雄[2], 川合 玲子[3], 高月 晋一[3], 松裏 裕行[3], 藤井 毅郎[1], 塩野 則次[1], 渡邉 善則[1] （1.東邦大学医療センター大森病院 心臓血管外科, 2.東邦大学医療センター大森病院 新生児科, 3.東邦大学医療センター大森病院 小児循環器科）

[P06-2] 当院で経験した18トリソミー児の臨床経過

○額賀 俊介, 渡辺 健一, 佐藤 大祐, 星名 潤, 添野 愛基, 小林 玲, 田中 篤 （長岡赤十字病院 小児科）

[P06-3] 先天性心疾患を合併したモザイク型18トリソミーの治療経験

○山形 知慧, 佐藤 麻朝, 永峯 宏樹, 小山 裕太郎, 森川 哲行, 宮田 功一, 大木 寛生, 前田 潤, 三浦 大 （東京都立小児総合医療センター 循環器科）

[P06-4] 心疾患を合併する13trisomyと18trisomy 症例に対する外科的治療の検討

○小嶋 愛[1], 杉浦 純也[1], 打田 俊司[1], 今井 琴美[2], 岩田 はるか[2], 坂本 裕司[1], 森谷 友造[2], 千阪 俊行[2], 太田 雅明[2], 高田 秀実[2], 檜垣 高史[3] （1.愛媛大学大学院医学系研究科心臓血管・呼吸器外科, 2.愛媛大学医学部付属病院小児科, 3.愛媛大学大学院医学系研究科地域小児・周産期学講座）

[P06-5] 心内修復術を経て在宅診療へ移行しえた13トリソミーの1例

○松井 こと子[1], 真弓 怜奈[1], 磯 武史[1], 若月 寿子[1], 古川 岳史[1], 福永 英生[1], 高橋 健[1], 稀代 雅彦[1], 中西 啓介[2], 川崎 志保理[2], 清水 俊明[1] （1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P06-1] 当院における18トリソミーに対する心臓手術介入の現状

○片山 雄三[1], 与田 仁志[2], 日根 幸太郎[2], 緒方 公平[2], 水書 教雄[2], 川合 玲子[3], 高月 晋一[3], 松裏 裕行[3], 藤井 毅郎[1], 塩野 則次[1], 渡邉 善則[1] （1.東邦大学医療センター大森病院 心臓血管外科, 2.東邦大学医療センター大森病院 新生児科, 3.東邦大学医療センター大森病院 小児循環器科）

Keywords: 18 trisomy, surgery, QOL

【背景】18トリソミーはその80-90％に先天性心疾患（ Congenital Heart Disease: CHD）を合併するものの、生命予後・心外合併症の観点から、心疾患に対する治療介入をどこまで行うべきか否かついては議論の余地がある。現在我々の施設では、在宅医療への移行を目的とした心臓手術介入も、一つの選択肢として否定はしていない。【目的】18トリソミーに対する心臓手術介入症例の背景・治療経過を検討する。【方法】 CHDを有する18トリソミーに対し、2013年4月～2020年2月に当院で心臓手術介入を行った連続12例を対象とした。患者背景、手術方法、周術期合併症、心不全改善、在宅移行などについて診療録に基づき後方視的に検討した。更に、同時期にCHDを有しながら心臓手術介入を選択されなかった4例についても追加検討を行った。【結果】手術時の患者背景は、男女比3：10、月齢0.9ヶ月（日齢14-月齢3）、体重1.57±0.24kgであった。食道気管瘻2例を含む消化器合併症は3例（25％）、術前人工呼吸器管理は7例（58％）で、術前挿管期間は17日であった。手術は、肺動脈絞扼術（PAB）＋動脈管結紮術5例、 PAB単独3例、動脈管結紮術単独2例、 PAB＋ペースメーカー埋め込み術1例、両側肺動脈絞扼術1例であった。周術期90日死亡は不整脈による1例で、在院死亡は CLD増悪による1例（術後197日目）であった。 BNP値は、術前後で1445±449⇒196±70（ pg/mL）へと改善をみとめた。紹介病院へ術後早期に帰院した2例を含め9例（75％）で在宅移行可能で、移行時の気管切開はなく、退院後死亡は誤嚥性肺炎2例（16％）であった。手術非介入4例のうち、在院死亡は1例（25％）・退院後死亡は2例（50％）であった。【結語】18トリソミーに対する心臓手術介入は、心不全改善や在宅移行率の向上を示唆されるが、個々の状況に合わせた治療選択と再入院時フォローも含めた院内・院外の医療連携が必須となる。

[P06-2] 当院で経験した18トリソミー児の臨床経過

○額賀 俊介, 渡辺 健一, 佐藤 大祐, 星名 潤, 添野 愛基, 小林 玲, 田中 篤 （長岡赤十字病院 小児科）

Keywords: 18トリソミー, 心不全, 肺高血圧

【背景】手術介入による生存率改善の報告により、18トリソミーに対して一律に外科治療を差し控えるという従来の方針は変わりつつある。【目的】当院で経験した18トリソミーの経過と予後について調査すること。【方法】2000年1月～2020年1月に当院に入院した18トリソミー17例について診療録を元に後方視的に検討した。【結果】全例が心疾患を合併し、高肺血流型心疾患(VSD、 DORV等)11例、低肺血流型(DORV+PS)1例、動脈管依存型(CoA、 IAA等)5例だった。高肺血流型は全11例で肺高血圧を認め、うち2例は Eisenmenger症候群と診断されていた。手術は消化器疾患に対して4例、心疾患に対しては1例のみ PDA ligationが施行されていた。2020年2月時点の生存は2名で、生存期間中央値は107日(0-2026日)、1年生存率は25%、在宅移行率は29%だった。死因について、動脈管依存型5例は全例 PGE1製剤を希望せず60日以内に死亡、それ以外の10例の内訳は、心不全・肺高血圧4例、肺炎・呼吸不全3例、無呼吸2例、肝芽腫1例だった。この10例を、6か月を超えて生存した5例(生存群)と6か月以内に死亡した5例(非生存群)に分けて比較したところ、生存群では有意に在胎週数が長く(39週 vs 34週)、出生体重も大きかった(1830g vs 1190g)。生存群では PDA合併率が低い傾向が見られたが、有意差はなかった(20% vs 80%、 p=0.21)。生存群のうち、3例で高度心機能低下による心不全を呈し、うち1例は低肺血流型心疾患の症例だった。生存群のうち1例で肝芽腫の発生を認めた。【考察・結論】心不全、肺炎による死因が多くを占めること、生存群の PDA合併率が低い傾向にあることからは、手術介入による高肺血流の是正が予後を改善させる可能性は高い。しかしながら、長期生存に伴う心機能低下や悪性腫瘍の発生など新たに発生する問題もあり、これらも考慮して十分な情報提供のもと意思決定を行う必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P06-3] 先天性心疾患を合併したモザイク型18トリソミーの治療経験

○山形 知慧，佐藤 麻朝，永峯 宏樹，小山 裕太郎，森川 哲行，宮田 功一，大木 寛生，前田 潤，三浦 大 （東京都立小児総合医療センター 循環器科）

Keywords: 18トリソミー，モザイク型，先天性心疾患

【はじめに】18トリソミーは先天性心疾患の合併頻度が高い染色体異常症の一つである。モザイク型18トリソミーの臨床像は、フルトリソミーに近い予後不良からほぼ正常に近い自然歴まで多様で、モザイク率と表現型の相関が明らかでない場合もある。従来、18トリソミーに合併する先天性心疾患に対する心臓手術は生命予後を改善しないという考えから避けられていたが、近年術後の生存率の延長を認めた報告が集積され、手術適応は個々に検討されるようになっている。今回は臨床経過から予後良好と考え、心内修復術の適応と判断したモザイク型トリソミー18の1例を経験した。【症例】母は44歳、0経妊0経産で、胎児期に子宮内発育遅延、心室中隔欠損症、小脳低形成から18トリソミーが疑われたが、染色体検査は行われなかった。40週4日 2288g(-2.5SD）女児 帝王切開で出生し当院 NICUに入院した。低位鎖肛と perianal grooveを認めたが、18トリソミーに特徴的な外表奇形はなく、心臓超音波検査で膜様部心室中隔欠損症（径6mm）、動脈管開存（径5mm）を認めた。18番染色体特異的 FISHを行い、末梢血ではモザイク率90%、頬粘膜ではモザイク率約21%のモザイク型18トリソミーと診断された。呼吸、経口摂取は確立しており、心外表現型が軽度であることから、心臓手術を差し控える対象ではないと考え、日齢50に肺動脈絞扼術、動脈管結紮術を行い、退院した。体重増加は得られており、5カ月時の心臓カテーテル検査では肺高血圧なく、待機的な心内修復術の適応と診断した。【結論】モザイク型18トリソミーにおいて、モザイク率は組織により異なり、生命予後と相関しない可能性がある。心臓手術の適応は、個々の症例の心外表現型を考慮して決定する必要がある。

[P06-4] 心疾患を合併する13trisomyと18trisomy 症例に対する外科的治療の検討

○小嶋 愛[1]，杉浦 純也[1]，打田 俊司[1]，今井 琴美[2]，岩田 はるか[2]，坂本 裕司[1]，森谷 友造[2]，千阪 俊行[2]，太田 雅明[2]，高田 秀実[2]，檜垣 高史[3] （1.愛媛大学大学院医学系研究科心臓血管・呼吸器外科，2.愛媛大学医学部付属病院小児科，3.愛媛大学大学院医学系研究科地域小児・周産期学講座）

Keywords: 18trisomy, 13trisomy, 心疾患

目的：13、18trisomy症例の多くは心疾患を合併しており出生後早期に循環動態の悪化をきたしやすいが、生命予後不良な疾患群であるため積極的な治療を行わない症例も多い。当院ではまず出生後早期に必要な外科的治療を行い、血行動態を安定させ自宅退院に繋げられるようにしている。今回、外科的介入した13、18trisomy症例に対し、今後の治療指針の改善を目的として後方視的に検討を行った。対象と方法：2015年4月~2019年12月当院NICUに入室した13,18trisomyの10例うち心疾患に対し外科的治療を施行した９例に対し、心疾患の内訳、術後経過について後方視的に検討を行なった。結果：在胎週数37.4週、平均出生体重1672ｇ。心疾患の内訳はASD+VSD+PDA３例、 VSD+PFO１例、 VSD+PDA１例、 CoA complex+PDA 3例、 Large ASD+small VSD1例。術式はPAB１例、 PAB+PDAligation4例、 CoA repair+PAB 3例、 ASD patch closure １例。手術時年齢、体重は ASD closure症例が生後7か月、4.3kg、それ以外では平均年齢16.3日、平均体重1.8kg。周術期死亡はなく合併症は乳び胸が1例。平均観察期間は461日。自宅退院7例、このうち１例は親の受け入れ困難で自宅退院後に転院となり、他２例は入院加療中である。９例中３例は生後一年以内に死亡しており、死因は呼吸不全、消化管穿孔であった。生存症例のうち1例は初回 PAB時に二段階調整を施行後、バルーン拡張術を施行した。心内修復症例は３

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

例で、1例を自院、２例を他院で行っており、全例生存し外来経過観察中である。結論：13、18trisomy症例の生命予後は不良で治療方針については両親の希望、患児の受け入れ体制などが必要条件ではあるが、出生後早期に心疾患に対し姑息術で血行動態の安定を図ることで早期生命予後を改善し、自宅退院につながる可能性が高いことが示唆された。また3割は生後1年以内に死亡しており、姑息手術を先行することは心内修復術の判断に有用であると考えられた。

[P06-5] 心内修復術を経て在宅診療へ移行しえた13トリソミーの1例

○松井 こと子[1], 真弓 怜奈[1], 磯 武史[1], 若月 寿子[1], 古川 岳史[1], 福永 英生[1], 高橋 健[1], 稀代 雅彦[1], 中西 啓介[2], 川崎 志保理[2], 清水 俊明[1] （1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 心臓血管外科）

Keywords: 13トリソミー, 心臓手術, 在宅医療

【背景と目的】13トリソミーは生命予後不良な染色体異常症であり、心疾患に対し心内修復術を実施した報告は少ない。今回、当院で経験した心内修復術を施行し自宅退院した13トリソミーの1例を報告する。【症例】在胎38週6日、体重2872g、 Apgar score 3/3点で出生した女児。前医で Fallot四徴症が疑われ当院搬送となった。精査の結果、心室中隔欠損症、心房中隔欠損症、動脈管開存症と診断。口唇口蓋裂や特異的顔貌から13トリソミーを疑い染色体検査を実施し、日齢25に診断が確定した。左右短絡による肺高血圧が懸念され、当初生後1か月で肺動脈絞扼術の方針としていたが、保護者の在宅移行への意思は強固であり、心臓血管外科と検討を重ねた結果、一期的心内修復術の可能性を模索した。生後2か月の心臓カテーテル検査（平均肺動脈圧 39mmHg、 Qp/Qs= 3.1、 PVRi= 1.42U/m^2）で心内修復可能と判断し、生後2か月半に心内修復術を施行した。一方、日齢15で実施した気管支鏡検査で気管・気管支軟化症が診断されており、心内修復術後状態が安定した生後3か月時に気管切開術と胃瘻造設術を同時に施行した。地域医療機関、在宅診療、訪問看護と連携した上で生後5か月時に自宅退院とした。現在1歳7か月、体重10kgで順調に在宅診療を継続中である。【考察】13・18トリソミーに合併した先天性心疾患に対する治療適応に定まったものはなく、その生命予後に関する倫理面や重篤性から診療戦略に苦慮することも多いが、最近では心臓手術が院内死亡率を軽減するとの報告もある。本症例は疾患に対する適切な情報提供を繰り返し、保護者の児に対する気持ちを最大限に汲み取り、在宅医や地域と連携を図りながら治療選択をしていくことで円滑に在宅へ移行しえた。【結語】生命予後不良な染色体異常児であっても、在宅診療を目指すための心臓手術は選択肢の１つとなりえる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）07（ P07）

染色体異常・遺伝子異常2

指定討論者:山岸 敬幸（慶應義塾大学医学部 小児科）

[P07-1] MYH7と SOS1の二重変異を示した Noonan症候群の肥大型心筋症の一例

○田尾 克生[1]，喜多 優介[1,2]，石原 靖紀[1]，廣野 恵一[2]，石原 義紀[1] （1.福井愛育病院 小児科，2.富山大学医学部 小児科）

[P07-2] ARAF遺伝子変異を認めた多発動脈瘤の1例

○山下 尚人[1]，原田 雅子[1]，阪口 修平[2]，中村 都英[2] （1.宮崎大学医学部 発達泌尿生殖医学講座 小児科学分野，2.宮崎大学医学部 外科学講座 心臓血管外科）

[P07-3] 日齢1に三尖弁形成術を施行した新生児マルファン症候群の1例

○親谷 佳佑[1]，名和 智裕[1]，吉川 靖[1]，澤田 まどか[1]，高室 基樹[1]，新井 洋輔[2]，夷岡 徳彦[2]，橘 剛[2]，大場 淳一[2] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科，2.北海道立子ども総合医療,療育センター 心臓血管外科）

[P07-4] 末梢性肺動脈狭窄症が自然軽快したＥＬＮ遺伝子異常の姉弟例

○杉山 隆朗，小野 晋，水野 雄太，池川 健，河合 駿，若宮 卓也，金 基成，柳 貞光，上田 秀明（神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

[P07-5] 進行性の多発性末梢性肺動脈狭窄を呈し、対応に苦慮している Williams症候群の1例

○澤井 彩織[1,2]，永井 礼子[1]，谷口 宏太[1]，阿部 二郎[1]，泉 岳[1]，山澤 弘州[1]，八鍬 聡[3]，武田 充人[1]（1.北海道大学 小児科，2.KKR札幌医療センター 小児科，3.帯広厚生病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P07-1] MYH7と SOS1の二重変異を示した Noonan症候群の肥大型心筋症の一例

○田尾 克生[1]，喜多 優介[1,2]，石原 靖紀[1]，廣野 恵一[2]，石原 義紀[1] （1.福井愛育病院 小児科，2.富山大学医学部 小児科）

Keywords: 肥大型心筋症，SOS1，MYH7

【背景】家族性肥大型心筋症の原因遺伝子に心筋βミオシン重鎖遺伝子（ MYH7）が知られる． Noonan症候群の合併症に肥大型心筋症があり， PTPN11や RAF1， RAT1変異を伴う例で高率に合併する．今回， SOS1遺伝子異常を示した Noonan症候群に MYH7変異の二重変異を生じた肥大型心筋症を経験したので報告する．【症例】在胎35週3日に陣発し，分娩が進行し同日，体重2598gで出生した．出生後，呼吸障害が強く経鼻式持続陽圧換気を必要とした．超音波検査にて心筋が両心室共に肥大し，軽度の右室流出路狭窄が見られた．合併心奇形はなく冠動脈の走行も正常であった．眼間乖離や眼瞼下垂，眼裂斜下などの特徴的な顔貌と翼状頸から Noonan症候群を疑った．心筋の中心性肥大が見られたが左室流出路狭窄はなく，出生時に見られた右室流出路狭窄は自然経過で改善した．左室壁の中心性肥大は新生児期以降も改善せず，中隔で7.1mm（ Z-score 4），後壁厚6.1mm（ Z-score2.92）と全周性に肥厚した．左室 E/e'は5-6， Tei indexは0.3-0.4で推移し，左室駆出率の低下はなく経過している．肥大型心筋症の診断で遺伝子解析を行い， SOS１と MYH7の遺伝子の二重変異を認めた．心電図で心室頻拍はなく，無治療で経過観察としている．詳細な家族歴の聴取により父が肥大型心筋症の疑いとなっているが，家族内精査を希望していない．【考察】肥大型心筋症は Noonan症候群の20-30％に合併し，乳児期診断例は死亡率が15％といわれる． SOS1遺伝子異常例は重症で11％に肥大型心筋症を合併する報告があるが， SOS１遺伝子と MYH7遺伝子の二重変異の既報はなく，対称性肥大を示す発症様式も非典型的であり，文献的考察も含め報告する．

[P07-2] ARAF遺伝子変異を認めた多発動脈瘤の1例

○山下 尚人[1]，原田 雅子[1]，阪口 修平[2]，中村 都英[2] （1.宮崎大学医学部 発達泌尿生殖医学講座 小児科学分野，2.宮崎大学医学部 外科学講座 心臓血管外科）

Keywords: 多発動脈瘤，腹部大動脈瘤，遺伝子異常

【背景】小児期発症の動脈瘤は稀であるが、マルファン症候群やロイス・ディーツ症候群などに代表される遺伝子素因の関与が強く疑われている。同変異を認めなかった多発動脈瘤の幼児例を経験したので報告する。【症例】4歳女児。家族歴や既往歴に特記事項なし。1歳6か月時に保育園の検尿で尿蛋白を指摘され、白内障、高Ca尿症を認め経過観察していた。3歳11か月時に腹部エコーにて偶発的に腹部大動脈瘤（ AAA）が判明した。また全身検索にて両側中硬膜動脈、左腎動脈、両側内腸骨動脈、左上殿動脈にも嚢状動脈瘤を認めた。冠動脈や大動脈弁輪の拡大はなく、上行から下行大動脈にも病変は認めなかった。 AAAは短径の最大径が39mmで左腎動脈分枝末梢から総腸骨動脈分岐部にかけて紡錘状に拡大し、下腸間膜動脈は大動脈瘤から起始していた。切迫破裂のリスクを考慮し、4歳6か月時に AAA人工血管置換術を施行した。5歳7か月時にフォローアップの MRIで左腎動脈瘤は15mmから25mmと1年で約10mmの拡大を認め、切迫破裂および腎血管性高血圧のリスクを考慮しコイル塞栓術を施行した。脳動脈瘤も拡大傾向であり、6歳時に全身麻酔下に左中硬膜動脈瘤3か所にコイル塞栓、同動脈と上矢状静脈洞との動静脈瘻に液状塞栓物質による血管塞栓を施行した。現在ロサルタン、カルベジロール内服による血圧コントロールおよびアスピリン内服下に経過観察を継続している。【考察】エクソーム解析では動脈瘤の原因となる既知の遺伝子異常は認めなかったが、セリン・スレオニンキナーゼの1つである A-Rafをコードする ARAF遺伝子に新規突然変異を認めた。同遺伝子異常による動脈瘤発症の既報はないが、 TGFβシグナル伝達系の異常活性を介して動脈瘤発症に関与している可能性が考えられた。【結語】 ARAF遺伝子異常による多発動脈瘤の発症について考察する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P07-3] 日齢1に三尖弁形成術を施行した新生児マルファン症候群の1例

○親谷 佳佑[1], 名和 智裕[1], 吉川 靖[1], 澤田 まどか[1], 高室 基樹[1], 新井 洋輔[2], 夷岡 徳彦[2], 橘 剛[2], 大場 淳一[2]
（1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 2.北海道立子ども総合医療,療育センター 心臓血管外科）

Keywords: 新生児マルファン症候群, nMFS, 三尖弁形成術

【背景】新生児マルファン症候群(neonatal Marfan syndrome : nMFS)は FBN1遺伝子を責任遺伝子とし，重篤な心肺機能不全のため予後不良な症候群である．今回，出生直後より高度の三尖弁逆流のため circular shuntとなり日齢1に三尖弁形成術を施行することで救命し得た症例を経験した．【症例】在胎41週2日，体重3634 gで出生した女児．胎児エコーで異常の指摘はなかった．出生後，全身性チアノーゼが遷延し先天性心疾患を疑われ日齢0に当院へ搬送となった．入院時，多呼吸で，全身性チアノーゼを認めた．顔貌は，ほりが深く，眼球陥没，眼裂斜下，長い人中，両口角斜下，薄い上口唇を認め，老人様顔貌を呈しており，高口蓋も認めた．耳介は大きくて薄かった．呼吸音は清で，心音は III/VIの収縮期雑音を聴取した．腹部は軽度肝脾腫を呈し，四肢では，膝・肘関節の軽度拘縮を認め，扁平足で指趾はクモ状指を呈していた．心臓超音波検査では三尖弁が異形成であり，高度の三尖弁逆流および肺動脈弁逆流を認めた．右房化右室など Ebstein病の所見は認めなかった．順行性の肺動脈血流はほぼ観察されず肺血流を動脈管に依存した circular shuntと診断し， lipo-PGE1持続投与，カテコラミン投与，気管挿管，深鎮静で管理とした．日齢1の評価では右室容量は十分であり，三尖弁逆流最大速度は3.1 m/秒で右室は前方への血液駆出が可能と判断し二心室型修復の方針とした．三尖弁形成術+心房中隔欠損閉鎖術+動脈管結紮術施行し，術後は一酸化窒素ガスを使用し循環は成立．術後4日目に抜管，術後８日目に NICU転棟となった．その後，大動脈弁輪拡張傾向がみられ ACE-I内服の上，日齢59に退院となった．入院中に施行した遺伝子検査にて FBN1遺伝子の exon 25にミスセンス変異が同定された．【考察】 nMFSは稀な疾患で予後不良な疾患であるが早期診断・早期手術介入により予後を改善できる可能性がある．

[P07-4] 末梢性肺動脈狭窄症が自然軽快したＥＬＮ遺伝子異常の姉弟例

○杉山 隆朗, 小野 晋, 水野 雄太, 池川 健, 河合 駿, 若宮 卓也, 金 基成, 柳 貞光, 上田 秀明 （神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

Keywords: ELN遺伝子異常, 末梢肺動脈狭窄, 自然軽快例

【背景・目的】 Williams症候群(WS)は大動脈弁上狭窄（ supra AS）,末梢性肺動脈狭窄（ PPS）に,妖精様特異的顔貌と精神発達遅滞を合併する症候群で,染色体7q11.23領域の微細欠失が原因とされている.一方 WSと同様の心血管病変を有するが心外病変を認めず,FISH法で染色体異常を認めない症例の報告がある.このような症例において遺伝子検査で ELN遺伝子異常を認め,PPSの自然軽快を認めた姉弟例を経験したので報告する.【症例】＜症例1＞ WS特異的顔貌や精神発達遅滞のない３歳女児.日齢1に心雑音を聴取し,エコーにて supra AS, PPSを認めた.月齢6に心臓カテーテル検査を施行.右肺動脈35mmHg, 左肺動脈65mmHgの圧較差を認めたが,全体的に低形成な形態であり,経皮的肺動脈形成術の効果は望めないと判断した.supra ASの圧較差は10mmHgであった.１歳6カ月時に再度カテーテル検査を施行.右肺動脈38mmHg, 左肺動脈35mmHgと圧較差は改善傾向にあり,supra ASの圧較差は消失していた.以降エコー上 PPSは徐々に改善傾向にある.＜症例2＞症例1の弟であり,WS特異的顔貌や精神発達遅滞のない1歳男児.生後3週の健診で心雑音を聴取し,エコーにて肺動脈弁性狭窄43mmHg,右肺動脈44mmHg, 左肺動脈56mmHgの推定圧較差を認めた.1歳時にカテーテル検査を施行.右肺動脈12mmHg, 左肺動脈8mmHgと圧較差の改善を認めた.遺伝子検査を施行し,ELN遺伝子異常が同定された.【まとめ】 WSに特徴的な顔貌や精神発達遅滞がなく,心血管病変のみを認め,弟から ELN遺伝子異常が同定された症例を経験した（姉は家族の希望がなく遺伝子検

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

査未実施）.両親,弟の Sanger Sequenceにより母体由来の変異であることを確認した.ELN遺伝子異常による PPSは自然軽快する可能性がある.心外病変の陰性所見から WSを積極的に疑わない症例において,ELN遺伝子異常を調べることで,PPSの予後を類推できる可能性がある.

[P07-5] 進行性の多発性末梢性肺動脈狭窄を呈し、対応に苦慮している Williams症候群の1例

○澤井 彩織[1,2], 永井 礼子[1], 谷口 宏太[1], 阿部 二郎[1], 泉 岳[1], 山澤 弘州[1], 八鍬 聡[3], 武田 充人[1] （1.北海道大学 小児科, 2.KKR札幌医療センター 小児科, 3.帯広厚生病院 小児科）

Keywords: 末梢性肺動脈狭窄, Williams症候群, 染色体異常

【背景】 Williams症候群（ WS）は特徴的な妖精様顔貌、末梢性肺動脈狭窄（ PPS）や大動脈弁上狭窄等の心血管疾患等を有し、エラスチン（ ELN）遺伝子を含む7q11.23領域の複数の遺伝子の欠失により発症する先天異常症候群である。今回、重篤な多発性 PPSを合併した症例を経験したため報告する。【症例】17歳男児。出生直後に心雑音を認められ、心臓超音波検査で心房中隔欠損症と診断。外来経過観察中に特異顔貌、鼠経ヘルニア、発育不全を契機に WSを疑われ、 Fluorescence in situ hybridization法で7q11.23領域の微細欠失が同定され、確定診断となった。その後 PPSが顕在化し、悪化したため7歳時に心臓カテーテル検査を施行。多発性 PPS（ Gay分類3型）により右室圧は左室圧を凌駕していた。経皮的肺動脈拡張術（ PTPA）は施行リスクが高いと考えて断念した。また、原疾患からは自然軽快する可能性もあると考え、経過観察の方針となった。12歳時、肺炎に罹患した際に喀血し、人工呼吸器管理を要した。右肺動脈仮性動脈瘤を確認されたため右中葉切除術を施行。15歳時から経皮的酸素飽和度(SpO2）90%と低下したため16歳時に在宅酸素療法を導入したが、 SpO2 80%台が持続し、呼吸器感染症罹患時には SpO2 60%台まで低下した。17歳時に心臓カテーテル検査を施行。多発性 PPSの増悪、左肺動脈の瘤化を認めた。左肺動脈瘤破裂や他の末梢肺動脈からの出血のリスクが高いと考え、 PTPAの適応外と判断した。【考察】 WSにおける PPSは乳幼児期に自然寛解することが多く、治療を要することは稀とされている。また、 PTPAによる死亡リスクが高いとの報告も散見され、その適応は症例毎に十分に検討する必要がある。本発表では多発性 PPSが重症化した原因について、遺伝学的検討および文献的考察を含めて報告する。また、本症例における重症多発性 PPSへの治療介入の是非について、会場の皆様とディスカッションできればと考えている。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）08（ P08）

染色体異常・遺伝子異常3

指定討論者:前野 泰樹（聖マリア病院）

[P08-1] 先天性心疾患を合併した Down症候群児における周術期急性腎障害と予後

○下園 翼，上野 健太郎，塩川 直宏，高橋 宜宏，中江 広治，川村 順平，森田 康子，二宮 由美子（鹿児島大学小児診療センター小児科）

[P08-2] 経皮的肺動脈弁拡大術後に肺出血で失ったファロー四徴症・重度肺動脈低形成・アラジール症候群の剖検所見

○赤木 健太郎，馬場 志郎，吉永 大介，武野 亨，松田 浩一，平田 拓也，滝田 順子 （京都大学医学部附属病院 小児科）

[P08-3] Kosaki Overgrowth Syndromeの新規心臓表現型の発見

○古道 一樹，妹尾 祥平，山本 一希，岩下 憲行，住友 直文，小柳 喬幸，山岸 敬幸 （慶應義塾大学医学部 小児科学教室）

[P08-4] 三尖弁狭窄、肺動脈弁狭窄、右室低形成を伴う Mowat-Wilson症候群の2歳女児例

○坪井 香緒里，寶田 真也，宮尾 成明，仲岡 英幸，伊吹 圭二郎，小澤 綾佳，廣野 恵一 （富山大学医学部 小児科学教室）

[P08-5] 先天性の体肺側副血管による喀血を繰り返し、複数回のコイル塞栓を行ったKCNT-1遺伝子変異の男児症例

○矢尾板 久雄[1]，小澤 晃[1]，前原 菜美子[1]，高橋 怜[1]，木村 正人[1]，田中 高志[1]，萩野谷 和裕[2] （1.宮城県立こども病院 循環器科，2.宮城県立こども病院 神経科）

[P08-6] 心室中隔欠損症を合併した7番染色体長腕部分トリソミー

○浅田 大[1]，河井 容子[1]，喜多 優介[1]，中川 由美[1]，山岸 正明[2] （1.京都府立医科大学 小児科，2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P08-1] 先天性心疾患を合併した Down症候群児における周術期急性腎障害と予後

○下園 翼，上野 健太郎，塩川 直宏，高橋 宜宏，中江 広治，川村 順平，森田 康子，二宮 由美子 （鹿児島大学小児診療センター小児科）

Keywords: Down症候群，急性腎障害，先天性心疾患

【背景】先天性心疾患（ CHD）児は心臓術後に高頻度に急性腎障害（ acute kidney injury： AKI）を合併し、生命予後に関連すると報告されている。 Down症候群（ DS）児は、しばしば低形成腎や腎尿路奇形を合併し潜在的腎機能障害を有すると考えられているが、 CHD合併 DS児における周術期 AKIおよび生命予後との関連については、明らかにされていない。【目的】 CHD合併 DS児における周術期 AKIと予後について検討する。【方法】乳児期に二心室修復術を要した CHD患者連続176例（ DS群71例、非 DS群105例）を対象とした。理学所見、診断、合併症（肺高血圧症、呼吸器・消化器・腎泌尿器・血液腫瘍）、周術期因子（手術時月齢、人工心肺時間、循環作動薬投与量（ Vasoactive-Inotropic Score： VIS））と AKIの発症・重症度を評価し、予後との関連について解析した。【結果】 DS群は全例標準型21トリソミーで、 VSD 42例（59.2%）、 AVSD 10例（14.1%）、 Fallot四徴症 8例（11.3%）であった。 DS群と非 DS群では理学所見に差はないが、腎臓最長径（ cm）が小さく（3.8±0.2 vs 4.2±0.1, P＜0.001）、術前 Cr値（ mg/dl）は高値であった（0.32±0.10 vs 0.26±0.10, P＜0.001）。 AKI発症は DS群46例（64.8%）、非 DS群73例（69.5%）で、重症例（ KDIGO 3）は DS群7例（9.9%）、非 DS群16例（15.2%）であった。 DS群での術前 eGFRと AKI発症に関連性はなく DS群における AKI発症の危険因子は VIS高値（ OR 1.2, p=0.003）であった。術後遠隔期死亡は DS群6例（8.5%）、非 DS群0例で、DS群予後不良因子は VIS高値（ OR 1.3, p=0.012）と呼吸器合併症（ OR 16.2, p=0.022）であった。【考案】 DS児では形態的低形成腎が多いが、 CHD合併 DS児の多くは周術期因子を除けば、適切な術後の水分管理で AKI発症を予防できると考えられた。【結語】 CHD合併 DS児では非 DS児と比較し形態的低形成腎が多いが、周術期 AKIの発症・重症度に差はなく、予後との関係性は見出だせなかった。

[P08-2] 経皮的肺動脈弁拡大術後に肺出血で失ったファロー四徴症・重度肺動脈低形成・アラジール症候群の剖検所見

○赤木 健太郎，馬場 志郎，吉永 大介，武野 亨，松田 浩一，平田 拓也，滝田 順子 （京都大学医学部附属病院小児科）

Keywords: アラジール症候群，ファロー四徴症，PTPV

アラジール症候群は両側肺動脈狭窄を高頻度に合併する胆汁鬱滞型肝疾患で、肺動脈の発育が悪く新生児早期から治療介入が必要な症例が存在する。今回 ファロー四徴症、肺動脈弁狭窄、肺動脈低形成、低出生体重児に対して肺動脈発育のために経皮的肺動脈弁バルーン拡大術（ PTPV）を繰り返したが肺出血によって失った症例を経験した。今回得られた貴重な剖検所見も含めて提示する。 症例は1ヶ月半 男児、双胎第2子。在胎中から双胎ともファロー四徴症と診断。陣発のため在胎37週1日、緊急帝王切開で出生。 Apgar Score 6/7点、出生時体重2216gであった。出生後から著明な全身チアノーゼを認め、酸素投与後も SpO2 50%台であった。ファロー四徴症、肺動脈弁狭窄重度、重度肺動脈低形成、卵円孔開存、動脈管閉鎖と診断し、挿管・集中管理を行った。SpO2は進行性に低下したため日齢0に緊急で PTPVを施行した。肺動脈弁3.2mmに対して Raiden 4.5mm×1.5cm, 3atmを使用し、 SpO2 35%から81%まで上昇した。体重増加とともに呼吸困難と SpO2低下が悪化し、生後1ヶ月、生後1ヶ月半時に TMP-Ped 6mm×2cmを用いて2、3回目の PTPVを施行した。3回目の PTPV前から極軽度の肺出血を認めていたが、 PTPV後に出血量が増加、重度の換気不全となり永眠された。なお直接ビリルビン優位の進行性黄疸、胆道シンチや病理所見、遺伝子検査（ JAG1遺伝子変異）から後にアラジール症候群と診断された。肝疾患合併先天性心疾患において採血上の凝固能検査が正常値であっても脳出血や肺出血の出血イベントが多い

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ことを経験する。肺病理所見上も肺血流増加が契機になった肺出血に矛盾しない所見であり、同様症例に対するカテーテル治療は注意が必要であると考えられた。

[P08-3] Kosaki Overgrowth Syndromeの新規心臓表現型の発見

○古道 一樹，妹尾 祥平，山本 一希，岩下 憲行，住友 直文，小柳 喬幸，山岸 敬幸 （慶應義塾大学 医学部 小児科学教室）

Keywords: 過成長症候群，冠動脈瘤，冠動脈閉塞

Kosaki Overgrowth syndrome （ MIM 616592）は、過成長、皮膚の脆弱性、精神運動発達遅滞を主症状とする症候群であり、 PDGFRB遺伝子の gain-of-function変異により発症する。高身長をきたし、 Marfan症候群に類似した表現型を呈することから、大動脈弁輪拡張症や大動脈弁・僧帽弁閉鎖不全の発症に対するフォローアップが行われることが推奨されるが、詳細な心臓表現型は不明な点が多く残されている。今回我々は、心臓合併症のスクリーニングで冠動脈形態異常を認めた症例を経験し、新規の心臓表現型を同定した。1例に左冠動脈拡張を、1例に両側冠動脈拡張、壁不整と左前下行枝の閉塞を認めた。2例ともに経過中の明らかな心原性の症状を示さず、心電図変化や血液検査上の異常も認められなかった。本症候群における心臓表現型を、その病態メカニズムを考察し報告する。

[P08-4] 三尖弁狭窄、肺動脈弁狭窄、右室低形成を伴う Mowat-Wilson症候群の2歳女児例

○坪井 香緒里，寶田 真也，宮尾 成明，仲岡 英幸，伊吹 圭二郎，小澤 綾佳，廣野 恵一 （富山大学 医学部 小児科学教室）

Keywords: Mowat-Wilson症候群，遺伝子異常，右室低形成

【背景】 Mowat-Wilson症候群(以下 MWS)は特異的顔貌、中等度～重度の精神発達遅滞を伴う奇形症候群であり、責任遺伝子として*ZEB2*遺伝子が同定されている。先天性心疾患、てんかん、脳梁欠損、巨大結腸症、腎・泌尿生殖器奇形等その表現形は幅が広い。【症例】2歳10か月女児。胎児期に右室低形成を指摘され、出生後に三尖弁狭窄、肺動脈弁狭窄、右室低形成、心房中隔欠損、動脈管開存と診断した。生後1か月に右 BT shunt及び open Brock手術を施行したが、体重増加に伴いチアノーゼの進行を認め、6か月に左 BT shuntを追加した。術後、心房頻拍が出現しアテノロールとフレカイニドの内服を開始した。その後も右室は低形成のままであり、1歳3か月で Glenn手術を施行した。1歳8か月にてんかんを発症しバルプロ酸で加療中であるが、しばしばてんかん発作を繰り返しコントロールは不良である。精神運動発達は2歳10か月現在で運動は寝返りまで、言語は喃語のみ可能である。出生時より眼間開離、尖った顎などの特異的顔貌を認めている。脳梁欠損や巨大結腸症、腎・泌尿器疾患等の合併症は認めていない。パネル解析を施行したところ*ZEB2*遺伝子のナンセンス変異(c.268G＞ T, p.E90Ter)が見出され、種々の臓器症状と併せて MWSの診断に至った。【考察】 MWSは本邦で約1000人とされる稀少疾患であり、約6割に先天性心疾患が合併する。*ZEB2*遺伝子 は zinc-finger/homeodomainを有する転写因子をコードし、神経堤由来細胞の発生・分化に関与する。心房中隔欠損や心室中隔欠損、動脈管開存といった非チアノーゼ性心疾患の報告例が多いが、本症例のような Fontan手術適応となりうるチアノーゼ性心疾患はこれまでに報告がない。【結語】非典型的な先天性心疾患と特異的顔貌や精神運動発達遅滞を伴う MWSの症例を経験した。 MWSは報告例が少ない上に本症例では Fontan手術適応となりうる複雑な血行動態を呈しており、慎重な経過観察が必要と考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P08-5] 先天性の体肺側副血管による喀血を繰り返し、複数回のコイル塞栓を行った KCNT-1遺伝子変異の男児症例

○矢尾板 久雄[1], 小澤 晃[1], 前原 菜美子[1], 高橋 怜[1], 木村 正人[1], 田中 高志[1], 萩野谷 和裕[2] （1.宮城県立こども病院 循環器科, 2.宮城県立こども病院 神経科）

Keywords: KCNT1遺伝子変異, 体肺側副血管, 喀血

【背景】 KCNT1遺伝子（Na依存性 Kチャネル遺伝子）変異は遊走性焦点発作を伴う乳児てんかん（MPSI）等の難治性てんかん患者に認められる遺伝子変異である。2017年、 KCNT1遺伝子変異のあるてんかん患者で、多数の体肺側副血管（APCAs）を認め心不全・反復性喀血を伴う症例が報告されたが、それ以後の報告はない。我々の施設でも、多数の APCAsにより喀血を繰り返す KCNT1遺伝子変異の患児に対し、複数回のコイル塞栓を行っている経験があり、報告する。【症例】症例は2歳男児。生後１週目から、上肢の屈曲・眼振・口を動かす動作が出現。新生児痙攣として生後１ヵ月で宮城県立子ども病院神経科紹介入院となり、精査の結果、早期乳児けいれん性脳症と診断された。入院中、心雑音を指摘され心エコーを行った所、軽度の左室拡大に加え、両鎖骨下動脈を中心に多数の側副血管(APCAs)を認めた。生後7ヵ月に喀血を起こし当院受診。生後8ヵ月でカテーテルによるコイル塞栓を行った。その後も喀血を繰り返し、これまでで6回のカテーテル治療を繰り返している。 APCAsに加え、てんかんについては遊走性焦点発作を伴う乳児てんかんの特徴も持つことから KCNT1変異が疑われた。全ゲノム解析の結果、同診断が確定した。【結語】難治性てんかんに APCAsを認め、喀血を繰り返す KCNT1遺伝子変異の1例を経験した。喀血に対しコイル治療を継続していくが、臨床経過やこれまでの症例報告からも、今後も喀血を繰り返していくことが予測され、厳しい予後が予想される。しかし、未だ報告例は少ない為、正確な予後予測は困難で今後の症例の蓄積が期待される。

[P08-6] 心室中隔欠損症を合併した7番染色体長腕部分トリソミー

○浅田 大[1], 河井 容子[1], 喜多 優介[1], 中川 由美[1], 山岸 正明[2] （1.京都府立医科大学 小児科, 2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科）

Keywords: 7番染色体長腕部分トリソミー, 心室中隔欠損, 肺高血圧

【背景】7番染色体長腕部分(7q)トリソミーは報告が非常に少なく、合併する心疾患や予後に関して不明な点が多い。【症例】3か月女児。血縁関係はなく、既往歴のない37歳父と29歳母の第1子として出生。自然妊娠・妊娠経過に特記事項なく前医にて在胎40週1日、2586g、経膣分娩で出生。生後耳介低位、小顎症、両股関節開排制限、両にぎり母指、右内反肘、右外反扁平足を、スクリーニングの心エコー検査で心室中隔膜様部欠損を認めた。 Gバンド法で7番染色体 q32-q36の逆位重複を認め、核型は46, XX, dup(7)(q36q32)と判明した。徐々に心不全症状が増悪し、生後1か月半時に当院に転院。心室中隔欠損は膜様部に9mm大と大きく認めたが、大動脈弁右冠尖が逸脱し欠損孔を一部塞いでいた。生後4か月時の心臓カテーテル検査は肺体血流比2.5、平均肺動脈圧40mmHg、肺血管抵抗4.7U・ m2と肺高血圧を認め、大動脈造影にて右冠尖逸脱を認めた。生後5か月時に心室中隔欠損閉鎖術を施行し、術後経過は順調であった。現在1歳4か月になるが、心エコー上肺高血圧の残存が疑われ肺血管拡張剤内服を継続。発達に関しては定頸未、発達指数28と遅れを認めている。【考察】7qトリソミーにおける染色体の切断点は q 11から q35までと様々であるが、特に q32→ qterの重複例では精神発達遅滞、筋緊張低下、顔貌異常など症状に共通点が多い。本症例も特徴的顔貌や発達遅滞など合致していた。しかし心疾患に関しては大動脈縮窄や房室中隔欠損症の合併も報告されているが、その頻度や予後は明らかになっていない。本症例も乳児期早期にカテーテル検査を行ったがすでに肺血管抵抗の上昇を認め、術後経過でも軽度の肺高血圧残存が

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

疑われる。【結論】7qトリソミー非常に稀な染色体構造異常であり、合併心疾患に関する報告はほとんどない。文献的考察を交えて報告する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）09（ P09）

胎児心臓病学1

指定討論者:桑原 尚志（岐阜県総合医療センター 小児医療センター）

[P09-1] 周産期一次医療機関における先天性心疾患スクリーニングの現状

○加藤 義弘 （医療法人葵鐘会 小児科）

[P09-2] 胎児診断された先天性心疾患症例はどこで分娩するのが適切か？

○佐々木 理[1,2]，佐々木 大輔[1]，谷口 宏太[1]，阿部 二郎[1]，永井 礼子[1]，泉 岳[1]，山澤 弘州[1]，武田 充人[1] （1.北海道大学病院 小児科，2.天使病院 小児科）

[P09-3] 生後早期に外科的介入を行った先天性心疾患胎児診断症例の検討

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

[P09-4] 初回胎児心臓スクリーニングで細い大動脈弓を認めた、右上大静脈欠損を伴う左上大静脈遺残（ persistent left and absent right superior vena cava）の1例

○佐藤 工，佐藤 啓 （国立弘前病院小児科）

[P09-5] 胎児診断された単独の総肺静脈還流異常（ TAPVC）の検討

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P09-1] 周産期一次医療機関における先天性心疾患スクリーニングの現状

○加藤 義弘 （医療法人葵鐘会 小児科）

Keywords: 胎児心エコー, スクリーニング, パルスオキシメータースクリーニング

【背景】周産期一次医療機関として、胎児エコー、新生児には診察とパルスオキシメーター（ PO）を用いた先天性心疾患（ CHD）スクリーニングを行なっている。【目的】当医療法人における CHDのスクリーニングの現状を明らかにする。【方法】5カ所のクリニックにて2010年12月1日から2019年12月31日までに出生した25,334名の新生児とその期間に胎児エコーにて抽出され、専門医療機関にて CHDと診断された症例を対象とした。胎児診断例は紹介先からの返信病名を、新生児例では自院で診断した場合はその診断名、紹介先病院にて診断された場合は返信病名を用いた。【結果】胎児エコーにて抽出され CHDと診断されたのは28例であった。左心低形成症候群が5例、内臓心房錯位症候群が5例、房室中隔欠損（ AVSD）が４例、両大血管右室起始(DORV)が3例、肺動脈閉鎖(PA)が4例、ファロー四徴(TF)が2例、大動脈縮窄(CoA)、三尖弁閉鎖、完全大血管転位(TGA)、静脈管欠損、総動脈管症が各1例であった。出生後に CHDと診断された例は205名で出生児全体の0.8%であった。心室中隔欠損（ VSD）が159例、肺動脈弁狭窄が11例、動脈管開存が9例、総肺静脈還流異常（ TAPVC）、 DORV、大動脈弁狭窄が各4例、心房中隔欠損が3例、 CoA、大動脈弓離断（ IAA）が各2例、大動脈肺動脈窓、修正大血管転位、 PA、 TGA、 Taussig-Bing奇形、 TF、 AVSDが各1例であった。 CoA、 IAAの4例中3例で POスクリーニングは偽陰性であった。【考察】 TAPVCを除く多くの重症 CHDは胎児エコーにて抽出されていた。新生児にて心雑音を指摘されたものの多くは VSDであった。 POスクリーニングは偽陰性が多く課題が残る。【結論】さらに症例を重ね、より良い周産期 CHDスクリーニングを目指したい。

[P09-2] 胎児診断された先天性心疾患症例はどこで分娩するのが適切か？

○佐々木 理[1,2], 佐々木 大輔[1], 谷口 宏太[1], 阿部 二郎[1], 永井 礼子[1], 泉 岳[1], 山澤 弘州[1], 武田 充人[1] （1.北海道大学病院 小児科, 2.天使病院 小児科）

Keywords: 胎児診断, 分娩施設, 母体搬送

【背景】 CHD胎児診断のメリットの1つは、出生後の治療を予測し緊急新生児搬送を回避する事である。当地域の胎児 CHD症例の多くは当院に紹介され、原則的に新生児期に手術を要する症例は当院で、要さない症例は他院(紹介元施設)での分娩の方針だが、当院出生後に手術せず退院する症例も少なからず存在する。また当院 NICU・産科が満床で手術症例でも当院で分娩できないケースも散見される。【目的】胎児 CHD症例で新生児期に手術しなかった症例をレビューし適切な分娩施設の選択方法を検討する。【対象と方法】2017年1月～2019年12月の当院 CHD胎児診断症例で、 CHDを理由に当院で分娩したが手術せず退院した19例（治療差し控え例、18トリソミー、重症心外合併症を除外）の経過を検討した。【結果】母年齢は平均31.2(21-40)歳、初回胎児心エコー週数は31.5(26.9-38.0)週、出生週数は38.0(31.1-41.6)週、出生体重は2764(1634-3570)g。胎児診断は CoA疑い4例、血管輪／重複大動脈弓3例、 Ebstein病3例、 TOF2例、 VSD＋ PA＋ MAPCA、卵円孔早期閉鎖、 ECD、心臓腫瘍、右室心筋症、多脾症、肺動脈弁狭窄、各1例で入院期間は中央値14(6-134)日。紹介元は市外産科が12/19例、うち道外施設が2/19例、開業産科が12/19例。手術の可能性は低いが、遠方であったり小児循環器医が常勤していないため紹介元に戻せなかった症例は10/19例。【考察】対象症例は胎児診断正診率の低い疾患、疾患の重症度により手術適応が変わる疾患など、出生前は手術適応を迷うが、出生後は小児循環器医がいれば対応可能な症例が多かった。2019年に当院から1kmの施設に胎児心エコー認証医・小児循環器医が常勤となったため、短距離の新生児搬送のリスクを踏まえた上で症例を選んで同施設に母体紹介する体制を構築中である。【結語】新生児手術可能な施設に軽症例が集中しないよう、近隣の小児循環器医常勤施設と十分な連携を取る必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P09-3] 生後早期に外科的介入を行った先天性心疾患胎児診断症例の検討

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

Keywords: 胎児診断，重症度予測，外科的介入

背景先天性心疾患の胎児診断率の向上に伴い、多くの症例が生直後より計画的に治療を行うことが可能になったが、重症度の予測が難しいケースもある。目的胎児診断症例の中から、生後早期に外科的介入を行った症例を抽出し、その臨床像を検討して今後の管理の一助とすること。対象と方法2013年から2019年に胎児診断され当院で分娩管理された428例のうち、生後12時間以内に外科的介入を行った8例について、診療録を用いて後方視的に検討した。結果8例の出生週数は33週―40週（中央値36週）で、疾患内訳は肺動脈弁欠損2例、エプスタイン病2例、右側相同心2例、高度徐脈合併の左側相同心1例、構造異常のない先天性完全房室ブロック1例で、3例が胎児水腫を呈していた。このうち出生前から生直後の外科的介入を計画した症例は、エプスタイン病2例、右側相同心1例であった。エプスタイン病2例はいずれも胎児期から circular shuntを呈しており33週に予定帝王切開で出生、直後に主肺動脈結紮と右房縫縮、両側肺動脈絞扼術を行った。右側相同心の1例は高度の肺静脈狭窄を認めた例で、出生直前のエコーでそれまで観察されていた狭窄部の血流が確認されなくなっていた。肺動脈欠損2例のうち1例は両心室機能低下に伴う胎児水腫増悪のため34週で出生、主肺動脈絞扼術ののち ECMO管理を1週間行って根治術を施行した。もう1例は出生後の換気は維持できたが、肺血流不足による低酸素血症が進行したため、生後5時間で姑息的右室流出路再建と肺動脈縫縮術を行った。右側相同心のもう1例は、胎児期の肺静脈血流パターンから、直後の介入の必要性は低いと考えていたが、生後高度の肺静脈狭窄による低酸素血症の進行を認め、生後5時間で手術となった。結語生後早期に介入を要する心疾患は、胎児心不全例が多い。また肺循環異常を伴う症例の緊急度予測には注意が必要。

[P09-4] 初回胎児心臓スクリーニングで細い大動脈弓を認めた、右上大静脈欠損を伴う左上大静脈遺残（ persistent left and absent right superior vena cava）の1例

○佐藤 工，佐藤 啓 （国立弘前病院小児科）

Keywords: 胎児左上大静脈遺残，胎児右上大静脈欠損，大動脈縮窄

【はじめに】左上大静脈遺残（ PLSVC）は先天性心疾患の約10％程度に合併し、胎児診断される機会も少なくない。一般に右上大静脈(RSVC)が存在するが、 RSVCを欠く PLSVCは非常に稀である。今回、初回胎児心臓スクリーニングで、 persistent left and absent right superior vena cavaと診断し、3-vessel trachea view (3VTV)で動脈管弓（ DA)に比して細い大動脈弓(AA)を認めて、大動脈縮窄（ CoA）の可能性を念頭に経過観察した症例を経験したので報告する。【症例】妊娠30週の妊婦。胎児心臓スクリーニングを目的に当科を受診。内臓正位かつ4-chamber viewで左右心室バランスは正常であったが、左房内に大きく突出する拡張した冠静脈洞(CS)を認めた。3-VTVで PLSVCを認め、 RSVCは認めなかった。 innominate veinは右側から左側に向かってPLSVCに合流していた。また、大動脈(Ao)弁輪径4.6 mm / 肺動脈(PA)弁輪径7.6mm 比= 0.61、 Ao ishmus径3.0mm / DA径4.5mm 比=0.67と AAの方が DAより細かった。カラードップラー上 AA、 DAともに順行性血流であった。Ao弁の開放は良好で狭窄はないと判断した。卵円孔狭窄やその他の合併奇形を認めなかった。32週で胎児心エコーを再検し、 Ao弁輪径6.2mm / PA弁輪径8.2mm 比= 0.76、 Ao ishmus径4.7mm / DA径5.1mm 比=0.92と口径差は改善していた。児は在胎40週6日、2874g、自然分娩で仮死なく出生。出生後の心エコーは胎児診断と同様で、CoAを認めず、 DAが自然閉鎖後も著変なく経過中である。【まとめ】本症例の初回胎児心臓スクリーニング時にDAに比して細い AAを認めた明確な機序は不明であるが、 bilateral SVC症例以上に拡張した CSの左室流入血流に対する影響も完全には否定できない。しかし、文献的には CoAとの関連性は低いとされる予後良好な疾患であ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ることから、将来の中心静脈カニュレーション、ペースメーカーリード留置等の際に重要な解剖学的情報となる点に本症の出生前診断の意義がある。

[P09-5] 胎児診断された単独の総肺静脈還流異常（ TAPVC）の検討

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

Keywords: TAPVC, 胎児診断, 検査技師

目的：単独の TAPVCの胎児診断の現状を分析、今後の胎児診断向上につながるヒントを見つける。対象方法：胎児診断された単独の TAPVC18例、胎児診断率の推移、診断週数、病型分類、肺静脈狭窄、手術時期、予後、紹介元を後方視的に検討。結果：1）胎児診断率1993-2008年2%、2009-2013 年43%、2014-2019 年 55%。2）診断週数19-36週、平均27週。2013年以前以後で変化なし3)病型分類、３型33%,1a型28%,1b型28%,混合型11%4)肺静脈狭窄軽度、中等度、高度17%,22% 61%5)当院手術14例中9例(61%)は24時間以内。うち３例は、帝王切開直後5)１例が術直後４例が術後遠隔期に再狭窄で死亡,最終的生存率64%6)心臓と無関係な紹介5例(28%)、心臓疾患疑２例(11%)、TAPVC疑11例(61%)7)TAPVC疑の82%は検査技師。考察:胎児診断率は経年的に向上し、最近の5年間では半数以上が胎児診断されており、胎児診断率の向上は明らかに認められた。３型が最も多くを占め、実際の頻度よりも多くを占めていた。腹部断面で垂直腸脈が確認しやすいという３型の特徴による可能性が考えられた。中等度または高度肺静脈狭窄合併例が83%を占めていた。これらの症例では末梢肺静脈のドプラ波形が１峰性または平坦などの特徴的な所見を呈することから、末梢肺静脈のドプラ波形によるスクリーニングが有効であることが示唆された。紹介元からの紹介理由のうち61%が TAPVCを疑われていた。うち９例（82%）は検査技師による胎児スクリーニングが行われている施設からの紹介であった。結語： TAPVCの胎児診断率は近年急激に上昇。垂直静脈の有無、末梢肺静脈血流波形は胎児スクリーニングに有効。検査技師による胎児スクリーニングは有効。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）10（ P10）

胎児心臓病学2

指定討論者:馬場 健児（岡山大学医学部 小児科IVRセンター）

[P10-1] Dual Gate Dopplerを用いた肝静脈－下行大動脈血流波形による胎児不整脈評価の有用性と限界：当院での10年間の経験から

○加地 剛[1]，祖川 英至[1]，吉田 あつ子[1]，米谷 直人[1]，早渕 康信[2]，苛原 稔[1] （1.徳島大学病院 産科婦人科，2.徳島大学病院 小児科）

[P10-2] 上心臓型総肺静脈還流異常症の垂直静脈走行と臨床経過

○杉谷 雄一郎[1]，宗内 淳[1]，江崎 大起[1]，松岡 良平[1]，土井 大人[1]，渡邉 まみ江[1]，落合 由恵[2] （1.九州病院 小児科，2.九州病院 心臓血管外科）

[P10-3] 動脈管瘤内の血栓により左肺動脈狭窄を来した新生児例

○白水 優光[1]，漢 伸彦[2]，倉岡 彩子[1]，兒玉 祥彦[1]，中村 真[1]，石川 友一[1]，佐川 浩一[1]，小田 晋一郎[3]，中野 俊秀[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 胎児循環器科，3.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[P10-4] 機能的肺動脈閉鎖を伴う新生児 Ebstein病4例の検討

○永峯 宏樹，山形 知慧 ，佐藤 麻朝，小山 裕太郎，森川 哲行，宮田 功一，大木 寛生，前田 潤，三浦 大 （東京都立小児総合医療センター 循環器科）

[P10-5] 母体抗 SS-A抗体による胎児心筋障害の評価における Dual-gate Doppler法の有用性

○前野 泰樹[1,2]，廣瀬 彰子[2]，井上 忠[2]，前田 靖人[2]，高瀬 隆太[2]，籠手田 雄介[2]，須田 憲治[2] （1.聖マリア病院 新生児科，2.久留米大学 医学部 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P10-1] Dual Gate Dopplerを用いた肝静脈－下行大動脈血流波形による胎児不整脈評価の有用性と限界：当院での10年間の経験から

○加地 剛[1], 祖川 英至[1], 吉田 あつ子[1], 米谷 直人[1], 早渕 康信[2], 苛原 稔[1] （1.徳島大学病院 産科婦人科, 2.徳島大学病院 小児科）

Keywords: 胎児不整脈, Dual Gate Doppler, 肝静脈

胎児不整脈の評価は主に M mode法やパルドプラ法（上大静脈－上行大動脈）が用いられるが、欠点も指摘されている。我々は2010年より2カ所の血流が同時に測定できる Dual Gate Dopplerを用いて、肝静脈と下行大動脈の血流計測(HV-DAo法)による胎児不整脈の評価を行っておりその経験を報告する。
【方法】2010年から2019年に当院で評価した胎児不整脈59例を対象とし、胎児診断について後方視的に検討した。 HV-DAo法は、腹部横断像で肝静脈と下行大動脈にそれぞれサンプルゲートを置いて血流波形を同時に記録し、肝静脈より a波（心房収縮）を、下行大動脈より V波（心室収縮）を同定した。当院では原則として胎児不整脈評価には HV-DAo法と M mode法の双方を行っている。
【成績】59例の検査施行妊娠週数は平均31.4週(16~39週)であった。2例は胎児の呼吸様運動のため記録できず再検査されていたが、残りの57例は当日 HV-DAo法が記録できていた。 M mode法で記録され評価可能であったのは52例であった。出生後に心電図で不整脈が確認されたのは15例であった。
HV-DAo法による胎児診断の内訳は、期外収縮45例（心房性(APC)36例 心室性(VPC)9例）、上室性頻拍1例、完全房室ブロック3例、2:1房室ブロック3例であった。 HV-DAo法単独では診断が難しい症例は8例（ APC連発2例、APC3段に blockを伴った2例、心房粗動1例、 VPC1例）認めた。これら8例は M modeなどの所見を加味して総合的に診断が可能であった。 HV-DAo法では診断が困難であった理由は、異常な心房収縮が頻回に起こった際の A波の同定が難しいこと、非常に早期の VPCでは V波を形成しないことが考えられた。最終的な胎児診断と出生後の診断が異なったものはなかった。
【結論】 HV-DAo法により胎児不整脈の評価は可能であり、他の方法より比較的簡便に行えることが推察された。一方で血流波形と実際の心房・心室収縮が必ずしも一致しないことがあることを念頭におく必要がある。。

[P10-2] 上心臓型総肺静脈還流異常症の垂直静脈走行と臨床経過

○杉谷 雄一郎[1], 宗内 淳[1], 江崎 大起[1], 松岡 良平[1], 土井 大人[1], 渡邉 まみ江[1], 落合 由恵[2] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

Keywords: vise型, 動脈管, 垂直静脈狭窄

【背景】上心臓型総肺静脈還流異常症（ TAPVC）における垂直静脈は共通肺静脈腔から左肺動脈前方を上行して無名静脈へ還流することが一般的であるが、左肺動脈後方を上行する場合は動脈管および左主気管支との間を走行し、生後に狭窄症状から重度チアノーゼ・肺うっ血を合併する例が経験される。生後心臓造影 CT検査を実施した上心臓型 TAPVC例の垂直静脈走行および生後の臨床経過を検討した。【方法】過去10年間に入院した上心臓型 TAPVC 12例（男5例）において、垂直静脈が左肺動脈の前方を走行する型（通常型）と左肺動脈後方および左主気管支前方を走行する型（ vise型）に分類して臨床症状を比較した。【結果】出生週数38.3(37.0―41.4)週、出生体重2703g(1840―3524)，性別(男児) 5例、出生後の経皮的酸素飽和度(SpO2) 84.5(70―92)%、 胎児診断例 1例であった。造影 CT検査施行時日齢は5(0―131)日、 TAPVC修復術実施時日齢 14(0―133)日であった。通常型は9例、 Vise型は3例であった。通常型および vise型の2群間の比較は、出生週数、体重、性別、 SpO2、 TAPVC修復術日齢は各々、38.9(37.0―41.4) 週 vs 37.2(37.2―37.9)週、2776 (1840―3524) g vs 2630 (2526―2935) g、4例(44%) vs 1例(33%)、85 (70―92)% vs 75 (75―85)%、3(0－14) 日 vs 22(0－133) 日であった。 Vise型では SpO2 および TAPVC修復術実施時日齢が低い傾向がみられた。 Vise型の1例は、出生直後は垂直静脈が狭窄し血流パターンが non phasicであったが、動脈管閉鎖に伴い狭窄が軽快し血流パターンが phasicとなり SpO2も

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

85%から92%へ上昇した。そのため待機的に生後14日に修復術を行うことができた。【考察】上心臓型 TAPVC症例で、胎内の垂直静脈走行を診断することは生後の臨床経過を知る上で重要であり、動脈管閉鎖機転により垂直静脈狭窄は軽快し待期的手術が可能となる場合がある。

[P10-3] 動脈管瘤内の血栓により左肺動脈狭窄を来した新生児例

○白水 優光[1], 漢 伸彦[2], 倉岡 彩子[1], 兒玉 祥彦[1], 中村 真[1], 石川 友一[1], 佐川 浩一[1], 小田 晋一郎[3], 中野 俊秀[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 胎児循環器科, 3.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 動脈管瘤, 血栓, 肺動脈狭窄

【緒言】動脈管瘤は正期産新生児の8.8%に認め、約30%に動脈管内血栓を認めるが、多くは血栓の有無に関係なく無症状で自然閉鎖する。今回、動脈管瘤内の血栓により左肺動脈狭窄を来した症例を経験した。【症例】母体は一般産科で周産期管理を行われ、異常の指摘はなかった。患児は在胎40週3060gで仮死なく出生した。日齢2にSpO2 93%の低下を指摘され、前医に入院となった。入院時、心臓超音波検査で心房中隔欠損症、動脈管閉鎖を確認された。ネーザルハイフロー管理、酸素投与を行われたが SpO2変動の改善なく、日齢６の心臓超音波検査で左肺動脈内の血栓を疑われ、精査加療目的に日齢７に当院に搬送された。心臓超音波検査で左肺動脈起始部は高輝度腫瘤で占拠され、血流速度は2.3m/sと上昇していた。腫瘤は動脈管と連続性が見られた。造影 CT検査で動脈管は最大内径6mmと管状に拡張しており、内腔は低吸収腫瘤によって占拠されていた。一部が左肺動脈起始部に突出し、約4mmにわたり辺縁のみが造影された。動脈管内血栓または腫瘤による左肺動脈狭窄と診断した。血栓溶解療法による出血リスクや治療の確実性を考慮し、日齢8に腫瘤摘出及び動脈管切除術を行われた。術中所見では、動脈管の大動脈側は閉塞し、管内は血栓で充満し瘤状の拡張が見られ、 CTと同様の所見であった。なお、患児に血栓性素因や中心静脈カテーテル挿入歴はなく、造影 CT検査で他部位の血栓は指摘されなかった。母体に特記すべき服薬歴もなかった。【考察】動脈管瘤の一部は管内の血栓充満により器質的に閉鎖する。肺動脈側の閉鎖が遅れた際、瘤の縮小が制限され、閉鎖遅延による血栓塞栓症のリスクが報告されている。本症例も動脈管瘤の形態から類似の病態が考えられた。【結論】肺動脈側の閉鎖が遅れる動脈管瘤症例では、肺動脈血栓症のリスクを念頭に慎重なフォローを要する。

[P10-4] 機能的肺動脈閉鎖を伴う新生児 Ebstein病4例の検討

○永峯 宏樹, 山形 知慧 , 佐藤 麻朝, 小山 裕太郎, 森川 哲行, 宮田 功一, 大木 寛生, 前田 潤, 三浦 大（東京都立小児総合医療センター 循環器科）

Keywords: 胎児, Ebstein, エプスタイン

【背景】 新生児期に発症する Ebstein病は、重症心不全を呈する予後不良な疾患であるが、機能的肺動脈閉鎖（fPA）を伴う場合、その経過は多様である。今回、2018年4月～2019年 5 月に当院で、 fPAを伴う新生児 Ebstein病4例の臨床像について後方視的に検討した。【経過】＜症例1＞5か月女児。38週1日、2590gで出生。lipo-PGE1投与開始。高度三尖弁逆流（ TR）あり。生後2か月時に肺動脈弁膜様閉鎖と修正診断。経皮的肺動脈弁形成術により肺動脈への順行性血流出現し、 Cone手術待機中。＜症例2＞5か月女児。38週3日、2380gで出生。中等度の TR、肺動脈弁逆流（ PR）あり。 Lipo-PGE1投与で高肺血流による心不全となり、日齢14に投与中止。動脈管閉鎖に伴い肺動脈への順行性血流出現し、 Cone手術待機中。＜症例3＞男児。胎児水腫のため、33週5日、2330g、緊急帝王切開で出生。著明なチアノーゼ、高度 TR、 PRあり。 lipo-PGE1及び NO投与で高肺血流による心不全となり、日齢4に投与中止。日齢5に動脈管結紮術を行い、肺動脈からの順行性血流が出現。心不全持続し、日齢14に肺動脈絞扼術と BTシャント術、日齢17に Starnes手術を行ったが、菌血症、 capillary leak持

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

続により生後2か月時に死亡。＜症例4＞3か月男児。41週3日、3304gにて出生。高度 TR、軽度 PRあり。 lipo-PGE1投与で高肺血流による心不全となり、日齢1に投与中止したが、心不全が持続。他院に転院、日齢7に Cone手術が行われ、日齢29に退院。【考察】 fPAを伴う新生児 Ebstein病では、肺血流維持のための PGE1投与により心不全悪化のリスクがあり、 PGE1の適応、早期の動脈管または肺動脈の結紮術の検討など、個々の経過に応じた迅速な判断が必要であると考えられた。

[P10-5] 母体抗 SS-A抗体による胎児心筋障害の評価における Dual-gate Doppler法の有用性

○前野 泰樹[1,2], 廣瀬 彰子[2], 井上 忠[2], 前田 靖人[2], 高瀬 隆太[2], 籠手田 雄介[2], 須田 憲治[2] （1.聖マリア病院 新生児科, 2.久留米大学 医学部 小児科）

Keywords: 胎児心機能, 母体抗SS-A抗体, dual-gate Doppler法

【背景】母体抗 SSA抗体による胎児心合併症として完全房室ブロックと心筋障害が知られているが、完全房室ブロックのない心筋障害の経過については不明点が多い。【目的】 dual-gate Dopplerを使用して胎児期の経時的な心機能の変化について調査した。【方法】単施設後方視的データ解析を行った。当院に2017年から2019年の３年間に紹介された抗 SSA抗体陽性の母体について、胎児心エコー外来での経時的な房室伝導時間の計測時に心機能評価を行なった。通常の Doppler法、組織 Doppler法、および Mモード法の他、 dual-gate Doppler法による、 Tei index, 等容収縮時間（ ICT）、等容拡張時間（ IRT）を計測した。【結果】在胎17―36週に紹介された22例を対象とした。このうち15例は24週以前から観察できた。完全房室ブロックを発症した症例はなかった。22例中１例で、在胎23週から dual-gate Doppler法にて計測した右心室 Tei indexが胎児期の正常基準である0.55を上回り出生時まで継続した。左心室では在胎32と33週で一過性の上昇を認めたが、以後正常域に改善した。 Tei index 上昇時には、 ICTと IRTの双方が延長しており、収縮能と拡張能、双方の障害が示唆された。これらの dual-gate Doppler法の異常値は、他の検査方法異常値が出現する前に見られた。【結語】限られた症例での評価であるが、抗 SSA抗体による心筋障害では収縮能拡張能双方の障害が示唆された。また、これらの評価に dual-gate Doppler法による計測が有用であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）11（ P11）

複雑心奇形1

指定討論者:大月 審一（岡山大学病院 小児循環器科）

[P11-1] 12歳から治療介入を開始したファロー四徴症の1例

○伊藤 諒一[1,2]，山田 祐也[1,2]，鈴木 孝典[1,2]，森本 美仁[1,2]，郷 清貴[1,2]，鬼頭 真知子[1,2]，森鼻 英治[2]，河井 悟[1]，安田 和志[1] （1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科，2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科）

[P11-2] TOF typeの肺動脈低形成の症例に対する治療戦略

○正本 雅斗，安河内 聰，瀧聞 浄宏，武井 黄太，田中 登，沼田 隆佑，大日方 春香，小山 智史，米原 恒介，山田 優里子 （長野県立こども病院 循環器小児科）

[P11-3] 純型肺動脈閉鎖症の中長期予後

○桑原 直樹[1]，寺澤 厚志[1]，山本 哲也[1]，田中 秀門[1]，林 大地[1]，後藤 浩子[1]，桑原 尚志[1]，川口 祐太朗[2]，渕上 泰[2]，岩田 祐輔[2] （1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科，2.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児心臓外科）

[P11-4] 当院の総肺静脈還流異常症の術後死亡因子の検討

○豊島 浩志[1]，滝沢 友里恵[1]，中野 智[1]，齋木 宏文[1]，高橋 信[1]，小山 耕太郎[1]，小泉 淳一[2]，金 一[2] （1.岩手医科大学附属病院 医学部 小児科，2.岩手医科大学付属病院 医学部 心臓血管外科）

[P11-5] 乳児期早期に顕著なチアノーゼと高肺血流心不全を呈し,早期心内修復術を必要とした総肺静脈還流異常 IV型(IIa+Ia)の1例

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P11-1] 12歳から治療介入を開始したファロー四徴症の1例

○伊藤 諒一[1,2], 山田 祐也[1,2], 鈴木 孝典[1,2], 森本 美仁[1,2], 郷 清貴[1,2], 鬼頭 真知子[1,2], 森鼻 英治[2], 河井 悟[1], 安田 和志[1] （1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科）

Keywords: 未手術, BTシャント術, 低形成左室

【症例】12歳男児．フィリピンで出生し，生後6ヶ月でチアノーゼを指摘され PA/VSDと診断された．費用の問題で手術は受けず，プロプラノロールの内服のみを行っていた．両親の就労のため日本に移住し，その後治療を希望され当センターを受診した．【診断・治療】初診時の心エコーではごく僅かな肺への順行性血流を認め severe TOFと診断した．心カテでも LVEDV 51.3ml(59% of normal)， RVEDV 59.8ml(66% of normal)と両心室は縮小し，肺血流の大部分は APCAにより維持されていた．当初二心室修復は困難と考えられたが， BTシャント術を施行し2ヶ月後には LVEDV 96.1ml(100% of normal)， RVEDV 85.8ml(99% of normal)と両心室の容量は著明に改善し， O2 satも90.5%まで上昇した． PA indexは215mm2/m2，肺血管抵抗値 RpIは1.16WU・ m2であった．二心室修復を見据え，バルーン肺動脈弁形成術(BVP)および APCAに対するコイル塞栓術を行った後，初回手術から8ヶ月後に自己肺動脈弁輪温存での心内修復術を行った．【術後経過】心内修復術後5ヶ月時の心カテでは LVEDV 159.0ml(134% of normal)， RVEDV 94.2ml(76% of Normal, EDVI 66ml/m2)， RVP/LVP比 0.50， O2 sat 96.0%であった．左室は拡大し LVEDPも13mmHgと高めであり，残存 APCAに対するコイル塞栓術を追加で施行した．元々は車椅子生活であった ADLは術後半年で独歩可能なまでに改善した．【結語】12歳まで無治療の severeTOFであったが， BTシャント術， BVPにより中心肺動脈および左室容量の成長が得られた．急速な左室全負荷増大に対しては内科的心不全治療に加えて APCAによるのコイル塞栓術を反復することで対処可能であった．

[P11-2] TOF typeの肺動脈低形成の症例に対する治療戦略

○正本 雅斗, 安河内 聰, 瀧聞 浄宏, 武井 黄太, 田中 登, 沼田 隆佑, 大日方 春香, 小山 智史, 米原 恒介, 山田 優里子 （長野県立こども病院 循環器小児科）

Keywords: 肺動脈低形成, PA index, ファロー四徴症

【背景】ファロー四徴症(TOF)、肺動脈閉鎖(PA)では肺動脈低形成(hypoPA)のため治療に難渋する症例がある。一方 hypoPAでも手術、カテーテル治療により順調に肺動脈が成長する症例も認める。【目的】 hypoPA症例の長期的予後から､肺動脈成長に寄与する因子を検討すること。【方法】当院で治療した TOF typeの症例269症例の内、心臓カテーテル検査で計測した PA index＜100の25症例(診断時年齢3.3才、男性13例)。治療介入により得られた最終的な肺動脈サイズについて治療介入時期、方法、治療前後での PA index、末梢肺動脈径、肺血流量などの血行動態のパラメーターを比較検討。【結果】観察期間は13.8±9.0年、治療介入回数は5.5±6.4回、治療介入の方法はバルーン拡大16例、ステント拡大9例、外科的拡大9例。25症例中には allagile症候群2例、22q.11.2del3例、 CHARGE症候群1例を含む。12症例は PAI＞100に成長、13症例は PAI＜100で経過。14症例は Rastelli手術に到達、6症例は pallilative Rastelli、5症例は BTshuntまでしか到達せず、5症例は経過中に死亡。 PAI＜100の症例は PAI＞100の症例と比較し治療前の central PAの径(z score＜-5.0)、 PAI(右側)が細く、カテーテル治療の回数が有意に多かった。治療介入時期、肺血流量等の血行動態のパラメーターには有意差は認めず。 PAIの成長は79.3±18.4→160.6±127.2（ CI単独）、64.0±14.0→131.2±119.9（ CI→外科）、61.3±13.9→77.7±36.0（外科→ CI）であり、 CI→外科の順番でより成長が得られた。ステントは9症例で留置、PAIは97.6±30.6→110.2±41.2と成長した。 PAI＜100の症例では Cutting balloon、 angiosculptも使用され、cutting balloonでは PAIの成長を認めたが angiosculptでは成長を認めない症例が多く経験の蓄積が必要である。【結論】出生時の central PAの発育の乏しい TOF typeの症例では手術介入に加え積極的にステント等のカテーテル治療を計画していく必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P11-3] 純型肺動脈閉鎖症の中長期予後

○桑原 直樹[1], 寺澤 厚志[1], 山本 哲也[1], 田中 秀門[1], 林 大地[1], 後藤 浩子[1], 桑原 尚志[1], 川口 祐太朗[2], 渕上 泰[2], 岩田 祐輔[2] (1.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児心臓外科)

Keywords: 純型肺動脈弁閉鎖症, 経皮的肺動脈弁形成術, 類洞交通

【背景】純型肺動脈弁閉鎖症（ PA/IVS）は、新生児期より経皮的肺動脈弁形成術(PTPV)や体肺シャント術を必要とし、2心室循環や Fontan循環を目指す疾患だが、類洞交通など突然死の原因となる合併症も知られており、その中長期予後は明らかではない。【目的および方法】1997年以降当院で加療した PA/IVS患者32例(平均観察期間9.4±9.4年、0-38.2歳)について、死因、類洞交通の有無、必要とした外科およびカテーテル治療について検討した。また2心室循環到達群(B群)および Fontan循環(1.5心室修復を含む)到達群(S群)について現在の体静脈圧(CVP)、 NYHA、チアノーゼの有無、 HANP、投薬について比較検討した。【結果】32例中7例に majorな類洞交通を認めた。新生児期に PTPVを施行した症例は11例、 PTPV無効例を含め体肺短絡術施行例は20例だった。死亡は6例(18.8%、0-1.1歳)で突然死3例、手術関連死3例(シャント術後2例、 BDG術後1例)だった。死亡例のうち3例は類洞交通を伴い、超未熟児1例、臍帯ヘルニア術後1例だった。 B群は11例、 S群は12例(待機3例を除く)で、外科手術を B群0.7±0.9回、 S群3.1±0.5回(p＜0.05)施行、カテーテル治療を B群2.0±1.0回、 S群1.5±0.7回施行していた。 CVPは B群5.3±2.0mmHg、 S群10.5±2.2mmHg（p＜0.05)、 NYHAは B群の１例で II度(38.2歳)以外全例 I度だった。チアノーゼは B群１例(ASD右左短絡)、 S群１例(Fenest Fontan)に認めた。 HANPは B群76.6±67.1 pg/ml、 S群23.6±67.1 pg/ml（p＜0.05)だった。 S群は全例投薬を受けていたが B群では投薬なしが7例(63.6%)だった。【考察】 PA/IVSでは類洞交通や合併疾患などで乳児期早期の死亡率が高いが、これを乗り越えれば中長期の生命予後は良好で、 QOLも保たれていた。2心室循環到達群は Fontan循環群に比べ少ない外科介入回数で CVPも低く保たれ投薬のない症例も多かった。遠隔期については引き続き経過観察が必要である。

[P11-4] 当院の総肺静脈還流異常症の術後死亡因子の検討

○豊島 浩志[1], 滝沢 友里恵[1], 中野 智[1], 齋木 宏文[1], 高橋 信[1], 小山 耕太郎[1], 小泉 淳一[2], 金 一[2] (1.岩手医科大学附属病院 医学部 小児科, 2.岩手医科大学付属病院 医学部 心臓血管外科)

Keywords: TAPVC, PVO, 予後不良因子

【はじめに】総肺静脈還流異常症(TAPVC)は合併する様々な病態があり，現在も治療成績は満足できるものではない．当院の TAPVC症例について術後死亡の因子を検討した．【対象と方法】1997年5月から2018年12月までに当院で手術治療を行った TAPVC 67例を診療録から後方視的に検討した．【結果】男：女 40：27，出生体重 2840g(1548-3520)，胎児診断 11例，院内出生 17例， TAPVC病型は supracardiac 30例， cardiac 8例，infracardiac 20例， mixed 9例，心室形態は biventricle anatomy 46例， univentricle anatomy 21例で全例 heterotaxyであった．術前肺静脈狭窄（ PVO）は35例，術前の人工換気は12例， ECMO装着は2例，intervention(stent留置)介入は3例に行った．修復術前の手術介入は10例に行い， BT shunt 6例， PA banding(PAB) 2例， bilateral PAB 1例， Norwood 1例であった． TAPVCに対する修復術は64例に行い，手術時の日齢は36日(0-338)，体重は ＜2000g 5例，2000-2500g 9例，＞2500g 50例， TAPVC術式は conventional repair 56例， sutureless repair 8例，人工心肺時間 133±43min，大動脈遮断時間 60±22min， TAPVC手術例の在院期間は40(11-253)日であった．術後 PVO再手術は14例に行い，狭窄部位は共通肺静脈腔-左房吻合部 6例，左肺静脈 6例，右肺静脈 2例であった．全症例の hospital mortalityは13例（19%）であった． Cox比例ハザードモデルから生存分析を行い，体重 ＜2000g(p=0.0064， HR 11.03)，術前 PVO(p=0.0054， HR 3.99)，Heterotaxy(p=0.0032， HR 3.22)，術後 PVO(p=0.026， HR 2.20)の4項目が術後死亡と有意な相関を認めた．【まとめ】低出生体重， univentricle anatomyの heterotaxy，術前からの PVO合併例は TAPVC症例の術後死亡の因子となっている．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P11-5] 乳児期早期に顕著なチアノーゼと高肺血流心不全を呈し,早期心内修復術を必要とした総肺静脈還流異常 IV型(IIa+Ia)の1例

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

Keywords: 総肺静脈還流異常, チアノーゼ, 心内修復術

【はじめに】肺静脈閉塞を伴わない TAPVDでは，心房間交通を確保することで比較的状態が安定し，高肺血流心不全はありながらもチアノーゼは軽度で乳児期後半まで心内修復術(ICR)を待機できることが少なくない．今回，高肺血流心不全に加え顕著なチアノーゼを呈したために ICRを急がざるを得ない例を経験した．その病態について考察する．【症例】 GA39w15d， BW 3066gで出生． SpO2 87%のため当院へ搬送．心エコー検査で TAPVD IV型(IIa+Ia)と診断． Iaは通常より細い左上肺静脈1本のみで右全て及び左下2/3以上の肺静脈は CSへ還流し，病態的にはほぼ IIaであった．卵円孔に対し日齢6に BASを施行．平均肺動脈圧15mmHg．生後5-6か月時の待機的心内修復術の方針とした．2か月時，多呼吸，チアノーゼが進行． SpO2 78%， CTR 67%，肺うっ血顕著．CS，右心系の拡大も顕著で高肺血流は明らか，三尖弁逆流3.8m/s，57mmHgと肺高血圧の進行が見られた．心房間交通の狭小化なし．カテーテル検査では平均 PA圧34mmHg， Qp/Qs=3.15， PO2は肺動脈90%に対し大動脈78%であった． CTで CSは TV近くに開口，巨大 CSのため LAが圧排されていた．2.5か月で ICR施行．9か月時のカテーテル検査で平均 PA圧16mmHg， PVRI=1.8と肺高血圧は改善していた．【考察】 TAPVD IIaの CSは通常通り IVCと TVの中間に開口する場合と，後方偏移し IVC近傍に開口する場合がある． IVC近傍開口，かつ Eustachian’s valveがあると比較的 LAへ血流が導かれやすくチアノーゼが軽度で済む可能性があるが，本症例では CSはむしろ TVに近く，初回カテ時にも右 PA造影の return相で LVより RVが濃く造影されており，エコーでも CSからの血流は殆ど TV側へ吸い込まれる様子が観察された． CS血流方向が解剖学的に規定されるため RA内での混和が不十分で，顕著な高肺血流にもかかわらずチアノーゼが強く出た.CS開口部の位置も考慮に入れ手術時期を決定する必要があると考えられる.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）12（ P12）

複雑心奇形2

指定討論者:森 善樹（国際医療福祉大学 / 山王病院 小児科）

[P12-1] 肺血流減少型単心室に対する体肺シャント術の治療戦略

○寺師 英子，倉岡 彩子，児玉 祥彦，石川 友一，中村 真，佐川 浩一 （福岡市立こども病院 循環器科）

[P12-2] MAPCAを合併した肺動脈閉鎖、単心室修復症例の治療成績

○前田 佳真，小林 匠，吉敷 香菜子，浜道 裕二，上田 知美，矢崎 諭，嘉川 忠博 （榊原記念病院 循環器小児科）

[P12-3] Failing Glennにおける病態把握と治療選択に関する検討

○遠藤 康裕[1]，梶山 葉[1]，河井 容子[1]，中川 由美[1]，池田 和幸[1]，糸井 利幸[1]，藤田 周平[2]，本宮 久之[2]，前田 吉宣[2]，板谷 慶一[2]，山岸 正明[2] （1.京都府立医科大学 小児科，2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科）

[P12-5] 肺動脈内隔壁作成術を施行した右心バイパス術の2症例

○吉原 尚子[1]，藤岡 泰生[1]，小林 城太郎[2]，土屋 恵司[1] （1.日本赤十字社医療センター 小児科，2.日本赤十字社医療センター 心臓外科）

[P12-6] 発達した門脈-奇静脈-肝静脈結合によってチアノーゼをきたした内臓錯位症候群の1例

○小柳 喬幸，妹尾 祥平，住友 直文，古道 一樹，山岸 敬幸 （慶應大学 医学部 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P12-1] 肺血流減少型単心室に対する体肺シャント術の治療戦略

○寺師 英子，倉岡 彩子，児玉 祥彦，石川 友一，中村 真，佐川 浩一 （福岡市立こども病院 循環器科）

Keywords: シャント，単心室，PAI

【背景】肺血流減少型単心室における体肺シャントでは適切な肺血流調整に難渋することも多い。当院では体重に合わせたサイズのセントラルシャント(CS)が多く、過大な肺血流に対しては clipを用いた調整の後にバルーン拡張(BAP)を行う症例もある。【目的】単心室疾患に対するシャントサイズとその後の治療介入による両方向性Glenn手術(BDG)時の肺血管の発育や房室弁逆流(AVVR)への影響について検討する。【対象と方法】2009年～2018年に入院した肺血流減少型単心室105例のうち、初回治療として CSを施行し BDGに到達した77例(シャント追加などの外科的介入症例は除外)を対象とし、 CS前と BDG前のカテーテル検査・ CTにおける肺動脈断面積係数(PAI)とエコーにおける AVVRを比較した。また、 clipへの BAP症例では拡張前後の PAI・ AVVR・ SpO2を比較した。【結果】診断は右室型単心室27例・左室型単心室50例、手術時日齢は平均45.8±29.1日、体重は3.44±0.64kgだった。シャントサイズは平均3.79±0.37mm(3mm 6例・3.5mm 24例・4mm 45例・5mm 2例)で clip使用は28例(3mm 1例・3.5mm 10例・4mm 15例・5mm 2例)でそのうち BAPを5例に施行した。体重あたりのサイズと PAIの成長には明らかな相関はなかった(p=0.467)が、サイズが小さいほど BDG時の SpO2が有意に低く(p=0.035)、大きいほど CS後の AVVRが増加した(p=0.0027)。 clip症例の中で BAPを行った5例においては、BAPなしの症例よりも、カテーテル時と比較して BDG時の PAIが増大する傾向にあり(+21.0 vs -30.5 p=0.09)、SpO2低下が有意に少なく(+1.8% vs -3.6% p=0.0006)、 BAP後の AVVRの増悪はみられなかった。【結論】単心室循環に必要な肺血管の成長と AVVR悪化予防のために、クリップでの血流調整と計画的 BAPが有用な可能性がある。

[P12-2] MAPCAを合併した肺動脈閉鎖、単心室修復症例の治療成績

○前田 佳真，小林 匠，吉敷 香菜子，浜道 裕二，上田 知美，矢崎 諭，嘉川 忠博 （榊原記念病院 循環器小児科）

Keywords: 単心室，MAPCA，肺動脈閉鎖

【背景】主要肺動脈体動脈側副血行(MAPCA)を有する単心室(SV、機能的単心室含む)、肺動脈閉鎖(PA)の治療は難渋することも多く、またその治療成績は明らかにされていない。【目的】当院では MAPCA、 SV、 PAの症例には積極的に体肺シャントなどで centralPA(cPA)を育てつつ、可能な範囲で Unifocalization(UF)を行い、経皮的肺動脈形成術なども併用しながら Fontan手術を目指す方針としている。当院での治療成績を明らかにする。【対象と方法】対象は2001年から2019年までに当院にて治療を行った、 MAPCA、 SV、 PAの患者。診療録をもとに、診断時の MAPCAの本数、 cPAの太さ、 UFを行った年齢および、統合肺区域、 Glenn手術および Fontan手術到達時の年齢、 PAindex、肺動脈圧などを後方視的に検討した。【結果】症例は6例（右心単心室4例、 AVSD1例、 DORV1例）。診断時の体重は平均3.1kgで cPAの径は平均2.2mmであった。初回手術は体肺シャント術(BTシャントまたは centralシャント手術)のみが3例で、体肺シャント術と UFを施行したのは2例であった。 Glenn手術到達は2例で平均年齢1.2歳、術前検査では Qp/Qs0.68、 PAindex210mm2／ m2、 PVRi2.9U・ m2、平均肺動脈圧13mmHgで、統合肺区域は平均16区域であった。 Fontan手術到達は1例で年齢1歳7か月、術前検査では Qp/Qs0.81、 PAindex217 mm2／ m2、 PVRi1.4U・ m2、統合肺区域は19区域だった。この症例の Glenn手術直前検査では Qp/Qs0.81であった。経過中の全死亡数は2例で、そのうち心血管疾患に関連したものは1例であった。【考察】 MAPCA、 SV、 PAでは Fontan手術到達例は少なく、成績は不良であった。 Fontan症例では Glenn症例に比較して統合肺区域数が多く、術前検査での Qp/Qsが高く、 PVRiが低かった。 Fontan到達にはより大きな肺血管床を得るために、より多くの肺区域の UF手術の他、体肺シャントなどによる多くの肺血流の確保が重要と考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P12-3] Failing Glennにおける病態把握と治療選択に関する検討

○遠藤 康裕[1], 梶山 葉[1], 河井 容子[1], 中川 由美[1], 池田 和幸[1], 糸井 利幸[1], 藤田 周平[2], 本宮 久之[2], 前田 吉宣[2], 板谷 慶一[2], 山岸 正明[2] （1.京都府立医科大学 小児科, 2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科）

Keywords: failing Glenn, Fontan手術, 複雑心奇形

【緒言】 Failing Glenn / Fontanの high risk因子として，肺血管抵抗の上昇や心係数の低下が指摘されている．実際には房室弁逆流，体肺動脈側副血行路(APCA)・ VV shunt，薬剤の影響など様々な因子が複雑に絡み合うため病態の理解が困難な場合もある．今回我々は，前医にて failing Glennと診断されコントロールに難渋するため当院にて病態を検討し，薬剤調整の上 fenestrated TCPCに到達した症例を経験した．【症例】5歳女児．身長102.6cm，体重14kg．診断は両大血管右室起始，肺動脈閉鎖，両側上大静脈．両側 Glenn術後．当院初診時，酸素投与下で SpO2 81%であった．満期出生後上記診断となり BTシャント術を経て，1歳1ヶ月に Glenn術を施行．3ヶ月後のカテーテル検査で平均肺動脈圧(PAp) 23mmHg，右室拡張末期圧(RVedp) 15mmHg，VV shuntとAPCAの高度な増生を認めた．5歳までの間に酸素療法、薬物治療， APCAコイル塞栓など内科的治療を施行されてきたが，改善が得られず Glenn take downも視野に当院紹介となった．小児循環器内科医と外科医で協議を重ね検討した結果，元来左室の拡張障害を有しており， Glenn後の BTシャント残存と ASD自然閉鎖が，左室の容量負荷を招いて肺循環を阻害する直接的な要因となったと考えた．さらに中等度の三尖弁逆流と APCA，末梢血管拡張薬の多剤使用と利尿剤の使用不足により心室仕事量の増大を惹起しさらに病態を悪化させていると考えた．入院でモニタリング下に利尿剤増量，末梢血管拡張薬の減量を行ったところ，心不全症状は改善し，カテーテル検査で PAp 12mmHg，RVedp 10mmHgまで改善した． fenestrationを加えた TCPC， ASD creation，三尖弁形成術を実施し，手術施行後 SpO2は酸素投与下で95%まで上昇，1ヶ月後のカテーテルで PAp 15mmHg，RVedp 12mmHgであった．【結語】 Failing Glennの病態を把握するために多角的評価法を駆使すると共に内科外科ともに積極的かつ慎重な議論が必須である．

[P12-5] 肺動脈内隔壁作成術を施行した右心バイパス術の2症例

○吉原 尚子[1], 藤岡 泰生[1], 小林 城太郎[2], 土屋 恵司[1] （1.日本赤十字社医療センター 小児科, 2.日本赤十字社医療センター 心臓外科）

Keywords: 肺動脈内隔壁作成術, 右心バイパス術, 肺動脈狭窄

【はじめに】右心バイパス手術段階において，何らかの理由で肺動脈狭窄が存在することは稀ではなく，肺血流・肺血管抵抗の左右差を生じることがある．当院にて左右差が高度であったために右心バイパス術の成立が困難と考えられた2症例に対し肺動脈内隔壁作成術を施行し，肺条件を整える事ができた．【症例1】三尖弁閉鎖 Ib．在胎35週,体重943gで出生．右室流出路狭窄が進行し日齢23に classical BTSを造設．1歳10ヶ月で BTS吻合部の狭窄のため central shuntと左肺動脈形成を施行．しかし左肺動脈狭窄は高度に残存し左肺動脈は低形成な状態が持続していたため，３歳3ヶ月時に肺動脈内隔壁作成をし右肺に Glenn手術，左肺へは BT shuntを造設した．4歳2ヶ月時に残存する左肺動脈狭窄に対し複数回の PTAを経て，6歳で TCPC術（ fenestrationあり）に到達でき，術後良好な循環が保たれている．【症例2】 左心低形成症候群(MS・ AS)．在胎37週，体重 2220gで出生．低酸素療法を行い，日齢3に両側肺動脈絞扼術を施行．3ヶ月で Noorwood，Glenn手術を施行したが，新大動脈弓に左肺動脈が圧排され酸素化が保てなくなり，右肺は Glenn循環を維持したまま肺動脈内隔壁作成をし左肺へ BT shuntを造設した．三尖弁逆流の悪化のため心不全治療を強化し，5ヶ月時に大動脈吻合部狭窄に対し PTAを施行した．この際の造影検査では左肺動脈の成長を認め8ヶ月で肺動脈内隔壁と BT shuntを take downし三尖弁形成術を施行した．三尖弁逆流は軽減し，良好な Glenn循環を維持できており現在 TCPC待機中である．【結語】末梢

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

肺動脈狭窄のため，心バイパス術到達が困難と考えられた症例に対する中間手術として肺動脈内隔壁作成術が有効であった．しかし術後も PTAなどの治療介入を要し，慎重に経過を見る必要がある．

[P12-6] 発達した門脈-奇静脈-肝静脈結合によってチアノーゼをきたした内臓錯位症候群の1例

○小柳 喬幸，妹尾 祥平，住友 直文，古道 一樹，山岸 敬幸 （慶應大学 医学部 小児科）

Keywords: 門脈，内臓錯位症候群，側副血行路

【はじめに】内臓錯位症候群におけるチアノーゼの原因として肺動静脈瘻の合併がよく知られているが，腹部血管の異常結合に留意することも重要である．
【症例】7歳男児．左側相同症．胎児期に右室型単心室症，下大静脈欠損・奇静脈接合，両側上大静脈，肺動脈狭窄と診断された．1歳2ヶ月時に Kawashima手術を実施され，経皮動脈血酸素飽和度(以下 SpO2)は90%に上昇した．手術１週間後に肺炎を契機に呼吸不全となり，全身状態改善後も SpO2は80%から上昇しなくなった．心臓カテーテル検査で上大静脈血が奇静脈を逆流して腹部に下降し，発達した奇静脈―門脈側副血行 (Veno-Venous Collaterals，以下 VVC)を介して肝静脈へ流入していた．この VVCを AMPLATZER Vascular Plug (以下 AVP)で塞栓し，順行性の Kawashima循環に復し SpO2は88%に上昇した．5歳時に Fontan手術に到達．術後徐々に SpO2が低下した．心臓カテーテル検査では肝静脈-Fontan導管吻合部の強い狭窄と，肝内肝静脈から心房内へ流入する大きな VVCが確認された．狭窄部にステント拡張術を行ったが体静脈血は導管から肝臓方向に流れ，肺血流は低下，VVC血流は増加し SpO2は更に低下した．VVCに AVP塞栓術を行うと順行性の導管血流が得られ，SpO2 は80%から95%に上昇した．
【考察】本症例では Kawashima術後および Fontan術後それぞれに強いチアノーゼを来たし，原因は腹部血管の異常による VVCの発達であり，肺動静脈瘻は認められなかった．内臓錯位症候群では本症例のように門脈―奇静脈―肝静脈の異常結合が，術後の静脈圧上昇を契機に発達して症候化する場合がある．門脈と体静脈の異常な結合だが，先天性門脈体循環シャントとは血流の方向が逆であり，別の病態として考える必要がある．
【結語】内臓錯位症候群におけるチアノーゼの原因として腹部血管の異常結合を診断し，その治療として AVPによる塞栓術が有効だった．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）13（ P13）

複雑心奇形3

指定討論者:北野 正尚（沖縄県立南部医療センター・こども医療センター小児循環器内科）

[P13-1] 佐賀県内における新生児ＳｐＯ2スクリーニング 第1報

○飯田 千晶[1]，熊本 崇[1]，峰松 伸弥[1]，熊本 愛子[2]，西川 小百合[3]，西村 真二[2]，田代 克弥[4] （1.佐賀大学 医学部 小児科，2.佐賀県医療センター好生館 小児科，3.NHO嬉野医療センター 小児科，4.唐津赤十字病院 小児科）

[P13-2] 自作立体心臓模型が治療戦略決定に有用であった左側大動脈弓離断 B型と右側大動脈縮窄を合併した重複大動脈弓の1例

○鈴木 峻[1]，古賀 玲奈[1]，古井 貞浩[1]，横溝 亜希子[1]，関 満[1]，佐藤 智幸[1]，片岡 功一[1,2]，鵜垣 伸也[3]，吉積 功[3]，河田 政明[3]，山形 崇倫[1] （1.自治医科大学とちぎこども医療センター 小児科，2.自治医科大学とちぎこども医療センター 小児手術・集中治療部，3.自治医科大学とちぎこども医療センター 小児先天性心臓血管外科）

[P13-3] 心房間交通狭小化を伴う左心低形成症候群における中長期的な肺動脈圧の推移

○白水 優光[1]，漢 伸彦[2]，佐川 浩一[1]，石川 友一[1]，倉岡 彩子[1]，兒玉 祥彦[1]，中村 真[1]，小田 晋一郎[3]，中野 俊秀[3] （1.福岡市立こども病院 小児循環器科，2.福岡市立こども病院 胎児循環器科，3.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[P13-4] 先天性心疾患に壊死性腸炎を合併した9症例の検討

○矢野 悠介[1]，林 立申[1]，塩野 淳子[1]，堀米 仁志[2] （1.茨城県立こども病院 小児循環器科，2.筑波大学大学医学医療系 小児科）

[P13-5] 左室大動脈トンネルの臨床経過

○蔵本 怜，大森 紹玄，奥主 健太郎，東 浩二，石井 徹子，中島 弘道，青墳 裕之 （千葉県こども病院 循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P13-1] 佐賀県内における新生児ＳｐＯ2スクリーニング 第1報

○飯田 千晶[1], 熊本 崇[1], 峰松 伸弥[1], 熊本 愛子[2], 西川 小百合[3], 西村 真二[2], 田代 克弥[4] （1.佐賀大学 医学部 小児科, 2.佐賀県医療センター好生館 小児科, 3.NHO嬉野医療センター 小児科, 4.唐津赤十字病院 小児科）
Keywords: 重症先天性心疾患, SPO2スクリーニング, 新生児搬送

【背景】本邦における重症先天性心疾患(cCHD)検出を目的とした出生後 SpO_2スクリーニングの普及はまだ一般的とはいえず、当県内でも出生後に SpO_2を測定していない施設が散見され過去の検討ではショック状態で搬送される症例が存在していた。今回我々は佐賀県産婦人科医会と連携し、2019年4月より一次産院 SpO_2スクリーニングを開始した。【対象と方法】2019年4月から2019年12月までに、当県内の一次産院で出生した新生児に対して SpO_2スクリーニングを実施し、当院 NICUに新生児搬送となった8例を対象とした。出生後に右上肢、日齢1・2に右下肢での SpO_2を測定し、いずれかの SpO_2＜90%、右下肢 SpO_2＜95%の場合は上肢も測定し上下肢差＞3%の場合をスクリーニング陽性とした。診療録を用いて患者背景、転帰について検討した。【結果】週数39週(36-42)、出生体重3043g(2382-3390)。 Apgar scoreは全例7点以上で新生児仮死なし。搬送日齢は日齢0が5例(63%)。3例(38%)でcCHD(TA、 TAPVC、 TGA)と診断した。呼吸障害による人工呼吸管理例が1例存在したがショックに至った例はなかった。他 PPHN2例、新生児感染症2例、正常新生児1例で5例を偽陽性と判断した。【考察】開始して日が浅く症例数は少ないが、 cCHD例に対しショック前に診断でき良好な転帰をたどった。また、偽陽性症例においてもPPHNや新生児感染症など治療介入を要した症例であり、本スクリーニングが周産期異常を伴う新生児の検出も担っていると思われた。一方で、一次産院でスクリーニングを行うにあたり手技・機器の不統一性、コストの負担、搬送手段や時期、産院での酸素投与の是非などの問題も明らかになりつつある。より精度の高いスクリーニングを行うためにも症例の蓄積と更なる検討が必要である。

[P13-2] 自作立体心臓模型が治療戦略決定に有用であった左側大動脈弓離断 B型と右側大動脈縮窄を合併した重複大動脈弓の1例

○鈴木 峻[1], 古賀 玲奈[1], 古井 貞浩[1], 横溝 亜希子[1], 関 満[1], 佐藤 智幸[1], 片岡 功一[1,2], 鵜垣 伸也[3], 吉積 功[3], 河田 政明[3], 山形 崇倫[1] （1.自治医科大学とちぎこども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎこども医療センター 小児手術・集中治療部, 3.自治医科大学とちぎこども医療センター 小児先天性心臓血管外科）
Keywords: 重複大動脈弓, 大動脈弓離断, 立体心臓模型

【はじめに】先天性心疾患では各種画像診断を用いて術式決定を行うが、複雑な心血管奇形においては治療方針決定に難渋することがある。極めて稀な複合先天性心疾患症例に対し，自施設で作製した立体心臓模型を基に手術を立案し，治療戦略を決定したので報告する。【症例】在胎36週2日、出生体重2150gの女児。日齢1に心雑音を指摘され、スクリーニングの心エコーで small VSD、 ASDと診断された。哺乳良好で経過したが、日齢7に哺乳不良が出現、心エコーの再検と造影 CT検査により左側大動脈弓離断 B型と右側大動脈縮窄を合併した重複大動脈弓、 PDA、 small VSD，ASDと診断した。下行大動脈の血流は、右側大動脈弓では縮窄部を経て上行大動脈から、左側大動脈弓では動脈管を介して肺動脈から供給され動脈管依存性循環と判断したが、 PDAは閉鎖傾向なくPGE_1を投与せず経過観察した。複雑な血管形態・血行動態のため患者 CTデータから ABS樹脂製立体心臓模型を自施設で作製して治療方針を検討した。細く蛇行した右側大動脈の活用は困難で左側大動脈弓の再建術が必要と考えられたが、上行大動脈と左側下行大動脈間の距離が長く、 retroaortic innominate veinが存在し、低体重児であることから体重増加を図った後に手術を行う方針とした。生後1か月頃から上肢高血圧と心筋肥大が出現し、ACE-Iやβ-blockerを内服したが進行した。 PDAも閉鎖傾向がみられ、日齢55、体重2856gで左側大動脈弓再建術とASD閉鎖術を行った。術後20日の造影 CT検査では、左大動脈弓再建部の狭窄はなく、右大動脈縮窄部は自然閉鎖していた。生後4か月現在、高血圧や血圧の上下肢差はなく経過良好である。【まとめ】既報告のない左側大動脈弓離断と右側大動脈縮窄を合併した重複大動脈弓の1例を経験した。立体心臓模型では手にとり様々な角度から心

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

血管構造や位置関係を把握できるため，稀で複雑な形態を有する心疾患の治療戦略決定において極めて有用である。

[P13-3] 心房間交通狭小化を伴う左心低形成症候群における中長期的な肺動脈圧の推移

○白水 優光[1]，漢 伸彦[2]，佐川 浩一[1]，石川 友一[1]，倉岡 彩子[1]，兒玉 祥彦[1]，中村 真[1]，小田 晋一郎[3]，中野 俊秀[3] （1.福岡市立こども病院 小児循環器科，2.福岡市立こども病院 胎児循環器科，3.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 左心低形成症候群，卵円孔，フォンタン手術

【背景】左心低形成症候群(HLHS)において、心房間交通狭小化(restrictive atrial septum: RAS)を伴う症例では死亡率が高く、 Fontan手術(F術)到達率は低い。一方、中長期予後には差がないとの報告もある。【目的】 HLHSにおける RASの肺循環への経時的な影響を明らかにする。【方法】2008年1月から2019年12月に当院で HLHSの診断で心臓カテーテル検査を行われた症例を後方視的に検討した。 RASを有する群(R群，n=35)と有さない群(N群，n=93)に分類し、 Glenn術後安定期(G術)及び F術後安定期のカテーテル検査データを比較した。 RASの明確な基準はなく、2015年以前はエコーでの心房間血流速度2m/s以上や肺静脈血流パターンが参考にされることが多く、2015年以降は Taketazu分類 B、 Cとした。【結果】 F術到達率は R群46%、 N群56%であった。 G術後にカテーテル検査を行ったのは R群、 N群の順に16例(46%)、52例(56%)、 F術後は13例(37%)、33例(36%)であった。それぞれの検査時年齢は順に3.4±1.7歳、2.2±1.4歳(p=0.01)、4.1±1.8歳、4.3±1.7歳(p=0.58)であった。 G術後の平均圧(mmHg)は R群、 N群の順に SVC 12.1±3.1、10.2±2.2(p=0.74)、 LPA 8.4±3.5、8.7±3.5(p=0.77)、 RPA 8.5±2.6、6.2±3.6(p=0.01)、 F術後の平均圧(mmHg)は R群、 N群の順に SVC 12.1±3.1、10.2±2.1(p=0.04)、 LPA 10.3±3.5、7.6±1.6(p=0.003)、 RPA 10.5±3.4、8.5±2.1(p=0.04)であった。 R群において、胎児診断例は24例(69%)で、その有無による肺動脈圧の差はなかった。【考察】 R群の F術到達率は低く、 F術後の肺動脈圧は高値であり、胎生期の肺血管障害の関与が考えられた。【結論】 HLHSにおいて、 RASは F術後の肺循環にも影響する。

[P13-4] 先天性心疾患に壊死性腸炎を合併した9症例の検討

○矢野 悠介[1]，林 立申[1]，塩野 淳子[1]，堀米 仁志[2] （1.茨城県立こども病院 小児循環器科，2.筑波大学大学医学医療系 小児科）

Keywords: 壊死性腸炎，先天性心疾患，心不全

【背景・目的】先天性心疾患を有する新生児は、壊死性腸炎(NEC)を発症するリスクがある。 NECは緊急手術を要することもあり、血便などの症状を呈した場合鑑別に挙げるべき重要な疾患である。先天性心疾患を有し、壊死性腸炎を発症した症例の臨床像について検討した。【方法】過去5年間に先天性心疾患で、 NECと診断された症例の患者背景、臨床像を診療録から後方視的に検討した。【結果】症例は9例(男児5例)で、心疾患は両大血管右室起始症が2例、多脾症、無脾症、三尖弁閉鎖、完全型房室中隔欠損、完全大血管転位、重度肺動脈弁狭窄、心室中隔欠損があった。3例が肺血流動脈管依存疾患で PGE1製剤の持続静注をされていた。在胎週数37から40週(中央値39週)、出生体重2,093から3,317g(中央値2,879g)、 NEC診断日齢1から30日(中央値8日)、 NEC発症時 SpO2 70から98%(中央値93%)だった。 SpO2 70%台の2例に高度房室弁逆流が認められた。呼吸障害を呈していたものが5例、挿管人工呼吸器管理されていたものが4例だった。6例が腹部エコーで門脈気腫や腸管壁内気腫を、また6例は腹部レントゲンで腸管壁内気腫や腹腔内遊離ガスを指摘された。発症前に心臓カテーテルを行っていたものが

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

5例（うち4例が治療）いた。3例で試験開腹および腸瘻造設を行い、うち2例は死亡した。【考察】 NECを発症した症例はチアノーゼ性疾患で肺血流増加が疑われるものが多く、また SpO2 70%台の2例は高度房室弁逆流を伴っていた。カテーテルや全身麻酔など循環動態の変動が重なると NECのリスクが高くなると考えらえた。【結論】先天性心疾患を持つ患者が血便を呈した場合、上記のリスクを踏まえて鑑別する必要がある。

[P13-5] 左室大動脈トンネルの臨床経過

○蔵本 怜，大森 紹玄，奥主 健太郎，東 浩二，石井 徹子，中島 弘道，青墳 裕之 （千葉県こども病院 循環器内科）

Keywords: Aortico-Left ventricular tunnel, AR, 冠動脈

【背景】大動脈左室トンネル（ Aortico-left ventricular tunnel： ALVT）は全先天性心疾患の0.1%未満と報告されている稀な疾患である。【目的】当院で経験した ALVT3例の経過を後方視的に検討し、その臨床像を明らかにする。【症例1】在胎26週の胎児心エコーにて心拡大、大動脈閉鎖不全（ AR）を指摘され紹介。 ALVTの診断。胎児心不全の増悪なく経過。在胎36週5日、体重2796g、予定帝王切開。 Tunnelは右 valsalva洞の直上から起始し、右冠尖直下の中隔に開口。日齢1でトンネル閉鎖術施行。【症例2】大動脈二尖弁、 ARの診断で経過観察。当院紹介後心エコーにて ALVTと診断される。 CTで Tunnelの大動脈側は二尖弁の前方の交連部直上の右冠動脈起始部近傍から起始し、左室側は前方の交連部直下の中隔に開口。13歳時の検査では心胸比49％で、心不全症状なし。【症例3】 ASRの診断で経過観察。3歳時に心拡大で当院受診。 Tunnelは右 valsalva洞の直上から起始し、右冠尖直下の中隔に開口。3歳時にトンネル閉鎖術施行。その後 ARが増悪し、10歳時で大動脈弁置換術、14歳時に上行大動脈瘤に対し人工血管置換術を施行。現在外来経過観察中。全ての症例で ALVTの大動脈側の開口部は右 valsalva洞あるいは右冠動脈近傍であり、左室側は左室中隔面に開口していた。当初全例で ARと診断されていた。心不全の発症時期は様々であった。【結語】 tunnelの流入部、開口部の部位によらず、胎児期に心不全を呈するものから無症状のものまで様々な経過を認めた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル | 画像診断

デジタルオーラル（ II）14（ P14）

画像診断1

指定討論者:早渕 康信（徳島大学病院 小児科）

[P14-1] リアルタイム3DCGを用いた先天性心疾患立体構造評価

○野木森 宜嗣[1]，河合 駿[2]，瀬尾 拡史[3]，上田 秀明[2] （1.東京大学大学院 医学系研究科 生殖・発達・加齢医学専攻 小児科学，2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科，3.株式会社サイアメント）

[P14-2] TCPC術前後3DCT撮影法

○橋本 丈二 （福岡市立こども病院）

[P14-3] 小児における dynamic CT perfusionの有用性

○千阪 俊行，宮田 豊寿，森谷 友造，赤澤 祐介，太田 雅明，高田 秀実，檜垣 高史 （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）

[P14-4] 胸郭変形/側弯症患者における腹臥位が血行動態に与える影響

○高橋 辰徳，安孫子 雅之，松木 惇，粟野 裕貴 （山形大学 医学部 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P14-1] リアルタイム3DCGを用いた先天性心疾患立体構造評価

○野木森 宜嗣[1], 河合 駿[2], 瀬尾 拡史[3], 上田 秀明[2] （1.東京大学大学院 医学系研究科 生殖・発達・加齢医学専攻 小児科学, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 3.株式会社サイアメント）

Keywords: 3D, コンピュータグラフィックス, 先天性心疾患

【背景】先天性心疾患の立体構造を正確に把握することは、その病態理解・治療計画・予後予測において極めて重要である。我々は主に造影 CTを元データとし、症例毎の心血管立体構造を表現した3DCGモデルを作成してリアルタイムな断面生成や閾値変更を可能とする環境を整えた。【目的】先天性心疾患における、3DCGモデルの有用性を検討する。【方法】神奈川県立こども医療センターの循環器内科および心臓血管外科で診療中の患者のうち、主治医が適切と判断した造影 CT撮影症例について、3DCGモデルを作成し、治療前後の検討に用いた。元となる造影 CTは必要に応じて心電図同期を行った。使用した3DCGモデルは神奈川県立こども医療センターと株式会社サイアメントが共同開発しているソフトウェアを使用し、 CTのデータを直接処理することでリアルタイムな視点の変更・拡大縮小・任意の断面生成・任意の閾値設定が可能である。【結果】2020年2月時点で症例登録中であるが、既に4症例の検討を終えている。そのうち、2心室修復術の術前検討を行ったものが3例、大動脈弁下狭窄の評価を行ったものが1例であった。いずれも三次元的な立体構造の理解に効果を発揮した。【考察】これまでも3Dプリンターを含め造影 CTからの3D立体構築の試みは行われているが、いずれもモデル自体や断面生成に要する時間、奥行きの視認性やわかりやすさに課題があった。さらに特定の CT値を閾値として目的の構造を切り出している場合に、目的の構造以外の情報は切り捨てられることとなっていた。今回使用した3DCGモデルはこれらの課題を克服し、従来の方法では表現が難しかった胸郭内での各構造の位置関係や、より広範囲の構造評価を行えるようになっている。【結論】3DCGモデルは先天性心疾患の立体構造把握に有用な可能性がある。

[P14-2] TCPC術前後3DCT撮影法

○橋本 丈二 （福岡市立こども病院）

Keywords: CT, TCPC, 造影

【背景・目的】 TCPC術前後の CTでは、 SVC～肺動脈と IVCを同時に評価できる画像が求められるが、動脈相では両大静脈を同時に描出はできず、平衡相では CT値が低くなり画像処理が困難となる。画像処理可能な造影・撮影方法を検討したので報告する。対象は2018年12月～2019年11月までの79例、8ヶ月～16歳、5～45Kgである。【方法】イオパミドール600mgI/Kgと生理食塩水(以後、生食とする)を同時に注入。混合率は体重別調整とし、グレン術直後(肺動脈の評価を主目的とし IVCの情報は比較的重要でない時期)と TCPC術前後で異なる造影方法とした。グレン術直後・上肢から造影時は希釈造影剤20秒・生食4秒注入・直後に撮影、下肢から造影時は希釈造影剤30秒・生食4秒注入・直後に撮影した。 TCPC術前後では上下肢どちらからの造影でも、造影剤注入予定量の7割を希釈しながら25秒・3割を更に希釈しながら23秒・生食4秒注入・直後に撮影した。 TCPC術後では平衡相も撮影した。下肢から造影する時は臀部と下肢が高くなる体位とした。【結果】グレン術直後・上肢からの造影の全ての症例で IVCは評価できなかったが、上下肢どちらからの造影でも肺動脈の評価は可能であった。 TCPC術前・上肢からの造影では IVCの造影が不安定だったが、下肢からの造影では両大静脈は明瞭に評価でき手術計画に役立った。 TCPC術後・上肢からの造影では左右の肺動脈が均等に造影されず評価できない症例もあったが、下肢からの造影では IVC～導管と肝静脈の造影に不均一さはあるものの評価でき画像処理も可能であった。平衡相は均一な造影ではあるが CT値が低く画像処理が困難であった。また、体重の増加に伴い造影が不安定になる傾向があった。【考察】検査目的に合わせて、グレン術直後では肺動脈が、 TCPC術前後では心大血管の空間的構造の評価が可能となった。体重増加に伴う造影の不安定さから、概ね35Kg以下の患者に対しては今回の方法で対応可能である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P14-3] 小児における dynamic CT perfusionの有用性

○千阪 俊行，宮田 豊寿，森谷 友造，赤澤 祐介，太田 雅明，高田 秀実，檜垣 高史 （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）

Keywords: dynamic CT-perfusion, 虚血, 先天性心疾患

CT 灌流画像（ CT-perfusion 以後 CTP）は造影剤を急速静脈注射しながら連続的に CT撮像を行い、 CT断面上での吸収値の変化を解析することによって心臓の血流を定量化し虚血を評価する方法である。 我々は、14症例、15件（平均12歳、9-16歳）の負荷ダイナミック CTPを施行した。 CTP検査は320-MDCT（ Aqulion one）を用いて行った。施行した症例は冠動脈起始異常症が9件、冠動静脈瘻が2件、先天性心疾患（ ASDデバイス閉鎖術後,DORV術後、 TGA術後）症例 3件、川崎病後1件であった。全例同時に CTAも施行された。このうち、11件に心筋シンチグラフィー（ RI）検査が施行され、心臓 MRI検査3件、心臓カテーテル検査5件も同時期に施行されていた。これらの CTPから得られた所見と臨床症状、 RI検査、心臓 MRI検査、カテーテル検査所見を比較したところ、1件のみ motion artifactと考えられる所見の相違があったものの臨床症状、他の検査から得られた所見、CTA、カテーテル検査から得られた冠動脈形態から想定される虚血部位とほぼ相違なかった。また、スクリーニングで見つかった無症状症例、 TGA術後症例においては負荷による虚血を示唆する所見は認めなかった。 CTP-CTAは構造異常と虚血評価が同時に行える検査方法で他の検査に比べて短時間で施行可能で解像度も良好である。息止め、被爆等の考慮すべき点もあるものの小児・先天性心疾患の症例においても有用な検査方法となり得る。

[P14-4] 胸郭変形/側弯症患者における腹臥位が血行動態に与える影響

○高橋 辰徳，安孫子 雅之，松木 惇，粟野 裕貴 （山形大学 医学部 小児科）

Keywords: 腹臥位, 胸郭変形, MRI

【背景】我々は以前、側弯症手術の際に急性右心不全により死亡した症例を経験した。 CTで肺塞栓は否定的であった。胸郭変形のため、 MPAが胸骨から胸椎に向かってまっすぐ伸びており、腹臥位により分岐部が前後に圧排されて生じた循環不全が原因と推測された。しかし、胸郭変形/側弯症患者において、腹臥位が循環動態に与える影響は明らかになっていない。【目的】胸郭変形や側弯症患者の循環動態に対する腹臥位の影響を、心臓 MRIを用いて調査する。【症例1】29歳女性、{I,D,X}, mesocardia, ccTGA, DORV, PA, small LV, p-central shunt。側弯症あり。心臓 MRIの結果を仰臥位→腹臥位の順に記載。 RVEDVi 145.2→181.4mL/m^2, RVEF 41→39%, TRRF 15→31%, RAi 54.5→96.3mL/m^2。椎体の圧排による心臓変形により TRが増悪し、 RV, RAが拡大したと考えられた。【症例2】27歳女性、 Marfan症候群、心内奇形なし。側弯症、漏斗胸あり。 IVC flow 42.3→13.6mL/beat, LVEDVi 73.4→45.7mL/m^2, RVEDVi 91.8→62.1mL/m^2, RV左右径 73→90mm, CI 2.1→1.4L/min/m^2。後方偏位した胸骨と椎体に挟まれて IVC, RVが強く圧排・変形しており、 IVC flow減少と RV拡張障害が血行動態へ悪影響を与えたと考えられた。【考察】胸郭変形/側弯症患者は症例により多彩な血行動態の異常が生じうる。特に側弯症手術の際は長時間の腹臥位によりその影響が甚大となる恐れがあるため、腹臥位による心血管圧排が危惧される症例では術前に仰臥位・腹臥位両方の MRIを撮影する必要性があると考えられた。また、漏斗胸合併例では、仰臥位で可能な漏斗胸手術を側弯症手術に先行させるなどの対処が有効かもしれない。【結論】胸郭変形/側弯症患者では、腹臥位により血行動態に大きな変動が生じる症例が存在し、注意を要する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル | 画像診断

デジタルオーラル（ II）15（ P15）

画像診断2

指定討論者:桃井 伸緒（福島県立医科大学医学部 小児科学講座）

[P15-1] 術前シミュレーションのための4DCTと画像処理 診療放射線技師が協働できること

○橋本 丈二 （福岡市立こども病院）

[P15-2] 造影 CTが血管構造の把握に有用であった新生児の3症例

○西田 圭吾，藤田 修平，畑崎 喜芳 （富山県立中央病院 小児科）

[P15-3] 第三世代 dual sourceコンピューター断層撮影イメージングによる先天性心疾患の診断と治療

○小澤 秀登[1]，鍵崎 康治[1]，谷本 和紀[1]，中村 香絵[2]，藤野 光洋[2]，江原 英治[2]，福井 貴之[3]，真鍋 隆夫[1,3]，村上 洋介[2]，西垣 恭一[1] （1.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児心臓血管外科，2.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，3.大阪市立総合医療センター 中央放射線部）

[P15-4] 一定の心室容積を有したが単心室修復を行った完全型房室中隔欠損症の共通房室弁の形態について

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P15-1] 術前シミュレーションのための4DCTと画像処理 診療放射線技師が協働できること

○橋本 丈二 （福岡市立こども病院）

Keywords: CT, 心内腔像, 画像処理

【背景】低被ばく CTと高性能画像ワークステーションを使用することで、低被ばくかつ精細な3D画像の再構成が行える。3DCT以上の臨床的情報を持つ4DCTでは低被ばくのメリットは減少するものの、時間データを含んだ解析も行える。術前評価として、心内構造・房室弁・動きの大きな血管等の多時相多方向からの評価が可能である。【目的】術前シミュレーション向け CT撮影法・画像処理・画像提供方法の検討【方法】画像処理に適した造影・鎮静・ CT撮影を行い、画像再構成関数・ opacity curve・ノイズ対策・配色バランス・光源の調整・画像提供方法の検討を行った。【症例1】 Muitiple VSD 5歳 16Kg 80bpm 7mSv エコー所見から VSD閉鎖術かつ両心室修復可能と予想されていたが、4DCTでは心室中隔に較べて欠損孔は大きくパッチ閉鎖後の心機能低下が危惧されたため、 DKS+Glenn手術となった。術後経過は良好である。【症例2】 cAVSD 3歳 11Kg 88bpm 29mSv エコー所見から cAVSD repairの可能性を判断するため、共通房室弁の形態と動きを4DCTにて評価した。共通前尖左側成分と小さな共通後尖左側成分間にある mural leafletが分葉状であり、僧帽弁口として十分なサイズを確保できるとの術前予想となった。実際の手術では、 AVSD repairでき、かつ左側の cleftも閉鎖可能であった。【結論】エコー、心臓カテーテル検査、 CT断面像に加え、精細な3D/4Dの VolumeRendering像を導入することで、より詳細な病変評価が可能となり術式の検討にも有用であった。特に心内腔像は、心室内から大血管流出路の形態や欠損孔の立体的配置を術前に評価し、術前のシミュレーションを行う為に欠かせない再構築画像である。医師と協働することで、我々診療放射線技師はポストプロセッシングまで考慮した CT撮影・画像処理を通じてチーム医療に貢献できる可能性がある。

[P15-2] 造影 CTが血管構造の把握に有用であった新生児の3症例

○西田 圭吾, 藤田 修平, 畑崎 喜芳 （富山県立中央病院 小児科）

Keywords: 造影CT, 血管異常走行, 新生児

［背景］先天性心疾患の多くは経胸壁心臓超音波検査(TTE)で診断可能であるが、血管走行異常は周囲臓器・組織により TTEでの診断に苦渋する。［症例］症例1：胎児 MRIで右肺欠損が疑われていた女児。胎盤早期剥離のため緊急帝王切開となり在胎36週2日、出生体重2714gで出生した。日齢0、 TTEで肺動脈分岐と考えられる分岐が描出され、両側の肺動脈ありと判断した。同部位で加速があり両側末梢性肺動脈狭窄症と診断した。日齢8に造影 CTを行ったところ、左右肺動脈と考えていた血管はいずれも左肺動脈であることが判明し、右肺動脈欠損症と診断した。症例2：酸素化不良で新生児搬送となった在胎39週6日、出生体重2835gの男児。日齢0、 TTEでファロー四徴症、肺動脈閉鎖症、右側大動脈弓、動脈管開存症、主要体肺側副動脈と診断した。動脈管は蛇行しており TTEでの全貌描出が困難であったが、左右肺動脈の血流は保たれており動脈管により血流を受けていると判断した。日齢4に造影 CTを行ったところ、肺動脈閉鎖症、心室中隔欠損症、大動脈肺動脈窓、左肺動脈離断症、動脈管開存症、右側大動脈弓、主要体肺側副動脈と判明した。右肺動脈は大動脈弁バルサルバ洞から、左肺動脈は動脈管からそれぞれ血流を受けていた。症例3：在胎38週3日、出生体重2872gの男児。呼吸障害と新生児遷延性肺高血圧症で NICU管理となった。日齢0、 TTEで左右肺動脈分岐部から左肺動脈の起始が描出できず、左肺動脈欠損症、または左肺動脈右肺動脈起始症が疑われた。日齢8に造影 CTを行い、左肺動脈右肺動脈起始症と診断した。これらの症例の平均造影剤使用量は1.3mL/kg、造影 CT当日の血清クレアチニンは平均0.44mg/dL、平均吸収線量は2.8mGyであった。［考察］ TTEによる血管走行異常の診断は術者の技術・知識に依存する点が大きい。一方で造影 CTは客観的に血管走行異常を評価することができた。［結語］新生児の血管走行異常の診断には造影 CTが有効である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P15-3] 第三世代 dual sourceコンピューター断層撮影イメージングによる先天性心疾患の診断と治療

○小澤 秀登[1], 鍵崎 康治[1], 谷本 和紀[1], 中村 香絵[2], 藤野 光洋[2], 江原 英治[2], 福井 貴之[3], 真鍋 隆夫[1,3], 村上 洋介[2], 西垣 恭一[1] (1.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.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, 3.大阪市立総合医療センター 中央放射線部)
Keywords: 画像診断, 先天性心疾患, 心内修復手術

背景:先天性心疾患(CHD)の診断・治療において、詳細な心内の解剖学的理解は必須である。第3世代 dual source CT (DSCT) は、高い空間時間的解像度を持ち、管電圧を下げることで被曝線量を減らし、かつ詳細な心内構造の画像を作成することができる。我々は、 CHDの心内構造の評価に DSCT 3D画像を利用しており、その有用性を報告する。 方法:造影 CT検査は、収縮期に焦点を合わせた SOMATOM Force imaging deviceにて撮影。管電圧は70 kVで、 high-speed spiral modeの turbo flash spiralで撮影、 Ziostation2を使用して3D画像を作成。2019年以降、31例の CHDの画像を作成し手術計画に使用。年齢は6ヶ月(0ヶ月-25歳)。診断は、 VSD:9、 TF:6、 DORV:5、 ASD:3、 SV:2、 SA:1、 CAVSD:1、 TF/CAVC:1、 ccTGA:1、 TAPVC:1、及び HLHS:1。遺残病変の症例は、 VSDの残存(症例1)、 Fontan手術後の肺静脈還流障害(症例2)、心房内 re-routing後の残存 shunt(症例3)であった。術前画像から得られた情報を術中所見と比較した。また、術後経過に関しても検討した。結果:被曝線量(CTDlvol)は0.81mGy(0.51-1.63mGy)。手術死亡なし。術前計画手順の変更が必要な症例は認めず。すべての症例で術前の画像所見と一致する心内構造が術中に観察された。 DORVの1例は、術前画像から remote type VSDと診断し VSDの拡大を施行。残存病変の症例のうち、症例1では術前3DCT画像で詳細に残存 VSDが示され、症例2では、術前画像により残存心房中隔壁による心室への肺静脈血流障害が示され、手術で隔壁を切除。 症例3では、術前画像で心房内 patchの退縮が認められ、新たな patchで心房中隔の再構築を行った。手術後に残存病変を示した症例はなかった。 結論:第3世代 dual source CTによる3D画像は、被曝線量を減らすことができ、心内構造の詳細な認識に有用であった。

[P15-4] 一定の心室容積を有したが単心室修復を行った完全型房室中隔欠損症の共通房室弁の形態について

○野村 羊示[1], 倉岡 彩子[1], 兒玉 祥彦[1], 石川 友一[1], 中村 真[1], 佐川 浩一[1], 小田 晋一郎[2], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2] (1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科)
Keywords: 完全型房室中隔欠損症, 共通房室弁, 単心室

【背景】完全型房室中隔欠損症(cAVSD)では、両心室のバランスや房室弁の形態で二心室修復を行うか否かが検討されている。【目的】両心室の容積が十分だが、単心室または1+1/2修復とした cAVSDの房室弁の特徴を明らかにする。【対象と方法】2015年1月から2019年12月までに当院で手術を行った cAVSD の症例から、単心室または1+1/2修復の A群5例と二心室修復の B群5例の房室弁形態を検討した。心室容積は Glenn術前、二心室修復術前のカテーテル検査または MRI の計測値で、両心室の拡張末期容積(EDV)がともに80%N以上とした。診療録より後方視的に検討し、結果は中央値(範囲)で示した。【結果】合併奇形は A群では PLSVC3例、 severe PS1例、 polysplenia 1例、 B群では PLSVC2例、 CoA1例、 polysplenia1例だった。 BDGまたは二心室修復時の年齢は A群3.2(0.7~4.3)歳、 B群2.5(1.0~4.5)歳だった。心室 EDV(%N)の比(LVEDV/RVEDV)は、 A群1.50(1.07~1.91)、 B群1.06(0.68~1.56)だった。術前に moderate以上の房室弁逆流は A群3例、 B群2例で見られた。房室弁短軸像での僧帽弁成分と弁全体の面積比による Modified atrioventricular valve indexは A群0.45(0.33~0.73), B群

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

0.48(0.47~0.49)と A群でばらつきが見られた。 A群では Lateral mural leafletの低形成が3例(単一乳頭筋1例)、房室弁の片側成分の低形成が2例だった。【結論】心室容積が十分でも単心室修復とした症例は房室弁形態が不良なものが多かった。房室弁成分のバランスと lateral mural leafletの観察が重要と考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）16（ P16）

画像診断3

指定討論者:瀧聞 浄宏（長野県立こども病院 循環器小児科）

[P16-1] 心臓 MRIによる multiple ASDの評価

○大山 伸雄，山口 英貴，長岡 孝太，清水 武，樽井 俊，柿本 久子，簇 義仁，藤井 隆成，宮原 義典，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）

[P16-2] 4D flow MRIが血行動態把握の一助になった5症例

○中井 亮佑，稲毛 章郎，前田 佳真，小林 匠，吉敷 香菜子，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）

[P16-3] 総合病院での心臓 MRIへの小児循環器医の関わり

○野崎 良寛[1]，矢野 悠介[1]，嶋 侑里子[1]，石踊 巧[1]，村上 卓[1]，高橋 実穂[1]，川松 直人[2]，町野 智子[2]，石津 智子[2]，堀米 仁志[1] （1.筑波大学 医学医療系 小児科，2.筑波大学 医学医療系 循環器内科）

[P16-4] 動的 MRリンパ管造影所見に基づく乳糜心嚢液の治療計画

○佐藤 慶介[1]，陳 又豪[1]，真田 和哉[1]，石垣 瑞彦[1]，芳本 潤[1]，金 成海[1]，満下 紀恵[1]，新居 正基[1]，田中 靖彦[1]，山本 真由[2] （1.静岡県立こども病院 循環器科，2.帝京大学医学部 放射線科学講座）

[P16-5] ファロー四徴症術後の肺動脈弁逆流率は左室短軸像拡張期短径長径比から推定可能である

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P16-1] 心臓 MRIによる multiple ASDの評価

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

Keywords: Cardiac Magnetic Resonance, Multiple ASD, Phase Contrast MRI

【背景】2D心臓超音波ではしばしば multiple ASD(m-ASD)の評価が困難な場合がある．心臓 MRI(CMR)の位相コントラスト法(PC法)は血流を捉えることで欠損孔のサイズや形態を描出することが可能である． CMRによる m-ASDの形態評価についての報告はない． CMRによる評価が経皮的心房中隔欠損症閉鎖術に有用であった m-ASDについて報告する．【目的】 PC法で m-ASDの形態評価をし CMRの有用性を評価すること．【方法】 PC法の en face viewより欠損孔の形態評価を行い，デバイス留置をシミュレーションし，閉鎖術時の経食道心臓超音波(TEE)と比較した．【結果】59歳女性， ASDを指摘され経皮的心房中隔欠損症閉鎖術の適応を判断するため CMRの方針となった． ASDは大小二つの欠損孔があり，それぞれの欠損孔の大きさは主孔23 x 18mm，副孔5 x 4mmであった．各 ASD間は7mmの距離があった． Balanced SSFP cineの評価では aortic rimは乏しく bald aortaと判断した．欠損孔の円周より推測した主孔の balloon size径(BSD)は22mmであった．これらの結果より，主孔に24mm以上のデバイスを留置する必要があると判断した． ASOは waistと LA discの差が7mm， FFIIは7.5mmで，主孔と副孔が7mm離れているため，一つのデバイスでは副孔までカバーできないと推測，大小二つのデバイスを用いて閉鎖可能と判断した．閉鎖時の TEEの評価は主孔25 x 18mm，副孔4 x 4mm，各 ASD間は7mm，主孔の BSDは25mmであった．副孔に FFII 6mmを留置，それを挟み込むように主孔に FFII 30mmを留置した．【考察】 PC法を用いた ASDの形態評価は有用であり，これまでも報告してきた(2019小児循環器学会，2020JPIC)． m-ASDについても評価可能であった．円周から求めた BSDは実際の BSDより小さく計測された．実際の BSDは副孔を潰して広がり大きくなると考えられた．【結語】 m-ASDにおいて CMRは形態評価に有用であるが円周から求める BSDは under estimateになる可能性があり注意が必要である．

[P16-2] 4D flow MRIが血行動態把握の一助になった5症例

○中井 亮佑，稲毛 章郎，前田 佳真，小林 匠，吉敷 香菜子，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）

Keywords: 4D flow MRI, 先天性心疾患, 循環動態

【背景】近年先天性心疾患における血行動態の把握のため4D flow MRIの使用が増えている。当院で4D flow MRIが血行動態の把握に役立った5症例を報告する。【症例1】 TOF,PV absence。4歳時に右室流出路再建、16歳時に RV-PA conduit size upを施行。術前のカテーテル検査中に肺出血のため人工呼吸器管理となった既往あり。19歳時に行った MRIで RVから LPAに流れた flowが折り返して RPAへ流れる所見を認め、左血管抵抗が高いことが推察された。【症例2】無脾症,SLV,CA,CAVV,TAPVC(Ia)。1歳8ヶ月時に TCPCを施行。2歳4ヶ月時に行った MRIにて TCPC conduitの flowは LSVCから P Aへ吹き込む flowに負け、 LPAにのみ流れる所見を認めた。 RPAへは LSVCの血流が流れ、将来右 PAVFが生じる可能性が示唆された。【症例3】無脾症,DORV,PA,ASD,TAPVR(Ib)。1歳7ヶ月時に f-TCPCを施行、6歳時にチアノーゼが進行したため精査を行い、側副血管の塞栓を行うも効果は乏しかった。 MRIにて TCPC conduitの flowは fenestrationを通じ心房へ逃げ、Glennの flowも PAへ流れず conduitから心房へ流れる所見を認め、肺血管床の問題が示唆された。【症例4】多脾症,DORV,PA,hypo RV。4歳時に TCPS with hepatic inclusionを施行。23歳時に喀血あり、カテーテル検査で左PAVFが判明した。造影で TCPS conduitの血流は P Aに流れていたが、26歳時に行った MRIでは TCPS conduitからの血流は hemiazygos veinの血流に負け、 PAへ流れる血流が減少していることがわかった。【症例5】多脾症,DORV,PA,hemiazygos connection。10歳時に TCPS with hepatic inclusionを施行。造影剤アレルギーあり頻回のカテーテル検査は困難であった。緩徐にチアノーゼが進行し、33歳時に行った MRIで hepatic veinの血流は lateral tunnelの leakから心房へ流れ、原因が PAVFである可能性が示唆された。【考察】4D flow MRIは血行動

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

態の把握の参考となり、今後の治療方針決定にも有用である。

[P16-3] 総合病院での心臓 MRIへの小児循環器医の関わり

○野崎 良寛[1], 矢野 悠介[1], 嶋 侑里子[1], 石踊 巧[1], 村上 卓[1], 高橋 実穂[1], 川松 直人[2], 町野 智子[2], 石津 智子[2], 堀米 仁志[1] （1.筑波大学 医学医療系 小児科, 2.筑波大学 医学医療系 循環器内科）

Keywords: 心臓MRI, 成人先天性心疾患, 検査体制

【背景・目的】心臓イメージングの中でも心臓 MR(CMR)は単に形態評価のみならず、心筋性状、血行動態評価にも有用なモダリティである。血行動態評価は十分に理解して撮影に望む必要があり、当院では2016年度より小児循環器医が同席して撮影し、機能解析は小児循環器医が実施するという検査体制にした。成人先天性心疾患診療も行う総合病院である当院での CMR撮影の実績を検証し課題を抽出する。【方法】2016年4月から2020年1月までに、小児循環器医が関わった CMR実施例について診療録から後方視的に、年齢、性別、適応疾患、 CMR結果などを抽出した。【結果】379件の CMRのうち、虚血性心疾患や成人心筋症を除く184件に小児循環器医が関与していた。血行動態解析を要する先天性疾患や弁膜症が175件（159症例）とほとんどを占めており、小児の心筋症（5件）、心室細動生存者（3件）、川崎病遠隔期（1件）は少数であった。患者年齢の中央値は25.9歳[IQR 20.5-41.1歳]と15歳未満は9件のみであった。先天性心疾患術後症例が79例、術前例が39例、体心室右室が12例、単心室循環が9例、弁膜症が15例であった。すべての症例が当院で初めて心臓 MRIを受けていた。ファロー四徴症(60例)では右室 EDViが150mL/m^{2}超が9例(平均37.0±14.7歳)で、150mL/m^{2}未満（27.4±10.8歳）と比較して肺動脈逆流分画(47±18.9% vs 30±13.8%)が大きかった。【考察】当院では鎮静を自科で行わねばならず、長時間の鎮静を要す心臓 MRIは若年例ではほとんど実施できていなかった。ファロー四徴症の術後でも多くの患者が小児期無症状のため精査に回っていない状況が推察された。一方、 CMRで著明な右室拡大が初めて明らかになった例もある。肺動脈弁逆流は右室拡大のリスクと知られているが、理想的な評価タイミングは確立していない。【結語】長期予後が改善した現在、ライフステージを考慮した介入が必要であり、適切な評価ストラテジーの構築が望まれる。

[P16-4] 動的 MRリンパ管造影所見に基づく乳糜心嚢液の治療計画

○佐藤 慶介[1], 陳 又豪[1], 真田 和哉[1], 石垣 瑞彦[1], 芳本 潤[1], 金 成海[1], 満下 紀恵[1], 新居 正基[1], 田中 靖彦[1], 山本 真由[2] （1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.帝京大学医学部 放射線科学講座）

Keywords: chylopericardium, dynamic contrast-enhanced magnetic resonance lymphangiography, groin lymph node puncture

【背景】乳糜漏出性疾患の治療において，従来の脂肪制限食などの保存療法だけでなく，胸管塞栓術などの積極的治療法が選択肢に挙がるようになった。積極的治療法を選択するにあたり，漏出部位の同定が重要であり，近年動的 MRリンパ管造影（ DCMRL）の有用性が注目されている。【症例】7歳8か月男児，反復性細菌性髄膜炎の経過中に心嚢液の貯留が指摘された。増悪に際し心嚢ドレナージを行ったところ，乳糜心嚢液と判明した。保存的治療を行ったものの反応が乏しく，積極的治療法を計画すべくリンパ管シンチグラフィを施行した。しかし，漏出部位の同定がはっきりせず， DCMRLを計画した。全身麻酔を導入し，エコーガイド下に鼠径リンパ節穿刺を行ったうえで撮影を開始した。機種は PHILIPS社 Ingenia 1.5Tを使用し，2倍希釈のガドブトロールを穿刺部位より緩徐に注入し20秒ごとに eTHRIVEで撮影を行った。結果として静脈角左下方からの漏出が判明した。DCMRL所見に基づき，油性ヨード造影剤（リピオドール）による漏出部位の塞栓を行った。塞栓後，乳糜は減少傾向となった。【まとめ】 DCMRLは鼠径部のリンパ節穿刺を要するものの，リンパ管シンチグラフィと比べ空間分解能が良好であった。また，被爆がないこと，右左短絡を有する症例において利用可能であることなども，メ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

リットとしてあげられる。今後，本手法により胸管塞栓術などの積極的治療の計画をより具体的に構築できる可能性があるものと考えた。

[P16-5] ファロー四徴症術後の肺動脈弁逆流率は左室短軸像拡張期短径長径比から推定可能である

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

Keywords: ファロー四徴症，肺動脈弁逆流率，MRI

【背景】ファロー四徴症(ToF)術後では、肺動脈弁逆流（ PR)による右室拡大が問題となる。高度な右室拡大は、心室中隔を左室へ圧排し、左室ジオメトリに影響を及ぼす。 ToF術後遠隔期 PRは進行性で、適時の肺動脈弁置換術が必要だが、その適応決定に必要な MRIは頻回評価には適さない。肺動脈弁逆流率（ PRRF）が、左室ジオメトリによって評価可能であるという仮説を検証する。
【方法】対象は、 ToF術後32名（年齢19.3±12.0歳）。 MRIにて左室短軸像を撮影し、断面積が最も大きくなるスライスにおける左室拡張期の短径(S)と長径(L)の比(S/L比)を計測した。同時に MRIから PRRF(%)と右室及び左室拡張末期容積(RVEDVi・ LVEDVi)を求めた。 S，L，S/L比と、 PRRF，RVEDVi，LVEDViの関連を検討した。高度 PRは PRRF＞=30%とし、その検出能は ROC曲線解析を用いて検討した。
【結果】 PRRFは24.9±14.3%、 RVEDViは142.7±38.5ml/m2、 LVEDViは86.3±13.5ml/m2、 Sは41.5±6.0mm、 Lは58.9±7.3mm、 S/L比は0.71±0.08であった。 Sと PRRFに有意な負の相関を認めた（ p＝0.035，r＝0.37）。既報と同様、 RVEDViと PRRFは有意に正相関（ p＜0.001，r＝0.56）した。左室圧排を反映する S/L比は、 PRRFと有意に正相関した（ p＝0.014，r＝0.43）。高度 PR（ PRRF＞＝30%）の検出は、 S/L比0.69以下で感度0.70、特異度0.64であった。
【結語】 S/L比は PRRFと関連し、 S/L比は PRRFの推定に有用な可能性がある。 S/L比は心エコーにより計測可能であり、次に心臓超音波検査による S/L比と MRIの PRRFの関係を検討したい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）17（ P17）

画像診断4

指定討論者:岡本 吉生（香川県立中央病院 小児科）

[P17-1] 成人先天性心疾患患者の心臓 MRI検査における心筋性状評価 遅延造影と T1 mappingとの差異をどう解釈するか

○麻生 健太郎[1]，中野 茉莉恵[1]，桜井 研三[1]，水野 将徳[1]，小徳 暁生[2]，藤川 あつ子[2] （1.聖マリアンナ医科大学 小児科，2.聖マリアンナ医科大学 放射線科）

[P17-2] 心臓 MRIで経過が観察できた心筋炎の1例

○谷為 乃扶子[1]，鎌田 政博[2]，中川 直美[2]，石口 由希子[2]，森藤 祐次[2]，川田 典子[2]，岡本 健吾[2]，土橋 智弥[2] （1.広島市立広島市民病院 放射線科，2.広島市立広島市民病院 循環器小児科）

[P17-3] 小児先天性心疾患における上大静脈/下大静脈血流比の年齢変化― MRI-QFlowによる検討

○伊藤 翼[1]，粟津原 信一[1]，安河内 聰[2]，武井 黄太[2]，沼田 隆佑[2] （1.長野県立こども病院 放射線技術科，2.長野県立こども病院 循環器小児科）

[P17-4] 冠動脈瘻の評価における320列 CTの使用経験

○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.東京逓信病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P17-1] 成人先天性心疾患患者の心臓 MRI検査における心筋性状評価 遅延造影と T1 mappingとの差異をどう解釈するか

○麻生 健太郎[1], 中野 茉莉恵[1], 桜井 研三[1], 水野 将徳[1], 小徳 暁生[2], 藤川 あつ子[2] （1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 放射線科）

Keywords: 遅延造影, T1 mapping, 成人先天性心疾患

【背景】成人先天性心疾患(ACHD)患者の心臓 MRI検査（ CMR）での遅延造影（ LE）、 T1 mapping(T1M)はともに心筋の性状評価が可能な撮像法として広く認知されているが、結果に差異が生じ解釈に齟齬が生じる場合がある。【目的】 CMRで LEと T1Mで心筋性状評価の結果に差異が生じた要因を検討する。【対象・方法】 CMRで LEと T1Mを同一検査内に行った ACHD患者7名を対象とした。撮像機器： Canon Vantage Galan™ 3T遅延造影はガドビスト®0.1ml/kg注入を使用。投与10分後に LE撮像、 T1Mは modified Look-Locker inversion recovery法で撮像した。【結果】7例中3症例に LEと T1Mの結果に差異が生じていた。症例1: 27歳女性、ファロー四徴症術後。 LE陽性となった部位はなかったが T1Mでは両心室壁で軽度の上昇があり軽微な線維化が疑われた。 LE撮像の際の呼吸により差異が生じたと考えられた。症例2 ： 41歳男性、両大血管右室起始症、 Glenn術後 両心室壁にびまん性の LE陽性所見、 T1値上昇を認めたが一致する部分は少なかった。腹水、胸骨ワイヤーによるアーチファクトが差異の原因と考えられた。症例3: 36歳女性、多脾症候群、房室中隔欠損症、総肺静脈還流異常症、肺高血圧 LEは心室壁に不均一な陽性所見認め、 T1値も軽度上昇していたが不一致となる部分も多かった。呼吸止めが十分にできないために生じたアーチファクトにより差異が生じたと考えられた。【考案】 LE, T1Mともに心筋性状評価に有用な検査であるがアーチファクトなどの影響を受けやすい。解釈には注意を要する。

[P17-2] 心臓 MRIで経過が観察できた心筋炎の1例

○谷為 乃扶子[1], 鎌田 政博[2], 中川 直美[2], 石口 由希子[2], 森藤 祐次[2], 川田 典子[2], 岡本 健吾[2], 土橋 智弥[2] （1.広島市立広島市民病院 放射線科, 2.広島市立広島市民病院 循環器小児科）

Keywords: 急性心筋炎, 心臓MRI, T1 mapping

【背景】心筋炎の診断の gold standardは心筋生検であるが，病変の採取が不確実で，侵襲性が高い．心臓 MRIは，形態，壁運動，浮腫や線維化などの心筋性状や血流を多角的に評価でき，心筋炎の診断や病勢把握に有用な非侵襲的検査である．急性心筋炎の心臓 MRI診断の推奨基準として Lake Louise Criteriaが2009年に作成され，2018年に定量評価を取り入れた2018 Lake Louise Criteriaに改訂された．【目的】発症時，回復期，再発時に心臓 MRIを撮像できた心筋炎症例を経験したので，若干の文献的考察とともに報告する．【症例】12歳男児，生来健康．2週間前に咽頭痛があった．発症当日，夕食後に前胸部痛が出現．心電図の ST上昇，トロポニンTおよび CKMBの上昇を認め，急性心筋炎として加療され，１ヵ月半後に退院した．発症５ヵ月後に前胸部痛が出現し，再発を認めた．発症17日目，２ヵ月後の回復期，再発時に MRI検査を施行した．【結果】 Cine MRIでは左室壁運動低下がみられた． Black blood T2強調像では，撮像時期で高信号域が変化した．造影 MRIでは，心外膜側主体に早期濃染および遅延濃染がみられた． T1 mappingでは， native T1， ECVとも高値を示した．本症例は Lake Louise Criteriaの診断基準を満たしていた．【考察】 T2強調像で変化した高信号域は，活動性炎症の変化を捉えているものと考えられた． T2強調像で高信号の心内膜側では早期濃染が指摘できなかったが，アーチファクトもあり，評価困難であった．遅延濃染は心外膜側に認められ，3回の撮像で変化がないことから，初回罹患時の病巣の壊死，線維化をみていると考えられた． T1強調像での定性評価は困難であったが， T1 mappingでは高値が計測され，定量評価が有用であった．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P17-3] 小児先天性心疾患における上大静脈/下大静脈血流比の年齢変化―MRI-QFlowによる検討

○伊藤 翼[1], 粟津原 信一[1], 安河内 聰[2], 武井 黄太[2], 沼田 隆佑[2] （1.長野県立こども病院 放射線技術科, 2.長野県立こども病院 循環器小児科）

Keywords: 上大静脈/下大静脈比, MRI, CHD

【背景】小児先天性心疾患（ CHD）症例において、発達に伴う血流分布の変化の理解は、その血行動態の評価をする上で非常に重要である。【目的】 MRIの Phase contrast法（ QFlow）を用いて、 CHD症例において上大静脈と下大静脈血流比(Q_{SVC}/Q_{IVC})が年齢とともにどのように変化するかについて検討すること【対象】2014年から2019年までに CHDで MRI-QFlowにより血流定量解析を行った61例の内、 Q flowで上行大動脈と主肺動脈の血流量の明らかな差がある11例を除外した50例（0歳2カ月～42歳：中央値14.9歳、体表面積：0.19m^2～2.31m^2：中央値1.44m^2）を対象とした。疾患は術前短絡症例9例、二心室修復術後症例38例、 Fontan循環症例3例である。【方法】通常の CHDフォローアップ時の MRI検査で QFlow（ Phase contrast法）を用いて任意の部位の血流量を測定した(上大静脈(Q_{SVC})、下大静脈(Q_{IVC})、上行大動脈(Q_{AAO})、主肺動脈(Q_{MPA})。測定値は体表面積で補正し年齢変化を求めた。下大静脈を測定していない症例に関しては、推定下大静脈血流量として Q_{AAo}-Q_{svc}を用いた。【結果】全症例の上大静脈/下大静脈血流比は（0.31―1.76 ：中央値0.84）であった。上大静脈の血流量は経年的に減少する傾向があり(r=-0.13, p=0.38)、下大静脈の血流量は経年的に有意に増加した(r=0.44, p＜0.01*)ため、上大静脈/下大静脈血流比は経年的に有意に減少した(r=-0.55, p＜0.01*)。 【まとめ】 CHD症例では、上大静脈/下大静脈血流比は経年的に減少した。体の発育に伴う頭身比の変化が一因であると考えられるが、カテーテル検査等での血行動態把握時には年齢による血流比に留意して解釈する事が必要である。

[P17-4] 冠動脈瘻の評価における320列 CTの使用経験

○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.東京逓信病院 小児科）

Keywords: 冠動脈瘻, ３２０列CTスキャナー, non-helical scan

（目的）心エコー図検査で主肺動脈(mPA)へ拡張期に流入する血流を認め冠動脈瘻を疑った1例に320列 CTを用いて精査を行う機会を得た。その経験を報告する。（方法）症例： CT検査時11歳3か月の男児。左前胸部の突出変形の精査のため紹介された。聴診上、心音正常、心雑音は認めなかった。心エコー図では mPAへ左側壁より拡張期に流入する血流を認め冠動脈瘻と診断した。流入部径は1mm前後であった。左冠動脈主幹部3.9mmφ、前下行枝(LAD)2.8mmφ、右冠動脈(RCA)2.6mmφと正常範囲内。最大流速は LAD26.5cm/s、 RCA segment4 17.1cm/sで左右いずれの枝が瘻に続くのか判断できなかった。胸部 XPでは心胸郭比41.9％肺血管陰影は正常範囲内であった。安静時十二誘導心電図では明かな異常所見は認めなかったが、トレッドミル負荷心電図で V1 V2で ST低下を認めた。このため320列 CTを用いて精査した。 CT：装置は Canon Aquillion ONE ViSION FIRST EDITION を用いた。単純撮影の後、末梢静脈より造影剤（イオパミロン300）34mlを2.6ml/sで投与しつつ bolus tracking法で320列 non-helical scanを行った。呼吸停止が不完全であったため心電図編集を行い単心拍での３ D画像再構築を行った。なお、被ばく線量は2.5ミリシーベルトであった。（結果）心エコー図で捉えたｍ PAへの血流は LAD第1中隔枝付近から分枝する血管を通ることが明瞭に評価できた。（考案）本法は呼吸停止が不十分であったにもかかわらず内径1mm前後の冠動脈瘻の明瞭な３ D画像が得られ詳細な観察が可能であった。被ばく線量も通常生活者の1年間の自然被ばく線量と同等で、多くはなかった。（結論）本法は1mmφでうねった冠動脈瘻などの血管病変の評価に有用である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）18（ P18）

画像診断5

指定討論者:武内 崇（和歌山県立医科大学）

[P18-1] 心エコーの左室径 Z scoreを用いた肺体血流比の予測に関する検討

○住友 直文[1,2]，古道 一樹[1]，前田 潤[2]，三浦 大[2]，山岸 敬幸[1] （1.慶應義塾大学病院 小児科，2.東京都立小児総合医療センター 循環器科）

[P18-2] 経皮的心房中隔閉鎖術前後における三尖弁輪の3D形態変化ー3Dエコー法による評価

○岩渕 恭子[1]，齊川 祐子[1]，安河内 聰[2]，瀧聞 浄宏[2]，武井 黄太[2] （1.長野県立こども病院 エコーセンター，2.長野県立こども病院 循環器小児科）

[P18-3] 3D経胸壁エコーを用いた小児における右心室容積の検討

○奥主 健太郎，蔵本 怜，大森 紹玄，石井 徹子，東 浩二，中島 弘道，青墳 裕之 （千葉県こども病院）

[P18-4] Contrast echocardiographyを用いて動静脈血の mixingを定性的に評価する-複合型先天性心疾患に対する肺動脈絞扼術を適切に行えるか-

○百木 恒太[1]，星野 健司[1]，河内 貞貴[1]，鈴木 詩央[1]，西岡 真樹子[1]，吉田 賢司[1]，太田 健[1]，野村 耕司[2]，黄 義浩[2]，濱屋 和泉[2]，小川 潔[1] （1.埼玉県立小児医療センター 循環器科，2.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科）

[P18-5] グレン・フォンタン循環の単心室患者における BNP値と心室ストレインの関連

○小澤 由衣，林 泰佑，高見澤 幸一，小川 陽介，進藤 考洋，三崎 泰志，小野 博，賀藤 均 （国立成育医療研究センター 器官病態系内科部 循環器科）

[P18-6] 遠隔期における経皮的心房中隔欠損閉鎖術後の左房機能―施行時年齢の影響―

○齊川 祐子[1,3]，安河内 聰[1,2]，瀧聞 浄宏[2]，武井 黄太[2]，田中 登[2]，沼田 隆佑[2]，小山 智史[2]，米原 恒介[2]，大日方 春香[2]，正本 雅斗[2]，岩渕 恭子[1,3] （1.長野県立こども病院 エコーセンター，2.長野県立こども病院 循環器小児科，3.長野県立こども病院 臨床検査科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P18-1] 心エコーの左室径 Z scoreを用いた肺体血流比の予測に関する検討

○住友 直文[1,2]，古道 一樹[1]，前田 潤[2]，三浦 大[2]，山岸 敬幸[1] （1.慶應義塾大学病院 小児科，2.東京都立小児総合医療センター 循環器科）

Keywords: Zスコア，左室容量負荷，肺体血流比

【背景】左右短絡疾患における左室容量負荷の程度と，経胸壁心臓超音波(TTE)で計測される左室径 Z score(LVZ)の関連性について，過去に十分な検討は行われていない．【目的】左右短絡疾患における左室容量負荷と LVZの関連性を明らかにする．【方法】当院および関連施設において，2015年1月から2019年12月の間に術前心臓カテーテル検査(CC)を受けた心室中隔欠損症52名および動脈管開存症23名の合計75名(男35名，女40名，年齢中央値1.9歳)を対象として，診療情報を後方視的に収集した． M-mode法による左室拡張末期径，収縮末期径(LVIDd， LVIDs)の Z score(Zd， Zs)，ドプラ法で推定される肺体血流比(eQp/Qs)と， CCで計測された肺体血流比(cQp/Qs)の相関性を統計的に解析した．染色体異常，早産低出生体重児，成長障害(体重＜-2SD)，中等度以上の弁逆流，他の先天性心疾患合併例は除外した．【結果】 Zd， Zs， eQp/Qsと cQp/Qs の間には，それぞれ相関が見られた(ピアソンの相関係数 Zd: 0.63， Zs: 0.58， eQp/Qs: 0.62)．重症肺高血圧(sevPH; 右室圧/左室圧比≧7割もしくは平均肺動脈圧≧40mmHg)の5例を除外すると，相関傾向は強くなった(Zd: 0.70， Zs: 0.59， eQp/Qs: 0.66)．相関の強かった Zdを変数として， cQp/Qs≧1.5を予測する ROC曲線を作成すると，AUC＝0.876，カットオフ値 Zd＝1.76（感度68.8%，特異度88.4%)であった． sevPHを除いた症例について重回帰分析を行い， Zdを用いた回帰式より cQp/Qs予測値を求めると，実際の cQp/Qsと強い相関を示した(相関係数＝0.72)．【結語】 Zdは左室容量負荷を正確に反映しており，高い精度で cQp/Qsを予測することが可能である．

[P18-2] 経皮的心房中隔閉鎖術前後における三尖弁輪の3D形態変化ー3Dエコー法による評価

○岩渕 恭子[1]，齊川 祐子[1]，安河内 聰[2]，瀧聞 浄宏[2]，武井 黄太[2] （1.長野県立こども病院 エコーセンター，2.長野県立こども病院 循環器小児科）

Keywords: 三尖弁輪，3Dエコー，ASD

【目的】３ Dエコーを用いて、心房中隔欠損（２次孔型）に対する Device closure前後での三尖弁 の３ D形態変化について検討すること。
【対象】対象は9例（弁尖の解析は6例）。年齢中央値７才、体重22.5kg。平均肺体血流比（ Qp/Qs）は1.７で、ASDの最 大欠損口のサイズは平均11.3mm、使用した閉鎖栓のサイズは平均13.8mm、閉鎖栓/欠損口 は平均1.22であった。
【方法】使用装置は、 iE33/EPIQ(PhillipsMS)と X5-1と X7-2probe。閉鎖前と閉鎖術後６カ月で３ Dエ コー法により心尖部四腔断面像から左室の３ D full volume dataを４または６心拍で取り込み保存。解 析は Tom-Tecの MV assessment 2.3を用いて三尖弁輪の３ D計測を行った。また QLAB（ Software version10.7）を用いて三弁尖の面積の計測を行った。計測項目は、前後 径（ AP）、側方径（ AL）、 Sphericity index（ AP/AL）、3Dによる弁輪周囲長（ AC）、弁輪面積（ AA）。前尖（ A）・後尖（ P）・中隔尖（ S）の面積率。
【結果】 Device closure前後で、収縮末期の時相において、 APは-8.3±6.9%・ ALは-8.4%±7.2・ SIは0.2±5.4%・ ACは-6.5±7.1%・ AAは-15.3±10.9%であった。三尖弁の面積率は、術前は A:P:S=0.47:0.30:0.23 術後は A:P:S=0.42:0.29:0.29となった。
【考察・結語】以前の検討で、経皮的心房中隔欠損閉鎖術後、僧帽弁通過血流の増加にともない、術前の楕円形からより円形に近い形となって 正常の僧帽弁輪形態に近くなるように増加していたが、今回の検討では、三尖弁

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

輪の弁輪の形態は円形のまま縮小していた。弁尖の面積率の変化から、弁尖の縮小に伴い主に前尖が縮小していた。

[P18-3] 3D経胸壁エコーを用いた小児における右心室容積の検討

○奥主 健太郎, 蔵本 怜, 大森 紹玄, 石井 徹子, 東 浩二, 中島 弘道, 青墳 裕之 （千葉県こども病院）

Keywords: 右心室容積, 3D, 血管造影

【背景】右心室はその解剖学的な複雑さのため、2次元の経胸壁心エコーで簡便に容積を算出することは難しい。近年3D経胸壁エコーでの右心室容積測定が普及しつつあるため、従来の血管造影による右心室容積との関連性を検討し報告する。【対象】2019年9月から2020年1月までにカテーテル検査を行った ASDの9例（3歳～17歳、中央値6.1歳）。有意な僧帽弁逆流、三尖弁逆流なし。【方法】血管造影:右心室造影の正面・側面像をトレースし Graham法にて angio-RVEDV, angio-RVESV(ml)を測定し中澤らの報告に基づき体表面積で補正し%Nを得た。3Dエコー:使用機器 GE Vivid E95、プローブ4Vc-D、解析ソフト EchoPAC、解析プロトコル4D Auto RVQ（ apical 4 chamber viewから生成された3D画像の内膜を Semiautomaticにトレース）を用いて3D-RVEDV, 3D-RVESV(ml)を測定し、血管造影結果の正常回帰式を用いて体表面積で補正し%Nを得た。解析はすべて同一の検者にて行い、相関分析と Bland-Altman分析を用いた。【結果】右心室容積は造影結果から angio-RVEDV 118%N～240%N(中央値170%N)であった。3D-RVEDVと angio-RVEDVは相関係数 R=0.90(p=0.001)、3D-RVESVと angio-RVESVは相関係数 R=0.79(p=0.011)、3D-RVEDV%Nと angio-RVEDV%Nは相関係数 R=0.82(p=0.007)といずれも相関を認めた。【結語】小児領域においても3D経胸壁心エコーによる右心室容量解析は有用であることが示唆された。

[P18-4] Contrast echocardiographyを用いて動静脈血の mixingを定性的に評価する-複合型先天性心疾患に対する肺動脈絞扼術を適切に行えるか-

○百木 恒太[1], 星野 健司[1], 河内 貞貴[1], 鈴木 詩央[1], 西岡 真樹子[1], 吉田 賢司[1], 太田 健[1], 野村 耕司[2], 黄 義浩[2], 濱屋 和泉[2], 小川 潔[1] （1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科）

Keywords: contrast echocardiography , Pulmonary Artery Banding), mixing

【背景】複合型先天性心疾患(CCHD: complex types of congenital heart disease)では、酸素飽和度(SpO2)は動脈血と静脈血の mixingの程度や肺血流量に依存する。完全大血管転位症では心房間 mixingが酸素化維持に重要であるが、 CCHDでは mixingの評価が難解である場合がある。肺動脈絞扼術(PAB:Pulmonary Artery Banding)は、高肺血流に対して肺血流の制御を目的として実施する一方、肺血流減少により低酸素血症をきたす場合がある。【目的】 CCHDに対して contrast echocardiography (CE)を実施することで、動静脈血の mixingを定性的に評価し、 PABを適切に行えるかについて検討する。【対象と方法】2017年4月-2020年1月までに、高肺血流の制御を目的として PABを行った CCHDのうち、 mixingの懸念から PAB術前後に CEを実施した3症例について後方視的に検討した。末梢点滴からの micro bubble（静脈血を反映）と左心房からの negative jet（動脈血を反映）を経胸壁心エコーで描出し、大動脈と肺動脈への分布を定性的に評価する。【結果】基礎心疾患は、症例1、3が左室性単心室、両側房室弁左室挿入、症例3が房室交差。症例1、2では PAB後に肺血流低下のため低酸素血症をきたした。 CEでは症例1、2では micro bubbleが大動脈へ、 negative jetが肺動脈へ流れていることから心房間での mixingが必要であると判断し BAS後に再度 PABを行った。症例3では micro bubbleが大動脈と肺動脈へ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

均等に流れており PAB前の BAS不要と判断、 PAB可能であった。その後に徐々に SpO2下がり BAS施行したが SpO2上昇はなかった。初回 PABの日齢は症例1/2/3で15/18/8(日)、 PAB流速2.5/1.9/3.5(m/s)、 BAS日齢は 15/27/43(日)、 re PAB日齢は42/31/-(日)、 BAS前後の SpO2 73→86/73→88/76→75(%)、 BAS前後の心房間 2.2→7.3/2.5→8.8/3.9→6.9mm。【結語】 CEは CCHDに対して心房間 mixingの定性的な評価を行うことで、 PAB前の BASの必要性を低侵襲かつ簡便に判断できる。

[P18-5] グレン・フォンタン循環の単心室患者における BNP値と心室ストレインの関連

○小澤 由衣，林 泰佑，高見澤 幸一，小川 陽介，進藤 考洋，三崎 泰志，小野 博，賀藤 均 （国立成育医療研究センター 器官病態系内科部 循環器科）

Keywords: フォンタン，ストレイン，BNP

【はじめに】
フォンタン循環患者では BNP値と心不全症状には関連があるとされているが、心室収縮低下の早期検出に有用かどうかは不明である。ストレイン計測は心室の形態に依存しない指標であり、心エコーによる体心室右室の機能評価法として、有用性が示されている。
【目的】
グレン循環およびフォンタン循環の単心室患者における BNP値と心室ストレインの相関を調べ、 BNP値が軽微な心室収縮低下を検出できるかどうかを明らかにすること。
【方法】
2018年12月～2019年12月に心エコー検査と BNP測定を行った、主要な心室が右室である単心室の患者14例を対象とした。基礎疾患は、左心低形成症候群4例、右室型単心室8例、不均衡型房室中隔欠損症2例。12例がフォンタン手術に到達し、2例はフォンタン手術待機中であった。心エコーでは、心尖部四腔断面に相当する断面像を用いて右心室の長軸方向ストレイン(GLS)を、心基部短軸断面に相当する断面像を用いて右心室の円周方向ストレイン(GCS)を計測し、対数化した BNP値との相関を調べた。ストレインは絶対値で表示した。
【結果】
評価時の患者年齢は中央値7.7（2.1～16.3）歳、 BNPは中央値17.7（2.4～1257.7）pg/mLであった。 GLSは中央値17.1%（6.8%～22.8%)で、 BNP値と有意な相関を示した（r=0.60，p＜0.05)。 GCSは中央値12.6%(4.5%～19.4%)で、 BNP値とは有意な相関を示さなかった（r=0.46，p=0.1)。 BNPが100pg/mL以上の2例は NYHA分類3度であった。 BNPが100 pg/mL未満の12例に限って解析すると、 GLS、 GCSのいずれも BNP値とは有意な相関を示さなかった。
【考察】
主要な心室が右室である単心室のグレン循環およびフォンタン循環患者では、 BNP値の高度上昇は長軸方向の心室収縮低下を反映する。 BNP値が100 pg/mL未満の場合、 BNP値は心室収縮能とは相関がない。グレン循環やフォンタン循環患者の体心室右室の収縮低下を早期に検出する指標としては、 BNP値は不適切である。

[P18-6] 遠隔期における経皮的心房中隔欠損閉鎖術後の左房機能―施行時年齢の影響―

○齊川 祐子[1,3]，安河内 聰[1,2]，瀧聞 浄宏[2]，武井 黄太[2]，田中 登[2]，沼田 隆佑[2]，小山 智史[2]，米原 恒介[2]，大日方 春香[2]，正本 雅斗[2]，岩渕 恭子[1,3] （1.長野県立こども病院 エコーセンター，2.長野県立こども病院 循環器小児科，3.長野県立こども病院 臨床検査科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Keywords: Atrial septal defect, Device closure, LA function

【目的】
2次孔型心房中隔欠損に対する経皮的心房中隔欠損閉鎖術（ ASO）術後遠隔期における左房機能に施行時年齢が与える影響について，３ Dエコーを用いて検討すること．
【対象】
ASO後観察期間が3年以上の，施行時年齢７才以下の小児 13名（平均6.5歳）と40歳以上の成人7名（平均53歳）．小児コントロールとして，正常心構造（ Normal）10名（エコー時年齢平均12歳）．
【方法】
使用装置は ARTIDA（Cannon MS）．心尖部四腔断面から4心拍加算で左房の3D Volume dataを取得し，解析ソフト（ UltraExtend)を用いて左房の体表面積当たりの3D volume（LAVI)と伸展性（ Dis)，さらに Reservoir strain (ε;R)，Conduit strain (ε;CD)，Contractile strain (ε;CT)を計測した．心機能の指標は同時に記録されたデータから，心エコー図学会等の指針に従って計測した．統計処理は，多群間比較を Kruskal-Wallis検定，対応のある2群間比較を Wilcoxon符号付順位和検定を用いて有意差を求めた．
【結果】
1．小児・成人例共に遠隔期に左室容積は拡大し， LVEFに変化はなかった．
2.遠隔期の最小 LAVIは小児例では正常であったが，成人例で拡大していた（ p=0.077）． Disは小児例では正常であったが，成人例は低下していた（ p=0.02）．
3.ε;Rは，小児例で閉鎖前は正常と差がなかったが，閉鎖後に正常より低下していた(p=0.033)．成人例はより低下傾向であった（ p=0.064）．ε;CTは閉鎖後小児例，成人例で差がみられなかったが，閉鎖前後で低下傾向であった（ P=0.055）． ε;CDは閉鎖後小児例では正常より低下傾向（ p=0.071）となるが，成人例はさらに低下していた（ p=0.017）．
【結論】
Device閉鎖により小児，成人共にε;R，ε;CＤは低下するが，成人では左房容積の拡大，左房の伸展性低下，ε;CDの低下がより大きく，正常に復しないために経皮的心房中隔欠損閉鎖術は若年のうちに施行することが，術後の左房機能の保持には重要であると考えられる．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）19（ P19）

画像診断6

指定討論者:髙橋 健（順天堂大学 小児科学講座）

[P19-1] 小児での心臓用半導体 SPECT装置(D-SPECT)と従来アンガー型 SPECT装置による99mTc心筋血流 SPECTの左室容量の心血管造影との比較検討

○田中 秀門[1]，山本 哲也[1]，寺澤 厚志[1]，後藤 浩子[1]，桑原 直樹[1]，桑原 尚志[1]，川口 祐太朗[2]，渕上 泰[2]，岩田 祐輔[2]，太田 三恵子[3]，小川 知博[3] （1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科，2.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科，3.岐阜県総合医療センター 中央放射線部）

[P19-2] SSFPラジアルスキャンによる先天性心疾患に対する非造影血管撮像の有用性

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

[P19-3] 新しく開発した紫外線硬化式インクジェット3Dプリンターを用いた心臓レプリカによる希少剖検心臓のアーカイブ化の試み

○白石 公[1]，黒嵜 健一[1]，帆足 孝也[1]，市川 肇[1]，稲井 慶[2]，杉山 央[2]，山岸 正明[3] （1.国立循環器病研究センター，2.東京女子医科大学，3.京都府立医科大学）

[P19-4] カテーテル検査における小児マイクロ経食道エコープローブの有用性

○石井 徹子，東 浩二，中島 弘道，青墳 裕之 （千葉県こども病院 循環器科）

[P19-5] 人工イクラとスライムを用いたエコーガイド下リンパ節穿刺トレーニングキットの開発

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P19-1] 小児での心臓用半導体 SPECT装置(D-SPECT)と従来アンガー型SPECT装置による99mTc心筋血流 SPECTの左室容量の心血管造影との比較検討

○田中 秀門[1], 山本 哲也[1], 寺澤 厚志[1], 後藤 浩子[1], 桑原 直樹[1], 桑原 尚志[1], 川口 祐太朗[2], 渕上 泰[2], 岩田 祐輔[2], 太田 三恵子[3], 小川 知博[3] （1.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科, 3.岐阜県総合医療センター 中央放射線部）
Keywords: 半導体SPECT, D-SPECT, 左室容量

【背景】2010年11月より半導体検出器を採用した心臓用 SPECT装置が国内で販売となった。半導体 SPECTは従来のアンガー型検出器に比べ短時間かつ高感度での測定が可能となっている。一方で小児での使用報告は現時点では少ない現状がある。【目的】小児における半導体 SPECT(D-SPECT)での99mTc心筋血流 SPECTの検査における左室容積評価の妥当性を評価する。【対象・方法】当院で2018年8月から2020年1月までに99mTc心筋血流 SPECTを実施し、かつ検査1年以内に心血管造影検査を行った２心室循環の15歳以下の症例。アンガー型(Bright View X)、D-SPECTでの LVEDV, LVESV, LVEFを心血管造影検査での LVEDV, LVESV, LVEFと比較した。半導体型、アンガー型ともに解析は QGSを用いた。【結果】対象症例：13症例(川崎病９例、冠動静脈瘻3例、左冠動脈肺動脈起始1例)、平均年齢：9±2歳、 SPECT検査時体重：29.2±9.2kg。撮像時間は同量核種投与にて半導体型の方が有意に短かった。心血管造影(C)EDVに対する半導体型(D)の回帰式は C=0.71D+0.11(R^2=0.86, p＜0.001), アンガー型(A)は C=0.56A(R^2=0.76, p＜0.001)+12.20, ESVは C=0.45D-3.47(R^2=0.68, p＜0.001), C=0.54A+0.14(R^2=0.67, p＜0.001), EFは C=0.16D+74.17(R^2=0.01, p=0.7), C=0.09A+67.04(R^2=0.01, p=0.9)であった。【結論】半導体型はアンガー型と共に小児の LVEDV測定において良好な相関を得た。一方でアンガー型では small heartの ESVを過小評価しやすいとの既存の報告があるが、半導体型も同様の結果となった。半導体 SPECTはアンガー型に比べ同量核種であれば短時間で撮影できる利点もあり、症例の蓄積により正確に評価可能な体格などのカットオフの算出が望まれる。

[P19-2] SSFPラジアルスキャンによる先天性心疾患に対する非造影血管撮像の有用性

○稲毛 章郎[1], 水野 直和[2], 吉敷 香菜子[1], 中井 亮佑[1], 前田 佳真[1], 小林 匠[1], 浜道 裕二[1], 上田 知実[1], 矢崎 諭[1], 嘉川 忠博[1] （1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 放射線科）
Keywords: non-contrast-enhanced angiography, radial SSFP, Fontan circulation

Introduction: With the improvement of the performance of the MRI apparatus, it has become possible to perform various non-contrast-enhanced blood vessel imagings. In recent years, it has become possible to perform imaging under free-breathing using radial sampling without ECG gating. This time, we report the usefulness in congenital heart disease by steady state free precession (SSFP) using radial sampling.
Objective and Methods: Siemens MAGNETON Sola 1.5T was introduced to our institute from April 2019, and radial SSFP was imaged for 85 patients, and its usefulness for cardiac morphologic evaluation is verified.
Results: Mean age was 24.7+/-9.6 years. The radial SSFP was possible to especially clearly delineate the venous blood vessels such as the superior vena cava, inferior vena cava and pulmonary veins, which were difficult to delineate using conventional non-contrast imaging. In addition, maximum intensity projection and multi-planar reconstruction, and volume rendering technique were also

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

possible after imaging, and were useful when conducting case studies and patient explanations. Although inter-tissue contrast was high, it was susceptible to flow artifacts due to turbulence such as accelerated blood flow and where multiple blood vessels intersect.
Conclusions: Non-enhanced radial SSFP was able to image blood vessels with mixed arteries and veins, such as Fontan circulation and after Glenn operation in congenital heart disease. However, there are also occasion where it is necessary to rely on contrast imaging for delineating details.

[P19-3] 新しく開発した紫外線硬化式インクジェット3Dプリンターを用いた心臓レプリカによる希少剖検心臓のアーカイブ化の試み

○白石 公[1], 黒嵜 健一[1], 帆足 孝也[1], 市川 肇[1], 稲井 慶[2], 杉山 央[2], 山岸 正明[3] （1.国立循環器病研究センター, 2.東京女子医科大学, 3.京都府立医科大学）
Keywords: 3D printing, autopsied heart, archive

[背景]先天性心疾患の解剖学的診断および外科手術には、心臓大血管の複雑な立体構造の正確な理解が不可欠である。この点において過去の剖検心臓標本は貴重な教材として長年にわたり重要な役割を果たしてきた。しかし繰り返し教材として使用されることで、近年劣化が免れない状況にある。今回、これまで我々が培ってきた心臓レプリカ作成技術の第2世代となるウェットタイプの心臓レプリカを用いて、過去の希少剖検心臓標本のアーカイブ化の試みを行った。[対象と方法]対象は東京女子医科大学が保管する剖検心９例。診断は、 straddling MVを伴う DORV２例、 Taussig-Bing型 DORV１例、 TGA with PS１例、完全型 AVSD１例、不完全型 AVSD１例、 TOF１例、 VSD１例、 ASD１例である。年齢は生後10ヶ月から30歳。工業用 CT(METROTOM 800)で３次元画像を撮影した後、 STL画像処理を行い、必要に応じて医師が補完補正した後、紫外線硬化式インクジェット3Dプリンタを用いて造形した。研究は東京女子医科大学倫理審査の承認により実施した。[結果]乳児から成人症例に至るまで、診断に必要な解剖学的構造は良好に再現された。レプリカは親水性のアクリル樹脂から成り、心臓に近い触感を伴い、切開と縫合が可能であった。乳頭筋および心室の肉柱は正確に再現された。弁尖や腱索は年長児以降では再現可能であったが、乳児例では薄く細かい組織をすべて再現することはできなかった。[結論] 今後も撮影方法、画像処理方法、3Dプリンティング技術において改善の必要があるものの、新たに開発した紫外線硬化式インクジェット3Dプリンタを用いた心臓レプリカの作成は、貴重な剖検心のアーカイブ化に大きく役立ち、標本展示による劣化を回避するとともに、同時に多数造形することで、若手医師への教育材料として大きく発展する可能性が示唆された。（本研究は(株)クロスエフェクト、(株)SCREENホールディングス、(株)共栄社化学の協力を得た。）

[P19-4] カテーテル検査における小児マイクロ経食道エコープローブの有用性

○石井 徹子, 東 浩二, 中島 弘道, 青墳 裕之 （千葉県こども病院 循環器科）
Keywords: マイクロ経食道エコープローブ, カテーテル検査、治療, 小児

【背景 目的】近年、成人領域で局所麻酔下カテーテル治療のガイドとして、マイクロ経食道エコープローブの有用性が報告されている。一方、小児では術中評価としての有用性の報告は多数あるものの、マイクロ経食道エコープローブを併用したカテーテル検査、治療の報告は少ない。当院のカテーテル室でマイクロ経食道エコープローブを用いた症例を検討し、有用性を考察する。【対象】2019年11月より現在まで、当院でマイクロマイクロ経食道エコープローブを併用し、カテーテル検査、治療を行なった7例。使用機器エコープローブは GEヘルスケ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

アのマルチプレーンタイプ10T-Dプローブ、先端径7.6mmを使用。エコー機器は VividE95を用いた。方法年齢、マイクロ経食道エコープローブ使用目的、プローブ挿入時間、人工呼吸器の使用の有無、合併症の有無を検討した。【結果】年齢は2ヶ月から16歳（中央値４歳）であった。使用目的としては、形態評価目的が5例（ ASD治療前の rim評価４例、逆流を伴う共通房室弁１例）、治療中のガイドとして用いたものが３例（大動脈弁狭窄症に対する経皮的バルーン大動脈弁拡大術１例、開窓 Fontan術後の開窓拡大１例、 Norwood術後の右室肺動脈導管拡大の1例）であった。形態評価の5例の挿入時間は15分から20分程度であった。１例は挿管全身麻酔下のカテーテルであったが、４例は静脈麻酔下に仰臥位のまま検査可能であった。治療の３例では挿入時間は2-3時間であった。2例は挿管全身麻酔下のカテーテルであったが、6歳15.5kgの開窓 Fontan術後の開窓拡大１例では静脈麻酔下に約二時間検査可能であった。挿入操作は全員で容易であり、合併症はなかった。【結語】マイクロ経食道エコープローブを用いることにより、人工呼吸管理を用いなくとも数分から数時間の径食道エコー検査が可能となった。小児のカテーテル検査、治療における有用な診断手段となりうると考えられる。

[P19-5] 人工イクラとスライムを用いたエコーガイド下リンパ節穿刺トレーニングキットの開発

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

Keywords: エコーガイド下リンパ節穿刺，トレーニングキット，リンパ漏出

【背景】乳糜胸，鋳型肺炎，蛋白漏出性胃腸症などリンパ漏出が関連する疾患に対し，リンパ管造影などによる診断やリンパ管塞栓術などの治療の普及が進みつつある。これらの手技のなかでエコーガイド下リンパ節穿刺が必要となるが，実際の臨床においては穿刺機会が少なく，トレーニングは困難である。このため，実際の穿刺に近いトレーニングキットが必要となるが，トレーニングを反復して行うためには安価かつ自作可能であることが望ましい。そのなかで，人工イクラと玩具用スライムとを用い，トレーニングキットを作成することができるのではないかと考えた。【目的】人工イクラと玩具用スライムとを用いて作成したエコーガイド下リンパ節穿刺トレーニングキットが，実際の手技に即しているかどうかを検証すること。【方法】容器のなかに筋を模した粘土を敷き，人工イクラ（アルギン酸ナトリウム水溶液を乳酸カルシウム水溶液に滴下し作成したもの）を入れ，玩具用スライム（ポリビニルアルコール入り洗濯のりと水とを1:1で混合し飽和ホウ砂溶液で皮下組織の硬さに調整したもの）を流し込みトレーニングキットを作成した。アルギン酸ナトリウム水溶液を水のみ，水に少量の植物油を混入し撹拌したものを使用し，エコーで確認することにより，鼠径リンパ節のエコー輝度に近いかどうかの検討を行った。さらに，実際のエコーガイド下リンパ節穿刺に近いものであるかどうかを比較した。【結果】アルギン酸ナトリウム水溶液の水に少量の植物油を混入し撹拌したもののほうが，水のみに比べエコー画像が実際の鼠径リンパ節のエコー輝度に近かった。さらに，穿刺時のリンパ節の硬さと人工イクラの硬さは近いものであった。【まとめ】人工イクラと玩具用スライムとを用いて作成したエコーガイド下リンパ節穿刺トレーニングキットは，安価かつ自作可能であり，さらに実際の手技にも即している。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）20（ P20）

心臓血管機能

指定討論者:犬塚 亮（東京大学 小児科）

[P20-1] 高圧右室が Fontan術後の体心室左室に及ぼす影響

○米原 恒介[1], 安河内 聰[1], 正本 雅斗[1], 大日方 春香[1], 小山 智史[1], 沼田 隆佑[1], 田中 登[1], 武井 黄太[1], 瀧聞 浄宏[1], 鹿田 文昭[2], 竹内 敬昌[2] （1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科）

[P20-2] 2D-FT-MRIによる TCPC術後遠隔期における心機能 -SLV, SRVとの比較-

○田中 登, 安河内 聰, 沼田 隆佑, 米原 恒介, 大日方 春香, 小山 智史, 武井 黄太, 瀧聞 浄宏（長野県立こども病院 循環器小児科）

[P20-3] 極低出生体重である不当軽量児における左冠動脈血流量の検討

○横山 岳彦, 犬飼 幸子 （名古屋第二赤十字病院 小児科）

[P20-4] 心臓超音波検査による小児心移植後の心臓同種移植血管症に伴う心機能低下の早期検出の試み

○重光 幸栄[1,2], Urschel Simon[1], 高橋 健[2], Beigh Mirza[1], Harake Danielle[1], Silmi Amal[1], Moray Amol[1], Lin Lily[1], Alami Laroussi Nassiba[1], Colen Timothy[1], Khoo Nee[1] （1.Division of Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics, Stollery Children's Hospital, University of Alberta, Alberta, Canada, 2.順天堂大学小児科）

[P20-5] 層別ストレイン解析を用いた小児から若年成人までの炎症性腸疾患患者の左室機能評価

○秋谷 梓, 高橋 健, 秋本 智史, 細野 優, 井福 真由美, 磯 武史, 矢崎 香奈, 神保 圭佑, 工藤 孝広, 大塚 宜一, 清水 俊明 （順天堂大学 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P20-1] 高圧右室が Fontan術後の体心室左室に及ぼす影響

○米原 恒介[1], 安河内 聰[1], 正本 雅斗[1], 大日方 春香[1], 小山 智史[1], 沼田 隆佑[1], 田中 登[1], 武井 黄太[1], 瀧聞 浄宏[1], 鹿田 文昭[2], 竹内 敬昌[2] （1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.長野県立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: Fontan術後, 心機能, スペックル

【背景】純型肺動脈閉鎖（ PAIVS）や重症肺動脈弁狭窄（ cPS）症例が Fontan手術まで到達したとき、低形成右室が高圧の状態で残存する場合がある。 Fontan術後遠隔期において、高圧右室が主心室である左室の収縮拡張に及ぼす影響については十分知られていない。
【目的】高圧右室が体心室左室の収縮拡張に及ぼす影響について、心エコー・カテーテル・ MRI等を使用して明らかにすること。
【方法】対象は2020年1月現在の時点で critical PSまたは PAIVSの Fontan術後のうち高圧右室を有する症例8例(A群)(平均年齢13.5才、観察期間10.3年)。コントロール群は等圧右室を有する三尖弁閉鎖（ TA）の Fontan術後６症例(B群)（平均年齢18.3才、観察期間15.1年)。 計測項目は Fontan術後の遠隔期の心エコーにより E/E', GLS, Segmental LS, strain rate, GCS、torsionを求め、 MRIで LVEDVI, LVESVI, Qs, LVEF、心カテーテルで Qs, Rp, CVP, LAP, LVEF, LVEDVを求めた。 心エコーで計測した Segmental Longitudinal Strainは左室を6つの Segmentに分割して評価した。両群の比較には Mann-Whitney U testを使用した。
【結果】 SLSのうち中隔側の2segmentでは、 A群 vsB群が-6.3±4.9 vs -15.6±2.4(p=0.015)、-12.8±3.8 vs -20±3.1(p=0.014)と A群の方が有意に低下していた。 GLS strain rateについては, 拡張早期で1.2±0.33 vs 2.2±0.87(p=0.029)と, A群で有意に低下していた. そのほかの torsionを含む心エコー指標およびカテーテル・ MRI指標では A群と B群間で有意差はなかった。
【考察】 Fontan術後遠隔期においては、高圧右室は体心室左室の心室中隔の局所的な systolic strainと拡張早期の strain rateは低下させるが、体心室左室の全体の収縮拡張機能には大きな影響を与えていなかった。
【結語】高圧右室があっても、 Fontan術後遠隔期の体心室全体の左室機能は維持される。

[P20-2] 2D-FT-MRIによる TCPC術後遠隔期における心機能 -SLV, SRVとの比較-

○田中 登, 安河内 聰, 沼田 隆佑, 米原 恒介, 大日方 春香, 小山 智史, 武井 黄太, 瀧聞 浄宏 （長野県立こども病院 循環器小児科）

Keywords: TCPC術後, 心機能, ストレイン

【背景】 TCPC術後遠隔期の心機能低下は予後を左右するため、正確な評価が必要であるが、心エコーは echo windowの制約が多く、さらに複雑な心室形態のため評価が検者の主観となりやすい。一方、 MRIは windowの制約を受けず、低侵襲で正確な心機能評価を可能とする。【目的】 TCPC術後遠隔期における心機能について、2 dimensional feature tracking MRI (2D-FT-MRI)を用いて評価し、 LV dominant(SLV)と RV dominant(SRV)とを比較した。【対象と方法】対象は TCPCに到達した症例のうち、2D-FT-MRI(Philips社 Multiva 1.5T、解析ソフト: TomTec)による解析が可能であった29症例（SLV 13例: 年齢18±4.7歳, TCPC術後13±4.7年、 SRV 16例(うち HLHS 7例): 年齢16±4.5歳, TCPC術後12±3.4年)。 Off-lineで GLS, GLSRs, GCS, GCSRs, EF, C.I.を求めた。【結果】 GLS, GLSRs, GCS, GCSRs, EF, C.I.いずれも有意差は認められなかった。(SLV: GLS -16.2±4.0%, GLSRs -0.7±0.2%, GCS -26±8.0%, GLSRs -1.1±0.4%, EF 55±8.1%, C.I 2.5±0.6%、 SRV: GLS -17.9±4.8%, GLSRs -0.8±0.4%, GCS -23±5.9%, GLSRs -1.0±0.2%, EF 55±6.6%, C.I 3.0±0.4%) SLV, SRVともに GCS/GLSは高値であり(SLV: 1.7±0.5, SRV: 1.4±0.5)、 GLSに比べ GCSの方が EFと良好な相関関係を示した。【考察】 TCPC術後17年以内において、体心室の違いによるストレイン, EF, C.I.に有意差は認められなかった。 TCPC術後遠隔期において、 GCS, GCSRsがより正確な心機能を反映している可能性が考えられた。【結語】 GCS, GCSRsは SLV,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

SRVにおける TCPC術後遠隔期の心機能評価において重要である。

[P20-3] 極低出生体重である不当軽量児における左冠動脈血流量の検討

○横山 岳彦, 犬飼 幸子 （名古屋第二赤十字病院 小児科）

Keywords: small for date, left anterior decsending coronary, very low birth weight infant

【始めに】 small for date infant（ SFD）は胎内環境により胎内での左室負荷のため出生後は、左心機能が良好であることを我々は報告してきた。 SFDでの左心機能の特徴は冠動脈血流にも影響を与えているのではないかと考えられる。そこで今回我々は、極低出生体重児(VLBWI)の左冠動脈血流量を測定し、 SFDと Appropriate for date infant (AFD)の間で比較検討したので報告する。【対象】2012年10月から当院 NICUに入院した極低出生体重児で AFD(A群 11例)と SFD(S群 8例)とを比較検討した。【方法】 Philips 社の IE33により左室三次元画像を収集し、 off lineにて QLABOを使用し biplane法で左室心筋重量(LVmass)を計算した。 M mode法により左室収縮末期壁応力(WS)を計算。また、左冠動脈下行枝(LAD)の血流量をパルスドプラー法により記録した。拡張期の冠動脈血流の時間積分値と LADの断面積から一心拍あたりの血流量を計算し、4心拍平均したものを左冠動脈下行枝血流量(LADf)とした。 LADfを心拍数で積算し(LADF)、 LVmassで除した左室心筋重量あたりの左冠動脈血流量(LADF/LVmass)を計算した。以上の測定を生後12時間、24時間、48時間、96時間の4回経時的に記録した。【結果】 LADFおよび LADF/LVmassは A群と S群の群間では観測時間中有意差を認めなかった。生後12時間での LADF/LVmassと WSと相関関係が A群では認められたが S群では認められなかった。【結語】 SFD児は胎内での左室負荷から出生後に開放され収縮能は良好であった。 SFD児と AFD児の間に心筋重量あたりの冠動脈血流量の差は認められなかった。 AFD児は生後12時間において冠動脈血流量と WSの間に正相関関係を認め、左室の負荷に適応するように冠動脈血流が流れていたが、 SFD児には有意な相関関係は認められず SFD児に冠血流の後負荷に対して余裕があると思われた。

[P20-4] 心臓超音波検査による小児心移植後の心臓同種移植血管症に伴う心機能低下の早期検出の試み

○重光 幸栄[1,2], Urschel Simon[1], 高橋 健[2], Beigh Mirza[1], Harake Danielle[1], Silmi Amal[1], Moray Amol[1], Lin Lily[1], Alami Laroussi Nassiba[1], Colen Timothy[1], Khoo Nee[1] （1.Division of Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics, Stollery Children's Hospital, University of Alberta, Alberta, Canada, 2.順天堂大学小児科）

Keywords: 心移植, ストレイン, 拡張早期左室内圧較差

【背景】心臓同種移植血管症(cardiac allograft vasculopathy： CAV)は、除神経後の移植心における心筋梗塞及び心不全で発症する、重大な心移植後合併症である。左室駆出率(EF)の低下は CAV発症の指標だが、 EF低下後は予後不良であり、小児領域でも CAV早期検出が可能な鋭敏な心エコー指標が必要とされている。【目的】小児移植心において、鋭敏に心機能低下を検出可能な心エコーの指標を発見すること。【方法・結果】 EFおよび組織ドプラーを用いた従来の左室拡張能指標、スペックルトラッキング法による層別長軸方向ストレイン(LS),円周方向ストレイン(CS),ストレインレート(LSR, CSR),左室ねじれ角度およびねじれ戻り角速度を計測した。僧帽弁流入カラー M-modeから左室内圧較差(IVPG)を、僧帽弁側の B-IVPGと心尖部側2/3の MA-IVPGを算出した。0-19歳の心移植1年以降の児(H群)22名及び同年齢の健常者(N群)40名に対し前方視的に検査を行い、年齢で二群(10歳未満:H1及び N1群、10歳以上:H2及び N2群)に分け比較検討した。心エコー4週間以内の grade2R(中等度)以上の拒絶反応発症者はいなかった。 EF及び従来の拡張能指標に有意差は認めなかった。 MA-IVPGは、 H2群で N2群より

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

有意に低く(0.12±0.08 vs. 0.19±0.06 mmHg/cm, p=0.043)、 B-IVPGは両群で有意差は認めなかった。 LSは心筋全層において、 H1群は N1群より、 H2群は N2群より有意に低下していた(中層 LSは、中央値 H1 vs. N1:-14.9 vs. -19.9%, p=0.005; H2 vs. N2: -12.2 vs. -18.5%, p=0.005)。 LSR及び乳頭筋部 CSRが内層のみ H2群で N2群より有意に低下していた。(それぞれ1.63±0.52 vs. 2.31±0.61 1/s, p=0.005; 1.43±0.45 vs. 2.48±0.56 1/s, p=0.002)。ねじれ角度、ねじれ戻り角速度は有意差は認めなかった。【結論】小児心移植後は、従来の心機能指標は正常にも関わらず、 MA-IVPG及び全年齢で全層の LSの低下を認め、 CAVによる心機能低下の早期検出に有用な可能性がある。

[P20-5] 層別ストレイン解析を用いた小児から若年成人までの炎症性腸疾患患者の左室機能評価

○秋谷 梓, 高橋 健, 秋本 智史, 細野 優, 井福 真由美, 磯 武史, 矢崎 香奈, 神保 圭佑, 工藤 孝広, 大塚 宜一, 清水 俊明 （順天堂大学 小児科）

Keywords: 炎症性腸疾患, 層別ストレイン, 心機能

【背景】炎症性腸疾患(IBD)の患者は近年世界的に増加傾向にあり、そのうち小児期発症は15-25%である。慢性的な全身炎症や代謝変化、治療の影響から IBDが心血管疾患のリスク因子であることが注目され、心不全の発症リスクも高い。30歳以上の成人領域においては心機能低下の報告も散見される。しかしながら小児から若年成人のIBD患者の心機能低下について詳細な報告は存在せずその発症時期も不明である。【目的】小児期発症の IBD患者の左室機能を鋭敏な心機能検査法である層別ストレイン法を用いて検討し、心機能の低下の有無を検討すること。【方法】対象は潰瘍性大腸炎13例および Crohn病4例の合計17例の IBD群(発症時年齢11.8歳:4.7-14.5歳、検査時年齢17.6歳:10.9-23.7歳)、正常群17例(中央値18.1歳:10.9-23.8歳)。心臓超音波で傍胸骨短軸像の心基部、乳頭筋部、心尖部レベルの円周方向ストレイン(CS)および心尖部四腔断面像の長軸方向ストレイン(LS)を、それぞれ内層・中層・外層ごとにスペックルトラッキング法を用いて計測し比較検討した。【結果】IBD群は正常群と比較して心基部の内層 CS(-21.5±4.6% vs-25.7±2.4% P＜0.001)中層 CS(-15.7±3.1% vs-18.4±2.1% P＜0.001)および外層 CS(-10.9±2.1% vs-12.6±2.3% P＜0.001)全てが、乳頭筋部は内層 CS(-22.5±7.0% vs-25.8±2.9% P＜0.001)および中層 CS(-15.6±2.1% vs-17.5±2.6% P＜0.001)が、 LSは内層(-15.3±2.6% vs-19.1±1.1% P＜0.001)中層(-13.9±2.4% vs-17.1±1.0% P＜0.001)および外層(-12.8±2.2% vs-15.4±1.0% P＜0.001)全てが有意差をもって低下していた。【結語】小児期から若年成人の IBD患者では正常群と比較して心筋変形能が有意に低下していた。現在 IBD群において心不全の臨床兆候はないが、今後慎重な経過観察を行う必要が示唆された。これらは IBD群における心機能低下に関する新たな知見である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）21（ P21）

カテーテル治療1

指定討論者:赤木 禎治（岡山大学医学部・歯学部附属病院 循環器内科）

[P21-1] 当院における Amplatzer Septal Occluderと Occlutech Figulla Flex 2の比較

○小島 拓朗，小林 俊樹，多喜 萌，戸田 紘一，連 翔太，葭葉 茂樹，住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

[P21-2] Amplatz ASD閉鎖術の左室拡張末期容積に対する影響

○堀口 泰典[1]，上田 秀明[2]，矢先 諭[3] （1.国際医療福祉大学 熱海病院 小児科，2.神奈川県立こども医療センター 循環器科，3.榊原記念病院小児循環器科）

[P21-3] ADO1離脱時のデバイス移動を予測する

○阿部 忠朗[1]，塚田 正範[1]，馬場 恵人[1]，小澤 淳一[1]，沼野 藤人[1]，齋藤 昭彦[1]，星名 哲[2]，塚野 真也[2]，佐藤 誠一[3] （1.新潟大学医歯学総合病院 小児科，2.新潟市民病院 小児科，3.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科）

[P21-4] 心房中隔欠損症を伴う乳幼児ダウン症における ASD治療前後の体重変化

○井上 忠[1]，高瀬 隆太[1]，津田 恵太郎[1]，清松 光貴[1]，前田 靖人[1]，鍵山 慶之[2]，籠手田 雄介[1]，須田 憲治[1] （1.久留米大学 医学部 小児科学講座，2.聖マリア病院 小児循環器科）

[P21-5] 二心室修復術後遠隔期に診断された心房中隔下壁側遺残短絡に対する治療選択―周辺組織の画像評価の重要性―

○大橋 啓之[1]，坪谷 尚季[1]，大矢 和伸[1]，淀谷 典子[1]，澤田 博文[1]，早川 豪俊[1]，石川 廉太[2]，山崎 誉斗[2]，夫津木 綾乃[2]，小沼 武司[2]，三谷 義英[1] （1.三重大学大学院医学系研究科 小児科学，2.三重大学大学院医学系研究科 胸部心臓血管外科学）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P21-1] 当院における Amplatzer Septal Occluderと Occlutech Figulla Flex 2の比較

○小島 拓朗，小林 俊樹，多喜 萌，戸田 紘一，連 翔太，葭葉 茂樹，住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

Keywords: 心房中隔欠損症，Amplatzer Septal Occluder，Occlutech Figulla Flex2

【背景】当院では、心房中隔欠損症（ASD)に対し2005年8月から Amplatzer Septal Occluder（ASO)による閉鎖術を開始した。2016年3月からは、 Occlutech Figulla Flex2（FF2)も併用し現在に至っている。当院では基本的には ASOを使用し、 Aortic rimが低形成な症例に対しては FF2を選択している。【目的・方法】当院での ASOおよび FF2症例について、患者背景や適応、治療成績、合併症などを後方視的に評価し、両者の安全性と有効性を比較する。【結果】2016年3月から2019年12月までの間に、当院で経皮的心房中隔欠損閉鎖術を行った ASO 29例、FF2 30例を対象とした。両群で患者年齢、性別、体格に有意差は認めなかった。一方、 ASD径、肺体血流比(Qp/Qs)はいずれも FF2群で有意に高値であった（ASD径；14.1±0.9mm vs 11.1±0.8mm、 p=0.013、 Qp/Qs；2.2±0.2 vs 1.6±0.1、 p=0.002)。また、 Aortic rimは FF2群で有意に低値であった（2.3±0.3mm vs 5.3±0.5mm、p＜0.0001)。 Superior rim、 Posterior rim、 IVC rimは両群間で有意差は認めなかった。 ASD径に対するdevice径（Device/ASD)は、 FF2群の方が高値であった（1.09±0.01 vs 1.00±0.01、 p＜0.0001)。手技成功率は、 ASO群、 FF2群とも同等であった（100% vs 96.6%、 p=0.49)。手技中の透視時間に有意差は認めなかった。FF2群のうち、留置不能例は1例で、 Aortic rimと Superior rimのいずれもが低形成の症例であった。合併症例は FF2群での大腿動静脈瘻の1例で、いずれの群においても留置手技関連の合併症は認めなかった。【結語】Aortic rimが低形成で比較的大きな ASDは、 FF2の良い適応であると思われる。 Superior rimが低形成な症例は、今なお challengingな症例である。両者をうまく使い分ける事が、より安全で有効な治療につながる。

[P21-2] Amplatz ASD閉鎖術の左室拡張末期容積に対する影響

○堀口 泰典[1]，上田 秀明[2]，矢先 諭[3] （1.国際医療福祉大学 熱海病院 小児科，2.神奈川県立こども医療センター循環器科，3.榊原記念病院小児循環器科）

Keywords: 心房中隔欠損，アンプラッツASD閉鎖術，左室拡張末期容積

(目的）アンプラッツ ASD閉鎖術（ ASO）の左室拡張末期容積(LVEDV)のに対する影響を治療前から検討し報告する。（方法）二次孔欠損型 ASDに対し ASOを実施された4例を対象とした。心エコー図を用いて ASO前後に LVEDVを Teichholz法により計測した。また、体表面積補正し LVEDViとして検討した。（結果） LVEDVは治療前42.5±15.3mlから治療後58.3±31.2mlへ LVEDViは治療前31.4±9.0ml/m2から治療後42.3±19.1 ml/m2へと推移した。（各々ｔ検定： P＝0.076、0.069） LVEFは68±10.0％から71.8±6.1％と推移した。 BNPを治療前後で測定できた3例全例で BNPは減少した。（22.4±24.8→13.6±16.7pg/ml）（考案） ASDでは左室前負荷が健常例より減量され LVEDVも小さいが ASOにより本来の前負荷量となる。今回の検討ではそれを反映して、全例 LVEDV・LVEDVi共増加した。（統計的には例数が少ないため有意差がでなかったが）それでも LVEDViは1例を除き、健常者の「正常値」（女性46男性50（福田ら））を下回っていた。しかし、 BNPは治療前に比し減少し、 LVEFも正常範囲内であった。これは急激な前負荷増加に対し心機能低下無く循環動態が順応した過程を示していると考えられる。一方、長期経過観察できた症例では10年後に健常者正常値を越えたことから、急性期を心不全無く乗り越えた症例でも LVEDViが正常化するには年余の時間が必要であると思われる。（結論）１） ASOにより左室拡張末期容積は増加する。２）心不全症状無く急性期を乗り越えても左室拡張末期容積が健常者と同等になるには年余の経過が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P21-3] ADO1離脱時のデバイス移動を予測する

○阿部 忠朗[1], 塚田 正範[1], 馬場 恵人[1], 小澤 淳一[1], 沼野 藤人[1], 齋藤 昭彦[1], 星名 哲[2], 塚野 真也[2], 佐藤 誠一[3] (1.新潟大学医歯学総合病院 小児科, 2.新潟市民病院 小児科, 3.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科)

Keywords: PDA, ADO1, 脱落

【背景】 ADO1を離脱する際に反動でデバイスが大動脈側へ移動することがあり脱落例も報告されている。【目的】 ADO1離脱時のデバイス移動の予測因子を調べること。【対象】2009年11月から2019年3月に新潟市民病院、2019年4月から2020年1月に新潟大学病院で ADO1を留置した64例中、離脱時の透視画像が確認できた62例(女性68%、中央年齢4歳(2ヵ月-75歳))。【方法】 ADO1離脱時の側面透視画像で離脱前後のデバイス移動距離(DM)、離脱直前のデバイスハブの突出(P)の有無、ロングシース先端からデバイスまでの距離(WD)、デリバリーワイヤとデバイスの角度(θ)を計測し、診療録から体格、 PDA径、 Qp/Qsを後方視的に調べ、 DMを予測する因子を統計学的に検討した。単回帰、多重回帰分析、 t検定を用い $p<0.05$を有意差ありとした。【結果】中央値(範囲)として DM 1.6(0.2-5.0)mm、 P有は26%、 WD 10.9(0-35.4)mm、θ 45(8-88)度、身長 104(58-173)cm、体重 16.7(4.9-75.1)kg、 PDA径 2.5(1.6-5.5)mm、 Qp/Qs 1.4(1.0-4.4)であった。 DMの予測因子として t検定で P有(p=0.02)、単回帰分析で WD(p=0.001, R^2=0.16)、θ(p＜.0001, R2=0.26)、身長(p＜.0001, R^2=0.36)、体重(p＜.0001, R^2=0.30)、 PDA径(p=0.0006, R^2=0.18)、 Qp/Qsは有意差がなかった。多重回帰分析では WD、身長、体重、 PDA径が有意な予測因子となり最も影響が強い因子は身長であった。【結論】体格が小さく、 PDAが細く、離脱時にロングシースがデバイスに近い程、離脱時の ADO1デバイス移動距離は大きい傾向があり脱落に注意が必要である。

[P21-4] 心房中隔欠損症を伴う乳幼児ダウン症における ASD治療前後の体重変化

○井上 忠[1], 高瀬 隆太[1], 津田 恵太郎[1], 清松 光貴[1], 前田 靖人[1], 鍵山 慶之[2], 籠手田 雄介[1], 須田 憲治[1] (1.久留米大学 医学部 小児科学講座, 2.聖マリア病院 小児循環器科)

Keywords: 心房中隔欠損症, ダウン症候群, 経皮的心房中隔欠損閉鎖術

【背景】ダウン症候群は原疾患による哺乳不良などで体重増加不良を呈しやすい。心房中隔欠損症（ Atrial Septal Defect： ASD）は乳幼児期に心不全を呈しにくいが、 ASDを有するダウン症児の中に ASDを治療することで体重増加が得られる症例が一定数存在する。【目的】1. ダウン症候群の患者の体重が ASD治療によりどのように変化するか検討する。2. 治療方法により体重増加に違いがあるかを検討する.【方法】対象：当院および聖マリア病院で2010年１月１日から2019年12月31日の間にダウン症候群と診断され、合併心奇形を有さない ASDに対して治療を行われた５歳未満の症例。外科治療群と、経皮的心房中隔欠損閉鎖術（ Transcatheter closure of atrial septal defect： TC-ASD）群に分け、基本的属性、体重（測定値および SD）変化、心奇形以外の合併症について後方視的に検討を行なった。【結果】症例は8例で、外科治療群4例(治療時年齢 4か月- 1歳9か月、体重 5.4-9.1kg、体重 SD -4.0- -1.7SD、欠損孔/体重 0.8-1.5、 Qp/Qs 1.6-2.5）、 TC-ASD群4例（治療時年齢 1歳8か月- 4歳5か月、体重 8.1-13.8kg、体重 SD -4.0- -1.7SD、-2.8- -1.2SD、欠損孔/体重 0.9-1.2、 Qp/Qs 1.7-3.1）。全例で治療前に体重が-2.0SD未満もしくは SD値の経時的な低下を認めたが、治療後は体重増加（ SD値上昇）を認めた。術前と比較した体重 SD値は治療後1ヶ月（外科群 -0.27SD、 TC-ASD群 0.26SD、 $p<0.05$）と有意差あり。3ヶ月（外科群 0.39SD、 TC-ASD群 0.53SD、 p=0.7）と有意差は消失。全例で手術合併症や TC-ASDにおける合併症はなかった。【結論】乳児期から治療適応を有するダウン症候群患者の ASDを閉鎖することにより有意な体重増加が得られる。 TC-ASDは乳児期、低体重の症例でも安全に行うことができ、早期から体重増加を得られるため体重増加不良を呈する ASD合併ダウン症患者の治療選択肢となり得る。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P21-5] 二心室修復術後遠隔期に診断された心房中隔下壁側遺残短絡に対する治療選択―周辺組織の画像評価の重要性―

○大橋 啓之[1], 坪谷 尚季[1], 大矢 和伸[1], 淀谷 典子[1], 澤田 博文[1], 早川 豪俊[1], 石川 廉太[2], 山崎 誉斗[2], 夫津木 綾乃[2], 小沼 武司[2], 三谷 義英[1] （1.三重大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.三重大学大学院医学系研究科 胸部心臓血管外科学）

Keywords: 術後短絡, カテーテル閉鎖, 画像診断

【背景】近年，先天性心疾患の治療予後は改善しているが，遠隔期に再介入を必要とする症例がある．心房間遺残短絡は小さい左右シャントであれば治療対象にはならないが，右左シャントであれば，チアノーゼ，奇異性塞栓を来すため治療対象となることがある．【症例1】8歳，女．5歳時に下縁欠損心房中隔欠損(ASD)に対して Direct closureを施行．術後の胸壁エコーで LA内異常血流を指摘していた．7歳時，感冒時のチアノーゼを認め， MRIにて心房中隔下壁側の遺残短絡を確定診断した． IVC-RA間に狭窄も認めたため外科的修復術を適応した．【症例2】20歳，男．2歳時に ASD patch closureを施行．術直後には遺残短絡は指摘できず．19歳時に脳梗塞発症し，経食道エコーにて遺残短絡を診断した．心腔内エコー(ICE)にて短絡は下壁のパッチ suture lineにあり， inferior rim欠損 ASD類似形態であった．下壁以外の中隔組織に問題なく7mmの Amplatzer septal occluder(ASO)で閉鎖可能であった．【症例2】28歳，女．1歳時に完全大血管転位に対して Mustard手術を施行．18歳時のカテーテルアブレーション時に Mustardパッチのリークを指摘．当初は SpO2＝91%であったが経時的に低下傾向となり閉鎖適応とした． ICEにて短絡はパッチの IVC開口部に近い RA側壁部に3箇所認めた．頭側の短絡はパッチ suture lineにあり，1方向 rim欠損 ASD類似形態であった．他の短絡は周囲中隔に問題なかった．7mmの ASO2個で閉鎖可能であった．【結語】中隔下壁の遺残短絡は，術直後の胸壁エコー検出率が低く，遠隔期のチアノーゼ，脳梗塞を契機に診断されていた．中隔下壁の遺残短絡は遠隔期に右左シャントになりやすいため， ICE含めた各種画像検査により周囲組織の評価を行い，カテーテル閉鎖や外科手術の適応を決定するべきである．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル | カテーテル治療

デジタルオーラル（ II）22（ P22）
カテーテル治療2

指定討論者:須田 憲治（久留米大学医学部 小児科学講座）

[P22-1] 症候性乳児ファロー四徴症における治療戦略 ~RVOTステント留置術の位置づけ~

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

[P22-2] 経皮的肺動脈弁形成術後の稀な合併症：肺水腫を呈した未修復 Fallot四徴症の乳児例

○清松 光貴[1,3]，鍵山 慶之[1,3]，家村 素史[1,3]，安永 弘[2]，須田 憲治[3] （1.聖マリア病院 小児循環器内科，2.聖マリア病院 心臓血管外科，3.久留米大学 医学部 小児科学講座）

[P22-3] 12 mm TMP PEDバルーンカテーテルを用いた経皮的肺動脈弁形成術

○岡田 清吾[1,2]，宗内 淳[1]，渡邉 まみ江[1]，杉谷 雄一郎[1]，松岡 良平[1]，大西 佑治[2]，古田 貴士[2]，鈴木 康夫[2]，長谷川 俊史[2]，高橋 保彦[1] （1.九州病院 小児科，2.山口大学大学院医学系研究科医学専攻 小児科学講座）

[P22-4] グレン術後に Marshall静脈の停滞を契機に診断した冠静脈洞開口部閉鎖の一例

○小林 優，長友 雄作，岩屋 悠生，江口 祥美，豊村 大亮，福岡 将治，鵜池 清，平田 悠一郎，永田 弾，山村 健一郎，大賀 正一 （九州大学 小児科）

[P22-5] Fontan導管の再穿刺における RF中隔穿刺針の有用性

○長友 雄作，永田 弾，岩屋 悠生，小林 優，江口 祥美，豊村 大亮，福岡 将司，鵜池 清，平田 悠一郎，山村 健一郎，大賀 正一 （九州大学病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P22-1] 症候性乳児ファロー四徴症における治療戦略 ~RVOTステント留置術の位置づけ~

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

Keywords: RVOTステント留置術, ファロー四徴症, 乳児期早期

【背景】乳児期早期に低酸素発作等で侵襲的介入を要するファロー四徴症・肺動脈狭窄（ TOF/PS）において従来は BTシャント術（ BTS）が一般的であったが、当院では近年一期的心内修復術（ ICR）、 RVOTステント留置術（ Rs）も症例ごとに検討している。【目的】当院の手術成績をもとに Rsの適応を考察する。【対象】2008年1月～2020年1月に6か月未満で介入した TOF/PS、 DORV/PSの34例を後方視的に検討。 PA、 MAPCA、 AVSD合併例は除外。【結果】初回治療介入は2014年1月までは全例 BTS(B群)で14例に対し、2015年以降は B群8例、ICR(I群)9例、 Rs(R群)3例。介入時日齢は B群9~151日(80※中央値、以下略)、 I群88～175日(109)、 R群12-57日(35)、介入時体重は B群1.7～7.7kg（4.6）、 I群5.2~7.3kg(6.2)、 R群3.2-4.0kg（3.4）。 transannular patchによる ICR(TAP)は B群9例(40%)、 I群2例(22%)、 R群1例(33%)で、初回 P弁 Z score(PvZ)＜-3.5は全例でTAPであった。 ICR後の右室/体血圧比は B群0.36～0.61(0.56)、 I群0.38~0.74(0.56)、 R群0.34~0.6。 ICR前PAindex(PAI)は B群159~463(255)、 I群101～722(255)で、 R群のうち待機可能であった2例は592、626であった。 I群で PAI＜200の2例は ICR後に PAへのカテーテルインターベンションを要した。合併症は B群でシャント閉塞2例、壊死性腸炎1例、創部感染1例、高肺血流性ショック1例、 R群で P弁下に留置した2例中1例は重度 TRにより早期 ICRを要した。観察期間6～138か月（49.5）で死亡例、神経学的後遺症例はなかった。【考察】 B群は合併症を22%で認めており必ずしも安全とは言い切れない一方、 I群は体重＞5kg、 PAI＞200であれば良好な結果であった。 Rsは良好な PA発育が得られたが P弁を含めて留置する方が安全と思われた。【結語】当院では症候性乳児 TOF/PSにおいて初回 PvZ＜-3.5で P弁温存困難かつ、体重＜5kg・ PAI＜200で一期 ICRに懸念が残る場合は Rsを積極的に考慮する方針である。

[P22-2] 経皮的肺動脈弁形成術後の稀な合併症：肺水腫を呈した未修復Fallot四徴症の乳児例

○清松 光貴[1,3], 鍵山 慶之[1,3], 家村 素史[1,3], 安永 弘[2], 須田 憲治[3] （1.聖マリア病院 小児循環器内科, 2.聖マリア病院 心臓血管外科, 3.久留米大学 医学部 小児科学講座）

Keywords: Fallot四徴症, 経皮的肺動脈弁形成術, 肺水腫

【症例】7か月男児、 Fallot四徴症（ TOF）、肺動脈二尖弁の術前評価のため入院。新生児期に弁下狭窄の進行とともに SpO2は90%台から80%台に低下したため日齢14にβ遮断薬内服を開始し、以後無酸素発作は認めておらず今回入院時の SpO2は90%前後だった。一方で心エコー図検査で肺動脈弁の弁輪径は-2.7SD、弁の流速4.5m/秒、弁下部 1.5m/秒と弁優位の高度狭窄があり LVEDV 62% of normal（ modified bullet法）と左室は小さめであった。左室の成長のために弁輪径8.2mmに対し118%径の10mmバルーンで経皮的肺動脈弁形成術（ BPV）を施行し、治療後の弁下の過収縮に対しβ遮断薬を静注し合併症なく手技を終了した。しかし治療直後より SpO2は99-100%と高値となり徐々に多呼吸・気道分泌物の増加・呼気性喘鳴が出現し、帰室2時間頃に SpO2が70%台まで低下し興奮状態となった。無酸素発作を念頭にケタミン静注を行ったところ SpO2が急激に低下し測定不能となり、気管内挿管後にピンク色の泡沫状痰が噴水状に吹き出し、高度徐脈となり3分間の心肺蘇生を要した。蘇生後のレントゲンで著明な肺水腫を認め、陽圧換気と利尿剤により徐々に状態は安定し3日後には抜管できた。心エコー図検査で弁下部狭窄は流速2.8m/秒と加速したものの左室は心臓 MRIでも正常域まで拡大し、退院時も SpO2は90%台半ばで high flowの状態であった。患児は2か月後に自己弁温存の心内修復術を受け術後経過は良好である【考察】

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

BPV後の肺水腫は単純な肺動脈弁狭窄症においても極めて稀で、数件の症例報告があるのみである。 TOFは原則的に右室流出路狭窄を有することから BPV後の肺血流過剰のリスクは低いと思われ、肺動脈弁下の過収縮などが問題となることはあるが TOFに対する BPV後の肺水腫の報告はない。【結語】 TOFに対する右心系のインターベンション後に呼吸障害が生じた場合は無酸素発作だけでなく、稀ではあるが肺水腫の可能性も念頭に置く必要がある。

[P22-3] 12 mm TMP PEDバルーンカテーテルを用いた経皮的肺動脈弁形成術

○岡田 清吾[1,2], 宗内 淳[1], 渡邉 まみ江[1], 杉谷 雄一郎[1], 松岡 良平[1], 大西 佑治[2], 古田 貴士[2], 鈴木 康夫[2], 長谷川 俊史[2], 高橋 保彦[1] （1.九州病院 小児科, 2.山口大学大学院医学系研究科医学専攻 小児科学講座）

Keywords: 肺動脈弁狭窄症, 乳児, カテーテルインターベンション

【背景】 TMP PEDは12mm径バルーンが4Frシースおよび適合ワイヤー0.018″で使用できることが特徴で，弁輪径10mm程度の症例におけるシングルバルーン法に適している．【対象および方法】弁輪径10mm前後の先天性肺動脈弁狭窄（ vPS）に対する12mm TMP PEDを用いた経皮的肺動脈弁バルーン形成術（ BVP）の有効性を検討した．コントロール群は弁輪径10mm前後の vPSに対し，他のバルーンカテーテルを用いてシングルバルーン法による BVPを実施した症例とした．過去20年間の臨床データを後方視的に解析した．【結果】 BVPを実施した全406例のうち，解析可能な対象症例は TMP PED使用群5例，コントロール群13例（ Tyshak［ JMS］7例， Sterling OTW［ Boston Scientific］5例， Tyshak II 1例）であった．全18例の臨床データは， BVP実施時年齢3（0―8）か月，体重6.7（3.7―8.3） kg，肺動脈弁輪径8.7（8.0―11.0） mm，肺動脈弁圧較差（ PS-PG）55（31―104） mmHg，右室圧／体血圧比0.72（0.48―1.23）だった．患者背景において両群間に差はなかった．使用したバルーンサイズ（ TMP PED群12mm vs．コントロール群10［8―10］ mm， p = 0.005）および%対弁輪径（140［118―145］% vs．114［99―125］%， p = 0.048）は TMP PED群が有意に大きかった．シース径（［5Fr 4名，6Fr 1名］ vs.［5Fr 5名，6Fr 8名］），ガイドワイヤー外径（0.018″5名 vs.［0.014″1名，0.018″12名］），奏効率（4／5［80%］ vs．10／13［77%］）， PS-PG減少率（55［0―72］% vs．46［0―80］%），および右室圧／体血圧比低下率（41［0―59］% vs．50［10―68］%）は両群間に差はなかった．シースサイズアップは TMP PED群ではいずれも不要であったが，コントロール群は6例（46%）要した（ p = 0.036）．【考察】弁輪径10mm前後の vPSにおいて，12mm TMP PEDを用いることでシースのサイズアップが不要となり，より簡便に BVPを実施できる可能性が示唆された．

[P22-4] グレン術後に Marshall静脈の停滞を契機に診断した冠静脈洞開口部閉鎖の一例

○小林 優，長友 雄作，岩屋 悠生，江口 祥美，豊村 大亮，福岡 将治，鵜池 清，平田 悠一郎，永田 弾，山村 健一郎，大賀 正一 （九州大学 小児科）

Keywords: 冠静脈洞開口部閉鎖, Marshall静脈, カテーテル治療

【背景】冠静脈洞開口部閉鎖（ CS orifice atresia: CSOA）は非常に稀な先天異常であり、冠動脈造影を行うことの少ない小児では特に診断が難しい。冠静脈血流は、左上大静脈の遺残物である Marshall静脈から無名静脈(INV)へ、もしくは Thebesian静脈を介して右房へ還流する。未診断のまま術中に Marshall静脈の結紮を行えば致死的となるため術前診断が重要である。【症例】女児、 MS、 Hypo LV、 CoAで、1か月で CoA修復を行い、3か月で DKS吻合、 RV-PAシャントを行い、1歳2か月でグレン手術を行った。術後の INVからの造影で Marshall静脈が描出されたが、 VV短絡として流出せず、血流が停滞していた。そこで Marshall静脈深くにカテーテルを挿入

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

し CSOAと診断した。冠動脈造影で冠血流は遅滞しており、肺動脈～静脈圧～ CS圧の低下目的にタダラフィル、ボセンタンを継続した。4歳でフォンタン手術中に右心房から CS開口部を見出しカットバックにて閉鎖解除した。術中の Marshall静脈の結紮は行わなかった。術後は Marshall静脈を介した短絡が増加し、 SpO2 90→85%へ低下した。術後4か月時に CS開口部を圧測定、造影、 IVUSで確認した。再狭窄のないことを十分に確認した後 Marshall静脈(径 7mm)を VP II 12mmで塞栓した。 SpO2は98%へ上昇し、 PA圧は8→14mmHgとなった。CS開存により冠動脈血流、心機能も改善が見られた。【結語】 INV造影からの Marshall静脈の停滞は CSOAを疑う重要な所見である。 CS開存後は Marshall静脈は Fontan術後の太い VV短絡となるため塞栓、または結紮が必要となる。本症例では再狭窄リスクを考え、数か月後にカテーテル閉鎖を行った。

[P22-5] Fontan導管の再穿刺における RF中隔穿刺針の有用性

○長友 雄作, 永田 弾, 岩屋 悠生, 小林 優, 江口 祥美, 豊村 大亮, 福岡 将司, 鵜池 清, 平田 悠一郎, 山村 健一郎, 大賀 正一 （九州大学病院 小児科）

Keywords: Brockenbrough, RF中隔穿刺針, Fontan

【背景】近年 EC-Fontan患者の不整脈治療を目的に導管穿刺を行う例が増加している。導管穿刺は時間と技術を要する手技で、導管は耐電性のため RF中隔穿刺針は無効であり、ブロッケンブロー(BB)針による機械的な穿通が必要であるが、導管壁は滑りやすく注意が必要である。また、再穿刺の報告は少なく、穿刺針の選択や穿刺方法は確立されていない。経導管的に肺静脈ステントを留置した Fontan患者における、 RF中隔穿刺針を用いた導管再穿刺の経験を報告しその注意点について考察する。
【症例】女児、 AVSD、 Hypo LV、5歳で EC-Fontan手術を行い、7歳より喀血を認め、11歳時に左肺静脈狭窄と診断した。 BB針(BRK ™-1)を用いて初回導管穿刺を行い、 long sheath(8F Shwartz™)を心房へ挿入し、ステント Express™SD 6mmを留置した。その後治療後評価および追加拡張を目的に導管の再穿刺を行った。
再穿刺(12歳時):導管孔は既に閉鎖していたが、導管造影にて導管壁の"くぼみ"として確認できた。同部に NRG™ RF中隔穿刺針を位置し、2度の通電(10W、1秒)で心房内に Airが確認でき穿通に成功した。 Coyote™NC 4mmで拡張後 long sheath(8F Mullin™)を心房へ挿入した。再穿刺手技は心腔内エコー(ACUNAV™)で確認しながら行った。
再穿刺(13歳時):導管孔はやはり閉鎖しており、同様に RF針を用いたが、導管孔の"くぼみ"の同定が難しく、計6回の通電で心房内 Airが確認できた。しかし心房へ到達できず RF針先端からの確認造影で心房と導管の間隙に造影剤が漏出した。漏出した造影剤はその後停滞したため導管からの出血はないと判断したが、心タンポナーデの恐れがあり手技は中止した。
【考察】導管穿刺孔は組織増生などにより閉鎖すると考えられるが、再穿刺の際には前回穿刺部位を正確に同定できれば RF針を用いて安全に穿刺できる。しかし繰り返す穿刺により、術後癒着している導管-心房間にスペースを生じている可能性があり注意が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル | カテーテル治療

デジタルオーラル（ II）23（ P23）
カテーテル治療3

指定討論者:杉山 央（聖隷浜松病院 小児循環器科）

[P23-1] 体肺動脈シャント血栓に対する経皮的シャント形成術中の大量喀血の一例

○松岡 良平，宗内 淳，江崎 大起，土井 大人，杉谷 雄一郎，渡邉 まみ江 （九州病院 小児循環器科）

[P23-2] 主要大動脈肺動脈側副血行路（ MAPCA）に対するカテーテル治療の有効性と安全性

○東 浩二，蔵本 怜，大森 紹玄，奥主 健太郎，石井 徹子，中島 弘道，青墳 裕之 （千葉県こども病院 循環器内科）

[P23-3] Norwood術待機中に MRSA肺炎から肺循環・換気不全を発症し、両側肺動脈絞扼部バルーン拡大術で状態安定化した両大血管右室起始・大動脈縮窄の一例

○松田 浩一[1]，馬場 志郎[1]，井出 雄二郎[2]，吉永 大介[1]，武野 享[1]，赤木 健太郎[1]，平田 拓也[1]，池田 義[2]，滝田 順子[1] （1.京都大学医学部附属病院 小児科，2.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科）

[P23-4] 総動脈幹症に対するカテーテル治療の適応と効果

○植田 由依[1]，金 成海[1]，真田 和哉[1]，石垣 瑞彦[1]，佐藤 慶介[1]，芳本 潤[1]，満下 紀恵[1]，新居 正基[1]，田中 靖彦[1]，猪飼 秋夫[2]，坂本 喜三郎[2] （1.静岡県立こども病院 循環器科，2.静岡県立こども病院 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P23-1] 体肺動脈シャント血栓に対する経皮的シャント形成術中の大量喀血の一例

○松岡 良平，宗内 淳，江崎 大起，土井 大人，杉谷 雄一郎，渡邉 まみ江 （九州病院 小児循環器科）
Keywords: 喀血，経皮的シャント形成術，コイル塞栓

【はじめに】閉塞した体肺動脈シャント再建術の際に予期せずして鎖骨下動脈―気管支瘻を合併して生命危機的喀血を繰り返した症例を経験したので報告する．
【症例】2歳5か月女児．重症 Ebstein奇形の為，生後11日に Starnes手術，セントラルシャント(3.5mm)手術実施．2歳時に左 Blalock-Taussigシャント(4mm)実施．2歳3か月に左 BTシャント狭窄のため経皮的シャント形成術を実施した．SpO_2 85%だった．2歳5か月時，SpO_2 70%へ低下し，緊急造影 CTで 左 BTシャントの血栓閉塞と診断．緊急で経皮的シャント形成術を行った．大腿動脈よりアプローチし4FrJRカテーテルを親カテとしてマイクロカテーテルにより閉塞シャントを穿通し，同部位でウロキナーゼ3万単位を局注したところ大量喀血した．直ちに気管内挿管・アドレナリン気管内投与で対応し喀血は治まった．引き続きシャントに対してバルーン形成術を行った．シャント血流の回復を確認して終了した．しかし術後8日目から大量喀血を繰り返し，造影 CTによっても出血部位は不明だった．肺葉切除も検討したが，5回目の出血後に出血コントロール困難となったため，緊急でカテーテルによる止血術を行った．左気管支ブロック換気下と左鎖骨下動脈バルーン閉塞により出血をコントロールしながら出血部位を造影で確認した．左鎖骨下動脈と左 BTシャント吻合部から左上葉気管支との間に瘻孔形成(4x13mm)を認めた．4FrJRを親カテとしてマイクロカテーテル(Prograde)を瘻孔へ挿入し，電気式離脱コイル(TargetXL 6mm,4mm 計6個)により塞栓した．左 BTシャント血流は温存することができ，SpO_2 85%であった．治療後喀血はなく退院した．
【結語】 CT画像検査の進歩によっても心臓カテーテル法による局所的な造影から診断に至ることもあり病態がわからないときは積極的に造影することも必要である．

[P23-2] 主要大動脈肺動脈側副血行路（ MAPCA）に対するカテーテル治療の有効性と安全性

○東 浩二，蔵本 怜，大森 紹玄，奥主 健太郎，石井 徹子，中島 弘道，青墳 裕之 （千葉県こども病院 循環器内科）
Keywords: MAPCA, CHD, CI

【背景】主要大動脈肺動脈側副血行路（ MAPCA）を伴う先天性心疾患（ CHD）では高圧から肺血管床を保護し肺血流不均衡を是正することが肝要であり、外科的治療とともにカテーテル治療（ CI）の役割は大きい。【目的】MAPCAに対する CIの有効性と安全性について検討する。【方法】2000年1月以降に当院で治療した MAPCAを合併した CHD29例を対象とした単施設後方視的観察研究。対象の内訳は二心室形態（ BV）22例、単心室形態（ SV）7例。効果判定はバルン形成術（ BAP）とステント留置術（ SI）は狭窄病変の圧較差が20mmHg以下または狭窄部径の1.5倍以上の拡張が得られた場合を、コイル塞栓術（ CE）は目的血管が完全閉塞した場合を有効とした。【結果】29例中14例（ BV10例、 SV4例）26病変に対し計38件の CIが施行された。内訳は BAP27件（含ステント再拡張1件）、 CE8件、 SI3件だった。 CIの有効率は38件中21件（55%）、特に BAPでは27件中11件（41%）と低く複数回施行が6病変あった。有害事象は4件（11%）、内訳は気管出血2件（ともに保存的に止血）、一過性の血圧低下1件、一過性の房室ブロック1件だった。遠隔期成績は BVR/TCPC到達16例（ CI施行：無施行=8：8）、待機5例（ CI施行：無施行=3：2）、死亡8例（ CI施行：無施行=3：5、1例は交通事故死）。 CI施行例での BVR/TCPC到達率は、 CI有効例では8例中6例（75%）だったのに対し一部有効または無効例は6例中2例（33%）と低かった。【考察】 MAPCAの狭窄病変は中膜肥厚が強く BAPの効果が得られにくい一方で脆弱な病変も伴っており気管出血のリスクが高いと考えられた。【結語】 MAPCAに対する CIは合併症のリスクは高いものの綿

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

密な治療戦略の基に有効な CIがなされればより良い治療成績が得られる。

[P23-3] Norwood術待機中に MRSA肺炎から肺循環・換気不全を発症し、両側肺動脈絞扼部バルーン拡大術で状態安定化した両大血管右室起始・大動脈縮窄の一例

○松田 浩一[1], 馬場 志郎[1], 井出 雄二郎[2], 吉永 大介[1], 武野 享[1], 赤木 健太郎[1], 平田 拓也[1], 池田 義[2], 滝田 順子[1] （1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科）

Keywords: Bilateral PA banding, Pneumonia, PTA

先天性心疾患患者では特に周術期感染症によって血行動態・呼吸状態の破綻をきたしやすく、その管理に難渋する。今回 Norwood術待機中に重症 MRSA肺炎を発症し、集中治療のみでは肺循環コントロールが困難であった症例を経験した。

1か月男児。在胎中から両大血管右室起始、大動脈縮窄、単心房、左心室低形成と診断されていた。在胎38週5日予定帝王切開で出生時、 Apgar Scoreは8/9点、出生児体重は2290gであった。出生後 PGE_1 5ng/kg/minを開始、日齢4に両側肺動脈絞扼術を施行した。術後、抜管時は SpO_2 85%（ Nasal High Flow, F_IO_2 40%）程度であった。生後1か月頃に活気不良となり、 SpO_2は50%前後まで低下した。胸部 Xp、 CTで肺炎像を認め、 MRSA保菌者であったことからバンコマイシン含めた抗菌薬治療を行うとともに挿管・集中管理を行なった。 F_IO_2 100%と NO 20ppmでも SpO_2 60%の維持が困難であったため、挿管開始8日目に両側肺動脈絞扼部バルーン拡大術を施行した。左右絞扼部直径1.4㎜、1.9㎜に対して RX-Genity 3㎜×2㎝で拡大施行。 SpO_2は65%から80%後半まで上昇し、酸素投与中止は不能であったが Norwood術までに NO 2ppmまで減量でき、安定した状態で Norwood術を施行可能であった。なお、バルーン拡大術施行前まで CRPは高値が遷延したが、施行後急激に低下したことから、肺血流低下に伴う肺炎病巣部の抗菌薬濃度低下も改善し、状態安定化に寄与したと考える。

両側肺動脈絞扼術は新生児期早期に施行するため体重増加による低酸素血症が進行する。加えて感染症など肺合併症により肺循環・換気不全を引き起こし管理困難となった症例に、両側肺動脈絞扼部バルーン拡大術が有効である可能性が示唆された。

[P23-4] 総動脈幹症に対するカテーテル治療の適応と効果

○植田 由依[1], 金 成海[1], 真田 和哉[1], 石垣 瑞彦[1], 佐藤 慶介[1], 芳本 潤[1], 満下 紀恵[1], 新居 正基[1], 田中 靖彦[1], 猪飼 秋夫[2], 坂本 喜三郎[2] （1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 総動脈幹症, カテーテル治療, 肺高血圧

【背景】総動脈幹症は、生直後に高肺血流性肺高血圧呈し、その後に右室流出路形成を伴う修復術を要する疾患である。そのため、通常の肺血流型先天性心疾患の術前術後とは経カテーテル介入が異なる可能性がある。【目的】総動脈幹症に対するカテーテル治療(CI)の特異性に関する検討。【対象および方法】対象は、当院で診療した総動脈幹症患者のうち CIを行った8例、12件。施行時年齢は0.021から15（4.74±4.36）歳。診療録から後方視的に検討した。【結果】総動脈幹症患者37例中、修復術に到達36例（ Barbero-Marchal3例、Rastelli33例）。先行手術として、肺動脈絞扼術5例、 BTシャント術3例が行われていた（1例重複）。8例にカテ治療が行われ，その適応（理由）は LVp/RVp＞0.60、鬱血性心不全、肺血流不均衡であった。手技内容は1.RV-PAconduitに対するバルーン血管形成術5件、2.経皮的肺動脈形成術（末梢肺動脈）4件10病変（バルーン9、ステント1)、3.経皮的血管塞栓術(APCA)3件、4.シャント拡大術3件であった。すなわち、治療の目的として、肺血管床のアンバランスと肺高血圧を是正するもの10件と、右室流出路狭窄を解除するもの5件に大別された。全例合併

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

症なく CIが施行され、前者の是正に効果を示し、後者は1例に無効で早期再手術、他4例は再手術待機可能となった。【考察】総動脈幹症の術後の CIは、コイル塞栓術を含め肺高血圧や肺血流不均衡を是正する手技も多く含まれ、一定の効果を示すものと思われる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル | カテーテル治療

デジタルオーラル（ II）24（ P24）

カテーテル治療4

指定討論者:藤本 一途（国立循環器病研究センター病院 小児循環器科）

[P24-1] 心外導管を用いたフォンタン手術後に下大静脈穿刺による肺静脈心房へのアクセスの可能性

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

[P24-2] フォンタン型手術前における APCAに対する塞栓術後の炎症反応の推移

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

[P24-3] 内胸動脈コイル塞栓における Penumbra packing coilの有効性

○三崎 泰志，高見澤 幸一，小澤 由衣，小川 陽介，林 泰佑，進藤 考洋，小野 博，賀籐 均 （国立成育医療研究センター 循環器科）

[P24-4] 新生児期に肺高血圧・心不全症状を呈しカテーテル治療で軽快した肺底区動脈大動脈起始症の2例

○田中 惇史，宗内 淳，江崎 大起，松岡 良平，土井 大人，杉谷 雄一郎，渡邉 まみ江 （九州病院 小児科）

[P24-5] 動静脈瘻を伴う硬膜静脈洞奇形に臍帯動脈経由の経動脈的塞栓術を施行した早産児の一例

○村上 卓[1]，野崎 良寛[1]，嶋 侑里子[2]，石踊 巧[2]，堀米 仁志[1] （1.筑波大学医学医療系 小児科，2.筑波大学附属病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P24-1] 心外導管を用いたフォンタン手術後に下大静脈穿刺による肺静脈心房へのアクセスの可能性

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

Keywords: フォンタン手術，下大静脈穿刺，カテーテル治療

背景心外導管を用いたフォンタン手術後に上室性不整脈で難渋する症例がある。経大動脈でのアクセスではカテーテル操作が難しく、アブレーションが不成功に終わることがある。心外導管を穿刺して肺静脈心房に到達する方法が報告されているが、フォンタン手術の遠隔期には導管が石灰化して穿刺ができない症例も存在する。そのような症例に対して心外導管の尾側の下大静脈を穿刺する報告がある。今回の研究の目的はフォンタン手術後短期間、長期間経過した症例で下大静脈穿刺で肺静脈心房にアクセスできるかを CTを用いて予測することである。方法対象は心外導管を用いたフォンタン手術後に CT撮像した患者。フォンタン手術後から CT撮像までの期間により短期間（６０カ月未満）と長期間（６０カ月以上）に分類した。 CT撮像時の年齢、身長、下大静脈穿刺が可能と推定した割合を二群で検討した。下大静脈穿刺が可能とは、心外導管と肺静脈心房が10㎜以下の距離で接している、その間に冠動脈などが存在しないことと定義した。結果フォンタン患者１０９人のうち７８人、１２９画像を対象とした。短期間、長期間で CT時の年齢は５．４歳、１６．９歳、フォンタン手術からの年月は９４カ月、１３０カ月、身長は９８ｃｍ、１４８ｃｍであった。短期間では８３画像中８画像（9.6%）、長期間では４６画像中１４画像（30.4%）で下大静脈穿刺でのアクセスが可能と予測された。結語下大静脈穿刺での肺静脈心房へのアクセスはフォンタン後長期間経過している症例では選択肢となる可能性がある。しかし残りの７割は導管穿刺が必要であり、その準備を行い手技に臨む必要がある。

[P24-2] フォンタン型手術前における APCAに対する塞栓術後の炎症反応の推移

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

Keywords: APCA，塞栓，炎症反応

【はじめに】単心室修復において、体肺動脈側副動脈(APCA)はフォンタン循環への悪影響を及ぼすため、フォンタン型手術前に APCAへの塞栓術が行われている。体内異物留置後の炎症反応上昇や発熱はしばしば経験されるが、手術前に炎症反応上昇、発熱を来すことで手術延期を余儀なくされることがある。【目的】当院においてフォンタン型手術前に APCAに対する塞栓術を施行した際の手術前の炎症反応の推移を明らかにする。【対象と方法】2008年1月から2020年1月までに当院でフォンタン型手術を施行した患者で、 APCAに対する塞栓術を施行後、手術前に採血を行った22例を対象とした。患者背景、コイル数、総コイル長、術前後の CRPの推移と発熱の有無について後方視的に検討した。【結果】月齢13-56(中央値23)、体重7.9-15kg(中央値10.1)、コイル使用本数2-19(中央値7)、総コイル長10-128cm(中央値63)、3例で Amplatzer Vascular Plugを使用した(1-2個/人)。採血時期はコイル塞栓後1-7日(中央値3)だった。 CRPは術前0-0.8mg/dl(中央値0.02)、術後0-7.8mg/dl(中央値0.3)と術後で有意に高かった(p=0.043)。術後 CRP陽性＞0.3mg/dl)であった症例は11例(50%)であったが、 CRP＞3mg/dlの上昇を認めた症例は1例のみだった。コイル数・総コイル長と CRPの間にはいずれも明らかな相関関係は認めなかった。22例中、発熱を認めた症例は2例(9%)だった。【考察】フォンタン型手術前の APCAに対する塞栓術後は CRPが上昇する傾向にあった。ほとんどが軽微な上昇に留まるが一部高値を示す症例が存在した。コイル数・総コイル長と CRPの関連は示せず、個体差など他の要因による影響が疑われた。【結語】 APCAに対する塞栓術後は炎症反応が上昇するが軽度に留まる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P24-3] 内胸動脈コイル塞栓における Penumbra packing coilの有効性

○三崎 泰志，高見澤 幸一，小澤 由衣，小川 陽介，林 泰佑，進藤 考洋，小野 博，賀藤 均 （国立成育医療研究センター 循環器科）

Keywords: coil embolization, packing coil, 内胸動脈

【はじめに】体肺側副血行(APCA)のコイル塞栓において内胸動脈(IMA)全体の塞栓が必要となる症例が存在するが、しばしば多数のコイルが必要となり、手技の長時間化や医療経済的にも問題となる。 Penumbra packing coil（以下 PC）は最長60ｃｍと長く、 tightな packingが可能であり、長い血管の塞栓に有用と考えられた。【症例1】1歳男児、10.8kg。 TCPC術前の RIMAからの APCA認めた。側枝の塞栓は不能で、近位3.5mm,遠位2.2mmの RIMAに Ruby 4mmx15cm留置後、 PC 30cm,45cm,15cm,15cmの計4個留置、 MICRUSFRAME 5mmx12cmを２個留置して、良好な塞栓を得た【症例2】11ヶ月男児。 PA/VSD,Rastelli術後1ヶ月に RIMAからの APCAによる心不全に対しコイル塞栓を計画した。 RIMAのほぼ全長からＡＰＣＡあり、ＲＩＭＡ全体を側戦する計画とした。近位3.1mm,遠位2.1mmの RIMAに、症例1の経験を踏まえ、アンカーコイルは留置せず、ＰＣ 60ｃｍ，45ｃｍの計2個を留置した。完全閉塞が得られなかったため、 Ruby 4mmx15cm 2個を追加留置し、良好な塞栓を得た。 PC 60cmで26mm程度の長さの充填が可能であった。【まとめ】 IMAの塞栓においてアンカーリングはさほど気にする必要はなく、充填できる距離が重要となる。 PCはキックバックもほぼなく、乳幼児の細い血管においても十分充填可能で,従来のコイルに比べて、安全に長い距離の塞栓が可能であった。まだ経験が少ないが、ＰＣは IMAの塞栓において、手技時間の短縮やコイル留置本数の削減において有用と考えられた。

[P24-4] 新生児期に肺高血圧・心不全症状を呈しカテーテル治療で軽快した肺底区動脈大動脈起始症の2例

○田中 惇史，宗内 淳，江崎 大起，松岡 良平，土井 大人，杉谷 雄一郎，渡邉 まみ江 （九州病院 小児科）

Keywords: 肺底区動脈大動脈起始症，新生児肺高血圧，コイル塞栓

【緒言】肺底区動脈大動脈起始症は肺動脈を欠損した正常気管支組織に大動脈からの異常血管が流入する先天異常である。肺葉切除などの早期手術が勧められるが新生児早期より高肺血流性心不全・肺高血圧を生じる例もある。【症例1】在胎37週、2431gで出生。多呼吸と胸部 X線異常陰影、超音波検査から肺分画症を疑われ生後3日目に当院に転院。超音波検査、造影 CTで右肺底区動脈大動脈起始症と診断した。心拡大(CTR 53%)と肺高血圧(TRPG 88mmHg)があり、進行性呼吸障害の症状緩和のため生後6日目にカテーテル治療を行った。肺動脈圧75/35(53)mmHg、体肺血圧比1.53と重症肺高血圧であった。0.035インチ Pushable coil 5mm2個、4mm2個で異常血管を塞栓した。治療後肺動脈圧36/14(24)mmHgと改善。一旦呼吸状態安定したが再度心不全症状が増悪し、生後16日目に待機的右肺下葉切除を行った。在宅酸素を導入し退院した。【症例2】在胎40週、3434gで出生。心雑音と多呼吸から心エコー図で重症大動脈弁狭窄症と診断され、生後2日に当院に転院。心エコー図上、大動脈弁平均圧格差25mmHgであった。下肢脈診微弱であり大動脈形態確認目的の造影 CTを撮影し、左肺底区動脈大動脈起始症と診断した。下肢脈診触知不能であり尿量減少し生後3日目にカテーテル治療を行った。肺動脈圧43/21(36)mmHg、大動脈圧45/32(39)mmHg、左室圧67/5mmHg、左房圧は8mmHgと著しく上昇していた。左室大動脈圧格差が大きく先に血管形成バルーンにより段階的に拡張した(大動脈弁輪7.7mmに対し Bandicout5mm→6mm)。次いで肺底区動脈を電気離脱式コイル(Target)5mm径1個、3mm径3個で塞栓。治療により左房圧が段階的に低下し心不全症状は改善、生後15日に前医に転院した。【結語】新生児期発症の肺底区動脈大動脈起始症に対するコイル塞栓は有効な治療法の一つである。その報告例はほとんどなく長期予後や合併症が不明であるため適応は慎重に検

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

討する必要がある。

[P24-5] 動静脈瘻を伴う硬膜静脈洞奇形に臍帯動脈経由の経動脈的塞栓術を施行した早産児の一例

○村上 卓[1], 野崎 良寛[1], 嶋 侑里子[2], 石踊 巧[2], 堀米 仁志[1] （1.筑波大学医学医療系 小児科, 2.筑波大学附属病院 小児科）

Keywords: カテーテル治療, 胎児心不全, 臍帯動脈

【はじめに】動静脈瘻を伴う硬膜静脈洞奇形(DSM, Dural Sinus Malformation)は胎児期に発生する頭蓋内先天性血管奇形である。巨大な静脈洞が特徴で、心不全、巨頭症、水頭症、痙攣、発達遅滞の原因となり、治療は経動脈的塞栓術が第一選択となる。今回、胎児診断された動静脈瘻を伴う DSMに対し、臍帯動脈経由の経動脈的塞栓術を施行したので報告する。【症例】母39歳、1経妊1経産。妊娠29週に胎児頭蓋内嚢胞、頭囲拡大、心嚢水を指摘された。妊娠31週の胎児心エコーでは SVC優位の拡大はなく、 CTAR 43%、 combined cardiac output 700mL/kg/minと高心拍出性心不全が示唆されたが、胎児水腫への進行なく経過した。妊娠33週の胎児 MRIで DSMが疑われ、産科、脳神経外科、小児科によるカンファランスで、頭蓋内嚢胞の増大傾向から早期の血管内治療の適応と判断され、妊娠35週の計画分娩で臍帯動脈経由の経動脈的塞栓術を行う方針とした。児は児頭骨盤不均衡を適応に帝王切開で在胎35週2日、出生体重2,757gで出生し、人工呼吸管理を要した。日齢1の頭部 MRIで確定診断し、日齢5に血管内治療を施行した。出生時に留置した臍帯動脈カテーテルに0.025inchガイドワイヤーを挿入し、臍帯動脈カテーテル抜去後に、ガイドワイヤー経由に4Fr直孔のデリバリーカテーテルを胸部大動脈まで先行させ、カテーテルをガイドに尖端を Steam Shapeした4Frシースを留置した。臍帯動脈が湾曲する部位のシース挿入にはエコーで血管損傷がない事を確認した。脳神経外科医により流入血管3本が塞栓され、シース抜去時に臍帯動脈損傷部位からの出血があったが結紮で止血し、合併症なく治療を終了した。【考案】大腿動脈穿刺が困難な症例への臍帯動脈経由の経動脈的塞栓術が報告されている。湾曲する臍帯動脈へのシース挿入には動脈損傷のリスクがあり工夫を要する。【結語】大腿動脈穿刺にリスクのある症例では臍帯動脈経由のカテーテル治療が有効である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル | カテーテル治療

デジタルオーラル（ II）25（ P25）

カテーテル治療5

指定討論者:片岡 功一（広島市立広島市民病院 小児科 / 循環器小児科）

[P25-1] 胸部仮性動脈瘤に起因する出血に対してステントグラフト留置を行った3歳女児例

○高橋 怜[1]，小澤 晃[1]，前原 菜美子[1]，矢尾板 久雄[1]，木村 正人[1]，水本 雅弘[2]，崔 禎浩[2]，其田 健司[3]，小野 頼母[3]，小泉 沢[3]，田中 高志[1] （1.宮城県立こども病院 循環器科，2.宮城県立こども病院 心臓血管外科，3.宮城県立こども病院 集中治療科）

[P25-2] 小児心臓カテーテル検査後に下肢血圧差を契機に診断された大腿動脈血栓症の一例

○提島 丈雄，加藤 健太郎，阿久澤 大智，中西 祐斗，吉村 元文，吉田 真衣，沼田 寛，坂部 匡彦，桝野 浩彰，荒井 篤，渡辺 健 （北野病院 小児科）

[P25-3] 成人先天性心疾患に対する当院のカテーテル治療の現状

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

[P25-4] カテーテル治療における治療時体重の影響

○鹿島田 渉[1]，藤岡 泰生[1]，吉原 尚子[1]，中尾 厚[2]，土屋 恵司[1] （1.日本赤十字社医療センター 小児科，2.日本赤十字社医療センター 新生児科）

[P25-5] 大動脈弁狭窄(AS)に対する経皮的大動脈弁形成術(PTAV)の治療成績

○堀口 祥，田中 敏克，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，城戸 佐知子 （兵庫県立こども病院 循環器内科）

[P25-6] AMPLATZER vascular plugによる治療後に再治療を要した肺動静脈瘻の1例

○佐藤 恵也，古川 岳史，真弓 怜奈，磯 武史，若月 寿子，松井 こと子，原田 真菜，福永 英生，高橋 健，稀代 雅彦，清水 俊明 （順天堂大学 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P25-1] 胸部仮性動脈瘤に起因する出血に対してステントグラフト留置を行った3歳女児例

○高橋 怜[1], 小澤 晃[1], 前原 菜美子[1], 矢尾板 久雄[1], 木村 正人[1], 水本 雅弘[2], 崔 禎浩[2], 其田 健司[3], 小野 頼母[3], 小泉 沢[3], 田中 高志[1] （1.宮城県立こども病院 循環器科, 2.宮城県立こども病院 心臓血管外科, 3.宮城県立こども病院 集中治療科）

Keywords: 胸部仮性動脈瘤, ステントグラフト, 外ステント

【背景】小児では極めて稀な胸部仮性大動脈瘤に対してステントグラフトを用いた治療経験を得たのでこれを報告する。【症例】3歳女児。診断は大動脈縮窄症、完全房室中隔欠損症、口唇口蓋裂、重度精神発達遅滞。日齢3に両側肺動脈絞扼術、月齢2に大動脈弓再建術、主肺動脈絞扼術を経て月齢８に心内修復術を施行した。術後、気管軟化症、左気管支狭窄症が顕在化し抜管困難となり、左主気管支に外ステント術を施行した。さらに気管切開を行い退院に至った。術後2年間は周期性嘔吐症で頻回の入退院歴があったが、吐血や喀血の既往はなかった。今回、発熱、咳嗽、嘔吐症状で入院した。入院当日の夜間に気管切開部と鼻腔から突然の大量出血を来たし、出血性ショックとなった。消化管内視鏡検査、気管支鏡検査および造影 CT検査により、外ステントに起因する胸部仮性動脈瘤、食道穿孔、気管食道瘻による出血の診断に至った。深鎮静や呼吸管理による鎮静化を試みたが、自発呼吸や体動を契機に容易に再出血し、感染のリスクも高く外科的介入は困難とされた。そこで状態安定化のため、仮性動脈瘤にステントグラフトを留置する方針となった。右大腿動脈からカットダウンにより8Frシースを挿入し、 GORE®社 VIABAHN®ステントグラフト(10 mm×39 mm)を病変部位に留置した。留置後は出血がコントロールされ、その結果状態は安定し、後日外ステント抜去術、頸部食道瘻、胃瘻造設術を行った。【結語】小児において外傷後動脈瘤に対するステントグラフト使用報告は散見されるが、胸部大動脈瘤に対する症例は極めて稀である。成人ではグラフト感染による再手術の報告もあり、本症例でも今後の経過に注意が必要であるが、ステントグラフト留置は小児の仮性動脈瘤による出血症状に対して有効であった。

[P25-2] 小児心臓カテーテル検査後に下肢血圧差を契機に診断された大腿動脈血栓症の一例

○提島 丈雄, 加藤 健太郎, 阿久澤 大智, 中西 祐斗, 吉村 元文, 吉田 真衣, 沼田 寛, 坂部 匡彦, 桝野 浩彰, 荒井 篤, 渡辺 健 （北野病院 小児科）

Keywords: カテーテル治療, 術後遠隔期・合併症・発達, 川崎病・冠動脈・血管

【症例】10ヵ月男児【現病歴】川崎病性冠動脈瘤に対して,冠動脈・心機能評価目的に心臓カテーテル検査を施行した.右大腿静脈と動脈へのシース挿入時間は約1時間要し,検査は1時間30分で終了した.検査終了1時間後にACT:186secであったため(当院では ACT≦200secでシース抜去),右大腿静脈シース抜去し30分間圧迫止血,次いで右大腿動脈シース抜去し30分間圧迫止血とした.シース留置時間は3時間30分であった.帰室1,2,3時間後では両下肢皮膚色は良好,触診で温度差は認めなかった.検査終了10時間後に下肢血圧左右差(右下肢:84/41,左下肢:103/48mmHg)が出現し,右足背動脈触知微弱を認めた.下肢エコーで右大腿動脈に3.06x2.60mmの血流不良域を認めたため,右大腿動脈血栓症と診断した.ヘパリン100U/kg静注し400U/kg/h持続点滴,ウロキナーゼ1200U/kg静注し2700U/kg/h持続点滴を6時間施行した.診断後7時間で下肢血圧左右差は消失,右足背動脈触知良好となった.下肢エコーでは血流不良域改善,下肢造影 CTで血栓形成はなく,下肢サーモグラフィーで温度差を認めなかった.ウロキナーゼを漸減中止しワーファリン1か月間と抗血小板量のアスピリン3か月間内服とし発症5日後に退院とした.退院1ヵ月後,両側足背動脈触知良好であり,後遺症は認めない.【考察】カテーテル検査に伴う合併症の1つに動脈血栓症がある.リスクとして穿刺者の熟練度,シース抜去後の圧迫方法,患児の血管径が考えられる.本例では動脈穿刺に1時間要し,圧迫止血時間は30分であった.本児の大腿動脈径は1.6mm,使用した4Frシースは1.3mmと血管径に余裕なく,血管内膜損傷のリスクがあった.本症例を教訓に当院ではカテーテル検査前にエコーでの両側大腿動脈径

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

測定,カテーテル検査者全員の動脈触知,圧迫止血時間は15分とルーチン化した.本例のように下肢血圧左右差のみで発見される場合があるため,認めた場合は速やかに下肢エコーを施行・評価し,血栓溶解薬の全身投与が望まれる.

[P25-3] 成人先天性心疾患に対する当院のカテーテル治療の現状

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

Keywords: 成人先天性心疾患, カテーテル治療, 遺残病変

【背景】先天性心疾患の生命予後は改善している一方で、成人期に様々な遺残病変や血行動態異常に対してカテーテル治療を行うことがある。【目的】当院での成人先天性心疾患（ ACHD）に対するカテーテル治療の現状を明らかにする。【対象と方法】2015年1月から2019年12月までの過去5年間に当施設でカテーテル治療を施行したACHD症例のうち、 ASD・ PDA単独の経皮的閉鎖術、 vPS単独の経皮的拡張術を除外した15例。カテーテル治療の適応、内容、予後を診療録から後方視的に検討した。【結果】心疾患は Fontan術後6例（単心室3例、 TA1例、その他2例）、二心室修復術後7例（ TOF3例、 ASD2例、 TGA1例、 IAA complex1例、 congenital MS1例）、VSD/ES1例に対して、延べ26回のカテーテル治療を実施。治療時年齢は中央値34歳（20-50）。治療理由は狭窄病変5例、左右短絡4例、喀血3例、心不全1例、門脈性肺高血圧1例、チアノーゼ1例。治療内容は PTA/BVP8回、コイル・プラグによる血管塞栓術13回、ステント留置4回、プラグによるフェネストレーション閉鎖1回。治療後観察期間は3.3年（0.3-4.8）で、喀血の1例が4回の塞栓術を繰り返し、後に肺炎・敗血症で死亡した。【考察】当院では単心室症例での側副血管の塞栓術や二心室症例の肺動脈狭窄への PTAが多かった。狭窄血管への PTAの効果は限定的でステント留置が有効である。今後の中長期的予後の検討が必要である。

[P25-4] カテーテル治療における治療時体重の影響

○鹿島田 渉[1], 藤岡 泰生[1], 吉原 尚子[1], 中尾 厚[2], 土屋 恵司[1] （1.日本赤十字社医療センター 小児科, 2.日本赤十字社医療センター 新生児科）

Keywords: 低出生体重, カテーテル治療, 新生児

【背景】 CHDに対し生後早期にカテーテル治療(CI)を行うことがあるが，体重による有効性や合併症などの差異は明らかでない.【目的】当院 NICU入院中に CIを行った症例を体重別に比較し，背景，治療内容，転帰，有害事象等を検討する.【方法】2011年から2019年に CIを行った症例の診療録を後方視的に検討し，CI時体重が2500g未満(L群)/2500g以上(nL群)の２群間で比較した.【結果】57例(L群/nL群=17/40例)に79回(L群/nL群=24/55回)のCIが行われた. CI時体重の中央値は1860 (842∽2489)/ 3080 (2500∽4522)g(P < 0.001)で，主疾患の内訳はTGA 5/21例, HLHS 1/7例, critical PS 2/2例, TOF 1/0例, TAPVR 1/0例, single RV 2/2例, PA/IVS 2/3例, TAC 1/1例, CoA/VSD 1/1例, Scimitar症候群 0/2例, DORV 1/1例であった. CIの内訳は BAS 6/28回, static BAS 12/5回, PTAV 1/1回, PTPV 2/6回, PTA 3/7回, ステント留置 2/5回, コイル塞栓 0/2回であった. 照射時間，面積線量積の中央値はそれぞれ36/32分(P = 0.839),130/185μ Gym2(P = 0.039)であった. 有害事象は不整脈が2/7例，低酸素が3/1例，ステント脱落が1/2例，カテーテル検査後の静脈閉塞が2/5例あり，L群で血管外穿通と事故抜管が各1例，nL群で肺出血と血圧低下が各1例であった. 転帰は生存が20/54例，死亡が4/1例(P = 0.028)であったが，CI関連の死亡はなかった.【結論】 CHDに対する CIは低体重でも安全に行える可能性がある.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P25-5] 大動脈弁狭窄(AS)に対する経皮的大動脈弁形成術(PTAV)の治療成績

○堀口 祥，田中 敏克，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，城戸 佐知子 （兵庫県立こども病院 循環器内科）

Keywords: PTAV, AS, AR

【背景】 ASに対する PTAVの有効性は確立されているが、将来的に外科的治療が必要となる症例も少なくない。【目的】当院における PTAVの治療成績と外科的治療が必要となる症例の予後規定因子について明らかにすること。【対象と方法】2001年1月から2018年12月までに PTAVを施行した14症例を対象とした。1例のみ1ヶ月間隔で2回 PTAVを施行していたが、初回は対象から除外した。 PTAV後に外科的治療を要した群を A群(6例)、要さなかった群を B群(8例)として月齢や体重、術前・術後の大動脈弁での収縮期圧較差(prePG、 postPG)、術前・術直後の大動脈弁逆流(AR)の程度、バルーン/大動脈弁輪径などについて比較検討した。【結果】 PTAVを施行した14症例は生後6ヶ月未満であり、全例で postPGは改善した。 PTAV施行時に1例で蘇生を要したが、それ以外の合併症は認めなかった。比較検討した項目のうち、 PTAV時の体重以外では有意差はなかった。 A群の全例で PTAV後の ARの進行が外科的治療の原因となっていた。また、大動脈弁上狭窄を合併していた症例が2例あり、いずれも A群であった。【考察】 A群の術中所見では二尖弁が多かったが、弁形態によって裂開しやすい部位が異なることが ARの原因となる可能性がある。バルーン/大動脈弁輪径に有意差は認めなかったが、二尖弁の場合には小さめのバルーンを選択するなどの弁形態に合わせたサイズ選択により PTAV後の ARを減少させることができるかもしれない。【結語】 PTAVの治療成績は比較的良好であるが、約半数で ARにより外科的治療を要しており ARの予防が重要な課題である。また、弁形態や大動脈弁上狭窄が予後規定因子となる可能性も示唆された。

[P25-6] AMPLATZER vascular plugによる治療後に再治療を要した肺動静脈瘻の1例

○佐藤 恵也，古川 岳史，真弓 怜奈，磯 武史，若月 寿子，松井 こと子，原田 真菜，福永 英生，高橋 健，稀代 雅彦，清水 俊明 （順天堂大学 小児科）

Keywords: 肺動静脈瘻, AVP, コイル

【背景】肺動静脈瘻(PAVM)は右左短絡に起因する低酸素血症による症状や、肺出血・心不全・脳梗塞などの合併症のリスクがある．現在では経皮的塞栓術が主流で，コイル塞栓に加え，近年では AMPLATZER vascular plug(AVP)の良好な成績が報告されている．【症例】15歳男児．10歳時にチアノーゼを契機に肺動静脈瘻の診断に至った．左下肺全域に多発する肺動静脈瘻に対し当初は肺葉切除が考慮されたが，計5本の AVPによる経皮的塞栓術を行い酸素飽和度が88%から98%に改善し，その後は無症状で経過していた．今回は喀血を主訴に入院，酸素飽和度は95%に低下していた．CTにて左 S6の PAVM再発と S10の肺出血を疑われた．心臓カテーテル検査の結果 A6への再開通を認めたため，計13本のコイルによる塞栓を行った．現在治療後2か月が経過し，肺出血の再発はなく酸素飽和度は98%を維持している．【考察】 PAVMに対する経皮的塞栓術は瘤内や流入血管に対する塞栓が一般的であるが，本症例は左下肺全域に肺動静脈瘻を認めたため，初回治療において左下肺動脈全域に対し AVPによる塞栓を行った．後方視的に胸部レントゲンを確認すると治療後1年では明らかに AVPの短縮を認めていた．そのため当初はカバーできていた A6領域が再開通したと考えらえた．従来 PAVMに対して良好な塞栓効果を有する AVPにおいても，小児例においては血管のコンプライアンスや成長に伴いデバイスの変形・再開通をきたす可能性があり，コイルの併用も考慮する必要があると考えられた．【結語】小児の PAVMにおける経皮的塞栓術は，時間経過や成長に伴うデバイスの変形も考慮し治療戦略を立てる必要がある．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）26（ P26）

電気生理学・不整脈1

指定討論者:芳本 潤（静岡県立こども病院 循環器科）

[P26-1] 当院でフォロー中の青年期に植込み型除細動器治療を行った6例の検討

○渡邉 友博[1]，下山 輝義[1]，長島 彩子[1]，山口 洋平[1]，石井 卓[1]，細川 奨[1]，土井 庄三郎[1,2] （1.東京医科歯科大学 小児科，2.国立災害医療センター）

[P26-2] 乳幼児期に発症した致死性不整脈の3例

○河野 洋介[1]，喜瀬 広亮[1]，吉沢 雅史[1]，須長 祐人[1]，星合 美奈子[2]，犬飼 岳史[1]，戸田 孝子[1] （1.山梨大学 医学部 小児科，2.山梨県立中央病院 小児科）

[P26-3] 心室細動にて救急搬送され植え込み型除細動器を挿入した1男児例

○村島 義範，佐藤 充晃，岩岡 亜理，宮本 朋幸 （横須賀市立うわまち病院 小児医療センター 小児科）

[P26-4] 遺伝性不整脈における WCDの有用性

○松村 雄，長原 慧，高井 詩織，中村 蓉子，渡部 誠一 （土浦協同病院 小児科）

[P26-5] 小児期に失神発作や心室頻拍/心室細動を来した遺伝性不整脈

○渡部 誠一[1]，松村 雄[1]，中村 蓉子[1]，渡邉 友博[2] （1.土浦協同病院 小児科，2.東京医科歯科大学小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P26-1] 当院でフォロー中の青年期に植込み型除細動器治療を行った6例の検討

○渡邉 友博[1], 下山 輝義[1], 長島 彩子[1], 山口 洋平[1], 石井 卓[1], 細川 奨[1], 土井 庄三郎[1,2] (1.東京医科歯科大学小児科, 2.国立災害医療センター)

Keywords: ICD, 青年期, 心事故予防

【背景】小児における植込み型除細動器(ICD)の植込み数は増加傾向にあるものの症例数は少なく、その後の経過に関する報告も少ない。【目的】青年期に ICD植込みを行った症例について、植込み前後の状況を検討する。【方法】当院において18歳以下で ICD植込みを行った6例について、患者背景や ICD作動状況などについて診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】植込み後のフォローアップ期間は4ヶ月～8年半(中央値6年3ヶ月)、植え込み時の年齢は11-17歳(中央値14歳)、男子3例、女子3例だった。適応は一次予防が1例、二次予防が5例だった。基礎疾患は肥大型心筋症(HCM)が4例、不整脈原性右室心筋症が1例、 QT延長症候群が1例だった。デバイスについては ICDが5例、 S-ICDが1例だった。フォロー中、3例に計8回の適切作動を認め、不適切作動はなかった。3例中2例が女子で、全例 HCMの症例で、最終的に3剤の内服を行っていた。初回発作を含む計13回の不整脈イベントはほぼ全てが運動を契機としており、発生時年齢は11-22歳（中央値14歳）だった。 ICD植込み後の不整脈イベント発生年齢は12-22歳（中央値16.5歳）、初回イベントまでは4ヶ月-3歳(中央値7ヶ月)だった。合併症として1例でリード不全と ICD感染を起こし、 S-ICDへの入れ替えを行った。全例β遮断薬を内服しており、心筋症5例のうち4例で ACE阻害薬、3例で sotalol、1例で amiodaroneが併用されていた。【結語】リード不全、 ICD感染の合併はあったが、不適切作動はなかった。 ICDの作動を減らすためには厳密な運動制限が必要だと思われた。長期予後の解明にむけて更なる症例の蓄積が望まれる。

[P26-2] 乳幼児期に発症した致死性不整脈の3例

○河野 洋介[1], 喜瀬 広亮[1], 吉沢 雅史[1], 須長 祐人[1], 星合 美奈子[2], 犬飼 岳史[1], 戸田 孝子[1] (1.山梨大学 医学部 小児科, 2.山梨県立中央病院 小児科)

Keywords: 致死性不整脈, LQT, CPVT

【背景】小児期に発症する致死性不整脈には、 LQT、 Brugada症候群や CPVTなどが一般的であるが、その初発年齢は学童期以降であることが多い。今回、乳幼児期に発症した致死性不整脈を３例経験し、その臨床像を報告する。【症例１】2か月女児、哺乳後に突然啼泣し顔色不良となった。初回心電図は VF。アドレナリン投与により心拍再開。心拍再開後の心電図に異常はなかったが、精査中に VFを繰り返した。 QT延長に伴う TdPから VFへの移行を認め、 LQTと診断。β遮断薬＋メキシレチン投与を行い、 ICD植込み術後に退院。8歳時に*RyR2*遺伝子変異が同定され、15歳時に ICD作動があり、β遮断薬＋フレカイニドへ変更。【症例2】10か月男児、おむつ交換後に抱き上げた際に顔色不良となった。初回心電図は Asystole。胸骨圧迫により VFとなり、除細動により心拍再開。その後も VTを繰り返し、 AMD投与にて SRを維持した。発作停止後の心電図では QT延長はなく、 AMD内服にて発作コントロールを得たため、 ICD植込み術後に退院。退院後に VFによる ICD作動があり、発症時心電図から short coupled TdPと診断。 AMDをベラパミルへ変更。原因遺伝子は同定されず。【症例３】3歳女児、家族に駆け寄った際に突然倒れ込んだ。初回心電図は VF。除細動により心拍再開。心拍再開後の心電図で QT延長を認めず、多源性の PVC二連発を認めた。 AMDを開始したが、 QT延長による TdPとなり、β遮断薬へ変更。 ICD植込み術後に退院。*CALM1*遺伝子変異を同定し、 CPVTと診断。【考察・まとめ】乳幼児期発症の致死性不整脈では、初発時の発症誘因が把握し難く、心拍再開後の心電図に特徴的な所見がない場合は診断に苦慮する。遺伝子検査が診断及び治療方針の決定に有用であるが、診断までの薬物治療として、 AMD投与開始後も不整脈が出現する場合には、幼少期にも発症し得る LQT・ CPVT・ short coupled TdPを念頭にβ遮断薬や Ca拮抗薬の使用が不整脈の発生予防に有効と考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P26-3] 心室細動にて救急搬送され植え込み型除細動器を挿入した1男児例

○村島 義範，佐藤 充晃，岩岡 亜理，宮本 朋幸 （横須賀市立うわまち病院 小児医療センター 小児科）

Keywords: 痙攣重積，心室細動，植え込み型除細動器

症例：4歳男児 主訴：失神、痙攣 家族歴：てんかん、突然死なし。既往歴：2018年5月、朝起床時に無呼吸を家族が発見し痙攣様運動も認めたため当院救急搬送、痙攣重積の診断で入院した。挿管、 ICU管理となったが翌日抜管。全身状態良好にて5日目には退院となった。てんかん疑いにて外来観察、同年8月脳波施行したが異常認めず一旦フォロー終了となっていた。現病歴：2019年11月、自宅で家族とかくれんぼをしている最中にぐったりし呼吸停止しているところを父が目撃、救急要請した。心臓マッサージ継続中、車内で二度 AED作動し当院救急搬送された。来院時は除皮質硬直肢位と頻脈、共同偏視認めたため痙攣重積と判断し抗痙攣薬を使用し頓挫した。その後覚醒するも発熱と従命困難残存したため頭部 MRIや髄液検査等も施行したが、明らかな異常は認めなかった。救急搬送時の記録上心室細動（ Vf）を認めたため心筋炎や冠動脈疾患などの鑑別と遺伝性不整脈の可能性も考え遺伝子解析を行った。入院後安静にて Vfの再燃なく経過したが、運動負荷心電図にて心拍数上昇に伴いPVC頻発、二段脈も認められた。カテコラミン誘発性多型性心室頻拍（ CPVT）も疑われ、突然死予防のための植え込み型除細動器（ ICD）挿入と薬物（カテコラミン）負荷試験目的に大学病院へ紹介した。 ICD挿入手術は無事終了し外来フォロー中であったが3度除細動器の作動が確認されたとのことであった。その後遺伝子解析の結果RYR2遺伝子の新規突然変異が同定され、 CPVTの診断に至った。結語 てんかん重積や失神と診断される症例の中には、致死的不整脈が原因とされることがこれまでも報告されているが、今回我々も同様の症例を経験した。ICD挿入を含め、突然死を防ぐためにもその原因検索と治療方針等については慎重な対応が必要と改めて認識させられた。若干の文献的考察を含め報告する。

[P26-4] 遺伝性不整脈における WCDの有用性

○松村 雄，長原 慧，高井 詩織，中村 蓉子，渡部 誠一 （土浦協同病院 小児科）

Keywords: QT延長症候群，除細動器，失神

背景2001年に米国において着用型除細動器（Wearable ICD :WCD)の１８歳以上患者への適応承認があり、以後適応拡大が行われ2015年には小児への適応も承認されている。国内でも2014年に保険償還され、使用が開始となり、近年では小児での使用報告も散見されるようになってきた。 今回、先天性 QT延長症候群(Long QT Syndrome :LQTS)患者の使用経験を通して、小児患者における WCDの有用性を検討する。症例 16歳女性、既往として肺動脈弁下心室中隔欠損に対してパッチ修復術を１歳時に施行している。午後1時頃昼寝をしていた時に室内電話で起こそうとしたところ、唸り声が聞こえた。家人が駆けつけ、ベッドの下にうずくまっている患児を発見した。その後も安静時に強直間代性痙攣のエピソードが有りてんかん疑いとして精査を行った。発作前に胸痛、動悸といった胸部症状があったことから心原生失神を疑いループメモリ式イベントレコーダを施行した。前失神症状に一致して心拍数200bpmの非持続性心室頻拍を認めた。また不整脈イベント時に QTc=500msと延長していたことから LQTSが疑われた。エピネフリン負荷試験では急速投与で QTcの延長があり、 Type2様の反応を認め、β遮断薬を導入とした。植え込み型除細動器の導入も提案したが同意が得られず、まずは WCDを導入することとした。考察 本症例は失神の原因は心室頻拍である可能性が限りなく高いと考えられたが、状況証拠のみで失神時の心電図をとらえる事はなかなか難しかった。 LQTSのガイドラインを参照すると本症例の ICD適応は class IIaであり、絶対的な ICDの適応なく、まずは診断を確実にする方針とした。植込み型心電図モニタの導入を考えたが、心臓突然死の可能性がある本症例では除細動ができるデバイスが必要であろうと考え WCDを導入する方針とした。診断までのつなぎや ICDを考慮する期間に WCDを導入するという選択肢を小児でも症例によっては考慮し

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

てもいいと考える。

[P26-5] 小児期に失神発作や心室頻拍/心室細動を来した遺伝性不整脈

○渡部 誠一[1], 松村 雄[1], 中村 蓉子[1], 渡邉 友博[2] （1.土浦協同病院 小児科, 2.東京医科歯科大学小児科）

Keywords: 失神, 心室頻拍, 遺伝性不整脈

【目的】失神発作や VT/VFを来して、小児遺伝性不整脈と診断された小児例の臨床的特徴を明らかにする。【対象】自験例17例(男9、女8)、初回失神発作/VT/VF年齢0.5∽17.6歳(中央値8.6歳)、最終確認年齢9.0∽34.3歳(中央値19.0歳)、経過観察期間0.1∽31.2年(中央値10.5年)。【方法】遺伝子検査を全例施行(1例結果未)。診断契機、失神発作、 VT/VFの誘因、けいれん、治療と予後を検討した。【結果】臨床型は LQT1=7例、 LQT2=2例、 LQT3=3例、 CPVT=1例、 Brugada=4例。遺伝子変異陽性=11例65%、 KCNQ1=5例、 KCNH2=2例、 SCN5A=3例、 RYR2=1例、変異無し5例、結果未1例。診断契機は失神発作8例47%、 CPAOA 2例12%、ショック1例、学校心臓検診2例12%、 CHD/SVTフォロー ECG2例、有熱時けいれん1例、家族スクリーニング1例。失神発作、 VT/VFの誘因は運動（溺水を含む）11例(65%)、安静時3例（大きな音1例、夜間徐脈1例）、発熱3例(18%)。家族歴突然死2例12%。けいれん5例29%(脳波異常4例)、溺水2例12%。治療は薬物療法14例82%、ﾍﾞｰﾀ遮断薬10例59%、ﾒｷｼﾚﾁﾝ3例18%（上記2剤は LQT、 CPVTに対して）、ｷﾆｼﾞﾝ3例18%（ Brugadaに対して）。誘因除去として運動制限、大きな音を避ける、積極的解熱等をそれぞれの疾患に合わせて行った。非薬物治療は PMI/ICD3例。無治療3例。予後は死亡例無し、初診時 CPAOAの1例が低酸素性脳症。【考察、結語】小児期に失神発作や VT/VFを来す遺伝性不整脈には LQT、 Brugada、 CPVTがあり、運動、水泳、発熱、大きな音、徐脈等が誘因になる。誘因除去、薬物治療、非薬物療法で予後は比較的良好であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）27（ P27）

電気生理学・不整脈2

指定討論者:吉田 修一朗（中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科）

[P27-1] 副伝導路離断後に心室内同期不全に起因する心室中隔のリモデリング所見が改善した無症候性 B型 WPW症候群の1例

○粟野 裕貴[1]，安孫子 雅之[1]，高橋 辰徳[1]，松木 惇[1]，豊原 啓子[2] （1.山形大学 医学部 小児科，2.東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科）

[P27-2] Speckle tracking法による WPW症候群の心室内非同期と心機能評価の検討

○秋本 智史，福永 英生，井福 真友美，磯 武史，細野 優，重光 幸栄，古川 岳史，秋元 かつみ，稀代 雅彦，高橋 健，清水 俊明 （順天堂大学 小児科）

[P27-3] アプリンジンが発作性上室性頻拍予防に著効を示した修正大血管転位症（ SLL）・ TCPC術後の女児例

○佐藤 亮介[1]，川口 直樹[1]，宗内 淳[2]，大野 拓郎[1] （1.大分県立病院 小児科，2.九州病院 小児科）

[P27-4] 定期乳児健診を契機に診断した特発性心房粗動誘発性心筋症の1例

○井福 俊允 （宮崎県立宮崎病院 小児科）

[P27-5] 心房中隔欠損症（ ASD）閉鎖術後に心房細動アブレーションを施行した一例

○浅木 康志[1]，檜垣 高史[2]，小田 真矢[1]，三木 航太[1]，山田 文哉[1]，宮田 豊寿[2]，森谷 友造[2]，千阪 俊行[2]，高田 秀実[2]，太田 雅明[2] （1.愛媛大学 ME機器センター，2.愛媛大学大学院 小児科学講座）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P27-1] 副伝導路離断後に心室内同期不全に起因する心室中隔のリモデリング所見が改善した無症候性 B型 WPW症候群の1例

○栗野 裕貴[1], 安孫子 雅之[1], 高橋 辰徳[1], 松木 惇[1], 豊原 啓子[2] （1.山形大学 医学部 小児科, 2.東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科）

Keywords: WPW症候群, dyssynchrony, リモデリング

【背景】近年、心室内同期不全から左心機能低下を呈する B型および C型 WPW症候群において、抗不整脈薬やカテーテルアブレーションによる心機能改善の報告が散見されるが、心臓 MRIによる画像評価を含めた報告は少ない。今回、心室内同期不全から左心機能低下を呈したが、カテーテルアブレーション後に心機能の改善および心臓 MRIで心室中隔のリモデリング所見の改善を認めた無症候性 B型 WPW症候群の1例を報告する。【症例】4歳女児。2歳時に心雑音を契機に前医で拡張型心筋症、 B型 WPW症候群を指摘された。心エコーで LVDd 40.8 mm(132%N)、 LVEF 35%と左心系拡大、左心機能低下、中隔の dyssynchronyを認め、心臓 MRIでは心室中隔のガドリニウム遅延造影(LGE)陽性所見を認めた。心室内同期不全による左心機能低下と考えカテーテルアブレーションを施行し、三尖弁輪後方で副伝導路を離断した。以降、 mechanical dyssynchronyは残存したが、次第に心機能は改善傾向となり、カテーテルアブレーションより約1年半後の心エコーで LVDd 42.8 mm(126%N)、 LVEF 47.4%、心臓 MRIで心室中隔の LGE所見の消失を確認した。【考察】 WPW症候群における早期興奮部位の LGE陽性例では局所異常壁運動を伴うことが多く、左心機能低下例が多いとされ、本症例でも中隔の収縮早期異常収縮による中隔の機能性低灌流からリモデリングが生じたが、同期不全が改善したことでリバースリモデリングが生じたと推測される。また、本症例の心機能改善は同期不全の改善による効果に加え二次的に生じたリバースリモデリングも寄与したと考えられるが、治療による心機能改善が乏しい症例の報告もあり、適切な治療タイミングについては今後さらなる検討が必要である。【結語】同期不全を呈する低心機能かつ LGE陽性例に対して時機を逃さず治療介入を行うことで、同期不全の改善、リバースリモデリングによる心機能改善に期待できる可能性があると考えられる。

[P27-2] Speckle tracking法による WPW症候群の心室内非同期と心機能評価の検討

○秋本 智史, 福永 英生, 井福 真友美, 磯 武史, 細野 優, 重光 幸栄, 古川 岳史, 秋元 かつみ, 稀代 雅彦, 高橋 健, 清水 俊明 （順天堂大学 小児科）

Keywords: WPW症候群, dyssynchrony, ストレイン

【背景】顕在性 WPW症候群では頻拍発作イベントの無い症例でも副伝導路を介した心室興奮が非同期(dyssynchrony)を来し、高度 dyssynchrony有する症例の中に心機能が低下し、一部は拡張型心筋症様変化にまで至る可能性が存在する。【目的】未治療の顕性 WPW症候群を副伝導路の位置で分類し、 speckle tracking法により左室の層別 strainを用いて心機能低下の特徴を明らかにする。【方法】対象は WPW症候群19例（ typeA群9例(WA群）、 typeB群10例(WB群)）および年齢を合わせた正常対照群38例(N群)。胸骨傍短軸像より左室の心基部(Bas)、乳頭筋部(Pap)、心尖部(Api)レベルの円周方向 Strain(CS)および重心方向 Strain(RS)、心尖部四腔断面像より長軸方向 Strain(LS)を各内層・中層・外層に層別化し計測した。 dyssynchronyは各 segmentの RSのピーク値までの時間を標準偏差で計測した。【結果】年齢は WA群13.0±3.3歳、 WB群15.1歳±4.3歳、 N群14.7±5.0歳。各群で左室駆出率および dyssynchronyに有意差は認めなかった。 LS全層で WB群の LSが N群と比較し有意に低下を認めた。 CS内層は WA群・ WB群ともに BasCSおよび PapCSが正常群と比較し有意に低下を認めた。 CS中層は WB群の BasCSおよび PapCSが正常群と比較し有意に低下を認めた。 CS外層は WB群の BasCSでのみ正常群と比較し有意差に低下を認めた。【結論】層別 strain解析では内膜層より strainの低下を認める傾向があり、部位別 strain解析では心基部から CSの低下を認める傾向が示された。 WPW症候群では WB群はより多くの部

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

位で層別ストレインが低下するが非同期の指標は有意差を認めない。層別ストレインは収縮能低下の初期段階を鋭敏に反映している可能性がある。

[P27-3] アプリンジンが発作性上室性頻拍予防に著効を示した修正大血管転位症（ SLL）・ TCPC術後の女児例

○佐藤 亮介[1], 川口 直樹[1], 宗内 淳[2], 大野 拓郎[1] （1.大分県立病院 小児科, 2.九州病院 小児科）
Keywords: アプリンジン, 修正大血管転位, 房室回帰性頻拍

【背景】 Fontan術後の頻脈性不整脈は心拍出量の低下を招くため、発作コントロールは重要であり、さらに慢性心不全の病態であるため、心機能を低下させない抗不整脈薬の選択が重要である。【症例】修正大血管転位 [cTGA (SLL)]、心室中隔欠損、肺動脈閉鎖の女児。月齢11に BCPS・心房中隔欠損拡大術・左肺動脈形成術、2歳5か月時に TCPCが施行された。術後、心不全治療としてジゴキシン内服が行われていた。5歳2か月時に初回のPSVTを発症。 ATPで容易に停止し re-entry機序と判断した。ジゴキシン血中濃度を慎重に調節したが、同薬のみでの発作予防が困難で、6歳3か月からプロプラノロール内服を開始し4mg/kgまで増量を行ったが発作頻度の減少には至らなかった。9歳4か月時に心機能に配慮しアプリンジンを導入して以降、頻拍発作は全く発生せず良好なコントロールが得られている。【考察】 cTGA (SLL)では先天的に前後方に二つの房室結節を有し、その二つの房室結節間で Slingを形成する。一方を順行性に、他方を逆行性に旋回する事で房室回帰性頻拍 (AVRT)を発生し得る。本症例も ATP投与で容易に停止することから Slingに起因する AVRTと考えた。アプリンジンは Vaughan Williamsの Ib群薬に分類されるが、他の Ib群と異なり上室頻拍にも有効である。小児への使用報告は多くないが、心機能抑制が少なく、 QT延長作用も少ないことから、心機能に不安のある症例には比較的使用しやすい抗不整脈薬と考えられる。本症例においても心機能低下や QT延長の有害事象は発生していない。【結論】 cTGA (SLL)・ TCPC術後の Sling形成に伴う AVRT予防にアプリンジンが著効を示した。アプリンジンは陰性変力作用が低く、複雑心奇形術後や心機能低下を伴う PSVT治療に使用しやすい薬剤と考える。

[P27-4] 定期乳児健診を契機に診断した特発性心房粗動誘発性心筋症の1例

○井福 俊允 （宮崎県立宮崎病院 小児科）
Keywords: 心房粗動, 頻脈誘発性心筋症, 頻脈性不整脈

【背景】胎児期から乳児早期に発症する心房粗動(AFL)の多くは特発性である。一方、持続する頻脈性不整脈は頻脈誘発性心筋症(TIC)を引き起こすことがある。今回、特発性 AFLに伴う TICと診断した1例を経験した。【症例】3ヵ月男児。周産期に異常指摘なく、出生後も哺乳や体重増加は良好であった。定期乳児健診で近医を受診した際に異常な頻脈を指摘され、同日当院紹介受診となった。来院時の呼吸・循環は比較的保たれていたが、誘因なく変動する160～240回/分の QRS幅が狭く P波不明瞭な頻脈、胸部 X線および心エコーで著明な心拡大、心機能低下を認めた。明らかな心内奇形はなかった。12誘導心電図記録下にアデノシン三リン酸(ATP)を急速静注し、鋸歯状波を確認できたため AFLと診断した。循環不全が切迫していると判断し、心電図同期下カルディオバージョンを施行。洞調律へ復帰した。心拡大・心機能低下に対して入院後水分制限、ミルリノン持続静注、利尿剤とカルベジロール投与を開始した。経時的に状態は改善し、25病日に自宅退院となった。現在診断後10カ月で AFLの再燃なく、心拡大や心機能もほぼ正常化している。【考察】本症例は洞調律復帰後、心拡大・心機能が経時的に改善した。ウイルス性心筋炎、ミトコンドリア病やライソゾーム病、先天性代謝異常に関する精査には異常を認めなかった。新生児や早期乳児の頻脈性不整脈や心筋症では明らかな循環不全徴候を指摘できない場合があり、丁寧な聴診や身体診察を心がける必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P27-5] 心房中隔欠損症（ ASD）閉鎖術後に心房細動アブレーションを施行した一例

○浅木 康志[1], 檜垣 高史[2], 小田 真矢[1], 三木 航太[1], 山田 文哉[1], 宮田 豊寿[2], 森谷 友造[2], 千阪 俊行[2], 高田 秀実[2], 太田 雅明[2] （1.愛媛大学 ME機器センター, 2.愛媛大学大学院 小児科学講座）

Keywords: ASD, 心房細動, カテーテルアブレーション

【背景】 ASDに対するカテーテル治療は、2006年に健康保険で認められ、現在では、低侵襲な治療法として普及している。一方で、心房細動（ AF）に対するカテーテルアブレーションは確立した治療法であるが、閉鎖栓の留置のため左房（ LA）へのアプローチが困難になる。 AFを伴う ASDについては治療戦略が重要である。【症例】73歳女性。2012年3月、倦怠感およびふらつきを自覚し当院へ紹介入院した。経食道心エコー図検査（ TEE）で ASDを認め、右心カテーテル検査では Qp/Qs=1.8であり、 ASD閉鎖術の適応と判断された。 ASD閉鎖術を行うにあたり、 AFに対する肺静脈隔離術（ PVI）を先行して施行する方針となったため、2012年4月初回 PVIを施行した。その後の AF再発の可能性を考慮し、約2年間経過観察したのち2014年6月心臓電気生理学的検査(EPS)にて PVIの再伝導がないことを確認後、 ASDのカテーテル閉鎖術を施行した。以後、経過良好であったが、2017年7月 AFの再発を認めた。 ASD閉鎖術を既に施行しているため心房中隔穿刺で難渋することが予想されたため、 TEEおよび心臓 CTにより穿刺部位を詳細に検討し、2ndAFアブレーションを施行した。心腔内超音波検査も併用した。幸い心房中隔後下方に穿刺スペースがあり閉鎖栓デバイスを避けて LAへのアプローチが可能であり、問題なく左房後壁隔離術を施行しセッション終了とした。以後 AF再発は認めていない。【考察および結語】本症例は ASD閉鎖に伴い、再発の可能性を十分考慮し、 ASD閉鎖術を行ったが AFの再発を認めた症例である。 LAへのアプローチにおいては、詳細に穿刺部位を評価することにより閉鎖栓デバイスを避けて心房中隔穿刺が行えたため、安全に LAにアプローチすることが出来た。 ASD閉鎖術後に再発した AFに対するカテーテルアブレーションを施行した症例を経験したので報告する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）28（ P28）

電気生理学・不整脈3

指定討論者:豊原 啓子（東京女子医科大学 循環器小児 成人先天性心疾患科）

[P28-1] 健常児童・生徒と QT延長症候群患児における QT時間と自律神経活動の日内変動についての検討

○塩川 直宏[1]，川村 順平[1]，上野 健太郎[1]，吉永 正夫[2] （1.鹿児島大学医歯学総合研究科 小児科学分野，2.鹿児島医療センター 小児科）

[P28-2] 胎児徐脈で発見され、 KCNQ1の同じ部位のミスセンス変異のみつかった LQT1の2例

○五藤 明徳，長井 典子，水野 隼人，成瀬 和久 （岡崎市民病院 小児科）

[P28-3] QT延長症候群2型に対する集学的治療

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

[P28-4] QT延長症候群2型に合併した VSDに根治術を行なった1例

○竹蓋 清高[1]，島袋 篤哉[1]，佐藤 誠一[1]，西畑 昌大[1]，加藤 昭生[1]，中矢代 真美[1]，西岡 雅彦[2]，菅野 勝義[2]，中村 真[2]，蒔田 直昌[3] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科，2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科，3.国立循環器病研究センター 創薬オミックス解析センター）

[P28-5] 側弯症と頻回な Torsade de Pointesを呈した診断不明な QT延長症候群の男児例

○笠井 優香，加藤 雅崇，並木 秀匡，小森 暁子，鮎澤 衛 （日本大学 医学部 小児科学系小児科学分野）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P28-1] 健常児童・生徒と QT延長症候群患児における QT時間と自律神経活動の日内変動についての検討

○塩川 直宏[1], 川村 順平[1], 上野 健太郎[1], 吉永 正夫[2] （1.鹿児島大学医歯学総合研究科 小児科学分野, 2.鹿児島医療センター 小児科）

Keywords: QT延長症候群, Holter心電図, Heart rate variability

【背景】 QT時間には日内変動がみられ、 QT延長症候群1型(LQT1)では運動時に、 LQT2では突然の騒音、安静/睡眠中、起床時などに心イベントが起きうることはよく知られている。しかし、自律神経活動と心イベントの関連性についての報告は少ない。【目的】 LQTS患児における QT時間と自律神経活動の日内変動について関連性を明らかにし、突然死を予防する。【方法】健常小児105名(M/F 53/52)、 LQT1患児16名(M/F 7/9)、 LQT2患児19名(M/F 8/11)の Holter心電図を用いた。深夜（睡眠中で総心拍数/1時間が最低の時刻）、起床時、日中の活動帯(午前; 起床～12:00、午後; 12:00～18:00、夜; 18：00～就寝、各時間帯で総心拍数/1時間が最大の時刻）の5時間帯から、最大・最低・平均心拍数時の3枚の心電図を抽出した。個々の心電図から連続3心拍の QT/RR時間を接線法で求め、 Fridericia法による補正値(QTc)を用いた。また、自律神経活動は Holter心電図より心拍変動(HRV; Heart rate variability)を解析し定量的に求めた。【結果】 LQT1の QTcは健常より有意に長く(p＜0.001)、 LQT2においても同様だった(p＜0.001)。日内変動について、疾患の有無や年齢群にかかわらず、深夜の最大心拍数のときに QTcが最大だった。日中の活動時間帯における小学生では LQT1の方が LQT2より QTcが長かった(P=0.049)。逆に深夜睡眠中の中高生においては、 LQT2の方が LQT1より QTcが長かった(P=0.03)。自律神経活動について、中高生において深夜睡眠中の LQT2と健常では LQT2の方がより交感神経活動が活発になっていた(p=0.018)。【考察】 LQT2の中高生において、睡眠中に交感神経活動が活発になっていて QT時間も延長していた。このことは LQT2患児が安静/睡眠中、起床時に心イベントを引き起こす原因を説明しうると考えられた。そのため心イベント予防のためには、睡眠中を含めた QT時間の評価が重要で、治療介入の必要性や治療効果判定に Holter心電図は有用である。

[P28-2] 胎児徐脈で発見され、 KCNQ1の同じ部位のミスセンス変異のみつかった LQT1の2例

○五藤 明徳, 長井 典子, 水野 隼人, 成瀬 和久 （岡崎市民病院 小児科）

Keywords: LQT1, 胎児徐脈, KCNQ1

【背景】 KCNQ1遺伝子変異は LQT1の原因として報告されており、一般には運動時に QT延長が増悪し、運動突然死の遺伝子変異として知られる。今回胎児徐脈を指摘され、 LQTの家族歴があることから遺伝子検査をしたところ、血縁関係のない2症例から同じ部位の変異が見つかったため報告する。【症例1】15歳女。兄が学校検診で QT延長、母のいとこに若年突然死の家族歴がある。在胎36週に胎児徐脈で当院に紹介、38週4日2714gで出生、出生後 HR100/minの徐脈だが、心エコーで形態異常なく状態は安定していた。心電図で U波と軽度 QT延長の所見あるも1か月後は QTc0.42secであったためフォロー終了となった。小学校4年生の検診で LQTが指摘され他院でフォローされていたが、15歳時に精査目的に当院再紹介となった。起立性調節障害様の失神歴はあったが、運動時の失神はなかった。安静時は HR45/min、 QTc0.43secであったが、 T-masterの負荷後3分で、不整あり一定ではないが、最長で QTc0.57secと延長を認めた。 KCNQ1遺伝子、 KCNH2遺伝子に変異が認められ、 LQT1+LQT2と診断された。β blocker少量内服で経過観察中である。【症例2】0歳男。家族歴は、母、母方祖父、伯母に LQT指摘されたことがあり、いとこが胎児徐脈と LQT傾向があるも改善したため2歳でフォロー終了とされた家族歴がある。在胎32週に胎児不整脈の疑いで紹介となるも胎児心エコーでは徐脈以外の異常はなかった。37週5日、2632gで出生、安静時 HR100/min前後の軽度徐脈で、 V2-4では notchedTがあり、 QTc0.52secであった。症例１と同じ部位に KCNQ1遺伝子のミスセンス変異が認められたが、生後２ Mで徐脈傾向はなくなり、現在無投薬

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

で経過観察中である。従兄弟も遺伝子検査中である。【結語】胎児徐脈が指摘され、出生後徐脈と LQT傾向を認め、同じ部位での KCNQ1遺伝子変異を有する2例を経験した。胎児徐脈と LQTが同じ遺伝子変異で起きる可能性があり、今後の症例の蓄積が待たれる。

[P28-3] QT延長症候群2型に対する集学的治療

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

Keywords: QT延長症候群2型，左交感神経節切除術，薬物治療

【緒言】 QT延長症候群2型（ LQTS２）は薬物治療・非薬物治療の奏効率は他の QT延長症候群に比較して低い。管理における問題点の検討を行った。【方法】2009年11月から2020年1月までに外来・入院診療を行った遺伝子検査で QT延長症候群2型を確認された患者さんにつき診療録を用いた後方視的検討を行った。【結果】症例は3家系７名。男女比は３：４。 Proband3名はいずれも失神を初発症状としていた。 Cascade analysisを行った4名のうち1名に失神を認めている。治療内容はβ遮断薬が全員に投与されていたが、3名は内服を自己中断、1名はコンプライアンス不良で内服中断中に失神のエピソードを認めていた。β遮断薬はナドロール2名メトプロロール1名プロプラノロール1名であった。2名は失神のメキシレチンは2名に投与されていた。カリウム製剤は1名に投与されていた。β遮断薬の増量困難で失神を繰り返した女性例には ICD植え込み、内視鏡的左交感神経切除、経口ピルの併用を行い管理していたが、内服コンプライアンス不良のため失神を起こしている。遺伝子検査は2家系については他院で、1家系は当院で依頼し実施されている。1家系は遺伝子検査の結果についての詳細な説明が行われる前に当科紹介となっている。【考察】 LQTS2の発症リスクは音刺激や妊娠出産が知られているが、リスク回避は困難なことが多い。内服でのコントロールが困難な場合、選択肢は限られており集学的治療が必要となる。遺伝子検査実施後の説明が行われていなかった家系があったことは、専門施設での管理の必要性を示唆する。

[P28-4] QT延長症候群2型に合併した VSDに根治術を行なった1例

○竹蓋 清高[1]，島袋 篤哉[1]，佐藤 誠一[1]，西畑 昌大[1]，加藤 昭生[1]，中矢代 真美[1]，西岡 雅彦[2]，菅野 勝義[2]，中村 真[2]，蒔田 直昌[3] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科，2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科，3.国立循環器病研究センター 創薬オミックス解析センター）

Keywords: QT延長症候群，心室頻拍，心室中隔欠損

【背景】 QT延長症候群(LQTS)を合併した先天性心疾患の手術症例の報告は存在するが，新生児期に心室頻拍(VT)をきたし乳児期に手術を要する症例の報告は少ない．日齢1に VTを契機に診断にいたり，生後2ヵ月で根治術を行なった心室中隔欠損(VSD)の1例を報告する．

【症例】胎児診断無し，在胎37週，3310gで出生の女児．日齢1に反復するチアノーゼの精査のため当院に搬送．肺高血圧を合併した VSDと診断．また脈無し VTを繰り返し，7回の同期下カルディオバージョンを要した．非発作時の心電図にて交代性 T波，著明な QT延長から LQTSによる TdPと診断し，マグネシウム静注，リドカイン静注を行い発作をコントロールした．国立循環器病研究センターにて遺伝子検査を行い， LQTS 2型が強く疑われた．日齢1以後はメキシレチンの内服により発作を認めなかったが， VSDの左右短絡増加による心不全症状が顕在化，利尿薬を調整し入院を継続し，生後2ヶ月で根治術を行なった．手術当日は QT延長をきたす薬剤の使用を極力避け，メキシレチンの持続静注を行い，安静を保ったことで不整脈を起さずに帰室．術後2病日に低 K血症を契機に非持続性 VTを認めたが，電解質補整及び内服調整を行い，その後は発作なく経過，術後17病日に退院した．

【考察】新生児期に不整脈を発症する LQTSは VT Stormを起こすリスクが高い．姑息的手術の選択肢も考えられ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

たが，心室負荷のかかった状態で在宅でみていくことのリスクは高いと判断し，周術期に VT Stormをきたした場合には ECMO下に管理することも想定したうえで一期的根治術を施行した．遺伝子診断の結果， QT延長症候群2型と判明したことで，周術期に使用できる薬剤が明確になった．
【結語】 LQTSを合併した VSDの根治症例を経験した．治療方針の決定に遺伝子診断は有用であった．

[P28-5] 側弯症と頻回な Torsade de Pointesを呈した診断不明な QT延長症候群の男児例

○笠井 優香，加藤 雅崇，並木 秀匡，小森 暁子，鮎澤 衛 （日本大学 医学部 小児科学系小児科学分野）
Keywords: QT延長，遺伝生不整脈，植え込み型除細動器

【背景】遺伝生不整脈の中には致死性の不整脈を起こし、重篤な転機を辿ることがあるため、適切な診断・管理が必要である【症例】3歳男児。股関節脱臼と側弯症があり他院通院中であった。日中は特にいつもと変わらず過ごしていたが、夜間に突然、心室細動を2回起こし、電気的除細動を行いながら、当院救命センターへ搬送となった。当院救命センターでも2回心室細動になったが、アミオダロン静注後は致死性不死脈は起こさなくなった。初療室での心電図で QTc600msecと著明な QT延長と心エコーで拡張型心筋症様の所見を認めた。 QT延長症候群を考え、アミオダロンを漸減し、インデラルとメキシレチンを開始したが、 Torsade de Pointesが徐々に出現し、頻回となったため、 ICD植え込み目的で他院へ転院した。他院にて ICD植え込みと薬物の調整を行い、病状は安定し退院した。【考察】遺伝生不整脈の確定診断には遺伝子検査が必須であり、今回も検索したがLQTS1-3の遺伝子異常は認められなかった。叔父（母の弟）が同様な経過で若年で突然死しており、今後、他の遺伝子検査を含め更なる原因検索をしながら経過を追いたい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）29（ P29）

電気生理学・不整脈4

指定討論者:堀米 仁志（筑波大学医学医療系 小児科）

[P29-1] Dyssynchronyを生じた Fontan failureに対して CRTが著功した一例

○橘高 恵美，安藤 達也，古河 賢太郎，石川 悟，森 琢磨，飯島 正紀，藤原 優子 （東京慈恵会医科大学附属病院 小児科学講座）

[P29-2] Extracardiac TCPC Fontan術後の徐脈頻脈症候群に対しペースメーカ植え込みが奏功した1例

○藤田 修平[1]，西田 圭吾[1]，畑崎 喜芳[1]，村田 明[2] （1.富山県立中央病院 小児科，2.富山県立中央病院 心臓血管外科）

[P29-3] 成長に伴うペースメーカリード伸展及びリード不全に対してリード抜去を施行した6例

○工藤 恵道[1]，豊原 啓子[1]，竹内 大二[1]，稲井 慶[1]，富松 宏文[1]，杉山 央[1]，片岡 翔平[2]，矢崎 恭一郎[2]，柳下 大悟[2]，江島 浩一郎[2]，庄田 守男[2] （1.東京女子医科大学 循環器小児科，2.東京女子医科大学 循環器内科）

[P29-4] 多脾症候群における徐脈性不整脈の臨床像

○河合 駿，水野 雄太，杉山 隆朗，池川 健，若宮 卓也，小野 晋，金 基成，柳 貞光，上田 秀明（神奈川県立こども医療センター循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P29-1] Dyssynchronyを生じた Fontan failureに対して CRTが著功した一例

○橘高 恵美，安藤 達也，古河 賢太郎，石川 悟，森 琢磨，飯島 正紀，藤原 優子 （東京慈恵会医科大学附属病院 小児科学講座）

Keywords: Fontan, CRT, 予後

【背景】成人領域では、 dyssynchronyによる心不全に対して CRTの有効性が多く報告されているが、複雑な形態の先天性心疾患に対する適応やアプローチ法は定まっていない。今回我々は Fontan術後遠隔期に dyssynchronyによる心不全を呈し、 CRTによって著明な改善を得られた一例を経験したため報告する。【症例】20歳男性、 DORV(TGA type), CoA, multiple VSDに対して日齢4に Arch reconstruction、 PA banding、 DA ligationを行い、2歳10か月時に fenestrated TCPC(ECC)を行った（盲端肺動脈の残存あり）。16歳6か月時のカテーテル検査で LVEF 52%、 RVEF 54%、 CI 3.4、 NYHA 1度であったが、2か月後に全身倦怠感が出現し、急性心不全（ NYHA 3度）で入院した。心電図で QRS幅の拡大(160msec)を認め、心臓 MRIで TR regurgitant fraction 36%と高値で、 LVEF 24%(LVCI 2.03 l/min/m2)、 RVEF 34%(3.60 l/min/m2)と左室収縮機能低下が目立った。盲端肺動脈による左室後負荷と wave reflectionが左室収縮機能不全を惹起し、それに伴う dyssynchronyが低心拍出量の主因と考えて CRTを施行した。双極 button式心筋電極の右室リードは房室間溝近くの右室側壁と心尖部近辺に、左室リードは左第6肋間側開胸で最も閾値が低い左室側壁に縫着した。 Pacing parameter は A-V delay時間 100ms、 LV first、 V-V delay時間 80msに設定した。術後52日目のカテーテル検査で両心室 EF 36%、 CI 2.6と改善を認め、再入院なく術後３年経過した現在も両心室 EF 35%、 QRS 134msec、 NYHA 1と経過良好である。【考察】急性期に TRの増悪を認め、盲端肺動脈への介入と合わせて DKS +TVPを検討したが全身状態不良であり、リスクが高いと判断した。さらに心電図と心臓 MRIから dyssynchronyが病態の首座と考え CRTを行った。本症例では CRT術後早期に心機能が改善し、遠隔期も心機能を維持しており、 dyssynchronyによる Fontan Failureへのアプローチとして CRTの有効性が示された。

[P29-2] Extracardiac TCPC Fontan術後の徐脈頻脈症候群に対しペースメーカ植え込みが奏功した1例

○藤田 修平[1]，西田 圭吾[1]，畑崎 喜芳[1]，村田 明[2] （1.富山県立中央病院 小児科，2.富山県立中央病院 心臓血管外科）

Keywords: フォンタン手術，ペースメーカ植込み，徐脈頻脈症候群

背景： TCPC Fontan術後に洞機能不全を伴う場合、接合部頻拍、心房頻拍に対して十分な抗不整脈薬の投与が難しくコントロールに難渋することがある。 症例：両大血管右室起始に対し Glenn術後に TCPC Fontan手術を行われた9歳男児。 TCPC Fontan術後より洞機能不全から接合部調律となり自然停止する接合部頻拍を認めていた。Fontan術後3年後（6歳7か月）より自然停止する心房頻拍が出現した。 Fontan術後4年（7歳11か月）、心房頻拍が持続するようになりソタロール内服（1.5mg/kg/d）を開始した。しかし、徐脈が著明であり薬物の増量ができず頻拍コントロールに難渋した。心房頻拍は心室レートが154-173bpmで2：1伝導であった。心房頻拍が長時間続くと顔色不良、嘔吐などの症状を伴い電気的除細動が必要となった。洞機能不全に伴う接合部調律と短い接合部頻拍から心房頻拍が誘発されており、徐脈を改善する必要があると判断。心外膜リードを用いて抗頻拍ペーシング機能のあるペースメーカ植込み（ Medtronic Azure XT DR）を行った（9歳0か月）。術後2日目に Wide QRS頻拍（234bpm）が出現した。顔色不良、血圧低下のため心室頻拍の可能性を考慮し、電気的除細動を行ったが心房期外収縮から直ちに再発した。ペースメーカの心内電位より１：１伝導する心房頻拍と判断し、ペースメーカからの心房連続刺激で頻拍を停止させ、比較的早いペーシング（150ppm）にしたところ頻拍は抑制可能となった。以後ソタロールを増量し、心房頻拍は短時間で自然停止するようになった。血行動態の安定に伴い BNPも低下し

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。心房頻拍に対する抗頻拍ペーシング治療はソタロール内服（5mg/kg/dまで徐々に増量）による頻拍周期の延長により心房心室伝導が1：1となったため抗頻拍ペーシング治療は実行されていない。結論： TCPC Fontan術後の徐脈頻脈症候群では抗頻拍ペーシング機能のあるペースメーカ植え込みと抗不整脈薬の強化は有効な治療となりうる。

[P29-3] 成長に伴うペースメーカリード伸展及びリード不全に対してリード抜去を施行した6例

○工藤 恵道[1], 豊原 啓子[1], 竹内 大二[1], 稲井 慶[1], 富松 宏文[1], 杉山 央[1], 片岡 翔平[2], 矢崎 恭一郎[2], 柳下 大悟[2], 江島 浩一郎[2], 庄田 守男[2] （1.東京女子医科大学 循環器小児科, 2.東京女子医科大学 循環器内科）

Keywords: 経静脈ペースメーカ植込み, 成長, ペースメーカーリード抜去

背景：成長過程にある小児への経静脈ペースメーカ植込み（ＰＭＩ、 Pacemaker implantation）は、成長に伴いリードが伸展するため非機能リードでなくても、将来のリード離脱を考慮して事前にリード抜去（ＬＥ、 lead extraction）と新リード留置を行う必要がある。しかし本邦で小児リード抜去の経験は未だ少ない。方法と結果：15歳以下で PMIを施行後、成長に伴うリード伸展に対してＬＥを施行した症例の成績を後方視的に検討した。対象は９リード/６例(心房リード３本、心室リード６本)。ＰＭＩ適応は全て房室ブロックでＰＭＩ時年齢は各々４、４、６、８、10、13歳。ＬＥ適応は、全例が非感染の成長に伴うリード伸展およびリード不全であり、リードは全て機能リードかつ静脈閉塞は認めず。リード年齢は3.3±1.8年と比較的短期間であったが、身長は22.3±11.6cm伸びていた。ＬＥにより全リードの完全抜去に成功した。５リードは Cookメカニカルシースで抜去可能であったが、２リードは静脈との高度癒着を認め laserシースを使用した。抜去の際に鎖骨下からの抜去困難で下肢からスネアで引き抜く Femoral approachは１リードで施行した。ＬＥと同時に５例で新リード留置（計７本）も施行し、全例で重大な合併症は認めなかった。結論：成長過程の小児へのＰＭＩでは、計画的なＬＥとリード入れ替えを考慮する必要がある。リード年数が低くても癒着が強い傾向はあるが、ＬＥは安全に施行可能である。

[P29-4] 多脾症候群における徐脈性不整脈の臨床像

○河合 駿, 水野 雄太, 杉山 隆朗, 池川 健, 若宮 卓也, 小野 晋, 金 基成, 柳 貞光, 上田 秀明 （神奈川県立こども医療センター循環器内科）

Keywords: 多脾症候群, 洞不全症候群, ペースメーカ

【背景】多脾症の不整脈管理に難渋することが多い。至適なリズム管理を模索するため当院で経験した多脾症例の経過を検討した。【方法】2011年8月から2016年6月の期間に当院で出生した複雑心奇形を伴う多脾症18名を対象とし診療録より後方視的に検討した。観察期間、洞不全症候群(SSS)と房室ブロック(AVB)の罹患率と発症時期、ペースメーカ植え込み(PMI)の頻度と植え込み時期を評価した。心合併症に関しては共通房室弁の有無、二心室もしくは単心室修復に分類した。初診時から調律の変化を心電図で継時的に評価、 PMIをした症例では心房ペーシングによる latencyの変化を評価した。【結果】観察期間中央値は6.0年(0.6-7.5年)であった。 SSSの罹患例は9名(50%)で診断時期は胎児期2例、出生後の発症は月齢中央値15ヶ月（1-42ヶ月）であった。 AVBに関しては胎児診断されたものが1例、出生後診断例なし。 PMI例は7/18例(39%)で植え込み時期は中央値1.5歳(日齢1-5.5歳)であった。 PMIの適応は SSS単独が6例、 SSSと AVB合併が1例。共通房室弁は11/18例(61%)で、うち8/11例(73%)が SSSに進展した。非共通房室弁例は7/18例(39%)で、うち SSSを呈したものは2/7例(29%)であった。(p=0.15) 二心室修復例は4/18例(22%)、単心室修復14/18例(78%)で SSSに至ったものはそれぞれ4/4例

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(100%)、5/14例(36%)であった（p=0.08）。出生後の心電図で洞調律が5/18例(28%)、その他の基本調律が13/18例(72%)であった。経過中 SSSに至ったのはそれぞれで0/5例、9/13例(69%)であった。(p＜0.05) 心房ペーシングのlatencyは PMI直後では20ms(0-50ms)であったが遠隔期では38ms(15-56ms)であった。(p=0.058)【結論】多脾症例は比較的短い観察期間においても多くの症例で SSSを呈した。出生直後に洞調律以外の基本調律は SSSに進展する危険因子である(p＜0.05,r2=0.82)。心房ペーシングの latencyは経年的に増悪し AV delayの再調整が必要になる可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）30（ P30）

電気生理学・不整脈5

指定討論者:青木 寿明（大阪母子医療センター 小児循環器科）

[P30-1] 先天性完全房室ブロックに対する体外式一時ペーシングの検討

○森川 哲行[1]，山形 知慧[1]，佐藤 麻朝[1]，小山 裕太郎[1]，宮田 功一[1]，永峯 宏樹[1]，大木 寛生[1]，吉村 幸浩[2]，前田 潤[1]，三浦 大[1] （1.東京都立小児総合医療センター 循環器科，2.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科）

[P30-2] 先天性心疾患術後完全房室ブロックに対する恒久的ペースメーカ植え込み術後に房室伝導が回復した症例の検討

○加藤 愛章，坂口 平馬，鈴木 大，福山 緑，中島 公子，三池 虹，大内 秀雄，白石 公，黒嵜 健一（国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[P30-3] 嘔吐により高度房室ブロックを呈しペースメーカ植込みを要した状況失神の1例

○嶋田 淳，佐々木 都寛，小山石 隼，北川 陽介，大谷 勝記，高橋 徹，三浦 文武 （弘前大学 小児科）

[P30-4] 小児の心室期外収縮の管理の現状

○塩野 淳子[1]，矢野 悠介[1]，林 立申[1]，村上 卓[1,2]，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）

[P30-5] narrow QRS tachycardiaと鑑別を要したベラパミル感受性心室頻拍

○宮本 健志，吉原 重美 （獨協医科大学 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P30-1] 先天性完全房室ブロックに対する体外式一時ペーシングの検討

○森川 哲行[1], 山形 知慧[1], 佐藤 麻朝[1], 小山 裕太郎[1], 宮田 功一[1], 永峯 宏樹[1], 大木 寛生[1], 吉村 幸浩[2], 前田 潤[1], 三浦 大[1] （1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科）

Keywords: 先天性完全房室ブロック, 体外式一時ペーシング, ペースメーカー植え込み

【背景】先天性完全房室ブロック（ CCAVB）は胎児・新生児期死亡率が高く、薬物療法に反応せず心拍数55 /分以下の高度徐脈を呈する場合は出生直後から体外式一時ペーシング（ tPM）が行われることがある。しかし、tPMの留置期間や合併症については明らかでない。【目的】 tPMの有効性と安全性を評価すること。【方法】2010年以降に当院で胎児診断し、出生後治療を要した CCABV 7例の経過を後方視的に検討した。【結果】出生時体重2030～2915g（中央値2430g）、出生時週数35週1日～38週4日（中央値36週6日）、出生時最低心拍数38～90 /分（中央値49 /分）で、観察期間0.4年～8.3年（中央値3.3年）で、全例永久ペースメーカー植え込み（ PMI）が行われた（ DDD 3例、 VVI 4例）。7例中3例は tPMを留置（ T群）、4例はイソプロテレノール等の薬物療法のみ（ M群）で PMIまで待機した。 T群は全例リード挿入部感染をきたし、 tPM挿入から感染までの期間は19～49日（中央値41日）であった。 T群と M群で PMI実施時日齢は107 vs 38、心拍数は90 vs 57.5 /分、 PMI時BNP は155 vs 407.5 pg/ml、 PMI時心胸郭比は 53.9 vs 66.1%であった（いずれも中央値）。【考察】t PMは PMI実施前までの心不全管理には一定の効果があったと考えられたが、リード挿入部感染のリスクは非常に高かった。体重3 kg以下または日齢5未満で PMI後の感染が高率と報告されており、待機できれば tPMではなく PMIが実施できる可能性がある。【結論】新生児、乳児の CCAVBに対するt PMは感染のリスクが高く、可及的な短期間の挿入または薬物治療による PMI待機が望ましい。

[P30-2] 先天性心疾患術後完全房室ブロックに対する恒久的ペースメーカ植え込み術後に房室伝導が回復した症例の検討

○加藤 愛章, 坂口 平馬, 鈴木 大, 福山 緑, 中島 公子, 三池 虹, 大内 秀雄, 白石 公, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

Keywords: 房室ブロック, ペースメーカ, 先天性心疾患

【背景】先天性心疾患（ CHD）の周術期に発生した完全房室ブロック（ CAVB）の多くは術後数日で回復するが、多くのガイドラインでは術後1週間で回復しない症例では恒久的ペースメーカ植込み（ PMI）の適応とされている。一方で、恒久的 PMI後でも経過観察中に房室伝導が回復する症例も稀に経験する。【目的】 CHD手術に合併した CAVBに対し PMI施行した症例の背景を検討し、後に房室伝導が回復した症例の特徴を明らかにする。【方法】2012年1月から2019年12月の期間に当院を受診した PMI術後の CHD患者234例うち、 CHD手術に合併した完全房室ブロックに対し PMI施行した患者52例を対象とした。術式、手術時年齢、恒久的ペースメーカ植込みまでの期間、ペースメーカ作動状況（心室ペーシング率）について検討し、恒久的 PMI後に房室伝導が回復した症例の特徴を検討した。【結果】術式は心室 Septation 5例、 Double Switch Operation 3例、心房スイッチ手術2例、三尖弁置換 3例、僧帽弁置換 3例、共通房室弁置換 2例、三尖弁形成 3例、僧帽弁形成 1例、大動脈弓再建+VSD閉鎖 4例、 TOF repair 5例、 AVSD repair 4例、大動脈スイッチ+VSD閉鎖 2例、その他15例であった。CHD手術施行時期は中央値1.6（範囲0～60.7）歳で、 PMI施行時期は CHD手術後1（0～377）か月であった。フォローアップ期間16.2（0.3～40.6）年で、最終チェック時に39例（75.0%）では心室ペーシング率99%以上であった。3例で心室ペーシング率は0.1%未満で房室結節での伝導が回復していることを確認した。房室伝導の回復を確認までの期間はそれぞれ4か月、5.0年、12.5年であった。いずれも PMI直後は心室ペーシング率は100%であったが、経過中にペーシング率が低下した。【結論】 CHD術後の CAVBは、遠隔期に房室伝導が回復することがあるが、予測は困難である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P30-3] 嘔吐により高度房室ブロックを呈しペースメーカ植込みを要した状況失神の1例

○嶋田 淳，佐々木 都寛，小山石 隼，北川 陽介，大谷 勝記，高橋 徹，三浦 文武 （弘前大学 小児科）
Keywords: 神経調節性失神，心抑制型，ペースメーカ

【背景】神経調節性失神とくに状況失神は各種検査においても確定診断が困難であり、治療方針の決定には悩まされることが多い。今回、繰り返す失神の精査中に嘔吐による高度房室ブロックを確認し診断することができた状況失神の1例を経験したので報告する。【症例】8歳、女児。2歳時に動脈管開存症に対してカテーテル治療歴があり、その際に Wenckebach型房室ブロックの診断となっていた。定期検診で高度房室ブロックへの進展と失神転倒による左尺骨骨折が疑われたため、6歳時に当科紹介となった。電気生理検査では洞結節や房室結節の機能に異常はなく徐脈や頻脈性不整脈の誘発も認めなかった。運動負荷心電図やヘッドアップチルト試験、顔面冷水浸水試験においても房室ブロックは誘発されなかった。神経調節性失神として投薬なしで経過観察となったが、その後も浣腸による排便時や歯磨き中の咽頭反射で意識消失を起こしていた。8歳時にホルター心電図装着中に胃腸炎を罹患し、嘔気・嘔吐に伴い最大9.6秒の高度房室ブロックによる心室停止を認め、心抑制型の状況失神と診断された。意識消失を繰り返しており、ペースメーカ植込みの適応と判断し治療が行われた。【考察】神経調節性失神の小児においても心抑制型ではペースメーカ治療が必要となる症例がいるので注意が必要である。【結論】神経調節性失神においては心抑制型の検索のため繰り返し心電図評価が必要である。状況失神では迷走神経反射出現時のホルター心電図はとくに有用であった。

[P30-4] 小児の心室期外収縮の管理の現状

○塩野 淳子[1]，矢野 悠介[1]，林 立申[1]，村上 卓[1,2]，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）
Keywords: 心室期外収縮，診断契機，学校心臓検診

【背景と目的】小児の心室期外収縮(PVC)はまれではない。その管理の現状を検証した。【対象と方法】2010年1月から2019年12月までの10年間で、当院を受診した PVC238例。不整脈を主訴に受診・通院したものとし、先天性心疾患や心筋症に合併したものは除外した。【結果】性別は男143例、女95例。受診時年齢は0～16歳(中央値9歳)、小学生以上が205例(86%)であった。受診時年齢は学校心臓検診年齢に相当する6～7歳(小1)、12～13歳(中2)にピークがあった。診断契機は学校心臓検診が180例で最も多く、その他の健診が18例、他疾患で偶然発見されたものが26例などであった。同時に発見された疾患として、洞不全症候群、大動脈弁閉鎖不全が1例ずつあった。12誘導心電図で PVCが記録できた186例のうち、 PVC波形は上方軸58例、下方軸125例、右脚ブロック型87例、左脚ブロック型89例であった。ホルターは118例、トレッドミルは143例で施行され、183例がホルターかトレッドミルのいずれかを施行されていた。連発は29例で認められ、このうち3連発以上は11例であった。治療は4例で行われ、内服3例、アブレーション2例(1例は不成功)であった。経過観察期間は0～8年(中央値0年)で、1年以内に受診不要と判断されたものが128例であった。受診状況は、指示により終了したものが119例であったが、自己中断したものが52例あった。治療目的の転院が2例で、経過観察目的で内科へ移行したものは3例のみであった。【まとめ】小児の心室期外収縮は学校心臓検診で発見されることが多い。受診不要と判断されるものも多く、予後は悪くない。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P30-5] narrow QRS tachycardiaと鑑別を要したベラパミル感受性心室頻拍

○宮本 健志, 吉原 重美 （獨協医科大学 小児科）

Keywords: ベラパミル, 心室頻拍, アブレーション

【症例】１１歳の女児で、学校で運動後から動悸があり翌日近医受診したとこ narrow QRS tachycardiaがあり救急搬送となった。血圧は９０ mmHgと維持されていたが心拍数174回/分の頻脈性不整脈を認めた。 ATPを急速静注したが停止せず、ベラパミル2.5mgを slow IVしたところ洞調律になり停止した。 ベラパミルで停止したことからベラパミル感受性心室頻拍(ILVT)と考えられ後日電気生理学的検査を施行し、 IVLTと診断された。頻拍発作中のカテーテルアブレーションの電位では、 Concealed entrainmentを得られた最早期部位の pre-purkinje potentialの部位で、 point by pointに数カ所を焼灼して頻拍発作誘発されず現在まで再発なく経過している。【考察】後日の心電図の解析では QRS幅100msecであり１１であるため QRS幅の wideの範囲にあった。発作時の ATPを用いた診断時に、 ATPによる反応がない際は、左軸偏位、右脚ブロック型の ILVTも鑑別診断にいれて診断することが大切であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）31（ P31）

電気生理学・不整脈6

指定討論者:梶山 葉（京都府立医科大学）

[P31-1] 導出右側胸部誘導心電図を用いた肺高血圧症検出の有用性

○前田 靖人[1]，高瀬 隆太[1]，清松 光貴[1]，津田 恵太郎[1]，井上 忠[1]，鍵山 慶之[1]，財満 康之[2]，寺町 陽三[1]，籠手田 雄介[1]，庄嶋 賢弘[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 医学部 外科学講座）

[P31-2] 基礎疾患のない洞不全症候群の小児例の臨床像

○鈴木 大，坂口 平馬，加藤 愛章，中島 公子，福山 緑，大内 秀雄，白石 公，黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[P31-3] 学校心臓検診での心房粗動を契機に発見された SCN5A遺伝子変異を伴う洞機能不全症候群の学童例

○岡村 理香子，中嶋 滋記，安田 謙二 （島根大学医学部付属病院 小児科）

[P31-4] 胎児徐脈性不整脈を契機に診断された SCN5A遺伝子変異の1例

○長谷山 圭司[1]，上野 倫彦[1]，南雲 淳[1]，衣川 佳数[2] （1.手稲渓仁会病院 小児科，2.帯広厚生病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P31-1] 導出右側胸部誘導心電図を用いた肺高血圧症検出の有用性

○前田 靖人[1], 高瀬 隆太[1], 清松 光貴[1], 津田 恵太郎[1], 井上 忠[1], 鍵山 慶之[1], 財満 康之[2], 寺町 陽三[1], 籠手田 雄介[1], 庄嶋 賢弘[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 医学部 外科学講座）

Keywords: 肺高血圧症, 標準12誘導心電図, 導出18誘導心電図

【背景】肺高血圧症（ PH）は予後不良な疾患であるが、早期に診断し適切な治療介入を行えば生命予後を改善することが可能になっている。しかし、 PHを診断する上で、標準12誘導心電図の右室肥大所見は感度・特異度ともに高くない。近年、標準12誘導心電図では捉えきれない右側誘導や背部誘導所見を、12誘導心電図波形から演算処理して導出する新技術が開発され、導出18誘導心電図として注目されている。この新技術から得られる右側胸部誘導（ V3R-V5R）を用いて、 PH検出の有用性について検討した。【方法】2013年以降に当科で心臓カテーテル検査を施行した学童期以上の患者の中から、 PHと診断した17症例（うちシャント疾患9症例）を PH群、 PHの無い106症例（川崎病21症例、動脈管開存15症例、心房中隔欠損61症例、その他9症例）を非 PH群とした。カテーテル検査所見と、 QRS電気軸や V1及び導出右側胸部誘導の R波高などの心電図所見との関連について比較・検討した。【結果】 PH群の内訳は、年齢15歳（6-84）、平均肺動脈圧29mmHg（25-75）、肺血管抵抗2.9unitsx m2（1.1-22.3）であった。非 PH群と比較して PH群の方が QRS電気軸は有意に右軸で、導出右側胸部誘導の R波高は有意に高かった。 R波高は平均肺動脈圧や肺血管抵抗と有意に相関しており、導出右側胸部誘導の相関係数二乗値（平均肺動脈圧：0.28-0.37、肺血管抵抗：0.25-0.29）は V1誘導（平均肺動脈圧：0.18、肺血管抵抗：0.16）よりも高く、より良好な相関を示した。また、 ROC分析において、 V5R誘導の R波高341μ Vをカットオフとした際の AUCが最も高く（感度0.76、特異度0.79）、導出右側胸部誘導は V1誘導よりも高い感度・特異度を示した。【結語】 PH検出に導出右側胸部誘導心電図は有用である。

[P31-2] 基礎疾患のない洞不全症候群の小児例の臨床像

○鈴木 大, 坂口 平馬, 加藤 愛章, 中島 公子, 福山 緑, 大内 秀雄, 白石 公, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

Keywords: 洞不全症候群, 家族性, 遺伝背景

【背景】洞不全症候群は、虚血性心疾患や心臓手術後など基礎疾患を伴うことが多く、小児には少ない。そのため若年発症の場合には遺伝的な素因が強く関係するとされているが、その臨床像や予後についての報告は乏しい。【目的】当科でフォロー中の小児期発症の洞不全症候群の症例の臨床像と、その遺伝的背景から生涯医療として今後の followのあり方を検討すること。【結果】症例は5例。診断の契機は胎児徐脈が2例(うち1例はのちに心房細動を発症)、学校心電図検診が2例（それぞれ小学校入学時の心房粗動、中学校入学時の心房細動）、15歳時に失神にて近医を受診した際の心電図（心房粗動）が1例であった。5例中4例に頻拍（心房粗動2例、心房細動2例）を認め、それぞれ同期下カルディオバージョンにて停止。その後4例とも明らかな徐脈や pauseを認めた。心房粗動の2例は通常型心房粗動に対しカテーテルアブレーションを行った。家族背景として父が Brugada型心電図の症例が2例、家族性洞不全が3例であった。遺伝子検査では SCN5Aに既報の variantもしくは mutationを認める症例があった。いずれの症例も家系内に数名徐脈や頻脈を指摘されていた。まだ頻拍を来していない1例は胎児徐脈の症例で、心房細動を契機に学校検診で抽出された症例のいとこであった。【考察】基礎疾患のない小児期洞不全症候群は胎児期からの徐脈で抽出される症例と、頻拍を機に診断される症例があった。頻拍が診断の契機であった場合、頻拍治療後に Brugada型心電図が顕在化することや、後に明らかな徐脈を呈する場合があり、若年発症の心粗細動の場合には徐脈の遺伝背景に着目をする必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P31-3] 学校心臓検診での心房粗動を契機に発見された SCN5A遺伝子変異を伴う洞機能不全症候群の学童例

○岡村 理香子，中嶋 滋記，安田 謙二 （島根大学医学部付属病院 小児科）

Keywords: SCN5A，学校心臓検診，洞機能不全症候群

【はじめに】 SCN5A遺伝子は QT延長症候群、 Brugada症候群(BrS)、拡張型心筋症、家族性洞不全症候群、進行性心臓伝導障害などの遺伝性疾患の原因とされる。今回学校心臓検診で心房粗動(AFL)を契機に発見されたSCN5A遺伝子変異を伴う洞機能不全症候群(SSS)の学童例を経験したので報告する。【症例】9歳男児。既往歴：1歳6か月時有熱時意識消失。幼児期に複数回入浴後腹痛、四肢脱力、顔色不良、冷汗の症状あり。家族歴：父方曾祖父に突然死、父方祖母に I度房室ブロック、 V1に rsR/パターン、父に V1の rsR/パターンあり。現病歴：小学校4年生の学校心臓検診で心電図上” AFL”を指摘された。初診時心電図では心房心拍数240拍/分(bpm)、3:1-4:1房室伝導で心室心拍数(HR)70bpm台の通常型 AFLが疑われた。電気的除細動で基本調律は洞調律に服した。除細動後の Holter心電図で、総心拍数84,374拍/日、最小 HR 30bpm、最大 RR間隔5.0秒、2秒以上のポーズ3132回/日で SSSと診断した。心臓電気生理学的検査およびカテーテルアブレーション(CA)では、臨床的心房頻拍は誘発されず、下大静脈三尖弁輪間峡部ラインに CA施行、最大洞結節回復時間は1756m秒と延長がみられた。遺伝子解析で SCN5A遺伝子に既報のナンセンス変異(c.1603C＞ T p.R535Ter)を認めた。【考察とまとめ】SCN5A遺伝子変異のうち、本例で検出された変異は機能喪失の表現型で、心臓伝導障害や BrSと互換性があると報告されている。家族内検索は未施行だが、本家系では同変異により BrS様心電図、 SSS、心臓伝導障害などの多彩な表現系を呈したと考えられた。本例に対するペースメーカーの適応や設定、植込み型除細動器など非薬物的治療の適応についても、多彩な表現系を踏まえて慎重に検討する必要がある

[P31-4] 胎児徐脈性不整脈を契機に診断された SCN5A遺伝子変異の1例

○長谷山 圭司[1]，上野 倫彦[1]，南雲 淳[1]，衣川 佳数[2] （1.手稲渓仁会病院 小児科，2.帯広厚生病院 小児科）

Keywords: SCN5A，Brugada症候群，進行性心臓伝導障害

【はじめに】*SCN5A*遺伝子変異は Brugada症候群、 QT延長症候群、進行性心臓伝導障害など多彩な表現型を呈する。【症例】近医産婦人科での在胎38週時の妊婦検診にて胎児心拍不整を認め、当院胎児心臓外来に紹介となった。胎児心エコー検査にて間欠的2:1 房室ブロックを認め、基礎疾患として QT延長症候群を疑った。経腟分娩にて在胎40週3日、体重3224gで仮死なく出生し、モニタリングのため NICU入室となった。出生数時間後から間欠的に wide QRSとなり、その後2:1 房室ブロックとなった。安静時心拍数は55-60/分であったが、啼泣時などには1:1伝導となることもあった。 QTc(B)時間は550msecと延長し、 late appearing T、 T波に重なる P波を認めることから、 QT延長症候群（ LQT3）を疑い、メキシレチンを開始した。日齢3からは房室ブロックは消失した。QTc(B)時間は460-500msecで、 LQT2の疑いもありβ-ブロッカーの内服を追加した。 QT延長症候群に関する遺伝子検査施行したとろ SCN5A遺伝子の nonsense mutationがあり、その変異は Brugada症候群での病的変異として報告されているものと判明した（ c.4885C＞ T，p.R1629X）。以上の結果を踏まえ、メキシレチン、β-ブロッカーは中止。現在2歳で、一度のみ V1誘導で右脚ブロック、 coved typeの ST上昇を認めたが、無治療で経過観察中である。【考察】胎児期から新生児早期にかけては脚ブロック・房室ブロックが主体で、その後 coved typeの ST上昇を認めたことから、本症例での*SCN5A*遺伝子変異の表現型は、伝導障害と Brugada症候群とのoverlapが考えられる。 overlap症例は cardiac eventが多いとの報告もあり、注意深い観察が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）32（ P32）

集中治療・周術期管理1

指定討論者:平松 祐司（筑波大学医学医療系 心臓血管外科）

[P32-1] 左心低形成症候群に総肺静脈還流異常症、食道閉鎖、肝外門脈閉塞症を合併した症例

○橋本 佳亮[1]，佐藤 慶介[2]，加藤 有子[2]，元野 憲作[1]，濱本 奈央[1]，渡辺 謙太郎[3]，村田 眞哉[3]，猪飼 秋夫[3]，坂本 喜三郎[3]，大崎 真樹[1] （1.静岡県立こども病院 循環器科集中治療科，2.静岡県立こども病院 循環器科，3.静岡県立こども病院 心臓血管外科）

[P32-2] Norwood手術後急性期管理中の非侵襲的心拍出量モニタリングの有用性

○木下 彩希，正谷 憲宏，小谷 匡史，齊藤 修 （東京都立小児総合医療センター 救命・集中治療部集中治療科）

[P32-3] 早期の両方向性グレン手術と細い BTシャント、長期呼吸器管理で Fontan手術に到達しえた高度の冠動脈異常（類洞交通）を有する純型肺動脈閉鎖症例

○沼野 藤人[1]，馬場 恵史[1]，塚田 正範[1]，小澤 淳一[1]，阿部 忠朗[1]，星名 哲[3]，齋藤 昭彦[1]，杉本 愛[2]，白石 修一[2] （1.新潟大学大学院医歯学総合研究科 小児科学分野，2.新潟大学大学院医歯学総合研究科 呼吸循環外科学分野，3.新潟市民病院 小児科）

[P32-4] PA slingの臨床像と周術期管理

○長田 洋資，小谷 匡史，正谷 憲宏，木下 彩希，齊藤 修 （東京都立小児総合医療センター救命・集中治療部集中治療科）

[P32-5] バルーンカテーテルが診断治療に有用であった気管腕頭動脈瘻の女児例

○山本 英一[1]，中野 威史[1]，渡部 竜助[1]，檜垣 高史[2]，石戸谷 浩[3] （1.愛媛県立中央病院 小児科，2.愛媛大学医学部小児科，3.愛媛県立中央病院 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P32-1] 左心低形成症候群に総肺静脈還流異常症、食道閉鎖、肝外門脈閉塞症を合併した症例

○橋本 佳亮[1]，佐藤 慶介[2]，加藤 有子[2]，元野 憲作[1]，濱本 奈央[1]，渡辺 謙太郎[3]，村田 眞哉[3]，猪飼 秋夫[3]，坂本 喜三郎[3]，大崎 真樹[1] （1.静岡県立こども病院 循環器科集中治療科，2.静岡県立こども病院 循環器科，3.静岡県立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 左心低形成症候群，総肺静脈還流異常症，肝外門脈閉塞症

【背景】総肺静脈還流異常症(TAPVC)では左心系の小さい症例が時に認められるが、完全な左心低形成症候群(HLHS)の合併報告は少ない。 HLHS+TAPVC1bに加えて食道閉鎖 C型、肝外門脈閉鎖を合併したが、集学的治療により救命し得た症例を報告する。【症例】現在2歳女児。胎児診断にて HLHS(MA/AA)，DORV，TAPVC1b(4PVs to LSVC)，BLSVCと診断され当院へ母体搬送となった。38週2日、2319gにて帝王切開にて出生、食道閉鎖(C型)の合併も判明した。日齢0に胃瘻造設、翌日気管食道瘻結紮を行い、呼吸管理を安定化させた上で日齢2に bilPABを施行した。気管も湾曲している状態であることが判明したが外科的介入は要さなかった。術後肺条件が悪く POD10に再挿管、その後は人工呼吸管理を継続した。同時期に肝外門脈閉塞症の合併も明らかになった。食道閉鎖根治術は循環不良による縫合不全のリスクが高いことから、体重増加および肺条件の改善を確認しながら Norwood手術を目指す方針とした。生後3か月時に体重3.7kgで Norwood +RV-PAconduit+TAPVC repair術を施行。生後5か月時に食道閉鎖根治術、 rPVOに対し生後6か月時にステント挿入を行った。徐々にチアノーゼが悪化したが、肺血管床に対する肝病変の影響を懸念し、1歳4ヶ月時に Glenn手術ではなく conduitのサイズアップを行った。現在、気管切開・在宅呼吸器管理中であるが肝外門脈閉塞症が治療介入困難であり、食道静脈瘤や肺高血圧に留意しながら経過を観察している。【結語】 HLHS+TAPVCという稀な合併に加えて、食道閉鎖、門脈閉塞も合併したため治療方針決定および周術期管理に難渋した。治療の優先順位、手術内容、介入時期などを、他科を交えた総合的な観点から進めていくことが重要である。

[P32-2] Norwood手術後急性期管理中の非侵襲的心拍出量モニタリングの有用性

○木下 彩希，正谷 憲宏，小谷 匡史，齊藤 修 （東京都立小児総合医療センター 救命・集中治療部 集中治療科）

Keywords: 非侵襲的心拍出量モニタリング，電気的心臓計測法，Norwood手術

【背景】電気的心臓計測法（ Electrical Cardiometory： EC法）に基づく非侵襲的心拍出量モニターは心拍出量を簡便かつ持続的に測定できる。過去に我々は、先天性心疾患43症例で EC法で得られた心拍出量と心臓カテーテル検査中に Fick法で得られた心拍出量が相関する(相関係数 r=0.31，p＜0.05)ことを報告したが、 EC法の測定原理から血行動態ごとの検討が必要であると考察した。先天性心疾患に対する EC法の既報では、 Norwood手術や姑息術などの術後管理に難渋する症例に対する有用性は不明である。今回、 Norwood手術後の１症例で非侵襲的心拍出量モニターの術後急性期における有用性を検討した。【症例】2か月男児。 HLHS（ MS，AS）と胎児期より診断され、在胎40週5日、2,532gで出生した。日齢6に両側肺動脈絞扼術を施行し、生後2か月で Norwood手術を行い PICUに入室した。【方法】上記症例の PICU入室中に、同時に測定された動脈血および中心静脈血の血液ガス分析から算出された心拍出量(Fick-CI)と同時刻に記録された EC法で得られた心拍出量(EC-CI)を後方視的に検討した。なお、 ECMO管理中の測定値は除外とした。【結果】対象となる EC-CIと Fick-CIは10測定値ずつであった。 EC-CIの中央値は2.89L/kg/min（四分位偏差 2.50-3.23）、 Fick-CIの中央値は2.65L/kg/min（四分位偏差 2.49-3.19）であった。 EC-CIと Fick-CIの相関係数は r=0.64（ p＜0.05）と有意な相関関係を認めた。【結語】本症例の非侵襲的心拍出量モニターと血液ガスから得られる心係数には相関があり、 EC-CIは術後急性期の心拍出量の変化を反映していると考えられた。本研究の結果から、複雑な血行動態を有する症例におい

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ても、非侵襲的心拍出量モニターが有用である可能性が示唆された。今後は症例を集積し、血行動態に応じて有用性を検討する必要がある。

[P32-3] 早期の両方向性グレン手術と細い BTシャント、長期呼吸器管理でFontan手術に到達しえた高度の冠動脈異常（類洞交通）を有する純型肺動脈閉鎖症例

○沼野 藤人[1], 馬場 恵史[1], 塚田 正範[1], 小澤 淳一[1], 阿部 忠朗[1], 星名 哲[3], 齋藤 昭彦[1], 杉本 愛[2], 白石 修一[2]
（1.新潟大学大学院医歯学総合研究科 小児科学分野, 2.新潟大学大学院医歯学総合研究科 呼吸循環外科学分野, 3.新潟市民病院 小児科）

Keywords: 純型肺動脈閉鎖, 右室依存性冠循環, 両方向性グレン手術

【背景】類洞交通を伴う純型肺動脈閉鎖（ PA/IVS）のなかでも、高度な右室依存性冠循環（ RVDCC）を伴なう場合の予後は不良とされ、 BTシャント（ BTS）も高いリスクを伴う。【症例】胎児心エコー PA/IVSが疑われており、在胎40週2日、2670gで出生した。心エコーで低形成右室、肺動脈弁膜様閉鎖の他、右室より左右両冠動脈への血液流入を認めた。心臓造影 CTでも左前下行枝と思われる枝は右室と交通後に心尖部方向へ還流して拡張が著明であり、右冠動脈は#3以降で途絶していたことから、 RVDCCと診断した。 RVDCCは高度であり、 BTSによる拡張期圧低下と心室容量負荷は心室機能低下をもたらすと考え、生後3〜4ヶ月での両方向性グレン手術（ BDG）の方針とした。しかし生後2ヶ月で難治性の心室頻拍が出現しアミオダロンの持続静注を要したため、生後2ヶ月すぎに BDGを施行した。術後に両側の気胸合併からの呼吸不全により ECMO装着を余儀なくされ、術後1ヶ月（生後3.5ヶ月）に ECMO離脱のため3mmGTによる BTSを追加した。酸素化は改善したものの、アミオダロンによる間質性肺炎となり呼吸器離脱が困難となった。高度の RVDCCのため酸素化維持を最優先と考えて呼吸管理を継続のため気管切開を行い、在宅呼吸器管理として退院した。在宅呼吸器管理を継続することで間質性肺炎の改善とともに呼吸状態は改善し、2歳6ヶ月で TCPCを施行することができた。今後は呼吸器離脱と気管切開閉鎖を行う予定である。【まとめ】高度 RVDCCを伴なう PA/IVS症例に対して2ヶ月での BDGを行い、細い BTSを加えても救命することができた。呼吸器離脱が困難であったが、酸素化を優先する方針で TCPCに到達することもできた。 RVDCCでは酸素化を優先する治療方針は有効であると考えられる。

[P32-4] PA slingの臨床像と周術期管理

○長田 洋資, 小谷 匡史, 正谷 憲宏, 木下 彩希, 齊藤 修 （東京都立小児総合医療センター救命・集中治療部集中治療科）

Keywords: PA sling, ECMO, 周術期

【背景】 PA sling(PAS)は稀な血管奇形で、高率に気管狭窄を合併し、その手術関連の死亡率は高い（10-14%）。当院では気管狭窄率（狭窄径/正常径）40%未満を絶対適応、40-60%を相対適応とし、臨床経過と合わせて手術適応を決定している。今回は PASの管理の問題点を解明した。【方法】2010年1月から2019年8月までに当院で PASと診断された症例の臨床像と周術期管理を後方視的に検討した。【結果】全症例35例のうち完全気管輪の合併は33例(94%)、その他の心血管系奇形の合併が28例(80%)であった。手術介入群(O群)は29例(83%)であり、月齢中央値は5(min-max:1-22)、手術回避群(N群)は6例であった。 O群では25例(71%)が肺動脈移植+slide tracheoplastyを行い、4例が肺動脈移植のみ行った。 O群では絶対適応は5例、相対適応は23例であり、 N群では相対適応は3例だった。死亡率は O群で6.8%(2/29例)、 N群で16.6%(1/6例)であった。術後フォロー期間は1875±957日(平均± SD)で、遠隔期死亡はなし。 O群では、術後 ECMO導入率は34%(10/29例)と高率であり、適応は術後

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

の気管内出血などによる換気不全であり、 ECMO離脱率は90%(9/10例)であった。死亡例は N群1例で突然死(窒息)、 O群２例は術後 ECMOを要し、死因は Septic shock(ECMO離脱後)、気管壊死(ECMO離脱不可)であった。【考察】本検討の O群の死亡例は術前に ECMO導入を擁しており、既報で挙げられているリスク因子の通りであった。当院の術後 ECMO導入率は高いが、重大な合併症なく ECMO離脱に至っており、手術・手術適応だけでなく周術期管理も重要である。また、 N群の死亡例は狭窄率が40％と絶対適応の基準に近接しており、積極的な介入で死亡が回避できた可能性がある。【結語】 PASは手術介入を念頭においた術前からの周術期管理も重要であり、手術介入が相対適応となる症例は手術の要否に関し慎重な判断が求められる。

[P32-5] バルーンカテーテルが診断治療に有用であった気管腕頭動脈瘻の女児例

○山本 英一[1], 中野 威史[1], 渡部 竜助[1], 檜垣 高史[2], 石戸谷 浩[3] （1.愛媛県立中央病院 小児科, 2.愛媛大学医学部小児科, 3.愛媛県立中央病院 心臓血管外科）

Keywords: 気管腕頭動脈瘻, 腕頭動脈離断術, カテーテル検査

【背景】気管切開後の合併症としての気管腕頭動脈瘻は小児循環器医や心臓外科医も知るべき合併症である。今回術前カテーテル検査にて術式を決定し、外科的治療中にも有効であった症例を経験したので報告する。【症例】11歳女児。低酸素性脳症にて2歳時に気管切開を施行。16歳時気管から出血し、気管腕頭動脈瘻からの出血。気管カニューレを押し込むことで止血を行った。出血性ショックから回復したため、外科的治療を考慮。術式は腕頭動脈結紮＋鎖骨下動脈間バイパスが最も安全と考えられたが、左右の鎖骨下動脈が3mmと非常に細いため、バイパス術は困難と考えられた。腕頭動脈離断のみでは脳血流の低下による脳血管障害や右上腕の阻血が危惧され、手術室にて評価し手術適応を決定することとなった。大腿静脈より６ Frバルーンカテーテルを挿入し、右腕頭動脈に留置。閉塞試験を開始。右腕頭動脈の完全閉塞後、右腕頭動脈の断端圧は50mmHg(体血圧100mmHg)。 INVOSにて脳血流を評価。閉塞後左７８、右７４と右は４低下したのみであり有意な血流低下は認めなかった。閉塞後造影にて頭部の血管は左右差なく造影された。以上より、右腕頭動脈離断が可能と考え、引き続き手術を開始した。カテーテルは腕頭動脈の操作中の出血を危惧して下行大動脈に留置。腕頭動脈を処理中に瘻孔部から大量出血が認められ、血圧低下。術野での止血困難であったため、あらかじめ血管内に留置していたカテーテルのバルーンにて腕頭動脈起始部を閉鎖。出血がコントロールでき、腕頭動脈離断を終えた。【考察】気管腕頭動脈瘻は出血を起こすと手術到達例においても死亡率が極めて高い。最も低侵襲である腕頭動脈離断術単独で問題ないことを術前に評価することは重要で、カテーテル検査は非常に有効であった。またカテーテルバルーンによる止血も術中効果的であった。【結語】術前のカテーテル検査により手術がより低侵襲で施行できた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）33（ P33）

集中治療・周術期管理2

指定討論者:松井 彦郎（東京大学医学部附属病院 小児科）

[P33-1] 大動脈弁形成(AVP)後に central ECMOを導入し左室（LV)ベントの併用が有用であった一例

○名井 栄実菜[1,2]，田邊 雄大[1]，元野 憲作[1]，濱本 奈央[1]，大崎 真樹[1]（1.静岡県立こども病院 循環器集中治療科，2.東京都立小児総合医療センター 救命・集中治療部 集中治療科）

[P33-2] 当院における先天性心疾患 Palliation術後の VA-ECMOの現状と問題点

○鈴木 詩央[1]，星野 健司[1]，西岡 真樹子[1]，百木 恒太[1]，河内 貞貴[1]，村山 史朗[2]，黄 義浩[2]，野村 耕司[2]，林 拓也[3]，植田 育也[3]，小川 潔[1]（1.埼玉県立小児医療センター 循環器科，2.埼玉県立小児医療センター 心臓外科，3.埼玉県立小児医療センター 集中治療科）

[P33-3] 当院での extracorporeal CPRの検討；迅速な導入のためには？

○本田 義博[1]，加賀 重亜喜[1]，吉田 幸代[1]，河合 幸史[1]，白岩 聡[1]，榊原 賢士[1]，河野 洋介[3]，喜瀬 広亮[3]，戸田 孝子[3]，鈴木 章司[2]，中島 博之[1]（1.山梨大学 医学部 第二外科，2.山梨大学 医学部 医学教育センター，3.山梨大学 医学部 小児科）

[P33-4] 小児ショック患者に対する ECMO導入

○佐々木 孝，山田 直樹，泉二 佑輔，上田 仁美，網谷 亮輔，高橋 賢一朗，森嶋 素子，鈴木 憲治，栗田 二郎，宮城 泰雄，石井 庸介（日本医科大学 心臓血管外科）

[P33-5] 小児の重症呼吸不全に対し呼吸 ECMOが有用であった4例

○倉根 超[1]，片岡 功一[1,2]，橘木 浩平[2]，永野 達也[2]，末盛 智彦[2]，多賀 直行[2]，関 満[1]，佐藤 智幸[1]，河田 政明[2,3]（1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科，2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部，3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓 血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P33-1] 大動脈弁形成(AVP)後に central ECMOを導入し左室（LV)ベントの併用が有用であった一例

○名井 栄実菜[1,2], 田邊 雄大[1], 元野 憲作[1], 濱本 奈央[1], 大崎 真樹[1] （1.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 2.東京都立小児総合医療センター 救命・集中治療部 集中治療科）

Keywords: LVベント, ECMO, AS

【背景】 ECMO管理中に自己拍出がない状況では、左房圧上昇による肺うっ血、左室拡大をきたし左心系ベントが必要となる。 AVP後に人工心肺離脱困難となり、 LVベント併用の central ECMOを導入し安定した管理と ECMO離脱が可能になった症例を経験したので報告する。【症例】３ヶ月女児、体重4.5kg。胎児診断なく在胎39週1日2230gで出生し前医で severe aortic stenosis(AS), MRと診断された。 ASは増悪し心拡大も進行したため、生後1ヶ月と2ヶ月時に経皮的大動脈弁形成術（PTAV)を施行したが、 ASおよび左心不全が改善しなかったため外科的介入目的に当院へ搬送となった。術前エコーでは severe AS(EOAI=0.94)、 afterload mismatchによる LV拡大(Dd=159%N)、収縮能低下(EF=37%)、 MR severeであり、 AVPおよび MVPを施行した。弁形成後人工心肺離脱を試みたが血圧が保てず、エコー上 LV壁が著明に肥厚しており LVEDVの確保には高 EDPが必要であった。 ECMO装着し帰室予定としたが、低 LAP、低 LVEDPで管理するため LV脱血＆ RA脱血-Ao送血とした。 Full support下で自己心拍はない状況であったが、 LVベントから有効な脱血が得られ、肺鬱血、 LV拡張をきたすことなく安定した管理が可能であった。 POD5に心機能改善し強心剤サポート下で LVベントを抜去したが、左心系の拡大はなくMRは軽度増加に留まった。さらなる LV機能回復を待ち POD12に ECMO流量を下げたが、自己拍出増加に伴いsupraASおよび ASの残存狭窄が顕在化、離脱不可能と判断し supraASおよび ASの再解除術を行った。再手術中に気道出血があり再び ECMO下帰室となったが、翌々日には ECMOを離脱、初回手術後41日目に神経学的な後遺症なく CCU退室となった。【考察】残存流出路狭窄および左室壁肥厚のため低下した LV機能では自己の拍出が得られなかったが、 LV減圧を積極的に行う事で安定した管理が可能となった。二心室 ECMOでは循環動態に応じて期を逸せずに左心系を減圧することが必要である。

[P33-2] 当院における先天性心疾患 Palliation術後の VA-ECMOの現状と問題点

○鈴木 詩央[1], 星野 健司[1], 西岡 真樹子[1], 百木 恒太[1], 河内 貞貴[1], 村山 史朗[2], 黄 義浩[2], 野村 耕司[2], 林 拓也[3], 植田 育也[3], 小川 潔[1] （1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓外科, 3.埼玉県立小児医療センター 集中治療科）

Keywords: ECMO, 心臓手術後, 術後管理

【背景】 ECMOの普及により、救命可能な症例は増加している。一方で ECMOの適応や先天性心疾患 Palliation術後における脱送血部の選択、 BT shuntや PDAの処理について定まったものはない。先天性心疾患 Palliation術後に対する ECMOについて当院における最近の現状、問題点を抽出する。
【方法】新病院移転後2017年1月～2019年12月の3年間における先天性心疾患 Palliation術後に VA-ECMOを使用した症例を後方視的に検討した。
【結果】 Norwood手術9例含む総手術件数671件のうち、 Palliation術後に VA-ECMOを要した症例は5例であった。先行手術は BT shunt 2例、 bilateral PAB 2例、 TVP 1例で、 BT shunt例以外の3例は動脈管依存性の血行動態であった。脱血部位は全例で右房、送血部位は上行大動脈4例、肺動脈1例であった。 BT shunt例はECMO導入時に clipで完全閉鎖、 bilateral PAB例は1例で PDA ligation、もう1例は PABを完全閉鎖し、 ECMO flowを得た。 bilateral PABの2例は ECMO後も全身状態の改善がなく、それぞれ38時間、73時間で ECMO離脱し、死亡退院となった。 BT shuntの2例はそれぞれ77時間、95時間で離脱を図り、前者は BT shunt血栓閉塞を認め、離脱時に手術室で BT shunt付け替えを要した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【考察】 Palliation術後における VA-ECMOは BT shunt、 PDAの処理、 ventの必要性が問題となる。文献から一定の見解はなく、施設毎の判断となっていることが多い。当院では BT shunt症例に対して、 shuntを clip閉鎖して ECMOを導入し、救命し得ている。しかし離脱時に shunt血管への介入が問題となり、適応については議論が残る。
【結論】 Palliation術後における ECMO導入は BT shuntや PDAの処理が議論になる。離脱時に shunt付け替えや PDA stentなど介入を要する可能性を考慮した上で、 ECMO適応を検討する必要がある。

[P33-3] 当院での extracorporeal CPRの検討；迅速な導入のためには？

○本田 義博[1], 加賀 重亜喜[1], 吉田 幸代[1], 河合 幸史[1], 白岩 聡[1], 榊原 賢士[1], 河野 洋介[3], 喜瀬 広亮[3], 戸田 孝子[3], 鈴木 章司[2], 中島 博之[1] （1.山梨大学 医学部 第二外科, 2.山梨大学 医学部 医学教育センター, 3.山梨大学 医学部 小児科）
Keywords: 心肺蘇生, ECPR, 補助循環

【背景】体外式補助循環を使用した心肺蘇生（ Extracorporeal CPR; ECPR）は小児領域でも普及しつつある。補助循環までの時間短縮が予後改善に必要であることはほぼ定説であり、必ずしもマンパワーの多くない施設においてはより効率的なチーム運用を要する。当院では鋼製小物や縫合糸などをキットにして ICUに常備しこれのみで ECMO装着を可能としている。【方法】2011年から2019年での当院 ECPR例につき後方視的に検討した。【結果】症例8例；男児3例、女児5例。月齢は1から153(中央値6)か月、体重は2.3から41（中央値3.5） kg。うち先天性心疾患5例（単心室型心疾患3）であった。原因は術後急性期の心停止1、心筋炎1、麻酔導入中の循環虚脱1、カテーテル中の右室穿孔1、溺水1、原因不明3であり、3例は院外心肺停止であった。導入前 CPRは全体で35から147分（中央74分）、院内例に限ると35から77（73分）であった。2例では補助循環前の自己脈復帰（ ROSC）あり。心停止を覚知してよりカニュレーション手技開始までの時間は、院内例でも16から45（中央値31）分であった。補助循環期間は65から145（中央値84）時間。中枢神経障害は5例でいずれも臨床的脳死状態となり、生存退院に至らなかった。5例で心肺離脱、生存退院3例（救命率38.5%）であった。生存例では術前の CPR時間が短い傾向にあり（中央値42分 vs 74分）、執刀開始までの時間が短い傾向にあった（中央値35分 vs89分）また導入前に ROSCを得た症例ではいずれも生存退院しえた。【考察】症例数が少なく統計学的に検討はできないが、既存の報告と同様 low flow timeが短いことが ECPRの予後に関与すると考える。われわれの施設では院内心停止症例でも最大で45分程度かかる症例もあり、器材のキット化のみではまだ迅速な導入には不十分である。今後は ECPRチームの発動を簡略化すること、シミュレーションなどでチームの動きを確認すること、などが有効かと思われる。

[P33-4] 小児ショック患者に対する ECMO導入

○佐々木 孝, 山田 直樹, 泉二 佑輔, 上田 仁美, 網谷 亮輔, 高橋 賢一朗, 森嶋 素子, 鈴木 憲治, 栗田 二郎, 宮城 泰雄, 石井 庸介 （日本医科大学 心臓血管外科）
Keywords: ショック, ECMO, 救急診療

（背景・目的）通常の薬物療法や人工呼吸管理では生命維持が困難な最重症の小児ショック患者に ECMO導入を行った。アプローチや ECMO導入の戦略について検討する。（方法）2015から2019年に大学付属病院（877床）でショックを呈した小児患者に ECMO補助を行った6例を対象とする。患者背景、病態、臨床経過を後方視的に分析した。（結果）年齢4歳（4カ月 - 8歳）、身長100cm（58 - 120cm）、体重15.3kg（4.5 - 23kg）。血液分布異常性ショックが3例、心原性ショックが2例、肺高血圧性ショックが1例で、2例は ECPRであった。カニュレーションは胸骨正中切開で上行大動脈、右房を利用した central型が3例、頸部、鼠径部の動静脈を使用した peripheral型

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

が3例。 ECMO導入に要した時間は51（27‐120）分で、最大流量は2.0（1.2‐3.9） L/min/m2であった。6例中4例が ECMO離脱に成功し、3例が生存退院した。 ECMOが離脱できなかった2例に共通していることは ECPR、peripheral型、不十分な ECMO流量であった。一方 central型の ECMOは導入時間が短く、 peripheral型に比べ流量が多い傾向があった。（結語）小児ショック患者に対する ECMOは、進行する負のスパイラルをシャットダウンする有用な手段であった。迅速に高流量が得られる central型の ECMOは特に体格の小さな小児患者に有用である。また ECPR例は救命できておらず、迅速に最大限の流量補助ができるような ECMO導入が期待される。それには救急診療体制において ECMOという治療手段の啓蒙や、緊急で ECMOチームが機能するためのシステム構築が必要である。

[P33-5] 小児の重症呼吸不全に対し呼吸 ECMOが有用であった4例

○倉根 超[1], 片岡 功一[1,2], 橘木 浩平[2], 永野 達也[2], 末盛 智彦[2], 多賀 直行[2], 関 満[1], 佐藤 智幸[1], 河田 政明[2,3]
（1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓 血管外科）
Keywords: 小児, 呼吸不全, ECMO

【背景と目的】近年成人では，重症呼吸不全に対する生命維持法として呼吸 ECMOの使用例が増加している。しかし，循環 ECMOと異なり小児での呼吸 ECMOの報告は限られる。当センター開設後に呼吸 ECMOを導入した症例を診療録から後方視的に検討し、小児での呼吸 ECMOの適応と有用性について解析した。【対象と方法】2006年9月-2020年2月に呼吸 ECMOの導入例は4症例であった。日齢0-10ヶ月（中央値1.5ヶ月）、体重2.8-5.8kg（中央値4.2 kg）。疾患は間質性肺炎に伴う縦隔気腫/皮下気腫1例、新生児遷延性肺高血圧症（ PPHN）1例、サイトメガロウイルス肺炎1例、カリニ肺炎1例で，後2例は重症免疫不全を合併していた。 ECMO導入理由は低酸素血症が1例、低酸素血症および非代償性高二酸化炭素血症が3例だった。 PaO_2/FiO_2 Ratio（ P/F Ratio）は32-73（中間値52）、$PaCO_2$は43-150mmHg（中間値67mmHg）だった。 ECMO導入までの人工呼吸日数は0-18日（中央値10.5）だった。【結果】8-12日（中央値9.5日）の ECMO管理後、全例離脱に成功し，人工呼吸も中止できた。神経学的後遺症を残した症例はなかった。 ECMO離脱に向けて、全例ウィーニングを数日の経過で行った。 ECMO離脱時、 P/F Ratioは188-433(中央値297)に改善していた。さらに人工呼吸器からの離脱は ECMO離脱4-37日後（中央値6日後）で可能であった。カニューレ挿入部出血は軽度で中止に至った症例はなかった。人工肺/回路の交換は、経時的ガス交換能低下から10日目に交換した1例と溶血の進行により4日目に交換した1例であった。カニューレ抜去時は全例で血管形成を施行し、2例で静脈内血栓を認め、可及的に除去し、新規塞栓症はなかった。【考察と結論】関連する合併症に注意が必要であるが、小児の最重症呼吸器不全に対して呼吸 ECMOは極めて有用である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）34（ P34）

集中治療・周術期管理3

指定討論者:深江 宏治（熊本市立熊本市民病院 小児心臓外科）

[P34-1] 高肺血流心疾患における低酸素換気療法の有用性

○山内 真由子，土井 悠司，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）

[P34-2] 高肺血流型先天性心疾患に対する窒素療法の実態 -窒素使用の有無での比較-

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

[P34-3] 2心室修復術前の肺動脈絞扼術後のＮ〇吸入療法の検討

○北 翔太[1]，近田 正英[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）

[P34-4] 高肺血流型肺高血圧症の術後管理にニトログリセリン静注薬を用いた2症例

○永野 達也[1]，多賀 直行[1]，片岡 功一[1,2]，鵜垣 伸也[3]，吉積 功[3]，竹内 護[4]，河田 政明[3] （1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部，2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科，3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児先天性心臓血管外科，4.自治医科大学 麻酔科学・集中治療医学講座）

[P34-5] 先端可動型マイクロカテーテルによる集中治療室での肺動脈圧持続モニタリング

○田中 惇史[1]，宗内 淳[1]，江崎 大起[1]，松岡 良平[1]，土井 大人[1]，杉谷 雄一郎[1]，渡邉 まみ江[1]，落合 由恵[2] （1.九州病院 小児科，2.九州病院 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P34-1] 高肺血流心疾患における低酸素換気療法の有用性

○山内 真由子，土井 悠司，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）

Keywords: nitrogen, pulmonary blood flow, hypoxia inhalation

【背景】窒素による低酸素換気療法は，肺血管抵抗を増加させることで体血流を増加させ，循環動態の安定化を図る内科的治療として高肺血流をきたす疾患群において使用される．【目的】新生児高肺血流心疾患における低酸素換気療法の急性期の循環動態を評価し，有用性を検討する．【対象】症例は6例，疾患は左心低形成2例，総動脈幹症1例，動脈管開存症2例，純型肺動脈閉鎖1例．【方法】当院で高肺血流による循環不全を呈し，窒素による低酸素換気療法を施行した症例について，窒素開始前後24時間の SpO_2，尿量，血圧，乳酸値を後方視的に検討した．体血圧は収縮期血圧(sBP)に対する拡張期血圧(dBP)の比率(dBP/sBP)で評価した．低酸素換気療法は医療用窒素配管から窒素-空気ブレンダーを用いて酸素濃度を調節し，酸素濃度計での実測値をモニタリングしながら管理を行った．2例が経鼻カヌラ，4例が挿管下で行った．窒素吸入開始時の日齢は3(0～12)，体重は2567(279～2908) g．【結果】低酸素換気療法開始前後で6例中全例で有意に SpO_2低下(前:96(90～99)%、後:88(84～92)%)がみられた(P＜0.05)． dBP/sBPは，有意差はみられないものの，治療開始前0.54が開始後0.64と上昇傾向(P=0.07)が認められた．また，治療開始前は尿量=1.5(0.6～7.5) ml/kg/hr，乳酸値2.0(0.45～6.4) mmol/Lであったが，開始後は尿量=2.5(0.95～4.3) ml/kg/hr，乳酸値=1.2(0.8～2.3) mmol/Lと改善傾向を認めており，有意差はみられなかったものの，低酸素換気療法による体循環不全の改善が示唆された．全例その後の手術介入に到達出来ている．【結論】安全に使用するためのプロトコール確立や，中長期的な予後への影響など課題はあるものの，窒素を用いた低酸素換気療法は高肺血流による循環不全を改善させ得るため，手術までの内科的治療として有効である．

[P34-2] 高肺血流型先天性心疾患に対する窒素療法の実態 -窒素使用の有無での比較-

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

Keywords: 新生児，窒素療法，周術期

【緒言】高肺血流型先天性心疾患の新生児術前管理において、窒素療法はスタンダードな治療法である。しかし、開始の適応/タイミングやその効果は定かではない。【目的・方法】窒素療法の実態と効果を明らかにする。過去4年間に当院で外科治療を行なった HLHS(variantを含む)、 IAA/CoAの症例を抽出し、術前に窒素を使用した群(N群)と窒素非使用群(非 N群)に分けて、後方視的検討を行なった。【結果】2015年1月-2019年12月に当院で治療を行なった HLHS、 IAA/CoAは41症例。 N群は23例(HLHS:13例、 IAA/CoA:10例)、非 N群は18例(HLHS:5例、 IAA/CoA:13例)。窒素開始はその時の責任医師によって判断され、窒素開始日齢(median)は2 (0-12)。初回手術の日齢(median)は N群=day3(1-14)・非 N群=day3.5(2-12) (NS)と両群間で有意差がなかった。N群の窒素開始前後のバイタル変化は平均 HR：150 bpm→131 bpm(p＜0.01)、平均呼吸数:57/min→30/min(p＜0.01)と改善。しかし、窒素開始前後6時間の尿量は、2.0ml/kg/h→2.2 ml/kg/hと変化なし。窒素療法開始後も効果がなく、明らかに高肺血流が進行した症例(アシドーシス悪化)は6/23例(26%)。著明な肺血流増加症例も含まれていたが N群、非 N群ともに NECの発症なし。術後挿管日数や ICU滞在日数、死亡率にも有意差はなし。【結語】窒素療法により多くの症例で術前状態が改善し、安定した状態で手術に繋げることができた。手術時日齢に有意差はなく、また術後経過にも悪影響はなかった。窒素療法は有効な術前の安定化手段と認識した上で、適切な時期に外科的介入を行う必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P34-3] 2心室修復術前の肺動脈絞扼術後のＮＯ吸入療法の検討

○北 翔太[1], 近田 正英[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）

Keywords: NO吸入, 肺動脈絞扼術, 肺高血圧発作

（はじめに）肺動脈絞扼術は、2心室修復術の前に、現在でも低出生体重児、染色体異常、消化器疾患の合併などの理由で施行されることがある。絞扼術後、低酸素血症や肺高血圧発作などに対して、ＮＯ吸入をすることがある。今回我々は、過去3年間にＮＯ吸入を施行した、2心室修復前の肺動脈絞扼術症例の検討を行ったので報告する。（対象）過去3年間に2心室修復術前に肺動脈絞扼術を施行し、術後ＮＯ吸入を施行した5例で検討を行った。疾患は、心室中隔欠損症が4例、完全房室中隔欠損症が1例であった。染色体異常は4例に認め、2例がDown症候群、18トリソミーが1例、 CATCH22症候群が1例であった。年齢は日齢23日から4ヵ月で、体重は1.5－4.1ｋｇ（中央値3.5ｋｇ）であった。（結果）ＮＯ吸入は、手術後1時間後から51時間後（中央値12時間後）に開始されており、最高吸入濃度は、５－２０ ppmであった。吸入継続期間は、29時間から9日間（中央値36時間）であった。3例は低酸素血症に対して使用した。1例は抜管後の肺高血圧発作に対して使用した。1例は絞扼がきつく、心不全となったため使用したが、絞扼の調節のため翌日再手術が必要となった。３例が抜管後まで使用され、２例は挿管中のみの使用であった。在院死亡はなく、全例軽快退院した。（結語）２心室修復前の肺動脈絞扼術後の、肺血流が不安定な時期の肺血流の調節にＮＯ吸入療法は、有効であると思われた。

[P34-4] 高肺血流型肺高血圧症の術後管理にニトログリセリン静注薬を用いた2症例

○永野 達也[1], 多賀 直行[1], 片岡 功一[1,2], 鵜垣 伸也[3], 吉積 功[3], 竹内 護[4], 河田 政明[3] （1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児先天性心臓血管外科, 4.自治医科大学 麻酔科学・集中治療医学講座）

Keywords: 肺高血圧, ニトログリセリン, 術後管理

【背景】先天性心疾患に肺高血圧(PH)を合併している症例の術後管理では、 PH crisisの予防が重要である。今回、術前に高度 PHを合併した症例に一期的修復術を行い、術後 PH crisis 予防にニトログリセリン NTGを使用し良好に経過した2症例を経験したので報告する。
【症例1】6ヶ月 男児 体重8.1kg 生後より他院で VSDを指摘されフォローされていた。6ヶ月の心臓カテーテル検査で PHと診断され、治療目的に当院に紹介された。術前 Q_P/Q_S 2.4、 Rp 7.0 Wood U/m^2であった。
【症例2】11ヶ月 女児 体重6.9kg 生後10ヶ月時に未治療の PDA, ASD, VSDを他院で指摘され、精査・治療目的に当院に紹介された。術前 Q_P/Q_S 2.3、 Rp 5.7 Wood U/m^2であった。
【経過】2症例ともに高度 PHを合併していたが、酸素投与による Rpの低下を認め、一期的修復術が可能と判断した。術後はフェンタニル+ロクロニウムで深鎮静下に人工呼吸管理とし、 NTGを最大8 μ g/kg/minで持続投与した。 NTG増量に伴い mPAPおよび Rpは低下し、2症例とも PH crisisを起こすことなく経過し術後2日目に抜管した。
【考察】 PHの治療には Nitric oxide吸入、 sildenafilや bosentan内服などの有効性が報告されているが、周術期の管理においては静注薬の使用が容易である。我々は以前、 PHを合併した小児心臓外科術後症例に NTGの持続静注を行い、 NTGの薬物動態／薬力学を解析し、 PHに対する治療効果を検討した。その結果、小児への NTG投与は、6～8 μ g/kg/minの範囲内では有害事象なく、肺血管抵抗を低下させたことを報告している。今回の2症例は高度 PHを合併しており二期的修復も検討されたが、一期的修復術を行い術後 PH crisisを起こすことなく経過した。術前の酸素投与で Rpの低下を認め肺血管の反応性が良好であったこと、 NTG投与により肺血管抵抗が低下したことにより、 PH crisisを予防できたと考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【結語】 NTGは術後 PH crisisの予防に有効であると考えられる。

[P34-5] 先端可動型マイクロカテーテルによる集中治療室での肺動脈圧持続モニタリング

○田中 惇史[1], 宗内 淳[1], 江崎 大起[1], 松岡 良平[1], 土井 大人[1], 杉谷 雄一郎[1], 渡邉 まみ江[1], 落合 由恵[2] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

Keywords: 肺高血圧, 周術期管理, 肺静脈狭窄

【はじめに】新生児・乳児の重症肺高血圧治療に際して肺動脈圧モニタリングには心エコー図検査による左室圧排所見や三尖弁逆流より推定される右室圧が用いられるが、集中治療においてより詳細なモニタリング方法が望まれる。先端可動型マイクロカテーテルを用いて肺動脈圧モニタリングを行った重症肺高血圧乳児例を経験したので報告する。【症例】在胎39週1日、2580gで出生後チアノーゼから総肺静脈還流異常症(Darling分類 Ia型)と診断し生後7日に修復術を施行した。術後肺静脈狭窄を合併したため重度肺高血圧(肺動脈圧75/35(53)mmHg、体肺動脈圧比(Pp/Ps)1.01、平均肺動脈圧楔入圧18mmHg)となり生後94日に肺静脈狭窄解除術を施行した。術後の経時的心エコー図検査では肺高血圧が残存し一酸化窒素(NO)から離脱困難であり、肺血管拡張薬内服(タダラフィル、ボセンタン)を導入した。心エコー図検査では肺静脈狭窄は明らかではなかったので術後31日に心臓カテーテル検査を施行した。 NO投与下で Pp/Ps 0.72、 NO中止で Pp/Ps 1.50へ上昇し重症肺高血圧であったが、平均肺動脈楔入圧(左側11mmHg、右側8mmHg)と造影所見から肺静脈狭窄はなかった。しかし、セレキシパグを追加したところ肺うっ血が進行し肺 CTでモザイク像となったことから肺静脈閉塞症を疑った。術後37日に鎮静を契機に失神した。厳密な肺動脈圧モニタリングが必要と判断し右内頸静脈に4Frシースを用いて先端可動型マイクロカテーテルを透視下に右肺動脈内に留置し持続肺動脈圧モニタリングを行った。ボセンタン、セレキシパグを中止し NO 20ppm投与下では肺動脈圧104/59(78)mmHg、 Pp/Ps 0.67であったが、呼吸障害とともに Pp/Ps 1.20へ悪化したため術後40日に人工呼吸器管理を開始したところ Pp/Ps 0.67へ低下した。カテーテル感染のため4日後に抜去した。【結語】先端可動型マイクロカテーテルは乳児重症肺高血圧における肺動脈圧持続モニタリングとして有用である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）35（ P35）

集中治療・周術期管理4

指定討論者:猪飼 秋夫（静岡県立こども病院 心臓血管外科）

[P35-1] 宮城県立こども病院における先天性心疾患に合併した壊死性腸炎の臨床像

○小野 頼母[1]，小泉 沢[1]，其田 健司[1]，木村 正人[2]，小澤 晃[2]，渡邉 達也[3]，田中 高志[2]，遠藤 尚文[4]，崔 禎浩[5]，川名 信[6] （1.宮城県立こども病院 集中治療科，2.宮城県立こども病院 循環器科，3.宮城県立こども病院 新生児科，4.宮城県立こども病院 外科，5.宮城県立こども病院 心臓血管外科，6.宮城県立こども病院 麻酔科）

[P35-2] 小児開心術後の非外科的持続性出血に対する第 VII因子製剤の効用

○石井 知子，松原 宗明，園部 藍子，加藤 秀之，平松 祐司 （筑波大学附属病院 心臓血管外科）

[P35-3] 小児集中治療室における成長発達を妨げない体動制限の工夫

○大城 ほたる，金城 茂樹，国吉 真理子 （沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 看護部 PICU）

[P35-4] 呼吸障害を合併した先天性心疾患に対する在宅高流量鼻カニュラ療法の導入

○花木 由香，宗内 淳，杉谷 雄一郎，松岡 良平，土井 大人，江崎 大起，渡辺 まみ江 （九州病院 小児科）

[P35-5] 原発性免疫不全症のスクリーニング検査である TREC検査の新生児期導入にともなう、新生児心臓手術周術期管理に及ぼす影響について

○杉村 洋子 （千葉県こども病院 集中治療科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P35-1] 宮城県立こども病院における先天性心疾患に合併した壊死性腸炎の臨床像

○小野 頼母[1]，小泉 沢[1]，其田 健司[1]，木村 正人[2]，小澤 晃[2]，渡邉 達也[3]，田中 高志[2]，遠藤 尚文[4]，崔 禎浩[5]，川名 信[6] （1.宮城県立こども病院 集中治療科，2.宮城県立こども病院 循環器科，3.宮城県立こども病院 新生児科，4.宮城県立こども病院 外科，5.宮城県立こども病院 心臓血管外科，6.宮城県立こども病院 麻酔科）
Keywords: 壊死性腸炎，窒素吸入，低出生体重

【背景】先天性心疾患(CHD)に合併する壊死性腸炎(NEC)の実態はいまだ不明な点が多い
【目的】 CHDに合併した NECの実態を調査すること
【対象】2014～2019年に NECまたは穿孔性腹膜炎と診断された CHD11例．術後縫合不全や，器質的狭窄・閉鎖および絞扼性イレウスに伴う穿孔性腹膜炎は除外した
【方法】診療記録を参照し，患者背景，発症時の日齢と術後経過日数，初発症状，消化管穿孔の有無， NECに対する治療，転帰と観察期間，最終受診時点の血行動態について後方視的に検討した
【結果】男7．在胎37週(25-39) [中央値(範囲)]．出生体重は2.3kg (0.5-3.2)で，2kg未満の5例は全て染色体異常を合併した． CoA with VSDが3例， AVSD/TGA/PAVSDが各2例， PAIVSと SRVが各1例だった． Ducal shockはなかった．初回心臓手術前の NEC発症は7例(発症時日齢27[5-46])だった．1例を除き肺血流増多型 CHDで，5例は窒素吸入を，2例は発症後14日以内に外科的な肺血流制御を施行していた．心臓手術後の発症は4例(日齢17[10-699]，術後2日[1-4])だった．術翌日に発症した2例は SRV with CoAと TGAで心臓手術直前まで窒素を吸入していた．また BTS後に発症した1例は術中に PDAを結紮できず心臓手術後は高肺血流となっていた．全例で腹部膨満を伴い，4例で血便，3例に胆汁性胃残を認めた．8例で開腹腸管切除を要し，すべて腸管穿孔を認めた．切除腸管は8例全てで結腸で7例は人工肛門を造設(全例で後に閉鎖)した．2例は内科治療のみで軽快した．ほかに耐術不能で外科治療を回避した症例が1例あった．この症例を含め死亡は2例(NEC1，高肺血流心不全1)だった．生存した9例の観察期間は42カ月(5-58)で，7例で心内修復術または TCPCへ到達できた．残り2例は NEC発症後6か月未満であり心臓手術待機中である
【結語】 CHDに合併する NECの臨床像は多様であった．染色体異常を伴う出生体重2kg未満の低出生体重例や，初回心臓手術前に窒素吸入を要した例での発症が多かった

[P35-2] 小児開心術後の非外科的持続性出血に対する第 VII因子製剤の効用

○石井 知子，松原 宗明，園部 藍子，加藤 秀之，平松 祐司 （筑波大学附属病院 心臓血管外科）
Keywords: 遺伝子組換活性型第VII因子製剤，非外科的持続性出血，開心術

【目的】高侵襲な小児開心術では人工心肺時間延長に伴い容易に凝固・線溶の不均衡が惹起され術後出血が遷延する例が少なくない。遺伝子組換型活性化第 VII因子製剤（rFVIIa）は制御困難な非外科的持続性出血に有用との報告が散見されるが止血効果やメカニズム解明には至っていない。当院で止血目的に rFVIIaを使用した小児開心術症例をもとに功罪を後方視的に検討した。【方法】2011年以降一般的な止血操作で制御困難であった非外科的持続性出血に対し rFVIIaを使用した高侵襲小児開心術18例を対象。手術の内訳は Norwood5例、 Jatene4例、 Truncus修復1例、 Rastelli2例、 TAPVC修復1例、 IAA+VSD修復1例、 BDG+AVVR1例、 VSD再閉鎖1例、再TVR+RVOTR1例、 AS交連切開1例。手術時日齢中央値40 (0-1619)日、体重中央値3162(2580-12100)g。全例人工心肺離脱後2時間に及ぶ止血操作と血小板輸血にも拘わらず出血が遷延し不安定な血行動態を生じ、 rFVIIa 90μg/kgを単回静注した。 Norwood2例と Jatene2例では約2時間後に同量を追加静注し効果を得た。【結果】平均rFVIIa使用量126 (33-271)μ g/kgの静注により、60分以内に出血を制御し安定した血行動態を得た。術後 PT活性値は術前より有意に高く（術前63±17%、術後平均166±41%、 p＜0.01） rFVIIa使用量と術前後の PT活性値の変化

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

量の間で強い関連性を示した。術前後の APTT、 AT3値に有意な相関関係は認めず。 rFVIIa使用に伴う血栓塞栓症などの有害事象は全例認めなかった。【結論】侵襲度の高い先天性心疾患術後の非外科的持続性出血に対してrFVIIaを補充することで、破綻していた外因系凝固機能が補完され有効な止血効果を来したと考えられた。今後更なるメカニズム解明を追求し事例を重ね、 rFVIIaの至適な使用法確立を目指したい。

[P35-3] 小児集中治療室における成長発達を妨げない体動制限の工夫

○大城 ほたる，金城 茂樹，国吉 真理子 （沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 看護部 PICU）

Keywords: PICU，成長発達，体動制限

【はじめに】小児集中治療室では侵襲的な治療・看護ケアが必要であり、体動制限や鎮静剤の使用により床上安静が余儀なくされている。それに伴い筋力低下や発達の遅れや後退など様々な影響が見受けられる。【研究目的】集中治療室において看護師の成長発達に対する視点を調査し、集中治療室における小児の成長発達支援の方法を見出す。【研究方法】 PICU看護師22名へ成長発達にケアに対する意識調査、家族7名へ患児の変化やの家族の思いを調査した。【結果】看護師への調査では、成長発達を意識した看護ケアを行えているかの問いに対しては、『行えている』と答えた看護師は全体の6%となり、過半数が『行えていない』という回答であった。理由として急性期では治療が優先されるとの答えが最も多く、次に発達段階にあわせたケアの方法がわからない・理論に基づいて出来ているかがわからないという回答が得られた。家族へのアンケート結果では、子どもが安心して過ごせる工夫をして欲しいという要望が多く聞かれた。子ども達が安楽に過ごせるようリハビリスタッフを交えてポジショニング・抑制についてのカンファレンスが増え、こどもの成長段階や治療経過に合った看護ケアを提供する事が出来た。【考察】 PICUでこども達が体験する処置や治療による身体的精神的苦痛は最大のストレスとなる。急性期領域であることから、疾患や治療へ関心が向きがちであるが、小児に関わるすべての看護師は、こども達や家族の心身的・発達的ニーズに応えられる技術・知識をもって関わる必要がある。【結論】成長発達が著しいこども達に対し、行動制限がある中でも安全安楽に過ごせるよう看護ケアを工夫し提供する事で成長発達に及ぼす影響を最小限に留める事が出来る。

[P35-4] 呼吸障害を合併した先天性心疾患に対する在宅高流量鼻カニュラ療法の導入

○花木 由香，宗内 淳，杉谷 雄一郎，松岡 良平，土井 大人，江崎 大起，渡辺 まみ江 （九州病院 小児科）

Keywords: 在宅医療，在宅人工呼吸，染色体異常

【緒言】高流量鼻カニュラ（ HFNC）療法は加湿した高流量気により気道内圧を維持し鼻咽腔抵抗の減少や肺胞リクルートメント効果などが期待され、周術期を含めて先天性心疾患に合併した呼吸障害に汎用されている。種々の問題のため長期に渡り HFNC療法から離脱できず、在宅 HFNC療法を導入した先天性心疾患症例を経験した。
【方法】2017-2019年に在宅 HFNC療法を導入した5例について問題点を検討する。
【結果】導入時年齢は0-9歳、体重3-11kg、性別は男4：女1例。全例染色体異常を合併し、トリソミー18：3例、トリソミー21：2例であった。心疾患は心室中隔欠損症3例、ファロー四徴症兼完全型房室中隔欠損症1例、心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖症1例であった。1例は Blalock-Taussigシャント術後であり、4例は手術介入のない症例であった。合併症は肺高血圧症4例、小顎症4例、 West症候群、気管支喘息がそれぞれ1例であった。 HFNC療法導入前の酸素飽和度50-90%で、呼吸障害の原因は、気道狭窄による呼吸障害とチアノーゼ発作2例、入眠中の酸素飽和度低下あるいは中枢性無呼吸2例、誤嚥性肺炎後の離脱困難１例であった。在宅 HFNC用

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

呼吸補助器（ MediOx 60、パシフィックメディコ社）導入3例で、うち1例はその後気管切開となり現在は在宅人工呼吸管理中である。残る2例はバッテリーの問題から在宅人工呼吸器（ Trilogy 100+または BiPAP A40、Philips社）の持続陽圧呼吸（ CPAP）モードで経鼻カニュラを接続し HFNC療法として使用した。
【考察】在宅 HFNC用呼吸補助器はバッテリーが無く通院中の移動などの際に支障をきたす。自験5例中2例では在宅人工呼吸器のマスク CPAPモードを経鼻的に使用して HFNC療法の代用としたが、圧設定のため流量を確保できないといった問題点があり、安全性において課題が残る。また在宅人工呼吸指導管理料が算定できないので制度改定が望ましい。

[P35-5] 原発性免疫不全症のスクリーニング検査である TREC検査の新生児期導入にともなう、新生児心臓手術周術期管理に及ぼす影響について

○杉村 洋子 （千葉県こども病院 集中治療科）
Keywords: 周術期管理, TREC, 新生児

新生児マススクリーニングが進化し、原発性免疫不全症のスクリーニング(TREC)が可能となった。当院でも2019年4月から導入し、新生児心臓術後に小児集中治療室 PICUへ入室する患者の中にも TREC陽性が出現した。【目的】新生児心臓術後に起こりうる重篤な感染に対して、注意喚起をすべき症例背景を検出する。【方法】対象は、2018年4月~2019年12月までに当院 PICUへ入室した先天性心疾患術後新生児症例。単施設観察研究。末梢血リンパ球数の推移を追い、アウトカムは生命予後と感染の有無とした。【結果】先天性心疾患手術を目的として入室した新生児は43例で、 PICU退室時の死亡は4例で遠隔期死亡が1例だった。開心術は22例で入室時日齢中央値は11日(0~28日)だった。 TREC陽性は2例で、陽性率は10%程度であった。陽性者の PICU滞在中のリンパ球数の中央値は各々、1550/μ l、447/μ lと低値で、前者はカンジダ感染性心内膜炎を、後者は MRSA他の血流感染を合併したが生存中である。これを踏まえ、リンパ球数中央値1600/μ lで2群にわけ、生命予後と血流感染の発生について検討した。1600/μ l未満を I群、1600/μ l以上を II群とした。 I群/II群は11/32症例で、生命予後は感度/特異度=0.6/0.79、血流感染陽性は感度/特異度=0.63/0.79と良好な指標とは言い難かった。関心術は I群/II群＝全例/4割、 PICU帰室後の体外循環は I群で2例。疾患は I群は大動脈縮窄、離断、左心低形成、完全大血管転位、総肺静脈還流異常で、 II群は前述の疾患は全体の約半数であった。また、周術期に末梢血リンパ球数が1000/μ l未満の時期がある症例が11例あり、この集団は I群とは一致しなかった。以上のように、周術期の末梢血リンパ球数低値の症例が全例 TREC陽性となるわけではないことが再確認された。さらに症例を重ねるとともに、一過性でも易感染性のある症例に適切な介入ができるように、各方面と協力して治療にあたる必要があると考えた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）36（ P36）

心筋心膜疾患1

指定討論者:小垣 滋豊（大阪急性期・総合医療センター 小児科新生児科）

[P36-1] Compound heterozygoteのため若年発症した重症不整脈原性右室心筋症の女児例および一家系

○小野 朱美[1]，森 一博[1]，早渕 康信[2] （1.徳島県立中央病院 小児科，2.徳島大学病院 小児科）

[P36-2] 当院における小児期発症の不整脈源性右室心筋症3例の臨床像の検討

○長島 彩子[1]，下山 輝義[1]，山口 洋平[1]，渡邉 友博[1]，石井 卓[1]，細川 奨[1]，土井 庄三郎[2] （1.東京医科歯科大学 小児科，2.国立病院機構 災害医療センター）

[P36-3] MYH7遺伝子変異の小児心筋症における多様性について

○寶田 真也[1]，岡部 真子[1]，小栗 真人[1]，宮尾 成明[1]，仲岡 英幸[1]，伊吹 圭二郎[1]，小澤 綾香[1]，廣野 恵一[2]，市田 蕗子[2] （1.富山大学医学部小児科，2.国際医療福祉大学小児科）

[P36-4] 胎児期から多様な不整脈および高度心機能低下を呈し、 ECMO導入して救命した1例

○豊村 大亮[1]，長友 雄作[1]，福岡 将治[1]，鵜池 清[1]，平田 悠一郎[1]，山村 健一郎[1]，賀来 典之[1,2]，永田 弾[1]，帯刀 英樹[3]，塩瀬 明[3]，大賀 正一[1] （1.九州大学病院 小児科，2.九州大学病院 小児救命救急センター，3.九州大学病院 心臓血管外科）

[P36-5] 僧帽弁置換術・ Potts短絡・肺高血圧治療薬で胎児期より経過観察中の、Apical hypoplasia型拘束型心筋症に伴う重症肺高血圧症の16歳男子

○佐藤 竜太朗[1]，増谷 聡[1]，関根 麻衣[1]，松村 峻[1]，岩本 洋一[1]，石戸 博隆[1]，先崎 秀明[2] （1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器部門，2.北里大学 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P36-1] Compound heterozygoteのため若年発症した重症不整脈原性右室心筋症の女児例および一家系

○小野 朱美[1], 森 一博[1], 早渕 康信[2] （1.徳島県立中央病院 小児科, 2.徳島大学病院 小児科）
Keywords: 不整脈原生右室心筋症, 学校心臓検診, Compound heterozygote

はじめに】不整脈原生右室心筋症(ARVC)の発症は30-40歳代が多く、10代での報告は少ない。我々は無症状のまま学校心臓健診で発見された ARVCの小児例を経験した。【症例】13歳女児。既往歴・家族歴はない。中学入学の学校心臓検診で広範な陰性 T波とε;波を指摘された。当院を受診し、右室心筋の著明な菲薄化と拡張、収縮力の低下を認めた。 CT・ MRIでは心室中隔および右室心筋の脂肪繊維化を認め、心筋生検においても同様の所見を得た。多型性心室性期外収縮、非持続性の心室心拍も頻回に認められた。 ARVCと診断し、 ACE阻害剤、βブロッカーを導入し、 AED購入、運動の全面禁止など生活制限をしながら、 ICD植え込み術を予定している。遺伝子検査では、 Desmoglein2をコードする遺伝子の変異を2つ(DSG2; c.874C＞ T, p.R292C), (DSG2; c.1880-1G＞ A splice error)有していた。さらに、 LQT5の原因遺伝子である KCNE1の変異を認めた。両親の遺伝子検査も施行したところ Desmoglein2の変異遺伝子を1つずつ遺伝していることが分かった。同胞(3名)のうち兄、末弟が父親由来の変異遺伝子を有していた。【まとめ】 Compound heterozygoteであったことが、若年発症で且つ重症化した要因と考えられた。無症状であったが、重症心不全の状態で心移植も考慮される。また、 ARVCに関与する遺伝子変異を有している両親及び同胞2児に関しては、未発症であるが、慎重なフォローが必要である。

[P36-2] 当院における小児期発症の不整脈源性右室心筋症3例の臨床像の検討

○長島 彩子[1], 下山 輝義[1], 山口 洋平[1], 渡邉 友博[1], 石井 卓[1], 細川 奨[1], 土井 庄三郎[2] （1.東京医科歯科大学 小児科, 2.国立病院機構 災害医療センター）
Keywords: 不整脈源性右室心筋症, 心不全, 不整脈

【はじめに】小児期発症の不整脈源性右室心筋症(ARVC)は稀であり、その臨床像については不明な部分が多い。当院で加療中の小児期発症 ARVCの臨床像を提示し、文献的考察を交え今後の治療方針について検討する。
【症例】症例1は15歳女子。14歳時に労作時胸痛を契機に診断された。診断時 NYHA II度であり、両心機能の低下（ LV/RVEF 49/37%、心係数 1.8L/min/m^2）と右室を中心として左室へも及ぶ心室壁の菲薄化を認めた。利尿剤、β遮断薬、 ACE阻害薬内服で加療中だが、心不全による二次性腎機能低下もきたしており心臓移植も視野に経過観察中である。症例2は ARVCの母を持つ19歳女性。13歳時、反復性の胸痛を契機に診断された。 ACE阻害薬及びβ遮断薬で加療し、自覚症状の増悪はないが、 RVEFは診断時9.7%から現在7.0%まで緩徐に低下し、 BNPも上昇傾向である。症例3は15歳男子。13歳時の学校心臓検診（ PVC二段脈）を契機に診断された。右室機能は RVEF 41%と比較的保たれていたが、安静時より多源性の PVCを最大6連発までみとめ、運動負荷で PVCの頻度は増加した。運動制限とβ遮断薬により加療していたが、15歳時に軽労作を契機に VFとなった。蘇生後に PCPS装着を経て自宅で生活を過ごせるレベルに回復し、現在は ICDの植え込み及び抗不整脈治療強化の上で経過観察中である。
【考察】小児期発症の ARVCは稀だが、若年突然死の原因から見た場合にその割合は少なくない。一方で不整脈は目立たず心機能低下・心不全症状が進行し心臓移植に至った小児例も散見される。当科の症例も1例は VF蘇生例で、2例は進行性の心不全が症状の主体である。 ARVCは病期により臨床像が変化するとも言われ、症状の主体が不整脈から心不全に変化する可能性もある。前者では突然死の予防が、後者では心臓移植も視野に入れた心不全治療が必要となる。
【結語】小児期発症の ARVCでは多様かつ変化する臨床像に合わせた適切な管理方針の選択が重要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P36-3] MYH7遺伝子変異の小児心筋症における多様性について

○寶田 真也[1], 岡部 真子[1], 小栗 真人[1], 宮尾 成明[1], 仲岡 英幸[1], 伊吹 圭二郎[1], 小澤 綾香[1], 廣野 恵一[2], 市田 蕗子[2] （1.富山大学医学部小児科, 2.国際医療福祉大学小児科）

Keywords: MYH7, 心筋症, 次世代シークエンス

【背景】 MYH7遺伝子はβミオシン重鎖をコードし、アクチンと相互作用し心筋収縮に働く。 MYH7遺伝子変異は肥大型心筋症（ HCM）、左室心筋緻密化障害（ LVNC）、拡張型心筋症（ DCM）など表現型に多様性がある一方で、その多様性の理由については明らかにされていない。【目的】 MYH7遺伝子変異が見いだされた小児心筋症患者の臨床像ならびに遺伝学的背景を明らかにすること。【対象と方法】2003年４月～2019年12月までに次世代シーケンサーを用いて MYH7遺伝子変異が見いだされた小児心筋症患者を対象とし、後方視的に臨床像ならびに遺伝学的背景を検証した。【結果】症例は HCM群（9例）、 DCM群（3例）、 LVNC群（30例）であった。各群の観察期間の平均は HCM群：4.7年、 DCM：5.7年、 LVNC：5.2年であった。 LVNC群では1歳未満に心不全を伴い発症する傾向がみられた。一方、 HCM群では乳児期以降の診断例が多く（診断時１歳以上の割合： HCM群=67%、DCM群=33%、 LVNC群=23%）、診断時の心不全は少なく（初発時心不全:HCM=11%、 LVNC=63%、DCM=100%）、心臓健診を契機に診断に至る例が多くみられた。観察期間中の塞栓症、致死性不整脈を発症した症例はいずれの群にもみられなかった。死亡例と心移植例は LVNC群に4例存在し、 HCM群、 DCM群では心移植例、死亡例は存在しなかった。遺伝子変異は２例を除き全てミスセンス変異であり、いずれの群でも Sub Fragment 1に最も多くみられた。 LVNC群では Light meromyosinの変異において初発時の心不全、左室駆出率低下（＜50%）が有意差をもって多くみられた。死亡例の変異は Sub Fragment 1にあり、２例は Double Variantであった。【結論】 MYH7遺伝子変異においては、心筋症の病型によりそれぞれ臨床像と遺伝学的背景が異なることが明らかとなった。

[P36-4] 胎児期から多様な不整脈および高度心機能低下を呈し、 ECMO導入して救命した1例

○豊村 大亮[1], 長友 雄作[1], 福岡 将治[1], 鵜池 清[1], 平田 悠一郎[1], 山村 健一郎[1], 賀来 典之[1,2], 永田 弾[1], 帯刀 英樹[3], 塩瀬 明[3], 大賀 正一[1] （1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 小児救命救急センター, 3.九州大学病院 心臓血管外科）

Keywords: 胎児心室頻拍, 心筋炎, ECMO

【背景】胎児頻拍症は上室性頻拍、特に房室回帰性頻拍や心房粗動等が多く、心室頻拍は極めて稀である。胎児期に心室頻拍を急性発症し、出生後に ECMO導入して救命した1例を経験したので報告する。
【症例】母 SS-A抗体正常で順調な妊娠経過であったが、在胎38週3日に胎動が消失し、胎児エコーで VTおよび著明な心機能低下を認めたため全身麻酔下緊急帝王切開で出生した。出生時 VFで電気的/薬物的除細動に反応せず、約50分後に ECMO導入した。循環は安定したが、完全房室ブロックと、顕著な幅広 QRSによる心室調律(HR 40-100)が持続した。心収縮は微弱であったが(EF＜10%)、エコー上心筋異常はなかった。日齢3より接合部調律に移行、 JETを呈するようになり、日齢4からランジオロールを開始し一時ペーシングとした。その後心機能は EF=60%まで回復し日齢8に ECMO離脱、房室伝導も回復し日齢15にペーシング中止とした。経過中に小脳出血を生じたが明らかな後遺症なく、現在は正常心機能まで回復し、不整脈再発も見られていない。経過より心筋炎を疑ったが母児ともに原因ウイルスの検出はなかった。
【考察】出生直前から急性発症した VT/VF、高度心機能低下は広汎な心筋障害を反映していると考えられる。ECMO導入して循環を安定させたことで、 QRS幅や心筋逸脱酵素の改善があり心筋障害の回復が示唆された。また完全房室ブロックから JETを発症しているが、両疾患ともに房室結節周囲の心筋障害を反映している。過去の報告からも同様の経過を呈する例があり、 JETは房室結節周囲の部分的な障害により、同部位で心筋が自動能を亢

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

進して発症すると考えられており、完全房室ブロックから正常洞調律への回復過程を反映していると考えられた。
【結語】胎児期に広汎な心筋障害を発症し、出生後に ECMO導入して救命できた1例。経過中の多様な不整脈は心筋障害・伝導障害からの回復過程を反映していることが示唆された。

[P36-5] 僧帽弁置換術・ Potts短絡・肺高血圧治療薬で胎児期より経過観察中の、 Apical hypoplasia型拘束型心筋症に伴う重症肺高血圧症の16歳男子

○佐藤 竜太朗[1], 増谷 聡[1], 関根 麻衣[1], 松村 峻[1], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[1], 先崎 秀明[2] （1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児循環器部門, 2.北里大学 小児科）
Keywords: 拘束型心筋症, 肺高血圧, Potts短絡

【背景】 Apical hypoplasia型拘束型心筋症（ AHRC）は、早期に重症肺高血圧（ PH）を来すことがある稀な心筋症である。 PHの有無を含め、国内外の症例像・重症度はさまざまで、疾患の全体像は不詳である。 Potts短絡は大動脈・肺動脈間の短絡で、重症 PHへの適応が注目されている。重症 PHに対し Potts短絡を施行し良好な経過の AHRC症例を報告する。
【症例】症例は胎児期より経過観察してきた重症 PHの16歳男子。胎児期は左室の小ささを指摘されていた。乳児期に僧帽弁狭窄逆流（ハンモック弁）と重症 PHを呈し、一歳で僧帽弁置換を施行したが、 PH（特発性および左心疾患に伴う高血圧症）は改善しなかった。 supersystemic PHによる右室拡大のため左室が相対的に小さくみえるものの、高い左室拡張末期圧が右室左室連関による結果では説明困難なため、左室の restrictive physiologyの存在が考えられていた。左室心尖部が低形成であり、左室が丸い形態と特徴的な心室壁運動から本症例を AHRCと診断した。
本人・家族は、積極的治療として、心肺同時移植より Potts短絡術を選択した（13歳で施行）。 Potts短絡術後の本症例の酸素・ NO・ PGI2負荷（14歳）では、肺血管拡張は必要だが（肺血管抵抗12→6 U*m2）、静注 PGI2による強い肺血管拡張は左室拡張末期圧をさらに上昇させる（24→31mmHg）ため有効でなく、肺血管拡張薬としては静注薬でなく3系統の内服・吸入のみを使用中である。術後3年経過した現在、本症例の Potts短絡は両方向性（ほぼ等圧）で、ときに血痰を生じるものの、 NYHA 3で外来通院中である。
【結論】 AHRCの疫学を明らかにし、治療戦略を確立するために、重症 PHを来し得る基礎疾患として AHRCの覚知は重要と考えられる。 Potts短絡は、重症 PHに対する治療選択の一つになり得る。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）37（ P37）

心筋心膜疾患2

指定討論者:石井 卓（東京医科歯科大学 小児科）

[P37-1] 小児肥大型心筋症に対する心臓 MR所見と予後

○小野 博，高見澤 幸一，小澤 由衣，小川 陽介，林 泰佑，進藤 考洋，三崎 泰志，賀藤 均 （国立成育医療研究センター 循環器科）

[P37-2] カテコラミン産生腫瘍に合併した2次性心筋肥大症の1例

○中村 虹輝，松村 雄，長原 慧，高井 詩織，中村 蓉子，渡部 誠一 （土浦協同病院 小児科）

[P37-3] 生直後から肥大型心筋症による高度の右室流出路狭窄を認めた Noonan症候群の一例

○吉村 元文，阿久澤 大智，提島 丈雄，中西 祐斗，沼田 寛，吉田 真衣，荒井 篤，桝野 浩彰，加藤 健太郎，渡辺 健 （北野病院小児科）

[P37-4] 特発性拡張型心筋症を呈した1絨毛膜2羊膜性双胎例

○戸田 紘一[1]，増谷 聡[2]，多喜 萌[1]，連 翔太[1]，小島 拓朗[1]，岩本 洋一[2]，葭葉 茂樹[2]，石戸 博隆[2]，小林 俊樹[1]，住友 直方[1] （1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科，2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門）

[P37-5] 拡張型心筋症(DCM)を合併した肺動脈閉鎖を伴う心室中隔欠損症(PAVSD)にCarvedilolが著効した1例

○小田中 豊[1]，蘆田 温子[1]，尾崎 智康[1]，岸 勘太[1]，片山 博視[3]，小西 隼人[2]，根本 慎太郎[2]，芦田 明[1]（1.大阪医科大学 小児科学教室，2.大阪医科大学 小児心臓血管外科，3.高槻赤十字病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P37-1] 小児肥大型心筋症に対する心臓 MR所見と予後

○小野 博，高見澤 幸一，小澤 由衣，小川 陽介，林 泰佑，進藤 考洋，三崎 泰志，賀藤 均 （国立成育医療研究センター 循環器科）

Keywords: hypertriphic cardiomyopathy, cardiac magnetic resonance, children

【背景】心臓ＭＲは成人の肥大型心筋症に対する評価では重要で、特に遅延造影は約半数に認められ、その予後との相関が報告されている。しかし小児例に対する報告は少ない。【対象と方法】国立成育医療研究センターでフォローされている肥大型心筋症小児例に対し、心臓 MRを施行した20歳未満の7例。心臓 MR所見を死亡例と死亡例以外、死亡例+心不全入院とそれ以外、遅延造影陽性と陰性の2群間で比較した。【結果】 MR施行時年齢：1歳から19歳（中央値10歳）、男性3例、 Noonan症候群：2例、 MYH7 遺伝子変異：1例であった。全例内服薬を処方され、不整脈の合併は3例で心室頻拍1例、心房頻拍1例、 WPW症候群1例で、後者2例はアブレーションが施行された。 BNPは505±410 pg/mlであった。遅延造影は2例（29%)で陽性であった。死亡は2例で、自宅での突然死であり、遅延造影はともに陰性であった。死亡例のうち1例は新生児期発症の Noonan症候群で、心房中隔欠損、肺動脈狭窄を合併し、2歳11か月で死亡し、1例は新生児期発症で、 MYH7遺伝子変異を認め、右室低形成であり、1歳3か月で死亡した。生存例5例は心筋以外の心内の合併は認めなかった。死亡例を除く心不全入院は拡張相の1例で認め、遅延造影陽性であった(33%)。心臓 MRは左室駆出分画(62±16%)、左室拡張末期容量係数(96±58 ml/m^2)、左室収縮末期容量係数(45±51 ml/m^2)、1回拍出量(51±15 ml/m^2)、心係数(3.76±0.79 L/min/m^2)、左室心筋重量(111±63 g/m^2)、右室駆出分画(63±5%)に関して評価し、2群間の比較では、症例数が少なく参考値ではあるが、有意差を認めず、遅延造影の有無と生命および心臓の予後との相関も認めなかった。【考察】小児肥大型心筋症は成人と比べ遅延造影の陽性率は低く、その予後は、遅延造影をはじめ心室機能とは相関しなかった。早期発症と全身の合併症や他の心内奇形がある症例の生命および心イベント発生の予後は不良であった。

[P37-2] カテコラミン産生腫瘍に合併した2次性心筋肥大症の1例

○中村 虹輝，松村 雄，長原 慧，高井 詩織，中村 蓉子，渡部 誠一 （土浦協同病院 小児科）

Keywords: 肥大型心筋症，カテコラミン産生腫瘍，高血圧

【症例】5歳男児
【周産期歴】在胎40週3日、3300g
【成長・発達歴】発達の遅れの指摘は無し
【既往歴】熱性痙攣、慢性便秘症
【現病歴】
X日午前2時頃に嘔吐し意識レベルが低下したため救急要請された。頭部 CTで右尾状核に出血を認めたため入院となった。
【入院後経過】
脳神経外科併診で保存加療を行った。来院時から高血圧だったのでカルシウム拮抗薬を開始した。入院第1病日の心臓超音波検査で左室心筋の著明な肥厚を認め、肥大型心筋症と診断しβ遮断薬を開始した。頭部 MRIから急性散在性脳脊髄炎を疑い、ステロイドパルス、グロブリンの投与を行った。また、心臓 MRIでは心筋の非対称な肥厚を認めた。β遮断薬開始後から血圧が上昇したためカルシウム拮抗薬を増量、 ACE阻害薬やニトログリセリンも投与したが血圧管理に難渋した。入院第10病日に慢性便秘症に対して撮影した腹部 X線写真で左上腹部に便塊と思われる石灰化腫瘤影を認めた。便塊が腎動脈を圧排したことによる腎血管性高血圧の可能性を考え、注腸検査で便塊の融解を試みたところ便塊と思われた腫瘤影は腸管外に存在していた。腹部 MRIで後腹膜腫瘍が疑われ高次医療機関に転院となった。腫瘍摘出術を行い神経節芽腫の診断であった。腫瘍摘出による血圧正常化に伴い心筋肥大は改善傾向で、β遮断薬の内服を継続している。
【考察】

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

肥大型心筋症は60-69歳にピークがあり、小児の肥大型心筋症は稀である。本症例では肥大型心筋症を疑いβ遮断薬を使用したが、β2受容体遮断作用で血管拡張が阻害されカテコラミン産生腫瘍による高血圧を引き起こしたと考えられる。2次性心筋症を合併する疾患として Pompe病や Fabry病などの遺伝性疾患を鑑別に挙げていたが、高血圧があったことからカテコラミン産生腫瘍が背景にある可能性を考えるべきであった。小児の肥大型心筋症の診療において治療可能な二次性の要素がないか鑑別することが肝要である。

[P37-3] 生直後から肥大型心筋症による高度の右室流出路狭窄を認めたNoonan症候群の一例

○吉村 元文, 阿久澤 大智, 提島 丈雄, 中西 祐斗, 沼田 寛, 吉田 真衣, 荒井 篤, 桝野 浩彰, 加藤 健太郎, 渡辺 健 （北野病院小児科）

Keywords: Noonan症候群, 肥大型心筋症, 右室流出路狭窄

【背景】肥大型心筋症の合併は Noonan症候群において20〜30％に見られる頻度の高い合併症の一つである。肥大型心筋症の重症度、発症年齢は様々であるが、約25％は診断後1年で心不全のため死亡するとされている。【症例】胎児期には特に異常を指摘されていなかった。在胎40週5日、出生体重3178g、身長49.0cm、仮死なく産院にて出生した。生直後より心雑音を認め、日齢3に施行した心エコーで心筋肥大を認めたため当院へ転院搬送となった。来院後の精査で右室流出路狭窄(peak V = 1.57m/s)を伴う肥大型心筋症(IVSd 14.0mm、436% of normal)と診断した。なお左室流出路狭窄は認めなかった。右室流出路狭窄の増悪による spellを懸念し、日齢4より propranolol 1mg/kg/dayを開始した。低血糖や低血圧等の副作用が無いことを確認しながらpropranololを4mg/kg/dayまで増量し、日齢25に退院とした。遺伝子検査にて*PTPN11*遺伝子異常を認め、特異的な顔貌(眼間開離、耳介低位、眼瞼裂斜下)、先天性心疾患(肥大型心筋症)と併せて Noonan症候群と確定診断した。外来でのフォロー中、右室流出路狭窄は改善傾向が見られた。月齢4より propranololから metoprolol 2mg/kg/dayへ変更し、その後4mg/kg/dayまで漸増した。月齢11現在、 RVOT peak V = 1.45m/s、 IVSd = 14.4mm(358% of normal)、 BNP = 252.9pg/ml、不整脈や発作イベントは無く現在に至るまで外来でフォロー中である。【考察】 Noonan症候群における肺動脈狭窄の頻度は60％程度とされているが一方で、右室流出路狭窄のみを認める症例の頻度は明らかにされていない。本症例はこれまで発作イベント無く経過しているものの BNPは高値で推移しており、引き続き慎重な管理が必要である。

[P37-4] 特発性拡張型心筋症を呈した1絨毛膜2羊膜性双胎例

○戸田 紘一[1], 増谷 聡[2], 多喜 萌[1], 連 翔太[1], 小島 拓朗[1], 岩本 洋一[2], 葭葉 茂樹[2], 石戸 博隆[2], 小林 俊樹[1], 住友 直方[1] （1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部門）

Keywords: 拡張型心筋症, 1絨毛膜2羊膜性双胎, 心不全

【背景】乳児の拡張型心筋症(DCM)の多くは特発性であるが、1絨毛膜2羊膜性双胎(MD双胎)の DCMの報告は見当たらない。発症以前の記録のある DCMの MD双胎例を報告する。【症例】リトドリン・マグネシウム使用にても tocolysis不能で、在胎32週0日に帝王切開で娩出された MD双胎。一般的な早産児管理ののち、退院した。入院中に明らかな心機能異常は指摘されなかった。早産・ MD双胎としてのフォローで生後4か月時に発達外来に受診した。突然死、心筋症の家族歴は認められない。(双胎 A)体重増加は良好であったが、発達担当医がギャロップを聴取した。さらに問診で“双胎 Bと比し、中断しながら哺乳する”ことがわかり、心エコーを施行したところ、左心拡大(LVDd 150%N)、壁運動低下(左室駆出率34%)、中等度僧帽弁逆流、軽度三尖弁逆流を認め、小児循環器科医

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

にコンサルトした。心筋緻密化障害は認めず、代謝疾患は否定的で、大動脈造影で冠動脈正常を確認し、特発性DCMと診断した。抗心不全治療による経過観察中にリバースリモデリングし、 BNPは23.7から＜5.8pg/mLに低下した。(双胎 B)無症状であったが、双胎 Aの同胞のためスクリーニングを行ったところ、同様に左心拡大（LVDd 128%N)、壁運動低下(左室短縮率42%)、冠動脈起始異常は認めず、特発性 DCMと診断した。抗心不全治療による経過観察中にリバースリモデリングし、 BNPは12.8から＜5.8pg/mLに低下した。【結論】本双胎は、発達担当医が軽微な診察所見を見逃さなかったために DCMと早期診断でき、早期に抗心不全治療が導入できた。 DCMの MD双胎例の報告は現在のところ認められず、 DCMの背景を検討すべく遺伝子検査を施行中である。

[P37-5] 拡張型心筋症(DCM)を合併した肺動脈閉鎖を伴う心室中隔欠損症(PAVSD)に Carvedilolが著効した1例

○小田中 豊[1], 蘆田 温子[1], 尾崎 智康[1], 岸 勘太[1], 片山 博視[3], 小西 隼人[2], 根本 慎太郎[2], 芦田 明[1] （1.大阪医科大学 小児科学教室, 2.大阪医科大学 小児心臓血管外科, 3.高槻赤十字病院 小児科）

Keywords: DCM, PAVSD, Carvedilol

【背景】先天性心疾患に DCMを合併する報告は、稀で予後も不良。【症例】4歳5ヶ月、女児。 PAVSD、両側Blalock-Taussig shunt施行、根治手術待機中。2歳4ヶ月に難治性てんかんを発症。2歳10ヶ月、ウィルス性気管支炎で入院加療。 MSSA菌血症（入院9日目）を合併、抗菌薬治療にて改善。入院26日目、活気不良、嘔吐症状が出現。心エコーでも、 LVFS20%と低下、 BNP 4947pg /mLまで上昇を認めた。呼吸管理・強心薬 、利尿剤持続を行い、 ICUにて全身管理。原因検索も含め、心臓カテーテル検査および心筋生検を施行（入院46日目）。結果、冠動脈異常は認めず、右室拡張末期圧上昇(18mmHg)、右室 EF低下(22%)、左室容量増加(270%)、左室拡張末期圧上昇(16mmHg)、左室 EF低下(36%)を認めた。 Qp/Qs=1.8、平均肺動脈圧23mmHg、 Rp=1.8。心筋生検では、「炎症細胞浸潤は見られず、不整な核を有する心筋繊維で DCMに矛盾なし」との所見。有機酸代謝異常、アミノ酸代謝異常も認めず、 DCMと診断。根治手術や容量負荷を軽減する手術に関しての適応はないと判断し、抗心不全治療をする方針。強心薬を併用して、 Carvedilol 0.0125mg/kg/dayより開始。約4ヶ月かけて0.1mg/kgまで増量。徐々に BNPの低下（500pg/mL）を認め、心拍数も100程度まで低下を認めた。心エコーでも、LVFS=30%前後で悪化を認めず、強心薬を減量し、開始後4ヶ月で中止、５ヶ月で退院とした。外来でさらにCarvedilol0.5mg/kgまで増量。発症後8ヶ月の心臓 MRI検査では、左室の一部に繊維化の所見を認めたが、全体的に variabilityを認めた。現在1年６ヶ月経過、 BNPは20-30pg/mL、心機能も LVFS 35-40%まで改善。ミトコンドリア呼吸鎖の遺伝子に関しても提出し結果待ち。【考察】急性心不全の鑑別として、心筋炎や虚血性疾患、肺血流増加などが考えられたが、心筋生検の所見より心筋症と診断。治療においては、初期に Carvedilolに強心薬を併用し維持量まで増量が可能であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）38（ P38）

心筋心膜疾患3

指定討論者:木村 正人（宮城県立こども病院 循環器科）

[P38-1] Dystrophic calcificationを合併した新生児劇症型心筋炎の一例

○古井 貞浩[1]，佐藤 智幸[1]，横溝 亜希子[1]，鈴木 峻[1]，関 満[1]，片岡 功一[1,3]，鵜垣 伸也[2]，吉積 功[2]，河田 政明[2]，多賀 直行[3]，山形 崇倫[1] （1.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児科，2.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科，3.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部）

[P38-2] マイコプラズマ感染により劇症型心筋炎、完全房室ブロックをきたした1例

○鈴木 孝典，山田 佑也，伊藤 諒一，森本 美仁，郷 清貴，鬼頭 真知子，森鼻 栄治，河井 悟，安田 和志 （あいち小児保健医療総合センター 循環器科）

[P38-3] 心不全治療の導入後に著明な心機能改善を認めたドキソルビシン心筋症の1例

○金井 貴志[1]，大澤 麻登里[1]，川口 裕之[1]，西山 光則[2]，樽谷 朋晃[1]，田村 義輝[1]，竹下 誠一郎[3]，野々山 恵章[1] （1.防衛医科大学校 小児科学講座，2.恵愛病院 小児科，3.防衛医科大学校 看護学科）

[P38-4] 肥大型心筋症を合併した先天性サイトメガロウイルス感染症の1例

○渡邉 瑠美，本田 崇，高梨 学，木村 純人，山口 綾乃，平田 陽一郎，石倉 健司 （北里大学病院 小児科）

[P38-5] リウマチ熱3例についての検討

○中原 優，土井 悠司，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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P38-1] Dystrophic calcificationを合併した新生児劇症型心筋炎の一例

○古井 貞浩[1], 佐藤 智幸[1], 横溝 亜希子[1], 鈴木 峻[1], 関 満[1], 片岡 功一[1,3], 鵜垣 伸也[2], 吉積 功[2], 河田 政明[2], 多賀 直行[3], 山形 崇倫[1] （1.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科, 3.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部）

Keywords: 新生児劇症型心筋炎, Dystrophic calcification, ECMO

【はじめに】心筋炎では炎症部位に一致した壁運動低下と浮腫による壁肥厚を認めるが、多くは一過性で ECMOを含めた適切な治療により回復する。しかし、まれに心筋が菲薄化して石灰化する dystrophic calcificationを合併し、予後不良となることが報告されている。今回、 dystrophic calcificationを合併したものの、 ECMOにより救命し得た新生児劇症型心筋炎の1例を経験した。【症例】日齢9の男児。分娩4日前に母体に発熱があったが自然に解熱した。他、妊娠、分娩経過に問題なく、在胎38週5日に経膣分娩で出生。出生体重2324g。日齢7から哺乳不良が出現し日齢8に近医を受診した。胸部 X線で心拡大、心エコーで心収縮低下があり、心筋逸脱酵素の上昇も認めたため、日齢9に当院へ搬送となった。当院での心エコーでも EF 30%と心収縮は低下し、特に心室中隔の心基部領域でエコー輝度の亢進と著明な壁運動低下を認めた。心筋炎と診断し免疫グロブリン、オルプリノン、ドブタミンによる治療を開始したが、心機能はさらに悪化したため転院12時間後に VA-ECMOを装着した。 ECMO装着6日頃より心室中隔心基部の輝度亢進部分が徐々に音響陰影を伴う石灰化病変へと変化し、その後心筋も菲薄化してきたため、 dystrophic calcificationの合併と診断した。 Dystrophic calcificationの範囲は限局的で他部位の壁運動は徐々に回復したため、 ECMOは装着12日目に離脱した。現在 ECMO離脱後1ヶ月になるが dystrophic calcificationは残存し、同部位の壁運動は低下したままである。【考察】 Dystrophic calcificationを合併した心筋は、壁運動低下が残存するため予後不良因子となるが、本症例では範囲が限局的であったため良好な経過を辿ったと考えられる。病初期から心筋のエコー輝度亢進と壁運動低下が著明な場合は、心筋の障害が特に強く、 dystrophic calcificationに進行する可能性があり範囲によっては予後不良となるため注意が必要である。

[P38-2] マイコプラズマ感染により劇症型心筋炎、完全房室ブロックをきたした1例

○鈴木 孝典, 山田 佑也, 伊藤 諒一, 森本 美仁, 郷 清貴, 鬼頭 真知子, 森鼻 栄治, 河井 悟, 安田 和志 （あいち小児保健医療総合センター 循環器科）

Keywords: マイコプラズマ感染, 劇症型心筋炎, 完全房室ブロック

【背景】心筋炎の多くはウイルス感染に起因する。劇症型心筋炎は急激に血行動態の破綻を来し致死的な経過をたどるが、房室ブロックを合併することもある。今回我々はマイコプラズマ感染により完全房室ブロックを合併した劇症型心筋炎症例を報告する。【症例】症例は特に既往のない9歳女児。入院5日前より咳嗽、発熱を認めた。入院当日の眼球上転，尿失禁を認め前医へ救急搬送。心収縮不良（ LVEF 40%）、房室ブロック、高度徐脈から心肺停止に至り蘇生を要した。アドレナリン持続投与下に当院へ転院搬送となった。来院時、意識混濁、体温38.6℃、心室拍数 40bpm、血圧 96/53mmHgで、心筋逸脱酵素上昇を認めた。劇症型心筋炎、完全房室ブロックの診断で ECMO導入、ガンマグロブリン投与を行った。 ECMO導入直後の心室の収縮を認めなくなったが、初回ステロイドパルス投与完了とほぼ同時にイソプロテレノール（0.05γ）が体内に到達すると、急速に房室伝導が1：1に回復し narrow QRSを呈した。その後はむしろ頻脈でイソプロテレノールを減量したが房室伝導は悪化せず、3日後 ECMO離脱可能であった。以後、心室機能低下や房室伝導障害の所見はみられず、21日後に退院となった。入院時の咽頭粘液検体で LAMP法陽性、マイコプラズマ感染症と診断した。【考察】マイコプラズマ感染症に起因する心筋炎、房室ブロックの報告は散見される。本症例では原疾患に対する抗菌療法は行わなかったが、抗炎症療法で速やかに房室伝導障害の改善が得られたことから、マイコプラズマ感染により二次的な免疫反応が惹起されたことが原因であると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P38-3] 心不全治療の導入後に著明な心機能改善を認めたドキソルビシン心筋症の1例

○金井 貴志[1], 大澤 麻登里[1], 川口 裕之[1], 西山 光則[2], 樽谷 朋晃[1], 田村 義輝[1], 竹下 誠一郎[3], 野々山 恵章[1]
（1.防衛医科大学校 小児科学講座, 2.恵愛病院 小児科, 3.防衛医科大学校 看護学科）
Keywords: ドキソルビシン, 二次性心筋症, カルベジロール

【背景】アントラサイクリン系薬剤であるドキソルビシン（ DOX）による心筋症は、その総投与量に比例して発症率が上昇し、通常、進行性・不可逆性で予後は不良である。【症例】12歳女児。肺転移巣を伴う左上腕原発骨肉腫に対して手術と化学療法によるプロトコールで治療が行われており、 DOX総投与量420mg/m^{2}となる5回目投与から3か月後に心不全が顕在化した。多呼吸・倦怠感を認め NYHA分類 III～ IV度、胸部レントゲンで心拡大と肺うっ血は著明で脳性ナトリウム利尿ペプチド（ BNP）1275pg/ml、心エコーで LVIDd 49.2mm（120% N）、 LVEF 31%と左室内腔拡大と著明な心収縮能低下を認めた。その後の化学療法を中止し、静注利尿薬とドパミン、 PDE-III阻害薬で心不全治療を開始。臨床症状は徐々に改善したが BNPは1722pg/mlまで上昇した。 ACE阻害薬とピモベンダン、カルベジロールを段階的に導入し治療開始3か月後には NYHA II度、 BNP 335pg/mlまで改善し退院した。退院前に実施した MRIで、びまん性左室壁運動の低下を認め LVEF 21%、 DOX心筋症に矛盾しない所見であった。しかし、その後徐々に心機能は改善し、退院6か月後に LVEF 50%、 BNP 30pg/ml、1年後の MRIでも左室壁運動は改善し LVEF 53%であった。退院後2年経過したが再増悪を認めず、運動は制限しているが学校含め日常生活は問題ない（ NYHA I度）。 BNPは20台で推移しており経過は良好である。【考察】β遮断薬や ACE阻害薬は、拡張型心筋症や虚血性心疾患に対する有用な治療選択肢として確立されつつあるが、 DOX心筋症においては成人例も含め報告例は少ない。現在、 DOX心筋症に対する特異的治療は存在しないが、β遮断薬や ACE阻害薬を含む心不全治療により臨床症状と予後が改善される可能性がある。

[P38-4] 肥大型心筋症を合併した先天性サイトメガロウイルス感染症の1例

○渡邉 瑠美, 本田 崇, 高梨 学, 木村 純人, 山口 綾乃, 平田 陽一郎, 石倉 健司 （北里大学病院 小児科）
Keywords: 先天性CMV感染症, 肥大型心筋症, 新生児

【背景】先天性サイトメガロウイルス感染症(以下、先天性 CMV感染症)は、もっとも頻度の高い先天性ウイルス感染症であり、黄疸、小頭症、点状出血、肝脾腫、脳室周囲石灰化、感音性難聴などを呈するが、先天性心疾患の合併の報告はまれである。
【症例】在胎28週に胎児心拡大を指摘され、 MRIで肝脾腫を指摘されたが胎児水腫は認めなかった。在胎35週4日に遅発一過性除脈を認め緊急帝王切開で出生した。体重 2040g(-1.3SD)、身長 42.5cm(-1.3SD)、頭囲 30.7cm(-0.7SD)であり、 Apスコアは7点(1分)8点(5分)であった。呼吸・循環状態は安定していたが、頭部と体幹を中心に紫斑を認め、胸部聴診上、胸骨左縁第4肋間に Levine 3/6の収縮期雑音を聴取した。肝臓を2cm、脾臓を5cm触知した。左副耳を認めるほかは、明らかな外表奇形や特徴的顔貌は認めなかった。また著明な血小板減少と肝逸脱酵素の軽度上昇を認めた。以上の所見から先天性 CMV感染を疑い、 CMV-IgM陽性、尿中 CMV核酸陽性から確定診断にいたった。
入院時の心エコーにて非対称性左室心筋肥厚(IVSd 8.1mm)を認めたが、左室流出路狭窄やその他の構造異常は認めなかった。経過中に心不全徴候を認めず BNPも正常化したため日齢37日に退院としたが、退院前のエコーでも心筋肥厚は残存しており、引き続き外来で経過を観察している。
【考察】先天性 CMV感染症と肥大型心筋症の合併の報告はこれまで１例しかなく(Demir F, et al. 2016)、その

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

発症メカニズムも不明である。先天性 CMV感染症の頻度が比較的高いことや、無症候性の患者も多いことを考えると、新生児期の心筋肥大の鑑別疾患の一つとして重要な所見であると考えられた。

[P38-5] リウマチ熱3例についての検討

○中原 優，土井 悠司，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）

Keywords: rheumatic fever, Jones criteria, Streptococcus pyogenes

【背景】日本を含めた先進国ではリウマチ熱(RF)の頻度は低いが、リウマチ性心疾患(RHD)や心不全を来しうる疾患であり、適切な診断と対応が求められる。当科で経験した3例をもとに RFの診療を再考する。【症例】症例1は12歳男児。発熱と CRPの上昇(14.3 mg/dL)、心エコーで少量の心嚢液を認めるのみで川崎病として治療開始したが、反応は不良であった。はっきりとした多関節炎の症状がなく、追加で提出した抗ストレプトリジン O抗体(ASO)が 399 IU/mLであり RFと診断し抗菌薬を開始した。症例２は10歳女児。発熱と移動性の関節痛があり、心エコーで僧帽弁逆流を認めた。血液検査で ASO 6096 IU/mLと上昇を認め RFと診断。症例３は8歳女児。発熱と胸痛を主訴とし、心エコーで心膜輝度亢進と心嚢液貯留を認め、当初は心膜炎としてアスピリン内服を開始したが入院時の ASO 1356 IU/mLと上昇あり Jones criteriaを満たし、 RFとして抗菌薬を追加した。【考察】 RFは Streptococcus pyogenesの咽頭感染に続発する自己免疫反応と考えられている。急性期の治療も重要だが、溶連菌再感染時に RHDが悪化しうるため抗菌薬の予防投与が必要とされている。症例2は典型的な経過であり容易に診断に至ったが、症例１は関節症状が乏しく、抗体価の提出が遅れ診断までに時間を要した。症例３は明らかな関節症状が無く、 RFの初療が遅れた例であった。症例毎に経過は様々であり RFを常に鑑別に挙げ診療にあたることが重要と思われた。また Jones criteriaの心症状はエコー所見のみでも陽性ととれるが、胸痛などの症状がない例については診断に至っていない可能性も考えられる。【結語】エコーによる画像診断の重要性が増す昨今においては RFの診断基準を満たす症例が増えてくる可能性が考えられる。症例毎に症状が異なることもあり、RFの診断についていま一度再考する必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）39（ P39）

心筋心膜疾患4

指定討論者:津田 悦子（国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[P39-1] 急性心筋炎の心電図変化

○福岡 将治，岩屋 悠生，小林 優，江口 祥美，豊村 大亮，長友 雄作，鵜池 清，平田 悠一郎，永田 弾，山村 健一郎，大賀 正一 （九州大学病院 小児科）

[P39-2] パルボウイルス B19に関連した急性心筋炎4症例の検討

○細矢 薫子[1]，富田 陽一[1]，林 真理子[1]，青柳 良倫[1]，桃井 伸緒[1]，若松 大樹[2]，黒澤 博之[2] （1.福島県立医科大学 医学部 小児科，2.福島県立医科大学 医学部 心臓血管外科）

[P39-3] 劇症型を含む4回の急性心筋炎を繰り返した11歳男児例

○関 俊二[1]，上野 健太郎[2]，西畠 信[1] （1.鹿児島生協病院 小児科，2.鹿児島大学病院 小児科）

[P39-4] 心筋生検で石灰化病変を認めた急性心筋炎の一例

○小川 陽介[1]，進藤 考洋[1]，小澤 由衣[1]，高見澤 幸一[1]，林 泰佑[1]，三崎 泰志[1]，小野 博[1]，中野 雅之[2]，義岡 孝子[2]，賀藤 均[1] （1.国立成育医療研究センター 循環器科，2.国立成育医療研究センター 病理診断部）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P39-1] 急性心筋炎の心電図変化

○福岡 将治，岩屋 悠生，小林 優，江口 祥美，豊村 大亮，長友 雄作，鵜池 清，平田 悠一郎，永田 弾，山村 健一郎，大賀 正一 （九州大学病院 小児科）

Keywords: 急性心筋炎，心電図，慢性心不全

【背景】心筋炎の診断において12誘導心電図は簡便でありスクリーニング法として広く活用されているが、一般に非特異的変化であり予後因子としての有用性に関する報告は少ない。【目的・方法】2014年から2019年に診断された心筋炎17例を対象とし、臨床所見や予後と心電図変化との関連を検討した。【結果】発症時年齢は4(0-14)歳、男性11例、劇症型心筋炎が15例で ECMO導入14例（期間中央値9(3-46)日）、急性期心臓死は3例、慢性期心不全は6例に認めた。致死性心室性不整脈4例及び、高度房室ブロック4例に急性期心臓死は認めず、全例で心機能は正常に回復した。入院時の心電図変化として、低電位(88%)、 ST変化(88%)、 QTc＞440msec(35%)、 QRS＞100msec(47%)を認めた。 ST変化は J点より0.06秒で計測し0.2mV以上、もしくは0.2mV未満であっても対側性変化を認めるものを陽性とし、脚ブロックは除外した。これらの心電図所見の有無による２群間で、 inotrope使用期間、 ECMO使用期間、急性期心臓死、慢性心不全の有無を比較し、統計学的有意差は認めなかった。低電位＋ST変化を有する群と有さない群とで比較すると、 ECMO使用期間中央値9.5日 vs 1.5日(p=0.01)、慢性心不全６例 vs 0例(p=0.04)と有意差を認めた。 また、低電位＋ ST変化群では peak CM-MB(IU/L)が有意に高値であった(1059.4 vs 238.3, p=0.02)。【結語】急性心筋炎において、入院時心電図に低電位+ST変化を有する患者では心筋障害がより重度であり、慢性期心不全の予後予測因子として有用である可能性が示唆された。

[P39-2] パルボウイルス B19に関連した急性心筋炎4症例の検討

○細矢 薫子[1]，富田 陽一[1]，林 真理子[1]，青柳 良倫[1]，桃井 伸緒[1]，若松 大樹[2]，黒澤 博之[2] （1.福島県立医科大学医学部 小児科，2.福島県立医科大学 医学部 心臓血管外科）

Keywords: パルボウイルスB19，急性心筋炎，劇症心筋炎

【背景】近年、 ParvovirusB19（ B19V）が急性心筋炎の原因として注目される一方、健常心筋検体からのB19V検出が報告され、病原的意義や心筋炎発症機序は明らかにはされていない。当施設で2019年3月から10月までに、 PCR法により B19Vが検出された急性心筋炎4症例を経験したので報告する。【症例1】1歳男児。嘔吐で発症し、心拡大、心収縮不良、アシドーシスを認めた。循環作動薬、呼吸補助を行い、3ヶ月間内科的治療を行ったが、心不全増悪のため補助循環（ VA-ECMO）を導入後、心移植待機となった。【症例2】9か月女児。不機嫌、嘔吐、顔色不良で発症し、心拡大、心収縮不良を認め心筋炎と診断された。当院へ転院搬送中に心停止し、蘇生に反応なく死亡した。【症例3】福山型筋ジストロフィーの６歳女児。伝染性紅斑罹患後に横紋筋融解症、呼吸不全をきたした。発症から1ヶ月後に全身の筋力や呼吸状態の改善を認めたが、急激な心拡大、心収縮低下、房室弁逆流をきたし心筋炎と診断した。蘇生を要する循環不全に陥ったが、循環作動薬、 ACE阻害薬、βブロッカーを導入し、3ヶ月間で心機能は改善した。【症例4】6か月女児。胎児期に同胞2人が伝染性紅斑に罹患していた。嘔吐、活気不良で発症し、心原性ショックに進行し、補助循環（ VA-ECMO）導入を要した。循環作動薬を用いながら補助循環から離脱し、 ACE阻害薬、βブロッカーを導入し、心機能は改善傾向にある。【結果】症例1、2、3の全血・血清、症例4の全血・心筋検体から B19V-DNAが検出され、生存した3症例では3ヶ月間、全血からの検出が持続した。抗体検査結果からは、初感染パターンと既感染パターンが混在していた。症例1、2では、全血検体において PCR法で HHV-6陽性であり関与が疑われた。全例で劇症化し、うち1例が死亡、1例が心移植の方針となった。【結語】急性心筋炎において B19Vは検索されるべき病原体であり、陽性例では劇症化するリスクを考慮する必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P39-3] 劇症型を含む4回の急性心筋炎を繰り返した11歳男児例

○関 俊二[1], 上野 健太郎[2], 西畠 信[1] （1.鹿児島生協病院 小児科, 2.鹿児島大学病院 小児科）

Keywords: 心筋炎, 再発, 心電図、心エコー所見

【背景】小児心筋炎の病態像は軽症から重症まで多岐に渡る。特に劇症型心筋炎は迅速な介入が必要であるにも関わらず、身体所見は非特異的である。今回４回の発症にも関わらず、早期介入によりほぼ後遺症を認めず治療できた症例を提示する。【症例】11歳男児、家族歴、既往歴は特記なし。２歳時に先行する発熱に続き急激な循環不全を呈し、心エコーで壁運動の低下、心筋肥厚を認めた。心筋炎と診断され、経皮的心肺補助装置（ PCPS）と免疫グロブリン静注療法（ IVIG）で救命し得た。２回目は６歳時、インフルエンザ A罹患後に心電図で V2-6の ST上昇と、心エコーで心筋肥厚を認め、診断された。６日間の PCPSと IVIG、ステロイドによる治療で心機能は改善した。３回目は７歳時、インフルエンザ Bの罹患後に、心エコーでの心筋肥厚と、心電図で V5, 6の low voltageを認め診断された。 IVIG投与を行い PCPSを回避できた。４回目は１０歳時、インフルエンザ A罹患に続いて、倦怠感と心電図での P波増高、 III、 aVFで陰性 T波、心エコーで心筋肥厚を認め心筋炎と診断された。 IVIG投与で心電図波形と心筋肥厚は徐々に改善し１０日間の入院後退院した。【考察】本症例において、診断の決め手となった所見は心電図と、心エコーによる心筋肥厚だった。心筋炎を疑った場合は心電図、心エコーを積極的に実施することが重要である。また、繰り返す急性心筋炎に対する susceptibilityの精査として、心筋炎との関連が指摘されている HLA alleles DQ8を本児が有していることが判明した。このような遺伝的背景が心筋炎の susceptibilityを評価する上で有用である可能性が示唆された。【結論】補助循環を要する劇症型２回を含む、急性心筋炎を４回繰り返した症例を経験した。急性心筋炎に対する迅速な介入のためにも、心電図、心エコー所見は重要である。

[P39-4] 心筋生検で石灰化病変を認めた急性心筋炎の一例

○小川 陽介[1], 進藤 考洋[1], 小澤 由衣[1], 高見澤 幸一[1], 林 泰佑[1], 三崎 泰志[1], 小野 博[1], 中野 雅之[2], 義岡 孝子[2], 賀藤 均[1] （1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 病理診断部）

Keywords: 急性心筋炎, 心筋生検, 石灰化

【背景】急性心筋炎急性期の心筋病理で石灰化像を呈する症例は稀である。【症例】生来健康な11歳女児。発熱、咽頭痛、筋肉痛で発症、その翌日より嘔気・嘔吐と傾眠が出現し、発症6日目に胸部不快感を訴えて前医を受診した。血液検査で逸脱酵素と BNPが上昇し（ AST 3,041 U/L, ALT 3,216 U/L, CK 638 U/L, BNP 4,282 pg/mL）、心臓超音波検査で左室収縮能の低下（ LVEF 37%）と心嚢液貯留を認め、急性心筋炎が疑われて当院に搬送された。強心薬による心不全治療に反応して逸脱酵素は速やかに改善し、心機能も次第に回復した。発症13日目に行った心筋生検の病理像では、炎症細胞の浸潤は軽度に留まった一方で、線維化および心内膜側や心筋線維の間などの血管分布に一致した石灰化病変を認めた。また、心臓 MRIでは両心室心筋に T1/T2高信号と心室中隔中層の遅延造影陽性所見を認め、心筋炎とそれに伴う心筋浮腫に矛盾しない所見であった。ウイルス PCR・抗体検査に有意な所見はなく、代謝・膠原病関連検査も正常であり、発症1か月後に後遺症なく退院した。退院後の心機能は正常化し、発症半年後にフォローアップの心筋生検を行ったところ、間質の線維化は残存するものの石灰化像については認めなかった。【考察】新生児期から小児期にかけてのウイルス性心筋炎に CT検査などでびまん性の心筋石灰化像を認めた症例の報告は散見されるが、本症例のように病理学的に微細な石灰化像を検出した報告は少ない。本症例では心嚢液貯留や心筋浮腫など心筋中膜から外膜にかけて炎症の主座が存在したことを疑わせる所見があり、心筋内膜の生検で血管に一致した石灰化像を認めたことは冠血流の上流となる心筋中膜・外膜の炎症を反映している可能性があるが、確たる機序は不明である。急性心筋炎急性期の心筋生検の経験を蓄積し、本症例のように特異な病理所見を共有することは、本疾患の病態解明ならびに予後向上に資するものと考えた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）40（ P40）

心筋心膜疾患5

指定討論者:山村 健一郎（九州大学病院 小児科）

[P40-1] DPCデータを用いた小児心筋炎に対する機械的補助循環治療例の予後

○浦田 晋[1]，道端 伸明[2]，中野 克俊[1]，中川 良[1]，朝海 廣子[1]，松井 彦郎[1]，犬塚 亮[1]，康永 秀生[2,3]（1.東京大学医学部附属病院小児科，2.東京大学大学院医学系研究科 ヘルスサービスリサーチ講座，3.東京大学大学院医学系研究科公共健康医学専攻臨床疫学・経済学）

[P40-2] 炎症性腸疾患治療中に発症した薬剤性心筋炎の小児例

○下山 伸哉[1,2]，石毛 崇[1]，滝沢 琢己[1]，小林 富男[2]，荒川 浩一[1]（1.群馬大学 大学院 医学系研究科 小児科学講座，2.群馬県立小児医療センター 循環器科）

[P40-3] 劇症型心筋炎の経験から考える、循環器救急に対する二次・三次医療機関の連携

○福井 沙織[1,2]，片岡 功一[2]，野崎 靖之[1]，安済 達也[2]，鈴木 峻[2]，古井 貞浩[2]，関 満[2]，佐藤 智幸[2]，河田 政明[3]，山形 崇倫[2]（1.新小山市民病院 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・先天心血管外科）

[P40-4] 生後4か月で診断に至った新生児ループスによる重症僧帽弁閉鎖不全症の1例

○戸田 紘一，多喜 萌，連 翔太，小島 拓朗，葭葉 茂樹，小林 俊樹，住友 直方（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P40-1] DPCデータを用いた小児心筋炎に対する機械的補助循環治療例の予後

○浦田 晋[1], 道端 伸明[2], 中野 克俊[1], 中川 良[1], 朝海 廣子[1], 松井 彦郎[1], 犬塚 亮[1], 康永 秀生[2,3] （1.東京大学医学部附属病院小児科, 2.東京大学大学院医学系研究科 ヘルスサービスリサーチ講座, 3.東京大学大学院医学系研究科公共健康医学専攻臨床疫学・経済学）

Keywords: 急性心筋炎, 機械的補助循環, 生存率

【背景】本邦の小児心筋炎発生率は人口10万人あたり年0.24例とされ、無症状のものから短時間で死亡する例まで臨床像は多彩である。機械的補助循環（ Mechanical Circulatory Support: MCS）は最重症例の救命を可能としたが、その治療例の臨床像や予後は不明な点が多い【目的】 DPCデータを用いて小児心筋炎 MCS治療例の生存退院率および予後不良因子を明らかにすること【方法】2010年7月から2018年3月に DPC登録された20歳未満の「主病名または入院契機病名かつ最ももしくは2番目に資源を投入した病名が心筋炎」で、処置コードから「機械的補助循環」を使用した症例を抽出し、その退院時転帰を調査した。さらに生存退院（ S）群と死亡退院（ D）群に分類し、その特徴を検討した。【結果】症例は162例で、生存退院率は71.0％であった。 D群は低年齢（8.8±7.2 vs. 11.1±6.3, p=0.05）、低体重（17±9.5 vs. 31.5±17.4 kg, p=0.06）の傾向が見られた。入院時併存症は不整脈（19.1% vs. 29.6%）や播種性血管内凝固症候群（23.4% vs. 14.8%）など S群と有意差を認めたものはなかった。入院後の処置は MCS導入前の胸骨圧迫（46.8% vs. 27.0%, p=0.02）、経過中の腎代替療法（66.0% vs. 42.6%, p＜0.01）, 血漿交換（10.6% vs. 2.6%, p=0.03）が D群で多く施行されていた。 D群で24時間以内に死亡した7例中6例で導入前の胸骨圧迫を行っており、この7例を除いた40例は胸骨圧迫（40% vs. 27%, p=0.12）の施行率は差がないものの、腎代替療法（72.5% vs. 42.6%, p＜0.01）, 血漿交換（12.5% vs. 2.6%, p=0.02）は S群と比較し多く施行されていた。多変量解析では腎代替療法は死亡退院と関連した（オッズ比2.87, p=0.02）【考察】本邦では過去に MCS治療47例の生存率は57.4％と報告されており、本検討では予後の改善が認められた。一方で胸骨圧迫施行例と入院早期の死亡と、腎代替療法例が入院死亡に関連を認めた。

[P40-2] 炎症性腸疾患治療中に発症した薬剤性心筋炎の小児例

○下山 伸哉[1,2], 石毛 崇[1], 滝沢 琢己[1], 小林 富男[2], 荒川 浩一[1] （1.群馬大学 大学院 医学系研究科 小児科学講座, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科）

Keywords: 心筋炎, 薬剤, 炎症性腸疾患

【背景】薬剤性心筋炎は稀ではあるが様々な種類の薬剤の使用において遭遇する可能性がある。今回メサラジン投与開始後に心筋炎を発症したクローン病（ CD）小児例を経験した。【症例】 CDの15歳男児。13歳妹も CDで、メサラジンにより発熱し薬剤リンパ球刺激試験（ DLST）陽性歴あり。【経過】1年前より反復する下腹部痛が出現し、下血の精査のため当院を紹介受診した。著明な体重減少、下腹部全体に圧痛を認め、下部消化管内視鏡検査およびカプセル内視鏡検査を施行し CDと診断した。家族歴を考慮しメサラジンを少量より開始し、副作用のないことを確認し漸増した。メサラジン投与開始後12日目に38℃台の発熱、14日目に軽度胸痛が出現した。15日目に胸痛症状が増悪し心筋逸脱酵素の上昇および胸部レントゲン上心拡大、心電図上の虚血性変化を認めた。心臓超音波検査では心嚢液貯留や弁閉鎖不全は認めなかったが、左室収縮能はびまん性に低下（ EF30％台）を認めた。胸痛の原因検索では明らかな異常は認めず、薬剤性心筋炎の可能性を考慮し同日からメサラジンの内服を中止し、プレドニゾロンを開始した。4日後に胸痛は消失し、心拡大、心機能も改善した。その後も心電図所見は遷延したが、薬剤中止11日後にトロポニン、 BNP等も正常化した。心筋炎の原因検索として各種ウイルス検索等を行ったが感染症は確認されず、メサラジンに対する DLSTで高値を示しておりメサラジンによる薬剤性心筋炎と診断した。【結語】炎症性腸疾患におけるメサラジン投与による薬剤性心筋炎は稀で、小児例の報告は極めて少ない。薬剤性心筋炎は何らかの疾患に対する薬物治療中に発症し、原疾患の臨床像が臨床経過に大きく

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

影響し診断に難渋することがある。原因薬剤の中止が最も効果的な治療であり、早期に改善が得られるため、薬剤性心筋炎を鑑別に上げることが極めて重要である。

[P40-3] 劇症型心筋炎の経験から考える、循環器救急に対する二次・三次医療機関の連携

○福井 沙織[1,2], 片岡 功一[2], 野崎 靖之[1], 安済 達也[2], 鈴木 峻[2], 古井 貞浩[2], 関 満[2], 佐藤 智幸[2], 河田 政明[3], 山形 崇倫[2] （1.新小山市民病院 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・先天心血管外科）

Keywords: 心筋炎, ECLS, 連携

【背景】近年, 積極的な extracorporeal life support (ECLS)装着による死亡/神経学的後遺症の回避例の報告が増えているが, 劇症型心筋炎はいまだ致死率が高い. 劇症型インフルエンザ心筋炎と診断後, 三次医療機関へ転院搬送したが救命できなかった自験例を通じ, 二次医療機関での初期対応や三次医療機関との連携における課題を検討した.【症例】基礎疾患のない14歳男子. ワクチン未接種でインフルエンザに罹患し, 第１病日に近医でLaninamivirを処方された. 第2病日から全身痛と嘔吐が出現し, 第3病日に他院で補液を施行された. 帰宅後意識レベルが低下し当院へ救急搬送されたが, 搬送中は正常血圧でせん妄と診断された. 到着時, JCS1であったが, 血圧・ SpO_2 が測定不可能, 心電図上 ST上昇を認めた. 末梢静脈路を確保後, 心臓超音波検査で LVEF 40%の収縮低下を認め, 病着1時間後に急性心筋炎と診断された. ただちに三次医療機関へ転院依頼したが, 直後にJCS20, 喘ぎ呼吸となり, ドパミン持続静注開始後に人工呼吸管理が開始された. アドレナリンが静注され, 病着2時間後に三次医療機関 PICUへ転院搬送された. PICU到着直後に脈拍触知困難となり, 心機能は LVEF 14%と悪化し, 胸骨圧迫が開始され, 1時間後に ECLSが装着された. ステロイドパルス療法と免疫グロブリン療法も開始された. ECLS開始後も循環動態は安定せず, 心タンポナーデを合併し, 心嚢ドレナージが施行された. 転院23時間後に血液浄化療法も開始されたが, 多臓器不全が進行し, 転院32時間後に死亡した.【まとめ】最重症の心筋炎を救命するためには, ECLS装着可能な三次医療機関へ可及的速やかに搬送することが重要である. 自験例から, 非特異的症状であっても心筋炎と診断できるよう一次医療機関に啓発と, 円滑な搬送に向けてのシミュレーションを行った. 早期から家族へ精神的ケアを行える体制を作ること, ワクチン勧奨による一次予防が今後の課題である.

[P40-4] 生後4か月で診断に至った新生児ループスによる重症僧帽弁閉鎖不全症の1例

○戸田 紘一, 多喜 萌, 連 翔太, 小島 拓朗, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

Keywords: 新生児ループス, 僧帽弁閉鎖不全, 皮疹

【緒言】新生児ループス(NL)の心障害として完全房室ブロックは有名であるが、僧帽弁閉鎖不全(MR)の報告は少ない。我々は、生後4か月で診断に至った NLによる重症 MRの女児例を経験したので報告する。【症例】母体は27歳0回経産で、 SLE及びシェーグレン症候群と診断され PSL内服加療中であった。妊娠中期の抗 SS-A/Ro抗体は1200 U/mLであったが胎児超音波での異常指摘はなく、児は妊娠38週3日に正常経腟分娩、出生時体重 2652gであった。出生後の全身状態は良好で皮疹はなく、心電図、心臓超音波検査(UCG)にて明らかな異常は認められなかった。生後6週に環状紅斑が出現し前医を受診し、抗 SS-A/Ro抗体は1200 U/mLと高値であり NLと診断された。この時点での UCGは実施していなかった。4カ月健診にて心音異常を指摘され当院を紹介受診した。入院

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

時、収縮期逆流性雑音及び奔馬調律を認め、抗 SS-A/Ro抗体は183 U/mL、抗 SS-B/La抗体は1.0 U/mL、 UCGでは左室・左房の拡大と重症の MR及び中等症の僧帽弁狭窄を認めた。また、心嚢水と僧帽弁のエコー輝度の上昇および肥厚を認め、 NLによる心筋炎、それに伴う僧帽弁閉鎖不全及び狭窄(MSR)と診断した。 mPSLパルス療法、免疫グロブリン投与を行ったが MSRは改善を認めなかった。現在は外来で抗心不全療法を継続している。【考察】胎児期・新生児期に明らかな僧帽弁の異常を指摘されず、その後に NLによると思われる MSRを呈した症例を経験した。抗 SS-A抗体陽性母体では2%に児に完全房室ブロックが発生し、16％に時に皮疹が出現するが、皮疹出現例の多くは高力価の抗 SS-B抗体陽性母体からの出生児である。胎児、新生児での心筋炎の報告も極めて稀であり、新生児期以後に心筋炎を合併した報告は見当たらない。本症例では新生児期に皮疹や心障害は認めず、新生児期以降に MSRが進行したと考えられた。【結語】抗体価が高い症例では例え新生児期以後であっても心障害への注意が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）41（ P41）

心筋心膜疾患6

指定討論者:髙橋 啓（東邦大学医療センター 大橋病院病理診断科）

[P41-1] 心タンポナーデを契機に診断された縦隔リンパ管腫（リンパ管奇形）の一例

○濱田 優季，蓮把 朋之，福永 啓文，森内 浩幸 （長崎大学病院 小児科）

[P41-2] 新生児心横紋筋腫に対する Everolimsの投与方法の検討

○真弓 怜奈，福永 英生，磯 武史，若月 寿子，松井 こと子，池野 充，古川 岳史，高橋 健，稀代 雅彦，清水 俊明 （順天堂大学 医学部 小児科・思春期科）

[P41-3] 福山型筋ジストロフィーにおける心機能低下は呼吸器装着より1年早い

○石戸 美妃子[1]，佐藤 加代子[2]，鈴木 敦[2]，杉山 央[1]，萩原 誠久[2] （1.東京女子医科大学 循環器小児科，2.東京女子医科大学 循環器内科）

[P41-4] ベッカー型筋ジストロフィーに伴う心合併症の臨床像

○原田 元，石戸 美妃子，工藤 恵，佐藤 正規，森 浩輝，朝貝 省史，島田 衣理子，篠原 徳子，稲井 慶，富松 宏文，杉山 央 （東京女子医科大学 循環器小児科）

[P41-5] CHAGAS DISEASE IN EL SALVADOR, A REPORT FROM 2018 DATABASE

○カンドライ カテリン[1]，中釜 悠[1]，仁田原 裕子[1]，Portillo A[3]，金子 明[1]，嶋田 淳子[2]，城戸 康年[1] （1.大阪市立大学 寄生虫学，2.群馬大学大学院 保健学研究科，3.エルサルバドル共和国 保健省）

[P41-6] 孤立性右室低形成の臨床像について：3症例と文献的レビューからの考察

○廣野 恵一[1]，宗内 淳[2]，寶田 真也[1]，岡部 真子[1]，宮尾 成明[1]，仲岡 英幸[1]，伊吹 圭二郎[1]，小澤 綾佳[1]，小栗 真人[1]，芳村 直樹[3]，市田 蕗子[4] （1.富山大学 医学部 小児科，2.九州病院 小児科，3.富山大学 医学部 第一外科，4.国際医療福祉大学 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P41-1] 心タンポナーデを契機に診断された縦隔リンパ管腫（リンパ管奇形）の一例

○濱田 優季，蓮把 朋之，福永 啓文，森内 浩幸 （長崎大学病院 小児科）
Keywords: 心タンポナーデ，乳糜心嚢液，リンパ管腫

【背景】
リンパ管腫（リンパ管奇形）はリンパ管の発生異常により胎生期に発生する疾患で、好発部位は頭頸部や腋窩、縦隔である。その多くは体表に突出する腫瘤として認めるため新生児～乳児期までに診断されることが通常であり、年長児以降に診断されることは少ない。5歳で心タンポナーデを契機に心嚢に浸潤した縦隔リンパ管腫と診断された稀な症例を経験したので報告する。
【症例】
5歳男児。2歳頃より呼吸器感染を反復していた。発熱と咳嗽を主訴に近医を受診し肺炎の疑いで前医に紹介となった。胸部単純写真で胸水、心拡大（ CTR 78%）と心エコーで多量の心嚢液を認め、精査加療目的で当院に紹介入院となった。受診時には頻脈で努力呼吸が著明であった。心エコーで全周性に5cmの心嚢液貯留、右室壁奇異運動、拡張障害を認めた。心タンポナーデと診断し緊急心嚢穿刺ドレナージを施行したが、心嚢腔からは大量の血性心嚢液が連日持続した。心嚢液の白血球分画はリンパ球優位（97%）、 TG（271mg/L）であり、リポ蛋白分析ではカイロミクロンの上昇を認めため乳糜心嚢液と診断した。リンパ漏の原因検索のためリンパ管シンチグラフィを行ったところ上・前縦隔から心嚢腔へリンパ液が流入しており、 MRIで頚部、上・前縦隔に多数の嚢胞性腫瘤を認めたためリンパ管腫と診断した。心膜生検ではリンパ管腫の心膜への浸潤が確認された。対症療法として1～3L/dayの大量リンパ漏に対して適宜血液製剤，アルブミン製剤の補充を行い、リンパ管腫にはステロイドやオクトレオチド、β遮断薬を投与したが無効であった。外科的に頚部・縦隔リンパ管腫切除術、胸管結紮術を施行したが、最終的には OK-432による硬化療法が奏効した。
【結語】
原因不明の心タンポナーデで大量の心嚢液が持続する場合には血性であっても乳糜の可能性がある。原因の特定にはリンパ管シンチグラフィと MRIが有用であった。

[P41-2] 新生児心横紋筋腫に対する Everolimsの投与方法の検討

○真弓 怜奈，福永 英生，磯 武史，若月 寿子，松井 こと子，池野 充，古川 岳史，高橋 健，稀代 雅彦，清水 俊明 （順天堂大学 医学部 小児科・思春期科）
Keywords: 結節性硬化症，心横紋筋腫，エベロリムス

【背景】結節性硬化症(TSC)は TSC1/-2遺伝子変異による mTOR異常活性で引き起こされる神経皮膚症候群であり、胎児期・新生児期に心横紋筋腫をきたすことで知られる。2019年8月に mTOR阻害剤 Everolims(Evr)が TSCの重症心横紋筋腫へ適応拡大されたが、新生児に対する投与方法については未だ不明な点も多い。我々が経験した心横紋筋腫に対する Evr使用の2新生児症例から、安全で有効な投与方法について文献的考察も交えて検討する。【症例】症例1:胎児エコーで心臓腫瘍を認め、在胎39週3日、体重2844g経膣分娩で出生。左室は腫瘍に占拠され、動脈管右左短絡依存性の血行動態と判断し $PGE_1\alpha$ CD(PG)を投与し、救命のため日齢3から Evr0.5mg(3mg/m^2)/日の内服を開始した。投与開始後から腫瘍は著明に退縮し循環動態の改善を得たため、日齢6に PGは中止した。血中濃度の調整のため、日齢8~12は休薬、日齢13から0.25mg(1.5mg/m^2)/日に減量、日齢16から同量の隔日内服とし日齢32に退院、生後2か月まで内服を継続した。症例2: 胎児エコーで心臓腫瘍を認め、在胎39週2日、体重3106g経膣分娩で出生。右室内に巨大な心臓腫瘍があり右室流出路狭窄を認めた。順行性肺血流が制限されており日齢0から PGと Evr0.25mg(1mg/m^2)/日の隔日内服を開始した。投与開始後腫瘍は著明に退縮し循環動態の改善を得たため、日齢4に PGは中止し日齢24に退院、生後2か月まで内服を継続した。【考察】心横紋筋腫への Evrの有

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

効性は知られているが、新生児は血中濃度の調整が難しく有害事象の発現や休薬を余儀なくされた報告もある。0.25mg/日の低用量隔日投与は簡便な上安定した血中濃度維持が可能で、重篤な有害事象の出現なく治療が可能であり、投与方法の１つとして提案する。

[P41-3] 福山型筋ジストロフィーにおける心機能低下は呼吸器装着より1年早い

○石戸 美妃子[1]，佐藤 加代子[2]，鈴木 敦[2]，杉山 央[1]，萩原 誠久[2] （1.東京女子医科大学 循環器小児科，2.東京女子医科大学 循環器内科）

Keywords: 福山型筋ジストロフィー，2次性心筋症，収縮低下

背景福山型筋ジストロフィー(FCMD)は、 fukutin遺伝子異常による常染色体劣性遺伝疾患で、2.9/100,000程度の発症率と言われている。進行性の骨格筋筋力低下、重度の知的障害、脳奇形を主体とし、心筋症の合併も知られているが、その臨床的意義についての知見は少ない。目的 FCMDにおける心病変について明らかにする方法当院で管理している FCMD16例について後方視的に検討した。検討項目は、 FCMD診断時年齢、循環器初診時年齢、運動機能低下年齢、呼吸器装着年齢、心臓超音波検査結果、心不全治療内容と予後とした。結果 FCMD診断年齢は1.1±0.6歳、循環器初診時年齢は6.9±4.1歳、観察期間12.6±8年だった。運動機能低下時年齢は7±4.3歳、呼吸器は11例(69%)で14.0±3.2歳で装着していた。心臓超音波検査で左室短縮率(FS)≦0.25となった心機能低下症例は13例(81.2%)で、13.0±4.7歳時であった。心機能低下例全例に抗心不全治療薬(β遮断薬12例、 ACE-I/ARB12例、重複11例)が投与されていた。初診時 FS 0.35±0.04から最終受診時0.24±0.09と心収縮機能は経時的に悪化していたが、拡張能の指標である E/Eaは、初診時9.6±1.6、最終受診時8.7±1.7と著変なかった。生命予後は、死亡2例、生存12例、不明が2例であった。結論 FCMDにおいて、心収縮機能低下は呼吸機能低下による呼吸器装着よりも1年早かった。また、心機能低下は収縮能低下が主で、進行性であったが、拡張能低下は軽度であった。

[P41-4] ベッカー型筋ジストロフィーに伴う心合併症の臨床像

○原田 元，石戸 美妃子，工藤 恵，佐藤 正規，森 浩輝，朝貝 省史，島田 衣理子，篠原 徳子，稲井 慶，富松 宏文，杉山 央 （東京女子医科大学 循環器小児科）

Keywords: ベッカー型筋ジストロフィー，心筋症，臨床像

【背景】ベッカー型筋ジストロフィーはデュシェンヌ型と比べ筋力低下の発症は遅く、軽度である。心合併症の頻度は70%と高く、呼吸器合併症より予後に影響するとされるが、その臨床経過の報告は少ない。【目的】ベッカー型筋ジストロフィーに伴う心合併症の臨床経過を検討する。【方法】1983年から2020年の間に当院で加療したベッカー型筋ジストロフィー患者14人を対象として診療録を後方視的に検討した。初診時と最終受診時の年齢、 NYHA、 BNP、心エコー所見（左室内径短縮率; LVSF）、心不全治療薬を比べ、また検討期間中における心機能低下の有無（ LVSF＜0.25と定義）、不整脈、心不全入院歴、予後を検討した。【結果】初診時の平均年齢は13.7歳、 NYHAは I13例（93%）、 II1例（7%）、 BNPは20.8pg/ml、心エコー所見では LVSF0.33、心不全治療薬はβ遮断薬0例（0%）、 ACE/ARB1例（7%）、利尿剤0例（0%）であった。最終受診時の平均年齢は24.8歳、NYHAは I8例（57%）、 II3例（21%）、 III3例（21%）、 BNP18.3pg/ml、 LVSF0.22、心不全治療薬はβ遮断薬8例（57%）、 ACE/ARB8例（57%）、利尿剤4例（29%）であった。検討した期間中に NYHAが増悪したのは4例（29%）、心機能低下したのは7例（50%）、心不全入院歴は1例（7%）に認め、不整脈、死亡した症例は認めなった。【結語】ベッカー型筋ジストロフィーでは青年期から成人期にかけて半数で心合併症を発症し、3割でNYHAが低下していた。投薬を含めた循環器管理は必須であると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P41-5] CHAGAS DISEASE IN EL SALVADOR, A REPORT FROM 2018 DATABASE

○カンドライ カテリン[1], 中釜 悠[1], 仁田原 裕子[1], Portillo A[3], 金子 明[1], 嶋田 淳子[2], 城戸 康年[1] （1.大阪市立大学 寄生虫学, 2.群馬大学大学院 保健学研究科, 3.エルサルバドル共和国 保健省）

Keywords: Chagas disease, mother-to-child transmission, El Salvador

【 Background】 Chagas disease in El Salvador remains one of the most prevalent but neglected diseases, affecting predominantly populations living in poverty. In four Salvadoran municipalities it has been estimated that the overall incidence of mother-to-child transmission of the disease is 0.14 (per 100 person-years). Chronic form of the disease is the more frequent presentation at the moment of diagnosis. Manifestations vary from asymptomatic to life-threatening cardiac conduction abnormalities and/or severe heart failure.【 Objective】 To address the demographic data from El Salvador’ s suspected chronic Chagas disease 2018 database【 Methods】 Data obtained from the Ministry of Health of El Salvador regarding physician’ s reports of newly suspected chronic Chagas disease was processed to obtain demographic information.【 Results】1,052 cases were reported in 2018, among which 10 cases were patients 15 years old or younger. 80.3% of female cases were in reproductive age although only two pregnant women were reported. The most affected regions were Nueva Esparta and Jucuapa with reported prevalences of 10.4 and 9.8 cases per 10,000 habitants, respectively【 Conclusion】 Chronic Chagas disease still remains to be highly prevalent in El Salvador. Its current propagation among the reproductive and economic productive population is resulting in serious socioeconomic impact to the country.

[P41-6] 孤立性右室低形成の臨床像について：3症例と文献的レビューからの考察

○廣野 恵一[1], 宗内 淳[2], 寶田 真也[1], 岡部 真子[1], 宮尾 成明[1], 仲岡 英幸[1], 伊吹 圭二郎[1], 小澤 綾佳[1], 小栗 真人[1], 芳村 直樹[3], 市田 蕗子[4] （1.富山大学 医学部 小児科, 2.九州病院 小児科, 3.富山大学 医学部 第一外科, 4.国際医療福祉大学 小児科）

Keywords: 孤立性右室低形成, チアノーゼ, 心房間交通

【背景】孤立性右室低形成（ isolated right ventricular hypoplasia; IRVH）は、右室が流入路・肉柱部・流出路の3成分を有しながら低形成を呈するものの、三尖弁閉鎖や肺動脈弁閉鎖など他の先天性心疾患は合併しないものと定義される。 IRVHは非常にまれな心疾患であり、1950年に Cooleyらにより最初の症例報告がなされて半世紀が経過しているが、その実態は明らかではない。【方法】当院を受診した IRVH 3症例についてその自然歴を後方視的に観察し予後を明らかにし、既報の本疾患患者と併せて文献的レビューを行った。【成績】症例１：42歳女性。41歳頃から浮腫と体重増加を認めた。42歳時の心臓カテーテル検査にて右室拡張末期容積にて正常の43%であり IRVHと診断し、利尿剤を開始した。しかし、その後、右心不全が増悪し、低心拍出と浮腫が徐々に進行し、49歳時に永眠された。症例２：2歳男児。新生児期にチアノーゼが認められた。当初は新生児遷延性肺高血圧と診断され、 NICUにて肺高血圧の治療が行われた。心臓 MRIにて RVEDV が正常の63%であった。現在は無症状で経過している。症例３：1ヶ月女児。胎児期に右室低形成と診断し出生後 NICUに収容された。出生後のカテーテル検査では RVEDV が正常の51%であり、 PFOを認め右左短絡を伴っていた。これまでに孤立性右室低形成として報告された30文献から49症例での検討では、死亡例が10例あり、家族歴を有する症例、三尖弁の小さ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

な症例が予後不良因子であった。【結論】今回の結果より、右室や三尖弁の大きさの程度により、血行動態・臨床症状・予後が左右されることが予想された。診断や治療を検討する上で、孤立性右室低形成の実態、予後についての大規模な調査研究を行うことが喫緊の課題と考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）42（ P42）

心不全・心移植

指定討論者:田ノ上 禎久（九州大学医学部 心臓外科）

[P42-1] 心臓超音波検査を用いた小児がん生存者における心機能低下の発生機序の解明

○細野 優[1]，高橋 健[1]，重光 幸栄[1]，井福 真友美[1]，磯 武史[1]，矢崎 香奈[1]，玉一 博之[1]，藤村 純也[1]，斎藤 正博[1]，板谷 慶一[2]，清水 俊明[1] （1.順天堂大学 小児科，2.京都府立医科大学大学院医学研究科 心臓血管外科）

[P42-2] Fontan術後26年で心不全に対し外科的介入を行うも救命しえなかった一例

○長谷川 然，上野 高義，金谷 知潤，奥田 直樹，荒木 幹太，渡邊 卓次，富永 佑児，久呉 洋介，澤 芳樹 （大阪大学医学部附属病院 心臓血管外科）

[P42-3] 入院後1ヶ月でクラッシュした拡張型心筋症の12歳女児例： IMPELLA2.5装着下でのメディカルジェットによる搬送経験

○上野 倫彦[1]，野上 正雄[1]，和田 宗一郎[1]，田村 卓也[1]，長谷山 圭司[1]，南雲 淳[1]，八田 英一郎[2]，菅原 誠一[3]，河道前 圭子[4]，鈴木 靖人[5] （1.手稲渓仁会病院小児科，2.手稲渓仁会病院心臓血管外科，3.手稲渓仁会病院臨床工学部，4.手稲渓仁会病院集中治療室，5.釧路赤十字病院小児科）

[P42-4] 一般病院における劇症型心筋炎患者の心移植適応を考慮した適切な転院搬送時期とは？：劇症型心筋炎の2例の経験から

○永田 佳敬[1]，倉石 建治[1]，太田 宇哉[1]，西原 栄起[1]，長谷川 広樹[2] （1.大垣市民病院 小児循環器・新生児科，2.大垣市民病院 胸部血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P42-1] 心臓超音波検査を用いた小児がん生存者における心機能低下の発生機序の解明

○細野 優[1], 高橋 健[1], 重光 幸栄[1], 井福 真友美[1], 磯 武史[1], 矢崎 香奈[1], 玉一 博之[1], 藤村 純也[1], 斎藤 正博[1], 板谷 慶一[2], 清水 俊明[1] （1.順天堂大学 小児科, 2.京都府立医科大学大学院医学研究科 心臓血管外科）
Keywords: 化学療法, 左室内拡張早期圧較差, ストレイン

【背景】小児がん生存者において、アントラサイクリン系抗癌薬による心毒性は、予後の重要な決定因子の一つである。近年、鋭敏な拡張能指標である左室内拡張早期圧較差(Intra ventricular pressure gradient: IVPG)が、心機能障害の有用な早期指標となることが報告されているが、小児がん生存者における有用性と心機能低下の機序に関する解明は十分ではない。【目的】小児がん生存者における IVPGの変化とその機序を検討すること。【方法】 5歳から40歳の小児がん生存者77例と年齢を近似した正常対照群77例を3群に分類した（ C1、N1:5-10歳、 C2、 N2:11-15歳、 C3、 N3:16-40歳）。心臓超音波による一般的計測に加え、胸骨傍短軸像より心基部、乳頭筋部、心尖部の円周方向、心尖部四腔像より長軸方向のそれぞれの内層ストレイン(BCS、 PCS、 ACSおよび LS)と拡張早期のストレインレート(BCSR、 PCSR、 ACSRおよび LSR)を、 Color-M-modeより IVPGを計測した。【結果】 C2群と N2群間で ACSR(1.52 ± 0.33 vs. 2.51 ± 0.74 , $p < 0.001$)、 C3群と N3群間で BCS(-19.3 ± 4.6 % vs. -24.7 ± 3.0 %, $p < 0.001$),、 PCS(-20.1 ± 4.2 % vs. -25.1 ± 3.2 %、 $p < 0.001$)、 ACSR(1.28 ± 0.40vs. 2.13 ± 0.64、 $p < 0.001$), PCSR(1.264 ± 0.38 vs. 1.92 ± 0.35、 $p = 0.027$)、 Total IVPG(0.27 ± 0.12 mmHg/cm vs. 0.38 ± 0.07 mmHg/cm、 $p = 0.001$)、 Mid to apical IVPG(0.11 ± 0.08mmHg vs. 0.20 ± 0.06mmHg、 $p < 0.001$)が有意に低下していた。 Mid to apical IVPGは chemo群でのみ年齢と相関を認め、 BCS、 ACSまたすべての CSRと相関を認めた。【結語】小児癌生存者において、 Mid to apical IVPGは円周方向の変形能の低下とともに経年的に低下する。

[P42-2] Fontan術後26年で心不全に対し外科的介入を行うも救命しえなかった一例

○長谷川 然, 上野 高義, 金谷 知潤, 奥田 直樹, 荒木 幹太, 渡邊 卓次, 富永 佑児, 久呉 洋介, 澤 芳樹 （大阪大学医学部附属病院 心臓血管外科）
Keywords: 成人先天性, Fontan術後合併症, 心不全

【背景】成人期 Fontan循環の遠隔期合併症が明らかにされる中,良好な Fontan循環を維持する為に内科的治療に加え適切な外科的再介入を考慮すべきである.しかし,心室機能障害や臓器不全を反映した耐術能評価と再介入時期については未だ明確な指標がない.【目的】 Fontan術後26年で徐々に心不全が進行,カテコラミン依存となった肝腎不全症例に対し,心室同期療法を施行後多臓器不全,死亡に至った一例を経験したので報告する.【症例】45歳男性.診断は,MA, DORV, PS.3歳時に lt.original Glenn+rt. SVC ligationを施行.7歳時にペースメーカー埋込,20歳時に lateral tunnelでの Fontan術,33歳時に TCPC conversion+TVR+Maze,36歳で redo-TVRを施行した.Cre 1.0mg/dL程度の腎障害と軽度肝障害, EF 40%台の心機能低下があったが状態は横ばいで経過していた.しかし,42歳頃より全身浮腫と労作時呼吸苦を呈するようになりそれ以降心不全入院を繰り返すようになった.心移植が検討されたが,家族と本人が拒否された.それ以降,EF 30%台に低下し Cre 2.0mg/dLと腎機能増悪傾向でカテコラミンの離脱が困難となった.心エコーでは dyssynchronyあり,心電図での QRS幅は190msで CRT適応と判断された.画像上,肝臓は線維化が強くかなりの肝障害が示唆されたが,データ上 Child A, fibroscanや肝アシアロシンチでも肝機能は軽度低下という結果であり,手術の方針となった.術中の CRT埋込にて QRS幅の改善を認め手術は終了.術後は Cre 2.5mg/dLまで腎機能増悪し CHDFを使用し術後12日目に一旦抜管に至ったものの,肺水腫の進行で再挿管となり,その後は肝腎不全が増悪し術後38日目に死亡に至った.【まとめ】外科的介入のタイミングがカテコラミン依存後であり介入の時期は適切であったか.また,Fontan術後肝予備能の指標に明確なものがない中

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

で,今回のように肝障害軽度と分類される症例の外科的介入の余地をどのように判断すべきか,という点において議論したい.

[P42-3] 入院後1ヶ月でクラッシュした拡張型心筋症の12歳女児例：IMPELLA2.5装着下でのメディカルジェットによる搬送経験

○上野 倫彦[1], 野上 正雄[1], 和田 宗一郎[1], 田村 卓也[1], 長谷山 圭司[1], 南雲 淳[1], 八田 英一郎[2], 菅原 誠一[3], 河道前 圭子[4], 鈴木 靖人[5] （1.手稲渓仁会病院小児科, 2.手稲渓仁会病院心臓血管外科, 3.手稲渓仁会病院臨床工学部, 4.手稲渓仁会病院集中治療室, 5.釧路赤十字病院小児科）

Keywords: IMPELLA, 拡張型心筋症, メディカルジェット

【背景】心臓移植を要するような小児重症心不全患者は、管理可能な施設が限られるため時に長距離の緊急搬送が必要で、搬送前に補助循環装置を装着せざるを得ない場合もある。 IMPELLAは近年使用可能となった補助循環機器で、比較的容易に左室の負荷を軽減できるが、本邦における小児での使用経験や航空機搬送の報告は乏しい。【症例】12歳女児。4ヶ月前の学校心電図検診では異常はなかった。数日前からの腹痛が増悪し前医に緊急搬送され、急性心不全にて当院に転院、著明な左室拡大と心機能低下を認め拡張型心筋症と診断された。循環作動薬使用下にエナラプリルを導入し一時症状は改善したが、カテコラミンからの離脱が困難であり、36病日に心室頻拍を契機にクラッシュし IMPELLA2.5を装着した。その後も心機能は回復せず、持続的な補助循環と心臓移植を考慮し大阪の小児移植施設に緊急搬送となった。搬送には医師2名、看護師、臨床工学士各1名が同行、不測の事態に備え予備制御装置と交換用パージカセット・パージ液、予備バッテリー、携帯型超音波装置を携行して救急車とメディカルジェットを乗り継いだ。搬送中の IMPELLA位置のずれを防ぐため、患者と IMPELLA装置、輸液ポンプ、モニターを一体化したオリジナルバックボードシステムを当院で作製し、患者は深鎮静・調節呼吸として移動、約5時間で大きなトラブルなく予定通り搬送し得た。【考察】 IMPELLAは制御装置も小型で、航空機での搬送には有利であった。一方で、搬送中にトラブルが生じても再挿入は困難であり厳重な管理が必要となる。また、装着後に刺入部出血や溶血の事象があり、小児においては装着方法や管理に工夫が必要と感じた。今回は、患者と装置を一体化したこと、当日実機での搬入出方法を含めたシミュレーションを行ったことが有用であった。重症心不全患者は様々な状況で搬送を要する可能性があり、安全に遂行するために今後も経験の蓄積が必要である。

[P42-4] 一般病院における劇症型心筋炎患者の心移植適応を考慮した適切な転院搬送時期とは？：劇症型心筋炎の2例の経験から

○永田 佳敬[1], 倉石 建治[1], 太田 宇哉[1], 西原 栄起[1], 長谷川 広樹[2] （1.大垣市民病院 小児循環器・新生児科, 2.大垣市民病院 胸部血管外科）

Keywords: 劇症型心筋炎, 植込み型人工心臓, 多施設連携

【緒言】劇症型心筋炎(FMC)の救命には早期 VA ECMO導入が、心機能の回復しない症例では早期の補助人工心臓(VAD)導入が重要である。小児の心機能回復の予測モデルは無く、一般病院では ECMO後の適切な転院搬送時期の決定、搬送 networkの確立が課題である。【症例1】 X-10日に胃腸炎症状、 X-1日に発熱･活気不良出現、 X日当院紹介され他科入院(CK1201IU/L)。 X+2日呼吸状態悪化し当科紹介。急性心筋炎(BNP551.5pg/ml CKMB131mg/dL Trpn-I31.2ng/mL LVEF34.7% 非特異的 ST変化+)の診断で ICU収容も挿管後に CPA、 FMCの診断で Central ECMO導入(48時間(hr)後 EF12.4%/Δ EF≦5%/Δ AST-39)。 X+5日心移植を視野(EF12% 硬膜下血腫+ EEG異常-)にA病院と相談、同日に転院搬送。心機能回復し X+10日 ECMO離脱、 X+66日神経学的後遺症なく退院。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

NYHA1度。鼻咽頭 RSV-A型陽性、心筋病理はリンパ球性心筋炎。 CPA-ECMO:33分(m)、 ECMO-転院:68hr、 ECMO:192hr。【症例2】4歳女児。 Y-2日に嘔気・腹痛出現、 Y日顔色不良、四肢冷感強く当院へ紹介搬送。 FMC(CK3963 CKMB335 Trpn-I405.0 LVEF40% 非特異的 ST上昇+)の診断で ICU入室直後、 CPAとなり Central ECMO導入。直後から A病院と連絡をとり、 Y+2日両心室ほぼ無収縮で心移植リスク高く(48hr後 EF12.5%/Δ EF+8%/Δ AST-298 peakCK17410 CT脳出血- EEG低活動)転院搬送。同日に BiVAD植込み後、心機能は徐々に回復し Y+25日補助循環を離脱したが重度神経学的後遺症あり。現在在宅医療への移行調整中。便中 HPeV6陽性、血清・心筋は陰性。 CPA-ECMO:57m、 ECMO-転院:48hr、 ECMO/VAD:600hr。【考察】 ECMO後48時間での EF/Δ EF/Δ ASTを用いた成人の意思決定モデルは、本症例への適応は難しかった。転院先施設の迅速な対応で、両者とも ECMO合併症無く bridge to decision期間の確保、救命が可能であった。一般病院では早期 VAD導入を視野に心移植施設と早期に連携し、 ECMO後72hrを目安とした搬送決定が有用ではないだろうか。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）43（ P43）

自律神経・神経体液因子・心肺機能

指定討論者:南沢 享（東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座）

[P43-1] 小児心不全患者における非浸透圧性アルギニンバソプレシン分泌

○名和 智裕[1,2]，村上 智明[2,3]，白石 真大[1,2]，東 浩二[2]，中島 弘道[2]，青墳 裕之[2]，親谷 佳佑[1]，吉川 靖[1]，澤田 まどか[1]，高室 基樹[1]，横澤 正人[1,4] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科，2.千葉県こども病院 循環器科，3.札幌徳洲会病院 小児科，4.町立別海病院 小児科）

[P43-2] 起立性調節障害における起立負荷による QTc、 QT分散の変化

○阪田 美穂 （加古川中央市民病院 小児科）

[P43-3] 成人先天性心疾患患者の呼吸機能

○中嶌 八隅，金子 幸栄，井上 奈緒，森 善樹 （聖隷浜松病院 小児循環器科）

[P43-4] 起立性調節障害における苓桂朮甘湯療法は交感神経遮断作用を示す

○高橋 一浩 （木沢記念病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P43-1] 小児心不全患者における非浸透圧性アルギニンバソプレシン分泌

○名和 智裕[1,2], 村上 智明[2,3], 白石 真大[1,2], 東 浩二[2], 中島 弘道[2], 青墳 裕之[2], 親谷 佳佑[1], 吉川 靖[1], 澤田 まどか[1], 高室 基樹[1], 横澤 正人[1,4] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 2.千葉県こども病院 循環器科, 3.札幌徳洲会病院 小児科, 4.町立別海病院 小児科）

Keywords: アルギニンバソプレシン, ACE阻害薬, 抗利尿ホルモン不適切分泌症候群

【背景】血漿アルギニンパソプレシン(pAVP)は浸透圧性分泌(Osm)と非浸透圧性分泌(nOsm)が存在するが、小児心不全患者の nOsmのデータは少ない。【目的】小児心不全患者の pAVPの nOsmのメカニズムと関連因子を検討すること。【方法】2施設における小児心不全患者87名の患者背景、投薬の有無、血液検査、尿検査を検討して、nOsmとの関連因子を検討した。 nOsmは血漿浸透圧(pOsm)が280 mOsm/kg未満で pAVP測定感度以上のものと定義し、 p＜0.05を統計的に有意差ありとした。【結果】対象患者87名では年齢3.3 ± 4.8歳、6ヶ月以内の手術歴39名、投与薬剤は利尿薬61名、 ACE阻害薬40名、 BNP 321.0 ± 738.1 pg/mL、血清 Na(sNa) 137.1 ± 4.1 mEq/L、 pOsm 280.2 ± 10.0 mOsm/kg、 pAVP 5.4 ± 8.5 pg/mLであり、 Osm 39名、 nOsm 48名であった。nOsmにおいて、単変量解析では、年齢(p=0.044)、体表面積(p=0.029)が小さい、6ヶ月以内の手術歴(p＜0.001)、血漿レニン活性(PRA)(p＜0.001)が高い、 sNa(p＜0.001)、血清 Cl(p=0.018)、血清クレアチニン(p=0.018)、尿浸透圧(p=0.028)、尿 Na(p＜0.01)が低いことなどが有意に関連していた。多変量解析では、6ヶ月以内の手術歴（ p=0.019）、 PRAが高い（ p=0.033）、 sNaが低い（ p=0.0028）ことが有意に関連していた。【考察】 nOsmでは循環血液量や血圧の低下に対して、 PRAが上昇し、アンギオテンシン(Ang)1から Ang2へ変換され、視床下部に作用して pAVPが分泌され、特に術後では nOsmを来たしやすい。 nOsm下で ACE阻害薬を内服した場合、ネガティブフィードバックによりさらに PRAが上昇し、末梢循環では Ang2への変換を阻害されるが、増加した Ang1は脳内に移行して Ang2へ変換され、さらに pAVPが分泌される可能性がある。【結論】小児心不全患者では、 ACE阻害薬の内服により抗利尿ホルモン不適切分泌症候群を合併する可能性があり、臨床症状から心不全の増悪と鑑別が困難なため注意が必要である。

[P43-2] 起立性調節障害における起立負荷による QTc、 QT分散の変化

○阪田 美穂 （加古川中央市民病院 小児科）

Keywords: 起立性調節障害, QT延長, QT分散

【背景】 QT延長、 QT分散(QTd)は自律神経機能と関係することが推測されている。小児では起立時に QTcが延長することがわかっているが、起立性調節障害の小児における起立による QTc、 QTdの変化を検討した報告は少ない。【目的】起立性調節障害の小児における起立直後の QTc、 QTdの変化を検討すること。【方法】2016年11月から2019年11月にシェロング試験を受けた10〜15歳を対象とした。小児起立性調節障害診断・治療ガイドラインに基づいて起立性調節障害と診断した患者を OD群、診断しなかった患者を対照群とした。安静時と起立直後の心電図を記録し、 HR、 RR間隔、 QT間隔、 QTdを計測した。 QTcは Bazett法、 Fridericia法、 Framingham法、Hodges法を用いて算出した。【結果】 OD群69例、対照群62例であった。安静時 HR(以下中央値： OD群65bpm、対照群66bpm)、 RR間隔(OD群914ms、対照群899ms)、 QT間隔(OD群396ms、対照群398ms)、 QTc(Bazett式)(OD群418ms、対照群425ms）は2群間で有意差はなかった。起立直後に2群ともに HR(OD群95bpm、対照群87bpm)は有意に上昇し、 RR間隔(OD群629ms、対照群685ms)、 QT間隔(OD群381ms、対照群378ms)は有意に短縮した。 QTc(OD群481ms、対照群457ms)は有意に増大した。 QTdは安静時(OD群36ms、対照群24ms)、起立直後(OD群40ms、対照群32ms)ともに OD群で有意に大きかった。【考察】 OD群では対照群に比べて起立時の HR上昇に対する QT間隔の短縮反応が不十分で、その結果として QTcが延長することが示された。 QTdは OD群で大きく、自律神経機能が再分極に影響することが推測された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P43-3] 成人先天性心疾患患者の呼吸機能

○中嶌 八隅，金子 幸栄，井上 奈緒，森 善樹 （聖隷浜松病院 小児循環器科）

Keywords: 呼吸機能，成人先天性心疾患，予後

【はじめに】慢性心不全患者で呼吸機能障害が予後に関与することが報告されているが、成人先天性心疾患(ACHD)での呼吸機能に関する報告は少ない。
【目的】 ACHDの呼吸機能を明らかにすること
【方法】対象は2013年以降に当院で肺機能検査を実施した15歳以上の先天性心疾患患者。%肺活量(% VC)、一秒率（ FEV1.0%）と心臓手術の有無、手術内容（二心室修復〔 ICR〕か Fontan手術）、手術回数、生命予後との関係を検討した。
【結果】対象は105名(男性55名)で、手術例は59名（ ICR42例、 Fontan17例）だった。平均年齢は36.5±17.6歳（未手術例45.3±18.0歳、手術例29.6±14.1歳）。手術回数は ICR1.8±0.9回、 Fontan2.9±1.1回で Fontanが有意に多かった（ p＜0.01）。対象全体での% VCは92.2±20.3%、 FEV1.0%は84.9±20.0%だった。手術回数と% VCは負の相関を示した(p＜0.001,r=-0.52)が、 FEV1.0%との相関はなかった。未手術例、手術例の% VCは102.7±19.6%、84.5±17.0%で、手術例で低値（ p＜0.05）だったが、 FEV1.0%は差がなかった（81.9±9.6% vs.84.8±8.6%）。手術内容では ICR、 Fontanの% VCは、86.3±15.7% vs. 78.2±19.1% 、 FEV1.0%は84.6±9.5% vs. 85.2±6.4%で FEV1.0%、% VCとも有意差がなかったが、% VC＜70%の症例は ICR7.1%、Fontan35.3%で、 Fontanで有意に高率だった。対象の中で死亡例は６名（未手術例２名、手術例４名）あり、生存例と比較し% VCは有意に低値（75.9±16.3% vs.93.5±20.1%、 p＜0.001）、 FEV1.0%は73.5±12.2%で正常域にあるものの、生存例（84.1±8.6%）より低値だった（ p＜0.001)。
【結論】 ACHD患者では手術回数が増加する程肺活量が低下し、手術回数が多い Fontan手術例では高度に低値を示す症例が多い。また ACHD患者においても呼吸機能低下が生命予後と関連する可能性がある。

[P43-4] 起立性調節障害における苓桂朮甘湯療法は交感神経遮断作用を示す

○高橋 一浩 （木沢記念病院 小児科）

Keywords: 起立性調節障害，自律神経機能，漢方療法

【背景】起立性調節障害（ OD）の薬物治療薬としてメトリジンの有用性は確立されている。併用療法としての漢方療法は適応や効果が不明である。苓桂朮甘湯の臨床的効果を後方視的に検討した。【方法】対象は2018年１月から2019年６月に起立不耐（ OI）で当院に紹介され旧起立試験が陽性であった OD患者のうち、内服加療後にホルター心電図検査を施行した２４名（年齢中央値１２歳、女性１２名）。血液検査、胸部写真など行い基礎疾患を除外した。臨床所見は body mass index、心胸郭比（ CTR）、東洋医学的所見（特に水毒所見）を検討した。内服療法により３群に分類した： Midodrine群（ M群、10名）；苓桂朮甘湯併用群（ M&R群、6名）；苓桂朮甘湯単独群（ R群、8名）。自律神経機能は心拍変動解析（時間及び周波数ドメイン）を行い、以下の各指標を使用した。交感神経活性： SDANN、 SD2/SD1、 LFnu、 LF/HF、副交感神経活性： CVNN、 RR50、%NN50、 RMSSD、HFnu。【結果】 M群では CTRが有意に（ p＝0.03）低値で小心臓であった。 R群、 M＆ R群では有意に(p＜0.02)水滞所見を認め、交感神経指標 SD2/SD1の昼間/夜間比が有意に（ p＝0.045）低値であった。【結論】 OD患者において苓桂朮甘湯療法は昼間の交感神経活性抑制作用が示した。 ODでは少量のβ遮断薬併用の効果が報告されており、水毒所見を認める場合は、苓桂朮甘湯を併用することも選択肢となる。苓桂朮甘湯やβ遮断薬の併用療法について今後大規模試験が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）44（ P44）

術後遠隔期・合併症・発達1

指定討論者:崔 禎浩（宮城県立こども病院 心臓血管外科）

[P44-1] フォンタン術後の難治性蛋白漏出性胃腸症へのミドドリン治療

○小川 禎治[1], 久保 慎吾[1], 田中 敏克[1], 堀口 祥[1], 林 賢[1], 三木 康暢[1], 松岡 道生[1], 亀井 直哉[1], 富永 健太[1], 城戸 佐知子[1], 大嶋 義博[2] （1.兵庫県立こども病院 循環器科, 2.兵庫県立こども病院 小児心臓センター）

[P44-2] オクトレオチドが奏功したフォンタン術後の難治性出血性タンパク漏出性胃腸症の一例

○古河 賢太郎[1], 安藤 達也[1], 石川 悟[1], 森 琢磨[1], 飯島 正紀[1], 藤原 優子[1,2] （1.東京慈恵会医科大学小児科, 2.町田市民病院 小児科）

[P44-3] スピロノラクトン大量療法が有用と考えられた Fontan術後蛋白漏出性胃腸症の1例

○磯 武史, 福永 英生, 真弓 怜奈, 若月 寿子, 松井 こと子, 古川 岳史, 高橋 健, 稀代 雅彦, 清水 俊明 （順天堂大学 医学部 小児科・思春期科）

[P44-4] 肺血管拡張薬を使用して Fontan手術を行うことの是非について

○倉石 建治[1], 西原 栄起[1], 永田 佳敬[1], 太田 宇哉[1], 長谷川 広樹[2] （1.大垣市民病院 小児循環器新生児科, 2.大垣市民病院 胸部外科）

[P44-5] Fontan循環における酸素吸入の効果

○Muraoka Mamoru[1], Ishikawa Yuichi[1], Kodama Yoshihiko[1], Kuraoka Ayako[1], Nakamura Makoto[1], Sagawa Koichi[1], Oda Shinichiro[2], Nakano Toshihide[2], Kado Hideaki[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P44-1] フォンタン術後の難治性蛋白漏出性胃腸症へのミドドリン治療

○小川 禎治[1], 久保 慎吾[1], 田中 敏克[1], 堀口 祥[1], 林 賢[1], 三木 康暢[1], 松岡 道生[1], 亀井 直哉[1], 富永 健太[1], 城戸 佐知子[1], 大嶋 義博[2] （1.兵庫県立こども病院 循環器科, 2.兵庫県立こども病院 小児心臓センター）

Keywords: フォンタン, PLE, ミドドリン

【背景】フォンタン術後の続発症の１つに蛋白漏出性胃腸症（ PLE）がある。浮腫、下痢、低栄養、易感染性などの症状を呈する。治療として、利尿剤、肺血管拡張剤、ステロイド、ヘパリンなどの投与やカテーテル・外科的手術による血行動態への介入が行われるが、難治性であることが多い。その場合の治療法としては心臓移植しか残っていない。 PLEの機序については不明な点が多かったが、2017年に重要な報告がなされた。フォンタン術後の PLE患者においては腸管に分布するリンパ管が拡張しており、そこからアルブミンを多く含んだリンパ液が腸管内に漏出していることがリンパ管造影にて明らかにされたのだ。リンパ管はα受容体の刺激により収縮の程度が強化され、かつ収縮の頻度が上がる。そこで2019年、フォンタン術後の PLE患者4例にα受容体刺激薬であるミドドリンを投与し、治療に成功したことが報告された。これを受け、当院で PLEについて治療に難渋しているフォンタン術後症例に対してミドドリン投与を行ったので報告する。【症例】20歳女性。単心室に対して2歳時にフォンタン手術を施行。7歳時に PLEを発症し、以後、アルブミンを定期的に補充しながら諸治療を試してきたが効果は得られず、毎週入院の上アルブミンの点滴投与を受けざるをえない状況となっていた。年々、状態は悪化（ Alb値は減少傾向で浮腫も増悪。栄養不足によるるい痩も増悪）。そこで、倫理委員会の承認と本人・家人の同意のもと、ミドドリン投与を開始した。少量から開始し、最終的には10mgの1日3回投与（米国・英国で起立性調節障害について認められている最高用量）まで増量した。血清アルブミン値の若干の上昇を認めたが、毎週のアルブミン静注の中止には至らなかった。副作用は見られなかった。【考察】ミドドリンの可能性などについて検討する。なお、この症例では次にリンパ管塞栓術を検討している。

[P44-2] オクトレオチドが奏功したフォンタン術後の難治性出血性タンパク漏出性胃腸症の一例

○古河 賢太郎[1], 安藤 達也[1], 石川 悟[1], 森 琢磨[1], 飯島 正紀[1], 藤原 優子[1,2] （1.東京慈恵会医科大学 小児科, 2.町田市民病院 小児科）

Keywords: フォンタン術後合併症, 消化管出血, オクトレオチド

【背景】フォンタン術後遠隔期の蛋白漏出性胃腸症(PLE)は知られているが消化管出血の合併は稀であり、知見は乏しく治療法も確立していない。
【症例】18歳男性、 Criss-Cross Heart/Hypo-RV/VSDに対し、2歳時に BCPS(術後 complete AVBとなり PM留置)、3歳時に fenestrated TCPCを施行した（ fenestrationは自然閉鎖）。15歳時に PLEを発症しステロイドを導入したが寛解と再燃を繰り返し17歳時に腹痛・黒色便・貧血を認め入院した。消化管出血シンチより十二指腸遠位から回腸に出血を認め、 PSL5mg/day内服中であったが PLE増悪あり出血性 PLEと診断した。
Fenestration作成を支持する圧所見無く(CVP 15mmHg、 PCW 12mmHg)、また dyssynchorony無く CRT適応外であった。貧血や低蛋白血症に対して輸血や血液製剤投与を頻回に行い入院が長期化した為、難治性 PLEの治療にオクトレオチドが有効であった既報告を基にオクトレオチド皮下注（1日2回、100mg/day）を開始した。投与開始後2日で腹部症状改善がみられ、3週間後に便潜血陰性化、同時に PLEも寛解した。以後血液製剤を要さず、院内で医薬品適応外使用の許可を得てオクトレオチド徐放性製剤の筋注(20mg/回、月1回)へ切り替え退院した。徐放性製剤投与継続し8ヶ月経過したが有害事象を認めず、 PLEと消化管出血の再燃はない。
【考察】フォンタン術後難治性出血性 PLEに対し、オクトレオチドが著効した症例を経験した。出血性 PLEは発症が少なく投与の根拠となる知見は乏しいが PLEが基本病態であると考えれば難治性で他に有効な手段がない場合には試みる価値がある治療と考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P44-3] スピロノラクトン大量療法が有用と考えられた Fontan術後蛋白漏出性胃腸症の1例

○磯 武史，福永 英生，真弓 怜奈，若月 寿子，松井 こと子，古川 岳史，高橋 健，稀代 雅彦，清水 俊明 （順天堂大学 医学部 小児科・思春期科）

Keywords: Fontan術後，蛋白漏出性胃腸症，スピロノラクトン大量療法

【背景】蛋白漏出性胃腸症（ PLE）は Fontan術後の約4-10％に認められ、予後不良な合併症である。しかし、その発症機序は未だ不明であり、治療法も確立されていない。今回、スピロノラクトン大量療法を行い、寛解し得た症例を経験したので報告する。【症例】6歳女児。両大血管右室起始症、房室中隔欠損症、肺動脈閉鎖、左上大静脈遺残のに対し、生後9か月で両側 Glenn術、同時期にアンブリセンタンを開始、1歳4か月で Fontan術（ TCPC）を施行した。 TCPC後3年の肺動脈圧は18mmHgであった。5歳10か月（ TCPC後4年6か月）より持続する下痢と眼瞼浮腫が出現し、低蛋白血症（総蛋白 3.4g/dL、アルブミン1.7g/dL、 IgG 156mg/dL）、便中αアンチトリプシン増加(264mg/dL)を認め蛋白漏出性胃腸症と診断し加療を開始した。オクトレオチド皮下投与を行ったが症状改善は乏しく、肺血管拡張薬の変更（マシテンタン、タダラフィル）とともにスピロノラクトン大量療法を併用した。スピロノラクトン3mg/kg/dayから開始し、7mg/kg/dayまで漸増した。漸増とともに低蛋白血症は徐々に改善し、同治療開始後1か月で退院とした。肺動脈圧は治療開始前に18mmHgであったが、治療開始5か月後に15mmHg、11か月後に10mmHgまで低下した。現在も寛解を維持している。【考察】 Fontan術後 PLEは低心拍出量や中心静脈圧上昇による腸管循環障害、リンパ管内圧上昇、炎症系の活性化などが原因と推察されている。スピロノラクトンは除水作用だけでなく抗炎症作用も有し、本治療法が有用である機序の一つと考えられている。本症例も治療開始後に寛解を得られており、有用であった可能性が示唆された。【結語】 Fontan術後 PLEに対してスピロノラクトン大量療法は試みるべき選択肢の一つと考えられた。

[P44-4] 肺血管拡張薬を使用して Fontan手術を行うことの是非について

○倉石 建治[1]，西原 栄起[1]，永田 佳敬[1]，太田 宇哉[1]，長谷川 広樹[2] （1.大垣市民病院 小児循環器新生児科，2.大垣市民病院 胸部外科）

Keywords: フォンタン，肺血管拡張薬，予後

【背景】肺血管拡張薬(PVDs)を使用し肺血管抵抗を下げるなどで Fontan型手術(F術)が可能となった患者の予後は不明である。【目的】術前に PVDsを使用した F術後患者の予後から、 PVDsを使用して F術を行うことの是非を探ること。【対象】術前に PVDsを投与され、2000～2016年に当院で F術を受けた6（男3女3）人。年齢中央値11.5(7.5～30.1)歳、 F術時年齢中央値4.1(2.8～18.1)歳、術後観察期間中央値5.8(3.8～11.8)年で、 PVDsの内訳はタダラフィル(Tad)1、ボセンタン(Bos)2、 Tad と Bos2、シルデナフィルから Tadに変更1人だった。 F術後も全例 PVDsを内服していた。【方法】対象を+群とし、術前 PVDs投与なく同期間に当院で F術を受け生存中の-群(15人)と後方視的に比較検討した。比較に Mann-Whitneyの U検定を用い、 P＜0.05を有意差ありとした。【結果】各+群/-群として中央値±標準誤差（範囲）で示す。術前は平均肺動脈圧(mPAP)：10.8±1.4（5～16）/13.0±1.2（7～23） mmHg、経肺圧較差(TRPG)：5±0.9（2～8）/5±0.9（0～15） mmHg、肺血管抵抗係数(RpI)：1.4±0.2（0.5～1.9）/1.7±0.1（0.6～2.7） WU・ m^2、心係数(CI)：4.2±0.3（3.2～5.2）/4.2±0.2（2.8～6.1） L/分/m^2、単心室拡張末期圧(SVEDP)：5.5±0.7（3～8）/7±0.8（4～15） mmHgで、術後(単位同じ)は mPAP：10.0±1.2（9～16）/10.0±0.7（6～16）、 TRPG：5±0.5（3～6）/4±0.6（0～10）、 RpI：1.0±0.2（0.5～1.6）/0.8±0.2（0.3～3.3）、 CI：4.2±0.3（3.8～5.9）/3.9±0.4（2.5～7.8）、 SVEDP：6±0.9（4～10）/6±

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

0.7（3〜12）、経皮的酸素飽和度：96±0.9（92〜98）/94±0.8（85〜98）%と、いずれも有意差はなかった。【考察】+群と-群で差はなく、術後の血行動態も悪くはなかったが、観察期間が短く遠隔期合併症の評価はできない。【結論】 PVDs使用下でも F術の適応判定は今まで通りで妥当と考える。しかし、さらに症例数と観察期間を増やした検討が必要である。

[P44-5] Fontan循環における酸素吸入の効果

○Muraoka Mamoru[1], Ishikawa Yuichi[1], Kodama Yoshihiko[1], Kuraoka Ayako[1], Nakamura Makoto[1], Sagawa Koichi[1], Oda Shinichiro[2], Nakano Toshihide[2], Kado Hideaki[2] （1.福岡市立こども病院 循環器科, 2.福岡市立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: Fontan, Oxygen supplementation , MRI

Background Oxygen supplementation in human increases systemic vascular resistance and decreases pulmonary vascular resistance, heart rate, and cardiac output. However, the hemodynamic alterations in Fontan circulation caused by oxygen supplementation have not been fully investigated. **Methods** We included 28 patients with Fontan circulation (11 yrs) who underwent cardiac catheterization and MRI at Fukuoka Children's Hospital. Both examinations were performed under different conditions, initially under room air and then under oxygenation with 10 L/min O_2 inhalation. Hemodynamic alternations were compared between before and during oxygenation using the Wilcoxon signed-rank test. **Results** Significant differences were observed as follows ; SaO_2 increased from 95 to 99 %($p < 0.0001$), HR decreased from 85 to 80 /min($p < 0.0001$), Cardiac index decreased from 2.48 to 2.35 L/min/m^2 ($p=0.0006$), CVP decreased from 9.4 to 8.9 mmHg($p=0.029$), PVR decreased from 1.65 to 1.36 unit· m^2 ($p=0.0024$), SVR increased from 28.0 to 30.2 unit· m^2($p=0.0027$), TPG decreased from 5.0 to 4.1 mmHg($p < 0.0001$). **Conclusions** Oxygen supplementation decreased PVR and HR, increased SVR in Fontan circulation as well as in healthy volunteers. The CVP reduction, which was most expected, was significant but was small. Increased left atrial pressure with increased SVR might offset the moderate decrease in TPG. Though the reduction was small, if the effect long last, accumulating abdominal organ injury due to high CVP could be attenuated. Oxygen inhalation therapy may be effective in patients with Fontan circulation.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）45（ P45）

術後遠隔期・合併症・発達2

指定討論者:島田 勝利（京都府立医科大学 小児心臓血管外科）

[P45-1] Fenestrationが閉鎖するフォンタン循環の特徴

○滝沢 友里恵[1]，斉木 宏文[1]，齊藤 寛治[1]，豊島 浩志[1]，辻 重人[2]，中野 智[1]，小泉 淳一[2]，高橋 信[1]，小山 耕太郎[1] （1.岩手医科大学 小児科学講座，2.岩手医科大学 心臓血管外科）

[P45-2] 当院で施行した Fontan手術患者の fenestrationの自然歴

○高梨 学[1]，本田 崇[1]，木村 純人[1]，宮本 隆司[2]，宮地 鑑[2]，平田 陽一郎[1]，石倉 健司[1] （1.北里大学 医学部 小児科学，2.北里大学 医学部 心臓血管外科学）

[P45-3] 当院における Fontan術後中期遠隔期成績の検討

○城尾 邦彦[1]，鈴木 理大[1]，堀 愛莉花[2]，中島 光一朗[2]，西原 卓宏[2]，八浪 浩一[2]，中村 紳二[2]，塩瀬 明[3] （1.熊本市立熊本市民病院 小児心臓外科，2.熊本市立熊本市民病院 小児循環器内科，3.九州大学病院 心臓血管外科）

[P45-4] TCPC後15年以上経過した心外導管から心臓の成長を考える

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

[P45-5] Lateral tunnel TCPCの長期成績

○平野 暁教，吉村 幸浩，山本 裕介，野間 美緒 （東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P45-1] Fenestrationが閉鎖するフォンタン循環の特徴

○滝沢 友里恵[1], 斉木 宏文[1], 齊藤 寛治[1], 豊島 浩志[1], 辻 重人[2], 中野 智[1], 小泉 淳一[2], 高橋 信[1], 小山 耕太郎[1] （1.岩手医科大学 小児科学講座, 2.岩手医科大学 心臓血管外科）

Keywords: フォンタン循環, fenestration, 自然閉鎖

【背景】フォンタン手術における fenestration(開窓)は遠隔期フォンタン不全の予防に有効である可能性があるが、自然閉鎖する症例も少なくない。その原因は血行動態にあるという仮説を検証した。【方法】当院で経験した fenestrated TCPC連続20例を対象とし，開窓が自然閉鎖した群（ C群）と，開存群（ O群）について，TCPC前後のカテーテル所見、 CCU帰室時の血行動態や周術期管理を解析した。【結果】全例に抗血小板薬，抗凝固薬を使用した。死亡症例はなく， C群1例に蛋白漏出性胃腸炎を発症した。 C群は O群と比較し、 TCPC前の平均肺動脈圧（ C群：12.7±1.8 vs O群：10.6±0.6 mmHg, p=0.043）、肺血管抵抗(2.4±0.7 vs 1.6±0.2, p=0.030）、心室拡張末期圧（ EDP: 9.2±4.8 vs 6.3±2.1 mmHg, p=0.055）が高いが、経肺圧較差（TPP: 3.5±4.7 vs 4.0±1.3 mmHg, p=0.81)、主心室駆出分画(EF：56±5 vs 57±6 %, p=0.74)、 BNP値（106±84 vs 54±48 ng/ml, p=0.15）に差はなかった。また、帰室時の中心静脈圧（14.4±0.9 vs 13.1±0.8 mmHg, p=0.016）、術後定期カテーテル時の EDP(9.7±2.9 vs 7.1±2.3 mmHg, p=0.037）が高値で、 C群は良好なフォンタン循環ではないことが示唆された。 TCPC前後の体肺動脈側副血管に対する塞栓術・ PA index・ EFや、人工血管径や開窓作成方法は統計学的に差がなかった。従属変数に自然閉鎖、独立変数に TPP、 EDP、 PA indexを用いてロジスティック回帰分析を行うと、 EDP（Wald検定:p= 0.094, 尤度比検定:p= 0.010)が自然閉鎖に影響を与えることが示唆された。【結論】自然閉鎖には高い EDPが影響を与えていた。心室拡張機能障害があると、容量負荷で EDPが急激に上昇するのに対し、肺動脈圧は肺血管プールが大きいためにそれほど上昇せず、 TPPが低下する。このことが開窓の早期閉鎖に関与するとすれば、術後早期からの水分管理が開窓の開存に重要と考えられる。

[P45-2] 当院で施行した Fontan手術患者の fenestrationの自然歴

○高梨 学[1], 本田 崇[1], 木村 純人[1], 宮本 隆司[2], 宮地 鑑[2], 平田 陽一郎[1], 石倉 健司[1] （1.北里大学 医学部 小児科学, 2.北里大学 医学部 心臓血管外科学）

Keywords: Fontan circulation, fenestration, fenestrated Fontan

【背景】 Fontan手術における fenestration（以下 F）は、中心静脈圧を下げ、種々の合併症を予防する可能性がある。当院では全例 fenestrated Fontan手術を施行しているが、自然歴は不明な点が多い。【目的】当院でのFontan手術患者の Fの自然歴を検討し、更なる管理向上の改善点がないかを探ること。【方法】当院で2004年7月から2018年9月までに fenestrated Fontan手術を行った32例を対象に、術後初回カテーテル検査時の Fの閉鎖の有無を後方視的に検討した。 Fの開存群（ F群）と閉鎖群（ N群）に分けて、手術時月齢、手術時体重、F径、術後初回カテーテル検査までの日数、術後カテーテル検査での結果（ CVP、 PAP、 PCWP、 CVP-PCWP、PAI、 Rp、 Qp/Qs、 SaO2、 BNP）の各項目で比較検討を行った。【結果】 Extracardiacが30例、intracardiacが1例、 Lateral tunnelが1例、導管サイズは、1例が14mm、他は全て16mmであった。術後の抗凝固療法に関しては、全例がアスピリンもしくはチクロピジンと、ワーファリンで管理されていた。 F群は9例、 N群は23例であった（開存率28%）。 F群と N群で、手術時月齢、手術時体重、術後初回カテーテルまでの日数、CVP-PCWP、 PAI、 Rp、 Qp/Qs、 SaO2、 BNPで有意差は認めず、 F群の CVPと PAPと PCWPが有意差をもって高かった（ F群14.1±3.3mmHg： N群10.8±2.2mmHg、 N群13.5±3.3： N群9.8±2.3mmHg、 F群9.4±4.7mmHg： N群5.1±1.9mmHg、 P＜0.05）。 F径については、 F群で大きい傾向を認めたが有意差は認めなかった（ F群3.5±0.6mm：N群3.2±0.6mm、 P＞0.05）。【考察】 CVPや PCWPが高いことは、導管や心内の内圧が高いことを示唆しており、Fの開存には F径や圧較差ではなく、物理的な要因が関与している可能性がある。【結語】 Fの開存には、導管や心内の内圧が関係している可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P45-3] 当院における Fontan術後中期遠隔期成績の検討

○城尾 邦彦[1], 鈴木 理大[1], 堀 愛莉花[2], 中島 光一朗[2], 西原 卓宏[2], 八浪 浩一[2], 中村 紳二[2], 塩瀬 明[3] (1.熊本市立熊本市民病院 小児心臓外科, 2.熊本市立熊本市民病院 小児循環器内科, 3.九州大学病院 心臓血管外科)
Keywords: Fontan, 術後遠隔期, FALD

【目的】 Fontan術後中期遠隔期成績を後方視的に検討する。【方法】1996年から2019年までに当院で Fontan手術を行った87症例のうち、 Extracardiac Conduit法による staged Fontan症例68例を対象とし、 Fontan関連イベント（死亡・ re-intervention・合併症）、身体・社会活動レベル、心臓カテーテル検査による血行動態指標、腹部エコー検査所見による Fontan-related liver disease (FALD)有病率について検討を行った。【結果】 Fontan手術時年齢3.8±1.4歳、体重12.9±1.9kg、 fenestration併施が4例であった。観察期間中央値8.3 (0.2-17.5)年で病院死亡1例（ POD85、間質性肺炎）、遠隔死亡なし、10年生存率は98.6%であった。 Re-interventionは再手術1例（共通房室弁形成術）、 PMI1例、カテーテル治療11例（肺動脈狭窄に対するバルーン拡張術6例、側副血行路に対する塞栓術5例）であった。蛋白漏出性胃腸症3例、不整脈6例、血栓・塞栓症0例を認め、 Fontan関連イベント回避率（5/10年）は80.4/75.7%であった。最終 follow up時の身体活動度は NYHA分類 I度58例、 II度8例、 III度1例であり、全症例で就労、就学（支援学級を含む）が行われていた。 Fontan術後直近の心臓カテーテル検査（ n=67、中央値5.6年）では、 CVP: 10.7±1.9 mmHg、 PAI: 212±59mm^2/m^2、 SaO2: 94.5±2.5%、 SVEDP: 6.6±2.1mmHg、 CI: 3.0±0.6L/min/m^{2}であり、良好な Fontan循環が維持されていた。腹部エコー検査（ n=38、中央値9.8年）では LCや HCCは認めなかったが18例で有意所見を認め、 FALD回避率（5/10/15年）は94.4/50.3/19.1%であった。【考察】当院における Fontan手術後の術後中期遠隔期成績は良好であり、発達に応じた身体社会的活動が概ね維持されていた。一方、腹部エコー評価による FALD有病率は高く、症例に応じ生検を含めた評価が必要と考えられた。良好な Fontan循環の維持のため、積極的な medicationや interventionによる管理の継続が重要である。

[P45-4] TCPC後15年以上経過した心外導管から心臓の成長を考える

○大橋 直樹[1], 西川 浩[1], 吉田 修一朗[1], 吉井 公浩[1], 佐藤 純[1], 武田 紹[1], 櫻井 一[2] (1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科)
Keywords: TCPC, 心外導管, 心臓の成長

＜背景＞ TCPC施行後15年以上経過し成長を遂げた症例で、心外導管のサイズアップを必要とすることはあまり経験しない。その心外導管は、身長が伸びることで引き伸ばされるものの、自己血管の伸長が成長に大きく寄与している。＜目的＞肺動脈と下大静脈を吻合している心外導管を指標として TCPC後の成長に伴う心臓の大きさの変化を知ること＜対象・方法＞対象は、2000年1月～2005年12月末迄に TCPCを施行した全45例中、 TCPC施行年齢が5歳未満の症例で TCPC直後(A)と TCPC後12年以上経過(F)の2点で心カテデータを解析し得た17例。方法は、心外導管で吻合された肺動脈と肝静脈の距離(D)を上記の2点で計測(各々 AD,FD)し、その間の身長の伸び(HD)と比較した。＜結果＞ TCPC施行年齢は平均3歳(中央値3歳)、2点の間隔は平均13.8±1.6年。 AD=48.8±6.3mm,FD=74.7±13.9mm,FD-AD=25.9±11.6mm。一方、 HD=68.8±10.4cmで(FD-AD)/HD=3.6±2.0%。＜考察＞人工血管は引き伸ばされるものの物理的に成長することはないため、下大静脈や上大静脈が伸長する。肺動脈は上大静脈に引っ張られ、肝静脈は肝臓で固定されているため、肺動脈と肝静脈の距離を心臓の伸長の近似値とすることが妥当と考える。＜結論＞身長の伸びに対して、その5%程度が心臓の成長であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P45-5] Lateral tunnel TCPCの長期成績

○平野 暁教，吉村 幸浩，山本 裕介，野間 美緒 （東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科）

Keywords: lateral tunnel TCPC，長期成績，フォンタン

【目的】当院の循環器チームは１０年前に A病院と B病院と C病院が合同して成立しており、前身病院からの長期 follow up患者も多く存在している。前身病院と当院の手術記録から抽出した Fontan型手術 108例のうち、Lateral tunnel TCPC(LT-TCPC) に焦点を当てて後方視的に検討した。
【方法】当院の前身病院の手術記録と当院での手術記録をもとに後方視的に診療録から検討した。
【成績】108例の Fontan型手術のうち、 APC-Fontan 8例、 LT-TCPC 23例、 hemi-Fontan 2例、心外導管型 TCPC 75例であった。 LT-TCPCの基礎疾患は、三尖弁閉鎖症 7例、両大血管右室起始症 6例、肺動脈閉鎖症 3例、無脾症候群 2例、5例は詳細不明であった。23例のうち、早期死亡は2例、当院外来にて経過観察が可能であったのは14例(60%)で、そのうち遠隔死亡は認めなかった。手術時の平均年齢は3.6歳、 ９例は fenestrationありの手術を施行されていた。心外導管型 TCPCへの conversionはなく、２例が現在検討中。 Follow出来ている14例の術後平均経過年数は19.7年、直近のカテーテルでの平均肺動脈圧は12.1mmHg，平均肺血管抵抗値は2.5Um^{2}であった。徐脈性不整脈を１例で認めたが、永久ペースメーカー植込術を実施した症例は認めなかった。 NYHA 3度以上の慢性心不全を２例、肝機能障害を1例で認め、 PLEは認めなかった。精神発達はおおむね問題なく、１例で高度発達遅滞を認めるのみであった。１例で2児の出産経験あり。
【結論】 LT-TCPCの長期成績をまとめた。既報に比較して不整脈合併症が少なく、 conversionも少ない傾向があった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）46（ P46）

術後遠隔期・合併症・発達3

指定討論者:田中 敏克（兵庫県立こども病院 循環器内科）

[P46-1] Fontan手術非到達患者の予後

○津田 悦子[1], 大内 秀雄[1], 北野 正尚[1], 藤本 一途[1], 岩朝 徹[1], 坂口 平馬[1], 白石 公[1], 黒崎 健一[1], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2], 宮﨑 文[3] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器内科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 3.静岡県立総合病院 成人先天性心疾患科）

[P46-3] Fontan術後遠隔期に肝細胞癌を発症した三尖弁閉鎖症の一剖検例

○美野 陽一, 坂田 晋史, 上桝 仁志, 清水 敬太, 山崎 隼太郎 （鳥取大学 医学部 周産期・小児医学分野）

[P46-4] Fontan candidateにおける鉄欠乏症についての検討

○高橋 宜宏, 益田 大夢, 塩川 直宏, 中江 広治, 川村 順平, 上野 健太郎 （鹿児島大学病院 小児科）

[P46-5] Fontan手術10年後に肥厚性骨関節症を合併した左心低形成症候群の女児例

○橋田 祐一郎[1], 河場 康郎[1], 岡田 隆好[1], 北本 晃一[2], 美野 陽一[2], 馬場 健児[3] （1.鳥取県立厚生病院 小児科, 2.鳥取大学 医学部 周産期小児医学分野, 3.岡山大学 大学院医歯薬総合研究科 小児循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P46-1] Fontan手術非到達患者の予後

○津田 悦子[1], 大内 秀雄[1], 北野 正尚[1], 藤本 一途[1], 岩朝 徹[1], 坂口 平馬[1], 白石 公[1], 黒崎 健一[1], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2], 宮﨑 文[3] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器内科, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 3.静岡県立総合病院 成人先天性心疾患科）

Keywords: フォンタン手術, 肺静脈閉塞, 横隔膜神経麻痺

（背景） Fontan手術の適応は、手術の進歩とともに、三尖弁閉鎖から、単心室、二心室修復が困難なチアノーゼ性心疾患まで拡大し、 Fontan手術非到達要因も変化してきた。しかし、各時期において、種々の要因でFontan手術の適応にならない症例がある。また、在宅酸素療法、デバイス治療を含む抗心不全治療などの内科的治療の選択肢も増えてきた。（目的） Fontan手術に至らなかった患者の予後を明らかにする。（方法）対象は1977年から2017年までの当院における Fontan非到達42例（男22女20）である。診療録から後方視的に、基礎疾患、非到達要因、予後について検討した。（結果）基礎疾患は、三尖弁閉鎖7例、右側相同8例、左側相同6例、左室低形成症候群8例、共通房室弁口3例、僧帽弁閉鎖3例、その他7例。手術回数は、1-5回（中央値3回）、最終手術は、両方行性 Glenn手術23例、 Glenn手術3例、体肺短絡手術9例、肺動脈絞扼手術2例、その他5例であった。非到達要因は、肺静脈閉塞 11例、肺高血圧 7例、 Cardiac return 40%以上5例、心機能低下(体心室駆出率＜30%）4例、肺動脈低形成3例、全身性疾患の合併3例、肺動静脈瘻２例、重度三尖弁逆流 1例、その他6例。横隔膜神経麻痺合併は7例（17%)に見られた。経過観察期間は1-49年（中央値21年）で、死亡23例、生存19例であった。在宅酸素療法は38例（90%）に施行されていた。2例に心室再同期療法が施行された。死亡年齢は、1-43歳（中央値27歳）で、生存率は、10年85%、20年72%、30年61%、40年27%であった。死因は、心不全6例、呼吸不全5例、腎不全3例、突然死3例、手術関連4例、出血と感染1例ずつであった。（結論）成人期になり、30-40歳を超えると加齢に伴い頻脈性不整脈、心機能低下に伴う腎不全や他臓器障害を合併し生存率が低下した。

[P46-3] Fontan術後遠隔期に肝細胞癌を発症した三尖弁閉鎖症の一剖検例

○美野 陽一, 坂田 晋史, 上桝 仁志, 清水 敬太, 山崎 隼太郎 （鳥取大学 医学部 周産期・小児医学分野）

Keywords: Fontan術後, 遠隔期合併症, 肝細胞癌

【背景】近年、 Fontan術後遠隔期合併症として肝線維化や肝硬変（ LC）といった肝合併症が知られており、中でも肝細胞癌（ HCC）への進展は危惧される。今回、 Fontan術19年後に HCCを指摘された三尖弁閉鎖症（ TA）の一剖検例を経験したので報告する。【症例】22歳男性。13q3 monosomy、 TA(Ib）。2歳6ヶ月に Fontan（ RAA-PA anastomosis）、チアノーゼが残存するため5歳3ヶ月に fenestrated extracardiac TCPCが施行された。16歳頃より腹水が出現、19歳で LCを指摘、21歳で造影 CTにて多発肝腫瘤を指摘され HCCと診断された。積極的治療を望まず、在宅酸素療法、利尿剤による管理で経過、22歳で肝不全のため永眠された。剖検時、両肺、気管支、肝、消化器、腎に高度のうっ血を認めた。 TCPC route内に血栓は認めず、 fenestrationは開存していた。肝は混合結節性 LCを呈しており、肝全区域に白色結節が多発、最大で右葉の大部分を占拠していた。組織学的に白色結節はいずれも高～中分化型 HCCで、分布は不規則で無秩序、構造は多彩で大索状型や細索状型を呈していた。 LCは小葉中心部の線維化、中心静脈や門脈/中心静脈間や肝細胞周囲での架橋形成および門脈域の線維性拡大を認めた。肝の非腫瘍部は中心静脈域から門脈域まで広がる類洞の高度拡張および小葉中心性壊死が広範囲にみられ、虚血性肝炎の所見であった。肺動脈は肺門部から末梢まで拡張蛇行していたが、中膜の筋性肥厚や血栓形成は無く、肺高血圧を示唆する所見は認めなかった。【考察】 Fontan循環下では、肝静脈圧亢進による肝類洞への圧負荷や門脈圧亢進に伴う相対的肝動脈血流量上昇による肝細胞障害が、肝類洞線維化の原因となると考えられている。低心拍出や低酸素は、肝細胞虚血による肝類洞線維化をさらに助長する可能性があり、慢性心不全や著明なチアノーゼが残存する Fontan術後症例では肝合併症の早期進展を念頭に置いた管理が必要となる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P46-4] Fontan candidateにおける鉄欠乏症についての検討

○高橋 宜宏，益田 大夢，塩川 直宏，中江 広治，川村 順平，上野 健太郎 （鹿児島大学病院 小児科）
Keywords: Fontan，チアノーゼ，鉄欠乏症

【背景・目的】チアノーゼ性心疾患では、低酸素血症に対して多血による代償が働くが、当科の Fontan candidate（ FC）を解析したところ、 SpO2と Hb値に相関は認めなかった（ Pearson係数 0.208、 p=0.457）。FCでの鉄欠乏症（ ID）の合併を疑い、心疾患児における IDの合併および背景について検討した。【方法】2018年12月から2019年12月に心臓カテーテル検査を行った7歳未満の心疾患児を対象とした。鉄剤内服もしくは3か月以内の輸血歴のある例は除外した。チアノーゼ群（ C群）と非チアノーゼ群（ NC群）に分類。 C群は、FC群とその他のチアノーゼ性心疾患（ OC群）に分類し、比較検討した。 FC群は Glenn術後かつ Fontan術前の所見を用いた。血清フェリチン値で12ng/ml未満（5歳未満）または15ng/ml未満（5〜6歳）を IDと診断した。背景として、性別、月齢、－2.5SD以下の低身長・低体重、 Hb、 SpO2を評価した。【結果】対象は68例で、 C群24例（ FC群 10例、 OC群14例）、 NC群44例だった。 C群は NC群に比べ、低月齢であり（ p=0.029）、 Hb値が高く（ p＜0.001）、 IDの合併が多かった（ C群：41.7% vs. NC群：11.4%、 p=0.004）。また FC群と OC群では、FC群で月齢が高く（ p=0.031）、 IDの合併が多かった（ FC群： 70.0% vs. OC群：21.4%、 p=0.024）。有意差はないものの SpO2も FC群で低い傾向にあった（中央値82.5% （四分位79.5-85.25） vs. 85.0%（80.0-91.0）、p=0.265）。多変量解析では、 FCと SpO2低値が IDの独立したリスク因子だった（ FC： Odds比 11.332、95%信頼区間 1.098-116.940。 SpO2： Odds比 0.792、95%信頼区間 0.630-0.996。）。【考察】 Fontan candidateは、手術待機のためチアノーゼの期間が長く、待機期間中の体格の成長や肺動静脈瘻の合併により低酸素血症が増強しやすい。低酸素血症の遷延により造血に必要な鉄分が欠乏しやすい状態と考えられる。【結語】 Fontan candidateでは鉄欠乏症の合併率が高い。

[P46-5] Fontan手術10年後に肥厚性骨関節症を合併した左心低形成症候群の女児例

○橋田 祐一郎[1]，河場 康郎[1]，岡田 隆好[1]，北本 晃一[2]，美野 陽一[2]，馬場 健児[3] （1.鳥取県立厚生病院 小児科，2.鳥取大学 医学部 周産期小児医学分野，3.岡山大学 大学院医歯薬総合研究科 小児循環器科）
Keywords: 肥厚性骨関節症，Fontan手術，チアノーゼ

【はじめに】肥厚性骨関節症(HOA)は、ばち指、長管骨の骨新生を伴う骨膜炎、関節炎を3主徴とする骨関節疾患で、多くは二次性に生じ、慢性低酸素血症が病因の一つとされる。近年、先天性心疾患(CHD)の予後改善に伴い、チアノーゼが残存する CHD患者における合併例の報告も散見される。今回、 Fontan手術10年後に HOAを合併した女児例を経験したので報告する。【症例】13歳、女児。左心低形成症候群(HLHS)で、日齢9、 Norwood手術、5ヶ月時、両方向性 Glenn手術、2歳9ヶ月時、 extracardiac TCPC手術(fenestrationあり)が施行された。10歳1ヶ月時に重度の三尖弁閉鎖不全に対して人工弁置換術(SJM弁:27mm)が施行され、三尖弁逆流は改善したが、チアノーゼが持続し(SpO_2:85 %前後)、側副血管に対するコイル塞栓術も行われていた。また、感染症や心不全悪化に伴う入院歴も度々あった。今回、1ヶ月前より夜間を中心とした関節痛と微熱が出現し、関節痛は膝関節や足関節を中心に左右対称性に認めた。血液検査では、炎症反応の軽度上昇が持続し(CRP:1.0 mg/dl前後、赤沈:20 mm/hr前後)、抗 CCP抗体:11.7 U/mlと陽性であったため、当初は若年性特発性関節炎も鑑別に挙げていた。しかし、関節エコーにて高度な異常血流と新生血管の増生を認め、造影 MRIでは両膝関節の滑膜肥厚に加えて長管骨に骨膜炎像が確認されたため、 HOAと最終診断した。現在 NSAIDsで加療中だが、関節症状は軽減し日常

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

生活も可能であるためそのまま経過観察としている。【結語】チアノーゼが残存する CHD患者の関節痛では、HOAも鑑別に挙げ、その診断には関節エコーや造影 MRIが有用である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）47（ P47）

術後遠隔期・合併症・発達4

指定討論者:泉 岳（北海道大学 小児科）

[P47-1] ANCA関連血管炎を合併した Fontan術後の1例

○江崎 大起，松岡 良平，土井 大人，杉谷 雄一郎，渡邊 まみ江，宗内 淳 （九州病院 小児科）

[P47-2] Fontan術後洞機能不全と心拍変動のばらつきの関連について

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

[P47-3] 内臓錯位症候群の脾機能低下と重症細菌感染症のリスクについての後方視的検討

○井上 秀太郎，中野 克俊，中川 良，浦田 晋，朝海 廣子，松井 彦郎，犬塚 亮 （東京大学医学部附属病院 小児科）

[P47-4] 総肺静脈還流異常術後漏斗胸による蛋白漏出性胃腸症の1例

○西原 栄起[1]，永田 佳敬[1]，太田 宇哉[1]，倉石 建治[1]，長谷川 広樹[2]，森島 容子[3] （1.大垣市民病院小児循環器新生児科，2.大垣市民病院胸部外科，3.大垣市民病院形成外科）

[P47-5] 純型肺動脈閉鎖における中長期予後の検討

○高田 秀実[1]，檜垣 高史[1]，太田 雅明[1]，千阪 俊行[1]，森谷 友造[1]，宮田 豊寿[1]，伊藤 敏恭[1]，奥 貴幸[1]，打田 俊司[2]，江口 真理子[1] （1.愛媛大学 医学部 小児科，2.愛媛大学 医学部 心臓血管呼吸器外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P47-1] ANCA関連血管炎を合併した Fontan術後の1例

○江崎 大起，松岡 良平，土井 大人，杉谷 雄一郎，渡邊 まみ江，宗内 淳 （九州病院 小児科）

Keywords: Fontan術後，ANCA関連血管炎，脳出血

【はじめに】 Fontan術後は低心拍出・高中心静脈圧を特徴とする血行動態に加え、潜在する血管内皮細胞障害や凝固異常、他疾患併発時に予期せぬ経過を辿ることが経験される。 Fontan術後19年後に発症した重症 ANCA関連血管炎を経験したので報告する。【症例】29歳男性。三尖弁閉鎖症に対して10歳時に Fontan手術（ Lateral tunnel法）を実施した。術後心臓カテーテル検査では、 SpO2 90%、心係数 5.6 L/min/m2、中心静脈圧 14mmHgであった。 NYHAI度でフルタイム就労していた。入院3か月前から発熱、咳嗽に加え左下腿痛と異常感覚あり近医で抗菌薬と解熱薬による加療を受けた。入院2か月前には左下腿浮腫と両下腿痛のため、再診し静脈血栓症として弾性ストッキングと解熱鎮痛薬で対応したが症状は改善しなかった。異常感覚が増悪し歩行障害のため当院へ紹介入院となった。入院時現症は、体温38.6度、両側下腿異常感覚以外、運動神経や深部腱反射を含め脳神経学的異常はなかった。血液検査： WBC 12400/μ L、 CRP 14.9 mg/dL、 Dダイマー 9.9 μ g/dL、蛋白尿・血尿なし。不明熱として鑑別をすすめたところ、血液検査で MPO-ANCA＞300U/mLと高値であり、入院4日目に出現した全身斑状紅斑の皮膚生検で血管周囲へ好酸球を伴う炎症細胞浸潤を認め、 ANCA関連血管炎(Churg-Strauss症候群： Eosinophilic perivascular angitis)と診断した。入院8日目からプレドニゾロンとシクロホスファミドによる治療を開始したが、入院17日目に左被殻出血による意識障害を生じ緊急開頭血腫除去術にも関わらず重度中枢神経後遺症を合併し寝たきり状態となった。治療継続したが病勢は軽快せず治療開始5か月半で永眠した。【考察】 Churg-Strauss症候群では肺・腎合併症が多くその予後を規定するが、中枢神経合併症も散見される。Fontan術後の潜在する血管内皮障害と凝固異常等が影響し最重症の経過をたどったのではないかと考えた。

[P47-2] Fontan術後洞機能不全と心拍変動のばらつきの関連について

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

Keywords: Fontan術後，洞不全症候群，心拍変動

［背景］ Fontan術後に洞機能不全（ SND）を合併することがあるがその進行の程度を示す客観的指標についての知見は乏しい。一方、心拍変動（ HRV）のばらつきの指標である、連続する2心拍の RR間隔の差の標準偏差（ SD1）とサンプル全体の RR間隔の標準偏差（ SD2）が SNDの病態を反映しているという報告がある。
［目的］ Fontan術後の Holter心電図より SD1，SD2を求め、 SNDの臨床像との関連を調べる。
［対象と方法］2017年以降当院で Fontan術後に Holter心電図を施行された35例を対象とした（ペースメーカ留置(PMI)例は除く）。平均又は最低心拍数＜-2SDである SND群（12例）と非 SND群（23例）に分け以下の項目を後方視的に比較検討した。1．患者背景，2．HF，LF/HFの日内変動，3．SD1，SD2（ Z score）4．SD1，SD2と CVP，BNP，peakVO2の相関
［結果］1．SND群は年齢中央値5(2-14)歳，男/女 7/5例，多脾症3例，房室不一致2例で失神歴1例,後に2例がPMIとなった。非 SND群は年齢 12(4-16)歳，男/女 13/10で多脾症2例，房室不一致2例で失神/PMI例はなかった。2．日内変動消失例は SND群/非 SND群で3/7例と有意差はなかった。3．SD1と SD2の平均値を SDN群/非SDN群で示すと SD1：1.52/-2.28、 SD2：0.82/-0.94でともに SDN群が有意に高値であった。さらに SDN群内で SD1 Z score＞2に有症状例、 PMI例が含まれていた。4．SD1，SD2と CVP，BNP，peakVO2の相関係数はそれぞれ 0.01/-0.05，-0.23/-0.23，0.27/0.38でいずれも有意な相関を認めなかった。
［考察］ Fontan術後非 SND群は SD1,SD2とも小さかったのは潜在的な心不全に伴う交感神経の亢進が原因かもしれない。一方 SND群は SD1，SD2ともに大きかったが， APCなど補充調律や洞静止が入るためと考えられた。特に洞静止が SD1を大きくする要因であり，症状や将来的な PMIのリスクと関連している可能性が示唆された。
［結語］ Fontan術後で SD1 Z score＞2の症例は、 SDNを考慮したフォローが必要と思われる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P47-3] 内臓錯位症候群の脾機能低下と重症細菌感染症のリスクについての後方視的検討

○井上 秀太郎，中野 克俊，中川 良，浦田 晋，朝海 廣子，松井 彦郎，犬塚 亮 （東京大学医学部附属病院 小児科）

Keywords: 内臓錯位症候群，脾機能低下，重症細菌感染症

【背景】ワクチン接種や抗菌薬予防内服により、無脾症患者の重症細菌感染症（SBI）は減少したものの、ワクチンでカバーされていない莢膜抗原型を有する肺炎球菌や抗菌薬耐性を持つ細菌感染が増加している。一方で、脾臓を有する内臓錯位症候群でも脾機能低下がある可能性やその SBIのリスクはあまり知られておらず、感染対策に一定のコンセンサスが得られていない。【方法】2000-2019年に当科で内臓錯位症候群と診断された患者76症例を対象とし、画像検査による脾形態、血液像での脾機能低下を示唆する所見（Howell-Jolly小体や標的赤血球の出現の有無）、 SBIの既往について後方視的に検討した。【結果】患者のフォロー期間の中央値は35ヶ月で死亡例は17例であった。心耳形態は右側相同41例・左側相同34例、脾形態は無脾32例、多脾26例、正常脾8例、不明10例であった。無脾の19例（59%)、多脾の4例（15%)，正常の2例（25%）で Howell-Jolly小体または標的赤血球が検出された。 SBIは無脾の9例（28%)、多脾の7例（27%)、正常の2例（25%）で認められ、 SBIによる死亡例は2例であった。 SBIのうち6例は、脾機能低下が寄与していると考えられ、2歳未満の発症がほとんどであった。この6例のうち無脾を除いた4例で、 Howell-Jolly小体や標的赤血球は検出されていなかった。【考察】当院では、無脾患者に対して2歳未満では発熱時の速やかな抗菌薬投与、2歳以上で PPV23接種を行い、脾臓を有する場合は Howell-Jolly小体の出現があれば追加の予防接種を検討していた。今回の結果では、脾臓を有する場合でも脾機能低下が約26%で示唆された。また、 Howell-Jolly小体や標的赤血球が陰性の症例でも SBIが発生しており、これらの所見が脾機能低下の予測因子として不十分なことが示唆された。今後は内臓錯位症候群全例でのPPV23接種や、脾臓を有する場合でも発熱時の積極的な抗菌薬投与を考慮してもよいかもしれない。

[P47-4] 総肺静脈還流異常術後漏斗胸による蛋白漏出性胃腸症の1例

○西原 栄起[1]，永田 佳敬[1]，太田 宇哉[1]，倉石 建治[1]，長谷川 広樹[2]，森島 容子[3] （1.大垣市民病院小児循環器新生児科，2.大垣市民病院胸部外科，3.大垣市民病院形成外科）

Keywords: 漏斗胸，蛋白漏出性胃腸症，術後後遺症

【背景】先天性心疾患(CHD)術後に漏斗胸を発症する例が時折見られる。これらの患者では、胸郭の変形による心臓への機械的な圧迫と胸骨下の癒着によって血行動態の不安定性を引き起こすことがある。今回我々は、総肺静脈還流異常(TAPVD)術後の漏斗胸が原因と思われる蛋白漏出性胃腸症(PLE)を発症した症例に対し Nuss法を行い、PLEの改善が得られたので報告する。【症例】13歳 女児。 TAPVD(1A)術後、洞不全症候群(SSS)、 PH、超低出生体重児：在胎25週4日820gで出生。 TAPVD(1A)診断。体重増加と成熟を待ち、生後3ヶ月時 TAPVD根治術施行。術後乳び胸腹水、縦隔炎発症。その後肺静脈狭窄進行なかったが、 PH遺残し SSSも発症するも、内科的治療のみで運動制限下で経過観察していた。成長とともに漏斗胸顕在化。12歳時、 PLE発症。漏斗胸の心臓圧迫が原因と疑われた。心臓カテーテル検査上、 CVP(8)、 PAp40、 RVp40、 RVEDP8、 RpI2.36と軽度の肺高血圧はあるも dip and plateau patternは見られず、明らかな拡張障害の所見は認められなかったが、 Haller Index=3.5(手術適応3.25以上)で漏斗胸の手術適応はあったため、開胸下での Nuss法施行。同時に DDDペースメーカー植え込みを行った。術後 PLE再発無く経過している。【考察とまとめ】開胸 CHD術後の漏斗胸は、癒着のために心臓の変位が起きにくいため心臓圧迫症状が容易に出現する可能性がある。特に成長期に漏斗胸が顕在化する場合が多

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

く、心症状が出現する前に画像検査で手術適応の判断をする必要がある。

[P47-5] 純型肺動脈閉鎖における中長期予後の検討

○高田 秀実[1], 檜垣 高史[1], 太田 雅明[1], 千阪 俊行[1], 森谷 友造[1], 宮田 豊寿[1], 伊藤 敏恭[1], 奥 貴幸[1], 打田 俊司[2], 江口 真理子[1] （1.愛媛大学 医学部 小児科, 2.愛媛大学 医学部 心臓血管呼吸器外科）

Keywords: 純型肺動脈閉鎖, 予後, 肺動脈弁閉鎖不全

純型肺動脈閉鎖（ PAIVS: Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum）は幅広いスペクトラムを有し、その治療法も多岐にわたる。予後は改善傾向であるが、肺動脈閉鎖不全や心房中隔欠損遺残による右左短絡、右心機能不全など長期問題点も多いと考えられる。【目的】 PAIVS患者における長期予後と問題点を明らかにする。【対象、方法】当科にて経過観察中の PAIVS患者23名に対して、診療録より後方視的に長期予後の検討を行った。診療録よりデータを抽出し、後方視的研究を行った。以下の項目について検討を行った（診時年齢、性別、治療方法、不整脈の有無、内服薬、各種検査データ（血液検査、胸部Ｘ線、心臓超音波）と心房間交通の有無、肺動脈弁閉鎖不全の程度、死亡を含めた心血管イベント）。【結果】平均年齢14.9歳、男女比11:12、二心室修復(BVR)16、単心室修復(UVR)3であった。 BVRでは、姑息術後に3例の死亡を認めたが、遠隔期死亡は認めず、全身状態は良好であった。心房間交通残存を67%に認め、多くに右左短絡を有しており、3例では閉鎖術を行った。肺動脈弁閉鎖不全は中等度を多く認めた（67％）が、重度で弁置換術を要した症例はなかった。UVRでは1例の死亡（脳出血）を認めた。全例で内服薬を必要としていた。【考察】 PAIVSの予後は全体的には良好であるが、 BVRにおける心房間交通は潜在的に右左シャントを有しており、閉鎖術が望ましいが、その適応基準、時期は不明である肺動脈弁閉鎖不全は今後進行することが予想され、弁置換術の必要があるが、その適応についても明確なものはない状態である。【結論】 PAIVSの予後は改善傾向にあるものの、心房間交通、肺動脈弁閉鎖不全は長期的な合併症として存在する。その治療適応は不明な点も多く、今後の研究を必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）48（ P48）

術後遠隔期・合併症・発達5

指定討論者:福嶌 教偉（国立循環器病研究センター 移植医療部）

[P48-1] 右室流出路再建術の術式の違いによる右室への影響を評価する

○脇 研自，服部 真也，中原 優，土井 悠司，上田 和利，佐藤 一寿，荻野 佳代，林 知宏，新垣 義夫 （倉敷中央病院 小児科）

[P48-2] Rastelli術後の感染性心内膜炎で手術適応と判断したが、手術を回避できた2症例

○田中 裕治 （鹿児島医療センター 小児科）

[P48-3] bulging sinus付 ePTFE mono-cusp patchを用いた RVOTRの中期遠隔成績

○松代 卓也[1]，宮地 鑑[1]，宮本 隆司[1]，岡 徳彦[2]，友保 貴博[2]，林 秀憲[2]，北村 律[1]，八鍬 一貴[1]，荒記 春奈[1]，大西 義彦[1]，田所 裕紀[1] （1.北里大学 心臓血管外科，2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科）

[P48-4] ファロー四徴症術後遠隔期における大動脈基部拡張の形態的特徴

○土井 大人[1]，宗内 淳[1]，渡邉 まみ江[1]，杉谷 雄一郎[1]，松岡 良平[1]，江崎 大起[1]，落合 由恵[2]，藤本 智子[2] （1.九州病院 小児科，2.九州病院 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P48-1] 右室流出路再建術の術式の違いによる右室への影響を評価する

○脇 研自，服部 真也，中原 優，土井 悠司，上田 和利，佐藤 一寿，荻野 佳代，林 知宏，新垣 義夫 （倉敷中央病院 小児科）

Keywords: MRI，弁輪切開術，ラステリ術

【目的】ファロー四徴など右室流出路再建術（ RVOTR）の術式の違いによる、術後遠隔期の右室への影響を心臓MRI（ CMR）で評価する。【対象と方法】 対象は RVOTRを施行した67 症例（検査時年齢 27.2±8.7，15-59歳)、男／女＝48／19。術後年数中央値20.3年（1〜46年）。疾患は TOF 32例、 PA/VSD 24例、 DORV/PS 5例、Truncus A 3例。対象を術式により commissurotomy(Com群:n＝16)，transannular repair(TAP群:n=36)，Rastelli（Rastelli群:n＝15，Carpenteir-Edward 7，Xenomedica 3，Yamagishi 3，Homograft 1，Hancock 1)の三群に分け、 CMRによる右室の拡張末期容積（ RVEDVI），収縮末期容積（ RVESVI），心筋重量（ RVmass），心筋重量容積比（ RVmass/V）,肺動脈逆流率（%PRF）及び右室圧評価として心エコー三尖弁逆流圧較差（ TRPG）を三群間で比較検討。統計学的に p＜0.05を有意とした。 【結果】 TAP群の RVEDVI（146.8±53.2 ml/m2，p=0.098)と%PRF(40.1±13.1%,p＜0.001）はいずれも Com群(127.6±41.7ml/m2，20.9±12.0%)及び Rastelli群(99.8±29.1ml/m2，14.5±11.1%)に比し高値を示した。 TRPGは Rastelli群(52.7mmHg±25.9)において Com群(31.8±11.1mmHg，p＜0.05)に比し有意に高値を示したが、 TAP群(44.2±18.0mmHg，p=0.28)との有意差はなかった。RVmass(g/m2)は TAP群（38.1±12.2）が Rastelli群（29.7±7.6）に比し有意に高値（ p＜0.01）を示すが、RVmass/V(g/mL)は TAP群（0.305±0.08）と Rastelli群（0.316±0.08）の間に有意差は認めなかった。【考察】RVOTR術後遠隔期の右室拡大は、弁輪切開(TAP)例でより大きく Rastelli術で小さい。弁輪切開は遠隔期に著明な右室拡大をもたらし、一方、弁なし導管症例でも右室拡大は軽度に留まっており人工導管が過度な右室拡大を防ぐ可能性がある。【結論】ある程度の RV圧は許容し弁輪切開を可及的に回避する RVOTRが望ましい。

[P48-2] Rastelli術後の感染性心内膜炎で手術適応と判断したが、手術を回避できた2症例

○田中 裕治 （鹿児島医療センター 小児科）

Keywords: 感染性心内膜炎，ラステリー手術，治療

Rastelli術後の感染性心内膜炎（ IE）で手術適応と判断したが、手術を回避できた２例を経験したので報告する。症例１：12歳女児。 TGA3型 2歳時に Rastelli手術、11歳 弁付き導管入れ替え手術実施。術後5か月後から咳嗽と発熱時胸痛あり、 CTで肺炎を認め抗菌薬内服で改善した。以降3回肺炎で入院。2回目入院時の血液培養1セットから S.epidermidisを検出。いずれも SBT/ABPCで治療を行い速やかに解熱したが、退院後も CRPは陰性化しなかった。術後10か月時に再発熱、咳嗽を認め入院。 WBC 19,800 /μ L、 CRP 12.8 mg/dL、造影 CTで肺動脈内に塞栓を認め、 IEの診断で VCM+GMで治療を開始した。血液培養2セットから MRCNSを検出。一旦解熱するも再発熱あり。経過中 VCM血中濃度高値のため休薬、再開時にアナフィラキシーショックとなった。導管再入れ替えも検討されたが、ダプトマイシン、リネゾリド併用にて軽快した。症例２：24歳女性。 PA、 TOF 7歳で Rastelli手術、12歳 導管入れ替え手術実施。発熱、肺炎を繰り返し、エコーで疣贅はっきりしないが血液培養4セットから Streptococcus mutans陽性のため IEとして、 PCG+GMで治療開始。8週後も CRP陰性化せず導管再入れ替え予定となった。しかし10週後に PCG中止したところ再発熱なく、 Gaシンチも異常ないため手術延期となり、その後再発なく経過している。 IE治療において抗菌剤で効果がない場合や疣贅が大きい場合に外科治療を躊躇ってはならないが、右心系人工導管内は観察困難な場合があり、血行動態が安定している症例においては内科治療で様子をみる事が可能かもしれない。治療終了において判断に難渋するが、 GaシンチよりもF-FDG PET/CTが有用との報告があり今後の検討が待たれる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P48-3] bulging sinus付 ePTFE mono-cusp patchを用いた RVOTRの中期遠隔成績

○松代 卓也[1], 宮地 鑑[1], 宮本 隆司[1], 岡 徳彦[2], 友保 貴博[2], 林 秀憲[2], 北村 律[1], 八鍬 一貴[1], 荒記 春奈[1], 大西 義彦[1], 田所 裕紀[1] （1.北里大学 心臓血管外科, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科）
Keywords: RVOTR, ePTFE mono cusp patch, PS/R

【目的】先天性心疾患における右室流出路再建（ RVOTR）の際 ePTFE製 mono-cusp patch（MCP)が多く用いられているが， MCPは遠隔期に弁機能不全を来すことが知られている．当科で使用している bulging sinus付きMCPの中期遠隔成績を検討した．【対象】2005年から2019年までに当院および関連病院である群馬県立小児医療センターにおいて RVOTRに ePTFE MCPを用いた合計106例（男児58例，平均月齢12.0ヶ月,中央値9.0ヶ月;月齢3〜15歳）を対象とした。術後の PRおよび PSについて，経胸壁心エコーおよび心臓カテーテル検査で評価、PRについては moderate-severe以上、 PSについては流速4m/s以上を有意とした。 MCPの中期遠隔成績を後視法的に検討した． 【結果】平均観察期間は65.4か月（4日〜13.9年）で，手術死亡が3例（2.8%），遠隔死亡が1例であった．観察期間中に severe PRが出現したものが26例（24.5%）で， severe PSが出現した症例が8例（7.5%）であった．13例（12.3%）に reRVOTRを施行した． Kaplan-Meier法を用いた moderate-severe以上のPR回避率は1年99%，5年85%,8年72%,10年47%であった． PS回避率については1年100%,5年95,8年86%,10年82%であった．再手術回避率は1年97%，5年91%,8年84%,10年76%であった．【結語】 ePTFE MCPを用いた RVOTR術後の重度 PRおよび PSの中期遠隔期の回避率は，満足のいくものであった。当院では RVOTR術後の比較的若年者のPS/Rに対して生体弁による肺動脈弁置換（ PVR）を積極的に行っているが， ePTFE MCPの耐久性は PVRまでの期間を担保することが可能であることが示された．

[P48-4] ファロー四徴症術後遠隔期における大動脈基部拡張の形態的特徴

○土井 大人[1], 宗内 淳[1], 渡邉 まみ江[1], 杉谷 雄一郎[1], 松岡 良平[1], 江崎 大起[1], 落合 由恵[2], 藤本 智子[2] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）
Keywords: ファロー四徴症, Aortopathy, BMI

【背景】ファロー四徴症(TOF)心内修復術後の遠隔期問題点として大動脈基部拡大がしられ、15%に認められる。肺動脈閉鎖、先行体肺短絡術がそのリスク因子とされ、右左短絡による大動脈血流増加が要因の一つとされる。一方で肥満や過体重は心血管リスクの一因であり、成人先天性心疾患において重要な問題である。【目的】TOF術後の大動脈基部拡張と体型（ BMI）の関連を検討する。【対象と方法】 TOF心内修復後評価として心臓MRI（ CMR）を行った25例（男14例）を対象とした。 CMR画像から大動脈形態(弁輪径、 Valsalva洞径、sinotubular junction（ STJ)径、上行大動脈径)と BMIや血圧などとの関連を検討した。【結果】 CMR時年齢中央値16（3－28）歳、術後経過年数14（0－29）年であった。 TOF19例、肺動脈閉鎖5例、肺動脈弁欠損1例で、右側大動脈弓7例、22q.11.2欠失症候群5例。先行体肺動脈短絡術18例で、弁輪温存型修復：4例、 trans-annular patch修復（ REV法を含む）：18例、 Rastelli術：3例で、修復術時平均22（0.5－102）か月、平均体重9.6（2.5－17.2） kgであった。 CMR時身長153.7（83－175） cm、体重48(9－71） kg、 BMI18.4（13.1－26.4） kg/m^2、血圧109/63（83－139/50－86） mmHgで、 BMI＞25kg/m^2は1例だった。左室容積から算出した心拍出量4.4（1.4－6.5） L/minで、左室拡張末期容積111.8（29.9－178.4） mL、大動脈弁輪径24.7（14.1－32.5） mm、Valsalva洞径33.1（18.8－42.3） mm、 STJ径26.4（13.8－37.3） mm、上行大動脈径24.4（16.3－35.7） mmで、Valsalva洞径（ r＝0.49）、 STJ（ r＝0.48）、上行大動脈径（ r＝0.48）が BMIと相関していたが、弁輪径と

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

の相関はみられなかった。 STJ/弁輪径比と BMIも正相関（ r＝0.52,p＜0.01）があり、大動脈基部洋梨状の拡張をする傾向があった。【結語】 TOF術後患者においては大動脈基部の洋梨状拡張は BMIと関連しており、遠隔期における生活習慣の指導や体重管理が重要となると考えた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）49（ P49）

術後遠隔期・合併症・発達6

指定討論者:兒玉 祥彦（福岡市立こども病院）

[P49-1] 心室中隔欠損閉鎖方法による術後刺激伝導系障害の検討：単結節縫合閉鎖VS連続縫合閉鎖

○加藤 秀之[1]，米山 文弥[1]，松原 宗明[1]，野間 美緒[2]，吉村 幸浩[2]，阿部 正一[3]，平松 祐司[1] （1.筑波大学附属病院 心臓血管外科，2.東京都立小児総合医療センター，3.茨城こども病院 心臓血管外科）

[P49-2] 生後2か月未満での大動脈弁狭窄への外科介入例の中期成績 ~小児循環器医の立場から~

○石垣 瑞彦[1]，金 成海[1]，佐藤 慶介[1]，芳本 潤[1]，満下 紀恵[1]，新居 正基[1]，猪飼 秋夫[2]，坂本 喜三郎[2]，田中 靖彦[1] （1.静岡県立こども病院 循環器科，2.静岡県立こども病院 心臓血管外科）

[P49-3] 非閉塞性腸管虚血(NOMI)を発症した先天性心疾患の2症例

○數田 高生[1,2]，江原 英治[2]，中村 香絵[2]，藤野 光洋[2]，村上 洋介[2]，西垣 恭一[3] （1.大阪市立総合医療センター 小児集中治療部，2.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科，3.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科）

[P49-4] 当院での新生児期の心臓手術における胸水遷延例の検討

○西岡 真樹子，星野 健司，吉田 賢司，鈴木 詩央，百木 恒太，太田 健，河内 貞貴，小川 潔 （埼玉県立小児医療センター 循環器科）

[P49-5] ファロー四徴、 Modified BTシャント術後に MRCNS菌血症を来し、治療終了後にシャント機能不全所見を認め仮性動脈瘤破裂を未然に防げた4か月女児例

○荒井 篤[1]，渡辺 健[1]，阿久澤 大智[1]，提島 丈雄[1]，沼田 寛[1]，吉田 真衣[1]，吉村 元文[1]，桝野 浩彰[1]，帆足 孝也[2] （1.北野病院小児科，2.国立循環器病研究センター小児循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P49-1] 心室中隔欠損閉鎖方法による術後刺激伝導系障害の検討：単結節縫合閉鎖 VS連続縫合閉鎖

○加藤 秀之[1]，米山 文弥[1]，松原 宗明[1]，野間 美緒[2]，吉村 幸浩[2]，阿部 正一[3]，平松 祐司[1] （1.筑波大学附属病院 心臓血管外科，2.東京都立小児総合医療センター，3.茨城こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 術後右脚ブロック，ファロー四徴症，心室中隔欠損症

【目的】 近年心室中隔欠損症（ VSD）、ファロー四徴症（ TOF）の根治術の成績は向上し確立されているが、術後刺激伝導系の障害は遠隔期の心室機能に影響することが知られており、避けるべき合併症である。今回我々は中でも比較的発生率の高い右脚ブロック（ RBBB）に注目し、その発生率と手術手技による影響を検討した。【方法】 関連施設3施設において、2010年4月から2018年12月の期間に膜様部型 VSD閉鎖術または TOF根治術を行った4歳以下の患児185例を対象とした。 VSDパッチ閉鎖方法として単結節縫合法を用いた群（ I群）と連続縫合法を用いた群（ C群）とに分け術後退院時の心電図（ ECG）および術後1年時の ECGを比較し RBBBの発生率を比較した。【結果】全185症例のうち TOFが112例、膜様部 VSDが73例であった。全185症例の検討では、術後退院時 ECGにおいて I群では C群に比べ PQ間隔が有意に長く（131.1 vs. 123.5 msec ; P = 0.04)、 QRS幅が有意に長かった（100.0 vs. 89.8 msec; P < 0.01)。 RBBBの発生率は I群で優位に高かった（66.2 vs. 44.4%; P = 0.02)。 TOF症例における比較では、術後退院時 ECGにおいて I群では C群に比べ PQ間隔が有意に長く（133.5 vs. 124.0 msec; P = 0.04)、 QRS幅が有意に長かった（106.2 vs. 98.0 msec; P = 0.03）。 RBBBの発生率は I群で優位に高かった（75.9 vs. 56.8%; P = 0.04)。 術後1年時の ECGでは I群で脈泊数が有意に早かった（119.3 vs. 109.2 bpm; P < 0.01)。 VSD症例における比較では、術後退院時および術後1年時の ECGで RBBBの発生率は I群で高い傾向にあったが、統計的有意差は認めなかった（47.8 vs. 28.0%, P = 0.16 and 39.1 vs. 26.0%; P = 0.45)。【結論】 VSD閉鎖方法として、特にファロー四徴症において、連続縫合閉鎖法は単結節縫合閉鎖法に比べ、術後 RBBBおよび PQ間隔延長の発生率を下げる可能性があることが示唆された。

[P49-2] 生後2か月未満での大動脈弁狭窄への外科介入例の中期成績 ~小児循環器医の立場から~

○石垣 瑞彦[1]，金 成海[1]，佐藤 慶介[1]，芳本 潤[1]，満下 紀恵[1]，新居 正基[1]，猪飼 秋夫[2]，坂本 喜三郎[2]，田中 靖彦[1] （1.静岡県立こども病院 循環器科，2.静岡県立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 大動脈弁狭窄，新生児，大動脈弁形成

【背景】新生児期，乳児期早期の大動脈弁狭窄(AS)への治療介入は依然として困難な治療課題のひとつである．経皮的バルーン治療は，一般的に広く行われてきたが，近年の外科手術成績の向上により適応に議論が出始めている．当院でも，2013年頃より新生児期からの積極的な大動脈弁形成術が行われるようになった． 【目的】生後2か月未満での ASへの外科介入症例のその後の経過を明らかにする．【方法】当院で2013年以降に生後2か月未満で， ASに対して外科的治療介入を行い二心室循環が成り立った6例を対象とし，診療録をもとに後方指摘に検討した．【結果】大動脈弁形態は，術中所見で弁輪基部まで十分に交連の開いた二尖弁はなく，全例 unicusp（ unicuspの echo診断は術前 TTE4/6， TEE6/6)であった． ARは5例で認めず，1例は moderateであった．この症例のみ心機能の低下がみられ， coaptation heightも低かった．修復は交連切開など(1)valvotomy3例，(2)交連形成1例，(1)と(2)1例，心膜による弁尖置換を含む弁作成1例であった．心機能低下の1例のみ術後 ECMOが導入された．術後中央値3年(0.3~4.4年)で未再介入例が5例，弁作成の1例は術後8か月で再弁形成，2年で人工弁を用いた Konno術が施行された．未再介入例の echo上の ASの流速は2.5m/s(1.7~3.9)で，ARは，4例は mild以下，１例が moderateで，死亡症例はなかった．【考察】再介入例も少なく比較的良好な中期成績が得られていた．弁作成症例は ARも合併したもともとの弁形態が悪い症例であった．こういった症例群で ARが許容される症例では，心膜の経時的な劣化の問題もあり， bridgeとしてバルーン治療も選択肢になりうると

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

思われた．今後さらに遠隔期の再介入成績にも注視し，術前エコー診断とも比較して適応の検討をする必要がある．【結語】外科的大動脈弁形成術は，生後2か月未満でも中期成績が比較的良好で治療の有力な選択肢となりうる．

[P49-3] 非閉塞性腸管虚血(NOMI)を発症した先天性心疾患の2症例

○數田 高生[1,2]，江原 英治[2]，中村 香絵[2]，藤野 光洋[2]，村上 洋介[2]，西垣 恭一[3] （1.大阪市立総合医療センター 小児集中治療部，2.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科，3.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科）

Keywords: 非閉塞性腸管虚血，先天性心疾患，腸管切除

【背景】 非閉塞性腸管虚血(NOMI)は発症初期には特異的症状に乏しいが，進行すると致死的であり，早期診断が重要である．今回，先天性心疾患患者で NOMIを発症した2例を経験した．【症例】 症例1: 日齢11男児，在胎39週，出生体重2830g．cAVSD，PAで PGE1CD 0.6ng/kg/min投与中．日齢5から感染源不明の炎症反応上昇あり，抗菌薬開始．日齢10夜間から血便，腹部膨満あり，造影 CTで腸管壁内気腫，門脈ガス認め，NOMIと診断，緊急で腸管切除，人工肛門造設を施行した．症例2: 5歳9か月 女児，severe ASで1歳4か月時に modified Konno手術を施行．その後，大動脈弁下狭窄の進行あり，4歳10か月時に大動脈弁下狭窄解除術を行なった．術後から，Konno patchの右室側への突出による狭窄再増悪と patchの一部 leakによる右心不全の増悪を認めた．PICUで心不全管理を行っていたが，PICU入室4日目に高熱，腹部膨満，血圧低下あり．血便は認めなかったが，造影 CTで腸管気腫と門脈ガスを認め，NOMIと診断．緊急で人工肛門造設を施行，後日腸管切除を要した．【考察】 先天性心疾患の心内修復未施行患者や遺残病変の残る患者では，短絡の存在や心不全による腸管血流の減少があり，NOMIのリスクを有する．しかし，初期症状は非特異であるため早期診断が難しく，今回の2症例でも救命は出来たものの腸管切除を要した．確定診断は血管造影とされるが，造影 CTも診断に有用であり，腹部症状がある場合は本症も念頭に置き早期に診断をすることが重要である．

[P49-4] 当院での新生児期の心臓手術における胸水遷延例の検討

○西岡 真樹子，星野 健司，吉田 賢司，鈴木 詩央，百木 恒太，太田 健，河内 貞貴，小川 潔 （埼玉県立小児医療センター 循環器科）

Keywords: 遷延性胸水，新生児，心臓手術

【背景】当院で胎児診断を開始してから新生児期の手術が年々増加している。一部に難治性胸水のため術後管理に難渋する症例が存在する。
【目的】当院で新生児期に心臓手術を受けた患者のうち胸水が遷延した症例について検討した。
【方法】2018年1月～2019年12月で新生児期に心臓手術を行った症例(未熟児動脈管は除く)について診療録を用いて後方視的に検討した。胸水が消失した日は胸腔ドレーンを抜去した日と定義した。
【結果】2018年1月～2019年12月で新生児期に心臓手術を行ったのは、のべ53例(男児28例、姑息術35例、人工心肺16例)だった。胸水が2週間以上遷延したのは7例(Truncus 1人、 CoA complex 1人、 DORV (false Taussig-Bing奇形)1人、 TAPVC+PVO 2人、新生児心筋梗塞1人、 HLHS 1人)で、そのうち1か月以上持続したのは2例(新生児心筋梗塞、 HLHS)だった。胸水遷延例は生後7日以内の手術では20%(2/10)、生後14日以内の手術では12%(4/32)であり、術式ごとの比較では、 PA banding 12%(2/16)、 bilateral PA banding 12%(2/16)、 TAPVC repair 40%(2/5)、 arch repair 33%(2/6)、 Norwood＋ RV-PA shunt 100%(1/1)1人だった。一方で BT shunt造設術や TGAの大血管スイッチ術では胸水遷延例はいなかった。
【考察】本検討では TAPVC repairや arch repairに胸水遷延例が多いという結果であった。 TAPVCにおける胸水

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

遷延例は術前に PVOを合併した症例のみであり、胎児期を含めた長期の肺うっ血が術後の遷延性胸水に関与している可能性が考えられる。また arch repairでは大動脈近傍の操作があることから、リンパ管損傷の危険性が高い手術と考えられる。新生児期の Norwood手術は1症例であり、単純な比較はできないものの大動脈の外科的操作が必要であることを考えると、 arch repairと同様にリンパ管損傷のリスクは高いと思われる。
【結論】新生児期の arch repair や PVOを伴う TAPVC repairは遷延性胸水のリスクが高い手術と考えられた。

[P49-5] ファロー四徴、 Modified BTシャント術後に MRCNS菌血症を来し、治療終了後にシャント機能不全所見を認め仮性動脈瘤破裂を未然に防げた4か月女児例

○荒井 篤[1], 渡辺 健[1], 阿久澤 大智[1], 提島 丈雄[1], 沼田 寛[1], 吉田 真衣[1], 吉村 元文[1], 桝野 浩彰[1], 帆足 孝也[2]
（1.北野病院小児科, 2.国立循環器病研究センター小児循環器科）
Keywords: シャント機能不全, ファロー四徴, mBTS術後

胎児期に異常の指摘なく、産院で在胎39週1日3220g、経膣分娩で出生。生後チアノーゼと心雑音の指摘あり高次病院へ搬送、心エコーでファロー四徴と診断。生後1ヵ月時に右体肺シャント術施行。術後肝酵素上昇を認め、ワーファリン・ジピリダモールは中止し、アスピリンと肝庇護薬を内服し退院。生後3か月時に咳嗽・発熱で当院受診され、胸部写真より気管支炎の診断、血液検査で CRP=6.83mg/dLであり CTXで加療開始。入院時の血液培養より MRCNSを検出、感受性の判明した入院6日目より VCMを追加。入院3日目に再検した血液培養陰性。緩徐に CRP改善を認め治療継続としたが、入院12日目に CRP再上昇を認め、抗原検査で百日咳 LAMP陽性であり VCM中止、 CAM開始。その後 CRP改善を見認め入院19日目に退院。退院後、咳嗽は一度改善傾向を認めたが再度増悪を認め、2週後に当院受診時に強い咳嗽発作からチアノーゼを認め、酸素投与と鎮静で改善を認めた。聴診で連続性雑音を認めず、シャント術後にもかかわらず無酸素発作を認めたため、シャント機能不全を疑い、心エコー検査でシャント血流を認めなかったため高次病院へ搬送、造影 CTでシャント離断、血腫形成の診断で緊急手術。血液培養、人工血管培養は陰性。左体肺シャント術を施行し退院。現在根治術のため外来フォロー中である。菌血症発症時にシャント感染を合併し、治療により菌血症は改善したが血管障害があり、百日咳による強い咳嗽も誘因となりシャント離断を生じたと考えられた。シャント術後の酸素化不良に対して身体所見、経過からシャント機能不全を疑い迅速に対応することが必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）50（ P50）

術後遠隔期・合併症・発達7

指定討論者:木村 成卓（慶應義塾大学 外科（心臓血管））

[P50-1] 先天性心疾患術後漏斗胸に対する Nuss手術を行った3例

○松岡 良平[1]，宗内 淳[1]，江崎 大起[1]，土井 大人[1]，杉谷 雄一郎[1]，渡邉 まみ江[1]，落合 由恵[2]，上村 哲郎[3] （1.九州病院 小児循環器科，2.九州病院 心臓血管外科，3九州病院 小児外科）

[P50-2] 完全型房室中隔欠損に対する modified one-patch methodの中期遠隔成績

○谷本 和紀[1]，西垣 恭一[1]，鍵崎 康治[1]，小澤 秀登[1]，村上 洋介[2]，江原 英治[2]，藤野 光洋[2]，中村 香絵[2]，鈴木 嗣敏[3]，吉田 葉子[3] （1.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児心臓血管外科，2.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，3.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）

[P50-3] 膜様部 VSD閉鎖術後に生じた巨大心室中隔内血腫の1乳児例

○松田 健作[1]，落合 由恵[1]，近藤 佑樹[1]，松岡 良平[2]，藤本 智子[1]，馬場 啓徳[1]，渡邉 まみ江[2]，宗内 淳[2]，徳永 滋彦[1]，塩瀬 明[3] （1.九州病院 心臓血管外科，2.九州病院 小児科，3.九州大学病院 心臓血管外科）

[P50-4] 小児における安全な大腿動脈穿刺部位の検討

○高橋 努，水野 風音 （済生会宇都宮病院 小児科）

[P50-5] リンパ管造影/胸管破砕術にて治療し得た房室中隔欠損術後の遷延性乳糜胸の一例

○石川 悟[1]，山本 真由[2]，蘆田 浩一[3]，古河 賢太郎[1]，森 琢磨[1]，飯島 正紀[1]，安藤 達也[1]，藤原 優子[4] （1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座，2.帝京大学 放射線科，3.東京慈恵会医科大学 放射線科学講座，4.町田市民病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P50-1] 先天性心疾患術後漏斗胸に対する Nuss手術を行った3例

○松岡 良平[1], 宗内 淳[1], 江崎 大起[1], 土井 大人[1], 杉谷 雄一郎[1], 渡邉 まみ江[1], 落合 由恵[2], 上村 哲郎[3] （1.九州病院 小児循環器科, 2.九州病院 心臓血管外科, 3九州病院 小児外科）

Keywords: 先天性心疾患, 漏斗胸, 遠隔期

【背景】先天性心疾患術後に漏斗胸を発症する症例が散見され，胸骨の強固な癒着から手術時は心損傷のリスクが高まる．
【症例1】21歳男性．新生児期に右肺動脈上行大動脈起始症に対して胸骨正中切開で根治手術実施し術後漏斗胸形態となった．時折胸部絞扼感や動悸あり．運動負荷心電図で心室期外収縮4連発あり．造影 CTで Haller CT index＝8.10，右房右室及び右冠動脈起始部は胸骨直下に位置し狭小化．心臓カテーテル検査で心係数＝2.7 L/min/m2．突然死リスクの為，Nuss手術実施．術中心損傷に備え人工心肺待機下に手術開始．胸骨・肺葉及び心膜の高度癒着に対して，左右胸腔鏡観察下に，吊り上げ器によるギャッジアップを行い剥離．第3，5肋間に計2本の Chest-wayを挿入した．
【症例2】12歳女児．新生児期に先天性左横隔膜ヘルニアに対して自己横隔膜による修復術，両大血右室起始症に対して正中切開で肺動脈絞扼術実施し1歳8か月時に正中切開で根治手術実施．Gore-Texシートにより心膜閉鎖．術後漏斗胸形態となり，造影 CTで Haller CT index＝7.4，右冠動脈は胸骨直下に位置し狭小化．整容性改善の為，Nuss手術実施．胸骨・肺葉・心膜及び横隔膜の高度癒着に対して，左右胸腔鏡観察下に，吊り上げ器によるギャッジアップを行い剥離．第3，5肋間に計2本の Chest-wayを挿入した．
【症例3】12歳男児．乳児期より喉頭軟化症による陥没呼吸あり漏斗胸を合併．心房中隔欠損症に対して4歳時に胸骨正中切開で自己心膜パッチ閉鎖術実施．Gore-Texシートにより心膜閉鎖．徐々に胸骨陥凹が目立ち，造影 CTで Haller CT index＝4.6．整容性改善の為，Nuss手術実施．心嚢と胸骨は広範に癒着し，左右胸腔鏡観察下に，Chest-wayを1本挿入した．
【考察】3例とも合併症なく手術を実施できた．想定された強固な癒着に対して，造影 CTを参考に小児外科・心臓外科・麻酔科・小児科を含めたチーム医療での綿密な手術計画が重要と考えた．

[P50-2] 完全型房室中隔欠損に対する modified one-patch methodの中期遠隔成績

○谷本 和紀[1], 西垣 恭一[1], 鍵崎 康治[1], 小澤 秀登[1], 村上 洋介[2], 江原 英治[2], 藤野 光洋[2], 中村 香絵[2], 鈴木 嗣敏[3], 吉田 葉子[3] （1.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.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, 3.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児不整脈科）

Keywords: AVSD, 房室中隔欠損, modified one-patch

背景:完全型房室中隔欠損(cAVSD)に対する心内修復術において、 modified one-patch methodにより手技を簡素化できる症例がある。しかし本術式の術後の中長期遠隔期成績についての報告は少ない。当院では、良好な共通房室弁機能を持つ、 VSDの浅い症例に対して modified one-patch methodにて心内修復を行っている。目的:当院における modified one-patch methodの中長期遠隔期成績を検討すること。対象・方法:対象は2000年1月から2019年12月の間に当院で cAVSDに対して modified one-patch methodによる心内修復術を施行した24例。後方視的に検討した。男女比=11:13、21 trisomyは15例、手術時月齢は平均11.8±15.0か月、体重は6.5±3.8kgであった。経過観察期間は平均8年9か月、最長19年9か月であった。結果:VSDの深さは平均4.8±2.7mm。大動脈遮断時間、体外循環時間は59±22分、96±31分であった。術後早期に1例が PH crisisにより死亡。術前 Qp/Qs 4.3, mPAP 50mmHg, PVR 6.4U/m ^{2}と強い肺高血圧があった症例であった。その他遠隔期までの死亡症例なし。術後2例で重度左側房室弁逆流を認めた。1例は後乳頭筋低形成で弁の coaptationが不良であり、術後6か月で左側房室弁形成を施行したが効果が乏しく術後7か月で機械弁置換術を施行した。1例は共通前尖が逸脱しており、術後21日で

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

左側房室弁形成を施行するも弁機能不全による心不全が進行し術後6か月で機械弁置換術を施行した。また1例、大動脈弁下狭窄が進行し、術後6年で左室流出路の肥厚組織による大動脈弁下狭窄に対して解除術を施行した。その他20例では、中等度の左側房室弁逆流を認めたのは2例のみであり、遠隔期までの進行性の弁機能不全は認めなかった。結論:VSDの比較的浅い cAVSDでは、 modified one-patch methodによる心内修復術は房室弁の機能を維持しながら手術手技を簡素化できるが、弁機能評価により術式の変更を考慮すべき症例も存在すると考えられた。

[P50-3] 膜様部 VSD閉鎖術後に生じた巨大心室中隔内血腫の1乳児例

○松田 健作[1], 落合 由恵[1], 近藤 佑樹[1], 松岡 良平[2], 藤本 智子[1], 馬場 啓徳[1], 渡邉 まみ江[2], 宗内 淳[2], 徳永 滋彦[1], 塩瀬 明[3] （1.九州病院 心臓血管外科, 2.九州病院 小児科, 3.九州大学病院 心臓血管外科）

Keywords: 先天性心疾患, 心室中隔内血腫, VSD

【背景】先天性心疾患手術における心室中隔内血腫(IVSH)は非常に稀な合併症であり、多くが膜様部 VSD閉鎖術後に起こるとされているが、その治療方針は定まっていない。【症例】5ヶ月, 4.7 kgの女児。心エコーでは perimembranous trabecularに10mm大の大きな VSDを認め、心臓カテーテル検査では Qp/Qs 3.07, Rp 3.75, Pp/Ps 0.90と高肺血流による重症肺高血圧症を認めた。酸素負荷への反応は良好であり一期的根治術の方針とした。手術では VSDは型通り GORE-TEX patchを用いて patch閉鎖を行なった。 ICU帰室後より頻回の心室期外収縮(PVC)を認めたため心エコーを施行したところ、心室中隔の VSD patch閉鎖部下縁から心尖部方向にかけて約30mm×20mm大の左室側に突出する大きな血腫を認めた。 PVCはオノアクトで改善し、その他の不整脈は出現しなかった。左室流出路狭窄(LVOTS)もなく血行動態は安定していたため、保存的に経過を見る方針とした。その後も血腫の形態・大きさの変化がないか頻回に心エコーでフォローを行った。血腫は術後数日後より縮小傾向となり、術後3週間で心エコー上はほぼ消失し、 IVSHによる重篤な合併症なく退院となった。【考察】 IVSHは血腫の局在や大きさによっては様々な不整脈(AVB, VT, JETなど)や LVOTSを引き起こし、循環破綻を来す場合もある。血行動態が不安定な場合、外科的に血腫ドレナージを行ったという報告もある。 IVSHの原因として文献的には、 septal perforating artery(SPA)の術中損傷の可能性が示唆されている。自験例では術直後の心電図で、前胸部誘導で ST上昇を認めており冠動脈が関連していた可能性はある。幸い血腫は術後数日から縮小傾向となり、報告されているような循環破綻は来すことなく経過できた。【結語】非常に稀な IVSHの合併症例を経験したが、慎重な管理を行うことで良好な経過を示した。

[P50-4] 小児における安全な大腿動脈穿刺部位の検討

○高橋 努, 水野 風音 （済生会宇都宮病院 小児科）

Keywords: 大腿動脈穿刺, 動静脈瘻, 仮性動脈瘤

【背景】心臓カテーテル検査において大腿動脈穿刺は必須の手技であるが、動静脈瘻や仮性動脈瘤は穿刺に伴う重要な合併症である。大腿深動脈(DFA)の分岐部や動静脈が重なる部位を避け、鼠径靭帯より遠位部で穿刺することが大切で、成人では大腿骨頭の下1/3～1/4が安全な穿刺部位であり、鼠径靭帯から1～2cm下も基準となる。小児は成長に伴い血管の走行と大腿骨頭の位置関係が変化している可能性があり、同じ基準でよいだろうか。【目的】小児における安全な大腿動脈の穿刺部位を確認する。【対象】腹部造影 CTを行った1～12歳の小児32.名（男性20名）の左右64本の大腿動脈【方法】 Ziostation2を用いて解析した。(1)DFA分岐部(DFA点)と大腿骨頭の位置関係を計測。(2)大腿静脈が大腿動脈の背側に回り込む部位(FV点)と大腿骨頭の位置関係を計測。(3)鼠径靭帯中点から DFA点及び FV点までの距離を計測。(4)鼠径溝（皮膚の皺）中点から DFA点及び FV点までの距離を計測。【結果】計測値に男女差、左右差はなかった。(1)DFA点は大腿骨頭の上2/3に9本(14.1%)、下1/3に18本

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(28.1%)、大腿骨頭以下に37本(57.8%)。1歳以下でばらつきが大きかった。(2)FV点は大腿骨頭の上2/3に3本(4.7%)、下1/3に18本(28.1%)、大腿骨頭以下に43本(67.2%)。1歳以下でばらつきが大きかった。(3)鼠径靭帯中点から DFA点までの距離は10mm未満1本(1.6%)、10～20mmが9本(14%)。 FV点までの距離は10mm未満1本(1.6%)、10～20mmが3本(4.7%)。(4)鼠径溝中点から DFA点までの距離は20mm未満34本(53.1%)。 FV点までの距離は20mm未満26本(40.6%)、鼠径溝より上の例もあった。【考察】大腿骨頭の下1/3での穿刺は比較的安全であるが、約30％の患者に DFA点や FV点が含まれる。一方で鼠径靭帯から20mm以内に DFA点は15.6%、 FV点は6.3%のみである。小児においては大腿骨頭よりも鼠径靭帯の方がより良い指標である。鼠径溝は体型によりずれるため普遍的な基準にはならない。

[P50-5] リンパ管造影/胸管破砕術にて治療し得た房室中隔欠損術後の遷延性乳糜胸の一例

○石川 悟[1]，山本 真由[2]，蘆田 浩一[3]，古河 賢太郎[1]，森 琢磨[1]，飯島 正紀[1]，安藤 達也[1]，藤原 優子[4] （1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座，2.帝京大学 放射線科，3.東京慈恵会医科大学 放射線科学講座，4.町田市民病院 小児科）

Keywords: 乳糜胸，リンパ管造影，先天性心疾患術後

【背景】先天性心疾患術後に合併した乳糜胸に対して、脂質制限、絶飲食をはじめとする内科的治療が第一選択として行われることが多いが、治療に難渋する症例も経験する。近年、内科治療抵抗性の乳糜胸に対しリンパ管造影/胸管破砕術の有効報告が散見される。内科的治療抵抗性乳糜胸に対しリンパ管造影/胸管破砕術にて軽快した症例を経験した。【症例】21trisomy、完全房室中隔欠損の9ヶ月男児。7ヶ月時に心内修復術を施行した。術後経過は良好であり、内服加療のみで経過観察中であった。肺炎を契機に心不全が増悪、両側乳糜胸が出現し、中鎖脂肪酸ミルク、オクトレオチド、プレドニゾロンによる治療を開始するも改善が得られず、絶飲食、中心静脈栄養も併用した。しかし、乳糜胸に対して治療を開始し１ヶ月を経過するも十分な治療効果が得られず、リンパ管シンチグラフィを施行したところ pulmonary lymphatic perfusion syndrome（ PLPS）及び乳糜胸が疑われたためリンパ管造影/胸管破砕術の適応と判断、施行した。術後1日目より乳糜胸は減少し、同日ドレーンを抜去。術後6日目より中鎖脂肪酸ミルク、術後10日目より一般乳を開始した。その後も乳糜胸の再燃やその他明らかな合併症なく経過した。【考察】乳糜胸の治療は長期間の絶飲食を必要とすることが多く、結果的に先天性心疾患術後患者の栄養不良、体重増加不良を来すことになる。リンパ管造影/胸管破砕術は、内科的治療に難渋する症例に対し、早期に治療効果が得られる可能性があり、術後患者におけるメリットも大きい。またリンパ管に対する治療戦略を考える上で、事前の病態把握は重要である。今後症例が蓄積されることで、より適切な治療方法や介入時期が明らかになると思われる。【結語】内科的治療に難渋した乳糜胸に対して、リンパ管造影/胸管破砕術を行い速やかに治療効果が得られた一例を経験した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）51（ P51）

術後遠隔期・合併症・発達8

指定討論者: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）

[P51-1] Aortopathyをきたす先天性心疾患群での上行大動脈の長軸方向への伸展性の検討

○林 勇佑[1]，新居 正基[1]，石垣 瑞彦[1]，佐藤 慶介[1]，芳本 潤[1]，金 成海[1]，満下 紀恵[1]，田中 靖彦[1]，猪飼 秋夫[2]，坂本 喜三郎[2] （1.静岡県立こども病院 循環器科，2.静岡県立こども病院 心臓血管外科）

[P51-3] modified Blalock-Taussig shunt感染性閉塞症例の臨床像

○山田 佑也，鈴木 孝典，伊藤 諒一，森本 美仁，郷 清貴，鬼頭 真知子，森鼻 栄治，河井 悟，安田 和志 （あいち小児保健医療総合センター 小児心臓病センター 循環器科）

[P51-4] 両側肺動脈絞扼術後、遠隔期肺動脈狭窄病変の残存の検討

○福嶋 遥佑[1]，大月 審一[1]，馬場 健児[1]，近藤 麻衣子[1]，栄徳 隆裕[1]，重光 祐輔[1]，平井 健太[1]，笠原 真悟[2]，小谷 恭弘[2]，黒子 洋介[2]，岩崎 達雄[3] （1.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 小児医科学，2.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科，3.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科麻酔・蘇生学講座）

[P51-5] 成人先天性心疾患術後患者における慢性腎臓病の評価

○岡 秀治，梶濱 あや，中右 弘一，東 寛 （旭川医科大学 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P51-1] Aortopathyをきたす先天性心疾患群での上行大動脈の長軸方向への伸展性の検討

○林 勇佑[1], 新居 正基[1], 石垣 瑞彦[1], 佐藤 慶介[1], 芳本 潤[1], 金 成海[1], 満下 紀恵[1], 田中 靖彦[1], 猪飼 秋夫[2], 坂本 喜三郎[2] （1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: Aortopathy, 左心低形成症候群, ファロー四徴症

【背景】ファロー四徴症、左心低形成症候群、また二尖大動脈弁患者においては、遠隔期に上行大動脈基部が拡大してくる症例があることは知られている。これは上行大動脈の弾性が低下する aortopathyが病態と考えられている。左心低形成症候群においては、上行大動脈径の拡大だけでなく、大動脈弓の成長障害による大動脈弓下スペース縮小に伴った肺動脈狭窄も重要な問題点である。上行大動脈径の拡大に関する研究は散見するが、aortopahtyによる長軸方向の成長障害に関する報告は少ない。【目的】上行大動脈の弾性が上行大動脈横径および長軸方向の成長にどのように影響するかを検討する。【方法】2008年以降に当科で心臓カテーテル検査を複数回行った症例を研究の対象とした。左心低形成症候群（ H群）（21症例、年齢0～13歳、カテーテル件数81回）、ファロー四徴症（ T群）（18症例、年齢0～20歳、カテーテル件数46回）。コントロール群として川崎病（ C群）（20症例、年齢0～18歳、カテーテル件数53回）。計測項目：1)大動脈造影における大動脈弁輪～大動脈弓頂部までの長軸長（身長で補正）、2)左室駆出期における上行大動脈最大径、3)大動脈最大径・最小径および収縮期・拡張期圧から求めた AO distensibility。【結果】3群において長軸長/身長比は年齢とともに低下した。 H群では T群・ C群に比して低下の度合いが高度であった。 AO distensibilityは H群＜ T群＜ C群の順で有意に低値だった（ p＜0.0001）。しかし、 AO distensibilityと大動脈長軸長との間に有意な関連は認めなかった。【結論】左心低形成症候群では AO distensibilityがファロー四徴症よりも低下していることが示されたが、これは長軸方向の成長との関連は示されなかった。左心低形成症候群においては Norwood手術による上行大動脈の縫合ラインやパッチなどによる2次的な要因が長軸方向の成長障害の主因と考えられ、弾性低下との直接の関連は認められなかった。

[P51-3] modified Blalock-Taussig shunt感染性閉塞症例の臨床像

○山田 佑也, 鈴木 孝典, 伊藤 諒一, 森本 美仁, 郷 清貴, 鬼頭 真知子, 森鼻 栄治, 河井 悟, 安田 和志 （あいち小児保健医療総合センター 小児心臓病センター 循環器科）

Keywords: modified Blalock-Taussig shunt, infectious obstruction, pseudoaneurysm

【背景・目的】 modified Blalock-Taussig shunt(mBTS)閉塞の原因のひとつに感染が挙げられるが、その頻度は低く症例報告の数も少ない。今回、自験5例の経過から臨床像の把握および治療方法に関する検討を行った。【結果】基礎心疾患は Fallot四徴症3例、心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖症1例、三尖弁閉鎖症(1b)1例。 mBTS施行年齢は日齢17から1歳8か月で、術後1か月から8か月で mBTS閉塞が判明した。2症例で mBTSの動脈側吻合部周囲に仮性瘤を形成した。閉塞判明時点で感染の関与が想定できた症例は2例で、残り3例のうち1例は術中所見から、もう2例はカテーテル時の所見およびその後の培養結果から感染の関与が判明した。起因菌は MRCNS 3例、Serratia 1例、 Salmonella 1例であった。肺血流維持のための対応として、2例でカテーテル治療を行い1例は mBTS再開通、1例は無効で低酸素血症が持続したため体外循環を導入した上で右室流出路形成術及び shunt graft除去を施行した。2例で original BTSを施行し、その後 shunt graft除去と仮性瘤切除を行った。残り1例は術中に mBTS感染が判明したが、順行性血流のみで肺血流が維持できたため shunt graft除去のみで手術を終了した。いずれも感染性心内膜炎に準じた抗菌薬治療を行い、その後感染が問題になった症例はなかった。【考察】感染性 mBTS閉塞例では、閉塞判明時点で感染関与の想定が困難な症例もあり注意を要する。形態的には mBTS吻合部付近の仮性瘤を伴う症例もある。治療は肺血流を維持し、かつ感染巣を除去した上での人工物を使用しない外科的介入を行う必要がある。基礎心疾患や児の月齢を考慮し、個別の症例で最適な治療方針を決定する

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

必要がある。

[P51-4] 両側肺動脈絞扼術後、遠隔期肺動脈狭窄病変の残存の検討

○福嶋 遥佑[1], 大月 審一[1], 馬場 健児[1], 近藤 麻衣子[1], 栄徳 隆裕[1], 重光 祐輔[1], 平井 健太[1], 笠原 真悟[2], 小谷 恭弘[2], 黒子 洋介[2], 岩崎 達雄[3] （1.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 小児医科学, 2.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, 3.岡山大学大学院医歯薬学総合研究科麻酔・蘇生学講座）

Keywords: 肺動脈絞扼術, 肺動脈狭窄, 先天性心疾患

【背景】 high flow疾患では肺動脈絞扼術を先行する場合があるが、遠隔期に肺動脈狭窄(PS)が残存する症例がある。【目的・方法】2010年から2019年までに当院で両側肺動脈絞扼術を施行した症例について診療録をもとに後方視的に検討した。2心室修復症例(2VR)ではカテーテルで圧格差30mmHg以上を PS残存とし、30mmHg未満の圧格差、カテーテル不要と判断した症例については PS非残存とした。単心室修復症例(SVR)では BDG後カテーテル時に3mmHg以上の圧格差を認めものを PS残存とした。【結果】2VR症例は26例で疾患の内訳は PTA;10, IAA/VSD;7, HLHS variant;4, CoA/VSD;3, DORV;1, TGA;1。 PS残存は8例（31%）、 Bil.PABは PS残存群; 生後 median10日、PS非残存; median13.5日と有意差は認めなかったが、 Bil. PABから次期手術（根治手術や PAB adjustment）までの期間はそれぞれ median460日 median72日と有意差を認めた。また遠隔期カテーテル治療で PSの解除ができなかった症例4/5例(80%)だった。一方 SVR症例は29例で内訳は HLHS;22, DORV;3, DILV;1, l-TGA /hypoRV;1。PS残存は9例(31%)で、 Bil.PABは PS残存群生後 median5日、 PS非残存群 median4日で有意差は認めず、 Bil. PABから次期手術までの期間はそれぞれ median72日 median59.5日と有意差を認めなかった。遠隔期カテーテル治療で PSの解除ができなかった症例3/8例(38%)だった。【考察】 SVR症例では Bil.PAB後比較的早期に絞扼解除されるため遠隔期の肺動脈狭窄と解除術までの期間の影響が少ない一方で、2VRの Rastelli型手術を控えた症例では体重増加を待つなど絞扼解除までに期間を要し、遠隔期肺動脈狭窄を呈する症例を一定数認めた。 PS残存群は遠隔期カテーテル治療は限定的で、遠隔期 PSの観点では、体重増加を待って大口径の conduitを使用するよりも早期に小口径の conduitを使用し心内修復術を行う、根治手術前にカテーテル治療で PABの adjustmentを行うなどで軽減できる可能がある。

[P51-5] 成人先天性心疾患術後患者における慢性腎臓病の評価

○岡 秀治, 梶濱 あや, 中右 弘一, 東 寛 （旭川医科大学 小児科）

Keywords: 成人先天性心疾患, 慢性腎臓病, 推定糸球体濾過量

【背景】慢性腎臓病は心血管病のリスクを増加させる疾患の一つである。先天性心疾患術後に成人を迎えた症例の多くは、二心室修復術後であっても様々な心合併症を抱えている。そのため、慢性腎臓病を合併している場合は、さらに心血管病のリスクが増大すると考えられる。【目的】成人先天性心疾患術後患者において、慢性腎臓病の合併がどの程度存在するのかを評価すること。【方法】2015年1月から2019年12月に当院に検査入院した先天性心疾患術後患者143名のうち、18歳以上で最終手術から5年以上を経過した二心室修復症例 21名を対象にした。血清クレアチニン値またはシスタチン Cから推定糸球体濾過量を求め、蛋白尿の存在から慢性腎臓病の重症度(グレード G1-G5)を評価した。【結果・考察】年齢の中央値は20歳(18-33歳)で、術後年数は平均19年、ACEi/ARBを内服している症例は4名であった。慢性腎臓病の重症度は G1-A1が16名、 G1-A2が1名(5%)、 G2-A1が4名(19%)であり、 G3以上の症例は認めなかった。 G1-A2と G2の症例5例において、4例で中心静脈圧が10mmHg以上であり、5例とも心係数は3L/min/m2未満であった。 G2の症例は全例に高尿酸血症を認め、そのうち2例は尿酸低下薬を内服していた。また、 G2の症例は経年的に推定糸球体濾過量の低下、中心静脈圧の上昇及び心係数の低下を伴っている傾向があり、静脈うっ滞と低心拍出量が推定糸球体濾過量に影響している可能性が考えられ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。【結論】当院での成人先天性心疾患術後患者では、慢性腎臓病はグレード G1-A2が5%、 G2が19%存在し、G3以上の症例は認めなかった。グレード G2の症例は高尿酸血症を合併している症例が多かった。推定糸球体濾過量は経年的に悪化している症例が多く、慢性腎臓病の進行予防のためにも早期からの管理が必要であると考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）52（ P52）

術後遠隔期・合併症・発達9

指定討論者:富松 宏文（とみまつ小児科循環器クリニック）

[P52-1] 当院での DKS吻合・ Norwood型吻合術後の大動脈形態に関する検討

○吉田 賢司[1], 星野 健司[1], 西岡 真樹子[1], 鈴木 詩央[1], 百木 恒太[1], 太田 健[1], 河内 貞貴[1], 小川 潔[1], 村山 史朗[2], 黄 義浩[2], 野村 耕司[2] （1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科）

[P52-2] 完全大血管転位に対する大血管スイッチ術後の新大動脈基部拡張と体型の関係

○宗内 淳[1], 渡辺 まみ江[1], 杉谷 雄一郎[1], 松岡 良平[1], 土井 大人[1], 江崎 大起[1], 松田 健作[2], 藤本 智子[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）

[P52-3] 大血管転位根治術遠隔期に肺高血圧を認めた2例

○福村 史哲[1], 馬場 志郎[1], 井出 雄二郎[2], 吉永 大介[1], 松田 浩一[1], 久米 英太朗[1], 武野 亨[1], 赤木 健太郎[1], 平田 拓也[1], 池田 義[2], 滝田 順子[1] （1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科）

[P52-4] 小児期機械弁の成長に伴う狭窄・再置換時期は予測可能か？

○大森 紹玄, 蔵本 怜, 奥主 健太郎, 石井 徹子, 東 浩二, 中島 弘道, 青墳 裕之 （千葉県こども病院 循環器内科）

[P52-5] 心内修復術後の Down症候群における遠隔期再介入についての検討

○河井 容子[1], 遠藤 康裕[1], 竹下 直樹[1], 井上 聡[1], 森下 祐馬[1], 梶山 葉[1], 中川 由美[1], 池田 和幸[1], 山岸 正明[2] （1.京都府立医科大学附属病院 小児科, 2.京都府立医科大学附属病院 小児心臓血管外科）

[P52-6] 小児先天性心疾患手術後に ICU-AWを発症した患者における ADL回復の特徴

○熊丸 めぐみ[1], 下山 伸哉[2], 池田 健太郎[2], 田中 健佑[2], 浅見 雄司[2], 新井 修平[2], 岡 徳彦[3], 小林 富男[2] （1.群馬県立小児医療センター リハビリテーション課, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P52-1] 当院での DKS吻合・ Norwood型吻合術後の大動脈形態に関する検討

○吉田 賢司[1], 星野 健司[1], 西岡 真樹子[1], 鈴木 詩央[1], 百木 恒太[1], 太田 健[1], 河内 貞貴[1], 小川 潔[1], 村山 史朗[2], 黄 義浩[2], 野村 耕司[2] （1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科）

Keywords: Damus-Kaye-Stansel, Norwood, 大動脈狭窄

【目的】当院では2017年の新病院移転後、胎児診断例の増加や母体搬送など周産期医療体制の強化により、単心室循環をはじめとした複合心奇形を有する患者数が飛躍的に増加している。これに伴い、体循環流出路狭窄の懸念がある場合の Damus-Kaye-Stansel(DKS)吻合や左心低形成症候群類縁疾患に対する Norwood型吻合による大動脈形成例が増加してきた。今回大動脈再建を行った中で、術後大動脈狭窄をきたした症例の形態的特徴に関して検討した。
【方法】2017年1月から2019年12月までに当院で DKS吻合・ Norwood型吻合術を施行した18例のうち、術後造影CTによる形態的評価および心臓カテーテル検査による血行動態評価をほぼ同時期に行っていた12例に関して、後方視的に検討した(うち左心低形成症候群類縁疾患に対する Norwood型手術7例)。手術時の平均年齢は3か月(1か月-1歳2か月)、平均体重は4.4kg(3.0-9.9kg)であった。
【結果】術後の心臓カテーテル検査において狭窄部前後で40mmHg以上の著明な大動脈内圧較差を認めたのは12例中2例で、いずれも DKS吻合(double-barrel DKS)を行った症例であった。同時期の造影 CT(3D)で計測すると形態的には STJから吻合部までの距離が有意に短く、再建した大動脈と transverse archとの角度が急であるという特徴があった。いずれも心機能低下・房室弁逆流悪化に基づく心不全症状を呈しており、外科的介入ののち狭窄は解除された。
【結論】 DKS吻合術後に外科的介入を要する大動脈狭窄を呈した症例が存在した。吻合部までの距離が短いなど術中所見に懸念があれば早期に形態評価・血行動態評価を行うべきである。

[P52-2] 完全大血管転位に対する大血管スイッチ術後の新大動脈基部拡張と体型の関係

○宗内 淳[1], 渡辺 まみ江[1], 杉谷 雄一郎[1], 松岡 良平[1], 土井 大人[1], 江崎 大起[1], 松田 健作[2], 藤本 智子[2], 落合 由恵[2] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）

Keywords: Jatene手術, 大動脈基部置換, 成人先天性心疾患

【背景と目的】完全大血管転位症に対する大血管スイッチ術（ ASO）後患者の約半数で遠隔期に新大動脈基部拡張が観察され、外科的再介入が必要となる場合もある。性別（男）、二期的修復、心室中隔欠損症合併がそのリスクと報告されている。一方、肥満は心血管イベントのリスク因子であることは周知であるため、成人期に至った ASO後患者における新大動脈基部拡張と体型の関係を明らかにする。
【方法】 ASO後遠隔期48人（15歳以上）において心エコー図検査により新大動脈弁輪径、バルサルバ洞径、上行大動脈径を測定し、肥満度指数（ BMI）と比較検討した。
【結果】 ASO時年齢20（15-55）日、体重3.1（2.8-3.9） kgで、心室中隔欠損症合併11例、二期的修復3例であった。 1例を除き Lecompte法であった。検査時年齢19（17-27）歳、体重57（49-69） kg、身長167（159-171） cm、 BMI 20.9（18.4-24.3）、収縮期および拡張期血圧は120（112-127） mmHgおよび67（63-73） mmHgであった。心エコー図検査結果は新大動脈弁輪径：22.2（20.2-23.9） mm（ Z値：1.17 [0.36-2.17]）、バルサルバ洞径：34.6（32.0-40.1） mm（ Z値：3.52 [2.33-4.61]）、上行大動脈径：20.7（19.5－22.8）（ Z値：-0.75 [-1.60－0.07]）であった。中等度以上大動脈弁逆流を3例に認めた。バルサルバ洞 Z値＞2.0が77%に認められたのに対し上行大動脈径 Z値＞2.0は6%でありバルサルバ洞のみが拡張する特徴があった。バルサルバ洞径＞

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

70mmに対して大動脈基部置換を行った大血管スイッチ術後患者1例（ BMI=29.2）を経験した。バルサルバ洞径はBMI（ r=0.40）に有意な相関があったが、年齢、収縮期および拡張期血圧とは相関がなかった。
【結論】肥満による循環血液量増加と Lecompte法による左右肺動脈分岐部による上行大動脈絞扼がバルサルバ洞拡大を進行させるのではないかと推察した。 ASO後患者に対する青年期からの生活指導・肥満予防対策は重要である。

[P52-3] 大血管転位根治術遠隔期に肺高血圧を認めた2例

○福村 史哲[1]，馬場 志郎[1]，井出 雄二郎[2]，吉永 大介[1]，松田 浩一[1]，久米 英太朗[1]，武野 亨[1]，赤木 健太郎[1]，平田 拓也[1]，池田 義[2]，滝田 順子[1] （1.京都大学医学部附属病院 小児科，2.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科）

Keywords: 大血管転位，肺高血圧，Jatene術

大血管転位（ TGA）の Mustardまたは Senning術後の肺高血圧（ PH）症例の報告は散見されるものの、生後早期に施行した大血管転位根治術（大血管スイッチ術含めた心内修復術： ASO）後の PH合併は稀である。今回、ASO術後遠隔期に PHを認めた症例を経験したので以下提示する。 症例１は TGA II型6歳男児。日齢8日目にASOを施行した。術後1年のカテーテル検査は平均肺動脈圧（ mean PAp） 15mmHg、肺血管抵抗（ Rp） 1.54U .m2で、その他検査所見含めて異常なかった。術後6年の就学前のカテーテル検査で mean PAp 48mmHg、 Rp 8.15U・ m2であり、アンブリセンタンとタダラフィルを開始した。肺高血圧治療薬開始1年後に mean PAp 23mmHg、 Rp 2.89U・ m2となり肺高血圧治療薬の反応は良好であった。症例２は TGA I型 12歳女児。日齢6日目に ASOを施行した。 ASO術後6年のカテーテル検査では mean PAp 18mmHg、 Rp 1.85U .m2であったが、術後12年の心臓カテーテル検査で mean PAp 20mmHg、 Rp 1.35U・ m2であった。軽度の PHを認めるものの肺血管抵抗は低く現在無投薬経過観察中である。 TGAに対する ASO術後は冠動脈や半月弁逆流、吻合部狭窄、左右末梢性肺動脈狭窄が合併症の主となるが、遠隔期 PHの出現についても注意深いフォローが必要と考えられた。これら考察を過去文献や病理所見含めて報告する。

[P52-4] 小児期機械弁の成長に伴う狭窄・再置換時期は予測可能か？

○大森 紹玄，蔵本 怜，奥主 健太郎，石井 徹子，東 浩二，中島 弘道，青墳 裕之 （千葉県こども病院 循環器内科）

Keywords: 機械弁，再置換，成長

【背景・目的】小児の機械弁置換術後には，成長に伴う狭窄により再置換がしばしば必要となる．その時期を体格と弁サイズから予測できる定量的指標があれば，成人期までの治療戦略を練る上で有用である．【方法】1993-2019年に当院で大動脈弁・房室弁を機械弁置換した小児例において，体格，弁サイズ，成長に伴う再置換の有無を後方視的に検討した．弁サイズの指標として実質開口面積(cm^2)/体表面積(m^2)指数(GOA/BSA)を使用した．【結果】(1)機械大動脈弁:13例，うち6例は単心室循環．1例に16mm弁，3例に17mm弁，他は19-23mm弁が使用され，フォローアップ期間は中央値4.9年(1.1-20)だった．成長に伴う再置換はなく，5歳時に置換された17mm弁で16歳に達した右室性単心室症の例もあった．(2)機械房室弁(単心室):16例．1例に使用された17mm弁が最小であり，他は21mm以上の弁が使用された．中央値4.8年(0.2-21)のフォローアップ期間中に成長に伴う再置換はなかった．(3)機械房室弁(二心室):24例．フォローアップ期間の中央値は5.7年(0.2-24)．16mm弁の6例中2例，17mm弁の6例中2例の計4例が各1回ずつ再置換を要した．16-17mm弁の初回置換時年齢は中央値0.7(0.2-4)，再置換となった4例の再置換時年齢は中央値8(5-11)だった．再置換直前(またはフォローアップ終了時)の GOA/BSAは再置換に至った4例で他より小さい傾向がみられたが差は有意ではなく(1.9±0.3 vs 2.8±1.0，p=0.10)，GOA/BSA最

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

適カットオフ値は2.23(感度100% 特異度71%)だった．置換直後から再置換直前(またはフォローアップ終了時)までの BSA倍率は再置換例で有意に大きく(2.3±0.7 vs 1.5±0.6, p=0.03), BSA倍率の最適カットオフ値は1.73(感度100% 特異度68%)だった.【結語】二心室循環における機械房室弁は16-17mm弁では小学生ころに再置換を要する可能性が相応にある．将来の狭窄・再置換時期の予測には GOA/BSAや BSA倍率が有用かもしれない.

[P52-5] 心内修復術後の Down症候群における遠隔期再介入についての検討

○河井 容子[1], 遠藤 康裕[1], 竹下 直樹[1], 井上 聡[1], 森下 祐馬[1], 梶山 葉[1], 中川 由美[1], 池田 和幸[1], 山岸 正明[2]
（1.京都府立医科大学附属病院 小児科, 2.京都府立医科大学附属病院 小児心臓血管外科）
Keywords: Down症候群, 遠隔期, 再手術

[背景]Down症候群(DS)は先天性心疾患(CHD)を合併する染色体異常の中では最も多く、また心疾患治療成績の向上に伴う生命予後の改善により、遠隔期管理を行う症例は今後も増加することが予想される。その中で、単純短絡疾患ではない CHDの修復術後症例に対して遠隔期に遺残病変や続発症に対する再介入が必要となる症例も見受けられるが、治療適応判断について苦慮する例も見られる。それらの症例につき、当院での経験および文献的考察を踏まえて報告する。[対象・方法] 当院および関連施設で外来経過観察中の心室中隔欠損、心房中隔欠損、動脈管開存を除いた心内修復術後で12歳以上の DS症例につき、残存病変の有無、循環器的な投薬の有無、再手術の有無等を検討した。[結果] 症例は18例(男性７例)で年齢中央値14歳。 原疾患は房室中隔欠損(AVSD)12例、大動脈縮索複合(CoA complex)２例、ファロー四徴症(TOF)２例、その他が２例。有意な病変は大動脈狭窄・閉鎖不全(ASR)1例、房室ブロック(AVB)1例、大動脈閉鎖不全(AR) 1例、僧帽弁閉鎖不全(MR)２例で有意な肺高血圧例はなかった。 投薬は6例で内訳は ACE阻害剤、利尿剤、β遮断薬。再介入は AVSD術後の大動脈弁下狭窄解除１例、AVSD術後 MRに対する僧帽弁形成術が１例。 ASR症例は高度 ASのため大動脈弁置換術も検討されたが、術後抗凝固療法に伴うリスク等を考慮し実施には至っていない。弁置換術、ペースメーカー植込み術、カテーテルインターベンションの実施はなかった。[考察とまとめ] 単純短絡疾患ではない CHD修復術後の DS症例の大部分は有意な遺残病変なく良好な経過を示した。一方で大動脈弁、僧帽弁の遺残病変を認める例が散見されたが弁置換術実施例はなかった。 DS症例では臨床症状の把握が困難であることや長期的な投薬コンプライアンスに対する懸念が治療方針決定に一定の影響を与える可能性がある。

[P52-6] 小児先天性心疾患手術後に ICU-AWを発症した患者における ADL回復の特徴

○熊丸 めぐみ[1], 下山 伸哉[2], 池田 健太郎[2], 田中 健佑[2], 浅見 雄司[2], 新井 修平[2], 岡 徳彦[3], 小林 富男[2] （1.群馬県立小児医療センター リハビリテーション課, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科, 3.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科）
Keywords: ICU-AW, 先天性心疾患, ADL

【背景】筋力低下を主体とした機能障害である ICU-AW（ Intensive Care Unit Acquired Weakness）は、発症後の身体機能回復までに数週間から重症例では年単位といわれているが、小児における回復過程は不明な点が多い。【目的】 ICU-AWを発症した小児先天性心疾患手術後患者の ADL回復までの特徴を調査すること。【対象と方法】先天性心疾患手術後に ICU-AWを発症した患者73例（平均年齢14.0ヵ月）。診療録より、患者情報、手術状況、手術後経過、リハビリテーション経過などを後方視的に調査した。なお、 ICU-AWの判定には Medical Research Council（ MRC）スコアを用いた。また、中枢神経障害を有するもの、新生児症例、 ADL追跡不能例は除外した。【結果】手術前の ADLに回復するまでの日数は、中央値で60（ IQR:30.5-98）日。手術後1か月以内に

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ADLが回復した症例は全体の26.0%、2か月以内53.4%、3か月以内69.9%で、9.6%は4か月以上の時間を要した。ADL回復までの日数と手術時間（中央値343[264.5-447.5]分）、挿管期間（中央値6[3-13]日）、筋弛緩薬投与期間（中央値4[2-7]日）、 PICU滞在日数（中央値14[9-27]日）、在院日数（中央値40[25-58]日）にはそれぞれ中等度の正の相関関係を、覚醒時 MRCスコア（中央値38[25.5-46]点）とは中等度の負の相関関係を認めた（ｐ＜0.01）。【考察】 ICU-AW発症後の予後については、重症疾患多発ミオパチー（ CIM）と重症疾患多発ニューロパチー（ CIP）では異なることが報告されているが、 ICU内における電気生理学的検査は現実的ではない。今回、手術時間や挿管期間、筋弛緩薬投与期間が長い症例ほど、また覚醒時の MRCスコアが低い症例ほど ADLの回復に時間を要していたこともあり、これらが予後予測の判断材料につながる可能性が示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）53（ P53）

成人先天性心疾患1

指定討論者:稲井 慶（東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児・成人先天性心疾患科）

[P53-1] 成人期再手術のタイミングを症状から考える

○江見 美杉，成田 淳，平野 恭悠，石井 良，石田 秀和，大薗 恵一 （大阪大学大学院医学系研究科小児科）

[P53-2] フォンタン術後症例における Thebesian静脈はよく見られ、かつ遠隔期に発達する

○田中 敏克，城戸 佐知子，堀口 祥，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）

[P53-3] 成人先天性心疾患術後残存肺動脈狭窄に対するステント留置

○葭葉 茂樹，小林 俊樹，多喜 萌，戸田 紘一，連 翔太，小島 拓朗，住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科）

[P53-4] 当院小児科および循環器内科でフォロー中の異なる年齢層の成人期Eisenmenger症候群症例の検討

○大田 千晴[1]，岩澤 伸哉[1]，大軒 健彦[1]，建部 俊介[2]，木村 正人[1,3]，六郷 由佳[1] （1.東北大学病院 小児科，2.東北大学病院 循環器内科，3.宮城県立こども病院 循環器科）

[P53-5] ASDに対する治療を断念した79歳女性

○喜瀬 広亮，河野 洋介，須長 祐人，吉沢 雅史，戸田 孝子，犬飼 岳史 （山梨大学 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P53-1] 成人期再手術のタイミングを症状から考える

○江見 美杉，成田 淳，平野 恭悠，石井 良，石田 秀和，大薗 恵一 （大阪大学大学院医学系研究科小児科）
Keywords: 成人先天性心疾患，手術，症状

＜背景・目的＞先天性心疾患では修復術が完了した症例でも、再手術を要することがある。しかし成人の場合、社会的立場や自覚症状が乏しいなどの理由が手術時期に影響をすることがある。そこで今回、成人期に再手術を行った症例を対象として術前後の症状を知ることで手術を行うタイミングを検討することを目的とした。＜対象・方法＞2018年までに手術を行い、術前と術後1年後の症状が把握できた42例を対象とした。術前の自覚症状、手術に伴う症状の変化、また症状の改善、悪化をもたらす検査所見について後方視的に検討を行った。＜結果＞手術内容 PVR28例、 TCPCconversion7例、その他7例。手術時年齢20-55歳(29±7.9歳)。術前自覚症状は28例で認められうち23例で症状の改善があった。この23例のうち、15例が術前動悸、脈の違和感の症状がありうち11例は軽減したものの術後同様の症状が残った。1例が術後1年以内に死亡した。以下術別に検討を行った。PVR28例では自覚症状があった19例のうち14例で症状の改善が認められた。特に PRのために PVRを施行した16例では自覚症状があった9例のうち8例で症状の改善が認められ、うち2例で症状が消失した。悪化した症例はいなかった。自覚症状が残った症例群はそれ以外の症例群と比較して術前 RVEDVが有意に大きく、そのカットオフ値は153ml/m2であった。 TCPCconversionを行った7例のうち術前に症状があった4例は全例で症状の改善があった。また術後に症状が悪化した1例では術前心室拡張末期圧が高値を示していた。＜結論＞術前に症状がある場合、術後改善することが期待されるが、動悸や脈の違和感の症状は消失することは難しい。 PRにより PVRを要する症例では、術後無症状を目指すため RVEDVが150ml/m2以上に至る前に無症状であっても介入を考慮する必要があるのかもしれない。

[P53-2] フォンタン術後症例における Thebesian静脈はよく見られ、かつ遠隔期に発達する

○田中 敏克，城戸 佐知子，堀口 祥，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）
Keywords: Fontan，Thebesian静脈，冠動脈

【背景】心房・心室筋を通過し直接心腔内へ還流する冠静脈を Thebesian静脈(ThV)という。血管造影で描出される ThVはまれな所見であり、成人においては時に心筋虚血や容量負荷の原因になると報告されている。しかし、先天性心疾患における ThVに関する報告はきわめて少ない。【目的】フォンタン術後遠隔期における ThVの頻度・成長による変化などを明らかにすること。【方法】15歳以上でカテーテル検査を施行したフォンタン術後症例を対象とし、大動脈造影で明らかに描出される ThVの有無を調べた。 ThVを認めた症例について過去の大動脈造影所見と比較した。運動負荷心電図所見や臨床症状の有無について調べた。純型肺動脈閉鎖は対象から除外した。【結果】対象となった症例は75例で、有意な ThVを12例(16%)に認めた。右室型単心室が6例でもっとも多く、左室型単心室(TAを含む)が4例、 unbalanceな2心室症例が2例であった。左室型単心室であっても ThVが還流する心室はすべて右室であった。過去の検査と比較すると全例で ThVが発達しており、冠動脈の拡張・蛇行を認めた。6例で運動負荷心電図を施行したが ST変化を認めるのは1例のみで、胸痛の既往がある症例はなかった。【考察】すべて右室を伴う症例であったことから、長期間右室が体血圧にさらされていることにより発達する可能性が示唆されたが、右室型単心室でも認めない症例も多く存在すること、過去に施行した機能的修復術後の修正大血管転位7症例の大動脈造影では1例も認めず、 subaortic RVのみが ThV発達の原因ではないと推察される。また、1例で心電図上虚血が疑われる所見を認めたが、虚血症状を呈した症例はなく、 ThVが発達していることの臨床的意義は不明である。【結語】フォンタン術後遠隔期における ThVはよく見られる所見であり、また年齢とともに進行する。その臨床的意義は不明であるが、心筋虚血や容量負荷の出現に注意して

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

フォローアップすることが必要である。

[P53-3] 成人先天性心疾患術後残存肺動脈狭窄に対するステント留置

○葭葉 茂樹，小林 俊樹，多喜 萌，戸田 紘一，連 翔太，小島 拓朗，住友 直方 （埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科）

Keywords: ステント，成人先天性心疾患，肺動脈狭窄

【背景】不均衡肺循環は換気血流ミスマッチの原因となるため，早期に是正されるべきである．しかし症状が乏しい成人体格例では治療が遅れがちである.【目的】成人体格となった先天性心疾患術後肺動脈狭窄に対するステント留置治療が妥当かどうかを検討．【対象】2008-2019年に他院から紹介された成人体格先天性心疾患5例（ファロー四徴症手術後1例，肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損主要体肺動脈側副血行路 Rastelli手術後1例，総動脈幹症 Rastelli手術後1例，修正大血管転位 Senning＋ Nikaidoh＋ Rastelli手術後1例，単心室 Fontan手術後1例）．年齢（mean，range）（22，17-29 歳）．肺動脈狭窄に対する再手術，バルーン拡張術無効3例．手術後primaryステント留置2例．【ステント留置手技】部位：左肺動脈狭窄3例．ステント種類：バルーンエキスパンダブルステント4例，セルフエキスパンダブルステント1例（ Palmaz 3例， Ominilink 1例， E-Luminexx 1例）．ステント径：（12.4，10-14 mm）．アプローチは大腿静脈，留置ロングシースは8Fr-11Fr．全例合併症なく完全に狭窄解除．【結果】・全症例で造影所見，肺血流シンチで血流改善有り．1症例で少量胸水貯留を認めたが自然に軽快．臨床症状 NYHA2度であった4例は1度に改善．【考察】・大動脈など外部からの干渉による肺動脈狭窄に対する外科手術は無効．・成人肺動脈狭窄に対するバルーン拡張術は recoilによる再狭窄が必発で効果が乏しい．・病状により大口径ステントの種類を選択．・乳幼児と違いサイズアップの必要がない成人ではステントのサイズ決定が容易．・ NYHA 1-2度で自覚症状に乏しい例では適切な治療のタイミングを決めるため小児科内科間，施設間での適切なカンファレンス，移行が必要．【結語】片側肺動脈狭窄に対するステント留置により，成人移行例であっても肺血流不均衡を是正できる可能性が高い．外科手術に比べ低侵襲かつ有効な治療であり，第一選択と考えて良い．

[P53-4] 当院小児科および循環器内科でフォロー中の異なる年齢層の成人期 Eisenmenger症候群症例の検討

○大田 千晴[1]，岩澤 伸哉[1]，大軒 健彦[1]，建部 俊介[2]，木村 正人[1,3]，六郷 由佳[1] （1.東北大学病院 小児科，2.東北大学病院 循環器内科，3.宮城県立こども病院 循環器科）

Keywords: Eisenmenger症候群，肺高血圧，成人先天性心疾患

【背景】 Eisenmenger症候群（ES)は，主に肺血流増加型の先天性心疾患において，肺動脈に非可逆性の閉塞性病変が起こり，高度肺高血圧を生じた病態である．成人期に達した症例では，合併症や小児科から成人科への移行期医療の問題など多くの課題に直面している．【目的】成人期に達した ES症例の現状を明らかにする．【方法】当院循環器内科または小児科に通院中で，成人先天性心疾患レジストリに登録されている成人患者のうち，ESと診断された患者の性別，年齢，原疾患， NYHAスコア，平均肺動脈圧（mPAP)，肺血管抵抗(Rp)，酸素飽和度(SpO_2)，合併症，投薬状況について後方視的に検討した．(数値は平均値±標準偏差)．【結果】循環器内科通院中の ES患者は9名（男3:女6)，年齢は48.6±8.1（中央値50.5)歳，原疾患は VSD 2名， ASD 2名， AVSD 1名， DORV 2名，TOF 1名， PA/VSD/MAPCA 1名，NYHA:II 8名， III 1名， mPAP 63.1±19.1 mmHg，Rp 24.2±17.6 wood単位，SpO_2 78±9.7%，合併症として喀血，脳膿瘍，肺膿瘍，心房細動，突然死などがあった．肺血管拡張薬は6名（うち3剤4名，1剤2名)に投与されていた．一方，小児科通院中の ES患者は７名（男3:女４)，年齢は24.8±4.3（中央値

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

24.5)歳，原疾患は AVSD/CoA １名， DORV/MA １名，TAPVR 1名， PA/VSD/MAPCA ３名， ASD/PAPVR 1名，NYHA:II 6名， III 1名， mPAP 62.3±21.9 mmHg，Rp 7.1±6.6 wood単位，SpO_2 90.3±9.3%，合併症として喀血，脳膿瘍，心房頻拍などがあった．肺血管拡張薬は１名（2剤)に投与されていた．【考察】循環器内科症例は小児科症例に比して，肺血管抵抗が高く，チアノーゼが強く，肺血管拡張薬による介入の頻度も高かった．原疾患では成人例に simple anatomyのものが多く，小児科症例では complex anatomyのものが多かった．【結論】年齢層の異なる ES群の解析により，若年 ES群の予後や肺血管拡張薬の至適導入時期などを明らかにできる可能性がある．

[P53-5] ASDに対する治療を断念した79歳女性

○喜瀬 広亮，河野 洋介，須長 祐人，吉沢 雅史，戸田 孝子，犬飼 岳史 （山梨大学 小児科）

Keywords: 高齢者，心房中隔欠損，心不全

【はじめに】高齢者の心房中隔欠損症(ASD)では、欠損孔による右心へ容量負荷以外に、肺高血圧や肺動脈の拡張、左室の拡張障害、心房細動等の様々な問題が混在しており、治療を行うべきか否かの判断が困難な場合がある。今回、術前の TEEおよび血行動態評価および閉鎖試験の結果、 ASDへの治療を断念した症例を提示する。【症例】79歳 女性。身長 144.5cm，体重 61.8kg。既往歴：冠攣縮性狭心症、一過性脳虚血発作、発作性心房細動、心尖部肥大型心筋症。前医で、利尿剤、β遮断薬、 Ca拮抗薬、 DOACにより管理されていたが、徐々に労作時呼吸困難が出現し、 CT検査で肺動脈の拡張を認めたことから、精査目的で当院へ紹介となった。 TEE上、ASD（二次孔）が確認され、23.7mm×15.4mm。 rimは大動脈から上大静脈にかけて広範囲に欠損。カテーテル検査では、肺体血流比 1.53，肺動脈圧 33/17（25)，Rp=4.5，左房圧 7。 ASD試験閉鎖で肺動脈圧 41/17（26)，Rp=1.9，肺動脈楔入圧20と上昇がみられ、治療を断念した。【まとめ・検討】75歳を超える高齢者においてもASDの閉鎖は有用であることが報告されている(JACC: Cardiovasc Interv 2015;8:600-606)。一方で、高齢者では治療後に左室拡張障害による左房圧の上昇や肺うっ血を生じる可能性があり、治療前の肺動脈楔入圧が10mmHg以上の例や閉鎖試験で10mmHg以上の上昇を認める例では注意を要する(Catheter Cardiovasc Interv. 2001;52:177-80, 2005;64:333-7)。さらに、本症例では、広範な rim欠損を伴う ASDであり、治療を行う場合、カテーテル治療が可能か外科手術を優先すべきか、さらに閉鎖する際は fenestration作成も考慮する必要がある。本症例では、治療前に十分な利尿剤を含めた心不全治療が行われている状況下で左房圧の上昇がみられたため治療は実施しなかった。血行動態評価の結果から治療の可否、さらに治療が可能であるならば治療方法に関して検討したい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）54（ P54）

成人先天性心疾患2

指定討論者:笠原 真悟（岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）

[P54-1] 透析管理中の BDG術後心不全患者に対する治療方針

○井上 奈緒，中嶌 八隅，金子 幸栄 （総合病院聖隷浜松病院 小児循環器科）

[P54-2] 繰り返す血栓性腎梗塞および慢性糸球体腎炎を発症した成人フォンタン術後の1例

○杉谷 雄一郎[1]，宗内 淳[1]，江崎 大起[1]，松岡 良平[1]，土井 大人[1]，渡邉 まみ江[1]，落合 由恵[2] （1.九州病院 小児科，2.九州病院 心臓血管外科）

[P54-3] 稀な体静脈、肺静脈還流異常症の2例

○帯刀 英樹，藤田 智，山下 慶之，松山 翔，木村 聡，大石 恭久，園田 拓道，田ノ上 禎久，塩瀬 明 （九州大学病院 心臓血管外科）

[P54-4] 成人先天性心疾患の経過中に腫瘍性病変を認めた2例の検討

○竹田 義克[1]，岩崎 秀紀[1]，中村 太地[1]，井美 暢子[1]，前田 顕子[1]，太田 邦雄[1]，和田 泰三[1]，芳村 直樹[2] （1.金沢大学 医薬保健研究域医学系 小児科，2.富山大学 第一外科）

[P54-5] 完全大血管転位，Senning術後の残存心房間シャントに伴う肺高血圧を合併した32歳女性に対して大血管スイッチ術を施行した1例

○島田 空知[1]，嘉川 忠博[1]，前田 佳真[1]，小林 匠[1]，吉敷 香菜子[1]，稲毛 章郎[1]，浜道 裕二[1]，上田 知実[1]，矢崎 諭[1]，和田 直樹[2]，高橋 幸宏[2] （1.榊原記念病院 小児循環器科，2.榊原記念病院 心臓血管外科 小児）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P54-1] 透析管理中の BDG術後心不全患者に対する治療方針

○井上 奈緒，中嶌 八隅，金子 幸栄 （総合病院聖隷浜松病院 小児循環器科）

Keywords: 成人先天性心疾患，心不全，透析患者

症例；43歳男性診断；右室低形成、心室中隔欠損症、肺動脈閉鎖、グレン手術後
経過；生後7ヶ月時にチアノーゼを指摘され当科初診。2歳時に左 original BTS術を施行された。9歳時に BTS追加または univentricular repairを提案されるも通院を自己中断した。20歳で通院を再開、21歳時の心カテで右肺動脈閉塞を指摘され、 univentricular repairも心内修復術も不可能と判断された。経過中、チアノーゼが増強したため、23歳時に BTSに対して PTAを施行した。効果不十分であったが、この時の検査で右肺動脈が non confluentで存在していると判明したため、24歳時に右 modified BTS、肺動脈形成術を施行された。 術後、HOTを導入(1L/min)し SpO_2は90%まで上昇した。28歳時に心カテを施行した結果、 RPAp(13)mmHg，Rp 0.9単位であり、同年 BDGを施行。術後は SpO_2は romm airで85～90%に上昇した。しかし、34歳頃からは安静時80%前後、労作時50～60%と低下するようになり、 NYHAは II-III度、 LVEFは40～45%、 BNPは100～600pg/mLと増減を繰り返し、35歳からβ－ blockerを導入した。腎機能は23歳頃から eGFRが50mL/分/1.73m^2と低下し、33歳時 eGFR＜20mL/分/1.73m^2で末期腎不全の状態に陥り、34歳時より透析を導入している。本症例は両親が早くに他界し、近親者は姉のみで金銭的にも頼れず、フルタイムの就労を必要としている。さらに夜間透析を近医クリニックで行っているため綿密な水分管理が困難で心不全増悪因子の一つとなっている。腎移植は姉からの提供は同意が得られず、死体腎移植の待機中である。42歳時に心カテで、 PAp（13)mmHg、 Qp 1.0～2.1L/min/m^2、 Rp 1.9～4.0単位、 LVEF 54%であり肺血管拡張薬を導入した。
論点；心不全コントロール、 QOL向上のためにチアノーゼ改善が望ましい。そのためには内科的治療、外科的治療のいずれを選択するべきか。また外科的治療で可能な手術はなにか？

[P54-2] 繰り返す血栓性腎梗塞および慢性糸球体腎炎を発症した成人フォンタン術後 の1例

○杉谷 雄一郎[1]，宗内 淳[1]，江崎 大起[1]，松岡 良平[1]，土井 大人[1]，渡邉 まみ江[1]，落合 由恵[2] （1.九州病院 小児科，2.九州病院 心臓血管外科）

Keywords: フォンタン術後腎障害，血栓症，フォンタン腎症

背景:フォンタン手術を受けた複雑心奇形の患者は、遠隔期に中心静脈圧高値および組織低灌流に由来する合併症を生じる。腎臓に関しても近年遠隔期に GFR低下が報告されているが腎合併症の詳細は不明ある。フォンタン術後20年が経過し、繰り返す血栓性腎梗塞および慢性糸球体腎炎を発症し、腎組織診を施行した成人例を経験した。症例: 36歳男性。診断は完全大血管転位症、肺動脈狭窄、共通房室弁、両側上大静脈、無脾症候群。2歳時に original 左 BTシャント術を施行し、13歳時にフォンタン手術（心外導管径20mm）を施行した。24歳時に尿蛋白が出現し、30歳時に尿潜血陽性を示した。31歳時に下腹部痛を主訴に近医を受診し、造影 CTで血栓性右腎梗塞を認めた。以降ワーファリンを内服した。34歳時に左側腹痛を主訴に当院を受診し、造影 CTでは両側腎に楔状に欠損を認め両側腎梗塞と診断した。ウロキナーゼを投与し、ヘパリン持続点滴を行い症状は改善した。その後2か月後には右側腹痛を主訴に当院を受診。右腎梗塞再発を疑いヘパリン持続点滴を行い症状は軽快した。ワーファリンでは抗凝固のコントロールが難しくアピキサバンを導入し退院した。35歳時には胃腸炎罹患後に胸痛、呼吸苦を主訴に当院を受診。その際に体重増加(80→85kg)、下腿・顔面浮腫と低アルブミン血症(2.9g/dL)を認めた。尿蛋白の増加（3ｇ/day）、尿潜血から慢性糸球体腎炎、ネフローゼ症候群を疑い開放腎生検を行った。病理組織診では、腎硬化病変および糸球体上皮障害を認めた。結論：フォンタン術後遠隔期の血栓塞栓症および中心静脈圧高値による腎硬化病変や腎糸球体上皮障害を生じフォンタン術後遠隔期腎合併症として注目すべき所見と考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P54-3] 稀な体静脈、肺静脈還流異常症の2例

○帯刀 英樹，藤田 智，山下 慶之，松山 翔，木村 聡，大石 恭久，園田 拓道，田ノ上 禎久，塩瀬 明 （九州大学病院 心臓血管外科）

Keywords: 成人先天性心疾患，右上大静脈左心房還流，部分左肺静脈還流異常症

【目的】部分肺静脈還流異常症は比較的多く経験する疾患であるが、多くは右肺静脈の還流異常であり上大静脈や右心房に還流する。今回稀な体静脈、肺静脈還流異常症の2例を経験したので報告する。【方法】症例１）39歳男性、診断は部分左肺静脈還流異常症。生来健康、38歳時に健診にて心拡大を指摘。心エコーにて右心系の拡大を認めるが、明らかな短絡路を指摘されず。39歳時に人間ドックで心臓 MRI施行し、左上肺静脈が無名静脈に還流していた。精査にて肺血流・体血流比が1.65であり、手術となった。胸骨正中切開、人工心肺使用、心停止下に手術を行った。左上肺静脈を無名静脈流入部まで十分に剥離した。左心房も小さく十分な吻合口及び長さを確保するため無名静脈も一部含み左上肺静脈を切離した。無名静脈の欠損部は心膜パッチで補填した。術中左上肺静脈圧は５ mmHgであった。現在術後8か月、問題なく経過している。症例2）16歳女性、診断は右上大静脈左心房還流、部分肺静脈還流異常症。幼少期に心雑音を指摘されたが、検査にて異常なしと診断された。高校入学時の検診で心拡大指摘され精査にて静脈洞型心房中隔欠損症、部分肺静脈還流異常症と診断された。手術所見では、右上肺静脈が上大静脈に還流しているが、上大静脈は左心房に還流していた。右上肺静脈流入部より上方の上大静脈を離断し右心房側を閉鎖した。上大静脈と右心房の間を人工血管にて間置した。静脈洞型心房中隔欠損は心膜パッチにて閉鎖した。現在術後2年、両静脈狭窄所見なく経過している。【結語】比較的稀な体静脈、肺静脈還流異常の2例を経験したので報告した。稀な疾患ではあるが、診断や手術に際しては注意を要する。

[P54-4] 成人先天性心疾患の経過中に腫瘍性病変を認めた2例の検討

○竹田 義克[1]，岩崎 秀紀[1]，中村 太地[1]，井美 暢子[1]，前田 顕子[1]，太田 邦雄[1]，和田 泰三[1]，芳村 直樹[2] （1.金沢大学 医薬保健研究域医学系 小児科，2.富山大学 第一外科）

Keywords: ACHD，悪性腫瘍，スクリーニング

【背景】成人先天性心疾患（ ACHD）では繰り返しの放射線被曝や侵襲的治療,そして遺伝子異常などの影響により悪性腫瘍の合併は少なくない.また心疾患の重症度が治療選択に影響を及ぼす場合がある.今回当院通院中の患者で経過観察中に腫瘍性病変を認めた症例を経験したので当院での精査の取り組みも含めて報告する.【症例１】41歳女性,出生後,肺動脈閉鎖および両大血管右室起始症と診断され,姑息手術（ waterstone手術,central shunt手術）を受けている.40歳時に下痢症状が続くため施行した下部消化管内視鏡で microscopic colitisと多発する大腸腺腫を認めた.大腸腺腫に対して内視鏡的粘膜切除術を施行したが,術後出血のため管理に難渋した.【症例２】39歳女性,1ヶ月検診で心雑音を指摘,無脾症,右胸心,右室型単心室,両大血管右室起始症,共通房室弁,肺動脈狭窄症と診断され,25歳時に fenestrated total cavopulmonary connection手術（ f-TCPC）に至った.37歳時に腹痛の精査のため下部消化管内視鏡を行ったところ大腸腺腫を認め,内視鏡的粘膜切除術を行った.病理診断は早期癌であった.その後大腸癌再発はなく経過したが,39歳時に腹痛が再燃し精査を行ったところ進行子宮体癌を認めた.現在緩和医療を選択し,外来で経過観察を行っている.【考察】 ACHD患者は背景の心疾患の重症度が高い場合,悪性腫瘍の治療の選択が制限される場合があり,早期の発見が重要となる.ただ,消化管内視鏡など侵襲的な検査の施行も心不全が背景にあると負担になる可能性があり,また,今回の症例のように早期に発見できたが,治療後の管理に難渋したり,重複癌を認める場合もある.今後,ACHD患者に対して早期に悪性腫瘍を発見するためそれぞれの患者に応じた低侵襲なスクリーニングの方法の検討が必要である.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P54-5] 完全大血管転位，Senning術後の残存心房間シャントに伴う肺高血圧を合併した32歳女性に対して大血管スイッチ術を施行した1例

○島田 空知[1]，嘉川 忠博[1]，前田 佳真[1]，小林 匠[1]，吉敷 香菜子[1]，稲毛 章郎[1]，浜道 裕二[1]，上田 知実[1]，矢崎 諭[1]，和田 直樹[2]，高橋 幸宏[2] （1.榊原記念病院 小児循環器科，2.榊原記念病院 心臓血管外科 小児）

Keywords: 完全大血管転位，大血管スイッチ術，成人先天性心疾患

【背景】完全大血管転位（ TGA）に対する心房間スイッチ術は，遠隔期において術後の baffleleakや体循環ポンプとなる右室の機能低下，三尖弁逆流（ TR）が問題視される。しかし，心房間スイッチ術後の成人患者におけるこれらの問題点に対する治療法は確立されていない。
【症例】32歳女性。新生児期に TGA（ I型）と診断され，生後5か月で Senning術を施行された。残存心房間シャントがあり， 23歳時の心臓カテーテル検査では左右心室は等圧で，シャント閉鎖術は困難とされ，複数の肺血管拡張薬を導入し内科的治療を強化された。2度の妊娠，1児の出産を経て32歳時に精査を行った。 TRはわずかで両心室機能の低下はなく，左室後壁厚，心室中隔壁厚は9mmと菲薄化を認めなかった。心臓カテーテル検査では，左室圧/右室圧 77/105mmHg，平均肺動脈圧 51mmHg，肺体血流比 1.8であり，酸素による急性肺血管拡張試験への反応を認めた（肺血管抵抗 8.3→4.4 U・ m^2）。肺動脈の可逆性及び左室の体循環としての耐用性があると判断し，肺高血圧の進行と将来的な右室機能低下のリスクを加味して大血管スイッチおよび Senning解除術を施行した。
術後は，左室機能不全のため Impella2.5を7日間， ECMOを8日間使用し，また約2か月間の血液ろ過透析，気管切開術を含めた呼吸補助を必要としたが，いずれも離脱できた。術後3か月にて，エコーでの推定右室圧は40mmHgと低下し， LVEF 42%と左室機能の改善傾向を認め，在宅酸素での自宅退院となった。
【結語】肺高血圧を合併した心房間スイッチ術後の大血管転位症例に対し，成人期に大血管スイッチ術を施行した。既報の乏しい治療戦略であり，今後のフォローアップが重要と考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）55（ P55）

成人先天性心疾患3

指定討論者: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）

[P55-1] S-ICD (subcutaneous implantable cardioverter defibrillator)が手術待機と周術期管理に有用であった，総動脈幹症術後肺動脈狭窄／心停止蘇生後のACHD症例

○小坂井 基史，櫻井 一，野中 利通，櫻井 寛久，村上 優，鎌田 真弓 （中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科）

[P55-2] 当院における成人先天性心疾患患者に対する ICD植込みの現状

○武智 史恵[1]，立野 滋[2]，森島 宏子[1]，川副 泰隆[1]，岡嶋 良知[1]，椛沢 政司[3]，松尾 浩三[3]，丹羽 公一郎[4] （1.千葉県循環器病センター 小児科，2.千葉市立海浜病院 小児科，3.千葉県循環器病センター 心臓血管外科，4.聖路加国際病院 心血管センター）

[P55-3] 健康診断より診断に至った無症候性孤立性右室低形成の1例

○松尾 倫[1]，宮村 文弥[1]，河野 宏明[2] （1.熊本大学病院 小児科，2.熊本大学病院 循環器内科）

[P55-4] Turner症候群に対する大動脈基部置換術

○財満 康之[1]，庄嶋 賢弘[1]，廣松 伸一[1]，須田 憲治[2] （1.久留米大学 医学部 外科学講座，2.久留米大学 医学部 小児科学講座）

[P55-5] Fontan型手術後遠隔期に肝内結節性病変を認めた2例

○佐藤 麻朝[1]，前田 潤[1]，山形 知慧[1]，小山 裕太郎[1]，森川 哲行[1]，宮田 功一[1]，永峯 宏樹[1]，大木 寛生[1]，三浦 大[1]，山岸 敬幸[2] （1.東京都立小児総合医療センター，2.慶應義塾大学医学部小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P55-1] S-ICD (subcutaneous implantable cardioverter defibrillator)が手術待機と周術期管理に有用であった，総動脈幹症術後肺動脈狭窄／心停止蘇生後の ACHD症例

○小坂井 基史，櫻井 一，野中 利通，櫻井 寛久，村上 優，鎌田 真弓 （中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科）

Keywords: 植込み型除細動器，成人先天性心疾患，心臓突然死

症例は43歳男性．5歳時に総動脈幹症に対する Rastelli型の心内修復術を施行された．仕事中に心肺停止となり， bystander CPRの後に搬送された．精査で severe PS，severe TRを認め，右心室に起因する Vf/VTと診断，再手術の適応と判断され当院紹介となった．手術日まで２ヶ月ほどあり，アミオダロン，β受容体遮断薬の内服に加えて S-ICDを留置し，自宅退院となった．心停止から２か月半後に手術を施行した． S-ICDリードを胸骨正中よりも左に留置したことで，胸骨再正中切開は問題なく施行できた．大動脈基部拡大と ARもあり，術式は大動脈基部置換術，右室流出路導管置換術，三尖弁形成術とした．長時間体外循環に伴う凝固障害のため開胸／ガーゼパッキングで手術を終え，術後4日で閉胸した．術後7日に ICUで pulseless VTが生じたが，速やかに S-ICDにより除細動され，事無きを得た．本件は心停止症例であるため本来ならば速やかに再手術を行うことが望ましい．しかし複雑心奇形の成人期再手術が可能な施設は限定され，ある程度の待機期間が必要なことも少なくない．その間の二次予防には ICDが第一選択となるが，リード寿命の懸念，感染性心内膜炎ハイリスク症例での菌血症のリスク，三尖弁手術の必要性などによっては， S-ICDも有用な選択肢の一つとなる．

[P55-2] 当院における成人先天性心疾患患者に対する ICD植込みの現状

○武智 史恵[1]，立野 滋[2]，森島 宏子[1]，川副 泰隆[1]，岡嶋 良知[1]，椛沢 政司[3]，松尾 浩三[3]，丹羽 公一郎[4] （1.千葉県循環器病センター 小児科，2.千葉市立海浜病院 小児科，3.千葉県循環器病センター 心臓血管外科，4.聖路加国際病院 心血管センター）

Keywords: ICD，ACHD，適応

【背景】成人先天性心疾患(Adult Congenital Heart Disease;ACHD)患者の死因として20-25%を占めるとされる心臓突然死の予防として,植込み型除細動器(Implantable cardioverter-defiburillator;ICD)の適応がガイドライン上示されている.後天性心疾患を対象とした ICD植込みに関するエビデンスは一次予防を含め確立しているが,ACHDにおける ICD植込みに関して,まとまった報告は少ない.【目的】当院における ACHD患者に対する ICD植込みの現状を調査する.【方法】対象は1998年1月～2019年12月迄に当院を受診した18歳以上の ACHD患者の内, ICDを有する患者.心疾患名,心内修復術時年齢,ICD植込み時年齢,適応,植込み時左室及び右室駆出率,併せて行った治療,植込み関連合併症や抗不整脈薬使用の有無,適切及び不適切作動の有無につき診療録を用いて後方視的に検討した.【結果】対象は6例(男5女1),年齢中央値29(19-54)歳,基礎心疾患はファロー四徴2例,総肺静脈還流異常,総動脈幹,完全大血管転位,房室中隔欠損が各1例.心内修復術時年齢中央値2.5(0-6)歳,ICD植込み時年齢中央値24.5(15-50)歳.適応は全例 class I(二次予防),植込み時左室駆出率中央値61.5(47-71)%,右室駆出率中央値41(24-52)%であった.全例で心臓カテーテル検査及び電気生理学的検査を施行し,3例で心筋焼灼を行った.3例で循環動態改善目的に開心術を施行し,5例で抗不整脈薬を使用していた.植込み関連合併症は認めなかった.経過観察中(観察期間中央値5(2-7)年),死亡例無し,適切作動を3例(Anti Tachycardia Pacing 2例,shock 1例)に認め,不適切作動は認めなかった.【考察】当院の ACHD患者に対する ICD植込みは,適切作動を半数の症例で認め,植込み適応は妥当と考えられた.ACHD患者に対する一次予防は,class Iの適応であれば有用であったとの報告もある.一次予防を含め,ACHD患者特有の risk factorを考慮した ICD適応を確立する為,今後更なる症例の集積と検討を要すると考える.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P55-3] 健康診断より診断に至った無症候性孤立性右室低形成の1例

○松尾 倫[1], 宮村 文弥[1], 河野 宏明[2] （1.熊本大学病院 小児科, 2.熊本大学病院 循環器内科）

Keywords: 右室低形成, 成人女性, 拘束性障害

【背景】孤立性右室低形成は右室流入および流出路の狭窄を伴わず右室心尖部の低形成を呈し、心房間交通以外の先天性心疾患の認められない稀な疾患である。本邦においては症例報告が散見されるのみであり、自然歴や予後に関しては不明な点が多い。今回、我々は健康診断にて心電図異常を指摘されことをきっかけに診断に至った自覚症状のない成人女性の症例を経験したため報告する。【症例】27歳女性。特記すべき既往歴なし。勤務先の健康診断にて心電図異常を指摘され精査目的に当院を受診された。心電図では右房負荷所見を認め、心臓超音波検査にて右室心尖部の低形成、右房拡大を認めた。 ASDを含め他の先天奇形は認められなかった。心臓 MRI及び右室造影にても同様に右室低形成、右房拡大が確認された。自覚症状はないものの心拍出量は低く、 RV圧波形においては拘束性障害を示唆する dip and plateauや著明な心房収縮期のスパイクを認めた。現在無症状であるが疾患の理解を得ると共に今後の人生計画を踏まえた治療介入の必要性に関して検討をしている。【結語】孤立性右室低形成は右室のサイズ、心房間交通の有無などにより症状も様々となり得る稀な疾患であり症例に応じた治療計画が必要であると考えられる。

[P55-4] Turner症候群に対する大動脈基部置換術

○財満 康之[1], 庄嶋 賢弘[1], 廣松 伸一[1], 須田 憲治[2] （1.久留米大学 医学部 外科学講座, 2.久留米大学 医学部 小児科学講座）

Keywords: Turner症候群, 大動脈基部置換術, 大動脈解離

【背景】 Turner症候群は大動脈拡大を来し若年での大動脈解離発症のリスクが高いと言われている。しかしその大動脈拡大に対する手術介入の適応については Marfan症候群のようにガイドラインで定められてはいないのが現状である。【症例】身長133cm、体重33kg（ BSA 1.1）の39歳女性。小学校時に低身長のため医療機関を受診し Turner症候群と診断された。学童期の成長ホルモンの補充療法や、思春期のエストロゲン・プロゲステロン併用療法などを行っていたが現在は行われていない。職場の健診で心雑音が聴取され、精査にて大動脈二尖弁および重症大動脈弁閉鎖不全を認めた。 LVDd 65mm、 LVDs 51mm、 LVEF 42%であり、手術適応と判断され当科紹介となった。 Valsalva洞径38mm、上行大動脈径42mmと基部～上行大動脈の拡大を認めており、大動脈基部置換術（23mm ATS機械弁＋26mm Gelweave Valsalva graft）を施行した。【考察】 Turner症候群は、約3割に大動脈二尖弁を合併すると言われているが、大動脈二尖弁を伴わないものでも大動脈解離のリスクがあるとされている。さらに Turner症候群の大動脈解離平均発症年齢は30歳台と非常に若年であり、その危険性が報告されている。近年、閉経後女性のエストロゲン欠乏が大動脈瘤に影響を及ぼすことが議論されており、 Turner症候群においてもエストロゲン欠乏が大動脈拡大の原因の一つである可能性が考えられる。また Turner症候群は低身長であるため、 Marfan症候群に準じた大動脈径での手術適応は適さないと指摘されている。大動脈径を体表面積で除した Aortic size index（ ASI）＞2.5cm/m^2での手術介入が勧められており、本症例は ASI 3.8cm/m^2であった。【結論】 Turner症候群の重症大動脈閉鎖不全および大動脈基部拡大に対して大動脈基部置換術を施行した一例を経験した。 Turner症候群は低身長であり、体格に合わせた治療介入やフォローアップが必要である。文献的考察を含め報告する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P55-5] Fontan型手術後遠隔期に肝内結節性病変を認めた2例

○佐藤 麻朝[1], 前田 潤[1], 山形 知慧[1], 小山 裕太郎[1], 森川 哲行[1], 宮田 功一[1], 永峯 宏樹[1], 大木 寛生[1], 三浦 大[1], 山岸 敬幸[2] （1.東京都立小児総合医療センター, 2.慶應義塾大学医学部小児科）

Keywords: FALD, FNH-like lesion, MRI

【背景】 Fontan型手術遠隔期に合併する Fontan関連肝疾患（ FALD）は、主に血液検査、腹部エコー検査で鑑別された後、他の画像検査が行われることが多い。今回私たちは、当初これらの検査では鑑別困難で、他の画像検査で肝実質内の結節性病変が明らかになった2症例を経験した。【症例1】20歳男性。三尖弁閉鎖に対して、5歳時右心耳肺動脈吻合による Fontan手術が行われた。以後無症状で経過したが、血清トランスアミナーゼ、血清肝線維化マーカーの軽度異常が持続した。19歳時の腹部エコーで肝実質病変を認めなかったが、大血管描出目的の胸部造影 CTで偶発的に肝実質内に動脈相で濃染し、門脈相、平衡相で消失する肝内占拠性病変を複数認め、肝細胞癌が疑われた。 Gd造影 EOB-MRIを行い、動脈相で早期に高信号、肝細胞相で周囲と等信号になり、拡散強調相で異常信号を示さない複数の結節性病変を認めた。肝生検を行ったが悪性所見なく、限局性結節性過形成様病変（ FNH-like lesion）と診断された。【症例2】20歳男性。両大血管右室起始、右室低形成に対して、３歳時に TCPC型 Fontan手術が行われた。以後無症状で経過し、血清トランスアミナーゼ正常であったが、総ビリルビン、血清肝線維化マーカー軽度高値が持続し、 shear wave elastography上の肝硬度は増加していた。当初の腹部エコーでは肝実質病変なく経過したが、17歳時に初めて肝実質内の高輝度スポットが複数出現した。腹部造影 CT、 Gd造影 EOB-MRIを行い、症例1と同様な性状の結節性病変を複数認めた。肝生検を行ったが悪性所見なく、FNH-like lesionと診断された。【考察】血液検査、腹部エコー検査は FALDの進行を反映しない可能性があり、悪性所見を見落とさないためには、 CT、 MRI、肝生検等の他の検査を組み合わせた評価が必要であることが示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）56（ P56）

成人先天性心疾患4

指定討論者:石野 幸三（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

[P56-1] 愛媛大学における成人先天性心疾患診療 ～地方大学での現状と課題～

○赤澤 祐介[1,2,3], 檜垣 高史[2,3], 森谷 友造[3], 千阪 俊行[3], 太田 雅明[3], 高田 秀実[3], 小嶋 愛[4], 杉浦 純也[4], 打田 俊司[4], 江口 真理子[2,3], 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）

[P56-2] 小児期発症の心疾患の終末医療の現状

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

[P56-3] 小児病院と成人施設との医療連携

○星野 健司[1], 小川 潔[1,2], 河内 貞貴[1], 百木 恒太[1], 鈴木 詩央[1], 狩野 実希[3], 松村 穣[3], 稲葉 理[3]（1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.埼玉県立小児医療センター 病院長, 3.さいたま赤十字病院 循環器内科）

[P56-4] 蛋白漏出性胃腸症(PLE)患者への看護に関する一考察～セルフケア能力向上にむけた関わり～

○細川 進吾, 大山 紗智子, 福田 純嗣, 福岡 沙耶香, 池上 良子, 永吉 直美 （国立循環器研究センター 看護部）

[P56-5] 大学病院併設型子ども医療センターにおける小児心疾患患者の成人期移行診療への取り組み

○片岡 功一[1,2,3], 河田 政明[1,3,4], 今井 靖[3,5], 甲谷 友幸[3,5], 岩田 奈津希[6], 若林 寛子[6], 吉羽 希実子[6], 倉持 美香[6], 辰巳 光代[6], 関 満[2], 佐藤 智幸[2] （1.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 2.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児科, 3.自治医科大学 成人先天性心疾患センター, 4.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, 5.自治医科大学 循環器内科, 6.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 外来）

[P56-6] 成人期における先天性心疾患の移行医療の課題

○狩野 実希 （さいたま赤十字病院循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P56-1] 愛媛大学における成人先天性心疾患診療 ～地方大学での現状と課題～

○赤澤 祐介[1,2,3], 檜垣 高史[2,3], 森谷 友造[3], 千阪 俊行[3], 太田 雅明[3], 高田 秀実[3], 小嶋 愛[4], 杉浦 純也[4], 打田 俊司[4], 江口 真理子[2,3], 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）
Keywords: 成人先天性心疾患, 移行期医療, 診療体制

当院では2018年11月より移行期・成人先天性心疾患(ACHD)外来を開設し、循環器内科による ACHD診療を開始した。早期に ACHD診療を開始した施設からは5年以上遅れている。当院 ACHD外来は開設1年2ヶ月で100症例に達し、院内紹介は59例(小児科・小児心臓外科からの移行44例)、院外紹介は41例であった。県内基幹病院への調査では(回答8施設) ACHD症例の総数は小児科291例、循環器内科114例で、小児科から ACHD外来への移行は3例であった。当院の ACHD外来は県内の ACHD症例の大半を当院小児科が担当しているため(約550例)、同一施設内移行が可能である。また、特徴として一部の中等度と複雑 CHD症例は長期間での小児科と循環器内科の併診期間を設けている。これは、(1)循環器内科医が不慣れな複雑 CHDや染色体異常症例の診療サポート、(2)不整脈・デバイス治療等、循環器内科の専門医への容易なコンサルトを可能としている。 ACHD患者の社会的問題(就職・妊娠出産等)は、診療対象の多くが高齢者である内科医への移行では必ずしも解決しない。小児科医の方が知識に富むことがあり併診はこの点で強みである。 ACHD診療を担当する循環器内科医は CHDの知識ゼロからのスタートのため、小児科で2年間の研修を行っており CHDの効率の良い修練と小児科・小児心臓外科とのより良い連携を目的としている。今後の課題は、院内移行が1割に満たず、更なる効率的な移行が急務である。また、 ACHDセンターを設立し他科やコメディカルと連携した包括的診療体制の構築が必要である。県内基幹病院の ACHD症例の移行整備も重要である。過去に都会で修復術を受けたが、専門施設でのフォローを受けていない症例も存在するため、当院 ACHD外来の存在を地域に浸透させ受け入れ先となる必要がある。高齢化社会により循環器内科医の負担増が予想されるが、地方では ACHDを担う循環器内科医の確保が困難となるため、小児科と循環器内科とのさらなる連携が重要である。

[P56-2] 小児期発症の心疾患の終末医療の現状

○森 雅啓, 青木 寿明, 橋本 和久, 廣瀬 将樹, 松尾 久実代, 石井 陽一郎, 高橋 邦彦, 萱谷 太 （大阪母子医療センター 小児循環器科）
Keywords: 終末期医療, 緩和医療, 心不全

【背景】先天性心疾患の治療成績の向上に伴い成人期に到達する患者が増加している。しかしそれに伴い遠隔期の遺残症、続発症も増加し、青年期に死亡にいたる症例もある。若年での心不全の終末期の緩和医療の報告は少なく、今回小児期発症の心疾患の死亡原因、終末期医療の現状について検討した。
【方法】２０００年から２０１９年に死亡した症例を対象とした。心疾患の種類、手術、死因、死亡前の NYHA分類、最終の心不全入院の期間、入院時の緩和医療の詳細について後方視的に検討した。
【結果】２２人（女性１０人）が死亡した。死亡時の連玲は中央値１５歳（１０－３４歳）。単心室循環は７人、二心室循環は１５人であった。３例は心筋症であった。心臓関連死１２例（５５％）、それ以外は心臓以外の原因での死亡であった。心臓関連死は心不全８例、不整脈４例、それ以外は脳症、気道閉塞、腸閉塞、感染症であった。死亡前、 NYHA分類２、３は２７％、 NYHA4は９％であった。死亡前の１年間に２回以上の心不全入院をしたものは４例、その入院期間の最長は７８７日であった。緩和医療は心不全８例中３例に対して行った。麻薬、ベンゾジアゼピン系の使用はなかった。患者本人へのインフォームドコンセントは１例を除き行えていない。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【結語】心臓関連死は約半数みられた。当院における若年患者の終末期医療はまだ手探りの状態である。

[P56-3] 小児病院と成人施設との医療連携

○星野 健司[1], 小川 潔[1,2], 河内 貞貴[1], 百木 恒太[1], 鈴木 詩央[1], 狩野 実希[3], 松村 穣[3], 稲葉 理[3] （1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.埼玉県立小児医療センター 病院長, 3.さいたま赤十字病院 循環器内科）

Keywords: 成人先天性心疾患, 医療連携, カテーテル治療

【背景】先天性心疾患(CHD)は、生活の質(QOL)の改善と、成人期に達した患者さんの管理・循環器内科への移行が今後の問題である。埼玉県立小児医療センター(C)は、連絡通路で繋がるさいたま赤十字病院(A)との連携により、成人先天性心疾患(ACHD)の移行医療に取り組んでいる。その現状・問題点について報告する。【外来連携】(A)循環器内科の医師が ACHDの研修を受け、 ACHD専門外来を行なっている。問題は、染色体異常など精神運動発達遅延のある患者さん、様々な社会的背景のある患者さんの移行である。最初は完全に移行せず、両病院で併診するなどの方法を摸索している。【検査の連携】成人施設では CHDの MRI検査は、時間的余裕・解析ソフト・検査技師の慣れ、などの問題がある。詳細な解析が必要な場合は、成人症例を(C)で実施する場合がある。【カテーテル治療・検査】心房中隔欠損(ASD)のカテーテル治療を行う施設は、施設基準を満たす必要がある。大学病院以外の循環器内科で、この基準を満たすのは困難な場合が多い。従って、成人の ASD治療は(C)の血管撮影室で行い、その後管理は(A)で行う体制を構築した。連携で最も問題となったのは、カテーテル治療の合併症に対する対応であった。脱落などの合併症に対する対応は(A)で行うことになり、治療日は緊急手術に対応できる体制（定時手術の内容の考慮）を（ A）にお願いした。またカテーテル検査は、相互の得意分野で協力し合っている。【外科手術】18-20歳を超える患者さんの手術は、原則(A)で行なっている。心内構造などを考慮して、必要に応じて(C)の心臓血管外科医師が応援に行っている。【今後の展望：】 ACHD外来は現在循環器内科医師一人であり、さらなる人材育成が必要である。また、循環器内科のみならず、産科・脳神経外科など複数科との連携が必要であり、成人先天性心疾患センターの開設が望まれる。

[P56-4] 蛋白漏出性胃腸症(PLE)患者への看護に関する一考察～セルフケア能力向上にむけた関わり～

○細川 進吾, 大山 紗智子, 福田 純嗣, 福岡 沙耶香, 池上 良子, 永吉 直美 （国立循環器研究センター 看護部）

Keywords: 先天性心疾患, セルフケア, 移行期

【はじめに】
先天性心疾患患者は病態を十分に理解できないまま成人期を迎え、自己管理能力が不足することで短期間での入退院を繰り返す症例も少なくない。今回 PLE発症後セルフケア不足により入退院を繰り返す患者に対し指導を行い、在宅日数を延長させることができた事例について報告する。本発表は患者の許可を得た。
【看護の実際】
患者は完全大血管転移症で Fontan手術後12歳で PLEを発症した。現在30歳代であるが、自己管理を正しく行うことができず2週間で入退院を繰り返すようになっていた。飲水制限や食事管理の目的を正しく理解することができておらず、指導を受けても行動変容につながっていなかった。そのため基本的な病態から再教育を行い飲水制限や食事管理の必要性を指導した。また患者の努力への承認が不足していたことで意欲が低下し、前向きにセルフケアに取り組めていなかった。その事に対して自己効力感が高まるよう肯定的に関わることを意識して行った。また一人暮らしであり在宅生活をサポートする環境がなかったため、訪問看護の導入を行い在宅でのセ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ルフケアを継続し相談できる環境を整えた。以上の関わりの結果、現在再入院なく2カ月半経過できている。
【考察】
患者の疾患理解度を把握しセルフケアの目的が理解できるように基本的な病態から再教育、指導を行ったことは患者の間違った解釈による生活管理を変容させることにつながった。また医療者が患者の話を聴くという姿勢は、患者の自立を支える力になり、移行期支援における重要な支援であると言われている。患者への肯定的な関わりがセルフケアへの前向きな取り組みに必要であったと考える。また訪問看護を導入した結果、在宅でもサポートを得られていると感じセルフケア継続の意識付けに繋がった。自己管理能力が不足した成人先天性心疾患患者に対して疾患理解、精神、社会的側面から支援していくことが重要であると考える。

[P56-5] 大学病院併設型子ども医療センターにおける小児心疾患患者の成人期移行診療への取り組み

○片岡 功一[1,2,3], 河田 政明[1,3,4], 今井 靖[3,5], 甲谷 友幸[3,5], 岩田 奈津希[6], 若林 寛子[6], 吉羽 希実子[6], 倉持 美香[6], 辰巳 光代[6], 関 満[2], 佐藤 智幸[2] （1.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 2.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児科, 3.自治医科大学 成人先天性心疾患センター, 4.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, 5.自治医科大学 循環器内科, 6.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 外来）
Keywords: 成人先天性心疾患, 移行, 診療体制

【背景】成人先天性心疾患（ ACHD）の診療体制の構築，小児心疾患患者の成人期移行（以下，移行）は多くの施設で模索の途上にある．当施設は大学病院併設型子ども医療センターであり，成人病棟との連携が容易である．
【目的】当施設の経験を通じ移行に伴う課題を検討する．
【対象と方法】診療体制の構築・変遷とともに， ACHD入院患者数， ACHDに対するカテーテル治療（ CI）件数および心臓血管外科手術件数， ACHD合併妊娠・分娩数の推移を検討した．
【結果】2006年に子ども医療センターを開設し， CHD手術が可能な環境を整えた．2008年に機能的診療部門として成人先天性心疾患センターを開設し， ACHD専門外来を開き，小児循環器医，成人循環器医，心臓血管外科医等が毎週の定例カンファレンスで治療方針を検討する体制を構築した．外来では，「ワンストップ診療」で小児科，心臓血管外科と循環器内科の併診を可能にした．小児科外来看護師とともに，「しんぞう手帳」や疾患の理解・自律の目標達成表を活用して患者/家族への教育を行い，「心臓病の子どもを守る会」の講演でも教育に努めた． ACHDの CIでは小児循環器医と成人循環器医の協働体制を確立し， ASD/PDA閉鎖栓の導入を契機に講演会を開催して地域医療機関への啓発を行った．成人先天性心疾患センター開設後 ACHD紹介患者が増加し， CI件数，手術件数は増加した．産科と連携し ACHD合併妊娠の分娩も経験した．移行は概ね円滑であったが，染色体異常/重度の知的障害患者で困難を伴う例もあり，診療環境等に配慮を要した．
【考察と結論】移行では(1)安定した ACHD診療体制の構築と，(2)ACHD外来への円滑な引き継ぎが課題となる．患者教育においては，日常診療のみならず患者/家族会との連携も重要である．各スタッフが協働して専門性を統合するには診療部署を流動的に運用する工夫が必要で，関連スタッフの定例カンファレンスや外来の併診により円滑な引き継ぎが可能になる．

[P56-6] 成人期における先天性心疾患の移行医療の課題

○狩野 実希 （さいたま赤十字病院循環器内科）
Keywords: ACHD, 専門的医療, 移行医療

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景】先天性心疾患の予後改善に伴い、患者が成人期を迎え、小児から成人への移行医療が重要視されてきている。一方で、医療環境によっては適切な医療が提供されない患者も存在する。【目的】今回、専門医療機関での診療機会がなく、治療時期を逸してしまった症例を経験し、移行医療の重要性と今後の課題についての問題点を明らかにする。【症例】65歳男性。幼少期から弁膜症と言われていたが、特にフォローはされていなかった。24歳時に健診異常から精査となり修正大血管転位症の診断を受けたが、問題ないとの認識にて専門医療機関での受診機会はなく一般内科の開業医でのフォローとなっていた。57歳で心房細動を発症し、60歳と62歳でカテーテルアブレーションを受けるも、63歳より循環破綻を伴う不整脈や心不全を繰り返すようになった。すでに著明な体心室右室機能低下と重症三尖弁逆流を呈しており、外科的治療介入が困難な状態であった。【考察】ACHD患者の予後は専門医療機関で医療を受けている患者の方が良好であることが報告されている。しかし、病識がなく適切な医療を受けられていない患者が存在し、治療転機や予後に影響を与えている可能性があると考えられた。【結語】今後の先天性心疾患移行医療において、いかに多くの患者や医療機関に対して正しい知識を広め情報の共有が得られるかが課題であり、幅広い啓蒙活動や教育を通して、適切な医療を受けられる体制を整える必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）57（ P57）

周産期・心疾患合併妊婦

指定討論者:金井 貴志（防衛医科大学校 小児科学講座）

[P57-1] パルスオキシメータによる重症先天性心疾患の出生後スクリーニングの標準化プロトコール案

○中野 玲二[1,2]，豊島 勝昭[1,3]，与田 仁志[1,4] （1.日本新生児成育医学会診療委員会，2.静岡県立こども病院 新生児科，3.神奈川県立こども医療センター 新生児科，4.東邦大学 新生児学講座）

[P57-2] 心臓外科を有さない総合周産期母子医療センターにおける小児循環器医の役割

○浦島 崇[1,2]，保科 宙生[1,2]，飯島 正紀[2]，森 琢磨[2]，林田 慎哉[1] （1.総合母子保健センター愛育病院，2.東京慈恵会医科大学小児科）

[P57-3] 先天性心疾患合併妊娠の周産期管理の問題点

○北川 陽介[1]，嶋田 淳[1]，小山石 隼[1]，佐々木 都寛[1]，大谷 勝記[1]，高橋 徹[1]，三浦 文武[1]，市瀬 広太[2] （1.弘前大学 医学部附属病院 小児科，2.青森市民病院 小児科）

[P57-4] 新生児期における単純型大動脈縮窄症の治療適応

○林 知宏，中原 優，山内 真由子，服部 真也，土井 悠司，上田 和利，佐藤 一寿，荻野 佳代，脇 研自，新垣 義夫 （倉敷中央病院小児科）

[P57-5] 良好な経過で第3子を出生したフォンタン術後女性

○石戸 博隆，佐藤 竜太朗，関根 麻衣，松村 峻，岩本 洋一，増谷 聡 （埼玉医科大学総合医療センター 小児科）

[P57-6] 先天性風疹症候群に合併した大動脈弁下狭窄の一例

○石井 瑶子[1]，清水 武[2]，長岡 孝太[2]，山口 英貴[2]，大山 伸雄[2]，柿本 久子[2]，藤井 隆成[2]，簇 義仁[2]，富田 英[2] （1.昭和大学小児科学講座，2.昭和大学病院 小児循環器・先天性心疾患センター）

[P57-7] 新生児一過性心筋虚血の一例

○峰松 伸弥[1]，飯田 千晶[1]，熊本 崇[1]，田代 克弥[2] （1.佐賀大学医学部附属病院 小児科，2.唐津赤十字病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P57-1] パルスオキシメータによる重症先天性心疾患の出生後スクリーニングの標準化プロトコール案

○中野 玲二[1,2], 豊島 勝昭[1,3], 与田 仁志[1,4] （1.日本新生児成育医学会診療委員会, 2.静岡県立こども病院 新生児科, 3.神奈川県立こども医療センター 新生児科, 4.東邦大学 新生児学講座）

Keywords: スクリーニング, 重症先天性心疾患, 酸素飽和度

【背景】 重症先天性心疾患 (Critical Congenital Heart Disease以下 CCHD)は、新生児期早期に適切な治療を開始する必要のある重篤な疾患である。胎児診断例は増えているが出生後診断例も依然として多い。欧米では、パルスオキシメータによる CCHDのスクリーニング法が近年提案され、その有効性が報告されている。しかし、国内では標準的なスクリーニング法は提案されておらず、パルスオキシメータによる CCHDのスクリーニングは未だ普及しているとは言えない。我々は日本産婦人科医会の協力を得て、全国の分娩施設責任者を対象にアンケート調査を行い、 CCHDのパルスオキシメータによるスクリーニング導入の必要性および実行可能性について肯定的な回答が多かったことを報告している。【目的】国内のあらゆる分娩施設で実施可能なスクリーニングのプロトコール案を作成する。【方法】欧米からのスクリーニング法を比較検討し、国内分娩施設の状況を把握したうえで、最も実施可能なプロトコール案を検討した。【プロトコール案】日齢1までに下肢で SpO2値を少なくとも数分間測定して最高値を記録する。最高値が95%未満のときには、 CCHDおよび呼吸障害の有無を評価できる医師の診察を受けることが望ましい。【考察】欧米からの報告では右上肢と下肢の SpO2値を測定するプロトコールが多いが、実現可能性および簡易性を考慮して下肢のみの測定でのスクリーニング法を提案した。また、下肢のみの測定であるため CCHD以外にもチアノーゼを起こす呼吸障害症例が同基準に該当する可能性があるが、これらの症例も含めて適切な評価治療ができる医師の診察を受けることは有意義と考えられる。

[P57-2] 心臓外科を有さない総合周産期母子医療センターにおける小児循環器医の役割

○浦島 崇[1,2], 保科 宙生[1,2], 飯島 正紀[2], 森 琢磨[2], 林田 慎哉[1] （1.総合母子保健センター愛育病院, 2.東京慈恵会医科大学小児科）

Keywords: 胎児診断, 心室中隔欠損, 総合周産期

【背景】総合周産期母子医療センターである当院は、心臓外科を有さず外科的医療を要する場合は近隣の病院へ転送が必要であり、迅速な対応が予測される児の抽出が重要である。【目的】緊急的外科治療に対応できない病院における小児循環器医の役割を明らかにする。【方法】2018年1月から2019年12月の２年間で当院小児循環器外来を受診した児を後方視的に検討した。【結果】 VSDを除く明らかな心疾患が胎児エコーで見つかった場合は心臓外科を有する施設へ紹介とした。院内出生数は6017名であった。胎児診断で心疾患が疑われ他院へ紹介となった例は４０例であった。川崎病を除く小児循環器外来新患数は195名で149名が院内からの受診で胎児診断・新生児回診での有症状児が122名（ VSD50名うち25名が筋性部型、 PDA25名、 PS 20名、不整脈１２名、肺高血圧５名、 TOF2名、その他6名）、院内乳幼児健診での心雑音・不整脈２７名、他院からの紹介は46名だった。外来フォロー中に VSD8名と TOF2名は心臓外科がある施設へ紹介とし希望により当院と併診としたが TOF1名は外来フォロー中に自宅で突然死した。 NICUから退院せずに心疾患治療目的で転院となったのは10名で未熟児 PDA3名、 CoA2名(13trisomyと21trisomy各1名）、 TOF1名、 Ebstein1名、肺動脈閉鎖1名、 DORV＋PDA1名、心筋症疑い1名だった。出生直後に心疾患に伴う人工呼吸管理・緊急手術目的での転送症例はいなかった。全出生数の約2%が小児循環器外来を受診し0.3%が手術もしくは適応評価のため他施設紹介となった。【考察】胎児エコーにより外科手術適応症例と非適応症例の鑑別が的確に行われ心臓外科を有さない病院における出生後の管理に有用であった。頻度の多い VSDに対して三次医療機関へ紹介するタイミングの見極めが一番重要なタスクである。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P57-3] 先天性心疾患合併妊娠の周産期管理の問題点

○北川 陽介[1], 嶋田 淳[1], 小山石 隼[1], 佐々木 都寛[1], 大谷 勝記[1], 高橋 徹[1], 三浦 文武[1], 市瀬 広太[2] （1.弘前大学 医学部附属病院 小児科, 2.青森市民病院 小児科）

Keywords: 成人先天性心疾患, 妊娠, フォンタン

【背景】成人先天性心疾患(ACHD)患者の増加に伴い、単純な CHD合併妊娠だけでなく、以前は出産の難しかった複雑心奇形合併患者の妊娠・出産に接する機会が増えてきている。【目的】 CHD患者の妊娠・出産の全体像を把握し、特に周産期の管理に難渋した症例についてその問題点を検討する。【対象・方法】当科でフォローし、2002～2019年に妊娠した CHD合併症例を後方視的に検討した。【結果】症例は23例(術後18)。中央値で、出産年齢29歳(16-40)、妊娠週数39週(24-42)、出生体重2916g(693-4088)。出産回数は計39回(経腟分娩32、帝王切開7)で、1回9例、2回11例、3回1例、5回1例。疾患は VSD 11(術後7)、 CoA/VSD 術後2、 BAV未手術1、その他 TOF、 DCRV、 pAVSD、 Ebstein、 Cor triatriatum、 PDA、の術後が各1で、 Fontan術後は２(SLV 1、 TA 1)。母体死亡1、新生児死亡1。(症例1)31歳 SLV、20歳で TCPC、妊娠前 NYHA１。妊娠33週帝王切開で出産。児は体重1724g。分娩後心不全の進行あり産後42日目まで入院。(症例2)28歳 TA、8歳で TCPC、妊娠前 NYHA１、妊娠27週帝王切開で出産。児は体重1050gで、胎児母体間輸血症候群のため重度の貧血を合併。母も緊急腹壁血種除去術を受けた。(症例3)27歳 partial AVSD、4歳で MVR。妊娠前の NYHA１。初産婦で、12週時に MSによる心不全が急速に進行し死亡。(症例4)22歳 Ebstein +VSD、11ヵ月で三尖弁形成と VSD閉鎖。2：1房室ブロックに伴う徐脈に対し、出産前に一時的ペースメーカーを挿入し経腟分娩にて出産。【結論】妊娠前に血行動態の安定している症例は、概ね周産期も問題なく経過した。しかし Fontan症例は妊娠前に安定した状態であっても母児ともに加療を要した。また、妊娠前に遺残病変のある患者で妊娠後急速に心不全が進行した。今後も CHD合併妊娠は増加していくことが予想されるが、特に Fontan症例や遺残病変のある患者は、妊娠前はその適応や時期の検討、妊娠後は厳重な周産期管理が必要である。

[P57-4] 新生児期における単純型大動脈縮窄症の治療適応

○林 知宏, 中原 優, 山内 真由子, 服部 真也, 土井 悠司, 上田 和利, 佐藤 一寿, 荻野 佳代, 脇 研自, 新垣 義夫 （倉敷中央病院小児科）

Keywords: 単純型大動脈縮窄症, 大動脈峡部, 治療適応

【背景】単純型大動脈縮窄症は、出生後に大動脈峡部 isthmusが拡大して治療を要さない場合があり、プロスタグランジン製剤（ PGE1）の開始判断が困難な場合がある。【目的】新生児期における単純型大動脈縮窄症の治療介入の指標について検討すること。【対象・方法】2009年から2019年までに当院 NICUに入室し、単純型大動脈縮窄症と診断した12例。在胎週数33～40週（中央値36週）、出生体重1230～2850g（中央値1953g）。 PGE1を使用せずに経過観察した10例（ Ni群）。心収縮低下や心不全症状のため大動脈修復術を施行した2例（ Op群）。上行大動脈径 ascAo(mm)、 isthmus径(mm)、 isthmus/ascAo径比（ I/A ratio）、 LVDd%などを Ni群では A：診断時（日齢0～2）、 B：日齢4～13、 C：日齢14以降で、 Op群では診断時に測定した。【結果】診断時 I/A ratioは Op群で0.22,0.25、 Ni群で 0.27～0.4（中央値0.32）。 Ni群の3例で診断時の isthmus径(mm)＜｛体重(kg)｝(mm)であった。 Ni群（ A→ B→ C）で isthmus（2.15±0.25→2.63±0.32→3.64±0.57, P＜0.05）、 ascAo（6.57±0.67→6.97±0.75→7.37±1.34, P＜0.05）、 I/A ratio（0.32±0.03→0.37±0.04→0.50±0.11, P＜0.05）、 LVDd%（90.7±15.0→102.1±23.2→119.2±19.6, P＜0.05）といずれも経時的に有意な拡大を認めた。 Ni群の全例で PDAが縮小・閉鎖したが、循環不全や心収縮低下などを来した症例はなく、治療介入を要さなかった。 PDA残存例はいずれも左右シャントであった。【考察】 isthmus径(mm)≦｛体重(kg)｝(mm)で大動脈修

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

復術の適応との報告がある。本検討では、症候性でなく I/A ratio＞0.25であれば、 isthmus径(mm)≦｛体重(kg)｝(mm)であっても PGE1を使用せず慎重な経過観察で新生児期の治療介入を回避できる可能性が示唆された。I/A ratio増大に並行して LVDd%・ ascAo径も拡大しており、出生後の肺血流増加に伴う心拍出量の増加がisthmus径の拡大に影響している可能性がある。

[P57-5] 良好な経過で第3子を出生したフォンタン術後女性

○石戸 博隆，佐藤 竜太朗，関根 麻衣，松村 峻，岩本 洋一，増谷 聡 （埼玉医科大学総合医療センター 小児科）

Keywords: Fontan，出産，管理

【背景】 Fontan術後症例の妊娠・出産は、必ずしも禁忌には該当しないが、状態に応じたリスクを有し、相応の覚悟と管理を要する。当院で初の Fontanの出産を経験した。梗塞既往があったが第三子を良好に出産した症例を報告する。
【症例】2経産の28歳女性。単心室・共通房室弁・大動脈縮窄で、2歳時に TCPC（ lateral tunnel）・ DKS・房室弁形成術を施行された。18歳で第1子を出産（35週2日、帝王切開、2498g）。21歳で第2子を出産（切迫早産、29週3日、帝王切開、1023g。児は細菌性髄膜炎・脳膿瘍・精神発達遅滞）。その後、怠薬・喫煙もあり、腎梗塞・脳梗塞が相次いだが、幸い後遺症なく軽快した。25歳時に VV短絡を AVPで閉鎖した。妊娠非推奨であったが今回妊娠し、自宅から近い当院での出産を強く希望し、妊娠23週で当院を紹介受診した。 NYHA 1で共通房室弁逆流中等度であった。リスク分類は modified WHO分類 III、 CARPREGスコア1点・ ZAHARAスコア3.25点（それぞれ母体心疾患合併症率27%，43.1%）であった。ワーファリン・ ACE阻害薬を休止、アスピリンで維持、33週から入院・ヘパリン開始、アスピリンは前日まで、今回も帝王切開、脊髄くも膜下麻酔と硬膜外麻酔の併用（ sequential CSE）、 Aライン・ CVライン挿入、術後 ICUに一泊の方針とした。活動量計を装着したところ、歩数は入院までが2000-7000歩（平均約3000歩程度）であったのに対し、入院後分娩までは平均約1000歩と安静度増加が示唆された。36週5日、2555gで元気な女児を出産、産褥経過も良好で8日目に母子ともに退院した。現在産後約一年、 NYHA１、末梢静脈圧12mmHg（推定 CVP 10 mmHg）で外来通院中である。
【結論】前施設多科から貴重な情報が得られたこと、本人の自覚が増してコンプライアンスがよくなったこと、院内の連携がうまくいったことが、母子の非常に良好な経過に貢献した。比較的若い年齢であったことも有利であったと考えられた。

[P57-6] 先天性風疹症候群に合併した大動脈弁下狭窄の一例

○石井 瑶子[1]，清水 武[2]，長岡 孝太[2]，山口 英貴[2]，大山 伸雄[2]，柿本 久子[2]，藤井 隆成[2]，簇 義仁[2]，富田 英[2]（1.昭和大学小児科学講座，2.昭和大学病院 小児循環器・先天性心疾患センター）

Keywords: 先天性風疹症候群，大動脈弁下狭窄，左室流出路病変

【背景】先天性風疹症候群は動脈管開存症、末梢性肺動脈狭窄などの心疾患合併が多く、大動脈弁下狭窄を合併する症例は極めてまれである。【症例】在胎31週、1125gで出生、先天性風疹症候群の診断。白内障、難聴、精神発達運動遅滞および末梢性肺動脈狭窄の診断で経過観察をされた。経過中、心臓超音波検査で大動脈弁通過血流の加速が徐々に顕在化、最大流速が2歳で3.9m/sec、5歳で4.2m/secと圧較差の増悪が予測され、心電図で左側胸部誘導に T波の平坦化を認めた。同時期より児の活動性も増加し、治療方針決定のため全身麻酔下に経食道超音波検査および心臓カテーテル検査を施行した。経食道超音波検査では、大動脈二尖弁と、半月状膜様構造物による限局性の大動脈弁下狭窄を認めた。膜様構造物は大動脈弁直下に位置し Kelly分類 I型の大動脈弁下狭窄と診断した。大動脈弁は血流による振動と肥厚を伴っていた。心臓カテーテル検査時の引き抜き圧較差は30mmHgであ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

り、引き続き経過観察の方針とした。【考察】先天性風疹症候群に大動脈弁下狭窄を合併した症例は、文献上過去2例を認めるのみで、本症例は3例目である。本邦の1例は本症例と酷似した Kelly分類 I型の大動脈弁下狭窄であり、外科的に膜様構造物の切除が行われ良好な結果をえている。先天性風疹症候群における動脈管開存症や末梢性肺動脈狭窄の発生機序はウイルスによる直接的な細胞破壊、細胞分化障害や低酸素障害に起因するとされるが、大動脈弁下狭窄の発症機序が同一のメカニズムによるものか否かは明確でない。【結語】先天性風疹症候群に合併した大動脈弁下狭窄の一例を報告した。一般に動脈管開存では大動脈二尖弁をはじめとする左室流出路病変を合併しやすいことが知られている。先天性風疹症候群でも左室流出路病変への注意が必要と考えられた。

[P57-7] 新生児一過性心筋虚血の一例

○峰松 伸弥[1], 飯田 千晶[1], 熊本 崇[1], 田代 克弥[2] （1.佐賀大学医学部附属病院 小児科, 2.唐津赤十字病院 小児科）

Keywords: 新生児一過性心筋虚血, 新生児仮死, 心不全

新生児一過性心筋虚血(nTMI)は新生児仮死との合併が知られており、生後早期に見つかる事が多い。このため生後48時間以内での心エコー検査が推奨されている。今回出生後の呼吸障害が改善したにも関わらず、日齢３に心不全に至った nTMIを報告する。症例：胎児期は異常なく、在胎38週4日、出生体重2712g、二次病院産科施設で出生した。 APGAR score 8/8だったが、 SpO2低下が持続し出生30分後に小児科医へ診察を要請された。その時点で不規則呼吸と筋緊張低下、チアノーゼがあり、直ちに用手換気が行われ SpO2 90%台に回復した。 pH 7.098, pCO2 78.6mmHg, Lactate 6.4mmol/Lとアシデミアがあり、新生児呼吸障害と診断されネーザルハイフロー(HFNC)を開始された。治療開始後速やかに呼吸障害は改善し、当日の心エコー検査に異常はなかったが、日齢2に頻脈・哺乳時の呼吸障害、日齢3に胸部 X線写真で心拡大が出現し、 LVEF 25%と著明な左室機能低下を認めた。また推定右室圧は55mmHgと高く、 PPHN+左心不全と診断され、 DOA、 DOB、ミルリノン、シルデナフィルを開始された。日齢6に痙攣様の動きがあり、日齢7に当院へ転院となった。前医の血液検査で CK-MB・心筋トロポニンの上昇があり、日齢4の心電図で左側胸部誘導の ST上昇を認め重篤な心筋虚血が示唆された。その後 LVEFは経時的に改善し、日齢19の Tl+BMIPPシンチグラフィで血流代謝ミスマッチを認めた。β遮断薬、 ACE阻害薬などの慢性心不全治療を展開し日齢36に退院とした。月齢7のシンチグラフィではミスマッチが改善し、 CAGで冠動脈が正常であったため nTMIと診断した。出生直後の心エコー所見に問題がなくとも、新生児仮死の蘇生処置を要した場合には継続した心機能の観察が重要である事を再認識した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）58（ P58）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患1

指定討論者:岩朝 徹（国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[P58-1] ambrisentanから macitentanへの薬剤変更が奏効した小児特発性肺動脈性肺高血圧症の一例

○井田 紘人，中川 良，中野 克俊，浦田 晋，朝海 廣子，松井 彦郎，犬塚 亮 （東京大学医学部附属病院小児科）

[P58-2] 当院フォローアップ中の小児期発症 I/HPAH患者における持続静注用カテーテルトラブルの検討

○下山 輝義[1]，長島 彩子[1]，山口 洋平[1]，渡邉 友博[1]，石井 卓[1]，細川 奨[1]，土井 庄三郎[2] （1.東京医科歯科大学 医学部 小児科，2.国立病院機構災害医療センター）

[P58-3] 高用量 nifedipine内服下でコントロール良好な IPAHの1例

○松木 惇，高橋 辰徳，安孫子 雅之 （山形大学 医学部 小児科）

[P58-4] Dasatinib併用維持療法中に肺高血圧を認めた急性リンパ性白血病の一例

○平田 拓也，松田 浩一，赤木 健太郎，武野 亨，吉永 大介，馬場 志郎，滝田 順子 （京都大学医学部附属病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P58-1] ambrisentanから macitentanへの薬剤変更が奏効した小児特発性肺動脈性肺高血圧症の一例

○井田 紘人，中川 良，中野 克俊，浦田 晋，朝海 廣子，松井 彦郎，犬塚 亮 （東京大学医学部附属病院小児科）

Keywords: 肺動脈性肺高血圧症，エンドセリン受容体拮抗薬，心臓カテーテル検査

【背景】小児の特発性肺動脈性肺高血圧症(iPAH)治療における確立されたエビデンスは乏しく，今日では成人に準じた薬剤治療が試みられている．近年，組織移行性と親和性が高いエンドセリン受容体拮抗薬であるmacitentanの肺動脈性肺高血圧症(PAH)に対する有効性が示されつつあり，小児への適用が検討され得る．【症例】4歳8ヶ月男児．生来健康であったが，4歳3ヶ月頃から活動量の低下を認め，健診で心雑音を指摘された．心臓超音波検査では右心系の拡大を認め，三尖弁収縮期圧較差(TRPG) 109mmHgと高値であった．また，脳性ナトリウム利尿ペプチド(BNP)は1113(ng/L)と高値であり，WHO機能分類は３，6分間歩行テストでの歩行距離は220mと高リスクであった．心臓カテーテル検査では平均肺動脈圧(mPAP) 92mmHg，肺/体血圧比(mPAP/mSAP) 1.12，肺/体血管抵抗比(Rp/Rs) 1.15と高値であった．血液検査では肺高血圧の原因となる他の疾患は否定的であったことからiPAHと診断し，急性肺血管反応性試験に不応であったことから tadalafilと ambrisentanによる2剤併用療法を開始した．治療開始から4ヶ月後の評価では mPAP/mSAP 1.03，Rp/Rs 1.1と改善に乏しく，ambrisentanをmacitentanに変更したところ，その4ヶ月後には TRPG 65mmHg，BNP 18.4(ng/L)と減少し，また mPAP/mSAP 0.678，Rp/Rs 0.619と改善を認めた．WHO機能分類は２-３，6分間歩行テストは363mとなり，その後も同薬剤による治療を継続している．【考察】本症例では ambrisentanから macitentanへ薬剤を変更したことで臨床所見の改善，低リスク状態への移行が得られた．成人 PAH治療に準じれば，2剤併用療法にプロスタサイクリン製剤の追加使用も考慮されるが，吸入回数が多いなどコンプライアンスの観点から小児への導入が困難な可能性がある．小児において macitentanの有効性は確立されていないが，本症例の経過からはその有効性が期待され，今後の検証が待たれる．

[P58-2] 当院フォローアップ中の小児期発症 I/HPAH患者における持続静注用カテーテルトラブルの検討

○下山 輝義[1]，長島 彩子[1]，山口 洋平[1]，渡邉 友博[1]，石井 卓[1]，細川 奨[1]，土井 庄三郎[2] （1.東京医科歯科大学医学部 小児科，2.国立病院機構災害医療センター）

Keywords: 肺動脈性肺高血圧，カテーテルトラブル，静注プロスタグランジン製剤

【背景】重症 I/HPAH患者に対する静注プロスタグランジン I_2製剤の持続投与は有効な治療法だが、カテーテルの長期留置に伴うトラブルにより状態の悪化を生じるリスクが存在する。【目的】持続静注用カテーテルのトラブルの発生状況や原因を把握し、その予防策について検討すること。【方法】当院への入院歴(2013年1月~2020年2月)がある小児期発症 I/HPAH患者のうち静注プロスタグランジン I_2製剤の持続投与症例を対象とし、発生したトラブルの詳細について診療録を用いて後方視的に検討した。カテーテルトラブルについては、入れ替えを要する感染、破損、カフの露出、事故抜去を対象とした。【結果】持続静注のためカテーテルを留置している患者は5人、初回留置時の年齢は10~14歳(中央値12歳)だった。男子3名、女子2名だった。留置後のフォローアップ期間は1年0ヶ月~7年1ヶ月(中央値4年10ヶ月)であり、カテーテル入れ替えを要したのは、1回が4人、3回が1人だった。原因としては閉塞が1件、カテーテルの破損が1件、自宅での事故抜去（着替え中）が1件、明らかな刺入部からの感染が2件、カフの露出が2件だった。カテーテル留置からトラブルまでの期間は最短192日、最長1324日(中央値796日)だった。トラブル時(抜去時)はいずれも可及的速やかに医療機関で末梢ルートからの投与に変更しており、全身状態の悪化を認めた症例はいなかった。【考察】カテーテルは長期留置の必要があり、一定頻度でトラブルが起こることは避けられない。トラブルの多くは、留置型カテーテルのカフが皮下組織に十分に癒着し

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

なかったことが原因である。長期肺高血圧治療中の若年者はカフが皮下に癒着しにくい可能性がある。【結論】小児肺高血圧症例での長期留置型カテーテルは通常よりもトラブルが起こりやすい可能性がある。注意深い管理と、トラブル時の対処法の確認が重要である。

[P58-3] 高用量 nifedipine内服下でコントロール良好な IPAHの1例

○松木 惇，高橋 辰徳，安孫子 雅之 （山形大学 医学部 小児科）

Keywords: IPAH，高用量，nifedipine

【背景】急性肺血管反応性試験(AVT)陽性の特発性肺動脈性肺高血圧症(IPAH)ではカルシウム拮抗薬(CCB)が治療選択となりうるが， AVT陽性例はわずか10%程度で，長期的な CCB responderはさらに少ないとされている．
【症例】16歳女性．5歳時に動悸，息切れあり， NYHA IIIの IPAHと診断した．初回カテーテル検査（NO負荷前→NO負荷後(以下同様)）： mean PAP (60)→(24) mmHg， PAWP (7) mmHg， Rp 15.1→3.9 U・ m^2， CI 3.5→4.4 L/min/m^2(以降単位略)． AVT陽性と診断し， sildenafil， beraprost， nifedipine 20 mg/日を開始，以降 sildenafil→ tadalafilに変更， nifedipine 30 mg/日に増量した．13歳時カテーテル検査： mean PAP (41)→(16)， Rp 11.3→2.6， CI 3.1→3.8． nifedipineによる歯肉肥厚を認め，低血圧のリスクや肺血管の reverse remodeling作用がない点も考慮し nifedipineを減量する方針となり， ambrisentanを導入， beraprost→ selexipagへ変更， nifedipine 30→15 mg/日に減量した．14歳時カテーテル検査： mean PAP (28)→(12)， Rp 4.9→1.4， CI 4.2→3.7． selexipag有効と判断したが，増量に伴い頭痛，顎痛，下痢を認め漸減中止，nifedipine 15→90 mg/日まで漸増した．16歳時カテーテル検査： mean PAP (24)→(21)， Rp 4.3→2.7， CI 3.2→3.3.
【考察】一旦減量した CCBの再増量を図り，高用量 nifedipine内服下で肺動脈圧は正常化した．診断時から11年が経過しているが依然 CCB responderであり， CCBを主軸とした治療継続が妥当と考えられる．
【結語】稀だが本症例のように長期的に CCBが著効する例もあるため， AVT陽性例に対しては高用量投与を含めた CCBの効果について十分に検討することが重要であると考えられる． CCBの至適用量や他剤との併用については今後検討が必要である．

[P58-4] Dasatinib併用維持療法中に肺高血圧を認めた急性リンパ性白血病の一例

○平田 拓也，松田 浩一，赤木 健太郎，武野 亨，吉永 大介，馬場 志郎，滝田 順子 （京都大学医学部附属病院 小児科）

Keywords: Dasatinib，肺高血圧，小児

【背景】近年小児白血病治療の進歩が著しく、使用する薬剤が増加している。それに伴い、肺高血圧をきたす可能性のある薬剤を使用することも増加している。 Dasatinibはチロシンキナーゼインヒビター(TKI)で慢性骨髄性白血病(CML)の治療で使われ、成人では非常にまれだが肺高血圧を合併することで知られている。しかし小児発症CMLが極めて少ないためか、 Dasatinibによる小児の肺高血圧の報告はほとんど無い。【症例】8歳男児。フィラデルフィア染色体（ BCR-ABL遺伝子）陽性急性リンパ性白血病に対し、 Imatinibで治療を開始するも腹痛、四肢疼痛、 D-dimer高値のため、同じ TKIで BCR-ABL遺伝子により親和性があり副作用の報告が少ない Dasatinibに変更し、強化・寛解・維持療法を行っていた。治療開始後71週の髄注後に体重増加（2kg）、聴診で3,4音を聴取し、胸部 X-pで心拡大と胸水貯留、心エコーで右心系の拡大と右室収縮力低下、 TR flow 3.4m/sと肺高血圧と心不全を認めた。酸素投与、利尿剤で全身状態を安定させ、心臓カテーテル検査を施行したところ、平均肺動脈圧

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

は32mmHgで、 Rp 8.47U・ m2であった。 Dasatinibに伴う肺高血圧を疑い、 Dasatinibを一旦中止し、マシテンタン、タダラフィルを導入した。肺血管拡張薬導入後の心臓カテーテル検査では、平均肺動脈圧が15mmHg、 Rp 1.71 U・ m2と改善していた。酸素を中止し、一旦中止していた化学療法を肺高血圧の合併の報告が少ないnilotinibに変更して経過観察中である。【考察・結論】 Dasatinibによる肺高血圧の発症は0.45%程度と言われており、その病態の解明はまだされていない。 Dasatinib中止により肺高血圧が改善するという報告や、別のTKIに変更しても肺高血圧が進行した報告もあり、再維持療法中は特に慎重な経過観察が必要と考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）59（ P59）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患2

指定討論者:石田 秀和（大阪大学大学院医学系 研究科小児科学）

[P59-1] 周産期低酸素は若年 SUGEN/低酸素ラットにおいて肺動脈性肺高血圧を増悪させる：新たな致死性、進行性の PAHラットモデルとその分子的機序

○大下 裕法[1,3], 三谷 義英[1], 澤田 博文[1], 坪谷 尚季[1], Jane Kabwe[2], 淀谷 典子[1], 大橋 啓之[1], 大矢 和伸[1], 丸山 一男[2], 平山 雅浩[1] （1.三重大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.三重大学大学院医学系研究科 麻酔集中治療学, 3.名古屋市立大学 大学院医学研究科 新生児・小児医学分野）

[P59-2] 可逆性の肺高血圧症および右心不全を呈し、確定診断に苦慮した閉塞性睡眠時無呼吸症候群の幼児例

○白石 春生[1,2], 永井 礼子[1], 谷口 宏太[1], 阿部 二郎[1], 泉 岳[1], 山澤 弘州[1], 佐々木 理[1,3], 武田 充人[1] （1.北海道大学病院 小児科, 2.北見赤十字病院 小児科, 3.天使病院 小児科）

[P59-3] 慢性早剥羊水過少症候群の母体から出生した超低出生体重児の肺高血圧に関する考察

○宮本 辰樹, 音田 泰裕 （福岡大学病院 小児科）

[P59-4] 心室中隔欠損術後に肺高血圧症を合併した Down症候群患者の術前右心機能に関する検討

○川村 順平, 塩川 直宏, 高橋 宜宏, 中江 広治, 上野 健太郎 （鹿児島大学病院 小児科）

[P59-5] 肺高血圧症を呈した Scimitar症候群, 肺分画症の一乳児例

○吉川 靖, 白石 真大, 名和 智裕, 澤田 まどか, 高室 基樹 （北海道立子ども総合医療・療育センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P59-1] 周産期低酸素は若年 SUGEN/低酸素ラットにおいて肺動脈性肺高血圧を増悪させる：新たな致死性、進行性の PAHラットモデルとその分子的機序

○大下 裕法[1,3], 三谷 義英[1], 澤田 博文[1], 坪谷 尚季[1], Jane Kabwe[2], 淀谷 典子[1], 大橋 啓之[1], 大矢 和伸[1], 丸山 一男[2], 平山 雅浩[1] （1.三重大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.三重大学大学院医学系研究科 麻酔集中治療学, 3.名古屋市立大学 大学院医学研究科 新生児・小児医学分野）

Keywords: 肺動脈性肺高血圧, 周産期低酸素, エピジェネティック

【背景】周産期侵襲が遠隔期の肺動脈圧上昇に繋がる事を示唆するデータが知られているが、肺動脈性肺高血圧(PAH)、閉塞性血管病変(PVD)への影響は不明である。【目的】周産期低酸素刺激が SUGEN低酸素(SuHx)処置 PAHラットの PAHと PVDを悪化させるという仮説を検証した。【方法】胎児ラットを出産前後の10日間の低酸素暴露により周産期低酸素ラットを作成した。7週齢ラットに SUGEN5416投与と3週間低酸素暴露により SuHx処置 PAHラットを作成した。周産期低酸素の有無に7週齢 SuHx処置の有無を掛けた4群を作成し(N=40）、15週齢で血行動態解析(RVSP、 AoSP、 RV/LV+IVS)と肺血管形態解析(閉塞性血管病変・叢状病変の比率、中膜肥厚率)を行った。また周産期低酸素の影響を確認する為、7週齢の SUGEN処理前の健常ラットで血行動態解析と肺血管形態解析を行った(N=8）。さらに、7週齢ラットから採取、培養した肺動脈平滑筋細胞(PASMC)を用いて細胞増殖能を測定した(N=12)。【結果】15週齢の SuHx非処置健常ラットで、周産期低酸素は体重増加、生存率、血行動態、組織のいずれの指標にも影響しなかった。15週齢の SuHx処置ラットで、周産期低酸素が体重増加率(＜.001)、生存率(60% vs100%、＜.001)、 RVSP(＜.001)、 RVSP/AoSP(＜.001)、 RV/LV+IVS(＜.001)、閉塞性血管病変率(＜0.05)、叢状病変率(＜0.05)、中膜肥厚(＜0.05)を悪化させた。 SuHx処置前７週齢の健常ラットでも、周産期低酸素は体重増加、生存率、血行動態、組織のいずれの指標にも影響しなかった。7週齢ラットから採取、培養した PASMCにおいて周産期低酸素は ERKのリン酸化を亢進させ(＜.005)、増殖能を増加させた(＜.005)。【結論】周産期低酸素は、健常ラットに影響はないが、 PAHラットの生存率、血行動態、閉塞性血管病変を悪化させた。周産期侵襲が関連した PASMC増殖能の亢進は、エピジェネティックなメカニズムを介してラットの閉塞性 PVDの発生に寄与する可能性がある。

[P59-2] 可逆性の肺高血圧症および右心不全を呈し、確定診断に苦慮した閉塞性睡眠時無呼吸症候群の幼児例

○白石 春生[1,2], 永井 礼子[1], 谷口 宏太[1], 阿部 二郎[1], 泉 岳[1], 山澤 弘州[1], 佐々木 理[1,3], 武田 充人[1] （1.北海道大学病院 小児科, 2.北見赤十字病院 小児科, 3.天使病院 小児科）

Keywords: 睡眠時無呼吸症候群, 肺高血圧, 右心不全

【背景】小児の閉塞性睡眠時無呼吸症候群（ OSAS）は稀ながら肺性心を惹起することがあり、その原因の大多数は著明な口蓋扁桃肥大およびアデノイド増殖症とされている。今回我々は口蓋扁桃肥大およびアデノイド増殖症は軽度とされたものの、 OSASによって可逆性の肺性心をきたしたとみられる症例を経験したので報告する。【症例】2歳7か月男児。2歳頃から入眠中のいびきが目立ち始め、2歳6か月頃から顔面浮腫が出現し、当科を紹介受診。胸部単純 X線写真で心拡大を認めた。心臓超音波検査では右心拡大を認め、覚醒中の推定右室圧は体血圧の5割弱であったが、自然入眠時には約8割と悪化した。さらにこの際強いいびきを認め、経皮的酸素飽和度（ SpO2）70%台と低値であり、 BNP 2,800pg/mlと著増していたことから肺高血圧症および右心不全を疑い緊急入院。気管挿管、集中治療室での管理を要した。各種精査により心内・心外シャント、下気道狭窄は否定された。気管挿管直後から肺高血圧はほぼ消失し、入院5日目に抜管。 OSASを強く疑ったが、耳鼻咽喉科による診察では口蓋扁桃肥大およびアデノイド増殖症は軽度であり手術適応はないとされ、入眠中に複数回装着したカプノ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

メーターでも CO2貯留は検出されなかった。しかし入院16日目から睡眠時無呼吸が顕在化し、その間の SpO2低下と EtCO2高値（60mmHg台）を認めた。この時点でも口蓋扁桃肥大およびアデノイド増殖症は軽度と判断されたが、診断的治療として口蓋扁桃・アデノイド切除術を施行したところ、 OSASは大きく改善。その後も肺高血圧症や右心不全の再燃はみられていない。【考察】小児では口蓋扁桃肥大やアデノイド増殖症が軽度であっても OSASが生じ、可逆性の肺性心をきたすことがある。本発表ではその複合的要因についても検討する。肺性心の診断においては症状や所見の経時的変化をとらえ、丁寧に鑑別を進めることが重要である。

[P59-3] 慢性早剥羊水過少症候群の母体から出生した超低出生体重児の肺高血圧に関する考察

○宮本 辰樹，音田 泰裕 （福岡大学病院 小児科）

Keywords: 肺高血圧症，超早産児，気管支肺異形成症

【緒言】慢性早剥羊水過少症候群（ Chronic abruption oligohydramnios sequence以下 CAOS）は，7日以上続く出血源不明の性器出血，出血開始時の羊水量は正常，破水の診断なく羊水過少となる三徴を呈する病態である．早産や児の呼吸障害を発症しやすく，致死率が高い．今回我々が経験した症例を提示し，合併した肺高血圧に関して考察を加え報告する．【症例1】在胎25週1日，出生体重752gの女児．母体は妊娠17週より性器出血があり， CAOSと診断．胎盤病理でびまん性絨毛膜羊膜ヘモジデローシス（以下 DCH）や絨毛膜羊膜炎（以下 CAM）はなく，臍帯炎を認めた．児は，肺低形成や dry lung syndrome（以下 DLS），新生児遷延性肺高血圧症（以下 PPHN）を認めず，日齢74まで人工呼吸管理を要した．慢性肺疾患のため在宅酸素療法導入後，日齢117に退院．【症例2】在胎25週5日，出生体重494gの男児．母体は妊娠10週より性器出血があり， CAOSと診断．胎盤病理で局所的なヘモジデリン沈着と CAMの所見を認めた．児は， DLS， PPHNを認めなかったが，高条件の呼吸管理を要した．日齢28に慢性肺疾患の増悪に伴う肺高血圧をきたし，肺血管拡張療法を開始した．日齢108に一酸化窒素を，日齢143に人工呼吸器を離脱するも呼吸状態が安定せず，日齢299に気管切開を行った．【症例3】在胎25週0日，出生体重 721gの女児．母体は妊娠16週より性器出血があり， CAOSと診断．胎盤病理で DCHと CAMの所見を認めた．児は， DLS， PPHNを認めず，心室中隔欠損を合併していた．肺高血圧をきたし，一酸化窒素や酸素投与で改善せず，現在も鎮静下で人工呼吸管理中．【結語】 CAOSは早産の原因となり，児の肺に重大な損傷を与える．症例2，3は重度の肺機能低下と肺高血圧を合併したが，肺小動脈に対する酸素や一酸化窒素の反応性は乏しく，治療に難渋する．

[P59-4] 心室中隔欠損術後に肺高血圧症を合併した Down症候群患者の術前右心機能に関する検討

○川村 順平，塩川 直宏，高橋 宜宏，中江 広治，上野 健太郎 （鹿児島大学病院 小児科）

Keywords: Down症候群，VSD，右心機能

【背景】 Down症候群（DS）の中でも肺動脈閉塞性病変の強い症例では、心室中隔欠損（VSD）術後に遷延する肺高血圧を発症すると考えられている。 DSの術後肺高血圧発症例では、術前から右心機能が低下している可能性がある。【目的】乳児期に手術を行った VSD患児 57例（他の心疾患を合併する例、 DS以外の染色体異常を有する例、呼吸器合併症を伴う例を除く）を対象に、術前右心機能と術後在宅酸素療法（ HOT）導入の有無について後方視的に解析し、有用性を検討した。【方法】 DS群と非 Down（NDS）群に分類し、患者背景、 VSD術前の心臓超音波計測値を比較した。また、術後に HOTを導入した Down（HOT-DS）群と導入しなかった Down（NHOT-DS）群，NDS 群の3群に分け、比較検討した。【結果】 DS群は19例（33%），NDS群は 38例（67%)であった。手術時日齢，

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

VSD径，Qp/Qsでは両群に差はなかった。 DS群では NDS群と比較して、低体重であった（中央値 4.9 kg vs. 5.5 kg ，p=0.022）。術前の右心機能では、 RV FACが小さく（中央値 35.8% vs. 43.7%，p=0.022），TAPSEが低値であった（中央値 11.9 mm vs. 14.1mm，p=0.002）。また、術後 HOTを有した例は7例（12%）存在し、すべて DS群であった。3群間の比較では、 HOT-DS群は RA longitudinal strain（RA LS）（中央値 30% vs. 36% vs. 38%，p=0.05），TAPSE（中央値 11.0mm vs. 12.3mm vs. 14.1mm，p=0.0089）において、他の2群より低値であった。【考察】術後肺高血圧を伴う HOT-DSの群では、 VSD術前から既に肺高血圧により右室収縮能低下や右室拡張末期圧上昇に伴う心房機能低下を認めており、肺血管閉塞性病変が強いことが想定される。 DS児において、術前の RA strain，TAPSEは術後遷延性肺高血圧の予後予測因子になり得ると考えられた。

[P59-5] 肺高血圧症を呈した Scimitar症候群，肺分画症の一乳児例

○吉川 靖，白石 真大，名和 智裕，澤田 まどか，高室 基樹 （北海道立子ども総合医療・療育センター）

Keywords: scimitar症候群，肺高血圧，肺分画症

【はじめに】 Scimitar症候群は，右肺静脈の全てまたは一部が下大静脈に流入する部分肺静脈還流異常(PAPVR)があり，Scimitar signを認めるものと定義され，肺分画症や肺高血圧症(PH)を高頻度に伴う．【症例】4ヵ月女児．4ヵ月健診で体重増加不良を指摘され，前医に紹介．心エコーで右心室拡大，推定圧較差55mmHgの重度三尖弁閉鎖不全（ TR）から PHの診断で，当院に紹介となった．造影 CTで，右肺静脈の右房と下大静脈への還流，腹腔動脈を起始し右下肺野を還流する異常血管を認めた．心臓カテーテル検査で Scimitar症候群，肺分画症，高心拍出性心不全と診断し，肺分画症の主要還流動脈塞栓術を施行した．塞栓術後，右室圧44/edp8，平均肺動脈圧(mPAP) 28mmHgに改善した．利尿薬中止後1ヵ月の外来受診で PH増悪（ TRPG 77mmHg）を認め利尿薬を再開し，TRPG 40mmHgに改善した．生後7ヵ月，Qpへの寄与が大きいと考えた右肺静脈-右房のPAPVR修復術を施行．術後に sildenafilを導入した．1か月後の心臓カテーテル評価で Qp/Qs＝1.2，mPAP 36mmHg，Rp 8.4u・ m^2と PHの増悪を認め，ambrisentan導入と酸素投与を開始している．【考察】肺血管拡張薬の導入は容量負荷を増悪させる可能性を懸念し，PAPVR修復術後に行った．残存している肺分画症の栄養血管に対して経皮的塞栓術を検討している．【結語】 Scimitar症候群の解剖学的修復は障壁が多く，PHを伴う場合の治療方針を単純に“ treat and repair”と“ repair and treat”に二分することは難し，血行動態評価に基づく治療方針再検討の反復が必要である．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）60（ P60）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患3

指定討論者:柴田 映道（慶應義塾大学医学部 小児科）

[P60-1] 偏食によるビタミン B1不足のため肺高血圧を呈した1例

○佐々木 都寛[1]，橋本 礼佳[1]，小山石 隼[1]，三浦 文武[1]，山本 洋平[1]，嶋田 淳[1]，北川 陽介[1]，大谷 勝記[1]，高橋 徹[2]，市瀬 広太[3] （1.弘前大学 医学部 小児科，2.弘前大学 医学部 保健学科，3.青森市民病院 小児科）

[P60-2] 高度摂食障害によるビタミン欠乏から肺高血圧に至った男児

○福田 淳奈，河合 駿，水野 雄太，池川 健，杉山 隆朗，若宮 卓也，小野 普，金 基成，柳 貞光，上田 秀明 （神奈川県立こども医療センター循環器内科）

[P60-3] 胸郭内腫瘍を合併した BMP9遺伝子のナンセンス変異を有する遺伝性肺動脈性肺高血圧症の女児例

○石井 卓[1]，下山 輝義[1]，長島 彩子[1]，渡邉 友博[1]，細川 奨[1]，土井 庄三郎[2] （1.東京医科歯科大学 小児科，2.国立病院機構 災害医療センター 小児科）

[P60-4] キャリーオーバーした特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧症の臨床的特徴

○中山 智孝[1,2]，高月 晋一[2]，判治 由律香[2]，川合 玲子[2]，松裏 裕行[2] （1.高知大学医学部付属病院 小児科，2.東邦大学医療センター大森病院 小児科）

[P60-5] 小短絡の心室中隔欠損症に合併した遺伝性肺動脈性肺高血圧の一例

○内山 弘基，石川 貴充 （浜松医科大学 小児科）

[P60-6] Ca拮抗薬が奏功した遺伝性肺動脈性肺高血圧症の1例

○細川 奨[1]，下山 輝義[1]，長島 彩子[1]，山口 洋平[1]，渡邉 友博[1]，石井 卓[1]，土井 庄三郎[2] （1.東京医科歯科大学 小児科，2.国立病院機構災害医療センター 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P60-1] 偏食によるビタミン B1不足のため肺高血圧を呈した1例

○佐々木 都寛[1]，橋本 礼佳[1]，小山石 隼[1]，三浦 文武[1]，山本 洋平[1]，嶋田 淳[1]，北川 陽介[1]，大谷 勝記[1]，高橋 徹[2]，市瀬 広太[3]（1.弘前大学 医学部 小児科，2.弘前大学 医学部 保健学科，3.青森市民病院 小児科）

Keywords: 微量元素，ビタミンB1 ，肺高血圧

【初めに】飽食の現代において栄養の過剰摂取や偏食による微量元素の不足等が問題視されている．【背景】ビタミン B1(Vit B1)不足に肺高血圧(PH)を合併した症例が散見されるものの広く認識されているとは言い難い．【目的】偏食のため Vit B1が不足し PHを呈した1例を経験したので報告する．【症例】4歳男児．発達障害あり．上気道炎症状で前医を受診し，酸素飽和度の低下(SpO2 87%)を認められ，心エコー検査で PHが疑われた．転院時，活動性低下あり，呼吸障害なし， SpO2 93%(酸素カヌラ3L/分)，偏食のため微量元素測定(後日に Vit B1 11ng/mL(基準値20-50)が判明)，心エコー検査で構造異常なし，心室中隔が左室側に凸，右房右室間圧較差64mmHg等を認めた．心臓カテーテル検査は室内気，酸素負荷， Vit B1静注後の条件下で順に測定し，肺動脈圧(PAp)(mmHg)94/40＜59＞，90/40＜58＞，82/37＜53＞，肺動脈楔入圧(mmHg)＜4＞，＜3＞，＜3＞，肺血管抵抗(Rp)(Wood単位・ m2)22.3，21.1，19.0，心係数(L/min/m2)1.9，2.1，2.2等を確認． Vit B1不足による二次性のPHを強く疑い，初期治療として Vit B1のみを投与． Vit B1補充後から速やかに心エコー検査で右室圧の低下を認め， Vit B1補充28日後に PAp28/10＜15＞， Rp3.2を確認．【考察】本症例では心拍出量の増加は認めず，また，酸素負荷よりも Vit B1静注で肺動脈圧・肺血管抵抗がより低下した． Vit B1不足による PHの成因はいまだ不明であり， PH発症のメカニズムを推測するうえで興味深い血行動態を認めた．【結語】どの程度の Vit B1不足が PHを呈するのか明確な指標はなく， Vit B1補充のみによる治療効果の予測も困難であり，今後も症例の蓄積が重要である．

[P60-2] 高度摂食障害によるビタミン欠乏から肺高血圧に至った男児

○福田 淳奈，河合 駿，水野 雄太，池川 健，杉山 隆朗，若宮 卓也，小野 普，金 基成，柳 貞光，上田 秀明（神奈川県立こども医療センター循環器内科）

Keywords: 肺高血圧，摂食障害，ビタミン

【背景】肺動脈性肺高血圧症(PAH)の原因としてビタミン欠乏に伴うものが報告されている。その中で脚気心と言われるビタミン B1 欠乏によるものが有名だがビタミン C欠乏も肺高血圧症の原因となることが報告されている。我々は高度摂食障害に伴うビタミン欠乏に伴う PAHの男児を経験したので報告する。【症例】7歳男児、精神発達遅滞の既往があり高度の摂食障害を認めていた。1週間前からの呼吸障害のため前医受診し肺高血圧が疑われ当院に転院搬送された。当院到着時の心エコーでは右室が左室を圧排し、 severe TR、 Act/Et 0.28と著名なPAHを認めた。純酸素での人工呼吸管理と血管作動薬では酸素化・血圧を維持できず一酸化窒素(NO) 吸入を開始した。直後から酸素化・血圧は著明に改善し、心エコーでは左室の圧排像は消失した。白米、鮭フレーク、納豆、水のみの偏食の既往からビタミン不足による PAHを疑い各種ビタミンの補充を開始した。入院翌日から Sildenafil内服を開始し NOは漸減中止した。入院5日目に抜管、11日目に ICUを退室した。入院時の検体でビタミン Cは感度未満、ビタミン B1は基準値未満であることを確認し Sildenafil内服を中止した。退院前の心臓カテーテル検査で mean PA 19 mmHg、 Rp 4.11 unitsx m2であった。【考察】脚気心による PAHの機序には肺動脈血管の拡張による肺血流の増加、左室拡張末期圧の上昇が原因とされている。一方ビタミン Cは NO合成経路に関与し、その欠乏により PAHを来すと考えられている。 PAHの鑑別として摂食障害の既往のある症例ではビタミン欠乏による肺動脈性肺高血圧症を鑑別に上げる必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P60-3] 胸郭内腫瘍を合併した BMP9遺伝子のナンセンス変異を有する遺伝性肺動脈性肺高血圧症の女児例

○石井 卓[1], 下山 輝義[1], 長島 彩子[1], 渡邉 友博[1], 細川 奨[1], 土井 庄三郎[2] （1.東京医科歯科大学 小児科, 2.国立病院機構 災害医療センター 小児科）

Keywords: 遺伝性肺動脈性肺高血圧, BMP9, 胸郭内腫瘤

【はじめに】肺動脈性肺高血圧症 PAHの原因遺伝子として GDF2(BMP9)が報告されているが臨床像の詳細は明らかになっていない。【症例】13歳、女性。家族歴、既往歴に特記すべきことなし。8歳時から労作時呼吸困難を自覚し11歳時に二度の失神を認めた。精査の結果、 PAHを認め、遺伝子検査で GDF2(BMP9)のナンセンス変異を認めたことから遺伝性肺動脈性肺高血圧症 HPAHの診断となった。診断時の心臓カテーテル検査の結果は、平均肺動脈圧=72mmHg、 mean Pp/Ps=1.03、肺血管抵抗係数=34.2WU・ m^2であった。内服３剤（ selexipag、 riociguat、 macitentan）による upfront combination therapyを開始したが、治療効果が不十分であったため診断後5か月時から epoprostenolの持続静注を開始した。治療開始後1年半の時点で epoprostenolは55ng/kg/minまで増量したが、肺動脈圧（平均圧=58mmHg、 mean Pp/Ps=0.85）、肺血管抵抗係数（9.8WU・ m^2）は依然として高い状態が続いている。加えて、経過中に followで行った CTで胸郭内（椎骨と右気管支の間）に淡い造影効果を伴う腫瘤（水平断で25mm、冠状断で60mm）を認めた。診断時の CTでは明らかな腫瘤は確認できず、経過中に増大したと考えられた。他の画像所見とその後の経過から悪性腫瘍は否定的であり、現時点では無治療で経過観察中である。児の状態と腫瘤の部位から生検はリスクが高いと考え行えていないが、画像診断上は lymphangiomaを最も疑っている。【考察】 BMP9の遺伝子変異による HPAHは症例が少ないため臨床像は明らかになっていないが、発症機序から考えると他の HPAHに比べて重症となりうる。また、 BMP9はリンパ管や血管の形成にも関与しており、その異常が本症例における胸郭内腫瘤の合併に繋がっている可能性もある。【結語】 BMP9の変異をもつ HPAHでは重症な経過をたどる可能性を念頭におくとともに、肺血管病変以外の合併症にも注意する必要がある。

[P60-4] キャリーオーバーした特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧症の臨床的特徴

○中山 智孝[1,2], 高月 晋一[2], 判治 由律香[2], 川合 玲子[2], 松裏 裕行[2] （1.高知大学医学部付属病院 小児科, 2.東邦大学医療センター大森病院 小児科）

Keywords: 肺動脈性肺高血圧症, 長期予後, 移行期医療

＜背景＞小児期発症の特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧症（ I/HPAH）は生命予後改善に伴い成人に至る症例が増加している。＜目的＞長期生存している小児期発症 I/HPAHのキャリーオーバー症例の特徴を明らかにすること。＜方法＞小児期発症 I/HPAH症例のうち、5年以上定期観察し16歳以上に達した32例について、直近に行われた肺血行動態を中心に患者特性を調査した。＜結果＞初診時年齢は11.8（4.6-19.7）歳、女15：男17、遺伝性は8例（25%）。2005年以前の初診が23例（72%）と多く、観察期間は14.5（6.5-19.9）年で、直近のカテ時年齢は25.4（17.7-34.9）歳。肺血管拡張薬の内訳は、 PGI_2持続静注が26例（うち6例が離脱）、ベラプロスト8例、セレキシパグ4例、 PDE5阻害薬/sGC刺激薬が27/4例、エンドセリン受容体拮抗薬が28例で、全例が（逐次）併用療法を受け、27例（84%）が3剤併用中。直近の肺血行動態は、平均 PA圧（ MPAP）が52（18-93） mmHg、平均 RA圧が5（1-9） mmHg、 PVRIが12.6（1.8-32.4） Wood・ m^2、心係数が3.4（1.9-5.5） l/min/m^2、 PVR/SVRが0.7（0.1-1.32）で、酸素負荷反応性は半数で MPAPが10%以上低下したが、20%以上の有意な低下は2例のみ。MPAP＜40 mmHgに達した症例は7例（22%）と少ないが全例、遺伝子変異や家族歴がなく、うち5例は PGI_2持続静注が著効し離脱しえた。 WHO/NYHA機能分類は29例（90%）が II度以下、3例が III度（うち2例は肺移植登録）、就労状況はフルタイム15/パートタイム6/学生4/無職7（うち精神疾患1・発達障害3）。6分間歩行試験が行われた23例の歩行距離は605（416-790） mと良好だった。主たる診療科は過半数が小児科、8例（25%）が内科へ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

転科、5例（15%）が内科と併診中であった。＜結論＞小児期発症 I/HPAHのキャリーオーバー症例は肺血管拡張薬の併用療法でも MPAPが十分低下していない症例が多いが、長期にわたって病状安定が得られていた。移行期医療については今後の課題である。

[P60-5] 小短絡の心室中隔欠損症に合併した遺伝性肺動脈性肺高血圧の一例

○内山 弘基，石川 貴充 （浜松医科大学 小児科）

Keywords: 心室中隔欠損症，遺伝性肺動脈性肺高血圧，SOX17遺伝子

【はじめに】先天性心疾患(CHD)に合併する肺高血圧(PH)は染色体異常に伴うものや、短絡が多く高肺血流に伴うものが一般的である。今回我々は、小短絡の筋性部心室中隔欠損症(mVSD)のため経過観察していたが経過中にPHが増悪し、遺伝子検査によって遺伝性肺動脈性肺高血圧症(HPAH)と診断した症例を経験したので報告する。【症例】症例は1歳女児。在胎39週5日、体重3632gで当院にて経膣分娩で出生し、日齢4に心雑音を聴取され心エコーにて mVSDと診断された。欠損孔の径は2mm台と小さく肉柱部の欠損であり、その他 CHDは認めず体重増加も良好に経過した。生後4ヶ月の時点で心エコーにて VSD短絡は両方向となり severe PHの状態であった。心カテを施行し等圧の PHを認め、 Qp/Qsは1.2だった。鎮静時に著明な上気道閉塞を認め、後に喉頭軟化症と診断した。気道閉塞による PHの増悪も考慮し、肺血管拡張薬の内服と在宅での nasal-CPAPを導入した。欠損孔に見合わぬ PH所見であったため遺伝子検査を施行し、 SOX17遺伝子異常を認め、 HPAHと診断した。また、生来より左肩甲骨高位と頸椎癒合を認め、臨床的に Klippel-Feil症候群と診断したが、 HPAHとの関連は不明である。【考察】 SOX17遺伝子異常は CHDに合併する HPAHの原因遺伝子として報告されている既知の遺伝子異常である。短絡が小さな CHDに合併する PH患者において遺伝子検査を行うことは、治療に関しての意義は少ないが、将来的な予後の推定に関しては意義があると思われる。

[P60-6] Ca拮抗薬が奏功した遺伝性肺動脈性肺高血圧症の1例

○細川 奨[1]，下山 輝義[1]，長島 彩子[1]，山口 洋平[1]，渡邉 友博[1]，石井 卓[1]，土井 庄三郎[2] （1.東京医科歯科大学 小児科，2.国立病院機構災害医療センター 小児科）

Keywords: 肺高血圧症，Ca拮抗薬，血管攣縮

【背景】近年肺動脈性肺高血圧症(PAH)に対して標的治療薬が使用されるが、その中に Ca拮抗薬が奏功する症例が存在する。今回我々は遺伝性肺動脈性肺高血圧症(HPAH)と診断した症例に対して治療を開始し、4年後に Ca拮抗薬が著効することが明らかになった症例を経験したので報告する。【症例】10歳男子。６歳頃より労作時の息切れ、易疲労感が出現。小学1年の学校心臓検診で心電図異常を指摘されたことを契機に前医紹介。三尖弁逆流圧較差63mmHgの重症肺高血圧症が疑われ酸素投与を開始した後、当院に転院した。しかし当院での心臓カテーテル検査では、肺動脈圧(PAp)47/17(29)mmHg，肺血管抵抗係数5.8Wood単位と想定外に低く、逐次併用療法を開始した。しかし標的治療薬による PApの改善は想定外に悪く、診断時から1年で3剤併用療法となった。診断3年後のカテーテル検査中に自然覚醒した際、平均肺動脈圧が急激な上昇(25mmHg→50mmHg)を認め血管攣縮が疑われた。その後学校で運動後に失神発作を1度認めた。診断4年後のカテーテル検査中に故意に覚醒させると、 PApは体血圧近くまで急激に上昇した。一方で20ppmの一酸化窒素吸入下では、覚醒による PApの上昇は抑制された。このことから Ca拮抗薬を開始したところ、自覚症状、心電図・心エコー所見は劇的に改善した。【考察】本症例から考え得る Ca拮抗薬の有効な PAHを疑う点は、(1)心エコーと心臓カテーテル検査による肺動脈圧に大きな解離がある、(2)血行動態による評価と日常生活における症状に解離がある、あるいは(3)心臓カテーテル検査中の体動や

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

覚醒で急激な肺動脈の上昇を認める、などが挙げられる。その一因として血管攣縮の可能性が考えられる。【結論】小児において日常の肺動脈圧上昇をカテーテル検査で正確に評価するために、覚醒時の圧データが有用である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）61（ P61）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患4

指定討論者:松裏 裕行（東邦大学医学部 小児科学講座）

[P61-1] 先天性肺リンパ管拡張症を合併した総肺静脈還流異常症11か月男児

○大西 佑治[1]，時高 留依[1]，縄田 慈子[1]，古田 貴士[1]，岡田 清吾[1]，鈴木 康夫[1]，長谷川 俊史[1]，本田 成美[2]，池田 栄二[2]，豊村 大亮[3]，杉谷 雄一郎[3] （1.山口大学大学院 医学系研究科医学専攻 小児科学講座，2.山口大学大学院 医学系研究科 病理形態学分野，3.福岡市立こども病院 循環器科）

[P61-2] 肺葉性肺気腫合併に対して肺葉切除後に根治し得た先天性心疾患の4例

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

[P61-3] large VSDを二期的に閉鎖した重症 CLD-PH合併の超早産児例－至適心内修復時期はいつか？

○関根 麻衣[1]，佐藤 竜太朗[1]，川崎 秀徳[1]，先崎 秀明[2]，舛岡 歩[3]，岩本 洋一[1]，石戸 博隆[1]，増谷 聡[1] （1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科，2.北里大学 小児科，3.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓外科）

[P61-4] 小児の静脈血栓症2例の治療経験

○近田 正英[1]，宮入 剛[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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P61-1] 先天性肺リンパ管拡張症を合併した総肺静脈還流異常症11か月男児

○大西 佑治[1]，時高 留依[1]，縄田 慈子[1]，古田 貴士[1]，岡田 清吾[1]，鈴木 康夫[1]，長谷川 俊史[1]，本田 成美[2]，池田 栄二[2]，豊村 大亮[3]，杉谷 雄一郎[3] （1.山口大学大学院 医学系研究科医学専攻 小児科学講座，2.山口大学大学院 医学系研究科 病理形態学分野，3.福岡市立こども病院 循環器科）

Keywords: 肺リンパ管拡張症，肺高血圧症，総肺静脈還流異常症

【緒言】先天性肺リンパ管拡張症（ CPL）は，出生直後からびまん性に拡張した肺リンパ管による重度の拘束性換気障害をきたす． CPLの一部は総肺静脈還流異常症（ TAPVC）や左心低形成症候群などの左心系閉塞性疾患に合併し，これらの多くは致死的である．【症例】生後11か月の男児．近医で在胎39週5日に体重3,266gで出生した．出生直後からチアノーゼをみとめ前医に搬送された．同院で TAPVC（ Ib），心房中隔欠損症，および大動脈縮窄症と診断され，日齢1に修復術が実施された．術後に利尿薬およびボセンタンが開始され，日齢49日に退院した．生後4か月時に啼泣後に失神し，当院に入院した．心エコー検査で左肺静脈狭窄（ PVO）（左肺静脈血流速度2.4 m/s）および推定右室圧の上昇（85 mmHg）をみとめた． PVO解除のため前医に転院し，心臓カテーテル検査において肺動脈圧66/25（44） mmHg，肺動脈圧／体血圧比0.80，肺血管抵抗4.5 wood unit· m2で重症肺高血圧と診断された．しかし左肺動脈楔入圧15 mmHgと PVOは軽度で，手術適応はなかった．利尿薬の増量および非侵襲的陽圧換気で呼吸状態はいったん改善したが，生後10か月頃から水分投与量に依存して肺高血圧の寛解および増悪を反復した．生後11か月時に啼泣を契機とした肺高血圧の急性増悪により死亡した．病理解剖で著明な肺リンパ管の拡張をみとめ CPLと確定診断した．左 PVOは軽度であった．【考察】本症例は TAPVC術後の PVOは軽度であったが，基礎に CPLによる拘束性換気障害が存在したことが重度の肺高血圧に寄与していたと考えた．明らかな PVOのない TAPVC術後肺高血圧症例では， CPLの存在を考慮し水分管理や肺高血圧治療をより厳格に行う必要がある．

[P61-2] 肺葉性肺気腫合併に対して肺葉切除後に根治し得た先天性心疾患の4例

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

Keywords: 肺葉性肺気腫，先天性心疾患，肺葉切除

【背景】肺葉性肺気腫を合併した先天性心疾患では健常肺および心臓への圧迫のため強い呼吸障害および血行動態の増悪により治療に難渋することが多いが、肺気腫病変を切除することで呼吸機能が改善し、後日根治術が行えた先天性心疾患4症例を経験したので報告する。【症例1】21trisomy、 DORV、 AVSDの男児。3ヶ月時に PABを行い退院したが、6ヶ月頃より陥没呼吸が出現し CTで両側肺気腫と診断された。1歳6ヶ月時に呼吸不全で蘇生となり、 ECMO下で緊急的に左肺部分切除術を施行した。翌日 ECMOを離脱し、状態が落ち着いたところで右肺上葉の残存病変も切除して呼吸状態は安定した。【症例2】 PDAの女児。生後2ヶ月頃より多呼吸・陥没呼吸あり前医で右肺気腫、 PDAと診断された。 NPPV管理が離脱できず、4ヶ月時に当院へ転院し右肺中葉切除術を施行して呼吸状態は改善した。【症例3】 TGA(II)の女児。31週1390gで出生し新生児期に PDA clippingを施行した。
NPPVから離脱できず CTで左肺気腫と診断し、3ヶ月時に mPABを行ったが呼吸状態が改善せず、11ヶ月時に左肺上葉部分切除術を行うことで術後 NPPVから離脱できた。【症例4】 VSD、 ASD(II)、 PLSVCの女児。心カテで両心室の拡張障害、 PHあり。 CTより肺気腫が疑われたため当院へ紹介された。9ヶ月時に右肺中葉切除を行い、術後呼吸状態は改善し、心カテでは両心室の拡張障害および PHは軽快していた。【結語】いずれも肺気腫病変切除により呼吸状態が改善し、安全に心内修復を行うことができた。肺気腫を伴う先天性心疾患の場合、血行動態への影響も大きく健常肺の肺血管床の発育を確保するためにも早期の肺葉切除が望ましい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P61-3] large VSDを二期的に閉鎖した重症 CLD-PH合併の超早産児例－至適心内修復時期はいつか？

○関根 麻衣[1], 佐藤 竜太朗[1], 川崎 秀徳[1], 先崎 秀明[2], 舛岡 歩[3], 岩本 洋一[1], 石戸 博隆[1], 増谷 聡[1] （1.埼玉医科大学 総合医療センター 小児科, 2.北里大学 小児科, 3.埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓外科）
Keywords: 慢性肺疾患, 心内修復術, 肺血管

【目的】先天性心疾患に重症慢性肺疾患（ CLD）・肺高血圧（ PH）を合併すると、開心術（ ICR）後に管理困難な肺血管攣縮が発生するリスクがある。こうした症例の至適介入時期は未確立である。重症 CLD-PHを伴う大きな心室中隔欠損（ VSD）に対し、肺動脈絞扼術を行って十分に肺の成長・改善を待ち、二期的に VSDを閉鎖した超早産児例を報告する。
【症例】児は在胎23週4日、540g、 Apgar 4/8で出生し、長期に呼吸管理に難渋した。肺動脈弁下に2mmの大きなVSDを認め、重度の CLD(III)を合併した。3ヶ月時に抜管できたが、呼吸状態は増悪し、酸素需要の増大を認めた。肺血管拡張療法下でも左心容量負荷所見に乏しく、右左短絡増悪を伴う低酸素血症を反復した。1歳5ヶ月、心エコーで VSD 7mmの両方向性短絡で、 LVDd 28.5mm（112%N）、 PR多量で圧較差が65mmHg（体平均血圧64mmHg）と著高を示したが、左房容量負荷所見を認めるようになったため、手術可能性を考慮し心臓カテーテル検査（カテ）を施行した。全身麻酔下、 FiO2 0.6で PaO2 67mmHgと低値だが、肺動脈圧48/18(32）mmHg、大動脈圧62/43(51）mmHg、 Qp/Qs 2.5、 Rp 2.6 U・ m2で、呼吸を十分に保てば高肺血流・比較的低肺血管抵抗であった。重症 CLDを考慮し、1歳6ヶ月でまず肺動脈絞扼術を行った。心不全・呼吸状態は改善し、気管切開・HOTで退院できた。その後の発育は良好で、年齢による CLDの改善を待ち、4歳のカテで、酸素負荷前後で mPAP 26, 22mmHg、 Rp 6.1, 2.9 U・ m2、 Qp/Qs 0.85, 1.6であった。 ICRはイベントなく終了した。術後一年で mPAP 18, 21mmHg、 Rp 4.0, 3.5 U・ m2と良好に維持でき、肺血管拡張療法を継続している。
【考察】本例は一歳時のカテ評価から、この時点の ICRも考慮されたが、重症 CLDを考慮して二期的治療とし、4歳で ICRを行った。重症 CLD合併 VSDで、 CLDの改善をどこまで待機して ICRすべきかを明らかにするには、多施設による症例蓄積を要する。

[P61-4] 小児の静脈血栓症2例の治療経験

○近田 正英[1], 宮入 剛[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）
Keywords: 静脈血栓, 肺梗塞, 小児

（はじめに）小児は成人と比較して血栓症の頻度は低いと言われていて、小児の止血機序の特異性、血管内皮細胞の抗血栓性のためと考えられている。最近3年間で2例の静脈血栓症を経験したので報告する。（症例１）5歳男児。急性リンパ性白血病で、ポートを作製し中心静脈カテーテルから抗がん剤投与中に、まずカテーテル先端に血栓様索状物がついたのち、右房後壁に血栓が付着した。カテーテルを抜去し、ヘパリンの持続投与を施行した。しばらく血栓は存在したが、肺塞栓症を起こすことなく、約3か月後血栓は徐々に縮小して消失した。（症例２）１４歳女性。一週間前から頭痛、吐き気、嘔吐があり、胃腸炎の疑いで脱水症状が強いため補液目的で入院となった。入院後意識レベルの低下があり、心筋炎を疑い、心臓超音波検査を施行し、肺高血圧、三尖弁閉鎖不全症と診断された。酸素化が悪化したため、挿管し NO吸入を開始し、ドブタミンとミルリノンの投与も開始した。循環が安定しないため、さらにエポプロステノールを開始し、レバチオを注腸で投与した。それでも状態が改善しないため、ＰＣＰＳを装着する準備をしていた所心停止となり、心臓マッサージを施行しながらＰＣＰＳ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

を装着した。ＰＣＰＳ装着後の肺動脈造影で多数の肺動脈血栓が認められたため、開心術に移行した。心拍動下に左右肺動脈を切開して、鋳型状の血栓を除去した。人工心肺離脱時に再度肺高血圧となり、ＰＣＰＳを再装着した。第４病日にＰＣＰＳを離脱した。術後の造影ＣＴにて肺動脈の血栓は末梢にわずかであったが、全脳虚血後の所見とＳＡＨが認められた。第６病日から再び循環が悪化し、脳所見からＰＣＰＳ再装着は行わず、第９病日に死亡した。（結語）小児の静脈血栓症は、症例１のように基礎疾患を有する症例がほとんどであるが、症例２のように基礎疾患が不明で重篤な転帰をとることもある。今回注意を喚起するためにも報告した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

デジタルオーラル（ II）62（ P62）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患5

指定討論者:土井 拓（天理よろづ相談所病院 小児科・先天性心疾患センター）

[P62-1] 波動解析法を用いた肺動脈閉塞度の新たな非侵襲的評価～超音波 speckle tracking法を用いて～

○片山 博視[1,2]，宇津野 秀夫[4]，根本 慎太郎[3]，岸 勘太[2]，津川 凌太郎[4]，尾崎 智康[2]，小田中 豊[2]，蘆田 温子[2]，小西 隼人[3] （1.高槻赤十字病院 小児科，2.大阪医科大学 小児科，3.大阪医科大学 小児心臓血管外科，4.関西大学 システム理工学部）

[P62-2] トレプロスチニル持続静注から持続皮下注に変更しえた1歳児の1例

○伊藤 諒一[1,2]，山田 祐也[1,2]，鈴木 孝典[1,2]，森本 美仁[1,2]，郷 清貴[1,2]，鬼頭 真知子[1,2]，森鼻 英治[2]，河井 悟[1]，安田 和志[1] （1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科，2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科）

[P62-3] 18トリソミーにおける心内修復術に関連した死亡症例の肺循環の特徴

○岸 勘太[1]，蘆田 温子[1]，小田中 豊[1]，尾崎 智康[1]，芦田 明[1]，片山 博視[2]，小西 隼人[3]，根本 慎太郎[3] （1.大阪医科大学附属病院 小児科，2.高槻赤十字病院 小児科，3.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科）

[P62-4] 先天性心疾患を有する18トリソミー症例に於ける肺生検所見

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P62-1] 波動解析法を用いた肺動脈閉塞度の新たな非侵襲的評価～超音波speckle tracking法を用いて～

○片山 博視[1,2], 宇津野 秀夫[4], 根本 慎太郎[3], 岸 勘太[2], 津川 凌太郎[4], 尾崎 智康[2], 小田中 豊[2], 蘆田 温子[2], 小西 隼人[3] （1.高槻赤十字病院 小児科, 2.大阪医科大学 小児科, 3.大阪医科大学 小児心臓血管外科, 4.関西大学 システム理工学部）

Keywords: 肺高血圧, 位相差, speckle tracking

【背景】肺高血圧の診療において肺小動脈の閉塞性病変の定量的評価は重要だが確立されていない。理論上、波動現象の２変数（圧力と流速）の位相差は位相角θで表され、動脈脈管の末梢の閉塞病変を反映する。我々は肺循環を波動現象としてとらえ、心臓カテーテル検査時に圧―流速同時測定ワイヤーにより位相角θを算出し末梢肺動脈の閉塞度を反映していることを報告してきた。また圧力データが血管内径データに置換しうることをシミュレーション回路実験で示してきた。【目的】超音波診断装置を用いて、肺動脈血流速度と血管内径の位相差により位相角θを算出し、肺動脈閉塞度を非侵襲的に評価しうるか否かを検討することである。【方法】同意の得られた小児11例（コントロール（ C）群：7例、 PH(-)群：3例（ VSD2例、 ASD1例）、 PH群：1例（ VSD PH））で、主肺動脈長軸断面像にてパルスドプラ法にて肺動脈血流速度を、 Speckle tracking法による肺動脈壁内径を計測し、その位相角θを算出した。使用機種はキャノンメディカル社 Artida。肺動脈前壁を心外膜面に、肺動脈後壁を心内膜面と見なした関心領域を置き、 Transverse strainにより、一心周期内の変化曲線を求め、血管内径変化曲線とした。心電図により血流波形と時相を合わせ、位相角θを求めた。【結果】正常群の内、2例にデータのばらつく症例があったが、その2例を除く9例で、位相角θは C群：-10.2+/-13.2°、 PH(-)群：-48.7+/-16.8°、 PH(+)群：－75.4°で、 PH症例で位相角θの絶対値は大きかった。【考察】良好な画像から得られたStrain曲線は血管内径変化曲線を反映し、位相角θは肺動脈の血管閉塞度を反映している。一方、データの再現性が乏しい症例では心拍動に伴う肺動脈の位置移動（血管揺動）の影響が考えられた。【結語】血管揺動の影響に対する補正が必要であるが、本法が超音波診断装置を用いた新たな肺動脈閉塞度の非侵襲的評価法として有用である。

[P62-2] トレプロスチニル持続静注から持続皮下注に変更しえた1歳児の1例

○伊藤 諒一[1,2], 山田 祐也[1,2], 鈴木 孝典[1,2], 森本 美仁[1,2], 郷 清貴[1,2], 鬼頭 真知子[1,2], 森鼻 英治[2], 河井 悟[1], 安田 和志[1] （1.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 2.あいち小児保健医療総合センター 新生児科）

Keywords: 肺高血圧症, 局所反応, 幼児

【背景】トレプロスチニル(TRE)の持続皮下注(CSC)は持続静注(CIV)と比較し同等の治療効果があるとされ，感染や事故抜去などのリスクが低下する一方で局所の炎症・疼痛などが問題となる．乳幼児に CSCを導入した報告はまだ少ない．【症例】 Alveolar Capillary Dysplasia with Misalignment of Pulmonary Veinsの1歳5ヶ月男児．臍帯ヘルニア，消化管閉鎖の胎児診断で近隣大学病院にて出生．呼吸障害・ PHが遷延し，遺伝子検査でFOXF1エンハンサー領域の欠失を認め，肺移植適応と判断された．気管切開及び人工呼吸管理，肺血管拡張薬（タダラフィル・マシテンタン）内服，ブロビアックカテーテルからの TRE CIVが導入され，在宅移行及びその後の管理目的に転院．【転院後経過】 TRE 125ng/kg/min投与下で施行した心カテ(room air→ O2 + NO負荷)では，meanPAP 38→28mmHg， Pp/Ps(mean) 0.76→0.55， RpI 4.40→2.18WU・ m2であった．しかし検査後にブロビアックカテーテルが破損したため一時的に PIカテーテルからの投与に切り替え，薬剤投与経路を再検討した．前医から数えて4回目のカテーテルトラブルであり， CTでは両側の鎖骨下静脈および外頸静脈の閉塞も明らかとなった．さらなる静脈閉塞は将来の肺移植周術期管理に支障を来す可能性が高く， TRE CSCを試みる方針とした．【持続皮下注】穿刺部位は両上腕外側を選択．穿刺後1日の dry test後，生理食塩水の注入を行い疼痛の有

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

無を確認．その後5日かけて TREを CIVから CSCへと変更した．局所炎症・疼痛はごく軽度であり受け入れは良好であった．臨床症状・超音波検査等の所見は悪化を認めず， CSC導入後2ヶ月で施行した心カテ(room air→ O2 + NO負荷)でも maenPAP 31→27mmHg， Pp/Ps(mean) 0.61→0.52， RpI 3.99→2.75WU・ m2と CIVと同等の結果が得られた．【結語】幼児例での TRE CSCは CIVと同等の効果が期待でき，局所反応は成人例に比し軽微である可能性がある．

[P62-3] 18トリソミーにおける心内修復術に関連した死亡症例の肺循環の特徴

○岸 勘太[1]，蘆田 温子[1]，小田中 豊[1]，尾崎 智康[1]，芦田 明[1]，片山 博視[2]，小西 隼人[3]，根本 慎太郎[3] （1.大阪医科大学附属病院 小児科，2.高槻赤十字病院 小児科，3.大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科）
Keywords: １８トリソミー，肺循環障害，心内修復術

【緒言】当院では18トリソミー(T18)に対して心内修復術(ICR)を施行している。その中で周術期の死亡例や手術を希望されていたが ICRに至らなかった症例を経験した。【目的】 T18における ICRに関連した死亡例の肺循環の特徴を明らかにする。【方法】心臓カテーテル検査を施行しえた死亡症例の3例を後方視的に調査した。また、生存例15例のデータと比較した。【結果】症例1、5か月、 SpO2=85%。手術希望があり評価の目的で当院に転院。心臓カテーテル検査結果、 PAP:68/36(51)mmHg、 Pp/Ps:1.0、 Qp/Qs:1.7、 Rp:10.6WU・ m2、急性肺血管反応性試験（ AVT）、 Rp:11.5と反応なし。手術適応なしと判断され紹介もとへ転院し、その数日後に死亡した。症例2、1才2か月、 SpO2：98%。日齢6に体重600gで肺動脈絞扼術（ PAB）を施行。 PAP：32/15(24)mmHg、 Qp/Qs:1.1、 Pp/Ps:0.45、 Rp:7WU・ m2、 Qp:2.3L/min/m2。 PAB後で PA圧上昇は軽度であったが Qpが少なく Rpが高値であった。 PA圧が低く手術適応と判断され ICRを施行したが ARDSで死亡。症例3、2才1か月、 SpO2=92%、 PAP:63/30(45)mmHg、 Qp/QS:1.1、 Pp/Ps:0.83、 Rp:12.3WU・ m2。 AVTにて Rpが4.4まで低下。手術適応と判断し心内修復術を施行。術後 NOでの PH管理を要し循環管理中に敗血症に起因する肺出血で死亡。生存例でも Rpが6を超える症例があったが AVTで3以下まで低下していた。生存例の PABの施行時期は、全例で生後4か月までに施行していた。【考察】死亡例は術前の Rpが高値であった。肺血管の反応性が残存している症例は生存していた。手術適応がなかった症例は生後5か月ですでに Eisenmenger症候群を呈していた。良好な結果を得るためには遅くとも生後4か月までに PABを行い、術前に血管反応性を確認する必要がある。【結語】心内修復術に到達し良好な経過を得るためには適切な時期での PABと良好な肺循環の維持が重要である。

[P62-4] 先天性心疾患を有する18トリソミー症例に於ける肺生検所見

○吉積 功[1]，河田 政明[1]，鵜垣 伸也[1]，片岡 功一[2]，佐藤 智幸[2]，古井 貞浩[2] （1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科，2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科）
Keywords: 18トリソミー，肺生検，先天性心疾患

背景18トリソミー（ T18）は超低出生体重や多様な合併疾患を有する事が多く、心臓手術適応の有無と手術介入時期に関し少ない経験・情報の中で治療方針を模索している状況にある。また T18の剖検症例では進行性肺血管閉塞性変化が生後2ヶ月という早い時期に観察されたとの報告もあるが、肺生検の報告は未だ僅かである。目的 T18患児14例の手術例を経験し、内７例で肺生検を併施した。これまで T18症例に於ける肺血管病理所見で得た知見を報告する。対象と方法2016年1月以降先天性心疾患に対して手術介入した14例中肺生検を併施した7例を対象とした。在胎週数33～41週(中央値37週)、出生時体重1478～2362g(中央値1920g)。 VSD 5例、 TOF 2例。肺生検は、初回手術併施4例（肺動脈絞扼術（ PAB）時3例、一期的修復術時1例）、二期的修復時併施3例（ PAB後2例、

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

BTS後1例）。手術時年齢は、初回手術症例では20〜392日(中央値161日)、二期的修復症例3〜5.8歳（中央値3.9歳）。結果全例生存。 HE分類 I度3例、 II度2例、 III度2例、 IPVDは1.0〜1.8（中央値1.2）。 HE分類III度の2例の IPVDはそれぞれ1.7、1.8と比較的高値であった。内1例は1歳時の PAB時に肺生検を施行した症例で、中膜の中等度肥厚と繊維性内膜肥厚所見を認めた。 PABから2年5か月後の心臓カテーテル検査で肺血管抵抗(Rp)16.7単位、酸素負荷試験後 Rp 15.9と不可逆的肺高血圧を示し、現在内科的加療を行なっている。他の1例は生後11日に PAB施行後3歳9か月の二期的手術施行時を行なった症例で、中膜肥厚の退縮と繊維性内膜肥厚所見を認めた。術後肺血管拡張薬と在宅酸素使用し Pp/Ps 0.4程度で経過している。結語 PAB手術介入が1歳と遅い症例で高度肺血管内膜病変と術後 PHの進行を経験した。また新生児期 PAB施行症例にも早期に内膜肥厚所見が見られたが、 PABによる肺血管床保護効果により二期的手術時には中膜肥厚の退縮が生じていたと考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）63（ P63）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患6

指定討論者:犬飼 幸子（名古屋第二赤十字病院）

[P63-1] 当院の先天性門脈体循環シャント症例の臨床検討

○辻岡 孝郎[1], 泉 岳[1], 武田 充人[1], 小杉山 清隆[1], 山澤 弘州[1], 谷口 宏太[1], 永井 礼子[1], 本多 昌平[2], 阿保 大介[3], 川村 典生[4], 真部 淳[1] （1.北海道大学病院 小児科, 2.北海道大学病院 消化器外科1, 3.北海道大学病院 放射線診断科, 4.北海道大学大学院 医学研究院 移植外科学）

[P63-2] 喀血に対して介入を行った先天性心疾患の検討

○森 秀洋[1], 江原 英治[1], 丸山 和歌子[1], 中村 香絵[1], 藤野 光洋[1], 福留 啓祐[2], 吉田 葉子[2], 鈴木 嗣敏[2], 鍵崎 康治[3], 西垣 恭一[3], 村上 洋介[1] （1.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 3.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科）

[P63-3] 気道閉塞病変を合併した単心室患者の治療成績

○長谷川 翔大, 松島 峻介, 和田 侑星, 日隈 智憲, 松久 弘典, 大嶋 義久 （兵庫県立こども病院 心臓血管外科）

[P63-4] 肺血管拡張療法にて肺水腫をきたし、肺静脈閉塞性疾患が疑われるダウン症候群の1例

○石橋 信弘, 種岡 飛翔, 石橋 洋子, 桑原 義典, 本村 秀樹 （長崎医療センター 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P63-1] 当院の先天性門脈体循環シャント症例の臨床検討

○辻岡 孝郎[1], 泉 岳[1], 武田 充人[1], 小杉山 清隆[1], 山澤 弘州[1], 谷口 宏太[1], 永井 礼子[1], 本多 昌平[2], 阿保 大介[3], 川村 典生[4], 真部 淳[1] （1.北海道大学病院 小児科, 2.北海道大学病院 消化器外科1, 3.北海道大学病院 放射線診断科, 4.北海道大学大学院 医学研究院 移植外科学）

Keywords: 肺高血圧症, 先天性門脈体循環シャント, 心血管系奇形

【背景】先天性門脈体循環シャント(CPSS)は稀だが，様々な先天奇形に加え後天的に肝肺症候群(HPS)や門脈性肺高血圧症(PoPH)なども合併するため，早期の診断治療とともに長期の観察も重要である．【方法】当院の電子カルテから，2005年以降に CPSSと診断された症例を抽出し，その診断および治療経過，心血管系などの先天奇形や後天性の合併症の臨床経過，および予後についてを後方視的にコホートした．【結果】対象は9例，診断時年齢は中央値で日齢43(0日-2歳8か月)，7例は新生児マススクリーニングで高ガラクトース血症を認めた．5例は開腹術後またはカテーテル治療後で，1例は乳児期に自然閉鎖したが，2例は門脈本幹欠損で肝移植待機中である．8例が心血管系奇形を合併し，心内奇形のない IVC欠損 1例， DORV+PSで BTシャント術後だが突然死した1例， VSD 2例と incomplete AVSD 1例は BVR施行済， VSD+ASD 1例と21 trisomyに合併した PDA 1例は小短絡のため手術を要しておらず， LVNCを伴った unbalanced AVSDの1例は TdPも発症したため Glenn手術と同時に ICDを埋込み，CTで CPSS閉鎖後の門脈圧を推定しながら Fontan待機中である． HPS合併はいないが，心内奇形のない IVC欠損の1例において， CPSS閉鎖術後の12歳時に初めてエコーで RVp＞ LVpの重度の PHの所見を認めた．タダラフィル·マシテンタン·セレキシパグ導入後の評価では， NYHA分類 1度， BNP 9.4pg/mL，6分間歩行試験 519m，心臓カテーテル検査では mean PAp 35mmHg， PAwp 5mmHg， R_p 6.0WU/m^2， CI 5.0L/min· m^2で，現在も定期観察中である．【結語】当院では CHD合併例が多く， PoPHを合併したのは1例のみであったが CPSS閉鎖後に発症していた．PHは，肝移植適応例ではハイリスク因子であるだけでなく， CHDの治療方針にも影響を与えるため， CPSSについては小児循環器科医も大いに関心を寄せるべきである．

[P63-2] 喀血に対して介入を行った先天性心疾患の検討

○森 秀洋[1], 江原 英治[1], 丸山 和歌子[1], 中村 香絵[1], 藤野 光洋[1], 福留 啓祐[2], 吉田 葉子[2], 鈴木 嗣敏[2], 鍵崎 康治[3], 西垣 恭一[3], 村上 洋介[1] （1.大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, 3.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科）

Keywords: 喀血, APCA, PVO

【背景】先天性心疾患には時に喀血を合併することがあるが、原因は様々である。軽症例では保存療法で軽快するが、重症例では致死的となり得るため、正確な診断と速やかな介入を必要とする。【対象と方法】2008年12月から2019年3月までに喀血に対して当院でカテーテル治療または手術介入を行った7例について、喀血の原因・治療成績について後方視的に検討した。【結果】初回治療時の年齢は0.5歳~43歳(中央値8歳)、診断の内訳は、術後症例が4例(TOF,DORV,TGA,CAVSD各1例),未手術 TOF,気管支動脈蔓状血管腫、 rt.PV absence +lt.PVOが各1例ずつであった。喀血の原因としては、 APCA5例、 PVO2例であった。それらに対する治療介入は、 APCAに対してはコイル塞栓が4例、スポンゼルでの塞栓が1例で、内4例は喀血コントロール可能であった。一方、生後7ヶ月の気管支動脈蔓状血管腫の症例は2度コイル塞栓術を施行したが、 massiveな APCAのため、喀血をコントロールできず、死亡した。 PVOに関しては、 DORV術後の lt.PVOの症例で大動脈の吊り上げ術が有効であった。 rt.PV absence+lt.PVOの1例は PVOに対する PTAを繰り返し、 lt.PVOに関してはある程度解除が得られた。一方、右肺からの大量出血があり、 RPAのコイル塞栓を行い、喀血はコントロールできたが、最終的には肺障害で死亡した。【まとめ】重症な喀血を認めた症例の中には術後遠隔期の安定した時期に喀血を認めた症例が散見された。喀血は先天性心疾患の術後遠隔期の合併症の1つとして念頭に置く必要がある。造影 CT検査やカテーテル検査は喀血後早期に施行することで出血部位を同定できる可能性があり、特にカテーテル検査では同時に責任血管を塞栓することもできることから有用と考える。一方、 PVOに起因する喀血は PVOの解除が基本であり、手術ま

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

たはカテーテル治療が必要とされる。喀血の原因は様々であり、病態に合わせて適切な治療選択を行う必要がある。

[P63-3] 気道閉塞病変を合併した単心室患者の治療成績

○長谷川 翔大，松島 峻介，和田 侑星，日隈 智憲，松久 弘典，大嶋 義久 （兵庫県立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 気管閉塞病変，単心室，Fontan循環

【背景】 Fontan循環に気道病変の影響は大きく，単心室(SV)症例に気道閉塞病変を伴う場合は気道病変へ外科的介入が望ましいが，その成績を検討された報告は少ない.【方法】気管狭窄(TS)と気管気管支軟化(TBM)を含む気道閉塞病変を有する SV患者で，2000年から2019年の間に当院で治療した17例を対象とした.【結果】 TBMが13例，TSが4例．SVに対する初回姑息術は体肺動脈シャント(SP)6例，Norwood型手術4例，肺動脈絞扼(PAB)が3例，Glenn型手術が1例で，気道介入は16例に行った.気道介入は初回姑息術時4例,姑息術後8例，Norwood時2例，Norwood後2例に行った．気道介入時の月齢は5[0-14]ヶ月，体重は5.5[3.7-10.9]kgであった．TBMの圧排構造物は,上行大動脈(aAo)-大動脈弓が6例で(内4例が SP後の aAo拡大であり，それらは全て右側大動脈弓または修正大血管転位症)，aAo吊上げ5例，aAo縫縮1例を施行．下行大動脈(dAo)が3例あり，Norwood後 dAo後方吊下げ2例，Norwood時大動脈弓部延長を1例に施行．主肺動脈が2例で，主肺動脈切離+SPを1例，Norwoodを1例に施行．左肺動脈(LPA)が2例で，LPA吊上げを1例，LPA前方転位を1例に施行．TSはバルーン拡張1例,気管形成を2例施行した．内2例は TBMを伴い，その内1例は再介入したが，他1例は気管形成前に低酸素脳症をきたしていた．介入していない1例は，気管分岐部狭窄が強く，さらに aAo拡大による気管支軟化症を伴い介入困難で，気管切開後に換気不全で死亡した.術後遠隔期死亡は2例(痰による窒息，脳炎)あった．生存者全員に呼吸症状の改善または消失を認めた．術前人工呼吸管理は8例，術後新規気管切開は2例要した．Fontan到達が9例(53%)，Fontan待機中が2例，TCPS後が2例である．Fontan前の平均肺動脈圧は11.8±1mmHgであった.【結論】気道閉塞病変は Fontan到達の重大な阻害因子であるが，姑息術施行の際にはそれぞれの解剖学的形態に応じて，適切に気道への介入を講じることが重要である．

[P63-4] 肺血管拡張療法にて肺水腫をきたし、肺静脈閉塞性疾患が疑われるダウン症候群の1例

○石橋 信弘，種岡 飛翔，石橋 洋子，桑原 義典，本村 秀樹 （長崎医療センター 小児科）

Keywords: 肺静脈閉塞性疾患，肺高血圧症，ダウン症候群

【はじめに】大きな心内奇形を伴わない肺静脈閉塞性疾患の頻度は少ないが、肺高血圧の原因であり、ダウン症候群や癌の転移症例などで報告がある。今回、ダウン症候群児に肺動脈性高血圧の治療を導入したところ、高度の肺うっ血をきたし、肺静脈閉塞性疾患に伴う肺高血圧症が強く疑われる症例を経験した。肺高血圧の鑑別として重要と思われたので報告する。【症例】女児。臍帯血流異常のため30週2日、820gで出生し、染色体検査でダウン症候群と診断した。超音波検査にて ASD（5mm）を認めるも肺高血圧所見は生理的範囲内で経過した。生後2か月から呼吸障害が出現し、咽頭/喉頭軟化症を認め HFNCを装着して呼吸状態は改善した。生後3か月に再度呼吸状態が増悪し、著明な肺高血圧を認めた。超音波検査で肺静脈狭窄は認めず、造影 CTでは肺静脈還流異常を認めなかったので肺動脈性肺高血圧と診断し酸素投与、ボセンタン、シルデナフィル投与を開始した。その後、肺うっ血となり、感染も合併し重度の呼吸不全に陥ったので、人工呼吸管理を開始した。エポプロステノールを低用量で開始したが、初期量で肺水腫をきたしたので中止した。造影 CTで肺静脈低形成、狭窄の評価は難しい

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

が、治療経過から肺静脈閉塞性の病態が肺高血圧の原因であると考えられた。体重が2kg台と小さいため発育を待ち、心臓カテーテル検査や肺生検など精査を進めていきたいと考えている。【考察】肺静脈閉塞性疾患は、特発性肺動脈性肺高血圧症に症状が酷似しているが、肺血管拡張療法にて肺水腫を来し、予後不良であるため鑑別が重要である。非常に稀な疾患で、乳幼児ではダウン症候群に合併した報告例が数例ある。ダウン症候群では心臓、気道、肺などで種々の因子で肺高血圧となるが、本症例のように乳幼児期から進行性の肺高肺血圧があり、肺血管拡張剤で肺うっ血をきたした際には肺静脈閉塞性疾患も考慮する必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）64（ P64）

心血管発生・基礎研究

指定討論者:廣野 恵一（富山大学医学部 小児科）

[P64-1] 新生児期に重篤な不整脈を示した LQT3患者2名の 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]，島田 光世[1]，松岡 瑠美子[2]，稲井 慶[1]，中西 敏雄[1]，杉山 央[1] （1.東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科，2.若松河田クリニック）

[P64-2] 出生前グルココルチコイド投与によるラット胎仔心臓の YAPの検討

○中村 悠城[1]，武半 優子[1]，桜井 研三[2]，松本 直樹[1] （1.聖マリアンナ医科大学 薬理学，2.聖マリアンナ医科大学 小児科学）

[P64-3] ミトコンドリア病（ Leigh脳症）モデルマウスの心機能の評価とモデルマウス由来心筋前駆細胞のミトコンドリア機能の検討

○佐々木 大輔[1,2]，武田 充人[1]，山田 勇磨[2]，原島 秀吉[2] （1.北海道大学 医学部 小児科学講座，2.北海道大学 薬学部・大学院薬学研究院 薬剤分子設計学研究室）

[P64-4] ストレス刺激による循環応答におけるマイクログリアの関与

○吉沢 雅史[1,2]，福士 勇人[2,3]，河野 洋介[1,2]，長谷部 洋平[1,2]，小泉 敬一[1]，武田 湖太郎[4]，岡田 泰昌[2]，戸田 孝子[1] （1.山梨大学 小児科，2.国立病院機構村山医療センター 臨床研究部，3.医療創生大学 健康医療科学部，4.藤田医科大学 保健衛生学部）

[P64-5] 不死化 B細胞由来 iPS心筋細胞の分化誘導法の改善

○羽山 恵美子[1]，古谷 喜幸[1]，川口 奈奈子[1]，島田 光世[1]，松岡 瑠美子[2]，稲井 慶[1]，中西 敏雄[1]，杉山 央[1] （1.東京女子医科大学循環器小児成人先天性心疾患科，2.若松河田クリニック）

[P64-6] 川崎病マウスモデルにおける電気生理学的リモデリング

○阿部 正徳[1,2]，Arditi Moshe[1] （1.シーダーズサイナイメディカルセンター，2.日本医科大学小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P64-1] 新生児期に重篤な不整脈を示した LQT3患者2名の 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]，島田 光世[1]，松岡 瑠美子[2]，稲井 慶[1]，中西 敏雄[1]，杉山 央[1] （1.東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科，2.若松河田クリニック）

Keywords: Nav1.5, LQT3, iPS

【背景】遺伝性心疾患患者の 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。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。【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）2名の iPSC-CMを用いて心筋細胞の機能評価を行う。【方法】患者末梢血から不死化 B細胞株を作製し、山中因子を導入して iPS細胞株とし、CHIR99021や IWP4を順に添加する接着培養法により iPSC-CMを分化誘導した。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を行った。【結果】LQTS3患者 iPSC-CMの FPDcF値は健常者と比較して有意に長かった。15〜30nMの IKr特異的ブロッカー E4031を添加すると、健常者のものと比べて患者 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や後期 Na電流の増加が認められた。【結論】重篤な不整脈を生じた患者２名の iPSC-CMを用いて、顕著な QT延長、 EAD発生、 Na電流の不活性化の遅延、後期 Na電流の増加を検出した。この iPSC-CMを用いた心疾患モデルは LQT3の評価に有効と考えられる。

[P64-2] 出生前グルココルチコイド投与によるラット胎仔心臓の YAPの検討

○中村 悠城[1]，武半 優子[1]，桜井 研三[2]，松本 直樹[1] （1.聖マリアンナ医科大学 薬理学，2.聖マリアンナ医科大学 小児科学）

Keywords: YAP，出生前グルココルチコイド，胎児心筋細胞

Hippo-YAP経路は，組織における細胞増殖を制御し，また，幹細胞の維持，細胞の分化の制御にも関わると報告されている．転写コアクチベーターである YAPはリン酸化されると細胞質で分解され細胞増殖を抑制するが，YAPがリン酸化されず核内へ移行すると細胞増殖を促進する．先天性心疾患患者や早産で出生した児は成人になると心不全発症率が高く，その要因の1つに胎児期の心筋細胞増殖能と関連があると報告されている．我々は以前より早産児モデルラットを用いて，出生前グルココルチコイド(GC)投与が胎仔の心筋細胞増殖を促進させることを報告してきた．そこで心筋細胞増殖のメカニズムを明らかにする目的で，我々は出生前 GC投与によるラット胎仔心筋細胞の YAPの発現について検討した． Wister系妊娠ラット(8週齢)の妊娠17日，19日に2日間デキサメサゾン(DEX) 0.5，1.0，2.0 mg/kgを皮下投与し，19日，21日にそれぞれ帝王切開して胎仔の心臓を摘出した(胎仔群：胎齢19日(F19)，胎齢21日(F21))．また妊娠20日，21日に2日間 DEXを同様の方法で皮下投与し，自然分娩で出生した日齢1日の新生仔の心臓を摘出した(新生仔群(N1))．対照群は DEX 溶媒のごま油を同量投与した(非投与群)． YAPの蛋白質発現量はウエスタンブロット法で、細胞質と核内での局在は免疫組織染色で検討した． YAP蛋白質発現量は非投与群および DEX投与群でいずれも有意な変化を認めなかった．非投与群における核内 YAP陽性率は胎仔で増加し，新生仔で低下した．非投与群に比して DEX投与は核内 YAP陽性率が有意に増加し， F21群では DEX2.0 mg/kgで有意に増加した．一方， F19群および N1群では DEX0.5 mg/kgと1.0 mg/kgで有意に増加したが，2.0 mg/kgまで増量すると陽性率は非投与群と同水準であった．出生前 GC投与により核内 YAP陽性率が増加したことは，心筋細胞数の増加に YAPが関与して，出生後の心機能を変化させる可能性があると考えられた．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P64-3] ミトコンドリア病（ Leigh脳症）モデルマウスの心機能の評価とモデルマウス由来心筋前駆細胞のミトコンドリア機能の検討

○佐々木 大輔[1,2], 武田 充人[1], 山田 勇磨[2], 原島 秀吉[2] （1.北海道大学 医学部 小児科学講座, 2.北海道大学 薬学部・大学院薬学研究院 薬剤分子設計学研究室）

Keywords: ミトコンドリア心筋症, Leigh脳症モデルマウス, ミトコンドリアドラッグデリバリーシステム

【背景】ミトコンドリア病はミトコンドリア（ Mt）膜蛋白等をコードする Mt遺伝子や核遺伝子の異常による全身疾患である。主に骨格筋や神経系に異常をきたし、運動発達障害を来す。一方でミトコンドリア病は心筋症原因の一つであり、予後を左右する因子となっている。当研究室では呼吸鎖複合体1をコードする Ndufs4遺伝子をノックアウトした Leigh脳症モデルマウス（ Ndufs4マウス）を用い、 Mtを標的としたドラックデリバリーシステム(DDS)の研究を行っている。【目的】ミトコンドリア心筋症の病態解明と治療法開発のために Ndufs4マウスの心機能評価、 Ndufs4マウス由来心筋前駆細胞の Mt機能評価を行った。【方法】 C57BL/6 Ndufs4 gene$_{-/-}$ 8w 心機能をエコー・病理組織を用いて評価した。 Ndufs4マウスの心臓から心筋前駆細胞(cardiac progenitor cells: CPC)を単離し、細胞外フラックスアナライザーを用いて Mt機能評価を行った。抗酸化剤を封入した Mt DDSを用いて Ndufs4マウス CPCに対する治療効果を検討した。【結果】 Ndufs4マウスにおいて、心エコーで FS低下・不整脈を認め、組織では左室内腔拡大・壁肥厚を認めた。 Ndufs4マウス CPCにおいて Mt基礎呼吸・最大呼吸能の低下を認めた。 Mt DDSによる治療検討では、 Ndufs4マウス CPCにおいて Mt基礎呼吸・最大呼吸能の上昇を認めた。【考察】 Ndufs4マウスは神経症状が主たる病因とされているが、本モデルは神経症状のみならず、心収縮能の低下や不整脈の発生があり予後に関連していることが示唆された。心機能低下は幹細胞レベルでの Mt機能低下によって引き起こされていることが考えられる。 Mt DDSによって Ndufs4マウス CPCの Mt機能の上昇を認めた点は、今後の治療戦略に重要である。【結語】 Leigh脳症モデルマウスは神経症状のみならず、心機能の低下も認めた。 Mt DDSによる幹細胞レベルで Mt機能上昇を認めたことは、ミトコンドリア心筋症の治療法開発に繋がる可能性が示唆された。

[P64-4] ストレス刺激による循環応答におけるマイクログリアの関与

○吉沢 雅史[1,2], 福士 勇人[2,3], 河野 洋介[1,2], 長谷部 洋平[1,2], 小泉 敬一[1], 武田 湖太郎[4], 岡田 泰昌[2], 戸田 孝子[1] （1.山梨大学 小児科, 2.国立病院機構村山医療センター 臨床研究部, 3.医療創生大学 健康医療科学部, 4.藤田医科大学 保健衛生学部）

Keywords: 中枢性循環調節, マイクログリア, 急性ストレス負荷

【背景】
高血圧は心血管疾患の主要なリスクファクターである。その原因の一つに、ストレス刺激により引き起こされる持続的な交感神経興奮が想定されている。神経活動の興奮持続には、アストロサイトやマイクログリア等のグリア細胞が関与しており、重要な役割を果たしていると考えられている。しかし、ストレス刺激による循環応答にマイクログリアがどのような役割を果たしているかは十分に検討されていない。
【目的】
マイクログリアが急性ストレス負荷による循環応答に関与しているかを明らかにすること。
【方法】
無麻酔・非拘束下に血圧および脈拍数を測定するため、 Wistar rat（週齢23-30, オス, 体重 300～467g）14匹に全身麻酔下で血圧測定用無線送信機を腹部大動脈へ挿入した。急性 Air jet stress負荷前5分間、負荷中

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(10L/min, 15min)、負荷後30分間の血圧・脈拍数を Controlとして測定した。マイクログリアの循環応答への関与を検討するため、同一個体にマイクログリアの活性化阻害剤である Minocyclineを腹腔内投与し、同様の測定を行った。急性 Air jet stress負荷前5分間の血圧・脈拍数をベースラインとして、急性ストレス負荷中10分間、負荷終了直後10分間、負荷終了後20分から30分までの10分間の各時間区間における血圧・脈拍数の平均値の変化率を Minocycline投与前後で比較した。
【結果】
急性 Air jet stress負荷により血圧・脈拍数はベースラインから上昇したが、 Minocycline投与後は投与前と比較しストレス負荷中から血圧・脈拍数の上昇は抑制され、負荷中10分間における血圧・脈拍数の上昇率は投与前と比して有意に低下した。また、負荷終了直後10分間における脈拍数の上昇率も低下する傾向にあった。
【まとめ】
マイクログリアは急性ストレス負荷に対する循環応答に関与し、血圧・脈拍の上昇に作用している。

[P64-5] 不死化 B細胞由来 iPS心筋細胞の分化誘導法の改善

○羽山 恵美子[1], 古谷 喜幸[1], 川口 奈奈子[1], 島田 光世[1], 松岡 瑠美子[2], 稲井 慶[1], 中西 敏雄[1], 杉山 央[1] （1.東京女子医科大学循環器小児成人先天性心疾患科, 2.若松河田クリニック）
Keywords: iPS細胞, 心筋細胞, 分化誘導

【背景】遺伝性心疾患患者の 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。iPSC-CMは、分化誘導時に検体間の違いが大きく、心房・心室筋細胞が混在して作成され、胎児心筋に近い特徴を持つ。【目的】 iPSC-CMの分化誘導法を改善すること。【方法】健常者不死化 B細胞株に、電気穿孔法により山中因子を導入して iPS細胞株とした。 RPMI培地を用いた接着培養法により途中レチノイン酸を添加して iPSC-CMを分化誘導した。乳酸を含む培地による培養並びに微少磁気粒子を用いた細胞分離法（ MACS）により心筋細胞の選別を行い、定量 PCRにより発現遺伝子の特徴を検討した。また、多点平面微小電極システム（ MED64, Alpha MED Scientific）を用いて iPSC-CMの外部電流を測定し、機能評価を行った。【結果】乳酸培地を用いた培養に加えて MACS選別により、心筋細胞マーカーであるトロポニン Tや心房マーカーであるミオシン軽鎖2aなどの発現が増えた。レチノイン酸添加処理を行った iPSC-CMでは、ミオシン軽鎖2a、 HCN4（洞結節ペースメーカーマーカー）、 HERG（心電位依存性チャネルの一つであり LQT2原因遺伝子）、心カルシウムチャネルなどの発現が増え、機能的には添加しないものに比べて高い BPM値を示した。【結論】レチノイン酸添加処理によるチャネル発現の向上は、不整脈の機能評価の場合に重要である。心疾患細胞の機能評価や薬剤評価に用いる iPSC-CMの品質は重要であることから、優良な iPSC-CMの調製法の探究を継続する必要があると考える。

[P64-6] 川崎病マウスモデルにおける電気生理学的リモデリング

○阿部 正徳[1,2], Arditi Moshe[1] （1.シーダーズサイナイメディカルセンター, 2.日本医科大学小児科）
Keywords: Kawasaki Disease, Model mouse, remodeling

Background:40 to 80% of children with Kawasaki Disease (KD) frequently show ECG abnormalities suggestive of myocarditis. Objective: To investigate if the Lactobacillus casei cell wall extract (LCWE)-induced KD vasculitis mouse model is associated with cardiac nerve remodeling and electrophysiological changes similar to abnormalities clinically reported in KD children. Methods and Results: KD mice and IL-1R antagonist (Anakinra; daily i.p. for 1 week) treated KD mice (KD+IL-1Ra) were examined and ECG studies were performed weekly for three weeks. We observed elevated heart rate

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

in KD mice compared with controls and this tachycardia was prevented with IL-1Ra. the R wave amplitude at 1 week of KD mice decreased compared with control, and significant differences in prolonged ventricular repolarization (long QT) at 2 weeks were detected; both process were prevented by IL-1Ra. Serum NGF levels and it' s gene expression in myocardium were significantly elevated in KD mice and reduced in KD+IL-1Ra mice. Finally, neural remodeling, assessed by GAP43 and TH immunostaining in heart tissue sections, was significantly increased in KD mice and this process was also dependent of IL-1 signaling as neural remodeling was significantly decreased in LCWE-injected IL-1R KO mice. Conclusions:KD vasculitis mouse model mimics the electrophysiological abnormalities reported in KD children. Treatment with Anakinra prevents ECG abnormalities and elevated NGF serum concentrations. We also confirmed that KD associated cardiac neural remodeling occurs in this mouse model and is IL-1 dependent.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）65（ P65）

川崎病・冠動脈・血管1

指定討論者:横山 詩子（東京医科大学 細胞生理学分野）

[P65-1] 初回治療前に冠動脈病変を合併した川崎病の転帰

○中田 利正 （青森県立中央病院 小児科）

[P65-2] サイトカインプロファイルが診断に有用であったマクロファージ活性化症候群を合併した川崎病の1例

○樽谷 朋晃[1]，金井 貴志[1]，貞本 真理[1]，仁紙 千尋[1]，高田 幸成[1]，田村 義輝[1]，大澤 麻登里[1]，竹下 誠一郎[2]，谷内江 昭宏[3]，野々山 恵章[1] （1.防衛医科大学校 小児科学講座，2.防衛医科大学校 看護学科，3.金沢大学 医薬保健研究域 医学系 小児科）

[P65-3] 当院で経験した関節炎合併川崎病の臨床像の研究

○池田 和幸，竹下 直樹，岡本 亜希子，遠藤 康裕，井上 聡，森下 祐馬，河井 容子，梶山 葉，中川 由美 （京都府立医科大学付属病院 小児科）

[P65-4] 川崎病急性期における3誘導異常 Q波の検討

○並木 秀匡，笠井 優香，加藤 雅崇，小森 暁子，鮎沢 衛，森岡 一朗 （日本大学医学部附属板橋病院 小児科学系 小児科学分野）

[P65-5] 自然に解熱傾向後に冠動脈瘤が出現し不全型川崎病と診断した乳児例

○中川 亮 （石川県立中央病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P65-1] 初回治療前に冠動脈病変を合併した川崎病の転帰

○中田 利正 （青森県立中央病院 小児科）

Keywords: Kawasaki disease, coronary artery lesion, outcomes

【目的】初回治療前に冠動脈病変(CAL)を合併した川崎病(KD)の CAL残存リスクを明らかにすること。【方法】2004～18年に当科で免疫グロブリン療法(IVIG)を受けた KDのうち、治療開始前に CALを合併していた５例（前 CAL群）の臨床・検査所見を後方視的に検討した。同一期間に初回心エコーで CALを合併していなかった207例（非 CAL群）を対照として、２群間の臨床・検査所見、 CAL残存率を比較検討した。 CAL診断は Japanese criteriaに従った。【結果】前 CAL群の内訳は男/女=4/1例、発症年齢中央値2歳9カ月（範囲、5カ月~3歳1カ月）、主要症状数5（3～6)、初回 IVIG開始病日9（6～12)、全例が IVIG反応例であった。 CALの部位は3例が両側、2例が左側で、最大内径は3.0~5.6mmであった。 CALの診断病日は第6～11病日で、 CALが残存したのは、第30病日で2例、発症から1年後で1例であった。２群間(前 CAL群 vs. 非 CAL群)の臨床・検査所見の比較検討結果で有意差が認められたのは、初回 IVIG開始病日(中央値9 vs. 5, P = 0.001)と開始病日が第6病日以降の頻度(100.0% vs. 39.6%, P = 0.011)であった。前 CAL群 vs. 非 CAL群の CAL残存率は、第30病日で2/5（40.0%）vs. 2/207（1.0%)、 P = 0.003、発症から１年後で1/5（20.0%）vs. 1/207（0.5%)、 P = 0.047であった。初回 IVIG開始病日が第６病日以降と前 CAL群を従属変数、 CAL残存を目的変数とした多重ロジスティック回帰分析を行なった結果では、前 CAL群のみが有意の関連因子で、 P値とオッズ比は、第30病日で＜0.001と68.3、１年後で0.009と51.5であった。発症から１年後の残存 CALの部位とサイズは、前 CAL群では右巨大瘤、非 CAL群では右中等度瘤であった。【結論】治療開始前に CALを合併した KDでは、 CAL残存リスクが高い可能性がある。初診時治療開始前の第６病日に既に中等度瘤を合併した症例では、初回 IVIG反応例でも、巨大瘤形成と残存に注意が必要である。

[P65-2] サイトカインプロファイルが診断に有用であったマクロファージ活性化症候群を合併した川崎病の1例

○樽谷 朋晃[1], 金井 貴志[1], 貞本 真理[1], 仁紙 千尋[1], 高田 幸成[1], 田村 義輝[1], 大澤 麻登里[1], 竹下 誠一郎[2], 谷内江 昭宏[3], 野々山 恵章[1] （1.防衛医科大学校 小児科学講座, 2.防衛医科大学校 看護学科, 3.金沢大学 医薬保健研究域 医学系 小児科）

Keywords: 川崎病, マクロファージ活性化症候群, サイトカインプロファイル

【背景】川崎病と全身型若年性特発性関節炎（ s-JIA）は多くの共通する臨床像を呈するため鑑別困難な場合がある。また、マクロファージ活性化症候群（ MAS）は s-JIAに高率に合併するが川崎病における合併率は約1%と稀であり、 MAS合併川崎病の症例において s-JIAを否定することは容易ではない。【症例】1歳時に川崎病既往歴のある7歳男児。入院時、発熱6日目で川崎病主要6症状全てを認める他、フェリチン1246 ng/mlと著明高値でありMAS診断基準も満たしていた。関節症状は認めなかったがフェリチン著明高値と白血球低値等から s-JIAを否定できず鑑別は困難であった。入院後アスピリンとウリナスタチン投与を開始し、第7病日に免疫グロブリン（2g/kg）を投与したが解熱せず症状も改善しなかった。第9病日に実施した骨髄検査では悪性所見は認めず、明らかな血球貪食像も認めなかった。同日からメチルプレドニゾロンパルス療法を開始したところ速やかに解熱し川崎病症状も消退した。サイトカインプロファイルでは IL-18は軽度上昇のみで s-JIAは否定的である一方、IL-6、 neopterin、 sTNF-R IIが中等度以上の増加を示し川崎病に矛盾しない所見であった。メチルプレドニゾロンパルス3日間と後療法としてプレドニゾロンを継続し、症状および異常検査値は順調に改善した。第25病日に退院し発症から3か月が経過したが s-JIAを示唆する所見は認めず、 MASを合併した川崎病と判断している。経過中に冠動脈病変は認めていない。【考察】川崎病と s-JIAの鑑別は困難であるが、適切な治療介入が遅れた場合、川崎病では冠動脈病変合併のリスク、 s-JIAでは MASによる致死的な経過を辿るリスクがある。本症例も川

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

崎病発症早期から MASを合併し鑑別に難渋したが、サイトカインプロファイルが診断に非常に有用であった。

[P65-3] 当院で経験した関節炎合併川崎病の臨床像の研究

○池田 和幸，竹下 直樹，岡本 亜希子，遠藤 康裕，井上 聡，森下 祐馬，河井 容子，梶山 葉，中川 由美 （京都府立医科大学付属病院 小児科）

Keywords: 川崎病，関節炎，IVIG不応

【背景】川崎病における関節炎の合併頻度は報告により様々だが、免疫グロブリン静注療法（ IVIG）確立以降は8%前後との報告がある。一方、関節炎合併川崎病の治療指針は日米ガイドラインに収載されておらず、過去の報告を参考に加療しているのが現状である。【目的】当院で経験した関節炎合併川崎病について、血液データ、治療反応性、冠動脈予後に関して比較検討する。【方法】2012年4月から2019年11月までに当院にて加療した川崎病40例を対象とした。【結果】40例の内訳は、発症時年齢7か月～6歳11か月、中央値 2歳6か月、男女比1.85であった。関節炎の合併は3例(7.5%）に認められ、年齢中央値2歳11か月、男女比2.0、主要症状6項目(5-6)、群馬スコア 5（0-9）、初発からの発熱期間 18日（7-23）、関節炎発症病日 35（26-39）であった（中央値、範囲）。関節 MRIでは、3例で関節液貯留あり、炎症部位は股関節 2、膝関節 2、増殖滑膜の造影効果 2、骨破壊像 0であった。 IVIG不応例は21例(52.5%)存在し、関節炎合併例は全例で IVIG不応であり、2例でシクロスポリン A、インフリキシマブ使用後に関節炎を発症した。関節炎の治療はアスピリン(ASA）1例、プレドニゾロン (PSL)+ASA内服 1例、 ASA+PSLから ASA+メトトレキサート(MTX)内服へ変更1例であった。40例の冠動脈予後は、冠動脈病変 CAL(-)27、小瘤 3、中等瘤6、巨大瘤 4であったが、関節炎合併例で CALの併発はなかった。血清 MMP-3や IL-6は1例で、関節炎治療前後に360から57ng/ml、21.1から3.3pg/mlへ改善した。【考察】関節 MRIで骨破壊像はなく、慢性関節炎との鑑別は可能であったが、1例で PSLの減量が困難であり、滑膜増殖を抑制する目的で MTXの導入が必要であった。関節炎の再燃はなく、全例で関節炎合併川崎病と診断した。【結論】 IVIG不応例では一定の割合で関節炎を合併し、川崎病の治療継続だけでは改善しない症例も存在した。今後エビデンスの蓄積が必要と考えられた。

[P65-4] 川崎病急性期における3誘導異常 Q波の検討

○並木 秀匡，笠井 優香，加藤 雅崇，小森 暁子，鮎沢 衛，森岡 一朗 （日本大学医学部附属板橋病院 小児科学系 小児科学分野）

Keywords: 川崎病，異常Q波，冠動脈瘤

【目的】川崎病急性期における心電図変化、とくに3誘導の異常 Q波の臨床的意義の検討【方法】2019年1月1日から2019年12月31日までの1年間に、当院に入院した不全型を含む川崎病74例についてカルテ記載をもとに後方視的に検討した。絶対値で0.5mV以上を異常 Q波とした。【成績】不全型を含む川崎病症例は74例(男児40例、女児34例)で、中央値は2歳(日齢26～6歳)であった。そのうち11例(14.9%)で3誘導異常 Q波を認めた。 NTproBNPの平均値は1101.3 pg/mL(3誘導異常 Q波群1407.5 pg/mL、正常群1043.3 pg/mL)で3誘導異常 Q波を認めた群で高かった。これらの症例ではとくに先天性心疾患の既往はなく、入院時の心臓超音波検査でも心臓の構造異常を認めなかった。3誘導で異常 Q波を認めた症例のうち1例は脳症を来し、1例は川崎病の再発であった。冠動脈の拡大を認めた症例は3例であったが、それらで有意な心電図変化は認められなかった。【結論】川崎病の急性期に3誘導の異常 Q波を認めることは知られていたが、疫学や臨床的意義について明らかにした報告は少ない。心電図変化と川崎病に関連した脳症や、川崎病の再発との関連は明らかではない。血液検査や臨床症状と比較して検討する余地がある。10年前の川崎病急性期症例群と、検診での散発上室性期外収縮、心室期外収縮を対象として比較検討中である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P65-5] 自然に解熱傾向後に冠動脈瘤が出現し不全型川崎病と診断した乳児例

○中川 亮 （石川県立中央病院 小児科）

Keywords: Incomplete Kawasaki disease, Infant, coronary artery aneurysm

【背景】川崎病は高熱が持続する疾患とされている一方で、早期自然解熱例や発熱を認めない例での冠動脈病変の報告が散見される。自然経過で早期に解熱する川崎病の臨床像は明らかになっておらず治療方針も定まっていない。【症例】症例は5ヶ月女児。第1病日に熱源不明の発熱（ CRP 2.41mg/dL）のため入院となり、抗生剤を開始したが効果は乏しかった。入院後発疹と眼球結膜充血が出現したが、それぞれ第5病日、第7病日に消退した。また第5病日以降は間欠熱となったため経過観察していたが第7病日の血液検査で CRP 3.40mg/dLと改善なく、心臓超音波検査で冠動脈病変は認めなかった。第9病日に右冠動脈瘤（2.6mm、 Z score : 4.65SD）を認めたため不全型川崎病と診断しガンマグロブリン大量療法(2g/kg)を行った。その後は36℃台の熱型で推移し、第12病日に CRP 0.76mg/dLと改善を認めたが第15病日に CRP 0.65mg/dLと改善に乏しかったため、ガンマグロブリン大量療法(2g/kg)を追加した。第17病日に CRP 0.40mg/dLと改善を確認し、第19病日に退院となった。第18病日の右冠動脈径は2.8mmであった。第33病日に CRP 0.05mg/dLであり、右冠動脈径は2.5mmと縮小傾向を認めた。後方視的にサイトカインおよび NT-pro BNPを測定したところ、初回ガンマグロブリン投与前（第7病日）のサイトカインは IL-6が36pg/mL（正常値 ＜5pg/mL）と優位に高く、 NT-pro BNPは1260pg/mLと高値を示していたが、投与後（第12病日）では IL-6は＜3pg/mL、 NT-pro BNPは486pg/mLと低下していた。【結語】川崎病疑い症例において解熱傾向後も川崎病は除外すべきではなく、特に乳児例の自然に解熱する川崎病では冠動脈瘤合併のリスクが高いことが報告されているため、解熱傾向の川崎病疑いの乳児例に対しては積極的な治療介入が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）66（ P66）

川崎病・冠動脈・血管2

指定討論者:梶野 浩樹（網走厚生病院 小児科）

[P66-1] 川崎病罹患者の年齢と性別を考慮した治療反応性の検討

○竹腰 信人[1]，北野 尚美[2,3]，武内 崇[4]，末永 智浩[4]，垣本 信幸[4]，鈴木 崇之[4]，土橋 智弥[4]，澁田 昌一[5]，立花 伸也[6]，鈴木 啓之[4] （1.公立那賀病院 小児科，2.和歌山県立医科大学 地域・国際貢献推進本部地域医療支援センター，3.和歌山県立医科大学 公衆衛生学講座，4.和歌山県立医科大学 小児科，5.紀南病院 小児科，6.橋本市民病院 小児科）

[P66-2] 当院で経験した川崎病年長児発症例の臨床像

○川口 直樹，古賀 大貴，佐藤 亮介，大野 拓郎 （大分県立病院 小児科）

[P66-3] 川崎病に4度罹患した女児

○森 啓充，馬場 礼三 （愛知医科大学 医学部 小児科）

[P66-4] 川崎病の親子例

○柳瀬 佑馬，岩島 覚，早野 聡，關 圭吾 （中東遠総合医療センター小児循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P66-1] 川崎病罹患者の年齢と性別を考慮した治療反応性の検討

○竹腰 信人[1]，北野 尚美[2,3]，武内 崇[4]，末永 智浩[4]，垣本 信幸[4]，鈴木 崇之[4]，土橋 智弥[4]，澁田 昌一[5]，立花 伸也[6]，鈴木 啓之[4] （1.公立那賀病院 小児科，2.和歌山県立医科大学 地域・国際貢献推進本部地域医療支援センター，3.和歌山県立医科大学 公衆衛生学講座，4.和歌山県立医科大学 小児科，5.紀南病院 小児科，6.橋本市民病院 小児科）

Keywords: 川崎病，発症時年齢，治療抵抗性

【背景】川崎病は男児に多く、冠動脈後遺症の合併も男児に多いことが知られている。免疫グロブリン静注療法（ IVIG）不応は冠動脈後遺症のリスクとして知られているが、初回 IVIGでの解熱例や早期に自然解熱して IVIG未実施例でも冠動脈後遺症を残した症例の報告も少なくない。【目的】治療抵抗性について、性別と年齢を考慮して検討した。【方法】和歌山川崎病研究会が毎年実施している年間新規発症例調査（回収率100％）の報告例（川崎病診断の手引きで診断）で、第1病日が1999年10月1日から2017年9月30日であった2106例（男児 1215、女児 891）を対象とした。2nd line以降の治療を受けたものを治療抵抗性有りと定義した。治療抵抗性有りについて、男女別に、年齢（1歳未満、1-3歳、4歳以上）について、ロジスティック回帰分析によって、1-3歳を基準としたオッズ比（ ORs）と95％信頼区間（ CIs）を計算した。【結果】年齢の中央値は25か月（範囲 1-212）であった。治療抵抗性を21.4％（男児 25.0％、女児 16.5％； P＜0.001）に認め、年齢層別では、1歳未満で18.7％、1-3歳で21.0％、4歳以上で25.6％（ P＝0.033）であった。治療抵抗性有りについて、男児で1歳未満は OR 0.75 (95% CI 0.54-1.04)，4歳以上は OR 1.20 (95%CI 0.87-1.67)であり、女児で1歳未満は OR 1.07 (95%CI 0.67-1.72)，4歳以上は OR 1.55 (95%CI 1.03-2.35)であった。【結論】川崎病の治療反応性について、1-3歳に比べて1歳未満で2nd line以降の治療を受けた割合が低く、4歳以上ではその割合が高かったが、男女で傾向が異なった。女児では1-3歳を基準とした場合に4歳以上で治療抵抗性が有意に高かった。男児では、1-3歳を基準とした場合に治療抵抗性は1歳未満で低い傾向が伺えたが有意ではなかった。

[P66-2] 当院で経験した川崎病年長児発症例の臨床像

○川口 直樹，古賀 大貴，佐藤 亮介，大野 拓郎 （大分県立病院 小児科）

Keywords: 冠動脈瘤，頚部リンパ節炎，腹腔内リンパ節炎

【背景】川崎病の発症年齢は1歳前後にピークがあり、年長児発症は好発年齢から外れていることや年少児発症と異なる臨床症状を示し、診断・治療開始が遅れる傾向にある。
【方法】9歳以上で川崎病を発症した患者について、診療録から後方視的に検討した。
【結果】2008年1月から2019年12月までに当科に入院した川崎病発症患者495例のうち、9歳以上の発症者数は19例（3.8％）で、うち男児は9例（47.4％）であった。主要症状が5つ以上の定型例は12例（63.2％）で、発熱以外の主要5症状のうち、両側眼球結膜の充血、口唇・口腔所見、頚部リンパ節腫脹はそれぞれ89.5％、94.7％、94.7％と高頻度に認めたが、不定形発疹（52.6％）、四肢末端の変化（57.9％）は頻度が低かった。主要症状以外に頚部痛、腹痛、頭痛を各10例（52.6％）に認め、下痢（31.6％）、嘔吐（26.3％）が続いた。当初の診断として化膿性頚部リンパ節炎が5例（26.3％）、伝染性単核球症が3例（15.8％）、細菌性腸炎・腸間膜リンパ節炎が2例（10.5％）であった。川崎病の診断（治療開始）病日は平均5.4±1.7日で、初期治療としてフルルビプロフェン内服のみで軽快した1例以外の18例で IVIG療法と ASA（肝障害例はフルルビプロフェン代替）併用療法を行った。8例（42.1％）で2ndライン治療（ IVIG再投与7例、 IFX1例）を要し、さらに3例（15.8％）で3rdライン治療（ IFX）を要した。血漿交換を実施した例はなく、全例が冠動脈後遺症なく退院した。
【考察】年長児では不全型の割合が多い傾向にあり、主要症状以外の症状として頚部痛、消化器症状が多く、化膿性頚部リンパ節炎、細菌性腸炎・腸間膜リンパ節炎として抗菌薬治療を開始した症例が多く、川崎病の初期治療に対する反応不応例が多かった。過去の報告と比較して当院は年長児例の診断（治療開始）病日が早く、抗菌薬治療開始後も発熱が持続する場合は川崎病を疑い、早期に治療介入することで良好な予後が得られる可能性が

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ある。

[P66-3] 川崎病に4度罹患した女児

○森 啓充, 馬場 礼三 （愛知医科大学 医学部 小児科）

Keywords: 川崎病, 頻回, 再発

【背景】川崎病の再発例は第25回川崎病全国調査では4.5%であった。しかし頻回再発例は稀である。今回、川崎病を４回罹患した患者を経験したので報告する。【症例】５歳、女児【病歴】３歳９か月、４歳、５歳１か月のときに川崎病に罹患し治療した既往あり。２回目は不全型(主要症状4/6項目)の診断であった。今回は入院２日前から発熱、咽頭痛出現したため近医受診。溶連菌迅速検査陽性であったため、 CFDN処方された。しかし解熱傾向なく入院前日(第２病日)から頚部リンパ節腫脹、眼球結膜の充血、体幹の発疹を認めたため入院当日(第３病日)に近医受診し当院紹介、入院となった。入院時の血液検査結果は WBC 25200/μ l、 CRP 15.93mg/dl、 BNP 21.1pg/ml、 Dダイマー 1.48μ g/mlであった。入院当初は頚部リンパ節炎として CTXの投与を行ったが解熱得られず。入院翌日(第４病日)に口唇紅潮も認めるようになり、川崎病主要症状５項目を満たしたため川崎病と診断変更。入院２日目(第５病日)から IVIGと高容量アスピリン投与を開始した。入院３日目(第６病日)には解熱し川崎病の急性期症状も改善。その後も再発熱を認めず、血液検査結果も改善したため入院９日目(第11病日)に退院、外来経過観察となった。経過中に冠動脈の輝度亢進、瘤形成等の異常は認めなかった。退院後、第19病日に行った血液検査では CRPは正常化していた。しかし血沈は41mmと依然高値であった。【まとめ】川崎病頻回再発は稀と言われている。また自己免疫性疾患の中には川崎病と似た症状を呈するものも存在し、当初は川崎病と診断され治療を行われたものの最終的には JIAと診断された症例も報告されている。本症例も川崎病以外の疾患の可能性も考慮しながら経過観察する必要があると考える。発表当日は金沢大学に依頼したサイトカインプロファイル解析の結果も含めて報告する。

[P66-4] 川崎病の親子例

○柳瀬 佑馬, 岩島 覚, 早野 聡, 關 圭吾 （中東遠総合医療センター小児循環器科）

Keywords: 川崎病冠動脈瘤, 親子例, 川崎病既往

【はじめに】川崎病全国調査では罹患率の上昇とともに家族、同胞例の上昇も報告されている。今回、父親が川崎病冠動脈瘤既往のある兄弟例を経験したので若干の考察を加え報告する.【父親】42歳.1歳時に3か月程発熱持続し川崎病と診断されたが治療経過は不明、血管造影にて冠動脈瘤（ CALs）を指摘されていたが、数回の検査後に大腿動脈閉鎖のため検査できず、定期受診の指示もされなかったため成人期に定期受診はしていなかった.今回、息子の川崎病診断を契機に胸部心臓 CT施行.右冠動脈に広狭壁不整を認め、石灰化が散見,明らかな虚血所見なかったが、 Flow Mediated Dilatation=3.5%と低下がありアスピリン、スタチン製剤を開始され定期観察となった.【兄】6歳時に発熱、頚部リンパ節腫脹を主訴に当院受診。 WBC,CRP高値および咽頭後部の脂肪織濃度上昇を認め第4病日に川崎病と診断.治療前冠動脈 Max z score=2.82,IVIG不応 score (小林 score)で High riskのため IVIG 2g/kg, Prednisolone (PSL)2mg/kgを開始し解熱.心エコーの経過中、 CALsは認めなかった.【弟】2歳時に発熱、眼球結膜充血を主訴に当院受診.第3病日に川崎病と診断.IVIG不応 High riskのため IVIG2g/kg+PSLで治療開始, 治療前冠動脈 Max z score=0.56, 初回治療不応で第6病日からインフレキシマブ追加、解熱するも発症2か月後の血管造影で左3.5mmと右5.1mmの冠動脈瘤を合併した.【考察】父親は川崎病の第1-2期流行世代で、医療者を含めて移行医療の認識が不十分であった。今回、兄弟とも IVIG不応 high riskで弟は CALsを合併した.川崎病全国調査によれば家族例は第24回調査で368人(1.2%)、第25回で419人(1.3%)と報告されている。今後、家族例に対しては世代間に通じた包括的管理が必要となると思われる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）67（ P67）

川崎病・冠動脈・血管3

指定討論者:加藤 太一（名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学）

[P67-1] 川崎病診断における BCG接種痕の発赤の有用性に関する検討を目的とした後ろ向き研究

○高砂 聡志，塩田 翔吾，堀米 顕久，水上 愛弓 （国立国際医療研究センター病院）

[P67-2] 手足口病流行期における川崎病の疫学的特徴

○清水 大輔[1]，宗内 淳[2]，山口 賢一郎[3]，神代 万壽美[1,4]，富田 芳江[5] （1.産業医科大学病院 小児科，2.九州病院 小児科，3.小倉医療センター 小児科，4.北九州総合病院 小児科，5.北九州市立八幡病院 小児科）

[P67-3] 不全型川崎病と診断された6例

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

[P67-4] 術前精査でもやもや病を認めた川崎病後両側巨大冠動脈瘤と慢性閉塞病変に冠動脈バイパス術を施行した1例

○築野 香苗[1]，松井 亮介[1]，橋本 康司[1]，渡邉 誠[1]，阿部 正徳[1]，上砂 光裕[1]，鈴木 憲治[2]，佐々木 孝[2]，石井 庸介[2]，深澤 隆治[1] （1.日本医科大学付属病院 小児科，2.日本医科大学付属病院 心臓血管外科）

[P67-5] MERSを合併した川崎病の一例

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P67-1] 川崎病診断における BCG接種痕の発赤の有用性に関する検討を目的とした後ろ向き研究

○高砂 聡志，塩田 翔吾，堀米 顕久，水上 愛弓 （国立国際医療研究センター病院）
Keywords: 川崎病，BCG接種痕発赤，診断の手引き改訂

【背景】2019年に「川崎病診断の手引き」が改訂され、 BCG接種痕の発赤が主要症状に加わった。【目的】BCG接種痕の発赤を認める患者の臨床的特徴や診断基準改訂による診断結果への影響を検討する。【方法】2016年1月から2019年10月に川崎病と診断し入院した165例を対象に診療録から後方視的に情報収集し、 BCG接種痕の発赤を主要症状とした場合の診断病日や診断確度の変化について検討した。また BCG接種痕の所見により発赤群(R群）と非発赤群(NR群)に分類、さらに BCG接種痕の発赤が不定形発疹に先行したか否かで発赤先行群(RE群)と発赤非先行群（ RL群）に分類して各群間で臨床的特徴を比較検討した。【結果】165例のうち R群は68例(41.2%)、 NR群97例(58.8%)であった。 R群のうち RE群は16例(23.5%)、 RL群は52例(76.5%)であった。 R群とNR群では新旧診断基準で診断病日に有意差はなく、定型例の割合に変化はなかった。また、 R群のうち RE群とRL群を比較した場合も診断病日や定型例の割合に変化はなかった。 R群は NR群と比較し低月齢で(p＜0.001)、CRPが低値(p=0.001)、好中球比率が低値(p=0.001)であった。 R群のうち RE群は RL群と比較して低月齢で(p=0.009)、血清 Naが高値(p=0.005)、好中球比率が低値(p=0.001)であった。診断病日が短縮した症例2例、診断確度が変化した症例2例を確認した。【考察】診断基準改訂による診断精度の向上や診断日数の短縮を有意差を以て示せなかったが、少数例での検討であったこと、 BCG接種部位の所見に関する記載が不十分だったこと等が影響したと考えられ、より多くの症例を対象とした比較研究等により新診断基準の有用性が明確に示されることが期待される。一方、 BCG接種痕の発赤と CRPや好中球比率が負の相関を示したことは、 BCG接種後の一定期間では川崎病発症時に接種部位の遅発性過敏反応により通常とは異なる免疫系が賦活化されて発赤が生じ、 CRPや好中球比率が低値となる可能性が考えられた。

[P67-2] 手足口病流行期における川崎病の疫学的特徴

○清水 大輔[1]，宗内 淳[2]，山口 賢一郎[3]，神代 万壽美[1,4]，富田 芳江[5] （1.産業医科大学病院 小児科，2.九州病院 小児科，3.小倉医療センター 小児科，4.北九州総合病院 小児科，5.北九州市立八幡病院 小児科）
Keywords: 川崎病，手足口病，IVIG不応

【背景と目的】川崎病（ KD）の発症には様々な微生物が関与していると報告されており、手足口病やヘルパンギーナの原因であるエンテロウイルスも、 KD発症との関連が疑われている病原微生物である。一方で、エンテロウイルス感染症流行期に KDを発症した症例の臨床的特徴は不明であるため、我々は手足口病（ HFMD）流行期に発症した KD症例の臨床的特徴について検討した。【方法】2010～2014年に北九州市で KDと診断され免疫グロブリン大量療法（ IVIG）により治療した715例を対象として、同期間の定点あたりの HFMD発症数と KD発症数、IVIG不応例数、冠動脈病変（ CAA）合併数の関連について後方視的に検討した。【結果】調査期間中の HFMD患者の流行のピークは、2012年以外のすべての年で7月に認められた。2012年は年間を通して流行の兆しを認めなかった。各年7月の定点当たりの HFMD患者数は、2011年（107.26人）≫2013年（38.59人）＞2014年（19.92人）＞2010年（16.55人）＞2012年（0.51人）であり、2011年7月には HFMD大流行があった。一方、 KD患者数は、冬季（12～1月頃）に多くなり、夏季（7～9月頃）に少なくなっていたが、2011年のみは8月の患者数が年間最多であり、2011年7月の HFMD大流行直後に KD患者数が著しく増加していた。各年8月の KD患児の IVIG不応例の割合は、2012年（75%）＞2014年（36.4%）＞2010年（28.6%）＞2013年（11.1%）＞2011年（5.3%）であり、 HFMD患者数と逆相関していた。 CAA発症率と HFMD患者数の関連はなかった。【考察】 HFMD患者数が著しく増加した直後に KD患者数が増加しており、 KD発症にエンテロウイルスが関与している可能性があることが示唆された。一方、我々の過去の検討では夏に発症した KD患者では IVIG不応率が高かったが、 HFMD流行後に発症

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

した KD患者では IVIG不応率が低く、エンテロウイルスが IVIG反応性にも関与している可能性があることが示唆された。

[P67-3] 不全型川崎病と診断された6例

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

Keywords: 不全型川崎病，冠動脈瘤，予後

【背景】不全型川崎病(Incomplete Kawasaki disease:IKD)は臨床経過/予後が様々である。巨大冠動脈瘤(＞φ8mm:Giant-AN;G-AN)を認める事もある。臨床経過/予後は明らかでない。【目的】 IKDの臨床経過/予後を明らかにする事。【対象/方法】対象は2010年1月～2020年1月の期間に入院加療となった6例で、診療録を用い後方視的に検討した。【結果/予後】初回入院時に IKD確定診断は4例（ Group1:G1）で、外来経過にて IKD確定診断は2例（ Group2:G2）であった。 G1の内、3例は KD主要症状に併せて、心エコー(Cardiac-US:C-US)にて冠動脈病変(CAL)を認め、 IKDと診断された。 G2の2例は発熱/眼球結膜充血/口唇口腔所見を呈しており、その後に膜様落屑を認め、 C-USにて CALを指摘され、 IKDと診断された。免疫グロブリン（ IVIG）療法は5例に施行された。G1は全例、 IVIGを施行された(1st line 3例/2nd line 1例)。 G2の1例は再入院時に、くすぶり型川崎病（ indolent KD）と判断され、 IVIGを施行された(1st line)。 IVIGを施行された全5症例にて 3rd line治療は追加されていない。 G1の4例中、3例で冠動脈造影(CAG)にて、冠動脈瘤（ coronary artery aneurysm:CAA）を指摘された。 G2の2例中、1例で、 CAAを指摘された（1例は抄録作成時点で CAG未施行）。 G-ANは G1/G2に1例ずつ認めた。【考察】 G1で IKDと診断された症例では C-USが診断の一助となっている症例が多く、 C-USが診断に有用/必須であることが示された。臨床症状だけでは IKDが見逃される可能性がある事を示唆していると思われる。G2では新たに膜様落屑が出現した事と C-USにより、 IKD診断に至る事が出来たと思われる。2例で G-ANを来した。1st/2nd line治療で症状の軽減を認めても G-ANの可能性がある。【結語】 IKD診断には C-USは有用であり、 IKDの可能性を念頭に置いての外来経過観察は重要である。しかし、 G-ANも稀ではない。

[P67-4] 術前精査でもやもや病を認めた川崎病後両側巨大冠動脈瘤と慢性閉塞病変に冠動脈バイパス術を施行した1例

○築野 香苗[1]，松井 亮介[1]，橋本 康司[1]，渡邉 誠[1]，阿部 正徳[1]，上砂 光裕[1]，鈴木 憲治[2]，佐々木 孝[2]，石井 庸介[2]，深澤 隆治[1] （1.日本医科大学付属病院 小児科，2.日本医科大学付属病院 心臓血管外科）

Keywords: 川崎病，慢性閉塞病変，もやもや病

＜背景＞もやもや病は，両側内頚動脈終末部に慢性進行性の狭窄を生じ，代償的に脳底部に異常血管網が形成される原因不明の疾患で、時に冠動脈に狭窄および閉塞病変を来すことが報告されている。また川崎病罹患歴のあるもやもや病の報告もなされている。今回両側巨大冠動脈に対する冠動脈バイパス術の術前精査で偶発的に認めたもやもや病合併例を経験したため報告する。＜症例＞12歳、男児。生後3か月時に原因不明の高熱が1か月継続し、心嚢液貯留をきたすことから心嚢液ドレナージを行った。その際に両側巨大冠動脈瘤が指摘され、不全型川崎病（主要症状：発熱）と診断された。10歳時の心筋シンチで LAD末梢の心筋虚血を指摘され、 CABG目的に当科へ紹介された。 CAGにて左前下行枝（ LAD）#5-6-11にかけ、9.3mm×18.2mmの巨大冠動脈瘤、#8の慢性閉塞病変（ CTO）、右巨大冠動脈の巨大冠動脈瘤と完全閉塞を認めた。 CTOに対し PCIを試みたが wireは通過せず、カテーテル治療は困難とし CABGを行うことにした。しかし術前精査にて偶発的にもやもや病を認めた。頭部MRI・脳 SPECTでは、右中大脳動脈側方から後方領域から PCA領域に軽度から高度集積低下を認め、もやもや病に

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

よる脳循環不全が示唆された。無症状であること、もやもや病の外科手術が心臓手術時の脳梗塞・脳出血のリスクを軽減するエビデンスがないことから、冠動脈バイパス術を優先することとし、 CTO部位に Onlay Patch法による CABGを施行した。＜考察＞川崎病は急性期のみならず，慢性期にも血管内膜に炎症が持続することが指摘される。もやもや病は原因不明の進行性脳血管閉塞症であり、病理所見は血管内膜の肥厚と中膜の変性などを認める。本症例の CTO部位に瘤は認められず、 CTOの原因としてもやもや病の関与が疑われた。

[P67-5] MERSを合併した川崎病の一例

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

Keywords: 川崎病，MERS，ステロイドパルス療法

【背景】 MERS（ clinically mild encephalitis/encephalopathy with a reversible splenial lesion）は小児急性脳症で2番目に頻度が高く、学童から思春期に見られる。しかし、川崎病における脳炎脳症の合併例は０.1%と少なく、 ＭＥＲＳ合併例の報告もあるが治療法は確立されていない。今回、 ＭＥＲＳを合併した川崎病に対して、 IVIG療法とステロイドパルス療法を併用し、冠動脈後遺症を来すことなく軽快した症例を経験したので文献的考察を含め報告する。【症例】７歳女児。１週間前より発熱が出現、近医でインフルエンザ A陽性となりイナビルで加療されていたが、症状持続し炎症反応高値のため前医を紹介受診。第５病日に川崎病（主要症状5/6,群馬スコア3点）と診断、 IVIG2g/kgで治療開始した。第６病日夜間よりせん妄が出現、発熱持続、炎症反応もさらに上昇したため第７病日に IVIG再投与し、インフルエンザを確認し ASA50mg/kg/day、 PSL2mg/kg/dayを追加した。解熱するも夜間虫が見えるなど症状増悪、見当識障害も増悪した。第８病日に頭部 ＭＲＩを試行、 DWIで脳梁膨大部に高信号、 ADCで同部位の低信号を認め MERSの診断となり、当院へ転院。入院時、明らかな見当識障害は認めなかったが、小脳症状を認めた。ステロイドパルス療法を３日間行い、以後は川崎病治療を継続した。神経症状は徐々に改善し、第17病日に頭部 ＭＲＩを再試行し脳梁膨大部病変は消失、冠動脈および神経学的後遺症なく第25病日で退院した。【考察】 MERSは低ナトリウム血症との関連が報告されており、水・電解質の不均衡から脳浮腫を来し多彩な神経症状を認める。殆どは経過観察のみで軽快するが、年長発症が多く、川崎病合併例では低ナトリウム血症と共に冠動脈病変の危険因子であり早期にステロイドを含めた治療強化が必要と考える。【結語】 MERS合併の川崎病例に対して、ステロイドパルス療法を含む積極的なステロイド治療で冠動脈後遺症なく軽快した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）68（ P68）

川崎病・冠動脈・血管4

指定討論者:二瓶 浩一（東邦大学医療センター大橋病院 小児科）

[P68-1] 当科における川崎病乳児例に対するインフリキシマブの使用経験

○古田 貴士[1]，元永 貴大[1,2]，大西 佑治[1]，岡田 清吾[1]，鈴木 康夫[1]，長谷川 俊史[1] （1.山口大学大学院医学系研究科医学専攻小児科学講座，2.綜合病院山口赤十字病院小児科）

[P68-2] カンジダ細胞壁多糖誘導川崎病血管炎マウスモデルにおける血管炎誘発物質接種後の血清サイトカインの経時的変動

○大原関 利章[1]，横内 幸[1]，浅川 奈々絵[1]，佐藤 若菜[1]，三浦 典子[2]，大野 尚仁[2]，高橋 啓[1] （1.東邦大学医療センター大橋病院 病理診断科，2.東京薬科大学 薬学部 免疫学教室）

[P68-3] 川崎病の免疫グロブリン不応低リスク群における治療抵抗性症例の検討

○高井 詩織，松村 雄，長原 慧，中村 蓉子，渡部 誠一 （土浦協同病院 小児科）

[P68-4] 当院における重症川崎病に対する IVIG・ステロイド初期併用療法後の PSL早期漸減法

○鈴木 奈都子 （武蔵野赤十字病院 小児科）

[P68-5] 当院における川崎病に対する免疫グロブリン+プレドニゾロン併用療法の検討

○鈴木 大次郎，齋藤 和由，小島 有紗，内田 英利，畑 忠善 （藤田医科大学 医学部 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P68-1] 当科における川崎病乳児例に対するインフリキシマブの使用経験

○古田 貴士[1]，元永 貴大[1,2]，大西 佑治[1]，岡田 清吾[1]，鈴木 康夫[1]，長谷川 俊史[1] （1.山口大学大学院医学系研究科医学専攻小児科学講座，2.綜合病院山口赤十字病院小児科）

Keywords: 川崎病，インフリキシマブ，BCG

【背景】川崎病乳児例は大量γグロブリン静注療法（ IVIG）不応の場合において年齢や体格などの制限的要素が多く，3rd lineの治療法選択に苦慮することがある．川崎病においてインフリキシマブ（ IFX）の適応は原則1歳以上だが，乳児に対する使用報告が散見される．【方法】2008年4月から2019年3月の期間に山口大学医学部附属病院で入院加療した川崎病症例の臨床情報を後方的に収集した．このうち IFXを使用した乳児例を対象とし，IFXの有効性および安全性について検討した．【結果】 IVIG不応川崎病乳児例は21名であり，そのうち IFX投与例は11名（52.4%）であった．男児8名（73%），年齢6か月（3－11か月）であった．川崎病診断病日は第4病日（2－11病日）で， IFXは第9病日（5－20病日）に投与された．有効10名（91%）であった．2名（18%）に冠動脈病変を認めたが，いずれも退縮を確認した． BCG接種から IFX投与までの期間は3.5か月（14日－8か月）であった． IFX投与後に BCG感染症を含めた重症感染症を発症した症例はなかった．主な有害事象は，皮疹2名（18%），高脂血症1名（9%）であった．重篤な有害事象は認めなかった．【考察】有効性および有害事象の頻度は過去の報告と同程度であった． BCG接種から IFX投与までの間隔が6か月未満の症例についても，有害事象が増加することはなかった． IFXは IVIG不応川崎病乳児例において有用な治療選択肢の一つとなり得る可能性が示唆された．しかし， BCG接種から IFX投与までの至適期間，抗結核薬投与の必要性や長期的な安全性は不明な部分が多く，今後も慎重な経過観察および症例の蓄積が必要と考えられた．

[P68-2] カンジダ細胞壁多糖誘導川崎病血管炎マウスモデルにおける血管炎誘発物質接種後の血清サイトカインの経時的変動

○大原関 利章[1]，横内 幸[1]，浅川 奈々絵[1]，佐藤 若菜[1]，三浦 典子[2]，大野 尚仁[2]，高橋 啓[1] （1.東邦大学医療センター大橋病院 病理診断科，2.東京薬科大学 薬学部 免疫学教室）

Keywords: Kawasaki disease, Candida, animal model

川崎病は血管炎症候群に含まれる小児の急性熱性疾患である。我々は川崎病血管炎の病態解明や有効性のより高い治療法の確立を目指し、*Candida albicans*の細胞壁多糖を用いた川崎病類似マウス系統的血管炎誘発モデルの病態解析を続けている。*C. albicans*の細胞壁多糖をマウス腹腔内に5日間連続接種し、接種終了後28日でマウスを犠牲死させると冠状動脈をはじめとする中型動脈や大動脈に好中球やマクロファージを主体とする炎症細胞浸潤が惹起される。血管炎誘発物質中の糖鎖の主成分はマンナン、βグルカンである。αマンナン受容体であるデクチン2は自然免疫受容体のひとつとして知られており、この遺伝子を欠損したマウスは血管炎を発症しない。すなわち本モデルの血管炎発症には自然免疫系の活性化が関与していると考えられる。マウス屠殺時の血清サイトカインについて検討すると TNF-αや KC/GRO等の炎症性サイトカインと血管炎との関連が示唆された。一方、Th1/Th2型サイトカインは検出感度未満かきわめて低値であった。今回は、血管炎誘発物質接種後の同一マウスにおける各種血清サイトカインの変動について検討を試みた。 TNF-α、 KC/GRO、 IL-6等といった炎症性サイトカインについては変動の傾向を明らかにすることが困難であったが、 Th1/Th2型サイトカインの上昇は乏しかった。血管炎発症への獲得免疫系の関与を支持する所見に乏しく、自然免疫系の関与を支持する結果と考えた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P68-3] 川崎病の免疫グロブリン不応低リスク群における治療抵抗性症例の検討

○高井 詩織, 松村 雄, 長原 慧, 中村 蓉子, 渡部 誠一 （土浦協同病院 小児科）
Keywords: 川崎病, 免疫グロブリン, 群馬スコア

【背景・目的】現在、川崎病の標準治療は大量免疫グロブリン静注(IVIG; intravenous immune globulin)療法が主軸である。 IVIG不応リスクとして群馬スコアが広く使用されているが、 IVIG不応低リスク症例でも IVIG追加投与が必要になることも少なくない。今回の検討は IVIG不応低リスク群の中で追加治療が必要な症例の特徴を明らかにすることを目的とした。【対象・方法】2015年1月から2019年12月までの5年間に当院で川崎病に対し免疫グロブリン投与（2g/kg)を行った症例のうち、群馬スコアが４点以下でかつプレドニゾロン初期併用療法を行っていない症例を対象とし、診療録を用いて後方視検討した。性別、入院時年齢、治療開始病日、川崎病症状の数、治療開始時の血清ナトリウム値・血清アルブミン値・血清 C-reactive Protein (CRP)値、群馬スコア、心合併症の有無、免疫グロブリンの種類や投与時間について IVIG追加投与と非追加投与群とで比較・検討を行った。【結果】対象となった135例中、 IVIG追加投与を行ったのは31例（23%)だった。単変量解析にて IVIG追加投与群と非追加投与群で治療前の血清ナトリウム値、群馬スコア、免疫グロブリンの種類、心合併症の有無に関連性を認めた。そこで多変量解析（重回帰分析）を行ったところ、免疫グロブリン製剤の種類は独立した追加治療が必要の規定因子であった。【総括】免疫グロブリンの製剤間での治療効果を比較した検討の報告は少ない。本検討も様々な limitationはあるが、免疫グロブリン製剤の製剤間で治療効果が異なる可能性が示唆された。さらなる症例数の蓄積と検討が必要である。

[P68-4] 当院における重症川崎病に対する IVIG・ステロイド初期併用療法後の PSL早期漸減法

○鈴木 奈都子 （武蔵野赤十字病院 小児科）
Keywords: 川崎病, ステロイド, 再燃

【背景】 RAISE studyの重症川崎病に対する IVIG+PSL初期併用療法を基に、 PSLの投与期間を短縮する方法が試みられているが、有用性・安全性を検討した報告は少ない。【目的】当院における PSL漸減法の有用性・安全性を検討する。【方法】当院では、2015年以降、小林スコア5点以上の症例に対して、 IVIG+PSLあるいは IVIG+IVMP1回＋ PSL後療法で初期治療を開始し、 CRP0.5mg/dl以下になった日から PSLを漸減し、1mg/kg3日間、0.5mg/kg3日間で中止する方針としている。これらの症例を対象とし、漸減開始後の再燃例、有害事象例の検討をする。【結果】対象は90例で、年齢は2ヶ月から9歳（中央値2歳7ヶ月）。治療開始の中央値は4病日で、PSL73例、 IVMP17例を IVIGに併用した。初期治療に不応だったのは21例。 PSLの減量は7から16病日（中央値10）に開始した。漸減後6日間で中止したのは82例で、2日以上延長したのは2例だった。漸減開始後に再燃し追加治療を行なったのは3例（3.3%)だった。副腎不全例は認めなかった。冠動脈病変は、巨大瘤1例、一過性拡張2例だった。他の有害事象として、インフルエンザ罹患1例、急性中耳炎罹患1例を認めた。【考察】漸減開始後の再燃率は3.3%と低かった。巨大瘤を合併した1例は、15病日に PSL漸減を開始しており、対象の中央値が10病日だったのに対して遅かった。【結論】我々のプロトコールの PSL早期漸減法は概ね有効であったが、炎症の消退に日数を要する例には、適切な追加治療を行なっていくことが肝要であると思われた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P68-5] 当院における川崎病に対する免疫グロブリン+プレドニゾロン併用療法の検討

○鈴木 大次郎, 齋藤 和由, 小島 有紗, 内田 英利, 畑 忠善 （藤田医科大学 医学部 小児科）

Keywords: 川崎病, Post RAISE, 冠動脈瘤

【背景】川崎病の主要な合併症である冠動脈瘤は標準的な免疫グロブリン療法（ IVIG）の不応例で5-10%に発生する。 RAISE studyでは IVIG不応予測群に対して、 IVIG+プレドニゾロン(PSL)を併用することでは IVIG単独に比べ、初期治療不応例や冠動脈瘤を有意に抑制することが報告された。さらに Post RAISEでは IVIG+PSL併用療法の効果と安全性の追試がなされ同様の結果であった。【目的】当院における免疫グロブリン+プレドニゾロン併用療法での治療効果を検討すること。【方法】対象は2015年1月1日-2019年12月31日に初回治療から当院で施行した主要症状5/6以上を満たす川崎病症例。小林スコア≧5点の患児全例(RAISE群)に対して、 IVIG+PSL+アスピリン(ASA)を、小林スコア≦4点の患児全例(IVIG群)に対して IVIG+ASAを初期治療とした。 RAISE群、 IVIG群の２群間で治療後1ヶ月時の冠動脈病変(CAL)の合併等に関して後方視的に比較検討した。【結果】観察期間の累計症例数は138例、 RAISE群は43例、 IVIG群は92例だった。 RAISE群、 IVIG群の順に初期治療不応例8例(18.6%)、7例(7.6%)、 CAL合併例8例(18.6%)、8例(8.6%)という結果だった。全症例で巨大冠動脈瘤(Z score≧10)の合併を認めなかった。 RAISE群において診断時と比較した CALの増悪を認めなかった。死亡例や重篤な合併症例を認めなかった。【考察】初期治療結果に差が生じたことは IVIG群治療数の僅少に起因する可能性が高い。今後、症例の蓄積を重ね検討を進める予定である。しかし、単独施設の結果ではあるが、治療抵抗性と重症度の高い症例において RAISE群に巨大冠動脈病変を合併した症例はなく、有効な初期治療と考えた。【結論】 IVIG不応予測スコア高値症例に対する IVIG+PSL治療の安全性を確認した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）69（ P69）

川崎病・冠動脈・血管5

指定討論者:長井 典子（岡崎市民病院 小児科）

[P69-1] 血管輪における気道狭窄の重症度に対するＣＴによる有用性の検討

○中江 広治[1]，塩川 直宏[1]，高橋 宜宏[1]，川村 順平[1]，森田 康子[1]，上野 健太郎[1]，山下 雄史[2]，松葉 智之[2]，井本 浩[2] （1.鹿児島大学病院 小児科，2.鹿児島大学病院 心臓血管外科）

[P69-2] 多くの患者集積が認められた大動脈弁上狭窄症の1家系 ～胎児心エコー診断を含めて～

○林 立申[1,2]，矢野 悠介[1,2]，塩野 淳子[1]，杉山 香緒里[3,4]，柳沢 裕美[4]，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，3.筑波大学グローバル教育院ヒューマンバイオロジー学位プログラム，4.筑波大学生存ダイナミクス研究センターTARA）

[P69-3] 心不全症状を呈した先天性左大腿動静脈瘻の一例

○松井 亮介[1]，築野 香苗[1]，橋本 康司[1]，渡邉 誠[1]，阿部 正徳[1]，上砂 光裕[1]，深澤 隆治[1]，勝部 康弘[1]，鈴木 憲治[2]，佐々木 孝[2] （1.日本医科大学 小児科，2.日本医科大学 心臓血管外科）

[P69-4] 塞栓吸引を行った感染性心内膜炎による急性心筋梗塞の1例

○西原 卓宏[1,2]，中島 光一朗[1]，八浪 浩一[1] （1.熊本市立熊本市民病院 小児循環器内科，2.熊本赤十字病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P69-1] 血管輪における気道狭窄の重症度に対するＣＴによる有用性の検討

○中江 広治[1], 塩川 直宏[1], 高橋 宜宏[1], 川村 順平[1], 森田 康子[1], 上野 健太郎[1], 山下 雄史[2], 松葉 智之[2], 井本 浩[2] （1.鹿児島大学病院 小児科, 2.鹿児島大学病院 心臓血管外科）

Keywords: 血管輪, 気道狭窄, CT

【はじめに】血管輪の重症度は気管狭窄の程度に依存するが重症度評価は確立されてない。当院で過去10年間に経験した血管輪9例について後方視的検討を行い、臨床症状、 CT所見、手術の有無などについて検討した。【対象・方法】2010年7月～2019年12月に当院で診断した9例の血管輪(胎児診断5例、出生後診断4例)を対象とした。診療録から血管輪の病型、症状の有無と発症時期、手術の有無と時期、染色体異常の有無等の情報を収集し、 CT axial画像から血管輪の最狭窄部と非狭窄部(狭窄部から1cm頭側)の気管の前後径、左右径および断面積を測定した。【結果】9例の内訳は重複大動脈弓1例、左大動脈弓-右下行大動脈-右動脈管-右鎖骨下動脈起始異常1例、右大動脈弓-後食道大動脈憩室-左鎖骨下動脈起始異常7例だった。呼吸障害合併は5例で出生後診断例は全て初診時に呼吸障害があった。嚥下障害合併が1例みられた。染色体異常は4例で、いずれも22q11.2欠失症候群だった。 CTは8例で施行し、最狭窄部径比(前後径/左右径)は0.34±0.09(0.26-0.42)、断面積狭窄度(最狭窄部断面積/非狭窄部断面積)は0.75±0.25(0.62-0.82)、前後径狭窄度(最狭窄部前後径/非狭窄部前後径)は0.55±0.16(0.43-0.61)で、最狭窄部径比と断面積狭窄度に関しては呼吸障害の有無との有意差はなかった。一方、呼吸障害がある群の前後径狭窄度は0.44±0.17(0.34-0.59)に対し、呼吸障害がない群の前後径狭窄度は0.63±0.02(0.62-0.65)で呼吸障害がある群において有意に狭窄があった(p=0.025)。手術症例は7例でいずれも呼吸および嚥下症状の再燃はなく経過し、2例は手術未施行で経過観察中である。【考案】 血管輪において CTによる気管前後径狭窄度が0.6以下の気道狭窄では呼吸障害を認めた。 CTによる気管前後径狭窄度は呼吸障害の有無と関連があり、症例の蓄積により呼吸症状をきたす気管前後径狭窄度の cut-off値を定義できる可能性がある。

[P69-2] 多くの患者集積が認められた大動脈弁上狭窄症の1家系 ～胎児心エコー診断を含めて～

○林 立申[1,2], 矢野 悠介[1,2], 塩野 淳子[1], 杉山 香緒里[3,4], 柳沢 裕美[4], 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, 3.筑波大学グローバル教育院ヒューマンバイオロジー学位プログラム, 4.筑波大学生存ダイナミクス研究センターTARA）

Keywords: エラスチン, ウイリアムス症候群, 大動脈弁上狭窄

【はじめに】大動脈弁上狭窄(SVAS)は Williams症候群(WS)に合併することが多い一方、非 WSの家族例もある。大動脈の弾性線維合成タンパクであるエラスチン遺伝子(ELN)異常が一因とされている。既知の ELN変異を認めないが、多くの症例が集積した家族性 SVASの1家系を報告する。【症例】発端者(第1子)の父と父方叔父は SVASの診断でそれぞれ14歳、7歳時に大動脈弁上狭窄部パッチ拡大術を施行された。発端者は女児、在胎40週2日、2882gで出生、心雑音を契機に日齢1に軽度肺動脈狭窄と診断された。1か月時に SVASが認められ、以降徐々に増悪した。3か月時のカテーテル検査で最大圧較差60mmHgの SVASに加え、肺動脈全体及び冠動脈起始部の低形成が認められた。 G-bandは正常核型、 FISHで7q11.23欠失(WS)はなかった。5か月時自宅で心肺停止し、蘇生治療に反応せず死亡した。同胞である第2子(男)は心病変なしだったが、第3子(男)は胎児期に軽度の大動脈血流加速があり(2.4m/s)、出生後中等度以上の SVASと末梢性肺動脈狭窄に進展した。第4子となる児は在胎31週頃より軽度の大動脈血流加速(1.7m/s)が認められるようになり、出生後に精査予定である。いずれの症例も血管病変以外に合併奇形はない。発端者含む同胞3人、両親の ELNエクソン解析(直接シークエンス)を実施したが、既知の病的変異は同定されず、現在エクソームを含めさらなる遺伝子検索を計画中である。【考察】 SVASは肺動脈や冠動脈病変を合併することがあり、スクリーニングの際に注意が必要である。家族内発症の場合、異なる重症度

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

を呈することがあり、また本家系のように胎児期の所見が軽度であっても出生後に進行することがあるため、経時変化の追跡は重要である。本家系は ELNを含む7q11.23領域の欠失や ELNエクソン領域の点変異、小さな塩基欠失/挿入はなかったが、 ELNエクソンの部分または全欠失の可能性は完全に否定されていない。さらなる遺伝学的検索が必要である。

[P69-3] 心不全症状を呈した先天性左大腿動静脈瘻の一例

○松井 亮介[1], 築野 香苗[1], 橋本 康司[1], 渡邉 誠[1], 阿部 正徳[1], 上砂 光裕[1], 深澤 隆治[1], 勝部 康弘[1], 鈴木 憲治[2], 佐々木 孝[2] （1.日本医科大学 小児科, 2.日本医科大学 心臓血管外科）

Keywords: 新生児, 動静脈瘻, 血管

【背景】先天性動静脈瘻には肺動静脈瘻や脳動静脈瘻、門脈体循環シャントが心外シャントを形成する疾患として報告例があるが、先天性大腿動静脈瘻は医原性や外傷性のものを除いてこれまで報告例がない。今回、新生児期より心不全症状を呈したと考えられた、先天性左大腿動静脈瘻の一例を経験したため報告する。
【症例】日齢18、女児。在胎39週6日に経腟分娩で出生した。出生後適応良好であったが、日齢３から努力呼吸が出現し改善得られず日齢7に前医へ転院搬送となった。前医心エコーから右心系の拡張と IVCの拡大を認めたが心内奇形を確認できず、うっ血性心不全の診断で利尿剤開始後、精査目的に当院紹介となった。当院入院時はすでに症状は改善し、精査でも異常所見が得られず、利尿剤継続のうえ日齢37に退院、外来通院とした。外来通院中に利尿薬を漸減中止したところ、日齢75から大腿径の左右差が出現し、左鼠径部から大腿にかけて Thrillが触知され、連続性血管雑音も聴取された。再度入院し心臓・血管カテーテルを行い先天性大腿動静脈瘻の診断に至った。動静脈瘻閉鎖術を施行、その後身体所見は消失、経過良好で外来経過観察中である。
【考察】動静脈瘻の成因は医原性や外傷性など後天的な原因によるものが多いと知られており、また、心不全症状をきたした大腿動静脈瘻の報告は成人例に限られている。本症例はシャント血流そのものが多かったため新生児期から症状が出現したと考えられた。

[P69-4] 塞栓吸引を行った感染性心内膜炎による急性心筋梗塞の1例

○西原 卓宏[1,2], 中島 光一朗[1], 八浪 浩一[1] （1.熊本市立熊本市民病院 小児循環器内科, 2.熊本赤十字病院 小児科）

Keywords: 心筋梗塞, 感染性心内膜炎, 胸痛

【背景】小児期の胸痛を主訴とする受診は非常に多い。多くは良性であり、成人と比較して緊急治療を要する疾患の頻度は極めて稀である。今回我々は感染性心内膜炎を原因とする急性心筋梗塞を発症した1例を経験したので報告する。【症例】11歳女児。家族歴に特記事項なく、既往歴に口唇口蓋裂があり、歯科で矯正治療中であった。学校での体育の授業中に、突然の前胸部痛を自覚した。自力歩行にて当院救急外来を受診した。来院時バイタルサインは保たれていた。心エコーにて前壁、心尖部、心室中隔の一部に壁運動低下を認め、中等度の僧帽弁閉鎖不全を認めた。血液検査で、炎症反応の軽度上昇と、心筋逸脱酵素の上昇を認めた。原因検索にて心臓CTを施行したところ、左前下行枝の閉塞所見を認めた。緊急で冠動脈造影を行い、左前下行枝の完全閉塞を確認した。吸引を行うと白色塞栓物が回収され、血流の再開通が確認された。採取していた血液培養3セットいずれからも Streptococcus mitisが検出された。感染性心内膜炎による急性心筋梗塞と診断し、第2病日からペニシリンG、ゲンタマイシンによる抗菌療法を開始した。病理検査の結果、塞栓物は細菌塊や好中球を含むフィブリン析出物であった。炎症反応は順調に陰性化し心不全症状を認めないため、外科介入は行わず内科治療を継続した。フォローアップの心エコーでは、前壁、心尖部、心室中隔の壁運動低下は軽度改善を認めたが，僧帽弁閉鎖不全は残存した。頭部 MRIで右頭頂葉に点状の高信号域を認め、感染性心内膜炎による微小塞栓と考えたが、神

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

経症状は認めなかった。入院50日目に退院し、18ヶ月のフォローアップ期間後も状態は安定している。【まとめ】急性心筋梗塞のみならず、小児期の塞栓症の原因として感染性心内膜炎は稀ではあるが重要である。塞栓物の病理検査、血液培養は診断確定に必須であり重要であると考えた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）70（ P70）

川崎病・冠動脈・血管6

指定討論者:上砂 光裕（日本医科大学多摩永山病院 小児科）

[P70-1] 当院の冠動脈瘻の臨床像

○桜井 研三，中野 茉莉恵，升森 智香子，水野 将徳，麻生 健太郎 （聖マリアンナ医科大学 小児科）

[P70-2] 自然退縮・閉鎖した2例を含む、乳幼児期に発見された先天性冠動脈瘻の4例

○村山 友梨，鈴木 崇之，垣本 信幸，末永 智弘，武内 崇，鈴木 啓之 （和歌山県立医科大学付属病院 小児科）

[P70-3] 小児期に外科手術を施行した冠動脈瘻の2例

○木村 成卓，秋山 章 （慶應義塾大学 外科（心臓血管））

[P70-4] 当院で経験した先天性冠動脈異常の2例(左冠動脈右室瘻と BWG症候群)

○元永 貴大，石川 雄一 （山口県済生会下関総合病院 小児科）

[P70-5] 壁内走行の診断が治療するうえで重要と考えられた単一冠動脈右肺動脈起始症の1例

○福島 直哉[1,2]，吉村 幸浩[3]，平野 暁教[3]，山本 裕介[3]，野間 美緒[3]，前田 潤[1]，三浦 大[1] （1.東京都立小児総合医療センター 循環器科，2.平塚市民病院 小児科，3.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P70-1] 当院の冠動脈瘻の臨床像

○桜井 研三，中野 茉莉恵，升森 智香子，水野 将徳，麻生 健太郎 （聖マリアンナ医科大学 小児科）

Keywords: 冠動脈瘻，ファロー四徴症，動脈管開存症

【背景】冠動脈瘻(CAF)は、心不全や心筋虚血による症状がある場合や、冠動脈の瘤状拡大や感染性心内膜炎の合併があれば治療適応となるが、自然閉鎖することも多い。【目的】当院で CAFと診断された症例を振り返り、臨床像と治療経過を明らかにする。【対象と方法】2000年から2020年に CAFと診断された12例の性別、診断時年齢、診断契機、開口部位、治療、自然閉鎖、フォローアップ期間などに関して診療録を元に後方視的に検討した。【結果】男性6例(50%)、診断時年齢：中央値2.4歳(月齢1～12歳)、有症状(胸痛)：1例(8.3%)、心雑音：4例(33%)、開口部位：肺動脈6例(50%)，右室4例(33%)，右房2例(17%)、カテーテル治療：2例(17%)，外科的閉鎖術：2例(17%)、自然閉鎖：6例(50%)、フォローアップ期間：中央値4.1年(1年～10年)であった。他の基礎疾患により偶発的に心エコーで発見された症例は、ファロー四徴症(TOF)修復術後以外は全て自然閉鎖していた。カテーテル治療、外科的閉鎖術ともに合併症は認めず、遺残短絡はカテーテル治療で1例に僅かに認めた。また他院から紹介されたケースで、診断名が動脈管開存症(PDA)であった症例は2例(17%)で、ともに肺動脈に開口している症例であった。 TOF修復術後に生じた例は3例(25%)で、すべて右室流出路(RVOT)に開口していた。【結語】偶発的に心エコーで診断された症例は、 TOF修復術後以外全て自然閉鎖していた。一般病院からの紹介される PDA症例の中に CAFが混在している可能性もある。 TOF修復術後は RVOTへの CAF発症も念頭に置くべきである。

[P70-2] 自然退縮・閉鎖した2例を含む、乳幼児期に発見された先天性冠動脈瘻の4例

○村山 友梨，鈴木 崇之，垣本 信幸，末永 智弘，武内 崇，鈴木 啓之 （和歌山県立医科大学付属病院 小児科）

Keywords: 冠動脈瘻，冠動脈拡大，冠動脈瘤

【背景】冠動脈瘻(CAF)は先天性心疾患の0.2～0.4%と希少な疾患である。短絡量が少ない例では早期治療を要さず、自然閉鎖する例も報告されているが、多い例(Qp/Qs＞1.3)、有症状例、冠動脈(CA)拡大・瘤を認める例では早期治療が推奨される。その他の CHDを伴わない CAF4例について検討。【症例1】7歳女児。1ヵ月時に心雑音を指摘。心エコー検査(TTE)で右冠動脈(RCA)から起始し右房に流入する CAFと診断。3歳時カテーテル検査で Qp/Qs=1.15、 RCA拡大残存(Z-score:13.8)を認め手術施行。術後カテーテル検査で CAF閉鎖、 RCA拡大(Z-score:10.4)を認めた。【症例2】9歳男児。8ヵ月時に心雑音を指摘。 TTEでそれぞれ RCAと左前下行枝(LAD)から起始し、右室(RV)に流入する CAFと診断。4歳時カテーテル検査で Qp/Qs=1.13、 RCA拡大(Z-score:4.9)、 LAD拡大(Z-score 6.2)を認め、手術施行。術後カテーテル検査で CAF閉鎖、 CA拡大改善(Z-score:RCA 2.3 LAD 2.3)を認めた。【症例3】6歳男児。1歳時に川崎病に罹患し RCA拡大を指摘。精査のカテーテル検査で RCAから起始し RVに流入する CAFを認めた。 Qp/Qs=1.12、 RCA拡大(Z-score:5.42)を認めた。経過中 TTEで CAF描出困難となり、6歳時カテーテル検査で CAF閉鎖を確認、 RCA拡大改善(Z-score:2.45)を認めた。【症例4】6歳男児。2歳時に心雑音を指摘。 TTEで LADから起始し RVに流入する CAFと診断。カテーテル検査で Qp/Qs=1.31、 RCA低形成、 LADからの2本の異常血管起始、 LAD拡大(Z-score:4.8)を認めた。 RCA低形成の為、治療介入せず経過観察していたが、6歳時に心雑音消失、 TTEで CAF描出困難となり、カテーテル検査で異常血管1本閉鎖、残る1本も退縮を認め、 Qp/Qs=1.05と減少。【結果】 CAF4例の内、2例で自然退縮・閉鎖し、その内1例は短絡量が多い例であった。【結語】 CA拡大(Z-socre≧3)、また比較的 Qp/Qsが多い例でも自然退縮・閉鎖例を経験した。 CAFの治療介入時期については十分な検討が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P70-3] 小児期に外科手術を施行した冠動脈瘻の2例

○木村 成卓，秋山 章 （慶應義塾大学 外科（心臓血管））

Keywords: 冠動脈瘻，冠動脈瘤，外科手術

【背景】冠動脈瘻は比較的稀な疾患であり心雑音以外無症状なことが多い。小さな瘻であれば積極的な治療適応はないが、成長とともに拡大することもあり、治療の適応・時期については議論の余地があるところである。今回小児期に手術を施行した冠動脈瘻の2例を経験したので報告する。【症例1】6歳男性。１ヵ月時に検診で心雑音指摘、精査にて右冠動脈右室瘻と診断された。心不全・心筋虚血所見認めず経過観察されていたが、4歳時にTTE上軽度左室拡大あり。5歳時の心臓カテーテル検査にて Qp/Qs 1.3であり、心拡大所見も考慮し治療適応となった。瘻は右冠動脈後下行枝より右室へ流入しており、位置・形態的にカテーテル治療は困難、手術の方針となった。手術は心拍動下で瘻を結紮閉鎖、術後は抗凝固療法を導入し特に問題なく経過し術後10日目に退院となった。【症例2】4歳女性。3歳時に心雑音指摘、精査にて左冠動脈右房瘻と診断された。心臓カテーテル検査にて Qp/Qs 1.1であったが左冠動脈主幹部の拡大及び径14mmの冠動脈瘤を認め治療適応となった。瘻は左冠動脈主幹部より背側を通り右房へ流入、カテーテル治療も考慮したが根治性の点から手術の方針となった。手術は人工心肺を用い心停止下で施行、瘻中枢側を分岐直後で離断し縫合閉鎖、冠動脈瘤は切開し解放した。また右房内から瘻開口部を直接縫合閉鎖した。術後は抗凝固療法を導入、特に問題なく経過し術後8日目に退院となった。【結語】冠動脈瘻の2例に対し小児期に外科手術を施行し良好な結果を得た。冠動脈瘻に対しては症例毎に治療戦略をたて、早期の外科的介入も常に選択肢として考慮する必要があると考えられた。

[P70-4] 当院で経験した先天性冠動脈異常の2例(左冠動脈右室瘻と BWG症候群)

○元永 貴大，石川 雄一 （山口県済生会下関総合病院 小児科）

Keywords: 先天性冠動脈異常，冠動脈瘻，BWG症候群

【背景】先天性心疾患の中で冠動脈瘻の発症率は0.2-0.4%，BWG症候群の発症率は0.25-0.5%と共に稀な疾患である．冠動脈瘻の75%は偶然発見され，ほとんどは臨床的に無害とされる．一方，BWG症候群の臨床症状と予後は側副血行路の発達に左右され，生後早期に死亡する例と無症状で経過する成人例に分類される．この度，左冠動脈右室瘻と BWG症候群の２例を経験したので報告する．【症例１】4歳の男児．感冒で受診した際に心雑音を指摘された．超音波検査で左室拡大，左冠動脈拡大，右室内へ流入する異常血管を認めた．造影 CTで左冠動脈から右室への連続を確認し左冠動脈右室瘻と診断した．心機能，12誘導心電図，ホルター心電図は正常であり経過観察中である．【症例２】2か月の女児．発熱を主訴に入院した際に収縮期雑音と心拡大を認めた．超音波検査では左室・左房拡大，僧帽弁逆流ジェット，心室レベルで複数の左右シャント血流，左冠動脈から肺動脈へ流入する異常血管を認め，僧帽弁閉鎖不全（MR)3度，僧帽弁逸脱，多孔性心室中隔欠損（筋性部)，左冠動脈肺動脈瘻と診断した．左房左室の容量負荷に対し利尿剤と ACE阻害剤を開始した．4か月時の超音波検査で心室中隔内や心室周囲に側副血行路を示唆する異常血流や右冠動脈拡大を認め冠動脈異常を疑った．造影 CTで左冠動脈が肺動脈本幹から起始しており BWG症候群と診断した．他院で冠動脈移植術，僧帽弁形成術が施行され，術後経過良好である．【考察】症例2は心収縮能正常で，左冠動脈(実際は心膜横洞)が大動脈から起始するように見えたため当初は冠動脈瘻と考えた症例であった．成長に伴い側副血行路が発達したことで異常血流から BWG症候群を疑った．既報告でも，心室中隔内，右室壁内の櫛の歯状の異常血流シグナルは BWG症候群に対し診断精度が高いと言われている．突然死リスクのある疾患であり，出生早期の左室拡大，MR症例では本疾患を疑い早期の診断治療が重要である．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P70-5] 壁内走行の診断が治療するうえで重要と考えられた単一冠動脈右肺動脈起始症の1例

○福島 直哉[1,2]，吉村 幸浩[3]，平野 暁教[3]，山本 裕介[3]，野間 美緒[3]，前田 潤[1]，三浦 大[1] （1.東京都立小児総合医療センター 循環器科，2.平塚市民病院 小児科，3.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科）

Keywords: 単一冠動脈右肺動脈起始症，壁内走行，心臓超音波検査

＜背景＞ 単一冠動脈右肺動脈起始症はこれまで7例の報告があり，5例で外科的介入が行われ，1例のみが生存している．症例の希少性から特徴や外科的介入における統一された見解はない．同疾患の一例を経験し，その診断・治療から得た知見を報告する．＜経過＞ 1か月男児，1週間前から気道症状があり，呼吸不全のため人工呼吸器管理となった．胸部レントゲンで心拡大所見，心臓超音波検査で心機能低下（左室駆出率 13%），乳頭筋輝度上昇，僧帽弁閉鎖不全を中等度認めた．新生児心筋炎の可能性に対し免疫グロブリン静注療法を実施したが改善を認めず．心臓超音波検査の再検で右冠動脈左冠動脈起始および壁内走行を疑ったが，左冠動脈は左冠尖から正常に起始するように描出され順行性の血流を認めたため，拡張型心筋症と診断しカルベジロール内服を開始した．入院27日目，啼泣をきっかけに心室細動を認め，電気的除細動により洞調律に復帰した．心臓カテーテル検査を行い単一冠動脈右肺動脈起始症と診断した．入院37日目，冠動脈移植術の方針で外科的介入に臨み，術中に単一冠動脈主幹部が壁内走行していることが判明．同部を剥離中に右冠動脈への分岐部付近を損傷，その修復と移植術を実施したが，右冠動脈の閉塞を来した．心機能の回復は見られず心不全が徐々に進行し，入院132日目に永眠した．＜考察＞ 本疾患と類似した冠動脈起始異常である左冠動脈右肺動脈起始症の最近の報告では，60〜80%の症例で左冠動脈主幹部の大動脈壁内走行が見られ，良好な術後成績が収められている．本症例でも心臓超音波検査画像を後方視的に検討し，壁内走行と診断し得る所見が確認された．冠動脈の壁内走行を術前に診断することは，冠動脈起始異常の手術方針に関わるため，術前の心臓超音波や CTでの画像検査で特に留意する必要がある．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）71（ P71）

川崎病・冠動脈・血管7

指定討論者:濱田 洋通（東京女子医科大学八千代医療センター 小児科）

[P71-1] 冠攣縮性狭心症の小児例

○山岡 大志郎[1], 長岡 孝太[2], 山口 英貴[2], 清水 武[2], 大山 伸雄[2], 柿本 久子[2], 藤井 隆成[2], 旗 義仁[2], 富田 英[2] （1.昭和大学医学科小児科学講座, 2.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

[P71-2] 小児期発症冠攣縮性狭心症の2症例

○中野 威史[1], 山本 英一[1], 渡部 竜助[1], 石田 也寸志[1], 日浅 豪[2], 檜垣 高史[3] （1.愛媛県立中央病院 小児科, 2.愛媛県立中央病院 循環器内科, 3.愛媛大学 医学部 小児科）

[P71-3] 異なる契機で診断に至った左冠状動脈肺動脈起始症の7症例

○橋本 康司, 松井 亮介, 築野 香苗, 渡邉 誠, 上砂 光裕, 勝部 康弘, 深澤 隆治 （日本医科大学 小児科）

[P71-4] 治療方針の決定に苦慮している右冠動脈左バルサルバ洞起始の2症例

○本田 啓 （熊本赤十字病院 小児科）

[P71-5] 多発冠動脈狭窄および高血圧を認める男児例

○土井 悠司, 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P71-1] 冠攣縮性狭心症の小児例

○山岡 大志郎[1], 長岡 孝太[2], 山口 英貴[2], 清水 武[2], 大山 伸雄[2], 柿本 久子[2], 藤井 隆成[2], 旗 義仁[2], 富田 英[2]
（1.昭和大学医学科小児科学講座, 2.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）
Keywords: 冠攣縮性狭心症, 小児, アセチルコリン負荷試験

【背景】冠攣縮性狭心症は小児ではまれであり、アセチルコリン（ ACh）負荷試験により確実に診断された症例の報告は少ない。今回、初回発作で診断に至った男児例を経験した。【症例】12歳男児。既往歴、心疾患の家族歴なし。午前4時に胸を押さえて唸っているところを母親が発見、救急搬送された。締め付けられるような前胸部痛で、嘔気を伴っていた。胸痛は30分間持続、受診時には症状はなく、心臓超音波検査、心電図で異常を認めなかったが、トロポニン Iが1123.6pg/mlと異常高値であった。冠動脈 CTでは異常を認めなかった。冠攣縮性狭心症を疑い、全身麻酔下に ACh負荷試験を行った。左右冠動脈内に AChを注入。左冠動脈では50μ g投与後に前下行枝、回旋枝に広範な90％狭窄、右冠動脈では20、50μ g投与後に房室結節枝、後下行枝に75％狭窄を認め、著明なST上昇を伴った。右冠動脈への投与後、徐脈となりペーシングレートとなった。ニトログリセリン、ニコランジルの冠動脈注入で攣縮の改善を確認し検査終了した。全身麻酔下であり症状の再現性は確認できなかったが、翌日の検査でトロポニン Iの上昇が確認された。アムロジピン1.25mg/日内服にて症状の再燃なく経過している。【考察】小児期発症の冠攣縮性狭心症はまれであるが、成人例と比較し高率に心筋梗塞を合併するとの報告もあり早期診断が重要である。診断に至るためにはより丁寧かつ確実な問診が求められる。確定診断には成人同様に ACh負荷試験による症状誘発が重要であるが、小児では全身麻酔を要するため症状の評価が不可能である。トロポニンは発作時の小児特有の症状の曖昧さを補完するだけでなく、全身麻酔下の ACh負荷試験において客観的な判定の一助となる。【結語】初回発作後に Ach負荷試験で診断した冠攣縮性狭心症の小児例を報告した。小児例では小児特有の視点で診断を行う必要がある。

[P71-2] 小児期発症冠攣縮性狭心症の2症例

○中野 威史[1], 山本 英一[1], 渡部 竜助[1], 石田 也寸志[1], 日浅 豪[2], 檜垣 高史[3] （1.愛媛県立中央病院 小児科, 2.愛媛県立中央病院 循環器内科, 3.愛媛大学 医学部 小児科）
Keywords: 冠攣縮性狭心症, 小児期, 冠攣縮誘発試験

【背景】小児期発症の冠攣縮性狭心症（ coronary spastic angina :CSA）は極めて稀である．【症例1】11歳男児．胸痛の既往なし．朝方に胸部絞扼感を自覚し受診，トロポニン Iが陽性で，硝酸薬の内服により胸痛が消失した．運動中に胸痛は誘発されず，運動後の休憩時に胸痛を生じた．冠動脈 CTでは右冠動脈はやや低形成であった．マスターダブル負荷心電図とホルター心電図では明らかな虚血性変化を認めなかったが、アセチルコリン（ ACh）負荷冠攣縮誘発試験にて左前下行枝・回旋枝の攣縮と心電図左側胸部誘導の ST低下を認め，CSAと診断した．胸痛は夜間から朝方に生じることが多く，程度が強いと意識レベルの低下を伴った．Ca拮抗薬内服にて胸痛は軽減し，硝酸薬貼付の追加にて症状はほぼ消失した．発症5か月目頃から怠薬しても胸痛を自覚することがなくなり断薬していたが，11か月目に過換気により狭心痛の再発を認めた．【症例2】19歳女性．16歳時に線維筋痛症と診断されている．受動喫煙をきっかけに胸痛を繰り返すようになった．胸痛は時間帯によらず起こり，線維筋痛症の疼痛とは区別できる痛みの性状であった．硝酸薬貼付が部分的に効果あり，ACh負荷試験では冠動脈の攣縮は確認できなかったが，胸痛の再現と心電図の虚血性変化を認め，Ca拮抗薬の内服にて胸痛が消失したことから微小血管狭心症と診断した．胸痛のコントロールには Ca拮抗薬の増量が効果的であった．9歳時に胸痛を繰り返した既往があり，当時はストレスによる心因性胸痛と診断されていたが，冠攣縮が原因であった可能性がある．【考察】症例1は CSAとして典型的な症状を呈し，ACh負荷試験により確定診断に至った．一時症状の改善がみられたが，胸痛の再現あり今後の投薬継続については再考を要する．症例2は，約10年の間隔を開けて再発したCSAであり，小児期発症の冠攣縮狭心症の自然歴の一例として興味深い症例と考えられた．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P71-3] 異なる契機で診断に至った左冠状動脈肺動脈起始症の7症例

○橋本 康司，松井 亮介，築野 香苗，渡邉 誠，上砂 光裕，勝部 康弘，深澤 隆治 （日本医科大学 小児科）

Keywords: 左冠動脈肺動脈起始症，心雑音，学校検診

【背景】左冠動脈肺動脈起始症（ ALCAPA）は、冠動脈起始異常の中では最も多い疾患であり、その多くは左主冠動脈が肺動脈から起始しているものである。頻度は先天性心疾患の1,000例に1例程度で、本邦の年間発生件数は10〜20例程度と報告されている。典型的には、乳児期の心不全症状や雑音などが診断の契機となるが、中には無症状で成人期に達する例もある。【目的】過去当院で診断した7症例の、診断の契機となった理由（症状・検査など）や、その後の経過などを検討する。【結果】確定診断の年齢は中央値4.1歳（1か月〜13歳）で1歳未満が3例、6〜13歳が4例と二峰性であった。1歳未満で診断された症例はすべて心不全が診断のきっかけであり、学校健診で発見された6歳の2例は、心電図で aVLの異常 Q波を呈していた。8歳で発見された症例は、連続性心雑音にて発見され、13歳で発見された症例は運動時の失神を契機に発見されている。8歳と13歳の症例では心電図上明らかな aVLの異常 Q波は認めていなかった。心エコーでは、1歳未満の症例では明らかな冠動脈の異常を同定できなかった症例もあるが、6歳以上の症例では全例冠動脈異常を確認していた。全例に手術（ Takeuchi法または Implantation）を行い、その後の経過は良好である。【結語】 ALCAPAは突然死をきたす恐れもあるため、早期に診断し、発見後は速やかな治療を必要とする。乳児の心不全の場合は、心エコー所見で冠動脈異常がはっきりしなくても本症を必ず鑑別に入れる必要がある。また年長児では学校心臓検診で見逃さないことが肝要となる。

[P71-4] 治療方針の決定に苦慮している右冠動脈左バルサルバ洞起始の2症例

○本田 啓 （熊本赤十字病院 小児科）

Keywords: 冠動脈起始異常，心筋虚血，突然死

【背景】基礎疾患のない児の心原性胸痛は少ないが、その一因として先天性冠動脈異常があげられる。アスリートの心停止や突然死の原因となりうることが報告されており、その管理方針は重要である。今回、管理方針の検討に苦慮した２症例について報告する。【症例１】13歳男児。サッカー中に眼前暗黒感を伴う胸痛を主訴に救急搬送。来院後は症状なし。心電図異常なし。心臓超音波検査で機能異常なし。運動負荷試験は陰性。 CTにて右冠動脈左バルサルバ洞起始の診断。心臓カテーテル検査にて DOB負荷下に iFRを測定、 IVUSを施行した。 iFRは0.93→0.70と低下、 IVUSでは右冠動脈近位での扁平化が確認された。運動負荷心筋シンチ(Tl201)にて下壁領域の虚血所見及び再灌流が確認された。【症例２】11歳男児。運動後の締め付けられるような胸痛を主訴に外来受診。受診時は症状なし。心電図異常なし。心臓超音波検査で機能異常なし。採血上、心筋逸脱酵素の上昇はなし。 CTにて右冠動脈左バルサルバ洞起始の診断。運動負荷試験は陰性。心臓カテーテル検査にて DOB負荷下に iFRを測定、 IVUSを施行した。 iFRは0.93→0.83と低下、 IVUSでは右冠動脈近位での扁平化が確認された。運動負荷心筋シンチ(Tl 201)にて有意な所見なし。【考察】右冠動脈左バルサルバ洞起始の治療介入については自然暦でのリスク、及び手術介入における長期予後を含めたリスクを比較検討する必要がある。学校検診ガイドラインにおいて画像上虚血所見の陽性を治療介入推奨基準とされている。しかし、小児での虚血を証明する検査については成人と同様の手法が取りにくい。今回、当院で経験した2症例でその検査結果に相違が見られており、その対比が判断の一助になる可能性が示唆された。【結語】致死的イベントを起こしうるため右冠動脈左バルサルバ洞起始の介入判断については十分に検査を行った上での判断が必要であり、症例の積み重ねが必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P71-5] 多発冠動脈狭窄および高血圧を認める男児例

○土井 悠司, 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）

Keywords: 冠動脈狭窄, 心筋炎, 高血圧

【背景】小児期に診断される冠動脈狭窄病変の多くが川崎病や先天性心疾患に関連している。今回それらを伴わない多発冠動脈狭窄を来した男児例を報告する。【症例】9歳男児、生後11か月に急性胃腸炎で入院、その際に心雑音を認めた。心エコーで心収縮は維持されていたが心拡大(LVDd=32.3mm, 122% of normal)と僧帽弁逆流(MR)を認めた。心拡大、 MRは次第に改善したが体高血圧(収縮期血圧=120mmHg程度)あり、精査にて分腎レニン値に左右差を認めた。降圧剤(ルベジロール、アムロジピン、エナラプリル)を順次開始し、収縮期体血圧は115mmHg±10mmHgで推移。7歳時の心電図で ST-T変化を認め、運動負荷心電図および心筋シンチで虚血所見あり。8歳でカテーテル検査を再検、冠動脈造影で左冠動脈の多発狭窄と右冠動脈からの側副血行路を認めアスピリンを追加。多発狭窄は半年後に行った硝酸薬を使用した冠動脈造影でも変わらず、冠動脈攣縮ではなく狭窄と判断。右心系の圧は正常で、右室心筋生検では軽度の心筋肥大あり。 MRIの T1 mappingで心内膜側に軽度の虚血様変化を認めた。 MRAでは脳血管に異常なく、腎動脈含めた腹部血管の造影の再検でも狭窄病変を認めず、引き続き外来で降圧剤とアスピリンを継続している。【考察】川崎病を疑う病歴、心疾患や代謝疾患を疑う家族歴はなく、現時点で多発冠動脈狭窄の原因や高血圧との関連は不明である。もやもや病に冠動脈狭窄を合併するという報告もあるが、本例は MRAで異常を認めず。感染にともなう急性心筋炎後に一過性ながら冠動脈狭窄をきたすという報告もあり、本例での初診時の症状およびその後の経過を含め合致する可能性がある。高血圧が冠血流を維持するために生理的な代償として起こるのであれば本例の一元的な病態説明も可能と考えられる。【結語】稀ではあるが心筋炎罹患後には冠動脈狭窄をきたす可能性もあり、心機能だけでなく経時的な心電図変化にも注意が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）72（ P72）

学校保健・疫学・心血管危険因子1

指定討論者:安田 謙二（島根大学医学部 小児科）

[P72-1] 南魚沼学校検診プロジェクト -学校心臓検診の包括的・経年的評価のためのデータベース作成-

○鈴木 博[1]，赤澤 宏平[2]（1.新潟大学医歯学総合病院 魚沼地域医療教育センター，2.新潟大学医歯学総合病院 医療情報部）

[P72-2] 学校検診データを使用した QT間隔補正方法の評価

○須藤 二朗[1]，高柳 恒夫[1]，安河内 總[2]（1.日本光電工業，2.長野県立こども病院）

[P72-3] 学校心臓検診での QT延長スクリーニングを自動解析で行うための基準値

○櫨木 大祐[1]，楠生 亮[1]，野村 裕一[1]，吉永 正夫[2]（1.鹿児島市立病院 小児科，2.鹿児島医療センター 小児科）

[P72-4] 学校検診にて QT延長（ LQT）を指摘され、遺伝子検査を施行した18例の検討

○水野 隼人[1]，長井 典子[1,3]，成瀬 和久[1]，五藤 明徳[1]，鈴木 一孝[2,3]（1.岡崎市民病院 小児科，2.名古屋市立大学大学院 医学研究科 新生児・小児医学分野，3.岡崎市、幸田町小・中学生心臓検診班）

[P72-5] 学校検診で見つかった QT延長症候群(2型)の3例の対応：心停止例を含んだ考察

○坪谷 尚季，三谷 義英，間宮 範人，大矢 和伸，淀谷 典子，大橋 啓之，澤田 博文，平山 雅浩（三重大学医学部附属病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P72-1] 南魚沼学校検診プロジェクト -学校心臓検診の包括的・経年的評価のためのデータベース作成-

○鈴木 博[1], 赤澤 宏平[2] （1.新潟大学医歯学総合病院 魚沼地域医療教育センター, 2.新潟大学医歯学総合病院 医療情報部）

Keywords: 学校心臓検診, 学校保健, 疫学

【背景】心電図は成長に伴い変化し、体格の影響も受けると考えられている。よって体格などの情報も含めた包括的，経年的評価が心電図判定の精度向上につながる。しかし学校心臓検診ではほとんどなされてない。そこで我々は2018年度から教育委員会と協力し、学校心臓検診の包括的・経年的評価のため、心電図波形を含めた学校検診情報のデータベース化を開始した。今回はベースライン調査として体格と心電図指標の関連を報告する。【対象】2018年に南魚沼市小中学校に在校の小1、小4、中１ 計1411名中、研究参加に同意し、心臓、腎臓などに基礎疾患なく、心電図記録良好で不整脈のなかった1375名【方法】体格指標として身長、肥満度、体表面積を、心電図指標として自動計測の QRS間隔、 QRS電気軸、 V2の S波高を、学年別男女別に検討した。【結果】１） QRS間隔は男女共に年齢に従い延長した。学年別男女別の検討では、 QRS間隔は身長と最もよい正相関を示し、肥満度と相関はなかった。２） QRS電気軸は男女共に年齢差はなかった。学年別男女別の検討では、身長や体表面積に相関なく、中1女のみに負相関があった。３） V2の S波高は小1では性差はないが、年齢に従い男で増高、女で減高し、中１では男が女に比し有意に高かった。学年別男女別の検討では、 V2の S波高は身長に相関なく、肥満度と最も良い相関を示して男女共に小4と中1で負相関があった。【考察】小児期での体格と心電図測定値の関連が確認され、それには男女差があった。学校心臓検診では、性別や体格も加味した心電図評価が精度向上につながる可能性がある。さらに個々の心電図の経年比較の意義を今後検討する方針である。将来的にはA I活用し、これらの情報を含めた学校心臓検診の心電図判定が望まれる。

[P72-2] 学校検診データを使用した QT間隔補正方法の評価

○須藤 二朗[1], 高柳 恒夫[1], 安河内 總[2] （1.日本光電工業, 2.長野県立こども病院）

Keywords: ECG, QT間隔, QT補正

QT補正式の妥当性検討をしている報告は少なくないが、 Bazzetの補正式が最も良いとした報告は少ない。２０歳以下の正常群において Bazettが良いとした報告があり、学校検診データで検討したので報告する。方法：2002-2010の学校検診データ190034例（男：92144例）について、自動計測による接線法で求めた QT時間及び RR間隔を年度、学年、性別ごとにまとめた。補正式は、報告に合わせ、 Bazett, Fridericia, Framingham, Hodgesとした。補正式は以下の通り。 Bazett: QTcB=QT/(60/HR)^1/2Fridericia: QTcFri=QT/(60/HR)^1/3Framingham: QTcFra=QT+154(1-60/HR)Hodges: QTcH=QT+1.75(HR-60)最適化の判定は、補正後の標準偏差及び心拍数との相関の残余を求め、より小さいものを最適とした。また、参考に群ごとに最適べき乗係数を求めた。結果：各群によって異なるが、 Fridericiaまたは、 Framinghamが最適であり、このどちらでもよい結果となった。 Bazettはどの群においても最も適していない補正となった。議論：今回、 USAの小児と比較したが、この差の理由として、・サンプルの差・人種の差・計測方法の差が考えられるが、今回の検討では、結論は出せていない。

[P72-3] 学校心臓検診での QT延長スクリーニングを自動解析で行うための基準値

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○櫨木 大祐[1], 楠生 亮[1], 野村 裕一[1], 吉永 正夫[2] （1.鹿児島市立病院 小児科, 2.鹿児島医療センター 小児科）
Keywords: QT延長, 学校心臓検診, スクリーニング

【背景】学校心臓検診（心検）は種々の心疾患、特に QT延長症候群の早期発見、症状出現の防止に役立っていることが報告されているが、そのスクリーニング基準値は接線法による手動計測・ Fridericia補正が元になっている。一方、微分法を用いる自動解析の QT時間は、接線法での手動計測 QT時間より長く計測されることが知られており、現在の基準値でスクリーニングする場合に自動解析 QT時間を用いると偽陽性が多いことが問題である。接線法でスクリーニングした児童生徒を真陽性としたとき、真陽性を見逃さない（偽陰性を出さない）ための自動解析値（微分法）での QTcのスクリーニング値を検討した
【目的】心検で QT延長をスクリーニングする自動解析基準値を策定する。
【方法】2009年から2013年の5年間に、鹿児島市の心検を受けた小学校1年・中学校1年・高校1年全員の心電図を後方視的に解析した。 Fridericia補正での自動解析 QTc値が基準値を超えているもの、または自動解析 QTc値の長い方から1%までのものを抽出し、接線法による手動計測で QTc値を再計測した。各群男女別に手動による再計測で基準を超えている対象（真陽性）の自動解析 QTc値を参考に、基準値を算出した。
【結果】対象者は総数75,025名、手動計測での再計測対象者は1,551名（2.1%）であった。各群での自動解析スクリーニング基準 QTc値は小1男女とも440ms、中1男子460ms、中1女子450ms、高1男子450ms、高1女子460msとなった。
【考察とまとめ】自動計測による基準値は各群とも従来の接線法による基準値より5〜15ms長くなった。従来の基準値で自動解析により偽陽性となる対象の割合は90〜97%であったのに対し、新しい基準値では50〜83%へと削減することができた。学年・性別毎に QTc基準が異なる傾向は自動計測でも同様であり、心検でのスクリーニング基準値は学年・性別毎に定める必要がある。

[P72-4] 学校検診にて QT延長（ LQT）を指摘され、遺伝子検査を施行した18例の検討

○水野 隼人[1], 長井 典子[1,3], 成瀬 和久[1], 五藤 明徳[1], 鈴木 一孝[2,3] （1.岡崎市民病院 小児科, 2.名古屋市立大学大学院 医学研究科 新生児・小児医学分野, 3.岡崎市、幸田町小・中学生心臓検診班）
Keywords: 学校検診, QT延長症候群, 遺伝子検査

[背景]当院では2018年に学校検診で軽度の LQTを指摘されていた若年成人の CPA蘇生後で、 LQT2が判明した症例を経験した。それまでは、明らかな症状を有する場合や著しい LQTに限り、遺伝子検査を依頼してきたが、商業的に LQT1-3の遺伝子検査が可能になったため、学校検診で LQTを疑う症例は積極的に当院に紹介いただき、遺伝子検査を勧める方針に変更した。[目的]小中学校の学校検診で LQTを疑われ当院に紹介され、遺伝子検査を施行した症例の遺伝子変異と臨床症状の特徴の検討 [方法]2018年8月から2019年12月に、学校検診で LQTを疑われ当院に紹介され遺伝子検査を行った18例の患者背景、遺伝子検査結果と心電図の特徴を検討した。[結果] 性差はなかった。10例が小学生、8例が中学生で、家族歴は兄弟例を含む6例にあった。起立性調節障害様失神の既往がある症例が2例あったが、運動負荷で失神や VTが誘発された症例はなかった。 LQT1-3に関する遺伝子変異を検出した症例は16例あり、そのうち LQT1のみが8例、 LQT2のみが1例、 LQT3のみが3例あり、複数の遺伝子変異は、 LQT1と3が3例、 LQT2と3が1例存在した。また心電図から LQT2を疑った9例のうち、 LQT2の遺伝子変異単独は1例のみであり、他の遺伝子変異として LQT1が3例、 LQT3が1例、複数の遺伝子変異を持っていた症例は LQT1と2が1例、 LQT1と3が3例であった。[考察]LQTは遺伝性のイオンチャンネル病で LQT1-3が約90%を占める。それぞれの型によって運動負荷や徐脈時での心電図変化や突然死の状況に特徴があるとされる。今回心電図上は軽症と思われる例も検討した所、心電図から疑った病型と遺伝子変異の病型が異なる症例や複数の遺伝子変異を持つ症例が多く存在した。 [結論]LQTを疑う症例では遺伝子検査で、 LQT1-3までの何らかの遺伝子変異を持つ症例が多かった。表現型と遺伝子型は必ずしも一致せず遺伝子変異の持つ意味と病原性の強さに関しては今後の検討を待

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

つべきと思われた。

[P72-5] 学校検診で見つかった QT延長症候群(2型)の3例の対応：心停止例を含んだ考察

○坪谷 尚季，三谷 義英，間宮 範人，大矢 和伸，淀谷 典子，大橋 啓之，澤田 博文，平山 雅浩 （三重大学医学部附属病院 小児科）

Keywords: QT延長症候群，学校検診，心臓突然死

【背景】近年、 AEDの普及で院外心停止の予後が改善したが、自宅発症例の予後は依然不良である。最近の報告で、児童生徒の院外心停止の非経過観察例のうち5例が QT延長症候群(LQT)で、うち3例は睡眠中の発生であった。 LQT 2型(LQT2)の発生は睡眠からの覚醒時であり、公共の場の AEDの効果は限定的である。今回、院外心停止例を含んだ学校検診を契機に診断した LQT2につき報告する。
【症例1】15歳女児。自宅で睡眠中に、母があえぎ呼吸に気づき救急要請。アラーム音なし。家人が CPR開始し、救急隊到着後、 AEDを使用し洞調律復帰した。動悸や失神の既往や家族歴なし。中学校1年時の検診心電図でQTc(F)460ms,3誘導に notched T waves (NTW)を認めたが、近医の再検で QT間隔が正常であったため定期受診されなかった。入院後、心電図で HR44, V1-5 陰性 T, QTc(F) 560msを認めた。遺伝子検査で KCNH2ミスセンス変異を認め、 LQT2と診断した。入院1カ月時で社会復帰可能な状態で、 ICDを留置し退院した。【症例2】11歳男児。小学校4年時の学校検診を契機に受診。症状の既往なく、小学校1年時の心電図で異常なし。家族歴に、父方祖母兄弟に LQT例あり、父に心電図異常の指摘あり。心電図で、 HR67,QTc(F) 497ms,3誘導に NTWを認めた。遺伝子検査で KCNH2ミスセンス変異を認め、 LQT2と診断し、β遮断薬を開始した。【症例3】9歳女児。症例1の同胞で精査目的に受診。症状の既往なし。小学校1年時の心電図で異常なし。心電図で、 HR64,QTc(F) 490ms,3誘導でNTWを認めた。遺伝子診断で兄と同型の変異を認め、 LQT2と診断し、β遮断薬を開始した。
【結語】自宅で心停止を来たす為に、発症前診断と予防が AEDの時代に重要と考えられる LQT2の診療において、自験例は、学校心電図検診による本症の早期診断、管理と診断後の同胞の検索の意義に示唆を与える。学校心電図判読における NTWの扱いにつき、さらなる検討が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）73（ P73）

学校保健・疫学・心血管危険因子2

指定討論者:本村 秀樹（国立病院機構長崎医療センター 小児科）

[P73-1] 院外心停止をきたした就学期患者に対する社会復帰を目指した治療戦略

○久呉 洋介，上野 高義，金谷 知潤，奥田 直樹，荒木 幹太，渡邉 卓次，富永 佑児，長谷川 然，戸田 宏一，倉谷 徹，澤 芳樹 （大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科）

[P73-2] 学校心臓検診で異常を指摘されなかった蘇生に成功した心原性院外心肺停止の2学童例

○仲本 雄一[1]，山田 俊介[1]，岡崎 三枝子[2]，豊野 学朋[1] （1.秋田大学 医学部 小児科，2.秋田大学医学部附属病院 総合臨床教育研修センター）

[P73-3] 若年成人男性の血圧高値予測因子～小学校からの学校健診データの検討～

○内田 敬子[1,2]，山岸 敬幸[2]，徳村 光昭[1,2] （1.慶應義塾大学 保健管理センター，2.慶應義塾大学 医学部 小児科）

[P73-4] 肺高血圧症の発見に学校心臓検診心電図検診は有用か？

○岡川 浩人 （滋賀病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P73-1] 院外心停止をきたした就学期患者に対する社会復帰を目指した治療戦略

○久呉 洋介，上野 高義，金谷 知潤，奥田 直樹，荒木 幹太，渡邉 卓次，富永 佑児，長谷川 然，戸田 宏一，倉谷 徹，澤 芳樹 （大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科）

Keywords: 学校検診，院外心停止，機械的循環補助

【背景】院外心停止症例に対しては，非医療従事者による病院前救護から，病院到着後の早急な機械的循環補助を含む全身管理まで，一連の「救命の連鎖」が重要であるが，就学期児童において合併症なく社会復帰するための治療指針については明確なものはない．【目的】当院における就学期児童の院外心停止症例に対する治療・予後を検討すること．【方法】2014年1月から2019年12までに院外心停止を来し当院へ搬送となった就学期児童5例について後方視的に検討した．【結果】年齢は11.5(9-14)才．男児3名，女児2名．身長 146(100-160) cm，体重45(28-50)kgであり，全例で基礎疾患は指摘されていなかった．4例でバイスタンダーによる心肺蘇生がなされたが，全例で病院到着時に自己心拍再開はなく，大腿動静脈から経皮的心肺補助(PCPS)を確立した．救急隊覚知から PCPS開始までは 57(25-100) 分であった．うち4例で不十分な心肺負荷軽減のために， Bridge To Decisionとしての両心補助(BVAD)へ移行した．死亡は2例で，1例はバイスタンダーによる心肺蘇生がなく，低酸素脳症により脳死判定を受けた．もう1例は両股関節離断， BVAD装着後に広範囲脳梗塞による脳ヘルニアにより死亡した．生存した3例は全例自宅退院を果たしており，うち2例は機械的補助循環を離脱し，残る1例は植込み型左室補助人工心臓装着後に心移植に到達した．下肢離断を要したのは2例で， PCPSから BVADへの移行へ要した時間はそれぞれ27，46時間であり，下肢離断を免れた3例では4(3-6)時間であった．最終診断は劇症型心筋炎2例，拡張型心筋症疑い2例，特発性心室細動1例であった．【まとめ】 PCPSは病院到着後初期循環補助として有用であるが，Bridge To Decisionとしての VAD移行を躊躇なく早期に行うことが，心機能改善や下肢救済に寄与し，社会復帰率向上へつながると考えられる．

[P73-2] 学校心臓検診で異常を指摘されなかった蘇生に成功した心原性院外心肺停止の2学童例

○仲本 雄一[1]，山田 俊介[1]，岡崎 三枝子[2]，豊野 学朋[1] （1.秋田大学 医学部 小児科，2.秋田大学医学部附属病院総合臨床教育研修センター）

Keywords: 院外心肺停止，初期対応，学校心臓検診

【背景】学校心臓検診（HDS）の目的の1つは心臓突然死（SCD）を予防することであるが、全疾患を発見することは困難である。心停止（CA）に対する初期対応の重要性を示す蘇生に成功した心原性院外 CAの2例を提示する。【症例1】13歳、男子。過去の HDSで異常なし。水泳の授業中、プールサイドで失神した。教員による救急隊・人員確保・ AED要請後、胸骨圧迫が開始された。 AED装着後、除細動が実施された。救急隊が到着し頸動脈拍動を確認した。来院時、代謝性アシドーシス、低カリウム血症、 QT延長を認めた。以後、神経学的後遺症が明らかでないこと、持続する QT延長が確認された。中学1年時の学校心臓検診で記録された安静時12誘導心電図では補正 QT時間0.42であった。顔面冷水負荷と運動負荷でいずれも補正 QT時間の延長（0.53，0.49）を認めた。遺伝子解析で KCNQ1，SCNA5の変異を認めた。現在、管理指導区分 D禁とアテノロール・グルコン酸カリウム内服で復学している。【症例2】9歳、男子。過去の HDSで異常なし。就学後に計3回の運動時失神があり諸検査で異常所見を認めないとされたが、循環器超音波検査は実施されなかった。屋外で遊んでいるときに失神し、友人が看護師の母を呼びに行き、胸骨圧迫が開始された。救急隊到着後 AEDが装着され除細動が実施された。来院後、超音波検査で左室心筋緻密化障害が確認されアミオダロン内服が開始された。左室機能低下を認めず、運動負荷試験でも不整脈誘発や心筋還流障害を認めなかった。以後、神経学的後遺症が明らかでないこと、全身性疾患を伴わないことが確認された。植込み型除細動療法、次いで AED購入を推奨したが、いずれも両親の同意が得

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

られていない。現在、管理指導区分 C禁で復学している。【結論】小児 SCDの更なる減少に向けて、 HDSに加え、 CA初期対応の重要性を示す事象と考えられた。

[P73-3] 若年成人男性の血圧高値予測因子～小学校からの学校健診データの検討～

○内田 敬子[1,2], 山岸 敬幸[2], 徳村 光昭[1,2] （1.慶應義塾大学 保健管理センター, 2.慶應義塾大学 医学部 小児科）

Keywords: 学校健診, 血圧, Body Mass Index

【背景】成人期の高血圧は心血管イベントのリスクがあることが知られているが、小児における血圧の高値と疾患リスクの関係は不明である。近年、40歳未満の若年成人において収縮期血圧120mmHg以上は将来の心血管イベントのリスクが有意に上がると報告された。
【目的】小学校入学以降の学校健康診断（以下学校健診）データから、若年成人の血圧高値を予測する因子について検討する。
【方法】2002年と2003年に一貫教育小学校に入学し、2014年と2015年に大学に進学した者のうち、在学中の連続した健診データが入手可能であった男子学生136名を対象とした。大学在学中の血圧が正常な75名（正常群）と収縮期血圧120mmHg以上の61名（高値群）の2群間で、小学校入学以降の学校健診データのうち、身長、体重、 Body Mass Index（BMI)、血圧値、血液検査値（血清尿酸値、総コレステロール値、 HDL-コレステロール値）、健康調査書による出生時情報（在胎週数、出生体重）を後方視的に比較検討した。
【結果】正常群と高値群の2群間において、血圧値、血液検査値、出生時情報のいずれも有意差はなかった。BMI値は、中学2年生までは差はなかったが、中学3年生以降は高値群で有意に高く、 BMI高値（中学生では95パーセンタイル以上、高校生以上では25以上）が有意に多かった。
【考察】本研究から、男子で中学3年生以降の BMI高値は、その時点での血圧値や血液検査値に異常がなくても大学生での血圧高値に繋がる可能性が示され、注意してフォローアップすることが、若年成人の高血圧の早期発見に有用と考えられた。
【結論】男子大学生の血圧高値は、中学3年生以降の BMI高値と関連する。

[P73-4] 肺高血圧症の発見に学校心臓検診心電図検診は有用か？

○岡川 浩人 （滋賀病院 小児科）

Keywords: 学校心臓検診, 肺高血圧, ガイドライン

【はじめに】学校心臓検診心電図検診において心電図肥大所見は、容量負荷を来す先天性心疾患、心筋症発見に重要とされる。この基準が、肺高血圧症(PH)発見に有用かを検討した。【方法】当院で経験した PH2症例について心電図検診基準が有用であるかを検討した。2016年から2019年の大津市学校心臓検診で発行された心臓病管理指導表をもとに肥大所見の現状、取扱いについて検討した。【結果】症例１：10歳男児。母親が特発性 PHで死亡。小学校1年生の学校検診心電図で右室肥大(RVH)を疑われるも精査されず。4年生時に近医で心雑音指摘され、心エコーで RVH、推定右室圧80mmHg、 PHと診断された。症例2：5歳6か月男児。出生時以降、心臓の異状を指摘されたことはない。5歳6か月に発熱で当科初診、肺炎の診断で入院した。症状軽快後も、動脈血酸素飽和度が80%程度しかなく、心エコーにより、 Eisenmenger化した VSD I型と診断した。心電図は右室肥大であった。大津市学校心臓検診で心肥大で要精査となったのは小学生で0.2-0.3%、中学生で0.4%、精密検査で明らかな心肥大を指摘されたものはなかった。大半は精検時点で正常と診断され、管理不要となっていた。【考察】学校心臓検

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

診のガイドラインでは心室肥大は点数加算により判定される。「肥大」「肥大の疑い」の基準は存在するが、要精査か精査不要か、管理不要か経過観察かなどの基準はない。 PHは予後不良の疾患であり早期発見が重要である。肥大所見は経年的に進行する可能性があることから、「肥大の疑い」の場合、心エコー等で異状がなくても、 E管理等で経過観察することが望ましいと考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）74（ P74）

学校保健・疫学・心血管危険因子3

指定討論者:太田 邦雄（金沢大学附属病院 小児科）

[P74-1] 2010-2019年の当院における双胎妊娠と先天性心疾患の関係、10年間の総括

○齋藤 和由，鈴木 大次郎，小島 有紗，内田 英利，畑 忠善 （藤田医科大学 医学部 小児科）

[P74-2] 当院において乳児期に手術介入を行った心房中隔欠損症の検討

○長原 慧，松村 雄，中村 蓉子，渡部 誠一 （総合病院土浦協同病院 小児科）

[P74-3] 鈍的な胸部打撲により失神を来した2例

○尾崎 智康[1]，蘆田 温子[1]，小田中 豊[1]，岸 勘太[1]，片山 博視[2]，芦田 明[1] （1.大阪医科大学泌尿生殖・発達医学講座小児科学教室，2.高槻赤十字病院小児科）

[P74-4] 小児期完全右脚ブロックの検討（第1報）： QRS幅は手術、年齢の影響を受ける

○判治 由律香[1]，松裏 裕行[1]，川合 玲子[1]，小澤 司[2]，片山 雄三[2]，中山 智孝[3]，高月 晋一[1] （1.東邦大学医療センター大森病院 小児科，2.東邦大学医療センター大森病院 心臓血管外科，3.高知大学医学部付属病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P74-1] 2010-2019年の当院における双胎妊娠と先天性心疾患の関係、10年間の総括

○齋藤 和由，鈴木 大次郎，小島 有紗，内田 英利，畑 忠善 （藤田医科大学 医学部 小児科）
Keywords: 双胎，環境因子，遺伝因子

【背景】先天性心疾患(CHD)の頻度は出生1000人中約8人(約0.8%)とされる。 CHDの成因に関しては約30%に遺伝的要因が関与することが分かってきたが残りの60〜70%において成因は不明で遺伝的要因に加え環境要因（ epigenetic factors）も複雑に絡んでいると考えられており成因の同定は難しい。一卵性双胎は遺伝子が同一であるが、双胎がともに CHDを有する確率はわずか25%で二卵性双胎ではこれは6%である。【目的】双胎を調べ CHDの遺伝的、環境的発生要因を臨床的に解析すること。【方法】当院における2010年1月〜2019年12月までの10年間の双胎妊娠を後方視的に全例調査し CHD症例の解析を行った。【結果、考察】上記10年間で合計5430例の分娩があり、双胎214例（107組）、品胎15例（5組）を認めた。双胎例のうち、一絨毛一羊膜（ MM twin）1組、一絨毛二羊膜（ MD twin）40組、二絨毛二羊膜（ DD twin）57組、不明9組であった。全双胎例のうち、11組14例（6.54%）に CHDを認め、 CHD合併率は高かった。 MM twin 1組、 MD twin 5組、 DD twin 5組だった。1組を除く10組が早産で全例が低出生体重児であった。11例が PDAであり早産、低出生体重の影響と思われたが、5例は片方だけ PDAであり、 TTTSの供血児など、より低体重の児の傾向であった。 CHDの残り3例は以下で、 MD twinの2例、 DD twinの1例で双胎の他方に CHDを認めなかった。１） MD twin, PA/VSD, RAA+LtPDA（染色体異常なし）,TTTS（供血児）、２） MD twin, VSD+AS、より高体重の児、３） DD twin, 21 trisomy, cAVSD、より低体重の児、他方は21 trisomy、 CHD(-)。以上から TTTSなどで低体重（供血児）の場合に右室流出路狭窄、 PDAと、逆の場合に左室流出路狭窄と関連している印象であった。【結語】双胎妊娠、 TTTS、体重差は CHDとの関連が考えられた。

[P74-2] 当院において乳児期に手術介入を行った心房中隔欠損症の検討

○長原 慧，松村 雄，中村 蓉子，渡部 誠一 （総合病院土浦協同病院 小児科）
Keywords: 心房中隔欠損症，乳児期，手術介入

【背景】心房中隔欠損症(以下 ASD)は先天性心疾患の中でも7%を占める一般的な疾患である。乳児期は右室コンプライアンスが低く短絡量が少ないため、多くの症例では思春期までは無症状で経過し、加齢と共に運動耐容能低下や心不全、不整脈を認め問題となる。 ASDは通常であれば小学校入学前後のタイミングで治療介入することが多いが、乳児期から治療介入が必要になる症例も時折経験する。乳児期に手術が必要となるような症例の特徴を明らかにすることをこの研究の目的とした。【方法】2015年1月から2019年12月までに当院を受診した ASD52例の診療録を後方視的に振り返った。検討項目は年齢、性別、基礎疾患の有無、心臓超音波検査で心房中隔欠損の箇所、大きさ、心内構築異常の合併の有無、初診時の心電図検査所見を検討した。【結果】症例は全部で52症例、明らかな卵円孔の症例や他院でフォローされている症例は除外したところ31例が対象となった。男女比は14：17であった。心臓カテーテル検査は16例に施行されていた。そのうち乳児期に手術を施行した症例は8例であった。手術介入となった症例の Qp/Qsは中央値で2.4、平均肺動脈圧は中央値で23.5であった。乳児期に手術を受けた症例とそのほかの症例において検討項目を比較したところ、欠損孔の大きさ、心内構築異常の合併、また初診時の心電図において QRS幅の増大や右室肥大所見を認める傾向にあった。【考察・結語】早期の手術が必要になる症例では欠損孔が大きく、心内構築異常の合併を認めた。構築異常は肺動脈狭窄を代表とし、必ずしも複雑な構造異常ではなかった。また初期から心電図で右室肥大所見と QRS幅の増大を認めるという特徴があった。これらの所見を認める症例は、肺血流増多となり手術介入が早期に必要となっており注意深い経過観察が必要であると考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P74-3] 鈍的な胸部打撲により失神を来した2例

○尾崎 智康[1], 蘆田 温子[1], 小田中 豊[1], 岸 勘太[1], 片山 博視[2], 芦田 明[1] （1.大阪医科大学泌尿生殖・発達医学講座小児科学教室, 2.高槻赤十字病院小児科）

Keywords: 心臓震盪, 院外心停止, 病院前救護

【緒言】鈍的な胸部外傷を契機に心室細動（いわゆる心臓震盪）や他の不整脈を生じ、失神や心臓突然死の原因となることがある。【症例1】12歳男子。サッカーの練習中に上級生の蹴ったサッカーボールが前胸部を直撃した。直後から呼吸困難感を訴え、しゃがんで横になろうとしたところ突然意識を消失し倒れた。30秒程度してから意識が自然回復し、自力歩行も可能となったが、明らかに失神していたため当院に救急搬送された。受診時、意識は清明で麻痺等は認めなかった。聴診では心雑音は認めなかったものの、 II音の固定性分裂を認めた。心電図では完全右脚ブロックを認め、心筋逸脱酵素迅速検査は陽性であった。ただ、翌日には心筋逸脱酵素は正常化し、心音も正常化していた。これは心電図が正常化したことを反映していると考えられた。【症例2】11歳男子。ラグビーの試合中にボールを胸に抱えたまま転倒し前胸部を打撲した。その後、起き上がったものの前のめりに崩れ落ちた。周囲の家族・スタッフが駆け寄り、心肺停止状態であることが確認され、直ちに心肺蘇生(CPR)が開始された。 CPRを継続しつつ、1分後に AEDを装着したところ心室細動が確認された。電気的除細動が適切に行われ、速やかに洞調律に回復した。その後、意識も回復した状態で3次医療機関に救急搬送され、精査目的で当院紹介となった。各種検査に異常は認められず、家族が撮影していたビデオ映像から「心臓震盪」と診断しえたケースであった。現在、後遺症は認めていない。【考察】鈍的な胸部打撲により心室細動が確認されれば「心臓震盪」と診断される。一方、過去の動物実験からは、胸部打撲で心室細動のみならず、一過性の完全房室ブロックも生じうることが報告されている。いずれも失神だけでなく突然死のリスクもあるため、胸部打撲後には慎重な経過観察と、素早く心肺蘇生が施せる様な体制作りと啓蒙活動とが重要である。

[P74-4] 小児期完全右脚ブロックの検討（第1報）： QRS幅は手術、年齢の影響を受ける

○判治 由律香[1], 松裏 裕行[1], 川合 玲子[1], 小澤 司[2], 片山 雄三[2], 中山 智孝[3], 高月 晋一[1] （1.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 2.東邦大学医療センター大森病院 心臓血管外科, 3.高知大学医学部付属病院 小児科）

Keywords: 完全右脚ブロック, 学校心臓検診, QRS幅

【背景】完全右脚ブロック CRBBBでは QRS幅の増大により必然的に QT時間が延長するが、 QRS幅が QT延長に与える影響は明確でなく判定基準は定まっていない。【目的】小児の CRBBBにおいて QRS幅に影響を与える因子を検討すること。【方法】対象は2008年1月～2018年12月の11年間に当院で CRBBBと診断した6-18歳の105人（男56人、女49人）、心電図294件（男159件、女135件）である。年齢階層を小学生低学年（6-8歳）、同 高学年（9-11歳）、中学生（12-14歳）、高校生（15-18歳）の4群に分類した。また、基礎疾患の有無と種類により Simple群（ S群：基礎疾患なし、 VSD術後、 HCM等）、 Complex群（ C群： VSD以外の先天性心疾患術後）の2群に分類し、 QRS幅と性別・年齢・基礎疾患等との関連を後方視的に検討した。統計処理には一元配置分散分析等を用いて、 $p<0.05$を有意水準とした。【結果】心電図は小学生低学年88件、同高学年70件、中学生54件、高校生82件で S群106件、 C群188件で、各年齢階層の男女比、 S群 C群構成比には有意差はなかった。全294件の QRS幅は中央値135 (120-190)ms、 QT421 (338-548)ms、 F-QTc 446 (380-525)msであった。 QRS幅は男女間で有意差を認めず、かつ QRSと HRに有意な相関はないものの年齢階層間には有意な差があり($p<0.001$)、低学年は中学生($p<0.001$)、高校生($p<0.001$)に比し有意に短かかった。さらに C群(140.8 ± 14.5ms)は S群(132.5 ±

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

9.8ms)に比べ QRS幅が有意に長かった（ P＜0.001）。【考察】 CRBBBを呈する小児では QRS幅に性差はないが、年齢や基礎疾患の有無によって QRS幅が影響を受けるため F-QTcや B-QTcによって QT延長を評価することは難しいと考えられた。【結論】 CRBBBの QRS幅は年齢・基礎疾患・手術に影響される。従って QRS幅の変動の影響を受けず QT時間を評価する方法と予後の検討が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）75（ P75）

働き方改革：私たちはどのように働くべきか

指定討論者:新居 正基（静岡県立こども病院）

[P75-1] 医療 ICT利活用は働き方改革を変えるか？

○飯島 正紀[1], 高尾 佳代子[2], 古河 賢太郎[1], 石川 悟[1], 森 琢磨[1], 安藤 達也[1], 藤原 優子[1], 井田 博幸[1] （1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.東京慈恵会医科大学 先端医療情報技術研究講座）

[P75-2] 「働き方改革」を順守するため当科では少なくとも2名の常勤増員が必要である。

○高室 基樹, 澤田 まどか, 名和 智裕, 白石 真大, 吉川 靖 （北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科）

[P75-3] 働き方改革の推進におけるジェンダーバイアスの意味

○岡崎 三枝子[1], 山田 俊介[2], 豊野 学朋[2] （1.秋田大学医学部附属病院 総合臨床教育研修センター, 2.秋田大学大学院医学系研究科医学専攻機能展開医学系小児科学講座）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P75-1] 医療 ICT利活用は働き方改革を変えるか？

○飯島 正紀[1], 高尾 佳代子[2], 古河 賢太郎[1], 石川 悟[1], 森 琢磨[1], 安藤 達也[1], 藤原 優子[1], 井田 博幸[1] （1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.東京慈恵会医科大学 先端医療情報技術研究講座）

Keywords: ICT, 働き方改革, アプリ

【背景】2019年4月1日施行の働き方改革関連法では、時間外労働上限規制や年次有給休取得などに関する項目を内閣・厚生労働省が主体となり具体的に明文化した。同法案は病院勤務医にも適応され、時間外労働上限規制適応となる2024年4月までの５年の猶予期間が設定された。厚労省医政局の指針では、まず各医療機関において時間外労働時間の実態の的確な把握をする必要性が示され、猶予期間内に可及的速やかに労働時間短縮の方策を練ることが求められている。厚生労働省でのこうした法案の一方で、2017年から総務省などが主体となり医療分野への ICT（ Information Communication Technology）利活用による業務効率化などの開発事業が広く進められている。【目的】他診療科と比して労働時間上限となりやすい小児科、特に小児循環器領域において有効な働き方改革をいかにして行うかを検討する。【方法】当院では2015年から業務用スマートフォン貸与を開始し、専用アプリなどを用いて業務効率の向上推進をしてきた。今回、関連法案施行に伴い更なる ICT利活用による業務効率化が推進され、1.写真・ビデオ通話による連携2.医療画像管理システム（ PACS）による連携3.院内設置カメラによる手術室リアルタイム動画配信による連携4.ビーコンによる勤怠管理5.デバイスを用いた看護業務効率促進6.電子カルテ記載の効率化7.PHR（ Personal Health Record）推進などを進めている。当院の取り組みを中心に、我が国における医療 ICTが働き方改革にどのように寄与していくか概説したい。

[P75-2] 「働き方改革」を順守するため当科では少なくとも2名の常勤増員が必要である。

○高室 基樹, 澤田 まどか, 名和 智裕, 白石 真大, 吉川 靖 （北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科）

Keywords: 働き方改革関連法案, 法令順守, 常勤医増員

【背景】2019年4月に施行された働き方改革関連法は、労使協定の締結で可能となる時間外労働の上限を「月45時間、年360時間」、繁忙期の特例でも「年720時間」と定めている。医師等については業務の特殊性に配慮し5年後に適用される予定である。【目的】2024年に医師に同法が適用された場合、順守に必要な小児循環器医数を試算する。【方法】当科の小児循環器医（管理職1名、常勤専門医2名、常勤修練医1名、非常勤修練医1名）が2019年7月から12月の出勤・退勤時刻を記録した。病院滞在時間から勤務時間と当直時間を差し引いたものを超過時間とした。法令による時間外労働上限月45時間および一般に過労死ラインとされる月80時間と実際の超過時間の差から、それぞれを順守するために必要な人数を求めた。一方、増員により超過時間が勤務時間に振り分けられると想定し、平均勤務時間に時間外勤務45時間および80時間を加えて想定在院時間を6か月換算で求めた。これでそれぞれの超過時間を除して必要人数を推定した。【結果】期間中申告不十分が1か月あり、29人・月を解析した。月当たりの業務命令時間は168.5から252.0（平均212.5）時間で、月当たりの超過時間は18.8から216.8（平均106.3）時間であった。累積超過時間と時間外労働45時間相当と80時間相当との差はそれぞれ1778.4時間、763.4時間であり、すべてを時間外勤務に換算した場合に必要な増員はそれぞれ6.6人と1.6人と算出された。一方、超過時間をすべて勤務時間に振り分けた上で求めた増員必要数は1.2人と0.4人であった。【考察】最低必要増員数0.4人は過労死ラインであり、医師業務の性質上超過時間をすべて勤務時間に振り替えることできないため、法令順守には最低1名の増員が必要と考える。本調査は非常勤1名を含んでおり、当科の業務持続性を担保するため常勤医で賄うには2名の増員が必要であろう。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P75-3] 働き方改革の推進におけるジェンダーバイアスの意味

○岡崎 三枝子[1], 山田 俊介[2], 豊野 学朋[2] （1.秋田大学医学部附属病院 総合臨床教育研修センター, 2.秋田大学大学院医学系研究科医学専攻機能展開医学系小児科学講座）

Keywords: 男女共同参画, ジェンダーバイアス, 働き方改革

長年にわたる医師の過酷な勤務状況を鑑み、医師の労働環境改善を目的に働き方改革が叫ばれ現在様々な施策が検討されている。また一方では、働き方改革が叫ばれる以前から女性医学生増加に伴う女性医師支援の必要性が高まり、様々な育児支援・短時間勤務等の制度が整備されてきている。これらの制度はキャリア継続や離職防止に重要な役割を果たしているが、専門性を高め、責任ある循環器医としての女性医師育成には直接つながってはいない。これらの制度を基盤として就労環境を整えた上でさらに個々の特性を生かし、関心ある分野での専門性を高めていく過程が必要となる。ところが、キャリアを積む過程で、文化背景や無意識から生じる様々なジェンダーバイアスに直面し、多くの女性医師が意欲をそがれる経験をする。また、女性自身もそのジェンダー特性にとらわれており、過剰に謙虚に振る舞い、自己評価を低く、意見を控えめに表現し、交渉・要求をしないという特徴がある。部門責任医師から見た場合、意欲を失い、控えめな自己評価・過小評価をする女性医師に対して、その能力を発揮する場を与えにくく、女性指導医が育たない一因となる。このようなジェンダーに関する問題点を放置せず、男女ともにこれらのジェンダー特性を学ぶことがよりよい女性指導医育成につながり、意欲を失わせず、責任ある女性指導医を育て、重要な仕事を分担できるようになり、働き方改革につながっていく。厚生労働省平成30年（2018年）医師・歯科医師・薬剤師統計の現況によると女性循環器専門医は全循環器専門医の10.2%、心臓血管外科専門医のそれは3.3%である。これらの傾向は諸外国のデーターとほぼ一致し、人数的にも男性優位の分野であることに異論はない。そうであるからこそより注意を払い、女性指導医育成に目を向けていく必要があると考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル | その他

デジタルオーラル（ II）76（ P76）

その他1

指定討論者:金 成海（静岡県立こども病院 循環器科）

[P76-1] 小児心臓カテーテル検査における全身麻酔導入後の代謝性アシドーシス発症頻度および危険因子の検討

○古宇田 絢子，西部 伸一，高岡 早紀，箱根 雅子，簑島 梨恵 （東京都立小児総合医療センター 麻酔科）

[P76-3] 小児血栓弁に対する組織プラスミノーゲン活性化因子の使用経験

○真野 絢子[1]，中野 克俊[1]，中川 良[1]，浦田 晋[1]，朝海 廣子[1]，平田 陽一郎[2]，犬塚 亮[1]，松井 彦郎[1]，平田 康隆[3] （1.東京大学医学部附属病院小児科，2.北里大学病院小児科，3.東京大学医学部附属病院心臓外科）

[P76-4] 感染性心内膜炎を疑うエピソードの後に破裂した Valsalva洞動脈瘤の1例

○津田 恵太郎[1,2,3]，鍵山 慶之[2,3]，家村 素史[2,3]，須田 憲治[3] （1.大分こども病院小児科，2.聖マリア病院 小児循環器内科，3.久留米大学 小児科）

[P76-5] 重症心奇形を合併した胃食道逆流症に対する噴門形成術の検討

○古川 泰三，井上 真帆，文野 誠久，田尻 達郎 （京都府立医科大学 小児外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P76-1] 小児心臓カテーテル検査における全身麻酔導入後の代謝性アシドーシス発症頻度および危険因子の検討

○古宇田 絢子，西部 伸一，高岡 早紀，箱根 雅子，簑島 梨恵 （東京都立小児総合医療センター 麻酔科）
Keywords: 小児心臓カテーテル検査，全身麻酔，代謝性アシドーシス

【背景と目的】全身麻酔を受ける先天性心疾患合併患児では、術前絶飲食などが酸塩基平衡に悪影響を与える可能性がある。心臓カテーテル検査開始時の代謝性アシドーシスの発症頻度およびその危険因子について後方視的に検討した。【方法】2018年度に当院で全身麻酔下に心臓カテーテル検査を受けた6歳未満の症例を対象とした。検査開始時の血液ガス分析で重炭酸イオンが20 mEq/L未満を代謝性アシドーシスと定義し、代謝性アシドーシス群（ A群）と非代謝性アシドーシス群（ C群）に分け、年齢、身長、体重、出生週数、出生体重、性別、遺伝子疾患の有無、 ASA-PS、チアノーゼの有無、内服薬、術前絶飲食時間、術前輸液、入室時刻、 RACHS-Iスコア、 CRISPスコア、血液ガスデータ、カテーテル検査データについて検討を行った。2群間の比較にはMann-Whitney testまたは Fisher’s exact testを用い、危険因子解析にはロジスティック回帰分析を用いた。【結果】6歳未満で心臓カテーテル検査を受けた227例のうち201例（ A群43例、 C群158例）を対象とした。代謝性アシドーシスの発症頻度は21.3%であった。 A群は C群に比較して、血糖値（ A群77 mg/dL [IQR 65, 86]、 C群 87 mg/dL [IQR 79, 83]）、 SSVCO2（ A群 62.4% [IQR 56.5, 67.8]、 C群 66.6% [59.6, 71.1]）が低く、 RACHS-I、 CRISPスコアが高い患児の割合が多かった（ P ＜0.05）。ロジスティック回帰分析では低血糖が危険因子と考えられた（ OR 0.939, 95%CI 0.912-0.966, P ＜0.0001）。【考察と結論】低血糖が代謝性アシドーシスの危険因子であったが、術前絶飲食時間などと代謝性アシドーシスの間に関連は見出せなかった。

[P76-3] 小児血栓弁に対する組織プラスミノーゲン活性化因子の使用経験

○真野 絢子[1]，中野 克俊[1]，中川 良[1]，浦田 晋[1]，朝海 廣子[1]，平田 陽一郎[2]，犬塚 亮[1]，松井 彦郎[1]，平田 康隆[3]
（1.東京大学医学部附属病院小児科，2.北里大学病院小児科，3.東京大学医学部附属病院心臓外科）
Keywords: 人工弁置換術後，血栓弁，血栓溶解療法

【背景】血栓弁は弁置換術後の重篤な合併症である。本邦で保険適応はないが、海外では循環が安定している場合は t-PAなどでの線溶療法が推奨されている。今回我々は血栓弁に血栓溶解療法を行い良好な結果を得た。【症例１】7か月女児、乳児特発性僧帽弁腱索断裂に対し僧帽弁置換術（ SJM Regent 17 mm）を施行。術後21日目に1葉の不動化を認めた。術直後の心エコーにて2葉は可動しており、経過より血栓弁と診断した。循環動態は安定していたため、血栓溶解療法を選択し t-PA 0.6 mg/kg/doseを3回投与後に2葉の可動性回復を確認した。合併症は生じず、現時点まで血栓弁の再発は認めていない。【症例２】 2歳8か月男児、左側相同、房室中隔欠損、下大静脈欠損に対して hepatic inclusion、共通房室弁形成後の循環不全のため take down、その後 ECMO管理となった。重度房室弁逆流のため、上記術後37日目に人工弁置換術（ SJM Regent 19 mm）、 left mBTS、 IPASを行い、 ECMOを離脱した。弁置換後56日目に両葉の開放角減少を認めた。再手術のリスクが高いと判断し、 t-PA 0.6 mg/kg/doseを2回投与したところ、その後に開放角の改善を認めた。 ECMO後の精査として施行した頭部MRIでは硬膜下血腫や多発微小脳出血を認めたが t-PAとの関連は不明であり、 t-PA投与前後での神経症状は変化がなかった。【考察】血栓弁は緊急手術の死亡率が5-36%とされている。一方で t-PAは有効率が68.8-85.5%、死亡率が0-16.7%、全有害事象発生率は24.4-37.5%とされており、循環動態が安定している症例やリスクの高い症例に対して血栓溶解療法は有効と考えられる。また、近年では少量の t-PAを、必要に応じて反復投与することで、有効性が高く・副作用の頻度も少ないとされている。今回我々もこれに準じて t-PAの投与を行い、明らかな有害事象なく血栓弁の改善を得ることができた。血栓溶解療法に際しては t-PAの投与方法も十分検討する必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P76-4] 感染性心内膜炎を疑うエピソードの後に破裂した Valsalva洞動脈瘤の1例

○津田 恵太郎[1,2,3], 鍵山 慶之[2,3], 家村 素史[2,3], 須田 憲治[3] （1.大分こども病院小児科, 2.聖マリア病院 小児循環器内科, 3.久留米大学 小児科）

Keywords: 感染性心内膜炎, Valsalva洞動脈瘤, 感染性動脈瘤破裂

感染性動脈瘤は稀な疾患であるが、上行大動脈の感染性動脈瘤は更に稀である。症例は29歳男性、 small VSD (doubly committed type)、 Down症候群。入院2か月前に当院でう歯を抜歯（抗菌薬予防投与あり）し、その後近医歯科で歯石除去などの歯科処置を抗菌薬無投与で約2週間おきに行われていた。随伴症状のない発熱のため近医を受診し発熱3日目より抗菌薬内服開始となった。以後も解熱なく入院2日前に近医再診し外来でセフトリアキソン投与開始されたが解熱せず、炎症反応高値であったため発熱から16日目に当院紹介入院。画像検査では経胸壁心エコー図検査や前医での胸部 CTでは small VSD以外の異常はなかったが WBC 11450/μ L、 CRP 18mg/dLと高値であり感染性心内膜炎に準じてバンコマイシン＋ゲンタマイシンで抗菌薬加療を開始した。反復して採取した血液培養は陰性であり入院後は比較的速やかに解熱したが、腹部造影 CTや頭部単純 CTなどで深部膿瘍などの所見はなく、入院後1週間の経胸壁心エコー図検査で大動脈方向から右室へ拡張期に流入する異常血流が出現した。経食道心エコー図検査（TEE）で右冠尖から嚢状に突出する瘤状病変を認め、感染に伴う新規病変であり感染性動脈瘤と判断。心内に疣贅や弁周囲膿瘍の所見は認めず確定診断はできないが小基準3点で感染性心内膜炎疑いと診断した。心不全症状や心拡大、 NT-pro BNPの上昇はなくまずは感染性心内膜炎に準じて抗菌薬加療を完遂し入院6週間の時点で TEEを再検。嚢状瘤の径や短絡血流の径は変化なく、心臓カテーテル検査でも右冠尖から右室流出路に向かう血流を認めるが Qp/Qsは1.3と軽度上昇程度に留まった。感染に伴う脆弱組織であり穿孔部位の拡大による増悪の可能性から治療適応と考えたが、心不全所見はなく家族は手術を希望せず経過観察中である。

[P76-5] 重症心奇形を合併した胃食道逆流症に対する噴門形成術の検討

○古川 泰三, 井上 真帆, 文野 誠久, 田尻 達郎 （京都府立医科大学 小児外科）

Keywords: 胃食道逆流症, 重症心奇形, 小児

（目的）胃食道逆流症（ GER）に対する噴門形成術は腹腔鏡手術で施行することが一般的となってきたが，心奇形を合併する場合，肝腫大を伴うことが多く，肝挙上に難渋することが多い．今回，当院で経験した重症心奇形合併症例に対する噴門形成術について検討した．（対象と方法）当院では2009年から2019年までに93例の噴門形成術を施行した． PDA，ASD，VSDのみを除く心奇形を重症心奇形と定義したところ，93例中，重症心奇形を合併していた症例は10例であり，これら10例について検討した．（結果）重症心奇形を合併した噴門形成術症例10例のうち，７例に食道裂孔ヘルニアを認めた．10例の手術時年齢は中央値が1歳0カ月（4カ月から2歳7カ月）であった．術式は，93例全体では腹腔鏡手術が86例（92.5%）であったが，重症心奇形合併例では腹腔鏡手術が５例，開腹術が５例であった．手術時間は平均４時間26分（２時間42分から５時間31分，胃瘻 or腸瘻造設含む）であり，胃瘻 or腸瘻造設施行例は10例中７例であった．１例は噴門形成時に胃瘻を一旦閉鎖し，再造設していた．術中，肝挙上に難渋した症例は10例中７例であり，７例とも肝腫大を認めた．これら７例のうち，腹腔鏡手術は３例，開腹術は４例であった．また，10例中，４例に無脾症を認め，4例とも肝腫大により肝挙上に難渋していた．術後は概ね経過良好であり，現時点において全例とも GERの再燃は認められず術後の QOLは明らかに改善した．（まとめ）重症心奇形合併症例では無脾症などにより肝腫大を認めることが多く，また右心負荷が強い場合は，気腹操作が勧められず開腹術を選択することがある．しかし開腹術であっても横隔膜側へ肝臓を強く圧排

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

し続け，肝挙上に難渋することが多い．いずれの術式であっても肝挙上による食道裂孔部の視野展開が非常に重要となり，手術時間にも影響すると考えられる．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル | その他

デジタルオーラル（ II）77（ P77）

その他2

指定討論者:豊野 学朋（秋田大学 小児科）

[P77-1] 心房中隔欠損に対してカテーテルによる一時的閉鎖を行い肝移植を施行した両側肺動脈狭窄・心房中隔欠損の2症例

○久米 英太朗，馬場 志郎，吉永 大介，松田 浩一，福村 史哲，武野 亨，赤木 健太郎，平田 拓也，滝田 順子 （京都大学医学部附属病院 小児科）

[P77-2] 開胸術後の乳糜胸にミドドリン塩酸塩投与が効果があった一例

○妹尾 祥平，住友 直文，小柳 喬幸，古道 一樹，山岸 敬幸 （慶應義塾大学 医学部 小児科）

[P77-3] 髄膜炎を併発したメチシリン感受性ブドウ球菌による感染性心内膜炎

○浅見 雄司[1]，新井 修平[1]，田中 健佑[1]，池田 健太郎[1]，下山 伸哉[1]，林 秀憲[2]，友保 貴博[2]，岡 徳彦[2]，清水 彰彦[3]，山田 佳之[3]，小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター 循環器科，2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科，3.群馬県立小児医療センター アレルギー・感染免疫・呼吸器科）

[P77-4] 左下腿蜂窩織炎の治療中に発症したリウマチ熱の一小児例

○堀米 顕久，高砂 聡志，塩田 翔吾，水上 愛弓 （国立国際医療研究センター 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P77-1] 心房中隔欠損に対してカテーテルによる一時的閉鎖を行い肝移植を施行した両側肺動脈狭窄・心房中隔欠損の2症例

○久米 英太朗，馬場 志郎，吉永 大介，松田 浩一，福村 史哲，武野 亨，赤木 健太郎，平田 拓也，滝田 順子（京都大学医学部附属病院 小児科）

Keywords: 右心負荷，肝移植，アラジール症候群

肝移植術中の移植肝グラフト再還流時に大量の空気が下大静脈経由で右心系に流れ込むため、右左短絡を有する心疾患合併症例では空気塞栓の恐れから肝移植前に心臓の手術を優先させる。心房中隔欠損合併症例は、通常左右短絡であり、大きな欠損孔でなければ肝移植前の閉鎖術は不要であるが、右心系の圧負荷がかかりやすい病態では欠損孔の右左短絡が起こる可能性があり注意を要する。今回我々は、手術適応ではない中等度以上の両側肺動脈狭窄と心房中隔欠損を合併するアラジール症候群 2症例の肝移植を経験したので以下報告する。 症例1は9ヶ月女児。左右肺動脈狭窄中等度から重度と心房中隔欠損（小欠損）を認めた。鎮静睡眠下では左房圧は右房圧を凌駕していたが、 Acute Volume Challenge Test（ AVCT）直後は呼吸状態によって右房圧が左房圧より有意に高くなるタイミングを認めた。症例2は9ヶ月男児。左右肺動脈狭窄中等度と心房中隔欠損（中欠損）を認めた。鎮静睡眠下では左房圧は右房圧を凌駕していたが、 AVCT直後は呼吸状態のよって左右房圧が左房圧より有意に高くなるタイミングを認めた。いずれも移植肝グラフト血流再開時に空気塞栓を起こす可能性が高く、肝移植時に心房中隔欠損孔をカテーテルで一時的に閉鎖することとした。いすれも内頸静脈からカテーテルを挿入し、症例1はピッグテールカテーテルで、症例2は先孔 Bermanカテーテルで欠損孔を再還流時に閉塞した。術後の頭部エコーで特に塞栓所見なく、診察所見上も異常を認めなかった。 以上の方法は、心臓手術適応でない左右肺動脈狭窄・心房中隔欠損合併症例に対する肝移植において新しい治療方針となる。近年、肝移植適応症例が増加しているアラジール症候群において同様の心合併症例が多く、治療方針のコンセンサスが必要と考える。

[P77-2] 開胸術後の乳糜胸にミドドリン塩酸塩投与が効果があった一例

○妹尾 祥平，住友 直文，小柳 喬幸，古道 一樹，山岸 敬幸 （慶應義塾大学 医学部 小児科）

Keywords: 乳糜胸，ミドドリン塩酸塩，選択的α1受容体刺激薬

【背景】開胸術後の合併症に乳糜胸があり、多量の乳糜胸水は呼吸障害、低蛋白血症、リンパ球減少をきたし致死的となるため、早期の治療介入が必要となる。治療はまずは保存的治療を行う。保存的治療の基本は絶食、完全静脈栄養(TPN)であり、効果不十分の場合にはステロイド、オクトレオチドの投与を行う。保存的治療でも症状が改善しない場合は外科的治療の適応とされている。一方で、近年、乳糜胸の治療に選択的α1受容体刺激薬が有効であるとの報告がある。今回私達は Noonan症候群の新生児が大動脈縮窄症術後に多量の乳糜胸をきたし、絶食、ステロイド、オクトレオチドの投与でも改善せず、外科的治療の待機期間に、ミドドリン塩酸塩の投与を行い、乳糜胸が改善した一例を経験したので報告する。【症例】在胎35週、体重2494gで出生した Noonan症候群の女児。大動脈縮窄症のため日齢4に大動脈形成術を実施した。術中に肺出血があり、人工心肺が離脱できず、ECMO管理となった。術後6日で ECMOを離脱、術後9日で閉胸術を実施した。閉胸術後も胸腔ドレーンから500ml/日以上の胸水の漏出を認め、胸水の性状から乳糜胸と診断した。絶食、 TPN管理、ステロイド、オクトレオチド、第13因子製剤投与を行なったが、改善はなかった。外科的治療が必要と判断し、各種検査を進めつつ、手術まで待機としていた。待機に期間を要したため、ミドドリン塩酸塩内服を開始した。内服開始7日後から徐々に乳糜胸水が減少し、20日後には消失したため、胸腔ドレーンを抜去した。その後も乳糜胸の再発なく経過し、外科的治療を回避することができた。【考察】今回ミドドリン塩酸塩投与の効果があったと考えられた開胸術後の乳糜胸症例を経験した。絶食、 TPNなどの一般的な内科的治療で改善が見られない場合は外科的治療を考慮しつつ、ミドドリン塩酸塩投与を行うことも治療の選択肢となりうると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P77-3] 髄膜炎を併発したメチシリン感受性ブドウ球菌による感染性心内膜炎

○浅見 雄司[1], 新井 修平[1], 田中 健佑[1], 池田 健太郎[1], 下山 伸哉[1], 林 秀憲[2], 友保 貴博[2], 岡 徳彦[2], 清水 彰彦[3], 山田 佳之[3], 小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 3.群馬県立小児医療センター アレルギー・感染免疫・呼吸器科）
Keywords: 感染性心内膜炎, 細菌性髄膜炎, メチシリン感性黄色ブドウ球菌

ブドウ球菌は、国内の感染性心内膜炎(IE)の原因の3分の1を占める。日本国内におけるメチシリン感受性ブドウ球菌(MSSA)による IEの治療の第一選択薬はセファゾリンとなっているが、中枢移行性は不良であり、髄膜炎併発例で問題となる。 MSSAによる IEに髄膜炎を併発し、抗菌薬の選択に難渋した症例を経験したので報告する。
症例は柔道部に所属する12歳男児。心疾患を指摘されたことはなく、歯科治療の既往なし。アトピー性皮膚炎のコントロールが不良であった。発熱、意識障害を主訴に第3病日に前医に入院した。 CRP 13.1mg/dL、髄液検査で多核球優位の細胞数上昇(細胞数728、多核球98%)あり、細菌性髄膜炎の診断で治療を開始した。第4病日に血液培養が陽性となり、僧帽弁後尖に付着する疣腫(最大径13.8mm)と僧帽弁前尖の逸脱、軽度の僧帽弁逆流、多発性梗塞(脳、腎臓、脾臓)を認めたため、髄膜炎・多発性梗塞を併発した感染性心内膜炎の診断で当センターに転院となった。10mmを超える疣腫を準緊急手術の適応として第5病日に疣腫除去術、僧帽弁形成術を施行した。血液培養と疣腫からは MSSAが検出された。セフォタキシム、バンコマイシンで治療を開始したが、薬剤熱や好中球減少をきたし、抗菌薬選択に難渋した。
本症例は軽度の僧帽弁逸脱症とアトピー性皮膚炎が MSSAによる IE発症に関連したと考えられる。早期の手術によりさらなる塞栓症の増悪なく、転機は良好であった。
米国心臓協会のガイドラインでは MSSAによる IEの第一選択薬は中枢移行性も良いブドウ球菌用ペニシリン(ナフシリン、オキサシリン等)であるが、国内では未承認である。2019年12月にナフシリンは厚生労働省から「医療上の必要性の高い未承認薬・適応外薬検討会議での検討結果を受けて開発企業の募集又は開発要請を行った医薬品」とされ、今後国内での販売が待たれる。

[P77-4] 左下腿蜂窩織炎の治療中に発症したリウマチ熱の一小児例

○堀米 顕久, 高砂 聡志, 塩田 翔吾, 水上 愛弓 （国立国際医療研究センター 小児科）
Keywords: リウマチ熱, 蜂窩織炎, 皮膚軟部組織感染症

【背景】リウマチ熱(Rheumatic fever;RF)は、 A群β溶血性連鎖球菌(GAS)の感染後に発症する発熱、紅斑、関節炎、心炎等多彩な症状をきたす非化膿性疾患である。抗菌薬の普及に伴い先進国での RF発症は激減しているが、日本では年間4〜10例程度の RFの発症が報告されている。 RFは主に GAS咽頭炎を契機に発症するとされているが、左下腿蜂窩織炎の入院加療中に RFを発症した症例を経験した。【症例】14歳男児。受診前日からの左下腿前面の発赤・腫脹・疼痛と38.5度の発熱を主訴に受診、左下腿蜂窩織炎と診断し、セファレキシン処方のうえ自宅療養としていたが改善せず、発熱から4病日に入院した。咽頭炎の所見はみられなかった。 CRP 4.5 mg/dLと上昇しており、セファゾリンにて点滴加療を開始した。5病日に蜂窩織炎部位の切開排膿を行なった後、蜂窩織炎の局所所見は改善したが発熱・炎症反応高値が持続した。血液培養と切開排膿部の創部培養は陰性であった。9病日から背部痛、左手関節痛、左足関節痛が出現し、13病日に胸痛、呼吸苦が出現した。同日の胸部レントゲンで心胸郭比60%と心拡大があり、心エコー図検査において大動脈弁逆流(中等度)、僧帽弁逆流(中等度)、三尖弁逆流(中等度)、及び左心系の拡大所見、心電図では PR間隔延長(204 ms)を認めた。さらに同日の ASO 1195 IU/mLと

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

高値であったことから RFと診断した。 RF治療としてベンジルペニシリン(PCG)、プレドニゾロン(PSL)、アスピリン(ASA)、及び心炎に対し利尿薬、 ACE阻害薬の投与を開始したところ、速やかに解熱し、胸痛と呼吸苦も消失した。左心系の拡大所見の改善を確認し、39病日に退院した。退院後に PSL及び ASAは漸減中止、 PCG少量投与を継続中である。発症3ヶ月の時点で大動脈弁逆流が軽度残存している以外に心後遺症はない。【結語】抗菌薬投与と切開排膿を行っても改善のない皮膚軟部組織感染症においては、鑑別疾患として RFも念頭に診療するべきである。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル | その他

デジタルオーラル（ II）78（ P78）

その他3

指定討論者:矢崎 諭（榊原記念病院 小児循環器科）

[P78-1] 小児心疾患におけるトルバプタン投与の有効性と安全性に関する検討

○大日方 春香[1]，安河内 聰[1]，正本 雅斗[1]，沼田 隆佑[1]，米原 恒介[1]，小山 智史[1]，田中 登[1]，武井 黄太[1]，山本 隆平[1]，山田 有希子[2]，鹿田 文昭[2] （1.長野県立こども病院循環器小児科，2.長野県立こども病院循環器心臓血管外科）

[P78-2] 右室内腫瘤、多発肺塞栓症で発症したベーチェット病の一小児例

○町田 大輔[1]，増田 拓[1]，金子 翔太朗[1]，富永 訓央[1]，鈴木 伸一[1]，黒田 浩行[2]，中野 裕介[2]，渡辺 重朗[2]，鉾碕 竜範[2]，益田 宗孝[1] （1.横浜市立大学 附属病院 心臓血管外科，2.横浜市立大学 附属病院 小児循環器科）

[P78-3] 先天性心疾患患者における BIA法を用いた体組成評価

○田中 登[1,2]，安河内 聰[1]，沼田 隆佑[1]，米原 恒介[1]，大日方 春香[1]，小山 智史[1]，武井 黄太[1]，瀧聞 浄宏[1]，高橋 健[2]，清水 俊明[2] （1.長野県立こども病院 循環器小児科，2.順天堂大学 小児科）

[P78-4] 先天性食道閉鎖に下大静脈欠損を合併した新生児例

○中嶋 滋記，安田 謙二，竹谷 健 （島根大学 医学部 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P78-1] 小児心疾患におけるトルバプタン投与の有効性と安全性に関する検討

○大日方 春香[1], 安河内 聰[1], 正本 雅斗[1], 沼田 隆佑[1], 米原 恒介[1], 小山 智史[1], 田中 登[1], 武井 黄太[1], 山本 隆平[1], 山田 有希子[2], 鹿田 文昭[2] （1.長野県立こども病院循環器小児科, 2.長野県立こども病院循環器心臓血管外科）

Keywords: トルバプタン, 心不全, 体液貯留

【目的】小児の心不全や体液貯留に対するトルバプタン投与の有効性と安全性について検討すること。【対象】2018年12月から2020年1月で、ループ利尿薬などの利尿薬を投与しても心不全や体液貯留のコントロールが困難であった小児30例（0〜15才、平均1才4か月）。症例の内訳は、心臓手術後29例（1例を除いて術後1か月以内）、拡張型心筋症1例。性別は男児17例、女児13例、月齢は0-6か月が11例、6-12か月が5例、12-24か月が6例、24か月以上が8例であった。【方法】トルバプタン投与量は0.1mg/kg/day 分1で内服開始とし、検査項目は、投与前､投与1日、3日、7日時の尿量（1日尿量）、体重、トルバプタン以外の利尿剤投与量、血液検査（血清Na､浸透圧）、尿検査(尿中 Na,浸透圧など)。投与中止基準は、血中 Naが24時間で12mEq/l以上の上昇またはNa＞145mEq/lとなった場合とした。【結果】トルバプタン投与前後で体重は6.83±3.6kgから投与1週間で6.79±3.6kgとわずかな減少で、尿量/体重/日は94.3±33から投与後1週間で88.6±30.1と増加していなかったが、フロセミド投与量は静注換算で40.3±26.4mg/dayから13.4±11mg/dayと有意に減量することができた。血清 Naは132.4±2.4mEq/lから134.6±3.0mEq/lと有意に上昇、尿中 Na は54.9±31.7mEq/lから43.6±31.1mEq/lと低下した。血清浸透圧/尿浸透圧は0.96±0.38から1.21±0.52と上昇した。また、 BNPは280.1±264.8pg/mlから173±151.5pg/mlと低下した。なお1例で副作用と思われる高 Na血症のため投与を中断した。【考察】 Vp2受容体阻害薬であるトルバプタンは水利尿により、心不全や体液貯留を生じる病態において成人では体重減少の面で短期・長期で有効とする報告がある。今回の小児における検討では体重減少はわずかであったが、他の利尿剤を有意に減量することができた。小児においても、高 Na血症には注意が必要だが、先天性心疾患術後症例も含めて安全に使用できると考えられる。

[P78-2] 右室内腫瘤、多発肺塞栓症で発症したベーチェット病の一小児例

○町田 大輔[1], 増田 拓[1], 金子 翔太朗[1], 富永 訓央[1], 鈴木 伸一[1], 黒田 浩行[2], 中野 裕介[2], 渡辺 重朗[2], 鉾碕 竜範[2], 益田 宗孝[1] （1.横浜市立大学 附属病院 心臓血管外科, 2.横浜市立大学 附属病院 小児循環器科）

Keywords: 心臓腫瘤, ベーチェット病, 肺塞栓症

【症例】15歳、男児【主訴】不明熱、乾性咳嗽【入院前経過】頭痛，嘔気で発症。39℃を超える間欠熱が持続し前医受診。頸部痛出現し前医入院。髄膜炎は否定。 MRIで脳静脈洞・内頚静脈血栓塞栓症の診断。抗菌薬治療とともに抗凝固療法開始。症状はやや改善も発熱持続。入院2週間後に乾性咳嗽が出現し胸部 CTで両肺多発結節影あり。診断・治療に難渋し入院1か月後に当院へ紹介転院となった。【入院後経過】間欠熱は持続。血液培養を含めた各種培養検査はすべて陰性。 WBC13800/μ l、 CRP11.4mg/dLと炎症あり。胸部 CTでは両肺末梢に多発結節影あり。心臓超音波検査にて右室内腔に心尖部に付着した径30x20mm大の可動性のある内部不均一な腫瘤を認めた。感染性心内膜炎、心臓腫瘍を鑑別に抗菌薬治療と抗凝固療法を行ったが腫瘤は増大傾向となり外科手術の方針となった。【手術所見】右室内に表面平滑な淡黄色の柔らかい腫瘤あり。内腔に液体貯留あり穿刺吸引すると薄い被膜内に膿性の内容物あり。周囲の心筋には線維組織を伴う変性あり可及的に一塊に切除した。術中検体培養は陰性。他に病変なし【病理組織学的所見】心筋に好中球主体の高度炎症細胞浸潤，肉芽組織形成，微小血栓あり 血管炎や肉芽腫、腫瘍の所見なし 菌体なし【術後経過】手術後は解熱し頭痛・咳嗽などの症状が消退したが1週間程で再燃。各種培養が前医も含めすべて陰性であり、心臓手術での steroidが臨床的に有効であった可能性から corticosteroidによる治療開始。症状・検査所見・画像所見が改善した。リウマチ性疾患を含めた各鑑別

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

疾患の検討から臨床的にベーチェット病の診断となり治療を継続。軽快退院した。【考察】心臓腫瘤、肺塞栓を発症する若年性ベーチェット病は非常に稀であり、感染性心内膜炎や心臓腫瘍との鑑別が困難である。文献的考察を加え報告する。

[P78-3] 先天性心疾患患者における BIA法を用いた体組成評価

○田中 登[1,2], 安河内 聰[1], 沼田 隆佑[1], 米原 恒介[1], 大日方 春香[1], 小山 智史[1], 武井 黄太[1], 瀧聞 浄宏[1], 高橋 健[2], 清水 俊明[2] （1.長野県立こども病院 循環器小児科, 2.順天堂大学 小児科）

Keywords: 先天性心疾患, 栄養, BIA

【背景】サルコペニアは心疾患患者の死亡率を増加させることが知られているが、先天性心疾患患者にとっても、血管のポンプ機能を維持するタンパク質、成長発達へのエネルギーの確保は重要であり、さらに脂肪ではなく筋肉へと転化させるための理学療法も必要と考えられる。しかし、小児の栄養評価法は確立しておらず、先天性心疾患患者の栄養評価の報告はほとんどない。【対象と方法】先天性心疾患患者35例（男14例 平均年齢13±4.0歳、女21例 平均年齢11±4.8歳)に対して、 InBody S10 を使用した BIA(Bioelectrical impedance analysis)法を用いて体組成評価を行い、 BMI, 体脂肪率(FM%), 骨格筋指数(SMI), ECW/TBW(Extracellular water/Total Body Water)を求めた。【結果】平均身長 男 146±20cm, 女 131±19cm、平均体重 男 42±16kg, 女 32±15kg、平均 BMI 男19±3.8kg/m2, 女 18±4.8kg/m2であった。平均 FM% 男22±9.1%, 女 22±8.7%、平均 SMI 男 5.5±1.5kg/m2, 女 4.5±1.6kg/m2、平均 ECW/TBW 男0.381±0.010, 女 0385±0.011であった。先天性心疾患患者は正常例と比較し、体脂肪率は保たれていたが、四肢骨格筋量は著明に低下していた。男 10/14例(71%), 女 10/21例(48%)でサルコペニアが疑われた。【考察】先天性心疾患患者は幼少期よりサルコペニアを発症している可能性がある。適度な運動と適切な栄養リハビリテーションにより筋肉量を保つことが必要であると考えられた。【結語】 InBody S10を使用した BIA法による体組成測定により、先天性心疾患患者は正常例と比較し筋肉量の割合が低いことが示された。

[P78-4] 先天性食道閉鎖に下大静脈欠損を合併した新生児例

○中嶋 滋記, 安田 謙二, 竹谷 健 （島根大学 医学部 小児科）

Keywords: 先天性食道閉鎖, 下大静脈欠損, 左上大静脈遺残

【はじめに】先天性食道閉鎖に先天性心疾患を合併することはしばしばあるが、血行動態に問題のない体静脈異常のみを来す報告は見当たらない。また、根治手術の際には、奇静脈を切離することが多い。今回、我々は術中所見での奇静脈の拡張を契機に診断された下大静脈欠損の新生児例を経験した。【症例】在胎39週１日、出生時体重 2304g、 Apgar score 7/9で出生した男児。【経過】前医で経膣分娩で出生後、頻回嘔吐を認め、胃管留置時の coil up signで確定診断され、当院に新生児搬送となった。食道閉鎖以外の合併奇形は認めず、日齢0に胃瘻造設術、日齢3に根治手術を行った。術前のスクリーニング心エコーでは、下大静脈が細いことを指摘されていたが、特記すべき異常所見ではないと判断した。術中所見で奇静脈の拡張を認めたため、下大静脈欠損の可能性も考慮し、切離はせず根治手術を行った。術後にエコー再検し下大静脈欠損・奇静脈接合と確定診断した。、また、左上大静脈遺残と思われたが、還流部位が同定できなかった。術後の回復を待ち、造影 CT検査を行ったところ、左上大静脈は半奇静脈経由で奇静脈と交通し右上大静脈に還流していた。なお、心房形態や胸腹部臓器形態からは、心房内臓錯位症候群は否定的であった。【まとめ】複雑な体静脈系の異常を合併した食道閉鎖の症例を経験した。食道閉鎖の症例では、少なくとも下大静脈の有無の評価はしておいた方が良いと思われた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル | 外科治療

デジタルオーラル（ II）79（ P79）

外科治療1

指定討論者:宮本 隆司（北里大学医学部 心臓血管外科）

[P79-1] 右側大動脈弓・血管輪の4例に対する外科治療の検討

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

[P79-2] 大動脈縮窄症に対する subclavian flap法の大動脈弓形態による検討

○杉浦 純也[1], 坂本 裕司[1], 小嶋 愛[1], 打田 俊司[1], 赤澤 祐介[3], 宮田 豊寿[2], 森谷 友造[2], 千阪 俊行[2], 太田 雅明[2], 高田 秀実[2], 檜垣 高史[2] （1.愛媛大学 心臓血管・呼吸器外科, 2.愛媛大学 小児科, 3.愛媛大学 第二内科）

[P79-3] 大動脈弓離断 B型の治療経験

○野間 美緒[1], 平野 暁教[1], 山本 裕介[1], 吉村 幸浩[1], 寺田 正次[1], 永峰 宏樹[2], 宮田 功一[2], 大木 寛生[2], 前田 潤[2], 三浦 大[2] （1.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 2.東京都立小児総合医療センター 循環器科）

[P79-4] CoA/IAA complexに対する段階的手術としての両側肺動脈絞扼術の妥当性の検討

○安達 理, 水本 雅弘, 正木 直樹, 崔 禎浩 （宮城県立こども病院 心臓血管外科）

[P79-5] 再調整のない両側肺動脈絞扼術を目指すー絞扼部の拡張期肺動脈血流速度の重要性ー

○正木 直樹[1], 水本 雅弘[1], 安達 理[1], 崔 禎浩[1], 前原 菜美子[2], 矢尾板 久雄[2], 高橋 怜[2], 木村 正人[2], 小澤 晃[2], 田中 高志[2] （1.宮城県立こども病院 心臓血管外科, 2.宮城県立こども病院 循環器科）

[P79-6] ダウン症の心室中隔欠損症患者における肺動脈絞扼術の有効性についての検討

○林 秀憲[1], 岡 徳彦[1], 友保 貴博[1], 下山 伸哉[2], 池田 健太郎[2], 田中 健佑[2], 浅見 雄司[2], 新井 修平[2], 稲田 雅弘[2], 小林 富男[2] （1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P79-1] 右側大動脈弓・血管輪の4例に対する外科治療の検討

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

Keywords: 血管輪, 右側大動脈弓, 動脈憩室

【背景】血管輪は大動脈弓や頸部分枝が気道・食道の周りを取り囲むことによって圧迫症状が出る先天性奇形である。中でも両側大動脈弓や右側大動脈弓に左鎖骨下動脈起始異常や左動脈管、動脈憩室の形成などが原因で呼吸器・消化器症状を呈するものが治療の適応となることが多い。しかし、症例によっては不顕性に病状を呈していることもあり、その加療のタイミングにまでは特に一定のコンセンサスはない。【目的】自験例の4例を示し外科治療のタイミングを検討する。【方法】当院外来フォロー中の4例の右側大動脈弓患者(年齢は1歳、3歳、6歳、8歳)。全例心内奇形なし。3例が左鎖骨下動脈起始異常を認め(Edwards 3b)、1例が鏡像的分枝(Edwards 3a)であった。【結果】全例で生下時に vascular ringの診断を受けるも嚥下障害や呼吸障害が無く、経過観察となっている。2例で1歳時から感冒が長引くことや食事のつっかえ等あり、1例は外科的手術(血管輪解除)となり、1例は気管支鏡検査予定である。2例は6歳と8歳の患児。無症状であったが、1例で気管支鏡を施行すると左気管狭窄・気管軟化症を認め待機手術となった。残り1例は気管支鏡等を待機している。【考察】血管輪は長期的に症状を呈さない場合もある。しかし、本症例のように不顕性の気管軟化症を認めることもあり、結果的に手術介入を要する場合がある。また右側大動脈弓や動脈憩室が成人期に急性大動脈症候群を呈し、動脈憩室には中膜嚢胞壊死などの病理所見を伴うこともある報告も散見される。【結論】血管輪の患児では、無症状であっても段階的に食道造影や気管支鏡等を予定し、一期的根治術ができる時期に手術介入が望ましい。また大動脈形態によっては動脈憩室を呈する場合もあり、 CT・ MRI等のフォローも長期に必要である。文献的考察を踏まえて提示する。

[P79-2] 大動脈縮窄症に対する subclavian flap法の大動脈弓形態による検討

○杉浦 純也[1], 坂本 裕司[1], 小嶋 愛[1], 打田 俊司[1], 赤澤 祐介[3], 宮田 豊寿[2], 森谷 友造[2], 千阪 俊行[2], 太田 雅明[2], 高田 秀実[2], 檜垣 高史[2] (1.愛媛大学 心臓血管・呼吸器外科, 2.愛媛大学 小児科, 3.愛媛大学 第二内科)

Keywords: 大動脈縮窄, subclavian flap, 適応

【目的】大動脈縮窄症に対する subclavian flap angioplasty（ SFA）法は大動脈縮窄（ CoA）部のみを拡大する術式のため、 distal arch径が小さい症例への適応は明らかでなく、術前後の大動脈弓形態の検討を行った。【対象・方法】大動脈縮窄症に対して SFA法を施行した2013年以降の10症例。手術時日齢10.1±4.5日、体重2.3±0.5kg。全て大動脈縮窄複合症例であり、 PABを同時施行した。術前に distal arch径が体重+1mmより小さいものを hypoplastic arch（ Meeら）とし、術後の distal arch径/下行大動脈（ DAo）径比（ distal arch比）または CoA径/DAo径比（ CoA比）が0.6以下を術後狭窄ありとした。【結果】造影 CTにて術前の distal arch径3.9±1.4mm、 distal arch比 0.62±0.14、 CoA径2.5±1.8mm、 CoA比0.41±0.08、 CoA長5.6±2.6mmで、 CoAに DAoまでの PDA部分を加えた長さ8.5±1.9mm、左鎖骨下動脈（ LSCA）長9.7±2.5mmであった。SFA術後は distal arch 比0.79±0.11（ p=0.008）、 CoA比0.70±0.20（ p=0.002） で、 CoA部のみでなく distal archも有意に拡大していた。 distal archに術後狭窄はなかったが、 CoA部に2例で術後狭窄を認め、バルーン拡大術を施行した（狭窄部エコー流速3.5と2.0m/s）。この CoA部術後狭窄の2例においてのみ、CoA+PDA部分の長さが LSCA長より長く、術後狭窄の関連因子と考えられた。低体重と術後狭窄との関連はなかった。また hypoplastic archを3例（体重+0.2〜0.8mm）認め、その distal arch比は0.43〜0.52と小さかったが、 SFA術後には同比が0.7〜0.98まで大きくなっており、 CoA部分の血流改善に伴い distal archも成長が得ら

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

れたものかと考えられた。【結語】今回 distal arch径は体重+0.2mm以上で SFA法を行ったが、全例で術後に許容範囲以上の成長が得られていた。また術後大動脈弓狭窄をきたさないために、 CoA+PDA部分が LSCAより短いことが必要と考えられた。

[P79-3] 大動脈弓離断 B型の治療経験

○野間 美緒[1], 平野 暁教[1], 山本 裕介[1], 吉村 幸浩[1], 寺田 正次[1], 永峰 宏樹[2], 宮田 功一[2], 大木 寛生[2], 前田 潤[2], 三浦 大[2] （1.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科, 2.東京都立小児総合医療センター 循環器科）

Keywords: IAA type B, LVOTO, re CoA

【はじめに】大動脈弓離断 B型（ IAA type B）は発生学的に左第 IV咽頭弓動脈の閉塞によるとされ、左室流出路狭窄（ LVOTO）をきたしやすいことが知られている。本邦では IAA全体の約30%と比較的まれで、治療を経験することが少ない。【目的】当院における IAA type Bに対する治療の現状について、とくに術後の LVOTO、再建後大動脈の狭窄（ re CoA）について評価し、課題を明らかにする。【対象と方法】2010年～2019年に、当院において初回手術を行った IAA type Bについて、診療録より後方視的に調査した。【結果】女児6例、男児2例。 VSDは全例 outlet（ perimembranous 5例、 muscular 3例）に伸展し、総動脈幹を伴ったもの（ Van Praagh分類 A4）が1例あった。大動脈弁は6例で２尖弁であった。22ｑ11.2欠失は5例で確認され、右鎖骨下動脈起始異常は3例に認めた。初回手術前に人工呼吸管理となったものが7例、そのうち4例で低酸素療法を要した。初回手術として両側肺動脈絞扼術（ bil.PAB）を選択したものが5例あった。大動脈弓再建時には、左室流出路～大動脈弁～上行大動脈にかけての狭小化に応じて、心筋切除による左室流出路拡大を行ったものが1例、 Damus-Kaye-Stansel吻合（ DKS）による LVOT bypassを行ったものが2例あった。6例でパッチを用いない直接端端吻合（ EEA）が行われた。遺残・続発病変に対する術後介入は、大動脈弁に対し2例、 re CoAに対し1例でバルーン拡張術（ BA）が行われた。また、両側肺動脈狭窄（ PPS）に対する BAが4例で複数回行われた。死亡は2例で、新生児期に一期根治を行った1例を術後急性期に、もう1例を根治術後1年に自宅で失った。生存6例の観察期間の中央値は5.3年で、 NYHAIIで経過していた。【まとめ】限られた経験であるが、 LVOVO、 re CoAに対する再介入の頻度は高くなく、経過はおおむね良好であった。 bil.PABの影響と考えられる両側 PPSに対する BAが頻回で、今後の課題と考えられた。

[P79-4] CoA/IAA complexに対する段階的手術としての両側肺動脈絞扼術の妥当性の検討

○安達 理, 水本 雅弘, 正木 直樹, 崔 禎浩 （宮城県立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: bilateral pulmonary artery banding, CoA, IAA

【背景】 HLHSに対する rapid two-stage戦略が Norwood手術の成績向上に寄与していることには一定の consensusがある。当院では複雑な病態や低体重児、 genetic anomalyを有する CoA/IAA complexに対して両側肺動脈絞扼術(bPAB)の後 arch repairをする方針を取っている。【目的】 CoA/IAA complexに対する bPABによる段階的手術の妥当性を検討する。【方法】2013年以降 CoA/IAA complexで bPABの後 arch repairを施行した13例（ TS群）を同時期の一期的 arch repair施行16例(PR群)と比較検討した。古典的 HLHSは除外した。【結果】 CoA/IAAに合併する疾患として、 TS群は DORV5(内 Taussig Bing2), AVSD3, SV3, APW2, Shone1、 PR群は VSD12, DORV2, TGA1, AS1。 TS群の bPAB時体重は2.4(2.3-2.8)kgで bPABの手術死亡なし。１例に rebandingを要した。 TS群の arch repairは bPAB後50(40-56)日後に行われ、その間に0.5(0.4-0.8)kgの体重増加が得られた。 Arch repair時の日齢・体重は TS群 56(46-63)日・3.0(2.8-3.3)kg 、 PR群 7(3-11)日・3.2(2.8-3.5)kg。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Arch repair時の併施手術として、 TS群では PAB 6, Norwood/DKS 4, APW repair 2, VSD closure 1、 PR群では VSD closure 12, PAB 3, AoV plasty 1であった。 bPAB部の拡大を要した症例なし。 arch repair時の手術死亡： TS群2(15%, PAB後 high flow1, Norwood後 MOF1)、 PR群1(6%, 縦隔炎)で p=0.57。挿管日数： TS群4(4-6.5)日 , PR群5(4-9.5), p=0.80。 PD/CHDF施行期間： TS群 2.5±1.8日 , PR群 5.5±1.6日, p=0.45。 re-CoAに対する intervention： TS群2(15%)、 PR群 1(6.3%), p=0.57。気道狭窄： TS群1(遠隔期発症), PR群 1, p=0.95。脳 MRIで有所見： TS群67%, PR群60%, p=0.82【考察】 TS群は PR群に比し複雑な病変が多く、低体重であったが bPABは弊害なく行われ、 arch repair時の併施手術は複雑なものが多かったにも関わらず手術死亡、周術期、遠隔期合併症は PR群と同等であった。この戦略は妥当と思われる。

[P79-5] 再調整のない両側肺動脈絞扼術を目指す－絞扼部の拡張期肺動脈血流速度の重要性－

○正木 直樹[1], 水本 雅弘[1], 安達 理[1], 崔 禎浩[1], 前原 菜美子[2], 矢尾板 久雄[2], 高橋 怜[2], 木村 正人[2], 小澤 晃[2], 田中 高志[2] （1.宮城県立こども病院 心臓血管外科, 2.宮城県立こども病院 循環器科）

Keywords: 肺動脈絞扼術, 至適指標, 血流速度

【背景】両側肺動脈絞扼術(bil.PAB)における絞扼の至適サイズ決定には未だ明確な基準がない.我々は2mm幅のePTFE stripを用い,SpO2低下,血圧上昇に加え,epicardial echoでの絞扼部の流速(収縮期＞2.5-3.0m/s,2016年以降は拡張期＞1.3-1.5m/s,拡張期/収縮期の比＞0.5)を指標として bil.PABを行ってきた.【目的】絞扼の至適サイズ決定における絞扼部肺動脈血流速度の術中計測の有用性を検証する.【対象・方法】対象は2008年以降に施行した bil.PAB33例のうち経過を評価し得た30例.術後絞扼の再調整が必要となった症例(高肺血流:H群4例,低肺血流:L群2例)を再調整が不要であった N群24例と比較検討した.【結果】手術施行時の日齢5(3-94)(median,range).体重2.5(1.9-3.4)kg.診断は HLHS14,IAA/CoA complex11,TAC5.絞扼部の周径(mm)は右が H群10.5(10.0-11.0), L群8.8(8.0-9.5), N群9.0(7.5-11.0)(p=0.04),左が H群10.3(10.0-11.0), L群8.3(8.0-8.5), N群9.5(8.0-14.0)(p=0.04).絞扼部の流速(m/s)は**右**:収縮期:H群3.1(3.0-3.3), L群2.7(2.4-3.0), N群2.7(2.3-3.5)(p=0.08), 拡張期:H群1.2(1.0-1.3), L群1.8(1.7-1.8), N群1.6(0.7-2.0)(p=0.02). **左**:収縮期:H群3.4(2.7-3.5), L群3.0(2.6-3.4), N群3.0(2.4-3.6)(p=0.29), 拡張期:H群1.2(0.7-1.6), L群1.8(1.8-1.8), N群1.5(1.0-2.0)(p=0.11). 拡張期/収縮期比は**右**:H群0.38(0.30-0.42), L群0.65(0.60-0.71), N群0.56(0.30-0.70)(p=0.01), **左**:H群0.38(0.20-0.47), L群0.61(0.53-0.69), N群0.55(0.42-0.69)(p=0.01).拡張期流速,流速比が H群で低くL群で高い結果であった.2016年以前の再手術の頻度は16例中5例(31%)であったのに対し,以降は14例中1例(7%)(p=0.08)と減少傾向を認めた.【結論】術中エコーによる絞扼部の収縮期流速に比し,拡張期流速(1.3m/s以上),流速比(0.5前後)が指標として有用と思われた。これら指標を用いることで bil.PAB術後の再調整の頻度を減らせる可能性が示唆された.

[P79-6] ダウン症の心室中隔欠損症患者における肺動脈絞扼術の有効性についての検討

○林 秀憲[1], 岡 徳彦[1], 友保 貴博[1], 下山 伸哉[2], 池田 健太郎[2], 田中 健佑[2], 浅見 雄司[2], 新井 修平[2], 稲田 雅弘[2], 小林 富男[2] （1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.群馬県立小児医療センター 循環器科）

Keywords: Pulmonary Artery Banding, Ventricular Septal Defect, Down’s Syndrome

【背景】主肺動脈絞扼術(mPAB)は肺血流増加疾患に用いられる効果的な術式であり、心室中隔欠損症(VSD)症例に対してもしばしば適応される。特にダウン症の VSD症例の場合、肺高血圧症を合併しやすく当院では mPABを行う

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

頻度が比較的高い。【目的】ダウン症の VSD症例における mPABの有効性について後方視的に検討した。【方法】2007年11月から2019年3月までに心内修復術を施行したダウン症の VSD症例29例を対象とした。肺動脈絞扼術施行群(P群)と非肺動脈絞扼術施行群(N群)に分け、手術時年齢・体重・ VSD径・ BNP・心臓カテーテル検査所見・心臓超音波検査所見・入院期間・ PICU滞在期間・挿管期間・輸血量・肺動脈形成術の有無・根治術手術時間等の項目を検討した。【結果】死亡例・重篤な合併症発症例はなかった。 P群は N群に比べ、姑息術及び根治術の合計入院期間(88.0日 v.s. 31.5日, p=0.0077)・合計 PICU滞在期間(21.2日 v.s. 9.9日, p=0.0050)・合計挿管期間(9.4 日 v.s. 4.9日, p=0.0094)が有意に長かった。また肺動脈形成術を必要とする症例が有意に多く(91.7% v.s. 5.9%, p＜0.0001)、根治術時の手術時間(381.1分 v.s. 264.5分, p=0.0058)・人工心肺時間(210.8分 v.s. 145.2分, p=0.0051)が長かった。根治術に限った入院期間(21.5日 v.s. 31.5日, p=0.1863)・PICU滞在期間(11.0日 v.s. 9.9日, p=0.5120)・挿管期間(3.8 日 v.s. 4.9日, p=0.2770)に有意差はなく、mPABの有用性を示唆する結果は得られなかった。【結論】ダウン症の VSD症例においても、全身状態が保たれている場合はなるべく一期的根治術を検討していきたい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）80（ P80）

外科治療2

指定討論者:安達 理（宮城県立こども病院 心臓血管外科）

[P80-1] 右室流出路再建における ePTFE三弁付き導管の中期成績

○吉田 尚司，新川 武史，小林 慶，寶亀 亮悟，中山 祐樹，新浪 博士 （東京女子医科大学 心臓血管外科）

[P80-2] 当院の手製 EPTFE三弁コンディットについての検討

○長門 久雄[1]，吉澤 康祐[1]，森 おと姫[1]，前田 登史[1]，大野 暢久[1]，岡田 達治[1]，植野 剛[1]，佐藤 博文[1]，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 小児循環器科）

[P80-3] 当院における Contegra使用症例に対する再手術の経験

○前田 登史[1]，長門 久雄[1]，森 おと姫[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）

[P80-4] 右側相同心に伴う機能的単心室・肺動脈閉鎖に対する右室-肺動脈導管設置の試み

○古谷 翼，帆足 孝也，今井 健太，島田 勝利，海老島 宏典，市川 肇 （国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

[P80-5] 二心室修復可能な心疾患に対する姑息的右室流出路再建術8例の検討

○加藤 伸康[1]，橘 剛[2]，新宮 康栄[1]，若狭 哲[1]，加藤 裕貴[1]，大岡 智学[1]，山澤 弘州[3]，武田 充人[3] （1.北海道大学大学院 医学研究院 循環器呼吸器外科，2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科，3.北海道大学病院 大学院医学研究院 小児科）

[P80-6] T弁の異形成、 hypo RVを伴う critical PSに対して、 palliative RVOTRを行った1例

○城 麻衣子[1]，中田 朋宏[1]，渡部 聖人[1]，安田 謙二[2]，中嶋 滋記[2]，織田 禎二[1] （1.島根大学 医学部 心臓血管外科，2.島根大学 医学部 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P80-1] 右室流出路再建における ePTFE三弁付き導管の中期成績

○吉田 尚司, 新川 武史, 小林 慶, 寶亀 亮悟, 中山 祐樹, 新浪 博士 （東京女子医科大学 心臓血管外科）

Keywords: Right ventricular outflow tract, Pulmonary regurgitation, Pulmonary stenosis

Background: Excellent outcomes of right ventricle to pulmonary artery conduits with expandedpolytetrafluoroethylene (ePTFE) valves have been reported. The purpose of this study was to evaluate the outcomes of the different material conduits with tricuspid ePTFE valves.Methods: 42 consecutive patients who received right ventricle to pulmonary artery conduit with tricuspid ePTFE valves for biventricular repair between April 2004 and December 2016 were studied. The conduits made of autologous pericardial roll or xenograft roll were used in 22 patients (group P) and the conduits made of ePTFE tube were used in 20 patients (group G). The conduit reoperation and the conduit dysfunction were analyzed.Results: During the median follow-up of 6.2 years, no death related to the conduit was observed. There were 5 reoperations (3 in group P and 2 in group G). Freedom from conduit reoperation at 5 years was 100% in group P and 92.3% in group G (p=0.03). Freedom from more than moderate conduit stenosis at 5 years after operation was not significantly different between both groups (42.1% in group P vs. 51.2% in group G; p=0.80) despite the group G conduits were significantly smaller, and freedom from more than moderate conduit regurgitation at 5 years was significantly better in group G (94.4% in group G vs. 53.4% in group P; p=0.01).Conclusions: The conduit with ePTFE valves in the ePTFE tubes had better conduit function compared to the conduit with autologous pericardial or xenograft roll, especially on the site of conduit regurgitation.

[P80-2] 当院の手製 EPTFE三弁コンディットについての検討

○長門 久雄[1], 吉澤 康祐[1], 森 おと姫[1], 前田 登史[1], 大野 暢久[1], 岡田 達治[1], 植野 剛[1], 佐藤 博文[1], 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 小児循環器科）

Keywords: 右室流出路再建, コンディット, 再手術回避率

【目的】右室流出路再建(RVOTR)に当院手製の EPTFE三弁付きコンディット（ HET）使用の妥当性について検討する。【方法】二心室の血行動態を持つ RVOTに使用された HET（心内修復術、コンディット再置換手術を含む）を対象とする。【結果】2004年11月から2019年10月に29例に対し、33個の HETが使用されていた。対象となった主疾患、術式は TOF,PA 10 (内 MAPCA, UF 4); Truncus 9; Ross 6 (内 Ross-Konno 1); TGA 3; DORV, PA 1であった。 手術時年齢は中央値6.2歳（0.2~40.8）、体重は中央値18.9Kg (3.79~65.9)。使用された HETのサイズとその個数はそれぞれ、12mm,1; 14mm,4; 16mm,7; 18mm,5; 20mm,7; 22mm,7; 24mm,2 であった。33個の内、コンディット再置換を受けていたのは4個でいずれも再度 HETが使用されていた。再置換を受けた HETの経過年数は3.7, 4.7, 8.4, 11.3年であった。早期再手術となった前二者の理由は１例が MAPCA, UF後の branch PS（ Case A）、他の１例が LPA狭窄であり、いずれも HETの問題ではなかった。 HET再置換をしていない29個は、経過年数中央値3.3年(0.3~14.8)で、最終の RV/LV圧比は２例を除き0.7未満（0.7以上は1例が再手術後も RV圧が低下していない Case A、他の１例が0.3歳で12mmを使用し5.3年経過した再置換予定例）、最終 RVEDVについては Case Aを除き中央値109.2% of N (62.3~127.4)であった。 Case Aの RVEDVは225~266% of Nで経過している（ HETの弁逆流は高肺動脈圧下でも問題ない）。 HETの再置換回避率は、３年100%、５年87.1%、10年78.3%であった。コンディット弁への PTPV介入は３例に必要とした。【結語】当院で使用している EPTFE三弁付きコンディットは乳児期早期の使用経験は少ないものの、十分な耐久性、逆流防止効果がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P80-3] 当院における Contegra使用症例に対する再手術の経験

○前田 登史[1], 長門 久雄[1], 森 おと姫[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）

Keywords: 右室流出路, 総動脈幹症, Contegra

【背景】本邦では2012年から、先天性心疾患の右室流出路（ RVOT）再建に Contegraが使用可能となったが、その問題点に関する報告は少ない。当院では2017年から3例に Contegraを使用し、2例について Contegra植え込み後右室流出路再置換（ re-RVOTR）を要したので報告する。【症例1】8か月男児、7.6kg。総動脈幹症、大動脈弓離断。生後4日に両側肺動脈絞扼術、生後27日に心内修復（ Contegraサポートなし12mm、 ePTFE糸による補強、大動脈弓直接吻合）を施行した。総動脈幹弁逆流と RVOTSの進行、上行大動脈の屈曲拡大による気管狭窄のため７か月後に再手術となった。 PSRなし、肺動脈圧22/11(16)mmHg、 RVOT圧較差34mmHgであった。総動脈幹弁形成、上行大動脈延長、 re-RVOTR（自作3弁付き ePTFE conduit 14mm）を行った。 Contegraの中枢吻合部に仮性内膜の肥厚を認め、 RVOTSの原因と考えられた。現在術後5か月、経過良好である。【症例2】2歳男児、10.4kg。総動脈幹症。生後13日に壊死性腸炎を発症、生後14日に両側肺動脈絞扼術、6か月時に心内修復（ Contegraサポートなし14mm、 ePTFE糸による補強）を施行した。その後左右肺動脈狭窄に対してバルーン拡張を3度施行したが改善せず、また経時的に Contegraが弁上で拡大傾向であり、1.5年後に再手術となった。 PSRなし、肺動脈圧は分岐前、左、右それぞれ42/7(20)mmHg、14/8(12)mmHg、17/8(12)mmHg、肺動脈圧較差は左右それぞれ33、24mmHgであった。肺動脈形成、 re-RVOTR（自作3弁付き ePTFE conduit 16mm）を行った。 Contegraの吻合部は問題なく、拡大部は壁が菲薄化し血液が透見された。肺動脈は吻合部以遠で壁肥厚を認め、そのためにContegra内圧が上昇し拡大したものと思われた。現在術後4か月、経過良好である。【結語】 Contegra植え込み後に異なる原因による re-RVOTRを経験した。 Contegra植え込み後に起こりうる問題点を把握し、経過観察を行うことが必要と考えられた。

[P80-4] 右側相同心に伴う機能的単心室・肺動脈閉鎖に対する右室-肺動脈導管設置の試み

○古谷 翼, 帆足 孝也, 今井 健太, 島田 勝利, 海老島 宏典, 市川 肇 （国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

Keywords: 右側相同心, 単心室, 右室-肺動脈導管

【背景】右側相同心(RIH)に伴う機能的単心室・肺動脈閉鎖に対し、2012年から体肺動脈シャントに代わり右室-肺動脈導管(RV-PA)を用いている。【目的】本治療戦略の中期成績を後方視的に検討。【対象】2012年6月以降に RV-PAを施行した RIHに伴う機能的単心室、肺動脈閉鎖連続11例。男女比4:7。出生体重中央値2.7kg。全例が右室型単心室・共通房室弁・心外型肺静脈還流異常の診断。軽度以上の房室弁逆流合併5例(45.4%)で経過中に房室弁形成施行。中心肺動脈離断/狭窄合併5例(45.4%)は RV-PA造設時に自己心膜を用いた中心肺動脈形成を併施。心外型肺静脈還流異常合併11例中10例(90.9%)で胎生期より還流路狭窄を指摘、うち4例で出生直後に垂直静脈にステント留置、6例は外科的修復（新生児期4例、両方向性グレン(BDG)と同時施行2例）。大動脈閉鎖合併の1例で同時手術としてノーウッド型大動脈弓再建を施行。【結果】追跡完遂率100%、術後観察期間中央値1.1年(最長6.2年)。 RV-PA施行日齢中央値34日、初回手術での RV-PA造設7例、段階的手術4例。 conduitサイズは5mm 6例、6mm 5例。4例(36.3%)で閉胸前に clippingを行い、 BDGまでにバルーンによる unclipping施行。肺血流過少に難渋した1例と RV-PA近位端による体心室流出路狭窄を来した1例でそれぞれ体肺動脈 shuntへ移行。1、3、及び5年での累積生存率はそれぞれ70.7、53.0、及び53.0%。経過中の死亡は4例で、心臓死2例、壊死性腸炎1例、および急性呼吸障害1例。3年での累積 Fontan到達率は35.4%で、 Fontan到達3例、 BDG後良好な心肺機能で Fontan待機1例。【まとめ】左心低形成と比較しシャントは長く、近位端の胸壁圧迫も来し得るため、

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

RV-PA conduitの成長に応じた段階的肺血流調整を容易とする優位性が活かせる症例は少ない。生存率・Fontan到達率の改善は明らかではないが、今後症例の蓄積と長期の経過観察を行った上で、体肺動脈短絡例との後方視的な比較検討を行う予定である。

[P80-5] 二心室修復可能な心疾患に対する姑息的右室流出路再建術8例の検討

○加藤 伸康[1], 橘 剛[2], 新宮 康栄[1], 若狭 哲[1], 加藤 裕貴[1], 大岡 智学[1], 山澤 弘州[3], 武田 充人[3] （1.北海道大学大学院 医学研究院 循環器呼吸器外科, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科, 3.北海道大学病院 大学院医学研究院 小児科）

Keywords: 姑息的右室流出路再建, 二心室修復, 姑息術

【背景】単心室疾患における右室-肺動脈シャントの有用性は報告があるものの、二心室修復(BVR)可能な心疾患に関してはその有用性に関する報告は少ない。【目的】 BVR可能な心疾患に対する姑息的右室流出路再建術(pRVOTR)について、その結果や血行動態・有用性・姑息術としての意義について報告する。【方法】対象は2017年以降に行った pRVOTR8例。最終的に Rastelli手術を要する心疾患のうち、主要体肺側副動脈(MAPCA)のように肺血管床に懸念がある症例、または両側体肺動脈短絡(SP-S)術後だが心内修復に懸念があり姑息術を必要とした場合を pRVOTRの適応とした。対象疾患は CoA・ Cervical aortic archと MAPCAを伴った DORV/PS1例、PA/VSD/MAPCAs5例、総動脈幹症2例。年齢は日齢1-月齢65(中央値;月齢10)、体重は3.2-18kg(中央値;5.8kg)。VSD未閉鎖のため、血流制限として導管は正常肺動脈弁輪径の70-80%とした。【結果】導管サイズは5mm 1例、6mm 2例、8mm 1例、10mm 2例、12mm 1例、14mm 1例を使用。同時手術は CoA repair＋ UF1例、 UF3例、肺動脈形成3例。手術時間362±115分、人工心肺217±57分、大動脈遮断24±5分。急性期・中遠隔期死亡なし。平均観察期間20ヶ月で、 SpO2=79±7%：91±3%：87±4%(術前：術後：中期)、 BNP=287±353：124±54：57±59であり、待機中に心不全やチアノーゼ増悪による入院イベントなし。術前：術後中期でカテーテル検査結果を比較すると、Qp/Qs=1.66±1.06：0.94±0.45、 SpaO2=82.7±3.1：70.2±11.7、 SaO2=82.8±3.9：85±7.0であり、 pRVOTR術後は動静脈血が完全に混合せず、効率よく全身へ酸素供給がなされている事が示唆された。2例が根治へ到達し、6例は今後根治を予定している。【結語】 pRVOTRは BVR可能な心疾患において効率良い酸素供給が可能となり、 SP-Sよりも待機期間のチアノーゼ改善と心不全回避が期待できる。通常の SP-Sでは管理の難しい場合に、考慮すべき術式である。

[P80-6] T弁の異形成、 hypo RVを伴う critical PSに対して、palliative RVOTRを行った1例

○城 麻衣子[1], 中田 朋宏[1], 渡部 聖人[1], 安田 謙二[2], 中嶋 滋記[2], 織田 禎二[1] （1.島根大学 医学部 心臓血管外科, 2.島根大学 医学部 小児科）

Keywords: critical PS, hypo RV, palliative RVOTR

【背景】 critical PS(cPS)は、初期治療として PTPVがなされるが、その後外科的介入を要することも多い。また T弁形態や RV size等により、治療方針も大きく異なる。【症例】9ヶ月、10.9kg。診断は cPS、 PFO、 TR、mild TS、 hypo RV。 day15:PTPV施行され、 RV圧:70→60mmHgへと低下。 UCG上 TR:moderate-severe→moderate、流速:5.3→3.4m/s、また P弁流速:3.7→1.8m/sと改善。計測上 RVEDV:62.4% of N。 PFOが RL shuntであり、 HOTで退院。退院後徐々に RV圧の上昇を認め、5ヶ月時再 PTPV行うも無効。計測上 RVEDV:56.1% of Nと有効な成長を認めず。 PFO閉塞テストでは、 CVP上昇、 BP低下、 CI低下。また計測上 Rp:6.1。 UCG上の

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

T弁輪サイズは18.8ｍｍ(105.3% of N)だが、流入径が7.2mmと狭く、流入速度1.6m/s、 TR mild-moderateで、流速4.8m/s。 P弁は8.8mm(80% of N)だが、肥厚が強く、流速4.2m/s。【方針】計測上の RV-TV indexは0.523であったが、 T弁形態に懸念があるため、一期的根治は不可と判断し、 palliative RVOTRを行う方針とした。【手術】 T弁は前尖と後尖が癒合した2尖構造かつ double orificeだったため、 small orificeを閉鎖、中隔尖の secondary chordaを切断して浮き上がりを改善させた。弁口は75% of Nのサイザーまで通過。 P弁は前方の1尖の硬化肥厚が著しく、温存は困難と考え切除、 RV内の異常筋束を可及的に切除した後に、1弁付 patchで RVOTRを行った。右心系の能力はある程度望めると考え、 PFOは半閉鎖した。【術後経過】急性期は右心不全が強く、利尿期が到来するまで1週間程要した。最終 CVPは10前後。 UCG上 T弁流入径:7.5mm、流入速度:1.5m/s、TRは不変で流速:2.4m/sまで低下、 RVOTでの流速:0.84m/s、 PFOは restrictiveとなり、 HOT離脱して(SpO2:90％前後)、退院。【まとめ】 T弁の異形成、 hypo RVを伴う cPSに対して、 palliative RVOTRを行った。今後の T弁や RVの成長、また Rpなどにより、次期手術を検討する必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）81（ P81）

外科治療3

指定討論者:岡 徳彦（群馬県立小児医療センター 心臓血管外科）

[P81-1] 当院におけるファロー四徴症の肺動脈弁輪温存に関する検討

○細田 隆介，永瀬 晴啓，保土田 健太郎，枡岡 歩，鈴木 孝明 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）

[P81-2] BTシャント手術を先行したファロー四徴症修復術の中期成績 肺動脈弁機能と遺残右室流出路狭窄

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

[P81-3] ファロー四徴症に対する積極的な一期的心内修復術の妥当性の検討

○村上 優，鎌田 真弓，小坂井 基史，櫻井 寛久，野中 利通，櫻井 一 （中京病院）

[P81-4] Modified Nunn手術： TOF・類縁疾患での右室流出路形成術式：ｍｏｎｏｃｕｓｐパッチへの挑戦

○河田 政明[1]，吉積 功[1]，鵜垣 伸也[1]，片岡 功一[2]，古井 貞浩[2]，鈴木 峻[2]，関 満[2]，佐藤 智幸[2]，永野 達也[3]，多賀 直行[3] （1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科，2.同 小児科，3.同 小児手術・集中治療部）

[P81-5] Fallot四徴肺動脈弁欠損の治療経験4例

○竹吉 大輔，五十嵐 仁，浅井 英嗣，橘 剛 （神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P81-1] 当院におけるファロー四徴症の肺動脈弁輪温存に関する検討

○細田 隆介，永瀬 晴啓，保土田 健太郎，枡岡 歩，鈴木 孝明 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）

Keywords: ファロー四徴症，弁輪温存，transannular patch

【背景】ファロー四徴症(ToF)の外科的治療において、当院では肺動脈弁輪径(PAVD)の Z-valueを参考に弁輪温存での乳児期心内修復術を行ってきた。【目的】当院で施行した ToFの乳児期心内修復術が78例、うち弁輪温存を選択した33例を対象とし、臨床成績の比較検討を行い、その臨床成績を明らかにすること。【方法】弁輪温存を選択した症例の中で、術後に右室流出路に対して再手術が必要となった症例を A群(n=6)、再手術が必要なかった症例を B群(n=27)とし、後方視的統計解析を行った。【結果】手術時の平均体重は A群 6.45±0.91kg、 B群 6.56±1.45kg(p=0.81)と有意差を認めなかったが、手術時年齢で A群 5.17±0.99ヵ月、 B群 7.40±2.36ヵ月(p=0.0015)と有意差を認めた。術前に無酸素発作を認めたのが B群のみ5例、術前シャント症例も B群のみ4例であった。術前の心エコー検査において、 PAVDは Z-valueで A群 -2.09±0.60、 B群 -1.67±1.03(p=0.21)、 A群 63.5±10.2% of normal、 B群 71.0±17.9% of normal(p=0.19)と有意差を認めなかったが、 RVOT流速は A群：4.73±0.33 m/s、 B群：4.09±0.69 m/s(p=0.0037)と有意差を認めた。術式で右室切開を加えたのは A群 3例:50%、 B群19例:70%(p=0.34)、直視下 PV交連切開は A群5例:83%、 B群21例:78%(p=0.76)と両群間に有意差は認められなかった。術中において、 RVP/LVPは A群 0.67±0.17、 B群 0.57±0.17(p=0.28)だが、通過サイザー径より計算される PAVDは A群 82.7±4.01% of normal、 B群 90.4±6.48% of normal(p =0.003)、術後 RVOT流速は A群 3.48±0.50 m/s、 B群 2.26±0.79 m/s(p=0.0004)と有意差を認めた。【考察】ファロー四徴症心内修復において弁輪温存を選択する場合、術中のサイジング%normalは術後再手術の予測に有用である可能性がある。手術時年齢が低い症例、術前後 RVOTSについては術後再手術のリスクとなる可能性があり継続的な外来フォローが必要である。

[P81-2] BTシャント手術を先行したファロー四徴症修復術の中期成績 肺動脈弁機能と遺残右室流出路狭窄

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

Keywords: ファロー四徴症，BTシャント手術，肺動脈弁

【目的】当院ではファロー四徴症(TOF)修復術の際に可及的に transannular patch(TAP)を回避する目的で、乳児期早期にチアノーゼが高度な症例は BTシャント(BTS)を行い1歳以降の修復術を行っている。 TOF修復術の中期成績と特に肺動脈弁機能・右室流出路狭窄の観点から治療方針の妥当性を検討する。【対象】2010年1月から2019年12月に TOF修復術を施行した42例（肺動脈閉鎖・肺動脈弁欠損は除く）。先行姑息術は BTS 29例、 RVOTR 2例、PAB（AVSD合併）2例。 BTS施行時月齢は2.7±2.6m、体重4.6±1.5kg、%PVD 66.9±12.1 %N。 TOF修復術時月齢 19.5±8.3m、体重 8.9±1.4 kg、%PVD 86.8±12.8 %Nであり、修復術の内訳は TAP 4例 (9.5%: monocusp 2, mini-TAP 2)、 RAPA 12例、 RAPA + mini RV patch 26例。【結果】 TOF修復術後の在院死亡及び遠隔死亡なし。術後観察期間 5.4±2.8年。術後遠隔期の治療を要する不整脈発生はなし。 BTS先行例の%PVDは BTS施行時に比べ心内修復術時に有意に上昇していた（66.9±12.1 vs 86.8±12.8: p＜0.001）。最近の術後心エコーでの PRは severeなし、 moderate 10例(24%)であり、うち8例は2015年以前の手術症例。 moderate以上の症例は BTS先行例が非先行例に比べ少なかった（4/29 vs 6/13: p=0.027)。右室流出路狭窄に対し1例に再手術、3例に PTPVを施行し、 TOF修復術前の介入は BTS 3例、 PTPV1例。再手術または PTPVを要した症例は BTS先行・非先行例では有意差を認めず（3/29 vs 1/13: p=0.786）。 PA velocity 2.7±2.6m/sで3.0m/s以上を 5例に認め、うち4例が BTS先行例であった。【結語】当院の治療方針でも TAPの頻度は少なく、 BTS後で肺動脈弁輪径の拡大が得られ修復術後も肺動脈弁機能は非先行例に比べても良好であった。しかし、遠隔期に肺動脈弁逆流が増悪する症例や遺残右

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

室流出路狭窄が BTS先行群に見られ、今後さらなる増悪や心室性不整脈の発生などについて慎重に経過観察が必要である。

[P81-3] ファロー四徴症に対する積極的な一期的心内修復術の妥当性の検討

○村上 優，鎌田 真弓，小坂井 基史，櫻井 寛久，野中 利通，櫻井 一 （中京病院）
Keywords: ファロー四徴症，外科治療，中期成績

【背景】体肺シャント術は術後ショック等の重大な合併症の可能性があり、当院では近年、ファロー四徴症(TF)に対し、体肺シャントを回避する目的で月齢3ヶ月、体重5kgを超える場合は一期的心内修復術(ICR)を考慮している。【方法】当院にて TF(DORV+PS含む)に対して2011年以降に初回介入を行なった91例を対象とし、治療成績について診療録を用いて後方視的に検討を行った。【結果】診断は TF 63例、 DORV+PS 28例。初回姑息術は体肺シャント25例、右室流出路ステント3例。シャント手術は月齢中央値2.1ヶ月(0.3ー11.7ヶ月)、体重は中央値4.5kg(1.8ー7.8kg)で施行。合併症は術後ショック1例、シャント閉塞3例。死亡例はなく、術後中央値9.3ヶ月(0.5ー16.5ヶ月)で ICRに至った。 ICRは月齢中央値11.4ヶ月(1.3ー205.9ヶ月)、体重中央値7.8kg(3.5ー47.2kg)で施行。右室流出路再建は弁輪温存が65例(71.4%)。フォローアップ期間は中央値2.7年(0.0ー8.4年)で、死亡例はなく、再手術を3例認めた(右室流出路狭窄2例、心室中隔残存短絡1例)。術後カテーテル介入が13例あり、11例が末梢肺動脈狭窄への介入であった。再手術回避率は1年、3年でそれぞれ98.6%、98.6%、再介入回避率は1年、3年でそれぞれ84.6%、84.6%。初回介入を行った時期を2016年まで(E群)と2017年以降(L群)に分け比較すると、 E群、 L群で体肺シャントは36.5%、7.1%(p=0.004)で L群が優位に少なく、一期 ICRの症例では ICR時の体重5kg台が1例、4例(p=0.0149)で L群が優位に多かったが、弁輪温存は73.0%、67.9%で優位差なし。再手術回避率は1年でそれぞれ98%、100%で有意差なく、再介入回避率は、1年でそれぞれ94.5%、76.0%(p=0.06)で、 E群で多い傾向だが有意差はなし。【結語】当院の近年の治療方針は、術後両側肺動脈狭窄に対するカテーテル介入が多い傾向だったが、生存、再手術回避は以前と変わらず、シャント術の合併症が回避でき、妥当であると考えられた。

[P81-4] Modified Nunn手術： TOF・類縁疾患での右室流出路形成術式：ｍｏｎｏｃｕｓｐパッチへの挑戦

○河田 政明[1]，吉積 功[1]，鵜垣 伸也[1]，片岡 功一[2]，古井 貞浩[2]，鈴木 峻[2]，関 満[2]，佐藤 智幸[2]，永野 達也[3]，多賀 直行[3] （1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科，2.同 小児科，3.同 小児手術・集中治療部）
Keywords: Fallot四徴，Nunn手術，右室流出路形成

Fallot四徴症と類縁疾患での右室流出路形成で広く用いられる一弁付きパッチの代替としての Nunn法の中長期成績を報告する．【対象】2007年1月から2019年12月に PTFE bicuspid valve(Nunn)法を施行した39例を対象とし、適応基準は肺動脈弁輪径70％ N以下とした．手術時年齢2ヵ月～14歳（中央値 1歳8ヵ月），体重は4.2～36.8kg（9.0 kg）．診断： TF/TF型 DORV 38例（肺動脈閉鎖9，肺動脈弁欠損1）， PA/IVS 1例、術後観察期間1年4ヵ月～12年5ヵ月（7年9ヵ月）．【術式】術中に後壁となる自己組織幅、右室切開心尖部端から肺動脈弁直上後壁中央部までの長さ Lを計測、（正常予測肺動脈弁輪径+2)(mm)の弁輪を有する seagull型2尖弁を作製した。弁尖の高さは Lとし、幅・長さいずれも縫い代を含め若干大きめの弁尖を作製した。弁尖は右室切開辺縁・肺動脈後壁、想定肺動脈弁輪位に結節縫合で固定した。【結果】追加/再手術を5例（血栓除去＋左肺動脈形

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

成，遺残 VSD閉鎖，末梢肺動脈形成，ペースメーカ植え込み，再右室流出路再建），経皮的肺動脈形成を12例に行った．死亡は術後3年4ヵ月の1例（敗血症；非心臓関連）であった．直近の X線で CTR 0.43～0.67（中央値0.53；以下同じ），心電図 QRS幅0.076～0.174秒（0.133）， BNP値6～335pg/ml（25）であった．心エコー検査：再建肺動脈弁輪径は対正常値85～154％（121），収縮期最大圧較差は0～80mmHg（31），右室圧/左室圧比0.25～0.68（0.43），肺動脈弁逆流 trivial 1， mild 34， moderate 4．逆流率16～85％（32％， 50％以上：4），三尖弁輪径77～126％ N（97）であった．心カテ検査上肺動脈弁位圧較差2～45mmHg（14），右室/左室圧比0.23～1.0（0.45）， RVEDV46～144 mL/m2（71）であった．【考察と結論】 Nunn法の再建肺動脈弁は作製が容易で，逆流制御に優れ，機能は中期にわたり維持されていた。長期にわたる右室機能維持と治療成績向上の可能性が期待される．

[P81-5] Fallot四徴肺動脈弁欠損の治療経験4例

○竹吉 大輔，五十嵐 仁，浅井 英嗣，橘 剛 （神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

Keywords: TOF, absent pulmonary valve, 気管狭窄

【背景】 Fallot四徴肺動脈弁欠損は Fallot四徴症全体の３～５％を占める比較的まれな疾患である．肺血流が高流量で行き来する影響で右室，肺動脈幹，左右肺動脈は拡大する．特に肺動脈の拡大による呼吸障害が問題となる．【方法】北海道大学病院(2012.5~2018.7)および神奈川県立こども医療センター(2018.4~)にて手術加療した4例を後方視的に分析する．【結果】手術介入時期は日齢14～303であった．新生児期に治療介入を要したのは1例であり， PSがなく肺血流の制限がなされていない症例であった．心血管の合併奇形として左肺動脈起始異常２例あり，そのうち１例は PA slingを形成していた．その他の合併奇形は鎖肛・十二指腸閉鎖が１例，CHARGE症候群の多発奇形が１例であった．術前の検査では RVEDV 143±23%N, LVEDV 102±14%N, RPA 230±71%N, LPA 182±2%N(起始異常を伴うものを除く)であった．術前に気道狭窄症状を呈したものが３例で、術後に気道狭窄症状が顕在化したものが１例あり全例で気道狭窄症状を呈していた。 TOF ICRの際に気管外ステントを行ったのは２例，もう１例は術中に拡大した肺動脈の圧迫を解除することで気管狭窄も解除できると判断し気管外ステントを施行しなかった．しかし気管外ステントを施行しなかった２例は成長に伴い気道症状が顕在化しており，そのうち１例は reRVOTRを施行する際に気管外ステントを行った．右室流出路再建は全ての症例で京都府立医科大学作製の bulging sinus付き三弁 ePTFE graftを使用した．【考察】 Fallot四徴肺動脈弁欠損は心血管合併奇形としては左肺動脈起始異常があり注意を要する。手術時期に関しては気道狭窄・心不全・左肺動脈起始異常に伴う廃血流分布不均衡などの因子に依存し気管に対する介入を含め総合的な判断を要する。手術方法は全例にラステリ型根治術を施行し京都府立医科大学作製の bulging sinus付き三弁 ePTFE graftを使用し良好な結果であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル | 外科治療

デジタルオーラル（ II）82（ P82）

外科治療4

指定討論者:金子 幸裕（国立成育医療センター 心臓血管外科）

[P82-1] 腋窩切開法による心房中隔欠損孔閉鎖術の早期手術成績

○藤田 智，帯刀 英樹，塩瀬 明 （九州大学病院 心臓血管外科）

[P82-2] Hypo LVを持つ成人 ASD患者に対する外科的介入について

○秋山 章，木村 成卓 （慶應義塾大学医学部 外科学（心臓血管））

[P82-3] 心房中隔欠損閉鎖術後遠隔期に下大静脈左房流入による心不全を発症し、心房内血流転換術を施行した1例

○阪口 修平，谷口 智明，中村 都英 （宮崎大学 医学部 心臓血管外科）

[P82-4] 左室 rehabilitationのため cAVSDに対し palliative ASD closureを先行した一例

○大沢 拓哉[1]，村山 弘臣[1]，岡田 典隆[1]，安田 和志[2]，河井 悟[2]，森鼻 栄治[2]，鬼頭 真知子[2]，郷 清貴[2]，森本 美仁[2]，伊藤 諒一[2]，鈴木 孝典[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 小児循環器科）

[P82-5] c-AVSD 2-patch repairのパッチ形状のちょっとした工夫ーより自然な形態を目指してー

○岡田 典隆[1]，村山 弘臣[1]，大沢 拓哉[1]，安田 和志[2]，河井 悟[2]，森鼻 栄治[2]，鬼頭 真知子[2]，郷 清貴[2]，森本 美仁[2]，伊藤 諒一[2]，鈴木 孝典[2] （1.あいち小児保健医療総合センター 小児心臓病センター 心臓血管外科，2.あいち小児保健医療総合センター 小児心臓病センター 循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P82-1] 腋窩切開法による心房中隔欠損孔閉鎖術の早期手術成績

○藤田 智，帯刀 英樹，塩瀬 明 （九州大学病院 心臓血管外科）

Keywords: 小切開，心房中隔欠損症，術後鎮痛

【背景】当施設では ASD閉鎖術に対するアプローチ法として胸骨正中切開および右後側方開胸に加え、2018年より腋窩切開法を導入した。また腋窩切開症例では全例ポプスカインによる肋間神経ブロックを施行しており、術後早期の鎮静管理への好効果が期待される。【対象と方法】2018年から現在までの期間に心房中隔欠損孔閉鎖術を施行した24例を対象とした。アプローチ法の内訳は胸骨正中切開10例、腋窩切開12例、右後側方開胸2例であり、胸骨正中切開症例と腋窩切開症例の早期手術成績を比較検討した。手術時年齢および体重の平均値は8.2 vs 4.3歳、26.8 vs 14.6kgで有意差を認めなかった。平均観察期間は30.5ヶ月であった。また、肋間神経ブロックの効果判定のため、併用した鎮静剤投与量の面から検討を加えた。【結果】死亡症例および再介入例は無し。手術時間、体外循環時間、心停止時間はそれぞれ平均207 vs 173分、65.3 vs 51.6分(p=0.02)、28.8 vs 23.5分で体外循環時間のみ腋下切開が有意に短かった。術後挿管時間、 drain留置期間、 ICU滞在期間、術後入院日数はそれぞれ平均6.5 vs 3.9時間、1.9 vs 1.3日(p=0.01)、1.5 vs 1.75日、13.3 vs 15.7日で drain留置期間のみ有意差を認めた。術後併発症として正中切開群では気胸を1例認めた。腋下切開群では心房粗動1例と心房外の小血腫形成(いずれも心膜切開部下端付近)を2例に認めた。術後24時間までの平均心拍数は両群間で有意差はなく同程度の鎮静レベルが得られていると判断した。プレセデックスおよびミダゾラムの投与量は両群間で有意差を認めず、肋間神経ブロック併用の効果は鎮静剤投与量の面からは明らかではなかった。【結語】当院で施行した腋窩切開法による心房中隔欠損孔閉鎖術の早期手術成績は満足できるものであった。肋間神経ブロックによる鎮痛効果については術後の鎮痛/鎮静管理に好影響を与える可能性があると考えるが更なる仔細な検討が必要である。

[P82-2] Hypo LVを持つ成人 ASD患者に対する外科的介入について

○秋山 章，木村 成卓 （慶應義塾大学医学部 外科学（心臓血管））

Keywords: 心房中隔欠損症，hypo LV，閉鎖術

【目的】成人期 ASDに対する閉鎖術において、術前に非常に小さな左室を持つ症例における閉鎖術施行後の変化を検討した。【方法】当院において2017年1月から2019年12月までの間に外科的に ASD閉鎖術を施行した症例のうち、特に小さな LV（ LV mass index(g/m2)＜70）を持ち、術後に心不全の発症が懸念された6例を抽出し後方視的に検討した。【結果】患者背景は、年齢(歳)は46.3±25.2、 Qp/Qsは2.6±0.6。症状は NYHA2が3例、 NYHA1が3例、 Afは2例で合併していた。経胸壁心エコー（ TTE）における術前の LV mass index(g/m2)は48.4±10.7、LVEF(%, Teicholz)は67.6±4.4、中隔における E/e´は6.70±0.78、全例が二次孔欠損であった。合併手術を要した症例は2例で、共に三尖弁形成術＋左心耳切除であった。アプローチは、正中切開 3例、 MICS 3例であった。人工心肺時間（分）は111.3±43.3、大動脈遮断時間(分)は51.7±18.2であった。術後 TTEにて、 E/e´ 8.4±1.5（ p＜0.05）の上昇を認めた。 LV body mass index(g/m2) 59.9±12.9（p＜0.05)は増加を認め、 LVEF(%, Teicholz) 66.6±4.1の低下は認めなかった。 ICU滞在日数、術後入院日数はそれぞれ1日及び10.5日であり、術後に合併症は認めなかった。退院時の症状は NYHA2が1例、 NYHA1が5例であった。【結論】術前の左室が小さくても周術期に大きな問題は生じなかった。術後に E/e´の上昇を認める事から、 ASD閉鎖に伴う左室への流入血流量の増加に対する心筋の相対的な拡張能低下が予想されるが、同時に LV massの増加と EFの維持により、全体の駆出量は維持されているものと考えられた。今後はより長期的な左室の変化を観察していきたい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P82-3] 心房中隔欠損閉鎖術後遠隔期に下大静脈左房流入による心不全を発症し、心房内血流転換術を施行した1例

○阪口 修平，谷口 智明，中村 都英 （宮崎大学 医学部 心臓血管外科）

Keywords: 下大静脈左房流入，チアノーゼ，心房中隔欠損

【背景】下大静脈左房流入は極めて稀な奇形である。 ASD合併例では左房流入血が欠損孔を通り右房に流れるためチアノーゼを示さない例もある。今回小児期 ASD閉鎖術後50年という遠隔期に心不全症状を認め、心房内血流転換術を施行した症例を経験した。【症例】60歳、男性。10歳時他県で ASD閉鎖術を受け1年間フォローされたがその後受診なし。40歳から多血症のため抗凝固療法開始、52歳時に脳梗塞を発症したが ADLは自立していた。55歳から労作時呼吸困難と下腿浮腫を自覚、59歳から両下腿鬱滞性皮膚炎に対して加療開始された。近医で著明な低酸素血症を指摘され前医受診、下大静脈還流異常と診断され在宅酸素開始、手術目的に当科紹介となった。理学所見は身長169cm、体重76kg、 BP:98/54mmHg，SpO2:79%、検査所見は Hb:16.3 g/dL，BNP: 215pg/mL，肝腎機能正常、心電図: HR 80bpm，Af，CXp: CTR 50%，鬱血所見なし、心エコー： LVEF 63%，LVDd/s: 59/52mm，IVC 6/10mm，AR(-)，PR(2)，MR(1)，TR(1)，TR-PG:13mmHg、心臓カテーテル検査で IVCから左房への血流を認め、 Qp/Qs: 0.39であった。【手術】胸骨正中切開、上行大動脈送血、右大腿静脈＋ SVC脱血で人工心肺確立、上行遮断、順行性心筋保護液で心停止を得た。右房内は卵円窩頭側に縫合糸認め、心房中隔欠損は認めず、 IVC開口部は認めなかった。心房中隔を切開し左房内に IVC開口部を認めバルーンで閉鎖、PTFEパッチで IVCを右房に誘導しながら心房中隔を形成した。術後は SpO2＞95%、経過良好で術後17日目に退院した。【考察】下大静脈左房流入は稀な疾患で発生率は不明だが報告では成人症例が多い。今回の症例は先天性とも考えられるが、 ASD術後であり医原性の可能性も考えられた。脳梗塞について多血症の関与が否定できず、QOLの観点からも早期診断が重要である。【結語】1．ASD閉鎖時には IVCの位置を必ず確認する。2．原因不明の低酸素血症をみた際は本疾患も鑑別に入れる。

[P82-4] 左室 rehabilitationのため cAVSDに対し palliative ASD closureを先行した一例

○大沢 拓哉[1]，村山 弘臣[1]，岡田 典隆[1]，安田 和志[2]，河井 悟[2]，森鼻 栄治[2]，鬼頭 真知子[2]，郷 清貴[2]，森本 美仁[2]，伊藤 諒一[2]，鈴木 孝典[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 小児循環器科）

Keywords: cAVSD, palliative ASD closure, LV rehabilitation

【背景】 boarder line LVに対する LV rehabilitationとして心房中隔を部分閉鎖し、 LVに容量負荷をかけることで成長を促す治療戦略が報告される中、 AVSDに対して同様の治療戦略を行った報告は少ない。今回我々は、左側房室弁径に懸念のある cAVSD、 DORVに対し palliative ASD closureを先行して行い、その後根治術に到達した一例を経験したので報告する。【症例】在胎40週、2980gで出生、 cAVSD DORV PSと診断され、4か月時に心カテーテル検査を施行した。 Qp/Qs=1.8、 RpI=1.3、 LVEDV 16.3ml (121.8% of N)、 RVEDV 12.9ml(93.5% of N)であったが、エコーでは右側房室弁18.2ｍｍ(110% of N)、左側房室弁9.5ｍｍ(62.4% of N)であり左側房室弁が小さかった。また心房間は一次孔と二次孔ともに5ｍｍずつ開存しており左右シャントであった。その状態で根治術を施行することで MS、左心不全を来す懸念があったため LV rehabilitationを目的に palliative ASD closureを施行する方針とした。11ヶ月時に palliative ASD closure、 AVVPを施行、術中から LAPをモニタリングしながら管理を行ったが LAPは13－16 mmHg程度であった。術後経過は良好で経過し、1歳3か月時の新カテーテル検査を行った。 Qp/Qs=2.1、 RpI=1.7、 LVEDV 42.3ml(224% of N)、 RVEDV 24.6ml(126% of N)と左心系優位に成長を認め、エコーでも左側房室弁18.2ｍｍ(108% of N)、右側房室弁19.1ｍｍ(103% of N)となり左側房室弁径も成長を認めた。1歳5カ月時に2 patch repairによる心内修復術を施行した。術後 LAP14－16mmHg程度で、心

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

不全管理に時間を要したが術後1カ月で退院となった。【結語】左心系に懸念のある cAVSDに対し palliative ASD closureを施行し LV rehabilitationを行ったうえで根治術に到達した一例を経験した。 unbalanced AVSDは治療選択に苦慮することも多いが、心房間の左右シャントが多い左室低形成に対し、 palliative ASD closureは一つの選択肢になりうる。

[P82-5] c-AVSD 2-patch repairのパッチ形状のちょっとした工夫ーより自然な形態を目指して-

○岡田 典隆[1]，村山 弘臣[1]，大沢 拓哉[1]，安田 和志[2]，河井 悟[2]，森鼻 栄治[2]，鬼頭 真知子[2]，郷 清貴[2]，森本 美仁[2]，伊藤 諒一[2]，鈴木 孝典[2] （1.あいち小児保健医療総合センター 小児心臓病センター 心臓血管外科，2.あいち小児保健医療総合センター 小児心臓病センター 循環器科）

Keywords: 完全型房室中隔欠損症，２パッチ法，工夫

【背景】術前に房室弁逆流が少ない c-AVSDの心内修復術は，その弁形態をそのまま維持してパッチを入れれば理論的には新たな逆流は生じない．弁尖の geometryをなるべく変えず，弁尖の coaptation depthを維持するべくパッチ形態を多少工夫してみたので，方法を供覧し結果を報告する．【方法】2-patch法で行い，心室パッチは PTFE 0.4mmを心房パッチは新鮮自己心膜を用いる．弁下の VSD形態に合わせて心室パッチ just sizeで trimmingする．弁尖側は左側前尖と左側後尖が接合する部分に切れ込みを入れて両者の coaptation zoneをその切れ込みに horizontalに固定する．心室パッチはハート型に近い形態となる．【結果】ハート型パッチを使用した5例と同一術者が施行した直近連続5例（パッチの切れ込み以外は同一形態パッチ）を比較した．術前因子として月齢平均11±2対10±3ヶ月，体重平均6.6±0.6対6.1±0.6kg， TOF形態の c-AVSD3例対１例， Rastelli typeは A2例， C3例対 A3例， C2例でいずれも有意差はなかった．術前房室弁逆流は全て mild以下で，術中因子としてはパッチの深さ（=crestの深さ）8.2±2.6対8.6±1.9mm，幅（弁輪間距離）13.0±1.5対14.8±1.0mm， cleft完全閉鎖5例対4例，右側房室弁形成 stich数0.8±0.7対1.4±1.5針でいずれも有意差はなかった．形成後の右側弁口が96±10対80±5% Normal（ P=0.016）と唯一有意差を認めた．術後最長8ヶ月の経過観察で，最終外来受診時の MR，TRは両群とも全例 mild以下（両群とも mild MR1例， mild TR1例）で逆流に関して差を認めなかった．【結語】パッチに切れ込み入れることに明らかな結果の違いはなかった．唯一右側房室弁口が大きく確保できたが，症例数が少なく統計学的意義は乏しいが，右側房室弁のパッチ側形態が改善した術者感覚を裏付ける可能性はある．早期の成績は比較的良好であるが同等で，遠隔成績を検討していく必要がある．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）83（ P83）

外科治療5

指定討論者:萩野 生男（千葉県こども病院）

[P83-1] 単心室循環初期姑息術としての3mm BT shuntの効果

○柳 貞光[1]，水野 雄太[1]，池川 健[1]，杉山 隆朗[1]，河合 駿[1]，若宮 卓也[1]，小野 晋[1]，金 基成[1]，上田 秀明[1]，橘 剛[2] （1.神奈川県立こども医療センター循環器内科，2.神奈川県立こども医療センター心臓血管外科）

[P83-2] 当院における機能的単心室症に対する体肺動脈短絡手術の治療成績

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

[P83-3] Glenn手術で Additional Pulmonary Blood Flowは有益である

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

[P83-4] 末梢肺動脈狭窄に対するコンテグラ用いた Rastelli手術の経験

○水本 雅弘，正木 直樹，安達 理，崔 禎浩 （宮城県立こども病院 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P83-1] 単心室循環初期姑息術としての3mm BT shuntの効果

○柳 貞光[1], 水野 雄太[1], 池川 健[1], 杉山 隆朗[1], 河合 駿[1], 若宮 卓也[1], 小野 晋[1], 金 基成[1], 上田 秀明[1], 橘 剛[2]
（1.神奈川県立こども医療センター循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター心臓血管外科）
Keywords: BT shunt, 単心室, フォンタン

【背景】単心室循環の初期姑息術では低い肺血管抵抗の維持、前負荷の軽減、房室弁閉鎖不全の予防は重要である。当院では正中切開による3mm BT shuntと PDAの調整を加えた治療戦略により前負荷の軽減に努めてきた。一方で少ない肺血流は十分な肺の成長を促せない危険性がある。【目的】単心室循環初期姑息術としての3mm shuntの中期効果を明らかにする。【対象と方法】2003年から2018年に出生した単心室循環症例のうち、 HLHSおよび新生児重症 Ebstein奇形を除いた241例について、3mm BT shunt症例(BT群)44例とそれ以外(O群)197例に分け、1グレン、フォンタン到達月齢 2フォンタン到達率 3カテーテル検査結果（グレン前、フォンタン前、フォンタン後１年）4房室弁への手術介入率について比較した。【結果】1グレン到達月齢は BT群2.6±0.4(mean± SE)、O群6. 9±0.6と BT群で有意に早く(p＜0.05)、フォンタン到達月齢は BT群19.8±0.9、 O群22.1±1.0と両群で差を認めなかった。2フォンタン非到達率は BT群2年15.1±5.6%、3年2.5±2.5%、 O群2年21.7±2.9%、3年8.9±2.1%と BT群で低い傾向にあったが有意差はなかった。3カテーテル検査ではグレン手術前 SaO2(%)は BT群73.3±2.3：O群76.1±0.9、 PA Index BT群212.4±17.4： O群275.1±10.2と BT群で有意に SaO2が低く PAIは小さかった(p＜0.05)。フォンタン手術前も PA Indexは BT群212.4±12.4： O群233.0±6.4と有意に BT群で低かった(P＜0.05)が、フォンタン後1年では PA Indexに有意差を認めなかった。4房室弁への手術介入率は BT群1例(2.3%)、O群27例(13.7%)(p＜0.05)と BT群で有意に少なかった。【まとめ】3mm BT shuntは良好なフォンタン到達率をもたらすと同時に房室弁逆流への治療介入を有意に軽減する。前負荷軽減に伴う肺血流の低下のためグレン手術介入時期はその他の症例に比べ早期となり肺動脈はやや低形成だが、肺動脈はフォンタン後1年には同等に成長する。

[P83-2] 当院における機能的単心室症に対する体肺動脈短絡手術の治療成績

○黒澤 博之[1], 若松 大樹[1], 佐戸川 弘之[1], 桃井 伸緒[2], 青柳 良倫[2], 林 真理子[2], 富田 陽一[2] （1.福島県立医科大学医学部 心臓血管外科学講座, 2.福島県立医科大学医学部 小児科学講座）
Keywords: 機能的単心室, シャント手術, 治療成績

【はじめに】体肺動脈短絡手術では左右肺動脈の均等な成長が重要と考え、より中枢側での吻合を行うことを目的に2010年以降胸骨正中切開アプローチを基本とし、分岐部狭窄はある程度許容し、必要時 PTAや GlennまたはFontan型手術時に PA形成を追加することとしている。【対象と方法】対象は、2003年から2019年に、当院でシャント手術を施行した28例の機能的単心室(FSV)症例で、シャント手術後成績、肺動脈成長、心室機能や房室弁逆流への影響について検討した。【結果】疾患の内訳は、 PAIVS 10, TA 1, Asplenia 6, Polysplenia 3, cTGA3, Ebstein 2、その他3、 P弁は狭窄6、閉鎖22、房室弁は M15、 T3、 C８、 M+T2であり、術前 AVVRは none 12, trivial 10, mild 5, moderate 1。シャント手術時日齢は中央値25日、体重3.2kg、アプローチは側開胸9、正中19、 graft径は3mm 2, 3.5mm 7, 4mm 19、 size/BW 1.2、中枢側は AAO 3、 BCA 15、 SCA 10、末梢側は mPA 6、 branch PA 22、 CPBを10例に使用、 PA形成を2例、 ASD拡大を3例、 P弁切開を1例に併施。術後 High flowを6例、 graft閉塞を1例、再シャントを3例、早期死亡を4例に認めた。24例が月齢13ヶ月で BDGに到達(BDG到達率86%)、 BDG前に PSに対する PTAを5例に施行、 PA形成を5例、房室弁形成を2例に併施。20例が2.6歳で Fontan型手術に到達、4例が待機(Fontan到達率74%)、遠隔死亡を1例認めた。 EDVは BDG前、 Fontan前、後で214、149、103%ofN(p=0.09)、 EFは shunt前、 BDG前、 Fontan前、後で68、65、63、61%(p=0.58)、 AVVR gradeは0.75、1.2、0.75、0.7(p=0.33)と shunt術に伴う容量負荷を認めるも BDG後は改善、心機能、弁機能とも

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

温存され、 PAIは182、302、259、265(p＜0.01)、左右 PA径比は0.86、0.78、0.75、0.81(p=0.67)と左右均等で十分な成長が得られていた。【結語】当院における機能的単心室症に対する治療成績は良好であり、シャント手術を含めた治療戦略は概ね妥当であると考えられた。

[P83-3] Glenn手術で Additional Pulmonary Blood Flowは有益である

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

Keywords: Glenn, additional pulmonary blood flow, PA-index

【背景】 Glenn手術(以下 BDG)は単心室循環における中間ステージの姑息術となる。 nativeな順行性肺血流が存在する症例に対して、当院では肺血管の成長を期待し BDGで Additional Pulmonary Blood Flow(以下 APBF)を積極的に残す治療戦略をとっている。【方法】2000年から2019年までに BDGを施行した32例について診療録をもとに後方視的に検討した。 APBFあり24例(以下 A群)、 APBFなし8例(以下 B群)であった。【結果】 BDG後の PA圧(10±2.5VS8.3±2.4)、 Qp(3.1±0.8VS2.9±2.2)、 SaO2(88.3±4.1VS81.6±6.5)はそれぞれ A群で高く(p＜0.05)、また TCPC後の PA-index(260±105VS171±44.7)も A群で有意に高かった(p＜0.05)。 BDG後の ICU滞在日数(6.3±6.7VS7.4±3.8)は A群で有意に低かった(p＜0.05)。周術期(BDG)の循環不全、不整脈、胸水、死亡率は両群で有意差を認めなかった。 BDG後の体肺動脈側副血管は A群 B群それぞれ74%VS86%で、体静脈側副血管は32%VS14%だったが、二群間で有意差を認めなかった。肺動静脈瘻は両群とも認めなかった。 BDG後の心機能や房室弁逆流も両群で有意差を認めなった。【結論】 TCPC後の PA-indexは A群で有意に高く、これは APBFによる拍動血流が肺血管の成長をさらに促すことを示す。 APBFによる拍動血流は肺動脈内に存在する血管内皮由来のNOやエンドセリン1を放出させ、ずり応力を軽減する。また APBFを残すことで将来的な肺動静脈瘻の形成を抑制する報告がある。さらに SaO2の上昇は幼児期の神経学的な発達にとって好ましい。適切な APBFは心室への容量負荷による心機能および房室弁逆流の悪化にはつながらない。 BDGで積極的に APBFを残すべきである。

[P83-4] 末梢肺動脈狭窄に対するコンテグラ用いた Rastelli手術の経験

○水本 雅弘，正木 直樹，安達 理，崔 禎浩 （宮城県立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: Rastelli, コンテグラ, PA形成

【背景】コンテグラは，小口径サイズがあり，素材が柔らかく操作性が容易で止血に有用とされる．また，末梢側吻合において同時にパッチ形成することも可能であり，末梢肺動脈狭窄例に対する graft選択の一つとなる可能性がある．末梢肺動脈狭窄に対してコンテグラを用いた Rastelli手術3例を経験し，その早期成績について検討した．症例1：2歳4ヶ月女児． DORV／ PA，左→右 mBTS術後．21 trisomy，超低出生体重児，慢性肺障害，気管切開術後を合併． BW10.4kg， PAI307だが右 PA分岐部狭窄4mmあり．コンテグラ16mmにて右 PA形成を伴う Rastelli手術を施行．術後1年に BAP追加．術後2年，右 PA7.6mmと経過は良好である．症例2：3歳6ヶ月女児． PA／ VSD，右→左 mBTS，palliative Rastelli(bulging sinus ePTFE graft 8mm 使用)の術後．BW11.5kg， PAI147，左 PA狭窄3.8mmあり．コンテグラ12mmにて左 PA形成を伴う re-palliative Rastelli手術を施行．術後6ヶ月，左 PAに BAP施行し，左 PA5.2mm， PAI237と経過は良好である。症例3：2歳2ヶ月男児．PA／ VSD，MAPCAs，左→右 UF + mBTSの術後．BW9.4kg，左 PA－左 mBTS吻合部に高度狭窄2mmあり，BAPで拡張得られず．コンテグラ12mmにて左 PA形成を伴う palliative Rastelli手術を施行．術後造影 CTで左 PA開存と拡張を確認し，経過観察中である．【まとめ】3例全て成長遅延があり，左右 mBTSの術後で末梢肺動脈狭窄を合併していた．術中出血はほぼ認めず，術後血栓トラブルなく PA開存,退院となった．術後 PA成長は得られているが，遠隔期の瘤化，塞栓等の合併症を含め慎重な経過観察が必要である．【結語】末梢肺動脈狭窄を有する Rastelli手術

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

においてコンテグラは graft選択の一つとなりうると考える.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）84（ P84）

外科治療6

指定討論者:松久 弘典（兵庫県立こども病院 心臓血管外科）

[P84-1] 総動脈幹症に対する外科手術

○小森 悠矢，高橋 幸宏，桑原 優大，加部東 直広，和田 直樹 （榊原記念病院）

[P84-2] 総動脈幹症に対する外科的治療成績

○三輪 晃士[1]，盤井 成光[1]，石丸 和彦[1]，山内 早苗[1]，康 利章[1]，石井 陽一郎[2]，青木 寿明[2]，高橋 邦彦[2]，萱谷 太[2]，川田 博昭[1] （1.大阪母子医療センター 心臓血管外科，2.大阪母子医療センター 小児循環器科）

[P84-3] 総動脈幹症に対する手術方針と危険因子の検討

○櫻井 一[1]，野中 利通[1]，櫻井 寛久[1]，小坂井 基史[1]，村上 優[1]，鎌田 真弓[1]，大橋 直樹[2]，西川 浩[2]，吉田 修一朗[2]，吉井 公浩[2]，佐藤 純[2] （1.中京病院 心臓血管外科，2.中京病院 小児循環器科）

[P84-4] 総動脈管症の外科治療成績

○岩田 祐輔[1]，渕上 泰[1]，川口 祐太朗[1]，桑原 尚志[2]，桑原 直樹[2]，後藤 浩子[2]，山本 哲也[2]，寺澤 厚志[2]，田中 秀門[2] （1.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科，2.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科）

[P84-5] Hybrid術後の Norwood手術において、動脈管組織を利用して大動脈再建を行った左心低形成症候群の一例

○渕上 裕司，永瀬 晴啓，細田 隆介，保土田 健太郎，枡岡 歩，鈴木 孝明 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P84-1] 総動脈幹症に対する外科手術

○小森 悠矢，高橋 幸宏，桑原 優大，加部東 直広，和田 直樹 （榊原記念病院）

Keywords: 総動脈幹症，外科，二期的手術

【背景】総動脈幹症は新生児期に手術を要することが多いが,人工心肺使用下の手術は侵襲も高く,近年は肺動脈絞扼術を先行させることも多い.当施設でも近年は一期的根治術(Rastelli手術:R群)から肺動脈絞扼術(PAB:P群)を先行する二期的根治術へと手術方針を変更している.今回この術式変換に伴う成績の変化を検討した.【対象と方法】2003/3~2019/12に当院で Rastelli手術(R手術)を行った27例(R群10例、 P群17例)を対象とし後方視的に検討した.【結果】 R手術時の日齢/体重はそれぞれ R群17d(8-133)/3.4kg(2.1-5.5),P群132d(33-429)/ 5.6kg(2.6-8.6).P群の R手術時までの期間は3M(1-15)だった.全体の生存率(10年)は88.9%.R群では早期死亡1例(TrV逆流),遠隔期死亡1例(敗血症),P群では早期死亡なし,R手術後遠隔期に2例(誤嚥1,心不全1)を失っていた.R手術後遠隔期の再手術は R群9例3種（導管交換9,bentall1,右室瘤1）,P群8例2種(導管交換8,AVR2)であり再手術回避率(5年)は R群33.3%,P群で41.6%(P=0.08)だった.R手術後にカテ治療を要した症例は R群4(遠位部2,吻合部2),P群5(遠位部1,吻合部4）であり,回避率(5年)は R群44.4%,P群62.8%〈 P=0.75〉だった.Truncal valveに治療介入したものは4例(R群1例,P群3例)だったが,全例が初回術前より逆流があり PAB前後で増悪はなかった,R手術時の導管サイズは R群で11.8mm(8-14),P群で12.7mm(10-16)〈 P=0.05〉であり,P群の方が大きかった.導管交換を行ったのは死亡例を除いて R群9例(9/9),P群8例(8/15).両群の交換時の月齢は R群19M(4-91),P群43M(7-70)であり,サイズは R群で16.4mm(12-20),P群で17.0mm(14-20)〈 P=0.6〉だった.【考察】 P群では導管遠位部狭窄の発生およびカテーテル治療介入では R群と大きな変わりがなく,弁逆流症例でも心不全増悪因子とはならなかった.R手術時にサイズの大きい導管が挿入出来ることから導管交換の回数を軽減できる事が予想され,予後を改善する可能性があると考えられた.

[P84-2] 総動脈幹症に対する外科的治療成績

○三輪 晃士[1]，盤井 成光[1]，石丸 和彦[1]，山内 早苗[1]，康 利章[1]，石井 陽一郎[2]，青木 寿明[2]，高橋 邦彦[2]，萱谷 太[2]，川田 博昭[1] （1.大阪母子医療センター 心臓血管外科，2.大阪母子医療センター 小児循環器科）

Keywords: 総動脈幹症，両側肺動脈絞扼術，右室流出路再建

【背景】総動脈幹症(PTA)に対して，当院では2004年から新生児早期の一期的修復から両側肺動脈絞扼術(PAB)を先行する二期的修復術へと手術方針を変更した.【目的】当院での PTAに対する治療成績を検討した.【方法】1992年以降に当院で治療した症例は12例. 病型分類は Collett-Edwards分類で1型3例,2型7例,3型2例.染色体異常合併例は1例(22q11.2欠損症候群). Moderate以上の総動脈幹弁逆流(TVR)を1例,大動脈弓離断症を2例に認めた. 総動脈幹弁形態は2弁2例, 3弁6例,4弁1例, 他3例は不明.一期的修復を目指した6例(P群)と二期的修復を目指した6例(S群)を後方視的に検討した.【結果】 P群のうち4例は心内修復を達成したが, 2例は待機中に死亡(不整脈で日齢12に死亡した例と, 心不全で日齢6に死亡した例).S群は全例,心内修復を達成した.心内修復術後平均観察期間は中央値で P群17年(2年~20年8ヵ月), S群で1.8年(11日~6年).心内修復術時の平均年齢は P群3.2ヵ月, S群6.3ヵ月,平均体重は P群3.3kg, S群5.9kg.右室流出路再建方法は VPRが P群2例(φ12mm), S群1例(φ13mm), Valved conduitが P群0例,S群4例(ePTEF三弁付き14mm 3例, 18mm 1例), Barbero-Marcial法が P群1例, S群0例, Lecompte &TAPが P群1例,S群1例.周術期死亡は P群0例,S群2例(縦隔洞炎).遠隔期死亡は両群とも0例.再手術は P群3例, S群0例.全て右室流出路狭窄または肺動脈狭窄に対する再手術で、 TVRに対する介入はなかった.再手術までの期間は7.6年(1.3年~14.1年). 2例は肺動脈弁置換, 1例は術後1.3年に右肺動脈狭窄に対する肺動脈形成.カテーテル治療は P群で3例(右肺動脈バルーン拡大), S群2例(BPAB部狭窄バルーン拡大).カテーテル治療までの期間は P群12ヵ月(6ヵ月~4.7年), S群は2週間と3週間.【結語】二期的修復を導入してからは待機中死亡例を認めず.二期的修復により,心内修復時期を遅らせることで,より大口径の心外導管を用いることができた.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P84-3] 総動脈幹症に対する手術方針と危険因子の検討

○櫻井 一[1], 野中 利通[1], 櫻井 寛久[1], 小坂井 基史[1], 村上 優[1], 鎌田 真弓[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 吉田 修一朗[2], 吉井 公浩[2], 佐藤 純[2] （1.中京病院 心臓血管外科, 2.中京病院 小児循環器科）

Keywords: 総動脈幹症, 手術成績, 治療戦略

【目的】総動脈幹症(TrA)の本邦の手術死亡率は30%程度から数%程度に改善してきたもののいまだ満足いくものではない．当院ではおおむね体重2.5 kg未満の低体重，術前 high flowなど shock合併，心疾患以外の合併疾患を伴う例に対しては原則的に両側肺動脈絞扼術(BiPAB)を介した二期的修復術を，それ以外は一期的修復術を行ってきた．これまでの当院での手術方針の妥当性と死亡の危険因子について検討した．【方法】2002年以降に手術介入をした連続19例を対象とした．機能的単心室例は除外し， CoA/IAA合併の5例は対象とした．一期的修復例は13例(I群)， BiPABを介したのは6例(II群)で両群の在胎週数，出生時体重に有意差はなく， I群の BiPAB時は生後4.0±2.5日，体重2.5±0.4 kg， I，II群の心内修復術時は生後44.3±16.1，20.8±17.4日，体重3.4±0.4，3.1±0.5 kgで日齢のみ有意差があった．全例 Rastelli手術を行い，導管サイズや，手術，体外循環，大動脈遮断時間に有意差はなかった．【結果】 I群に入院死亡が3例， II群に手術死亡，退院後死亡が各1例あったが，両群の死亡率に有意差はなかった．死因は肺出血，消化管穿孔，冠動脈狭窄， truncal valve (TrV)閉鎖不全による心不全などだった．術前 TrVの流速，逆流の程度にも有意差はなかった．全体で冠動脈入口部狭窄合併7例， TrVの4尖弁を7例に認めたが，合併頻度に両群で有意差はなかった．しかし，死亡例では生存例に比し CoA/IAA合併頻度が3/5，2/14，冠動脈狭窄が3/5，4/14，4尖弁3/5，4/14と多い傾向にありかつそれらを重複して合併する例が多かった．【結語】各手術方針で術後死亡率に有意差はなく，適切に症例の選択がなされた結果と思われ現在の方針は妥当なものと考えられた． CoA/IAA合併例は二期的に行った方が良い可能性があり，冠動脈入口部狭窄も高頻度に伴いうるため術前に十分疑って精査し積極的に介入することでさらに成績改善の可能性があると思われた．

[P84-4] 総動脈管症の外科治療成績

○岩田 祐輔[1], 渕上 泰[1], 川口 祐太朗[1], 桑原 尚志[2], 桑原 直樹[2], 後藤 浩子[2], 山本 哲也[2], 寺澤 厚志[2], 田中 秀門[2] （1.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科, 2.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科）

Keywords: 総動脈管症, 外科治療, 遠隔成績

【目的】当院における総動脈管症の外科治療成績を検討する．【対象と方法】1997- 2019までに当院で初回から治療介入した6例を対象とした．合併症は，鰓弓症候群 1，shock+脳出血 1，shock+IAA(B)+気管支軟化症 1，低出生体重+甲状腺機能低下症 1であった．初期２例に一期的修復術(PR)をその後の４例に Bil.PABによる段階的修復術(SR)を行なった．【結果】1）I型，2.7kg，22dに B-M法施行．残存 PS,PHに対して Re-RVOTRするも LOSのため死亡．2）II型，2.8kg，鰓弓症候群．14dに REV法施行．残存 PS,PHに対して Re-RVOTRするも LOSのため死亡．3）I型，2.5kg， 2 dに shockで搬送され Bil.PAB施行．脳出血を合併，5moに Rastelli(R)施行するも，5 yに遠隔死亡．4）I型，2.7kg，IAA(B)．15dに ductal shockで搬送， Bil.PAB施行．1moに mB-P術施行．8moに R施行．通院中．5）I型，2.9kg，10dに通常の PAB施行．14moに R施行し通院中．6）I型，1.6kg，13dに Bil.PAB施行． PTAし待機，PAの発育悪く16moに姑息的 R施行． DCM発症し３ yに遠隔死亡．【まとめ】初期に PRした2例はともに PSの残存と周術期の PHのコントロールに難渋して失っていた．術式の工夫と現在の周術期管理であれば乗り切れた可能性があると考えられ，症例２)のような心外奇形例は SRが良かったかも知れない．術前 shock状態を含む後期4例の SRはすべて Rに到達していた． SRとした理由としてはショック2例，低体重１例で，１例は方針変更のためであった．合併複雑心奇形症例，体外循環不適例，心外奇形合併例に対する段階的修

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

復には異論がないと考えられるが，体重増加不良の場合もあり，姑息的 R術(RV-PA shuntを含む)に早期に移行するべきと考えられた． 【結語】条件がそろった場合には PRを考えているが，不安要素があれば SRも妥当と考えられた．

[P84-5] Hybrid術後の Norwood手術において、動脈管組織を利用して大動脈再建を行った左心低形成症候群の一例

○渕上 裕司，永瀬 晴啓，細田 隆介，保土田 健太郎，枡岡 歩，鈴木 孝明 （埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）

Keywords: 左心低形成症候群, Hybrid procedure, Norwood手術

【緒言】左心低形成症候群（ HLHS）に対して当院では Hybrid procedureを行っている。動脈管ステント留置によって、大動脈弓再建などの外科的介入が後々困難になる場合がある。特に動脈管組織は脆弱であり大動脈弓再建時はステントと一緒に切除してしまうことが多い。今回ステント挿入後に残存した動脈管組織の一部をNorwood手術における大動脈弓再建に利用することのできた症例を経験したので報告する。【症例】出生後、心雑音・チアノーゼにて当院へ搬送され HLHSと診断された男児。日齢6で待機的 BASを施行、翌日に Hybrid procedureを行った。術後、難治性乳び胸水発症し、長期入院管理が必要となった。当初は Norwood・ Glenn手術を行う予定であったが、月齢10のカテーテル検査で PH認めたため、月齢11で Norwood・ RV-PA conduitの方針となった。手術は人工心肺・超低体温・選択的脳灌流で行った。左右肺動脈の絞扼を解除。ステントが留置された動脈管を主肺動脈側で切断し、動脈管の頭側を切り進めると動脈管組織を再建に利用できると判断。動脈管内膜から留置されたステントを除去。大動脈弓から上行大動脈まで切開した後に、残存した動脈管組織をパッチとして利用して新大動脈弓を再建。その後、心房間交通の拡大、 RV-PA conduitを置いた。人工心肺離脱困難でECMO導入し手術終了した。術後4日目に ECMO離脱、術後17日目に抜管。術後造影 CT検査では大動脈弓再建部に明らかな狭窄見られず、現在 Glenn手術待機中である。【考察】通常、動脈管組織は脆く大動脈弓再建には不向きである。今回、術中にステントに裏打ちされた丈夫な動脈管組織が見られ、再建に使用できると判断した。術後CT検査でも血管内の狭窄・動脈管吻合部の異常所見などは見られなかった。小児における大動脈弓再建において自己組織の温存・再利用は重要であり、本症例のように Hybrid術後の動脈管組織が大動脈弓再建に利用できる可能性があると考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）85（ P85）

外科治療7

指定討論者:落合 由恵（九州病院 心臓血管外科）

[P85-1] サイズミスマッチのある大血管位置異常を伴う症例に対する大血管転換手術の工夫

○五十嵐 仁，橘 剛，浅井 英嗣，竹吉 大輔 （神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

[P85-2] TGA動脈スイッチ(LeCompte)術後の大動脈弁上狭窄に対する肺動脈分岐部形成・ modified simple sliding aortoplasty

○篠原 玄[1]，宇野 吉雅[1]，森田 紀代造[1]，國原 孝[1]，山岸 正明[2] （1.東京慈恵会医科大学 心臓外科，2.京都府立医科大学 小児心臓外科）

[P85-3] TGA/VSD/PSに対する aortic translocation (Ross-switch-Konno)術後にautograft吻合部の左室仮性瘤を形成し，修復を要した一例

○小坂井 基史[1]，櫻井 一[1]，野中 利通[1]，櫻井 寛久[1]，村上 優[1]，鎌田 真弓[1]，大橋 直樹[2]，西川 浩[2]，吉田 修一朗[2]，吉井 公浩[2]，佐藤 純[2] （1.中京病院，中京こどもハートセンター，心臓血管外科，2.中京病院，中京こどもハートセンター，小児循環器科）

[P85-4] 潜在性の体肺側副血管により arterial switch術中に左房圧上昇に伴う進行性の僧帽弁逆流をきたし，左心補助下で緊急カテーテル検査を行った dTGA(I)の1症例

○中村 真[1]，渕上 泰[1]，西岡 雅彦[1]，西畑 昌大[2]，島袋 篤哉[2]，佐藤 誠一[2]，中矢代 真美[2] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科，2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科）

[P85-5] 術前に3Dモデルを作成し術式変更になった両大血管右室起始の治療経験

○中西 啓介，川崎 志保理，天野 篤 （順天堂大学 医学部 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P85-1] サイズミスマッチのある大血管位置異常を伴う症例に対する大血管転換手術の工夫

○五十嵐 仁，橘 剛，浅井 英嗣，竹吉 大輔 （神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）
Keywords: 大血管転換手術，サイズミスマッチ，血流解析

【背景および目的】大血管位置異常を伴う先天性心疾患において、大動脈と肺動脈のサイズミスマッチを伴うことは少なくない。それにより、大血管転換手術後の吻合部における大動脈弁上狭窄や、 Valsalva洞形態の変化に伴う大動脈弁逆流が生じることが示唆されている。今回、大血管転換手術後の新大動脈における Valsalva洞形態を維持したまま、滑らかな大動脈形態を得るために工夫した再建術式を報告する。【新大動脈再建術式】サイズの大きな旧肺動脈前面を ST junctionよりも末梢側で腹側が舌状になるようにトリミングを行う。それぞれの冠動脈の facing sinusに J字に切り込んで Trap door変法として、 kinkingが生じないように冠動脈移植をする。サイズの小さな上行大動脈腹側に切れ込みを入れて、舌状部分をはめ込むような形で吻合をして、新大動脈を再建する。【症例1】生後4カ月の女児。両大血管右室起始(TGA type, Subpulmonary VSD)、両側末梢肺動脈狭窄、冠動脈形態 Shahar 1型の診断。大動脈径/肺動脈径比:0.7。心内血流路作成および大血管転換手術(Lecompte法)を行った。【症例2】生後7日の女児。両大血管右室起始(TGA type, Subpulmonary VSD)、大動脈縮窄、冠動脈形態 Shahar 1型の診断。大動脈径/肺動脈径比:0.46。心内血流路作成および大血管転換手術(Lecompte法)、大動脈弓修復を行った。【症例3】生後5日の男児。両大血管右室起始(TGA type, Subpulmonary VSD)、大動脈弓離断(type A)、冠動脈形態 Shaher 3c型の診断。大動脈径/肺動脈径比:0.5。心内血流路作成および大血管転換手術(Lecompte法)、大動脈弓修復を行った。【結果】いずれの症例においても大動脈弁上狭窄や大動脈弁逆流として有意なものは認めなかった。【結語】送血管の位置を考慮する必要はあるものの、術後の大動脈弁上狭窄や大動脈弁逆流を回避しうる有用な術式と考えられた。造影 CTからの血流解析データを加えて報告する。

[P85-2] TGA動脈スイッチ(LeCompte)術後の大動脈弁上狭窄に対する肺動脈分岐部形成・ modified simple sliding aortoplasty

○篠原 玄[1]，宇野 吉雅[1]，森田 紀代造[1]，國原 孝[1]，山岸 正明[2] （1.東京慈恵会医科大学 心臓外科，2.京都府立医科大学 小児心臓外科）
Keywords: supravalvar aortic stenosis, arterial switch operation, transposition of the great arteries

【緒言】 TGA動脈スイッチ術後の幼児期の大動脈弁上狭窄(SVAS)に対し自己組織のみによる修復を施行し、前方肺動脈の形成と併せ有用な方法と考えられ動画を供覧し報告する。
【症例】３才男児、 TGA(I, Shaher1)に対し日齢９に動脈スイッチ(LeCompte法)施行。術後1カ月時 SVAS(3.7m/s)、壊死性腸炎を発症し広汎な小腸・結腸切除、空腸瘻造設を施行、短腸症候群に対し IVH管理導入。術後９カ月、15カ月時 SVAS(それぞれ59mmHg、66ｍｍ Hg)に対しバルーン血管拡張を施行するも再度増悪を認め(62mmHg)、今回再手術となる。
【手術】腕頭動脈、大動脈弓部送血にて人工心肺確立し、弓部、両側肺動脈を可及的に剥離後、肺動脈分岐部天井に頭尾方向の切開を置き、上行大動脈を前方の肺動脈より可及的に尾側へ剥離後、大動脈遮断、心停止とする。
上行大動脈を SVAS上部で切断後、中枢側に LCA-RCA間の LCA側へ ST junctionを切開し、 NC sinus(左後方)、NCC-RCC交連などの肥厚組織を slicing、一部肥厚壁を切除。新 ST junctionの弓部側対向部となる遠位側大動脈小弯側後方を頭側へ切開延長し、5-0プロリン連続縫合にて sliding aortoplasty施行。
肺動脈分岐部天井の切開を前方および後方へ主肺動脈 ST junction付近まで延長し、 PA treeの左右方向への延長を得るように切開口を後方切開端より横幅の大きな滴状のエタノール脱水処理自己心膜により補填形成。術後

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

腕頭動脈の thrill消失、 SVASは2m/s以下に改善し手術終了。

[P85-3] TGA/VSD/PSに対する aortic translocation (Ross-switch-Konno)術後に autograft吻合部の左室仮性瘤を形成し，修復を要した一例

○小坂井 基史[1]，櫻井 一[1]，野中 利通[1]，櫻井 寛久[1]，村上 優[1]，鎌田 真弓[1]，大橋 直樹[2]，西川 浩[2]，吉田 修一朗[2]，吉井 公浩[2]，佐藤 純[2] （1.中京病院，中京こどもハートセンター，心臓血管外科，2.中京病院，中京こどもハートセンター，小児循環器科）

Keywords: 左室仮性瘤，TGA/VSD/LVOTS，aortic translocation

【背景】左室仮性瘤の報告は心筋梗塞後や僧帽弁／大動脈弁置換術後の成人症例がほとんどであり，小児の報告は稀である．【経過】症例は７歳男児． TGA/VSD/PSに対して，２歳時に大動脈基部を右室流出路から en blocに摘出し， autograftとして左室流出路に移植する aortic translocation (Ross-switch-Konno)を施行した．右室流出路再建には ePTFE valved conduitを使用した．術後４ヶ月のカテーテル検査で，左室流出路後壁に10 mm大の仮性瘤が判明した．心エコーでは拡大傾向は見られず，また欠損孔も小さかったので，外来での経過観察を継続した．6歳時のカテーテル検査で PSの進行と左室仮性瘤の拡大を認め，再手術の方針とした．術前の造影 CTの計測では，瘤径は24 x 16 mmであった．７歳で右室流出路導管再置換術＋左室仮性瘤修復術を行った．右室流出路導管中枢側を切開，さらに VSDパッチを切開して左室流出路を観察した．後壁の， autograftの吻合部と思われる位置に仮性瘤に繋がる小さな欠損孔を認めた．欠損孔の辺縁は脆弱で，1針直接縫合したのち，周囲の比較的丈夫な組織に運針して 0.4 mm ePTFE patchを縫着して補強した．術後経過は良好で，半年のフォローでは再発を認めていない．【結論】外傷性を除く小児の左室仮性瘤は，文献的には Ross/Ross-Konno手術後の合併症として散見される．要因としては，(１)大動脈弁-僧帽弁間線維組織の脆弱性，(２)pulmonary autograft中枢側に付着する右室心筋の脆弱性，が指摘されている．本術式の場合， Ross手術における pulmonary autograftと同様に，摘出する大動脈基部には右室心筋が付着するため，本症例における左室仮性瘤の成因として上記の(１)(２)は両方とも当てはまることになる．本術式を含めた TGA/VSD/LVOTSの手術（ Nikaidoh，Half-turned truncal switchなど）では， autograft中枢側の吻合に注意を要するとともに，術後も仮性瘤合併に留意すべきである．

[P85-4] 潜在性の体肺側副血管により arterial switch術中に左房圧上昇に伴う進行性の僧帽弁逆流をきたし，左心補助下で緊急カテーテル検査を行った dTGA(I)の1症例

○中村 真[1]，渕上 泰[1]，西岡 雅彦[1]，西畑 昌大[2]，島袋 篤哉[2]，佐藤 誠一[2]，中矢代 真美[2] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科，2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科）

Keywords: TGA，APCAs，arterial switch

【症例】在胎38週3日，3134gで出生．出生後 Apgar score 1分値は5点，SpO2 60%であり，同日に restrictive PFOに対し緊急 BAS施行．術前 SpO2は room airで90%前後であった．日齢6に dTGA(I)(Shaher 1)，PDAに対し arterial switch施行．術中，左房からの還流血液が非常に多く，人工心肺吸引を PFO経由で追加して対応した．心停止解除後，人工心肺離脱の際に左房圧上昇が疑われたため，左房圧を測定した．中心静脈圧7mmHgに対し左房

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

圧22mmHgであり，経食心エコーで急速に進行する僧帽弁逆流を認めた．体肺側副血管の存在が疑われ緊急カテーテル検査を行う方針とし，検査中の血行動態破綻が懸念されたため，遠心ポンプでの左心補助下，仮閉胸の状態で実施した．右大腿アプローチで大動脈造影を施行したところ，下行大動脈から体肺側副血管が造影された．2本の体肺側副血管に対しコイル塞栓を行い，体肺側副血管からの供給血流が制御されたことを確認．その際，遠心ポンプを Flow downした状態で左房圧が7mmHgまで下がっていることを確認できたため，手術室へ戻り遠心ポンプを離脱し，閉胸した．術後13日目に合併症なく退院した．【考察】 これまでの文献から，dTGAの arterial switch術後早期に4%-15%の患者で介入を要する体肺側副血管が見られたと報告されており，多くは術後2週間以降にカテーテル検査およびコイル塞栓が実施されていた．本症例は体肺側副血管の存在により arterial switch直後に左房圧上昇をきたして急速に進行する僧帽弁逆流を認めた．左心補助下でカテーテル検査・コイル塞栓術を行い，血行動態の破綻を見ることなく安全に検査を終え，同日に閉胸することができた．術中に上記のストラテジーを経て生存した症例は極めて稀であり，文献的な考察を交えて報告する．

[P85-5] 術前に3Dモデルを作成し術式変更になった両大血管右室起始の治療経験

○中西 啓介，川崎 志保理，天野 篤 （順天堂大学 医学部 心臓血管外科）

Keywords: 両大血管右室起始，３Dモデル，心内修復

【はじめに】 CT、 MRIなどの精度、解像度が改善し術前診断における有用性が高まっている。さらに最近では、３ Dプリンターを使用した３ Dモデルを術前に作成する方法も登場してきた。今回治療方針に悩んだ症例で、術前３ Dモデルによって術式変更に至った症例を経験したので報告する。【症例】症例は両大血管右室起始、肺動脈狭窄、肺動脈絞扼術後、グレン手術後の1歳男児。前回手術において、右室切開線より心内を観察し、primary interventricular foramen(p-IVF)が小さくさらに腱索付着位置などの関係から foramen拡大が困難であった。心内修復を断念し、肺動脈絞扼術、グレン手術を施行した。今回フォンタン手術前に行ったカテーテル検査、心臓超音波検査において p-IVFが小さくない可能性があることが考えられた。そこで造影 CTから得たデータを元に３ Dモデルを作成し術式考案をするに至った。実際に出来上がったモデルを観察すると、前回 p-IVFと考えた foramenが実は secondary interventricular foramen (s-IVF)である可能性が示唆された。この所見を元に術中によく観察すると、やはり前回 p-IVFと考えていた部分は s-IVFであると判断でき、パッチ閉鎖及び右室流出路再建の方針とした。肺動脈弁輪径が小さく、 trans-annular patchになると考えたので、 one and a half ventricular repairで心内修復を行ってきた。術後経過は良好であり第7病日に軽快退院となった。現在術後1年でも経過は良好である。【考察】診断方法、技術の向上が得られている現代においても術中診断・判断を余儀なくされる場面は多い。その中で３ Dモデルにおける術前イメージングは、外科医にとってこれまで得る事が困難であった目の前での術中イメージングを手に取りながら行う事が出来る点で有用であろうと考えられた。【結語】３ Dモデルを用いた術前診断・手術イメージングは、実臨床における有用性の可能性が示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）86（ P86）

外科治療8

指定討論者:益田 宗孝（横浜市立大学 心臓血管外科・小児循環器科）

[P86-1] 総肺静脈還流異常症術後肺静脈ステント除去術の経験

○宮原 義典，樽井 俊，石野 幸三，長岡 孝太，山口 英貴，清水 武，大山 伸雄，柿本 久子，藤井 隆成，簇 義仁，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）

[P86-2] 左室低形成を合併した上心臓型総肺静脈還流異常症に対して段階的治療により二心室修復に到達した1例

○松岡 良平[1]，宗内 淳[1]，江崎 大起[1]，土井 大人[1]，杉谷 雄一郎[1]，渡邉 まみ江[1]，松田 健作[2]，藤本 智子[2]，落合 由恵[2]，犬塚 亮[3] （1.九州病院 小児科，2.九州病院 心臓血管外科，3.東京大学医学部附属病院 小児科）

[P86-3] 新生児動脈管開存の外科的結紮術の適応と予後

○渋谷 茜[1]，金 成海[1]，石垣 瑞彦[1]，佐藤 慶介[1]，芳本 潤[1]，新居 正基[1]，満下 紀恵[1]，中野 玲二[2]，猪飼 秋夫[3]，坂本 喜三郎[3]，田中 靖彦[1] （1.静岡県立こども病院 循環器科，2.静岡県立こども病院 新生児科，3.静岡県立こども病院 心臓血管外科）

[P86-4] 低出生体重児の PDA手術において動脈管が同定できず左肺動脈を結紮し，再手術にて肺動脈修復と動脈管再結紮した1例

○田中 明彦[1]，櫻庭 幹[1]，三品 泰二郎[1]，水島 正人[2]，塩野 展子[2] （1.市立札幌病院 呼吸器外科，2.市立札幌病院 新生児内科）

[P86-5] 先天性大動脈二尖弁による重度大動脈弁閉鎖不全症に対する Leaflet Extension Techniqueの検討

○園部 藍子，松原 宗明，石井 知子，加藤 秀之，平松 祐司 （筑波大学 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P86-1] 総肺静脈還流異常症術後肺静脈ステント除去術の経験

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

Keywords: 総肺静脈還流異常症，肺静脈狭窄，ステント

総肺静脈還流異常症（ TAPVC）術後の肺静脈狭窄（ PVO）は10-20%に発症し， Sutureless repair等の治療法が試みられてきたが，依然として予後不良の合併症である．我々は， Sutureless repairによる PVO解除後の re-PVOに対してステント留置を施行し，ステント内狭窄の進行のために，肺静脈ステント除去術を施行した症例を経験した． TAPVC術後 PVOに対する一救命例として本症例の治療経過および今後の治療展望を報告する．【症例】2歳，10kg，女児．生後1ヶ月時に TAPVC（ type IIa）に対して修復術施行，術後1ヶ月目に PVOを発症し，Sutureless repairによる PVO解除術を施行した．その1ヶ月後に re-PVOをきたし，経皮的肺静脈ステント留置を施行した．その後，約2年間にわたり定期的なステント拡張術を行い，肺動脈圧は5割程度に維持された．ステント内狭窄が進行した2歳時に，外科的肺静脈ステント除去術を施行した．血管内膜に埋没したステントは，電気メスを用いて比較的容易に抜去可能であった．肺動脈圧は有意に低下したが，術4週間後に再々狭窄をきたし，Size-upした肺静脈ステントの再留置術を施行，以後患児の経過は良好である．【結語】 TAPVC修復術，PVO解除手術，肺静脈ステント留置を経て救命した2歳女児に対して，ステント除去手術に続く Size-up ステント再留置を経験した．本症例の治療経過は PVO根治に対する一つの回答となる可能性がある．

[P86-2] 左室低形成を合併した上心臓型総肺静脈還流異常症に対して段階的治療により二心室修復に到達した1例

○松岡 良平[1]，宗内 淳[1]，江崎 大起[1]，土井 大人[1]，杉谷 雄一郎[1]，渡邉 まみ江[1]，松田 健作[2]，藤本 智子[2]，落合 由恵[2]，犬塚 亮[3] （1.九州病院 小児科，2.九州病院 心臓血管外科，3.東京大学医学部附属病院 小児科）

Keywords: 左心低形成，総肺静脈還流異常症，バルーン

【症例】1歳8か月男児。出生後チアノーゼ（ SpO_2＝80％）のため当院へ救急搬送された。体重2935g。心エコーで左室低形成、大動脈弁および弁下部狭窄、卵円孔開存、総肺静脈還流異常上心臓型、動脈管開存症と診断した。左室拡張末期径＝4.6mm（30%対正常）、左室駆出率＝72％、大動脈弁輪径＝5.6mm（89%対正常）、僧帽弁輪径＝8.0mm（67%対正常）、垂直静脈血流速度＝1.0m/secだった。動脈管依存性体循環のためプロスタグランジン（ PGE1）を投与した。日齢1に窒素療法、日齢2に両側肺動脈絞扼術、総肺静脈還流異常修復術、心房中隔欠損拡大術を実施した。術後動脈管狭小化による下肢血圧低下所見があり、 PGE1を継続した。生後2か月の心臓カテーテル検査で左室拡張末期容積＝5.9ml（82%対正常）、左室駆出率＝51%、左室圧＝65/7mmHg、上行大動脈圧＝75/34（51） mmHg、動脈管閉鎖試験では肺動脈圧＝100/25（53） mmHg、右上肢動脈圧＝84/53（59） mmHgであり二心室修復を目指す方針とした。生後3か月に両側肺動脈絞扼部に対する経皮的血管形成術を実施した。右・左肺動脈絞扼部（径2.0，2.8mm）に対してそれぞれ SHIDEN® 5×20mmを用いて24気圧で拡張した。主肺動脈圧＝81/34(53)から58/23（37） mmHgへ低下し、大腿動脈圧＝87/24(48)mmHgへ上昇した。 Qp/Qs＝0.76から4.13へ増加し、 PGE1を中止し退院した。生後10か月の心臓カテ―テル検査で Qp/Qs＝2.8、右肺動脈圧＝43/23（32）、左肺動脈圧＝53/26（36）、肺血管抵抗（ Rp）＝4.7 Wood Unitだった。酸素負荷試験により Rp＝0.5に低下することを確認し、心房中隔欠損閉鎖術・動脈管結紮手術を実施した。術後心臓カテーテル検査で左肺動脈圧＝45/16（28） mmHgと軽度肺高血圧が残存し在宅酸素投与を継続した。【考察】形態的に当初二心室修復困難と考えたが、総肺静脈還流異常術後に左室増大が得られ、カテーテルインターベンションを併用して段階的に二心室修復へ到達できた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P86-3] 新生児動脈管開存の外科的結紮術の適応と予後

○渋谷 茜[1], 金 成海[1], 石垣 瑞彦[1], 佐藤 慶介[1], 芳本 潤[1], 新居 正基[1], 満下 紀恵[1], 中野 玲二[2], 猪飼 秋夫[3], 坂本 喜三郎[3], 田中 靖彦[1] （1.静岡県立こども病院 循環器科, 2.静岡県立こども病院 新生児科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 動脈管開存, 外科手術, 声帯麻痺

【背景】新生児，特に早期産児の症候性動脈管開存(PDA)は薬剤不応性あるいは全身状態により2019年以前は外科的結紮術が選択されていたが，その適応と予後は明らかになっていない．【目的・方法】診療録を元に後方視的に在胎週数，手術時日齢，手術時体重，併存症，先行 COX阻害剤使用，手術適応，合併症について検討した．【対象】当院の過去9年間で生後１ヶ月未満に PDA 結紮術(クリッピングを含む)を施行された77例.【結果】在胎週数は22週0日-41週1日(中央値:26週6日)，手術時日齢は日齢1-49(平均:16.5±9.4)，手術時体重は340-3,404（mean:1,211±758)gであった．併存症は循環器疾患では心房中隔欠損が9例と最も多く，その他心室中隔欠損，胎児水腫，三心房心，双胎間輸血症候群，先天性僧帽弁逆流を認めた．その他 Down症候群が7例あった．先行 COX阻害剤使用は，無し=15，インドメタシン(IND)１クール=15，2クール=24，3クール=14，4クール=3，イブプロフェン(IBN)のみ=3，IBN・ IND併用=3例であった．IND１クールの平均体重1304g，2クール1005g，3クール894g，4クール 726gと体重が小さいほど INDの使用回数が多かった．薬剤投与のない15例のうち13例は他の循環器疾患や染色体異常・多発奇形を合併していた．手術適応は薬剤不応=44，出血=12(脳，肺，腸管)，腸管穿孔・腹部膨満=8，腎障害=14，正期産かつ症候化=11，その他=1例であった．合併症に関しては左声帯麻痺=12，肝皮膜損傷=1，創部感染=1例であり，術後早期死亡例は2例あったが術後合併症に起因するものではなかった．左声帯麻痺は手術時体重500-1000gで20.6%，1000-1500gで33.3%，1500g以上で10%の割合で認めた.【考察】症候性PDAによる全身状態の悪化だけでなく，COX阻害剤の副作用，左声帯麻痺の合併症率が低くないなどの点から外科治療の介入時期や適応の判断は難しい.今後カテーテル治療の導入により再検討の余地がある．

[P86-4] 低出生体重児の PDA手術において動脈管が同定できず左肺動脈を結紮し，再手術にて肺動脈修復と動脈管再結紮した1例

○田中 明彦[1], 櫻庭 幹[1], 三品 泰二郎[1], 水島 正人[2], 塩野 展子[2] （1.市立札幌病院 呼吸器外科, 2.市立札幌病院 新生児内科）

Keywords: 新生児, 動脈管開存症, 手術療法

【はじめに】 PDAにおいて動脈管が大動脈弓よりも太く、重なり、非常に識別困難であった症例を報告する。【症例】当科は，2010年から2017年までに26例の極低出生体重児（1500ｇ以下）に対する開存動脈管の結紮術を施行してきた．手術死亡はなく，最近3年間の症例数は，13例で，ガイドラインの手術件数施設分類では，多い施設 A群にはいる．当症例は，出生時在胎33週と1日，双子で出生した体重1908ｇの男児，当院新生児内科に緊急入院した．超音波検査では動脈管の流量は多く，インダシン投与にても閉鎖せず，日齢10，体重1907ｇにて手術を施行した．左第3肋間前方開胸をすると大動脈弓は認めたが，通常の迷走神経の横に動脈管をみいだせなかった．大動脈弓の内側尾側を剥離し，同部から左肺に流入する青い色調の血管を動脈管と判断して1号絹糸で二重結紮した．循環動態や酸素濃度に変動はなかった．術後エコー検査にて動脈管は開存し，左肺動脈血流が認められなかった．左肺動脈を結紮したと判断し，3時間後に再手術を施行した．大動脈弓を精査すると大動脈よりも著明に太い径8ｍｍの動脈管が5㎜径の弓部大動脈の前方に重なっており，両者間の結合織を剥離して PDAをようやく同定した．左肺動脈結紮糸による遮断を解除して同肺動脈の血流再開を確認．太い動脈管を1号絹糸で二重結紮した．結紮部位で血管がくびれて血管の両端が接するため，動脈管の再疎通を危惧して結紮部位にダクロンテープを介在させた．再手術後経過は順調．結紮前の動脈管の径は8㎜で，径5ｍｍの大動脈とは断面積で2.56倍大きかった．その動脈管が大動脈弓の側方に覆いかぶさって大動脈弓を隠したため，動脈管自体を大動脈弓と誤

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

認した．もし，初回の血管遮断にクリップを使用していたとしたら安全に除去できたかは不明である．【結語】我々は，この症例以前にも以後にも同じような症例を経験していないが，知っておく必要のある病態と考え報告した．

[P86-5] 先天性大動脈二尖弁による重度大動脈弁閉鎖不全症に対するLeaflet Extension Techniqueの検討

○園部 藍子，松原 宗明，石井 知子，加藤 秀之，平松 祐司 （筑波大学 心臓血管外科）

Keywords: 大動脈弁形成，先天性大動脈二尖弁，大動脈弁閉鎖不全症

【背景】先天性二尖弁による大動脈弁閉鎖不全症(AR)に対する外科的治療として様々な弁形成術が報告されているが、未だ確固たる方法は確立されておらず弁形成の工夫が希求されている。当院にて1枚の自己心膜片の中央に弁口を作製する独自の Leaflet Extension Techniqueで大動脈二尖弁の重度 ARに外科的介入を行った2症例の手術成績と問題点を後方視的に検討した。【方法】特徴1：弁形成に用いる自己心膜は0.615% Glutaraldehydeで5分処理、特徴2：1枚の自己心膜中央に新しい弁口となる Slitを作製、特徴3：切れ込みの入った左右を2枚の弁尖に見立て自己弁尖と縫着し良好な弁尖接合を維持、特徴4：自己心膜両端を交連部に吊上げ両交連の連続性維持と強度を確保【症例1】生下時からの大動脈二尖弁（右冠尖・無冠尖癒合)による ARの経時的進行のため5歳時(体重16.4kg)に上記大動脈弁形成術を行った。術前大動脈弁輪径15.7mm（116% of Normal)、左室拡張末期容積143% of Normal。術後4年現在 AR認めずも mean PG 35mmHg程度の経時的な大動脈弁狭窄の進行があり経過観察中。【症例2】2歳時に両方向性グレン手術を行った三尖弁閉鎖症(Ib）の患児。生下時からの大動脈二尖弁（右冠尖・無冠尖癒合)による ARの経時的進行のため7歳時(体重11.6kg)のフォンタン手術の際に上記大動脈弁形成術を併施した。術前大動脈弁輪径15.0mm（120% of Normal)、左室拡張末期容積127% of Normal。術後7カ月現在 AR認めずも mean PG 30mmHg程度の大動脈弁狭窄を認め経過観察中。【考察】弁口面積の若干の犠牲の代替に AR完全消失を目的とした当院独自の大動脈弁形成法は Ross・ Konno法の適用しにくい乳幼児期の狭小大動脈弁輪症例においては、早期再手術回避の一助になり得る可能性が示唆された。一方で圧較差残存を含め遠隔期の大動脈弁・左室機能等を更に今後検証し、患児の成長に寄り添えるより良い弁形成法の確立に繋げていきたい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）87（ P87）

外科治療9

指定討論者:太田 教隆（愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管呼吸器外科）

[P87-1] 胸骨裂を合併した肺動脈閉鎖症に Rastelli手術を施行した4歳男児の一例

○近藤 佑樹[1]，落合 由恵[1]，松田 健作[1]，藤本 智子[1]，馬場 啓徳[1]，渡邉 まみ江[2]，宗内 淳[2]，徳永 滋彦[1] （1.九州病院 心臓血管外科，2.九州病院 小児科）

[P87-2] 化膿性心外膜炎による心タンポナーデに合併した感染性仮性大動脈瘤に対し手術を施行し救命しえた一例

○大河 秀行[1,2]，村山 弘臣[2]，岡田 典隆[2]，大沢 拓哉[2]，安田 和志[3]，河合 悟[3]，森鼻 栄治[3]，鬼頭 真知子[3]，郷 清貴[3]，森本 美仁[3] （1.名古屋第二赤十字病院 心臓血管外科，2.あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科，3.あいち小児保健医療総合センター 循環器科）

[P87-3] 再発性重症閉塞性肥大型心筋症に対する治療戦略

○椛沢 政司[1,2]，松尾 浩三[2]，岡嶋 良知[3]，川副 泰隆[3]，武智 史恵[3]，森島 宏子[3]，丹羽 公一郎[3,4]（1.千葉市立海浜病院 心臓血管外科，2.千葉県循環器病センター 心臓血管外科，3.千葉県循環器病センター 小児科，4.聖路加国際病院 循環器内科）

[P87-4] 当院における冠動脈起始異常症に対する手術治療の急性期・遠隔期成績

○桑原 優大，和田 直樹，小森 悠矢，加部東 直広，高橋 幸宏 （榊原記念病院）

[P87-5] 当院における成人先天性心疾患に対する外科的不整脈治療の成績

○新堀 莉沙[1]，小出 昌秋[1]，立石 実[1]，奥木 聡志[1]，曹 宇晨[1]，中嶌 八隅[2]，金子 幸栄[2]，井上 奈緒[2]（1.聖隷浜松病院 心臓血管外科，2.聖隷浜松病院 小児循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P87-1] 胸骨裂を合併した肺動脈閉鎖症に Rastelli手術を施行した4歳男児の一例

○近藤 佑樹[1]，落合 由恵[1]，松田 健作[1]，藤本 智子[1]，馬場 啓徳[1]，渡邉 まみ江[2]，宗内 淳[2]，徳永 滋彦[1] （1.九州病院 心臓血管外科，2.九州病院 小児科）

Keywords: 先天性心疾患，胸骨裂，肺動脈閉鎖症

＜症例＞胸骨裂を合併する先天性心疾患に対して正中切開での手術の症例報告は少なく一定の見解がないのが現状である。胸骨裂を合併した肺動脈閉鎖症に対して Rastelli手術を経験したので報告する。出生時の経胸壁心エコー検査でファロー四徴症、肺動脈閉鎖症、動脈管開存症と診断された。また、胸骨裂合併に伴う著明な陥没呼吸により呼吸障害となったため挿管され、44日間挿管管理となった。胸骨裂に対する正中切開を回避するため左側開胸での左 BTシャント術（4 mm）、動脈管結紮術を施行した。術後2日目に抜管し経過良好で外来フォローとなった。その後4歳、11.6kgで Rastelli手術となった。胸骨裂は胸骨柄の分離、胸骨体の完全欠損（左右の肋軟骨は癒合）であり胸骨切開に注意を要した。3弁付き GORE-TEXグラフト16 mmを選択し Rastelli手術施行した。胸骨はワイヤー4本（マツダステンレスワイヤー直径0.8mm）で一期的に閉創可能であった。術後1日目に抜管でき、胸骨の動揺もなく正中創の治癒は良好であった。術後の心臓カテーテル検査では右室圧は30/4mmHgと良好な結果であった。＜結語＞胸骨裂を合併した肺動脈閉鎖症の4歳男児に対して Rastelli手術施行し、合併症なく経過することができた。本症例を文献的考察を踏まえて報告する。

[P87-2] 化膿性心外膜炎による心タンポナーデに合併した感染性仮性大動脈瘤に対し手術を施行し救命しえた一例

○大河 秀行[1,2]，村山 弘臣[2]，岡田 典隆[2]，大沢 拓哉[2]，安田 和志[3]，河合 悟[3]，森鼻 栄治[3]，鬼頭 真知子[3]，郷 清貴[3]，森本 美仁[3] （1.名古屋第二赤十字病院 心臓血管外科，2.あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科，3.あいち小児保健医療総合センター 循環器科）

Keywords: 化膿性心外膜炎，感染性仮性大動脈瘤，心タンポナーデ

【背景】開心術の既往のない心嚢水貯留は，心筋炎による心不全などではしばしば経験するが，特発性の化膿性心外膜炎による心タンポナーデに仮性大動脈瘤を合併する小児例は非常に稀である。【症例】アデノイド・扁桃摘出以外に特記すべき既往のない，10歳女児。自己免疫疾患といった免疫不全などの家族歴もない。発熱，咽頭痛，頸部痛に引き続き，第8病日に呼吸不全，循環不全を来し，前医救急センター受診で心タンポナーデが判明，当院紹介となった。心嚢ドレナージを施行したところ，心嚢水は膿性で，前医開始の empiricな抗菌薬投与を継続した。のちに培養で A群溶連菌が検出され，抗菌薬は de-escalationしている。一方で， UCG， CTで上行大動脈に感染性仮性動脈瘤を疑う所見を認め拡大傾向にあるため，第11病日に緊急手術の適応と判断した。【手術】仮性大動脈瘤の破裂を危惧し，開胸前より人工心肺を装着する方針とした。成人の場合は鼠径をアクセスルートとすることが可能だが，小児の場合，血管径と下肢虚血の観点から困難であり，右頸部を cutdownして右頸動脈に人工血管を建てて送血路とした。これは，術中破裂だけでなく，弓部再建となった場合の脳灌流にも対応でき非常に有用である。幸いにも破裂することはなく上行大動脈人工血管置換術を施行しえた。【術後経過】術翌日の第12病日から NPWTを装着し，第15病日人工呼吸器離脱，第18病日に閉胸した。第24病日に集中治療室を退室し，6週間の抗生剤治療ののち第50病日に退院となった。【考察】感染性仮性動脈瘤に対する治療コンセンサスは存在せず，破裂のリスク，感染のコントロール，手術のリスクを総合的に判断して方針を決定するしかない。本症例では，瘤が拡大傾向にあるため，感染が完全には制御できているとはいえない状況で手術を行わざるをえなかったが， NPWTも併用し救命しえた。手術も送血路を工夫することで安全に施行することができた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P87-3] 再発性重症閉塞性肥大型心筋症に対する治療戦略

○椛沢 政司[1,2], 松尾 浩三[2], 岡嶋 良知[3], 川副 泰隆[3], 武智 史恵[3], 森島 宏子[3], 丹羽 公一郎[3,4] （1.千葉市立海浜病院 心臓血管外科, 2.千葉県循環器病センター 心臓血管外科, 3.千葉県循環器病センター 小児科, 4.聖路加国際病院 循環器内科）

Keywords: HOCM, SAM, 手術

【症例】症例は11歳女児。 Noonan症候群、閉塞性肥大型心筋症(HOCM)、 accessory mitral valveの診断にて６歳時に経大動脈的に中隔心筋切除術＋経心房中隔的に余剰僧帽弁前尖切除術を施行している。術後左室流出路狭窄は残存したため慎重に経過観察していたが、経年的に増悪(LVOTPG＞100mmHg)し、心室性不整脈の出現を認めるようになってきたため、このままでは1-2年以内に不整脈による突然死の可能性が高いと判断し、再発性重症HOCMに対する手術の方針となった。 CTにて高度の全周性左室心筋肥厚(32-33mm)および心尖部の瘤状変化を認めた。また、エコーにて僧帽弁前尖の収縮期前方運動(SAM)の所見を認めた。【治療戦略】(1)中隔心筋切除について。経大動脈弁的アプローチのみで良いか。経僧帽弁的アプローチや経心尖部アプローチも追加すべきか。(2)僧帽弁に対する処置について。初回 arrestから機械弁による僧帽弁置換術を施行するか(その場合、成長期前なので再手術の可能性も高い)、 accessory mitral valve追加切除ないし僧帽弁前尖短縮等の形成術を施行し、SAMが残存するときは second arrestとして僧帽弁置換術を施行するか。中隔心筋切除のみで僧帽弁置換は不要か。(3)心尖部瘤に対する処置は必要か。(剥離操作中の心室性不整脈の危険性がある。 HOCMが解除されれば進行しなくなるか)。(4)心筋保護について。間欠的な選択的順行性心筋保護で良いか、持続的な逆行性心筋保護を追加すべきか。(5)ペースメーカーについて。積極的中隔心筋切除により高度脚ブロックはほぼ必発であり、リード縫着はやむなしとして、ジェネレータは最初から挿入するべきか後日必要に応じて挿入するか。通常の DDDで良いか。致死性心室性不整脈の出現に備えて ICDを挿入するべきか(小児では誤作動の報告も多い)。(6)閉胸および術後管理の戦略をどうするか。以上の問題点につき、当院でのカンファレンス結果および手術について報告する。

[P87-4] 当院における冠動脈起始異常症に対する手術治療の急性期・遠隔期成績

○桑原 優大, 和田 直樹, 小森 悠矢, 加部東 直広, 高橋 幸宏 （榊原記念病院）

Keywords: 冠動脈起始異常症, 突然死, Unroofing

【目的】冠動脈起始異常症は突然死のリスクを有する疾患であるが、無症状で経過する例もあり、若年アスリートの突然死としても注目されている。今回当院で冠動脈起始異常症に対して手術介入した症例において急性期・遠隔期成績について後方視的に検討した。【対象】対象は2008年3月から2019年12月までに手術介入したAAOCA(Anomalous aortic origin of coronary artery) 8名。【結果】左冠動脈右冠動脈洞起始が4名、左冠動脈無冠動脈洞起始が1名、右冠動脈左冠動脈洞起始が3名。男性が7名(88%)、手術年齢中央値は15歳(13-33歳)、診断のきっかけは運動時の意識消失/心肺停止が6名、労作時胸部症状が2名。術前心肺停止を来した例は6名で全例が運動時(LCA 5, RCA 1)。手術は Unroofingが7例(RPA translocationが3名)、 off-pump CABGが1例。術中冠動脈所見で intramural 4名、 intramural+extramural 4名、狭窄部は大動脈と主肺動脈間が4名、起始直後が1名。急性期死亡、観察期間中央値5.3年(3.4ヶ月-10.4年）での遠隔期死亡、冠動脈に対する再手術介入は認めず。術後半年後に電気生理学的検査で VTが誘発され ICD挿入を1例施行。中央値で手術時間162分(140-224分)、人工心肺時間85分(56-112分)、大動脈遮断時間56分(31-77分)、術後人工呼吸器時間1日、 ICU滞在期間1日、術後入院期間11日(8-22分)。術直後、術後3ヶ月の心肺運動負荷試験(CPX)では嫌気性代謝閾値 14.8ml/min/kg (75%)→19ml/min/kg(103%)、最大酸素摂取量27.1ml/min/kg(77%)→31ml/min/kg(95%)と改善し、術後の心筋シンチグラフィーでは全例で虚血は認めず。【考察】当院における AAOCAに対する周術期成績、遠隔期成績は受容できるも

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

のであった。基本術式は Unroofingと考えるが、 RPA translocationの追加や CABGの選択に関しては今後症例を蓄積し検討する必要がある。術後運動耐容能の定量的な評価が難しいため、 CPXなどで運動処方を決定していくことも有用と考える。

[P87-5] 当院における成人先天性心疾患に対する外科的不整脈治療の成績

○新堀 莉沙[1], 小出 昌秋[1], 立石 実[1], 奥木 聡志[1], 曹 宇晨[1], 中嶌 八隅[2], 金子 幸栄[2], 井上 奈緒[2] （1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科）

Keywords: 成人先天性心疾患, 不整脈, 外科治療

【背景】不整脈は成人先天性心疾患患者が直面する大きな問題である.先天性心疾患では疾患,術式で出現する不整脈が異なり,心房負荷や手術の切開線や瘢痕,経年変化によった徐脈性および頻脈性の不整脈を認める.当院では成人先天性心疾患手術に際して予後改善の目的で積極的に不整脈手術を併施している.【目的】今回我々が過去16年間で経験した心房性不整脈を合併する成人先天性心疾患患者への外科的不整脈治療の術式と成績について検討する.【方法】2003年9月から2019年9月に手術を行った成人先天性心疾患患者(16歳以上)のうち心房細動,心房粗動,上室性頻拍等の心房性不整脈に対する手術を併施した 36人を対象とし, 術後不整脈再発等の成績について後方視的に検討した.Mazeは Cox Maze IIIに準じて RFと Cryoを併用して行った. 【結果】対象患者の主たる原疾患は ASD,TOF,cTGAで51±17歳、男性36％である.このうち単独の不整脈治療を行った症例はなかった.不整脈手術術式は Cox Maze 23例,RA Maze 2例,PVI 8例,RA Maze+PVI 3例で急性期死亡なし. 術後平均観察期間は50±38ヶ月（3～123ヶ月）であった. 術後30日間の洞調律を維持した症例は,全体で86.1%(31/36例).1例は人工心肺離脱時に CAVBを認めペースメーカ留置を行われ,その他4例で心房性不整脈を認めた.術後遠隔期の心房性不整脈非再発率は3年 80%,5年 80 %,8年 52 %であった.術後遠隔死亡は2例であり,死因は脳梗塞,低 K血症に伴う心室細動であった.術後に心房頻拍を認めた2 例ではカテーテルアブレーション治療および薬物療法を行い,洞調律を維持している.【考察と結語】成人先天性心疾患患者に対して積極的に外科的不整脈治療を追加することによって,高確率で術後の洞調律を確認することができた.今後も長期的観察を継続し,術式の選択や手術介入時期について検討する必要がある.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）88（ P88）

外科治療10

指定討論者:帆足 孝也（国立循環器病センター）

[P88-1] 先天性左室憩室に VSDを合併した1例に対する外科治療

○松田 健作[1], 落合 由恵[1], 近藤 佑樹[1], 藤本 智子[1], 馬場 啓徳[1], 渡邉 まみ江[2], 宗内 淳[2], 徳永 滋彦[2], 塩瀬 明[3] （1.九州病院 心臓血管外科, 2.九州病院 小児科, 3.九州大学病院 心臓血管外科）

[P88-2] apical muscular multiple VSDに対して経右室的にパッチ閉鎖を施行した一例

○渡部 聖人[1], 中田 朋宏[1], 城 麻衣子[1], 池田 義[3], 安田 謙二[2], 中嶋 滋記[2], 織田 禎二[1] （1.島根大学医学部付属病院 循環器・呼吸器外科, 2.島根大学医学部付属病院 小児科, 3.京都大学医学部付属病院 心臓血管外科）

[P88-3] 二心室治療を目指した経過中、左上大静脈の経路変更を要した両側上大静脈を有する2症例

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

[P88-4] 左上大静脈左房灌流に対する心房内 rerouting後に機能的僧帽弁狭窄を来した一例

○菅野 幹雄[1], 本間 友佳子[2], 藤本 鋭貴[1], 北市 隆[1], 早渕 康信[2], 秦 広樹[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）

[P88-5] 手術の工夫：左上大静脈遺残を伴う解剖学的僧帽弁置換術後の成人修正大血管転位症に対する両側房室弁置換術

○町田 大輔, 増田 拓, 中山 雄太, 金子 翔太朗, 富永 訓央, 郷田 素彦, 鈴木 伸一, 益田 宗孝（横浜市立大学 附属病院 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P88-1] 先天性左室憩室に VSDを合併した1例に対する外科治療

○松田 健作[1], 落合 由恵[1], 近藤 佑樹[1], 藤本 智子[1], 馬場 啓徳[1], 渡邉 まみ江[2], 宗内 淳[2], 徳永 滋彦[2], 塩瀬 明[3] （1.九州病院 心臓血管外科, 2.九州病院 小児科, 3.九州大学病院 心臓血管外科）

Keywords: 先天性左室憩室, VSD, 外科治療

【背景】先天性左室憩室は極めて稀な心奇形である。今回先天性左室憩室に VSDを合併した1例に対して外科治療を経験したので報告する。【症例】4ヶ月, 5.2 kgの男児。在胎38週3日, 2520gで出生、出生後臍帯異常を指摘されていた。上腹部正中に拍動性腫瘤を認め、カラードプラーで左室からこの腫瘤に連続する flowを認めた。心内奇形としては perimembranous outletの large VSDを認め、心臓カテーテル検査では Qp/Qs 2.9, Pp/Ps 0.9, Rp 3.8と重症肺高血圧の状態であった。造影 CT検査でも上腹部の腫瘤と左心室の交通を認め、先天性左室憩室の確定診断に至った。手術に際して皮膚切開は胸骨上では正中で、腫瘤の部位では腫瘤周囲に沿うように皮膚切開をおいた。胸骨正中切開は腫瘤を損傷しないように頭側から尾側に切り下げる形で行った。左室憩室は根元を絹糸で結紮し切除した後、切除部位を縫合し補強した。 VSDは型通りパッチ閉鎖行い手術を終え、術後は大きな問題なく経過した。【考察】先天性左室憩室は心尖部に認めることが多く、不整脈や血栓塞栓、破裂のリスクとなり得ることが報告されている。また先天性左室憩室は Cantrell症候群の1徴として認めることが多いが、その際は Fallot四徴症や VSDも合併することが知られている。本症例では心尖部に存在する先天性左室憩室に VSDを合併した症例であった。【結語】先天性左室憩室、 VSD合併例に対して手術を行い、術後は良好な経過を示した。

[P88-2] apical muscular multiple VSDに対して経右室的にパッチ閉鎖を施行した一例

○渡部 聖人[1], 中田 朋宏[1], 城 麻衣子[1], 池田 義[3], 安田 謙二[2], 中嶋 滋記[2], 織田 禎二[1] （1.島根大学医学部付属病院 循環器・呼吸器外科, 2.島根大学医学部付属病院 小児科, 3.京都大学医学部付属病院 心臓血管外科）

Keywords: 心室中隔欠損症, 多孔型VSD, 右室切開アプローチ

【背景、目的】筋性部 VSDの中でも心尖部の多孔性の VSDの閉鎖において、sandwich法は簡便ではあるが、VSDの辺縁を確認しての閉鎖ではなく、また左室内にパッチが当たり、術後心機能に懸念が残るため、我々は右室心尖部切開 approachを行っている。【症例】1歳9ヶ月、BW8.3kg、女児。診断は傍膜様部型 VSD+心尖部多孔性 VSD。1ヶ月時に PAB+PDA結紮術施行。術前心カテでは Qp/Qs＝1.16、LVと RVは等圧で、PABの migrationは無し。【手術】まず傍膜様部型 VSDを型通り patch閉鎖した後、右室心尖部の acute marginに平行に切開を加え、内腔を観察する。乳頭筋及び trabecular septomarginalisを確認し、心尖部中隔の肉柱を流入部、流出路中隔とほぼ同一平面になるように切除すると、「これより外側に VSDはない」という境界が明瞭となるので、その周囲に pledget付 polypropylene糸をかけて patch閉鎖する(interrupt)。心尖部側は心外膜面から貫壁性に運針し、パッチ逢着前に、パッチが右室側に凸にならないよう、パッチの中央に anchor stitchを置く。最後に ventを止めて、LVを張らせてそれ以外の箇所を、経 RA及び経 RV的に検索し、同定することが出来た small muscular outlet VSDを直接閉鎖した。【結果】 pump時間は343分、Ao clamp時間は211分で、術中 TEE及び術後 TTEにて有意な遺残短絡認めず、術後急性期に JETのためアミオダロン静注を要した以外は問題なく経過、術後 LVEFは64.8%(退院前)72.1%(3m後)であった。【結論、考察】心尖部多孔性 VSDに対する、右室心尖部切開による閉鎖法は、VSD遺残を防ぐ確実な術式であり、術後の心機能も問題なかった。

[P88-3] 二心室治療を目指した経過中、左上大静脈の経路変更を要した両

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

側上大静脈を有する2症例

○杉本 愛，白石 修一，高橋 昌，土田 正則 （新潟大学大学院 医歯学総合研究科 呼吸循環外科学分野）
Keywords: 左上大静脈遺残，両側上大静脈，心外ルート

【背景】両側 SVCを有する症例では，稀に LSVCが冠静脈洞から右房/右側心房へ接続せず，その走行が二心室修復の妨げとなることがある．
【症例1】1Y4M，BW 7.5kg．診断: Left isomerism，intermediate AVSD，bilateral SVC (LSVC to left side atrium)，vPS．II° AVBに対して生後4M，PMI後．生後9M，心カテ施行し，Qp/Qs=3.2，LVEDV 110% of N，RVEDV 151% of N．待機的に心内修復術の方針．両側 SVCを有し，太さに左右差なく bridging veinなし．RSVCは右側心房，LSVCは左側心房天井に灌流，IVCは心房中央やや右寄りに灌流．LSVCの心房内 reroutingは困難と判断し，心外ルートで再建の方針．
手術: 予め左右 SVCを長く剥離し LSVCを心房接続部で離断．心停止後，RSVC，IVCが右側心房に灌流するよう心膜パッチで心房内 reroutingを施行．大動脈遮断解除後，LSVCを aAo前面を通し RSVCに端側吻合した．
術後1年目のエコーで左右 SVCや吻合部に狭窄を認めず．
【症例2】1Y4M，BW 10kg．診断: DORV，PS，PLSVC，Cortriatriatum，hypoplastic LV．出生時 MV径: 5.3 mm (50% of N)．生後1M，右 B-T shunt +左 PA形成施行．CPVCは RAの頭側に位置．LSVCは LAの背側から RAの天井に灌流し，これが LA内で CPVCから MVへの通路を外側から圧排，肺静脈狭窄様の血行動態を呈した．LVEDVは時間経過で59% of N(生後6M)から95% of N(1Y)へと拡大．LSVCが僧帽弁流入を阻害する形態のため，二心室治療を念頭に，palliative RVOTRおよび LSVC経路変更の方針とした．
手術: 予め左右 SVCを長く剥離し LSVCを RA合流部で離断．心停止後，LA内隔壁を切除し Cortriatriatum repairおよび palliative RVOTRを施行．大動脈遮断解除後，LSVCを aAo前面を通して RSVCに接続した．
術後9M経過後，左右 SVCや吻合部に狭窄を認めず，二心室修復待機中．
【結論】両側 SVCを有し，LSVCの走行が二心室修復術の妨げとなった2例に対し，LSVCを心外ルートで再建し良好な経過を得た．

[P88-4] 左上大静脈左房灌流に対する心房内 rerouting後に機能的僧帽弁狭窄を来した一例

○菅野 幹雄[1]，本間 友佳子[2]，藤本 鋭貴[1]，北市 隆[1]，早渕 康信[2]，秦 広樹[1] （1.徳島大学大学院医歯薬学研究部 心臓血管外科学分野，2.徳島大学大学院医歯薬学研究部 小児科学分野）
Keywords: 左上大静脈左房還流，僧帽弁狭窄，intraatrial rerouting

9歳，両大血管右室起始症，左上大静脈左房還流の男児．1歳6ヶ月時に心内修復術を施行．この際に左房に直接還流した左上大静脈に対し自己心膜で左房内にトンネルを作成することで右房内へと rerouitngした．術後経過は良好で左上大静脈から右房への還流も問題なし．当初より僧帽弁流入血流の軽度加速を認めていた．
経過中に次第に左室流入血流加速を認め心臓カテーテル検査を施行．左房内の rerouting部は閉塞し左上大静脈圧は15mmHgと上昇していた．また肺動脈楔入圧は10-12mmHgと軽度上昇していた．左上大静脈血は奇静脈を介し下大静脈から右房へと還流していた．閉塞した rerouting patchが僧帽弁口へと張り出し僧帽弁口面積は約0.8cm2と狭小化していた．機能的僧帽弁狭窄のため再手術が必要と判断した．
心停止下に経中隔的に左房内に到達． rerouting patchにより僧帽弁は一部しか観察できなかったが， patch除去後には僧帽弁全体が十分に確認できる様になった．僧帽弁自体の変性は認められなかった．閉塞した左上大静脈は左房との接続部で離断した．左頸静脈から奇静脈に続く経路はそのまま残す様な形として，右腕頭静脈から左房側断端までとを分離した．その上で左上大静脈離断を右心耳まで誘導し接続した後，前壁の一部をウシ心膜を用いて形成した．最終的には右上半身血は作成した右上大静脈を介して右房へ，左上半身血は奇静脈から下半

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

身へと還流する様な形態とした．術後の中心静脈圧は右:8mmHg，左:9mmHgと概ね左右差はなかった．また僧帽弁口流速は1.0m/s程度と問題なかった．
左上大静脈左房還流は低酸素血症のため修復を要するが乳児期などでは術式の選択が問題となる．心外でのreroutingでは補填物使用の関係で成長上の問題があるため我々は心房内での reroutingを選択したが，結果として僧帽弁への流入障害を来した．今後心外 reroutingの再考を含め治療方針の変更を検討する必要があると考えられた．

[P88-5] 手術の工夫：左上大静脈遺残を伴う解剖学的僧帽弁置換術後の成人修正大血管転位症に対する両側房室弁置換術

○町田 大輔，増田 拓，中山 雄太，金子 翔太朗，富永 訓央，郷田 素彦，鈴木 伸一，益田 宗孝 （横浜市立大学 附属病院 心臓血管外科）

Keywords: 手術手技，左上大静脈遺残，修正大血管転位

症例は69歳女性。診断は { S,L,L} 修正大血管転位症、重症三尖弁閉鎖不、中等度僧帽弁（生体弁）狭窄兼閉鎖不全症、左上大静脈遺残、慢性心房細動。他院にて42歳時に解剖的僧帽弁置換術（機械弁）と ASD（二次孔）閉鎖術を施行され、51歳時に stuck valveに対し再僧帽弁置換術（生体弁）を施行されている。手術は胸骨正中切開。心周囲は全周性癒着あり左上大静脈への心外からのアプローチは困難で心内から脱血する方針とし、右房切開後に冠静脈洞から LSVCにむけ8.5mmカフ付き気管 tube（ PARKER spiral tube）を挿入しカフで occlusionした。僧帽弁位人工弁は CUSAを用いて弁輪を破壊せずに切除。心房中隔を切開し superior transeptal approachで左房展開も視野が悪く、尾側にある LSVCの天井を切開することで視野が確保された。三尖弁置換はすべての弁尖を温存して生体弁置換を行い最後に僧帽弁置換を生体弁で行った。 ACHD患者への再手術症例は解剖学的にも体外循環確立から術野展開まで工夫が必要となることが多い。些細な工夫の組み合わせが有用であった一例として画像を供覧して報告する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）89（ P89）

体外循環・心筋保護

指定討論者:小泉 淳一（岩手医科大学 心臓血管外科）

[P89-1] 小児劇症型心筋炎に対する補助人工心臓の治療成績

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

[P89-2] LVAD装着により心室中隔内血腫を来した2例

○小森 元貴[1], 坂口 平馬[2], 帆足 孝也[1], 島田 勝利[1], 今井 健太[1], 海老島 宏典[1], 黒嵜 健一[2], 市川 肇[1] （1.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P89-1] 小児劇症型心筋炎に対する補助人工心臓の治療成績

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

Keywords: Fulminat myocarditis, VAD, ECMO

【背景】劇症型心筋炎は急速に心原性ショックへと進展した場合 ECMOや VADといった補助循環治療が必要となる。小児 VAD認定施設ならびに小児心移植施設である当院には、 peripheral ECMOでは循環補助が不十分である劇症型心筋炎が搬送されることが多い。そこで今回、当院における VAD治療を要した急性期劇症型心筋炎の成績を報告する。
【患者】対象は2013年から2019年までに当院で VAD治療を要した劇症型心筋炎9例。年齢 2-16 (中央値10)歳、BSA0.59-1.51 (中央値0.83)m2であった。
【結果】初期治療として内科的治療を先行した症例は1例、 peripheral ECMOを導入した症例は6例、 central ECMOを導入した症例は2例であったが、当院搬送後全例で temporally VAD (LVAD 2例, BiVAD 7例)へconversionした。そのうち VAD治療から離脱が可能であったのは3 例であった。植込み型 VADへ移行した症例は3例で、そのうち2例は心移植に到達した。治療中に死亡した症例は4例であり、脳血管障害が4例で、そのうち3例は低酸素脳症であった。また、 peripheral ECMOにより下肢虚血を来した症例が2例あり、いずれも一時的透析治療を要する急性腎不全を合併した。 VAD離脱症例における装着期間は7, 10, 22日で、前者2例は ECMO装着からCK値が正常化するまでに7, 8日と早期であった。後者1例は低酸素脳症のために VAD装着下での移植待機は困難であったため、 VAD off testを行い辛うじて離脱できた。
【まとめ】 VAD治療を要した小児劇症型心筋炎症例は、特に頭蓋内合併症が多く良好な成績が得られなかったが、 CKの早期正常化が得られるような症例では VAD離脱が可能であった。小児劇症型心筋炎においては、救命だけでなく、脳障害をはじめとする後遺症を残さない治療を目指して、 VAD治療が可能な専門施設への可及的早期の搬送が重要であると考えられた。

[P89-2] LVAD装着により心室中隔内血腫を来した2例

○小森 元貴[1], 坂口 平馬[2], 帆足 孝也[1], 島田 勝利[1], 今井 健太[1], 海老島 宏典[1], 黒嵜 健一[2], 市川 肇[1] (1.国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器内科)

Keywords: LVAD, 心室中隔瘤, BiVAD

【症例1】月齢5、男児、体重3.5 kg。(診断) 拡張型心筋症 (DCM)。(現病歴) 胎児期から低左心機能を指摘され、出生直後よりカテコラミンに依存していた。心臓カテーテル検査時に循環不全に陥り、緊急 LVAD装着となった。(経過) 左室心尖脱血による EXCOR® pediatric装着術中、人工心肺離脱時に経食道心エコー検査で25x20 mm大の心室中隔内血腫を確認。心尖の脱血管を一旦抜去し心尖部孔を補強の上で再度脱血管を縫着した。その後も血腫の退縮は得られず、圧排による著明な右室内腔狭小化にて人工心肺離脱は困難、 RVAD装着。術後の冠動脈造影では中隔枝を含め、明らかな異常を認めず。術後17日目に心尖部中隔切開による血腫除去施行も右室内腔の拡大は乏しく、右室機能は改善せず RVAD補助を継続し心移植待機。1年3ヶ月間の BiVAD補助後、敗血症性ショックで死亡。病理解剖は承諾得られず。【症例2】 月齢18、女児、体重10.9 kg。(診断) DCM。(現病歴) 出生後より DCMを指摘され他院で外来通院中、感冒を契機に循環不全に陥り peripheral ECMO装着後2日目に当院搬送、同日左室心尖脱血による EXCOR® pediatric装着。(経過) 術後急性期は経過良好も、心嚢液貯留に伴う LVAD suckingが頻繁となり術後10日目に心嚢ドレナージ施行。術後12日目、経胸壁心エコーで24x16 mm大の心室中隔内血腫を確認。圧排による左室内腔の狭小化を認めたが LVAD脱血不良等認めず血行動態は不変。ワーファリン・ジピリダモール中止、未分化ヘパリン開始し、 LVADの pump rateを100から85bpmへ下げ保存的に経過観察。血腫は術後30日目から退縮を始め、術後60日で消失。術後80日の現在、安定した状態で心移植待機中。【まとめ】発生時期及び経過の異なる2例の LVAD左室心尖脱血に起因する心室中隔内血腫を経験した。発

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

生機序は不明で報告例はなく、装着手技を再考中である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）90（ P90）

フォンタン循環

指定討論者:新川 武史（東京女子医科大学 心臓血管外科）

[P90-1] Failed Fontan症例における Fontan循環破綻の時期と血行動態の検討

○金谷 知潤，上野 高義，奥田 直樹，荒木 幹太，渡邊 卓次，富永 佑児，久呉 洋介，長谷川 然，戸田 宏一，倉谷 徹，澤 芳樹 （大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学）

[P90-2] Fontan循環破綻と共存する

○渡辺 まみ江，宗内 淳，杉谷 雄一郎，土井 大人，松岡 良平，江崎 大起 （九州病院 循環器小児科）

[P90-3] フォンタン術後の左右肺動脈血流不均衡症例の検討

○渕上 泰[1]，岩田 祐輔[1]，川口 祐太朗[1]，桑原 直樹[2]，山本 哲也[2]，寺澤 厚志[2]，田中 秀門[2]，後藤 浩子[2]，桑原 尚志[2] （1.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科，2.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P90-1] Failed Fontan症例における Fontan循環破綻の時期と血行動態の検討

○金谷 知潤，上野 高義，奥田 直樹，荒木 幹太，渡邊 卓次，富永 佑児，久呉 洋介，長谷川 然，戸田 宏一，倉谷 徹，澤 芳樹 （大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学）

Keywords: Failed Fontan，時期，血行動態

【背景】 Failed Fontanは予後不良な病態であるが、唯一の治療法は心移植である。しかし、日本においては長期待機期間中に、 Fontan循環の破綻、他臓器障害の進行が懸念される。 Failed Fontanとなれば移植は困難となるため、それ以前に移植の可能性を探索する必要があるが、 Failed Fontanとなる理由や時期については明らかでない。そこで今回、 Failed Fontanとなった理由や時期、その血行動態の詳細を検討したので報告する。【対象・方法】当院でこれまで行われた Fontan手術症例のうち、 Fontan循環の破綻（ Failed Fontan）と定義された12症例を対象とした。 Failed Fontanの定義は心関連死（術後早期死亡は除く）、 PLE、胸腹水、肝機能障害（ T-Bil＞2.0mg）、腎機能障害(Cre＞2.0 mg/dl)、チアノーゼ（5年以上 HOTを要する）とした。年齢は34.9±13.8歳、 Fontan手術からは25.3±8.3年経過していた。 Fontan循環が破綻した時期やその前後でのカテーテル検査について検討した。【結果】 Failed Fontanと診断された時期は術後17.7±7.7年であり、その理由は、死亡３例、 PLEが4例、腹水貯留が5例、チアノーゼが2例、肝機能障害が1例、腎機能障害が2例であった（重複症例あり）。 Failed Fontanの診断前後でのカテーテル検査の比較（フォローアップ期間: 16.1±7.2 vs 22.6±2.0年）では EF、 PVR、 EDPの項目では有意な差を認めなかったが、 CI 2.7±0.7 vs 1.9± 0.3 L/min/m2、 CVP 12.8±3.2 vs 18.1±2.6 mmHgに有意な差を認めた（ P＜0.05）。【まとめ】 Fontan術後20年前後で Failed Fontanとなるリスクが高まり、 CIや CVPもその前後で変化することが示唆された。

[P90-2] Fontan循環破綻と共存する

○渡辺 まみ江，宗内 淳，杉谷 雄一郎，土井 大人，松岡 良平，江崎 大起 （九州病院 循環器小児科）

Keywords: Failing Fontan , PLE , 成人先天性心疾患

【緒言】もはや Failing Fontanと向き合うことは避けて通れない時代となり、患者数や抱える問題は増加・多様化の一途をたどる．良い strategyを模索することは重要だが一方、循環の破綻を余儀なくされたとき、どう患者と向き合うのか、医療者にとっても大きな問題となる．【方法】 PLEを合併した成人 Fontan患者3名の臨床経過・診療内容を後方視的に検討した．【症例1】39才女性.TA． Bjorkを経て19才 TCPC conversion、26才で PLE発症． TP 3.5－4，Alb 1.5－2.3g/dlで経過．2017年より PLE増悪し頻回入院．本人が試行錯誤の上、食事を控え良く動くと尿量が増加するなどの状況を見出した．現在外来で可能な集約的治療に加え、厳格な尿量・体重、生活コントロールで、2年以上入院を回避している．【症例2】23才男性.SRV.3才 TCPC、4才で PLE発症． TP 3.1－4.1，Alb 1.5－2.3 g/dl、頻回に蛋白製剤の投与を繰り返した．18才以後10Kg以上の体重減少、高度るいそうを呈するようになり、 TP/ALBの上昇と浮腫の改善をみた．20Kg前後の体重で低血圧・失神あり、摂食障害を強く疑ったが告知は得られず．年数回の旅行を励みに、同様の状況が続いた．20才で習慣性の嘔吐をカミングアウト後、生活習慣は穏やかに改善、現在運動療法、尿量・体重の厳格なコントロールで入院回避．【症例3】25才女性． TA．1才 TCPC、18才で PLE発症．高卒後は飲食、介護のパートタイムワーカー．自己否定を背景に感情的に不安定で、嘔吐発作、過呼吸など頻回で精神科と協働診療中．情緒の安定にデータが左右され、 TP 3.7－7.5、Alb 1.8－4.9 g/dlと変動が大きい．入院中の ADL低下もデータ悪化の一因で不安定ながらも外来診療を継続中．【考察】 Fontan循環が破綻した状況下では医学的サポートの他、生活コントロールや精神的ストレスからの回避も重要と考えられた．実際の臨床から学ぶことは多く、患者間での情報共有なども今後課題のひとつになると思われた．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P90-3] フォンタン術後の左右肺動脈血流不均衡症例の検討

○渕上 泰[1], 岩田 祐輔[1], 川口 祐太朗[1], 桑原 直樹[2], 山本 哲也[2], 寺澤 厚志[2], 田中 秀門[2], 後藤 浩子[2], 桑原 尚志[2] （1.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科, 2.岐阜県総合医療センター 小児循環器内科）

Keywords: Fontan, 肺血流シンチ, 肺動静脈瘻

【背景】 Fontan型手術おいて、肝静脈血を左右肺に均等に流すことは遠隔期の肺動静脈瘻予防の観点から重要な要素の1つである。当院では Fontan術後の全例に肺血流シンチ(RI)を施行し評価してきた。【対象・方法】2015年5月(現行 RIシステム変更)～2020年1月に心外導管型 Fontan手術の63例に RIを施行した。 RIは半量を下肢から、次に半量を上肢から静注し、優位肺を分子とした下肢からの左右肺血流比(iRI)と上下肢 totalの左右肺血流比(tRI)を計測。上下肢一方のみ検査4例, 下大静脈欠損2例を除外し、全57例を対象。 iRI＜2を balanced (B群), 2≦ iRI＜4を intermediate (I群), 4≦ iRIを unbalanced (U群)とし比較検討。【結果】 B群37例, RI時の年齢中央値7.4 (range 2.2-38.6, 以下同)歳, F術後3.7 (0.0-14.9)年, tRI 1.55 (1.03-3.44), iRI 1.46 (1.02-1.93)。 I群14例, それぞれ7.3 (2.5-20.8)歳, 4.0 (0.0-15.7)年, tRI 1.43 (1.06-4.78), iRI 2.79 (2.05-3.78)。 U群6例, それぞれ5.8 (3.7-14.0)歳, 2.4 (0.0-10.8)年, tRI 2.40 (1.28-5.85), iRI 5.29 (4.62-17.18)。 B群を controlとし I群および U群を比較し、 Heterotaxia 10例 vs 4例(p=0.91) vs 0例(p=0.15)、両側上大静脈 9例 vs 3例(p=0.83) vs 2例(p=0.64), Apicocaval juxtaposition または上下大静脈逆位関係3例 vs 2例(p=0.51) vs 0例(p=0.47)。それぞれ RIからの Follow-up 1.2 (0.0-4.5)年, 1.7 (0.0-4.0)年, 1.9 (0.1-3.7)年で、安静時 SpO2 94.1±4.1%→94.1±3.5%, 93.1±5.3%→93.4±3.8% (p=0.73), 95.8±1.3%→92.7±4.5% (p=0.012)と U群で有意な低下。 NYHA, 血清アルブミン, ビリルビン, 肝酵素, 血小板数に有意差なし。【考察】4≦ iRI症例は中期遠隔期の QOLに差はないが、有意な desaturationがあり、 iRI＜4症例では明らかな desaturationはなかった。 U群に特異的な解剖学的特徴はなかった。 cutoff値と長期遠隔期の比較検討は必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）91（ P91）

外科治療遠隔成績1

指定討論者:加藤 伸康（北海道大学大学院医学研究院 循環器呼吸器外科）

[P91-1] ePTFE手作り3弁付き人工導管による右室流出路再建の治療成績

○辻 重人[1]，小泉 淳一[1]，滝沢 友里恵[2]，中野 智[2]，齋木 宏文[2]，高橋 信[2]，小山 耕太郎[2]，猪飼 秋夫[3]，金 一[1] （1.岩手医科大学 心臓血管外科，2.岩手医科大学 小児科，3.静岡県立こども病院 心臓血管外科）

[P91-2] 右室流出路再建後の再インターベンションの検討：外科手術とカテーテル治療の比較

○奥木 聡志[1]，小出 昌秋[1]，國井 佳文[1]，立石 実[1]，曹 宇晨[1]，新堀 莉沙[1]，中嶌 八隅[2]，金子 幸栄[2]，井上 奈緒[2] （1.聖隷浜松病院 心臓血管外科，2.聖隷浜松病院 小児循環器科）

[P91-3] 積極的カテーテル治療により Ross手術後右室流出路導管狭窄への再手術を回避した2例

○江崎 大起，松岡 良平，土井 大人，杉谷 雄一郎，渡邊 まみ江，宗内 淳 （九州病院 小児科）

[P91-4] 右室流出路再建後に合併する心室瘤形成

○陳 又豪，金 成海，鈴木 康太，植田 由依，石垣 瑞彦，佐藤 慶介，芳本 潤，満下 紀恵，新居 正基，田中 靖彦 （静岡県立こども病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P91-1] ePTFE手作り3弁付き人工導管による右室流出路再建の治療成績

○辻 重人[1], 小泉 淳一[1], 滝沢 友里恵[2], 中野 智[2], 齋木 宏文[2], 高橋 信[2], 小山 耕太郎[2], 猪飼 秋夫[3], 金 一[1]
（1.岩手医科大学 心臓血管外科, 2.岩手医科大学 小児科, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科）
Keywords: 右室流出路再建, ePTFE graft, 小口径

【背景】当院では右室流出路再建の選択導管として、 ePTFEによる手作り3弁付き人工導管を採用している。口径別の治療成績を検討した。【方法】2007年4月～2019年12月まで、 ePTFE手作り3弁付き人工導管で右室流出路再建術を施行した44症例を後方視的に検討した。全例 ePTFE graft＋0.1mm ePTFE sheetで弁作成を行った。10～14mmを小口径（ S群）、16～18mmを中口径（ M群）、20～24mmを大口径（ L群）として、群別に早期／遠隔期死亡率、術後 PR／ PS回避率、導管交換回避率を評価した。【結果】 PAVSD 25例、 DORV／ PS 5例、TOF 4例、 ccTGA 3例、 TGA（III）3例、その他4例、 MAPCA合併13例であった。 S群6例（14%）、 M群21例（48%）、 L群17例（39%）であった。群別の介入時期と体重の中央値は、 S群で5.5カ月（0～108カ月）／4.0kg（2.4～6.3kg）、 M群で12カ月（8～108カ月）／9.0kg（6.8～21kg）、 L群で120カ月（7～408カ月）／23kg（13.6～62.2kg）であった。早期死亡例なし、遠隔期は S群で非手術関連死亡を1例認めた。術後 PR回避率（ mild以下）は S群100%（6/6）、 M群86%（18/21）、 L群100%（17/17）、術後 PS回避率（ valvular＋peripheral）は S群83%（5/6）、 M群48%（10/21）、 L群94%（16/17）、導管交換回避率は S群83%／20.2カ月（3～53カ月）、 M群86%／76.0カ月（2～138カ月）、 L群94%／63.4カ月（19～122カ月）であった。群別では、 S群は PTPV 1例、 graft交換1例、 M群では PTA 6例、 PTPV 4例（平均術後81カ月）、 graft交換3例（平均術後73カ月）、 L群では PTA 1例、 graft交換1例であった。【結語】小口径も含めて ePTFE手作り3弁付き人工導管は良好な成績であった。小口径は follow-up期間が短く症例数も少ないため、さらなる症例の蓄積が必要である。

[P91-2] 右室流出路再建後の再インターベンションの検討：外科手術とカテーテル治療の比較

○奥木 聡志[1], 小出 昌秋[1], 國井 佳文[1], 立石 実[1], 曹 宇晨[1], 新堀 莉沙[1], 中嶌 八隅[2], 金子 幸栄[2], 井上 奈緒[2]
（1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科）
Keywords: 右室流出路, 外科治療, 再手術

【背景】先天性心疾患において右室流出路再建(RVOTR)を要する疾患は数多くみられる.RVOTR後の問題点には狭窄や逆流の増悪があり,再手術やインターベンションが行われる.
【目的】 RVOTR後に行った再手術もしくはインターベンションの早期および遠隔成績を検討し治療戦略の妥当性を検討する.
【対象と方法】2000年以降当院で RVOTR後に再手術を行った22例(のべ26回,S群)と右室流出路に対するインターベンションを行った12例(のべ18回,I群).両群に重複あり.診療録から後方視的に検討した.
【結果】原疾患は S群,I群で TOF8例,4例,TOF＋ PA2例,2例,TOF＋APVS3例,1例,TGA3例,2例,TAC3例,1例,AS2例,1例,PAIVS1例,1例.
RVOTR後に再手術を行った平均年齢は11.7歳（1-28歳),インターベンションを行った平均年齢は6.3歳（1-23歳).前回手術からの平均期間は S群で8.2年(0.7-24.3 年),I群で3.3年(0.5-18.5 年).
再手術で用いたのは,Bulging sinus valved ePTFE graft17例,Bulging sinus valved ePTFE patch３例,Dacron graft２例,生体弁２例,Xenomedica１例.Conduitの平均サイズは21mm(16-24mm)で18mm以上が95%であった.Conduitの Z-scoreの平均は1.1(-0.7-4.1).
平均観察期間は S群で7.9年(0.1-18.7年),I群で10.7年(0.3-20.0年)であり,早期死亡,遠隔死亡は両群とも認めなかった.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

遠隔期での moderate以上の RVOTSは S群で1例(5%),I群で3例(27%),moderate以上の PRは S群で3例(14%)に認めた.
RVOTでの圧較差は S群で術前70.1±35.4mmHgから術後19.1±12.2mmHgに(p＜0.05),I群で介入前35.5±17.0mmHgから介入後26.1±14.7mmHgに改善した(p=0.0213).両群間での圧較差の変化量は有意に S群で大きかった(p=0.0004).
再手術回避率は S群,I群で,5年89.9%,63.6%,10年80%,40.9%であった.
【結論】当院における RVOTR後の再手術,インターベンションは良好な成績が得られた.RVOTR後の狭窄解除は根本的には再手術が必要と考えられた.

[P91-3] 積極的カテーテル治療により Ross手術後右室流出路導管狭窄への再手術を回避した2例

○江崎 大起，松岡 良平，土井 大人，杉谷 雄一郎，渡邊 まみ江，宗内 淳 （九州病院 小児科）
Keywords: カテーテルインターベンション，Ross手術，右室流出路

【はじめに】 Ross手術は小児期大動脈弁狭窄症（ AS)に対する自己弁置換の一つであり周術期死亡率（1-4.2%）と低いものの、遠隔期での高い再介入率（10年再介入率40％）が報告され、左室流出路のみならず右室流出路狭窄に対しても再介入が必要である。当院で実施した Ross手術9例中，右室流出路再狭窄を合併した2例に対して積極的カテーテル治療を行い再手術を回避できた症例を報告する．【症例1】生直後の心雑音から先天性重症AS兼逆流（ AR）と診断した．幼児期より AR増悪（ IV度）を認めたので，5歳時， Ross手術（右室流出路導管径24mm）を実施した．しかし経年的右室圧上昇を認め，10歳時，右室圧58/10mmHg，導管内圧較差25mmHgであったため，超高耐圧バルーン拡大術（ダブルバルーン法： Conquest 12mm+12mm）を実施した．効果的右室圧減圧（ Prv/Plv 0.48→0.27）を成し得たが，15歳時，右室圧再上昇を来し（右室圧72/12mmHg），トリプルバルーン法(Conquest 12mm+12mm+10mm)での再拡張による右室圧減圧に成功し（ Prv/Plv 0.58→0.38）再手術を回避できた．【症例2】生後心雑音から先天性重症 ASと診断し，新生児期心不全から生後24日に経皮的大動脈弁バルーン形成術を実施した． AS圧較差54→23mmHgとなったが，軽度 ARを合併した．経年的 AR進行から，4歳時， Ross手術（右室流出路導管径18mm）を実施した．しかし成長に伴い右室流出路導管狭窄が進行し，13歳時，右室圧64/12mmHg，導管内圧較差45mmHgであったため，超高耐圧バルーン拡大術（ダブルバルーン法：Conquest12mm）を実施した．効果的に右室圧減圧し（ Prv/Plv 0.60→0.46），再手術を回避できた．【まとめ】Ross手術後右室流出路導管狭窄に対する超高耐圧バルーンを使用した積極的カテーテル治療により、再手術の時期を延長することが期待される。

[P91-4] 右室流出路再建後に合併する心室瘤形成

○陳 又豪，金 成海，鈴木 康太，植田 由依，石垣 瑞彦，佐藤 慶介，芳本 潤，満下 紀恵，新居 正基，田中 靖彦 （静岡県立こども病院）
Keywords: 心室瘤，右室流出路再建，術後合併症

[背景]人工物による右室流出路再建術(RVOTR)には後壁に自己組織を使用する Trans-annular patch(TAP)と人工導管を用いた Rastelli手術がある．術後早期に右室流出路(RVOT)心室瘤合併例がまれに存在し，なかには早期再介入を要する場合がある．[方法]2000年以降に当院での RVOTR施行例を対象とし，さらに術後早期に RVOT心室瘤合併例を抽出し，後方視的に診療録を調査した．心室瘤の定義は，人工パッチや導管で作成される RVOT径より大きく，かつ奇異性運動を認めるものとした．[対象]RVOTR 519名のうち，ファロー四徴症(TOF)232名，肺動脈閉鎖(PA)101名，両大血管右室起始(DORV)73名が大多数を占める．RVOTR方法は，人工導管17例，TAP242例，RVOT筋切

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

除のみ160例．術後早期に RVOT心室瘤合併例は12例(主疾患: PAVSD9例，DORV2例，TOF1例)であった．[結果]心室瘤合併例の初回 RVOTRは人工導管7例(Contegra 5例，ePTFE弁付き導管2例)，TAP5例であった．心室瘤の出現時期は術直後-1.5年(中央値0.4年)，瘤の最大径は20.0-40.9mm(中央値29.6mm)．全例で右室圧高値，末梢肺動脈狭窄を認めた．末梢肺動脈狭窄例に対し，バルーン血管拡張術にて改善し早期再手術を回避できたのは3例，緊急Hybrid分岐部ステント留置1例，再手術8例(緊急1例，待機7例)であった．再手術時期は RVOTR術後0.1~6.1年(中央値0.7年)．緊急ステント留置例は，Rastelli直後に RVOT心室瘤を合併し，Contegra拡大も伴い両側末梢肺動脈の進行性狭窄を認めた．術後2ヶ月に右心不全ショックを呈し，緊急 ECMO下での Hybridステント留置を施行したが，重度神経学的後遺症が残った．手術介入8例は，導管交換，心室瘤切除，肺動脈瘤縫縮や形成術を施行され，術後に改善を得られた．[結論]RVOTR後に巨大心室瘤を合併した場合は，右室駆出効率低下，末梢肺動脈狭窄，重度肺動脈弁逆流，気管圧排などが懸念される．早期介入を逸さないことはもとより，予防策が必要と思われる．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）92（ P92）

外科治療遠隔成績2

指定討論者:芳村 直樹（富山大学医学部 第1外科）

[P92-1] 当院における未熟児動脈管開存症の外科的治療成績とその適応

○鈴木 理大[1]，城尾 邦彦[1]，堀 愛莉花[2]，中島 光一朗[2]，西原 卓宏[2]，八浪 浩一[2]，中村 紳二[2]，深江 宏治[1]，塩瀬 明[3] （1.熊本市民病院 小児心臓外科，2.熊本市民病院 小児循環器内科，3.九州大学病院 心臓血管外科）

[P92-2] 当院の冠動静脈瘻9例の経験 -適応と周術期合併症について

○鎌田 真弓[1]，櫻井 一[1]，村上 優[1]，小坂井 基史[1]，櫻井 寛久[1]，野中 利通[1]，佐藤 純[2]，吉井 公浩[2]，吉田 修一郎[2]，西川 浩[2]，大橋 直樹[2] （1.中京病院 心臓血管外科，2.中京病院 小児循環器科）

[P92-3] 新生児及び乳児期装着の心臓ペースメーカーの遠隔期成績について

○宮本 隆司[1]，松代 卓也[1]，大西 義彦[1]，深町 直之[3]，友保 貴博[2]，林 秀憲[2]，岡 徳彦[2]，宮地 鑑[1] （1.北里大学医学部 心臓血管外科，2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科，3.群馬県立小児医療センター 臨床工学科）

[P92-4] PA sling術後の気管成長に関する検討

○松田 健作[1]，落合 由恵[1]，近藤 佑樹[1]，藤本 智子[1]，馬場 啓徳[1]，渡邉 まみ江[2]，宗内 淳[2]，徳永 滋彦[1]，塩瀬 明[3] （1.九州病院 心臓血管外科，2.九州病院 小児科，3.九州大学病院 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P92-1] 当院における未熟児動脈管開存症の外科的治療成績とその適応

○鈴木 理大[1], 城尾 邦彦[1], 堀 愛莉花[2], 中島 光一朗[2], 西原 卓宏[2], 八浪 浩一[2], 中村 紳二[2], 深江 宏治[1], 塩瀬 明[3] （1.熊本市民病院 小児心臓外科, 2.熊本市民病院 小児循環器内科, 3.九州大学病院 心臓血管外科）

Keywords: 動脈管開存症, 未熟児, 手術適応

【背景】未熟児動脈管開存症(PDA)に対しての手術適応に関しては未だ一定した見解はない。当院ではインドメタシン抵抗性及び投与不能である症例を手術適応としている。【目的】当院における未熟児 PDAの外科的治療成績と手術適応の妥当性の検討。【対象・方法】2010年1月から2019年12月の間に未熟児(在胎週数37週未満かつ出生体重2500g未満)PDAに対して結紮術を行なった34例の治療成績を後方視的に検討するとともに、出生体重が1000g以下の群(A群25例)とそれ以上の群(B群９例)に分けて比較検討した。【結果】在胎週数26.5±3.8週、出生体重917±477g、手術時日齢27±14日、手術時体重1037±454g、術前併存疾患は脳出血(IVH)7例、壊死性腸炎(NEC)2例、肺出血5例を認めた。術前インドメタシン投与症例は27例(79.4%)、インドメタシン投与回数は6.1±2.4回であり、非投与例７例の理由は IVH合併3例、 NEC合併1例、クレアチニン値上昇1例、 NEC risk 2例であった。手術は全例左側開胸で行い、手術時間57±8分、手術死亡はなく、術後合併症として創感染1例、嗄声1例、 NEC1例、乳糜胸2例を認めた。 A群/B群の患者背景としては出生体重683±165g/1564±463g、 PDA径(2.3±0.5mm/3.3±0.9mm p＜0.05)は有意差を認めたが、左房上行大動脈比(2.0±0.3/1.8±0.3)、インドメタシン投与回数(6.3±2.6回/5±1.4回)には有意差はなかった。手術時日齢は26±14日/27±14日、手術時間56±7分/59±9分であった。術後合併症において NEC(0/1(11.1%))、創感染(1(4%)/0)、嗄声(1(4%)/0)、乳糜胸(1(4%)/1(11.1%))では両群に差は認めなかったが、退院時の慢性肺疾患(18(72%)/2(22.2%) p=0.017)と、未熟児網膜症(19(76%)/2(22.2%) p=0.013)は A群で有意に多く認めた。【結論】当院における未熟児 PDAの外科的治療成績は良好であった。また出生体重が1000g以下の超低出生体重児においても良好な成績を得られており、当院の手術適応は妥当であると考えられた。

[P92-2] 当院の冠動静脈瘻9例の経験 -適応と周術期合併症について

○鎌田 真弓[1], 櫻井 一[1], 村上 優[1], 小坂井 基史[1], 櫻井 寛久[1], 野中 利通[1], 佐藤 純[2], 吉井 公浩[2], 吉田 修一郎[2], 西川 浩[2], 大橋 直樹[2] （1.中京病院 心臓血管外科, 2.中京病院 小児循環器科）

Keywords: 冠動脈瘻, 遠隔機成績, 早期手術

【背景】冠動脈瘻（ CAF）について，冠動脈が近接する心血管腔に直接開口する異常であり，頻度は正常心の0.08-0.67%，先天性心疾患の0.3%．治療方法はカテーテル治療・外科治療であり，手術成績についてはともに良好とされているが，合併症として虚血性の心電図変化，心筋梗塞，血栓形成，不整脈，脳梗塞， CAVFの再発がある．当院では9例の外科的治療を経験．そのうち3例について遠隔機成績ともに報告する．
【症例1】生後7日，女児． RCA→ RV fistulaであり，他の心疾患なし． high flow shockのため手術施行．術後経過は問題なく，生存退院．1歳児の心カテで RCA閉鎖が判明， RCA #3で閉塞し， LCAからの側副血行で末梢造影．現在24歳，外来経過観察中．
【症例2】生後15日，男児． RCA→ RV fistulaであり，他の心疾患なし．心電図にて ST低下あり， RCA flowのstealによるものと判断．心不全進行のため，生後15日で手術施行．術直後から抗凝固療法開始したが POD 8にRCA中枢に血栓の存在が判明． tPA投与し血栓は縮小したが残存．血栓は残存したが，末梢までの flowあり，POD61退院．現在術後1年，外来通院中．2歳頃の CAG再検予定．
【症例3】7ヶ月，男児． RCA→ RV fistula， valvular PS． PSにより肺血流はある程度制御されており，体重増加を待ち手術施行． RCA切開し入口を直接縫合閉鎖． RCAの縫縮は剥離が困難で行えず．術後，少量の leakが残存したが，冠動脈腔内に血栓はなし．現在，術後3ヵ月で外来通院中．近日中に心カテーテル検査予定．
【考察】 RCA→ RV fistulaは高肺血流となり出生後早期に介入を必要とすること，心室に開口しており冠動脈内膜が高速血流により損傷を受け，血栓形成が起きやすいと考えられる． CAFは手術死亡率は低いが，遠隔期も含

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

めると血栓形成や閉塞などのリスクが上がるため，長期的なフォローが必要である．

[P92-3] 新生児及び乳児期装着の心臓ペースメーカーの遠隔期成績について

○宮本 隆司[1]，松代 卓也[1]，大西 義彦[1]，深町 直之[3]，友保 貴博[2]，林 秀憲[2]，岡 徳彦[2]，宮地 鑑[1] （1.北里大学医学部 心臓血管外科，2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科，3.群馬県立小児医療センター 臨床工学科）
Keywords: ペースメーカー，乳児早期ペーシング，電池寿命

【目的】新生児期及び乳児期に装着されたペースメーカーの遠隔期成績については報告例が少ない。今回、1歳以下の心室ペーシング装着症例についてその遠隔期成績を調査したので報告する。【方法】北里大学心臓血管外科と群馬県立小児医療センターにおいて、1999年から2017年までに心室ペーシング(VVI又は DDD)を実施した14例について、年齢、性別、体重、手術適応、ペースメーカーの閾値、抵抗、電池交換期間、遠隔期合併症などを後方視的に調査した。【成績】男児5例、女児9例。適応疾患は congenital AV block（n = 9), acquired AV-block（n = 4，房室中隔欠損症術後2例、グレン術後2例），AV block type Mobitz II（n = 1)で、装着時の平均年齢3.7±3.0ヶ月、平均体重3.9±1.3 kgであった。経過観察中止となった3例(装着後１年以内死亡2例/2年後心臓移植1例)を除いた11例の平均観察期間は111±62.1ヶ月（48~247ヶ月）であった。電池交換1回の8例（交換時の平均年齢58.3±32.0ヶ月と平均体重16.1±5.2 kg）の心室ペーシング閾値(V)とリード線抵抗値(Ω)の平均値を装着時と交換時で比較すると1.6±0.9 vs. 2.4±0.9（V)、715±378 vs. 733±240（Ω)で、交換時で閾値の上昇傾向が認められたが有意差はなかった。また、初回装着時年齢60日未満4例と60日以上7例においては、5年未満の電池交換率（100%, n=4 vs. 28.6 % n=2）が60日未満症例で有意に高率であった。【結論】1歳以下の心室ペーシング装着症例において、初回装着時年齢年齢60日未満症例での電池交換は5年未満の可能性が高率のため、注意深い経過観察が必要であると思われた。また、長期経過に伴う心室ペーシング閾値の上昇傾向が示唆されるため、頸静脈リードへの変更時期についても綿密な観察が必要であると推察された。

[P92-4] PA sling術後の気管成長に関する検討

○松田 健作[1]，落合 由恵[1]，近藤 佑樹[1]，藤本 智子[1]，馬場 啓徳[1]，渡邉 まみ江[2]，宗内 淳[2]，徳永 滋彦[1]，塩瀬 明[3] （1.九州病院 心臓血管外科，2.九州病院 小児科，3.九州大学病院 心臓血管外科）
Keywords: PA sling，気管狭窄，気管形成術

【対象と方法】2006年8月から2016年8月までに当院で施行した PA sling 7例を対象とした。全例 PA slingによる気管狭窄とそれに伴う呼吸器症状を認めていたが、 PA sling修復術に際して気管形成術を施行しなかった。術後の予後、気管の形態・成長について診療録を後方視的に参照し検討した。気管の形態については、 CT上の気管内腔の最狭窄部径と狭窄率(正常部気管径-最狭窄部径/正常部気管径)を術前後で比較し評価を行った。【結果】手術時年齢・体重の中央値はそれぞれ8.7ヶ月(2ヶ月-16歳)、7.3 kg(3.3-45 kg)であった。フォローアップ期間の中央値は3年(0.2-9.2年)であった。2例で術前より呼吸挿管管理されていた。また5例で狭窄範囲が気管全長の50%以上に及ぶ広範囲型気管狭窄であった。気管軟骨輪、気管軟化症、右肺低形成の合併をそれぞれ2例で認めた。術前の気管の最狭窄部径、狭窄率の平均値はそれぞれ2.2 mm(1.5-2.8 mm), 61 %(51-79 %)であった。術後の気管最狭窄部径は2.2 mmから2.9 mmと有意な増加を認め（p = 0.02)、気管の狭窄率は61 %から26%と術後は改善を認めた（p < 0.01)。術後早期死亡はなく呼吸不全による遠隔死亡を１例で認めたが、生存例は全例術後の呼吸症状は改善を認めている。【結語】気管狭窄を伴う PA slingに対して気管形成術を併設しなかった気管狭窄の成長について検討した。 PA sling修復と心内修復術のみで術後は気管狭窄部の成長と狭窄の改善を認め、臨床

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

症状も改善した。重篤な気管狭窄を呈する PA slingでも、 PA sling修復のみで気管狭窄が改善する可能性を示唆する結果であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル（ II）93（ P93）

外科治療遠隔成績3

指定討論者:上野 高義（大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科）

[P93-1] 大動脈スイッチ手術後遠隔期の大動脈基部拡大に関する検討

○立石 実[1]，小出 昌秋[1]，國井 佳文[1]，奥木 聡志[1]，曹 宇晨[1]，新堀 莉沙[1]，中嶌 八隅[2]，金子 幸栄[2]，井上 奈緒[2] （1.聖隷浜松病院 心臓血管外科，2.聖隷浜松病院 小児循環器科）

[P93-2] 当院における修正大血管転位症に対する解剖学的修復術の中期成績

○腰山 宏，太田 恵介，渡辺 謙太郎，石道 基典，伊藤 弘毅，村田 眞哉，廣瀬 圭一，猪飼 秋夫，坂本 喜三郎 （静岡県立こども病院）

[P93-3] 当院における純型肺動脈閉鎖症に対する治療戦略・遠隔成績の検討

○櫻井 牧人[1]，前田 佳真[1]，小林 匠[1]，吉敷 香菜子[1]，上田 知実[1]，浜道 裕二[1]，矢崎 諭[1]，嘉川 忠博[1]，和田 直樹[2]，高橋 幸宏[2] （1.日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院 小児循環器科，2.日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院 心臓血管外科）

[P93-4] 無脾症候群患者の房室弁逆流に対する弁形成術の長期成績

○後藤 拓弥，小谷 恭弘，辻 達典，迫田 直哉，小林 泰幸，堀尾 直裕，川畑 拓也，黒子 洋介，末澤 孝徳，廣田 真規，笠原 真悟 （岡山大学 医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）

[P93-5] 両側 SVC合併左心低形成症候群における肺動脈成長に関する検討

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P93-1] 大動脈スイッチ手術後遠隔期の大動脈基部拡大に関する検討

○立石 実[1], 小出 昌秋[1], 國井 佳文[1], 奥木 聡志[1], 曹 宇晨[1], 新堀 莉沙[1], 中嶌 八隅[2], 金子 幸栄[2], 井上 奈緒[2]
（1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 小児循環器科）

Keywords: Transposition of great artery, Arterial switch operation, Aortic root dilation

【背景】完全大血管転位症(TGA)に対する大動脈スイッチ手術(ASO)の術後遠隔期の続発症として大動脈基部拡大が散見される.
【目的】当院における ASO術後遠隔期の大動脈基部の拡大傾向について検討すること.
【対象と方法】1998年1月以降に ASOを施行した症例で,術後5年以上経過し,かつ心エコーを術後2回以上施行した26症例. 診断は TGA(I) 20例, TGA(II) 2例, DORV 4例. DORV 4例と TGA(II) 1例で ASOに先行して PABを行っている.平均観察期間11.8年(median 12.9, IQR 7.5-14.9). 後方視的に検討した心エコーは合計120回(平均4.6回/症例). 大動脈弁輪径, Valsalva洞径の変化を Z-scoreで経時的に評価した.
【結果】遠隔死亡なし.大動脈基部拡張および大動脈弁逆流に対する再手術症例なし.大動脈弁輪径, Valsalva洞径の Z-scoreの術直後,5年,10年,15年の中央値は,大動脈弁輪: median(IQR) 3.6(1.0-5.0), 2.7(2.5-3.9), 1.9(1.0-3.4) ,2.5(1.8-5.0), Valsalva径：2.5(1.9-3.9), 2.7(1.1-3.2), 2.6(2.2-2.3), 3.3(1.6-5.4)と術後20年まで Z-scoreの中央値の変化に有意差を認めなかった. また遠隔期に mild以上の ARを認めた症例は9例あったが,大動脈弁輪径, Valsalva洞径との関連はなく,大動脈基部拡張を認めるが ARのない症例もあった. 術直後大動脈弁輪の Z-score高値であったが成長に伴い Z-scoreが低下する症例を複数例認めた.
【結語】 ASO術後の大動脈基部は冠動脈再建の術式（両側トラップドア法）に伴いほぼ全例で術直後から拡大しているが, 今回の検討では成長を考慮すると進行性の拡大傾向は認めなかった.

[P93-2] 当院における修正大血管転位症に対する解剖学的修復術の中期成績

○腰山 宏, 太田 恵介, 渡辺 謙太郎, 石道 基典, 伊藤 弘毅, 村田 眞哉, 廣瀬 圭一, 猪飼 秋夫, 坂本 喜三郎
（静岡県立こども病院）

Keywords: 修正大血管転位症, 解剖学的修復術, 機能的修復術

【背景・目的】修正大血管転位症に対する治療方針において、機能的修復術と解剖学的修復術では未だ議論があり、施設により治療方針に違いがあるのが現状である。当院では近年、積極的に解剖学的修復術の方針としており、その中期成績を検討した。【方法】1998年9月から2020年2月までの修正大血管転位症 50例のうち、解剖学的修復術を施行した23例を対象。手術時年齢中央値3.2(0.8-12)歳、手術時体重中央値11.9(7.76-38)kg。診断は、ccTGA 4例、 ccTGA LVOTO 1例、 ccTGA VSD 2例、 ccTGA VSD LVOTO 9例、 ccTGA VSD PA 7例、 ccTGA iAVSD 1例。先行手術は PAB11例(高肺血流制御5例、左室トレーニング6例)、 BTS 7例、 BDG 2例、 TVP 2例、 Arch repair 1例。【結果】術式は、 Senning Rastelli 4例、 Senning Rastelli DKS 2例、 Mustard Rastelli 2例、 hemi-Mustard Rastelli 4例、 hemi-Senning Rastelli 2例、 hemi-Senning Aortic translocation 1例、 Senning ASO 8例。平均人工心肺時間 310±52.7分、平均大動脈遮断時間 167±30.8分。病院死亡なし。遠隔期死亡3例(初期の症例、全て Senning Rastelli)。原因は DCMによる心不全1例(術後6.4年)、突然死1例(術後10.3年)、敗血症1例(術後7ヶ月)。術後生存率は1年94%、5年94%、10年82%。平均観察期間5.1±3.9 年。全例 NYHA I、直近の BNP 56.7±51.8。再手術は PMI 4例、 re-RVOTR 2例、 PVO release 1例、 catheter ablation 1例。エコーでは心収縮良好18例、軽度低下2例であり、肺静脈通路、体静脈通路ともに狭窄は認めなかった。【考察・結論】当院における修正大血管転位症に対する解剖学的修復術の中期成績は良好であった。手術侵襲は大きいが、解剖学的左室を体心室とすることで機能的修復術よりも優れている可能性がある。ただし、左室トレーニング後の症例では遠隔期左室機能不全の可能性が、 Rastelli症例では再手術の可能性があ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

り、今後も注意深い経過観察が必要である。

[P93-3] 当院における純型肺動脈閉鎖症に対する治療戦略・遠隔成績の検討

○櫻井 牧人[1], 前田 佳真[1], 小林 匠[1], 吉敷 香菜子[1], 上田 知実[1], 浜道 裕二[1], 矢崎 諭[1], 嘉川 忠博[1], 和田 直樹[2], 高橋 幸宏[2] （1.日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院 小児循環器科, 2.日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院 心臓血管外科）

Keywords: PAIVS, 治療戦略, 遠隔予後

【背景】純型肺動脈閉鎖症(PAIVS)は病態に多様性をもつ疾患であり，その治療戦略についてはまだ議論も多い．また遠隔期成績に関しての検討も重要である．【目的】当院における PAIVSに対する治療戦略をまとめ、遠隔期予後や治療戦略の妥当性について検討する．【対象・方法】対象は当院に定期通院している PAIVS患者74例．年齢0-40歳(中央値12.9歳)．最終治療が二心室修復群(B群)29例， One and one-half repair群(O群)10例， Fontan型修復群(F群)35例．各群の臨床的特徴や治療経過，遠隔期予後などについて診療録を用い後方視的に検討した．【結果】三尖弁輪径対正常比は B群87%(63%-110%)， O群86%(82%-93%)， F群47%(18%-77%)とF群は有意に低値(p＜0.01)であったが， B群と O群では差がなかった．右室容積対正常比は B群84%(41%-136%)，O群40%(23%-49%)， F群28%(13%-75%)と B群が有意に高値(p＜0.01)であった．初回治療としてバルーン肺動脈弁形成術(PTPV)を選択した例は15例あり，うち14例(93%)は B群，1例(7%)が O群であった．肺動脈弁切開術(±体肺動脈シャント術)を選択した症例は19例あり，うち12例(63%)が B群，3例(16%)が O群，4例(21%)が F群であった．体肺動脈シャントのみを施行した症例は37例あり，うち2例(5%)が B群，6例(15%)が O群，29例(78%)が F群であった．生後早期死亡例を2例認めたが，遠隔期死亡症例は認めなかった．遠隔期の左室収縮能や NT-proBNP値は各群で差を認めなかったが， B群では遠隔期に中等度以上の肺動脈弁逆流を有する症例が14例(48%)あり， 肺動脈弁逆流が軽度以下の群と比較して，修復術前の右室容積対正常比が有意に低値であった(62% vs 101%， p＜0.01)．【結論】初回治療で PTPVを選択した患者はほぼ全例が二心室修復に到達している．生命予後や遠隔期の左室収縮能は各群とも良好であったが，二心室修復術前の右室容積が小さい群では遠隔期の肺動脈弁逆流が強い傾向にあった．

[P93-4] 無脾症候群患者の房室弁逆流に対する弁形成術の長期成績

○後藤 拓弥, 小谷 恭弘, 辻 達典, 迫田 直哉, 小林 泰幸, 堀尾 直裕, 川畑 拓也, 黒子 洋介, 末澤 孝徳, 廣田 真規, 笠原 真悟 （岡山大学 医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）

Keywords: 無脾症候群, 弁形成, 長期成績

無脾症候群患者の房室弁逆流に対する弁形成術の長期成績【背景】無脾症候群患者において房室弁逆流はしばしば心不全の要因となる。無脾症候群患者の房室弁形成術の長期成績を評価することは、よりよい房室弁形成の方法を考えるうえで重要である。【目的】我々は最近20年の無脾症候群患者の単一施設での長期成績をまとめ、評価した。【方法】岡山大学で2000年から2009年の間に房室弁形成術をうけた無脾症候群患者の手術記録、検査データを抽出し解析した。【結果】2000年から2009年の10年間で無脾症候群の患者75例に手術を行い、そのうち19例（25%）に房室弁形成術を行った。この房室弁形成を行った19例のうち6例（31%）には総肺静脈還流異常症の合併を認めた。弁形態は5例が三尖弁、14例が共通房室弁であった。追跡期間の中央値は145ヶ月、初回房室弁形成の年齢の中央値は14ヶ月であった。弁形成を行った患者の死亡率は21%（4/19）、弁への再介入回避率は63%（12/19）であったのに対し、弁形成を行わなかった56例の死亡率は26%（15/56）であった。弁形成を行った症例

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

の生存率は79%（14/19）であった。弁形成の方法は、弁尖への介入では二弁口化（6例）、クローバーテクニック（1）、交連閉鎖（3）、クレフト閉鎖（2）、片側弁口閉鎖（2）であった。弁輪への介入として部分的な弁輪形成を12例（63%）に行った。【結論】房室弁形成を行った無脾症候群の患者群の治療成績は良好とはいえないが、弁形成を行わなかった患者群の死亡率と同等であった。

[P93-5] 両側 SVC合併左心低形成症候群における肺動脈成長に関する検討

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

Keywords: HLHS, 肺動脈狭窄, bil.SVC

【はじめに】左心低形成症候群術後の合併症として左肺動脈狭窄があり、 Norwood手術後の大動脈の走行や両側肺動脈絞扼術の影響などが考えられる。肺動脈狭窄は時に肺動脈形成術や Stent留置などの処置が必要となり、構造上左の狭窄であることが多い。肺動脈狭窄の原因として肺動脈血流の影響を検討するため、片側 SVCと両側 SVCで検討を行った。【方法】出生日が2000年1月から2019年12月で、当院にて Fontan手術を施行されたHLHS患者を抽出し、両側 SVC・片側 SVCに分類してカルテを用いて後方視的検討を行った。データ欠損の多いもの、染色体異常・遺伝子異常のあるものは除外した【結果】上記検討期間において Fontan術後にカテーテル検査を施行した片側 SVC 87例、両側 SVC 12例の HLHS患児を検討した。 Fontan手術前には PA indexは両側 SVC：片側 SVC＝210.9:177.4(p=0.054)で両側 SVC群で高い傾向で、特に左肺動脈(簡易的に LPA径/BSAを使用)は両側 SVC:片側 SVC=15.9:12.7(p=0.0323)と両側 SVC群で有意に高い結果となった。しかし上記計測値は Fontan術後半年のカテーテル検査では PA index 両側 SVC:片側 SVC＝177:179(p=0.89)、 LPA/BSA 両側 SVC：片側 SVC＝12.2:12.5(p=0.73)と有意差はなく、直近のカテーテル検査でも同様であった。【考察】両側 SVCでは片側 SVCと比較し LPA血流が増えることで末梢肺動脈の成長が見込まれると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル

デジタルオーラル多領域専門職部門（ I）01（ TRO01）

指定討論者:井林 寿恵（京都府立医科大学附属病院）

[TRO01-1] 左心低形成症候群患児の移行期支援の一例

○小出 沙由紀 （愛媛大学医学部附属病院 看護部 小児総合医療センター）

[TRO01-2] 先天性心疾患患者と家族の成人医療への移行に関する認識

○中垣 紀子[1], 川口 直樹[2], 大野 拓郎[2] （1.大分県立病院 小児科外来, 2.大分県立病院 小児科）

[TRO01-3] 先天性心疾患患者における成人移行期支援の効果

○平賀 佑香, 橘 ゆり （宮城県立こども病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[TR001-1] 左心低形成症候群患児の移行期支援の一例

○小出 沙由紀 （愛媛大学医学部附属病院 看護部 小児総合医療センター）

Keywords: 左心低形成症候群, 移行期支援, 移行期チェックリスト

【背景】 ACHD患者の増加に伴い、移行期医療の重要性が増している。 A病院では、移行期 ACHD外来が開設され、移行期医療の体制は整い始めている。各医師によって移行期支援がなされているが、看護師からの支援は不十分である中、母親が移行期支援の視点を持って患児に関わっている症例を経験したため提示する。【目的】重症 CHD患者の今後の移行期支援の示唆を得るため、本症例の患児に対する移行期支援についてまとめ報告する。【対象】6歳の左心低形成症候群の患者。 Fontan手術を実施。20XY年春より普通学校の支援学級に入学。【倫理的配慮】患者家族へ、研究の参加、同意の撤回は自由であること、研究不参加による治療の不利益は生じないことを説明し同意を得た。 A病院倫理審査委員会の承認を得ている。【方法】移行期支援に関する情報を母親から聞き取り、過去の診療記録からデータを抽出した。【結果】患児は発達遅滞があり、自分が理解できないと質問を何度も繰り返したり、泣き詰めてチアノーゼが増強していた。母親が独自に、身体的症状、内服薬、治療の必要性を掲載した絵本を作成し、児は楽しみながら、自己の特徴を認識していた。検査や手術の前には本人が分かる言葉で理解させており、 Fontan手術に関しては「酸素をなくして心臓さんを元気にするために手術を頑張る」と認識していた。【考察】健康管理の主体を患者自身に移すために、子ども自身への説明は、子どもが一定の年齢に達するのを待って行うのではなく、初めて受診をした時から、その年齢と理解度に応じて行っていくことがより望ましいと言われている。看護師が、患児の性格や状態をよく知る母親の思いや価値観、取り組みを尊重し、本人の理解度を確認しながら、サポートしていくことが重要である。今後は、移行期チェックリストの導入を行い、看護師からの支援を充実させ、多職種で患児の移行期支援について共有、連携していく必要がある。

[TR001-2] 先天性心疾患患者と家族の成人医療への移行に関する認識

○中垣 紀子[1], 川口 直樹[2], 大野 拓郎[2] （1.大分県立病院 小児科外来, 2.大分県立病院 小児科）

Keywords: 先天性心疾患, 成人移行, 認識

近年の小児期医療や手術技術の進歩により、先天性心疾患が成人を迎えることが多く、後期合併症を発症して成人後に治療を必要とすることも少なくない 。当院では、小児外来に定期受診している18歳以上の患者は約80名であり、成人への移行期患者に対しての支援が確立できていない。【目的】当院における先天性心疾患患者の成人への移行に対する現状と課題を明らかにする【方法】小児外来通院中の先天性心疾患患者を有する18歳以上の患者とその家族に対して、令和1年7月～10月に質問紙調査を行った。基本属性のほか、成人移行に対する不安や希望、小児医療継続への違和感を単純集計とクロス集計で分析、自由記載は質的に分析した。【結果】成人移行に対する不安は、あると回答した人は17名(53%)であり、家族の回答は全員あると回答。成人移行に対する希望は、あると回答した人は6名(25%)、ないと回答した人は11名(46%)、どちらでもよいと回答した人は7名(29%)。小児医療継続への違和感があると答えた人は7名(29%)、ないと回答した人は17名(71%)。自由記載から６カテゴリーが抽出され、『』で示す。『慣れ親しんだ環境の変化』『主治医の交代』『小児医療からの引き継ぎ』『医療費の負担』『成人医療に対する情報不足』『小児科への羞恥心』であった。【考察】小児から成人移行に関する課題として、幼少期から入院や通院をしている患者は、小児医療への信頼感が強く、移行の希望を持たない傾向がわかった。知的や重症心身障害を持つ家族や合併症、後遺症等がある患者は、小児科以外に複数科を受診する必要があるため、『成人医療に対する情報不足』があり、『小児医療からの引き継ぎ』が行われるのかといった不安がある。【結論】患者や家族が安心して移行の準備を勧められるように小児科と成人の科が連携していくことが重要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[TR001-3] 先天性心疾患患者における成人移行期支援の効果

○平賀 佑香, 橘 ゆり （宮城県立こども病院）

Keywords: 先天性心疾患, 成人移行, 移行期支援

【目的】移行期支援の効果と患者の思いを知ることにより今後の課題を明らかにする。【方法】移行期支援を受けた複雑心奇形の患者へ《病気・治療に関する知識》《体調不良時の対応》《医療者とのコミュニケーション》《自立した受診・セルフケア行動》など6カテゴリー21項目と、移行期支援の開始時期や移行後困ったことなど5項目について質問紙調査を実施した。【結果】回答を「あてはまる（4点）」「ややあてはまる（3点）」「あまりあてはまらない（2点）」「あてはまらない（1点）」として計算し支援前と比較した。平均年齢は19.2歳、質問紙の平均得点は支援前54.7±9.2、支援後62.7±8.4であった。平均得点が最も高かったのは〈外来予約の時期を把握し、忘れないための工夫ができる〉で、平均得点が最も低かったのは〈妊娠・出産・性の問題について相談したことがある〉であった。支援後に得点が上昇した項目は、〈外来予約の方法を知っている〉〈処方箋の期限や、期限が過ぎた時の対応を知っている〉など《自立した受診・セルフケア行動》の項目で多く、《病気・治療に関する知識》は微増だった。《日常生活で気をつけていること》として怠薬しない、体調管理をするという回答があった。《移行して困ったこと》として医師が変わる不安が挙げられた。【考察・結論】《自立した受診・セルフケア行動》の項目で得点が上昇したのは、移行期支援により自己管理への動機づけがなされた結果と考えられる。《病気・治療に関する知識》の得点は微増であり、十分な理解を得るためには外来診察の時間だけでは足りないことが示唆された。患者の発達段階に応じて繰り返し説明することで、確かな知識と理解が得られると考える。さらに、いずれは成人期医療施設への移行が必要となってくることと、その理由も含めて早い段階から説明することで、患者、家族ともに今後の見通しを立てられると考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル

デジタルオーラル多領域専門職部門（ I）02（ TRO02）

指定討論者:辻尾 有利子（京都府立医科大学附属病院）

[TRO02-1] Fontan術後の難治性腹水に対する腹腔ドレーン留置による臨床的・社会的効果の検討

○森貞 敦子[1]，安保 小百合[1]，佐藤 一寿[2]，脇 研自[2] （1.倉敷中央病院 看護部，2.倉敷中央病院 小児科）

[TRO02-2] Fontan術後患者の言語発達と経管栄養の関連

○澁井 香葉子，相原 慎，小野 晋，尾方 綾，柳 貞光，上田 秀明，岩佐 美可 （神奈川県立こども医療センター）

[TRO02-3] 子どもが主体的に心臓カテーテル検査を受けるための参加型プレパレーションの実施

○坪倉 綾奈，服部 佳世子，樋口 靖子，井林 寿恵 （京都府立医科大学 小児医療センター）

[TRO02-4] 先天性心疾患児の小学校生活に関するインタビュー調査－母親と教師の視点の相違に着目して－

○川崎 友絵，萩本 明子 （同志社女子大学 看護学部）

[TRO02-5] 保育施設の心疾患児の健康管理・心事故予防対策－施設管理者への面接調査から－

○久保 恭子[1]，鮎沢 衛[2]，及川 裕子[3] （1.東京医療保健大学 立川看護学部 看護学科，2.日本大学医学部，3.国際医療福祉大学 看護学部 看護学科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[TRO02-1] Fontan術後の難治性腹水に対する腹腔ドレーン留置による臨床的・社会的効果の検討

○森貞 敦子[1], 安保 小百合[1], 佐藤 一寿[2], 脇 研自[2] （1.倉敷中央病院 看護部, 2.倉敷中央病院 小児科）

Keywords: Failed Fontan, 難治性腹水, 在宅療養

【背景・目的】 Fontan術後遠隔期の合併症である腹水貯留は、対症療法として腹水除去を行うが、奏功する治療がなく対応に苦慮する。今回、大量腹水により頻回の入退院を繰り返す Fontan術後患者に腹腔ドレーンを留置し、在宅での腹水排液を可能にした。その臨床的、社会的有用性について検討を行ったので報告する。
【対象】 A氏 中学生女児 既往歴：無脾症候群、右室型単心室、肺動脈狭窄、総肺静脈還流異常にて3歳時にExtracardiac TCPCを施行。術後高度徐脈でペースメーカー植え込み術実施、静脈-静脈シャントによる低酸素血症、鋳型気管支炎、低蛋白血症を併発している。約2年前より腹水貯留がみられ、約1週間ごとに入院し、腹腔穿刺による排液を行っていた。
倫理的配慮：患者の匿名性の保持を行い、学会発表について患者と保護者の了承を得た。
【結果】経時的に入院時の腹部膨満と1回排液量が増加し、苦痛の訴えが増え、1年後には排液希望の入院が週2回以上になった。 Fontan循環の破綻を改善させる手段がなく、今後状態の増悪から頻回・長期入院の可能性があることを家族に説明した。家族は患児らしい生活をさせてあげたい希望があり、少しでも自宅で過ごせるために在宅で腹水排液をできる方法を検討した。
ご家族の同意を得て、8Frトロッカーアスピレーションキット^{R}を留置型腹腔ドレーンとして下腹部に挿入し、自宅排液ができるよう物品調整や手技の検討、母への指導を行った。同時に、在宅支援のため訪問診療と訪問看護を調整・導入した。ドレーン挿入後は定期的に自宅で排液を行い、入院回数は月3〜4回と腹水増加前から増えることはなかった。
【考察】 Failed Fontan患者の問題は多岐にわたり、有効な治療も少なく個別に対応する必要がある。医学的管理と QOLとのバランスが重要であり、本患者は腹水の増悪で頻回、長期の入院を余儀なくされていた可能性が高く、ドレーン留置の意義は大きいと考える。

[TRO02-2] Fontan術後患者の言語発達と経管栄養の関連

○澁井 香葉子, 相原 慎, 小野 晋, 尾方 綾, 柳 貞光, 上田 秀明, 岩佐 美可 （神奈川県立こども医療センター）

Keywords: Fontan術後, 言語発達, 経管栄養

【背景】 Fontan術後患者の長期生存に伴う成人医療への移行にあたり、心理社会的発達に関心が高まっている。幼児期の言語発達の遅れに手術時期が関係していることが明らかとなっているが、この時期は心負荷の軽減、誤嚥予防等のため経管栄養を行う場合が多い。経管栄養により口腔機能を十分に使うことなく過ごすことが、言語発達に影響を与える要因の一つと考えた。【目的】 Fontan術後患者の言語発達に影響を与えると考えられる経管栄養を含むいくつかの身体的要因を変数に統計的に分析し、経管栄養の影響を明らかにする。【方法】2012年１月〜2017年6月に出生し、当院で Fontan手術をうけた患者のうち、3〜4歳時に新版 K式発達検査を行った43例を対象とした。新版 K式発達検査の「言語・社会」の DQ、「経管栄養を使用した日数」、「出生体重」、「 Fontan手術を受けた月齢」、「 ICU滞在総日数」、心不全の程度として Fontan術後1年後の「中心静脈圧値」を診療録から抽出し、相関をみた。【結果】「言語・社会」の DQを従属変数として重回帰分析を行った結果、「言語・社会」に対する有意確率は、「経管栄養を使用した日数」が0.245、「出生体重」は0.366、「CVP値」は0.200であった。一方、「 Fontan手術を受けた月齢」は0.003、「 ICU滞在日数」は0.001と強い負の相関を認めた。今回の分析に使用したデータのモデルの調整済み R２乗値は0.367であった。【結論】経管栄養や心不全の程度等の身体的状態が言語発達に直接影響しているとは考えにくいことが明らかになった。一方で手術時

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

期や ICU滞在期間が言語発達に影響していることが示唆された。身体的な視点で検討した項目であったが、これらに含まれる意味を改めて検討する必要があると考える。また、言語発達の遅れは就学までにキャッチアップするという報告があり、キャッチアップの過程に影響する要因も明らかにし、周術期以降の看護に活かしていきたい。

[TR002-3] 子どもが主体的に心臓カテーテル検査を受けるための参加型プレパレーションの実施

○坪倉 綾奈，服部 佳世子，樋口 靖子，井林 寿恵 （京都府立医科大学 小児医療センター）
Keywords: 心臓カテーテル検査，先天性心疾患，プレパレーション

【はじめに】当病棟は小児循環器の内科・外科病棟であり、先天性心疾患の子どもが多く入院している。心臓カテーテル検査は侵襲を伴う検査だが、クリニカルパスを使用し短期入院であることから若手の看護師が担当することが多い。
【目的】子どもが主体的に検査に取り組めるよう参加型の説明絵本、シール台紙を保育士と作成しプレパレーションを行った結果、子どもの検査や処置の受け入れにどう影響したか看護師の視点で振り返る。
【方法】絵本は子どもが主治医、担当看護師の写真を選んで貼れるようにし、検査室への行き方を自分で選ぶなどして一緒に完成できるものとした。退院までの検査や処置の流れをひと繋ぎにしたシール台紙を作成し、子どもが乗り越える内容を明確にした。更に検査前後の気持ちを子どもに絵やシールで表現できる欄を作った。プレパレーションの勉強会を行い理解した看護師により3例使用し、その結果について看護師間で振り返りの場を設け意見交換を行った。本人の同意と看護部承認を得た。
【結果】看護師から「子どもが絵本に興味を持ち主体的に説明を聞くことができた」「処置が終わる度にシールを一緒に貼ることで子どもの頑張りを共有・肯定できた」「完成したシール台紙を家族に見せて達成感を感じている発言があった」「今後の予定が分かることで治療に対する拒否が減った」などの意見があった。
【考察】参加型の説明媒体を使用することで子どもの主体性を引き出す援助に繋がった。また、子どもの自己肯定感を高めることができ、次の検査に前向きに参加できる姿勢を持つことに繋がったと考える。先天性心疾患の子どもは生涯に渡り治療、経過観察、セルフケアの継続が必要な場合が多い。発達、理解度に合わせた参加型のプレパレーションを幼少期から継続して行うことで自分なりの意思表明をする習慣が身につき、治療方針や検査に関する説明を聞くことで自己の疾患を理解できると考える。

[TR002-4] 先天性心疾患児の小学校生活に関するインタビュー調査－母親と教師の視点の相違に着目して－

○川崎 友絵，萩本 明子 （同志社女子大学 看護学部）
Keywords: 先天性心疾患，小学校生活，母親と教師

【目的】先天性心疾患児の小学校生活には保護者と教師の協力が不可欠であるが、立場や認識の違いから相互理解が難しく齟齬が生じることがある。そこで、先天性心疾患児の小学校生活の現状を母親と教師双方の視点から検討した。
【方法】
研究協力者は、先天性心疾患児を持つ母親10名と患児が通う小学校の教師6名（担任教師と養護教諭、各3名）。母親と教師各々に小学校生活の現状に関して、2017年12月～2018年7月に半構成的面接を行った。面接内

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

容を録音、逐語的に記述し意味のある文節をコード化、意味内容の類似性にてカテゴリー化し、抽出されたカテゴリーに基づき概念の関係性を表した。本研究は同志社女子大学の倫理審査委員会の承認を得た（承認番号：2016-31）。

【結果】

母親の年齢は30～60代、子どもの年齢は8～29歳、疾患はファロー四徴症、両大血管右室起始等、学校は普通学級6名、支援学級3名、特別支援学校1名であった。教師の年齢は20～50代、教師歴は7年～33年、担当は普通学級2名、支援学級1名であった。母親から抽出されたコアカテゴリーは＜ I心臓病とともに生活しているわが子＞＜ II学校生活を送る上で母親が感じる問題点＞＜ III学校生活への要望と母親の思い＞＜ IV成長とともに変化する問題と将来への不安＞の4個、教師からは＜ i学校生活の中での心臓病の児童の姿＞＜ ii学校生活を送る上で生じる問題点＞＜ iii学校生活の中での指導と配慮＞＜ iv保護者との関係性＞＜ v医療との連携の現状＞の5個であった。

【考察】

小学校生活に関して母親は、＜ I＞子どもの生活全般や＜ IV＞変化する問題と将来の不安等、幅広く長期的な視点で学校生活を捉え、教師は＜ i＞学校の中での姿や＜ iii＞学校での指導と配慮等、学校生活の枠組みの中での視点で捉えており相違が認められた。しかし、主治医と学校の連携強化やさらなる医療の介入への要望は共通点と考えられた。

[TR002-5] 保育施設の心疾患児の健康管理・心事故予防対策－施設管理者への面接調査から－

○久保 恭子[1], 鮎沢 衛[2], 及川 裕子[3] （1.東京医療保健大学 立川看護学部 看護学科, 2.日本大学 医学部, 3.国際医療福祉大学 看護学部 看護学科）

Keywords: 保育園, 心疾患児, 心事故

【背景】2008年～2013年の保育施設における園児の突然死事例は26件であり、突然死の原因のひとつに心疾患がある。学齢児では心臓検診が義務づけられ、また、教職員の心肺蘇生法の研修の普及により心事故数は劇的に減少した。一方、保育施設に通う乳幼児には心臓検診の機会がなく、保育職員らの心肺蘇生法の研修も十分ではない。【目的】保育施設の心疾患児の健康管理・心事故予防対策を明らかにし、今後の保育施設における心事故予防に向けた対策を考える資料とする。【方法】2018年6～2019年2月、保育施設長8名に面接調査を行い、 KJ法を参考に分析した。倫理的配慮は所属する機関の倫理委員会の承認を得て実施した。【結果】面接協力者は30代から60代、男性1名、女性７名であった。心疾患児の入園は【特別な配慮がいらない心疾患児】であれば可能であり、【親が児の健康管理を実施】していた。心事故予防対応は SIDS予防対応に準じて、児の【呼吸状態の確認】を行っており、このことは「保育士の神経が磨り減るほど大変」と【保育士の負担】となっていた。心肺蘇生法の研修では【研修の時間が十分に取れない】【研修予算が限られている】【実際に重大事故がおきる想像ができない】という意見があった。【考察】 地域の保育園に通う心疾患児の健康管理は母親が行い、特に施設に問題は生じていない。現在実施している心事故予防を含めた SIDS予防対策は保育士の負担となっており、今後、より負担の軽い対応策を検討する余地がある。保育士らは心事故などの重大事故が起きる可能性は理解していても事故が生じたときの状況のイメージ化はなく、今後、恐怖を与えるのではなく、実際に事故が起きた際の状況の理解と対応についての説明が必要である。【結論】保育施設に通う心疾患児の健康管理は母親が行っており、心事故予防対策は SIDS対策に準じていた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル

デジタルオーラル多領域専門職部門（ I）03（ TRO03）

指定討論者:田中 美奈子（京都府立医科大学 小児医療センター）

[TRO03-1] 循環器内科外来における高度医療セクレタリー配置による効果および臨床的役割

○田中 祥子[1]，上田 秀明[2]，柳 貞光[2] （1.神奈川県立こども医療センター 医療情報管理室，2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

[TRO03-2] 多職種連携アプローチにより退院が可能となった左心低形成症候群遠隔期慢性疼痛患者の一例

○古賀 文佳[1]，柳 貞光[4]，堀木 としみ[1]，廣内 千晶[2]，佐久間 麗[3]，森谷 幸絵[5] （1.神奈川県立こども医療センター 緩和ケアサポートチーム，2.神奈川県立こども医療センター児童思春期精神科，3.神奈川県立こども医療センター臨床心理科，4.神奈川県立こども医療センター 循環器内科，5.神奈川県立こども医療センター 看護局）

[TRO03-3] 難手術を受ける先天性心疾患児への最善の関わりについて悩む母に介入した一例

○服部 佳世子，樋口 靖子，井林 寿恵 （京都府立医科大学 小児医療センター）

[TRO03-4] 終末期が予測された急性期にある児の同胞面会の大切さ

○宮里 依里，川上 舞，権守 礼美 （榊原記念病院）

[TRO03-5] 子どもの医療に携わる看護師長と副看護師長が直面する倫理的問題とその対処

○辻尾 有利子[1]，井林 寿恵[2] （1.京都府立医科大学附属病院，2.京都府立医科大学 小児医療センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[TR003-1] 循環器内科外来における高度医療セクレタリー配置による効果および臨床的役割

○田中 祥子[1], 上田 秀明[2], 柳 貞光[2] （1.神奈川県立こども医療センター 医療情報管理室, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

Keywords: 医師事務作業補助者, 外来診療, チーム医療

【背景】医師事務作業補助者の使命は、医師の事務的業務を支援することで医師が診療業務に専念できる環境を確保し、医療の質向上と病院運営の全体に資することである。当院では2015年、高度医療セクレタリー（以下、MS）を導入。 MSは特定の診療科、医師に配属され、高度なレベルの業務遂行が可能で、主に外来診療時に同席し、診療記録の代行入力、医師の指示のもとオーダー入力も行う。また複雑な内容やカルテでは伝えきれない内容は、関連部門や該当職種へ直接伝えている。【目的】循環器内科外来での MS導入効果の検討。【方法】１．MS導入前後の診療録文字数を電子カルテの記録から後方視的に検証。２．外来看護師、検査技師、ソーシャルワーカー、受付クラークなど12名を対象に MS導入効果に対するアンケート調査を実施し、分析を行った。【結果】1.　A医師の診療録文字数の2か月の平均は導入前（患者予約数333名）291文字、1年後（患者予約数356名）308文字、2年後（患者予約数362名）334文字、3年後（患者予約数325名）333文字と増加。 B医師の診療録文字数の2か月の平均は導入前（患者予約数272名）240文字、1年後（患者予約数255名）377文字、2年後（患者予約数240名）368文字、3年後（患者予約数255名）373文字と増加。また母子手帳から、幼少時の身長・体重・頭囲の実測値や予防接種歴を入力。2. アンケート調査の結果は、カルテ内容が見やすくなった9名、やや見やすくなった3名。患者情報を共有しやすくなった9名、やや共有しやすくなった3名。医師に対する要望を出しやすくなった8名、患者待ち時間の短縮7名、診療がスムーズになった7名。【考察と結論】 MS配置後、診療録文字数の増加、患者背景や発達に関する記録の充実により患者状態の把握がスムーズとなり外来診療に貢献できた。また、客観的立場でチーム連携の隙間に関わり、スタッフ間の患者情報共有、多職種の連携を促し、チーム医療の推進に繋がった。

[TR003-2] 多職種連携アプローチにより退院が可能となった左心低形成症候群遠隔期慢性疼痛患者の一例

○古賀 文佳[1], 柳 貞光[4], 堀木 としみ[1], 廣内 千晶[2], 佐久間 麗[3], 森谷 幸絵[5] （1.神奈川県立こども医療センター 緩和ケアサポートチーム, 2.神奈川県立こども医療センター児童思春期精神科, 3.神奈川県立こども医療センター臨床心理科, 4.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 5.神奈川県立こども医療センター 看護局）

Keywords: 多職種連携, 慢性疼痛, 緩和ケア

＜背景＞今回器質的疾患が否定的な慢性疼痛患者に対して多職種アプローチを行い、症状が軽減した症例を経験したため報告する。＜症例＞13歳女児。左心低形成症候群でフォンタン手術が終了後、幼児期から局在関連てんかんの為抗けいれん剤の内服を開始。循環器内科・神経内科で経過フォローを行っていた。学童低学年より頭痛、倦怠感を主訴に入院し、心不全に対する治療で軽減を繰り返していた。学童高学年になると、右季肋部痛と患者・家族から軽度の腫脹の訴えがあり、諸検査で評価するが器質的異常や、心不全の増悪は認めなかった。疼痛に対する多角的アプローチが必要と判断し中学1年より長期入院となった。＜介入の実際＞緩和ケアサポートチーム(以下 PCTと称す)に疼痛コントロールを依頼。疼痛を全人的苦痛の視点からアセスメントし、多職種によるアプローチを行った。１）循環器内科医師は原疾患の評価を行い、問題がないことを患者、家族へ伝えた。２） PCT医師は疼痛評価をし、薬物療法を行った。３）児童思春期精神科医師は発達・社会適応・家族関係などの評価を行い、臨床心理士とともにアプローチを行った。４）看護は PCT看護師と病棟看護師で協働し、日常生活の評価を行った。さらに児童思春期精神科医師のアドバイスを受け、患者に対して負荷のかかる言動を見直し、日常の関わりの中で患者が心地よく生活できるよう、看護計画の立案・実践・評価を行った。母へは寄り

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

添う姿勢を持ち、想いを傾聴した。疼痛評価は Numerical Rating Scale(NRS)を使用し、入院時は10/10以上であったが、5/10へ軽減し退院となった。現在は外来で、経過観察を継続している。＜結論＞重症心疾患患者の救命率は近年上昇傾向にある。そのため、これまで問題とならなかった様々な全人的苦痛の増加が予測される。これらに対し多職種による多角的なアプローチによる成長・発達に沿った支援が重要である。

[TR003-3] 難手術を受ける先天性心疾患児への最善の関わりについて悩む母に介入した一例

○服部 佳世子，樋口 靖子，井林 寿恵 （京都府立医科大学 小児医療センター）

Keywords: 先天性心疾患，代理意思決定，母子分離不安

【背景】重症先天性心疾患児をもつ母は健康児の母と比べ、不安を抱き溺愛しやすい傾向があり、情緒不安定傾向も強いことが明らかにされている。今回、難手術目的に入院した児への最善の関わりについて悩む母に介入した事例について看護記録を振返り報告する。
【事例紹介】患児は DORV、 PAに対し、他院で1歳時にグレン手術を行った5歳児。児は術後の血行動態からフォンタン手術が難しく、セカンドオピニオンで本院に入院し3ヶ月の内科的治療後手術が可能となった。
【倫理的配慮】母子の同意と看護部承認を得た。
【介入】母は児のために手術を希望しているが、児の負担や手術による命への不安が強く、代理意思決定を行っている迷いからも児に最善を尽くしたいと強く思っていた。入院時処置に対する恐怖心が強い児に、母は無力感を感じていた。そのため母が前向きに児に関われるよう母と共にプレパレーションを行い、処置後に母と児が頑張りを共有できるようにした。母が関わることで児は処置に主体的に臨めるようになった。さらに恐怖心や母子分離不安が強い児が、術後の流れを聞くことで手術を怖がることを母は懸念していた。母が思うより児は成長していること、説明しない方が混乱を招き、真実を聞けなかったことで母子関係に影響が及ぶ可能性があること、説明し手術を乗り越えることで児が治療に対する肯定感、自己効力感を得ることを伝え、児への説明が実現した。結果、児は頑張る意思をみせ手術に向かうことができた。さらに児は術後の苦痛を伴う処置も主体的に乗り越えることができた。
【考察、結語】看護師が母に期待することを伝え、母と共に児に介入することで、母が前向きに児に関わることができた。母自身の手術への不安や児への先入観があると冷静な判断がくだせない時がある。児の理解度や適応力を客観的に評価し、術後や退院後の児の自律性をも念頭に置いて母と共に介入方法を検討することが重要である。

[TR003-4] 終末期が予測された急性期にある児の同胞面会の大切さ

○宮里 依里，川上 舞，権守 礼美 （榊原記念病院）

Keywords: 急性期，終末期，同胞面会

【はじめに】今回、術後終末期が想定された児への看護として、同胞面会を取り入れた。その看護支援について、報告する。なお、本報告は当院倫理委員会の承認を得ている。【事例紹介】妊娠22週前胎児診断症例。最重症であるが、児の治療の可能性を求め、当院受診し、分娩。生後3カ月で、心内修復術。術前より、集中治療中不安定な状況も予測されることが説明されていた。術後補助循環を必要とする状況が続き、術後の回復が厳しい状態であった。【実践結果】1.同胞面会の調整：児の術後経過から、児が終末期を迎えることも予測されたため、同胞面会を検討した。カンファレンスでは、同胞が幼児～学童と児の治療状況に恐怖心を抱くのではないか

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

と懸念する意見もあったが、両親からは、「妊娠継続の背景に同胞の意見があった」「キッズセミナーに長女が参加」「術後の児の状況は補助循環装置も含めて写真を見せている」ことから、面会は喜びのほうが大きいとの意見だった。しかし、「元気になったら会える」と話していることから、面会する理由をさがしていた。そのため、悲嘆的な面会ではなく、児を応援するための前向きな面会になるよう設定した。また、一緒になにができるかも事前に両親と相談した。2.同胞・家族と一緒にできたケア：同胞は、児に繋がっている機械に興味を示したため、児が頑張るのを助けるものだと、体外循環やドレーンについてわかりやすく説明を行った。清潔ケアも同胞交えて両親と一緒に実施。また、看護師が準備した色紙にクリスマスメッセージに書いてもらい、児の頑張りを家族・医療者全員で応援していることを伝わるよう関わった。児は、同胞・両親が見守る中、永眠された。【考察】今回、医師とも連携、予後を予測する中で、急性期においても児と同胞含めた“家族の時間”を実現し、児の頑張りを感じることができたことで、終末期の受容にもつながったと考える。

[TR003-5] 子どもの医療に携わる看護師長と副看護師長が直面する倫理的問題とその対処

○辻尾 有利子[1], 井林 寿恵[2] （1.京都府立医科大学附属病院, 2.京都府立医科大学 小児医療センター）

Keywords: 倫理的問題, 看護管理者, 小児

【目的】子どもの医療に携わる看護師長（以下、師長）と副看護師長（以下、副師長）が直面する倫理的問題と対処を明らかにし、倫理的問題解決への示唆を得る。【方法】小児系病棟に勤務する師長と副師長を対象とし、子どもの医療で直面した倫理的問題と対処について半構成的面接を行い、内容分析した。倫理審査委員会承認後に実施した。【結果】対象者は、師長4名（平均師長経験5.5年）、副師長7名（平均副師長経験5.0年）であった。倫理的問題は【子どもの擁護者としての意識が低い看護師の存在】【倫理的思考と看護実践の乖離】【子ども中心の病床管理が実現しない状況】【小児医療に見合わない人員配置】【終末期医療における関係者の価値の相違】【他者に委ねられた子どもの最善】【制約の多い子どもの療養環境】【根拠が示されない鎮静や抑制】【親に依存した在宅療養の現実】等の13カテゴリーで、サブカテゴリーに、先天性心疾患の＜安静を目的とした鎮静薬の常用化＞＜根治術が危ぶまれる子どもの親の葛藤＞が含まれた。対処は【倫理的行動のロールモデルとしての自覚】【倫理的問題を話し合える組織風土の形成】【子どもが安全に過ごすための環境調整】【子どもを取り巻く人々との協働】【子どもの最善の利益に基づいた代理意思決定支援】【子どもの権利擁護を基軸とした看護実践の推進】の6カテゴリーであった。【考察/結論】師長と副師長は、子どもの権利擁護が不十分な看護師の姿勢、看護ケア、療養環境、意思決定を問題と捉え、先天性心疾患では鎮静管理や親の葛藤を問題と捉えていた。また、役割モデルとして、環境調整、多職種協働、代理意思決定、看護実践を牽引していた。看護管理者は、組織や他部門との交渉、適切なリソースの活用を促進し、子どもと家族の権利擁護に向けた療養環境や意思決定を支えると同時に、看護師に対する教育的・実践的関わりを通じて、倫理的な組織風土を醸成する必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル | 多領域（看護）

デジタルオーラル多領域専門職部門（ II）01（ TRP01）

多領域（看護）

指定討論者:田中 美奈子（京都府立医科大学 小児医療センター）

[TRP1-1] 胎児心臓病と診断され、出生後にダウン症候群が判明した母親への支援

○飯高 愛，増子 麻理子，権守 礼美，村上 富美恵，相沢 庸子 （榊原記念病院 看護部）

[TRP1-2] 胎児診断された先天性心疾患児の家族が意思決定を経て退院に至るまでの支援～危機的状況に陥った家族を支えた看護は何か～

○齋藤 香織，石田 悠，伊藤 桃子，澁井 香葉子，疋田 南美 （神奈川県立こども医療センター）

[TRP1-3] 術後に終末期医療を必要とした新生児の家族への看護～意思決定を支えたもの～

○久保田 美幸，川上 舞，宮里 依里，権守 礼美 （榊原記念病院 看護部）

[TRP1-4] 先天性心疾患の子どもの終末期における親の意思決定を支える看護

○辻元 早苗，辻尾 有利子 （京都府立医科大学附属病院 PICU）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[TRP1-1] 胎児心臓病と診断され、出生後にダウン症候群が判明した母親への支援

○飯高 愛，増子 麻理子，権守 礼美，村上 富美恵，相沢 庸子 （榊原記念病院 看護部）
Keywords: 胎児心臓病，新生児，家族ケア

【はじめに】母親にとって障がい児を持つということは「健常な子ども」と「その子を育てる自分」という2つの対象を失う喪失体験と言われている。喪失体験を受容する過程は一様ではなく、対象に合わせた受容の促進要因を考慮し、多職種で支援することが重要である。【事例紹介】 A氏、39歳。妊娠31週で胎児心構築異常を指摘され、当院に紹介受診となった。大動脈縮窄症と診断され、医師や助産師、小児看護専門看護師が継続的に支援し、受容に至った。妊娠40週0日で Bちゃんを出産。新生児期の外科的治療は不要と判断され、退院の方針となったが、新たにダウン症候群の診断を受けた。日齢7に母子同室となったが、慣れない環境や初めての育児、また哺乳量も増加せず A氏の不安は増強。加えて Bちゃんと他患児を比較し、治ることのない障がいに対する自責の念が増強、予後を悲嘆するようになった。【看護の実践結果】 A氏が不安に感じている内容を明確にし、特に不安を感じていた哺乳に対して介入。 A氏の休息時間を確保しながら、授乳方法を指導した。その結果、哺乳量が増え、 A氏は母親としての役割や自信を持つことができた。また、妊娠期より支援している小児看護専門看護師に、予後を悲嘆した A氏との面談を依頼。面談後に地域との早期連携等の支援方法の助言を得て、多職種で情報共有し、 A氏のニーズに応じた介入を協働で行った。肺高血圧に対し在宅酸素を導入となったが、受容し退院を迎えることができた。現在、葛藤する様子もあるが、徐々に前向きになってきたと A氏自身も実感しており「産んで良かった」との発言が聞かれるようになった。【考察】特に不安の強かった哺乳に対して介入し、支援したことで、 A氏が Bちゃんの障がいを受容するための契機になったと考える。小児科看護師は、妊娠期からの経過を知り、母親が何を求め、どのような支援を必要としているかを見極め、多職種と協働していく必要がある。

[TRP1-2] 胎児診断された先天性心疾患児の家族が意思決定を経て退院に至るまでの支援～危機的状況に陥った家族を支えた看護は何か～

○齋藤 香織，石田 悠，伊藤 桃子，澁井 香葉子，疋田 南美 （神奈川県立こども医療センター）
Keywords: 家族支援，意思決定，胎児診断

【背景・目的】胎児診断を受けた先天性心疾患児の家族は、こどもとの関係確立前に治療選択に直面することがある。今回、母の精神状態が悪化し、危機的状況に陥った家族の支援を経験した。治療により転棟を繰り返す中で、家族を支えた看護は何かを明らかにするために研究を行った。【方法】電子カルテから後方視的に家族支援に関わる記録を抽出し、研究者間で検討を重ねカテゴリー化した。【倫理的配慮】院内倫理委員会の承認を得た。両親へ口頭と紙面で説明し同意を得た。【結果・考察】3期に分けて検討し、抽出されたカテゴリーは以下である。 胎児診断から積極的治療を決断するまでの時期：「見えない不安のイメージをつける」「苦しんでいる気持ちに寄り添う」「家族が医療者と一緒に考えていける関係を作る」「専門看護師を中心に医療チームでサポート体制を作る」「親子としての時間を作る」。母の精神状態悪化により家族が危機的状況に陥った時期：「専門職と協力しながら病棟間で情報共有を行い、支援体制を整える」「母の精神状態に配慮し、見守る」「親子の状態に応じて無理のない範囲で母役割が取れるようにする」「母を支えている家族を支援する」「こどもの安全を守る」。家族としての意思決定を経て退院に至った時期：「母が穏やかに育児できる環境を整え見守る」「母を取り巻く家族の苦労や気持ちを受け止める」「将来への強い不安を抱える母と、母を支えていきたい父が共に意思決定できるよう支援する」「それぞれの医療スタッフが役割を意識して関わる」。以上より、母をはじめ、父や祖父母を含めた家族全体に対し、それぞれの苦しみや困難に寄り添った意思決定支援が行われたと考える。また、日常的な育児など家族としての時間も大切にされていた。 【結論】家族の状況変化や治療経過に

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

伴うニーズに合わせ、多職種で連携し、家族全体への支援と、家族の時間を大切にした看護が行なわれていた。

[TRP1-3] 術後に終末期医療を必要とした新生児の家族への看護～意思決定を支えたもの～

○久保田 美幸，川上 舞，宮里 依里，権守 礼美 （榊原記念病院 看護部）
Keywords: 新生児，術後，終末期ケア

【はじめに】今回、私達は、出生後に児の疾患が判明、新生児早期の術後に、家族が児の終末期に向き合う過程を振り返り、家族の意思決定を支えた看護実践について報告する。なお、この報告は、当院倫理委員会の承認を得ている。【事例概要】日齢12で先天性心疾患に対し、心内修復手術。術後より補助循環を必要とした。術後1週間経過しても状態の回復が見込めず、両親へは生命維持が厳しいことが説明された。しかし、術後児が元気になると期待していた両親は厳しい状況を受け止められずにいた。【実践結果】１）面会調整：現状では、両親の気持ちに寄り添い、高度専門治療を提供、家族とのケアを通し、児にとっての最善について、共に考える必要があった。そのため、術前より少なかった両親の面会を増やせるよう面会時間の調整をするだけでなく、父の仕事調整と同胞の育児支援依頼について提案した。２）家族と共に考えるケアの提供：両親は遠方に住む祖父母の協力を得て、毎日面会可能となった。児が頑張れるよう、家族の希望も取り入れ、清拭・写真撮影・母乳の口腔内塗布を行った。また生後1か月を祝いたいという家族の希望を叶えることを目標とした。家族の一員である同胞面会も緩和した。３）誕生会の開催：毎日面会する家族は、ケアを共に行う中で、児の外見の悪化等から厳しい状況を受け止め、家族に見守られ最後の時を迎えたい思いを表出。生後1か月の日に、家族との盛大な誕生会を行った。その後、補助循環離脱を意思決定し、児は大勢の家族の中で永眠された。【考察】急性期にある子どもの看取りに関するケアは、高度専門治療の提供と平行して行い、子どもと家族が持てる時間を最大限確保し、よりよく過ごせるよう家族と共に考え、ケア実践する必要がある。今回、面会調整を行い、家族と共にケアを行えたことが、家族の児の終末期を受容するプロセスを支え、意思決定できたことにつながったと考える。

[TRP1-4] 先天性心疾患の子どもの終末期における親の意思決定を支える看護

○辻元 早苗，辻尾 有利子 （京都府立医科大学附属病院 PICU）
Keywords: 先天性心疾患，意思決定，看護

【背景】先天性心疾患に対する治療成績が向上する一方で、予後不良な子どもが存在し、親は病気の受容と同時に様々な意思決定に直面する。今回、外科的治療が困難で予後不良とされた事例から、終末期における親の意思決定を支える看護を検討した。【事例】総肺静脈還流異常の手術予定であった０歳男児。重篤な病状や染色体異常による多発奇形から、外科的治療を見合わせる選択肢が提示され、親は絶望と悲嘆に暮れ「終わり」しか考えられない状況にあった。【方法】診療録から治療看護経過、カンファレンス内容を抽出し、後方視的に事例を検討した。個人が特定できないように配慮し、看護部の承認を得た。【結果】看護師は、親のニーズの把握に努め、親役割の実現（セカンドオピニオン、抱っこ等）、子どもの苦痛緩和というニーズの実現を図りながら、子どもと過ごせる環境を調整した。また、子どもの QOLや最善について共に考えることで、親は「子どもの苦しみが少なく、穏やかな時間を一緒に過ごしたい」という意向を示し、手術はしないという選択肢に至った。気管切開や蘇生処置等の意思決定場面もあったが、十分な情報提供と理解度の確認、親の思いや価値観の把握を行い、医師との調整役を担った。また、カンファレンスでは、看護師が親の思いや価値観を代弁し、医学的適応やQOL、親の意向を勘案しながら、医療チームで子どもの最善について検討した。親は子どもの QOLを重視し、気管

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

切開は実施した上で、子どもに無益な蘇生処置は行わず親が不在でも看護師に看取りを委ねたいという意向を示し、穏やかな看取りを迎えた。【考察・結論】親は、役割遂行により希望を見出し、心理的支援を得て、意思決定に挑んでいた。看護師は、子どもと親の全人的苦痛の緩和を図り、治療やケア、生き方そのものに関する親の価値観やニーズを医療チームに反映させて、子どもの最善の利益に基づいた意思決定を支援する必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル | 多領域（看護）

デジタルオーラル多領域専門職部門（ II）02（ TRP02）

多領域（看護）

指定討論者:井林 寿恵（京都府立医科大学附属病院）

[TRP2-1] 先天性心疾患術後患者のパルスオキシメーター装着による圧迫創傷の現状と予防策

○村上 美有，西嶋 理美，吉岡 良恵，蔵ヶ崎 恵美，和田 加奈子 （福岡市立こども病院 PICU）

[TRP2-2] 先天性心疾患児の認知機能と適応行動に関する実態調査

○小川 裕也[1]，笹井 武広[1]，加藤 寿宏[1]，加藤 竹雄[2]，長門 久雄[3]，吉澤 康祐[3]，坂崎 尚徳[4]，石原 温子[4]，豊田 直樹[4]，稲熊 洸太郎[4]，井手 見名子[5] （1.京都大学 大学院 医学研究科，2.滋賀県立小児保健医療センター 神経内科，3.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科，4.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科，5.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児科）

[TRP2-3] 境界知能の Fontan術後患者の就学における現状と支援

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

[TRP2-4] フォンタン循環不全末期の肝硬変・蛋白漏出性胃腸症の多量腹水に対し、外来で腹腔穿刺を反復した11歳男児

○大津 幸枝[1]，林田 みどり[1]，野口 貴子[1]，大澤 純子[1]，岩本 洋一[2]，石戸 博隆[2]，増谷 聡[2] （1.埼玉医科大学総合医療センター 看護部，2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科）

[TRP2-5] 乳児期における心臓カテーテル後の床上安静0時間についての評価

○中通 由衣，堀川 茉優，中原 綾子，末永 奈保，中島 由美子 （福岡市立こども病院 看護部）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[TRP2-1] 先天性心疾患術後患者のパルスオキシメーター装着による圧迫創傷の現状と予防策

○村上 美有，西嶋 理美，吉岡 良恵，蔵ヶ崎 恵美，和田 加奈子 （福岡市立こども病院 PICU）
Keywords: 医療関連機器圧迫創傷，パルスオキシメーター，先天性心疾患

【背景】 PICUでは、先天性心疾患患児の術後の医療関連機器圧迫創傷（以下、 MDRPU）のリスクは高く、中でも末梢循環不全の患児に長期間パルスオキシメーターを装着することによる圧迫創傷が最も多かった。【目的】先天性心疾患術後患児のパルスオキシメーター装着による皮膚トラブルを予防するため、フィルム材を使用し、その有効性を検証すること、及び皮膚トラブルの誘因を明らかにすることを目的とした。【倫理的配慮】倫理委員会の承認を得た上で、対象者の両親に同意を得た。【対象と方法】対象者は術後 PICUに入室した先天性心疾患患児121名である。予防的介入方法として、パルスオキシメーターの電光部分にフィルムドレッシング材を貼付した。2019年8月より予防的介入を開始し（介入群）、それまでの患児（非介入群）と圧迫創傷の有無とその誘因をカイ2乗検定で検討した。誘因は患児の月齢、重症度、低酸素、カテコラミン投与、同一部位装着時間とした。【結果】発赤発生件数は、非介入群が71例中9件、介入群が50例中1件であり、圧迫創傷発生が有意に減少した。誘因では、同一部位装着時間でのみ有意差が認められた。介入群は非介入群より同一部位装着時間が短くなっていた。【考察】先天性心疾患術後患児は、血行動態を正確に知る必要性や他の医療機器装着により、パルスオキシメーター装着部位が限られていることが多い。介入群では、同一部位への装着時間が短縮されたものの、8時間以上となる割合が高かった。褥瘡は同一部位への圧迫・摩擦・ズレが主な原因と言われているが、パルスオキシメーターと皮膚の間にフィルムドレッシングを貼付することで、同一部位圧迫が長時間となった場合でも摩擦やズレを予防でき、 MDRPUリスク減少に繋がったと考える。【結論】圧迫時間の短縮とフィルムドレッシング材の使用が圧迫創傷の減少に効果的であった。

[TRP2-2] 先天性心疾患児の認知機能と適応行動に関する実態調査

○小川 裕也[1]，笹井 武広[1]，加藤 寿宏[1]，加藤 竹雄[2]，長門 久雄[3]，吉澤 康祐[3]，坂崎 尚徳[4]，石原 温子[4]，豊田 直樹[4]，稲熊 洸太郎[4]，井手 見名子[5] （1.京都大学 大学院 医学研究科，2.滋賀県立小児保健医療センター 神経内科，3.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科，4.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科，5.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児科）
Keywords: 先天性心疾患，認知機能，適応行動

【はじめに】先天性心疾患児（ CHD児）に対する治療技術の向上に伴い、 CHD児の生存率は向上した一方、生存した CHD児の中で、運動発達の遅れや認知機能障害，日常生活における困難さなど抱えることが健常児と比べ多いことが国外の調査では報告されている。本邦での CHD児の認知機能などの実態についての報告はこれまで少なく、今回、我々は先天性心疾患児の認知機能，日常生活における適応行動について明らかにすることを目的とし、研究を行った。【対象・方法】先天性心疾患と診断され，外科的加療が実施された5～12歳（8.3±2.7）の17名を対象に，日本版 WISC-IV知能検査（ WISC-IV）と日常生活における適応行動の評価である Vineland-II適応行動尺度（ Vineland-II）を実施した． WISC-IVは全検査 IQ（ FSIQ）および4つの指標得点（標準得点：平均=100， SD=15）を， Vineland-IIは適応行動総合点と領域標準得点（標準得点：平均=100， SD=15）を算出した．また， WISC-IVと Vineland-IIの関係についても検討を行った．【結果】 WISC-IVの FSIQおよび指標得点の平均（ FSIQ，83.9±15.8；言語理解，87.6±13.7；知覚推理，84.4±13.3；ワーキングメモリー，88.9±20.6；処理速度，87.1±15.6）， Vineland-IIの適応行動総合点と4つの領域標準得点の平均（適応行動総合点，78.1±16.1；コミュニケーション，81.8±17.5；日常生活，76.1±17.1；社会性，87.1±17.3；運動スキル，89.9±18.8）を算出した結果，対象者全体の平均が WISC-IVでは-1.0SD前後、 Vineland-IIでは-1.0SDを下回る領域があった．また， Vineland-IIのコミュニケーションは， WISC-IVの FSIQと2つの指標得点（言語理解，処理速

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

度）と有意な相関を示した（ p ＜0.05）．【結論】今回の結果から，国内の先天性心疾患児の中にも，認知機能や日常生活における適応行動に困難さがある児が一定数存在することが明らかとなった．

[TRP2-3] 境界知能の Fontan術後患者の就学における現状と支援

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

Keywords: Fontan術後，境界知能，就学状況

【背景】先天性心疾患の患者の長期生存に伴い AYA世代の成人医療への移行にあたり、心理社会的発達、支援に関心が高まっている。これまで Fontan術後患者の就学や集団参加状況を報告したが、 Fontan術後患者に限らず知的に境界域の場合、周囲の理解や支援が得られにくい現状がある。【目的】境界知能の Fontan術後患者への支援状況を把握する。【方法】対象： A病院で2012年5月～2020年1月に、就学前後で知能検査、発達検査を実施した Fontan術後患者82名(平均6歳1ヶ月)のうち境界域と判断された23名。方法：検査時の就学状況、現在の就学状況、保護者の困り感などを検討した。【結果】検査結果を標準(DQ及び IQ85以上)、境界(70～84)、遅れ(69以下)としたところ、標準45名(54.9%)、境界23名(28.0%)、遅れ13名(15.9%)、算出不可1名(1.2%)であった。境界23名の内、検査時の就学状況は、幼稚園・保育園16名、普通級6名、支援級1名であった。現在の就学状況は、幼稚園・保育園1名、普通級14名、支援級7名、不明1名であった。再検査を実施した12名では、標準5名、境界5名、遅れ2名であった。また保護者への聞き取りから、「少し気になる・気になる」が、「気にならない・あまり気にならない」を上回っていた項目は、体調(46.2%)、運動(50.0%)、言葉(46.2%)、友達関係(61.5%)、集団生活(46.2%)、勉強(76.9%)であった。【結論】境界知能の Fontan術後患者の3分の1が支援級を選択していた。就学先の選択は最終的に保護者にゆだねられる。保護者は身体だけでなく学習や対人関係などにも不安を抱えており、知能検査などの客観的なデータや、保護者からの聞き取りなどから得られた児の特性などを基に、それぞれに合った支援方法を検討していくことが重要である。更に、再検査の結果では標準に達している児、遅れが見られるようになった児もおり、就学時の結果だけでなくその後も継続的な支援も必要である。

[TRP2-4] フォンタン循環不全末期の肝硬変・蛋白漏出性胃腸症の多量腹水に対し、外来で腹腔穿刺を反復した11歳男児

○大津 幸枝[1]，林田 みどり[1]，野口 貴子[1]，大澤 純子[1]，岩本 洋一[2]，石戸 博隆[2]，増谷 聡[2] （1.埼玉医科大学総合医療センター 看護部，2.埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科）

Keywords: フォンタン循環不全末期，腹腔穿刺，外来

【背景】フォンタン循環不全末期には、肝硬変・蛋白漏出性胃腸症による多量腹水貯留が問題となり、呼吸悪化、フレイル状態による転倒・骨折などの二次障害回避のために穿刺排液が必要になることがある。在宅の時間を可及的に確保するために、当院小児外来では通院での、外来での穿刺排液を反復した事例を報告する。院内の倫理審査委員会で、審査不要とされた。【症例】11歳男児。左心低形成症候群のフォンタン手術後で、三尖弁置換・再置換術を受けた。肝硬変と蛋白漏出性胃腸症のため、多量の腹水貯留を認め、二次障害回避のために頻回（週1－2回まで）の腹腔穿刺・排液を必要としていた。周期性嘔吐と随伴する心不全増悪等で、すでに入院は頻回であった。できるだけ在宅で過ごしたいという家族の希望に基づき、 QOL確保のため、腹腔穿刺の外来での施行を検討した。入院中の、穿刺・排液は以下の手順で SpO2モニター下により施行し、安全性を確認しながら行った。1)臍と右腸骨稜を2:1に内分する点（エコーでも確認）を指標とし、20-30分前にキシロカインテープを貼付、2)その他の鎮静・鎮痛はせず覚醒下、3)24Gジェルコを穿刺・留置（疼痛反応はほぼ認めず）、4)11Kgの児

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

で、約一時間かけて700-1000mLを排液してジェルコを抜去、排液中に25%アルブミン50mLを輸血した。外来施行に必要とされたのは、1)所属師長への依頼と人員確保、2)急変時対応を含めた手順書作成、3)必要物品とコスト確保だった。病棟・医務課・薬剤部と情報共有し、外来で腹腔穿刺を開始した。最後の入院までの3か月間に、合計5回の外来での腹腔穿刺・排液を安全に施行し得た。【考察】児と家族の協力を得て、外来での腹腔穿刺・排液は安全に施行できた。不安定な循環の本児の安全確保にあたり、覚醒下で施行できたことは安全施行の大きな要因と考えられた。当外来初の試みでだが、個々の患者に寄り添うために必要なプロセスと考えられた。

[TRP2-5] 乳児期における心臓カテーテル後の床上安静0時間についての評価

○中通 由衣, 堀川 茉優, 中原 綾子, 末永 奈保, 中島 由美子 （福岡市立こども病院 看護部）
Keywords: 小児, 心臓カテーテル, 安静時間

乳児期における心臓カテーテル検査後の床上安静0時間についての評価【背景】これまで心臓カテーテル検査（以下、心カテ）後には穿刺部出血予防のために抑制帯を一定時間使用し、患児の体動を制限していた。検査後の「安静」には、患児の体動を単に制限するのではなく、身体を平静に保つことが重要となる。そのため昨年より心カテ後の床上安静を3時間から0時間にする取り組みを開始しており、今回その評価を行ったため報告する。【目的】本研究の目的は、心カテ後の床上安静0時間の取り組みの安全性について評価を行うことである。【方法】対象者は心カテを受ける座位・立位保持が未発達の1歳未満の患児。電子カルテより情報収集を行い、床上安静3時間の患児（3時間群）50名と0時間の患者（0時間群）50名を比較し、合併症の有無をカイ2乗検定で分析した。尚、院内倫理委員会の承諾を得て行った。【結果】3時間群と0時間群では出血の有無に有意差はなかった。3時間群は出血により圧迫時間の延長や再度のガーゼ交換が必要だったが、0時間群は臨床上問題のない程度の出血のみだった。抗凝固薬内服の有無に関わらず、床上安静時間と出血の有無では両群に有意差はなかった。追加鎮静を要した件数は0時間群の方が少なかった。【考察】乳児期は身体的・精神的な欲求が満たされることにより、基本的信頼感を獲得する時期であり、抱っこされたいなどの社会的刺激を必要とする。そのため、十分な観察とスキンシップを図ることで、患児の混乱を助長させず不穏状態を未然に防ぎ、床上安静0時間としても安全は得られたと考える。【結論】1歳未満の座位・立位が未発達の患児において、床上安静0時間に変更しても、安全・安楽に過ごすことができると考えられ、この取り組みは継続可能であると言える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル | 多領域（看護）

デジタルオーラル多領域専門職部門（ II）03（ TRP03）

多領域（看護）

指定討論者:辻尾 有利子（京都府立医科大学附属病院）

[TRP3-1] 心臓手術を受ける患児に対するハートチームによるプリパレーション支援効果の検証

○竹内 美穂[1]，根本 真依子[1]，瀬尾 真理子[1]，千葉 里子[1]，仁平 かおり[1]，小笹 雄司[1]，加藤 秀之[2]，松原 宗明[2]，平松 祐司[2] （1.筑波大学附属病院 看護部，2.筑波大学医学医療系 心臓血管外科）

[TRP3-2] 心臓手術を受ける子どもへ遊びを用いた個別支援の一例

○樋口 靖子，樋桁 千波，服部 佳世子，井林 寿恵 （京都府立医科大学 小児医療センター）

[TRP3-3] 小児心臓移植後急性期における家族への看護支援 - 家族アセスメントツールを用いた心理面への支援に焦点を当てて -

○畑 恵子，竹添 麻貴 （東京女子医科大学病院 看護部 ICU）

[TRP3-4] 手術目的で入院している乳幼児で付き添い交代者がいない母親のストレスの実態調査

○阪本 佑二，田中 美奈子，三品 宏喜，三原 真梨，井林 寿恵 （京都府立医科大学 小児医療センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[TRP3-1] 心臓手術を受ける患児に対するハートチームによるプリパレーション支援効果の検証

○竹内 美穂[1]，根本 真依子[1]，瀬尾 真理子[1]，千葉 里子[1]，仁平 かおり[1]，小笹 雄司[1]，加藤 秀之[2]，松原 宗明[2]，平松 祐司[2] （1.筑波大学附属病院 看護部，2.筑波大学医学医療系 心臓血管外科）

Keywords: プリパレーション，心臓手術，ハートチーム

【背景】医療行為に対する心理的準備の説明(プリパレーション)の有効性が数多く報告されているが、その方法は各施設や職種間によって異なるため、バラついた効能・効果を生むジレンマが生じている。特に先天性心疾患症例では重症が故に術後心理的混乱に陥りやすく内容の統一化された至適なプリパレーションプログラムの確立が急務とされている。
【目的】心臓手術をうける患児に対しハートチーム全体として画一化されたプリパレーション支援を導入し、その効能について検討する。
【方法】当院で2018年11月～2019年9月に心臓手術をうけた5～16歳の患児6名とその保護者を対象とした。術前外来時に対象者情報（病状の理解度・対処能力・心情等)を取得しハートチームメンバーが連携・協働して手術説明・プリパレーション(医療器具を用いたロールプレイや作成動画を用いたイメージプレイ)を行った。術前入院中にもプリパレーション(OR・ PICU見学等)を行い、退院約1か月後の外来時に患児・保護者の面接・無記名自記式の質問紙調査を行った。対象者には1)病状の理解2)対処能力（ケアへの参加行動・コントロール行動）3)患児の疼痛度4)心情の4つのフレームに沿い質問した。
【結果】対象者患児6名の内訳は男児3名、女児3名。平均年齢8.8歳であった。対象者の病状の理解や周術期の不安・恐怖感の軽減が促され、術後の大きな心的混乱は認めなかった。また患児の疼痛の表現やケアへの参加行動など自己対処能力の発揮が見られた。
【結論】心臓手術を受ける患児に対する職種領域の枠を超えたプリパレーションプログラムの新たな構築は、患児の心的成長・病状に対する適切な受容・闘病意欲の向上につながるだけでなく、術後管理における患児の良好な安静度・ケアに繋がり、新たなインフォームド・アセントにつながり得るツールとして有用であった。今後も更なる検証を重ね汎用性の高いプリパレーション支援を提供していきたい。

[TRP3-2] 心臓手術を受ける子どもへ遊びを用いた個別支援の一例

○樋口 靖子，樋桁 千波，服部 佳世子，井林 寿恵 （京都府立医科大学 小児医療センター）

Keywords: 遊び，手術，多職種連携

【背景】手術は子どもにとって侵襲度が高く、心身の負担が成長・発達の過程に影響をおよぼす可能性がある。子どもと家族のニーズに応じたサポートを行うためには多職種連携が不可欠であり、それぞれの専門性を活かし、保育士は遊びを用いて子どもと医療を繋げる役割を担っている。先天性心疾患により心臓手術を受けた5歳女児への支援について報告する。【方法】保育記録から支援内容を抽出し、後方視的に事例を振り返った。倫理的配慮として、ご家族の同意および所属看護部の承認を得た。【結果】遠方から家族と離れて入院生活を送る児と母が、日常を保つことができ安心して過ごせるように、遊びの環境を保障することに努めた。処置に対して恐怖心の強い児が、治療に前向きに取り組めるように多職種で協働し、『個別のプレパレーションツール』『処置前・処置中・処置後の遊び』を取り入れ、対処方法を児と一緒に考えた。手術後の PICUでの母子分離不安を見据え、家族の存在や思いを身近に感じることができるツールを母子製作し、心の準備と情緒の安定に繋げた。手術後には支援内容を再検討し、『手術前～手術後の遊び』へと連続性のある環境を整えることで、児は自己調整機能を発揮しながら処置や治療に臨むことができた。退院時には自分の乗り越えてきた過程が可視化された支援ツールを振り返り、「心臓が頑張った思い出」と表現し治療を肯定的に捉えていた。【考察・結語】児にとって遊びは、入院前の楽しくワクワクした感情や日常を取り戻すことができ、退院後の自身の姿や生活を想像し自己

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

効力感が高まる特別な意味をもっていた。楽しい経験の積み重ねが、治療に向かう気持ちの後押しとなり、処置や手術が怖くて辛いだけの経験ではなく、治療や自己に対する肯定感を得る体験に繋がったと考える。子どもが直面する心理的負担への対処方法を子どもと家族、多職種と共に見出し個別性を重視した支援の継続が重要である。

[TRP3-3] 小児心臓移植後急性期における家族への看護支援 - 家族アセスメントツールを用いた心理面への支援に焦点を当てて -

○畑 恵子，竹添 麻貴 （東京女子医科大学病院 看護部 ICU）
Keywords: 心臓移植，小児，家族看護

【背景】 ICUでは成人患者家族のアセスメントに CNS-FACEIIを用いて支援することがあるが，小児患者家族への有効なツールの報告はない． 【目的】小児心臓移植後急性期の家族へ，アセスメントツールを参考に行った心理的支援について考察する．【方法】既存の記録を用いた事例研究．【倫理的配慮】対象者に研究の趣旨や協力の任意性，個人情報の保護に関して文書と口頭にて説明を行い，同意を得た． 【看護の実際】母親の問題志向型コーピング，情報，接近，保証のニードが高値で推移したが， ICU入室2日目までの接近のニードはやや低値であった．移植後の環境や医療者の出入りが接近のニードへ影響を与えた可能性があると考え，面会時は環境を整え，家族のケア参加を調整した．また，児の治療イベントや状態変化に応じて情報，保証のニードが高くなったと予測し，病状説明の調整や家族不在時の児の様子を伝えることで，ニードの充足に努めた． 介入前後での評価に変化はなかったが，介入後，母親から安堵の表情や言動がみられた．【考察】アセスメントツールを参考に母親の心理を捉え，看護支援へ繋げた結果，家族の反応から適切な介入ができていたと考えられた．本事例では，心臓移植直後から問題志向型コーピングが優位であったため，転棟を見据えた支援として，家族ニーズに応じて病棟看護師と協働して家族教育や支援を検討する必要があったと振り返る．また，表面化しないニードを予測し，支援を検討する必要もある．アセスメントツール等も参考に，家族の状況を適切に捉え，それに合った看護支援を行うことが大切であることが分かったが，ツールを過信せずに個別性を持ってアセスメントすることも重要であると考える． 【結論】本事例では，アセスメントツールを用いた家族の心理的支援は効果的であった．

[TRP3-4] 手術目的で入院している乳幼児で付き添い交代者がいない母親のストレスの実態調査

○阪本 佑二，田中 美奈子，三品 宏喜，三原 真梨，井林 寿恵 （京都府立医科大学 小児医療センター）
Keywords: 付き添い，ストレッサー，コーピング

【背景】手術目的で入院している児に母親が付き添う過程で、児から離れたいと訴える場面に直面し、付き添いは、母親にとってストレスを増強させる要因（以下ストレッサー）であり、ストレスが蓄積した母親への看護介入の検討は重要課題だと考えた。【目的】手術目的で入院している乳幼児に付き添う母親のストレッサーを調査した先行研究から、付き添い交代者がいる方がストレスは低い傾向がみられた。そのため付き添い交代者がいない母親のストレッサーとコーピングスタイルの関連を分析し看護介入の一助としたい。【方法】自記式無記名、関係探索研究。対象者：手術目的で入院している付き添い交代者がいない乳幼児の母親47名。調査内容は母児の基本情報、入院生活におけるストレス項目、心理的ストレス反応測定尺度 SRS-18(以下 SRS-18)、コーピングスタイルで構成した。分析は SRS-18の合計得点と母児の基本情報の中央値はマンホイットニーの U検定、SRS-18の合計得点とストレッサー(環境、行動、精神、医療、身体要因)、コーピング(問題焦点、情動安定、楽観思考)はスピアマンの積率相関係数を用いた。【倫理的配慮】 A大学の倫理審査委員会の承認を得た。【結果およ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

び考察】基本情報と SRS-18では有意差はなかったが入院期間が1か月未満の母親の方がストレスは低い傾向がみられ、ストレッサーとの関連は、身体、行動と精神、医療は中程度の相関、コーピングスタイルとの関連は、楽観思考は弱い負の相関がみられた。付き添い交代者がいない母親は楽観思考であっても有意なストレスは認められ、入院は母親のストレスを増強させるということが予測された。また、入院期間がストレスに関連していることが推測された。【結論】母親の性格に関わらず、母親の行動制限、周囲を気にするなどの精神面、医療者の行動がストレッサーになっていた。ストレッサーの要因をふまえて母親への看護介入をすることが必要であると示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル | 多領域（看護）

デジタルオーラル多領域専門職部門（ II）04（ TRP04）

多領域（看護）

指定討論者:井林 寿恵（京都府立医科大学附属病院）

[TRP4-1] BiPSEE医療 XR®が患児の処置時に与える影響に関する看護師調査

○皆藤 綾香，小賦 汐織，石井 雅子 （埼玉医科大学国際医療センター 看護部）

[TRP4-2] PICU早期リハビリテーション導入のための取り組みとその問題点

○今田 久美子，八木沢 真理子，保田 真菜美，野村 亜弥，蘆原 夏美，神山 慧子，田邉 由美子，多賀 直行，永野 達也 （自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児集中治療部）

[TRP4-3] 小児循環器看護師育成にむけての教育プログラムの再構築

○西川 由花[1]，長野 美紀[1]，窪野 彩子[1]，藤本 美奈子[1]，三原 加恵[2]，政岡 祐輝[3]，松室 有希[1]，山下 知穂[1] （1.国立循環器病研究センター 看護部，2.国立循環器病研究センター 教育研修部，3.国立循環器病研究センター 医療情報部）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[TRP4-1] BiPSEE医療 XR®が患児の処置時に与える影響に関する看護師調査

○皆藤 綾香，小賦 汐織，石井 雅子 （埼玉医科大学国際医療センター 看護部）

Keywords: BiPSEE医療®，小児，処置介助

【背景】患児にとって、点滴挿入や採血など痛みを伴う処置は、苦痛や恐怖感が増強する行為である。 BiPSEE医療®は、ゴーグルを装着し AR・ VRとアニメを組み合わせた映像を見ることで子供の不安と痛みの軽減を目指すシステムである。小児領域で使用が始まっているが、有用性についての研究はなされていない。【目的】 BiPSEE医療 XR®が患児の処置時に与える影響について分析する。【方法】病棟内の処置を受ける7名の患児に関わった看護師を対象に調査票を作成し集計する。【倫理的配慮】所属施設の看護部倫理審査の承認を得て実施した。【結果】介助に入った看護師は6名で、処置内容は採血3件、点滴挿入4件であった。使用前の患児の様子は、激しい啼泣・体動がみられた患児が1名、啼泣のみあった患児が1名、体動のみあった患児が2名、啼泣も体動もなかった患児が3名であった。使用中の患児の様子は、啼泣や体動なくライン確保ができたが4件、患児は楽しそうだったが1件、映像の内容を説明してくれたが1件、激しい啼泣と体動ありが1件であった。処置前から激しい啼泣・体動のあった患児は BiPSEE医療 XR®の有用性は感じなかったという結果であった。処置中の医療者の行動は、患児へ動かないよう指示する声かけや VRの内容の声かけを行っていた。【考察】 BiPSEE医療 XR®を使用し、患児の気持ちを和ませることで採血や点滴確保がスムーズに実施できた。処置中の BiPSEE医療 XR®の使用によって、処置以外の物へ気を向けることが出来たため、処置に対する恐怖心の軽減が出来たのではないかと考えられる。しかし、処置前から啼泣・体動のある患児については影響がみられなかったため、ゴーグルの装着のタイミングの検討や患児の興味を誘導するため、映像内容の充実が必要である。【結論】処置前から激しい啼泣・体動のあった患児については影響がみられなかったが、その他の患児については処置に対する恐怖心の軽減に影響を及ぼした。

[TRP4-2] PICU早期リハビリテーション導入のための取り組みとその問題点

○今田 久美子，八木沢 真理子，保田 真菜美，野村 亜弥，蘆原 夏美，神山 慧子，田邉 由美子，多賀 直行，永野 達也 （自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児集中治療部）

Keywords: 早期リハビリテーション，PICU，医療システム

【背景】集中治療における早期リハビリテーションのガイドラインが示され、成人 ICUにおける早期リハビリテーションの有用性が広く認識されるようになった。 PICUにおいても早期リハビリテーションが導入されつつあるが、その報告は少ない。【目的】当部門で作成した『 PICU早期リハビリテーションプロトコル（以下、プロトコル）』の導入に際し、その取り組みからプロトコル実施上の問題点を抽出し検討する。【方法】2019.12～2020.1の間に入室した、長期呼吸循環サポートが予測される3事例に対してプロトコルを導入した。プロトコルでは、使用している医療機器や薬剤などで対象患者の重症度を3段階に分類し、段階に応じたリハビリテーションの内容、観察項目および中止基準などを文章と写真で明記した。リハビリテーションの実施状況を記録する『 PICUリハビリテーション実施票』も作成し、患児の状況を家族と共有した。プロトコル導入後、実施状況と問題点についての聞き取り調査を行い、問題点の洗い出しと検討を行った。【結果】導入前に目的と必要性を担当者に説明したが、プロトコルが十分に実施されない状況であった。その理由として、治療や処置を優先したことと、刺激により興奮状態に陥ることを危惧したことが挙げられた。また、開始前の評価と年齢・発達に合わせた到達目標の不備が指摘された。【考察】早期リハビリテーションの必要性に対する認識不足を改善する必要があると考えられた。担当者がその意義を正しく理解し、理学療法士や家族との連携を得て、早期リハビリテーションを実施する環境整備を検討する必要がある。その一環として、啓蒙活動などの教育と、短期的な目標設定とその達成度を日々評価するなどのシステム面での検討も必要と考えられた。【結論】プロトコル導入の問題点として、看護師の認識不足とプロトコルシステム改善の必要性が明らかとなった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[TRP4-3] 小児循環器看護師育成にむけての教育プログラムの再構築

○西川 由花[1], 長野 美紀[1], 窪野 彩子[1], 藤本 美奈子[1], 三原 加恵[2], 政岡 祐輝[3], 松室 有希[1], 山下 知穂[1] （1.国立循環器病研究センター 看護部, 2.国立循環器病研究センター 教育研修部, 3.国立循環器病研究センター 医療情報部）

Keywords: 新人看護師教育, キャリアラダー, 小児循環器看護

【背景】小児循環器看護は成長発達段階に応じた看護が必要であり、新生児から成人まで幅広い。当院では、病棟毎にキャリアラダーを作成し教育を行ってきたが、術前や術後急性期看護はより高度な看護技術、アセスメント能力が求められるためユニットでは新人が適応困難となる問題があった。2019年7月新病院移転に伴い、重症度別に病棟の患者構成が変更された。病棟看護から必要となる知識・技術を習得し、段階を踏んでスキルアップを行えるように、小児科キャリアラダーを統合・修正し作成した。今年度の新人看護師から、キャリアラダーをもとに病棟横断的に教育を進めるためのプログラムの再構築を検討したため報告する。【目的】小児循環器看護師育成に向けての教育プログラムの再構築【結果】日本看護協会のクリニカルラダーを基に、小児循環器看護に必要な知識や看護技術をラダーレベル毎に追加修正を行った。更にラダーレベル別のチェックリストを作成し個々の看護技術や知識の進捗状況を明確にできるようにした。また新人看護師を指導するスタッフ全員が同じ評価を行えるように、具体的な評価基準を記載することで他者評価しやすい状況となった。新人看護師は4月に病棟配属され、翌年度からより重症患者の看護が行えるように病棟間で交換留学を行った。【考察】小児科キャリアラダーの作成は、スタッフ個々の知識や看護技術の進捗状況を確認し自己の学習指針につながると考えられた。また具体的な評価基準を作成したことで、指導するスタッフが統一した指導ができることにつなげると考える。病棟横断的に教育をすすめることは、小児循環器看護を担う新人看護師の育成につながる可能性があると考える。【結論】現在小児循環器キャリアラダーは導入初期であり、現在行っている教育プログラムの評価には至っていない。今後実施後の評価と継続的に行うための課題を明確にしていく必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル多領域専門職部門（ II）05（ TRP05）
多領域（リハビリ）

指定討論者:鎌田 将星（国立循環器病センター 循環器病リハビリテーション部）

[TRP5-1] 小児用体外式補助人工心臓（ Berlin Heart EXCOR Pediatric）装着下でのリハビリテーションの経験

○五十嵐 悠華[1]，高木 敏之[1]，近田 光明[1]，戸田 紘一[2]，牧田 茂[3]，枡岡 歩[2] （1.埼玉医科大学国際医療センター リハビリテーションセンター，2.埼玉医科大学国際医療センター 重症心不全・心臓移植センター，3.埼玉医科大学国際医療センター 心臓リハビリテーション科）

[TRP5-2] 体外式補助人工心臓(EXCOR)装着中の患児の安全な病室外活動の基準作成

○石田 知子[1]，圓見 千代[1]，上野 高義[2] （1.大阪大学医学部附属病院 小児医療センター 小児外科病棟，2.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科）

[TRP5-3] 小児用体外式補助人工心臓装着患者に対する安全な座位獲得を目的としたクッションチェア作成の経験

○近田 光明[1]，高木 敏之[1]，五十嵐 悠華[1]，牧田 茂[2]，戸田 紘一[3]，枡岡 歩[3] （1.埼玉医科大学国際医療センター リハビリテーションセンター，2.埼玉医科大学国際医療センター 心臓リハビリテーション科，3.埼玉医科大学国際医療センター 重症心不全・心臓移植センター）

[TRP5-4] 多職種による先天性心疾患患者へのリハビリテーションの取り組み

○久保 貴嗣[1]，村上 優[2]，佐藤 純[2]，吉井 公浩[2]，小坂井 基史[2]，吉田 修一朗[2]，櫻井 寛久[2]，野中 利通[2]，西川 浩[2]，大橋 直樹[2]，櫻井 一[2] （1.中京病院 リハビリテーションセンター，2.中京病院 中京こどもハートセンター）

[TRP5-5] 先天性心疾患術後の歩行再獲得に向けたリハビリテーション-フォンタン術後とファロー四徴症術後の比較 -

○長谷場 純仁[1]，井本 浩[2]，上野 健太郎[3] （1.鹿児島大学病院 リハビリテーション部，2.鹿児島大学大学院 医歯学総合研究科 心臓血管外科・消化器外科学，3.鹿児島大学大学院 医歯学総合研究科 小児科学）

[TRP5-6] 離床開始後に遅発性心タンポナーデを発症した開心術の2症例

○金田 直樹，名和 智裕，夷岡 徳彦 （北海道立子ども総合医療・療育センター）

[TRP5-7] 小児心臓外科術後呼吸リハビリテーションとしての陽陰圧対外式人工呼吸器の有効性と安全性

○星木 宏之[1]，林 秀俊[1]，内梨 あゆみ[1]，渡邊 勇樹[1]，宗内 淳[2]，渡邉 まみ江[2]，杉谷 雄一郎[2]，松岡 良平[2]，藤本 智子[3]，松田 健作[3]，落合 由恵[3] （1.九州病院 リハビリテーション室，2.九州病院 小児科，3.九州病院 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[TRP5-1] 小児用体外式補助人工心臓（ Berlin Heart EXCOR Pediatric）装着下でのリハビリテーションの経験

○五十嵐 悠華[1]，高木 敏之[1]，近田 光明[1]，戸田 紘一[2]，牧田 茂[3]，枡岡 歩[2] （1.埼玉医科大学国際医療センター リハビリテーションセンター，2.埼玉医科大学国際医療センター 重症心不全・心臓移植センター，3.埼玉医科大学国際医療センター 心臓リハビリテーション科）

Keywords: 小児用体外式補助人工心臓，リハビリテーション，発達

【背景】小児用体外式補助人工心臓(Berlin Heart EXCOR Pediatric:EXCOR)が保険償還されて以降、小児重症心不全患者における心臓移植までの長期待機が可能な手段が確立した。しかし、 EXCOR装着下でのリハビリテーション(以下リハ)の実施および発達についての報告は少ない。そこで、 EXCOR装着後に良好な発達の経過を辿った患児のリハを経験したため報告する。【症例紹介】在胎40週2日、3116gで出生した女児。日齢42日に頻呼吸、哺乳不良を認め他院入院。左室心筋緻密化障害と診断、抗心不全治療で改善せず日齢56日に EXCOR装着目的に当院へ転院。月齢2ヶ月時に EXCOR装着(10ml pump)となった。転院時は LVEF:36.7%、 BNP:5522.8pg/mlであった。【リハ経過】 EXCOR装着術後29日目から理学療法を開始。介入当初は月齢3ヶ月で未定頚であったため背臥位や側臥位のポジショニングに加え抱っこなどでの抗重力筋の発達を促す事から始めた。術後107日から腹臥位練習を開始し、月齢6ヶ月で定頚、月齢6.5ヶ月で寝返りを獲得。その後は座位練習などを通して体幹コントロール能力向上を図るとともに、専用のクッションチェアを作成した。また、病室以外でのリハを取り入れ環境への順応を図った。【結果】暦年齢9ヶ月で KIDSによる発達検査を実施。運動6ヶ月、操作8ヶ月、理解言語9ヶ月、表出言語7ヶ月、対成人社会性7ヶ月、食事7ヶ月であり総合発達年齢は8ヶ月となった。【考察】術後約1ヶ月の臥床期間があったことが運動発達の遅延に影響を及ぼしたと考えられる。また、 EXCOR装着による身体的制限、活動範囲の制限があったことも一因と考えられるが、バイタルサインや他覚所見に加え pump fillingを確認しながら、安全を担保しつつ発達段階に応じた遊びや運動を行うことで総合的な発達促通に繋がったと考える。 EXCOR装着患者において、家族を含め医療スタッフ全体で安全な環境の設定、運動機会の増加に向けて取り組むことが重要である。

[TRP5-2] 体外式補助人工心臓(EXCOR)装着中の患児の安全な病室外活動の基準作成

○石田 知子[1]，圓見 千代[1]，上野 高義[2] （1.大阪大学医学部附属病院 小児医療センター 小児外科病棟，2.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科）

Keywords: 小児，EXCOR，室外活動

【背景】体外式補助人工心臓(以下 EXCOR)はドライブラインが2m程度であり、装着中の患児の活動範囲は極めて狭い。当病棟は一般病棟であり、これまで安全面等を危惧し EXCOR装着中の患児の病室外活動を継続的には実施できていなかった。しかし移植待機期間中に様々な発達課題の達成を必要とする患児に対して、病室内だけでなく病室外で過ごすことが発達に良い影響をもたらしており、改めて環境を整える必要性があると考えた。【目的】 EXCOR装着中の患児が病室外で安全に過ごすための基準を作成する【方法】 EXCOR装着中の患児の病室外活動の実際を振り返り、看護師が中心となって医師、臨床工学技士（ ME）、理学療法士、保育士、チャイルドライフスペシャリストといった多職種に働きかけ、基準を作成した。【結果】対象は医師の許可と家族の同意のある患児とした。安全面への必須条件は医師が緊急時に対応できる状況下で、患児がヘルメット、ポンプカバー、腹帯が着用できること、同行看護師は EXCOR装着患者のケアを1年以上経験した者とし、同行 MEは本体操作を実施できる者とした。観察項目はバイタルサイン、自覚・他覚症状、デバイスやポンプの異常の有無、デバイスとの距離等とし、チェックリストを作成した。主にデイルームを病室外活動の場とし、活動内容は主にリハビリや発達年齢に合わせた遊び、集団保育への参加とし、個別性に合わせた計画を多職種で立案した。【考察・結語】こ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

れまで多くの EXCOR装着中の患児を経験し、治療優先の環境下で患児に十分な発達の機会を継続して提供することの難しさに直面してきた。今回看護師が中心となり、安全を担保して患児の身体・精神的な発達の促進という視点も加えながら EXCOR装着中の患児が病室外で過ごすことの意義を明確に示したことで、従来の固定観念が払拭された。そのうえで根拠をもとに多職種が各々の立場から意見交換したことで、継続可能で安全な基準が作成できた。

[TRP5-3] 小児用体外式補助人工心臓装着患者に対する安全な座位獲得を目的としたクッションチェア作成の経験

○近田 光明[1], 高木 敏之[1], 五十嵐 悠華[1], 牧田 茂[2], 戸田 紘一[3], 枡岡 歩[3] （1.埼玉医科大学国際医療センター リハビリテーションセンター, 2.埼玉医科大学国際医療センター 心臓リハビリテーション科, 3.埼玉医科大学国際医療センター 重症心不全・心臓移植センター）

Keywords: 小児用体外式補助人工心臓, リハビリテーション, 座位保持装置

【背景】小児用体外式補助人工心臓 EXCOR(Berlin Heart社製)を装着した乳児例では体格が小さく、平面状での座位練習ではドライブラインが屈曲してしまうため、効果的な座位のリハビリテーション(以下リハ)が難しい。当院では EXCORを装着した乳児へ安全な座位を獲得する目的で専用椅子(クッションチェア)を作成した。この専用椅子作成経緯とその後の経過について報告する。【患者紹介】症例は0歳11ヶ月の女児。出生後は通常通り自宅退院。日齢42日に頻呼吸、哺乳不良があり近医へ受診。左室緻密化障害の診断となり、抗心不全治療で改善せず、日齢56日に EXCOR装着目的に当院へ転院し月齢2ヶ月時に EXCOR装着(10ml pump)。転院時の LVEFは36.7%、 BNPは5522.8pg/ml。【リハ経過】術後29病日目から理学療法を開始した。月齢約6ヶ月で定頸、月齢6.5ヶ月で寝返りを獲得。本症例では腹部にポンプ及び送脱血管があるために、正常運動発達で必要な腹臥位をとることが困難であった。そこで腹臥位を回避し、座位ベースでの運動発達促通をメインにリハ介入する方針となったが、ドライブライン屈曲の問題により市販椅子での座位練習は困難であった。公的補助などの社会資源の利用が出来ず、業者から無償で寄贈して頂いたウレタン材などの端材をつなぎ合わせ、療法士自身が工場へ出向き、本患児専用の椅子を作成した。【考察】本症例は生後２ヶ月で小児用体外式補助人工心臓を装着しており、ポンプ装着による活動の制限に加え周術期の廃用による運動発達遅延を認めていた。患児の成長とともに座位ベースでの運動発達が望まれ、それに伴い専用椅子を作成した。業者の好意と療法士自身が専用椅子を作成することで、作成費用を抑えることができた。また患児の体格に合わせて座面の高さや広さ、ポンプの走行に合わせた座面の切り抜き、背もたれや肘掛の高さを創意工夫することで、安全性が確保された環境での座位保持が可能であった。

[TRP5-4] 多職種による先天性心疾患患者へのリハビリテーションの取り組み

○久保 貴嗣[1], 村上 優[2], 佐藤 純[2], 吉井 公浩[2], 小坂井 基史[2], 吉田 修一朗[2], 櫻井 寛久[2], 野中 利通[2], 西川 浩[2], 大橋 直樹[2], 櫻井 一[2] （1.中京病院 リハビリテーションセンター, 2.中京病院 中京こどもハートセンター）

Keywords: 先天性心疾患, 多職種カンファレンス, リハビリテーション

【背景】先天性心疾患患者へのリハビリテーションは呼吸器合併症の予防・改善，拘縮予防等を目的に行われる事が多い．しかし，循環動態の不安定性，術後開胸管理により介入が遅れることが多い． そこで当院では2019年度より早期からのリハビリテーション介入を目的に医師,看護師と情報共有を目的に毎朝の多職種カンファレンス，週一度の全体カンファレンスに参加し病態把握，リハビリテーション開始の可否につて検討し介入を試み

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た．今回，その効果にて検討を行ったので報告する．【目的】多職種カンファレンス参加前後のリハビリテーション介入における効果について検討すること．【方法】調査期間は2017年4月から2020年1月までにリハビリテーション介入を行った3歳未満の患者を対象とし2017年から2019年3月をリハビリ前期，2019年4月から2020年1月までをリハビリ推進期とした．調査項目は性別，年齢，疾患名,リハビリ介入までの期間，退院までの期間とした．【結果】リハビリ介入例（前期53例 vs推進期27例），性別（男性：前期30例 vs推進期18例，女性：前期23例 vs推進期9例），年齢（前期0.56歳 vs推進期0.57歳），疾患名（単心室：前期12例 vs推進期5例，左心低形成：前期6例 vs推進期：4例，ファロー四徴症：前期3例 vs推進期2例，両大血管右室起始症：前期3例 vs 推進期：4例，その他：前期29例 vs推進期12例），リハビリ開始までの期間（前期21日 vs推進期17日），退院までの期間（前期55日 vs推進期45日）であったが，各項目には統計学的な有意差はなかった．【考察】統計学的な有意差はなかったが，多職種カンファレンスの参加によりリハビリ開始までの日数，退院まで期間が前期に比べ推進期は短くなっておりカンファレンスによる情報共有の効果が示唆された．【結論】多職種カンファレンス参加により医師，看護師との良好な情報共有ができリハビリテーション介入までの期間，退院までの期間の短縮に繋がった．

[TRP5-5] 先天性心疾患術後の歩行再獲得に向けたリハビリテーション- フォンタン術後とファロー四徴症術後の比較 -

○長谷場 純仁[1]，井本 浩[2]，上野 健太郎[3] （1.鹿児島大学病院 リハビリテーション部，2.鹿児島大学大学院 医歯学総合研究科 心臓血管外科・消化器外科学，3.鹿児島大学大学院 医歯学総合研究科 小児科学）
Keywords: 先天性心疾患，リハビリテーション，歩行

【背景と目的】先天性心疾患児の術後急性期リハビリテーション（以下、リハ）において、我々は独自に粗大運動能力の9段階評価システムを開発し、 mobility gradeに応じた段階的な運動療法プログラムを実施している。しかし、術前に歩行可能であっても術後の歩行能力の回復に時間を要することが少なくない。今回、フォンタン術後(フォンタン群)とファロー四徴症による心内修復術後(ファロー群)の患児における歩行能力の回復について調査し比較検討を行った。【方法】対象は術前に歩行が可能で、術後リハ介入されたフォンタン群10例とファロー群9例。術後端座位保持および歩行自立となるまでの期間と術前、術中、術後における各因子およびリハの内容について後方視的に調査した。【結果】入院期間中に端座位は全例で自立となり、歩行が自立したのはフォンタン群の9例とファロー群の7例で、術後歩行自立までの期間について2群間に有意差が認められた(フォンタン群25[22-29]日 vs ファロー群15[11.5-16.5]日、 $p<0.01$)。また、日齢、術後入院期間、 ICU在室期間において、フォンタン群が有意に長かった($p<0.05$)。 ICUからリハ開始されたのはフォンタン群6例、ファロー群2例で、リハ内容は運動療法が全例で実施され、呼吸理学療法がフォンタン群9例、ファロー群4例で実施されていた。【考察】フォンタン群の歩行の再獲得はファロー群よりも長期間要することが示されたが、原因として、フォンタン循環に体が慣れるのに時間を要することや、元々の運動耐容能や筋力の低さに加えて、術後の活動性の低下による廃用症候群や、術後の呼吸状態の改善の遅延の影響などが考えられた。患児の運動能力の早期回復のためには、術後早期からの親への指導も含めた積極的なリハが重要であり、さらには継続的に退院後の長期的フォローも必要と考えられる。

[TRP5-6] 離床開始後に遅発性心タンポナーデを発症した開心術の2症例

○金田 直樹，名和 智裕，夷岡 徳彦 （北海道立子ども総合医療・療育センター）
Keywords: 開心術，早期リハビリテーション，遅発性心タンポナーデ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景】先天性心疾患に対し開心術を施行し、多職種による術後早期離床･リハビリテーション(以下早期リハ)開始数日後に、遅発性心タンポナーデを発症した2例を経験したので報告する。
【目的】発症群と非発症群の術前/術中/術後因子を検討、リスク管理の一助とする。
【対象】2018年5月～2019年12月、早期リハ介入を行った179例、内10歳以上で手術アプローチが胸骨正中切開であった11例、発症群2例(14±4歳)、非発症群9例(17±6歳)を対象とした。
【方法】1)患者背景2)術式、手術時間、人工心肺時間、術中輸血3)閉胸後ドレーン留置期間、術後抗凝固療法、術後自力体交/座位/立位に要した日数、介入初回血液検査データを収集、後方視的に比較した。
【結果】2例は閉胸後4日と6日に発症、両者胸骨からの出血だった。1例は閉胸後1日にヘパリン、1例は3日にアスピリンにて抗凝固療法を開始していた。以下発症群/非発症群順に、1)BMI20.5±2/16.8±2。2)大動脈弁置換術1例/1例、右室流出路再建術1例/4例、VSD・ ASD閉鎖術0例/4例。手術時間406±36分/285±107分、人工心肺時間177±33分/112±62分。術中輸血1例/2例で無輸血1例/7例。3)ドレーン留置期間2±1.4日/1.3±0.6日、抗凝固療法2例/4例(ヘパリン1例/1例、アスピリン１例/3例、ワーファリン1例/1例)。自力体交2±1病日/1病日、座位2.5±0.7病日/1.2±0.4病日、立位6±5病日/2.4±1.0病日であった。血液検査データは、PLT(10^3/μ l)85.5±19/138±36、Fg(mg/dl)283.5±44/256±33、APTT(sec)42.9±11.8/30.3±2.5であった。
【考察】閉胸後の自力体交日数等は概ね差は無く、離床速度の影響は不明だった。しかし、発症群は両者抗凝固療法を施行、介入初回の血液検査データで PLT低値と APTT延長の傾向を認め、非発症群に比較し易出血傾向であった。BMIも大きく起居動作時の胸郭捻転など胸骨に対する物理的影響が強かった可能性がある。以上を胸骨正中切開後の症例に早期リハ介入を行う上のリスク因子として、留意が必要と思われた。

[TRP5-7] 小児心臓外科術後呼吸リハビリテーションとしての陽陰圧対外式人工呼吸器の有効性と安全性

○星木 宏之[1], 林 秀俊[1], 内梨 あゆみ[1], 渡邊 勇樹[1], 宗内 淳[2], 渡邉 まみ江[2], 杉谷 雄一郎[2], 松岡 良平[2], 藤本 智子[3], 松田 健作[3], 落合 由恵[3] （1.九州病院 リハビリテーション室, 2.九州病院 小児科, 3.九州病院 心臓血管外科）

Keywords: 周術期管理, 集中治療, 呼吸管理

【背景】陽陰圧体外式人工呼吸器（ RTX）はバイブレーションモードとカフモードの組み合わせにより排痰を促す呼吸リハビリテーションとして有効性が知られるが、小児における開胸心臓外科術後では、胸骨癒合の問題などを含めてその安全性と有効性は明らかではない。徒手排痰でも創部を考慮して軽めのスクイージングに咳嗽誘発、体位ドレナージが中心となる。
【方法】2015年4月～2017年3月に排痰、無気肺予防改善目的に理学療法士が介入した自力排痰が困難な心臓外科術後小児（6歳以下）27例（ファロー四徴症7例、心室中隔欠損症6例、単心室症5例、その他9例）を対象とした。無気肺消失までの日数や介入日数、有害事象に関して、2012年4月～2015年3月に徒手排痰を行った36例（単心室症13例、心室中隔欠損症5例、房室中隔欠損症4例、ファロー四徴症2例、その他12例）と比較検討した。
【結果】 RTX群と徒手群において、年齢（1.4±1.7歳 vs1.6±1.6歳）、介入日数（13.8±13.7日 vs10.2±8.3日）に有意差はなかった。理学療法介入時に無気肺を呈していた RTX群16例、徒手群9例の介入翌日の胸写は、改善が9例（56%） vs5例（56%）、非改善が7例(44%)vs4例(44%)、無気肺消失までの日数は、4.8±5.4日 vs7.4±7.4日、無気肺が残存した症例は2例(13%)vs2例(22%)、といずれも有意差はなかった。有害事象は、 RTX介入直後に新規無気肺出現のため再挿管となった1例があったものの、創部に関連した有害事象は両群とも認めなかった。
【考察】無気肺消失までの日数に有意差はなかったが、 RTX群にて2.6日程度早い傾向がみられた。徒手群にて17日間介入したが全く改善せず、 RTXを導入した直後に改善がみられた症例もいるなどデータだけでは効果を表すのに不十分な点もある。症例毎に画像所見の推移に着目する必要がある。 RTXは基本的に陰圧を中心とした治療法であり、胸郭を押すのではなく拡げるため創部に対する影響が少なかったと考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

デジタルオーラル多領域専門職部門（ II）06（ TRP06）
多領域（ ME）

指定討論者:吉田 諭（京都府立医科大学附属病院 医療技術部 臨床工学技術課）

[TRP6-1] 先天性心疾患手術における人工心肺適正灌流量の検討

○石川 慶[1]，吉田 幸太郎[1]，松本 猛志[1,2]，楠本 繁崇[1]，南 茂[1]，高階 雅紀[1]，吉田 靖[2]，金谷 知潤[3]，上野 高義[3]，澤 芳樹[3] （1.大阪大学医学部附属病院臨床工学部，2.大阪大学大学院医学系研究科保健学専攻先進臨床工学共同研究講座，3.大阪大学大学院医学系研究科外科学講座心臓血管外科）

[TRP6-2] 小児心臓カテーテル検査・治療における NIRSを用いた下肢血流評価の有用性

○青田 恭朋[1]，佐藤 有美[2]，上村 和也[2]，白井 丈晶[3] （1.加古川中央市民病院 臨床工学室，2.加古川中央市民病院 小児科，3.加古川中央市民病院 循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[TRP6-1] 先天性心疾患手術における人工心肺適正灌流量の検討

○石川 慶[1], 吉田 幸太郎[1], 松本 猛志[1,2], 楠本 繁崇[1], 南 茂[1], 高階 雅紀[1], 吉田 靖[2], 金谷 知潤[3], 上野 高義[3], 澤 芳樹[3] （1.大阪大学医学部附属病院臨床工学部, 2.大阪大学大学院医学系研究科保健学専攻先進臨床工学共同研究講座, 3.大阪大学大学院医学系研究科外科学講座心臓血管外科）

Keywords: 人工心肺, GDP, 灌流量

【緒言】近年,目標指向型管理という人工心肺管理法(GDP)が提唱され適正灌流量を再考することで,管理の標準化や治療成績の向上が期待されている.小児人工心肺管理では酸素需要の観点や側副血行路の発達から高灌流量が必要とされるが,当院の目標灌流量は他施設と比較し少ない傾向にあった.今回,目標灌流量の見直しを行い従来の管理法との比較,検討を行ったため報告する.【方法】2014年5月から2019年10月までの心房中隔欠損(ASD),心室中隔欠損(VSD)症例のうち15kg以下の45例を対象とした.従来法(1-4 :180,4-10 :150,10-15 :150(kg : mL/kg/min))21例を L群,変更管理法(1-3:200,3-5:180,5-8:160,8-10:150,10-12:140(kg : mL/kg/min))24例を H群とし両群間の CPB管理(年齢,体重,CPB時間,血圧,PI,DUF量,Lac,Glu,最低温度など)ICU管理(P/F比,挿管日数,Lac,Gluなど)について比較検討した.比較にはχ２検定と Wilcoxon検定を用いて,P＜0.05を有意差ありとした.【結果】両群間の比較では,年齢,体重,手術時間,術中尿量,血圧,輸血量などでは有意差は認められなかった.Glu(mg/dL) H群166[148-185]vs L群194[169-218],CPB中フロセミド投与量(mg) H群1.58[0.41-2.75]vs L群5.41[3.57-7.28],ICU入室時 Lac値(mmol/L) H群8.2[7.3-9.4]vs L群10.6[9.1-12.1],ICU尿量(mL/h) H群26.8[19.1-34.4]vs L群14[10.2-17.7],クレアチニン値(mg/dL) H群0.25[0.22-0.27]vs L群0.29[0.25-0.33]の項目に有意差を認めた.【考察】目標灌流量を高く設定したことにより,腎血流量,酸素供給は維持され,尿量確保にもつながったと考える.尿量が確保されることで不必要なフロセミド量を減らすことが可能であった.また小児人工心肺管理においても低灌流量は嫌気性代謝亢進を惹起し Glu値の上昇だけでなく,ICU管理における Lac値の上昇,更に急性腎障害発生にも影響することが示唆された.【結語】目標灌流量を再考し,従来よりも高灌流量とすることで良好な結果を得た.

[TRP6-2] 小児心臓カテーテル検査・治療における NIRSを用いた下肢血流評価の有用性

○青田 恭朋[1], 佐藤 有美[2], 上村 和也[2], 白井 丈晶[3] （1.加古川中央市民病院 臨床工学室, 2.加古川中央市民病院 小児科, 3.加古川中央市民病院 循環器内科）

Keywords: NIRS, 大腿動脈血栓閉塞, 小児

【背景】小児心臓カテーテル検査・治療(小児カテ)の合併症の一つに急性大腿動脈閉塞(AFAO)があり、その発生頻度は1～9％と報告されている。カテ中の下肢血流評価には皮膚色調、温度差、 SpO_2波形等があるが、定量的・連続的な評価は困難である。近赤外線分光法(NIRS)を用いた局所組織酸素飽和度(rSO_2)は、非拍動流下でも局所酸素需給バランス変化、灌流状態の評価が可能である。近年、成人での NIRSによる下肢血流評価の有用性は報告されているが、小児での報告はほとんどない。
【目的】小児カテにおける NIRSによる下肢血流評価の有用性を検討すること。
【対象】2017年11月～2019年2月に先天性心疾患、川崎病後冠動脈瘤に対する小児カテ時に NIRSを用いて下肢血流評価をした12例。年齢は中央値0.9(範囲0.3-7.9)歳、体重6.9(4.4-24.8)kg、体表面積0.33(0.25-0.92)m^2。
【方法】 Medtronic社製 INVOS 5100Cを両側腓腹部に装着し、シース挿入側の rSO_2最低値[rSO_2(min)]、対側との最大差[rSO_2(diff max)]を測定し、年齢、体重、体表面積、シース留置時間、大腿動脈径(FAd)、シース外径(Sd)と FAdとの比(Sd/FAd)との関連を検討した。対側との差[rSO_2(diff)]の変化を入室時、シース挿入時、挿入5・10・30分後、シース抜去前、退室時で評価した。
【結果】 rSO_2(min)は体表面積(r_s=0.86,P＜0.001)と相関を認めた。 rSO_2(diff)はシース挿入5分後

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(P=0.0018)、10分後(P=0.0015)、30分後(P=0.0453)で有意な低下を認めた。12例中1例で AFAOを合併した。非AFAO例ではカテ中の rSO_2(min)が44(16-73)%、 rSO_2(diff max)が27(6-52)%に対し、 AFAO例では rSO_2(min)が15%、 rSO_2(diff max)が72%と著しく低下し、シース抜去後も改善しなかった。
【結論】 NIRSによりカテ中の下肢血流を非侵襲的に連続かつ定量的に検出できた。 AFAOの早期発見に重要なモニタリングになり得る可能性が示唆された。 rSO_2の評価方法については今後の検討が必要であると考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery