Fri. Jul 9, 2021

Track1

Opening Remarks

開会式（ I-OC）
8:50 AM - 9:00 AM Track1 (現地会場)

[I-OC]

Sun. Jul 11, 2021

Track1

Closing Remarks

閉会式（ III-CC）
5:00 PM - 5:20 PM Track1 (現地会場)

[III-CC]

Fri. Jul 9, 2021

Track1

Presidential Lecture

会長講演（ I-PL）
Challenge, Innovation, and Creation for the Future-未来に繋げる挑戦と創造のこころ-
座長:安河内 聰（慈泉会相澤病院）
9:00 AM - 9:45 AM Track1 (現地会場)

[I-PL] Challenge, Innovation, and Creation for the Future
○白石 公 （国立循環器病研究センター 教育推進部・小児循環器内科）

Invited Lecture

Invited Lecture01（ I-IL01）
座長:山岸 敬幸（慶應義塾大学医学部 小児科）
1:30 PM - 2:20 PM Track1 (現地会場)

[I-IL01] Understanding of molecular mechanisms undelying cardiovascular development
○望月 直樹, 千葉 綾乃, 福井 一, 福本 萌, 中嶋 洋行 （国立循環器病研究センター 研究所 細胞生物学部）

Invited Lecture

Invited Lecture02（ I-IL02）
Chair: Isao Shiraishi（National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）
2:25 PM - 3:15 PM Track1 (現地会場)

[I-IL02] Vaping away the pulmonary circuit : acute respiratory distress syndrome and right Side heart failure
○Mark A. Sussman （San Diego State University, USA）

Invited Lecture

Invited Lecture03（ I-IL03）
座長:住友 直方（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）
3:20 PM - 4:10 PM Track1 (現地会場)

[I-IL03] Recent advances of comprehensive genetic analysis in arrhythmia research
○蒔田 直昌 （国立循環器病研究センター 研究所副所長・創薬オミックス解析センター）

Track2

Invited Lecture

Invited Lecture04（ I-IL04）
Chair: Hikoro Matsui（Pediatrics, University of Tokyo, School of Medicine, Japan）
9:00 AM - 9:30 AM Track2 (Web開催会場)

[I-IL04] Fetal intervention
○Rajiv Chaturvedi （The Hospital for Sick Children, Canada）

Track3

Invited Lecture

Invited Lecture05（ I-IL05）
Chair: Atsuko Kato（National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）
1:30 PM - 2:10 PM Track3 (Web開催会場)

[I-IL05] Infants with borderline left heart hypoplasia with successful biventricular outcomes : insights from cardiac magnetic resonance imaging
○Kyong-Jin Lee （Division of Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics, Stanford University School of Medicine, USA）

Invited Lecture

Invited Lecture06（ I-IL06）
Chair: Sung-Hae Kim（Shizuoka Children's Hospital, Japan）
2:20 PM - 3:00 PM Track3 (Web開催会場)

[I-IL06] The role of the right ventricle in tricuspid valve function
○Kandice Mah （British Columbia Children's Hospital, Canada））

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 10, 2021

Track1

Invited Lecture

Invited Lecture07（ II-IL07）
Chair: Isao Shiraishi（National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）
9:00 AM - 9:50 AM Track1 (現地会場)

[II-IL07] The future of diagnostic imaging in congenital heart disease
○Tal Geva （Department of Cardiology, Boston Children's Hospital, USA）

Invited Lecture

Invited Lecture08 Sponsored（ II-IL08）
Chair: Hajime Ichikawa（National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）
Sponsored by Johnson &Johnson K.K.
9:55 AM - 10:45 AM Track1 (現地会場)

[II-IL08] The " Super-Glenn" : towards a Fontan or bi-ventricular circulation
○Pedro J. del Nido （Boston Children's Hospital, Harvard Medical School, USA）

Invited Lecture

Invited Lecture09（ II-IL09）
Chair: Takaaki Suzuki（Saitama Medical University International Medical Center, Japan）
10:50 AM - 11:40 AM Track1 (現地会場)

[II-IL09] Building teams for the growing population of adults with congenital heart disease
○Joseph A. Dearani （Department of Cardiovascular Surgery Mayo Clinic, USA）

Invited Lecture

Invited Lecture10（ II-IL10）
座長:安河内 聰（慈泉会相澤病院）
11:45 AM - 12:20 PM Track1 (現地会場)

[II-IL10] Evolution of Pediatric Cardiology in the Era of Changes and Diversity
○津田 武 （Nemours Cardiac Center, Alfred I. duPont Hospital for Children, Sidney Kimmel Medical College at Thomas Jefferson University, USA）

Invited Lecture

Invited Lecture11（ II-IL11）
座長:黒嵜 健一（国立循環器病研究センター 小児循環内科）
2:50 PM - 3:40 PM Track1 (現地会場)

[II-IL11] Journey as a Cardiologist
○大津 欣也 （国立循環器病研究センター 理事長）

Track2

Invited Lecture

Invited Lecture12（ II-IL12）
Chair: Hitoshi Kato（National Center for Child Health and Development, Japan）
9:00 AM - 9:40 AM Track2 (Web開催会場)

[II-IL12] Exploring the promise of cardiac rehabilitation in youth with congenital heart disease
○Michael Khoury （Division of Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics, Stollery Children's Hospital / University of Alberta, Canada）

Invited Lecture

Invited Lecture13（ II-IL13）
Chair: Kiyohiro Takigiku（Nagano Children's Hospital, Japan）
9:50 AM - 10:30 AM Track2 (Web開催会場)

[II-IL13] Predictors of outcome in fetuses with congenital heart disease
○Lynne Nield （Sunnybrook Health Sciences Center, Michael Garron Hospital, The Hospital for Sick Children, Canada）

Track3

Invited Lecture

Invited Lecture14 Sponsored（ II-IL14）
Chair: Takashi Sasaki（Nippon Medical School Hospital, Japan）
Sponsored by Baxter Limited
4:30 PM - 5:20 PM Track3 (Web開催会場)

[II-IL14] Surgical management of complex transposition of great arteries: what we have learned in 4 decades
○Emre Belli （Institut Jacques Cartier, France）

Invited Lecture

Invited Lecture15（ II-IL15）
座長:笠原 真悟（岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）
5:30 PM - 6:30 PM Track3 (Web開催会場)

[II-IL15] Designing tailor-made surgical plan for congenital heart diseases by fusion approach between 3D heart model and computer simulation
○久田 俊明, 杉浦 清了, 岡田 純一, 鷲尾 巧 （株式会社UT-Heart研究所）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sun. Jul 11, 2021

Track6

Invited Lecture

Invited Lecture16（ III-IL16）

Chair: Hideo Ohuchi（National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）
9:00 AM - 9:50 AM Track6 (現地会場)

[III-IL16] The Fontan in 2021：new understandings and new challenges
○David J. Goldberg （Perelman School of Medicine at the University of Pennsylvania / Children's Hospital of Philadelphia, USA）

Fri. Jul 9, 2021

Track1

Presidential Session

会長要望セッション01　パネルディスカッション（ I-YB01）

COVID19の実態と対策
座長:土井 庄三郎（災害医療センター 小児科）
座長:三浦 大（東京都立小児総合医療センター 循環器科）
10:40 AM - 12:10 PM Track1 (現地会場)

[I-YB01-1] Pathology and Pathogenesis of COVID-19
○鈴木 忠樹 （国立感染研究所 感染病理部）

[I-YB01-2] Activities of the JSPCCS task force team against COVID-19 and a recent nationwide survey
○立石 実 （聖隷浜松病院 心臓血管外科）

[I-YB01-3] SARS CoV 2 感染により循環動態が悪化したラステリ術後のダウン症児
○小柳 喬幸 （慶應義塾大学医学部小児科）

[I-YB01-4] A Japanese case of multisystem inflammatory syndrome in children (MIS-C) associated with SARS-CoV-2 infection with analysis by 71 cytokines in serum
○高砂 聡志[1], 酒井 愛子[2], 朴 智薫[1], 土田 裕子[1], 水上 愛弓[1] （1.国立国際医療研究センター病院 小児科, 2.国立国際医療研究センター ゲノム医科学プロジェクト）

[I-YB01-5] A case of school children who saved their lives by introducing VA-ECMO for acute myocarditis associated with COVID-19
○梶川 優介[1], 林 拓也[1], 西岡 真樹子[3], 細谷 通靖[1], 齋藤 千徳[1], 野村 耕司[2], 星野 健司[3], 植田 育也[1] （1.埼玉県立小児医療センター 小児救命救急センター, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科, 3.埼玉県立小児医療センター 循環器科）

Track2

Presidential Session

会長要望セッション02　パネルディスカッション（ I-YB02）

先天性心疾患外科手術支援のための最新のコンピューター技術を用いた教育・診断・治療
座長:市川 肇（国立循環器病研究センター 心臓血管外科）
座長:鈴木 孝明（埼玉医大国際医療センター 心臓血管外科）
3:10 PM - 4:40 PM Track2 (Web開催会場)

[I-YB02-1] 【 Keynote】 Basics of 3D printing and their applications to medicine - AI and 3D printing
○森 健策[1,2] （1.名古屋大学 大学院情報学研究科 知能システム学専攻, 2.名古屋大学 情報基盤センター）

[I-YB02-2] Case Report on the Usefulness of Endocardial Volume Rendering (VR) Image and 3D Printer 3D Model for Surgical Procedure and Spatial Evaluation
○橋本 丈二 （福岡市立こども病院 放射線部）

[I-YB02-3] Three cases in which a three-dimensional heart model using a new material with Shore hardness of 50A was useful for surgical simulation
○池川 健, 渋谷 悠馬, 水野 雄太, 河合 駿, 市川 泰広, 小野 晋, 金 基成, 柳 貞光, 上田 秀明 （神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

[I-YB02-4] Practical use of 3D printed hollowed heart model
○河野 洋介[1], 吉沢 雅史[1], 須長 祐人[1], 長谷部 洋平[1], 本田 義博[2], 村田 眞哉[2], 加賀 重亜喜[2], 犬飼 岳史[1], 戸田 孝子[1] （1.山梨大学 医学部 小児科, 2.山梨大学 医学部 第二外科）

[I-YB02-5] A physician-led clinical trial of super flexible heart replicas for supporting the surgical operation of complicated congenital heart disease
○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 教育推進部・小児循環器内科, 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Track3

Presidential Session

会長要望セッション03　パネルディスカッション（ I-YB03）

診断に役立つ心エコー検査の最前線

座長:新居 正基（静岡県立こども病院 循環器科）
座長:増谷 聡（埼玉医科大学総合医療センター 小児科）
3:10 PM - 4:40 PM Track3 (Web開催会場)

[I-YB03-1] End-diastolic velocity through patent ductus arteriosus reflects mean pulmonary artery pressure.

○高室 基樹[1], 吉川 靖[1], 名和 智裕[1], 澤田 まどか[1], 和田 励[2], 春日 亜衣[2], 門田 尚子[3] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 2.札幌医科大学 医学部 小児科学講座, 3.北海道立子ども総合医療・療育センター 臨床検査部）

[I-YB03-2] The significance of the aortic coarctation pattern in the abdominal aortic pulsed wave doppler patterns

○桑田 聖子, 齋藤 寛治, 滝沢 友里恵, 佐藤 啓, 中野 智, 齋木 宏文, 高橋 信, 小山 耕太郎 （岩手医科大学 医学部 小児科学講座）

[I-YB03-3] Impact of dyssynchronous left ventricular contraction on left ventricular function in Wolff-Parkinson-White syndrome assessed by deformation imaging

○武井 黄太[1], 瀧聞 浄宏[1], 赤澤 陽平[1], 米原 恒介[1], 大日方 春香[1], 沼田 隆佑[1], 小山 智史[1], 正本 雅斗[1], 岩渕 恭子[2], 齊川 祐子[2], 安河内 聰[1,2] （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 エコーセンター）

[I-YB03-4] Relationship between RV outflow tract end-diastolic forward flow and circulatory failure in tetralogy of Fallot.

○高橋 卓也[1], 齋木 宏文[1], 齋藤 寛治[1], 佐藤 啓[1], 滝沢 友里恵[1], 後藤 拓弥[2], 桑田 聖子[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 医学部 小児科学講座, 2.岩手医科大学 医学部 心臓血管外科）

[I-YB03-5] The guideline algorithm cannot be used to assess right ventricular diastolic function in surgically repaired tetralogy of Fallot

○本間 友佳子, 早渕 康信 （徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科）

[I-YB03-6] Right ventricular myocardial elastic recoil, relaxation, and load component by kinematic model-based waveform analysis of transtricuspid E wave

○早渕 康信, 本間 友佳子 （徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科）

Presidential Session

会長要望セッション04　シンポジウム（ I-YB04）

小児循環器領域における CT検査再評価

座長:黒嵜 健一（国立循環器病研究センター 小児循環器内科）
座長:中田 朋宏（島根大学医学部附属病院 循環器・呼吸器外科）
4:50 PM - 6:20 PM Track3 (Web開催会場)

[I-YB04-1] A Radiologist's View for Achieving Image Gently in Pediatric Cardiac CT

○西井 達矢 （国立循環器病研究センター 放射線部）

[I-YB04-2] Optimizing contrast methods with diluted contrast media, essential for clear imaging

○橋本 丈二 （福岡市立こども病院 放射線部）

[I-YB04-3] Outside radiation dose of the lens during the pediatric cardiac CT angiography

○浦山 耕太郎[1], 森田 理沙[1], 真田 和哉[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）

[I-YB04-4] Impact of Intra Cardiovascular Images Created by Dual Source CT in Surgical Planning for Complex Congenital Heart Disease

○小澤 秀登[1], 鍵崎 康治[1], 竹原 貴之[1], 福井 貴之[3], 真鍋 隆夫[3], 江原 英二[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）

[I-YB04-5] Evaluation of left ventricular function with 320 Area Detector CT

○森 雅啓, 青木 寿明, 藤崎 拓也, 橋本 和久, 松尾 久実代, 浅田 大, 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）

Track4

Presidential Session

会長要望セッション05　パネルディスカッション（ I-YB05）

乳児特発性僧帽弁腱索断裂の病態解明と適切な治療

座長:佐川 浩一（福岡市立こども病院 循環器科）
座長:鍵崎 康治（大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科）
9:00 AM - 10:30 AM Track4 (Web開催会場)

[I-YB05-1] Consideration about etiology of idiopathic

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

chordal rupture of mitral valve in infants - case analysis in our hospital-

○波若 秀幸[1,3], 森田 理沙[1], 浦山 耕太郎[1], 杉野 充伸[1,4], 真田 和哉[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, 3.県立広島病院 新生児科, 4.広島市立安佐市民病院 小児科）

[I-YB05-2] Analysis of pathogens in acute rupture of mitral chordae of the mitral valve in infants with RNA transcriptome assay and in situ hybridization

○白井 学[1], 池田 善彦[2], 黒嵜 健一[3], 坂口 平馬[3], 帆足 孝也[4], 市川 肇[4], 白石 公[3,5] （1.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, 2.国立循環器病研究センター病理部, 3.国立循環器病研究センター小児心臓外科, 4.国立循環器病研究センター小児循環器内科, 5.国立循環器病研究センター教育推進部）

[I-YB05-3] Acute rupture of chordae tendineae of the mitral valve in infants-experience at a single institution

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

[I-YB05-4] Long term surgical results of idiopathic severe mitral regurgitation due to chordal rupture in infancy : efficacy of artificial chordal reconstruction

○崔 禎浩[1], 正木 直樹[1], 高原 真吾[1], 安達 理[1], 前原 菜美子[2], 鈴木 大[2], 木村 正人[2], 小澤 晃[2], 田中 高志[2], 大軒 健彦[3], 新田 恩[4] （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, 3.東北大学病院 小児科, 4.仙台市立病院 小児科）

[I-YB05-5] Surgical results for idiopathic rupture of chordae tendineae of the mitral valve in infants

○荒木 大, 中野 俊英, 酒井 大樹, 西島 卓矢, 藤田 周平, 安東 勇介, 篠原 玄, 帯刀 英樹, 角 英秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[I-YB05-6] Therapeutic strategies for acute rupture of chordae tendineae of the mitral valve in infants considering patient's life span

○片岡 功一[1], 中川 直美[1], 渡辺 由希子[1], 川田 典子[1], 岡本 健吾[1], 鎌田 政博[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）

Sun. Jul 11, 2021

Track1

Presidential Session

会長要望セッション06　パネルディスカッション（ III-YB06）

小児医療機器デバイスラグの解決に向けて

座長:安河内 聰（慈泉会相澤病院）
座長:山岸 正明（京都府立医科大学 小児疾患研究施設 小児心臓血管外科）
1:40 PM - 3:10 PM Track1 (現地会場)

[III-YB06-1] Leverage of JCIC registry for real-world ～ followed by the introduction of Amplazter piccolo occluder ～

○金 成海 （静岡県立こども病院 循環器科）

[III-YB06-2] Current and future perspectives of Balloon Atrial Septostomy

○馬場 健児 （岡山大学 小児科）

[III-YB06-3] Current circumstances and future direction of transcatheter pulmonary valve implantation in Japan

○藤本 一途 （国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[III-YB06-4] Experience of application for approval by rapid examination of the balloon catheter "Z-5" for Balloon Atrial Septostomy (BAS).

○田中 隆之 （株式会社トライテック）

[III-YB06-5] The measure to shorten device lag and accelerate development of pediatric me dical devices ~ Regulatory View~

○方 眞美 （医薬品医療機器総合機構）

Track2

Presidential Session

会長要望セッション07　シンポジウム（ III-YB07）

小児循環器領域における ECMO治療

座長:新川 武史（東京女子医科大学 心臓血管外科学）
座長:帆足 孝也（国立循環器病研究センター 小児心臓外科）
9:00 AM - 10:30 AM Track2 (Web開催会場)

[III-YB07-1] Outcomes of pediatric extracorporeal membrane oxygenation treatment by two different systems

○奥田 直樹, 帆足 孝也, 今井 健太, 小森 元貴, 市川 肇 （国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

[III-YB07-2] Arterial pressure management associated with the prognosis during ECMO for

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

cardiogenic shock

○福岡 将治[1], 永田 弾[1], 塩瀬 明[2], 江口 祥美[1], 豊村 大亮[1], 長友 雄作[1], 鵜池 清[1], 平田 悠一郎[1], 山村 健一郎[1], 大賀 正一[1] （1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 心臓血管外科）

[III-YB07-3] Results of Extracorpreal Cardiopulmonary Resuscitation for children with In-Hospital cardiac arrest

○黒子 洋介, 木佐森 永理, 小松 弘明, 迫田 直也, 堀尾 直裕, 小林 泰幸, 小林 純子, 川畑 拓也, 小谷 恭弘, 笠原 真悟 （岡山大学病院 心臓血管外科）

[III-YB07-4] ECMO management in our institute and Future Direction

○正谷 憲宏[1,2], 小森 悠矢[3], 加部東 直広[3], 桑原 優大[3], 上田 知実[4], 和田 直樹[3], 嘉川 忠博[4], 高橋 幸宏[3] （1. 日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院 小児心臓血管外科 小児循環器集中治療部門, 2. 日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院 集中治療部, 3. 日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院 小児心臓血管外科, 4. 日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院 循環器小児科）

[III-YB07-5] Evaluation of rapid ECMO system deployment for pediatric cardiac patients

○本村 誠[1], 久保 達哉[1], 和田 翔[1], 青木 智史[1], 森鼻 栄治[2], 安田 和志[3], 村山 弘臣[4], 池山 貴也[1] （1.あいち小児保健医療総合センター 集中治療科, 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 循環器科, 4.あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科）

[III-YB07-6] Pediatric Extracorporeal Cardiopulmonary Resuscitation Program

○松久 弘典[1], 大嶋 義博[1], 日隈 智憲[1], 松島 峻介[1], 長谷川 翔大[1], 和田 侑星[1], 長谷川 智巳[1,2], 黒澤 寛史[2], 田中 敏克[3] （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 小児集中治療科, 3.兵庫県立こども病院 循環器内科）

[III-YB07-7] The clinical outcomes of mechanical circulatory support for pediatric fulminant myocarditis

○渡邊 卓次[1], 平 将生[1], 富永 佑児[1], 長谷川 然[1], 石井 良[2], 石田 秀和[2], 成田 淳[2], 上野 高義[1], 澤 芳樹[1] （1.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学, 2.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学）

[III-YB07-8] Percutaneous mechanical circulatory support by ECMO and IMPELLA for pediatric fulminant myocarditis

○廣瀬 将樹[1], 成田 淳[1], 上山 敦子[1], 江見 美杉[1], 石井 良[1], 石田 秀和[1], 大薗 恵一[1], 渡邊 卓次[2], 平 将生[2], 上野 高義[2], 澤 芳樹[2] （1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学）

Fri. Jul 9, 2021

Track1

Symposium

シンポジウム01（ I-SY01）
患者と医師の安全、医療の継続性を実現するための制度設計

座長:坂本 喜三郎（静岡県立こども病院院長・心臓血管外科）
座長:芳村 直樹（富山大学医学部第一外科）
4:20 PM - 6:20 PM Track1 (現地会場)

[I-SY01-1] Proposal for consolidating surgical facilities for congenital heart disease

○平松 祐司 （筑波大学 心臓血管外科）

[I-SY01-2] Overtime work factors of Pediatric Cardiovascular doctors ・ Proper working style for Pediatric cardiologist

○岩本 眞理, 松井 彦郎, 栗嶋 クララ, 圓尾 文子, 岩朝 徹, 山岸 敬幸, 坂本 喜三郎, 芳村 直樹 （日本小児循環器学会 働き方改革委員会）

[I-SY01-3] New programs for trainee of congenital cardiovascular surgery

○平野 暁教[1], 原田 雄章[1], 岡村 賢一[2], 本宮 久之[3], 伊藤 貴弘[4] （1.福岡市立こども病院 心臓血管外科, 2.スタンフォード大学, 3.京都府立医科大学 小児心臓血管外科, 4.千葉県こども病院 心臓血管外科）

[I-SY01-4] Regional problems for integration of the congenital heart surgery

○白石 修一 （新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科）

[I-SY01-5] centralization, work shift, training -from pediatric intensivists' perspective-

○大崎 真樹 （東京都立小児総合医療センター 集中治療科）

[I-SY01-6] 【特別発言】

○安里 賀奈子 （厚生労働省 大臣官房人事課）

Track2

Symposium

シンポジウム02（ I-SY02）
ASに対する包括的治療戦略

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

座長:笠原 真悟（岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）
座長:佐々木 孝（日本医科大学 心臓血管外科）
4:50 PM - 6:20 PM Track2 (Web開催会場)

[I-SY02-1] 【基調講演】 Teenageに対する自己心膜大動脈弁再建術の中期遠隔成績
○尾崎 重之 （東邦大学医療センター大橋病院 心臓血管外科）

[I-SY02-2] Comprehensive surgical strategy for aortic stenosis in children and AYA
○小谷 恭弘, 木佐森 永理, 小松 弘明, 辻 龍典, 横田 豊, 小林 泰幸, 迫田 直也, 小林 純子, 川畑 拓也, 黒子 洋介, 笠原 真悟 （岡山大学 心臓血管外科）

[I-SY02-3] Results of Ross procedure and Konno-AVR for AS in adolescence (6-18 years old)
○桑原 優大, 和田 直樹, 小森 悠矢, 加部東 直広, 正谷 憲宏, 高橋 幸宏 （榊原記念病院 心臓血管外科 小児）

[I-SY02-4] Surgical strategy for aortic stenosis in children and young adults: Prosthetic valve replacement or Ross procedure?
○安東 勇介, 中野 俊秀, 帯刀 英樹, 篠原 玄, 藤田 周平, 荒木 大, 西島 卓矢, 酒井 大樹, 角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[I-SY02-5] Results and Validity of Ross/Ross-Konno Procedure for Pediatric Aortic Valve Stenosis
○前田 吉宣, 山岸 正明, 浅田 聡, 本宮 久之, 山下 英次郎, 中辻 拡興, 永瀬 崇 （京都府立医科大学 小児心臓血管外科）

Track3

Symposium

シンポジウム03（ I-SY03）
心筋症の基礎と臨床の架け橋を探る

座長:武田 充人（北海道大学 医学研究院 生殖・発達医学分野 小児科学教室）
座長:廣野 恵一（富山大学医学部 小児科）
9:00 AM - 10:30 AM Track3 (Web開催会場)

[I-SY03-1] Developmental Biology of Paediatric Cardiomyopathy
○八代 健太 （京都府立医科大学大学院医学研究科 生体機能形態科学）

[I-SY03-2] A case of chronic myocarditis that was difficult to treat after withdrawal from LVAD
○戸田 紘一[1,3], 枡岡 歩[2,3], 細田 隆介[2], 永瀬 晴啓[2], 鈴木 孝明[2,3], 小林 俊樹[1,3], 住友 直方[1,3] （1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科, 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）

[I-SY03-3] Novel manipulation of AT_1 receptors to alleviate overt infantile heart failure due to severe dilated cardiomyopathy
○山田 充彦 （信州大学 医学部 分子薬理学教室）

[I-SY03-4] The elucidation of thromboembolic events and its risk factor in the patients with left ventricular noncompaction
○廣野 恵一, 坪井 香緒里, 寶田 真也, 小栗 真人, 岡部 真子, 宮尾 成明, 仲岡 英幸, 伊吹 圭二郎, 小澤 綾佳 （富山大学 医学部 小児科）

[I-SY03-5] Preparation of human mitochondria activate cardiosphere-derived cells and investigation of therapeutic effects of cell transplantation on I/R model.
○佐々木 大輔[1,2], 山田 勇磨[2,3], 後藤 悠太[2], 白石 真大[1,2], 武田 充人[1], 原島 秀吉[2,3] （1.北海道大学 医学研究院 生殖・発達医学分野 小児科学教室, 2.北海道大学 大学院薬学研究院, 3.北海道大学 バイオDDS実用化分野 (産業創出講座)）

[I-SY03-6] Effect of a high protein diet on myocardial morphology
○浦島 崇[1,2], 糸久 美紀[1], 馬場 俊一[1] （1.東京慈恵会医科大学小児科, 2.総合母子保健センター愛育病院）

Symposium

シンポジウム04（ I-SY04）
小児循環器領域のゲノム医学

座長:山岸 敬幸（慶應義塾大学医学部小児科）
座長:横山 詩子（東京医科大学細胞生理学分野）
10:40 AM - 12:10 PM Track3 (Web開催会場)

[I-SY04-1] Genome Editing in Mice - Latest Methodology and Future Prospects
○伊川 正人[1,2] （1.大阪大学 微生物病研究所 遺伝子機能解析分野, 2.東京大学 医科学研究所 生殖システム研究分野）

[I-SY04-2] Role of X gene variant in severe multiple peripheral pulmonary arterial stenosis
○永井 礼子[1,2], 澤井 彩織[1], 八鍬 聡[3], 赤川 浩之[4], 古谷 喜幸[5], 高桑 恵美[5], 武田 充人[1] （1.北海道大学病院小児科, 2.東京女子医科大学循環器小児・成人先天性心疾患科, 3.帯広厚生病院小児科, 4.東京女子医科大学統合医科学研究所, 5.北海道大学病院病理診断科）

[I-SY04-3] Analysis of causative gene by whole exome

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

sequence in familial congenital heart disease

○加藤 太一[1], 早野 聡[1,2], 山本 英範[1], 森本 美仁[1], 郷 清貴[1], 深澤 佳絵[1] （1.名古屋大学大学院医学系研究科 成長発達医学, 2.中東遠総合医療センター小児科）

[I-SY04-4] Transcriptome analysis reveals gene expression differences between the closing ductus arteriosus and the patent ductus arteriosus in humans

○齋藤 純一[1], 小嶋 朋之[1], 谷藤 章太[1], 市川 泰広[2], 橘 剛[2], 麻生 俊英[2], 横山 詩子[1] （1.東京医科大学 細胞生理学分野, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

[I-SY04-5] Single cell RNA-sequence analysis reveals Tbx1 regulates cell fate decisions toward heart and branchiomeric muscles in pharyngeal mesodermal cells

○能丸 寛子 （アルバートアインシュタイン医科大学）

Track4

Symposium

シンポジウム05（ I-SY05）

小児心不全予後の surrogate markerを考える

座長:奥村 謙一（宇治徳洲会病院小児科）
座長:村上 智明（札幌徳洲会病院小児科）
1:30 PM - 3:00 PM Track4 (Web開催会場)

[I-SY05-1] Impact of red cell distribution width in school-age children complicated by congenital heart disease

○長岡 孝太, 藤井 隆成, 石井 瑶子, 清水 武, 大山 伸雄, 喜瀬 広亮, 石神 修大, 樽井 俊, 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）

[I-SY05-2] The clinical significance of red blood cell and platelet distribution widths in the congenital heart diseases

○齋藤 寛治[1], 齋木 宏文[1], 高橋 卓也[1], 滝沢 友里恵[1], 佐藤 啓[1], 後藤 拓弥[2], 桑田 聖子[1], 中野 智[1], 小泉 淳一[2], 先崎 秀明[3], 小山 耕太郎[1] （1.岩手医科大学 医学部 小児科学講座, 2.岩手医科大学 医学部 小児科学講座, 3.国際医療福祉大学 医学部 小児科学講座）

[I-SY05-3] The significance of predictive wall stress for estimating postoperative left ventricular dysfunction in patients with congenital mitral regurgitation

○白石 真大[1], 村上 智明[2], 佐藤 逸美[1], 辻岡 孝郎[1], 佐々木 大輔[1], 永井 礼子[1], 泉 岳[1], 山澤 弘州[1], 武田 充人[1] （1.北海道大学大学院・医学研究院 小児科, 2.札幌徳洲会病院 小児科）

[I-SY05-4] Time-dependent prognostic value of heart failure-associated biomarkers in Fontan patients

○大内 秀雄, 白石 公, 坂口 平馬, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター）

Symposium

シンポジウム06（ I-SY06）

合併先天異常を有する心疾患患児の集中治療

座長:長谷川 智巳（兵庫県立こども病院 小児集中治療科）
座長:和田 直樹（榊原記念病院 心臓外科）
3:10 PM - 4:40 PM Track4 (Web開催会場)

[I-SY06-1] Case seriese of congenital heart disease complicated by gastrointestinal perforation

○門屋 卓己[1], 江原 英治[1], 森 秀洋[1], 丸山 和歌子[1], 中村 香絵[1], 佐々木 赳[1], 藤野 光洋[1], 川崎 有希[1], 吉田 葉子[2], 鈴木 敏嗣[2], 西垣 恭一[3] （1.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児不整脈科, 3.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児心臓血管外科）

[I-SY06-2] Background and course of patients with congenital heart disease requiring gastrointestinal surgery

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

[I-SY06-3] Merits and demerits of simultaneous repair surgery for congenital tracheal stenosis and congenital heart disease

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

[I-SY06-4] Treatment experience for congenital heart disease with gastrointestinal complications requiring surgery

○中西 啓介, 川崎 志保理, 天野 篤 （順天堂大学医学部附属順天堂医院 心臓血管外科）

[I-SY06-5] Management of congenital heart disease with extracardiac defect

○森鼻 栄治[1], 鈴木 孝典[1], 伊藤 諒一[1], 大島 康徳[1], 内田 英利[1], 河井 悟[1], 安田 和志[1], 正木 祥太[2], 大沢 拓哉[2], 岡田 典隆[2], 村山 弘臣[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 循環器科, 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 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 10, 2021

Track2

Symposium

シンポジウム07（ II-SY07）
両側肺動脈絞扼（ bPAB）からの二心室修復

座長:大嶋 義博（兵庫県立こども病院 心臓血管外科）
座長:櫻井 一（JCHO中京病院 心臓血管外科）
2:50 PM - 4:50 PM Track2 (Web開催会場)

[II-SY07-1] The study of indication to biventricular repair for left heart obstructive disease in our center

○浅田 大[1], 石井 陽一郎[1], 高橋 邦彦[1], 藤崎 拓也[1], 橋本 和久[1], 森 雅啓[1], 松尾 久実代[1], 青木 寿明[1], 磐井 成光[2], 萱谷 太[1] （1.大阪母子医療センター 小児循環器科, 2.大阪母子医療センター 心臓血管外科）

[II-SY07-2] Bilateral PA banding for biventricular repair

○篠原 玄, 中野 俊秀, 帯刀 英樹, 安東 勇介, 藤田 周平, 荒木 大, 西島 卓矢, 酒井 大樹, 角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[II-SY07-3] Bilateral Pulmonary artery banding for Biventricular track congenital heart disease

○野間 美緒[1], 松尾 健太郎[1], 平野 暁教[1], 吉村 幸浩[1], 佐藤 麻朝[2], 山田 浩之[2], 小山 裕太郎[2], 永峰 宏樹[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）

[II-SY07-4] Outcomes of bilateral pulmonary artery banding as the bridge to biventrical repair or decision

○今井 健太[1], 帆足 孝也[1], 奥田 直樹[1], 小森 元基[1], 古谷 翼[1], 安川 峻[1], 中村 悠治[1], 小野 譲数[1], 黒嵜 健一[2], 市川 肇[1] （1.国立循環器病研究センター病院 小児心臓外科, 2.国立循環器病研究センター病院 小児循環器内科）

[II-SY07-5] Surgical results of bilateral pulmonary artery banding aiming for biventricular repair.

○櫻井 寛久, 櫻井 一, 野中 利通, 小坂井 基史, 加藤 和樹, 大橋 直樹, 西川 浩, 吉田 修一郎, 今井 祐喜, 吉井 公浩, 佐藤 純 （JCHO中京病院 こどもハートセンター）

[II-SY07-6] Staged repair after bPAB for IAA with small aortic valve or hypoplastic ventricle enables a biventricular repair: advantages and problems

○保土田 健太郎, 渕上 裕司, 細田 隆介, 永瀬 晴啓, 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）

[II-SY07-7] Two-stage repair using bilateral pulmonary artery banding in patients with transposition of the great arteries and aortic arch obstruction

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

[II-SY07-8] LV recruitment for patients with LV hypoplasia after bilateral PAB

○重光 祐輔[1], 馬場 健児[1], 近藤 麻衣子[1], 栄徳 隆裕[1], 福嶋 遥佑[1], 平井 健太[1], 原 真祐子[1], 大月 審一[1], 岩崎 達雄[2], 笠原 真悟[3] （1.岡山大学病院 小児科, 2.岡山大学病院 麻酔科蘇生科, 3.岡山大学病院 心臓血管外科）

Track3

Symposium

シンポジウム08（ II-SY08）
シミュレーション医学による先天性心疾患の診断と治療

座長:瀧聞 浄宏（長野県立こども病院 循環器小児科）
座長:板谷 慶一（大阪市立大学 心臓血管外科）
10:40 AM - 12:10 PM Track3 (Web開催会場)

[II-SY08-1] Usefulness and Limitations of Three-Dimensional Cardiac Model in Pediatric Cardiac Surgery: Seven Years of Clinical Application

○関 満[1], 片岡 功一[2,3], 鈴木 峻[1], 古井 貞浩[1], 岡 健介[1], 佐藤 智幸[1], 鵜垣 伸也[4], 吉積 功[4], 河田 政明[4], 山形 崇倫[1] （1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 3.広島市立広島市民病院 循環器小児科, 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）

[II-SY08-2] Assessment of the quality of optical coherence tomography acquisition

○本間 友佳子, 早渕 康信 （徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科）

[II-SY08-3] Pathological change of pulmonary arterial and vena cava using optical coherence tomography in patients with Fontan circulation.

○早渕 康信, 本間 友佳子 （徳島大学大学院 医歯薬学

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

研究部 小児科）

[II-SY08-4] Preoperative Screening of High-risk Cases of Fontan Procedure Using Non-contrast MR Lymphangiography

○大山 伸雄, 藤井 隆成, 石井 瑶子, 長岡 孝太, 清水 武, 喜瀬 広亮, 石神 修大, 樽井 俊, 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）

[II-SY08-5] Interpretation of Fontan physiology and consideration of treatment strategy based on computer simulation

○犬塚 亮[1], 先崎 英明[2] （1.東京大学小児科, 2.国際医療福祉大学成田病院 小児科）

[II-SY08-6] Blood flow dynamics analysis of the main pulmonary artery in repaired tetralogy of Fallot using 4D-flow MRI

○稲毛 章郎[1,2], 吉敷 香菜子[2], 水野 直和[3], 中井 亮佑[2], 齋藤 美香[2], 前田 佳真[2], 小林 匠[2], 浜道 裕二[2], 上田 知実[2], 矢崎 諭[2], 嘉川 忠博[2] （1.日本赤十字社医療センター 小児科, 2.榊原記念病院 小児循環器科, 3.榊原記念病院 放射線科）

Symposium

シンポジウム09（ II-SY09）

成人先天性心疾患の妊娠・出産における治療介入

座長:赤木 禎治（岡山大学成人先天性心疾患センター）
座長:神谷 千津子（国立循環器病研究センター 産婦人科部）
2:50 PM - 4:20 PM Track3 (Web開催会場)

[II-SY09-1] 【基調講演】心疾患合併妊娠のマネジメントにおける Pregnancy Heart Teamの役割

○桂木 真司 （宮崎大学医学部 産婦人科）

[II-SY09-2] Pregnancy in women with bradyarrhythmia

○島田 衣里子, 篠原 徳子, 西村 智美, 竹内 大二, 豊原 啓子, 稲井 慶 （東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科）

[II-SY09-3] What can a pediatric cardiologist do for pregnancy management in adults with Heart Disease?

○渡辺 まみ江, 宗内 淳, 杉谷 雄一郎, 土井 大人, 古田 貴士, 小林 優, 江崎 大起 （JCHO九州病院 循環器小児科）

[II-SY09-4] Current Status and Issues of Pregnancy and Childbirth Complicated by Cardiac Diseases in Our Hospital: A Proposal from a Core Regional Hospital

○星合 美奈子[1], 内藤 敦[2], 勝又 庸行[2], 長谷部 洋平[2], 須波 玲[2], 内田 雄三[2], 中島 雅人[1], 梅谷 健[1] （1.山梨県立中央病院 循環器病センター, 2.山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター）

Sun. Jul 11, 2021

Track2

Symposium

シンポジウム10（ III-SY10）

小児心臓移植の今後の展望-補助循環長期管理・植込み型補助人工心臓・先天性心疾患術後心不全-

座長:福嶌 教偉（国立循環器病研究センター移植医療部）
座長:平田 康隆（東京大学医学部附属病院 心臓外科）
10:40 AM - 12:10 PM Track2 (Web開催会場)

[III-SY10-1] Long term adverse events with EXCOR pediatric

○市川 肇[1], 小森 元貴[1], 帆足 孝也[1], 今井 健太[1], 奥田 直樹[1], 坂口 平馬[2], 黒嵜 健一[2], 白石 公[2], 福嶌 教偉[3] （1.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器内科, 3.国立循環器病研究センター 臓器移植部）

[III-SY10-2] Current status and problems of pediatric circulatory support for heart transplantation -experience of a single pediatric heart transplantation center -

○上野 高義[1], 平 将生[2], 渡邊 卓次[2], 富永 佑児[2], 長谷川 然[2], 戸田 宏一[2], 石井 良[3], 石田 秀和[3], 成田 淳[3] （1.大阪大学大学院医学系研究科 保健学専攻 看護実践開発科学講座, 2.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科, 3.大阪大学大学院医学系研究科 小児科）

[III-SY10-3] Pediatric Ventricular Assist Device: Complications and Countermeasures

○枡岡 歩[1], 戸田 紘一[2], 細田 隆介[1], 永瀬 晴啓[1], 鈴木 孝明[1] （1.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 小児心臓外科, 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 小児心臓科）

[III-SY10-4] How should transplant centers respond to consultations about severe heart failure?

○浦田 晋 （東京大学医学部附属病院 小児科）

Fri. Jul 9, 2021

Track2

Panel Discussion

Panel Discussion01（ I-PD01）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Chair: Tetsuko Ishii（Chiba Childrens Hospital, Japan）
Chair: Ki-Sung Kim（Kanagawa Children's Medical Center, Japan）
10:40 AM - 12:10 PM Track2 (Web開催会場)

[I-PD01-1] 【 Keynote】 The fetal circulation
○Mike Seed （The Hospital for Sick Children, Canada）

[I-PD01-2] The assessment of fetal cardiac function and anatomy predicting postnatal course and leading to a treatment strategy
Masaki Nii （Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, Japan）

[I-PD01-3] New measurements of fetal myocardial performance index by tissue doppler method
Yozo Teramachi （Department of Pediatrics and Child Health, Kurume University of Medicine, Japan）

[I-PD01-4] Prenatal prediction of postnatal LV systolic dysfunction in fetuses with TV dysplasia ~ Is it possible?
Yoko Okada （The Department of Pediatrics, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

[I-PD01-5] Diagnosis of fetal bradyarrhythmia using strain analysis based on 2-dimensional speckle tracking
Taiyu Hayashi （Division of Cardiology, National Center for Child Health and Development, Japan）

Panel Discussion

Panel Discussion02（ I-PD02）

座長:高月 晋一（東邦大学 医学部附属大森病院 第一小児科）
座長:石田 秀和（大阪大学医学部附属病院 小児科）
1:30 PM - 3:00 PM Track2 (Web開催会場)

[I-PD02-1] Monocyte Released HERV-K dUTPase Engages TLR4 and MCAM Causing Endothelial Mesenchymal Transition
○大槻 祥一郎[1,2], Taylor Shalina[2], Li Dan[2], Moonen JR[2], Marciano David[2], Harper Rebecca[2], Cao Aiqin[2], Wang Lingli[2], 澤田 博文[1], 三谷 義英[1], Rabinovitch Marlene[2] （1.三重大学 小児科, 2.スタンフォード大学 小児循環器科）

[I-PD02-2] Multicenter case registration study of pulmonary hypertension with congenital heart disease in Japan
○石井 卓[1], 内田 敬子[2], 細川 奨[1], 高月 晋一[3], 石田 秀和[4], 小垣 滋豊[5], 稲井 慶[6], 福島 裕之[7], 山岸 敬幸[8], 土井 庄三郎[9] （1.東京医科歯科大学 医学部附属病院 小児科, 2.慶応義塾大学 保健管理センター, 3.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 4.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 5.大阪急性期総合医療センター 小児科, 6.東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患診療科, 7.東京歯科大学市川総合病院 小児科, 8.慶應義塾大学 医学部小児科学, 9.国立病院機構災害医療センター）

[I-PD02-3] Early Detection of Pediatric Idiopathic Pulmonary Arterial HypertensionIssues, hypotheses and projects revealed through the previous School-ECG research
○澤田 博文[1,2], 三谷 義英[1,2], 山岸 敬幸[1,2], 土井 庄三郎[1,2] （1.日本小児循環器学会学術研究委員会, 2.日本小児肺循環研究会）

[I-PD02-4] Assessment of RV-PA Coupling based on the EMPVR framework theory
○竹蓋 清高[1], 犬塚 亮[2], 中川 良[1], 先崎 秀明[1] （1.国際医療福祉大学 小児科, 2.東京大学 小児科）

Track4

Panel Discussion

Panel Discussion03（ I-PD03）

座長:髙橋 啓（東邦大学医療センター大橋病院 病理診断科）
座長:小林 徹（国立成育医療研究センター 臨床研究センター データサイエンス部門）
10:40 AM - 12:10 PM Track4 (Web開催会場)

[I-PD03-1] Changes in coronary aneurysm diameters after acute Kawasaki disease from infancy to adolescence
○津田 悦子 （国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[I-PD03-2] Optimal timing of the first coronary angiography in Kawasaki disease related coronary artery disorder
○橋本 佳亮, 金 成海, 石垣 瑞彦, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

[I-PD03-3] Development and Challenges in follow-up of coronary artery lesions in Kawasaki disease using coronary magnetic resonance angiography
○真田 和哉, 森田 理沙, 浦山 耕太郎, 田原 昌博 （あかね会 土谷総合病院 小児科）

[I-PD03-4] What Coronary artery lumen wall irregularities indicate in the patient of long-after Kawasaki disease: a coronary

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

wall imaging study

○大橋 啓之[1], 三谷 義英[1], 寺島 充康[2], 坪谷 尚季[1], 大矢 和伸[1], 大槻 祥一郎[1], 淀谷 典子[1], 澤田 博文[1], 佐久間 肇[3], 土肥 薫[4], 平山 雅浩[1] （1.三重大学大学院 医学系研究科小児科学, 2.豊橋ハートセンター循環器内科, 3.三重大学大学院医学系研究科放射線医学, 4.三重大学大学院医学系研究科循環器・腎臓内科学）

[I-PD03-5] Evaluation of vascular wall in Kawasaki disease coronary aneurysm using plaque imaging by cardiac MRI

○麻生 健太郎[1], 長田 洋資[1], 中野 茉莉恵[1], 桜井 研三[1], 升森 智香子[1], 小徳 暁生[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）

Sat. Jul 10, 2021

Track2

Panel Discussion

Panel Discussion04（ II-PD04）

Chair: Jun Muneuchi（Kyushu Hospital, Japan）
Chair: Hideaki Ueda（Kanagawa Children's Medical Center, Japan）
10:40 AM - 12:10 PM Track2 (Web開催会場)

[II-PD04-1] Transcatheter PDA closure in ELBW infants - What have we learned?

○Shyam Sathanandam （Pediatrics, University of Tennessee, Le Bonheur Children's Hospital, USA）

[II-PD04-2] Current status of patent ductus arteriosus in preterm infants in neonatology

Katsuaki Toyoshima （Division of Neonatology, Kanagawa Children's Medical Center, Japan）

[II-PD04-3] Treatment of patent ductus arteriosus in neonatal intensive care unit inpatients

Sachiko Inukai （Pediatrics, Japanese Red Cross Nagoya Daini Hospital, Japan）

[II-PD04-4] Surgical treatment of patent ductus arteriosus in premature baby

Ayumu Masuoka （Pediatric Cardiac Surgery, Saitama Medical University International Medical Center, Japan）

[II-PD04-5] Device closure of PDA in premature neonates

Takanari Fujii （Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital）

Track3

Panel Discussion

Panel Discussion05（ II-PD05）

座長:中村 好秀（大阪市立総合医療センター 小児不整脈科）
座長:住友 直方（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）
9:00 AM - 10:30 AM Track3 (Web開催会場)

[II-PD05-1] Identification of critical isthmus using coherent mapping in patients with complex congenital heart disease

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

[II-PD05-2] Atrial Fibrillation Ablation in Patients with Congenital Heart Disease: the Role of Complex Fractionated Atrial Electrogram Ablation

○加藤 愛章, 坂口 平馬, 吉田 礼, 三池 虹, 岩朝 徹, 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）

[II-PD05-3] The usefulness of ultra-high density electroanatomical mapping system on the ablation of epicardial accessory pathways

○鍋嶋 泰典[1], 連 翔太[1], 森 仁[2], 戸田 紘一[1], 小島 拓朗[1], 葭葉 茂樹[1], 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.埼玉医科大学国際医療センター 小児内科）

[II-PD05-4] The Outcome of Radiofrequency Catheter Ablation for Septal Accessory Pathway

○青木 寿明, 森 雅啓, 藤崎 拓也, 橋本 和久, 松尾 久実代, 浅田 大, 石井 陽一郎, 高橋 邦彦, 萱谷 太 （大阪母子医療センター）

[II-PD05-5] Delayed atrioventricular block after catheter cryoablation for atrioventricular nodal reentrant tachycardia

○寺師 英子, 福留 啓祐, 吉田 葉子, 鈴木 嗣敏, 中村 好秀 （大阪市立総合医療センター 小児不整脈科）

Sun. Jul 11, 2021

Track6

Panel Discussion

Panel Discussion06（ III-PD06）

Chair: Hideo Ohuchi（National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）
Chair: Toshihide Nakano（Fukuoka Children's Hospital, Japan）
Speaker/Commentator : David J Goldberg（ Perelman School of

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Medicine at the University of Pennsylvania/Children's Hospital of Philadelphia, USA）
10:00 AM - 12:10 PM Track6 (現地会場)

[III-PD06-1] Hemodynamics after Fontan surgery causes metabolic and endocrine disorder
Kiyotaka Takefuta （Department of Pediatrics, International University of Health and Welfare Narita Hospital, Japan）

[III-PD06-2] Increased amygdala volume after Fontan operation
Rie Sato （Department of Pediatrics Japan Community Health care Organization Kyushu Hospital, Japan）

[III-PD06-3] An investigation about the change of transpulmonary pressure gradient in the Fontan patients
Toshikatsu Tanaka （Department of Cardiology, Hyogo Prefectural Kobe Children's Hospital, Japan）

[III-PD06-4] Serum ammonia can predict Failed Fontan with high central venous pressure and cardiac output.
Hazumu Nagata （Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital, Japan）

[III-PD06-5] The biomarkers for Fontan Associated End Organ Dysfunction -potential of red blood cell and platelet distribution width-
Hirofumi Saiki （Department of Pediatrics, Iwate Medical University, Japan）

[III-PD06-6] Pulmonary vasodilator might increase systemic to pulmonary flow and improve exercise capacity in the patient with Fontan circulation
Yuki Iwaya （Department of Cardiology, Fukuoka Childeren's Hospital, Japan）

[III-PD06-7] Conduit stenosis ～ another pathway to the failing Fontan
Atsuko Kato （National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

[III-PD06-8] The use of lymphangiographic imaging and liver lymphatic embolization as a treatment for refractory PLE in Fontan patients
Takayuki Oyanagi （Department of Pediatrics, Keio University, Japan）

Panel Discussion

Panel Discussion07（ III-PD07）

座長:太田 邦雄（金沢大学附属病院 小児科）
座長:三谷 義英（三重大学医学部 小児科）
ディスカッサント:岩本 眞理（済生会横浜市東部病院 こどもセンター）
ディスカッサント:鮎沢 衛（日本大学医学部 小児科）
1:40 PM - 3:10 PM Track6 (現地会場)

[III-PD07-1] Impact of the Basic Laws on Measures for Cardiovascular Diseases and for Child and Maternal Health and Child Development on the school heart screening
○三谷 義英 （三重大学医学部 小児科）

[III-PD07-2] A data management system for comprehensive evaluation of school medical examination
○鈴木 博 （新潟大学医歯学総合病院 魚沼地域医療教育センター）

[III-PD07-3] Deep Learning-based Analysis of Electrocardiogram for Mass Screening in School-age Children
○鳥羽 修平[1], 三谷 義英[2], 杉谷 侑亮[3], 大橋 啓之[2], 澤田 博文[2], 淀谷 典子[2], 大槻 祥一郎[2], 山崎 誉斗[1], 梅津 健太郎[1] （1.三重大学大学院医学系研究科 胸部心臓血管外科, 2.三重大学大学院医学系研究科 小児科学分野, 3.三重大学医学部附属病院 臨床工学部）

[III-PD07-4] Present status and future prospects of screening examinations for preventing lifestyle-related disease in children.
○宮崎 あゆみ[1], 小栗 絢子[2], 市村 昇悦[3], 五十嵐 登[4], 村上 美也子[5], 青木 真智子[6] （1.JCHO高岡ふしき病院 小児科, 2.小栗小児科医院, 3.しむら小児科クリニック, 4.富山県立中央病院 小児科, 5.むらかみ小児科アレルギークリニック, 6.青木内科循環器科小児科クリニック）

Track3

多領域シンポジウム

多領域シンポジウム01（ III-TRS01）

先天性心疾患と共に成長発達する小児と家族

座長:笹川 みちる（国立循環器病研究センター看護部）
座長:檜垣 高史（愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学講座）
10:40 AM - 12:10 PM Track3 (Web開催会場)

[III-TRS01-1] Child and Family Development
○榎本 淳子[1,2] （1.東洋大学, 2.千葉県循環器病センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[III-TRS01-2] Investigation concerning unplanned hospital readmissions of children with congenital heart disease

○豊島 めぐみ[1,2], 久山 かおる[3], 早川 りか[3], 豊島 美樹[4], 小澤 秀登[5], 江原 英治[6], 西垣 恭一[5] （1.武庫川女子大学大学院 看護学研究科 博士後期課程, 2.梅花女子大学 看護保健学部 看護学科, 3.武庫川女子大学大学院 看護学研究科, 4.大阪市立総合医療センター 看護部, 5.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, 6.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）

[III-TRS01-3] Coordinate appropriate environment for child development with congenital heart disease in early childhood

○小柴 梨恵 （千葉大学大学院看護学研究科 博士後期課程）

[III-TRS01-4] Support for children with congenital heart disease in school age

○丸山 里奈 （榊原記念病院 小児循環器科）

[III-TRS01-5] Social support and resilience of adolescents with congenital heart disease

○仁尾 かおり （三重大学大学院医学系研究科 看護学専攻）

Track2

多領域シンポジウム

多領域シンポジウム02（ III-TRS02）
移行支援における各専門職の役割

座長:森貞 敦子（倉敷中央病院 看護部）
座長:中矢代 真美（沖縄県病院事業局）
1:40 PM - 3:10 PM Track2 (Web開催会場)

[III-TRS02-1] Interprofessional support for transitional care of children with congenital heart disease.

○三輪 富士代 （福岡市立こども病院 看護部）

[III-TRS02-2] The role of physiotherapists in transitional care for patients with congenital heart disease

○髙橋 和恵[1], 堀 健太郎[1,2], 嘉川 忠博[2], 矢崎 諭[1,2] （1.日本心臓血圧振興会附属 榊原記念病院 リハビリテーション科, 2.日本心臓血圧振興会附属 榊原記念病院 小児循環器科）

[III-TRS02-3] Commitment of dietitian to transition support

○田中 紀子[1], 小野 晋[2], 高増 哲也[3] （1.神奈川県立こども医療センター 医療技術部 栄養管理科, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 3.神奈川県立こども医療センター アレルギー科）

[III-TRS02-4] Positioning of the Transitional Medical Support Center in the transition of children with congenital heart disease

○檜垣 高史[1,2,3], 赤澤 祐介[2,4], 高田 秀実[2,3], 太田 雅明[2,3], 千阪 俊行[3], 森谷 友造[2,3], 田代 良[1,2], 宮田 豊寿[1,2], 渡部 竜助[3], 打田 俊司[2,5], 小出 沙由紀[2,6] （1.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学, 2.愛媛大学医学部付属病院 移行期・成人先天性心疾患センター, 3.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学, 4.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, 5.愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科, 6.愛媛大学大学院看護学科 実践看護学）

Track3

多領域パネルディスカッション

多領域パネルディスカッション（ III-TRP）
移植へ繋げる重症心不全の機械的循環補助（ mechanical circulatory support: MCS）のリレー －初動施設から移植実施施設への連携－

座長:上野 高義（大阪大学 心臓血管外科）
座長:加藤 篤志（東京女子医科大学病院 臨床工学部）
1:40 PM - 3:10 PM Track3 (Web開催会場)

[III-TRP-1] Thoughts as a parent with a child with serve heart failure

○小田 祐美

[III-TRP-2] Interhospital Transport on Mechanical Circulatory Support in pediatric patients - Roles of Clinical Engineers during transport-

○渋谷 将大[1], 正谷 憲宏[2,3,4], 梅津 昭宏[1], 居石 崇志[2], 吉田 拓司[1], 齊藤 修[2] （1.東京都立小児総合医療センター 臨床工学技士, 2.東京都立小児総合医療センター 集中治療科, 3. 日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院 小児心臓血管外科 小児循環器集中治療部門, 4. 日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院 集中治療部）

[III-TRP-3] Problems of pediatric heart transplantation in the Tokai region

○久保 達哉[1], 村本 誠[1], 和田 翔[1], 青木 智史[1], 安田 和志[2], 村山 弘臣[3], 池山 貴也[1] （1.あいち小児保健医療総合センター 集中治療科, 2.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 3.あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[III-TRP-4] The problem of bridging to heart transplantation on cardiomyopathy

○若杉 俊宏[1], 細谷 通靖[1], 梶川 優介[1], 斎藤 千徳[1], 林 拓也[1], 星野 健司[2], 野村 耕司[3], 植田 育也[1] （1.埼玉県立小児医療センター 集中治療科, 2.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 3.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科）

[III-TRP-5] 移植へつなげる重症心不全のリレー：移植施設の立場で

○TBD TBD （東京女子医科大学 心臓血管外科）

Track1

Special Program

学会特別企画（ III-SP）

脳卒中循環器病対策基本法後の移行医療支援：成育基本法、難病対策との関連も含めて

座長:坂本 喜三郎（日本小児循環器学会 理事長）
座長:白石 公（第57回学術集会会長）
討論者:赤木 禎治（日本成人先天性心疾患学会 代表理事）
10:40 AM - 12:10 PM Track1 (現地会場)

[III-SP-1] Transitional care support for congenital heart diseases: Agony among three basic laws

○三谷 義英 （日本小児循環器学会 / 日本循環器学会 / 小児ACHD部会）

[III-SP-2] Challenges and Future Expectations for "Stroke and Cardiovascular Disease Control Act" from the Patient Group's Perspective

○神永 芳子 （一般社団法人全国心臓病の子どもを守る会）

[III-SP-3] Plan of Japanese Circulation Society for cardiovascular diseases in childhood and young adulthood

○平田 健一 （日本循環器学会 代表理事）

[III-SP-4] 【招請講演】

○自見 はなこ （代議士）

Track6

学校心臓検診委員会・日本学校保健会　合同委員会セッション

学校心臓検診委員会・日本学校保健会　合同委員会セッション（ III-HAJSSH）

1）学校生活管理指導表の改訂について

2）検診委員会

座長:鮎沢 衛（日本大学医学部 小児科）
座長:牛ノ濱 大也（大濠こどもクリニック）
3:20 PM - 4:05 PM Track6 (現地会場)

[III-HAJSSH-1] Newly revised school activity management table for preschoolers

○長嶋 正實[1], 阿部 勝巳[2], 鮎沢 衛[3], 泉田 直己[4], 岩本 眞理[5], 牛ノ濱 大也[6], 住友 直方[7], 堀米 仁志[8] （1.愛知県済生会リハビリテーション病院, 2.東京都予防医学協会, 3.日本大学医学部小児科, 4.曙町クリニック, 5.済生会横浜市東部病院こどもセンター, 6.大濠こどもクリニック, 7.埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科, 8.筑波大学医学医療科小児科）

[III-HAJSSH-2] Classification of exercise loading and School life management table.

○岩本 眞理[1,2], 長嶋 正實[2], 住友 直方[2], 鮎沢 衛[2], 泉田 直己[2], 牛ノ濱 大也[2], 堀米 仁志[2], 阿部 勝己[2] （1.済生会横浜市東部病院 こどもセンター, 2.「学校心臓検診の実際」改訂委員会）

[III-HAJSSH-3] Problems with current school cardiac examinations

○牛ノ濱 大也, 鮎沢 衛, 大野 直幹, 加藤 太一, 小林 富男, 鈴木 嗣敏, 鈴木 博, 安田 謙二, 山本 栄一, 芳本 潤, 檜垣 高史, 1 （日本小児循環器学会・学校心臓検診委員会）

Sat. Jul 10, 2021

Track4

Debate Session

ディベートセッション 01（ II-DB01）

カテ治療 vs外科手術

座長:大西 達也（国立病院機構四国こどもとおとなの医療センター）
座長:松久 弘典（兵庫県立こども病院）
コメンテーター:大橋 直樹（JCHO中京病院 中京こどもハートセンター）
コメンテーター:橘 剛（神奈川県立こども医療センター）
9:00 AM - 10:30 AM Track4 (Web開催会場)

[II-DB01-1] PAVSD BT shunt術後に SpO2低下. 動脈管が開いているのでステント入れても良いですか?

○伊吹 圭二郎 （富山大学附属病院）

[II-DB01-2] 単心室, 肺動脈閉鎖, non-confluent pulmonary artery 症例。どう治療する？

○松尾 久実代 （大阪府立母子保健総合医療センター）

[II-DB01-3] 消化管穿孔で搬送された新生児が食道閉鎖を合併した左心低形成症候群だったらどうしますか？

○倉岡 彩子 （福岡市立こども病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Debate Session

ディベートセッション 02（ II-DB02）

新生児複雑先天性

座長:小野 晋（神奈川県立こども医療センター）
座長:宮原 義典（昭和大学病院）
コメンテーター:田中 敏克（兵庫県立こども病院 循環器科）
コメンテーター:宮地 鑑（北里大学医学部 心臓血管外科 ）
10:40 AM - 12:10 PM Track4 (Web開催会場)

[II-DB02-1] 総肺静脈還流異常症、大動脈縮窄症に先天性横隔膜ヘルニア、食道閉鎖を合併した１例
○永田 弾 （九州大学病院 小児科）

[II-DB02-2] 中心肺動脈が高度低形成であったファロー四徴症／主要体肺側副血行路の一例
○林 泰佑 （国立成育医療研究センター）

[II-DB02-3] 左右均等な二心室だが下心臓型総肺静脈還流異常を合併した両大血管右室起始、肺動脈狭窄、右胸心の1例
○齋藤 美香 （榊原記念病院）

Debate Session

ディベートセッション 03（ II-DB03）

不整脈・肺循環・ ACHD

座長:吉田 修一朗（JCHO中京病院 小児循環器科 ）
座長:青木 寿明（大阪母子医療センター）
コメンテーター:大木 寛生（東京都立小児総合医療センター 循環器科）
コメンテーター: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）
2:50 PM - 4:20 PM Track4 (Web開催会場)

[II-DB03-1] 学校心臓で指摘された WPW症候群の症例
○加藤 愛章 （国立循環器病研究センター病院）

[II-DB03-2] 門脈体循環シャントを伴った多脾症、両大血管右室起始症、右室低形成、両側 Glenn術後の9歳女児の治療方針
○朝貝 省史 （東京女子医科大学病院 循環器小児科）

[II-DB03-3] Fontan術後に右肺静脈閉鎖を来した1例
○阿部 忠朗 （新潟大学医歯学総合病院）

Sun. Jul 11, 2021

Track3

JSPCCS-JCC Joint Session

JSPCCS-JCC Joint Session（ III-JCCJS）

成人先天性心疾患に合併する不整脈の管理と治療

座長:豊原 啓子（東京女子医科大学 循環器小児科）
座長:簇 義仁（国際医療福祉大学成田病院 小児科）
9:00 AM - 10:30 AM Track3 (Web開催会場)

[III-JCCJS-1] Appropriate heart rate in failing subpulmonary RV
○宮﨑 文, 藤本 欣史, 満下 紀恵, 小野 安生, 猪飼 秋夫 （静岡県立病院 移行医療部成人先天性心疾患科）

[III-JCCJS-2] Predictors and ICD management of fatal arrhythmias associated with adult congenital heart disease
○鈴木 嗣敏 （大阪市立総合医療センター）

[III-JCCJS-3] Catheter ablation for difficult-to-access cases enabled by remote magnetic navigation systems-From the experience of 800 cases-
○山城 荒平 （愛仁会高槻病院 不整脈センター）

[III-JCCJS-4] 成人先天性心疾患（ ACHD）に合併する難治性不整脈に対するアブレーションの成績と治療戦略について
○向井 靖 （福岡赤十字病院 循環器内科）

Track1

JSPCCS-AHA Joint Session

JSPCCS-AHA Joint Session（ III-AHAJS）

Artificial heart and heart transplantation

Chair: Akira Shiose（Kyushu University, Japan）
Chair: Anne Dipchand（Department of Paediatrics, University of Toronto, Canada）
9:00 AM - 10:30 AM Track1 (現地会場)

[III-AHAJS-1] Current status and future aspects of therapeutic strategies for children with end-stage cardiac failure in Japan
Norihide Fukushima（Department of Transplant Medicine, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

[III-AHAJS-2] The use of Berlin Heart EXCOR as a bridge for transplantation in Japan
Yasutaka Hirata（Department of Cardiac Surgery, The University of Tokyo Hospital, Japan）

[III-AHAJS-3] Mechanical circulatory support in children
○Rachel Vanderlaan（Hospital for Sick Children, University of Toronto, Canada）

[III-AHAJS-4] Bridging children to transplant with VAD support
○Scott Auerbach（Children’s Hospital Colorado, USA）

Sat. Jul 10, 2021

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Track1

JSPCCS-AEPC Joint Symposium

JSPCCS-AEPC Joint Symposium（ II-AEPCJS）

Chair: Katarina Hansesus（Children's Heart Center, Skane University Hospital, Sweden）
Chair: Hiroyuki Yamagishi（Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine, Japan）
5:00 PM - 6:30 PM Track1 (現地会場)

[II-AEPCJS-1] Multisystem inflammation associated with covid (PIMS-TS / MIS-C) : rapid service reconfiguration
○Owen Miller （Guy's and St Thomas' NHS Foundation Trust, UK）

[II-AEPCJS-2] Multimodality imaging in paediatric multisystem inflammatory syndrome
○Israel Valverde （Pediatric Cardiology, Hospital Virgen del Rocio, Spain）

[II-AEPCJS-3] Multisystem inflammatory syndrome in children (MIS-C) : a review of experience in Japan
Mamoru Ayusawa （Japanese Society of Kawasaki Disease/Department of Pediatrics, Nihon University, Japan）

[II-AEPCJS-4] How did we see the first case of multisystem inflammatory syndrome in children in Japan? (about an experience of MIS-C in Japan)
Yuichiro Kashima （Department of Emergency and Critical Care Medicine, Shinshu University, Japan）

Sun. Jul 11, 2021

Track6

JSPCCS-TSPC Joint session

JSPCCS-TSPC Joint session（ III-TSPCJS）

Heart transplantation
Chair: Naomi Nakagawa（Hiroshima City Hiroshima Citizens Hospital, Japan）
4:15 PM - 4:55 PM Track6 (現地会場)

[III-TSPCJS-1] Evolving strategy of mechanical bridge to pediatric heart transplantation : a 25-year single center experience
○Yih-Sharng Chen （Cardiovascular Surgery, National Taiwan University Hospital, Taiwan）

[III-TSPCJS-2] Pediatric heart transplantation in Japan -how we could achieve our outcome with small number-
Mikiko Ishido （Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University, Japan）

Sat. Jul 10, 2021

Track4

AEPC YIA Session

AEPC YIA Session（ II-AEPCYIA）

Chair: Hiroshi Ono（National Center for Child Health and Development, Japan）
4:30 PM - 5:20 PM Track4 (Web開催会場)

[II-AEPCYIA-1] Atenolol should not be the ß-blocker of choice for symptomatic children with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia
○Puck J. Peltenburg[1], Krystien V.V. Lieve g[1], Christian van der Werf g[1], Isabelle Denjoy g[2], Guillermo Perez g[3], Carmen Perez[3], Ferran Roses i Noguer[4], Johan M. Bos[5], Connor Lane[5], Vibeke M.Almaas[6], Aurora Djubsjöbacka[7], Sing C. Yap[8], Yuko Wada[9], Thomas Roston[10], Veronica Dusi[11], Takeshi Aiba[12], Maarten van den Berg[13], Thomas Robyns[14], Jason Roberts[15], Esther Zorio[16], Udi Chorin[17], Sally-Ann B. Clur[1], Nico A. Blom[1,18], Martin Borggrefe[19], Andrew M.Davis[20], Jon Skinner[21], Elijah Behr[22], Christopher Semsarian[23], Prince J. Kannankeril[24], Jacob Tfelt-Hansen[25], Frederic Sacher[26], Wataru Shimizu[12], Peter J. Schwartz[11], Shu Sanatani[10], Seiko Ohno[9], Janneke Kammeraad[8], Heikki Swan[7], Kristina Haugaa[6], Vincent Probst[27], Michael J. Ackerman[5], Janice A. Till[4], Ramon Brugada[3], Arthur A.M. Wilde[1], Antoine Leenhardt[2],
（1.AmsterdamUMC - location AMC, the Netherlands, 2.Hôpital Bichat, Paris, France, 3.Universitat de Girona-IDIBGI, Girona, Spain, 4.Royal Brompton Hospital, London, United Kingdom, 5.Mayo Clinic, Rochester, United States, 6.Oslo University Hospital, Oslo, Norway, 7.Helsinki University Hospital and

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Helsinki University, Helsinki, Finland, 8.Erasmus Medical Center, Rotterdam, the Netherlands, 9.Shiga University of Medical Science, Otsu, Japan, 10.University of British Columbia, Vancouver, Canada, 11.Istituto Auxologico Italiano, IRCCS, Center for Cardiac Arrhythmias of Genetic Origin, Milan,Italy, 12.National Cerebral and Cardiovascular Centre, Suita, Osaka, Japan, 13.University Medical Centre, Groningen, the Netherlands, 14.University Hospitals Leuven, Leuven, Belgium, 15.Western University, London, Canada, 16.Hospital La Fe, Valencia, Spain, 17.Tel Aviv Sourasky Medical Center, Tel Aviv, Israel, 18.Leiden University Medical Center, Leiden, the Netherlands, 19.University Medical Centre Mannheim, Mannheim, Germany, 20.The Royal Children's Hospital Melbourne, Melbourne, Australia, 21.Starship Children's Hospital, Auckland, New Zealand, 22.St. George's, University of London, London, United Kingdom, 23.Royal Prince Alfred Hospital, Sydney, Australia, 24.Vanderbilt University Medical Center, Nashville, United States, 25.Rigshospitalet, Copenhagen, Denmark, 26.Bordeaux University Hospital, Bordeaux, France, 27.CHU de Nantes, Nantes, France, ）

[II-AEPCYIA-2] Contact force guided radiofrequency current application at developing myocardium : lesion size and coronary artery involvement

○David Backhoff[1,2], Matthias Müller[1], Teresa Betz[1], Andreas Arnold[1], Heike Schneider[1], Thomas Paul[1], Ulrich Krause[1] （1.Department of Pediatric Cardiology and Congenital Heart Disease, University Hospital Giessen, Justus Liebig Universität, Germany, 2.Department of Pediatric Cardiology and Congenital Heart Disease, Pediatric Heart Center, Justus-Liebig-University of Giessen, Giessen, Germany.）

[II-AEPCYIA-3] Can regional differences in expression of cardiomyopathy-related proteins explain the clinical phenotype : a pilot study

○Jonathan Searle [1,2], Wendy Heywood [2], Richard Collis [3], Ivan Doykov[2], Michael Ashworth[4], Mathias Gautel[5], Simon Eaton[2], Caroline Coats[3], Perry Elliott[2,6], Kevin Mills[2] （1.Department of Cardiology, Great Ormond Street Hospital, UK, 2.UCL Great Ormond Street Institute of Child Health, London, UK, 3.Institute of Cardiovascular Science, University College London, London, UK, 4.Histopathology Dept, Great Ormond Street Hospital, London, UK, 5.Randall Division of Cell and Molecular Biophysics, King's College London, UK, 6.The Inherited Cardiovascular Diseases Unit, St Bart's Hospital, London, UK）

Thu. Jul 8, 2021

Track2

Educational Seminar Basic course

教育セミナ- Basic course（0-EDS-1）
成人先天性心疾患特有の問題

座長:檜垣 高史（愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学講座）
座長:稲井 慶（東京女子医科大学）
5:00 PM - 6:30 PM Track2 (Web開催会場)

[0-EDS-1-1] 心房中隔欠損のエージングに伴う心不全を知ろう！

○杜 徳尚 （岡山大学 循環器内科）

[0-EDS-1-2] 成人先天性心疾患の心不全に対する薬の使い方のこつ

○坂本 一郎 （九州大学 循環器内科）

[0-EDS-1-3] 成人先天性心疾患におけるデバイス治療の可能性

○竹内 大二 （東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科）

Educational Seminar Basic course

教育セミナ- Basic course（0-EDS-2）
カテーテル治療

座長:上田 秀明（神奈川県立こども医療センター）
座長:稲井 慶（東京女子医科大学）
6:30 PM - 8:00 PM Track2 (Web開催会場)

[0-EDS-2-1] 血管形成術を行う際の注意点、適応、バルーンのサイズ選択、用いる耐圧など

○宗内 淳 （JCHO九州病院 小児科）

[0-EDS-2-2] 側副血行路に対するコイル塞栓術、どこま

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

で、どのコイル？

○馬場 健児 （岡山大学病院 小児循環器科）

[0-EDS-2-3] 動脈管開存に対するコイル閉鎖術の tips

○鎌田 政博 （広島市立広島市民病院 循環器小児科）

One-off sessions

Educational Lecture

国立循環器病研究センター講師による教育講演（オンデマンド）01（ EL-01）

Hey転写調節因子の心血管形成機構における意義（遺伝子組換えマウスモデルを用いた研究）

[EL-01] Hey転写調節因子の心血管形成機構における意義（遺伝子組換えマウスモデルを用いた研究）

○中川 修 （国立循環器病研究センター 分子生理部）

Educational Lecture

国立循環器病研究センター講師による教育講演（オンデマンド）02（ EL-02）

肺動脈性肺高血圧症の病態形成における炎症性シグナルの役割の解明

[EL-02] The role of inflammatory signals in the pathogenesis of pulmonary arterial hypertension

○中岡 良和 （国立循環器病研究センター 血管生理部 ）

Educational Lecture

国立循環器病研究センター講師による教育講演（オンデマンド）03（ EL-03）

人工心臓・心肺補助装置の開発と未来（仮）

[EL-03] 人工心臓・心肺補助装置の開発と未来（仮）

○西中 知博 （国立循環器病研究センター 人工臓器部）

Educational Lecture

国立循環器病研究センター講師による教育講演（オンデマンド）04（ EL-04）

AIの循環器医療への応用（仮）

[EL-04] AIの循環器医療への応用（仮）

○西村 邦宏 （国立循環器病研究センター 予防医学・疫学情報部）

Educational Lecture

国立循環器病研究センター講師による教育講演（オンデマンド）05（ EL-05）

心筋炎の診断病理

[EL-05] Diagnostic pathology of myocarditis

○池田 善彦 （国立循環器病研究センター 病理部）

Educational Lecture

国立循環器病研究センター講師による教育講演（オンデマンド）06（ EL-06）

心疾患合併妊娠

[EL-06] Pregnancy with cardiovascular disease

○吉松 淳 （国立循環器病研究センター 産婦人科部 ）

Sat. Jul 10, 2021

Track1

Presidential Award Presentation

会長賞候補講演（ II-PAL）

座長:白石 公（国立循環器病研究センター 教育推進部 小児循環器内科）
座長:坂本 喜三郎（静岡県立こども病院 心臓血管外科）
3:50 PM - 4:40 PM Track1 (現地会場)

[II-PAL-1] Atrial Cardiomyocyte-specific Pitx2c Overexpression Increased Atrial arrhythmias with altered Ca handling.

○馬場 俊輔[1,2], 赤池 徹[1], 新庄 聡子[3], 南沢 享[1], 暮地本 宙己[4] （1.東京慈恵会医科大学細胞生理学講座, 2.東京慈恵会医科大学小児科学講座, 3.パドヴァ大学生物学講座, 4.東京慈恵会医科大学宇宙医学研究室）

[II-PAL-2] The elucidation of thromboembolic events and its risk factor in the patients with left ventricular noncompaction

○廣野 恵一, 坪井 香緒里, 寶田 真也, 小栗 真人, 岡部 真子, 宮尾 成明, 仲岡 英幸, 伊吹 圭二郎, 小澤 綾佳（富山大学 医学部 小児科）

[II-PAL-3] Survival and re-intervention following Fontan operation with or without fenestration

○小林 純子, 小谷 恭弘, 川畑 拓也, 黒子 洋介, 笠原 真悟（岡山大学病院 心臓血管外科）

[II-PAL-4] Preclinical basic research for protective effect of left ventricular function in single VS multiple dose Del Nido cardioplegia in long-term ischemia

○齊藤 翔吾, 中尾 充貴, 森田 紀代造, 阿部 貴行, 益澤 明広, 國原 孝 （東京慈恵会医科大学 心臓外科学講座）

Track4

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

標本展示講演

標本展示講演（ II-TISL）

座長:野村 耕司（埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科）
5:30 PM - 6:30 PM Track4 (Web開催会場)

[II-TISL] Truncus Arteriosus, Pulmonary Atresia and Ventricular Septal defect with Major Aortopulmonary Collateral Arteries
○猪飼 秋夫 （静岡県立こども病院）

Fri. Jul 9, 2021

Track1

宮田賞受賞講演

宮田賞受賞講演（ I-MPL）

座長:平松 祐司（筑波大学 心臓血管外科）
9:55 AM - 10:30 AM Track1 (現地会場)

[I-MPL-1] 心臓流出路発生異常に対する DNAメチル化補酵素の作用機序の解明
○安原 潤 （慶應義塾大学医学部 小児科）

[I-MPL-2] Identification of genetic background associated with left ventricular reverse remodeling in infantile dilated cardiomyopathy
○石田 秀和 （大阪大学大学院 医学系研究科 小児科）

Track2

研究委員会報告

研究委員会報告（ I-SC）

座長:先崎 秀明（国際医療福祉大学 / 武田病院 小児科）
座長:根本 慎太郎（大阪医科大学 外科学講座 胸部外科学教室）
9:35 AM - 10:30 AM Track2 (Web開催会場)

[I-SC-1] J-EPOCH registry: Japanese Registry to Encourage the Improvement of Outcome in CHD-PAH patients
○福島 裕之[1,2] （1.慶應義塾大学医学部小児科, 2.東京歯科大学市川総合病院）

[I-SC-2] Aiming for Zero Deaths: Prevention of Sudden Cardiac Death in Schools
○太田 邦雄[1,2] （1.金沢大学医薬保健研究域 医学教育研究センター, 2.日本小児循環器学会蘇生科学教育委員会）

[I-SC-3] 川崎病バイオマーカー研究委員会 活動報告
○吉兼 由佳子 （福岡大学医学部　小児科）

[I-SC-4] 先天性心疾患の画像・形態のデータベース化およびレプリカ作成に関する研究委員会報告
○白石 公 （先天性心疾患の画像・形態のデータベース化およびレプリカ作成に関する研究委員会）

[I-SC-5] 乳児特発性僧帽弁腱索断裂の治療法の確立に向けた臨床研究委員会報告
○白石 公 （乳児特発性僧帽弁腱索断裂の治療法の確立に向けた臨床研究委員会）

Track4

医療安全講習会

医療安全講習会（ I-MSS）

座長:田中 靖彦（静岡県立こども病院循環器科）
4:50 PM - 5:50 PM Track4 (Web開催会場)

[I-MSS] 応招義務をめぐる近時の動向
○児玉 安司 （一橋大学法科大学院）

Sat. Jul 10, 2021

Track1

General Assembly

総会・表彰式（ II-GA）

1:40 PM - 2:40 PM Track1 (現地会場)

[II-GA]

Track2

Educational Seminar Surgical Course

外科系教育セミナー（ II-SUES）

座長:中野 俊秀（福岡市立こども病院 心臓血管外科）
座長:原田 雄章（福岡市立こども病院 心臓血管外科）
5:00 PM - 6:30 PM Track2 (Web開催会場)

[II-SUES-1] 第一部（キャリアアップ編）「私のキャリアアップ：海外留学は要らない！？」
中西 啓介[1], 和田 直樹[2], 白石 修一[3] （1.順天堂大学 心臓血管外科, 2.榊原記念病院 小児心臓血管外科, 3.新潟大学 心臓血管外科）

[II-SUES-2] 第二部（スキルアップ編） I 講義「 VSDの解剖とその周辺」
○新川 武史 （東京女子医科大学 心臓血管外科）

[II-SUES3-1] 第二部（スキルアップ編） IIパネルディスカッション「 VSD一問一答」
○大沢 拓哉 （あいち小児保健医療総合センター

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

心臓血管外科）

[II-SUES3-2] 第二部（スキルアップ編） IIパネルディスカッション「 VSD一問一答」

○本宮 久之 （京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科）

[II-SUES3-3] 第二部（スキルアップ編） IIパネルディスカッション「 VSD一問一答」

○伊藤 貴弘 （千葉県こども病院 ）

Sun. Jul 11, 2021

Track1

Public Lecture

市民公開講座（ III-LOP）

COVID-19

司会:檜垣 高史(愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学講座)

司会:城戸 佐知子(兵庫県立こども病院 循環器内科)

主催:厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業

3:20 PM - 4:50 PM Track1 (現地会場)

[III-LOP1-1] 第一部　これまでの COVID19に対する取り組み

○立石 実 （聖隷浜松病院 臓血管外科）

[III-LOP1-2] 第一部　これまでの COVID19に対する取り組み

落合 亮太[1], 青木 美千代[2] （1.横浜市立大学医学部 護学科, 2.全国心臓病の子どもを守る会）

[III-LOP2] 第二部　COVID-19最新情報

○笠井 正志 （兵庫県立こども病院 感染症内科）

[III-LOP3] 第三部（討論）みんなで考えよう！心臓病のある人の“ withコロナ時代”の生き方

Fri. Jul 9, 2021

Track1

Luncheon Seminar

ランチョンセミナー1（ I-LS01）

小児循環器インターベンション治療医に求められる役割

座長:萱谷 太(大阪母子医療センター 小児循環器科)

共催:日本ストライカー株式会社

12:30 PM - 1:20 PM Track1 (現地会場)

[I-LS01-1] 先天性門脈体循環シャントのコイル塞栓～適応と実践～

○藤井 隆成 （昭和大学病院 小児循環器・成人先天性疾患センター）

[I-LS01-2] コイル塞栓術に必要なトレーニングと実践

○永田 弾 （九州大学 小児科）

Track2

Luncheon Seminar

ランチョンセミナー2（ I-LS02）

コイル塞栓術における Tips＆ Pitfalls

座長:矢崎 諭(榊原記念病院 榊原記念病院小児循環器科)

共催:株式会社カネカメディックス

12:30 PM - 1:20 PM Track2 (Web開催会場)

[I-LS02-1] 今日は名バイプレーヤー！～進化した高性能マイクロカテーテルの応用～

○石垣 瑞彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

[I-LS02-2] EDコイル・ i-ED コイルの使用経験～その有用性と注意点とは～

○大西 達也 （四国こどもとおとなの医療センター 小児循環器内科）

Track3

Luncheon Seminar

ランチョンセミナー3（ I-LS03）

小児心臓手術における周術期管理

座長:中野 俊秀(地方独立行政法人福岡市立病院機構 福岡市立こども病院 心臓血管外科 科長)

共催:マリンクロット ファーマ株式会社

12:30 PM - 1:20 PM Track3 (Web開催会場)

[I-LS03-1] 先天性心疾患周術期管理における一酸化窒素吸入療法

○小谷 匡史 （福岡市立こども病院 集中治療科）

Track4

Luncheon Seminar

ランチョンセミナー4（ I-LS04）

小児の鎮静のコツと基本的な考え方

座長:阪井 佑一(埼玉医科大学総合医療センター 小児科学教室)

共催:株式会社フィリップス・ジャパン

12:30 PM - 1:20 PM Track4 (Web開催会場)

[I-LS04-1] 小児の鎮静のコツと基本的な考え方

○久我 修二 （藤本育成会大分こども病院 小児科）

Sat. Jul 10, 2021

Track1

Luncheon Seminar

ランチョンセミナー5（ II-LS05）

小児循環器診療 with COVID-19

座長:山岸 敬幸(慶応義塾大学医学部 小児科 教授)

共催:アストラゼネカ株式会社

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

12:30 PM - 1:20 PM Track1 (現地会場)

[II-LS05-1] COVID-19禍の小児感染症の脅威～ RSウイルス感染を含めて～

○森内 浩幸 （長崎大学大学院 医歯薬学総合研究科 小児科学 教授）

[II-LS05-2] 川崎病の病態・新たな治療と COVID-19関連多系統炎症性症候群

○濱田 洋通 （千葉大学大学院 医学研究院 小児病病態学 教授）

Track2

Luncheon Seminar

ランチョンセミナー6（ II-LS06）

GORE® CARDIOFORM ASD Occluder：Clinical Date and Real World Case

座長:富田 英（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

共催:日本ゴア合同会社

12:30 PM - 1:20 PM Track2 (Web開催会場)

[II-LS06-1] GORE® CARDIOFORM ASD Occluder：Clinical Date and Real World Case

○Bryan H. Goldstein （UPMC Children's Hospital of Pittsburgh）

Track3

Luncheon Seminar

ランチョンセミナー7（ II-LS07）

富士フイルムの最新循環器心エコーを使う

座長:黒嵜 健一(国立循環器病研究センター 小児循環器内科 特任部長)

共催:富士フイルムヘルスケア株式会社

12:30 PM - 1:20 PM Track3 (Web開催会場)

[II-LS07-1]

○新居 正基 （静岡県立こども病院 循環器科部門）

Track4

Luncheon Seminar

ランチョンセミナー8（ II-LS08）

成人先天性心疾患におけるカテーテル治療

座長:瀧聞 浄宏(長野県立こども病院)

共催:ボストン・サイエンティフィックジャパン株式会社

12:30 PM - 1:20 PM Track4 (Web開催会場)

[II-LS08-1] Fontan手術後/Glenn手術後遠隔期症例に対するコイル塞栓術

○小野 晋 （神奈川県立こども医療センター）

[II-LS08-2] 安全かつ効果的なバルーン治療を行うための工夫

○藤本 一途 （国立循環器病研究センター）

Sun. Jul 11, 2021

Track1

Luncheon Seminar

ランチョンセミナー9（ III-LS09）

日本における経カテーテル的肺動脈弁留置術への期待

座長:矢崎 諭(榊原記念病院)

共催:エドワーズライフサイエンス株式会社

12:30 PM - 1:20 PM Track1 (現地会場)

[III-LS09-1] 本邦における TPVIの展望

○福田 旭伸 （加古川中央市民病院 循環器内科 ）

[III-LS09-2] TPVI手技の実際

○上岡 智彦 （東海大学医学部 内科学系循環器内科学 ）

Track2

Luncheon Seminar

ランチョンセミナー10（ III-LS10）

小児循環器領域における画像診断の進歩

座長:長尾 充展(東京女子医科大学病院画像診断学・核医学講座)

共催:ザイオソフト株式会社

12:30 PM - 1:20 PM Track2 (Web開催会場)

[III-LS10-1] 2Dから4Dまで 心臓 CT/MRIを日常臨床で活用する

○椎名 由美 （聖路加国際病院 循環器内科、東京女子医科大学循環器 小児科）

[III-LS10-2] 3分でできる心筋線維化評価

○山村 健一郎 （九州大学大学院医学研究院 周産期・小児医療学講座）

Track3

Luncheon Seminar

ランチョンセミナー11（ III-LS11）

小児循環器領域における在宅酸素療法について

座長:黒嵜 健一(国立循環器病研究センター 小児循環器内科)

共催:帝人ヘルスケア株式会社

12:30 PM - 1:20 PM Track3 (Web開催会場)

[III-LS11-1] 先天性心疾患における酸素吸入の効果

○石川 友一 （福岡市立こども病院 循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Track5

Luncheon Seminar

ランチョンセミナー12（ III-LS12）

New Era of the Transcatheter Pulmonary Valve Implantation(仮)

座長:富田 英(昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)
共催:日本メドトロニック株式会社
12:30 PM - 1:20 PM Track5 (Web開催会場)

[III-LS12-1] New Era of the Transcatheter Pulmonary Valve Implantation(仮)

○Doff McElhinney （The Stanford University Medical center, USA）

Track6

Luncheon Seminar

ランチョンセミナー13（ III-LS13）

小児の心臓性突然死リスクと管理　～着用型自動除細動器(WCD)の使用経験を踏まえた提言～

座長:住友 直方(埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科 教授)
共催:旭化成ゾールメディカル株式会社
12:30 PM - 1:20 PM Track6 (現地会場)

[III-LS13-1]

○齋藤 和由 （藤田医科大学 小児科 講師）

Fri. Jul 9, 2021

Track1

CHSS Japan 手術手技研究会

CHSS Japan 手術手技研究会（ I-CHSS）

6:30 PM - 8:00 PM Track1 (現地会場)

[I-CHSS]

Track2

第35回不整脈勉強会

第34回不整脈勉強会（ I-HRS）

6:30 PM - 8:30 PM Track2 (Web開催会場)

[I-HRS]

Track3

第24回日本小児心血管分子医学研究会

日本小児心血管分子医学研究会（ I-PCM）

遺伝性出血性末梢血管拡張症の病態解析からの血管形成研究

6:30 PM - 8:30 PM Track3 (Web開催会場)

[I-PCM]

Track4

第24回川崎病治療懇話会

川崎懇談会（ I-KA01）

6:30 PM - 8:30 PM Track4 (Web開催会場)

[I-KA01]

Sat. Jul 10, 2021

Track1

Web懇親会

Web懇親会（ RC）

6:40 PM - 8:00 PM Track1 (現地会場)

[II-RC]

Sun. Jul 11, 2021

会議室201・202

第11回小児用補助人工心臓研修セミナー

第11回小児用補助人工心臓研修セミナー（ III-EXCOR）

座長:福嶌 教偉（国立循環器病研究センター移植医療部）
共催:日本小児循環器学会・日本臨床補助人工心臓研究室
3:20 PM - 8:00 PM 会議室201・202 (会議室201・202)

[III-EXCOR01-0] 開会の挨拶

○福嶌 教偉

[III-EXCOR01-1] 第1部　講演

○市川 肇

[III-EXCOR01-2] 第1部　講演

○市川 肇

[III-EXCOR01-3] 第1部　講演

○坂口 平馬

[III-EXCOR01-4] 第1部　講演

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○西岡 宏

[III-EXCOR01-5] 第1部　講演

○小西 伸明

[III-EXCOR01-6] 第1部　講演

○坂口 平馬

[III-EXCOR02-1] 第2部　講習　①手術手技講習グループ

○市川 肇

[III-EXCOR02-2] 第2部　講習　①手術手技講習グループ

○西岡 宏

[III-EXCOR03-1] 第2部　講習　②患者ケア講習グループ

○小西 伸明

[III-EXCOR03-2] 第2部　講習　②患者ケア講習グループ

○西尾 綾子

[III-EXCOR03-3] 閉会式

福嶌 教偉, 小西 伸明

Sat. Jul 10, 2021

Track5

JCK Session

Session 01（ II-JCK01）

Surgery

Chair:Kisaburo Sakamoto （Mt. Fuji Shizuoka Children's Hospital, Japan）
Chair:Xu-ming Mo（Department of Cardiothoracic Surgery, Chidren's Hospital of Nanjing Medical University, China）
Chair:Tae-Gook Jun（Thoracic and Cardiovascular Surgery, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Republic of Korea）
9:00 AM - 10:30 AM Track5 (Web開催会場)

[II-JCK01-1] Pulmonary Valre replacement : Indication, techniques, and clinical outcome

○Yasuhiro Kotani （Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University, Japan）

[II-JCK01-2] Double switch operation or Fontan operation in correited transposition of the great arteries : which operation should we perform?

○Kasahara Shingo （Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University, Japan）

[II-JCK01-3] Left ventricular outflow tract obstruction: how to predict and how to manage?

○Chun Soo Park （Division of Pediatric Cardiac Surgery, Asan Medical Center, Seoul, Korea）

[II-JCK01-4] Trends in congenital heart disease mortality in Japan, China, and Korea, 1990-2019 : an analysis using data from the global burden of disease study 2019

○Hao Zhang[1], Hao Zhang[2] （1.Shanghai Children's Medical Center, Shanghai Jiaotong University School of Medicine; Shanghai Institute of Pediatric Congenital Heart Diseases, National Children's Medical Center, China, 2.Heart center and Shanghai Institute of Pediatric Congenital Heart Disease, Shanghai Children's Medical Center, National Children's Medical Center, Shanghai Jiaotong University School of Medicine, Shanghai 200127, China）

[II-JCK01-5] Half-turned truncal switch operation for the transposition of the great arteries with left ventricular outflow tract obstruction

○Hisayuki Hongu （Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Children's Medical Center, Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan）

[II-JCK01-6] Surgical Treatment of Neonates and Young Infants with Symptomatic Tetralogy of Fallot

○Bobae Jeon （Thoracic and Cardiovascular Surgery, GangNeung Asan Hospital, Republic of Korea）

JCK Session

Session 02（ II-JCK02）

Kawasaki Disease/General Cardiology

Chair:Hiroyuki Yamagishi（Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine, Japan）
Chair:Fang Liu（Cardiac Center, Children's Hospital of Fudan University, China）
Jong-Woon Choi（Department of Pediatrics, Bundang Jesaeng Hospital, Daejin Medical Center, Korea）
10:40 AM - 12:10 PM Track5 (Web開催会場)

[II-JCK02-1] Kawasaki disease : up-to-date

○Hiromichi Hamada （Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, Chiba University, Japan）

[II-JCK02-2] Epidemiologic trends of Kawasaki disease in South Korea from a nationwide survey

○Min-Seob Song （Department of Pediatrics, College of Medicine, Inje University, Haeundae Paik Hospital, Korea）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[II-JCK02-3] The experience of management of Kawasaki disease in China

○Zhong-dong Du （Pediatric Cardiology National Children's Medical Center, Beijing Children's Hospital, Capital Medical University, China）

[II-JCK02-4] COVID-19 and Kawasaki disease : A survey in Chinese pediatric population

○Guoying Huang[1], Fang Liu[1], Liping Xie[1], Yin Wang[2], Weili Yan[2], On Behalf of The Study Team of China Kawasaki Disease Research Collaborative Group （1.Heart Center, Children's Hospital of Fudan University, National Children's Medical Center, China, 2.Department of Epidemiology, Children's Hospital of Fudan University, National Children's Medical Center, Shanghai, China）

[II-JCK02-5] Genetics in pediatric cardiomyopathy

○Keiichi Hirono （Department of Pediatrics, Toyama University Hospital, Japan）

[II-JCK02-6] Clinical characteristics and follow-up study of rare mitochondrial cardiomyopathy in Chinese children

○Shiwei Yang （Department of Cardiology, Children's Hospital of Nanjing Medical University, China）

[II-JCK02-7] TBD

○Kee-Soo Ha （TBA）

JCK Session

JCK Seminar 01（ II-JCKS01）

Chair:Susumu Minamisawa（The Jikei University School of Medicine, Japan）
12:30 PM - 1:20 PM Track5 (Web開催会場)

[II-JCKS01-1] Origin, differentiation, and closure of the ductus arteriosus

○Utako Yokoyama （Department of Physiology, Tokyo Medical University, Japan）

[II-JCKS01-2] Genetics in IPAH/HPAH

○Ayako Chida-Nagai （Department of Pediatrics, Hokkaido University, Japan）

JCK Session

JCK Seminar 02（ II-JCKS02）

Chair:Min Huang（Pediatrics, Shanghai Jiao Tong University, China）
1:30 PM - 2:10 PM Track5 (Web開催会場)

[II-JCKS02] Tips of Intervention of PA/IVS with hypoplastic right heart in neonate and fetus

○Silin Pan[1], Gang Luo[1], Kuiliang Wang[1], Yue Sun[2], Taotao Chen[3] （1.Heart Center, Qingdao Women and Children's Hospital, Qingdao University, China, 2.Fetal Medicine Unit, Qingdao Women and Children's Hospital, Qingdao University, 3.Department of Obstetric Ultrasound, Qingdao Women and Children's Hospital, Qingdao University）

JCK Session

JCK Seminar 03（ II-JCKS03）

Chair:Tae-Gook Jun（Thoracic and Cardiovascular Surgery, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Korea）
2:15 PM - 2:55 PM Track5 (Web開催会場)

[II-JCKS03] Audacity to challenge pediatric heart diseases over 60 years

○Young-Hwan Park （Severance Cardiovascular Hospital, Yonsei University Health System, Korea）

JCK Session

Session 03（ II-JCK03）
Interventional Cardiology

Chair:Sung-Hae Kim（Shizuoka Children's Hospital, Japan）
Chair:Kun Sun（Department of Pediatric Cardiology, Xinhua Hospital Aliated to Shanghai Jiaotong University, China）
Chair:Jae Young Choi（Division of Pediatric Cardiology, Severance Cardiovascular Hospital, Yonsei University Health System, Korea）
3:00 PM - 4:30 PM Track5 (Web開催会場)

[II-JCK03-1] Trans-catheter pulmonary valve implantation

○Gi-Beom Kim （Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital, Seoul National University College of Medicine, Korea）

[II-JCK03-2] PDA closure in premature infants

○Chun-An Chen （Department of Cardiology, National Taiwan University Children's Hospital, Taiwan）

[II-JCK03-3] The initial experience of device closure of

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ventricular septal defect in Japan

○Takanari Fujii （Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital, Japan）

[II-JCK03-4] Initial clinical experience of the biodegradable Absnow™ device for percutaneous closure of atrial septal defect in human

○Zhi-Wei Zhang （Guangdong Pravincial Cardiovascular Institute, China）

[II-JCK03-5] The advantage of hybrid stage 1 for hypoplastic left heart syndrome（ HLHS） - Effects on the growth of pulmonary artery -

○Shigeki Yoshiba （Saitama Medical University International Medical Center, Japan）

[II-JCK03-6] Efficacy of transcatheter pulmonary valve perforation by micro-guidewire and balloon dilation in neonates with pulmonary atresia with intact ventricular septum

○Yurong Wu, Chen Sun, Wu Yurong, Yang Jianping, Jiao Xianting, Jin Wenhao, Sun Kun （Pediatric Cardiology, Xinhua Hospital Aliated to Shanghai Jiaotong University School of Medicine, China）

[II-JCK03-7] A single center experience in percutaneous pulmonary valve implantation using melody valve and newly made self-expandable valved-stent

○Ah Young Kim （Pediatric Cardiology, Yonsei University College of Medicine, Korea）

JCK Session

Session 04（ II-JCK04）

Adult Congenital Heart Disease

Chair:Teiji Akagi（Okayama University, Japan）
Chair:Maoping Chu（Pediatric Cardiology, Second Clinical Medical School, China）
Chair:June Huh（Pediatrics, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Korea）
4:40 PM - 6:40 PM Track5 (Web開催会場)

[II-JCK04-1] Adult congenital heart disease

○Kiyotaka Takefuta （International University of Health and Welfare, Japan）

[II-JCK04-2] Pathophysiology of Fontan circulation and treatment strategy to establish Super-Fontan

○Yiu-Fai Cheung （Department of Paediatrics and Adolescent Medicine, Li Ka Shing Faculty of Medicine, The University of Hong Kong, Hong Kong）

[II-JCK04-3] A non-invasive nanoparticles for multimodal imaging of ischemic myocardium

○Jie Tian （Heart Center, The Children's Hospital of Chongqing Medical University, China）

[II-JCK04-4] Metabolic syndrome and renal disease in ACHD patients

○Norihisa Toh （Department of Cardiology, Okayama University, Japan）

[II-JCK04-5] Surgical management in adults with congenital heart diseases

○Jae Gun Kwak （Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children's Hospital, Seoul National University, College of Medicine, Korea）

[II-JCK04-6] Pregnancy, What is the challenge in Adult Congenital Heart Disease with Heart Failure?

○Lucy Youngmin Eun （Associate Professor, Pediatric Cardiology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea）

[II-JCK04-7] Hemodynamics and surgery in adult congenital heart disease

○Keiichi Itatani （Osaka City University, Japan）

[II-JCK04-8] De ritis ratio in Kawasaki disease

○Yunjia Tang （Department of Cardiology, Children's Hospital of Soochow University, China）

[II-JCK04-9] Aortic root replacement in adult congenital heart disease

○In-Seok Jeong （Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Chonnam National University Hospital and Medical School, Korea）

Sun. Jul 11, 2021

Track5

JCK Session

Session 05（ III-JCK05）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Pulmonary Circulation

Chair:Shozaburo Doi（National Hospital Organization Disaster Medical Center, Japan）
Chair:Jun-bao Du（Pediatrics, Peking University First Hospital, China）
Chair:Hong Ryang Kil（Pediatrics, Chungnam National University Hospital, College of Medicine, Chungnam National University, Republic of Korea）
9:00 AM - 10:30 AM Track5 (Web開催会場)

[III-JCK05-1] Understanding the pathophysiology of idiopathic pulmonary arterial hypertension
○Taichi Kato （Department of Pediatrics, Nagoya University Graduate School of Medicine, Japan）

[III-JCK05-2] The role of endogenous hydrogen sulfide in the pulmonary hypertension
○Hongfang Jin （Department of Pediatrics, Peking University First Hospital, China）

[III-JCK05-3] TBD
○JoWon Jung （Division of Pediatric Cardiology, Severance Cardiovascular Hospital, Yonsei University College of Medicine, Korea）

[III-JCK05-4] Management for pediatric PH associated with CHD
○Shozaburo Doi （National Hospital Organization Disaster Medical Center, Japan）

[III-JCK05-5] Treatment of pulmonary hypertension associated with congenital heart disease in children
○Toru Iwasa （National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

[III-JCK05-6] Endogenous hydrogen sulfide sulfhydrates IKKβ at cysteine 179 to control pulmonary artery endothelial cell inflammation
○Yaqian Huang （Department of Pediatrics, Peking University First Hospital, China）

[III-JCK05-7] Selexipag as add-on therapy for patients with PAH associated with CHD
○Se Yong Jung （Division of Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics, Severance Hospital, Yonsei University College of Medicine, Korea）

JCK Session

Session 06（ III-JCK06）
Arrhythmia

Chair:Jun Yoshimoto（Shizuoka Children's Hospital, Japan）
Chair:Fen Li（Department of Cardiology/ Heart Center, Shanghai Children's Medical Center Aliated to Shanghai Jiaotong University School of Medicine, China）
Chair:Myung Chul Hyun（Pediatric Cardiology, Kyung Pook National University Hospital, Korea）
10:40 AM - 12:10 PM Track5 (Web開催会場)

[III-JCK06-1] Efficacy and safety of implantable cardioverter-defibrillator implantation in pediatric with cardiac ion channel diseases
○Yiwei Chen, Ji Wei, Zhu Diqi, Li Fen （Department of Cardiology/Heart Center, Shanghai Children's Medical Center Aliated to Shanghai Jiaotong University School of Medicine, China）

[III-JCK06-2] Non-genetic arrhythmias in pediatric patients
○Ji Eun Ban （Pediatric Cardiology, Ewha University Medical Center, Korea）

[III-JCK06-3] Preexcitation induced cardiomyopathy
○Aya Miyazaki （Department of Transitional Medicine, Division of Congenital Heart Disease, Shizuoka General Hospital, Japan）

[III-JCK06-4] Arrhythmia in patients with functionally single ventricle
○Eun-Jung Bae （Department of Pediatrics, Seoul National University College of Medicine, Seoul National University Children's Hospital, Korea）

[III-JCK06-5] Fetal arrhythmias : prenatal evaluation using fetal magnetocardiography
○Yoshiaki Kato （Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

[III-JCK06-6] Radiofrequency ablation of accessory pathway in infants : a single-center cohort
○Lin Wu, Xuecun Liang （Cardiovascular Ccenter, Children's Hospital of Fudan University, China）

[III-JCK06-7] New algorithm for accessory pathway localization in pediatric patients with Wolff-Parkinson-White syndrome
○Seung-Min Baek （Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital, Seoul National

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

University College of Medicine, Korea）

JCK Session

Session 07（ III-JCK07）

Surgery vs Intervention or Collaboration

Chair:Takaya Hoashi （National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）
Chair:Bin Jia（Pediatric Heart Center, Children's Hospital of Fudan University, China）
Chair:Jinyoung Song（Pediatrics, Samsung Medical Center, Korea）
1:40 PM - 3:10 PM Track5 (Web開催会場)

[III-JCK07-1] Systemic to pulmonary artery shunt
○Chun Soo Park （Division of Pediatric Cardiac Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Korea）

[III-JCK07-2] PDA stenting in duct dependent pulmonary circulation– evolving role &limitations
○Mazeni Alwi （Pediatric &Congenital Heart Centre（PCHC）, Institute Jantung Negara, Malaysia）

[III-JCK07-3] VSD closure : Anatomy &Surgery
○Masaaki Kawada （Jichi Children's Medical Center Tochigi, Japan）

[III-JCK07-4] TBD
○ Do Tin （Cardiology, Pediatric. Cardiology and Congenital Heart Disease Society of Ho Chi Minh City, Vietnam）

[III-JCK07-5] Surgical strategy of truncus arteriosus after flow-adjustable bilateral pulm onary artery banding as the first palliation
○Norihiko Oka （Jichi Children's Medical Center Tochigi, Jichi Medical University, Japan）

[III-JCK07-6] Percutaneous balloon angioplasty for severe native aortic coarctation in young infants less than six months ~~-~~medium- to long-term follow-up
○Fang Liu, Lan He, Lin Wu, Qu-ming Zhao, Lu Zhao, Xue-cun Liang, Chen Chu, Guo-ying Huang （Cardiac Center, Children's Hospital of Fudan University, China）

JCK Session

Session 08（ III-JCK08）

Fontan

Chair:Hideo Ohuchi（National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）
Chair:Qiang Shu（Pediatric Heart Center, The Children's Hospital of Zhejiang University School of Medicine, China）
Chair:Jeong Jin Yu（Pediatric Cardiology Division, Asan Medical Center, Korea）
3:20 PM - 5:05 PM Track5 (Web開催会場)

[III-JCK08-1] Mechanism of heart failure and evaluation of hemodynamics in the patients long-term after Fontan operation
○Satoshi Masutani （Saitama Medical Center Saitama Medical University, Japan）

[III-JCK08-2] Fontan associated liver disease
○So Ick Jang （Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Korea）

[III-JCK08-3] Catheter intervention for Fontan patients
○Atsuko Kato （Department of pediatric cardiology / National cerebral and cardiovascular center, Suita, Japan）

[III-JCK08-4] Atrioventricular valve repair in single ventricle patients
○Chang Ha Lee （Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Korea）

[III-JCK08-5] The effect of Fontan conversion on hemodynamics and exercise tolerance
○Akihiko Higashida （Toyama University Hospital, Japan）

[III-JCK08-6] Identification of high-risk Fontan candidates by intraoperative pulmonary flow study
○Jae Suk Baek （Pediatrics, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Korea）

One-off sessions

Digital Oral | 一般心臓病学

デジタルオーラルⅠ（ OR1）

一般心臓病学1

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）

[OR1-1] 類洞交通のない純型肺動脈閉鎖における右室減圧の意義
○倉岡 彩子, 大塚 雅和, 鈴木 彩代, 野村 羊示, 村岡 衛, 白水 優光, 原 卓也, 兒玉 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）

[OR1-2] 20年間の2500g 未満で出生した先天性心疾患児の

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

臨床像

○横山 岳彦[1], 犬飼 幸子[1], 大河 秀行[2] （1.名古屋第二赤十字病院 小児科, 2.名古屋第二赤十字病院 心臓血管外科）

[OR1-3] 基礎疾患のない小児の胸痛患者の臨床像～心エコー検査の妥当性を含めて～

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

[OR1-4] 完全大血管転位症1型の重度低酸素症と異常分娩の関連性の検討

○漢 伸彦[1,2,3], 島 貴史[2], 鈴木 彩代[3], 倉岡 彩子[3], 児玉 祥彦[3], 石川 友一[3], 佐川 浩一[3], 中野 俊秀[4], 角 秀秋[4], 古賀 恭子[1,5] （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）

[OR1-5] ファロー四徴症の冠動脈左右優位性と特徴

○小林 優, 宗内 淳, 渡辺 まみ江, 杉谷 雄一郎, 古田 貴士, 土井 大人, 江崎 大起 （JCHO九州病院 小児科）

Digital Oral | 一般心臓病学

デジタルオーラルⅠ（ OR2）

一般心臓病学2

指定討論者:手島 秀剛（市立大村市民病院）
指定討論者:市橋 光（自治医科大学附属さいたま医療センター 小児科））

[OR2-1] 先天性心疾患患者における PIIIPの有用性

○岡 秀治, 今西 梨菜, 中右 弘一, 東 寛 （旭川医科大学 小児科）

[OR2-2] 新規医療機器開発における本学会のアンケートシステムの有用性

○根本 慎太郎[1], 小西 隼人[1], 鈴木 昌代[1], 勝間田 敬弘[1], 三浦 大[2] （1.大阪医科薬科大学 医学部 胸部外科, 2.東京都立小児総合医療センター 循環器科）

[OR2-3] 乳児の心内構造における体組成の影響

○山岡 大志郎[1], 藤井 隆成[2], 長岡 孝太[2], 清水 武[2], 樽井 俊[2], 石神 修大[2], 大山 伸雄[2], 喜瀬 広亮[2], 宮原 義典[2], 石野 幸三[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）

[OR2-4] 学校心臓検診で発見された副甲状腺機能低下症に伴う二次性 QT延長症候群の2例

○細川 奨[1], 長原 慧[1], 大槻 彩子[1], 山口 洋平[1], 渡邉 友博[1], 石井 卓[1], 土井 庄三郎[1,2] （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）

[OR2-5] 肺血流増加型先天性心疾患の心不全管理における胸郭内体液量（ Thoracic Fluid Content：TFC）の有用性

○湯浅 絵理佳, 高橋 努 （済生会宇都宮病院 小児科）

[OR2-6] 遊走脾茎捻転を起こした完全内臓逆位・フォンタン術後の一例

○宮村 文弥[1], 堀 愛莉花[2], 松尾 倫[1] （1.熊本大学医学部 小児科, 2.公立玉名中央病院）

Digital Oral | 染色体異常・遺伝子異常

デジタルオーラルⅠ（ OR3）

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）
指定討論者:与田 仁志（東邦大学医学部新生児学講座）

[OR3-1] Marfan症候群遺伝学的検査と臨床所見に関する探索的検討

○岩屋 悠生[1], 石川 友一[1], 倉岡 彩子[1], 兒玉 祥彦[1], 漢 伸彦[2], 中村 真[1], 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 胎児循環器科）

[OR3-2] 当院における遺伝子診断された Noonan症候群の心合併症の経過のまとめ

○市川 泰広[1], 渋谷 悠馬[1], 水野 雄太[1], 池川 健[1], 河合 駿[1], 小野 晋[1], 金 基成[1], 柳 貞光[1], 黒澤 健司[2], 上田 秀明[1] （1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 遺伝科）

[OR3-3] Down症候群を伴った Fontan手術症例の臨床的特徴

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

[OR3-4] 心室中隔欠損を伴う18トリソミーにおける肺動脈絞扼術後の血行動態的特徴

○岸 勘太[1], 根本 慎太郎[2], 尾崎 智康[1], 小田中 豊[1], 小西 隼人[2], 蘆田 温子[1], 内山 敬達[3], 峰 研治[4], 芦田 明[1] （1.大阪医科大学 小児科, 2.大阪医科大学 小児心臓血管外科, 3.高槻病院 小児科, 4.関西医科大学 小児科）

[OR3-5] 多発性の体肺動脈側副血管を合併する KCNT1遺伝子変異による難治性てんかんの1例

○高瀬 隆太, 鍵山 慶之, 寺町 陽三, 籠手田 雄介, 弓削 康太郎, 渡邉 順子, 須田 憲治, 山下 裕史朗 （久留米大学医学部小児科学講座）

Digital Oral | 胎児心臓病学

デジタルオーラルⅠ（ OR4）

胎児心臓病学 1

指定討論者:田中 靖彦（静岡県立こども病院）
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）

[OR4-1] 重症先天性心疾患の胎児診断率の推移と胎児診断

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

の有用性についての検討

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

[OR4-2] レベル II胎児心エコー検査のオンライン多施設間全国登録について

○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）

[OR4-3] 胎児診断された先天性心疾患の概要と予後：生後診断例との比較

○黒嵜 健一[1], 廣田 篤史[1], 岡田 陽子[1], 加藤 温子[1], 坂口 平馬[1], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2], 岩永 直子[3], 吉松 淳[3], 白石 公[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 小児心臓外科, 3.国立循環器病研究センター 産婦人科）

[OR4-4] 胎児の心機能・循環不全評価指標の有用性について

○佐藤 有美, 植田 由依, 竹蓋 清高, 塚田 洋樹, 金川 奈央, 中川 良, 梶村 いちげ, 簇 義仁, 中西 敏雄, 先崎 秀明（国際医療福祉大学成田病院 小児科）

[OR4-5] 動脈管早期閉鎖の周産期管理

○川滝 元良, 金 基成 （神奈川県立こども医療センター）

Digital Oral | 胎児心臓病学

デジタルオーラルⅠ（ OR5）

胎児心臓病学 2

指定討論者:稲村 昇（近畿大学病院）
指定討論者:前野 泰樹（聖マリア病院）

[OR5-1] 在胎22週未満で診断される胎児先天性心疾患は増加している

○金 基成[1], 川瀧 元良[2], 渋谷 悠馬[1], 水野 雄太[1], 池川 健[1], 河合 駿[1], 市川 泰広[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）

[OR5-2] 宮崎県における重症先天性心疾患の胎児診断の現状と課題

○原田 雅子, 山下 尚人, 高村 一成 （宮崎大学 医学部 発達泌尿生殖医学講座 小児科学分野）

[OR5-3] 左室心筋緻密化障害における非緻密化層/緻密化層比(N/C比)は胎児期から出生後に増大する

○小澤 綾佳[1], 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], 廣野 恵一[1], 市田 蕗子[2] （1.富山大学小児科, 2.国際医療福祉大学）

[OR5-4] 胎児診断によりスムーズに心内修復に到達できた左肺動脈動脈管起始症、右側大動脈弓の一例

○清松 光貴[1], 鍵山 慶之[1], 高瀬 隆太[1], 寺町 陽三[1], 籠手田 雄介[1], 財満 康之[3], 庄嶋 賢弘[3], 前野 泰樹[2], 須田 憲治[1]（1.久留米大学 小児科, 2.聖マリア病院 小児科, 3.久留米大学 心臓血管外科）

[OR5-5] Circular shuntを合併した胎児 Ebstein’ s anomalyに対する非ステロイド性抗炎症薬の効果の検討

○鳥越 司[1,2], Mawad Wadi[3], Seed Mike[3], Jaeggi Edgar[3]（1.新潟大学 医学部 小児科, 2.新潟県立新発田病院 小児科, 3.Hospital for Sick Children, University of Toronto, Toronto, Canada）

Digital Oral | 複雑心奇形

デジタルオーラルⅠ（ OR6）

複雑心奇形 1

指定討論者:上田 秀明（神奈川県立こども医療センター）
指定討論者:新川 武史（東京女子医科大学）

[OR6-1] 重症 Ebstein病における中心肺動脈の発育と左室容積～ PAIVSとの比較～

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

[OR6-2] 大動脈離断・心室中隔欠損症例における術後LVOTSを回避するための術式選択

○近藤 麻衣子[1], 馬場 健児[1], 栄徳 隆裕[1], 重光 祐輔[1], 福嶋 遥佑[1], 平井 健太[1], 原 真佑子[1], 大月 審一[1], 笠原 真悟[2], 岩崎 達雄[3] （1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科, 3.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 麻酔蘇生学）

[OR6-3] 肺静脈狭窄症に対する stent治療の効果と経過の検討

○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], 原 真祐子[1], 笠原 真悟[2], 小谷 恭弘[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）

[OR6-4] TOF typeの肺動脈低形成の症例に対する治療戦略

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

[OR6-5] 心室冠動脈交通が左心低形成症候群の短期予後に及ぼす影響

○佐藤 純[1], 永田 佳敬[1], 吉井 公浩[1], 今井 祐喜[1], 吉田 修一

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

Digital Oral | 複雑心奇形

デジタルオーラルⅠ（ OR7）

複雑心奇形 2

指定討論者:大月 審一（岡山大学病院 小児循環器科）
指定討論者:富田 英（昭和大学病院）

[OR7-1] 無介入で経過した修正大血管転位症の中長期予後

○土井 悠司[1], 上田 和利[1], 荻野 佳代[1], 林 知宏[1], 小坂田 皓平[2], 大家 理伸[2], 福 康志[2], 脇 研自[1], 新垣 義夫[1] （1.倉敷中央病院 小児科, 2.倉敷中央病院 循環器内科）

[OR7-2] 無脾症候群における手術危険因子とその改善策

○加藤 昭生[1], 北野 正尚[1], 西畑 昌大[1], 島袋 篤哉[1], 中矢代 真美[1], 佐藤 誠一[1], 西岡 雅彦[2] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科）

[OR7-3] Pulmonary Artery Indexの変化が Fontan循環に与える影響

○小島 拓朗, 戸田 紘一, 連 翔太, 鍋嶋 泰典, 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）

[OR7-4] Fontan循環成立へ向けた早期肺血管拡張薬投与症例の検討

○加護 祐久[1], 田中 登[1], 磯 武史[1], 松井 こと子[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.順天堂大学医学部 小児科, 2.順天堂大学医学部 心臓血管外科）

[OR7-5] 単心室系疾患に対する両側肺動脈絞扼術は将来の肺動脈径に影響を与えるか

○高見澤 幸一[1], 三崎 泰志[1], 小澤 由衣[1], 高梨 学[1], 林 泰佑[1], 進藤 考洋[1], 金子 幸裕[2], 小野 博[1], 賀藤 均[1] （1.国立成育医療研究センター 小児循環器科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科）

Digital Oral | 画像診断

デジタルオーラルⅠ（ OR8）

画像診断 1

指定討論者:石川 友一（福岡市立こども病院）
指定討論者:瀧聞 浄宏（長野県立こども病院 循環器小児科）

[OR8-1] 呼吸様式の違いによる心筋 T1値の変化

○岡 秀治, 今西 梨菜, 中右 弘一, 東 寛 （旭川医科大学 小児科）

[OR8-2] ファロー四徴症術後患者における T1 mapping解析

○吉原 千華, 石井 良, 上山 敦子, 廣瀬 将樹, 江見 美杉, 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）

[OR8-3] Cardiac Magnetic Resonance Feature Trackingによるファロー四徴症術後の右房機能評価

○豊村 大亮[1], 長友 雄作[1], 河窪 正照[3], 山崎 誘三[2], 福岡 将治[1], 鵜池 清[1], 平田 悠一郎[1], 山村 健一郎[1], 坂本 一郎[4], 石神 康生[2], 大賀 正一[1] （1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 放射線科, 3.九州大学 医学研究院 保健学部門, 4.九州大学病院 循環器内科）

[OR8-4] ファロー四徴症術後患者における両心室 strainの経時的悪化と予後との関係

○白神 一博[1], Fogel Mark[2], 佐藤 要[1], 大森 紹玄[1], 小川 陽介[1], 田中 優[1], 浦田 晋[1], 犬塚 亮[1] （1.東京大学 小児科, 2.フィラデルフィア小児病院）

[OR8-5] 緩徐ガドリニウム造影剤注入下 MRI撮影による3次元画像解像度の追求

○佐藤 慶介, 陳 又豪, 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）

Digital Oral | 画像診断

デジタルオーラルⅠ（ OR9）

画像診断 2

指定討論者:早渕 康信（徳島大学病院）
指定討論者:高橋 健（順天堂大学 小児科学教室））

[OR9-1] 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, 佐藤 一寿, 石井 徹子, 東 浩二, 中島 弘道, 青墳 裕之 （千葉県こども病院）

[OR9-2] 成人先天性心疾患における非生理的血流と Aortopathy

○椎名 由美[1,2], 長尾 充展[2], 稲井 慶[2] （1.聖路加国際病院, 2.東京女子医科大学病院）

[OR9-3] 心臓 MRIを用いた筋ジストロフィーによるびまん性心筋障害の評価

○相川 忠夫[1,2], 武田 充人[3] （1.北海道循環器病院 循環器内科, 2.自治医科大学附属さいたま医療センター 放射線科, 3.北海道大学病院 小児科）

[OR9-4] 大動脈弁逸脱合併心室中隔欠損症の左室および大動脈造影における逸脱弁尖の変形と大動脈弁逆流の関係

○杉谷 雄一郎[1], 宗内 淳[1], 江崎 大起[1], 小林 優[1], 古田 貴士[1], 土井 大人[1], 渡邉 まみ江[1], 城尾 邦彦[2], 落合 由恵[2] （1.JCHO九州病院 小児科, 2.JCHO九州病院 心臓血管外

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

科）

[OR9-5] E-trackingと Doppler Echoを用いた詳細な血管床、循環動態の解析

○竹蓋 清高[1], 斎木 宏文[2], 関 満[3], 簇 義仁[1], 中川 良[1], 植田 由依[1], 佐藤 有美[1], 中西 敏雄[1], 先崎 秀明[1] （1.国際医療福祉大学成田病院 小児科, 2.岩手医科大学 小児科, 3.自治医科大学附属病院 小児科）

Digital Oral | 心臓血管機能

デジタルオーラルⅠ（ OR10）

心臓血管機能

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

[OR10-1] 先天性心疾患における血行動態異常が脳内酸素飽和度に及ぼす影響

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

[OR10-2] 正規化エラスタンスモデルを利用した単一心拍から収縮末期圧容積関係を求める新しい方法

○竹蓋 清高[1], 犬塚 亮[2], 中川 良[1], 植田 由依[1], 佐藤 有美[1], 簇 義仁[1], 中西 敏雄[1], 先崎 秀明[1] （1.国際医療福祉大学成田病院 小児科, 2.東京大学 小児科）

[OR10-3] TCPC前後における肺血管拡張治療の影響

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

[OR10-4] 収縮末期圧容積関係の容積切片の正確な推測方法の開発

○佐藤 有美[1], 竹蓋 清高[1], 犬塚 亮[2], 中西 敏雄[1], 植田 由依[1], 塚田 洋樹[1], 中川 良[1], 梶村 いちげ[1], 簇 義仁[1], 先崎 秀明[1] （1.国際医療福祉大学成田病院 小児科, 2.東京大学 小児科）

[OR10-5] 包括的 Coupling Framework Theoryによる斬新な小児心不全病態の評価法

○中川 良[1,2], 先崎 秀明[1], 犬塚 亮[3], 竹蓋 清高[1], 佐藤 有美[1], 簇 義仁[1], 中西 敏雄[1], 植田 由衣[1] （1.国際医療福祉大学 成田病院 小児科, 2.成田富里徳洲会病院 小児科, 3.東京大学医学部 小児科）

Digital Oral | カテーテル治療

デジタルオーラルⅠ（ OR11）

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）
指定討論者:矢崎 諭（榊原記念病院）

[OR11-1] 小児におけるステント留置術の現状； JCICレジストリからの解析

○富田 英[1], 金 成海[2], 犬塚 亮[3], 松井 彦郎[3], 小林 徹[4], 加藤 温子[5], 藤井 隆成[1] （1.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 2.静岡県立こども病院 循環器科, 3.東京大学医学部附属病院 小児科, 4.国立成育医療研究センター 企画運営部, 5.国立循環器病研究センター病院 小児循環器内科）

[OR11-2] OmnilinkElitステントの side cell dilationに関する検討

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

[OR11-3] Rashkind BASカテーテル供給停止後の我が国における static BASの実態調査

○馬場 健児[1,2], 須田 憲治[1,3], 高室 基樹[1,4], 高橋 信[1,5], 杉山 央[1,6], 藤本 一途[1,7], 北野 正尚[1,8], 藤井 隆成[1,9], 喜瀬 広亮[1,9], 大月 審一[1,10], 富田 英[1,9] （1.JCIC学会 BASカテーテルワーキンググループ, 2.岡山大学病院 IVRセンター小児循環器, 3.久留米大学 小児科, 4.北海道立子ども総合医療・療育センター 循環器科, 5.岩手医科大学 小児科, 6.聖隷浜松病院 小児循環器科, 7.国立循環器病研究センター小児循環器内科, 8.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科, 9.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 10.岡山大学病院 小児循環器科）

[OR11-4] 本邦におけるバルーン心房中隔裂開術の実施状況: JCICレジストリからの解析

○犬塚 亮[1], 金 成海[2], 松井 彦郎[1], 藤井 隆成[3], 小林 徹[4], 加藤 温子[5], 富田 英[3] （1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.静岡県立こども病院 循環器科, 3.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 4.国立成育医療研究センター 企画運営部, 5.国立循環器病研究センター病院 小児循環器内科）

[OR11-5] 本邦におけるバルーン拡張術の実施状況：JCICレジストリからの解析

○加藤 温子[1], 立森 久照[2], 犬塚 亮[3], 金 成海[4], 藤井 隆成[5], 小林 徹[6], 松井 彦郎[2], 富田 英[5] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器内科, 2.国立精神・神経医療研究センター トランスレーショナル・メディカルセンター, 3.東京大学医学部付属病院 小児科, 4.静岡県立こども病院 循環器科, 5.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 6.国立成育医療研究センター 企画運営部）

[OR11-6] 左脚ブロックを合併した左心不全患者に対するADO1を用いた経皮的心室中隔欠損閉鎖術

○阿部 忠朗, 塚田 正範, 額賀 俊介, 小澤 淳一, 沼野 藤人（新潟大学医歯学総合病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | カテーテル治療

デジタルオーラルⅠ（ OR12）
カテーテル治療 2

指定討論者:小林 富男（群馬県立小児医療センター）
指定討論者:藤本 一途（国立循環器病研究センター）

[OR12-1] Amplatzer Piccolo Occluderの有用性

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

[OR12-2] 低体重・低年齢児における動脈管の進展性

○宗内 淳, 杉谷 雄一郎, 土井 大人, 江崎 大起, 古田 貴士, 小林 優, 渡辺 まみ江 （JCHO九州病院 小児科）

[OR12-3] 逆方向中隔穿刺および Wire atrial septostomyを用いて ASD拡大を行った一例

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

[OR12-4] AMPLATZERピッコロオクルーダーの回収方法に関する考察

○藤井 隆成, 喜瀬 広亮, 石井 瑤子, 長岡 孝太, 清水 武, 大山 伸雄, 石神 修大, 樽井 俊, 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）

[OR12-5] 心房中隔欠損閉鎖デバイスの最終的な形態はリリース前にどの程度予測できるか

○鍵山 慶之[1,2], 籠手田 雄介[1], 高瀬 隆太[1], 寺町 陽三[1], 家村 素史[1,2], 須田 憲治[1] （1.久留米大学 小児科, 2.聖マリア病院 小児循環器内科）

Digital Oral | カテーテル治療

デジタルオーラルⅠ（ OR13）
カテーテル治療 3

指定討論者:杉山 央（聖隷浜松病院）
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）

[OR13-1] 当院で術後早期にカテーテル治療を施行した症例の遠隔期予後

○前田 靖人[1], 寺町 陽三[2], 清松 光貴[2], 津田 恵太郎[2], 鍵山 慶之[2], 高瀬 隆太[2], 籠手田 雄介[2], 家村 素史[1], 須田 憲治[2] （1.雪の聖母会 聖マリア病院 小児循環器科, 2.久留米大学医学部 小児科学教室）

[OR13-2] 右室流出路に対する血管拡張術における素材毎の拡張性~経皮的肺動脈弁置換術における素材毎の最大拡張径の予測~

○藤本 一途, 加藤 温子, 伊藤 裕貴, 加藤 愛章, 岩朝 徹, 大内 秀雄, 津田 悦子, 白石 公, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

[OR13-3] 完全大血管転位症術後の肺動脈狭窄に対して covered stentを留置した2症例

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

[OR13-4] 症候性大動脈縮窄を伴う早産超低出生体重児を救命する方針

○鈴木 康太[1], 金 成海[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], 浅沼 賀洋[2], 坂本 喜三郎[3] （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）

[OR13-5] Fontan術前後の心臓カテーテル検査に位相差MRI流量分析を組み合わせた血行動態評価

○大木 寛生, 矢内 俊, 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）

Digital Oral | 電気生理学・不整脈

デジタルオーラルⅠ（ OR14）
電気生理学・不整脈 1

指定討論者:坂口 平馬（国立循環器病研究センター 小児循環器内科）
指定討論者:岩本 眞理（済生会横浜市東部病院）

[OR14-1] 当院における二次性 QT延長症候群の臨床像

○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）

[OR14-2] SCN5A A735E変異を有し複数の不整脈および心筋症の表現型を示した2家系

○池田 健太郎[1], 中島 忠[2], 佐々木 孝志[3], 新井 修平[1], 浅見 雄司[1], 中島 公子[1], 下山 伸哉[1], 小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬大学大学院医学系研究科 内科学講座 循環器内科学, 3.前橋赤十字病院 心臓血管内科）

[OR14-3] 学校心臓検診で QT延長を指摘された患者の臨床像

○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 医学医療系 小児内科学）

[OR14-4] 小児甲状腺機能亢進症における補正 QT時間の分析

○鈴木 大次郎[1], 齋藤 和由[2], 内田 英利[2], 小島 有紗[2], 浅井 ゆみこ[4], 畑 忠善[3], 水野 晴夫[1] （1.藤田医科大学 岡崎医療センター 小児科, 2.藤田医科大学 医学部 小児科,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

3.藤田医科大学 医療科学部, 4.刈谷豊田総合病院 小児科）

[OR14-5] 遺伝性不整脈親子例の親子同時外来診療の有用性

○芳本 潤 （静岡県立こども病院 不整脈内科）

Digital Oral | 電気生理学・不整脈

デジタルオーラルⅠ（ OR15）

電気生理学・不整脈 2

指定討論者:芳本 潤（静岡県立こども病院）
指定討論者:堀米 仁志（筑波大学）

[OR15-1] 頻発する心室期外収縮の小児例の予後

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

[OR15-2] マスター二階段試験の心室性不整脈スクリーニングにおける有用性の検討。

○安藤 達也, 権守 延寿, 石川 悟, 鈴木 詩央, 飯島 正紀, 藤原 優子 （東京慈恵会医科大学 小児科）

Digital Oral | 電気生理学・不整脈

デジタルオーラルⅠ（ OR16）

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）
指定討論者:宮﨑 文（静岡県立総合病院）

[OR16-1] 小児上室頻拍に対する高密度3Dマッピングの有効性と安全性

○藤田 修平[1], 水冨 慎一朗[1], 畑崎 喜芳[1], 臼田 和生[2], 近田 明男[2] （1.富山県立中央病院 小児科, 2.富山県立中央病院循環器内科）

[OR16-2] 先天性心疾患に合併した心房性不整脈に対する心房抗頻拍ペーシング（ Reactive ATP）デバイスの有用性

○西村 智美[1], 竹内 大二[1], 豊原 啓子[1], 工藤 恵道[1], 稲井 慶[1], 新川 武史[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 心臓血管外科）

[OR16-3] 心房頻拍に対する Rhythmiaと Lumipointの有効性に対する検討

○連 翔太[1], 住友 直方[1], 森 仁[2], 鍋嶋 泰典[1], 戸田 紘一[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）

Digital Oral | 集中治療・周術期管理

デジタルオーラルⅠ（ OR17）

集中治療・周術期管理 1

指定討論者:松井 彦郎（東京大学医学部小児科）
指定討論者:大崎 真樹（東京都立小児総合医療センター）

[OR17-1] 新生児・乳児期早期の心臓手術後難治性胸水に対する、ピシバニールによる胸膜癒着療法

○中田 朋宏[1], 城 麻衣子[1], 三浦 法理人[1], 安田 謙二[2], 中嶋 滋記[2], 池田 義[3], 湊谷 謙司[3], 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, 3.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科）

[OR17-2] 当院 PICUに入室した食道閉鎖 TEF typeCを合併した先天性心疾患 CHD症例の治療戦略について

○杉村 洋子 （千葉県こども病院 集中治療科）

[OR17-3] ファロー四徴において新生児期超音波検査での左右肺動脈径から計算した NPAIは体肺シャント術施行を予測する

○豊島 由佳[1], 加藤 温子[1], 廣田 篤史[1], 坂口 平馬[1], 今井 健太[2], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2], 白石 公[1], 黒嵜 健一[1]
（1.国立循環器病研究センター 小児循環器内科, 2.国立循環器病研究センター 心臓血管外科）

[OR17-4] 生後早期に開心術が必要な重症先天性心疾患患者における術後急性期持続的血液浄化療法

○豊川 富子, 横山 晋也, 辻井 信之, 吉澤 弘行, 三谷 和大, 殿村 玲, 福場 遼平 （奈良県立医科大学 小児科）

Digital Oral | 集中治療・周術期管理

デジタルオーラルⅠ（ OR18）

集中治療・周術期管理 2

指定討論者:猪飼 秋夫（静岡県立こども病院）
指定討論者:岩田 祐輔（岐阜県総合医療センター）

[OR18-1] Fontan手術術後に肺障害を発症した症例の検討

○村岡 衛[1], 兒玉 祥彦[1], 倉岡 彩子[1], 原 卓也[1], 石川 友一[1], 中村 真[1], 佐川 浩一[1], 帯刀 英樹[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）

[OR18-2] 先天性腹腔内臓器異常と先天性心疾患の合併により起こりうる管理・治療計画への相互影響

○中川 直美[1], 鎌田 政博[1], 石口 由希子[1], 岡本 健吾[1], 川田 典子[1], 片岡 功一[1], 久持 邦和[2], 立石 篤志[2], 本田 茜[3]
（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, 3.広島市立広島市民病院 新生児科）

[OR18-3] 生体電気インピーダンス法(BIA法)を用いた小児心臓手術症例の周術期における体内水分量変化についての検討

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

[OR18-4] PICUにおける先天性心疾患患者に対する手術後

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

の早期リハビリテーションの取り組み

○名和 智裕[1,3], 吉川 靖[1], 澤田 まどか[1], 高室 基樹[1], 新井 洋輔[2], 岡本 卓也[2], 夷岡 徳彦[2], 酒井 渉[3], 太安 孝允[3], 大場 淳一[2,3] （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, 3.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児集中治療科）

[OR18-5] 小児心移植術後の早期抜管に影響を与える因子についての検討

○石垣 俊[1], 石田 秀和[1], 成田 淳[1], 石井 良[1], 廣瀬 将樹[1], 江見 美杉[1], 吉原 千華[1], 上山 敦子[1], 平 将生[2], 上野 高義[2], 大薗 恵一[1] （1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科, 2.大阪大学医学系研究科外科学講座 心臓血管外科学）

Digital Oral | 心筋心膜疾患

デジタルオーラルⅠ（ OR19）

心筋心膜疾患

指定討論者:小垣 滋豊（大阪急性期・総合医療センター）
指定討論者:武田 充人（北海道大学病院）

[OR19-1] 小児肥大型心筋症に対するシベンゾリンの効果

○山澤 弘州, 武田 充人, 泉 岳, 永井 礼子, 佐々木 大輔, 辻岡 孝郎, 白石 真大, 佐藤 逸美 （北海道大学大学院 医学研究院 小児科）

[OR19-2] 小児急性心筋炎の回復後における心筋生検と T1-mapping解析 ～心機能回復例はいつまで治療が必要か？～

○石田 秀和, 石井 良, 成田 淳, 廣瀬 将樹, 江見 美杉, 吉原 千華, 上山 敦子, 石垣 俊, 大薗 恵一 （大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学）

[OR19-3] 5-アミノレブリン酸及びクエン酸第一鉄ナトリウムがミトコンドリア病患者の心機能に与える影響

○石井 徹子, 青墳 裕之 （千葉県こども病院 循環器内科）

[OR19-4] 小児肥大型心筋症の致死性不整脈のリスク評価とβ blockerの有効性の検討

○伊藤 裕貴, 坂口 平馬, 加藤 愛章, 岩朝 徹, 津田 悦子, 白石 公, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[OR19-5] ECMOを要した小児劇症型心筋炎の治療成績と病理所見の特徴

○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], 西村 奈穂[3], 金子 幸裕[2], 小野 博[1], 賀藤 均[1] （1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科, 3.国立成育医療研究センター 集中治療科）

[OR19-6] 正常型トロポニン T過剰発現はトロポニン T変異型拡張型心筋症マウスの予後を改善する

○山口 裕也[1], 谷端 淳[2], 馬場 俊輔[3], 南沢 亨[2,3] （1.東京慈恵会医科大学医学部 医学科, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座 宇宙航空医学研究室, 3.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座）

Digital Oral | 心不全・心移植

デジタルオーラルⅠ（ OR20）

心不全・心移植 1

指定討論者:田ノ上 禎久（九州大学大学院医学研究院重症心肺不全講座）
指定討論者:犬塚 亮（東京大学）

[OR20-1] 小児補助人工心臓治療の長期化による影響

○小森 元貴[1], 帆足 孝也[1], 坂口 平馬[2], 今井 健太[1], 奥田 直樹[1], 藤田 知之[3], 福嶌 教偉[4], 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 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 心臓血管外科, 4.国立循環器病研究センター 移植医療部）

[OR20-2] TCPC術後の重症心不全に対し植込み型補助人工心臓を装着し、心臓移植待機している児の管理経験

○平田 悠一郎[1], 豊村 大亮[1], 福岡 将治[1], 長友 雄作[1], 永田 弾[1], 山村 健一郎[1], 大賀 正一[1], 藤野 剛雄[2], 橋本 亨[2], 筒井 裕之[2], 塩瀬 明[3] （1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.九州大学病院 心臓血管外科）

[OR20-3] 中学生、高校生への植込み型補助人工心臓実施後の復学への課題と当院での取り組み

○寶亀 亮悟[1], 新川 武史[1], 松村 剛毅[1], 石戸 美妃子[2], 島田 勝利[1], 前田 拓也[1], 原田 元[2], 吉田 尚史[1], 新浪 博士[1] （1.東京女子医科大学 心臓血管外科学講座, 2.東京女子医科大学 循環器小児科・成人先天性心疾患科）

[OR20-4] 当院における EXCOR Device関連合併症の経験

○枡岡 歩[1], 細田 隆介[1], 永瀬 晴啓[1], 淵上 裕司[1], 戸田 紘一[2], 鈴木 孝明[1] （1.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 小児心臓外科, 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 小児心臓科）

[OR20-5] 本邦における長期 EXCOR管理の特異性：非典型的合併症や成長に応じたサイズアップの報告

○大森 紹玄[1], 小川 陽介[1], 白神 一博[1], 浦田 晋[1], 辻 重人[2], 寺川 勝也[2], 柴田 深雪[2], 松井 彦郎[1], 平田 康隆[2], 犬塚 亮[1] （1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 心臓血管外科）

Digital Oral | 心不全・心移植

デジタルオーラルⅠ（ OR21）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

心不全・心移植 2

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）
指定討論者:石戸 美妃子（東京女子医科大学循環器小児科）

[OR21-1] 小児心原性ショックに対して、積極的な左室unloadingを行った治療経験

○永瀬 晴啓[1], 枡岡 歩[1], 渕上 裕司[1], 細田 隆介[1], 戸田 紘一[2], 鈴木 孝明[1] （1.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 小児心臓外科, 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 小児心臓科）

[OR21-2] 層別ストレイン・ストレインレートによる小児期発症炎症性腸疾患患者の左室機能評価

○秋谷 梓[1], 高橋 健[1], 秋本 智史[1], 細野 優[1], 井福 真友美[2], 磯 武史[2], 矢崎 香奈[2], 神保 圭佑[2], 工藤 孝広[2], 大塚 宜一[2], 清水 俊明[2] （1.順天堂小児科 大学院, 2.順天堂大学 小児科）

[OR21-3] 小児がん生存者におけるアントラサイクリン系心毒性の長期経過観察時に重要な指標の検討

○細野 優[1], 高橋 健[1], 重光 幸栄[1], 秋本 智史[1], 井福 真友美[1], 矢崎 香奈[1], 富田 理[1], 藤村 純也[1], 齋藤 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・心臓血管血流解析学講座）

[OR21-4] 心臓再同期療法を中断できた小児症例の経過

○森 雅啓, 青木 寿明, 藤崎 拓也, 橋本 和久, 松尾 久実代, 浅田 大, 石井 陽一郎, 高橋 邦彦, 萱谷 太 （大阪母子医療センター）

Digital Oral | 自律神経・神経退役因子・心肺機能

デジタルオーラル I（ OR22）

自律神経・神経退役因子・心肺機能

指定討論者:畑 忠善（藤田医科大学大学院 保健学研究科）
指定討論者:新居 正基（静岡県立こども病院）

[OR22-1] 体位性頻脈症候群小児患者へのイバブラジン投与

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

[OR22-2] 小児における尿中 NT-proBNP/Creの有用性

○齋藤 和由[1], 鈴木 大次郎[1], 鈴木 孝典[1], 小島 有紗[1], 内田 英利[1,2], 畑 忠善[1] （1.藤田医科大学 小児科, 2.あいち小児保健医療総合センター）

[OR22-3] 複雑先天性心疾患における非線形解析を用いた潜在的自律神経機能障害の評価

○秋谷 梓[1], 高橋 健[1], 赤塚 祐介[1], 佐藤 浩之[1], 佐藤 恵也[1], 秋本 智史[1], 細野 優[1], 福永 英生[2], 秋元 かつみ[2], 稀代 雅彦[2], 清水 俊明[2] （1.順天堂小児科 大学院, 2.順天堂大学 小児科）

[OR22-4] Fontan術後患者への運動耐容能検査としての近赤外分光法(NIRS)の有用性

○竹蓋 清高, 中川 良, 植田 由依, 簇 義仁, 佐藤 有美, 中西 敏雄, 先崎 秀明 （国際医療福祉大学成田病院 小児科）

Digital Oral | 術後遠隔期・合併症・発達

デジタルオーラル I（ OR23）

術後遠隔期・合併症・発達 1

指定討論者:田中 敏克（兵庫県立こども病院）
指定討論者:野村 耕司（埼玉県立小児医療センター）

[OR23-1] 左冠動脈肺動脈起始症における術後遠隔成績の検討 －手術時年齢による遠隔成績の違い－

○曹 宇晨, 橘 剛, 浅井 英嗣, 五十嵐 仁 （神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

[OR23-2] ccTGAのダブルスイッチ術後に PLEを発症し中心静脈流路の狭窄解除が奏効した二例

○矢野 瑞貴[1], 大森 紹玄[1], 佐藤 要[1], 小川 陽介[1], 田中 優[1], 白神 一博[1], 浦田 晋[1], 朝海 廣子[1], 松井 彦郎[1], 犬塚 亮[1], 平田 康隆[2] （1.東京大学 小児科, 2.東京大学 心臓外科）

[OR23-3] 新生児・乳児期に二心室修復を受けた患児の神経発達特性の検討

○佐々木 孝[1], 太田 恵介[1], 鈴木 憲治[1], 吉野 美緒[2], 小華和 さやか[2], 築野 香苗[2], 渡邉 誠[2], 深澤 隆治[2], 石井 庸介[1] （1.日本医科大学付属病院 心臓血管外科, 2.日本医科大学付属病院 小児科）

[OR23-4] 小児の血栓弁に対する血栓溶解療法の治療成績

○堀口 祥, 田中 敏克, 林 賢, 近藤 亜耶, 永尾 宏之, 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）

[OR23-5] 総肺静脈還流異常症術後肺静脈狭窄に対するステント留置の予後

○荻野 佳代, 山内 真由子, 岡部 礼恵, 土井 悠司, 上田 和利, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 （倉敷中央病院 小児科）

[OR23-6] 一過性骨髄異常増殖症合併症例が心臓手術後の感染リスクとなりうるかについての検討

○正木 祥太, 村山 弘臣, 岡田 典隆, 大沢 拓哉 （あいち小児保健医療総合センター）

Digital Oral | 術後遠隔期・合併症・発達

デジタルオーラル I（ OR24）

術後遠隔期・合併症・発達 2

指定討論者:塩野 淳子（茨城県立こども病院）
指定討論者:落合 由恵（JCHO九州病院）

[OR24-1] Fontan術後患者における運動時末梢静脈圧上昇

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

と肝腎機能の関係

○小野 晋, 市川 康広, 澁谷 悠馬, 水野 雄太, 池川 健, 河合 駿, 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）

[OR24-2] Fontan術後の難治性蛋白漏出性胃腸症への新たな治療戦略：シロスタゾールによる心房調律への介入

○渡邉 瑠美[1], 本田 崇[1], 高梨 学[1], 北川 篤史[1], 木村 純人[1], 平田 陽一郎[1], 宮地 鑑[2], 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）

[OR24-3] fenestration閉鎖試験を行なった Fontan患者の臨床経過と中期予後

○森 秀洋[1], 江原 英治[1], 門屋 卓己[1], 中村 香絵[1], 佐々木 赳[1], 藤野 光洋[1], 川崎 有希[1], 吉田 葉子[1,2], 鈴木 嗣敏[2], 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）

[OR24-4] 先天性心疾患術後遠隔期における BIA法を用いた体組成評価

○小山 智史[1], 安河内 聰[1], 沼田 隆佑[1], 米原 恒介[1], 正本 雅斗[1], 大日方 春香[1], 赤澤 陽平[1], 武井 黄太[1], 瀧聞 浄宏[1], 田中 登[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）

[OR24-5] 術後遠隔期に心内血栓形成にて外科的切除を行った3症例

○寺澤 厚志[1], 桑原 直樹[1], 田中 秀門[1], 山本 哲也[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）

Digital Oral | 術後遠隔期・合併症・発達

デジタルオーラルⅠ（ OR25）

術後遠隔期・合併症・発達 3

指定討論者:中島 弘道（千葉県こども病院）
指定討論者:城戸 佐知子（兵庫県立こども病院）

[OR25-1] フォンタンルート狭窄解除後に造影 MRI検査の肝臓所見は改善するか？

○中島 公子[1], 新井 修平[1], 浅見 雄司[1], 池田 健太郎[1], 下山 伸哉[1], 岡 徳彦[2], 小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター 小児循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科）

[OR25-2] フォンタン術後早期の血行動態的指標と遠隔期予後予測

○東 浩二, 蔵本 怜, 奥主 健太郎, 佐藤 一寿, 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）

[OR25-3] オクトレオチドとミドドリンの併用が奏功した難治性蛋白漏出性胃腸症の一例

○石川 悟[1], 安藤 達也[1], 権守 延寿[1], 鈴木 詩央[1], 飯島 正紀[1], 藤原 優子[2] （1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.町田市民病院 小児科）

[OR25-4] 心拍変動はフォンタン循環不全の早期指標となりうるか？ ~ホルター心電図を用いた後方視的解析~

○佐藤 啓[1], 齋木 宏文[1], 高橋 卓也[1], 齋藤 寛治[1], 滝沢 友里恵[1], 後藤 拓弥[2], 桑田 聖子[1], 中野 智[1], 高橋 信[1], 小泉 淳一[2], 小山 耕太郎[1] （1.岩手医科大学附属病院 小児科, 2.岩手医科大学附属病院 心臓血管外科）

[OR25-5] Fontan患者における夜尿症と発達障害の関わり

○塚田 洋樹[1], 中川 良[1,2], 先崎 秀明[1], 菅本 健司[3], 竹蓋 清高[1], 簇 義仁[1], 植田 由衣[1], 中西 敏雄[1], 佐藤 有美[1] （1.国際医療福祉大学 成田病院 小児科, 2.成田富里徳洲会病院 小児科, 3.キャップスクリニック）

Digital Oral | 成人先天性心疾患

デジタルオーラルⅠ（ OR26）

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）
指定討論者:赤木 禎治（岡山大学）

[OR26-1] Eisenmenger症候群成人例に対する Disease targeting therapyの効果

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

[OR26-2] ファロー四徴症術後の PQ時間延長は頻脈性心房性不整脈発症の予測因子となる

○泉 岳[1], 武田 充人[1], 山澤 弘州[1], 永井 礼子[1], 佐々木 大輔[1], 佐藤 逸美[1], 加藤 伸康[2] （1.北海道大学 小児科, 2.北海道大学 循環器外科）

[OR26-3] 円錐動脈幹疾患における大動脈複合体形態の特徴

○児玉 浩幸[1], 市川 奈央子[2], 木島 康文[1], 椎名 由美[1], 丹羽 公一郎[2] （1.聖路加国際病院 循環器内科, 2.聖路加国際病院 臨床検査科）

[OR26-4] Fallot四徴症修復手術後の成人の大動脈基部拡大と弾性低下 に関する前向きコホート研究 (TRANSIT)

○永峯 宏樹[1], 三浦 大[1], 石津 智子[2], 小野 博[3], 立野 滋[4], 前田 潤[1,5], 山岸 敬幸[5], 丹羽 公一郎[6] （1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.筑波大学 臨床検査医, 3.国立成育医療研究センター 循環器科, 4.千葉県循環器病センター 小児科, 5.慶應義塾大学小児科, 6.聖路加国際病院心血管センター 循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR26-5] 房室中隔欠損症の成人期の長期予後

○杜 徳尚[1], 小谷 恭弘[2], 黒子 洋介[2], 馬場 健児[3], 大月 審一[3], 赤木 禎治[1], 笠原 真悟[2], 伊藤 浩[1] （1.岡山大学 循環器内科, 2.岡山大学 心臓血管外科, 3.岡山大学 小児循環器科）

Digital Oral | 成人先天性心疾患

デジタルオーラルⅠ（ OR27）

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）
指定討論者:先崎 秀明（国際医療福祉大学）

[OR27-1] 成人期 Failed Fontanの検討から得られたFontan術後遠隔期の考察

○江見 美杉[1], 上山 敦子[1], 吉原 千華[1], 廣瀬 将樹[1], 石井 良[1], 石田 秀和[1], 成田 淳[1], 大薗 恵一[1], 塚本 泰正[2], 坂田 泰史[2] （1.大阪大学 医学部附属病院 小児科, 2.大阪大学 医学部附属病院 循環器科）

[OR27-2] 先天性心疾患成人に併発した癌：当施設での実態

○中澤 誠, 森島 重弘, 小野 隆志 （総合南東北病院）

[OR27-3] Gd-EOB-DTPA Dynamic MRIによる FALD合併のHCCと FNHの特徴

○椎名 由美[1], 稲井 慶[2], 児玉 浩幸[1], 徳重 克年[2], 長尾 充展[2] （1.聖路加国際病院, 2.東京女子医科大学）

[OR27-4] Fontan腎症: 病理組織診から巣状分節性糸球体硬化症と診断した成人 Fontan術後患者2例の経験

○杉谷 雄一郎[1], 宗内 淳[1], 江崎 大起[1], 小林 優[1], 古田 貴士[1], 土井 大人[1], 渡邉 まみ江[1], 城尾 邦彦[2], 落合 由恵[2] （1.JCHO九州病院 小児科, 2.JCHO九州病院 心臓血管外科）

Digital Oral | 周産期・心疾患合併妊婦

デジタルオーラルⅠ（ OR28）

周産期・心疾患合併妊婦

指定討論者:篠原 徳子（東京女子医科大学）
指定討論者:赤木 禎治（岡山大学）

[OR28-1] 一次産院を対象とした重症先天性心疾患早期発見のための新生児パルスオキシメトリスクリーニング

○熊本 崇[1], 峰松 伸弥[1], 飯田 千晶[1], 松尾 宗明[1], 江頭 智子[2], 大隈 良譲[3] （1.佐賀大学医学部付属病院 小児科, 2.JCHO佐賀病院 小児科, 3.おおくま産婦人科）

[OR28-2] フォンタン患者の妊娠出産管理における計画的早期娩出の是非

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

Digital Oral | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

デジタルオーラルⅠ（ OR29）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 1

指定討論者:平田 拓也（京都大学医学部附属病院）
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）

[OR29-1] DOHaD仮説(成人病胎児期発症起源説)は閉塞性肺血管病変に当てはまる： 肺動脈平滑筋のフェノタイプ変化と DNAメチレーションの関与

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

[OR29-2] C-Cケモカイン受容体2欠損ラットでは肺高血圧の病態が軽減する ～ゲノム編集技術を用いた検討～

○坪谷 尚季[1], 澤田 博文[1], 大矢 和伸[1], 大下 裕法[2], 淀谷 典子[1], 大槻 祥一朗[1], 大橋 啓之[1], 三谷 義英[1], 丸山 一男[3], 平山 雅浩[1] （1.三重大学 医学部 小児科学, 2.名古屋市立大学 医学部 小児科学, 3.三重大学 医学部 麻酔集中治療学）

[OR29-3] 治療方針の決定に覚醒負荷が有用だった肺動脈性肺高血圧症の2例

○渡邉 友博[1], 大槻 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.国立病院機構災害医療センター）

[OR29-4] エポプロステノール使用患者におけるブロビアック/ヒックマンカテーテルの閉塞

○岩朝 徹, 山田 修, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[OR29-5] 当院で肺移植を行った小児肺高血圧症例の検討

○平田 拓也[1], 福村 史哲[1], 久米 英太朗[1], 松田 浩一[1], 赤木 健太郎[1], 馬場 志郎[1], 伊達 洋至[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 呼吸器外科）

Digital Oral | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

デジタルオーラルⅠ（ OR30）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 2

指定討論者:馬場 志郎（京都大学医学部附属病院）
指定討論者:土井 庄三郎（国立病院機構災害医療センター）

[OR30-1] 肺動脈性肺高血圧症における心電図 R-R間隔変動係数の臨床的意義

○高月 晋一[1], 判治 由律香[1], 川合 玲子[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.高知赤十字病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR30-2] 門脈肺高血圧に対する肝移植の中期的効果

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

[OR30-3] 血管輪の病型による臨床的特徴の検討

○福島 直哉[1,2], 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.平塚市民病院 小児科）

[OR30-4] 先天性横隔膜ヘルニアを合併した先天性心疾患症例の臨床成績の検討

○金谷 知潤, 盤井 成光, 津村 早苗, 三輪 晃士, 康 利章, 川田 博昭 （大阪母子医療センター）

[OR30-5] 18トリソミーにおける肺循環動態

○畑井 恵理子, 宗内 淳, 渡邉 まみえ, 杉谷 雄一郎, 土井 大人, 古田 貴士, 小林 優, 江崎 大起 （JCHO九州病院 小児科）

[OR30-6] 超音波 speckle tracking法を用いた波動解析法による肺動脈閉塞度の非侵襲的評価の検討

○片山 博視[1,2], 根本 慎太郎[3], 宇津野 秀夫[4], 岸 勘太[2], 佃 和真[4], 小西 隼人[3], 尾崎 智康[2], 小田中 豊[2], 蘆田 温子[2] （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）

Digital Oral | 心血管発生・基礎研究

デジタルオーラルⅠ（ OR31）

心血管発生・基礎研究

指定討論者:横山 詩子（東京医科大学）
指定討論者:南沢 享（東京慈恵会医科大学細胞生理学講座）

[OR31-1] 心筋ミトコンドリアを標的としたリポソーム製剤の開発研究

○辻岡 孝郎[1,2], 山田 勇磨[3], 佐々木 大輔[2], 武田 充人[2], 原島 秀吉[3] （1.北海道大学大学院 医学院 生殖・発達医学講座 小児科学教室, 2.北海道大学病院 小児科, 3.北海道大学大学院 薬学研究院）

[OR31-2] ハイブリット経編シートを用いた実験的 in situ組織再生大動脈壁の遠隔期特徴と伸張性

○小西 隼人[1], 鈴木 達也[1], 鈴木 昌代[1], 勝間田 敬弘[1], 小田中 豊[2], 山田 英明[3], 山口 鮎子[4], 根本 慎太郎[1] （1.大阪医科薬科大学 医学部 胸部外科学教室, 2.大阪医科薬科大学 医学部 小児科学教室, 3.福井経編興業株式会社, 4.帝人株式会社 ヘルスケア新事業部門 医療機器事業推進班）

[OR31-3] SM22α発現細胞特異的低酸素誘導因子安定化は血管新生を促進し高濃度酸素誘発性肺障害および続発性肺高血圧を緩和する

○伊藤 怜司[1,2], Elizabeth Barnes[1], Xibing Che[1], Cristina Alvira[1], David Cornfield[1] （1.スタンフォード大学 小児科 呼吸器部門, 2.東京慈恵会医科大学 小児科学講座）

[OR31-4] 心室圧最大変化率-拡張末期容積関係から導かれる心室・動脈カップリング

○中川 良[1], 先崎 秀明[1,2], 簇 義仁[1], 佐藤 有美[1], 竹蓋 清高[1], 植田 由衣[1], 中西 敏雄[1] （1.国際医療福祉大学 成田病院 小児科, 2.成田富里徳洲会病院）

[OR31-5] 新しい心収縮性の指標（ Ees'）の収縮末期 Elastanceに対する優位性

○竹蓋 清高[1], 犬塚 亮[2], 中川 良[1], 植田 由依[1], 簇 義仁[1], 佐藤 有美[1], 中西 敏雄[1], 先崎 秀明[1] （1.国際医療福祉大学成田病院 小児科, 2.東京大学 小児科）

[OR31-6] 転写因子 Nr4a1は酸素応答性に発現が増加し、ラット動脈管の解剖学的閉鎖を促進する可能性がある

○横田 昂子[1], 赤池 徹[2], 南沢 享[2] （1.東京慈恵会医科大学 医学科5年, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座）

Digital Oral | 川崎病・冠動脈・血管

デジタルオーラルⅠ（ OR32）

川崎病・冠動脈・血管 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:小林 徹（国立成育医療研究センター）

[OR32-1] 川崎病難治例を予測するバイオマーカー -テネイシン C、ペントラキシン3-

○吉兼 由佳子[1], 深澤 隆治[2], 廣野 恵一[3], 高月 晋一[4], 小林 奈歩[5], 今中（吉田） 恭子[6], 勝部 康弘[2] （1.福岡大学 西新病院 小児科, 2.日本医科大学 医学部 小児科, 3.富山大学 医学部 小児科, 4.東邦大学 医学部 小児科, 5.京都第二赤十字病院 小児科, 6.三重大学 医学系研究科 修復再生病理学）

[OR32-2] Syk阻害薬である GS-9973は川崎病血管炎類似マウスモデルにおける血管炎発症を抑制する

○浅川 奈々絵[1], 大原関 利章[1], 佐藤 若菜[1], 横内 幸[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 薬学教育推進センター）

[OR32-3] COVID-19パンデミック後、愛知県岡崎市における川崎病患者の特徴

○朱 逸清[1], 長井 典子[1], 水野 隼人[1], 鈴木 大次郎[2], 畑 忠善[2] （1.岡崎市民病院 小児科, 2.藤田医科大学 岡崎医療センター）

[OR32-4] IVIG不応例予測のバイオマーカーとしての MMP-3

○中島 康貴, 山口 賢一郎 （国立病院機構 小倉医療セン

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ター 小児科）

[OR32-5] 川崎病における冠動脈分岐角と冠動脈瘤形成の関係

○古田 貴士, 宗内 淳, 土井 大人, 江崎 大起, 小林 優, 杉谷 雄一郎, 渡邉 まみ江 （JCHO九州病院 小児科）

Digital Oral | 川崎病・冠動脈・血管

デジタルオーラルⅠ（ OR33）

川崎病・冠動脈・血管 2

指定討論者:深澤 隆治（日本医科大学）
指定討論者:髙橋 啓（東邦大学医療センター大橋病院）

[OR33-1] 川崎病急性期における QT dispersionと QT peak to end/QTに対する心拍数の影響および遠隔期所見の検討

○船田 裕昭[1], 坂田 晋史[2], 清水 敬太[1,3] （1.山陰労災病院 小児科, 2.鳥取大学医学部 附属病院 小児科, 3.鳥取市立病院 小児科）

[OR33-2] Liptom分類を用いた対側バルサルバ洞からの冠動脈起始8例の検討

○羽田野 裕[1], 松本 一希[1], 三井 さやか[1], 福見 大地[1], 大橋 直樹[2], 櫻井 一[3] （1.名古屋第一赤十字病院 小児循環器科, 2.JCHO中京病院 小児循環器科, 3.JCHO中京病院 心臓血管外科）

[OR33-3] 川崎病免疫グロブリン静注不応例におけるシクロスポリン A投与前後での末梢血免疫担当細胞の動態解析

○岡田 清吾, 大西 佑治, 川上 晶子, 古田 貴士, 長谷川 俊史 （山口大学 大学院 医学系研究科 医学専攻 小児科学講座）

[OR33-4] ガンマグロブリン不応川崎病に対するインフリキシマブの神経学的中長期予後

○勝又 庸行[1,2], 加賀 佳美[1], 星合 美奈子[3], 中村 幸介[4], 須長 祐人[1], 吉沢 雅史[1], 河野 洋介[1], 長谷部 洋平[1], 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 新生児内科, 3.山梨県立中央病院 小児循環器病センター, 4.国立病院機構甲府病院 小児科）

[OR33-5] 平均駆出圧容積関係の概念に基づく新しい動脈エラスタンス指標による川崎病血管床変化の評価

○竹蓋 清高[1], 犬塚 亮[2], 増谷 聡[3], 中川 良[1], 簇 義仁[1], 中西 敏雄[1], 植田 由依[1], 梶村 いちげ[1], 石川 翔一[1], 佐藤 有美[1], 先崎 秀明[1] （1.国際医療福祉大学成田病院 小児科, 2.東京大学 小児科, 3.埼玉医科大学総合医療センター）

Digital Oral | 川崎病・冠動脈・血管

デジタルオーラルⅠ（ OR34）

川崎病・冠動脈・血管 3

指定討論者:池田 和幸（京都府立医科大学小児科）
指定討論者:濱田 洋通（千葉大学大学院医学研究院 小児病態学）

[OR34-1] 川崎病診断における複数回の心電図検査の有用性

○布施 茂登 （NTT東日本札幌病院）

[OR34-2] 川崎病患児における冠動脈起始異常の頻度

○青木 晴香, 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）

[OR34-3] 心エコー検査における川崎病冠動脈瘤リスク因子及びその出現時期の検討

○阿久澤 大智, 渡辺 健, 沼田 寛, 桝野 浩彰, 荒井 篤 （田附興風会医学研究所北野病院 小児科）

[OR34-4] 頸部造影 CT検査による川崎病と他疾患鑑別のアルゴリズム

○沼田 寛, 金森 良介, 阿久澤 大智, 提島 丈雄, 山崎 愛実, 中西 裕斗, 吉田 真衣, 吉村 元文, 桝野 浩彰, 荒井 篤, 渡辺 健 （田附興風会医学研究所北野病院小児科）

[OR34-5] 川崎病重症例に対して初期治療として IVMPを併用した場合のソルメドロール投与回数の検討

○神野 太郎, 高橋 努 （済生会宇都宮病院 小児科）

Digital Oral | 学校保健・疫学・心血管危険因子

デジタルオーラルⅠ（ OR35）

学校保健・疫学・心血管危険因子

指定討論者:鮎沢 衛（日本大学医学部小児科）
指定討論者:太田 邦雄（金沢大学）

[OR35-1] 学校心臓検診2次検診抽出のガイドライン(2019年改定）の接合部調律診断に与える影響

○岡川 浩人 （JCHO滋賀病院 小児科）

[OR35-2] 学校心臓検診心電図は内科検診心電図で発見される異常の早期発見に繋がるか？

○岡川 浩人 （JCHO滋賀病院 小児科）

[OR35-3] 新生児マススクリーニングで発見されたプロピオン酸血症患者における心臓合併症の検討-軽症プロピオン酸血症患者の長期予後解明に向けた取り組み-

○森田 理沙, 浦山 耕太郎, 真田 和哉, 田原 昌博 （土谷総合病院 小児科）

[OR35-4] Fontan術後患者において、登校自粛は日常生活における活動量を大きく減少させる

○関根 麻衣, 石井 邦哉, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡 （埼玉医科大学 総合医療センター 小児科）

Digital Oral | 外科治療

デジタルオーラルⅠ（ OR36）

外科治療 1

指定討論者:橘 剛（神奈川県立こども医療センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

指定討論者:盤井 成光（大阪母子医療センター）

[OR36-1] 総肺静脈還流異常症術後肺静脈狭窄症に対するPV rehabilitation法の経験

○宮原 義典, 樽井 俊, 石神 修大, 堀川 優衣, 長岡 孝太, 石井 瑤子, 清水 武, 大山 伸雄, 喜瀬 広亮, 藤井 隆成, 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）

[OR36-2] 三尖弁逆流を合併した左心低形成症候群に対する三尖弁手術成績の検討

○酒井 大樹, 中野 俊秀, 帯刀 英樹, 篠原 玄, 安東 勇介, 藤田 周平, 荒木 大, 西島 卓矢, 角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[OR36-3] 自己肺動脈壁パッチを用いた大動脈再建術

○白石 修一, 渡邉 マヤ, 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）

[OR36-4] Ebstein病に対する Starnes手術の治療成績

○藤田 周平, 中野 俊秀, 帯刀 英樹, 篠原 玄, 安東 勇介, 荒木 大, 西島 卓矢, 酒井 大樹, 角 秀秋 （福岡市立こども病院）

[OR36-5] 左心低形成症候群における Norwood手術時の肺血流源： Dunk法と BTshunt法の比較

○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）

Digital Oral | 外科治療

デジタルオーラルⅠ（ OR37）

外科治療 2

指定討論者:小出 昌秋（聖隷浜松病院 心臓血管外科）
指定討論者:白石 修一（新潟大学医歯学総合病院）

[OR37-1] 二心室修復を目指した両側肺動脈絞扼術の治療成績と問題点

○白石 修一, 渡邉 マヤ, 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）

[OR37-2] Swing-back, chimney法による Yasui手術: 4D flow MRI解析による検討

○小田 晋一郎[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2], 塩瀬 明[1] （1.九州大学大学院医学研究院循環器外科学, 2.福岡市立こども病院心臓血管外科）

[OR37-3] 先天性心疾患の外科治療における In Vivo Tissue-Engineered Vascular Graftの有用性

○中辻 拡興[1], 山岸 正明[1], 前田 吉宣[1], 板谷 慶一[1], 浅田 聡[1], 藤田 周平[1], 本宮 久之[1], 山下 英次郎[1], 永瀬 崇[1], 神田 圭一[2], 夜久 均[2] （1.京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学 心臓血管外科）

[OR37-4] 3弁付き ePTFE conduitを用いた Ross手術の右室流出路遠隔期成績

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

[OR37-5] 両側肺動脈絞扼後の二心室修復成立例と不成立例の比較

○鈴木 康太[1], 金 成海[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], 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）

[OR37-6] 先天性心疾患に伴った三尖弁病変に対する形成術の成績

○櫻井 一[1], 野中 利通[1], 櫻井 寛久[1], 小坂井 基史[1], 鎌田 真弓[1], 加藤 和樹[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 吉田 修一朗[2], 今井 裕喜[2], 吉井 公浩[2] （1.JCHO 中京病院 心臓血管外科, 2.JCHO 中京病院 小児循環器科）

Digital Oral | 外科治療

デジタルオーラルⅠ（ OR38）

外科治療 3

指定討論者:櫻井 一（JCHO中京病院）
指定討論者:山岸 正明（京都府立医科大学）

[OR38-1] 乳児期に手術を要した、特発性腱索断裂を含む Congenital Mitral Regurgitation 症例の検討

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

[OR38-2] フォンタン術後遠隔期の QOLを上げるために - TCPCにおける HLHSと asplenia-

○廣瀬 圭一, 猪飼 秋夫, 伊藤 弘毅, 石道 基典, 渡辺 健太郎, 菅藤 禎光, 坂本 喜三郎 （静岡県立こども病院 心臓血管外科）

[OR38-3] 門脈圧モニタリング下門脈体循環シャント絞扼術により肺動静脈瘻の改善を得た一例

○大沢 拓哉[1], 村山 弘臣[1], 岡田 典隆[1], 正木 祥太[1], 安田 和志[2], 河井 悟[2], 森鼻 栄治[3], 内田 英利[2], 大島 康徳[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 循環器科, 3.あいち小児保健医療総合センター 新生児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR38-4] ファロー四徴症に対する姑息術式選択

○和田 侑星[1], 松久 弘典[1], 長谷川 翔大[1], 松島 峻介[1], 日隈 智憲[1], 田中 敏克[2], 大嶋 義博[1] （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 小児循環器科）

[OR38-5] 中等度～硬度 TRを合併した純型肺動脈閉鎖症に対して、新生児期に P弁切開、 T弁形成、 RVOT筋切除を行った1例

○城 麻衣子[1], 中田 朋宏[1], 三浦 法理人[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）

Digital Oral | 外科治療遠隔成績

デジタルオーラルⅠ（ OR39）

外科治療遠隔成績

指定討論者:帆足 孝也（国立循環器病研究センター 小児心臓外科）
指定討論者:芳村 直樹（富山大学）

[OR39-1] 肺動脈弁閉鎖不全に対する肺動脈弁置換術時に併施した不整脈手術の遠隔期成績と不整脈再発に関与する因子の検討

○富永 佑児, 平 将生, 荒木 幹太, 渡邊 卓次, 長谷川 然, 上野 高義, 澤 芳樹 （大阪大学大学院 医学系研究科 心臓血管外科）

[OR39-2] 当院における学童期以前の大動脈弁疾患（ AD）に対する Ross (Ross-Konno) 手術症例の長期成績と再手術の検討

○秋山 章, 木村 成卓 （慶應義塾大学 外科 （心臓血管））

[OR39-3] 機能的単心室に伴う房室弁逆流の外科治療成績

○小森 悠矢, 高橋 幸宏, 桑原 優大, 加部東 直広, 正谷 憲宏, 和田 直樹 （榊原記念病院 外科）

[OR39-4] 大動脈弓離断症修復術後における左室流出路に関する検討

○熊江 優, 伊藤 駿太郎, 伊藤 貴弘, 腰山 宏, 青木 満, 萩野 生男 （千葉県こども病院）

[OR39-5] 完全大血管転位症に対する動脈スイッチ手術の治療成績

○野村 耕司[1], 濱屋 和泉[1], 友保 貴博[1], 村山 史朗[1], 磯部 将[1], 山本 裕介[1], 星野 健司[2], 河内 貞貴[2], 百木 恒太[2] （1.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.埼玉県立小児医療センター 循環器科）

Digital Oral | 多領域

デジタルオーラルⅠ（ OR40）

多領域1

指定討論者:青木 雅子（東京女子医科大学）
指定討論者:吉田 佳織（大阪母子医療センター）

[OR40-1] 重症先天性心疾患のある学童の母親が子どもの発達に合わせて環境を整えるプロセス

○中込 彩香[1], 安藤 晴美[2], 戸田 孝子[3], 石川 眞里子[4] （1.山梨大学医学部附属病院 看護部, 2.山梨大学 大学院総合研究部, 3.山梨大学 医学部 小児科, 4.東都大学 ヒューマンヘルスケア学部 看護学科）

[OR40-2] Berlin Heart EXCOR®を装着している幼児前期の子どもの発達を促すための多職種連携＜小児看護専門看護師が中心となって行った一例＞

○吉川 亜矢子, 圓見 千代 （大阪大学 医学部附属病院 小児医療センター）

[OR40-3] 移行期・成人期にある先天性心疾患患者の疾患に関する知識とその関連要因

○秋山 直美[1], 落合 亮太[1], 鉾碕 竜範[2], 仁田 学[3,4], 中野 裕介[2], 渡辺 重朗[2], 中島 理恵[3], 榎本 淳子[5], 渡部 節子[1] （1.横浜市立大学大学院 医学研究科 看護学専攻, 2.横浜市立大学附属病院 小児循環器科, 3.横浜市立大学附属病院 循環器内科, 4.横浜市立大学 ヘルスデータサイエンス専攻, 5.東洋大学 文学部 教育学科）

[OR40-4] 乳児期における遠心ポンプ式 VAD（ Biofloat^{R}）装着による活動制限のある患児の看護

○菊田 史加, 田中 詩野, 原田 愛子, 兵頭 昇, 前川 由紀子 （国立研究開発法人 国立循環器病研究センター 看護部,）

[OR40-5] 先天性心疾患の子どもが療養するPICU/NICUの緊急避難トリアージ及びアクションカード導入の効果

○和田 幸子, 大川内 和代 （日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院）

Digital Oral | 多領域

デジタルオーラルⅠ（ OR41）

多領域 2

指定討論者:仁尾 かおり（三重大学大学院医学系研究科）
指定討論者:西宮 園美（国立循環器病研究センター 看護部）

[OR41-1] 看護師を対象にした循環器疾患の小児に関するオンライン研修会の評価（第1報）

○小川 純子[1], 栗田 直央子[2], 村山 有利子[3], 笹川 みちる[4], 長谷川 弘子[8], 横山 奈緒実[5], 水野 芳子[6], 宗村 弥生[7] （1.淑徳大学 看護栄養学部, 2.静岡県立こども病院, 3.聖隷浜松病院, 4.国立循環器病研究センター, 5.松戸市立総合医療センター, 6.東京情報大学 看護学部, 7.山梨県立大学 看護学部, 8.小児循環器疾患看護師向けWEB学習プロジェクト）

[OR41-2] 移行期支援における思春期患者の家族への介入に関する一考察

○笹川 みちる （国立循環器病研究センター 看護部）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR41-3] 先天性心疾患患者の学校生活における重要他者からの支援に対する重要性の認識と経験の相違

○仁尾 かおり[1], 藤澤 盛樹[2], 澤田 唯[3] （1.三重大学大学院医学系研究科, 2.四天王寺大学看護学部, 3.三重大学医学部附属病院）

[OR41-4] COVID-19による面会制限下における先天性心疾患姑息術後患児の家族への退院指導に関する一事例

○西宮 園美, 濱野 理恵, 西川 由花, 前川 由紀子 （国立循環器病研究センター 看護部）

[OR41-5] 先天性心疾患をもつ学童期の子どもの開示スキル発達への支援

○青木 雅子[1], 諏訪 茂樹[1], 日沼 千尋[2], 稲井 慶[3] （1.東京女子医科大学 看護学部, 2.天使大学 看護栄養学部, 3.東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科）

Digital Oral | 一般心臓病学

デジタルオーラル II（ P1）

一般心臓病学 1

指定討論者:田原 昌博（あかね会土谷総合病院）
指定討論者:桑原 尚志（岐阜県総合医療センター）

[P1-1] 後天性 von Willebrand病様の血液学的所見を呈した単心室の一例

○吉村 元文[1], 金森 良介[1], 阿久澤 大智[1], 提島 丈雄[1], 沼田 寛[1], 桝野 浩彰[1], 荒井 篤[1], 今井 健太[2], 帆足 孝也[2], 黒嵜 健一[3], 渡辺 健[1] （1.田附興風会医学研究所北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター病院 小児心臓外科, 3.国立循環器病研究センター病院 小児循環器内科）

[P1-2] 心内奇形を合併しない右側大動脈弓関連血管輪の臨床像

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

[P1-3] 急速に増大した血栓により緊急手術に至った動脈管瘤の新生児例

○稲木 秀英[1], 北川 篤史[1], 本田 崇[1], 岡村 達[2], 平田 陽一郎[1], 中西 秀彦[1], 宮地 鑑[2], 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）

[P1-4] 当科における右室二腔症の経験

○桝野 浩彰[1], 阿久澤 大智[1], 沼田 寛[1], 吉田 真衣[1], 吉村 元文[1], 荒井 篤[1], 坂口 平馬[2], 黒嵜 健一[2], 帆足 孝也[3], 市川 肇[3], 渡辺 健[1] （1.田附興風会医学研究所 北野病院, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器内科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

[P1-5] 胎児期の左心系発育不全が新生児期に改善した卵円孔早期閉鎖の1例

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

Digital Oral | 一般心臓病学

デジタルオーラル II（ P2）

一般心臓病学 2

指定討論者:辻井 信之（奈良県立医科大学 小児科）
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）

[P2-1] 新生児期心筋逸脱酵素陽性は乳幼児突然死症候群を予言するか

○堀口 泰典 （国際医療福祉大学熱海病院 小児科）

[P2-2] Eustachian弁による運動時低酸素血症を呈した一幼児例

○石井 瑶子, 藤井 隆成, 山岡 大志郎, 長岡 孝太, 清水 武, 大山 伸雄, 喜瀬 広亮, 富田 英, 樽井 俊, 石神 修太, 宮原 義典 （昭和大学 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

[P2-3] Structural heart disease既往なく急性心不全にて当院 PICU入室に至るも補助循環を要しなかった症例の検討

○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, 堀口 祥, 永尾 宏之, 近藤 亜耶 （兵庫県立こども病院 循環器内科）

[P2-4] 学校での給食中にアナフィラキシー様症状を繰り返し診断が困難であった血管迷走神経反射の男児例

○田代 克弥 （唐津赤十字病院 小児科）

[P2-5] 三尖弁腱索断裂を合併した乳児特発性僧帽弁腱索断裂例の病態考察

○高梨 学[1], 進藤 考洋[1], 高見澤 幸一[1], 小澤 由衣[1], 林 泰佑[1], 三崎 泰志[1], 金子 幸裕[2], 小野 博[1], 賀藤 均[1] （1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科）

[P2-6] 心臓聴診の有用性について～当院における紹介患者からの検討～

○山本 英一[1], 中野 威史[1], 柏木 孝介[1], 千阪 俊行[2], 森谷 友造[2], 渡部 竜介[2], 檜垣 高史[2], 小西 恭子[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.松山市民病院 小児科）

Digital Oral | 一般心臓病学

デジタルオーラル II（ P3）

一般心臓病学 3

指定討論者:廣田 篤史（国立循環器病研究センター 小児循環器内科）
指定討論者:本村 秀樹（国立機構長崎医療センター 小児科）

[P3-1] 地域病院における先天性心疾患診療の課題

○中川 亮 （珠洲市総合病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P3-2] リピオドールリンパ管造影が有効であった乳糜心膜症の1例

○太田 健[1], 星野 健司[1], 吉田 賢司[1], 古河 賢太郎[1], 西岡 真樹子[1], 百木 恒太[1], 河内 貞貴[1], 野村 耕司[2], 加藤 基[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 心臓血管外科, 3.埼玉県立小児医療センター 形成外科）

[P3-3] 新生児期に顕在化した単純型大動脈縮窄の一例

○山崎 愛実[1], 阿久澤 大智[1], 提島 丈雄[1], 中西 祐斗[1], 沼田 寛[1], 荒井 篤[1], 坂口 平馬[2], 黒嵜 健一[2], 帆足 孝也[3], 市川 肇[3], 渡辺 健[1] （1.田附興風会医学研究所北野病院, 2.国立循環器病研究センター病院 小児循環器内科, 3.国立循環器病研究センター病院 小児心臓外科）

[P3-4] COVID-19の流行が小児循環器患者の外来受診数と基礎疾患の管理に与えた影響

○判治 由律香[1], 川合 玲子[1], 高月 晋一[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.高知大学医学部付属病院 小児科）

[P3-5] フォンタン児の運動生活1年間の効果と課題

○渡邊 義教 （患者保護者）

[P3-6] 心疾患術後乳糜胸にミドドリン塩酸塩を使用し著効した Noonan症候群の2症例

○妹尾 祥平, 井上 忠, 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 医学科）

[P3-7] 両心室心筋石灰化を認めたターナー症候群、大動脈縮窄術後の1剖検例

○岡崎 新太郎, 西田 公一 （福井循環器病院 小児科）

Digital Oral | 染色体異常・遺伝子異常

デジタルオーラル II （ P4）

染色体異常・遺伝子異常 1

指定討論者:山岸 敬幸（慶應義塾大学医学部 小児科）
指定討論者:金 基成（神奈川県立こども医療センター）

[P4-1] 総肺静脈還流異常症を合併した Williams症候群の一例

○細川 大地, 市川 泰広, 澁谷 悠馬, 水野 雄太, 池川 健, 河合 駿, 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）

[P4-2] 不全型 Cantrell症候群を合併した Noonan症候群の2歳男児

○川上 晶子[1], 大西 佑治[1], 古田 貴士[1], 岡田 清吾[1], 中川 直美[2], 鎌田 政博[2], 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.広島市立広島市民病院 循環器小児科）

[P4-3] Williams症候群に合併した単一冠動脈の急速進行性冠動脈口狭窄

○江崎 大起, 宗内 淳, 渡辺 まみ江, 杉谷 雄一郎, 土井 大人, 古田 貴士, 小林 優, 落合 由恵, 城尾 邦彦 （JCHO九州病院）

[P4-4] 当院における18トリソミー、13トリソミーの過去20年間の報告

○高村 一成, 山下 尚人, 原田 雅子 （宮崎大学医学部 発達泌尿生殖医学講座 小児科学分野）

[P4-5] 当院における18trisomyの治療介入の現状

○山田 浩之, 山形 知慧, 佐藤 麻朝, 矢内 俊, 森川 哲行, 小山 裕太郎, 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）

[P4-6] Fontan手術を行った Down症候群患者の血行動態の変化

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

Digital Oral | 染色体異常・遺伝子異常

デジタルオーラル II （ P5）

染色体異常・遺伝子異常　2

指定討論者:上砂 光裕（日本医科大学多摩永山病院小児科）
指定討論者:内田 敬子（慶應義塾大学）

[P5-1] QT延長症候群を背景として心室細動を発症し、 s-ICD植え込みを要した*NAA10*-related syndromeの1例

○水野 雄太, 河合 駿, 澁谷 悠馬, 池川 健, 市川 泰広, 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）

[P5-2] ACTA2遺伝子に変異を認めた若年性大動脈解離の1例

○丸谷 怜[1], 西 孝輔[1], 益海 英樹[1], 高田 のり[1], 上嶋 和史[1], 西野 貴子[2], 稲村 昇[1] （1.近畿大学医学部 小児科学教室, 2.近畿大学医学部 心臓血管外科学教室）

[P5-3] 18トリソミーにおける周術期不整脈の検討

○尾崎 智康[1], 蘆田 温子[1], 小田中 豊[1], 岸 勘太[1], 芦田 明[1], 小西 隼人[2], 根本 慎太郎[2], 勝間田 敬弘[2] （1.大阪医科薬科大学病院 泌尿生殖・発達医学講座小児科学教室, 2.大阪医科薬科大学病院 胸部外科学教室）

[P5-4] Mitral annulus disjunctionを認め突然死を来した Marfan症候群の1例

○新井 修平[1], 丸山 裕子[2], 浅見 雄司[1], 中島 公子[1], 池田 健太郎[1], 下山 伸哉[1], 小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 生理検査課）

[P5-5] 新規*FBN1*遺伝子変異を認め、生後早期に死亡した早期発症型マルファン症候群

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○北川 陽介, 佐々木 都寛, 嶋田 淳, 大谷 勝記, 高橋 徹（弘前大学 医学部附属病院 小児科）

[P5-6] 1歳で大動脈基部置換術を施行した Loeys-Dietz症候群の男児例

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

Digital Oral | 胎児心臓病学

デジタルオーラル II（ P6）

胎児心臓病学 1

指定討論者:石井 徹子（千葉県こども病院）
指定討論者:河津 由紀子（福山市民病院 小児科）

[P6-1] 両大血管右室起始、肺動脈狭窄に動脈管早期収縮を合併した胎児診断症例

○益田 瞳[1], 松井 彦郎[1], 佐藤 要[1], 大森 紹玄[1], 小川 陽介[1], 田中 優[1], 白神 一博[1], 浦田 晋[1], 犬塚 亮[1], 平田 康隆[2]（1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 心臓血管外科）

[P6-2] 異なる経過を辿った大動脈弁狭窄を合併した純型肺動脈閉鎖の2例

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

[P6-3] Intact ventricular septumの所見から IAAを見落とし出生前診断し得なかった Berry症候群の1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）

[P6-4] 静脈管無形成と混合型総肺静脈還流異常を合併した胎児右側相同の一例

○村上 卓[1], 野崎 良寛[1], 石踊 巧[1], 嶋 侑里子[1], 堀米 仁志[1], 高橋 実穂[2], 加藤 秀之[3], 松原 宗明[3], 平松 祐司[3]（1.筑波大学医学医療系 小児科, 2.筑波メディカルセンター病院 小児科, 3.筑波大学医学医療系 心臓血管外科）

[P6-5] 胎児期に徐脈、房室弁逆流、腔水症を認めた後に Fontan循環に到達し得た多脾症、機能的単心室の1例

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

[P6-6] 稀な circular shuntを呈した胎児肺動脈弁欠損症候群の1例

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

Digital Oral | 胎児心臓病学

デジタルオーラル II（ P7）

胎児心臓病学 2

指定討論者:菱谷 隆（京都府立医科大学附属病院）
指定討論者:武井 黄太（長野県立こども病院）

[P7-1] 何故我々はこの複雑心奇形を見逃したか？

○佐藤 工, 佐藤 啓（国立病院機構弘前病院 小児科）

[P7-2] 先天性右心耳瘤の一例

○今西 梨菜, 岡 秀治, 中右 弘一, 東 寛（旭川医科大学 小児科）

[P7-3] 心外膜外側に拍動性病変を認め冠動脈走行異常との鑑別を要した心嚢水貯留の一例

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

[P7-4] 重症肺動脈狭窄が進行し、肺動脈閉鎖に至った双胎間輸血症候群受血児の2例

○緒方 公平[1], 日根 幸太郎[1], 水書 教雄[1], 判治 由律香[2], 川合 玲子[2], 高月 晋一[2], 松裏 裕行[2], 原 英彦[3], 星野 健司[4], 与田 仁志[1]（1.東邦大学医療センター大森病院 新生児科, 2.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 3.東邦大学医療センター大橋病院 循環器内科, 4.埼玉県立小児医療センター 循環器科）

[P7-5] デキサメタゾンの母体投与後に胎児完全房室ブロックが正常に復した、母体抗 SS-A抗体異常高値の一例

○石井 邦哉[1], 石戸 博隆[2], 岩本 洋一[2], 増谷 聡[2]（1.埼玉医科大学総合医療センター 小児科新生児部門, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児科小児循環器部門）

[P7-6] 先天性完全房室ブロックに対するペースメーカ植え込み術 -胎児循環と出生後の心機能変化からみた適応-

○佐藤 啓[1], 齋木 宏文[1], 齋藤 寛治[1], 滝沢 友里恵[1], 桑田 聖子[1], 中野 智[1], 後藤 拓弥[2], 松本 敦[1], 高橋 信[1], 小泉 淳一[2], 小山 耕太郎[1]（1.岩手医科大学附属病院 小児科, 2.岩手医科大学附属病院 心臓血管外科）

Digital Oral | 複雑心奇形

デジタルオーラル II（ P8）

複雑心奇形 1

指定討論者:安藤 誠（金沢医科大学 心臓血管外科）
指定討論者:渡辺 健（田附興風会医学研究所北野病院）

[P8-1] 左側相同におけるフォンタン術前の門脈体循環シャント評価の重要性

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○三木 康暢, 田中 敏克, 近藤 亜耶, 永尾 宏之, 堀口 祥, 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 循環器科）

[P8-2] Border-line HLHSに対する Hybrid stage 1 - Hybridは二心室修復に到達するための条件を明らかにできるか？-

○葭葉 茂樹[1], 小林 俊樹[1], 戸田 紘一[1], 連 翔太[1], 鍋嶋 泰典[1], 小島 拓朗[1], 住友 直方[1], 鈴木 孝明[2], 保土田 健太郎[2], 枡岡 歩[2] （1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）

[P8-3] 先天性心疾患を合併した超低出生体重児の臨床像と予後の検討

○藤岡 泰生[1], 杉山 隆朗[1], 稲毛 章郎[1], 中尾 厚[2], 小林 城太郎[3], 大石 芳久[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, 3.日本赤十字社医療センター 心臓血管外科）

[P8-4] Total cavopulmonary shunt (TCPS) 手術を要する疾患群における酸素飽和度の検討

○五十嵐 仁, 橘 剛, 浅井 英嗣, 曹 宇晨 （神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

[P8-5] PA with VSD &MAPCAsに対する Unifocalizationの検討

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

Digital Oral | 複雑心奇形

デジタルオーラル II（ P9）

複雑心奇形 2

指定討論者:吉澤 康祐（兵庫県立尼崎総合医療センター）
指定討論者:山澤 弘州（北海道大学大学院医学研究院小児科）

[P9-1] 臍の異常に伴う IVC走行異常： Catheter intervention, Fontan rootへの影響

○川田 典子, 鎌田 政博, 中川 直美, 渡邉 由希子, 岡本 健吾, 片岡 功一 （広島市立広島市民病院）

[P9-2] 新生児期に心内石灰化病変にして手術加療を要した姉妹例

○河原 さくら[1], 野崎 良寛[1], 嶋 侑里子[1], 石踊 巧[1], 石川 伸行[1], 加藤 愛章[1,3], 高橋 実穂[1], 山本 隆平[2], 加藤 秀之[2], 平松 祐司[2], 村上 卓[1] （1.筑波大学 附属病院 小児内科, 2.筑波大学 附属病院 循環器外科, 3.国立循環器病研究センター病院 小児循環器内科）

[P9-3] 乳児孤立性僧帽弁膜症の臨床像

○蔵本 怜, 奥主 健太郎, 佐藤 一寿, 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）

[P9-4] CoA合併右肺動脈上行大動脈起始症の3手術例

○城尾 邦彦, 落合 由恵, 岡本 光司, 山下 慶之, 馬場 啓徳, 徳永 滋彦 （JCHO九州病院 心臓血管外科）

[P9-5] PA/IVSに合併した類洞交通により死亡、虚血症状を呈した症例に対する検討

○下山 輝義, 上田 知実, 小林 匠, 前田 佳真, 齋藤 美香, 吉敷 香菜子, 浜道 裕二, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 （榊原記念病院）

Digital Oral | 複雑心奇形

デジタルオーラル II（ P10）

複雑心奇形 3

指定討論者:高橋 邦彦（大阪母子医療センター）
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）

[P10-1] 経皮的心房中隔欠損作成術により十分な左室圧上昇を得ることができた修正大血管転位症、肺動脈絞扼術後の1例

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

[P10-2] 下心臓型総肺静脈還流異常症の早産・低出生体重児の1例～ステント留置をチャレンジするべきだったか？～

○亀井 直哉, 田中 敏克, 堀口 祥, 三木 康暢, 松岡 道生, 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）

[P10-3] 心室中隔欠損を伴わない肺動脈弁欠損の1例

○田中 優[1], 佐藤 要[1], 大森 紹玄[1], 小川 陽介[1], 白神 一博[1], 益田 瞳[1], 浦田 晋[1], 松井 彦郎[1], 平田 康隆[2], 犬塚 亮[1] （1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 心臓外科）

[P10-4] 上行大動脈の逆行性血流を認めた総肺静脈還流異常症を合併した三心房心の1例

○木村 正人, 鈴木 大, 前原 菜美子, 六郷 由佳, 小澤 晃, 田中 高志 （宮城県立こども病院 循環器科）

[P10-5] 異常構造物によって機能的大動脈弁閉鎖となった左心低形成症候群の1例

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

Digital Oral | 画像診断

デジタルオーラル II（ P11）

画像診断 1

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

指定討論者:豊野 学朋（秋田大学大学院医学系研究科）
指定討論者:安田 和志（あいち小児保健医療総合センター）

[P11-1] 先天性心疾患に関連した僧帽弁狭窄症に対する運動負荷心臓超音波検査の有用性
○住友 直文, 妹尾 祥平, 井上 忠, 小柳 喬幸, 古道 一樹, 山岸 敬幸 （慶應義塾大学医学部 小児科学教室）

[P11-2] Fontan術後遠隔期患者の native T1, 細胞外液量の測定
○高橋 辰徳, 安孫子 雅之, 藤井 隆, 粟野 裕貴 （山形大学医学部 医学科）

[P11-3] 新生児における非造影 MRリンパ管造影
○島 貴史, 漢 伸彦 （福岡市立こども病院 胎児循環器科）

[P11-4] 主肺動脈 End-Diastolic Forward Flowの臨床的意義 ～ファロー四徴および純型肺動脈閉鎖における再手術適応の指標となりうるか～
○脇 研自, 山内 真由子, 岡部 礼恵, 土井 悠司, 上田 和利, 荻野 佳代, 林 知宏, 新垣 義夫 （大原記念倉敷中央医療機構倉敷中央病院 小児科）

[P11-5] 心房中隔欠損の閉鎖による心房の経時的変化
○中野 智[1], 齋木 宏文[1], 高橋 卓也[1], 齋藤 寛治[1], 佐藤 啓[1], 滝沢 友里恵[1], 後藤 拓弥[2], 桑田 聖子[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 心臓血管外科講座）

[P11-6] Swiss-cheese VSDか multiple muscular VSDか？ AQ netによる評価： comb signの有用性
○岡本 健吾, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 川田 典子, 片岡 功一 （広島市立広島市民病院）

Digital Oral | 画像診断

デジタルオーラル II（ P12）

画像診断 2

指定討論者:武内 崇（海南医療センター）
指定討論者:大野 直幹（川崎医科大学 小児科学）

[P12-1] 新生児症例に対する speckle tracking法を用いた左室ねじれの評価
○上田 和利, 土井 悠司, 荻野 佳代, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 （倉敷中央病院 小児科）

[P12-2] 右冠動脈起始異常を見逃さないための，左冠動脈起始所見
○田代 良[1,2], 檜垣 高史[1,2,3], 山本 英一[2,4], 松田 修[2,5], 高田 秀実[2], 太田 雅明[2,6], 千阪 俊行[2,6], 森谷 友造[2], 渡部 竜助[2], 宮田 豊壽[1,2], 赤澤 祐介[3,7] （1.愛媛大学 地域小児・周産期学講座, 2.愛媛大学 小児科, 3.愛媛大学 移行期・成人先天性心疾患センター, 4.愛媛県立中央病院 小児科, 5.愛媛県立今治病院 小児科, 6.愛媛大学 地域小児保健医療学講座, 7.愛媛大学 循環器・呼吸器・腎高血圧内科学）

[P12-3] 新生児期先天性心疾患児 Active Feeding Echoの経時的変化について
○岩島 覚[1], 早野 聡[1], 關 圭吾[1], 高橋 健[2] （1.中東遠総合医療センター 小児循環器科, 2.順天堂大学医学部 小児科学教室）

[P12-4] 心室内同期不全による心機能低下を認めた B型WPWの1例-詳細な心機能解析から読み解く心機能低下と回復の機序-
○田中 登[1], 高橋 健[1], 秋本 智史[1], 秋谷 梢[1], 磯 武史[1], 松井 こと子[1], 福永 英生[1], 稀代 雅彦[1], 林 英守[2], 関田 学[2], 清水 俊明[1] （1.順天堂大学医学部附属 順天堂医院 小児科, 2.順天堂大学医学部附属 順天堂医院 循環器内科）

[P12-5] Fallot四徴心内修復術後の肺動脈弁閉鎖不全に対する心エコー評価
○渋谷 茜, 新居 正基, 田中 靖彦, 金 成海, 満下 紀恵, 芳本 潤, 佐藤 慶介, 石垣 瑞彦 （静岡県立こども病院）

[P12-6] 新生児医による入院時心エコー検査の先天性心奇形診断に対する役割
○前野 泰樹[1,3], 前田 靖人[2,3], 鍵山 慶之[3], 寺町 陽三[3], 家村 素史[2] （1.聖マリア病院 新生児科, 2.聖マリア病院 小児循環器科, 3.久留米大学医学部 小児科）

Digital Oral | 心臓血管機能

デジタルオーラル II（ P13）

心臓血管機能 1

指定討論者:富松 宏文（とみまつ小児科循環器クリニック）
指定討論者:安河内 聰（慈泉会相澤病院）

[P13-1] 右室心尖部の運動方向の決定因子と右室機能計測に与える影響－ MRIによる検証
○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.国際医療福祉大学成田病院小児科）

[P13-2] 機能的右室型単心室の姑息術前後の右室機能の変化
○佐藤 一寿, 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）

[P13-3] フォンタン術後症例における心血管造影後の中心静脈圧上昇の臨床的意義
○滝沢 友里恵[1], 齋木 宏文[1], 高橋 卓也[1], 齊藤 寛治[1], 佐藤 啓[1], 後藤 拓弥[2], 桑田 聖子[1], 中野 智[1], 小泉 淳一[2], 高橋 信[1], 小山 耕太郎[1] （1.岩手医科大学医学部 小児科学講座, 2.岩手医科大学医学部 心臓血管外科学講座）

[P13-4] 血管インピーダンス変化の平均駆出圧に与える影響：インピーダンスの簡便な求め方の検証
○竹蓋 清高[1], 犬塚 亮[2], 植田 由依[1], 内藤 千絵[1], 簇 義仁[1], 中西 敏雄[1], 中川 良[1], 佐藤 有美[1], 塚田 洋樹[1], 金川 奈央[1], 先崎 秀明[1] （1.国際医療福祉大学成田病院 小児科, 2.東京

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

大学医学部 小児科）

[P13-5] 心室中隔欠損における肺動脈キャパシタンスの検討

○山形 知慧, 永峯 宏樹, 佐藤 麻朝, 森川 哲之, 山田 浩之, 小山 裕太郎, 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）

[P13-6] 左心系弁膜疾患と心室拡張障害の関連~僧帽弁への介入は術後心室拡張機能障害と関連する~

○齋藤 寛治[1], 齋木 宏文[1], 高橋 卓也[1], 滝沢 友里恵[1], 佐藤 啓[1], 桑田 聖子[1], 中野 智[1], 後藤 拓弥[2], 高橋 信[1], 小泉 淳一[2], 小山 耕太郎[1]（1.岩手医科大学附属病院 小児科, 2.岩手医科大学附属病院 心臓血管外科）

Digital Oral | 心臓血管機能

デジタルオーラル II（ P14）

心臓血管機能 2

指定討論者:鎌田 政博（たかのばし中央病院）
指定討論者:桃井 伸緒（福島県立医科大学医学部小児科）

[P14-1] 無負荷時心筋最大短縮速度 (Vmax)、生理的心筋最大短縮速度 (Vpm) による右室収縮能評価

○早渕 康信, 本間 友佳子（徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科）

[P14-2] プロプラノロールが正常乳児の心機能に及ぼす影響

○高橋 努（済生会宇都宮病院 小児科）

[P14-3] 在胎24週未満の左心機能についての検討

○横山 岳彦, 犬飼 幸子（名古屋第二赤十字病院 小児科）

[P14-4] 血漿トロンボモジュリン値から見た Glenn術後の静脈圧上昇による凝固線溶系機能の変化

○白水 優光, 佐川 浩一, 倉岡 彩子, 兒玉 祥彦, 中村 真, 石川 友一（福岡市立こども病院）

[P14-5] 完全大血管転位1型に対する大動脈スイッチ後の左室拡張末期圧上昇は周術期合併症と関連がある

○額賀 俊介[1], 塚田 正範[1], 小澤 淳一[1], 阿部 忠朗[1], 沼野 藤人[1], 杉本 愛[2], 渡邉 マヤ[2], 白石 修一[2], 齋藤 昭彦[1]（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）

Digital Oral | カテーテル治療

デジタルオーラル II（ P15）

カテーテル治療 1

指定討論者:須田 憲治（久留米大学医学部 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）

[P15-1] 低体重児の動脈管開存症に対する閉鎖術式の推移

○桑原 直樹[1], 寺澤 厚志[1], 山本 哲也[1], 田中 秀門[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], 山本 裕[3], 河野 芳功[3]（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, 3.岐阜県総合医療センター 新生児内科）

[P15-2] Amplatzer Duct Occluder-I（ ADO-I）の最小径は留置から半年かけて一定値に収束する.

○高室 基樹[1], 吉川 靖[1], 名和 智裕[1], 澤田 まどか[1], 和田 励[2], 春日 亜衣[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.札幌医科大学 医学部 小児科学講座）

[P15-3] 当センターにおけるピッコロオクルーダー時代の動脈管閉鎖術に関する検討

○松尾 久実代[1], 高橋 邦彦[1], 藤崎 拓也[1], 森 雅啓[1], 橋本 和久[1], 浅田 大[1], 石井 陽一郎[1], 青木 寿明[1], 盤井 成光[2], 萱谷 太[1]（1.大阪母子医療センター 小児循環器科, 2.大阪母子医療センター 心臓血管外科）

[P15-4] 体重6kg未満の動脈管開存乳児に対するデバイス閉鎖術の経験

○三崎 泰志, 高見澤 幸一, 小澤 由衣, 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）

[P15-5] 高度肺高血圧を合併した21トリソミー, ASD, PDAに対する Amplatzer piccolo occluderによる閉鎖経験

○加藤 匡人, 藤本 一途, 廣田 篤史, 加藤 温子, 黒嵜 健一（国立循環病研究センター 小児循環器内科）

Digital Oral | カテーテル治療

デジタルオーラル II（ P16）

カテーテル治療 2

指定討論者:馬場 健児（岡山大学病院IVRセンター）
指定討論者:萱谷 太（大阪母子医療センター）

[P16-1] ADO-IIのディスクは留置後3ヶ月で扁平化する

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

[P16-2] Amplatzer Cribriform Multi-Fenestrated Septal Occluder留置の際に PTA用バルーンで欠損孔を拡張しデリバリーシース通過を可能とした多孔性心房中隔欠損の一例

○広田 幸穂, 田中 敏克, 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）

[P16-3] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術後に房室ブロックを生じ経皮的デバイス除去を行った2例

○喜瀬 広亮, 藤井 隆成, 富田 英, 大山 伸雄, 清水 武, 長岡 孝太, 石井 瑤子, 石神 修大, 樽井 俊, 宮原 義典, 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）

[P16-4] 当院での大静脈狭窄に対する経皮的バルーン血管形成術についての分析

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

Digital Oral | カテーテル治療

デジタルオーラル II（ P17）

カテーテル治療 3

指定討論者:片岡 功一（広島市立広島市民病院）
指定討論者: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）

[P17-1] 左肺動脈低形成の failed Fontan症例に対してステント留置を行った1例

○本田 啓 （熊本赤十字病院 小児科）

[P17-2] 当院において大動脈縮窄(CoA)に対するステント留置術を施行した5例の検討

○島田 空知, 上田 友実, 前田 佳真, 小林 匠, 斎藤 美香, 吉敷 香菜子, 浜道 裕二, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 （榊原記念病院 小児循環器科）

[P17-3] 当院で経験した左肺動脈近位部欠損症の2例ー術後肺動脈狭窄に対する治療方針の検討ー

○近藤 亜耶[1], 三木 康暢[1], 松島 峻介[2], 松岡 道生[1], 亀井 直哉[1], 小川 禎治[1], 日隈 智憲[2], 富永 健太[1], 松久 弘典[2], 田中 敏克[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）

[P17-4] 右室流出路ステント留置を行なった4症例

○杉山 隆朗, 藤岡 泰生, 稲毛 章郎, 大石 芳久 （日本赤十字社医療センター）

[P17-5] 肺動脈狭窄症に対して薬剤溶出性ステント留置後のステント内再狭窄を血管内超音波にて評価した1例

○関谷 崇志[1], 横田 順[1], 谷川 和泉[1], 佐藤 孝司[1], 村澤 孝秀[1], 久保 仁[1], 齊藤 暁人[3], 白神 一博[2], 浦田 晋[2], 犬塚 亮[2], 土井 研人[1] （1.東京大学医学部附属病院 医療機器管理部, 2.東京大学医学部附属病院 小児科, 3.東京大学医学部附属病院 循環器内科）

Digital Oral | カテーテル治療

デジタルオーラル II（ P18）

カテーテル治療 4

指定討論者:脇 研自（大原記念倉敷中央医療機構 倉敷中央病院）
指定討論者:加藤 温子（国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[P18-1] Amplatzer Vascular Plugと Coilの組み合わせで行う効果的な血管塞栓治療

○長友 雄作, 永田 弾, 松岡 良平, 江口 祥美, 豊村 大亮, 福岡 将治, 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）

[P18-2] 純型肺動脈閉鎖に合併した冠動脈瘻に対し Amplatzer Vascular PlugIIで塞栓を行った1例

○土井 大人, 宗内 淳, 江崎 大起, 小林 優, 古田 貴士, 杉谷 雄一郎, 渡邉 まみ江 （JCHO九州病院 小児科）

[P18-3] 先天性冠動脈瘻に対する乳幼児期カテーテル治療

○葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 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）

Digital Oral | カテーテル治療

デジタルオーラル II（ P19）

カテーテル治療 5

指定討論者:桑原 直樹（岐阜県総合医療センター）
指定討論者:金 成海（静岡県立こども病院）

[P19-1] 三尖弁閉鎖症/肺動脈弁欠損症に対する肺動脈バルーン閉鎖テストの有用性

○江崎 大起, 宗内 淳, 渡辺 まみ江, 杉谷 雄一郎, 土井 大人, 古田 貴士, 小林 優, 落合 由恵, 城尾 邦彦 （JCHO九州病院）

[P19-2] 肺動脈弁狭窄症における経皮的肺動脈弁形成術の予後について

○矢内 俊, 山田 浩之, 小山 裕太郎, 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）

[P19-3] Fontan術後早期の深部静脈血栓に対するIVCフィルター留置の有効性

○鈴木 詩央[1], 権守 延寿[1], 石川 悟[1], 飯島 正紀[1], 安藤 達也[1], 板倉 良輔[2], 藤原 優子[3] （1.東京慈恵会医科大学附属病院 小児科, 2.東京慈恵会医科大学附属病院 循環器内科, 3.町田市民病院 小児科）

Digital Oral | 電気生理学・不整脈

デジタルオーラル II（ P20）

電気生理学・不整脈 1

指定討論者:立野 滋（千葉市立海浜病院小児科）
指定討論者:加藤 愛章（国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[P20-1] QT延長による2:1房室ブロックを発症し、LMNA遺伝子変異を認めた21トリソミーの1例

○森田 理沙[1], 波若 秀幸[2], 浦山 耕太郎[1], 真田 和哉[1], 田原 昌博[1], 山田 和紀[3] （1.あかね会土谷総合病院 小児科, 2.県立広島病院 新生児科, 3.あかね会土谷総合病院 心臓血管外科）

[P20-2] 学校心臓検診における QT延長を契機に診断した特発性副甲状腺機能低下症の一例

○提島 丈雄, 金森 良介, 阿久澤 大智, 山崎 愛実, 中西 祐斗, 沼田 寛, 吉田 真衣, 吉村 元文, 荒井 篤, 桝野 浩彰, 渡辺 健（田附興風会医学研究所北野病院 小児科）

[P20-3] 心室性不整脈のみを呈した Andersen-Tawil症候群

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

（ LQT7）の1例

○磯 武史[1], 福永 英生[1], 原田 真菜[1], 松井 こと子[1], 古川 岳史[1], 高橋 健[1], 稀代 雅彦[1], 田淵 晴名[2], 林 英守[2], 関田 学[2], 清水 俊明[1] （1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 循環器内科）

[P20-4] LQT8におけるベラパミルの治療効果は遺伝子変異により異なる

○小澤 淳一[1], 大野 聖子[2], 鈴木 博[3], 額賀 俊介[1], 塚田 正範[1], 阿部 忠朗[1], 沼野 藤人[1], 堀江 稔[4], 齋藤 昭彦[1] （1.新潟大学 小児科, 2.国立循環器病研究センター 分子生物学部, 3.魚沼基幹病院 小児科, 4.滋賀医科大学 アジア疫学研究センター）

[P20-5] 失神を契機に発見された肥大型心筋症と QT延長症候群を合併した3歳女児に対する ICD植込み術 - 体格の小さな小児に対する ICD植込みの工夫-

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

Digital Oral | 電気生理学・不整脈

デジタルオーラル II（ P21）

電気生理学・不整脈 2

指定討論者:梶山 葉（京都府立医科大学）
指定討論者:吉田 修一朗（JCHO中京病院）

[P21-1] 7日間ホルター心電図が VTの発見、治療強化に有用であったカテコラミン誘発多形性心室頻拍(CPVT)の15歳男児例

○粟野 裕貴, 安孫子 雅之, 高橋 辰徳, 藤井 隆 （山形大学医学部 小児科）

[P21-2] トレッドミルを行った小児患者の心拍数の推移についての検討

○小山 裕太郎, 森川 哲行, 山形 知慧, 佐藤 麻朝, 山田 浩之, 矢内 俊, 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）

[P21-3] 心室頻拍停止後に cardiac memoryによる T波変化をみとめた小児例

○中村 隆広, 武井 陽, 三澤 正弘 （東京都立墨東病院 小児科）

[P21-4] 異なる経過の促進房室接合部調律の2症例

○田中 裕治 （国立病院機構鹿児島医療センター 小児科）

[P21-5] Brugada症候群の薬剤抵抗性単形性心室頻拍に対して心内膜アブレーションが奏功した一例

○鍋嶋 泰典[1], 連 翔太[1], 森 仁[2], 横山 晶一郎[3], 三浦 大[3], 戸田 紘一[1], 小島 拓朗[1], 葭葉 茂樹[1], 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.埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科, 3.東京都立小児総合医療センター 循環器科）

[P21-6] 右胸部誘導で QRパターンを示す小児 Brugada症候群の一例

○渡部 誠一, 中村 蓉子, 櫻井 牧人, 渡邉 友博 （総合病院土浦協同病院 小児科）

[P21-7] 難治性心室頻拍に対して stepwise ablationが有効であった一例

○佐藤 要[1], 大森 紹玄[1], 小川 陽介[1], 田中 優[1], 白神 一博[1], 浦田 晋[1], 松井 彦郎[1], 柴田 深雪[2], 平田 康隆[2], 小島 敏弥[3], 犬塚 亮[1] （1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 心臓外科, 3.東京大学医学部附属病院 循環器内科）

Digital Oral | 電気生理学・不整脈

デジタルオーラル II（ P22）

電気生理学・不整脈 3

指定討論者:青木 寿明（大阪母子医療センター）
指定討論者:吉田 葉子（大阪市立総合医療センター）

[P22-1] 両側心耳に頻拍起源を認めた心房頻拍の一例

○熊本 崇[1], 峰松 伸弥[1], 江崎 大起[2], 土井 大人[2], 杉谷 雄一郎[2], 渡邊 まみ江[2], 宗内 淳[2] （1.佐賀大学医学部付属病院 小児科, 2.JCHO九州病院 循環器小児科）

[P22-2] 複数副伝導路のマッピングに高密度マッピングが有用であった5歳女児例

○水冨 慎一朗[1], 藤田 修平[1], 近田 明男[2], 臼田 和生[2], 畑崎 喜芳[1] （1.富山県立中央病院 小児科, 2.富山県立中央病院 循環器内科）

[P22-3] 小児孤立性心房細動に対してカテーテルアブレーション治療を行った3例

○福留 啓祐, 鈴木 嗣敏, 寺師 英子, 吉田 葉子, 中村 好秀（大阪市立総合医療センター）

[P22-4] 5kg以下の小児に対するカテーテルアブレーションの検討

○芳本 潤[1,2], 新居 正基[2], 満下 紀恵[2], 金 成海[2], 佐藤 慶介[2], 元野 憲作[3], 坂本 喜三郎[4] （1.静岡県立こども病院 不整脈内科, 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, 4.静岡県立こども病院 循環器集中治療科）

Digital Oral | 電気生理学・不整脈

デジタルオーラル II（ P23）

電気生理学・不整脈 4

指定討論者:鈴木 嗣敏（大阪市立総合医療センター）
指定討論者:住友 直方（埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科）

[P23-1] ファロー四徴術後の47歳男性に対する His束左脚ペーシングでのペースメーカ植え込み

○竹蓋 清高, 簇 義仁, 中西 敏雄, 中川 良, 佐藤 有美, 植田

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

由依, 先崎 秀明 （国際医療福祉大学成田病院 小児科）

[P23-2] 長期間続く心室内非同期により、治療を行っても局所心筋障害が改善しなかった3症例

○河合 駿, 渋谷 悠馬, 水野 雄太, 池川 健, 市川 泰広, 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）

[P23-3] ペースメーカー部位・モード変更により改善した先天性完全房室ブロック・拡張型心筋症の1例

○川合 玲子[1], 高月 晋一[1], 判治 由律香[1], 片山 雄三[2], 與田 仁志[3], 松裏 裕行[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.東邦大学医療センター大森病院 新生児科）

[P23-4] 感染を契機にペースメーカーから離脱した先天性完全房室ブロックの9歳女児の一例

○古賀 健太郎, 佐藤 要, 大森 紹玄, 小川 陽介, 田中 優, 白神 一博, 浦田 晋, 益田 瞳, 松井 彦郎, 犬塚 亮 （東京大学医学部附属病院 小児科）

[P23-5] 先天性房室ブロックの早産極低出生体重児に対して一期的にペースメーカ植込術を行った1例

○野村 隆之介[1], 佐藤 要[1], 大森 紹玄[1], 小川 陽介[1], 田中 優[1], 白神 一博[1], 浦田 晋[1], 松井 彦郎[1], 柴田 深雪[2], 平田 康隆[2], 犬塚 亮[1] （1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 小児心臓外科）

Digital Oral | 集中治療・周術期管理

デジタルオーラル II（ P24）

集中治療・周術期管理 1

指定討論者:平松 祐司（筑波大学心臓血管外科）
指定討論者:上野 倫彦（手稲渓仁会病院）

[P24-1] 気管切開を合併した小児開心術の経験

○中西 啓介, 川崎 志保理, 天野 篤 （順天堂大学医学部附属順天堂医院 心臓血管外科）

[P24-2] 小児先天性心疾患手術後患者における無気肺の発症状況とその関連因子の検討

○熊丸 めぐみ[1], 下山 伸哉[2], 新井 修平[2], 浅見 雄司[2], 中島 公子[2], 池田 健太郎[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）

[P24-3] カテーテル関連血流感染時における起因菌のカテーテル検出部位についての検討

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

[P24-4] 小児心臓手術術後の高アミラーゼ血症の臨床的意義

○土橋 智弥[1], 鈴木 崇之[1], 垣本 信幸[1], 末永 智浩[1], 武内 崇[1], 鈴木 啓之[1], 金子 政弘[2], 上松 耕太[2], 長嶋 光樹[2], 西村 好晴[2] （1.和歌山県立医科大学 小児科, 2.和歌山県立医科大学 心臓血管外科）

[P24-5] 一時的心外膜ペーシングリードの有用性の検討

○名井 栄実菜[1,2], 大崎 真樹[1], 秋山 類[1], 板倉 隆太[1], 居石 崇志[1], 渡邉 伊知郎[1], 田邊 雄大[2], 元野 憲作[2], 濱本 奈央[2], 齊藤 修[1] （1.東京都立小児総合医療センター 救命・集中治療部 集中治療科, 2.静岡県立こども病院 循環器集中治療科）

[P24-6] 気道病変を合併する高肺血流性心疾患の臨床像と治療介入についての検討

○林 知宏, 山内 真由子, 岡部 礼恵, 土井 悠司, 上田 和利, 荻野 佳代, 脇 研自, 新垣 義夫 （倉敷中央病院 小児科）

Digital Oral | 集中治療・周術期管理

デジタルオーラル II（ P25）

集中治療・周術期管理 2

指定討論者:小田 晋一郎（九州大学大学院医学研究院循環器外科学）
指定討論者:杉村 洋子（千葉県こども病院）

[P25-1] Willis動脈輪奇形に伴う広範囲脳梗塞の報告とその対策

○園部 藍子, 加藤 秀之, 山本 隆平, 石井 知子, 五味 聖吾, 松原 宗明, 平松 祐司 （筑波大学附属病院 心臓血管外科）

[P25-2] 小口径人工血管流量制御装置開発における圧閉バルーンの性能の最適化を目的とするシミュレーション解析

○鈴木 昌代[1], 小西 隼人[1], 勝間田 敬弘[1], 吉戸 新之介[2], 加藤 宏成[2], 筒井 康弘[2], 田地川 勉[3], 根本 慎太郎[1] （1.大阪医科薬科大学医学部 外科学講座 胸部外科教室, 2.東海メディカルプロダクツ, 3.関西大学 システム理工学部 機械工学科）

[P25-3] 極低出生体重児の大動脈縮窄症に対して経皮的大動脈バルーン拡張術後に外科的修復を行った1例

○清水 大輔[1,2], 宗内 淳[2], 土井 大人[2], 杉谷 雄一郎[2], 古田 貴士[2], 小林 優[2], 江崎 大起[2], 渡邉 まみ江[2], 落合 由恵[3], 城尾 邦彦[3] （1.産業医科大学 小児科, 2.JCHO九州病院 小児科, 3.JCHO九州病院 心臓血管外科）

[P25-4] 新生児遷延性肺高血圧症を合併した完全大血管転位症1型の4例

○山内 真由子, 土井 悠司, 上田 和利, 荻野 佳代, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 （倉敷中央病院 小児科）

[P25-5] 三尖弁閉鎖症1cに対する mPAB術後、早期に右室流出路狭窄をきたす症例が存在する

○永田 佳敬, 大橋 直樹, 佐藤 純, 吉井 公浩, 今井 祐喜, 吉田 修一郎, 西川 浩, 小坂井 基史, 野中 利通, 櫻井 寛久, 櫻井 一 （JCHO中京病院 中京こどもハートセンター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P25-6] 電気的インピーダンス法を用いて、動脈管閉鎖術前後の連続的な血行動態の解析をした1例

○浅野 聡, 高橋 努 （済生会宇都宮病院 小児科）

Digital Oral | 心筋心膜疾患

デジタルオーラル II（ P26）

心筋心膜疾患 1

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）
指定討論者:廣野 恵一（富山大学附属病院）

[P26-1] Desmin遺伝子変異と完全房室ブロックを合併した肥大型心筋症の関連性

○岡 秀治[1], 今西 梨菜[1], 古川 卓朗[2], 田邊 康子[3], 廣野 恵一[4], 中右 弘一[1], 東 寛[1] （1.旭川医科大学 小児科, 2.市立旭川病院 小児科, 3.旭川医科大学 循環器内科, 4.富山大学 小児科）

[P26-2] 入院での心臓移植待機中に急性心筋炎に罹患した肥大型/拘束型心筋症の一例

○上山 敦子, 石田 秀和, 成田 淳, 石井 良, 廣瀬 将樹, 江見 美杉, 吉原 千華, 大薗 恵一 （大阪大学医学部附属病院 小児科）

[P26-3] Noonan症候群，閉塞性肥大型心筋症に対して高容量プロプラノロール投与を行った3例

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

[P26-4] 閉塞性肥大型心筋症術後の心房頻拍に高用量β遮断薬が有効であった Noonan症候群の一例

○仲岡 英幸[1], 寶田 真也[1], 伊吹 圭二郎[1], 小澤 綾佳[1], 廣野 恵一[1], 田口 雅登[2], 土居 寿男[3], 深原 一晃[3], 芳村 直樹[3], 藤田 修平[4], 畑崎 喜芳[4] （1.富山大学医学部 小児科, 2.富山大学 医薬品安全性学研究室, 3.富山大学医学部 第一外科, 4.富山県立中央病院 小児科）

Digital Oral | 心筋心膜疾患

デジタルオーラル II（ P27）

心筋心膜疾患 2

指定討論者:木村 正人（宮城県立こども病院）
指定討論者:犬飼 幸子（名古屋第二赤十字病院）

[P27-1] 心室頻拍を呈した孤立性左室心筋緻密化障害の新生児例

○大崎 薫[1], 真田 和哉[2], 森田 理沙[2], 浦山 耕太郎[2], 田原 昌博[2] （1.呉医療センター・中国がんセンター 小児科, 2.あかね会 土谷総合病院 小児科）

[P27-2] 心筋生検によって診断に至った Leigh脳症の一例

○丸尾 優爾[1,2], 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）

[P27-3] 化学療法中の発熱性好中球減少症に合併した敗血症性心筋症の2例～たこつぼ型心筋症との異同～

○清水 大輔[1,2], 宗内 淳[2], 神代 万壽美[1,3] （1.産業医科大学 小児科, 2.JCHO九州病院, 3.北九州総合病院 小児科）

[P27-4] フォンタン術後亜急性期に一過性の心室機能低下を認めた2例

○兒玉 祥彦[1], 倉岡 彩子[1], 石川 友一[1], 中村 真[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2], 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 循環器科）

[P27-5] 未診断で救命しえなかった家族性拡張型心筋症の一例

○金森 良介[1], 阿久澤 大智[1], 吉村 元文[1], 中西 佑斗[1], 桝野 浩彰[1], 荒井 篤[1], 坂口 平馬[2], 黒嵜 健一[2], 帆足 孝也[3], 市川 肇[3], 渡辺 健[1] （1.田附興風会医学研究所北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター病院 小児循環器内科, 3.国立循環器病研究センター病院 小児心臓外科）

[P27-6] 胸痛で発症した Ducchene型筋ジストロフィーの心筋症の一例

○中垣 麻里, 太田 隆徳, 大下 裕法, 鈴木 一孝 （名古屋市立大学 小児科）

[P27-7] 若年発症し進行性の心不全と心室頻拍を呈した左室緻密化障害の*DTNA*変異例

○寶田 真也[1], 岡部 真子[1], 宮尾 成明[1], 小栗 真人[1], 仲岡 英幸[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, 2.国際医療福祉大学医学部 小児科）

[P27-8] 乳児期に拡張型心筋症様症状を呈した長期経過観察中の2症例

○末永 智浩[1], 土橋 智弥[1], 鈴木 崇之[1], 垣本 信幸[1], 武内 崇[1], 鈴木 啓之[1], 澁田 昌一[2], 村山 友梨[2], 竹腰 信人[3], 立花 伸也[4] （1.和歌山県立医科大学 小児科, 2.紀南病院 小児科, 3.公立那賀病院 小児科, 4.橋本市民病院 小児科）

Digital Oral | 心筋心膜疾患

デジタルオーラル II（ P28）

心筋心膜疾患 3

指定討論者:石井 卓（東京医科歯科大学医学部附属病院）
指定討論者:中嶌 八隅（聖隷浜松病院）

[P28-1] Sotos症候群に合併した慢性心膜炎の1例

○峰松 伸弥, 熊本 崇, 松尾 宗明 （佐賀大学医学部附属病院 小児科）

[P28-2] インフルエンザ B型感染により特異的に房室伝導障害をきたし、心臓ペースメーカー植込みに至った急性心筋炎の1例

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

志保理[2], 清水 俊明[1] （1.順天堂大学医学部 小児科・思春期科, 2.順天堂大学医学部 心臓血管外科）

[P28-3] 拡張型心筋症の経過観察中に合併した収縮性心膜炎に伴う蛋白漏出性胃腸症の1例－心エコー図による右房機能の経過－

○齊藤 央[1], 河合 駿[2], 市川 泰広[2], 小野 晋[2], 金 基成[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 検査科, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

[P28-4] Everolimus投与すべきか判断に苦慮した結節性硬化症に合併する新生児巨大心横紋筋腫の一例

○櫻井 牧人, 池田 翔, 高井 詩織, 中村 蓉子, 渡部 誠一（総合病院 土浦協同病院）

[P28-5] 心不全診断の pitfall ~mid-aortic syndromeの1例~

○高見澤 幸一[1], 進藤 考洋[1], 小澤 由衣[1], 高梨 学[1], 林 泰佑[1], 三崎 泰志[1], 村越 未希[2], 早川 格[3], 西村 奈穂[4], 小野 博[1], 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 腎臓・リウマチ・膠原病科, 3.国立成育医療研究センター 神経科, 4.国立成育医療研究センター 手術・集中治療部）

Digital Oral | 心不全・心移植

デジタルオーラル II（ P29）

心不全・心移植 1

指定討論者:進藤 考洋（国立成育医療研究センター）
指定討論者:平 将生（大阪大学大学院医学系研究科 ）

[P29-1] 補助人工心臓装着患者のリハビリテーションの現状と課題

○天尾 理恵[1], 唐沢 康暉[1], 平田 康隆[2], 浦田 晋[3], 犬塚 亮[3], 小野 稔[2], 芳賀 信彦[1] （1.東京大学医学部附属病院 リハビリテーション部, 2.東京大学医学部附属病院 心臓外科, 3.東京大学医学部附属病院 小児科）

[P29-2] 小児心臓移植後抗体関連型拒絶反応により心停止となった一例

○浦田 晋, 小川 陽介, 佐藤 要, 大森 紹玄, 田中 優, 白神 一博, 益田 瞳, 松井 彦郎, 犬塚 亮 （東京大学医学部 小児科）

[P29-3] イバブラジンが奏功した心臓移植後抗体関連拒絶反応によるグラフト不全の一例

○小川 陽介, 佐藤 要, 大森 紹玄, 田中 優, 白神 一博, 益田 瞳, 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）

[P29-4] 心臓移植治療を受ける学童期患児への意思決定支援について

○清川 絢加, 田中 光, 岡田 咲子, 藤本 美奈子, 山下 知穂（国立循環器病研究センター）

[P29-5] 移植後リンパ増殖性疾患の早期鑑別における血中EBウイルス DNA検索の意義

○浦田 晋, 小川 陽介, 佐藤 要, 大森 紹玄, 田中 優, 白神 一博, 益田 瞳, 松井 彦郎, 犬塚 亮 （東京大学医学部 小児科）

[P29-6] 心臓移植後の BNP

○石戸 美妃子, 原田 元, 新川 武史, 稲井 慶 （東京女子医科大学 循環器小児科）

[P29-7] 学齢期の植込型補助人工心臓装着術後の管理についての考察

○戸井 遥那, 大山 紗智子, 永井 孝明, 池上 良子, 永吉 直美（国立循環器病研究センター 看護部）

Digital Oral | 心不全・心移植

デジタルオーラル II（ P30）

心不全・心移植 2

指定討論者:平田 康隆（東京大学医学部附属病院）
指定討論者:石田 秀和（大阪大学大学院 医学系研究科）

[P30-1] 先天性心疾患においてナトリウム利尿ペプチドは何を表しているか

○齋木 宏文[1], 高橋 卓也[1], 齋藤 寛治[1], 滝沢 友里恵[1], 佐藤 啓[1], 後藤 拓弥[2], 桑田 聖子[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 医学部 小児科学講座, 2.岩手医科大学 医学部 心臓血管外科学講座）

[P30-2] 乳幼児期に心臓再同期療法を施行した単心室症例での中長期の臨床経過

○坂本 真季子[1], 東 浩二[2], 石井 徹子[2], 中島 弘道[2], 青木 満[3], 青墳 裕之[2] （1.千葉県こども病院 小児科, 2.千葉県こども病院 循環器科, 3.千葉県こども病院 心臓血管外科）

[P30-3] 小児におけるアントラサイクリン系薬剤を用いた化学療法が収縮機能に与える影響

○和田 茜[1], 梶山 葉[2], 池田 和幸[2], 糸井 利幸[2] （1.京都府立医科大学大学院 医学研究科, 2.京都府立医科大学 小児科）

[P30-4] 心筋仕事指数を用いた小児前駆 B細胞急性リンパ球性白血病患者の心機能評価

○秋本 智史[1], 高橋 健[1,2], 秋谷 梓[1], 細野 優[1], 井福 真友美[2], 磯 武史[2], 重光 幸栄[2], 富田 理[2], 藤村 純也[2], 齊藤 正博[2], 清水 俊明[2] （1.順天堂大学 小児科 大学院, 2.順天堂大学 小児科）

[P30-5] 2心室症例の右心機能不全に対する one and one half ventricular repair

○前田 佳真, 小林 匠, 齋藤 美香, 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 小児循環器科）

[P30-6] 当院における小児に対する開胸下 CRTの有用性

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○栄徳 隆裕[1], 大月 審一[1], 馬場 健児[1], 近藤 麻衣子[1], 福嶋 遥佑[1], 重光 祐輔[1], 平井 健太[1], 笠原 真悟[2], 小谷 恭介[2], 川畑 拓也[2], 原 真祐子[1] （1.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 小児循環器科, 2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科）

Digital Oral | 自律神経・神経退役因子・心肺機能

デジタルオーラル II（ P31）

自律神経・神経退役因子・心肺機能

指定討論者:岸 勘太（大阪医科薬科大学）
指定討論者:平田 陽一郎（北里大学医学部 小児科学）

[P31-1] Thulesiusダイアグラムと Lorenzプロットを用いた体位性頻脈症候群の評価

○高橋 一浩 （木沢記念病院 小児科）

[P31-2] 小児正常構造心のトレッドミル運動負荷試験における血圧反応

○佐々木 赳[1], 川崎 有希[1], 江原 英治[1], 小林 大輔[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）

[P31-3] 神経性食思不振症患者の特異な循環調整と心機能変化

○植田 由依[1], 竹蓋 清高[1], 内藤 千絵[1], 中川 良[1], 梶村 いちげ[1], 伴 由布子[1], 簇 義仁[1], 半田 聡[2], 中里 道子[2], 中西 敏雄[1], 先崎 秀明[1] （1.国際医療福祉大学成田病院 小児科, 2.国際医療福祉大学成田病院 精神科）

Digital Oral | 術後遠隔期・合併症・発達

デジタルオーラル II（ P32）

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）
指定討論者:松久 弘典（兵庫県立こども病院）

[P32-1] 新生児期に Cone手術を施行した重症 Ebstein病1症例の中期転帰

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

[P32-2] 先天性心疾患術後から乳び胸管理に難渋しリンパ管造影を実施したヌーナン症候群の乳児例

○佐藤 逸美, 白石 真大, 辻岡 孝郎, 佐々木 大輔, 永井 礼子, 泉 岳, 山澤 弘州, 武田 充人 （北海道大学医学部 小児科学講座）

[P32-3] 先天性心疾患児の血便に関する危険因子の検討

○野村 羊示, 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）

[P32-4] Blalock-Taussigシャント術後の感染性仮性動脈瘤に対するハイブリッド治療

○國方 歩[1], 杉山 隆朗[1], 藤岡 泰生[1], 稲毛 章郎[1], 小林 城太郎[2], 大石 芳久[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）

[P32-5] 新生児期・乳児期の心臓血管外科術後の頭蓋内出血の検討

○太安 孝允[1,2], 酒井 渉[2], 新井 洋輔[3], 岡本 卓也[3], 夷岡 徳彦[3], 吉川 靖[4], 名和 智裕[2,4], 澤田 まどか[4], 高室 基樹[4], 大場 淳一[2,3] （1.北海道大学病院 救急科, 2.北海道立子ども総合医療療育センター 小児集中治療科, 3.北海道立子ども総合医療療育センター 心臓血管外科, 4.北海道立子ども総合医療療育センター 小児循環器内科）

Digital Oral | 術後遠隔期・合併症・発達

デジタルオーラル II（ P33）

術後遠隔期・合併症・発達 2

指定討論者:金子 幸裕（国立成育医療研究センター 心臓血管外科）
指定討論者:池田 義（京都大学医学部附属病院）

[P33-1] 単心室児の体格成長と臨床像の関連

○山田 佑也, 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 循環器科）

[P33-2] Fontan術後遠隔期に消化管 Angiectasialによると思われる消化管出血を合併した左心低形成症候群の女児

○橋田 祐一郎[1], 河場 康郎[1], 美野 陽一[2], 近藤 麻衣子[3], 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）

[P33-3] 単心室循環心疾患児への過度な横隔膜縫縮は重篤な体肺動脈側副血管増生の原因となりうる

○伊吹 圭二郎[1], 寶田 真也[1], 仲岡 英幸[1], 小澤 綾佳[1], 廣野 恵一[1], 鳥塚 大輔[2], 東田 昭彦[2], 青木 正哉[2], 芳村 直樹[2] （1.富山大学 小児科学教室, 2.富山大学 第一外科）

[P33-4] 開心術後数日で発症した Postoperative encephalopathy with choreoathetosisの2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, 2.秋田大学 医学部附属病院 総合臨床教育研修センター）

[P33-5] 総肺静脈還流異常症の術後検査の妥当性

○山本 哲也[1], 田中 秀門[1], 寺澤 厚志[1], 桑原 直樹[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.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科）

[P33-6] 乳児早期に介入を要するファロー四徴類縁疾患

○陳 又豪[1], 金 成海[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], 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

管外科）

Digital Oral | 術後遠隔期・合併症・発達

デジタルオーラル II（ P34）

術後遠隔期・合併症・発達 3

指定討論者:萩野 生男（千葉県こども病院）
指定討論者:泉 岳（北海道大学）

[P34-1] Fontan手術後患児における GH治療は蛋白漏出性胃腸症発症のリスク因子である

○本間 友佳子, 岡田 朝美, 小谷 裕美子, 早渕 康信 （徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科）

[P34-2] 当科における感染性心内膜炎の臨床像

○武智 史恵[1], 立野 滋[1,2], 森島 宏子[1], 川副 泰隆[1], 岡嶋 良知[1], 椛沢 政司[3,4], 松尾 浩三[3], 丹羽 公一郎[1,5] （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, 4.千葉市立海浜病院 心臓血管外科, 5.聖路加国際病院 心血管センター）

[P34-3] フォンタン術後の鋳型気管支炎の2例

○山下 尚人, 高村 一成, 原田 雅子 （宮崎大学 医学部 生殖発達医学講座 小児科学分野）

[P34-4] 術後もしくは未修復の重症先天性心疾患患者の臨床経過と治療に関する検討

○藤野 光洋[1], 森 秀洋[1], 中村 香絵[1], 佐々木 赳[1], 川崎 有希[1], 吉田 葉子[2], 鈴木 嗣敏[2], 小澤 秀登[3], 鍵崎 康治[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）

[P34-5] 当院における完全大血管転位症の大血管転換手術後の遠隔期成績

○田中 秀門[1], 桑原 直樹[1], 寺澤 厚志[1], 山本 哲也[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 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科）

Digital Oral | 術後遠隔期・合併症・発達

デジタルオーラル II（ P35）

術後遠隔期・合併症・発達 4

指定討論者:深江 宏治（熊本市立熊本市民病院）
指定討論者:川﨑 志保理（順天堂大学心臓血管外科）

[P35-1] 総動脈幹症術後に合併した肝細胞癌

○田原 昌博[1], 森田 理沙[1], 浦山 耕太郎[1], 真田 和哉[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）

[P35-2] Fontan術後肝合併症(FALD）の評価に有効な血清学的指標の検討

○三井 さやか, 福見 大地, 松本 一希, 羽田野 裕 （名古屋第一赤十字病院 小児循環器科）

[P35-3] Fontan型手術後の肝線維化の後方視的検討

○佐藤 麻朝[1], 前田 潤[1], 平野 暁教[2], 山形 知慧[1], 山田 浩之[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[1], 三浦 大[2] （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）

[P35-4] 臨床的に安定していると考えられていたが肝内腫瘤を認めた Fontan術後の2症例

○藤崎 拓也[1], 高橋 邦彦[1], 森 雅啓[1], 橋本 和久[1], 松尾 久実代[1], 浅田 大[1], 石井 陽一郎[1], 青木 寿明[1], 磐井 成光[2], 萱谷 太[1] （1.大阪母子医療センター 小児循環器科, 2.大阪母子医療センター 心臓血管外科）

[P35-5] フォンタン術後患者における入院時蛋白漏出性胃腸症治療の実際

○宍戸 亜由美, 大内 秀雄, 吉田 礼, 伊藤 裕貴, 藤本 一途, 岩朝 徹, 坂口 平馬, 津田 悦子, 白石 公, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター）

Digital Oral | 成人先天性心疾患

デジタルオーラル II（ P36）

成人先天性心疾患 1

指定討論者:大内 秀雄（国立循環器病研究センター 小児循環器内科）
指定討論者:笠原 真悟（岡山大学）

[P36-1] 先天性心疾患術後の血小板分布幅の推移と出血・血栓イベントの危険時期

○佐藤 正規[1], 稲井 慶[1], 原田 元[1], 朝貝 省史[1], 小木曽 正隆[1], 島田 衣里子[1], 竹内 大二[1], 石戸 美妃子[1], 豊原 啓子[1], 篠原 徳子[1], 新川 武史[1,2] （1.東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科, 2.東京女子医科大学 心臓血管外科）

[P36-2] シャント性肺動脈性高度肺高血圧を伴った成人部分肺静脈還流異常症に対して Treat and Repairを行った一例

○財満 康之, 庄嶋 賢弘, 田山 栄基 （久留米大学 医学部 外科学講座）

[P36-3] 当院における近年の植込み型ループレコーダー症例9例の検討

○三浦 文武, 前田 佳真, 小林 匠, 齋藤 美香, 吉敷 佳菜子, 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）

[P36-4] ファロー四徴症修復術後に対する肺動脈弁置換術後の遠隔成績と心機能の推移

○小出 昌秋[1], 國井 佳文[1], 立石 実[1], 奥木 聡志[1], 新堀 莉沙[1], 守内 大樹[1], 中嶌 八隅[2], 杉山 央[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

[P36-5] 右室流出路狭窄に対する流出路再形成術後急性期における不整脈発症と右室心筋の病理所見

○竹原 貴之[1], 西垣 恭一[1], 鍵崎 康治[1], 小澤 秀登[1], 江原 英治[2], 藤野 光洋[2], 佐々木 赳[2], 鈴木 嗣敏[3], 吉田 葉子[3]（1.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科, 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 小児不整脈科）

[P36-6] additional shuntを必要とした成人先天性心疾患の2症例

○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）

Digital Oral | 成人先天性心疾患

デジタルオーラル II（ P37）

成人先天性心疾患 2

指定討論者:山村 健一郎（九州大学病院）
指定討論者:市川 肇（国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[P37-1] 先天性心疾患術後患者におけるサルコペニア

○竹蓋 清高, 植田 由依, 中川 良, 簇 義仁, 佐藤 有美, 中西 敏雄, 先崎 秀明（国際医療福祉大学成田病院 小児科）

[P37-2] 重症 ACHD例の診療は多職種による包括的な対応が必要である-1症例の経験から-

○今井 祐喜, 大橋 直樹, 西川 浩, 吉田 修一朗, 吉井 公浩, 佐藤 純, 永田 佳敬（JCHO中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科）

[P37-3] 長期生存している完全大血管転位 I型の未手術成人例

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

[P37-4] 長野県立こども病院における移行期医療支援体制の発展

○瀧聞 浄宏, 林部 麻美, 坂下 一夫（長野県立こども病院 移行期医療支援センター）

[P37-5] 右上大静脈(RSVC)左房還流、 PLSVCに対し、RSVC単純結紮を行った一例

○阪口 修平, 櫻原 大智, 森 晃佑, 石井 廣人, 古川 貢之, 中村 都英（宮崎大学医学部 心臓血管外科）

[P37-6] 成人先天性心疾患患者の妊娠 リスク分類から見直そう，妊娠前リスクを知るアプローチ

○竹蓋 清高, 簇 義仁, 中川 良, 佐藤 有美, 植田 由依, 中西 敏雄, 先崎 秀明（国際医療福祉大学成田病院 小児科）

Digital Oral | 周産期・心疾患合併妊婦

デジタルオーラル II（ P38）

周産期・心疾患合併妊婦

指定討論者:藤原 優子（町田市民病院）
指定討論者:畑崎 喜芳（富山県立中央病院）

[P38-1] 2010-2020年の当院の双胎例における先天性心疾患と予後の検討

○齋藤 和由[1], 鈴木 大次郎[1], 鈴木 孝典[1,2], 小島 有紗[1], 内田 英利[1,2], 畑 忠善[1]（1.藤田医科大学医学部 小児科, 2.あいち小児保健医療総合センター）

[P38-2] フォンタン患者の不妊治療について考えるー1型糖尿病・不妊症合併のフォンタン術後症例を経験してー

○蘆田 温子[1,2], 星賀 正明[2,3], 岸 勘太[1], 劉 昌恵[4], 渡邉 大督[5], 宮田 郁[6], 小田中 豊[1], 尾崎 智康[1], 酒谷 優佳[3], 藤田 太輔[4], 芦田 明[1]（1.大阪医科大学附属病院 小児科, 2.大阪医科大学附属病院 成人先天性心疾患外来, 3.大阪医科大学附属病院 循環器内科, 4.大阪医科大学附属病院 産科・生殖医学科, 5.大阪医科大学附属病院 糖尿病代謝・内分泌内科, 6.大阪医科大学附属病院 看護部）

[P38-3] PGE1製剤に PDE-3阻害剤を併用することで動脈管閉鎖を回避できた左心低形成症候群

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

[P38-4] 当院における新生児の心筋トロポニン Iの検討

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

[P38-5] 周産期に循環管理を行った小児がん survivor 2例の経験

○梶山 葉（京都府立医科大学 小児科）

Digital Oral | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

デジタルオーラル II（ P39）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 1

指定討論者:加藤 太一（名古屋大学）
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）

[P39-1] バオバブの木の様な造影所見を呈した毛細血管拡張型肺動静脈奇形の12歳男児例

○佐々木 都寛[1], 大谷 勝記[1], 三浦 文武[1], 嶋田 淳[1], 北川 陽介[1], 小山石 隼[1], 橋本 礼佳[1], 照井 君典[1], 高橋 徹[2], 木村 大輔[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.弘前大学医学部 胸部心臓血管外科）

[P39-2] 新生児慢性肺疾患を伴う超/極低出生体重児3例の心房中隔欠損症の管理

○武岡 真美[1,2], 澤田 博文[2], 坪谷 尚季[2], 大矢 和伸[2], 大槻 祥一郎[2], 淀谷 典子[2], 大橋 啓之[2], 三谷 義英[2], 平山 雅浩[2]（1.国立病院機構 三重中央医療センター 新生児科, 2.三重大学大学院医学系研究科小児科学）

[P39-3] 特発性肺高血圧症に対する呼吸同調器付き在宅酸素投与の有効性の検討

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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

[P39-4] 剖検から肺静脈低形成と診断された肺静脈閉塞性肺高血圧のダウン症候群

○石橋 信弘, 石橋 洋子, 桑原 義典, 本村 秀樹 （国立病院機構 長崎医療センター 小児科）

[P39-5] 慢性肺疾患に伴う肺高血圧症と診断されていたが, 3歳時に片側肺静脈閉塞症が判明し, 動脈管閉鎖術時に患側肺動脈に肺出血予防のクリッピング術を施行した一例

○権守 延寿[1], 石川 悟[1], 鈴木 詩央[1], 飯島 正紀[1], 安藤 達也[1], 藤原 優子[2], 山岸 正明[3], 森田 紀代造[4] （1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.町田市民病院, 3.京都府立医科大学 外科学教室 心臓血管・小児心臓血管外科部門, 4.東京慈恵会医科大学 心臓外科学講座）

[P39-6] 当院における下行大動脈後方つり上げ手術の検討

○青木 正哉[1], 鳥塚 大介[1], 東田 昭彦[1], 寶田 真也[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）

Digital Oral | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

デジタルオーラル II（ P40）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 2

指定討論者:土井 拓（天理よろづ相談所病院）
指定討論者:中山 智孝（高知赤十字病院）

[P40-1] 慢性肺疾患関連肺高血圧に対して、内服肺血管拡張薬は有効か？

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

[P40-2] 小児肺高血圧症における selexipagの効果と副作用ならびに導入に影響を及ぼす因子の検討

○長原 慧[1], 大槻 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附属病院 小児科, 2.国立病院機構 災害医療センター 小児科）

[P40-3] セレキシパグが奏効し、次の手術ステージへ進むことができた単心室修復の3例

○岡 健介[1], 古井 貞浩[1], 鈴木 峻[1], 関 満[1], 佐藤 智幸[1], 鵜垣 伸也[2], 吉積 功[2], 河田 政明[2], 山形 崇倫[1] （1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児先天性心臓血管外科）

[P40-4] Fontan candidateに対する肺血管拡張剤の効果

○高原 真吾[1], 正木 直樹[1], 前原 菜美子[2], 鈴木 大[2], 木村 正人[2], 小澤 晃[2], 田中 高志[2], 崔 禎浩[1] （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）

[P40-5] 先天性心疾患に伴う肺高血圧に対する最近の薬物療法

○大槻 祥一郎, 三谷 義英, 澤田 博文, 大橋 啓之, 淀谷 典子, 平山 雅浩 （三重大学 小児科）

[P40-6] 肺血管拡張薬は両方向性 Glenn循環において体肺側副血行を増加させている可能性がある

○岩屋 悠生[1], 石川 友一[1], 倉岡 彩子[1], 兒玉 祥彦[1], 漢 伸彦[2], 中村 真[1], 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 胎児循環器科）

[P40-7] 小児期 Fontan循環における肺血管拡張薬の有効性

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

[P40-8] 遺伝子検査で Osler病と確定診断できた肺動静脈瘻の1例

○森 啓充[1], 馬場 礼三[1], 郷 清貴[2], 河井 悟[2], 安田 和志[2] （1.愛知医科大学 小児科, 2.あいち小児保険医療総合センター 循環器科）

[P40-9] 先天性横隔膜ヘルニアに伴う新生児肺高血圧に対する一酸化窒素吸入療法、プロスタノイド併用療法の有効性

○大槻 祥一郎, 三谷 義英, 澤田 博文, 大橋 啓之, 淀谷 典子, 平山 雅浩 （三重大学 医学部 小児科）

Digital Oral | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

デジタルオーラル II（ P41）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 3

指定討論者:松裏 裕行（東邦大学医療センター大森病院小児科）
指定討論者:澤田 博文（三重大学医学部）

[P41-1] 進行性骨化性線維異形成症に合併した肺高血圧症の1例

○西田 圭吾, 中村 太地, 岩崎 秀紀, 井美 暢子, 前田 顕子, 太田 邦雄 （金沢大学 医薬保健学域医学系 小児科）

[P41-2] 肺動静脈瘻を合併した門脈体循環シャントに対しシャント絞扼術を行った生後3ヶ月の多脾症候群の1例

○伊藤 諒一[1,2], 森鼻 栄治[1], 鈴木 孝典[1,2], 大島 康徳[1,2], 内田 英利[1,2], 鬼頭 真知子[1,2], 河井 悟[2], 安田 和志[2] （1.あいち小児保健医療総合センター 新生児科, 2.あいち小児保健医療総合センター 循環器科）

[P41-3] 当科で経験した小児悪性腫瘍治療後の肺動脈性肺高血圧症2症例

○藤井 隆, 粟野 裕貴, 高橋 辰徳, 安孫子 雅之 （山形大学医学部 小児科）

[P41-4] 重症慢性肺疾患に肺高血圧症を合併し、 NO吸入とsildenafil導入にて改善を認めた一例

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○池田 翔, 櫻井 牧人, 高井 詩織, 中村 蓉子, 渡部 誠一（土浦協同病院）

[P41-5] 肺高血圧症状を契機に診断し免疫抑制治療を先行させることができた結合組織病の2小児例

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

Digital Oral | 心血管発生・基礎研究

デジタルオーラル II（ P42）
心血管発生・基礎研究

指定討論者:柴田 映道（慶應義塾大学医学部小児科）
指定討論者:土橋 隆俊（川崎市立川崎病院）

[P42-1] 若年性に着眼した循環器難病の新たな治療開発への取り組み

○森 雅樹（国立循環器病研究センター研究所）

[P42-3] 肺高血圧症進展過程における Dexmedetomidineの効果

○山口 洋平[1], 細川 奨[1], 梶川 優介[2], 長原 慧[1], 大槻 彩子[1], 渡邉 友博[1], 石井 卓[1], 古川 哲史[3], 土井 庄三郎[4]（1.東京医科歯科大学 小児科, 2.埼玉県立小児医療センター 救急診療科, 3.東京医科歯科大学 生体情報薬理学, 4.国立病院機構災害医療センター 小児科）

[P42-4] 不死化 B細胞由来 iPS心筋細胞作製における心筋細胞塊形成による分化誘導法の改善

○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], 中西 敏雄[1], 稲井 慶[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）

[P42-5] 患者由来 iPS細胞を用いた HOIL-1L欠損症における拡張型心筋症発症のメカニズム解明

○赤木 健太郎, 馬場 志郎, 福村 史哲, 久米 英太朗, 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）

[P42-6] ラット摘出灌流心において膜透過処理により誘発した死戦期カルシウム波の解析及び収縮帯形成との関連についての検討

○森下 祐馬, 田中 秀央（京都府立医科大学 細胞分子機能病理学）

Digital Oral | 川崎病・冠動脈・血管

デジタルオーラル II（ P43）
川崎病・冠動脈・血管 1

指定討論者:三浦 大（東京都立小児総合医療センター）
指定討論者:神山 浩（ひろ小児科ファミリークリニック）

[P43-1] 川崎病急性期治療後の中期における転帰

○中田 利正（青森県立中央病院 小児科）

[P43-2] 生ワクチン接種歴を有する川崎病患児におけるインフリキシマブ投与の安全性および有効性

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

[P43-3] 川崎病急性期におけるホルター心電図の Tpe/QTと冠動脈瘤の関係

○秦野 敬子[1], 齋藤 和由[2], 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）

[P43-4] 川崎病患者における腎機能障害の分析

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

[P43-5] 先天性心疾患に川崎病を合併すると、冠動脈合併症は増加するのか？

○田邊 雄大[1], 金 成海[2], 石垣 瑞彦[2], 佐藤 慶介[2], 芳本 潤[2], 満下 紀恵[2], 新居 正基[2], 田中 靖彦[2]（1.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 2.静岡県立こども病院 循環器科）

[P43-6] 東北大学病院小児科における川崎病に対する血漿交換療法の効果についての検討

○黒田 薫, 大田 千晴, 大軒 健彦, 岩澤 伸哉（東北大学病院 小児科）

Digital Oral | 川崎病・冠動脈・血管

デジタルオーラル II（ P44）
川崎病・冠動脈・血管 2

指定討論者:安田 謙二（島根大学医学部）
指定討論者:野村 裕一（鹿児島市立病院）

[P44-1] 経過中にけいれんを認め可逆性脳梁膨大部病変を有する軽症脳炎・脳症（ MERS）を合併した川崎病の1例

○竹田 義克, 佐藤 啓, 八木 英哉, 河畑 孝佳, 荒木 来太（石川県立中央病院 小児内科）

[P44-2] 生後3か月で発症した無熱性冠動脈瘤合併高安動脈炎の1例

○辻井 信之, 豊川 富子, 吉澤 弘行（奈良県立医科大学 小児科）

[P44-3] 川崎病心血管後遺症による成人期血栓性動脈瘤の1例から Xa阻害薬による抗血栓療法の可能性を検証する

○赤澤 祐介[1,2,3,4], 稲葉 慎二[1], 青野 潤[1], 宮田 豊寿[2], 森谷 友造[3], 千阪 俊行[3], 太田 雅明[3], 高田 秀実[3,4], 山本 英一[5], 山口 修[1,4], 檜垣 高史[2,3,4]（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.愛媛大学医学部附属病院 移行期・成人先天性心疾患センター, 5.愛媛県立中央病院

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

小児科）

[P44-4] 遠隔期に光干渉断層法を行った川崎病性冠動脈瘤の一例

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

[P44-5] 川崎病巨大冠動脈瘤1症例における冠動脈病変の画像モダリティ間の比較

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

[P44-6] COVID-19に関連する twitter 投稿中の「川崎病」を含む投稿の推移

○小栗 真人[1], 加藤 理子[1], 津幡 眞一[1], 寶田 真也[2], 仲岡 英幸[2], 伊吹 圭二郎[2], 小澤 綾佳[2], 廣野 恵一[2], 市川 智巳[3] （1.富山赤十字病院 小児科, 2.富山大学附属病院 小児科, 3.富山赤十字病院 呼吸器 アレルギー内科）

[P44-7] 頸部回旋障害を伴う成人発症川崎病の1例

○中川 良[1,2], 先崎 秀明[1], 簇 義仁[1], 佐藤 有美[1], 竹蓋 清高[1], 植田 由衣[1], 中西 敏雄[1], 石川 翔一[2], 加藤 有子[2] （1.国際医療福祉大学 成田病院 小児科, 2.成田富里徳洲会病院 小児科）

[P44-8] 著明な心機能低下を呈した川崎病ショック症候群の1例

○津田 恵太郎, 高瀬 隆太, 鍵山 慶之, 寺町 陽三, 籠手田 雄介, 須田 憲治 （久留米大学医学部小児科学講座）

[P44-9] 罹患後2ヶ月で心筋梗塞を発症した川崎病巨大冠動脈瘤の1幼児例

○草野 信義[1], 西 孝輔[1], 上嶋 和史[1], 高田 のり[1], 丸谷 怜[1], 稲村 昇[1], 藤崎 拓也[2], 松尾 久実代[2], 高橋 邦彦[2], 萱谷 太[2] （1.近畿大学医学部 小児科学教室, 2.大阪母子医療センター 小児循環器科）

Digital Oral | 川崎病・冠動脈・血管

デジタルオーラル II （ P45）

川崎病・冠動脈・血管 3

指定討論者:梶野 浩樹（JA北海道厚生連 網走厚生病院）
指定討論者:星野 真介（滋賀医科大学）

[P45-1] 冠動脈瘤の精査により先天性右冠動脈開口部閉鎖、冠動脈左室瘻の診断にいたった1例

○鈴木 孝典, 伊藤 諒一, 内田 英利, 大島 康徳, 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）

[P45-2] 心肺停止蘇生後に左冠動脈の高度狭窄を認めた1例

○渋谷 悠馬, 市川 泰広, 水野 雄太, 池川 健, 河合 駿, 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）

[P45-3] 小児期より冠攣縮性狭心症で予防内服での中期フォロー中に心室細動によって院外心停止をきたした1例

○水野 隼人, 長井 典子, 五藤 明徳, 朱 逸清 （岡崎市民病院 小児科）

[P45-4] 小児期に外科的治療を行った2例を含む冠動静脈瘻の報告

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

[P45-5] 出生直後に急性心筋梗塞を発症した男児

○鈴木 大[1], 前原 菜美子[1], 六郷 由佳[1], 木村 正人[1], 小澤 晃[1], 田中 高志[1], 小泉 沢[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 集中治療科）

[P45-6] 乳児期早期に左冠動脈移植を実施した Fallot四徴症に合併した左冠動脈肺動脈起始症の1例

○古田 貴士[1], 渡邉 まみ江[1], 江崎 大起[1], 小林 優[1], 土井 大人[1], 杉谷 雄一郎[1], 宗内 淳[1], 城尾 邦彦[2], 落合 由恵[2], 元永 貴大[3], 大渕 典子[3] （1.JCHO九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科, 3.山口赤十字病院 小児科）

Digital Oral | 川崎病・冠動脈・血管

デジタルオーラル II （ P46）

川崎病・冠動脈・血管 4

指定討論者:鈴木 啓之（和歌山つくし・医療福祉センター）
指定討論者:長井 典子（岡崎市民病院）

[P46-1] 筋性部心室中隔欠損症とされていた冠動脈肺動脈起始症の2例

○松本 一希, 羽田野 裕, 三井 さやか, 福見 大地 （名古屋第一赤十字病院 小児科）

[P46-2] 無症候性に右冠状動脈起始の閉塞をきたした心室中隔欠損・大動脈弁尖変形の一例

○吉田 真衣[1], 金森 良介[1], 阿久澤 大智[1], 山崎 愛実[1], 吉村 元文[1], 荒井 篤[1], 桝野 浩彰[1], 坂口 平馬[2], 黒嵜 健一[2], 市川 肇[3], 渡辺 健[1] （1.田附興風会医学研究所北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター病院 小児循環器内科, 3.国立循環器病研究センター病院 小児心臓外科）

[P46-3] 母体抗 SS-A抗体陽性の先天性完全房室ブロックに上行大動脈拡張と肺動脈拡張を合併した一例の長期報告

○浅見 雄司, 新井 修平, 中島 公子, 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）

[P46-4] 肺動脈絞扼術後に感染性心内膜炎および肺動脈瘤を合併した21トリソミーの一例

○西山 真未[1], 伊吹 圭二郎[1], 廣野 恵一[1], 長岡 貢秀[1,2], 田村 賢太郎[1,2], 吉田 丈俊[1,2], 東田 昭彦[3], 青木 正哉[3], 芳村 直樹[3] （1.富山大学医学部 小児科, 2.富山大学附属病院周産母子

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

センター, 3.富山大学医学部 第1外科）

[P46-5] 線維筋異形成症(FMD: fibromuscular dysplasia)による重症腎血管性高血圧を呈した兄妹例

○石踊 巧[1], 村上 卓[2], 嶋 侑里子[1], 野崎 良寛[2], 今川 和夫[2], 堀米 仁志[2], 高田 英俊[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）

Digital Oral | 学校保健・疫学・心血管危険因子

デジタルオーラル II（ P47）

学校保健・疫学・心血管危険因子

指定討論者:大野 拓郎（大分県立病院）
指定討論者:佐藤 智幸（自治医科大学とちぎ子ども医療センター）

[P47-1] 注意欠陥多動障害の治療中に、学校心臓検診での心雑音を契機に発見されたバセドウ病の1例

○中西 祐斗, 荒井 篤, 吉村 元文, 渡辺 健 （田附興風会医学研究所北野病院 小児科）

[P47-2] 成人期以降に問題となる心房中隔欠損の発見に学校心臓検診は有効か？

○岡川 浩人 （JCHO滋賀病院 小児科）

[P47-3] 無脾症の発熱に対する感染症対策 ー厳密な管理による中間報告ー

○関 俊二, 池田 正樹, 西畠 信 （鹿児島生協病院 小児科）

[P47-4] コロナ禍での学校心臓検診

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

[P47-5] 地方における学校教員指導：複雑心奇形術後児童に対する「怖さ」を乗り越えるために

○岡崎 三枝子[1], 仲本 雄一[2], 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）

Digital Oral | 外科治療

デジタルオーラル II（ P48）

外科治療 1

指定討論者:中野 俊秀（福岡市立こども病院）
指定討論者:益田 宗孝（福岡和白病院）

[P48-2] 極低出生体重児の PDAに対する動脈管結紮術術後に発症した合併症およびその対策について

○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）

[P48-3] 当院における小児心臓血管外科術後 ECMOの成績

○中村 真[1], 管野 勝義[1], 西岡 雅彦[1], 加藤 昭生[2], 西畑 昌大[2], 島袋 篤哉[2], 北野 正尚[2], 佐藤 誠一[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）

[P48-4] 新生児・乳児早期開心術後の二期的閉胸症例における創部被覆材の工夫

○殿村 玲[1,2], 横山 晋也[1,2], 福場 遼平[1,2], 三谷 和大[1,2], 上村 秀樹[2] （1.奈良県立医科大学 胸部・心臓血管外科, 2.奈良県立医科大学 先天性心疾患センター）

[P48-5] 当院で borderline left ventricleに対して新生児期に姑息術を行い、二心室修復を目指した2症例の検討

○鍋嶋 泰典, 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）

Digital Oral | 外科治療

デジタルオーラル II（ P49）

外科治療 2

指定討論者:立石 実（聖隷浜松病院）
指定討論者:今井 健太（国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

[P49-1] 二心室治療戦略における大動脈弁への両側肺動脈絞扼術の影響

○石道 基典, 菅藤 禎三, 渡辺 謙太郎, 伊藤 弘毅, 廣瀬 圭一, 猪飼 秋夫, 坂本 喜三郎 （静岡県立こども病院 心臓血管外科）

[P49-2] 先天性大動脈弁狭窄症に対する小児期治療介入の検討

○盤井 成光[1], 津村 早苗[1], 金谷 知潤[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）

[P49-3] 機能的単心室症患者における横隔膜縫縮術が与える影響

○桑原 優大, 和田 直樹, 小森 悠矢, 加部東 直広, 正谷 憲宏, 高橋 幸宏 （榊原記念病院 心臓血管外科 小児）

[P49-4] 解剖学的二心室を有する患児に実施する両側肺動脈絞扼術と体循環血流路の変化

○菅野 勝義[1], 中村 真[1], 加藤 昭生[2], 西畑 昌大[2], 島袋 篤哉[2], 北野 正尚[2], 中矢代 真美[2], 佐藤 誠一[2], 西岡 雅彦[1] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科）

[P49-5] 二心室修復を目指した両側肺動脈絞扼

○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], 岡本 卓也[2], 夷岡 徳彦[2], 大場 淳一[2] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 2.北海道立

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

子ども総合医療・療育センター 心臓血管外科）

Digital Oral | 外科治療

デジタルオーラル II（ P50）

外科治療 3

指定討論者:小泉 淳一（岩手医科大学 心臓血管外科）
指定討論者:上松 耕太（和歌山県立医科大学）

[P50-1] 完全大血管転位症スイッチ術後遠隔期の冠動脈狭窄に対して手術介入を行なった2症例

○杉本 愛, 白石 修一, 渡邉 マヤ, 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）

[P50-2] 大動脈弁下狭窄の合併が疑われる心室中隔欠損症への Luciani法の有効性の検討

○小野 友行[1], 鈴木 理大[1], 高島 悟[2], 中島 光一郎[2], 西原 卓宏[2], 八浪 浩一[2], 塩瀬 明[3], 深江 宏治[1]（1.熊本市民病院 小児心臓外科, 2.熊本市民病院 小児循環器科, 3.九州大学大学院 医学研究院循環器外科学）

[P50-3] BT shuntを RV-PA conduitへ変更したファロー四徴症5例

○中井 亮佑, 前田 佳真, 小林 匠, 齋藤 美香, 吉敷 香菜子, 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）

[P50-4] Unroofed coronary sinus, 単心房, 重複左室房室弁口を伴う不完全型房室中隔欠損症根治術の1治験例

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

[P50-5] RV overhaulを行った7例の経過の検討

○櫻井 一[1], 野中 利通[1], 櫻井 寛久[1], 小坂井 基史[1], 鎌田 真弓[1], 加藤 和樹[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 吉田 修一朗[2], 今井 祐喜[2], 吉井 公浩[2]（1.JCHO中京病院 心臓血管外科, 2.JCHO中京病院 小児循環器科）

Digital Oral | 外科治療

デジタルオーラル II（ P51）

外科治療 4

指定討論者:村山 弘臣（あいち小児保健医療総合センター 小児心臓病センター）
指定討論者:梅津 健太郎（三重大学）

[P51-1] 心室中隔欠損症（ VSD）閉鎖術において大動脈遮断解除後に僧帽弁閉鎖不全（ MR）が顕在化した2例 -介入すべきか否か-

○大河 秀行[1,3,4], 横山 岳彦[2], 犬飼 幸子[2], 櫻井 一[3], 村山 弘臣[4], 岡田 典隆[4], 安田 和志[5], 河井 悟[5], 森鼻 栄治[5,6]（1.名古屋第二赤十字病院 心臓血管外科, 2.名古屋第二赤十字病院 小児科, 3.JCHO中京病院 心臓血管外科, 4.あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科, 5.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 6.あいち小児保健医療総合センター 新生児科）

[P51-2] 共通肺静脈閉鎖症に三心房心を合併した非常に稀な一例

○三谷 和大[1], 福場 遼平[1], 殿村 玲[1], 横山 晋也[1], 豊川 富子[3], 辻井 信之[3], 吉澤 弘行[3], 上村 秀樹[2]（1.奈良県立医科大学 胸部・心臓血管外科, 2.奈良県立医科大学 先天性心疾患センター, 3.奈良県立医科大学 小児科）

[P51-3] 術前 PA Indexと TCPC術後循環不全の関連についての検討

○西島 卓矢, 中野 俊秀, 帯刀 英樹, 篠原 玄, 安東 勇介, 藤田 周平, 荒木 大, 酒井 大樹, 角 秀秋（福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[P51-4] c-AVSDに対するハート型パッチの効果とその応用

○岡田 典隆, 村山 広臣（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）

[P51-5] 僧帽弁閉鎖不全を合併した心室中隔欠損閉鎖術後の僧帽弁逆流の推移

○奥木 聡志[1], 小出 昌秋[1], 國井 佳文[1], 立石 実[1], 新堀 莉沙[1], 守内 大樹[1], 井上 奈緒[2], 金子 幸栄[2], 杉山 央[2], 中嶌 八隅[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）

Digital Oral | 外科治療

デジタルオーラル II（ P52）

外科治療 5

指定討論者:小谷 恭弘（岡山大学心臓血管外科）
指定討論者:宮本 隆司（新生会 児玉経堂病院）

[P52-1] 小児の縮窄を合併した腹部大動脈瘤の1例

○近田 正英[1], 北 翔太[1], 宮入 剛[1], 麻生 健太郎[2], 桜井 研三[2], 長田 洋資[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）

[P52-2] 大動脈壁内走行および LMT狭窄を伴う左冠動脈起始異常に対し Unroofingと LMTパッチ形成術を行った1例

○井本 浩[1], 重久 喜哉[1], 緒方 裕樹[1], 松葉 智之[2], 山下 雄史[1], 藏元 慎也[1], 立岡 修治[1], 今田 涼[2], 樋渡 啓生[2]（1.鹿児島大学 心臓血管・消化器外科学, 2.鹿児島市立病院 心臓血管外科）

[P52-3] 三尖弁形成術を併施した肺動脈弁置換術症例の検討

○藤田 智, 小田 晋一郎, 塩瀬 明（九州大学病院 心臓血管外科）

[P52-4] Fontan到達後に大動脈弁逆流により左室拡大を来し大動脈弁閉鎖術を施行した左室低形成症候群の2例

○寶亀 亮悟, 新川 武史, 松村 剛毅, 島田 勝利, 前田 拓也,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

吉田 尚司, 新浪 博士 （東京女子医科大学 心臓血管外科学講座）

[P52-5] 気管腕頭動脈瘻ハイリスク例に対する予防的腕頭動脈離断術

○水本 雅弘, 内田 徹郎, 黒田 吉則, 山下 淳, 大塲 栄一, 林 潤, 中井 信吾, 小林 龍宏, 落合 智徳 （山形大学医学部外科学第二講座）

Digital Oral | 体外循環・心筋保護

デジタルオーラル II（ P53）

体外循環・心筋保護

指定討論者:上野 高義（大阪大学大学院医学系研究科保健学専攻看護実践開発科学講座）
指定討論者:森田 紀代造（榊原サピアタワークリニック）

[P53-1] 小児心臓手術時の新鮮凍結血漿によるフィブリノゲン補充療法

○梅津 昭宏[1], 坂尾 和哉[1], 渋谷 将大[1], 曲 徳泰[2], 簑島 梨恵[2], 西部 伸一[2] （1.都立小児総合医療センター 麻酔科 臨床工学技士, 2.都立小児総合医療センター 麻酔科）

[P53-2] 小児開心術における拍動流体外循環の効果と妥当性

○新堀 莉沙[1], 小出 昌秋[1], 國井 佳文[1], 立石 実[1], 奥木 聡志[1], 守内 大樹[1], 太田 早紀[2], 富永 滋比古[2], 増井 浩史[2], 北本 憲永[2] （1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 臨床工学部）

[P53-3] 学童期における小児体外式補助人工心臓装着中の関わり方に対する一考察

○柿木 恵梨香[1], 椋 理紗[1], 奥平 玲美[1], 吉田 礼[2], 坂口 平馬[2], 小森 元貴[3], 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 小児循環器内科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

Digital Oral | 外科治療遠隔成績

デジタルオーラル II（ P54）

外科治療遠隔成績

指定討論者:島田 勝利（東京女子医科大学）
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）

[P54-1] 近年における Asplenia 症例の予後規定因子の検討

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

[P54-2] 乳児期早期心室中隔欠損症に対する肺動脈絞扼術の治療成績の検討

○鈴木 理大[1], 小野 友行[1], 高島 悟[2], 中島 光一郎[2], 西原 卓宏[2], 八浪 浩一[2], 塩瀬 明[3], 深江 宏治[1] （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, 3.九州大学大学院医学研究院 循環器外科学）

[P54-3] 部分または総肺静脈還流異常症に対する double decker手術の成績

○小泉 淳一[1], 後藤 拓弥[1], 斎木 宏文[2], 高橋 信[2], 小山 耕太郎[2], 金 一[1] （1.岩手医科大学医学部附属病院 心臓血管外科, 2.岩手医科大学医学部附属病院 小児科）

[P54-4] 両側肺動脈絞扼術を先行させた IAA/CoA complexの遠隔成績

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

[P54-5] 狭小大動脈弁輪を有する IAA/CoAに対する両側肺動脈絞扼術の有用性

○永瀬 崇[1], 山岸 正明[1], 前田 吉宣[1], 板谷 慶一[1], 本宮 久之[1], 中辻 拡興[1], 鍋島 惇也[1], 夜久 均[2] （1.京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学心臓血管外科）

[P54-6] 二心室修復の姑息術としての両側肺動脈絞扼術の治療有効性の検証

○山下 英次郎[1], 山岸 正明[1], 前田 吉宣[1], 浅田 聡[1], 本宮 久之[1], 永瀬 崇[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）

[P54-7] ファロー四徴症術後遠隔期の肺動脈弁閉鎖不全症に対する肺動脈弁置換術

○後藤 拓弥[1], 小泉 淳一[1], 今村 優紀[1], 齋藤 大樹[1], 田林 東[1], 坪井 潤一[1], 滝沢 友里恵[2], 佐藤 啓[2], 齊木 宏文[2], 小山 耕太郎[2], 金 一[1] （1.岩手医科大学 心臓血管外科, 2.岩手医科大学 小児科）

Digital Oral | 多領域

デジタルオーラル II（ P55）

多領域 1

指定討論者:権守 礼美（認定NPO法人 シャインオンキッズ）
指定討論者:長野 美紀（国立循環器病研修センター 看護部）

[P55-1] 乳幼児期における小児補助人工心臓装着中の看護実践報告

○見寄 郁美[1], 勝原 寛子[1], 藤本 美奈子[1], 三池 虹[2], 坂口 平馬[2], 小森 元貴[3], 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 小児循環器内科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

[P55-2] 先天性心疾患患者における処置介助シミュレーションを通して得た課題

○藤井 ひろみ, 小南 貴和子, 西川 由花, 兵頭 昇, 原田 愛子, 窪野 彩子, 前川 由紀子 （国立循環器病研究センター 看護部）

[P55-3] 出生直前に重症心不全により予後不良と診断された家族への関わり

○久保 芽生, 坂井 香乃子, 鞍野 千晶, 西川 由花, 前川 由紀

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

子（国立循環器病研究センター 看護部）

[P55-4] 母親の育児不安に対する外来看護師の役割に関する一考察―受診時に母親の育児不安を察知し介入した事例を振り返ってー

○文野 幸奈, 笹川 みちる（国立循環器病研究センター 看護部）

Digital Oral | 多領域

デジタルオーラル II（ P56）

多領域 2

指定討論者:兵頭 昇（国立循環器病研修センター 看護部）
指定討論者:井上 麻瑞（国立循環器病研修センター 看護部）

[P56-1] 心臓病の子どもへの看護実践に関する web研修における学習ニーズ―参加者からの事前アンケートより―

○栗田 直央子[1], 村山 有利子[2], 宗村 弥生[3], 水野 芳子[4], 小川 純子[5], 横山 奈緒実[6], 長谷川 弘子[7], 笹川 みちる[8]（1.静岡県立こども病院, 2.聖隷浜松病院, 3.山梨県立大学看護学部, 4.東京情報大学 看護学部, 5.淑徳大学 看護栄養学部, 6.松戸市立総合医療センター, 7.小児循環器疾患看護師向け WEB学習プロジェクト, 8.国立循環器病研究センター）

[P56-2] 先天性心疾患患者の看護に関する学習会の効果と今後の課題

○葛西 奈々美[1], 中嶋 江梨菜[1], 齋藤 真結子[1], 工藤 和子[1], 橋本 美亜[2]（1.弘前大学医学部附属病院, 2.弘前大学大学院 保健学研究科）

[P56-3] 循環器集中治療室(CCU)における終末期患者の家族のケアを行う看護師の認識調査終末期患者の家族に看護師としてできること

○芹澤 啓子[1], 栗田 直子[2]（1.静岡県立こども病院 循環器集中治療室, 2.静岡県立こども病院 循環器集中治療室）

[P56-4] 当センターにおける先天性心疾患児の認知機能に関する実態調査

○小川 裕也[1], 笹井 武広[1], 加藤 竹雄[2], 井手 見名子[3], 稲熊 洸太郎[4], 豊田 直樹[4], 石原 温子[4], 坂崎 尚徳[4], 吉澤 康祐[5], 長門 久雄[5], 加藤 寿宏[1]（1.京都大学大学院 医学研究科 人間健康科学系専攻 脳機能リハビリテーション学分野, 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 小児科, 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 心臓血管外科）

Fri. Jul 9, 2021

Track6

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Chair Lecture

Struggle to save children with end-stage heart failure

Chair:Soichiro Kitamura（Japan Cardiovascular Research Foundation / National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）
1:00 PM - 1:35 PM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-CP] Struggle to save children with end-stage heart failure

○Norihide Fukushima（Department of Transplant Medicine, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

Sat. Jul 10, 2021

Track6

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Vice-chair Lecture

Living lobar lung transplantation

Chair:Masaaki Sato（Organ Transplantation Center, The University of Tokyo Hospital, Japan）
1:20 PM - 1:55 PM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-VC] Living lobar lung transplantation

○Hiroshi Date（Department of Thoracic Surgery, Kyoto University, Japan）

Fri. Jul 9, 2021

Track6

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Keynote Lecture 1

The world of pediatric heart transplantation from the beginning

Chair:Norihide Fukushima（Department of Transplant Medicine, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）
9:00 AM - 9:30 AM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-KL1] The world of pediatric heart transplantation from the beginning

○Linda J Addonizio[1,2]（1.Pediatric Cardiology, Columbia University Vagelos College of Physicians and Surgeons, USA, 2.Morgan Stanley Children's Hospital, USA）

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Keynote Lecture 2

Pediatric organ donation in USA

Chair:Juntaro Ashikari（Medical Information Headquarters, Japan Organ Transplant Network, Japan）
1:45 PM - 2:15 PM Track6 (現地会場)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[ISPHLT-KL2] Pediatric organ donation in the United States of America

○Thomas A Nakagawa[1,2] （1.Division of Pediatric Critical Care Medicine, Department of Pediatrics, University of Florida College of Medicine. Jacksonville, FL. USA, 2.Carolina Donor Services. Durham, NC. USA）

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Keynote Lecture 3

Pediatric heart transplantation: from the beginning

Chair:Norihide Fukushima（Department of Transplant Medicine, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

3:20 PM - 3:50 PM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-KL3] Pediatric heart transplantation: from the beginning

○Joyce K Rusch （Cardiac Transplant, Loma Linda University, USA）

Sat. Jul 10, 2021

Track6

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Keynote Lecture 4

Current status of pediatric lung transplantation in the world

Chair:Hiroshi Date（Department of Thoracic Surgery, Kyoto Univeristy Graduate School of Medicine, Japan）

9:00 AM - 9:30 AM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-KL4] Current status of pediatric lung transplantation in the world

○Stuart C Sweet （Department of Pediatrics, Washington University, USA）

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Keynote Lecture 5

Current status and future aspect of pediatric mechanical circulatory support

Chair:Takeshi Shinkawa（Department of Cardiovascular Surgery, Tokyo Women's Medical University, Japan）

3:00 PM - 3:30 PM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-KL5] Current status and future aspect of pediatric mechanical circulatory support

○Iki Adachi （Congenital Heart Surgery, Texas Children's Hospital / Baylor College of Medicine, United States of America）

Fri. Jul 9, 2021

Track6

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Symposium 1

Current status and future aspect of pediatric heart transplantation in the world

Chair:Heima Sakaguchi（Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

Chair:Shigetoyo Kogaki（Pediatrics and Neonatology, Osaka General Medical Center, Japan）

9:40 AM - 11:00 AM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-SY1-1] Pediatric heart transplantation in Brazil

○Estela Azeka （Cardiology, Heart Institute (InCor) University of Sao Paulo Medical School, Brazil）

[ISPHLT-SY1-2] Pediatric heart transplantation in Osaka University

○Jun Narita （Depatment of Pediatrics, Osaka University Graduate school of Medicine, Japan）

[ISPHLT-SY1-3] Pediatric heart transplantation in NCVC

○Heima Sakaguchi, Norihide Fukushima, Hajime Ichikawa, Takaya Hoashi, Yuki Ito, Hikari Miike, Kenichi Kurosaki, Isao Shiraishi （Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

[ISPHLT-SY1-4] National consultation system of children with end-stage heart failure in Japan

○Takahiro Shindo （Division of Cardiology, National Center for Child Health and Development, Japan）

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Symposium 2

Current status of pediatric organ donation in the world

Chair:Juntaro Ashikari（Medical Information Headquarters, Japan Organ Transplant Network, Japan）

Chair:Thomas A. Nakagawa（Division of Pediatric Critical Care Medicine, Department of Pediatrics, University of Florida College of Medicine/Medical Director,

2:30 PM - 3:10 PM Track6 (現地会場)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[ISPHLT-SY2-1] Ethical issues in pediatric organ donation

○Thomas A Nakagawa[1,2] （1.Division of Pediatric Critical Care Medicine, Department of Pediatrics, University of Florida College of Medicine. Jacksonville, FL. USA, 2.Carolina Donor Services. Durham, NC. USA）

[ISPHLT-SY2-2] Pediatric organ donation and transplantation in Japan: achievements in the past decade and goals in the next

○Juntaro Ashikari （Medical Information Headquarters, Japan Organ Transplant Network, Japan）

[ISPHLT-SY2-3] Current status of pediatric organ donation in Japan: should organ donation from abused children be prohibited?

○Takashi Araki （Saitama Medical Center, Saitama Medical University, Japan）

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Symposium 3

How to manage pediatric thoracic organ transplant recipient

Chair:Fumiko Mato（Center for Pediatric Diseases, Osaka University Hospital, Japan）
Chair:Yumiko Hori（Department of Transplantation, Department of Nursing, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）
4:00 PM - 4:55 PM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-SY3-1] The role of the child life specialist in the USA and Japan: the creation of a beautiful friendship

○Alison Heffer （Child Life Department, New York-Presbyterian Morgan Stanley Children's Hospital, USA）

[ISPHLT-SY3-2] The role of recipient transplant coordinator in pediatric heart transplantation in Japan

○Yumiko Hori[1,2], Nobuaki Konishi[1,2], Ayaka Arizono[1,2], Heima Sakaguchi[3], Norihide Fukushima[2] （1.Department of Nursing, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 2.Department of Transplantation, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 3.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

[ISPHLT-SY3-3] The role of child life specialists in pediatric heart transplantation in Japan: bridging the gap, serving as a buffer, and offering scaffoldings

○Fumiko Mato （Center for Pediatric Diseases, Osaka University Hospital, Japan）

Sat. Jul 10, 2021

Track6

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Symposium 4

New era of pediatric lung transplantation in the world

Chair:Hiroshi Date（Department of Thoracic Surgery, Kyoto Univeristy Graduate School of Medicine, Japan）
Chair:Stuart Sweet（Department of Pediatrics , Washington University School of Medicine in St.Louis, USA）
9:40 AM - 11:10 AM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-SY4-1] Management of pediatric lung transplant recipients and post-transplant outcome

○Christian Benden （Faculty of Medicine, University of Zurich, Switzerland）

[ISPHLT-SY4-2] Technical consideration of pediatric lung transplantation from deceased donors

○Shaf Keshavjee （Department of Surgery, University of Toronto, Canada）

[ISPHLT-SY4-3] The Changing face of pediatric lung transplant - new demographics, new challenges

○Marc G Schecter （Department of Pediatrics, Division of Pulmonary Medicine, University of Florida, USA）

[ISPHLT-SY4-4] Current status of pediatric lung transplantation in Japan

○Hiroshi Date （Department of Thoracic Surgery, Kyoto University, Japan）

[ISPHLT-SY4-5] Split lung transplantation for small children: Bilateral segmental lung transplantation using split adult living-donor lower lobe

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○Seiichiro Sugimoto, Shinji Otani, Kentaroh Miyoshi, Shin Tanaka, Yasuaki Tomioka, Ken Suzawa, Hiromasa Yamamoto, Mikio Okazaki, Masaomi Yamane, Shinichi Toyooka (General Thoracic Surgery and Organ Transplant Center, Okayama University Hospital, Japan)

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Symposium 5

Pediatric mechanical circulatory support in children and patients with congenital heart disease

Chair:Yasutaka Hirata (Department of Cardiac Surgery, The University of Tokyo Hospital, Japan)
Chair:Osami Honjo (Division of Cardiovascular Surgery, The Hospital for Sick Children, University of Toronto, Canada)
3:40 PM - 5:25 PM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-SY5-1] Evolving strategies in mechanical circulatory support in children with congenital heart disease: SickKids experience

○Osami Honjo[1,2,3,4,5,6,7,8] (1.Department of Cardiovascular Surgery, The Hospital for Sick Children, Canada, 2.Watson Family Chair, Cardiovascular Sciences, The Hospital for Sick Children, 3.Associate Professor, Department of Surgery, University of Toronto, 4.Senior Associate Scientist,)

[ISPHLT-SY5-2] Experiences of EXCOR pediatrics in Japan

○Hajime Ichikawa[1], Takaya Hoashi[1], Kenta Imai[1], Naoki Okuda[1], Motoki Komori[1], Heima Sakaguchi[3], Ken-ichi Kurosaki[3], Isao Shiraishi[3], Norihide Fukushima[2] (1.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 2.Department of Transplantation, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 3.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovasc)

[ISPHLT-SY5-3] The impact of HeartMate 3 left ventricular assist device in small BSA patients

○Tomoyuki Fujita, Satsuki Fukushima, Naoki Tadokoro, Kohei Tonai, Satoshi Kainuma, Naomori Kawamoto, Takashi Kakuta, Ayumi Ikuta (Department of Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan)

[ISPHLT-SY5-4] Pediatric mechanical circulatory support in children and patients with congenital heart disease in Tokyo University

○Yasutaka Hirata, Minoru Ono (Department of Cardiac Surgery, The University of Tokyo Hospital, Japan)

[ISPHLT-SY5-5] Long term results of pediatric mechanical circulatory support as bridge to transplant in severe heart failure pediatric patients

○Masaki Taira[1], Takuji Watanabe[1], Yuji Tominaga[1], Moyu Hasegawa[1], Jun Narita[2], Hidekazu Ishida[2], Ryo Ishii[2], Takayoshi Ueno[1], Koichi Toda[1] (1.Department of Cardiovascular Surgery, Osaka University Graduate School of Medicine, Japan, 2.Department of Pediatrics, Osaka University Graduate School of Medicine, Japan)

Fri. Jul 9, 2021

Track6

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Special Event

Thank you for saving Japanese children!!

Chair:Norihide Fukushima (Department of Transplant Medicine, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan)
5:10 PM - 5:40 PM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-SE]

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Lunch Seminar 1

劇症型心筋炎に対する Impella補助循環用ポンプカテーテル

Chair:安河内 聰 (相澤病院臨床検査センター)
12:00 PM - 12:50 PM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-LS1]

○戸田 宏一 (大阪大学医学部附属病院)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Sat. Jul 10, 2021

Track6

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Lunch Seminar 2

重症心不全における EXCORの現状

Chair:市川 肇（国立循環器病研究センター 小児心臓外科 部長）
12:20 PM - 1:10 PM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-LS2-1]

○坂口 平馬 （国立循環器病研究センター 小児循環器内科 医長）

[ISPHLT-LS2-2]

○小西 伸明 （国立循環器病研究センター 看護部 レシピエント移植コーディネーター）

Fri. Jul 9, 2021

Track6

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Oral Session 1

Pediatric heart treatment

Chair:Kenichi Kurosaki（Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）
11:10 AM - 11:45 AM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-OS1-1] Reversible cerebral vasoconstriction syndrome after pediatric heart transplantation

○Hidekazu Ishida, Jun Narita, Ryo Ishii, Masaki Hirose, Kazuhisa Hashimoto, Keiichi Ozono （Department of Pediatrics, Osaka University Graduate School of Medicine, Japan）

[ISPHLT-OS1-2]

○Takahiro Shindo （Division of Cardiology, National Center for Child Health and Development, Japan）

Sat. Jul 10, 2021

Track6

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Oral Session 2

Pediatric lung treatment

Chair:Yasushi Shintani（General Thoracic Surgery, Osaka University Graduate School of Medicine, Japan）
11:20 AM - 12:00 PM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-OS2-1] Living-donor single-lobe lung transplantation for pediatric pulmonary hypertension

○Daisuke Nakajima[1], Shiro Baba[2], Tadashi Ikeda[3], Satona Tanaka[1], Yoshito Yamada[1], Yojiro Yutaka[1], Akihiro Ohsumi[1], Masatsugu Hamaji[1], Hiroshi Date[1] （1.Department of Thoracic Surgery, Kyoto University, Japan, 2.Department of Pediatrics, Kyoto University, Japan, 3.Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto University, Japan）

[ISPHLT-OS2-2] Post-transplant lymphoproliferative disorder after living-donor lung transplantation in pediatric patients

○Satona Tanaka[1], Daisuke Nakajima[1], Akihiro Ohsumi[1], Shiro Baba[2], Itaru Kato[2], Hidefumi Hiramatsu[2], Hiroshi Date[1] （1.Department of Thoracic Surgery, Kyoto University Hospital, Japan, 2.Department of Pediatrics, Kyoto University Hospital）

[ISPHLT-OS2-3] 25-year-old female patient with a severe case of COVID-19 pneumonia who has undergone bilateral lung transplantation at adolescent age

○Yuma Shibuya, Sadamitsu Yanagi, Yuta Mizuno, Takeshi Ikegawa, Shun Kawai, Yasuhiro Ichikawa, Shin Ono, Ki-sung Kim, Hideaki Ueda （Department of Cardiology, Kanagawa Children's Medical Center, Japan）

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Oral Session 3

Mechanical circulatory support

Chair:Masaki Taira（Department of Cardiovascular Surgery, Osaka University Graduate School of Medicine, Japan）
2:05 PM - 2:50 PM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-OS3-1] The ACTION quality improvement collaborative

○Angela Lorts, David Morales （Ventricular Assist Device Program, UC Dept. Pediatrics Director, Cincinnati Children's, USA）

[ISPHLT-OS3-2] Our experience of the use of

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

implantable ventricular assist device

○Yuki Ito[1], Heima Sakaguchi[1], Hikari Miike[1], Hajime Ichikawa[2], Tomoyuki Fujita[3], Norihide Fukushima[4] （1.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiac Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 3.Department of Cardiac Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Ce）

[ISPHLT-OS3-3] Long-term ventricular assist device support in children

○Motoki Komori[1], Takaya Hoashi[1], Kenta Imai[1], Naoki Okuda[1], Heima Sakaguhi[2], Kenichi Kurosaki[2], Norihide Fukushima[3], Hajime Ichikawa[1] （1.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 2.Pediatric Cardiology, 3.Transplant Medicine）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Opening Remarks

開会式（ I-OC）

Fri. Jul 9, 2021 8:50 AM - 9:00 AM Track1 (現地会場)

[I-OC]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 8:50 AM - 9:00 AM Track1)

[I-OC]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Closing Remarks

閉会式（ III-CC）

Sun. Jul 11, 2021 5:00 PM - 5:20 PM Track1 (現地会場)

[III-CC]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Jul 11, 2021 5:00 PM - 5:20 PM Track1)

[III-CC]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Presidential Lecture

会長講演（ I-PL）

Challenge, Innovation, and Creation for the Future-未来に繋げる挑戦と創造のこころ-

座長:安河内 聰（慈泉会相澤病院）

Fri. Jul 9, 2021 9:00 AM - 9:45 AM Track1 (現地会場)

[I-PL] Challenge, Innovation, and Creation for the Future

○白石 公（国立循環器病研究センター 教育推進部・小児循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 9:00 AM - 9:45 AM Track1)

[I-PL] Challenge, Innovation, and Creation for the Future

○白石 公（国立循環器病研究センター 教育推進部・小児循環器内科）

Keywords: 臨床研究, 基礎研究, 教育

会長講演を行うにあたり、私の経験とこれからの展望を紹介し、若い先生に少しでもお役に立てればと思います。１、患者さんが我々の人生を変える：誰しも若い時代に医師人生を変える患者さんに出会う。私は研修時代に担当した乳児が右胸心を伴う内臓錯位で、なぜこのような多彩な病変が一定の法則を持って起きるのか大変不思議に思った。それをきっかけに病理学教室に入り、心臓発生学を勉強した。若い先生には熱意を持って診療に臨み、このような患者さんに早く出会うことで、自らの医師人生のゴールを見定めて欲しい。２、臨床から研究へ：日本の医学部には科学的思考力を養う過程がない。これでは臨床で壁に当たった時、解決できる術がない。若い先生には、基礎であれ臨床であれ、自ら“挑戦”して研究室の門を叩き、ぜひ学位を取得していただきたい。多くの文献を読み、“創造力”を働かせて論文を書く過程は、科学者としての医師の成長に不可欠である。３、研究から臨床へ：研究室で学んだ３ D画像処理の技術から３ Dプリンターを知り、病理時代からの目標であった、患者の心臓の立体構築を３次元のまま外科医に示したい、という思いを実現させた。研究で得た知識は、臨床現場での“創造”に必ず役に立つ。４、留学のすすめ：できる限り留学に“挑戦”していただきたい。知識の習得に関して留学のメリットは減ったが、現地で培った人脈は帰国後にさらに膨らみ、我々に様々なチャンスを与えてくれる。５、臨床研究のすすめ：小児循環器では観察研究が主体であるが、確固たるエビデンスを得るには、今後は様々な介入研究に”挑戦”して発展させる必要がある。６、患者さんのより良い生活を目指して：医者人生のゴールは患者さんの幸せである。我々はそれぞれの立場で地域の患者さんに寄り添い、診療以外で社会貢献を実践する必要がある。以上の経験と将来展望を語り、次世代の皆さんへのメッセージといしたいと考えます。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Invited Lecture

Invited Lecture01（ I-IL01）

座長:山岸 敬幸（慶應義塾大学医学部 小児科）

Fri. Jul 9, 2021 1:30 PM - 2:20 PM Track1 (現地会場)

[I-IL01] Understanding of molecular mechanisms undelying cardiovascular development

○望月 直樹, 千葉 綾乃, 福井 一, 福本 萌, 中嶋 洋行 （国立循環器病研究センター 研究所 細胞生物学部）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 1:30 PM - 2:20 PM Track1)

[I-IL01] Understanding of molecular mechanisms undelying cardiovascular development

○望月 直樹, 千葉 綾乃, 福井 一, 福本 萌, 中嶋 洋行 （国立循環器病研究センター 研究所 細胞生物学部）

Keywords: 生体イメージング, ゼブラフィッシュ, 発生

個体発生の際の諸臓器形成には、酸素化が老廃物のクリアランスが不可欠となるために循環臓器(心臓・脈管系)の発生が先行する。心臓・脈管形成時には頭尾軸、背腹軸、左右軸に従った臓器組織の前駆細胞の配置と同細胞の増殖・分化・遊走による臓器形成が必要である。これらの過程を調節する情報伝達の経時的な変化による繊細な制御により臓器形成が完了する。 哺乳類では、両側の中胚葉由来の心筋細胞前駆細胞が一次心臓領域、二次心臓領域細胞に分化しさらに心室筋・心房筋・刺激伝導系心筋細胞に成熟することで心筋が成熟する。この初期の配置には、左右軸決定が先行する。また、特に房室間の心筋細胞は弁形成や刺激伝導系形成にも関わることから、特殊な情報伝達を制御する心筋細胞と考えられる。 心臓内の内皮細胞は新内膜内皮細胞として血流にさらされており、またこの心内膜内皮細胞と流入路(大静脈)と流出路(大動脈)が接着することで全身循環が成立する。心内膜内皮細胞は、心筋層を貫通して冠血管形成にも関わることが明らかにされている。 本講演では、左右軸決定機構、心房形成における Hippoシグナルの重要性、心内膜内皮細胞の心臓形成における役割を生体蛍光イメージングで明らかにしてきたことを紹介する。本研究では、ゼブラフィッシュ胚をイメージングの対象として、如何にして循環臓器が形成されるかを形態(心筋細胞・内皮細胞)と情報伝達(転写制御)を同時に可視化することで検討してきた結果を発表する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Invited Lecture

Invited Lecture02（ I-IL02）

Chair: Isao Shiraishi（National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

Fri. Jul 9, 2021 2:25 PM - 3:15 PM Track1 (現地会場)

[I-IL02] Vaping away the pulmonary circuit : acute respiratory distress syndrome and right Side heart failure

○Mark A. Sussman （San Diego State University, USA）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 2:25 PM - 3:15 PM Track1)

[I-IL02] Vaping away the pulmonary circuit : acute respiratory distress syndrome and right Side heart failure

○Mark A. Sussman （San Diego State University, USA）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Invited Lecture

Invited Lecture03（ I-IL03）

座長:住友 直方（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

Fri. Jul 9, 2021 3:20 PM - 4:10 PM Track1 (現地会場)

[I-IL03] Recent advances of comprehensive genetic analysis in arrhythmia research

○蒔田 直昌 （国立循環器病研究センター 研究所副所長・創薬オミックス解析センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 3:20 PM - 4:10 PM Track1)

[I-IL03] Recent advances of comprehensive genetic analysis in arrhythmia research

○蒔田 直昌 （国立循環器病研究センター 研究所副所長・創薬オミックス解析センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Invited Lecture

Invited Lecture04（ I-IL04）

Chair: Hikoro Matsui（Pediatrics, University of Tokyo, School of Medicine, Japan）

Fri. Jul 9, 2021 9:00 AM - 9:30 AM Track2 (Web開催会場)

[I-IL04] Fetal intervention

○Rajiv Chaturvedi （The Hospital for Sick Children, Canada）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 9:00 AM - 9:30 AM Track2)

[I-IL04] Fetal intervention

○Rajiv Chaturvedi （The Hospital for Sick Children, Canada）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Invited Lecture

Invited Lecture05（ I-IL05）

Chair: Atsuko Kato（National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

Fri. Jul 9, 2021 1:30 PM - 2:10 PM Track3 (Web開催会場)

[I-IL05] Infants with borderline left heart hypoplasia with successful biventricular outcomes : insights from cardiac magnetic resonance imaging

○Kyong-Jin Lee （Division of Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics, Stanford University School of Medicine, USA）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 1:30 PM - 2:10 PM Track3)

[I-IL05] Infants with borderline left heart hypoplasia with successful biventricular outcomes : insights from cardiac magnetic resonance imaging

○Kyong-Jin Lee （Division of Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics, Stanford University School of Medicine, USA）

The management pathway at the extremes of the hypoplastic left heart spectrum is clear; however, in those with patent mitral and aortic valves and " borderline" hypoplasia of the left ventricle, the initial decision-making process with regards to single versus biventricular pathway is complex and challenging. Infants who achieve biventricular physiology may suffer with residual left-heart pathology causing pulmonary hypertension.

Cardiovascular imaging during this critical assessment stage seeks to quantify functionality of hypoplastic ± stenotic left heart structures, often occurring at multiple levels. Contemporary decision-making recognizes the " growth" potential of these structures and incorporates an expanded armamentarium of cardiac procedural options, including fetal interventions, staging procedures such as the hybrid stage one (arterial duct stenting and bilateral pulmonary artery banding), endocardial fibroelastosis resection and novel mitral valve replacement surgery.

2D-echocardiography has historically been the main determinant in decision-making. Cardiovascular magnetic resonance imaging (CMR) is increasingly being utilized as it provides additional parameters such as ascending aortic flow as well as superior three-dimensional quantification of ventricular volume.

This presentation will focus on the utilization of CMR in the assignment to single and biventricular strategies. As well, the characteristics of successful biventricular hearts i.e. without residual pulmonary hypertension, will be discussed.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Invited Lecture

Invited Lecture06（ I-IL06）

Chair: Sung-Hae Kim（Shizuoka Children's Hospital, Japan）

Fri. Jul 9, 2021 2:20 PM - 3:00 PM Track3 (Web開催会場)

[I-IL06] The role of the right ventricle in tricuspid valve function

○Kandice Mah （British Columbia Children's Hospital, Canada））

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 2:20 PM - 3:00 PM Track3)

[I-IL06] The role of the right ventricle in tricuspid valve function

○Kandice Mah （British Columbia Children's Hospital, Canada））

Tricuspid valve anatomy varies amongst individuals. This variability increases in congenital heart disease. Maintaining normal tricuspid valve function requires precise orientation of the valvar apparatus within the right ventricle which can be affected by the right ventricular function and size. In congenital heart disease, especially in the context of hypoplastic left heart syndrome, the ability for a tricuspid valve to maintain competency is dependent on its ability to adapt to the changes in hemodynamics. In today' s discussion we will discuss the role the right ventricle plays in influencing tricuspid valve function.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Invited Lecture

Invited Lecture07（ II-IL07）

Chair: Isao Shiraishi（National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

Sat. Jul 10, 2021 9:00 AM - 9:50 AM Track1 (現地会場)

[II-IL07] The future of diagnostic imaging in congenital heart disease

○Tal Geva （Department of Cardiology, Boston Children's Hospital, USA）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 9:00 AM - 9:50 AM Track1)

[II-IL07] The future of diagnostic imaging in congenital heart disease

○Tal Geva （Department of Cardiology, Boston Children's Hospital, USA）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Invited Lecture

Invited Lecture08 Sponsored（ II-IL08）

Chair: Hajime Ichikawa（National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）
Sponsored by Johnson &Johnson K.K.
Sat. Jul 10, 2021 9:55 AM - 10:45 AM Track1 (現地会場)

[II-IL08] The “ Super-Glenn” : towards a Fontan or bi-ventricular circulation

○Pedro J. del Nido （Boston Children’s Hospital, Harvard Medical School, USA）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 9:55 AM - 10:45 AM Track1)

[II-IL08] The " Super-Glenn" : towards a Fontan or bi-ventricular circulation

○Pedro J. del Nido （Boston Children's Hospital, Harvard Medical School, USA）

The superior vena cava to right pulmonary artery shunt was first described by William Glenn as a more stable source of pulmonary blood flow in patients with cyanotic heart disease compared to a Blalock shunt. At present, the Glenn shunt is the most commonly used inter-stage procedure for single ventricle physiology. However, the Glenn shunt provides only a limited amount of pulmonary blood flow, which decreases with age. Flow distribution in the pulmonary arteries has been shown to favor the side of the Glenn connection, and contra-lateral pulmonary artery flow is usually less than 30% of total lung flow when pulmonary resistance in each lung is similar.

The concept of augmenting pulmonary blood flow to a Glenn shunt has been considered for over two decades. However, in most cases this was done by leaving antegrade flow at the time of Glenn creation, usually in young infants with still elevated pulmonary resistance.

Our center has explored the use of supplementary blood flow to the Glenn for the purpose of either increasing flow to the contralateral pulmonary artery and improve systemic oxygenation, or as a way to increase total pulmonary flow and blood return to the left heart to induce left ventricular growth with a plan to achieve a bi-ventricular circulation (BiV). We have termed this approach the " super Glenn". We have found that in both instances the additional pulmonary flow, usually with a Blalock shunt, is well tolerated and can result in improved systemic oxygenation and total pulmonary blood flow without significant rise in Glenn pressure. The addition of a restriction between the Glenn connection and the shunt insertion to the contralateral pulmonary artery is often needed to ensure that most of the additional pulmonary flow from the shunt does not compete with Glenn flow.

In a recent report we described our results with 37 patients where a Super Glenn was used as part of a BiV staging procedure. Most children had hypoplastic left heart syndrome as the primary diagnosis. There were no early or hospital deaths and 62% achieved a BiV circulation at a median of 11.3 months after Super Glenn. We conclude that for the Super Glenn that is done for left ventricular recruitment, this procedure achieves consistent growth of the left ventricle. This may be a useful strategy to help achieve a successful BiV circulation in patients with borderline left ventricle. Optimization of pulmonary blood flow is critical and pulmonary over circulation should be avoided. More studies are needed to evaluate the utility of this technique and to further define adequacy and definitions of LV growth as a means to achieving BiV circulation.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Invited Lecture

Invited Lecture09（ II-IL09）

Chair: Takaaki Suzuki（Saitama Medical University International Medical Center, Japan）

Sat. Jul 10, 2021 10:50 AM - 11:40 AM Track1 (現地会場)

[II-IL09] Building teams for the growing population of adults with congenital heart disease

○Joseph A. Dearani （Department of Cardiovascular Surgery Mayo Clinic, USA）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 10:50 AM - 11:40 AM Track1)

[II-IL09] Building teams for the growing population of adults with congenital heart disease

○Joseph A. Dearani （Department of Cardiovascular Surgery Mayo Clinic, USA）

Improvement in surgical techniques, anesthesia, and perioperative care has resulted in most children born with congenital heart disease to survive into the adult years with a normal or near normal quality of life. A careful transition from pediatric to adult care providers is important to avoid issues related to the loss of continuity of care an undue financial or psychological burden to the patients and their families. The patient's, their families, and the healthcare providers are faced with many challenges during this transition process that can be optimized an overcome by Education about the heart defects and a team approach with clear lines of communication. This presentation will address several challenges related to a transition of care from pediatrics to adults, and some of the specific medical and surgical challenges that face all the adult Congenital healthcare providers.

At the present time there are more adults with congenital heart disease then there are children and part of this is due to improvement in survival for the vast majority of infants with congenital heart disease who have undergone successful surgery during infancy and childhood with most living well into the adult years. Residual or recurrent lesions may precipitate the need for reoperation and some patients require multiple surgical procedures or interventions over the course of a lifetime. Arrhythmias are also a common problem to most all congenital defects and require medical therapy or percutaneous/surgical treatment.

The most common problems encountered in the adult congenital population are valve related; most result in the need for numerous reoperations and many of these valve interventions involve more than one valve abnormality. Approaches to patient selection and strategies and risks related to surgery in the ACHD population will be reviewed.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Invited Lecture

Invited Lecture10（ II-IL10）

座長:安河内 聰（慈泉会相澤病院）

Sat. Jul 10, 2021 11:45 AM - 12:20 PM Track1 (現地会場)

[II-IL10] Evolution of Pediatric Cardiology in the Era of Changes and Diversity

○津田 武 （Nemours Cardiac Center, Alfred I. duPont Hospital for Children, Sidney Kimmel Medical College at Thomas Jefferson University, USA）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 11:45 AM - 12:20 PM Track1)

[II-IL10] Evolution of Pediatric Cardiology in the Era of Changes and Diversity

○津田 武 （Nemours Cardiac Center, Alfred I. duPont Hospital for Children, Sidney Kimmel Medical College at Thomas Jefferson University, USA）

医学・医療を取り囲む昨今の「時代」の変化の本質は、(１)生命科学とテクノローの発達、(２)情報革命とそれに伴う情報公開、そして(３)多様なる価値観の出現から生まれたものだと言えよう。小児循環器の分野でも変わりゆく時代の要請に即した「進化」が求められているが、それらは以下の三点に要約される。第一は、「小児科学」自体の概念の進化であろう。小児循環器学における主要対象疾患である先天性や後天性心疾患は、従来は難治性疾患の範疇に属するものであった。近年のより深い病態の理解と診断や治療法の進歩により、小児心疾患の予後や生存率は著しく向上し、多くの患者たちが無事成人を迎えるに至った。その結果、従来経験しなかった新しい病態が出現し、これらがしばしば医療現場での試練と葛藤になっている。「成人先天性心疾患 Adult Congenital Heart Disease」と言う新しい臨床領域は、こういった背景から生まれた必然の産物だと言えよう。一方、成人性の心疾患やその危険因子は、小児期の目に見えない前臨床的 Preclinicalな異常から始まっていることも判明してきた。これらは、小児癌の長期生存者にみられる成人期の重篤な心疾患の罹患率の高さからも覗える。「小児科学」の一部は、「生涯医学」として進化発展していくことが望まれる。第二は、基礎医学 Basic Scienceの重要さの認識であろう。高度最新医療、特に遺伝子治療、幹細胞医療、再生医療、 Precision Medicineなどは、分子・細胞レベルの生物学 Biologyの理解なしでは成立しない領域である。実験的医療も、その有効性と安全性と採算性が証明されれば、やがて実用化に至る。医師の究極の責務は、患者の健康や Quality of Lifeのための最良の選択肢を提供することにある。そのためには病態の科学的な理解は必須であるが、多くの若い医師達にとって基礎医学に専心できる期間は限られている。臨床医学と基礎医学の乖離への懸念が指摘されて久しいが、どのように有効に基礎医学の大切さを後進の臨床医に伝えていくかは、今後の大きな課題である。そのためには、複雑な生命や病態のメカニズムを明解に指導できる魅力ある臨床教育者の養成が急務であろう。最後に、多様性の問題は、現代社会が抱える問題そのものでもある。多様なる価値観、生命観、倫理観の存在を我々は寛容に受け入れ、ひとつひとつの例に対して柔軟に対応していくことがが肝要である。また医師は、どの社会にも存在する「貧困」や「差別」から目を背けてはならない。大切なことは、先入観や固定観念に囚われず目の前の患者から常に学ぶ姿勢を続けることである。その努力の累積こそが「進化」そのものであり、若い人達は、この主要な担い手として勇気を持って小児循環器学の進化に参加して欲しい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Invited Lecture

Invited Lecture11（ II-IL11）

座長:黒嵜 健一（国立循環器病研究センター 小児循環内科）

Sat. Jul 10, 2021 2:50 PM - 3:40 PM Track1 (現地会場)

[II-IL11] Journey as a Cardiologist

○大津 欣也 （国立循環器病研究センター 理事長）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 2:50 PM - 3:40 PM Track1)

[II-IL11] Journey as a Cardiologist

○大津 欣也 （国立循環器病研究センター 理事長）

Keywords: 心不全, 細胞死, オートファジー

私は1983年に大阪大学を卒業して以来、循環器学臨床、医学教育、医学研究に携わってきました。その間約16年間海外で仕事する機会を得て様々な視点から医学を見てきました。以前は若手医師にとって海外留学を経験することはキャリア形成上、有用なものだと考えられ、大多数の医師は学位を取得した後、海外に渡り数年間研究に従事しました。しかし、最近では、グローバル化が進んで地球人として生きていく必要があるのにも関わらず若手医師の留学数が減っています。本発表ではわたくしが歩んだ医学研究の道を辿りながらグローバルな視点を持つ医学研究者になるにはどうしたらいいか、みなさんと共に考えたいと思います

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Invited Lecture

Invited Lecture12（ II-IL12）

Chair: Hitoshi Kato（National Center for Child Health and Development, Japan）

Sat. Jul 10, 2021 9:00 AM - 9:40 AM Track2 (Web開催会場)

[II-IL12] Exploring the promise of cardiac rehabilitation in youth with congenital heart disease

○Michael Khoury （Division of Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics, Stollery Children's Hospital / University of Alberta, Canada）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 9:00 AM - 9:40 AM Track2)

[II-IL12] Exploring the promise of cardiac rehabilitation in youth with congenital heart disease

○Michael Khoury （Division of Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics, Stollery Children's Hospital / University of Alberta, Canada）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Invited Lecture

Invited Lecture13（ II-IL13）

Chair: Kiyohiro Takigiku（Nagano Children's Hospital, Japan）

Sat. Jul 10, 2021 9:50 AM - 10:30 AM Track2 (Web開催会場)

[II-IL13] Predictors of outcome in fetuses with congenital heart disease

○Lynne Nield （Sunnybrook Health Sciences Center, Michael Garron Hospital, The Hospital for Sick Children, Canada）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 9:50 AM - 10:30 AM Track2)

[II-IL13] Predictors of outcome in fetuses with congenital heart disease

○Lynne Nield （Sunnybrook Health Sciences Center, Michael Garron Hospital, The Hospital for Sick Children, Canada）

The presentation will outline the challenges and pitfalls of predicting postnatal outcomes in fetuses diagnosed with congenital heart disease. I will review current predictors of outcomes, including fetal echocardiographic and clinical measurements. The presentation will focus on a particularly challenging cohort of fetuses, those with borderline left ventricles, and those with possible coarctation of the aorta, with a series of case vignettes.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Invited Lecture

Invited Lecture14 Sponsored（ II-IL14）

Chair: Takashi Sasaki（Nippon Medical School Hospital, Japan）

Sponsored by Baxter Limited

Sat. Jul 10, 2021 4:30 PM - 5:20 PM Track3 (Web開催会場)

[II-IL14] Surgical management of complex transposition of great arteries: what we have learned in 4 decades

○Emre Belli （Institut Jacques Cartier, France）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 4:30 PM - 5:20 PM Track3)

[II-IL14] Surgical management of complex transposition of great arteries: what we have learned in 4 decades

○Emre Belli （Institut Jacques Cartier, France）

The term Transposition of Great Arteries (TGA) defines a large spectrum of anomalies associated with discordant ventriculo-arterial connection, both anatomically and hemodynamically. It can be qualified as " simple", essentially defining the presence of intact interventricular septum or " complex", defining the presence of associated lesions: VSD, left and right ventricular outflow tract obstruction, Aortic arch obstruction and also some complex forms of coronary anatomy.

Nowadays, in absence of significant left ventricular outflow stenosis or atresia, the anatomical repair of all forms of TGA requires the Arterial Switch Procedure. In this setting, congenitally corrected Transposition of Great Arteries and Double Outlet Right Ventricle with sub-pulmonary VSD (Taussig-Bing anomaly) can also be defined as " complex" forms TGA.

The clinical and surgical strategy, and surgical techniques for each specific forms of TGA have improved in time reaching excellent outcomes. In my lecture all these specific strategical and technical aspects will be approached.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Invited Lecture

Invited Lecture15（ II-IL15）

座長:笠原 真悟（岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）

Sat. Jul 10, 2021 5:30 PM - 6:30 PM Track3 (Web開催会場)

[II-IL15] Designing tailor-made surgical plan for congenital heart diseases by fusion approach between 3D heart model and computer simulation

○久田 俊明, 杉浦 清了, 岡田 純一, 鷲尾 巧 （株式会社UT-Heart研究所）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 5:30 PM - 6:30 PM Track3)

[II-IL15] Designing tailor-made surgical plan for congenital heart diseases by fusion approach between 3D heart model and computer simulation

○久田 俊明, 杉浦 清了, 岡田 純一, 鷲尾 巧 （株式会社UT-Heart研究所）

Keywords: 先天性心疾患, 心臓シミュレーション, レプリカ

先天性心疾患の手術が行われる小児の心臓は極めて小さい上に病変のバリエーションが大きく、立体構造が極めて複雑なことから、現在も外科治療は困難を極めている。こうした問題を解決するために国立循環器病センターとクロスエフェクト社では特殊な画像処理技術と3Dプリンティング-真空注型技術を駆使した、実物大の「超軟質精密心臓レプリカ」を開発し、術前に心臓の内部構造を隈なく観察し手術リハーサルまでを可能することで、術式決定と安全性の向上に貢献してきた。一方 UT-Heart研究所は細胞内の分子機構に基づいて心臓の興奮・収縮弛緩から血液の流れ,さらには弁の動きまでをコンピュータ内の精密3Dモデルとして再現するマルチスケール・マルチフィジックス心臓シミュレータ(UT-Heart)を開発している。今回、両者の技術を融合することで立体構造把握と手術リハーサルに加え、手術による血行動態や電気生理などの機能変化までを総合的に検討し予測することが可能となるとの考えから共同研究(ped UT-Heartプロジェクト)を開始した。すなわちリアル(心臓レプリカ/形)とバーチャル(心臓シミュレーション/機能)の融合によって患者の長期予後までも見据えた手術計画支援の実現を目指す試みである。 今回の発表では UT-Heart開発の経緯とその原理を解説した後、 ped UT-Heartプロジェクトの開発状況について実際の症例に基づいて紹介する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Invited Lecture

Invited Lecture16（ III-IL16）

Chair: Hideo Ohuchi（National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

Sun. Jul 11, 2021 9:00 AM - 9:50 AM Track6 (現地会場)

[III-IL16] The Fontan in 2021：new understandings and new challenges

○David J. Goldberg （Perelman School of Medicine at the University of Pennsylvania / Children's Hospital of Philadelphia, USA）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Jul 11, 2021 9:00 AM - 9:50 AM Track6)

[III-IL16] The Fontan in 2021 : new understandings and new challenges

○David J. Goldberg （Perelman School of Medicine at the University of Pennsylvania / Children's Hospital of Philadelphia, USA）

The Fontan operation, originally described for the surgical management of tricuspid atresia, is now the final surgery in the strategy of staged palliation for several different forms of single ventricle congenital heart disease. Despite the improved technical outcomes of the Fontan operation, staged palliation does not recreate a normal physiology. Without a pumping chamber delivering blood to the lungs, the cardiovascular system is less efficient; cardiac output is generally diminished, and the systemic venous pressure is increased. As a result, patients with " Fontan physiology" may face a number of life-altering or life-threatening complications including decreased exercise capacity, sarcopenia and osteopenia, hepatic dysfunction, thromboses, and various forms of lymphatic insufficiency.

While staged palliation has resulted in remarkable survival, the possible complications for this group of patients are complex, involve multiple organ systems, and can be life threatening. Identifying the mechanisms associated with each of the rare complications and developing strategies to treat them requires the work of many people at many institutions. There are opportunities to develop registries to allow for a more comprehensive understanding these patients, to develop medical strategies to optimally support the circulation, and to develop new applications of mechanical circulatory support to aid those who physiology has failed. Continued and expanded collaboration between sub-specialists and between institutions will be required to optimize the care for those born with single ventricle congenital heart disease.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Presidential Session

会長要望セッション01　パネルディスカッション（ I-YB01）
COVID19の実態と対策

座長:土井 庄三郎（災害医療センター 小児科）
座長:三浦 大（東京都立小児総合医療センター 循環器科）
Fri. Jul 9, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track1 (現地会場)

[I-YB01-1] Pathology and Pathogenesis of COVID-19
○鈴木 忠樹（国立感染研究所 感染病理部）

[I-YB01-2] Activities of the JSPCCS task force team against COVID-19 and a recent nationwide survey
○立石 実（聖隷浜松病院 心臓血管外科）

[I-YB01-3] SARS CoV 2 感染により循環動態が悪化したラステリ術後のダウン症児
○小柳 喬幸（慶應義塾大学医学部小児科）

[I-YB01-4] A Japanese case of multisystem inflammatory syndrome in children (MIS-C) associated with SARS-CoV-2 infection with analysis by 71 cytokines in serum
○高砂 聡志[1], 酒井 愛子[2], 朴 智薫[1], 土田 裕子[1], 水上 愛弓[1]（1.国立国際医療研究センター病院 小児科, 2.国立国際医療研究センター ゲノム医科学プロジェクト）

[I-YB01-5] A case of school children who saved their lives by introducing VA-ECMO for acute myocarditis associated with COVID-19
○梶川 優介[1], 林 拓也[1], 西岡 真樹子[3], 細谷 通靖[1], 齋藤 千徳[1], 野村 耕司[2], 星野 健司[3], 植田 育也[1]（1.埼玉県立小児医療センター 小児救命救急センター, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科, 3.埼玉県立小児医療センター 循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track1)

[I-YB01-1] Pathology and Pathogenesis of COVID-19

○鈴木 忠樹 （国立感染研究所 感染病理部）

Keywords: COVID-19, 病理, SARS-CoV-2

新興感染症である新型コロナウイルス感染症(COVID-19)は、2019年12月に中国・武漢における最初の症例が報告されて以降、世界中へ急速に拡大した。 COVID-19流行当初から多くの治療薬候補が提案され、迅速な臨床開発を経て承認されたものもあるものの、いずれの効果も限定的であり、さらなる治療法の改善が求められている。このような新しいウイルス感染症に対して有効な治療法を開発するためには、病態の理解が不可欠である。特に、急性ウイルス感染症においては、動的に変化するウイルスの臓器内、組織内局在とウイルス感染に伴う組織形態変化を評価し、臨床症状との関連を明らかにしていくことが病態形成機構の理解に重要となる。しかし、通常のウイルス学的検査や画像診断では、病原体の体内局在や組織変化を詳細にとらえることは不可能であり、感染症の発症病理解明には患者の組織検体を用いた病理学的な解析が不可欠である。国立感染症研究所では国内の医療機関等より依頼され COVID-19患者の組織検体を用いたウイルス検索を行っている。これまでに剖検組織、ネクロプシー組織、肺生検組織や手術検体等の数十症例の COVID-19肺組織を検索しているが、多くの場合、発症からの日数が経過するにつれて肺組織内のウイルス量は低下していき、死亡までの日数が50日以上経過している場合は、ウイルスは検出されなかった。また、肺組織以外では、ウイルスが存在しない病変も見られ、病態形成においてはウイルス感染そのものの影響だけでなく、ウイルス感染に伴う宿主応答が深く関与していることが考えられた。しかしながら、その宿主応答の詳細は未だ不明であり、今後の研究が必要と考えられる。本講演では COVID-19における肺炎やその他の病態について、主に病理解剖を通じて明らかにされた病理学的特徴を交えながら解説する。

(Fri. Jul 9, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track1)

[I-YB01-2] Activities of the JSPCCS task force team against COVID-19 and a recent nationwide survey

○立石 実 （聖隷浜松病院 心臓血管外科）

Keywords: COVID-19, COVID-19全国アンケート調査, 先天性心疾患患者におけるCOVID-19感染状況

新型コロナウイルス感染症(以下 COVID-19)の感染拡大に伴い、2020年4月に COVID-19 関連情報を発信する「日本小児循環器学会 COVID-19対策特別チーム」を発足、同月中に学会 HP上で理事長声明を掲載し、「COVID-19関連情報特別ページ」で情報発信を開始した。チームは「医療従事者向け情報発信チーム」「患者・家族・社会向け情報発信チーム」「施設間連携情報発信チーム」の３チームで構成されている。
患者・家族・社会向け情報発信チームは、おもに、患者や家族の不安を軽減するための有用な情報発信、COVID-19における全国修練施設アンケート調査と学会 HP上での結果報告、当事者団体(心臓病の子どもを守る会)とのオンライン懇談会、を行ってきた。
アンケート調査は2020年7月と2021年2月の2回実施し、各施設の診療（外来・カテーテル・手術）の制限の状況、 COVID-19に対する対応、先天性心疾患患者の COVID-19感染状況について、全国の小児循環器修練施設にご回答頂いた（回答率1回目100%、2回目84.1%）。回答のあった施設の診療状況は、１回目の調査時より２回目のほうが通常に近い状況だったが、手術やカテーテル治療・検査は一時的に、13.1%の施設で40〜60%まで、16.4%の施設では40%以下まで制限されていた。また、先天性心疾患患者の COVID-19感染者の総数は、2021年4月までに56名で、死亡者はなく、重症(ICU治療あり)が2名だった。
当事者団体とのオンライン懇談会は過去4回開催された。私たちチームは、患者・家族の代表からの質問に答えることで不安軽減に努め、また、具体的に患者・家族がどんなことに不安を抱いているかについて把握することが

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

できた。
ワクチン接種に関する情報発信や、これまでの先天性心疾患患者の感染状況から重症化リスクの再評価することなどが必要と考えており、今後も積極的に活動を継続する意向である。

(Fri. Jul 9, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track1)

[I-YB01-3] SARS CoV 2 感染により循環動態が悪化したラステリ術後のダウン症児

○小柳 喬幸 （慶應義塾大学医学部小児科）

(Fri. Jul 9, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track1)

[I-YB01-4] A Japanese case of multisystem inflammatory syndrome in children (MIS-C) associated with SARS-CoV-2 infection with analysis by 71 cytokines in serum

○高砂 聡志[1], 酒井 愛子[2], 朴 智薫[1], 土田 裕子[1], 水上 愛弓[1] （1.国立国際医療研究センター病院 小児科, 2.国立国際医療研究センター ゲノム医科学プロジェクト）
Keywords: multisystem inflammatory syndrome in children, COVID-19, 川崎病

【緒言】 MIS-Cは Coronavirus disease 2019 (COVID-19)に関連し、川崎病(KD)類似の症状を呈する小児の重症例として欧米から報告されている。 KDと比較し発症年齢が高い、消化器症状が多い、循環不全や集中治療管理の頻度が高い等の特徴がありアジアからの報告は稀である。本邦初の典型的な経過の MIS-C症例を経験し71種のサイトカインの経時的変化を追跡したので報告する。【症例】日本人の9歳女児。家族内感染で COVID-19に罹患し無症状で30日間経過後、発熱、右頸部腫脹と疼痛、腹痛、嘔吐が出現し、第3病日に入院した。発熱、右頸部リンパ節腫脹、口唇発赤を認めた。鼻腔ぬぐい液による Filmarrayにて SARS-CoV-2のみが検出された。血液検査で好中球数の上昇、 CRP値上昇を認めた。抗菌薬では軽快せず、各種培養検査も有意な起炎菌を認めなかった。第5病日に KD主要6症状を認め、同時に WHOの MIS-C診断基準を満たし KD及び MIS-Cと診断した。診断時は心機能良好で、心電図異常もなかった。同日 KDに対して IVIG、 ASA、 PSLの投与を開始し、速やかに解熱した。第6病日、心臓超音波で左室収縮能の低下、心嚢水貯留、両側房室弁逆流が出現し、心電図で広範な ST-T上昇がみられた。さらにトロポニン I値と BNP値の上昇を認め、急性心筋炎と診断した。利尿薬と血管拡張薬を投与し、心機能は速やかに改善した。以降は症状の再燃なく経過し、第20病日に退院した。経過中に冠動脈拡大はなかった。 BioPlex 3Dシステムを用いて、第2病日から第19病日までの71種類のサイトカインを経時的に測定し、解析した。 IL-6、 IL-8、 IL-10、 IL-17は臨床症状の悪化に伴い上昇し、 IVIG+PSL投与後に解熱したタイミングで速やかに低下した。一方で IL-1RA、 INFγ、 MCP1、 MIP3β等は、解熱時には低下が不十分で、心筋障害の改善とともに低下した。これらのサイトカイン動態については今後症例を蓄積し検討することで MIS-Cの病態解明や治療法の開発に有用と思われた。

(Fri. Jul 9, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track1)

[I-YB01-5] A case of school children who saved their lives by

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

introducing VA-ECMO for acute myocarditis associated with COVID-19

○梶川 優介[1], 林 拓也[1], 西岡 真樹子[3], 細谷 通靖[1], 齋藤 千徳[1], 野村 耕司[2], 星野 健司[3], 植田 育也[1] （1.埼玉県立小児医療センター 小児救命救急センター, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科, 3.埼玉県立小児医療センター 循環器科）

Keywords: 心筋炎, ECMO, COVID-19

COVID-19に併発し、左心機能低下に、不整脈と伝導障害を強く呈した急性心筋炎の１例を経験した。症例は15歳男児。発熱２日目に SARS-CoV-2 PCR陽性のため翌日 A病院入院。心窩部痛の訴えがあり、血液検査で炎症反応と逸脱酵素の上昇、 CTで肺野にすりガラス影を認めた。第５病日、 B病院転院。 TnT陽性、胸部 X線で心拡大と肺うっ血を、心エコーで左室収縮低下を認め、ドブタミン・ノルアドレナリン投与開始となった。経過中に心機能増悪、心室頻拍が出現しアミオダロン投与で停止したが、その後から完全房室ブロック(CAVB)を呈した。臨床的に急性心筋炎の診断で、心機能低下と不整脈による循環不全に対して体外式膜型人工肺(ECMO)導入が検討され、気管挿管下に当院へ搬送。 LVEF=20%、 QRSは軽度 wideで HR 40の CAVBであり、今後血行動態破綻が懸念され、 VA-ECMO導入とした。大腿動静脈から経皮的にカニューレ挿入し80%フローで導入開始。血圧管理に難渋し多剤の血管拡張薬を要した。幸い ECMO導入翌日には LVEF=30%と左心機能は改善傾向にあり、導入2日後に ECMO離脱が可能であった。心拍上昇を期待して、イソプロテレノール(ISP)を使用したが、 CAVBの改善はなかった。心室性期外収縮(PVC)が散発しアミオダロンは継続した。最終的に EF=45%程度まで改善し、第23病日に循環作動薬は中止。その後も CAVBにより徐脈であったが、循環は破綻することなく経過したため、第32病日に前医に転院となった。 COVID-19に対する治療は、ヘパリン・デキサメタゾン・レミデシビルを投与した。心筋生検は未施行であり、精密なウイルス学的考察は行っていないが、本邦の小児 COVID-19症例に対して VA-ECMOを導入した第１例であり、 ECMO導入により救命しえた貴重な症例でありここに報告する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Presidential Session

会長要望セッション02　パネルディスカッション（ I-YB02）
先天性心疾患外科手術支援のための最新のコンピューター技術を用いた教育・診断・治療

座長:市川 肇（国立循環器病研究センター 心臓血管外科）
座長:鈴木 孝明（埼玉医大国際医療センター 心臓血管外科）
Fri. Jul 9, 2021 3:10 PM - 4:40 PM Track2 (Web開催会場)

[I-YB02-1] 【 Keynote】 Basics of 3D printing and their applications to medicine - AI and 3D printing

○森 健策[1,2] （1.名古屋大学 大学院情報学研究科 知能システム学専攻, 2.名古屋大学 情報基盤センター）

[I-YB02-2] Case Report on the Usefulness of Endocardial Volume Rendering (VR) Image and 3D Printer 3D Model for Surgical Procedure and Spatial Evaluation

○橋本 丈二 （福岡市立こども病院 放射線部）

[I-YB02-3] Three cases in which a three-dimensional heart model using a new material with Shore hardness of 50A was useful for surgical simulation

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

[I-YB02-4] Practical use of 3D printed hollowed heart model

○河野 洋介[1], 吉沢 雅史[1], 須長 祐人[1], 長谷部 洋平[1], 本田 義博[2], 村田 眞哉[2], 加賀 重亜喜[2], 犬飼 岳史[1], 戸田 孝子[1] （1.山梨大学 医学部 小児科, 2.山梨大学 医学部 第二外科）

[I-YB02-5] A physician-led clinical trial of super flexible heart replicas for supporting the surgical operation of complicated congenital heart disease

○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 教育推進部・小児循環器内科, 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 3:10 PM - 4:40 PM Track2)

[I-YB02-1]【 Keynote】 Basics of 3D printing and their applications to medicine - AI and 3D printing

○森 健策[1,2] （1.名古屋大学 大学院情報学研究科 知能システム学専攻, 2.名古屋大学 情報基盤センター）
Keywords: 3Dプリンタ, 臓器モデル, 人工知能

本稿では、3Dプリンターの基礎について述べるとともに、その医療応用について述べる。診断治療において、対象とする臓器の形状を的確に把握することが重要である。 X線 CT装置などを用いれば、人体の3次元形態情報を画像情報として取得することができる。ここで得られる3次元画像は、ボリュームレンダリングなどのコンピュータグラフィックスの手法を用いることでコンピュータの画面上で3次元的に可視化でき、関空臓器内部などを含む任意の位置から観察することが可能である。一方、このような観察はあくまでもコンピュータ画面上での観察であり、視覚的、触覚的、あるいは、インタラクション的に不十分である。一方、3次元医用画像から臓器領域をセグメンテーション(抽出)した後、3次元プリンターを用いて臓器モデルを造形することで、実体臓器モデルを作成することが容易となった。最近では、3次元プリンターの急速な低価格化も進んでいる。。3次元医用画像から、臓器モデルを造形するには、臓器領域のセグメンテーションが重要となるが、これについても畳み込みニューラルネットワークに代表される機械学習技術（人工知能(AI)と表されることも多い）を用いることで、精度良く、かつ簡便に臓器領域のセグメンテーションが可能となった。3次元プリンターによって実体臓器モデル造形することのハードルが下がっている。3次元プリンターによって実体臓器モデルを表現する方法としては、形状露出法、内部構造造形法、形状モールド法、メタアノテーション造形法などがある。これ野良表現を、診断治療支援の目的に沿って選択することが必要となる。例えば肝臓手術の場合、肝臓外形を形状露出法で表現し、さらに、脈管系を内部構造造形法によって再現する。本稿ではこれらの3Dプリンターの仕組みや造形法などの基礎とAIとの融合を示し、その医療応用例について概説をしたい。

(Fri. Jul 9, 2021 3:10 PM - 4:40 PM Track2)

[I-YB02-2] Case Report on the Usefulness of Endocardial Volume Rendering (VR) Image and 3D Printer 3D Model for Surgical Procedure and Spatial Evaluation

○橋本 丈二 （福岡市立こども病院 放射線部）
Keywords: 3Dプリンター, 立体モデル, 画像処理

【はじめに】当院は年間約650件の先天性心疾患患者の CTを施行し、積極的画像処理を行っている。3D/4D-CTから再構成される心内腔 VR像は、心室内からの大血管流出路の形態や欠損孔の立体的配置を明瞭に評価できるが、限界もある。3Dプリンターによる立体モデル+VR像が、術式検討や空間的評価に有用であった症例を報告する。【症例1】5か月 DORV,6Kg,130bpm,1.0mSv,1.1倍拡大出力,材料費12000円,印刷10時間。 Echoにて2か所の心室中隔欠損(VSD)が認められ、立体的構造(特に右室～左室～肺動脈への VSD)の正確な評価のため CT施行。立体モデルをカットし、アプローチ方向を検討した。手術では、立体モデルと同じ構造を認め、動脈スイッチ術、 VSD閉鎖、 ASD閉鎖、肺動脈形成施行。術後経過良好である。【症例2】2か月 HLHC2.6Kg,110bpm,8.2mSv,原寸大出力,材料費6000円,印刷6時間。 Echoで、左室流出路(LVOT)と左室(LV)の交通の描出は困難、心室収縮期でも心室拡張期でも LVOTから左房(LA)に flowが認められ、 LVOT-LVの閉鎖が疑われた。また、大動脈弁欠損も疑われた。正確な立体構造の把握目的に4DCT施行。立体モデルは、 LVOT-LA間は開口しているが、 LVOT-LV間は閉鎖していた。手術では、立体モデルと同じ構造を認め、 Norwood手術、穴あき patchによる僧帽弁閉鎖、三尖弁輪縫縮を行った。術後経過は良好である。【症例3】2か月右心室瘤

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

or憩室。5Kg,130bpm,9.7mSv,1.15倍拡大出力,材料費8000円。心室瘤か憩室の鑑別を目的に4DCT施行。心内腔像動画で、憩室と診断できるほどの心室との同期を認めず、立体モデルで交通孔の大きさから心室瘤であると評価。現在血行動態に大きな問題はなく、経過観察の方針となった。【結語】精細な画像処理や立体モデルは、術式検討や評価に有用である。また、熟練した医師以外の医療者への教育や、患者や家族にとっての病態や術式の理解にも有用である。

(Fri. Jul 9, 2021 3:10 PM - 4:40 PM Track2)

[I-YB02-3] Three cases in which a three-dimensional heart model using a new material with Shore hardness of 50A was useful for surgical simulation

○池川 健, 渋谷 悠馬, 水野 雄太, 河合 駿, 市川 泰広, 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: 立体心臓模型, 3Dプリンター, シミュレーション

【背景】当院では2018年以降、 Formlabs社製の光造形法3Dプリンター「 Form2」を用いて患者 CT画像データから模型を作製し、臨床応用してきた。2020年から Shore硬度50Aの柔軟性を持ち、半透明でシリコンのような質感が特徴である新素材の光硬化性樹脂「 Elastic50Aレジン」を用いて立体心臓模型を作成している。この立体心臓模型を用い、手術シミュレーションとして有用であった3症例を経験したので報告する。【症例1】女児。 AA、 VSD、 ASD、 PDAと診断、日齢4で bi-PAB、日齢24に Norwood、 RV-PA shunt(5mm)、0歳5か月時に RV-PA shunt exchange(6mm)を施行された。 VSDと neoAoが離れた構造をしており、0歳11か月時に立体心臓模型を作成。心内構造の把握に有用で、1歳時に Yasui手術を施行された。【症例2】男児。 DORV(subaortic VSD)、 CoA、 subAS、 PDA、 retroaortic INNVと診断、日齢6で Arch repair、 PABを施行された。0歳8か月時に立体心臓模型を作成。 VSDと Aoの位置関係の把握、 SAS releaseのシミュレーションに有用で、10カ月時に心内修復術を施行された。【症例3】男児。 Dextrocardia、 upstair-downstair heart、 DORV、 PA、 ASD、 RAAと診断、日齢28で It.BT shunt、生後5か月で rt.BT shuntを施行された。0歳11か月時に立体心臓模型を作成。心内構造の把握と、 rerouteと三尖弁の位置関係のシミュレーションに有用で、心内修復術を目指す方針とされた。【結語】従来我々は Shore硬度80Aの黒色光硬化性樹脂を用いていたが、柔軟性がなく、また色調も黒色であり、形態把握には難があった。一方、 Shore硬度50Aの「 Elastic50Aレジン」は、任意の部位に容易に切開を行うことができ、半透明のため心血管の形態把握がしやすい。また比較的低価格かつ短期間で作成することができ、導入が容易であることが特徴である。今回の症例のように複雑ないし稀な心血管の形態把握や手術設計に有用と考えられる。

(Fri. Jul 9, 2021 3:10 PM - 4:40 PM Track2)

[I-YB02-4] Practical use of 3D printed hollowed heart model

○河野 洋介[1], 吉沢 雅史[1], 須長 祐人[1], 長谷部 洋平[1], 本田 義博[2], 村田 眞哉[2], 加賀 重亜喜[2], 犬飼 岳史[1], 戸田 孝子[1]（1.山梨大学 医学部 小児科, 2.山梨大学 医学部 第二外科）

Keywords: 3Dプリント, 心臓模型, テーラーメイド医療

【背景】先天性心疾患の立体構造は複雑であり、体格・心血管形態・血行動態によって実際の心血管構造は個々に異なる。当院ではテーラーメイド医療の実践を目指し、術前に得られた造影 CT画像から中空型心臓模型を作成し、治療前における三次元構造の把握および治療シミュレーションを行ってきた。【模型作成方法】造影

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

CTによって得られた DICOMデータ(スライス幅0.5 mm)から、精密3Dプリンターを用いて、仮想血管厚・仮想心内膜厚1mmの中空型心臓模型を光造形法で作成。プリント積層は0.05～0.1mm、レジン素材を用いた。【結果】2019年12月～2020年2月までに13例(外科手術前9例、カテーテル治療前4例)の中空型心臓模型を作成。CT撮影時の年齢および体重、模型1個当たりのレジン費用はそれぞれ日齢3～79歳・2.5～63.8kg・236～6,012円(中央値：1歳5か月・7.4kg・1,126円)であった。体格の小さい児では弁や心房中隔壁の模型化は困難であったが、心室中隔壁および大血管は CT値の調整を行うことによりモデル化し得た。以下具体例を示す。日齢20・ TA2c・ Bil PA band術後、 PA band部に対する PTAを企図した症例では、PDDT経由での左右 PAへのアプローチを大動脈肺動脈模型を用いてシミュレーションした。経路に合わせてカテーテルを成形することにより、標的部位へ容易に到達し得た。生後6か月・ DORV・ AVSDの症例では、欠損孔および大血管の三次元的構造を模型化。パッチサイズを術前に検討することが可能であった。11歳・ Shone症候群に伴う MSの症例では、左房左室模型を作成。 Supra-valvular mitral ringを含めた僧帽弁周囲の形態を模型化し得、手術方針の決定に有用であった。【まとめ】模型作成時には他の画像検査結果と十分に照合し、部位ごとに CT値を調整する等、工夫を行うことでモデル化が可能であった。精密3Dプリンターで作成した中空型心臓模型は、外科治療やカテーテル治療前の形態把握や治療計画に有用であった。

(Fri. Jul 9, 2021 3:10 PM - 4:40 PM Track2)

[I-YB02-5] A physician-led clinical trial of super flexible heart replicas for supporting the surgical operation of complicated congenital heart disease

○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 教育推進部・小児循環器内科, 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: 3D printing, complicated congenital heart disease, physician-led clinical trail

[背景]我々は複雑先天性心疾患の手術支援を目的に、3Dプリンティング技術を応用した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。今回はその有用性を客観的に検証し、管理医療機器として保険償還をされることを目的に、 PMDA指導の元に医師主導治験を実施した。[対象と方法] 複雑先天性心疾患の8疾患群(DORV, dTGA, ccTGA, CoA/IAA, multiple VSD, SV (u-AVSD含む), TOF及び PA/VSD, HLHSおよび類縁疾患)のうち、心臓大血管の構築が極めて複雑で、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症例を対象とした。緊急手術例は除外した。主要評価項目は「実施施設での術後 Likert Scale５段階評価において、 Essentialと評価された症例の割合(有用割合)の95％信頼区間の下限が閾値有用割合が30％以上」とした。[結果] 20例中 Essentialと評価された症例は13例で、有効率は65.0%(95%信頼区間：40.8～84.6%)であった。 Essentialと評価された症例数は、 DORVが6/6、 SVが3/3、 dTGAが1/2、TOF及び PA/VSDが2/4、 HLHSが1/5であった(mVSDと CoA/IAAはエントリなし)。有効率の95%信頼区間の下限は40.8%で、本治験機器は有用と判断した。 DORVでは心室内ルートの作成において、右室の内腔確保と導管留置の手技を術前に具体的に確認できた。 SVでは Fontan手術における導管のデザインと切開/縫合部位の決定で最適な方法が選択できた。 dTGA では VSDの縫合線、パッチの形状、冠動脈移植の可否において有用であった。一方 HLHSでは MSCTなど既存の画像情報に比べて心臓レプリカの優位性は少なかった。[結論] 13例の Essentialと評価された症例では、治験機器は既存の画像診断では得られなかった新たな医療情報を医師に提供することができ、患者の血行動態に応じた適切な術式決定を可能にした。今後は本結果と１年後の予後調査を持って、管理医療機器及び保険償還の申請に向けて進める予定である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Presidential Session

会長要望セッション03　パネルディスカッション（ I-YB03）
診断に役立つ心エコー検査の最前線

座長:新居 正基（静岡県立こども病院 循環器科）
座長:増谷 聡（埼玉医科大学総合医療センター 小児科）
Fri. Jul 9, 2021 3:10 PM - 4:40 PM Track3 (Web開催会場)

[I-YB03-1] End-diastolic velocity through patent ductus arteriosus reflects mean pulmonary artery pressure.

○高室 基樹[1], 吉川 靖[1], 名和 智裕[1], 澤田 まどか[1], 和田 励[2], 春日 亜衣[2], 門田 尚子[3] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 2.札幌医科大学 医学部 小児科学講座, 3.北海道立子ども総合医療・療育センター 臨床検査部）

[I-YB03-2] The significance of the aortic coarctation pattern in the abdominal aortic pulsed wave doppler patterns

○桑田 聖子, 齋藤 寛治, 滝沢 友里恵, 佐藤 啓, 中野 智, 齋木 宏文, 高橋 信, 小山 耕太郎 （岩手医科大学 医学部 小児科学講座）

[I-YB03-3] Impact of dyssynchronous left ventricular contraction on left ventricular function in Wolff-Parkinson-White syndrome assessed by deformation imaging

○武井 黄太[1], 瀧聞 浄宏[1], 赤澤 陽平[1], 米原 恒介[1], 大日方 春香[1], 沼田 隆佑[1], 小山 智史[1], 正本 雅斗[1], 岩渕 恭子[2], 齊川 祐子[2], 安河内 聰[1,2] （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 エコーセンター）

[I-YB03-4] Relationship between RV outflow tract end-diastolic forward flow and circulatory failure in tetralogy of Fallot.

○高橋 卓也[1], 齋木 宏文[1], 齋藤 寛治[1], 佐藤 啓[1], 滝沢 友里恵[1], 後藤 拓弥[2], 桑田 聖子[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 医学部 小児科学講座, 2.岩手医科大学 医学部 心臓血管外科）

[I-YB03-5] The guideline algorithm cannot be used to assess right ventricular diastolic function in surgically repaired tetralogy of Fallot

○本間 友佳子, 早渕 康信 （徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科）

[I-YB03-6] Right ventricular myocardial elastic recoil, relaxation, and load component by kinematic model-based waveform analysis of transtricuspid E wave

○早渕 康信, 本間 友佳子 （徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 3:10 PM - 4:40 PM Track3)

[I-YB03-1] End-diastolic velocity through patent ductus arteriosus reflects mean pulmonary artery pressure.

○高室 基樹[1], 吉川 靖[1], 名和 智裕[1], 澤田 まどか[1], 和田 励[2], 春日 亜衣[2], 門田 尚子[3] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科, 2.札幌医科大学 医学部 小児科学講座, 3.北海道立子ども総合医療・療育センター 臨床検査部）

Keywords: 動脈管開存, 連続ドプラ, 平均肺動脈圧

【背景】近年、 Amplatzer Duct Occluder(ADO)の登場により比較的高肺血流の動脈管開存症(PDA)にも心臓カテーテル検査が行われている。ときに術前心エコーで最高短絡血流速度(Vpeak)に簡易ベルヌーイ式を用いて収縮期肺動脈圧を推定し肺高血圧(PH)ではないと予測するも平均肺動脈圧(mPAP)が20mmHgを超える症例に遭遇する。【目的】 PDA血流波形の最低血流速度(Vend)が PHを予測しうるか検討する。【対象】2011年から2020年までに ADOを行った67例中 Vendが計測された48例。【方法】3名の超音波技師がフィリップス社製エコー装置 iE33を用い連続ドプラで Vendを計測した。乳幼児は鎮静し、全例安静時に計測した。 ADO留置時に全身麻酔下で行った心臓カテーテル検査時に mPAPを計測した。 Vendと mPAPを一次回帰分析し相関係数を求めた。 MPAP21mmHg以上を PH群とし、 PHを予測しうる術前 Vendを定め感度、特異度を求めた。検定にはカイ二乗検定を用いた。【結果】 Vendと平均肺動脈圧に負の相関を認めた(R0.50, p＜0.001)。平均肺動脈圧20mmHgより高い例を肺高血圧(PH)とすると、 PH群は10例で、うち Vend2.5m/s以下が7例であった。一方非 PH群38例のうち Vend2.5m/s以下は13例であった(カイ二乗値0.04)。 Vend2.0m/s以下は PH群で10例中5例、非 PH群で38例中5例であった(カイ二乗値0.01)。 PH群の感度は Vend2.5m/s以下が0.7、2.0m/s以下が0.5、特異度は2.5m/s以下で0.66、2.0m/s以下で0.87であった。【考察】術前 PHの存在は術後管理に影響するため特異度より感度を優先すべきと考えられる。【結語】 Vend2.5m/s以下の例は PHを疑う必要がある。

(Fri. Jul 9, 2021 3:10 PM - 4:40 PM Track3)

[I-YB03-2] The significance of the aortic coarctation pattern in the abdominal aortic pulsed wave doppler patterns

○桑田 聖子, 齋藤 寛治, 滝沢 友里恵, 佐藤 啓, 中野 智, 齋木 宏文, 高橋 信, 小山 耕太郎 （岩手医科大学 医学部 小児科学講座）

Keywords: CoAパターン, 腹部大動脈血流波形, 大動脈症

【背景】腹部大動脈血流波形は大動脈縮窄検出のスクリーニングに用いられるが、その基準と臨床的意義は明確ではない。
【方法と対象】専門技師により評価された波形のうち、1) 下行脚緩徐化を伴う典型的縮窄パターン、2) 下行脚の減衰はないが QRS波から収縮期血流ピーク(pulse delay: PD) や立ち上がり時間(acceleration time : AT)延長を認める収縮期波形異常を判定、抽出した。大動脈修復後に血流波形に異常を認めない症例をコントロールとし、3群間で波形の特徴を比較検討した。
【結果】典型的縮窄パターン(CP: n=22)、収縮期波形異常 (SA: n=23)、コントロール (C: n=84)のうち、 CPは専門技師により抽出されたが、 SAは所見として記載はなかった。 CP症例のうち実際の大動脈狭窄は16例で、残りの6例中3例は重複大動脈弓に伴う動脈管膨大部や異型鎖骨下動脈の膨隆等の大動脈弓部に余剰管腔構造を認めた。 CP、 SA、 Cに分類される腹部大動脈波形は、それぞれ PD (8.2±2.5, 9.8±1.5#, 8.1±1.7 ms)、 AT/ET比 (0.41±0.13, 0.41±0.1, 0.36±0.07*)、拡張期/収縮期血流速度比 (0.23±0.13#, 0.12±0.12, 0.07±0.06)、 VTI比 (1.9±2.9#, 0.35±0.34, 0.2±0.21)であり、 CPは拡張期/収縮期 VTI比で、 SAは PDで差別化が可能であった。大動脈弓部の血流速度(3.1±0.65*, 2.3±0.6, 1.9±0.49 m/s)、最小血管径(0.37±0.05#, 0.54±0.08,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

0.56±0.03 /大動脈弁輪径)、実測の peak to peak圧較差(13.4±18.4*, 10.5±13.9#, 2.0±3.7 mmHg)から、CPと SAはともに血行動態異常が示唆された。 CPと比較し SAでは大動脈弁 (p＜.05)が太く、大動脈近位側の病態も示唆された。(*: p＜ .05, #: p＜ .01)
【結論】腹部大動脈血流波形異常には大動脈弓だけでなく、大動脈症と関連し、上行大動脈拡張や血管硬化は将来的に中枢神経系循環や圧反射を介して全身臓器循環に影響しうる。従って、先天性心疾患の長期管理に重要な役割を担う可能性がある。

(Fri. Jul 9, 2021 3:10 PM - 4:40 PM Track3)

[I-YB03-3] Impact of dyssynchronous left ventricular contraction on left ventricular function in Wolff-Parkinson-White syndrome assessed by deformation imaging

○武井 黄太[1], 瀧聞 浄宏[1], 赤澤 陽平[1], 米原 恒介[1], 大日方 春香[1], 沼田 隆佑[1], 小山 智史[1], 正本 雅斗[1], 岩渕 恭子[2], 齊川 祐子[2], 安河内 聰[1,2] （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 エコーセンター）
Keywords: WPW症候群, スペックルトラッキング法, 心室非同期

【背景】 WPW症候群において頻拍発作の無い症例でも心室非同期による心機能低下を認めることが報告されている。【目的】 WPW症候群における心室非同期の左心機能へ与える影響についてスペックルトラッキングエコー法(STE)を用いて検討すること。【方法】対象は2013年以降に当院で心エコー検査を行った心形態異常を伴わない顕性 WPW症候群17例中、 STEによる解析を行った13例(9.5±4歳、男8例)。 STEは心エコー装置 Vivid E9/E95(GE社製)で記録した画像を解析ソフトウェア EchoPAC(GE社製)を用いて解析し、乳頭筋レベル短軸断面と四腔断面において中心/円周/長軸方向の最大 Strain値(RS/CS/LS)とその値までの時間(tRS/tCS/tLS)をそれぞれ6分割したセグメント毎および CS/LSは全体の値(GCS/GLS)を収集し、 tRS/tCS/tLSは6セグメント内の最大と最小の差(TD)と標準偏差(SD)を算出した。また、 biplane法による左室駆出率(LVEF)、心電図の QRS幅、Kent束の位置も収集して検討した。【結果】 LVEFは59.4±6.4%で、 LVEF＜55%の症例が3例(rEF群)あった。Kent束は右側7例、中隔1例、左側5例で、このうち rEF群では左側壁・中隔1例、右前側壁2例であった。LVEFは GCS/GLSの他、 tRS-TD(r=-0.72、 p=0.005)、 tRS-SD(r=-0.68、 p=0.009)、 QRS幅(r=-0.69、p=0.009))と有意な負の相関を示した。 rEF群では右前側壁 Kent束の症例で中隔、左側壁・中隔 Kent束の症例では下壁を中心に、収縮早期に RSの1峰目のピークや早い立ち上がりといった壁運動異常を認めた。 rEF群では2/3例でカテーテルアブレーション(RFCA)に成功し、 LVEF、壁運動異常は正常化した。【考察】既報では顕性 WPW症候群において LVEFは低値で、低下例では心室非同期を認め、 RFCA後に上昇するとされている。本研究も同様の結果であり、壁運動異常と左心機能の関係がより明確になったと考えられる。【結論】顕性 WPW症候群では心室非同期の程度により左心機能に影響を与える。

(Fri. Jul 9, 2021 3:10 PM - 4:40 PM Track3)

[I-YB03-4] Relationship between RV outflow tract end-diastolic forward flow and circulatory failure in tetralogy of Fallot.

○高橋 卓也[1], 齋木 宏文[1], 齋藤 寛治[1], 佐藤 啓[1], 滝沢 友里恵[1], 後藤 拓弥[2], 桑田 聖子[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 医学部 小児科学講座, 2.岩手医科大学 医学部 心臓血管外科）
Keywords: ファロー四徴症, 右室拡張機能障害, 右室流出路拡張末期前方血流

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景】ファロー四徴症(TOF)心内修復術後の右室拡張機能障害と右室流出路拡張末期前方血流(EDFF)との関連が示唆されている。 EDFFが右房収縮に伴う容量負荷を受けきれない病態を示すことから、 EDFFは単純な右室拡張機能障害指標ではないという仮説を検証した。【方法】 TOF修復術後に定期心臓カテーテル検査を施行した28例を対象とした。同時期に小児心エコー検査専門技師により撮像された超音波検査画像を用い、 EDFFの臨床的意義を後方視的に解析した。【結果】 EDFFは19例 (EDFF群)に認め、9例(NEDFF群)で検出されなかった。 EDFF群、NEDFF群の修復時月齢、検査時年齢はそれぞれ17.2±15.1、21.4±18.0カ月 (p＝0.56)、5.6±4.2、7.6±6.2 歳 (p＝0.41)であった。両群で心拍出量、1回拍出量、心拍数、 e'、僧帽弁 E波、 A波、 E/A、 E/e'、中心静脈圧、両心室拡張末期圧、収縮期圧、肺動脈圧、肺動脈楔入圧に差は認めなかったが、 EDFF群で右室拡張末期容積が大きかった(166±51%N, 113±22 %N, p＝0.0071)。 EDFF群では、 EDFF-VTI (p＝0.0078)と EDFF時間 (p＝0.029)は肺動脈逆流分画と正相関を示し、更に EDFF時間は右室拡張末期容積 (p＝0.0048)、 BNP (p＝0.014)、 NT-pro BNP (p＝0.030)と正相関を示し、肺動脈閉鎖不全による容量負荷との関連を示唆した。更に EDFF時間は E波高(p＝0.037)および E/A(p＝0.0002)と負相関、 A波高(p＝0.069)と正相関を示し、 EDFF-VTI (p＝0.067)と EDFF最大速度 (p＝0.040)は心房収縮容積と正相関を示した。興味深いことに、 EDFF時間は左室 E/e'と負相関を認め(p＝0.0070)、左心系拡張障害合併により減衰する可能性が示唆された。【結論】 TOF修復後における EDFFは右室拡大によって拡張末期圧容積関係が急峻になる容積域に至った結果認められる右室拡張機能障害を示唆する。左室拡張機能障害合併により減衰することが示唆され、経時的変化が肺動脈弁位介入決定に重要な情報を提供する可能性がある。

(Fri. Jul 9, 2021 3:10 PM - 4:40 PM Track3)

[I-YB03-5] The guideline algorithm cannot be used to assess right ventricular diastolic function in surgically repaired tetralogy of Fallot

○本間 友佳子, 早渕 康信 （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, Elastic recoil

【背景】ファロー四徴症術後症例など先天性心疾患症例における右室拡張能の評価は、既存のガイドライン(ASE/ESC)のアルゴリズムを用いるとカテーテルデータや臨床症状から得られる診断とは一致しない場合が多く認められる。【目的】右室拡張能評価のガイドライン指標が、先天性心疾患術後症例における評価に適していない原因について検討する。 【方法】ファロー四徴症術後37例(18.9 ± 7.7歳, 10歳以上例)を対象として心エコー検査による右室拡張能と心臓カテーテル検査から得られた右室圧指標を比較検討した。【結果】ガイドラインに従って E/A, E/e', DcTなどを用いて右室拡張能を分類すると Normal 3例, Impaired relaxation 1例, Pseudonormalization 21例, Restrictive 4例, 分類不能8例であった。 Pseudonormalization群では RA 8.1 ± 2.5 mmHg, RVEDP 9.8 ± 2.7mmHg、 Restrictive群では RA 6.3 ± 2.6mmHg, RVEDP 7.7 ± 2.6mmHgであり、Normal群の RA 7.7 ± 3.5mmHg, RVEDP 11.3 ± 1.5mmHg に比べて上昇は認められなかった。 RA圧の上昇無く、 E波増高がある原因として拡張早期の Elastic recoilによる強い suctionが影響していると推察し、右室圧波形を検討した。 Pseudonormalization群, Restrictive群では dP/dt_min (－383 ± 177 mmHg/s および －349 ± 172mmHg/s) や Pmin (－0.1 ± 4.2mmHg および －1.8 ± 2.2 mmHg) が正常例 (dP/dt_min －171 ± 65mmHg/s, Pmin 1.5 ± 1.0mmHg) と比較して有意に低値であった (p＜0.05)。【考察】 Pseudonormalizaion・Restrictiveを示す群では、 RA圧上昇を認めることなく、 E波増高が観察される。この原因は肺動脈狭窄や逆流による右室負荷に起因する Elastic recoilの増強が関与していると考えた。【結語】ガイドラインに基づく右室拡張能評価は困難であり、右室の Elastic recoil増強に伴う指標の変化を加味する必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 3:10 PM - 4:40 PM Track3)

[I-YB03-6] Right ventricular myocardial elastic recoil, relaxation, and load component by kinematic model-based waveform analysis of transtricuspid E wave

○早渕 康信, 本間 友佳子 （徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科）

Keywords: 右室拡張能, パルスドプラ, 減衰振動の運動方程式

【背景】右室拡張早期弛緩を示す E波は心筋細胞の伸縮に起因する Elastic recoilと Cross-bridging deactivationによる relaxationおよび 前負荷である Load の３要素のバランスで形成される。我々は E波形態を減衰振動の運動方程式 ($d^2x/dt^2+c\cdot dx/dt+kx=0$)にあてはめ、 $v(t) = -kx_0/\omega*\exp(-ct/2)*\sin(\omega t)$ に適応した[v(t): E波速度; k: ばね定数, Elastic recoil; c: 減衰係数, Cross-bridging relaxation; x_0; 変位, Load; $\omega=(4k-c^2)^{1/2}/2$]。【目的】右室弛緩能評価における k ($1/s^2$), c (1/s), x_0 (cm)の評価の有用性を検証する。【方法】 E波形を上記運動方程式に fittingさせるために Levenberg-Marquardt法を用いた。肺動脈性肺高血圧症例、ファロー四徴症術症例などにおける右室拡張能の評価を行った。【結果】肺高血圧症例では k は正常群に比較して有意に高値(155.9±66.7 vs. 135.8±50.9; $p<0.05$)、 c も高値を示し(17.9±7.2 vs. 10.7±5.4 , $p<0.01$)、 Elastic recoilが増強し、 Cross-bridgingの弛緩が劣っていることが判明した。ファロー四徴症術後例では正常に比較して、 k は有意に高値(212.9±72.3; $p<0.001$)を示したが、 cは正常群と有意差を認めなかった(11.3±8.2)。 Elastic recoilは顕著に増強しているが、 Cross-bridgingの弛緩については正常と同等であると示された。 x_0は正常群、肺高血圧群、ファロー四徴症術後群で有意差を認めなかった(8.2±2.9, 7.7±2.4, 8.9±3.9)。【結語】右室流入血流 E波に減衰振動式を適用した拡張能解析は Elastic recoil, Relaxation, Loadを区別して計測できる有用な方法である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Presidential Session

会長要望セッション04　シンポジウム（ I-YB04）

小児循環器領域における CT検査再評価

座長:黒嵜 健一（国立循環器病研究センター 小児循環器内科）
座長:中田 朋宏（島根大学医学部附属病院 循環器・呼吸器外科）
Fri. Jul 9, 2021 4:50 PM - 6:20 PM Track3 (Web開催会場)

[I-YB04-1] A Radiologist's View for Achieving Image Gently in Pediatric Cardiac CT

○西井 達矢 （国立循環器病研究センター 放射線部）

[I-YB04-2] Optimizing contrast methods with diluted contrast media, essential for clear imaging

○橋本 丈二 （福岡市立こども病院 放射線部）

[I-YB04-3] Outside radiation dose of the lens during the pediatric cardiac CT angiography

○浦山 耕太郎[1], 森田 理沙[1], 真田 和哉[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）

[I-YB04-4] Impact of Intra Cardiovascular Images Created by Dual Source CT in Surgical Planning for Complex Congenital Heart Disease

○小澤 秀登[1], 鍵崎 康治[1], 竹原 貴之[1], 福井 貴之[3], 真鍋 隆夫[3], 江原 英二[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）

[I-YB04-5] Evaluation of left ventricular function with 320 Area Detector CT

○森 雅啓, 青木 寿明, 藤崎 拓也, 橋本 和久, 松尾 久実代, 浅田 大, 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 4:50 PM - 6:20 PM Track3)

[I-YB04-1] A Radiologist's View for Achieving Image Gently in Pediatric Cardiac CT

○西井 達矢 （国立循環器病研究センター 放射線部）

Keywords: CT, Image Gently, 被曝

近年の CT機器および技術の発展により、小児においても迅速かつ正確な画像情報を提供可能な心臓 CTが再注目されている。しかしながら、放射線に加え時に鎮静薬を用いることもありことから、不要あるいは回避可能なリスクをもたらす可能性があり、適切な使用と最適化は常に求められる。
小児の医療被ばく低減を推進する世界規模の活動である Image Gentlyでは、このリスクを回避し最良で「やさしい」画像検査を達成するために、検査を依頼または実施する医療従事者からなる画像診断チーム内で十分な情報を得た上での意思決定(インフォームド・ディシジョン)が求められている。特に放射線科医は CT検査の特性や最適化に関する高度な知識をもつ画像検査の専門家として、チームの意思決定のために十分な情報を提供する役割を担う。
しかしながら、本邦では、小児の心臓 CT検査となると、放射線科医が十分にその力を発揮しているとは言えず、依頼医側で最新の CT技術や検査最適化の考え方へキャッチアップせざるを得ないのが現状であろう。
本講演では、 CTに関する近年の技術革新を踏まえ、循環器画像診断医が小児心臓検査前や検査時の放射線線量や造影剤使用等に関する最適化に関してどのように取り組んでいるかに関して、いくつかのポイントを概説する。最新の CT技術の状況や小児循環器領域における CT検査を取り巻く現状を理解した上で、小児心臓 CTへの考え方を意識することで、画像診断チーム内の正確なインフォームド・ディシジョンに繋がり、より多くの子供にやさしく、正確な画像検査・情報が提供できる一助になれば幸いである。

(Fri. Jul 9, 2021 4:50 PM - 6:20 PM Track3)

[I-YB04-2] Optimizing contrast methods with diluted contrast media, essential for clear imaging

○橋本 丈二 （福岡市立こども病院 放射線部）

Keywords: 造影方法, 希釈造影剤, 画像処理

【はじめに】小児心臓 CTの撮影-造影の方法や画像処理は一定の指針が確立しておらず、個々の施設が独自に工夫しているのが現状である。当院では年間約650件の先天性心疾患(CHD)患者の CTを施行し、丁寧な画像処理を行うことで手術における術式選択に決定的な役割を与えている。 CHD患者の CTは、年齢や体重だけでなく、欠損孔-左上大静脈-大静脈肺静脈短絡等の有無、閉塞している静脈、下大静脈と肝静脈が合流していない場合等の様々な要因で、造影用の穿刺部位が変わる。撮影タイミングも造影方法に合わせ調整する必要がある。これらは過去の画像診断が参考になる。造影剤を原液のまま使用すると、注入レートと注入量の少なさから造影不良になるケースが多い。明瞭な画像処理には希釈造影剤を用いた造影が不可欠である。使用ヨード量は減らさずに、生食を加え体積を増やした希釈造影剤を用いることで良好な造影が得られる。患者毎の注入条件の検討は、煩雑なものとなるが、注入条件を計算するフォームを作成しておく事で繊細な調整が行えるようになる。結果としての画像と共に、造影方法と調整用フォームについて報告する。【方法】フォームの以下の基本計算をもとに、患者毎の調整を行った。[1]使用ヨード量を決定(600mgI/Kg)[2]2相の造影の前半と後半の分配率を設定(前半400mgI/Kg15秒、後半200mgI/Kg12秒)[3]希釈率を設定(前半50%、後半30%)[4]後押し生食を設定(4秒)[5]自然循環による待ち時間を設定(2秒)。直後に撮影を行った。【結果-結語】下肢からの造影では、穿刺部位から心臓までの血管以外の静脈も含め、心臓と接続する全ての血管が CT値330以上で造影され、大血管や心内構造(心室流出路-欠損孔)が明瞭に評価できる画像が得られた。4DCTでは弁の構造や動きの評価を行い、3Dプリンターによる

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

立体モデルの作成も比較的容易に行えた。病態や体格を考慮した造影調整フォームは有用であり、詳細を公開する

(Fri. Jul 9, 2021 4:50 PM - 6:20 PM Track3)

[I-YB04-3] Outside radiation dose of the lens during the pediatric cardiac CT angiography

○浦山 耕太郎[1], 森田 理沙[1], 真田 和哉[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: 心臓CT angiography, 被ばく, 水晶体

【背景】 CT検査の被ばく低減技術は、検出器の進化、多列化、逐次近似画像再構成の高度化により著しく進歩している。しかし先天性心疾患診療において、疾患の特性上、経時的に複数回 CT検査を必要とすることが多く、放射線感受性の高い時期に繰り返す被ばくは、低線量であっても生涯にわたる影響は決して無視できない。
ALARA(as low as reasonably achievable)の原則に従い、撮影範囲内の CT検査の被ばく線量を可能な限り低減することは当然であるが、撮影範囲外の最適化に関する報告は少ない。心臓 CTの検査対象外臓器である水晶体は被ばく感受性が高い臓器の一つであり、白内障のリスクが懸念されている。【目的】小児心臓 CT angiographyにおける水晶体の被ばく線量について把握し、被ばく線量の低減を図る。【方法】64列 MDCT(GE healthcare)と小児擬人化ファントム(CIRS ATOM 新生児及び5歳)を使用し、当院での心臓 CTプロトコルにて撮影を行った。線量計は Real-time skin dosimeter RD-1000を使用し、ファントムの中心と水晶体部の被ばく線量を計測した。撮影外部の水晶体に関しては、水晶体防護具なしと水晶体防護具ありの被ばく線量を比較した。【結果】ファントムの中心での被ばく線量は新生児16.98 μ Gy、5歳児20.16μ Gyであった。水晶体部の被ばく線量は左右それぞれ新生児1.05/1.21μ Gy、5歳児0.30/0.32μ Gy 、それに対し水晶体防護時は新生児0.93/1.10μ Gy、5歳児0.24/0.26μ Gyであった($p < 0.05$)。【結論】撮影範囲内のファントム中心部の被ばく線量と比較して、撮影範囲外である水晶体は、新生児で6〜7%、5歳児で1〜2%の被ばく線量であった。体格が小さい新生児ほど撮影範囲外の被ばく線量は大きく、また水晶体防護具を装着することで10〜20%の被ばく低減が可能であった。心臓撮影時の水晶体被ばくは決して無視できないため、防護具装着の導入を検討していく。

(Fri. Jul 9, 2021 4:50 PM - 6:20 PM Track3)

[I-YB04-4] Impact of Intra Cardiovascular Images Created by Dual Source CT in Surgical Planning for Complex Congenital Heart Disease

○小澤 秀登[1], 鍵崎 康治[1], 竹原 貴之[1], 福井 貴之[3], 真鍋 隆夫[3], 江原 英二[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: CT, 複雑先天性心疾患, 手術

背景: Fontan循環の長期成績が明らかになる中、当院では積極的に2心室修復を目標としている. 術前の複雑先天性心疾患(CCHD)の心内構造の把握のために dual source CT(DSCT)にて作成した内腔画像を使用しており、その有用性を報告する.対象：2019年以降、内腔画像を作成した57例中、 CCHDの術前評価の目的で施行した32例.方法:画像は SOMATOM Force imaging deviceにて撮影.収縮期に焦点を合わせ、管電圧は70 kV、 turbo flash

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

spiralにて撮影し、 Ziostation2にて心血管内腔画像を作成した.結果：年齢は6ヵ月(0-106ヵ月).体重は7.1 kg(2.5-22.9 kg).診断は、 TF:7、 TF/CAVC:2、 DORV:11、 TAPVC:6、 ccTGA:2、大動脈弁上狭窄(SAS):2、 TGA:1、 LIH:1.撮影時の心拍数は115bpm(51-166bpm).被曝線量は CTDIvol:0.91mGy(0.51-1.63mGy)、 DLP:16.1mGy・ cm(8.3-33.9XmGy・ cm)であり、診断レベルと比較し低い線量であった.心室内血流転換(IVR)症例が22例、心房内血流転換(IAR)症例が3例、 SASにおける冠動脈との位置関係を目的とした症例が2例.IVR症例では、 IVR patchの縫着位置、 VSD前方拡大・ DKS手術の必要性、また三尖弁前乳頭筋、冠動脈の走行から右室切開 lineの決定に有用であった.DORV/dysplastic TVの1症例で、術前状態の増悪から DSCTと超音波画像のみで心内修復を施行できた.IAR症例では LIH, isolated ventricular inversion、 IVC interruptionの症例で、上下大静脈、肝静脈、肺静脈及び房室弁の位置関係が明瞭に描出され Mustard patchの縫着位置の決定に有用であった.SAS症例では、冠動脈起始部狭窄合併の有無の診断に有用であった.すべての症例で、画像所見と一致する構造を術中に観察でき、術前計画手順の変更が必要な症例は認めず、有意な遺残病変は認めなかった.結論: DSCTによる心血管内腔画像は、低被曝線量で心血管内構造の詳細な描出ができることで、 CCHDに対する2心室修復を行う際の有用な情報となり得る.

(Fri. Jul 9, 2021 4:50 PM - 6:20 PM Track3)

[I-YB04-5] Evaluation of left ventricular function with 320 Area Detector CT

○森 雅啓, 青木 寿明, 藤崎 拓也, 橋本 和久, 松尾 久実代, 浅田 大, 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: 320ADCT, Zaiostation, 造影CT

【背景】先天性心疾患患者の心機能評価は、心臓カテーテル検査や心臓 MRI検査がゴールドスタンダードであるが小児患者の負担が大きい。また経胸壁心エコー検査は低侵襲だが描出困難な場合がある。近年、320ADCTを用いた心機能解析が可能となったが小児患者でのデータ蓄積はなく有用性は不明である。
【目的】320ADCTにより得られた左室機能評価を、心臓カテーテル検査の左室造影(LVG)と比較し、有用性と問題点を明らかにする。
【方法】当院において2020年10月から2021年2月の間に、320ADCT (Aquilion ONE, TOSHIBA)を撮影し、撮影から1か月前後内に LVGが実施されていた二心室症例を対象とした。1心拍の full volume dataから3次元画像解析 Zaiostation2を用いて2phase Simpson法(5mm, 5%)で左室機能解析を行い、左室拡張末期容量係数(LVEDVI)、収縮末期容量係数(LVESVI)、駆出率(LVEF)と LVG(area-length法)を比較した。測定誤差は Bland-Altman分析を用いて、加算誤差・比例誤差の有無を検討した。
【結果】12例を対象とした。年齢3-68ヵ月(中央値27)、体重4-17kg(中央値11)であり、 LVGと比較して、LLVEDVI,LVEDVI,LVEFの95%信頼区間はそれぞれ、-6.1~+11.5 -1.0~+5.7, -6.1 ~11.4と加算誤差は認めなかった。また比例誤差は有意差を認めず LVGと相関関係を持った。
【結論】 Zaio station2を用いた左室解析は EFを僅かに過小評価するが、左室機能評価の選択肢になり得る。今後、心臓 MRI検査との validationが必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Presidential Session

会長要望セッション05　パネルディスカッション（ I-YB05）

乳児特発性僧帽弁腱索断裂の病態解明と適切な治療

座長:佐川 浩一（福岡市立こども病院 循環器科）

座長:鍵﨑 康治（大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科）

Fri. Jul 9, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track4 (Web開催会場)

[I-YB05-1] Consideration about etiology of idiopathic chordal rupture of mitral valve in infants -case analysis in our hospital-

○波若 秀幸[1,3], 森田 理沙[1], 浦山 耕太郎[1], 杉野 充伸[1,4], 真田 和哉[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, 3.県立広島病院 新生児科, 4.広島市立安佐市民病院 小児科）

[I-YB05-2] Analysis of pathogens in acute rupture of mitral chordae of the mitral valve in infants with RNA transcriptome assay and in situ hybridization

○白井 学[1], 池田 善彦[2], 黒嵜 健一[3], 坂口 平馬[3], 帆足 孝也[4], 市川 肇[4], 白石 公[3,5] （1.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, 2.国立循環器病研究センター病理部, 3.国立循環器病研究センター小児心臓外科, 4.国立循環器病研究センター小児循環器内科, 5.国立循環器病研究センター教育推進部）

[I-YB05-3] Acute rupture of chordae tendineae of the mitral valve in infants-experience at a single institution

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

[I-YB05-4] Long term surgical results of idiopathic severe mitral regurgitation due to chordal rupture in infancy : efficacy of artificial chordal reconstruction

○崔 禎浩[1], 正木 直樹[1], 高原 真吾[1], 安達 理[1], 前原 菜美子[2], 鈴木 大[2], 木村 正人[2], 小澤 晃[2], 田中 高志[2], 大軒 健彦[3], 新田 恩[4] （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, 3.東北大学病院 小児科, 4.仙台市立病院 小児科）

[I-YB05-5] Surgical results for idiopathic rupture of chordae tendineae of the mitral valve in infants

○荒木 大, 中野 俊英, 酒井 大樹, 西島 卓矢, 藤田 周平, 安東 勇介, 篠原 玄, 帯刀 英樹, 角 英秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[I-YB05-6] Therapeutic strategies for acute rupture of chordae tendineae of the mitral valve in infants considering patient's life span

○片岡 功一[1], 中川 直美[1], 渡辺 由希子[1], 川田 典子[1], 岡本 健吾[1], 鎌田 政博[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

(Fri. Jul 9, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track4)

[I-YB05-1] Consideration about etiology of idiopathic chordal rupture of mitral valve in infants -case analysis in our hospital-

○波若 秀幸[1,3], 森田 理沙[1], 浦山 耕太郎[1], 杉野 充伸[1,4], 真田 和哉[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, 3.県立広島病院 新生児科, 4.広島市立安佐市民病院 小児科）
Keywords: 乳児特発性僧帽弁腱索断裂, 僧帽弁閉鎖不全, 急性心不全

【背景】乳児特発性僧帽弁腱索断裂は，生来健康な乳児が突然に僧帽弁腱索断裂を起こし，僧帽弁閉鎖不全による急性左心不全を呈する症候群とされている．【目的】詳細な病因・病態は未だ不明とされる本症候群について，その考察を行う事.【方法】2016年1月から2020年12月までの当院の診療録から，乳児期に急性僧帽弁閉鎖不全を発症した症例を検索した．その中で臨床経過が乳児特発性僧帽弁腱索断裂と合致した4例について，経過と検査所見を後方視的に評価し，考察を行った．【結果】男女比は1：3で，発症月齢は生後2-7か月，発症時期は3-6月であった．2例は感染臓器不明の先行する発熱を認め，その内1例では病理組織像で腱索のリンパ球浸潤を確認した．1例は胎内から左室内乳頭筋高輝度部位を指摘されており，発症後に無症候性シェーグレン症候群の母体からの抗 SS-A抗体移行を確認し，病理組織像で乳頭筋から腱索の石灰化と硝子・粘液様変性を認めた．1例は術中所見で肉眼的に明らかな腱索断裂は伴わず弁破壊が主体であったが，臨床経過が本症候群に極めて類似していた。病理組織像では感染性心内膜炎を疑う弁尖の好中球浸潤を認めたが，細菌・真菌の存在は確認できず，同部位の直接的な感染ではなく誘発された炎症の可能性も考えられた．【考察】先行症状の有無，背景因子，病理組織像はそれぞれで異なった．3例は腱索断裂や弁尖破壊の明らかな危険因子は認めず，感染等を契機とした炎症が病因として疑われた．発症前に左室内乳頭筋高輝度部位を認めた1例では，元々腱索断裂の危険性が高かったと考えられた．各症例で病因の確定は困難であったが，その病因は全くの同一ではないと推測された．【結論】乳児特発性僧帽弁腱索断裂は，今後更にその危険因子や病理組織像を含めて症例を蓄積していく事で，病因によって概念が細分化されていく可能性がある．

(Fri. Jul 9, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track4)

[I-YB05-2] Analysis of pathogens in acute rupture of mitral chordae of the mitral valve in infants with RNA transcriptome assay and in situ hybridization

○白井 学[1], 池田 善彦[2], 黒嵜 健一[3], 坂口 平馬[3], 帆足 孝也[4], 市川 肇[4], 白石 公[3,5] （1.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, 2.国立循環器病研究センター病理部, 3.国立循環器病研究センター小児心臓外科, 4.国立循環器病研究センター小児循環器内科, 5.国立循環器病研究センター教育推進部）
Keywords: mitral valve regurgitation, transcriptome assay, in situ hybridization

[背景と目的]乳児特発性僧帽弁腱索断裂における僧帽弁および腱索組織の心内膜には、単核球を中心とした炎症細胞浸潤が認められ(Circulation 2014;130:1053)、病因としてウイルス感染、川崎病、母親由来の抗 SSA抗体などが示唆されている。本疾患は発症が年間10数例と希少で、また搬送直後に手術に向かうために、病因解明のための系統的なサンプル収集が困難となっている。そこで今回我々は、過去の病理組織標本から最新の遺伝子工学的手法を駆使して、本疾患の病態と病因解明を試みた。[対象と方法]僧帽弁置換した腱索断裂乳児４例(断裂群：生後3-6ヶ月(中央値4ヶ月)、川崎病および SSA抗体陽性例を除く)と弁置換した先天性心疾患２例(対照群：生後11および13ヶ月)のパラフィン包埋された僧帽弁および腱索標本から RNAを抽出し、トランスクリプトームおよびメタトランスクリプトーム解析を行った。一部の切片は高感度 ISH法を併用した。[結果]病態解明を目的としたトランスクリプトーム解析では、断裂群で対照群に比べて1,192の遺伝子に有意な変化(x10以上 or 0.1以下)が

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

認められ、免疫応答を主体としたシグナル伝達系の亢進が確認された。病原微生物の検索を目的としたメタトランスクリプトーム解析では、断裂群４例中２例に小児に一般的な感染症を引き起こす DNA virus Xに高い相補性が検出された。高感度 ISH法でも、断裂群の組織片に心内膜を主体とする virus Xの RNAシグナルが確認された。[考察]今回の結果は検体数が少なく更なる追試が必要ではあるが、本疾患では僧帽弁および腱索に何らかの炎症とそれに対する免疫応答が存在すること、その引き金として virus Xが関与している可能性が示唆された。今後は患者の入院時の血液や咽頭拭い液などの新鮮なサンプルも解析し、 virus Xの関与を検証する予定である(メタトランスクリプトーム解析は、大阪大学微生物病研究所の中村昇太博士、元岡大祐博士の協力を得て実施した)。

(Fri. Jul 9, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track4)

[I-YB05-3] Acute rupture of chordae tendineae of the mitral valve in infants-experience at a single institution

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

Keywords: 僧帽弁腱索断裂, 人工弁置換術, 人工腱索

【背景】乳幼児に重症僧帽弁閉鎖不全症を来す乳児特発性僧帽弁腱索断裂例の報告が少なく、病因論、術式も確立していない。本研究の目的は，乳児期発症例の臨床像と中・遠隔期予後を明らかにすることである。【方法】1998年から2011年までに経験した乳児特発性僧帽弁腱索断裂7例を発症時期および重症度、中・遠隔期予後の観点から後方視的に検討した。【結果】男児5例、女児2例で、全例生後4ないし5ヶ月であった。入院１週間以内に有熱症状を認めたのは5例/7例(71%)、そのうち術中所見で何らかの感染所見を疑わせる所見を認めたのは4例。入院時の各種培養は陰性。全例プレショックもしくはショック状態を呈した。24時間以内の緊急手術を4例に実施し、残りの3例は5日以内に外科手術を行った(平均2.1±1.5日)。3例は前尖、後尖ともに、3例前尖のみ、1例後尖のみの断裂を認めた。4例に後尖の延長を認めた。3例は16mmないし17mm人工弁置換術を行い、残りの4例は Kay法による弁輪縫縮に加え人工腱索を用いた弁形成術を実施した。人工弁置換術を行った2例は、術後10年で再人工弁置換術を要した。現在、7例とも術後9年以上経過したが、僧帽弁閉鎖不全の程度は trace-mildで、心拡大を認める症例なし。いずれも NYHA分類 I度で、運動制限を必要としていない。【結論】乳児特発性僧帽弁腱索断裂による心不全の進行が速く、致死的な状態となりうるため、早期診断、迅速な外科的介入が不可欠となる。適切な介入が行われれば、良好な中・遠隔期予後が期待できる。一方で乳児期の何らかの先行感染によって惹起されている可能性があり、希少疾患ではあるが引き続き症例の集積、早期発見や抗炎症を目的とした治療介入の模索が求められる。

(Fri. Jul 9, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track4)

[I-YB05-4] Long term surgical results of idiopathic severe mitral regurgitation due to chordal rupture in infancy : efficacy of artificial chordal reconstruction

○崔 禎浩[1], 正木 直樹[1], 高原 真吾[1], 安達 理[1], 前原 菜美子[2], 鈴木 大[2], 木村 正人[2], 小澤 晃[2], 田中 高志[2], 大軒 健彦[3], 新田 恩[4] （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, 3.東北大学病院 小児科, 4.仙台市立病院 小児科）

Keywords: 特発性僧帽弁腱索断裂, 人工腱索, 僧帽弁形成術

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

目的)乳児期特発性僧帽弁腱索断裂は発症後重篤な急性心不全に陥り多くの場合早急な外科治療を必要とする。外科治療の選択肢として人工腱索を用いた腱索再建術は比較的良好であるという報告がある一方、成長著しい乳児期からの長期予後に向けてその妥当性や耐久性において議論の余地を残す。そこで本疾患に対して僧帽弁形成術を行なった例の遠隔期成績を検証した。方法)2005年12月から2012年6月までに僧帽弁形成術(MVP)を施行した特発性僧帽弁腱索断裂8例を対象とした。手術時平均年齢5か月(1-7)、平均体重6.9kg(4.1-9.1)全例に ePTFE糸を用いた腱索再建術と Kay-Reed法による弁輪縫縮術を併施した。術後評価として心エコーにより MR(0-4),僧帽弁流入速度, LVDd, 僧房弁輪径, BNP, Geometryの変化の指標として人工腱索を含んだ乳頭筋長(D3)の変化を検討した。結果)平均観察期間は12.5年(8-15)であり BSAは手術時から観察期間中平均0.33から1.28m2と増加した。病変部は前尖のみ5, 後尖2, 前後尖1例であった。人工腱索再建数は平均1.9対であった。全例生存し MVP後の再手術回避率は100%であった。 MR grade は術前3.9±0.4度,退院時2.4±0.9,遠隔期0.8±0.6で有意に改善し、遠隔期にかけて逆流が改善する傾向を認めた。僧帽弁流入速度(m/s)も退院時1.3±0.3, 3年1.4±0.2遠隔期1.5±0.3と有意な進行を認めなかったが高めで推移する症例が認められた。 LVDd(% of N)は術前122±24,退院時109±20, 遠隔期96±09で有意な変化は認めず術後弁輪径の変化も同様であった。 D3は BSAと有意な相関(r2=0.6)を示した。遠隔期 BNP値は16.0±14.2 pg/dl, 学校管理指導区分では大動脈弁置換を１０歳時に施行した1症例(D区分)を除き他は E区分とされた。結語)人工腱索,弁輪縫縮による MVPの学童、思春期までの弁機能、 Geometryを含めた遠隔成績は良好であり成長を考慮に入れなければならない小児においても有用な術式であると考えられた。

(Fri. Jul 9, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track4)

[I-YB05-5] Surgical results for idiopathic rupture of chordae tendineae of the mitral valve in infants

○荒木 大, 中野 俊英, 酒井 大樹, 西島 卓矢, 藤田 周平, 安東 勇介, 篠原 玄, 帯刀 英樹, 角 英秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 乳児特発性僧帽弁腱索断裂, 外科治療, 弁形成

【目的】乳児特発性僧帽弁腱索断裂は急性左心不全により短期間に死に至る稀ではあるが重篤な疾患である。当院における外科治療を後方視的に検討した。【対象】1995年から2020年までに乳児特発性僧帽弁腱索断裂に対して外科治療を施行した16例を対象とした。性別は男児10例、女児6例、日齢は140-298日(中央値196.5日)、体重は4.6-8.8kg(中央値7.22kg)であった。何らかの先行症状があったのは12例で2例は川崎病罹患後だった。断裂部位は前尖が8例、後尖が6例、両方が2例。三尖弁の腱索断裂を伴ったのは2例だった。手術時に何らかの弁の異形成を認めたものが7例(44%)だった。観察期間は最長18.9年(平均9.4年)であった。【結果】発症から手術までは0-123日(中央値37日)で緊急手術は1例のみだった。術前の強心薬は12例、人工呼吸は7例だった。発症時心エコーでは MRは3-4°(中央値3°)、 LVDdは90.2-125.9%N(中央値111.5%N)、弁輪径は14.2-20mm(中央値17.1mm)、手術直前のエコーでは MRは2.5-4°(中央値4°)と増加、 LVDdは107.1-159.9%N(中央値127%N)、弁輪径は13.7-26.3mm(中央値17.7mm)とやや拡大傾向だった。手術は全例右側左房切開で行なった。弁形成は14例、弁置換は2例だった。前尖に対しては全例に人工腱索を使用、後尖に対しては矩形切除を5例、乳頭筋と弁尖の直接縫合を3例に施行。 edge-to-edge repairの1例を除いて全例弁輪縫縮を施行。手術死亡、遠隔期死亡はなし。再介入は5例で、２例は MRに対して再形成、 MR,MSに対してそれぞれ弁置換、初回弁置換の症例で stuck valveに対する再弁置換が1例だった。遠隔期は MRは0-2°(中央値0.5°)、 LVDdは 68.1-107.9%N(中央値96.6%N)、 EFは62-82%(中央値71.5%)、 MSは流入速度で0.7-2.2m/s(中央値1.4m/s)だった。【結語】乳児突発性僧帽弁腱索断裂に対する外科治療の成績は良好であった。弁置換が必要だった症例は元々弁の異形成がある場合が多く形成困難であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track4)

[I-YB05-6] Therapeutic strategies for acute rupture of chordae tendineae of the mitral valve in infants considering patient's life span

○片岡 功一[1], 中川 直美[1], 渡辺 由希子[1], 川田 典子[1], 岡本 健吾[1], 鎌田 政博[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: ライフスパン, 弁形成術, 予後

【背景と目的】特発性僧帽弁腱索断裂(AMRI)では早期の診断・治療介入の重要性が指摘されているが，外科手術のタイミングや手術法などは未だ十分には確立されていない．自験例を通じて，急性期の救命のみならずライフスパンを見据えた治療戦略について検討する．
【対象】月齢3～9ヵ月．男1例，女3例．体重6.8～7.7kg．全例，感冒症状にひき続き急激な呼吸・循環不全に陥り入院した．胸部 X線写真で CTR 0.55～0.74，肺うっ血を認めた．心エコー検査で弁尖逸脱を伴う重度の僧帽弁逆流(MR)を認め， AMRIと診断した．積極的な内科治療で循環動態の安定をはかり，管理が困難で外科手術を必要とする場合にも弁置換術(MVR)は可及的に回避する方針で治療した．
【結果】1例は内科治療で心不全が軽快し19日後にいったん退院したが，感冒を契機に再度増悪し，再入院後36日で外科手術が施行された．他の3例は各々入院当日，入院後6日，13日に手術(1例は他院)を受けた．全例弁形成術(Kay法，弁尖 augmentation，二尖弁化など)±人工腱索による腱索再建が施行され， MVR施行例はなかった．術中所見では断裂腱索は1本から後尖全てに及ぶ例まで様々で，3例で感染性心内膜炎の関連が示唆された．術後観察期間は2～12年．直近の心エコー検査で MR微少の1例は無投薬，軽度の2例は ACEIの内服，重度の1例は利尿薬， ACEI， Carvedilolの内服で MRの増悪を抑え成長をはかっている．
【考察と結論】腱索断裂が複数で弁尖逸脱が広範囲の場合， MVRが施行されることが多いが，成長に伴う人工弁入れ替え術が不可避である．乳児期の MVRを回避して形成術を行い，降圧薬や利尿薬を用いた積極的な内科治療で遺残 MRの増悪を抑えて成長をはかる治療方針では，将来 MVRを含む再手術が見込まれる症例でも，再々手術を回避できる可能性がある． AMRIでは，発症後数十年に及ぶライフスパンを見据えて治療戦略を立て，小児期の治療・管理を行うことが重要である．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Presidential Session

会長要望セッション06　パネルディスカッション（ III-YB06）
小児医療機器デバイスラグの解決に向けて

座長:安河内 聰（慈泉会相澤病院）
座長:山岸 正明（京都府立医科大学 小児疾患研究施設 小児心臓血管外科）
Sun. Jul 11, 2021 1:40 PM - 3:10 PM Track1 (現地会場)

[III-YB06-1] Leverage of JCIC registry for real-world ～ followed by the introduction of Amplazter piccolo occluder ～
○金 成海 （静岡県立こども病院 循環器科）

[III-YB06-2] Current and future perspectives of Balloon Atrial Septostomy
○馬場 健児 （岡山大学 小児科）

[III-YB06-3] Current circumstances and future direction of transcatheter pulmonary valve implantation in Japan
○藤本 一途 （国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[III-YB06-4] Experience of application for approval by rapid examination of the balloon catheter "Z-5" for Balloon Atrial Septostomy (BAS).
○田中 隆之 （株式会社トライテック）

[III-YB06-5] The measure to shorten device lag and accelerate development of pediatric me dical devices ~ Regulatory View~
○方 眞美 （医薬品医療機器総合機構）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Jul 11, 2021 1:40 PM - 3:10 PM Track1)

[III-YB06-1] Leverage of JCIC registry for real-world ～ followed by the introduction of Amplazter piccolo occluder ～

○金 成海 （静岡県立こども病院 循環器科）

(Sun. Jul 11, 2021 1:40 PM - 3:10 PM Track1)

[III-YB06-2] Current and future perspectives of Balloon Atrial Septostomy

○馬場 健児 （岡山大学 小児科）

(Sun. Jul 11, 2021 1:40 PM - 3:10 PM Track1)

[III-YB06-3] Current circumstances and future direction of transcatheter pulmonary valve implantation in Japan

○藤本 一途 （国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

Keywords: Transcatheter pulmonary valve implantation, right ventricular outflow tract dysfunction, Device lag

Transcatheter pulmonary valve implantation (TPVI) is one of the most exciting recent developments in the treatment of congenital heart disease and has evolved to become an attractive alternative to surgery in patients with right ventricular outflow tract (RVOT) dysfunction. Since Bonhoeffer et al. reported the first percutaneous implantation of the Melody valve for conduit in 2000, TPVI achieved satisfactory performance in patients with conduit dysfunction. After the introduction of TPVI for conduit, the current trends of TPVI development focus on TPVI for native RVOTR and accessory devices for safety implantation. However, due to the delayed introduction of TPVI to Japan, no accessory devices for TPVI, such as Dryseal sheath, pre-stent for RVOTR, and Vida balloon, have been introduced. We will review and discuss the history of development, current circumstances, and future direction of TPVI in Japan.

(Sun. Jul 11, 2021 1:40 PM - 3:10 PM Track1)

[III-YB06-4] Experience of application for approval by rapid examination of the balloon catheter "Z-5" for Balloon Atrial Septostomy (BAS).

○田中 隆之 （株式会社トライテック）

Keywords: BAS, Z-5, NuMED

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

バルーン心房中隔裂開術(BAS)用バルーンカテーテルの製造販売メーカーは3社存在したが、内2社が不具合等の理由により全世界で製造を中止した。世界市場において本品 NuMED社製『 Z-5カテーテル』が唯一の市販製品となり、当学会等の要望を受け上市する運びとなる。本品は1996年に米国510(k)にて販売をスタートし EU市場を含め25年間で約15,000本を販売している。2社の既承認品は不具合が理由で製品を自主回収したため、国内市場における BAS用カテーテルは一気に枯渇し臨床現場は緊急時の対応に焦燥した。厚生労働省医療機器審査管理課長より承認審査の迅速処理の通知が発出され、審査側である医薬品医療機器総合機構(PMDA)との連携により、承認申請日から実質的に7日間で審査が終了し上市することができた。本品はクラス IV医療機器であること、また初期の設計から25年が経過しモデルチェンジが無かったことから、最新の審査方法に対応できるエビデンスが不足していたことが申請者の課題となった。弊社は本品を製造する NuMED社の本邦での総輸入元であったため、同社が製造する類似のバルーンカテーテルのエビデンスを有しそれが利用できたこと、そして PMDAの審査官と昼夜を問わない連絡体制がとれたことが短い審査期間を達成できた要因であると考える。本品は最初の販売から25年経つが当社が今まで本邦で上市しなかった理由は、市場規模が小さい上、高額な審査費用と原価を大幅に下回る低価格な保険償還価格であった。これに対し本審査費用は「小児用医療機器の承認申請支援事業」の補助対象となり審査手数料の9割が助成された。また現在は「特定保険医療材料不採算品目引上げ要望」を厚生労働省医政局経済課に提出しヒアリング中であり、適正価格による市場への供給を目指している。また当社は NuMED社製「CPステント」の承認申請の準備を行っており、今回の経験を活かした承認申請を実施したい。

(Sun. Jul 11, 2021 1:40 PM - 3:10 PM Track1)

[III-YB06-5] The measure to shorten device lag and accelerate development of pediatric me dical devices ~ Regulatory View~

○方 眞美 （医薬品医療機器総合機構）

Keywords: 小児医療機器, デバイスラグ, 行政の取り組み

デバイス・ラグとは、欧米では使用が認められている新医療機器が、国内では承認されていないため使用できない状況をさし、「開発ラグ」と「審査ラグ」からなる。日本の行政は、これら欧米との時間差を解消することは、日本の医療向上のために重要であるとの認識から、デバイス・ラグ解消にむけた取り組みを行い、令和元年度のデバイス・ラグは0.6年(＝開発ラグ0.6年、審査ラグ0年)であると試算されている。とはいえ、小児医療機器領域において、デバイスラグがほぼ解消されたと思っている医師はいないであろう。2003年から日米の産官学が規制調和の活動として取り組んでいるのが、 HBD(Harmonization by Doing)活動である。開発ラグ解消を当初の目的とし、具体的な品目を選定し、実際に国際共同治験を実施することで国際同時開発をめざし規制調和をはかるというユニークな活動である。 HBD活動から10年を経て、成人心血管系領域においては、国際共同治験が標準的に行われるようになり、デバイスラグもほぼ解消されてきた。この経験をもとに、2016年より HBD for children活動が開始され、右室流出路への経皮的経カテーテル的肺動脈弁の国際共同治験が実現に至った。厚労省は小児領域におけるデバイスが充足していないことを重視し、支援策や薬機法規制の整備をすすめている。主な取り組みとしては、・希少疾病用医療機器、・医療ニーズの高い医療機器等の早期導入に関する検討会、・先駆け審査指定制度、・革新的医療機器条件付き早期承認制度、・小児用医療機器の承認申請支援事業、・特定用途医療機器がある。これら小児関連領域で利用できる行政の支援策を紹介しつつ、それでもまだなぜ必要なデバイスが充足していないのか、 AMED研究で行われている調査内容も紹介しつつ、皆様と議論させていただければ幸いである。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Presidential Session

会長要望セッション07　シンポジウム（ III-YB07）

小児循環器領域における ECMO治療

座長:新川 武史（東京女子医科大学 心臓血管外科学）

座長:帆足 孝也（国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

Sun. Jul 11, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track2 (Web開催会場)

[III-YB07-1] Outcomes of pediatric extracorporeal membrane oxygenation treatment by two different systems

○奥田 直樹, 帆足 孝也, 今井 健太, 小森 元貴, 市川 肇 （国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

[III-YB07-2] Arterial pressure management associated with the prognosis during ECMO for cardiogenic shock

○福岡 将治[1], 永田 弾[1], 塩瀬 明[2], 江口 祥美[1], 豊村 大亮[1], 長友 雄作[1], 鵜池 清[1], 平田 悠一郎[1], 山村 健一郎[1], 大賀 正一[1] （1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 心臓血管外科）

[III-YB07-3] Results of Extracorpreal Cardiopulmonary Resuscitation for children with In-Hospital cardiac arrest

○黒子 洋介, 木佐森 永理, 小松 弘明, 迫田 直也, 堀尾 直裕, 小林 泰幸, 小林 純子, 川畑 拓也, 小谷 恭弘, 笠原 真悟 （岡山大学病院 心臓血管外科）

[III-YB07-4] ECMO management in our institute and Future Direction

○正谷 憲宏[1,2], 小森 悠矢[3], 加部東 直広[3], 桑原 優大[3], 上田 知実[4], 和田 直樹[3], 嘉川 忠博[4], 高橋 幸宏[3] （1. 日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院 小児心臓血管外科 小児循環器集中治療部門, 2. 日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院 集中治療部, 3. 日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院 小児心臓血管外科, 4. 日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院 循環器小児科）

[III-YB07-5] Evaluation of rapid ECMO system deployment for pediatric cardiac patients

○本村 誠[1], 久保 達哉[1], 和田 翔[1], 青木 智史[1], 森鼻 栄治[2], 安田 和志[3], 村山 弘臣[4], 池山 貴也[1] （1.あいち小児保健医療総合センター 集中治療科, 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 循環器科, 4.あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科）

[III-YB07-6] Pediatric Extracorporeal Cardiopulmonary Resuscitation Program

○松久 弘典[1], 大嶋 義博[1], 日隈 智憲[1], 松島 峻介[1], 長谷川 翔大[1], 和田 侑星[1], 長谷川 智巳[1,2], 黒澤 寛史[2], 田中 敏克[3] （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 小児集中治療科, 3.兵庫県立こども病院 循環器内科）

[III-YB07-7] The clinical outcomes of mechanical circulatory support for pediatric fulminant myocarditis

○渡邊 卓次[1], 平 将生[1], 富永 佑児[1], 長谷川 然[1], 石井 良[2], 石田 秀和[2], 成田 淳[2], 上野 高義[1], 澤 芳樹[1] （1.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学, 2.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学）

[III-YB07-8] Percutaneous mechanical circulatory support by ECMO and IMPELLA for pediatric fulminant myocarditis

○廣瀬 将樹[1], 成田 淳[1], 上山 敦子[1], 江見 美杉[1], 石井 良[1], 石田 秀和[1], 大薗 恵一[1], 渡邊 卓次[2], 平 将生[2], 上野 高義[2], 澤 芳樹[2] （1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Jul 11, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track2)

[III-YB07-1] Outcomes of pediatric extracorporeal membrane oxygenation treatment by two different systems

○奥田 直樹, 帆足 孝也, 今井 健太, 小森 元貴, 市川 肇 （国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

Keywords: ECMO, 低充填回路, 長期補助

【背景】体格の小さな小児に対する迅速な ECMO導入では、血液充填の不要な低充填量回路が望まれる。当院では回路充填量99ccの”99くん”(JMS、広島)を開発・臨床使用しているが、ポンプ流量と人工肺耐久性は限られるため、流量が大きく耐久性に優れる” Endumo”(平和物産、東京)を9kg以上の症例には無血充填で、或いは9kg未満でも長期補助が見込まれ、導入に時間的余裕がある症例に有血充填にて使用している。99くん装着後2日目までには有血充填した Endumoに乗せ換える必要がある。【目的】上記の”併用 ECMO戦略”の治療成績を検討する。【方法】2010~2019年の間に ECMO治療を行った15歳未満の64例を対象。術中人工心肺離脱困難例や、手術補助使用の症例、心筋症に対する補助人工心臓への橋渡し例は除いた。 ECMO装着時日齢中央値89 [四分位範囲：24-328]日、体重3.8 [2.6-6.7]kg。基礎疾患は先天性心疾患が57例(89.1%)で、うち単心室が43例。ECMO導入理由は心肺停止が42例(65.6%)、低心拍出症候群が15(23.4%)、呼吸不全が6(9.4%)、その他1(1.6%)。【結果】全 ECMO装着期間中央値は86 [49-191]時間。導入時 ECMO回路は99くんが41例(64.0%)で、13例は移行せずに離脱、残り28例は Endumoへ移行。回路交換を要した Endumoは32例で、回路当たりの運転期間中央値は127 [55-191] 時間。 ECMO離脱は51例(79.7%)、生存退院は39例(60.9%)。在院死亡の危険因子は長期 ECMO補助(p= 0.04)、とカテーテル・外科治療非介入(p= 0.03)。 ECMO離脱困難13例中原疾患による心不全死が11例。 ECMO離脱後死亡12例中原疾患による心不全死が7例、肺炎2、蘇生後脳症2、及びその他1。【結論】併用 ECMO戦略は患児の救命に有効であった。更なる安全性と経済性を考慮し、長期連続使用可能な低充填量回路を現在作成中である。

(Sun. Jul 11, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track2)

[III-YB07-2] Arterial pressure management associated with the prognosis during ECMO for cardiogenic shock

○福岡 将治[1], 永田 弾[1], 塩瀬 明[2], 江口 祥美[1], 豊村 大亮[1], 長友 雄作[1], 鵜池 清[1], 平田 悠一郎[1], 山村 健一郎[1], 大賀 正一[1] （1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 心臓血管外科）

Keywords: ECMO, cardiogenic shock, arterial pressure

【背景】小児 ECMO治療における至適血圧は未だ確立されていない。本研究の目的は ECMO治療における動脈圧が予後に与える影響を明らかにすることである。【対象・方法】対象は2010年4月から2020年4月に18歳未満の心原性ショックに対し、当院で導入した VA-ECMO患者で、48時間以内の離脱や LVADによる心臓移植待機例は除外した。 ECMO中の平均動脈圧(MAP：６時間毎に測定し平均化)が死亡率に及ぼす影響を体格別に比較検討した。【結果】対象34例(心筋炎15例、開心術後9例、肺高血圧緊急症 5例、慢性心不全急性増悪 3例、重症不整脈2例)は男性15例、月齢11(0-169)、 BSA 0.52±0.37 m2、 E-CPR 15例、 ECMO期間167 (53-1003) hour、ECMO血流量 1.7±0.4 L/min/m2、 MAP 68.4±12.1 mmHgで死亡 14例、生存例で低酸素脳症 6例、慢性腎不全2例認めた。 MAPを I群：40-65mmHg(13例) / E群：＜40 or 65-90 mmHg(20例)で比較すると、死亡率はそれぞれ30.8%、45.9%で有意差を認めなかった(p=0.414)。 BSA＜0.25(I群 6例 / E群 4例)に着目すると、死亡は I群 1例(16.7%)、 E群 4例(100%) と E群で有意に高かった(p＜0.005)。 BSA＞0.25 (I群 7例/E群 16例)では、死亡は I群 3例(42.9%)、 E群 5例(34.8%)と有意差は認めなかった(p=0.591)。 【結語】体格が小さい小児 ECMO治療において、至適血圧の遵守が死亡リスクを減少し得る可能性が示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Jul 11, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track2)

[III-YB07-3] Results of Extracorpreal Cardiopulmonary Resuscitation for children with In-Hospital cardiac arrest

○黒子 洋介, 木佐森 永理, 小松 弘明, 迫田 直也, 堀尾 直裕, 小林 泰幸, 小林 純子, 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: ECPR, ECMO, 院内発症

(背景)心疾患を有する患者が急変した際には通常の心肺蘇生では回復する見込みは低く、速やかに体外循環を使用した ECPRへの移行が必要である。近年はその有用性が報告されているものの、十分な体制を整えるのは難しい。近年の当院で行なった院内発症例に対する ECPR症例について検討し報告する。(方法)2013年5月から2020年12月までの7年8ヶ月の間に、院内で発生した18歳未満の CPR症例に対し ECMOを導入した21名23症例を対象とし、患者の背景や発症時の状況、蘇生開始から ECMO開始までの時間について検討した。(結果)患者の平均年齢は2.0±3.1歳、平均体重は7.9±7.2 kgであり、全員心疾患を有し入院中であった。心臓手術の既往がある症例が19名であり、心臓の術後で入院中の患者が15名であった。根治術が終了している患者は6名であり、姑息術の状態が13名であった。急変の発生場所は ICUが18例、病棟が5例。心臓手術後患者15例のうち、11例(73%)が術後１週間以内に発生していた。人の少ない時間帯である深夜0時から朝7時の間に発生した症例は8例であった心臓マッサージを開始してから ECMOを開始するまでの時間は、平均44±17 (16-82)分であり、 ECMOを使用した時間は147±105 (15-482)時間であった。 ECMOから離脱できた症例は23例中19例(83%)であり、そのうち10名が自宅へ退院できた。残念ながら退院できた10名のうち7名に脳障害を合併していた。挿管の有無や急変発生場所などでは CPR時間に有意差は見られなかったが、深夜帯に発生した症例は有意に CPR時間が長い傾向がみられた。一方 CPR時間により ECMOの離脱率や退院の有無に差はみられなかった。(結語)ECMOからの離脱率は比較的高い水準にあると思われるが、院内発症の心肺停止例であっても ECMOを開始するまでに時間がかかっていることや、 ECMOに伴う合併症も多く、改善する必要があると考えられた。

(Sun. Jul 11, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track2)

[III-YB07-4] ECMO management in our institute and Future Direction

○正谷 憲宏[1,2], 小森 悠矢[3], 加部東 直広[3], 桑原 優大[3], 上田 知実[4], 和田 直樹[3], 嘉川 忠博[4], 高橋 幸宏[3]（1. 日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院 小児心臓血管外科 小児循環器集中治療部門, 2. 日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院 集中治療部, 3. 日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院 小児心臓血管外科, 4. 日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院 循環器小児科）

Keywords: ECMO, 循環ECMO, ECPR

【背景・目的】小児における ECMO治療は年々増加傾向であり、小児に対する循環 ECMOの成績は改善してきている。一方で、小児における ECPR(extracorporeal CPR)に関しては循環器疾患を背景に持つ院内心停止では比較的良好な成績であることが知られているが、いまだに定まっていないことも多い。当院の ECMO治療の現状を調査し、今後の ECMO治療の予後改善にむけた課題を検討した。
【方法】2016年1月から2020年12月に当院で ECMO導入となった小児グループの患者について診療録を基に患者背景や入院経過を後方視的に検討した。【結果】対象期間に69名の患者に77件の ECMO導入があった。主な導入理由は人工心肺離脱困難が20件、低心拍出状態が17件、 ECPRが32件であった。導入時に67件が開胸、10件が経皮的カニュレーションであった。経皮的な左心系減圧として IABP 1件、 Impella 1件を併用していた。全体

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

の生存退院は31名(45%)であり、 ECMO離脱は52件(68%)で可能であった。 ECPRでは ECMO離脱は24件(75%)が可能であったが、 ECPRを受けた31名のうち生存退院は11名(35%)であった。一方で低心拍出状態でECMO導入された14名中9名(64%)が生存している。 ECPRにおける ECMO開始までの心肺蘇生時間は生存退院例で平均28.1分、死亡例で平均34.9分であった。
【考察】蘇生を契機に導入した ECMO症例の転帰は悪いことが知られており、全体における ECPRの率を低下させることが ECMOおよび全体の治療成績向上につながる可能性がある。また、 ECPRの死亡例で ECMO稼働までの時間は長い傾向があるが、交絡因子が多くさらなる検討が必要である。調査の時点では効率的な ECPR導入のための ECMO稼働までの院内フローは定まったものはなかった。
【結論】今後の ECMO治療の成績向上のため、蘇生事象に陥る前のより適切な時期の ECMO導入と ECPRの院内フローの整備により心肺蘇生時間を短縮することが今後の課題である。本講演では当院の ECMO管理方法も併せて紹介する。

(Sun. Jul 11, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track2)

[III-YB07-5] Evaluation of rapid ECMO system deployment for pediatric cardiac patients

○本村 誠[1], 久保 達哉[1], 和田 翔[1], 青木 智史[1], 森鼻 栄治[2], 安田 和志[3], 村山 弘臣[4], 池山 貴也[1] （1.あいち小児保健医療総合センター 集中治療科, 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 循環器科, 4.あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科）
Keywords: ECMO, 小児循環器領域, 迅速性と転帰

【背景】心臓外科術後の低心拍出症候群、病棟急変、心筋炎・心筋症など、小児循環器領域における ECMOの用途は多岐にわたる。導入に際して Cardiac ECMOと比較して ECPRは予後が悪いと ELSOで報告されており、2015年の closed ICU導入に伴い、当院 PICUでは ECMO導入を迅速に行うべく様々な準備を進めてきた。
【目的】当院における小児循環器領域での ECMO導入症例について、 closed ICU前後での ECMO導入の迅速性と転帰について検討する。
【方法】迅速な ECMO導入のために a)ハイリスクチェックリスト b)緊急召集連絡網 c)ECMO導入キッド・カート・マニュアル作成 d)ECMO導入シュミレーション e)導入デブリーフィング等を進めてきた。当院開設以来、 ICUで小児循環器領域に対して ECMOを導入した全症例について closed ICU導入で前期-移行期-後期に分け、前後期の2群間での導入決定-確立時間および病院生存退院率等を後方視的に検討した。
【結果】全68例中、前期28例(月齢6ヶ月、体重6.9kg、 PIM3 3.8%、 ECPR17例)、後期33例(月齢10ヶ月、体重9.0kg、 PIM3 25.6%、 ECPR12例)で PIM3は有意(p=.017)に上昇していた。また前後比較で導入決定-確立時間77分(19-280)と48分(20-101)(p=.006)と有意に短縮し、病院生存退院率は38.5%と66.7%(p=.011)と有意に上昇していた。
【考察・結語】 ECMO導入を迅速に行うためには重症度の認知、適応判断、人員召集、導入準備、処置の全てのステップで速やかに行われる必要がある。当院では様々な準備を進め、導入に伴う時間を短縮することで病院生存退院率を改善した可能性があり、本学会で発表する。

(Sun. Jul 11, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track2)

[III-YB07-6] Pediatric Extracorporeal Cardiopulmonary Resuscitation Program

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○松久 弘典[1], 大嶋 義博[1], 日隈 智憲[1], 松島 峻介[1], 長谷川 翔大[1], 和田 侑星[1], 長谷川 智巳[1,2], 黒澤 寛史[2], 田中 敏克[3]（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 小児集中治療科, 3.兵庫県立こども病院 循環器内科）
Keywords: ECPR, ECMO, 集中治療

【緒言】小児 EPCRでは適応判断、導入中の蘇生の質を含めた導入体制が救命率向上には重要である。当院では2016年より集中治療科を主体とした EPCR体制の整備が進んでいる。【方法】2010年以降当院にて ECPRが施行された39例を対象とし、2016年5月までを前期(23例)、2016年5月以降を後期(16例)として比較検討した。【当院での取り組み】前期では ECPRの決定から導入のマネジメントを含め心臓血管外科医が行っていたが、後期では ECPRの決定、導入中のマネジメントは主に集中治療医が行い、心臓血管外科医は導入手技に徹した。また、後期では PICU主体の ECPRシミュレーションを1〜2ヶ月毎に開催し、2018年より一般病棟での急変回避目的に METコールシステムを導入、2020年からは院内統一で ECMO専用招集コールを開始。【成績】患者月齢は前期5カ月(0-128)、後期6.5カ月(1-79)、体重は前期5.6kg(2.4-24)、後期7.2kg(3.0-25)と有意差を認めず。患者背景は前期/後期で、 CHD(perioperative):9/7, CHD(other):9/2, cardiac(other): 1/3, airway: 4/3, sepsis: 0/1で、特に CHD患者の一般病棟からの ECPRは前期5例から後期1例と減少を認めた。また後期では院外 CPRを2例認め、1例は神経学的後遺症なく救命。 CPR-ECMO導入時間は前期51分(21-105), 後期31分(20-110) (P=0.14)で、60分以上要した原因として前期(5例)は PICU外 CPR:4, 血管確保困難:1, 後期(3例)は PICU外 PCR:2, 血管確保困難:3(重複あり)。 ECMO離脱率は前期59.1%, 後期87.5%(P=0.08), ICU退室時生存は前期43.5%, 後期60% (P=0.32)。【結論】集中治療科主体の ECPRシステム導入により、導入時間の短縮、離脱率の改善に加え、他疾患での EPCRの増加を認めた。加えて、 METコールシステムの導入以降一般病棟からの ECPR症例は認めておらず、 ECPR回避の取り組みも奏功している。

(Sun. Jul 11, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track2)

[III-YB07-7] The clinical outcomes of mechanical circulatory support for pediatric fulminant myocarditis

○渡邊 卓次[1], 平 将生[1], 富永 佑児[1], 長谷川 然[1], 石井 良[2], 石田 秀和[2], 成田 淳[2], 上野 高義[1], 澤 芳樹[1]（1.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学, 2.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学）
Keywords: 劇症型心筋炎, VAD, Impella

【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2011年から2021年までに当院で VAD治療を要した劇症型心筋炎11例。年齢 2-16 (中央値9)歳、 BSA0.59-1.59 (中央値1.30)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8例、 central ECMOを導入した症例は2例であったが、当院搬送後10例で temporally VAD (LVAD 2例, BiVAD 8例)へ conversionした。1例は Impella CPが右鎖骨下動脈より挿入可能であった。そのうち補助循環装置の離脱が可能であったのは4 例であった。植込み型 VADへ移行した症例は2例で、そのうち1例は心移植に到達した。治療中に死亡した症例は6例であり、全例最終的に低酸素脳症や広範囲脳梗塞あるいは脳出血を来した。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。離脱症例における装着期間は6, 7, 10, 22日であり、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】補助循環サポート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、補助循環サポート離脱が可能な症例も認めた。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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

考えられた。

(Sun. Jul 11, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track2)

[III-YB07-8] Percutaneous mechanical circulatory support by ECMO and IMPELLA for pediatric fulminant myocarditis

○廣瀬 将樹[1], 成田 淳[1], 上山 敦子[1], 江見 美杉[1], 石井 良[1], 石田 秀和[1], 大薗 恵一[1], 渡邊 卓次[2], 平 将生[2], 上野 高義[2], 澤 芳樹[2] （1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学）

Keywords: IMPELLA, 補助循環, 劇症型心筋炎

【はじめに】急性心不全に対する IMPELLA導入は内科的治療及び IABP・ PCPSで循環不全が改善されない場合の標準治療になっている。小児においても、開胸を伴う central ECMOや VADを回避できる低侵襲なアプローチとして期待されるが、体格が小さい小児への導入には慎重な判断も必要である。【症例】11歳女児、身長151cm、体重40kg、 BSA 1.31m2。発熱、頭痛を認めた２日後に呼吸障害が出現。心収縮の低下、広範な ST上昇と房室解離、脚ブロックおよび心筋逸脱酵素の上昇を認めたため急性心筋炎と診断。人工呼吸管理を開始し前医に搬送。前医にて右大腿から19.5Fr脱血管、15Fr送血管を挿入し ECMO管理を開始。右下肢を含めた全身循環は保たれていたが肺鬱血の進行があり、翌日に当院搬送となった。開胸 VAD装着も検討したが、造影 CTでの心内腔長と右鎖骨下動脈径測定から IMPELLA導入可能と判断し、右鎖骨下動脈に人工血管による側管を造設し IMPELLA CPを挿入した。これにより速やかに肺鬱血は改善、また経時的に両心機能も改善し、転院4日で ECMOを、5日で IMPELLAを離脱し、8日で抜管し後遺症なく回復した。【考察】小児では心腔内長が短いことや、大動脈弓の弯曲の幅が狭い事による IMPELLAの通過障害、下肢の阻血による合併症が懸念されるため IMPELLAの使用は限定される。しかし若年であっても一定の心腔内長径を有する例では右鎖骨下動脈アプローチにて安定した管理が可能である。ただし、劇症型心筋炎において BiVADの必要性も視野に入れ、右心系補助の役割を担う V-A ECMOが安定している事も必須の条件となる。欧米ではより小さい体格でも挿入可能という報告もあるが、実際の適応判断に当たって検討すべき点について既報データも交えて考察したい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Symposium

シンポジウム01（ I-SY01）

患者と医師の安全、医療の継続性を実現するための制度設計

座長:坂本 喜三郎（静岡県立こども病院院長・心臓血管外科）

座長:芳村 直樹（富山大学医学部第一外科）

Fri. Jul 9, 2021 4:20 PM - 6:20 PM Track1 (現地会場)

[I-SY01-1] Proposal for consolidating surgical facilities for congenital heart disease

○平松 祐司 （筑波大学 心臓血管外科）

[I-SY01-2] Overtime work factors of Pediatric Cardiovascular doctors ・ Proper working style for Pediatric cardiologist

○岩本 眞理, 松井 彦郎, 栗嶋 クララ, 圓尾 文子, 岩朝 徹, 山岸 敬幸, 坂本 喜三郎, 芳村 直樹 （日本小児循環器学会 働き方改革委員会）

[I-SY01-3] New programs for trainee of congenital cardiovascular surgery

○平野 暁教[1], 原田 雄章[1], 岡村 賢一[2], 本宮 久之[3], 伊藤 貴弘[4] （1.福岡市立こども病院 心臓血管外科, 2.スタンフォード大学, 3.京都府立医科大学 小児心臓血管外科, 4.千葉県こども病院 心臓血管外科）

[I-SY01-4] Regional problems for integration of the congenital heart surgery

○白石 修一 （新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科）

[I-SY01-5] centralization, work shift, training -from pediatric intensivists' perspective-

○大崎 真樹 （東京都立小児総合医療センター 集中治療科）

[I-SY01-6] 【特別発言】

○安里 賀奈子 （厚生労働省 大臣官房人事課）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 4:20 PM - 6:20 PM Track1)

[I-SY01-1] Proposal for consolidating surgical facilities for congenital heart disease

○平松 祐司 （筑波大学 心臓血管外科）

(Fri. Jul 9, 2021 4:20 PM - 6:20 PM Track1)

[I-SY01-2] Overtime work factors of Pediatric Cardiovascular doctors ・ Proper working style for Pediatric cardiologist

○岩本 眞理, 松井 彦郎, 栗嶋 クララ, 圓尾 文子, 岩朝 徹, 山岸 敬幸, 坂本 喜三郎, 芳村 直樹 （日本小児循環器学会働き方改革委員会）

Keywords: 時間外労働の要因, 地域医療, 適正な働き方

【小児循環器関連医師の労働環境アンケート】第56回学術集会で報告した内容は、34%の医師が法定時間外労働時間上限(暫定特例Ｂ水準1860時間/年)を超え、心臓血管外科医は46%に達した。85%の医師が仕事にやりがいを感じている一方、31%は将来続けられないとし、理由として労働時間40%・給料が見合わない40%・重症が多い33%であった。83%の医師は施設集約化が必要と答えたが多くの課題を指摘した。【時間外労働の要因】アンケート結果から科・施設・立場別の解析を加えた。当直回数8回/月以上は小循24/527(うち大学70%)、心外24/140(大学82%)麻4/32(大学50%)であった。法定時間外労働時間上限(1860時間/年)超えを以下に示す。心外：大学 チーフ54% スタッフ48% 専攻医78%・専門病院 チーフ18% スタッフ68%・市中病院 チーフ29% スタッフ33%、小循：大学 チーフ48% スタッフ35% 専攻医83%・専門病院 チーフ32% スタッフ45% 専攻医70%・市中病院 チーフ12% スタッフ15% 専攻医20%、麻：チーフ60% スタッフ50%・専門病院 チーフ17% スタッフ25%。時間外労働の多い要因として1.心臓血管外科 2.大学 3.専攻医があげられ、その労働環境について考察する。【小児循環器内科医の適正な働き方】施設集約化は必要だが、地域全体に良質な医療を提供するための制度設計が求められる。地域で拠点病院と連携病院を設けた運用案を呈示する。1.拠点病院は手術・術後急性期管理・心カテ等専門診療・年1～2回外来、連携病院は術後安定期管理・つなぎの外来・一般診療を行う。2.拠点病院は研修医を受け教育機能も有する。3.拠点と連携病院のスタッフを一定期間交換して診断能力格差をなくす。【課題】地域施設間の協力・医局人事を超えた人の配置が必要であることを各施設・医師が意識して、できるところから進めていくことを提案する。

(Fri. Jul 9, 2021 4:20 PM - 6:20 PM Track1)

[I-SY01-3] New programs for trainee of congenital cardiovascular surgery

○平野 暁教[1], 原田 雄章[1], 岡村 賢一[2], 本宮 久之[3], 伊藤 貴弘[4] （1.福岡市立こども病院 心臓血管外科, 2.スタンフォード大学, 3.京都府立医科大学 小児心臓血管外科, 4.千葉県こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 次世代育成, 教育プログラム, Off the Job training

次世代育成に向けた「教育プログラム」と「手術技術の評価」は表裏一体であり、今後の次世代育成に欠かせない軸となるものである。今回、「手術技術の評価」への U-40からの提案として、以下の３つを提案させていただく。

1. 3Dモデルを用いたドライラボ対面指導と合わせた技術評価

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2. 手術動画による評価
3. on site visitによる実際の手術による評価
今回の提案はあくまで叩き台としての提案であり、今後どのような教育プログラム・技術評価を構築していくかは、日本小児循環器学会全体で議論されるべき内容である。 U-40世代としては、自分たちの技術向上の方法・教育指針が明らかになり、自らでもどのような修練をしていくべきかがわかりやすいプログラムであることが望まれる。プログラムに則った修練の後、必要になるのは段階的な技術評価であるため、そのために上記３つを提案する。 COVID-19対応をしつつ、これからの小児心臓外科医が修練しやすい土壌はどのように作られるべきか、それぞれの評価方法の利点・欠点はシンポジウム当日に発表させていただく。

(Fri. Jul 9, 2021 4:20 PM - 6:20 PM Track1)

[I-SY01-4] Regional problems for integration of the congenital heart surgery

○白石 修一 （新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科）
Keywords: 施設集約化, 小児心臓手術, 地方医療

小児心臓手術施設の集約化は都市部・地方を問わず必要であると多くの人が考えるが、集約化の意味するところは都市部と地方で異なる部分が多い。都市部であれば同一医療圏内に複数存在する実施施設を患者とマンパワーを同時に集約化することとなるが、地方においては複数の医療圏にまたがる集約化が必要である地域も多い。このため医療の質を維持し患者・家族が不利益を被ることなく集約化を行うには、交通網・搬送方法、緊急時対応、出生前診断率の向上、施設間連携の強化、遠隔診断、医師配備数の再検討など十分に整備が必要な地方特有の問題が数多く存在する。 さらに集約化された施設へ診療負担が集中することは当然であるが、もともとキャパシティーの少ない施設・医療資源への負担増は都市部に比べても相対的に大きい。医師の働き方改革に準拠出来るための特に術後管理を含めたシステム作り、医師だけでなく ICUスタッフなどの継続的な人員確保と教育も必要である。また、 ICU,NICUのベッド数のみならず手術枠数の確保も必要となるが、これは麻酔科医のマンパワーに大きく依存するところもあり、特に地方での早急な対応には限界があるのが現実である。さらに継続的な小児循環器医療を行うためには、移行期医療も含めた成人循環器内科などとの連携が必要であるが、広大な医療圏を担う集約化施設はこれに対しても計画的な外来配置・遠隔診療などのシステム作成が必須となる。 一口に地方と言っても、これらの問題点は各地方で全くと言っていいほど状況が異なることが予想され、それぞれの地域ごとの問題点の抽出と解決策を議論することが必要である。地方の集約化の問題点を一般化することは不可能であるが、地域の集約化の一例としてこれまでの新潟県内で試行錯誤されてきた集約化の現状と、それに伴って生じている解決すべき様々な問題点についても提示する。

(Fri. Jul 9, 2021 4:20 PM - 6:20 PM Track1)

[I-SY01-5] centralization, work shift, training -from pediatric intensivists' perspective-

○大崎 真樹 （東京都立小児総合医療センター 集中治療科）
Keywords: 集約化, 小児集中治療, 進展

「１)Resourceの集約化：人材・物資を一ヶ所に重点的に集めることによる効率化・安全化を。地域の医療機関同士でも集約化が必要。２)疲弊しない勤務体制：交代制の導入。長時間労働を禁止し患者の安全確保を。制度としての確実な休日・休暇の確保。３)教育指導システム：系統だった教育を受けられるシステムの確立を。医局や学

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

閥にとらわれない流動的な人材の交流が必要。」
上記は今から約15年前の第34回日本集中治療学会および公開シンポジウム「小児集中治療 我が国のこれから」での結語スライドである。この公開シンポジウムでは私を含めて海外で臨床研修を行った3名が講演したが、異口同音に「集約化」「労働条件改善」「教育システム」の重要性を挙げていた。現在、本学会で議論となっている、集約化(≒治療の質の担保)、労働条件改善、心臓外科医の育成、と問題意識は全く同じである。あれから15年、確かに PICUと称する箱は増えてきた。だが集中治療学会として当初目指していた「人的資源が集約化されたトレーニングを行える施設」がいくつあるだろうか？、残念ながら、現状は小規模施設が乱立しており、本当の意味での集約化された PICUは数えるほどである。
何が問題だったのだろうか？データとして示したり論文化できるものではないため私見になるが、学会のリーダーシップの弱さ、インセンティブの欠如、大学の壁、最も大きいのは総論賛成、各論反対となる当事者意識の欠如であろう。
ではどうしたら良いのだろうか？総論として立派な基準を作ることも大切だが、最後には個々の医師の考え方によるところが大きい。各医師、各施設の意識を今回のようなシンポジウムなどを通してゆっくりと変えていくのが結局は近道になるのではないか。絶対的な処方箋は存在しないことを認識した上で、気長に少しずつでも進めていくことが必要と考える。

(Fri. Jul 9, 2021 4:20 PM - 6:20 PM Track1)

[I-SY01-6] 【特別発言】

○安里 賀奈子 （厚生労働省 大臣官房人事課）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Symposium

シンポジウム02（ I-SY02）

ASに対する包括的治療戦略

座長:笠原 真悟（岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）
座長:佐々木 孝（日本医科大学 心臓血管外科）
Fri. Jul 9, 2021 4:50 PM - 6:20 PM Track2 (Web開催会場)

[I-SY02-1] 【基調講演】 Teenageに対する自己心膜大動脈弁再建術の中期遠隔成績
○尾崎 重之 （東邦大学医療センター大橋病院 心臓血管外科）

[I-SY02-2] Comprehensive surgical strategy for aortic stenosis in children and AYA
○小谷 恭弘, 木佐森 永理, 小松 弘明, 辻 龍典, 横田 豊, 小林 泰幸, 迫田 直也, 小林 純子, 川畑 拓也, 黒子 洋介, 笠原 真悟 （岡山大学 心臓血管外科）

[I-SY02-3] Results of Ross procedure and Konno-AVR for AS in adolescence (6-18 years old)
○桑原 優大, 和田 直樹, 小森 悠矢, 加部東 直広, 正谷 憲宏, 高橋 幸宏 （榊原記念病院 心臓血管外科 小児）

[I-SY02-4] Surgical strategy for aortic stenosis in children and young adults: Prosthetic valve replacement or Ross procedure?
○安東 勇介, 中野 俊秀, 帯刀 英樹, 篠原 玄, 藤田 周平, 荒木 大, 西島 卓矢, 酒井 大樹, 角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[I-SY02-5] Results and Validity of Ross/Ross-Konno Procedure for Pediatric Aortic Valve Stenosis
○前田 吉宣, 山岸 正明, 浅田 聡, 本宮 久之, 山下 英次郎, 中辻 拡興, 永瀬 崇 （京都府立医科大学 小児心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 4:50 PM - 6:20 PM Track2)

[I-SY02-1]【基調講演】 Teenageに対する自己心膜大動脈弁再建術の中期遠隔成績

○尾崎 重之 （東邦大学医療センター大橋病院 心臓血管外科）

(Fri. Jul 9, 2021 4:50 PM - 6:20 PM Track2)

[I-SY02-2] Comprehensive surgical strategy for aortic stenosis in children and AYA

○小谷 恭弘, 木佐森 永理, 小松 弘明, 辻 龍典, 横田 豊, 小林 泰幸, 迫田 直也, 小林 純子, 川畑 拓也, 黒子 洋介, 笠原 真悟 （岡山大学 心臓血管外科）

Keywords: 大動脈弁狭窄, 外科治療, 小児期

【目的】小児・ AYA世代の大動脈弁狭窄(AS)に対する外科治療は、形成術、 Ross手術、 Konno-AVR手術、 Ozaki手術など様々な選択肢があり、確立したものはない。【方法】1991年1月から2020年7月の期間に ASに対して初回手術として外科治療を行った30例を対象とした。大動脈弁逆流(AR)単独症例は除外した。当科の基本方針は小児期では大動脈弁形成を第一選択として自己弁輪の成長を期待し、弁置換術(Ross手術含む)をできるだけ遅らせることである。生存率、合併症及び、再手術介入率について検討した。【結果】年齢は中央値で12(IQR:8-19)歳であった。6例(20%)に外科的大動脈弁交連切開術、2例(7%)にカテーテル大動脈弁切開術が先行治療として乳児期に行われていた。術式は、大動脈弁形成術(交連切開や弁尖の slicingを含む)が20例、機械弁置換術が5例、機械弁による Konno-AVRが2例、 Ross手術が1例、 Ross-Konno手術が1例、 Ozaki法が1例であった。術後早期死亡はなく、遠隔期に1例失った。観察期間は中央値で106(58-136)ヶ月であった。エコーによる大動脈弁位での流速は2.7(2.1-3.3)m/sであり、中等度以上の ARを3例に認めた。塞栓の合併症はなかったが、機械弁による Konno-AVR症例の1例で脳出血を認めた。再手術は5例に行いその内訳は、大動脈弁再形成術が2例、機械弁による Konno-AVRが2例、 Ross手術が1例であった。カプランマイヤーによる再手術回避率は、1年100%、5年93%、10年80%であり、大動脈弁形成術とその他の手術で有意差は認めなかった(p=0.565)。【結論】当科で小児期に第一選択としている大動脈弁形成術は、再手術回避率の観点からも妥当な選択と考えられた。しかしながら中等度以上の ARを有する症例や狭小弁輪を有する症例においては、再形成術には限界があるため、 Ross手術を含む弁置換術や Ozaki法の選択が必要と思われる。

(Fri. Jul 9, 2021 4:50 PM - 6:20 PM Track2)

[I-SY02-3] Results of Ross procedure and Konno-AVR for AS in adolescence (6-18 years old)

○桑原 優大, 和田 直樹, 小森 悠矢, 加部東 直広, 正谷 憲宏, 高橋 幸宏 （榊原記念病院 心臓血管外科 小児）

Keywords: 学童期, AS, Ross

【目的】学童期 ASにおける外科治療では、挿入可能なサイズの人工弁がない場合、様々な理由により Ross手術もしくは弁輪拡大を追加した AVRを選択することとなる。今回学童期 ASにおいて Ross手術、 Konno-AVRで手術介入した群を後方視的に検討した。 【対象】1990年1月から2020年3月に当院で施行した Ross手術51名、 Konno-AVR 26名中、学童期(6-18歳)ASに対して Ross手術を施行した14名(A群)、 Konno-AVR手術を施行した15名(B群)を対象とした。【結果】(以下記載は A/B) 女児5名(36%)/4名(27%)、手術時年齢中央値 9歳(7-18歳)/

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

8歳(6-13歳)、体重 29kg(18-78)/ 26kg(13-30)、合併心疾患3名(VSD 2, IAA, SAS, CoA, MSR)/ 9名(VSD 5, SubAS 5, IAA 3, MR, CoA complex, coronary anomaly)でそれぞれ重複あり。術前 PTAV 5名/6名、 Bで AVP 1名。術前 AV径 16mm(14-20)/ 16mm(12-19)、術前圧較差 70mmHg(44-140)/80mmHg(41-132)。 B群は全例で機械弁を使用、サイズは16mm:4名, 18mm:7名, 19mm:2名, 21mm:2名。 Follow-up期間 11.3年(66日-22年)/8.6年(5.2-24.7)で経過観察中の再手術は A群で3名(RVOTR 21%)、 B群5名(33%)で仮性瘤1名、 SAS 2名、弁機能不全2名(16mm→20mm,18mm→23mmへ size-up)。 Autograft径は術前17mm(13-24)、遠隔 25mm(18-29)と成長を認めた。遠隔 neoARは mild 2名。遠隔死亡は1名(VF,CPA)、 NT-proBNPは129(36-294)/74(20-414)。周術期、遠隔期に冠動脈虚血、房室ブロックは認めず。 A弁,Autograft関連の再手術回避率は5年88%/93%, 10年88%/66%,15年88%/66%。【考察】当院での学童期 ASの手術 strategyとして、遠隔期 Autograftの問題(以前報告した我々の検討では Ross手術全体の Autograft関連の再手術回避率は5年92%, 10年79%, 15年79%)や RVOTRの必要性は存在するものの、冠動脈走行の異常や SubASの riskを有する合併疾患が存在するなど、 Ross手術の適応から外れる症例に関しては、 Konno-AVRも積極的適応となると考えられた。

(Fri. Jul 9, 2021 4:50 PM - 6:20 PM Track2)

[I-SY02-4] Surgical strategy for aortic stenosis in children and young adults: Prosthetic valve replacement or Ross procedure?

○安東 勇介, 中野 俊秀, 帯刀 英樹, 篠原 玄, 藤田 周平, 荒木 大, 西島 卓矢, 酒井 大樹, 角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 小児大動脈弁狭窄, Ross手術, 人工弁置換

【背景・目的】小児および青年期の大動脈弁狭窄(AS)に対する弁形成の長期成績は不明で、根治手術としては人工弁置換(AVR)または Ross手術が選択されることが多い。当院での両術式の成績を検証した。平均観察期間 8.4年。【対象】1998-2020年に ASに対して AVRまたは Rossを行った68例。 AVR群17例 Ross群51例で、生存率、移植弁関連イベント、再手術について検証した。【結果】時代による両術式の比率に差はなく、 Ross非選択の理由は肺動脈弁が使用不能6例、患者希望4例、大動脈基部拡大2例、その他5例であった。手術時年齢は AVR群が年長で(AVR群 vs Ross群；中央値13.5才 vs 9.1才)、 AVR群では合併心疾患が多かった。先行バルーン拡張術(BVP)は Ross群で多かった(12% vs 47%)。手術においては AVR群で弁輪拡大を多く必要とし(76% vs 45%)、使用した人工弁は SJM regent7例、 SJM HP5例、 On-X3例、 Mosaic2例で、サイズは中央値19mm(17-25mm)であった。 Ross手術は全例 full root法で行い、右室流出路(RVOT)は ePTFE製3弁付き導管で再建した。 reduction aortoplastyを6例に、人工血管による rappingを2例に併施した。早期死亡は Ross群で2例(いずれも BVP後の高度 ARによりショックで来院)、遠隔死亡はなく、累積生存率に差異はなかった。遠隔期イベントは AVR群6例(脳梗塞、血栓弁各2例、 pannusによる stuck valve、人工弁感染各1例)、 Ross群2例(autograft機能不全2例)あり、再手術は AVR群4例、 Ross群2例であった。15年の移植弁関連イベント回避率(70% vs 91%)、大動脈弁再手術回避率(60% vs 91%)ともに Ross群が良好であった。 AVR群では低年齢が再手術の危険因子であったが、 Ross群では年齢による差異はなかった。 Ross群の RVOT再手術回避率は15年63%であった。【結語】 Ross手術は高い再手術回避率、低いイベント発生率を示した。 RVOT再介入の問題は残るが、低年齢児では Ross手術を選択することが妥当と考えられた。

(Fri. Jul 9, 2021 4:50 PM - 6:20 PM Track2)

[I-SY02-5] Results and Validity of Ross/Ross-Konno Procedure for Pediatric Aortic Valve Stenosis

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○前田 吉宣, 山岸 正明, 浅田 聡, 本宮 久之, 山下 英次郎, 中辻 拡興, 永瀬 崇 （京都府立医科大学 小児心臓血管外科）
Keywords: 大動脈弁狭窄, Ross, 外科治療

【背景】小児期の大動脈弁狭窄(AS)に対しては弁形成術(AVP)、人工弁置換術(および Konno弁輪拡大術)、そして Ross/Ross-Konno手術が選択肢となるが何れが最適かについては未だ議論の余地がある。【目的】小児 ASに対する Ross/Ross-Konno手術の治療成績を検討し、その妥当性を明らかにする。【方法】当院において1997年11月以降に行われた Ross/Ross-Konno手術、連続56例のうち手術時年齢が18歳以下で、単独大動脈弁閉鎖不全(AR)症例を除いた33例を対象として術後遠隔期の弁機能および再手術介入について検討した。対象の内訳は単独 AS 15例、大動脈弁狭窄兼閉鎖不全(ASR)18例。手術時年齢は中央値10歳、手術時体重は中央値30kg。 ASに対する先行治療は経皮的大動脈弁形成術(PTAV)12例、 AVP 4例(交連切開術3例、弁尖再建術1例)。【結果】 Konno法による弁輪拡大を併施したのは6例(18.2%)。手術時の平均大動脈遮断時間142.6±35.0分、平均体外循環時間270.9±67.9分。術後最長23.3年(中央値5.3年)の観察期間において在院死亡、遠隔死亡なし。 AR進行のため外科的再介入となったものが2例(6.0%)認め、 AVR 1例、 Bentall手術1例で共に Ross術後19年目であった。遠隔期心エコーにおける大動脈弁口通過血流速度は平均0.89±0.43m/sで AS(＞2.5m/s)例なし。 ARはスコア化(0: none、1: trivial、2: mild、3: moderate、4: severe)にて評価し平均1.2±1.1であったが3以上の症例を3例(9.6%)認めた。また LVDdは平均43.8±7.0mm(平均 Z score -1.3±1.6)と有意な左室拡大は認めなかった。【結論】 Ross/Ross-Konno手術後遠隔期に AR増悪のため再介入を要する症例はあるものの、その回避率は低い。抗凝固不要や成長の可能性などを考慮すると小児 ASに対して Ross/Ross-Konno手術は他術式と比較しても利点は大きく妥当な治療選択と考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Symposium

シンポジウム03（ I-SY03）
心筋症の基礎と臨床の架け橋を探る

座長:武田 充人（北海道大学 医学研究院 生殖・発達医学分野 小児科学教室）
座長:廣野 恵一（富山大学医学部 小児科）
Fri. Jul 9, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track3 (Web開催会場)

[I-SY03-1] Developmental Biology of Paediatric Cardiomyopathy
○八代 健太 （京都府立医科大学大学院医学研究科 生体機能形態科学）

[I-SY03-2] A case of chronic myocarditis that was difficult to treat after withdrawal from LVAD
○戸田 紘一[1,3], 枡岡 歩[2,3], 細田 隆介[2], 永瀬 晴啓[2], 鈴木 孝明[2,3], 小林 俊樹[1,3], 住友 直方[1,3] （1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科, 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）

[I-SY03-3] Novel manipulation of AT_1 receptors to alleviate overt infantile heart failure due to severe dilated cardiomyopathy
○山田 充彦 （信州大学 医学部 分子薬理学教室）

[I-SY03-4] The elucidation of thromboembolic events and its risk factor in the patients with left ventricular noncompaction
○廣野 恵一, 坪井 香緒里, 寶田 真也, 小栗 真人, 岡部 真子, 宮尾 成明, 仲岡 英幸, 伊吹 圭二郎, 小澤 綾佳 （富山大学 医学部 小児科）

[I-SY03-5] Preparation of human mitochondria activate cardiosphere-derived cells and investigation of therapeutic effects of cell transplantation on I/R model.
○佐々木 大輔[1,2], 山田 勇磨[2,3], 後藤 悠太[2], 白石 真大[1,2], 武田 充人[1], 原島 秀吉[2,3] （1.北海道大学 医学研究院 生殖・発達医学分野 小児科学教室, 2.北海道大学 大学院薬学研究院, 3.北海道大学 バイオDDS実用化分野 (産業創出講座)）

[I-SY03-6] Effect of a high protein diet on myocardial morphology
○浦島 崇[1,2], 糸久 美紀[1], 馬場 俊一[1] （1.東京慈恵会医科大学小児科, 2.総合母子保健センター愛育病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track3)

[I-SY03-1] Developmental Biology of Paediatric Cardiomyopathy

○八代 健太 （京都府立医科大学大学院医学研究科 生体機能形態科学）

Keywords: 心筋症, 発生学, 分子病態

心筋症は、“心機能障害を伴う心筋疾患(日本循環器学会「心筋症診療ガイドライン2018年改訂版」)”と定義される。近年，家族性の心筋症を中心に、心筋症に関連した多くの遺伝子変異が同定されている。しかしながら、特定の遺伝子の変異と心筋症としての表現型(肥大型・拡張型・拘束型など)には明確な強い相関がないことも多く、一般的には、遺伝的素因にさまざまな環境因子が加わることによって表現型が規定されていると考えられている。すなわち、多くの提唱されている主要な原因は必要条件であり、特定の表現型に対する十分性は、多くが不明のままである。マウスなどのモデル動物を用いた心筋症発症に対する知見も集積されてきたが、臨床遺伝学的知見との間にはギャップがあるものが多い。また、遺伝子異常による心筋症では、胎生期に心筋が分化する時点から、すでに何らかの異常が生じている可能性も意識すべきであると思われる。そうした観点から、ヒト多能性幹細胞を用いた基礎研究は、今後は益々重要であると考えられるが、そのような幹細胞による分化誘導系の実験は、いつも in vivoを反映しているとは限らない。近年、発展がめざましいメカノバイオロジーからのアプローチも、注目すべき視点であろう。ここでは、小児期の心筋症について、発症に至るまでの分子過程を系統的かつ包括的に理解する上で、今後私達にとって必要と考えられる視点について、上述したような観点から議論を試みたい。

(Fri. Jul 9, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track3)

[I-SY03-2] A case of chronic myocarditis that was difficult to treat after withdrawal from LVAD

○戸田 紘一[1,3], 枡岡 歩[2,3], 細田 隆介[2], 永瀬 晴啓[2], 鈴木 孝明[2,3], 小林 俊樹[1,3], 住友 直方[1,3] （1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科, 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: 慢性心筋炎, LVAD, PSL

【背景】慢性心筋炎とは数か月間以上持続する心筋炎をいう。 ESCでは、持続的炎症に関連した拡張型心筋症について、組織所見とあわせて炎症性拡張型心筋症(inflammatory dilated cardiomyopathy)として定義しているが、病因や診断については確立されていない。今回我々は、 LVAD離脱が可能であった慢性心筋炎の症例を経験したので報告する。【症例】11歳女児で生来健康であった。家人による CPR後、近医搬送。心拍動再開となるが、その後 Vfとなり DCを数回実施された。それぞれの Peak値は BNP 298 pg/mL、 CK-MB 1457 ng/mL、トロポニン I 2585 pg/mLであった。心エコーで LVEF 13.4%、 LVDd/Ds 40.9/38.5 mm(97 % of Normal)と低心機能を認めたため Peripheral ECMOが導入され、当院転院。発症 7 日目に Nipro VADを装着した。病初期の心筋ウイルス PCR検査は陰性であったが、 LVAD装着後に大量 IVIgを3度実施した。その効果は明らかではなかったが、 LVAD装着後に心機能は改善傾向となり、装着後4か月目に離脱した。離脱後の心機能は安定していたが、心筋生検ではリンパ球を主体とする炎症細胞浸潤および細胞障害像が遷延し、間質の線維化は進行した。 LVEF 50 %と心機能は安定していたが、発症10か月目にトロポニン Iの再上昇を認めたため、 PSLの内服を開始。 PSL投与後は、速やかにトロポニン Iの改善を得ている。【考察】初期心筋病理のウイルス PCRは陰性であったが、心筋へのリンパ球浸潤が半年以上続く症例を経験した。合計5回の心筋病理検査の結果、慢性心筋炎と診断した。これまでに諸家から PSLや AZT、 CNIの投与により、生存率や LVEFの改善が見られたとの報告があるが、病因や診断については確立されていない。【結語】慢性心筋炎の病態・予後については未だ不明な点が多く、診断・ VAD離脱の可否を含めた治療判断も非常に難しく、今後の症例の蓄積が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track3)

[I-SY03-3] Novel manipulation of AT_1 receptors to alleviate overt infantile heart failure due to severe dilated cardiomyopathy

○山田 充彦 （信州大学 医学部 分子薬理学教室）

Keywords: 拡張型心筋症, 乳幼児期発症顕性心不全, 治療薬開発

【背景】重症型拡張型心筋症(DCM)は往々に乳幼児期に顕性心不全(IHF)を発症し、早期心移植を必要とする。補助循環装置の発展を考慮しても、これら患者の IHFを軽減し、安全な移植待機時間を延長できる新薬の開発が必要である。【目的】遺伝子改変マウスでの基礎研究を基に、新しい IHF治療法を考察すること。【方法】ヒト重症型DCMモデルマウス(*cTnTΔ K210* mouse)のホモ接合体(Homo)または野生型同腹仔(WT)に、 AT_1アンジオテンシン受容体(AT_1R)の下流の２つの細胞内信号経路(G蛋白質＋βアレスチン)の双方を抑制する「 AT_1R阻害薬(ARB)」、または G蛋白質経路を抑制するがβアレスチン経路を刺激する「βアレスチンバイアス AT_1Rアゴニスト(BBA)」を、生後0日(P0)から連日皮下投与した。【結果】 Homoは離乳期(P20)までに、80%の個体が両心室不全により死亡した。 ARBも BBAも心肥大を改善しなかったが、 BBAのみが心機能低下の進行を遅らせ、臓器うっ血・哺乳量減少・体重増加不良・低アルブミン血症・低血糖を有意に改善し、離乳期までの死亡率を半減した。一方 ARBは腎不全を生じ、離乳期までに ＷＴでも60%の個体を死滅させた。これは腎葉間・輸入動脈の血管平滑筋細胞異常増殖による血管内腔狭窄、それに伴う糸球体血流量低下、さらに尿管蠕動能低下による髄質委縮によるものと思われた。【考察】 BBAは、 AT_1R/βアレスチン経路を刺激して心機能低下を遅らせ、重症型DCM患者の安全な移植待機時間を延長できる可能がある。一方 ARBはこの経路を抑制するので心機能を改善せず、さらに腎の子宮外環境適応を抑制する危険性があると思われた。【結論】 BBAの生後早期からの継続的投与が重症型 DCMの IHFを有効に軽減させる可能性があり、その創薬と臨床応用を急ぐ必要があると思われた。

(Fri. Jul 9, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track3)

[I-SY03-4] The elucidation of thromboembolic events and its risk factor in the patients with left ventricular noncompaction

○廣野 恵一, 坪井 香緒里, 寶田 真也, 小栗 真人, 岡部 真子, 宮尾 成明, 仲岡 英幸, 伊吹 圭二郎, 小澤 綾佳 （富山大学 医学部 小児科）

Keywords: 心筋緻密化障害, 血栓塞栓症, 心不全

【背景】心筋緻密化障害の症状として、心不全、不整脈、血栓塞栓症が挙げられるが、小児での血栓塞栓症の実態は明らかではない。
【目的】心筋緻密化障害患者の血栓塞栓症の有病率とリスク因子を明らかにすること。
【方法】2002年から 2017年までに発症した206 例の小児心筋緻密化障害患者を対象とした。塞栓症の有病率ならびに臨床情報、心電図・心エコーデータ、遺伝子変異の情報を収集し、血栓塞栓症のリスク因子について後方視的に検証した。
【結果】男性119名、女性86名で、発症年齢は中央値で3ヶ月(0〜2歳)であり、5名で血栓塞栓症の合併が見られた。血栓塞栓症合併群と非合併群との2群間での比較では、心エコーにおける心尖部の非緻密層／緻密層比が異なるものの(7.5±2.0 vs 4.9±2.6, p=0.0272)、その他の臨床症状、心電図。心エコーデータ、遺伝子情報について

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

は有意差を認めなかった。血栓塞栓症のリスク因子としては、左室駆出率40%以下(オッズ比 9.5、95%信頼区間 1.1－204.1、 p値 0.0407)、平均非緻密層／緻密層比 2.6以上(オッズ比 2.2×10^{7}、95%信頼区間 3.8－、 p値 0.0022)が挙げられた。
【考察】これまでの心筋緻密化障害患者の血栓塞栓症のシステマティックレビューでは、成人では6.8%(95%信頼区間 5.2－8.3、 p値 ＜0.001)、小児では3.3%(95%信頼区間 0.5－7.2、 p値 0.212)であり、本研究では、血栓塞栓症はより低い有病率であった。
【結語】左室駆出率の低い症例や肉柱形成が著明な症例では、血栓塞栓症の予防のために抗凝固剤の投与が望ましいと思われた。

(Fri. Jul 9, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track3)

[I-SY03-5] Preparation of human mitochondria activate cardiosphere-derived cells and investigation of therapeutic effects of cell transplantation on I/R model.

○佐々木 大輔[1,2], 山田 勇磨[2,3], 後藤 悠太[2], 白石 真大[1,2], 武田 充人[1], 原島 秀吉[2,3] （1.北海道大学 医学研究院 生殖・発達医学分野 小児科学教室, 2.北海道大学 大学院薬学研究院, 3.北海道大学 バイオDDS実用化分野 (産業創出講座)）
Keywords: 心筋幹細胞移植療法, ミトコンドリア, ドラックデリバリーシステム

【背景】心筋幹細胞移植は、心不全に対する有望な治療法として臨床試験も多数行われており、有用性が認められている。一方で、現時点で心不全への細胞移植療法の問題点があり、臨床応用には至っていない。我々は、ミトコンドリア(Mt)標的ドラックデリバリーシステム(DDS)である MITO-Porterを用い、移植細胞の Mtに選択的に薬剤を送達することで Mtを強化した Mt活性化幹細胞(MITO cell)を作成した。これまでに本学会において、ドキソルビシン心筋症、虚血再灌流モデルマウスに対してマウス由来の MITO cell移植を行い、心不全発症の予防・治療効果を報告している。【目的】本研究では、ヒト心筋前駆細胞(human cardiosphere-derived cell : hCDC)を単離し、それに対し新規機能性分子 Xを搭載した MITO-Porterを用いて human MITO cell(hMITO cell)を製造した。さらに、ラット心筋虚血再灌流モデルに対し hMITO cellを用いた細胞移植療法による治療効果の検討を行った。【方法】右室流出路狭窄を伴う先天性心疾患根治術時の切除心筋から hCDCを単離し MITO-Porterを用いて hMITO cellを製造した。 hMITO cellにおける酸素消費速度にて Mt機能を評価した。ラット虚血再灌流モデルマウスを作成し、 hCDCおよび hMITO cell移植を行い、4週後の心臓機能評価を行った。【結果】hMITO cellにおける酸素消費速度は hCDCと比較し上昇した。虚血心筋への hMITO cell移植は、非移植群、hCDC群と比較し術後の体重減少の程度が軽減し、心エコー検査による心機能評価では改善を示した。【考察】hMITO cellを用いた細胞移植療法は既存の方法に比べ治療効果を認めた。移植細胞の Mtを強化することで治療効果が増強したと考えられる。【結論】本研究は、 Mtへの分子送達がヒト心筋幹細胞移植療法の成績向上に寄与する可能性を検証する世界初の試みである。 hMITO cellは治療効率の向上の可能性を示唆しており、細胞移植療法の問題点を解決できる可能性がある。

(Fri. Jul 9, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track3)

[I-SY03-6] Effect of a high protein diet on myocardial morphology

○浦島 崇[1,2], 糸久 美紀[1], 馬場 俊一[1] （1.東京慈恵会医科大学小児科, 2.総合母子保健センター愛育病院）
Keywords: ラット, 高蛋白食, 心肥大

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景】骨格筋において筋トレと高蛋白食は筋肥大を惹起することが知られているが、高蛋白食が心筋へ及ぼす影響はほとんど検討されていない。【目的】心不全モデルラットを用いて高蛋白食が心筋形態へ与える影響を明らかにする。【方法】100-150gの SDラットに肺動脈絞扼術(PABモデル)を施行し右室圧負荷モデルを作成した。術後1-2週に心エコーを施行し右室―肺動脈の圧差が3.5m/s以上を成功例(n=12)として高蛋白飼料(粗蛋白50%)の投与(PAB+HP)を開始した。術後4週に心エコーを施行後、組織学的な検討を行った。コントロールはPABモデルに精製基礎配合(粗蛋白21%)を投与した群(PAB+RP)と shamモデル(非肺動脈絞扼術)に高蛋白食資料を投与した群(sham+HP)とした。心筋の形態は Masson trichrome染色を行い光顕で評価した。超微形態は10,000倍で電子顕微鏡で行った。【結果】右室心筋重量は492±44mgで PAB+RP;401±36, sham+HP;180±29と比較して有意に肥大していた。術後４週のエンドポイントにおいて PAB+HPは Kaplan-Meier生存曲線で有意に生存率が高かった。 PAB+HPは PAB+RPに比較して有意に線維化が抑制された。超微形態では PAB+RPに比較して PAB+HPでは多くのミトコンドリアでクリステが消失していたが膨化は軽度で障害されたミトコンドリアはほとんど観察されなかった。また心筋介在板の形態は維持されていた。【考察】高蛋白食は心負荷による心肥大を助長したが、心負荷の無い状況では心肥大を惹起しなかった。またミトコンドリアは活性簡素などで障害されるとアポトーシスの誘導、炎症細胞の誘導から線維化が惹起されることが報告されており、高蛋白食はこれらを抑制しミトコンドリアのリサイクル機構を維持している可能性が考えられた。左心負荷モデルでも高蛋白食が生存率を改善することが報告されており分子生物学的・組織学的な検討を加える必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Symposium

シンポジウム04（ I-SY04）

小児循環器領域のゲノム医学

座長:山岸 敬幸（慶應義塾大学医学部小児科）

座長:横山 詩子（東京医科大学細胞生理学分野）

Fri. Jul 9, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track3 (Web開催会場)

[I-SY04-1] Genome Editing in Mice - Latest Methodology and Future Prospects

○伊川 正人[1,2] （1.大阪大学 微生物病研究所 遺伝子機能解析分野, 2.東京大学 医科学研究所 生殖システム研究分野）

[I-SY04-2] Role of X gene variant in severe multiple peripheral pulmonary arterial stenosis

○永井 礼子[1,2], 澤井 彩織[1], 八鍬 聡[3], 赤川 浩之[4], 古谷 喜幸[5], 高桑 恵美[5], 武田 充人[1] （1.北海道大学病院小児科, 2.東京女子医科大学循環器小児・成人先天性心疾患科, 3.帯広厚生病院小児科, 4.東京女子医科大学統合医科学研究所, 5.北海道大学病院病理診断科）

[I-SY04-3] Analysis of causative gene by whole exome sequence in familial congenital heart disease

○加藤 太一[1], 早野 聡[1,2], 山本 英範[1], 森本 美仁[1], 郷 清貴[1], 深澤 佳絵[1] （1.名古屋大学大学院医学系研究科成長発達医学, 2.中東遠総合医療センター小児科）

[I-SY04-4] Transcriptome analysis reveals gene expression differences between the closing ductus arteriosus and the patent ductus arteriosus in humans

○齋藤 純一[1], 小嶋 朋之[1], 谷藤 章太[1], 市川 泰広[2], 橘 剛[2], 麻生 俊英[2], 横山 詩子[1] （1.東京医科大学細胞生理学分野, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

[I-SY04-5] Single cell RNA-sequence analysis reveals Tbx1 regulates cell fate decisions toward heart and branchiomeric muscles in pharyngeal mesodermal cells

○能丸 寛子 （アルバートアインシュタイン医科大学）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track3)

[I-SY04-1] Genome Editing in Mice - Latest Methodology and Future Prospects

○伊川 正人[1,2] （1.大阪大学 微生物病研究所 遺伝子機能解析分野, 2.東京大学 医科学研究所 生殖システム研究分野）

Keywords: ゲノム編集, 疾患モデル, 点変異

CRISPR/Cas9ゲノム編集システムの登場により、遺伝子改変マウスの作製がコスト、労力、期間などの点において大きく改善した。 CRISPR/Cas9システムでは標的配列を認識するガイド RNA(gRNA)と、 DNAを切断するCAS9タンパク質が必要となる。以前は、 gRNAと Cas9を発現するプラスミドや mRNAを受精卵に顕微注入していたが、現在は、標的配列を認識する crRNA、 crRNAと一緒に gRNAを作る tracrRNA、 CAS9タンパク質が市販されているので(標的毎に crRNAだけデザインする)、それらを混合して受精卵にエレクトロポレーションにより導入するのが一般的である。侵襲性は顕微注入と同程度かむしろ低く、生まれたマウスの約半数かそれ以上の割合で標的配列が切断された遺伝子破壊(KO)マウスが得られる。なお、1か所切断では、機能性のスプライシングバリアントが発現したりすることもあるので、私達は開始コドン付近と終止コドン付近の2か所切断して大きく抜き取ることを推奨している。これまで私達の研究室では、精巣に特異的もしくは多く発現する272遺伝子をノックアウトしている。その内、約7割に相当する160遺伝子の KOマウスでは外見上の異常も顕著な妊孕性の低下も認められなかった。これらの結果は、遺伝子の発現様式だけでは、個体レベルでの遺伝子機能やその重要度が分からないことを示している。その一方で、精子形成や精子機能に必須な80遺伝子を新たに見つけることができた。このように、ゲノム編集技術を活用すれば、個体レベルで重要な遺伝子を先に選び出して研究を進められることから、費用や労力・時間に対して得られる成果が大幅に改善され、生物学研究に躍進をもたらすと言える。また、ヒト不妊患者で見られる変異を導入したマウスで表現型を確認するなどのアプローチも簡単になっている。私達の知見を中心に、ゲノム編集を活用した生殖研究の現状を紹介し、未来について議論したい。

(Fri. Jul 9, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track3)

[I-SY04-2] Role of X gene variant in severe multiple peripheral pulmonary arterial stenosis

○永井 礼子[1,2], 澤井 彩織[1], 八鍬 聡[3], 赤川 浩之[4], 古谷 喜幸[5], 高桑 恵美[5], 武田 充人[1] （1.北海道大学病院小児科, 2.東京女子医科大学循環器小児・成人先天性心疾患科, 3.帯広厚生病院小児科, 4.東京女子医科大学統合医科学研究所, 5.北海道大学病院病理診断科）

Keywords: 末梢性肺動脈狭窄症, 遺伝子変異, Bedside to Bench to Bedside

【目的】2020年度の本学会において、重篤な多発性末梢性肺動脈狭窄症(PPS)を合併した Williams症候群(WS)の症例報告を行った。 WSに合併する PPSは通常は軽度であるか自然寛解するが、本症例においては PPSが重症化した。この原因が遺伝学的背景によるものかどうかを検証する。【方法と結果】まずは WSの責任領域(7q11.23)においてホモ変異が生じている可能性、または欠失領域が広い可能性を考慮し、 Multiplex Ligation-dependent Probe Amplification法および全エクソーム解析を実施したところ、 WSとして典型的な範囲のヘテロ欠失であることを確認した。このため WSの責任領域とは別に重症 PPSの原因遺伝子が存在する可能性を考え、全エクソーム解析結果を見直したところ、疾患原因候補として X遺伝子の rare nonsense variantを同定した。 X遺伝子は血管平滑筋細胞の増殖抑制作用および肺動脈拡張作用を有する Yの生成に関与しており、さらに X遺伝子は肺動脈性肺高血圧症の疾患原因遺伝子として報告されていることから、この variantは PPSの原因となりうると判断し、機能解析を実施した。まず、変異型 X遺伝子コンストラクトをヒト肺動脈平滑筋細胞に導入したところ、この変異型は野生型 X遺伝子と比較して、 Yの産生量を有意に低下させることが判明した。また、ヒト肺動脈内皮細胞

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(hPAECs)に導入した場合には野生型 X遺伝子と比較して、細胞増殖能を有意に亢進させることがあきらかになった。患児自身の肺病理検体においては肺内肺動脈内膜の不整な肥厚が認められており、これは機能解析結果を支持するものと考えられた。【結語】 X遺伝子変異が肺動脈における Y産生量低下と hPAECsの異常増殖をもたらし、重症 PPSが生じる可能性が示された。 Yを補充しうる薬剤が既に存在していることから、この結果はPPSの内科的治療法の創出につながると考え、さらなる機能解析をすすめている。

(Fri. Jul 9, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track3)

[I-SY04-3] Analysis of causative gene by whole exome sequence in familial congenital heart disease

○加藤 太一[1], 早野 聡[1,2], 山本 英範[1], 森本 美仁[1], 郷 清貴[1], 深澤 佳絵[1] （1.名古屋大学大学院医学系研究科成長発達医学, 2.中東遠総合医療センター小児科）

Keywords: 次世代シークエンサー, 全エクソーム解析, 先天性心疾患

【背景】先天性心疾患(CHD)の多くは多因子遺伝によると考えられているが、単一遺伝子異常に由来するものもある。我々は常染色体優性(AD)遺伝をはじめとした単一遺伝子異常の可能性が示唆される家族性 CHDの家系に対して、全エクソーム解析を用いて原因遺伝子探索研究を行っており、その手法および成果を報告する。【方法】対象は中隔欠損の4家系(AD遺伝3家系、同胞例1家系)と、 Williams症候群を伴わない大動脈弁上狭窄(SVAS)の7家系(AD遺伝5家系、同胞例2家系)。書面で同意取得後、唾液または血液から抽出した DNAで全エクソーム解析を行った。サンガー法または MLPA法で共分離を確認した。病態解明が不十分な原因遺伝子に対しては培養細胞を用いて機能解析も行った。【結果】中隔欠損のうち AD遺伝の3家系では、それぞれ*TBX20*の新規9塩基欠失、*ACVR2B*の新規ミスセンス変異、*ABL1*の新規ミスセンス変異が同定された。*ABL1異常*に由来する家族性 CHDは比較的新しい疾患概念であり発症メカニズムは未解明であったため、 HEK293細胞を用いた強制発現実験においてリン酸化プロテオーム解析を行ったところ、心疾患発症に UFD1が関与する可能性が示唆された。 SVASの7家系中3家系で*ELN*の新規ヌル変異が、また他の3家系では*ELN*の単一あるいは複数エクソンの欠失がそれぞれ同定された。いずれの家系においてもサンガー法または MLPA法で共分離を確認した。原因遺伝子の同定ができなかった2家系はいずれも同胞例であった。【考察】全エクソーム解析により原因遺伝子が判明したのは11家系中9家系であり、 AD遺伝に限定すれば全家系で判明した。 SVASにおいてはこれまで原因不明とされてきた家系の多くで、サンガー法で同定不可能な*ELN*微小欠失があることが示された。また、機序解明が不十分な*ABL1*に由来する CHDの発症メカニズムの解明にもつながった。全エクソーム解析は原因遺伝子同定、発症メカニズムの解明に非常に有用である。

(Fri. Jul 9, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track3)

[I-SY04-4] Transcriptome analysis reveals gene expression differences between the closing ductus arteriosus and the patent ductus arteriosus in humans

○齋藤 純一[1], 小嶋 朋之[1], 谷藤 章太[1], 市川 泰広[2], 橘 剛[2], 麻生 俊英[2], 横山 詩子[1] （1.東京医科大学 細胞生理学分野, 2.神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

Keywords: 動脈管, 網羅的遺伝子解析, 心臓神経堤細胞

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

動脈管が生後に閉鎖するためには、胎児期から始まる血管リモデリングが必要である。この血管リモデリングには、分化型の平滑筋細胞、弾性線維の低形成、内膜肥厚の形成、などの動脈管に特異的な変化が複合的に関与している。これまで、我々を含めた過去の研究では、動物組織を用いて動脈管に特異的な遺伝子発現を報告してきたが、出生後のヒト動脈管開存症と閉鎖傾向を示す動脈管の遺伝子発現の差異は明らかではない。我々は、先天性心疾患の手術時に得られた4名の動脈管組織を解析した。臨床経過から3名の動脈管は閉鎖傾向を認め、1名は閉鎖傾向を認めなかった。組織学的検討では、閉鎖傾向を示す動脈管では動脈管に特徴的な組織像を認めたが、閉鎖傾向を示さない動脈管では大動脈と類似した組織像を呈し、動脈管に特徴的な所見を欠いていた。これら4名の動脈管組織を中膜と内膜肥厚部に分けて、網羅的遺伝子解析を行った。得られた遺伝子データのクラスター解析では、2つのメイン・クラスター(クラスター A：閉鎖傾向を示さない動脈管、クラスター B：閉鎖傾向を示す動脈管)と2つのサブ・クラスター(クラスター B1：内膜肥厚部、クラスター B2：中膜)に分かれた。また、閉鎖傾向を示す動脈管では JAG1などの心臓神経堤細胞に関連する遺伝子が高発現していた。免疫組織染色でも同様に、閉鎖傾向を示す動脈管において Jagged1および分化型平滑筋細胞マーカーのカルポニンが高発現していた。一方で、動脈管開存症では、 ISL1などの二次心臓領域に関連する遺伝子が高発現していた。これらの遺伝子プロファイリングの結果から、“生後に閉鎖傾向を示す動脈管”と“閉鎖傾向を示さない動脈管”では、異なる細胞起源を有する可能性が示唆された。

(Fri. Jul 9, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track3)

[I-SY04-5] Single cell RNA-sequence analysis reveals Tbx1 regulates cell fate decisions toward heart and branchiomeric muscles in pharyngeal mesodermal cells

○能丸 寛子 （アルバートアインシュタイン医科大学）

Keywords: single cell RNA-seq, Second heart field , Cardiac progenitor cells

22q11.2欠失症候群(DiGeorge症候群)の主要な原因遺伝子である転写因子*TBX1* (T-box transcription factor 1)は咽頭弓中胚葉、特に二次心臓領域(second heart field; SHF) に高発現している。 SHF 細胞は心臓の流出路だけでなく咀嚼筋や表情筋を含む鰓弓筋へと分化するが、その詳細な分化経路は明らかとなっていなかった。また、*Tbx1*欠損マウスは動脈幹遺残症や鰓弓筋の形成不全などが観察されるが、*Tbx1*の SHFにおける機能の詳細は明らかとなっていなかった。

本研究では中胚葉由来細胞をラベルした*Mesp1-Cre;GFPflox*マウスの初期胚を用いて scRNA-seqを行い、心筋細胞と鰓弓筋細胞に加えて、両者の中間となるような遺伝子発現プロファイルを持ち、両者への分化経路を持つ細胞集団(Multi-lineage progenitor cells; MLP)を同定した。また、マーカー遺伝子(*Aplnr, Nrg1*)の発現解析により、 MLPは咽頭弓後外側に存在することを明らかにした。

さらに、咽頭弓中胚葉分化における Tbx1の機能を明らかにするために中胚葉特異的*Tbx1* 欠損マウス(*Mesp1-Cre;Tbx1flox/flox;GFPflox*)を用いて scRNA-seqを行いコントロールと比較したところ、ノックアウトマウスでは MLPの割合が増加し、分化後の心筋細胞と鰓弓筋細胞の割合が減少していた。ノックアウトマウスの MLPにおいて有意に減少している262遺伝子について Gene Ontology解析行ったところ、心筋細胞や骨格筋細胞の発生に関連する遺伝子群が減少していた。これらの結果から、*Tbx1*は咽頭弓中胚葉内で MLPから心筋および鰓弓筋へと分化の成熟に必要だと考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Symposium

シンポジウム05（ I-SY05）

小児心不全予後の surrogate markerを考える

座長:奥村 謙一（宇治徳洲会病院小児科）

座長:村上 智明（札幌徳洲会病院小児科）

Fri. Jul 9, 2021 1:30 PM - 3:00 PM Track4 (Web開催会場)

[I-SY05-1] Impact of red cell distribution width in school-age children complicated by congenital heart disease

○長岡 孝太, 藤井 隆成, 石井 瑶子, 清水 武, 大山 伸雄, 喜瀬 広亮, 石神 修大, 樽井 俊, 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）

[I-SY05-2] The clinical significance of red blood cell and platelet distribution widths in the congenital heart diseases

○齋藤 寛治[1], 齋木 宏文[1], 高橋 卓也[1], 滝沢 友里恵[1], 佐藤 啓[1], 後藤 拓弥[2], 桑田 聖子[1], 中野 智[1], 小泉 淳一[2], 先崎 秀明[3], 小山 耕太郎[1] （1.岩手医科大学 医学部 小児科学講座, 2.岩手医科大学 医学部 小児科学講座, 3.国際医療福祉大学 医学部 小児科学講座）

[I-SY05-3] The significance of predictive wall stress for estimating postoperative left ventricular dysfunction in patients with congenital mitral regurgitation

○白石 真大[1], 村上 智明[2], 佐藤 逸美[1], 辻岡 孝郎[1], 佐々木 大輔[1], 永井 礼子[1], 泉 岳[1], 山澤 弘州[1], 武田 充人[1] （1.北海道大学大学院・医学研究院 小児科, 2.札幌徳洲会病院 小児科）

[I-SY05-4] Time-dependent prognostic value of heart failure-associated biomarkers in Fontan patients

○大内 秀雄, 白石 公, 坂口 平馬, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 1:30 PM - 3:00 PM Track4)

[I-SY05-1] Impact of red cell distribution width in school-age children complicated by congenital heart disease

○長岡 孝太, 藤井 隆成, 石井 瑶子, 清水 武, 大山 伸雄, 喜瀬 広亮, 石神 修大, 樽井 俊, 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: 先天性心疾患, 心不全, 赤血球粒度分布幅

【背景】赤血球粒度分布幅 RDWは心不全の程度や予後を予測するマーカーとして近年注目されており、成人先天性心疾患の領域においてもその有用性が報告されている。一方で小児期の先天性心疾患と RDWとの関連性についての報告は少ない。【目的】小児先天性心疾患患者において、既知の心不全や心機能の指標と RDWとの関連性を後方視的に検討する。【方法】2018年1月1日から2020年12月31日の間に小児循環器外来を定期受診し、1回以上の採血が施行された先天性心疾患患者533人のうち、 RDWの年齢別基準値がプラトーに達する6歳以上15歳以下の患者を抽出し、定期の心臓カテーテル検査もしくは心臓 MRIを施行された48人を対象とした。年齢、性別、動脈血酸素飽和度、診断名、抗心不全薬内服の有無、入院時もしくは6か月以内の BNPや Hbを含む血液検査値、体心室の EFと房室弁逆流、 CVP、体心室 EDP、 CIと RDWの関連性を検討した。【結果】対象の年齢127±28か月、二心室循環35人(うち未修復13例)、単心室循環13人(うち Fontan術後9例)、 SpO2 94.9±4.2%であった。 RDWは12.8±1.5%であった。 RDWは BNP、動脈血酸素飽和度および抗心不全薬内服の有無と有意な相関を認め、そのほかの指標とは相関しなかった。【考察】小児先天性心疾患患者においても RDWは成人と同様に心不全指標と相関を示した。一方で動脈血酸素飽和度とも相関が認められ、低酸素血症が鉄代謝を介して RDWに影響を与える可能性がある。【結論】小児先天性心疾患患者においても RDWは心不全予後の surrogate markerとなる可能性が示唆された。動脈血酸素飽和との関連も認められるため解釈に注意を要する。

(Fri. Jul 9, 2021 1:30 PM - 3:00 PM Track4)

[I-SY05-2] The clinical significance of red blood cell and platelet distribution widths in the congenital heart diseases

○齋藤 寛治[1], 齋木 宏文[1], 高橋 卓也[1], 滝沢 友里恵[1], 佐藤 啓[1], 後藤 拓弥[2], 桑田 聖子[1], 中野 智[1], 小泉 淳一[2], 先崎 秀明[3], 小山 耕太郎[1] （1.岩手医科大学 医学部 小児科学講座, 2.岩手医科大学 医学部 小児科学講座, 3.国際医療福祉大学 医学部 小児科学講座）

Keywords: 心不全, 先天性心疾患, 血算

【背景】血液中の血球成分は栄養状態と臓器間に作用するホルモンのバランスによって調整を受け、赤血球分布幅は心不全の、血小板分布幅は末梢血管障害のサロゲートマーカーである。しかし小児先天性心疾患のような多様な病態を包含する疾患群における臨床的意義については明らかでない。【対象と方法】156例の非フォンタン循環の慢性期先天性心疾患児に対して施行した心臓カテーテル検査データと術前に評価した RDW、 PDWの関連を解析した。【結果】 RDWは年齢とともに低下する傾向があったが、 PDWは特定の傾向は認めなかった。 RDW、 PDWともに年齢の影響を調整しても無短絡疾患、チアノーゼ性疾患、高肺血流性疾患で差はなかった。 RDW、 PDWともに心拍出係数、拡張末期圧、実効動脈エラスタンス、大動脈キャパシタンス、収縮期末エラスタンス、体血管抵抗とは関連を認めなかったが、 RDWは HANP(p=0.040)、 BNP(p=0.038)、 NT-pro BNP/BNP比(p＜0.0001)、左室拡張末期容積% (p=0.020)と正相関を認めた。 RDW、 PDWはともに中心静脈圧(p=0.028, p=0.002)、肝静脈楔入圧(p=0.031, p=0.0020)と正相関を認め、総ビリルビンやγ GTPと相関する傾向があったことから、いずれも臓器うっ血に伴う病態を反映する指標と考えられた。 RDWはヘモグロビン値に影響を受けなかったが、血清フェリチンと負相関、 TIBCおよび UIBCと正相関することから相対的鉄欠乏状態と心負荷の関連を示唆するものと考えられる一方、 PDWは血清フェリチン(p=0.039)、 Fib-4 index (p＜0.001)と正相関、アル

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ブミン-IgG比 (p=0.014)と負相関とを示し、うっ血に伴う肝臓障害を特異的に示す可能性があると考えられた。【結論】 RDW、 PDWは先天性心疾患においても心不全病態のサロゲートマーカーとなりうる。

(Fri. Jul 9, 2021 1:30 PM - 3:00 PM Track4)

[I-SY05-3] The significance of predictive wall stress for estimating postoperative left ventricular dysfunction in patients with congenital mitral regurgitation

○白石 真大[1], 村上 智明[2], 佐藤 逸美[1], 辻岡 孝郎[1], 佐々木 大輔[1], 永井 礼子[1], 泉 岳[1], 山澤 弘州[1], 武田 充人[1] （1.北海道大学大学院・医学研究院 小児科, 2.札幌徳洲会病院 小児科）

Keywords: 先天性僧帽弁閉鎖不全症, 心不全, predictive wall stress

【背景】先天性僧帽弁閉鎖不全症(cMR)の手術時期は、心不全症状の程度や使用できる人工弁のサイズ、徐々に進行する左室収縮能の低下といった要素から決定される。 cMRでは左室から低圧系である左房へも駆出されるため、術前の左室収縮能を過大評価してしまう可能性がある。 predictive Wall Stress(pWS)は術前の左室拡張末期径、左室拡張末期後壁厚、そして大動脈の拡張期血圧を用いて算出した術直後大動脈弁開放時に左室にかかる壁応力に相当するもので、小児において手術時期の決定に有用であることが報告されている。【目的】今回我々は cMRにおける pWSの術後遠隔期も含めた左室機能予後予測能について検討した。【方法】対象は当院において過去20年間に僧帽弁形成術(MVP)または置換術(MVR)を施行した cMR患者で術後の僧帽弁逆流が中等度以下の11例である。これらの症例につき術前超音波検査より左室短縮率(FS)、左室拡張末期内径指数(LVEDDI)、左室収縮末期内径指数(LVESDI)、そして pWSを算出し、術後の FSとの関連を検討した。検定は Spearmanの順位相関検定を用いた。【結果】手術時年齢は10.2±7.0歳(8ヶ月-21歳)、男女比は3:8、 MVPは10例に MVRは1例に行われ、術前の FS 0.36±0.04、 LVEDDI 6.1±2.5cm/m^2、 LVESDI 3.9±1.6cm/m^2、 pWS 167±24.1kdyn/cm^2であった。術直後の FSは0.31±0.06で、術前の FSは術直後 FSとは相関せず (r_s=0.511, p=0.108)、術前の pWSは術直後 FSと有意な相関を認め (r_s=-0.621, p=0.041)、術前の pWSが160kdyn/cm^2以上の症例は全例で術直後の FSが0.30以下だった。術後1-2年経過時の FSが記録されていた7例において、術前の pWS(165±25.4kdyn/cm^2)と術後1-2年での FS(0.38±0.05)との相関を検討したところ、有意な相関を認めた(r_s=-0.834, p=0.0197)。【結論】 cMRにおける pWSは術直後の血行動態予測に有用なだけで無く、術後遠隔期の左室機能評価における surrogate markerとなる可能性が示唆された。

(Fri. Jul 9, 2021 1:30 PM - 3:00 PM Track4)

[I-SY05-4] Time-dependent prognostic value of heart failure-associated biomarkers in Fontan patients

○大内 秀雄, 白石 公, 坂口 平馬, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター）

Keywords: 心不全, フォンタン, 予後

【背景】これまでにフォンタン(F)術後患者の総死亡や F関連事故の予測因子の同定が試みられてきたが、個々の F関連病態に焦点を当てた予測因子の報告は少ない。【目的】 F術後患者の総死亡を含めた心不全関連入院と心機能指標との関連を評価する。【方法と結果】対象は当院で F手術が施行され術後6か月以上経過し心血行動態が評価された連続445例である。 F手術年齢は5.2歳、術後1年(n = 445)、5年(n = 355)、10年(n = 288)、15年(n = 225)、20年(n = 141)そして25年(n = 66)時の神経体液性因子(脳利尿ペプチド濃度： BNP、ノルエピネフリン濃

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

度、レニン活性： PRA、アルドステロン濃度： PAC)と運動耐容能(PVO2)に加え、血行動態(中心静脈圧： CVP、心室拡張期末期圧： EDP、心室容積： EDVI、駆出率： EF、房室弁閉鎖不全： AVVR)、心係数： CI、動脈酸素飽和度： SaO2)と評価後5年間の心不全事故との関連をコックスハザードモデルで評価した。心不全事故は心不全症状悪化に加え蛋白漏出性胃腸症や鋳型肺炎の悪化を含めた。術後1年、5年、10年、15年、20年そして25年後の心不全事故は各々27(6%)、23(6%)、19(7%)、22(10%)、16(11%)及び12(18%)発症していた。高 CVP、高 EDP、低 SaO2、高 BNP、高 PRA、高 PAC、低 PVO2はほぼ全経過を通じて心不全事故を予測し($p < 0.05 - 0.0001$)、特に CVP、 PRA、 PACの予測力は強かった。一方、術後1年から5年の小児期では高 EDVI、低 EF、高 AVVRは有意に心不全事故と関連したが($p < 0.01 - 0.0001$)、術後10年以降では関連しなかった。【結論】成人 F患者と異なり小児 F患者では AVVRを含めた心機能指標が心不全予後を予測し、外科介入や抗心不全療法の一助となる。また、全経過でのレニンアルドスレロン系(RAS)指標の F心不全事故との強い関連は、 RAS指標の F心不全評価におけるバイオマーカーとしての重要性示唆する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Symposium

シンポジウム06（ I-SY06）

合併先天異常を有する心疾患患児の集中治療

座長:長谷川 智巳（兵庫県立こども病院 小児集中治療科）

座長:和田 直樹（榊原記念病院 心臓外科）

Fri. Jul 9, 2021 3:10 PM - 4:40 PM Track4 (Web開催会場)

[I-SY06-1] Case seriese of congenital heart disease complicated by gastrointestinal perforation

○門屋 卓己[1], 江原 英治[1], 森 秀洋[1], 丸山 和歌子[1], 中村 香絵[1], 佐々木 赳[1], 藤野 光洋[1], 川崎 有希[1], 吉田 葉子[2], 鈴木 敏嗣[2], 西垣 恭一[3] （1.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児不整脈科, 3.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児心臓血管外科）

[I-SY06-2] Background and course of patients with congenital heart disease requiring gastrointestinal surgery

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

[I-SY06-3] Merits and demerits of simultaneous repair surgery for congenital tracheal stenosis and congenital heart disease

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

[I-SY06-4] Treatment experience for congenital heart disease with gastrointestinal complications requiring surgery

○中西 啓介, 川崎 志保理, 天野 篤 （順天堂大学医学部附属順天堂医院 心臓血管外科）

[I-SY06-5] Management of congenital heart disease with extracardiac defect

○森鼻 栄治[1], 鈴木 孝典[1], 伊藤 諒一[1], 大島 康徳[1], 内田 英利[1], 河井 悟[1], 安田 和志[1], 正木 祥太[2], 大沢 拓哉[2], 岡田 典隆[2], 村山 弘臣[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 循環器科, 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 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 3:10 PM - 4:40 PM Track4)

[I-SY06-1] Case seriese of congenital heart disease complicated by gastrointestinal perforation

○門屋 卓己[1], 江原 英治[1], 森 秀洋[1], 丸山 和歌子[1], 中村 香絵[1], 佐々木 赳[1], 藤野 光洋[1], 川崎 有希[1], 吉田 葉子[2], 鈴木 敏嗣[2], 西垣 恭一[3] （1.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児不整脈科, 3.大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児心臓血管外科）
Keywords: 消化管穿孔, 先天性心疾患, 腸管壊死

【背景】先天性心疾患(CHD)は，腸管壊死のリスクが高く消化管穿孔を発症すると重症化する．腸管壊死の機序は十分解明されていないが，近年未熟児の壊死性腸炎(NEC)と CHDに伴う腸管壊死は機序が異なる可能性があり，個別の疾患として捉える必要があると報告されている.【目的】消化管穿孔を合併した CHDの臨床的特徴を検討し病態を考察する.【対象と方法】当院で2010-2020年に消化管穿孔を発症し人工肛門を造設した CHD6例について後方視的に検討した． CHDの診断，消化管穿孔発症時の月齢と CHDに対する手術介入状況，血行動態，栄養状況，腸管の病変部位，転帰，入院期間について検討した．在胎週数30週未満， PDA単独，染色体異常例は除外した.【結果】 CHDの診断は，右室型単心室2例, TA， HLHS， AS+ CoA， AS+VSD各1例であった．消化管穿孔発症の年齢は日齢1-5歳(中央値日齢18), CHDの手術介入状況は未介入2例， BT shunt， PAB+PDA ligation， CoA repair+PAB， Modified Konno各1例であった．血行動態は全例が LOSまたは高肺血流の状態でうち PDA開存が2例(PGE1使用)あった． SpO2は80-95%(中央値89%)で，発症前絶食例はなかった．病変部位は大腸病変を含む症例が5例(4例は右側結腸), 1例は小腸病変であった．転帰は生存4例，死亡2例で3例が短腸症候群を呈した．生存例の消化管穿孔発症後の入院期間は7-20か月(中央値12か月)であった(入院中の1例除く).【考察】全例で LOSまたは高肺血流の状態であった．6例中5例で大腸病変があり, 小腸壊死が多い未熟児 NECと異なる様相を呈した．右側結腸は腸間膜動脈分枝の辺縁動脈の形成不全や直細動脈の走行が長く, 側副血行が乏しいことが報告されており, 虚血や低酸素に対して脆弱である可能性がある．経腸栄養は腸管血流の需要を増大させるため, ハイリスク例では注意が必要である.【結論】 CHDに伴う消化管穿孔は虚血が関与し, 未熟児 NECと異なる病態や特徴を持つ可能性が示唆された.

(Fri. Jul 9, 2021 3:10 PM - 4:40 PM Track4)

[I-SY06-2] Background and course of patients with congenital heart disease requiring gastrointestinal surgery

○鈴木 彩代, 佐川 浩一, 倉岡 彩子, 兒玉 祥彦, 中村 真, 石川 友一 （福岡市立こども病院循環器科）
Keywords: 集中治療, 消化器手術, 先天奇形

【背景】先天性心疾患(CHD)には消化器疾患を高頻度に合併し、しばしば外科手術を要する。これらの手術適応やリスク評価の際には、消化器疾患の種類や重症度のみならず、循環動態やその他の合併奇形などの総合的な検討が必要である。【目的】小児外科手術を要した CHD患者の背景や臨床経過を明らかにする。【方法】対象は2016年1月から2020年12月に当院小児外科で手術を施行した1701件(重複あり)。うち CHD合併例を抽出。手術を、鼠径ヘルニア、鎖肛等「低侵襲手術」、食道閉鎖、消化管穿孔、食道裂孔ヘルニア等「高侵襲手術」に分け、患者背景や経過を検討。【結果】 CHD合併例は70例、手術件数は105件。うち52例(74.3%)が二心室症例、18例(25.7%)が単心室症例。施行手術105件のうち「低侵襲手術」は43件(41%)、「高侵襲手術」は62件(59%)。低侵襲手術で3例、3件(7.0%)が予定外再手術を要し、周術期死亡(手術から30日以内の死亡)はなし。一方高侵襲手術で6例、9件(14.5%)の予定外再手術があり、3例の周術期死亡があった。高侵襲手術を施行した CHD非合併例との比較では、 CHD合併例に周術期死亡が有意に多かった(4.8% vs 0.52%,p=0.0462)。統計学的な有意差はないものの、高侵襲手術を施行した CHD合併例での予定外再手術や周術期死亡は、単心室症例、大動

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

脈病変を有する二心室症例が多い傾向にあった(予定外再手術6例、周術期死亡3例のうち単心室症例5例、大動脈病変を有する二心室症例4例)。【考察】高侵襲手術では周術期死亡は CHD合併の有無と関連があった。単心室患者や大動脈病変を有する患者に再手術や周術期死亡が多い傾向にあり、今後も CHDの種類や循環動態との関連についてのさらなる検証が望まれる。【結論】侵襲の高い小児外科手術では、 CHDの合併がリスクとなるため、慎重な管理が必要である。

(Fri. Jul 9, 2021 3:10 PM - 4:40 PM Track4)

[I-SY06-3] Merits and demerits of simultaneous repair surgery for congenital tracheal stenosis and congenital heart disease

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

Keywords: 先天性気管狭窄症, 集中治療, 心内修復

【背景・目的】先天性心疾患(CHD)に先天性気管狭窄(CTS)を合併することがあるが、近年は同時修復手術の有用性が多く報告されている。しかし、新生児症例や複雑心奇形を有する症例では、治療戦略の選択ミスが予後を左右する。そこで、当院の同時修復症例を振り返り、その功罪について検討したい。【方法】当院における CHD+CTS合併例の臨床経過を後方視的に検討する。【結果】2005年1月から2020年12月の間で、当院にて精査・加療を行った先天性気管狭窄(complete ring)は34例。その中で CTSと CHDの両方に対する外科治療は17例。同時修復(Sm群)は12例で、段階的修復(St群)は5例。 Sm群の9/12例が肺血流増加型 CHD：2/12例が肺血流減少型 CHD：1/12例が単心室疾患、 St群は全例が肺血流増加型 CHD。死亡は Sm群=5/12例、 St群=0/5例(p＞0.05)。 Sm群における比較では、 OPE日齢(median, IQR)は死亡5例=4日(1-52日)/生存7例=157日(63-306日)(p＜0.05)：手術時間(median, IQR)は死亡5例=500分(429-822分)/生存7例=451分(322-611分)(p＞0.05)：人工心肺時間(median, IQR)は死亡5例=442分(329-571分)/生存7例=261分(203-430分)(p＜0.05)。死亡原因は3/5例が縫合不全、1/5例が壊死性気管炎、1/5例が呼吸不全。【結語】 CTS合併症例において、肺血流増加型 CHDは PAの拡大による圧排、肺血流減少型 CHDは desaturationを適応として同時修復手術を行なっていた。しかし、生後早期の同時手術は死亡例が多く、待機可能であれば、段階的修復術が望ましい。4-5ヶ月以降になれば、同時修復の成績は良好であり、積極的にその適応を考慮しても良い。

(Fri. Jul 9, 2021 3:10 PM - 4:40 PM Track4)

[I-SY06-4] Treatment experience for congenital heart disease with gastrointestinal complications requiring surgery

○中西 啓介, 川崎 志保理, 天野 篤 （順天堂大学医学部附属順天堂医院 心臓血管外科）

Keywords: 消化器疾患, 多発奇形, 先天性心疾患外科治療

【はじめに】日本の先天性心疾患の治療成績は向上し、その救命率も非常に高い。しかし、現在でも手術を要するような多発奇形を有する患児の治療戦略に統一の見解はない。今回は、当施設において手術を要する消化器系疾患を合併する先天性心疾患患者の治療経験を調査し、文献的に考察を加えて報告する。【対象と方法】2009年10月1日から2020年12月31日までに先天性心疾患に対し手術を要した1311例のうち心臓手術前後で消化器系合併疾患に対して手術加療を要した32例を対象とした。症例の内訳は、2心室修復群は24例、1心室修復群は8例であった。手術時期と理由とその順番、予後について調査を行った。【結果】症例の疾患内訳は、2心室修復症例は、 VSD7例、ファロー四徴7例、両大血管右室起始3例、完全型房室中隔欠損2例、その他5例であった。両大血管右室起始1例で根治手術待機中に突然死を起こした。1心室修復症例では、全例初回心臓手術は体肺動脈短絡手

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

術であり、フォンタン待機中に房室弁逆流増悪で亡くなった1例を除いてフォンタン手術へ到達している。消化器疾患は、鎖肛14例、十二指腸閉鎖4例、食道閉鎖3例、ヒルシュスプラング病2例、腸閉塞・壊死3例、その他5例であった。消化器閉塞疾患に対する閉塞解除目的に、人工肛門作成もしくは胃瘻造設などは生後0-2日に施行されていた。消化管根治手術時期は、十二指腸以外は、心臓根治術後に体重増加を待ってから行われていた。【考察】心疾患、消化器疾患はそれぞれ優先される事項が異なった。つまり、心臓は循環維持が可能か、消化器疾患は閉塞病変の有無である。それぞれを解除している場合は、合併症を有さない症例と同じ手術適応時期で考慮して問題を生じなかった。【結語】現在、多発奇形を有する患児の治療戦略に対する統一見解はない。今回の調査では、個々の疾患の優先順位に沿って集学的治療を行えば、多発奇形合併症例であっても満足できる結果であった。

(Fri. Jul 9, 2021 3:10 PM - 4:40 PM Track4)

[I-SY06-5] Management of congenital heart disease with extracardiac defect

○森鼻 栄治[1], 鈴木 孝典[1], 伊藤 諒一[1], 大島 康徳[1], 内田 英利[1], 河井 悟[1], 安田 和志[1], 正木 祥太[2], 大沢 拓哉[2], 岡田 典隆[2], 村山 弘臣[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 循環器科, 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 心臓血管外科）

Keywords: 心外先天異常, 集中治療, 複合奇形

【背景】先天性心疾患には心外先天異常を合併することが少なくないが、複雑心奇形では手術回数が増え、人工物を用いた修復が必要となることも多く、消化管・泌尿器疾患に対する外科治療との調整が重要である。【対象と方法】2016年11月以降に当院 NICUで経験した心外先天異常を合併した先天性心疾患症例20例の管理について後方視的に検討した。【結果】20例の心外先天異常による分類は、食道閉鎖(EA)3例、鎖肛(IA)4例、直腸膜様閉鎖(RA)1例、 Hirschsprung病(HD)2例、十二指腸閉鎖(DA)1例、総排泄腔遺残(PC)2例、左横隔膜ヘルニア(CDH)5例、臍帯ヘルニア(CO)1例、 CantrellI症候群(CS)1例。 EA症例は全例まず食道に対する手術(根治1例、食道 banding＋胃瘻造設2例)を施行した。 IA症例はいずれも瘻孔があったが在宅でのブジーが困難な1例のみ人工肛門造設を先行し、その他は大動脈縮窄を伴う肺血流増加型心疾患のため両側肺動脈 bandingを先行した。 HD症例は排便コントロールが容易な場合は心疾患に対する姑息術を先行し、困難な場合は人工肛門造設を先行した。 PC症例はいずれも日齢1に人工肛門造設を行い、1例は BT shuntに対する抗血栓療法中の総排泄腔根治手術は危険と判断し RastelIi術後に膀胱皮膚瘻・造膣・肛門形成・外陰部形成を施行した。 CDH・ CO症例は心疾患にかかわらずヘルニア修復を先行した。 DA・ CS症例は心外先天異常に対する手術を先行し、 RA症例は前医で穿破・ブジーを実施されており左冠動脈肺動脈起始症のため冠動脈移植を先行した。【考察】内科的に管理不能な消化管閉塞および肺循環に影響を及ぼす横隔膜ヘルニア・臍帯ヘルニアは心疾患にかかわらず外科的治療を先行する必要があるが、待機可能な病態の心外先天異常に対しては抗血栓療法・人工物を用いた修復の有無に応じて、出血・血栓形成・感染性心内膜炎のリスクとともに機能温存にも配慮した治療計画の検討が重要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Symposium

シンポジウム07（ II-SY07）

両側肺動脈絞扼（ bPAB）からの二心室修復

座長:大嶋 義博（兵庫県立こども病院 心臓血管外科）

座長:櫻井 一（JCHO中京病院 心臓血管外科）

Sat. Jul 10, 2021 2:50 PM - 4:50 PM Track2 (Web開催会場)

[II-SY07-1] The study of indication to biventricular repair for left heart obstructive disease in our center

○浅田 大[1], 石井 陽一郎[1], 高橋 邦彦[1], 藤崎 拓也[1], 橋本 和久[1], 森 雅啓[1], 松尾 久実代[1], 青木 寿明[1], 磐井 成光[2], 萱谷 太[1] （1.大阪母子医療センター 小児循環器科, 2.大阪母子医療センター 心臓血管外科）

[II-SY07-2] Bilateral PA banding for biventricular repair

○篠原 玄, 中野 俊秀, 帯刀 英樹, 安東 勇介, 藤田 周平, 荒木 大, 西島 卓矢, 酒井 大樹, 角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[II-SY07-3] Bilateral Pulmonary artery banding for Biventricular track congenital heart disease

○野間 美緒[1], 松尾 健太郎[1], 平野 暁教[1], 吉村 幸浩[1], 佐藤 麻朝[2], 山田 浩之[2], 小山 裕太郎[2], 永峰 宏樹[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）

[II-SY07-4] Outcomes of bilateral pulmonary artery banding as the bridge to biventrical repair or decision

○今井 健太[1], 帆足 孝也[1], 奥田 直樹[1], 小森 元基[1], 古谷 翼[1], 安川 峻[1], 中村 悠治[1], 小野 譲数[1], 黒嵜 健一[2], 市川 肇[1] （1.国立循環器病研究センター病院 小児心臓外科, 2.国立循環器病研究センター病院 小児循環器内科）

[II-SY07-5] Surgical results of bilateral pulmonary artery banding aiming for biventricular repair.

○櫻井 寛久, 櫻井 一, 野中 利通, 小坂井 基史, 加藤 和樹, 大橋 直樹, 西川 浩, 吉田 修一郎, 今井 祐喜, 吉井 公浩, 佐藤 純 （JCHO中京病院 こどもハートセンター）

[II-SY07-6] Staged repair after bPAB for IAA with small aortic valve or hypoplastic ventricle enables a biventricular repair: advantages and problems

○保土田 健太郎, 渕上 裕司, 細田 隆介, 永瀬 晴啓, 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）

[II-SY07-7] Two-stage repair using bilateral pulmonary artery banding in patients with transposition of the great arteries and aortic arch obstruction

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

[II-SY07-8] LV recruitment for patients with LV hypoplasia after bilateral PAB

○重光 祐輔[1], 馬場 健児[1], 近藤 麻衣子[1], 栄徳 隆裕[1], 福嶋 遥佑[1], 平井 健太[1], 原 真祐子[1], 大月 審一[1], 岩崎 達雄[2], 笠原 真悟[3] （1.岡山大学病院 小児科, 2.岡山大学病院 麻酔科蘇生科, 3.岡山大学病院 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 2:50 PM - 4:50 PM Track2)

[II-SY07-1] The study of indication to biventricular repair for left heart obstructive disease in our center

○浅田 大[1], 石井 陽一郎[1], 高橋 邦彦[1], 藤崎 拓也[1], 橋本 和久[1], 森 雅啓[1], 松尾 久実代[1], 青木 寿明[1], 磐井 成光[2], 萱谷 太[1] （1.大阪母子医療センター 小児循環器科, 2.大阪母子医療センター 心臓血管外科）

Keywords: 左心閉塞性疾患, 両側肺動脈絞扼術, 二心室修復

【背景】左心閉塞性疾患において、新生児期早期に単心室修復(U)または二心室修復(B)の決定が困難な場合、両側肺動脈絞扼術(bPAB)を行い、児の成長後に治療方針を決定することがある。【目的】初回手術に bPABを行った患児を後方視的に検討し、 U群と B群の違いを明らかにする。【方法】対象疾患は重症大動脈弁狭窄症(cAS)、不均衡型房室中隔欠損症(uCAVC)、大動脈縮窄複合(CoA complex)、左心低形成症候群類縁疾患(HLHS variant)、大動脈弓離断症(IAA)とし、 U群と B群間での bPAB前後の左心系成分の各指標を比較検討した。また各群において、 bPAB前後における左心系成分の各指標を比較検討した。 HLHS variantの定義は、僧房弁輪径(MV)もしくは大動脈弁輪径(AV)が-2Z~-5Zのものとした。【結果】2004年4月から2020年12月まで、計102例が bPABを初回手術として施行された。このうち対象症例は、 cAS;3、 uCAVC;2、 CoA complex;6、 HLHS variant;6、 IAA;13の計30例(U;12、 B;18)であった。術後方針決定のカテーテル検査時期(月) (U vs B；以後同);3.3±2.3 vs 3,2±1.9、術前体重(kg);2.60±0.58 vs 2.42±0.71、術後体重(kg);4.11±0.77 vs 4.02±1.21はいずれも有意差は認めなかった。また心エコー検査では、 AV(z);術前;-4.75±2.42 vs -4.06±2.94、術後-4.27±2.58 vs -3.26±2.69といずれも有意差を認めない一方、 MV(z);術前;-2.81±2.49 vs -0.61±1.73(p=0.008)、術後;-2.55±3.05 vs -0.16±1.57(p=0.008)と B群において術前後とも有意に大きかった。さらに B群において、術前後で AV(z); -4.05±2.94 vs -3.26±2.69(p=0.046)と有意な成長を認めた。【考察】左心閉塞性疾患において、出生時より MVがある程度大きいことに加え、 AVが成長することが二心室修復到達に必要と考えられた。

(Sat. Jul 10, 2021 2:50 PM - 4:50 PM Track2)

[II-SY07-2] Bilateral PA banding for biventricular repair

○篠原 玄, 中野 俊秀, 帯刀 英樹, 安東 勇介, 藤田 周平, 荒木 大, 西島 卓矢, 酒井 大樹, 角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: Yasui operation, bilateral pulmonary artery banding, biventricular repair

【対象】当院において bPABが開始された1992年以降2020年までに bPABを施行した VSDを伴う small left heart structure(AV/VA concordance、 VSDを伴う PDA依存体循環、 AVSD/MAは除外)の48例。最終治療により2心室修復(B群12例)/Yasui(Y群17例)/1心室修復(BDG/Fontan)(S群3/8例)に分けた。左心構造(bPAB前/次回手術前)は B群(AV径5.1/6.3mm, AV径-BW2.1/1.6, AV Z値-3/-2.1,LVDd Z値0.3/0.9, AV/MV構造異常7/1例)、 Y群(AV径3.8/5.3mm, AV径-BW1.2/0.1, AV Z値-5.2/-4.4,LVDdZ値-0.8/0.2, AV/MV構造異常17/0例)、 S群(AV径 4.8/6.7mm, AV径-BW 2.2/1.8, AV Z値 -2.7/-1.1, LVDd Z値-2.2/-3, AV/MV構造異常6/3例)であった。
【結果】早期死亡は1例で ductal shock後、 bPAB後門脈閉塞、腎不全で失い、遠隔死亡は4例で bPAB後9カ月時ロタ腸炎、染色体異常の1例、 Norwood後2年1例(原因不明)、 Yasui後7年気道系の基礎疾患に関連した死亡1例、フォンタン後8年の突然死1例であった。最終治療が確定していない bPABの状態として b B群を加えた累積生存は B群100%/15年,Y群87.5%/10年, S群44.4%/10年, bB群40%/0.75年であった(p=3e-05)。再手術は B群Ross-Konno1, Y群 LVOTR3, RVOTR8, PA形成5, AsAo延長1, reCoA repair2, S群 PMI2, AV closure1であった。最終治療後の再手術回避は B群87.5%/3.5年, U群83.3%/4.5年,Y群74.8%/2.5年、45.3%/9.3年であった(p=0.2)。【考察】 Small LVOTについては、諸家の報告から BVR後の再手術が高く懸念される AV径-

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

BW=0〜1.5に対して当院で開発された Yasui手術を適応され、遠隔成績は良好と考えられた。 SmalI LV/MV症例は単心室治療の可能性を考慮しつつも大きな心房間短絡作成、右心バイパス手術により LV/MV発育が抑制されるパラドックスとともに、より低いサイズでは M弁構造異常が多くみられ、これらをふまえて今後さらなる知見の集積が望まれる。

(Sat. Jul 10, 2021 2:50 PM - 4:50 PM Track2)

[II-SY07-3] Bilateral Pulmonary artery banding for Biventricular track congenital heart disease

○野間 美緒[1], 松尾 健太郎[1], 平野 暁教[1], 吉村 幸浩[1], 佐藤 麻朝[2], 山田 浩之[2], 小山 裕太郎[2], 永峰 宏樹[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: 両側肺動脈絞扼術, 二心室修復, 肺動脈狭窄

【はじめに】両側肺動脈絞扼術(bil.PAB)は、左心低形成症候群に対する初回姑息術として本邦で広く行われてきたが、二心室修復を目指す疾患にも適用される。
【目的】当院において二心室修復を目指す bil.PABが行われた症例の治療経過を評価し、課題を明らかにする。
【対象と方法】2010年〜2020年に当院で行われた bil.PABは40例であり、そのうち二心室修復を目指した24例について、診療録より後方視的に調査した。
【結果】疾患の内訳は総動脈幹(TAC)6例、大動脈弓離断(IAA)6例、 TAC+IAA2例、大動脈縮窄(CoA)6例、左室流出路〜大動脈の何らかの狭窄病変合併(LVOTO)4例。初回手術時年齢9.5日(4-83日、以下中央値)、体重2.55kg(1.0-4.5kg)。 bil.PABの調整術が4例あり、術後早期に強めたものが1例、3〜4か月後に緩めたものが3例。その後根治術までの介入は、 PDAステント3例、 ASD 拡大または BAS2例、 CoA修復+m PAB3例、Truncal 弁形成1例。 bil.PABを耐術しなかった死亡が3例あり、染色体異常や多発奇形の合併例であった。5.6か月4.7kgで18例が根治術に到達し、 palliative RVOTR後の TAC3例が待機中。根治術後の介入で最も多かったのは、末梢肺動脈狭窄(PPS)に対するバルーン拡大形成術(BA)で、13例に37回行われ、このうち4例に肺動脈形成術が行われた。根治術後自宅での突然死が1例あった。根治術後生存17例の平均観察期間は5.2年、 NYHAI〜 IIが13例、 IIIが4例であった。
【まとめ】当院における二心室修復を目指す bil.PABは、主に体格の小さい未熟な新生児に行われていた。87.5%(見込みこみ)の症例が根治手術に到達し、生存例の76.5%でおおむね QOLが保たれていた(NYHAI〜II)。 bil.PABの影響と考えられる両側 PPSに対する BAが頻回であり、 bil.PABを短期間に限定して次のステップに進むことが解決策として考えられた。

(Sat. Jul 10, 2021 2:50 PM - 4:50 PM Track2)

[II-SY07-4] Outcomes of bilateral pulmonary artery banding as the bridge to biventrical repair or decision

○今井 健太[1], 帆足 孝也[1], 奥田 直樹[1], 小森 元基[1], 古谷 翼[1], 安川 峻[1], 中村 悠治[1], 小野 譲数[1], 黒嵜 健一[2], 市川 肇[1] （1.国立循環器病研究センター病院 小児心臓外科, 2.国立循環器病研究センター病院 小児循環器内科）

Keywords: 両側肺動脈絞扼術, 境界型二心室, 複雑二心室修復

【目的】二心室修復適応疾患に対する、両側肺動脈絞扼術(bPAB)の成績について検討。【対象と方法】2012年から2020年に bPABを行われた、機能的単心室を除く16例。主診断は両大血管右室起始6例、大動脈弓離断/縮窄複

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

合5例、大動脈弁狭窄2例、その他左心低形成複合、僧帽弁狭窄、総動脈幹症が各1例。女性は7例(44%)。2例(13%)が在胎37週未満。5例(31%)が染色体異常合併。7例(44%)が術前人工呼吸器管理。手術時日齢中央値7日(範囲、0-48)、体重2.7kg(1.3-3.3)。9例(56%)で ductal stentを併施。 bPABの適応は、術前状態の安定や新生児期複雑手技の回避を目的とした“ bridge to repair”が11例、境界型二心室疾患に対する“ bridge to decision”が5例。術後経過と以降の主要手術の成績を、特に bPAB適応毎に検討。【結果】人工心肺を用いた第二期手術までの期間は中央値156日(19-566)で待機中の死亡および主要合併症なし。第二期手術後3年での生存率は88±8%。再侵襲的治療回避率は33±14%。経過中の死亡は2例。 bridge to repair群11例中9例が二心室修復に到達、術式は心室内ルーティング4例+大動脈弓修復(大血管スイッチ併施3例)、 Yasui手術2例(Staged1例)、大動脈弓離断複合修復2例、大動脈弓修復+大動脈弁形成1例。大動脈弓離断合併両大血管右室起始の1例が術中心筋梗塞から心不全死。 bridge to decision群5例中4例で二心室修復施行。二心室修復前のカテーテル検査において、左心系懸念の4例で、左房または肺動脈楔入圧は9-15mmHg、左室拡張末期容積正常比は92-144%。右心系懸念の1例で、二心室修復前の右室拡張末期圧は6mmHg、右室拡張末期容積正常比は157%。左心低形成複合の1例が術後肺うっ血を伴う僧帽弁閉鎖不全を来たし、単心室血行動態への移行手術を試みたが救命できず。【まとめ】高リスク群または境界型二心室疾患に対する、 bPABを先行した段階的治療戦略は安全を担保できる有効な手段であると考えられた。

(Sat. Jul 10, 2021 2:50 PM - 4:50 PM Track2)

[II-SY07-5] Surgical results of bilateral pulmonary artery banding aiming for biventricular repair.

○櫻井 寛久, 櫻井 一, 野中 利通, 小坂井 基史, 加藤 和樹, 大橋 直樹, 西川 浩, 吉田 修一郎, 今井 祐喜, 吉井 公浩, 佐藤 純 （JCHO中京病院 こどもハートセンター）

Keywords: 両側肺動脈絞扼術, 二心室修復, Arch anomaly

【目的】
当院における二心室疾患に対する bilPABの手術成績について検討を行った。
【方法】
2003年より2020年までに当院で bilPABを施行した連続32例 について後方視的に検討を行った。
【成績】
手術時日齢6.4±5.6日、体重2.5±0.5kgであった。24例は arch anomalyを合併し CoA/VSD 6例、 CoA/DORV 2例、 CoA/VSD/AS １例 CoA/DORV/AS １例、 CoA/AS １例、 CoA/ 5 弓遺残 1例、 IAA/VSD/AS 5例、 IAA/VSD 4例、 IAA/総動脈幹症 1例、 IAA/DORV １例、 hypoplastic arch/Aortic atresia/VSD １例であった。 arch anomalyを合併しない8例は、総動脈幹症 5例 TGA(3) PA PDA, 右肺動脈大動脈起始 VSD、 AS LV dysfunctionであった。手術適応として体重増加のためが16例、 Bridge to decision making 9例、ショック離脱のため７例であった。94%(30/32例)が第二期手術に到達した。第２期手術としては Arch/VSD修復12例、 Arch修復1例、 Arch/総動脈幹症 修復1例、 Arch/DORV修復2例 Yasui手術5例、 Arch/Aortic valve修復1例、総動脈幹症修復5例、大動脈弁形成1例、 AORPA/VSD修復1例、 RVPA導管作成１例であった。 Bridge to decision makingについては6例が ASの評価のため、2例が borderline LVの評価のため、また1例は肝臓動静脈瘻による心不全を合併した症例で、肝臓動静脈瘻の治療方針を立てるための bridge to decision makingのために bil PABを行った。今回の検討例では全例２心室修復に到達した。２期手術後の入院死亡例は2例であり、 Decision makingの mismatchによる死亡例を認めなかった。
【結論】
bilPABを行うことにより多種の疾患に対してショック離脱、体重増加 decision makingといった目的を果たして安全に第二期手術を迎えることができた。術後の肺動脈狭窄は比較的頻度は低く、遠隔期の問題も少ないと思われた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 2:50 PM - 4:50 PM Track2)

[II-SY07-6] Staged repair after bPAB for IAA with small aortic valve or hypoplastic ventricle enables a biventricular repair: advantages and problems

○保土田 健太郎, 渕上 裕司, 細田 隆介, 永瀬 晴啓, 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: 狭小大動脈弁, 大動脈弓離断, 両側肺動脈絞扼

【背景】大動脈弓離断(IAA)に狭小大動脈弁(AS)や心室低形成を伴う場合、大動脈弁(AV)発育の予測や二心室修復(BVR)の可否判断が難しい。我々は初回手術に両側肺動脈絞扼術(bPAB)(+/- 動脈管ステント(DS)留置(Hybrid approach))を行い、新生時期以降の AVや心室発育を待ち、治療方針を決定している。しかし新生児期以降は大動脈弓再建が困難な場合がある。【目的】 ASを有する IAA症例の BVR到達率、大動脈弓再建方法の検討。【対象と方法】心内修復術を行った IAA連続18例中、初回手術に bPABを実施した10例が対象。 bPAB実施時平均日齢7、体重3.2kg、大動脈弁輪径 4.6mm、 z score -3.9であった。10例中9例に DS留置。大動脈弓再建方法、BVR到達率などを検討。【結果】大動脈再建時の平均月齢6. 0、体重5.5kg、 AV弁輪径 6.1mm、 z score -3.1。AV発育を認めた5例中、 BVR到達3例。未到達2例は右室、左室低形成。一方、 AV発育を認めず DKS/Rastelliとして BVR到達は2例であった(BVRは計5例)。大動脈弓再建は BVR到達5例中、3例に conventional repair(直接吻合/心膜パッチ/肺動脈ロール1例ずつ)、2例に DKS/Rastelli(直接吻合1例、人工血管間置1例)を実施。単心室修復(UVR)とした全5例に Norwood手術を行い、弓部再建には自己大動脈グラフト間置1例、 DS残存1例。死亡2例で、 BVR1例は左室流出路狭窄進行のため Ross-Konno手術後死亡。 UVR1例は左 PSに対するステント留置後再灌流性肺障害により死亡。【結論】 IAA/AS症例10例において bPAB後5例が BVRに到達しえた。一方で BVR成立・不成立にかかわらず大動脈弓再建に工夫を要する症例が5例あった。

(Sat. Jul 10, 2021 2:50 PM - 4:50 PM Track2)

[II-SY07-7] Two-stage repair using bilateral pulmonary artery banding in patients with transposition of the great arteries and aortic arch obstruction

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

Keywords: 両側肺動脈絞扼術, 動脈スイッチ術, 大動脈弓再建術

【背景】大動脈弓閉塞性病変を伴った完全大血管転位 (TGA) や Taussig-Bing奇形 (TB) に対し, 動脈スイッチによる心内修復と大動脈弓再建の一期的修復を推奨する報告が近年主流となっているが, その死亡率や再介入率は満足できるものではない. 我々は両側肺動脈絞扼 (bPAB) にて新生児期の一期的修復を回避し, 体重増加を図った上で根治術を行う二期的修復が基本方針であり. その経験を報告する.【方法】2010-2020年の連続症例を対象とした. PGE1製剤投与にて動脈管開存を維持し, bPABは FiO2 60%下で右上肢 SpO2 80%台前半に術中調整した (2mm幅 ePTFEにて外周10-11mm). 体重増加に伴う酸素化低下を右上肢 SpO2 70%まで許容し, 月齢1-2及び体重4kgでの根治術を目処とした. 根治術は大動脈弓再建を選択的脳潅流と下行大動脈送血下に行い, 心内修復は動脈スイッチと主に経三尖弁での心室中隔欠損閉鎖または心室内血流転換を行った. 連続変数は中央値 [範囲] で表記した.【結果】対象は9例 (TGA 3例, TB 6例), 弓部病変は縮窄8例 (内, 弓部低形成6例) と B型離断1例, 出生体重は3.1 [2.6-

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

3.5] kg, bPAB時日齢は3 [2-6] であった. 根治術待機中, 7例で経皮的心房中隔裂開を, 2例で bPABの外科的再調整を行った. 根治術は月齢1.6 [1.0-3.0], 体重3.9 [3.2-4.3] kgで施行, 末梢肺動脈形成を5例, 経肺動脈弁および経右室切開での心室内血流転換を各々1例で要した. 4例で術後開胸管理, 内1例で肺動脈狭窄残存にて ECMO管理 (経皮的肺動脈形成 (BAP) 後に離脱) を要した. 抜管は術後4 [3-13] 日目に行った. 観察期間は4.3 [0.1-7.9] 年で死亡なし. 左室流出路, 大動脈, 冠動脈に狭窄例なく, BAPを3例に行い, 内1例で再手術 (左肺動脈形成及び大動脈弁形成) を要した.【考察】末梢肺動脈狭窄が問題として残るが, 煩雑な手技に加えて時に心室内血流転換が複雑となる当疾患に, bPABは安全で合併症を低減した術式が実施できる環境を提供する.

(Sat. Jul 10, 2021 2:50 PM - 4:50 PM Track2)

[II-SY07-8] LV recruitment for patients with LV hypoplasia after bilateral PAB

○重光 祐輔[1], 馬場 健児[1], 近藤 麻衣子[1], 栄徳 隆裕[1], 福嶋 遥佑[1], 平井 健太[1], 原 真祐子[1], 大月 審一[1], 岩崎 達雄[2], 笠原 真悟[3] （1.岡山大学病院 小児科, 2.岡山大学病院 麻酔科蘇生科, 3.岡山大学病院 心臓血管外科）

Keywords: LV recruitment, bPAB, 左心低形成症候群

【背景】当施設では、二心室修復(BVR)ボーダーの左心低形成症例において、1st palliationとして両側肺動脈絞扼術(bPAB)後 LV recruitmentを行い、積極的に BVRを目指している。
【方法】2008年1月～2020年12月までで、 bPAB後に LV recruitmentを行い BVRを目指した左心低形成症例について、診療録を用い後方視的に検討。
【結果】bPAB後に LV recruitmentを試みたのは4例であり、全例 BVRに到達し得た。
症例1： MS/AS/hypo LV/Cortriatriatum(生下時 MV size(M) 50%/AoV size(A) 56%/LVEDD(L) 53%) 日齢7 bPAB+Cortriatriatum repair 生後5か月 Graft implantation for PDA+ASD semiclosure+PAB adjustment(術前 M 90%/A 91%/L 84%) 1歳3か月 BVR(術前 M 92%/A 96%/L 82%) 現在12歳。術後経過良好。
症例2： MS/AS/hypo LV/PAPVC(生下時不明) 日齢0 bPAB 生後4か月 Stent implantation for PDA 1歳1か月 ASD semiclosure+PVO release(術前 M 60%/A 63%/L 55%) 1歳10か月 BVR(術前 M 84%/A 75%/L 80%) 現在9歳。 AS+、 LVEDP 14mmHg、 PVO/PH(RVP/LVP=0.60)。
症例3： MS/CoA/VSD/hypo LV(生下時 M 59%/A 88%/L 81%) 日齢5 bPAB 生後1か月 BAP for IPA 生後2か月 BAP for rPA 生後3か月 BVR(術前 M 81%/A 111%/L 94%) 現在6歳。術後経過良好。
症例4： MS/AS/CoA/VSD/hypo LV(生下時 M 73%/A 67%/L 58%) 日齢4 bPAB 生後2か月 VSD enlargement+ASD semiclosure+Stent implantation for PDA(術前 M 70%/A 81%/L 68%) 生後4か月 BAP for bPA(術前 M 81%/A 81%/L 83%) 生後6か月 BVR(術前 M 89%/A 85%/L 97%) 現在3歳。 AS+、 LVEDP 12mmHg、 Mild PH(RVP/LVP=0.48)。
【まとめ】ASD semiclosure(adjustment)、 BAP for PAにより LV inflow増加を得、左心系の十分な成長を確認後、 LV recruitmentを企図した4症例すべてで BVRに到達し得た。リスク因子と言われる LVEDP高値、RVP/LVP高値に留意しつつ今後も継続的なフォローアップが必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Symposium

シンポジウム08（ II-SY08）
シミュレーション医学による先天性心疾患の診断と治療

座長:瀧聞 浄宏（長野県立こども病院 循環器小児科）
座長:板谷 慶一（大阪市立大学 心臓血管外科）
Sat. Jul 10, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track3 (Web開催会場)

[II-SY08-1] Usefulness and Limitations of Three-Dimensional Cardiac Model in Pediatric Cardiac Surgery: Seven Years of Clinical Application

○関 満[1], 片岡 功一[2,3], 鈴木 峻[1], 古井 貞浩[1], 岡 健介[1], 佐藤 智幸[1], 鵜垣 伸也[4], 吉積 功[4], 河田 政明[4], 山形 崇倫[1] （1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 3.広島市立広島市民病院 循環器小児科, 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）

[II-SY08-2] Assessment of the quality of optical coherence tomography acquisition

○本間 友佳子, 早渕 康信 （徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科）

[II-SY08-3] Pathological change of pulmonary arterial and vena cava using optical coherence tomography in patients with Fontan circulation.

○早渕 康信, 本間 友佳子 （徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科）

[II-SY08-4] Preoperative Screening of High-risk Cases of Fontan Procedure Using Non-contrast MR Lymphangiography

○大山 伸雄, 藤井 隆成, 石井 瑶子, 長岡 孝太, 清水 武, 喜瀬 広亮, 石神 修大, 樽井 俊, 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）

[II-SY08-5] Interpretation of Fontan physiology and consideration of treatment strategy based on computer simulation

○犬塚 亮[1], 先崎 英明[2] （1.東京大学小児科, 2.国際医療福祉大学成田病院 小児科）

[II-SY08-6] Blood flow dynamics analysis of the main pulmonary artery in repaired tetralogy of Fallot using 4D-flow MRI

○稲毛 章郎[1,2], 吉敷 香菜子[2], 水野 直和[3], 中井 亮佑[2], 齋藤 美香[2], 前田 佳真[2], 小林 匠[2], 浜道 裕二[2], 上田 知実[2], 矢崎 諭[2], 嘉川 忠博[2] （1.日本赤十字社医療センター 小児科, 2.榊原記念病院 小児循環器科, 3.榊原記念病院 放射線科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track3)

[II-SY08-1] Usefulness and Limitations of Three-Dimensional Cardiac Model in Pediatric Cardiac Surgery: Seven Years of Clinical Application

○関 満[1], 片岡 功一[2,3], 鈴木 峻[1], 古井 貞浩[1], 岡 健介[1], 佐藤 智幸[1], 鵜垣 伸也[4], 吉積 功[4], 河田 政明[4], 山形 崇倫[1]
（1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, 3.広島市立広島市民病院 循環器小児科, 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）

Keywords: 立体心臓模型, シミュレーション, 心臓手術

【はじめに】当施設では2014年以降、造影 CT画像データを基に3Dプリンターで造形した ABS樹脂製実体模型を鋳型として、透明シリコーン製中空模型を作製、手術設計や患者家族への説明に臨床応用してきた。当院における心臓立体模型の使用実績を報告し、その有用性と問題点について検討する。【対象と方法】対象は17例。手術時月齢は1～149ヶ月(中央値26ヶ月)、手術時体重3.0～37.9kg(中央値10.2kg)。疾患は DORV 5例、 TOF 2例、 PAPVC合併複合心疾患 2例、 AVSD+右胸心、 ACSD+多脾症、 Subaortic stenosis、 TGA (III) 、 large VSD、 SRV、 SV+両側 PDA、 Double aortic archが各1例であった。模型を用いたシミュレーションで術式を決定後、手術に臨んだ。【結果】模型作製の目的は心内構造評価6例、心内 reroutingの可否判断5例、弁下構造評価2例、血管走行評価4例であった。 血管走行の評価を目的とした4例は実体模型のみを作製し、残り13例は実体模型と中空模型を作製した。実体模型は1日での作製も可能であり、手術3日前の CTデータから模型を作製して利用した症例もあった。全例模型に基づく手術設計と施行が可能で、特に稀な心内構造の把握に有用であった。 DORV/PAの1例では模型で再現しえなかった異常筋束を原因とする遺残 VSD短絡のため再手術を要した。また、CT撮影時の呼吸非同期や留置コイルの artifactなどに関わる画像データの質が模型の精度に影響していた。【考察と結論】立体心臓模型は手に取りあらゆる角度、任意の切開部から観察することができ、実物大で作製すれば心血管形態や位置関係の把握が容易で、手術設計もしやすい。血管走行評価に有用な実体模型は短時間で作製可能である。 CT画像の質に依存する模型の精度や弁尖などの菲薄な組織の再現に限界はあるものの、立体心臓模型は複雑または稀な心血管疾患の手術設計に極めて有用であり、手術成績の向上、時間短縮に寄与する。

(Sat. Jul 10, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track3)

[II-SY08-2] Assessment of the quality of optical coherence tomography acquisition

○本間 友佳子, 早渕 康信 （徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科）

Keywords: Optical Coherence Tomography, 肺動脈, 3次元的画像

【背景】我々は肺動脈や冠状動脈における組織学的評価に光干渉断層像(OCT)を利用した重症度評価や予後・治療効果判定への応用を報告してきた。 OCT画像から得られる血管病変をより詳細に観察する3次元的画像解析を含めて、 OCT画像の描出能・空間分解能・解像度向上について検討し、詳細な観察を可能とするために工夫すべき点について考察した。【目的】 OCT画像から得られた血管病変の組織学的異常を明瞭に描出する手法や技術について検証した。【方法】 ILUMEN FD-OCT Imaging System (Abbott)を用いた肺動脈における画像観察について検討した。 【結果】大腿静脈から5Fr Envoy(Codman)を肺動脈に挿入する。 Yコネを使用してプローブ(Dragonfly)を肺動脈末梢に挿入した後に、血液除去のために低分子デキストラン注入(5－6mL)を行う。 OCT画像撮影の前には肺動脈造影もしくは造影 CTで肺動脈の形態を予め確認し、観察する動脈枝を選択しておくことが有用である。描出が明瞭となりやすいため、通常は肺動脈分岐部から末梢までの距離が長い右肺動脈下葉枝を選

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

択することが多い。様々な径の肺動脈を撮像したが、直径2.0-3.0mmの肺動脈が最も描出に適している。3D画像を構築するには、360°描出できるようにプローブにガイドワイヤを用いないことが望ましいが、そのためにPullbackのスピードの変化、揺れが生じて構築が難しい場合がある。3D画像構築は、描出画像が Longitudinal, Lateral, Axialの方向での空間分解能が異なる Anisotropic voxelでの描画となることに注意する。【結語】OCT画像撮像の手技は細かな注意点や工夫を要し、明瞭な画像の取得から3次元構築も可能である。血管リモデリングや病態の重症度評価、治療効果判定などの臨床的有用性に繋がると考えた。

(Sat. Jul 10, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track3)

[II-SY08-3] Pathological change of pulmonary arterial and vena cava using optical coherence tomography in patients with Fontan circulation.

○早渕 康信, 本間 友佳子 （徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科）

Keywords: Fontan手術, 肺動脈, optical coherence tomography

【背景と目的】 Fontan循環患者における肺動脈および体静脈の病理組織学的所見は病態生理の重要な部分を占めていると考えられるが、その経時的な変化に関する研究報告はみられない。我々は OCT画像(optical coherence tomography)を用いて(１)BDG術後から Fontan術後における肺動脈形態の変化、(２)Fontan術後短期群(＜2年)と術後長期群(＞10年)における肺動脈組織画像所見の比較検討、(３)Fontan術後長期群と正常対照群における体静脈(上腕静脈)所見の比較を行った。【方法】対象は Fontan 術前および術後患者 20例である。心カテ施行時に ILUMEN FD-OCT Imaging System (Abbott)を用いて肺動脈および上腕静脈を撮像して検討した。【結果】肺動脈内中膜壁厚は、 BDG群、 Fontan群ともに Control群とは有意差は認められなかった(各々 122±25μ m, 119±26μ m, 125±32μ m)。 BDG群は Control群に比して肺動脈の vasa vasorum (VV)が非常に発達していたが (VV area ratio 14.5±3.5% vs. 5.3±1.6%, p＜0.01)、 Fontan群では BDG群よりも VVの発達は有意に低下していた(9.5±4.1%, p＜0.05)。 Fontan術後長期群では短期群と比較して肺動脈内中膜壁厚は有意に低下し (125±32μ m vs. 110±39μ m, p＜0.05)、 VVの発達も軽減していた(9.5±4.1% vs. 6.5 ± 3.1%, p＜0.05)。上腕静脈壁厚は、 Fontan群と対照群との間で有意差を認めなかった(185±45μ m vs. 195±32μ m)。【考察】低酸素血症や肺血流量低下を呈する BDG循環下では肺動脈 VVは顕著な増殖を示したが、 Fontan術後は VVの発達は軽減を認めた。 Fontan術後長期では VVはさらに減少していく傾向があった。長期の Fontan循環では肺動脈内中膜壁厚は低下傾向を示した。これらの変化は non-pulsatileな肺循環や低酸素血症の変化の関与も考えられた。【結語】OCT画像による Fontan candidatesの肺動脈および体静脈の経時的観察は病態把握に有益なであることが示唆された。

(Sat. Jul 10, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track3)

[II-SY08-4] Preoperative Screening of High-risk Cases of Fontan Procedure Using Non-contrast MR Lymphangiography

○大山 伸雄, 藤井 隆成, 石井 瑶子, 長岡 孝太, 清水 武, 喜瀬 広亮, 石神 修大, 樽井 俊, 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: MR Lymphangiography, Fontan, Magnetic Resonance Imaging

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景】 Heavy T2強調像による非造影リンパ管 MRI(MRL)は，造影 MRLと比較してリンパ節穿刺が不要でより簡便に施行できる．同法は，近年，先天性心疾患術後のリンパ管障害のリスク評価への応用が試みられているが，臨床的意義は確立していない．【方法】フォンタン手術ハイリスク症例2例に対して，術前スクリーニングとして非造影 MRLを施行． GE Healthcare Signa HDxt 1.5T，12ch body array coilを用い， Fast Recovery Fast Spin Echoで撮影した．【症例1】5歳，左心低形成症候群．左肺動脈へのステント留置が施行され，経過中に無名静脈が閉塞した．フォンタン術前に施行した非造影 MRLでは椎骨の左側を走行し左静脈角に流入する胸管が描出され，左鎖骨上部にリンパの異常潅流を示す high intensityを認めた．無名静脈閉塞によるリンパうっ滞の可能性が示唆されたため，経皮的に無名静脈の血行再建を行った後に開窓フォンタン手術を施行，術後半年の時点でリンパ管合併症は認めていない．【症例2】14歳，肺動脈弁下心室中隔欠損を伴う両大血管右室起始，僧帽弁狭窄左肺低形成．3歳で肺動脈の順行性血流を残してグレン手術を行ったが，片肺状態のためフォンタン手術困難の判断で経過観察．低酸素血症の進行が著しく，開窓フォンタン手術の方針となった．非造影 MRLでは椎骨をまたいで上行し，右静脈角に流入する胸管が描出され，鎖骨上部，縦郭にもリンパの異常潅流が認められた．現在，乳び胸に注意して術後経過観察中である．【結語】非造影 MRLで，フォンタン術前患者の胸管は明瞭に描出でき，リンパの異常潅流も検出可能であった．同法は先天性心疾患関連のリンパ管障害への応用が期待される．

(Sat. Jul 10, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track3)

[II-SY08-5] Interpretation of Fontan physiology and consideration of treatment strategy based on computer simulation

○犬塚 亮[1], 先崎 英明[2] （1.東京大学小児科, 2.国際医療福祉大学成田病院 小児科）

Keywords: フォンタン, シミュレーション, 循環動態

【背景】フォンタン循環は肺循環に対して駆出する心室を欠く特殊な循環であるが、心拍出量・血圧を維持するための適応的な心血管特性として、心室・動脈・静脈の stiffnessの上昇、末梢血管抵抗の上昇などを認めることが知られている。また、フォンタン患者では、運動耐用能の低下および、心拍応答の異常や心血管反応の異常があることも知られている。これらの結果として起こる中心静脈圧(CVP)の上昇は、遠隔期には肝硬変などの合併症につながるため、運動時も安静時もできるだけ CVPが低い状態でフォンタン循環を成立させることが理想的である。【方法】我々は、 MATLABと Simulinkを用いて3要素ウィンドケッセルモデルと時変エラスタンスモデルに基づいた心血管シミュレーターを構築した。構築した心血管シミュレーターを用いて、どのようにすれば拍出量や血圧を保ちつつ、中心静脈圧の低いフォンタン循環を成立させることができるかについて検討した。【結果】シミュレーションにより、 Fontan循環では循環を維持するための代償機転として 1. 静脈コンプライアンスの低下、2. 動脈抵抗(拍動、非拍動)の上昇があり、3. 心拍増加に対する予備能の低下を認めていることが予想された。それぞれの血管特性を変化させたときの CVPの変動範囲を計測したところ、特に静脈コンプライアンスの低下が CVP上昇に寄与していた。またシミュレーションにより、肝硬度を上昇させると、肝静脈波形が3相性から１相性に変化していくことが予想された。【考察】 Fontan循環において、循環を維持するための代償機転は長期的には Maladaptationとなりうる。静脈コンプライアンス上昇、後負荷低減、心泊数抑制などが長期的に有用である可能性が示唆された。また、肝静脈波形のパターンにより肝線維化をモニターできる可能性が示唆された。

(Sat. Jul 10, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track3)

[II-SY08-6] Blood flow dynamics analysis of the main pulmonary artery in repaired tetralogy of Fallot using 4D-flow MRI

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○稲毛 章郎[1,2], 吉敷 香菜子[2], 水野 直和[3], 中井 亮佑[2], 齋藤 美香[2], 前田 佳真[2], 小林 匠[2], 浜道 裕二[2], 上田 知実[2], 矢崎 諭[2], 嘉川 忠博[2] （1.日本赤十字社医療センター 小児科, 2.榊原記念病院 小児循環器科, 3.榊原記念病院 放射線科）
Keywords: 術後ファロー四徴症, energy loss, helicity

【目的】4D-flow MRIを用いて、ファロー四徴症 (TOF) 術後の主肺動脈 (MPA) における血流動態を評価した。
【方法】榊原記念病院にて心臓 MRIを施行した15例を対象とし、 MPAの energy loss (EL) と血流内粒子のスピン回転方向を表す値である helicityを測定した。 ELは一心拍中の最大値 (peak EL) と合算値を求め、合算値は体表面積 (EL/BSA) および cardiac index (EL/BSA/CI) で除し標準化した。 Helicityは時計回転を正、反時計回転を負とベクトル量で定義し合算値を算出した。4D-flow解析は、 Cardio Flow Design社製 iTFlow1.9にて行った。
【結果】平均年齢は26.1±16.2歳、右室流出路再建術式は肺動脈弁温存 (n-TAP) 10例 、 transannular patch (TAP) 5例で、術後期間は20.9±10.0年であった。 ELの合算値は収縮期で有意に高値であったが、6例 (40%) で拡張期に peak ELを認めた。 Helicityの合算平均値は正になり、9例 (60%) で時計回転優位であった。術式間の比較では、 n-TAP群に比し TAP群の ELが高値となったが有意差はなかった。 N-TAP群の6例、 TAP群の3例 (いずれも60%) で時計回転優位の helicityを認めたが、両群間の helicityに有意差はなかった。全心周期および収縮期 EL/BSAと MPAの average through-plane velocity (r=0.48, 0.52) と area (r=-0.49, -0.63) との間に相関を認めた。 Peak ELと時計回転 helicity (r=0.76) および反時計回転 helicity (r=-0.79) との間に強い相関を認めた。また、拡張期 EL/BSAと拡張期時計回転 helicity (r=0.52) および拡張期反時計回転 helicity (r=-0.56) との間に相関を認め、拡張期 EL/BSA/CIと MPAの regurgitant fraction (r=0.45) との間に相関を認めた。
【結論】今回の検討では、術式間で ELと helicity に有意な差異は認めなかったが、 TOF術後では MPA内の helicityは時計回転優位であった。全心周期にわたり ELが helicityに関わっており、特に peak ELが大きく影響していることが示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Symposium

シンポジウム09（ II-SY09）

成人先天性心疾患の妊娠・出産における治療介入

座長:赤木 禎治（岡山大学成人先天性心疾患センター）

座長:神谷 千津子（国立循環器病研究センター 産婦人科部）

Sat. Jul 10, 2021 2:50 PM - 4:20 PM Track3 (Web開催会場)

[II-SY09-1] 【基調講演】心疾患合併妊娠のマネジメントにおける Pregnancy Heart Teamの役割

○桂木 真司 （宮崎大学医学部 産婦人科）

[II-SY09-2] Pregnancy in women with bradyarrhythmia

○島田 衣里子, 篠原 徳子, 西村 智美, 竹内 大二, 豊原 啓子, 稲井 慶 （東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科）

[II-SY09-3] What can a pediatric cardiologist do for pregnancy management in adults with Heart Disease?

○渡辺 まみ江, 宗内 淳, 杉谷 雄一郎, 土井 大人, 古田 貴士, 小林 優, 江崎 大起 （JCHO九州病院 循環器小児科）

[II-SY09-4] Current Status and Issues of Pregnancy and Childbirth Complicated by Cardiac Diseases in Our Hospital: A Proposal from a Core Regional Hospital

○星合 美奈子[1], 内藤 敦[2], 勝又 庸行[2], 長谷部 洋平[2], 須波 玲[2], 内田 雄三[2], 中島 雅人[1], 梅谷 健[1]
（1.山梨県立中央病院 循環器病センター, 2.山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 2:50 PM - 4:20 PM Track3)

[II-SY09-1] 【基調講演】心疾患合併妊娠のマネジメントにおける Pregnancy Heart Teamの役割

○桂木 真司 （宮崎大学医学部 産婦人科）

(Sat. Jul 10, 2021 2:50 PM - 4:20 PM Track3)

[II-SY09-2] Pregnancy in women with bradyarrhythmia

○島田 衣里子, 篠原 徳子, 西村 智美, 竹内 大二, 豊原 啓子, 稲井 慶 （東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科）

Keywords: 成人先天性心疾患, 妊娠, 不整脈

【背景】 妊娠や出産による循環動態の変化がさまざまな循環器的合併症がおこすことはよく知られている。しかし、徐脈性不整脈を合併した妊娠の管理についてはまだ不明な点が多い。【目的】 徐脈性不整脈合併妊娠について妊娠経過や循環器的合併症について検討すること。【方法】 2006年1月から2020年12月までの間に当院で妊娠出産管理を行った心疾患合併妊娠の患者のうち、徐脈性不整脈を合併した患者について診療録を用いて後方視的に検討を行った。徐脈性不整脈としては、完全房室ブロック(先天性、後天性、基礎心疾患などに合併した2次性)、洞不全症候群と診断されていたものとした。【結果】 期間中に当院で管理された670妊娠のうち、徐脈性不整脈を合併していた妊娠は20名28妊娠(4%)であった。疾患は、完全房室ブロック13名(先天性2名、後天性5名、2次性6名)、洞不全症候群7名 (うち2次性4名)だった。児の平均在胎週数は37週、平均出生体重は2593gだった。28妊娠中11妊娠は妊娠前にペースメーカー植え込み術(経静脈心内膜8例、経胸壁心外膜3例)を施行されていた。7妊娠では妊娠中や産褥期にペースメーカーを必要としなかった。9妊娠は妊娠中もしくは出産前に一時的ペースメーカー植え込み術を必要とし、1妊娠は妊娠中に永久ペースメーカー植え込み術を行った。経過中に心不全などの心血管イベントは5妊娠にみられ、全例基礎心疾患がある症例だった。3名では妊娠回数とともに徐脈が進行していた。【結語】 徐脈性不整脈を伴う妊娠ではペースメーカーによるイベントはなく管理することはできていたが、特に基礎疾患がある症例では徐脈とともに心不全などの出現に注意が必要だった。徐脈性不整脈を合併する妊娠の頻度は多くはないが、どのような症例で介入が必要となるのかは今後も検討の余地があると考えられた。

(Sat. Jul 10, 2021 2:50 PM - 4:20 PM Track3)

[II-SY09-3] What can a pediatric cardiologist do for pregnancy management in adults with Heart Disease?

○渡辺 まみ江, 宗内 淳, 杉谷 雄一郎, 土井 大人, 古田 貴士, 小林 優, 江崎 大起 （JCHO九州病院 循環器小児科）

Keywords: 先天性心疾患, 心臓病合併妊娠, ＱＴ延長症候群

【背景】成人患者の増加と共に、心疾患合併妊娠・出産のサポートは重要性を増している. 【目的と方法】当院で2000-2020年の20年間に、循環器小児科が妊娠・分娩管理に関わった140分娩について、1)患者背景 2)妊娠前後の診療 3)周産期 4)心イベントの有無5)予後について後方視的に検討した. 【結果】88人が140分娩を経験し、1) 出産時年齢16-36(中央値26)才、で平均1.7人の児を出産した. 先天性心疾患76(VSD 24, TOF 13, MR 8, TGA 8, AVSD 6, ASD 5, AR 3,単心室2など) , 不整脈8(LQT 6, CAVB 2), 心筋症3, 川崎病後冠動脈合併1で、術後の61例は各根治術後の他、 Fontan 2, 単心室 septation 2, ダブルスイッチ１, Mustard１などを含み、未手術は

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

15(MR 7, VSD 5, AR 3)例だった．2) 挙児希望を受けて行った BAP1、 Fontanの LT leak 閉鎖術が1．28人が投薬を受けており、妊娠後 ACE阻害薬は中止、β-blocker・ CB・ Digitalisは継続された．妊娠の連絡は初期15週までが半数を占め指導できたが、21%は妊娠後期の受診だった．3) 当院での出産が8割、確認できた119名は、経腟分娩 91、帝王切開28で、心疾患適応で分娩方法が決定したのは6名．平均在胎週数は38.4週で、児の平均体重は2779ｇ、母体入院日数の中央値は7日で、最長は切迫傾向のあった Fontan患者の127日だった．4) 心イベントは11名、心不全悪化 6、不整脈3など．治療追加は14名で、産後に薬剤調整 9、 PM関連3、妊娠帰結１など．5) 産後心不全が悪化した6名中2は治療強化の継続を要した． LQTの2名が産後2カ月、5年時、自宅で突然死された．【考察】多くの心疾患合併妊娠は安全に経過し終了していた．妊娠前から将来を踏まえた治療計画や指導が重要である．ハイリスクケースを中心に心症状の変化に注意し、細やかなサポートが必要だが、適切な治療で乗り切ることが期待できる．育児負担が増える産後にも心事故発生のリスクがあることを忘れてはいけない．

(Sat. Jul 10, 2021 2:50 PM - 4:20 PM Track3)

[II-SY09-4] Current Status and Issues of Pregnancy and Childbirth Complicated by Cardiac Diseases in Our Hospital: A Proposal from a Core Regional Hospital

○星合 美奈子[1], 内藤 敦[2], 勝又 庸行[2], 長谷部 洋平[2], 須波 玲[2], 内田 雄三[2], 中島 雅人[1], 梅谷 健[1] （1.山梨県立中央病院 循環器病センター, 2.山梨県立中央病院 総合周産期母子医療センター）

Keywords: 心疾患合併妊娠出産, 成人先天性心疾患, 移行期医療

【背景】当院では成人先天性心疾患を中心とした成人移行外来を4年前に開設した。当院は総合周産期母子医療センターを併設しており、心疾患合併妊産婦の管理は当外来の重要な役割である。【目的】当院における心疾患合併妊産婦管理の状況と、妊娠可能年齢にある心疾患症例の課題を明らかにすること。【対象】2017年4月から2020年12月までに当外来を受診した18歳以上の女性。【方法】対象期間内の妊産婦管理の状況と初診時経産婦および2020年12月時点の未産婦について、日本循環器学会ガイドライン2018に拠る modified WHOクラスおよび各リスクスコアと妊娠出産時の合併症を後方視的に評価した。【結果】対象は計43例、期間内の妊産婦管理は計7例8回(クラス II 5、 II~III 3)実施した。合併症は母体4、胎児１、新生児１例ありクラス II~IIIの母体では全例でみられたが、母体全例が生存し生産児を得た。初診時経産婦は10例で出産歴16回(クラス II 4、 II~III 8、 III 4)、心不全、不整脈、高血圧、大動脈解離、脳梗塞の母体合併症既往があり、 modified WHOクラスより各リスクスコア高値が関連している傾向があった。うち9回は循環器内科医の管理を受けておらず、７例は産後に受診を中断し症状出現が再受診の契機であった。現在40歳以下の未産婦は25例、うち自立不能7例を除く18例はクラス I 5、 II 2、 II~III 9、 III 2例で全例に挙児希望があった。【考察】当外来開設以前は心疾患合併妊産婦管理は集約化されておらず、思春期以降の本人への情報提供やカウンセリングがないまま妊娠に至っている症例がほとんどであった。患者、家族および医療者ともリスクや継続フォローの重要性をあまり認知しておらず、合併症や次の妊娠、産後の状態悪化への対応の遅れが散見された。今後、心疾患合併妊娠・出産は地方でも急速な症例増加が見込まれる。統一指標での症例登録制度などにより、地域差なく情報が広く入手できる体制整備が望まれる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Symposium

シンポジウム10（ III-SY10）

小児心臓移植の今後の展望-補助循環長期管理・植込み型補助人工心臓・先天性心疾患術後心不全-

座長:福嶌 教偉（国立循環器病研究センター移植医療部）
座長:平田 康隆（東京大学医学部附属病院 心臓外科）

Sun. Jul 11, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track2 (Web開催会場)

[III-SY10-1] Long term adverse events with EXCOR pediatric

○市川 肇[1], 小森 元貴[1], 帆足 孝也[1], 今井 健太[1], 奥田 直樹[1], 坂口 平馬[2], 黒嵜 健一[2], 白石 公[2], 福嶌 教偉[3] （1.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器内科, 3.国立循環器病研究センター 臓器移植部）

[III-SY10-2] Current status and problems of pediatric circulatory support for heart transplantation -experience of a single pediatric heart transplantation center -

○上野 高義[1], 平 将生[2], 渡邊 卓次[2], 富永 佑児[2], 長谷川 然[2], 戸田 宏一[2], 石井 良[3], 石田 秀和[3], 成田 淳[3] （1.大阪大学大学院医学系研究科 保健学専攻 看護実践開発科学講座, 2.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科, 3.大阪大学大学院医学系研究科 小児科）

[III-SY10-3] Pediatric Ventricular Assist Device: Complications and Countermeasures

○枡岡 歩[1], 戸田 紘一[2], 細田 隆介[1], 永瀬 晴啓[1], 鈴木 孝明[1] （1.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 小児心臓外科, 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 小児心臓科）

[III-SY10-4] How should transplant centers respond to consultations about severe heart failure?

○浦田 晋 （東京大学医学部附属病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Jul 11, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track2)

[III-SY10-1] Long term adverse events with EXCOR pediatric

○市川 肇[1], 小森 元貴[1], 帆足 孝也[1], 今井 健太[1], 奥田 直樹[1], 坂口 平馬[2], 黒嵜 健一[2], 白石 公[2], 福嶌 教偉[3] （1.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器内科, 3.国立循環器病研究センター 臓器移植部）

Keywords: EXCOR, 合併症, 感染

小児心臓移植は世界では年間600-700例行われており、1歳以下でも100例前後行われている。しかし本邦では1昨年12例、昨年はコロナ禍の影響もあり5例に行われたのみである。一方小児心臓移植登録患者は増加しており、現時点で安全に移植に到達するためには Berlin Heart EXCORを用いた補助循環以外に方法はない。元来月単位の補助を目的とした EXCORは欧米では4か月程度の補助の後は移植あるいは死亡にほぼ二分されるが、本邦では84症例で平均装着期間366日である。欧米よりはるかに良好な成績であるが、それは移植が無いからである。良好と言ってもこの長期にわたる補助では必ず合併症発症する。当施設において長期合併症の一番は感染症、二番は成長による問題（逸脱、脱血不良）などであった。長期補助で考えられる脳合併症の発生は急性期にはあるものの長期安定期での発生はほとんど認めなかった。循環以外の問題では平均装着月齢10.8カ月と幼い症例群で長期の入院や移動制限などにより、臨床心理士の介入を行っているにもかかわらず精神運動発達の正常な過程が妨げられ学童では社会性も阻害される。入院を継続せざるを得ないことで本人のみならず家族にも大きな負担がかかっている。社会問題としては長期補助で新たな患者への Deviceの不足が全国的に起こっており、これは保険制度により平等に医療提供するという観点から早急に対策が必要である。本発表では我々の対応策を姑息的ではあるが紹介する。移植数の増加以外の解決策としては小児用埋め込み型人工心臓の開発であるが、一時期待された小児用 Jarvikの開発は進んでおらず、 HVADは市場から撤退したため退院できる Deviceが手に入る目途は経っていない。本邦の移植数のレベルが欧米並みになることが何よりも急務である。

(Sun. Jul 11, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track2)

[III-SY10-2] Current status and problems of pediatric circulatory support for heart transplantation -experience of a single pediatric heart transplantation center -

○上野 高義[1], 平 将生[2], 渡邊 卓次[2], 富永 佑児[2], 長谷川 然[2], 戸田 宏一[2], 石井 良[3], 石田 秀和[3], 成田 淳[3] （1.大阪大学大学院医学系研究科 保健学専攻 看護実践開発科学講座, 2.大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科, 3.大阪大学大学院医学系研究科 小児科）

Keywords: 小児心臓移植, 補助人工心臓, 移植待機

臓器移植法下心臓移植が始まり20年超が経過し、少しずつではあるが小児心臓移植件数の増加が認められるようになり2019年には17例が行われた。しかし、社会情勢によりその数が左右されることは否めず、国内のみで小児心臓移植を完結することはできていない。さらに国内の durable VAD数にも限りがある現状があり、小児重症心不全は発展途上の領域である。当院では可能な限り国内移植を目指し移植前管理をおこない、これまでに移植時年齢が18歳未満の小児心臓移植を31例経験した。移植時年齢は1.3から17.7歳、中央値12.6歳。20例が2017年以降の症例であった。疾患は DCMが17例、 RCMが7例、その他5例。平均待機期間は716日（中央値691日）。status1の期間は平均670日（中央値613日）で、待機状態は21例が VAD（3例 biVAD）、７例がカテコラミン持続投与、1例が status 2であった。 VAD装着患者の平均装着期間は676日（中央値661日）で、最長1157日。VADは EXCORが7例、 Jarvik 2000が5例、 HVADが4例、 Evaheart１例、初期の症例で Niproを３例使用した。 EXCOR装着では平均398日で短い傾向にあり、優先提供やドナーの体格などの影響が考えらえた。 biVADを要した３例は、２例が RCM、１例は劇症型心筋炎後心筋炎であり、高度の右室拡張障害からくる他臓器鬱血によ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

り右心サポートを導入、 biVAD 後も多量の利尿剤やカテコラミンサポートなどの管理が必要であった。疾患別では RCM 7例中6例が VADを要しており、カテコラミンサポートのみでは安全に待機できない状態であった。さらに、院内の状況で他院からの相談すべてに対応できておらず、状況打破に苦慮している。【まとめ】国内小児心臓移植数は増加傾向にはあるが十分な数ではなく、さらに単施設での管理は限界があり、移植待機患児の全国での状況把握が必要である。 RCMは VADが高率に必要で管理も難渋することがあり、疾患別の対策が必要であると考えられた。

(Sun. Jul 11, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track2)

[III-SY10-3] Pediatric Ventricular Assist Device: Complications and Countermeasures

○枡岡 歩[1], 戸田 紘一[2], 細田 隆介[1], 永瀬 晴啓[1], 鈴木 孝明[1] （1.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 小児心臓外科, 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 小児心臓科）
Keywords: 小児補助循環, 長期管理, VAD合併症

当院では、2016年より15歳未満の小児重症心不全症例11例に左(体)心室補助人工心臓を装着している。基礎疾患は DCM4例、 LVNC3例、慢性心筋炎1例、 cAVSD術後1例、 TCPC術後1例、劇症型心筋炎1例、装着時平均年齢4.93±5.10歳：月齢2ヶ月-14.9歳、平均体重15.06±13.10kg：4.1kg-44.7kg。 EXCOR7例(pump size 10ml:2例、15ml:3例、25ml:2例)、 Nipro VAD2例、 EXCOR送脱血管を使用した遠心 VAD2例。のべ補助期間は4272日(11.7年)、平均388.36±331.62日(中央値376日 2-896日)。予後は死亡2例(Nipro VAD 1例、 EXCOR送脱血管を使用した遠心 VAD1例)、渡航移植1例、国内移植2例、離脱2例、補助継続中4例(EXCOR3例、 EXCOR送脱血管を使用した遠心 VAD1例)。 Device関連合併症である EXCOR pump交換は、のべ20回(メンブレン損傷7回、 pump内血栓4回、メンブレン異常3回、 pump size up2回、送血管損傷2回、 pump内弁逆流1例、使用1年の定期交換1回)、 Nipro VAD pump交換は4回、遠心 VAD回路交換6回、遠心 VAD回路から ECMO回路への交換が1例。特殊な Device関連合併症として送脱血管コネクティングキット使用後の送血管損傷を2例(同一症例)に認めた。その他の問題として、母親に対する精神科医師による定期的カウンセリングが必要となったケースや、医療スタッフとの意思疎通不足によると思われる特定の医療スタッフの関与拒否などを経験している。当院では送脱血管の固定を工夫する事で、送脱血管挿入部感染による侵襲的な処置が必要となった症例や、 pump内血栓による塞栓症例は認めていないが、頭部打撲による脳出血、脳動静脈奇形に伴う脳出血、凝固過延長によると思われる脳出血、 DICに伴う脳出血をそれぞれ1例ずつに認めている。上記の合併症の経験から、小児 VADチーム内での情報共有を積極的に行い、チーム一丸となって様々な対策を行ってきた。この対策方法を提示し、より良い補助循環治療に向けて、ディスカッションの一助としたい。

(Sun. Jul 11, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track2)

[III-SY10-4] How should transplant centers respond to consultations about severe heart failure?

○浦田 晋 （東京大学医学部附属病院 小児科）
Keywords: 小児心臓移植, 重症心不全, 心室補助装置

2010年に改正臓器移植法が施行され、国内の小児心臓移植が増加し、2019年までに18歳未満の小児心臓移植は50例に達した。しかし、ドナー不足を背景として心臓移植の実施数は十分でなく、待機患者は増加の一途となっている。重症心不全患者の待機において心室補助装置(VAD)は重要な治療手段となるが、体格の小さな小児に

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

用いられる Berlin Heart EXCORは国内での使用台数に限りがあり、すでに新規患者の導入が困難な状況にある。よって心臓移植施設や VAD管理施設での重症患者応需にも限界があり、小児循環器施設において可能な限りの治療を行い待機する状況となっている。長期心不全管理が必要と判断されうる状況では、循環破綻前に心不全鑑別の各種検査を行い、移植適応の妥当性および実現性、さらには循環破綻した際の対応の検討が必要である。特に VAD治療に限りがある現状においては、これらは移植および VAD施設のみならず中核となる小児循環器施設においては実施可能な体制を整備する必要がある。一方で、移植および VAD施設においては、小児重症心不全ネットワークや webカンファレンスの活用、サイトビジットなど診療支援体制の充実が望まれる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Panel Discussion

Panel Discussion01（ I-PD01）

Chair: Tetsuko Ishii（Chiba Childrens Hospital, Japan）
Chair: Ki-Sung Kim（Kanagawa Children's Medical Center, Japan）
Fri. Jul 9, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track2 (Web開催会場)

[I-PD01-1]【 Keynote】 The fetal circulation

○Mike Seed （The Hospital for Sick Children, Canada）

[I-PD01-2] The assessment of fetal cardiac function and anatomy predicting postnatal course and leading to a treatment strategy

Masaki Nii （Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, Japan）

[I-PD01-3] New measurements of fetal myocardial performance index by tissue doppler method

Yozo Teramachi （Department of Pediatrics and Child Health, Kurume University of Medicine, Japan）

[I-PD01-4] Prenatal prediction of postnatal LV systolic dysfunction in fetuses with TV dysplasia ~ Is it possible?

Yoko Okada （The Department of Pediatrics, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

[I-PD01-5] Diagnosis of fetal bradyarrhythmia using strain analysis based on 2-dimensional speckle tracking

Taiyu Hayashi （Division of Cardiology, National Center for Child Health and Development, Japan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track2)

[I-PD01-1]【 Keynote】 The fetal circulation

○Mike Seed （The Hospital for Sick Children, Canada）

New magnetic resonance imaging has provided a new perspective on human fetal circulatory physiology in health and disease. Using a combination of blood flow and oximetry measurements, we have confirmed the presence of streaming in the human fetal circulation, whereby well oxygenated blood returning from the placenta is preferentially directed to the coronary and cerebral circulations via the ductus venosus and foramen ovale. Disruption of this pathway resulting from the obstructions of blood flow and abnormal cardiac connections that characterize congenital cardiac malformations result in alterations in oxygen transport across the fetal circulation. Subtle placental dysfunction and reduced umbilical perfusion also impact substrate delivery to the developing fetus. These changes are associated with the intra uterine growth restriction and impaired fetal brain growth and development that are typical of newborns with more serious forms of congenital heart disease. Thus, we have observed evidence to suggest that fetal circulatory physiology may affect surgical outcomes and long term neurodevelopment.

(Fri. Jul 9, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track2)

[I-PD01-2] The assessment of fetal cardiac function and anatomy predicting postnatal course and leading to a treatment strategy

Masaki Nii （Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, Japan）

(Fri. Jul 9, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track2)

[I-PD01-3] New measurements of fetal myocardial performance index by tissue doppler method

Yozo Teramachi （Department of Pediatrics and Child Health, Kurume University of Medicine, Japan）
Keywords: 胎児心機能, Myocardial Performance Index, Tissue Doppler法

【背景】胎児の心機能評価において、 Tissue Doppler(TD)法は臨床的に広く使用されている. しかし、 TD法で測定基準となっている時相は従来の Pulse Doppler(PD)法と一致せず、基準値も異なっている。【目的】 Dual Gate Doppler(DD)法により、 TD波形の正確な測定基準時相を設定し、 Myocardial Performance Index(MPI)、 Isovolumic contraction time (ICT)、 Isovolumic relaxation time (IRT)、 Ejection time(ET)を測定して PD法と DD法で比較する。【方法】2019年から２年間に当院を受診した心内構造異常のない95症例を対象とした。 在胎週数は27.9±5.0週, 脈拍数は145±7.7。 DD法による TDと PDの同時波形を使用して、従来の PD法による MPI計測基準に一致する TD波形の測定基準点を設定して左心室(LV), 右心室(RV)を TD法にて ICT, IRT, MPIを計測し DD法による測定値と比較した。【結果】 DD法による TDと PDの同時波形から、 ICT開始点は TD波形では前収縮期波の頂点、 ETの開始は TD波形の収縮波の開始、 IRTの開始は TD波形の収縮波直後の逆流波の頂点、 IRTの終点は e'波の開始点と一致した。この基準で LV MPIは TD vs. DDで相関あり(r=0.30, p=0.003)、 TD vs. PDは相関なし。 RV MPIは TD vs. DDでは相関あり(r=0.23, p=0.02)、 TD vs. PDは相関なし。 LV ICTは TD vs.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

DDで相関あり(r=0.29, p=0.004)、 RV ICTは TD vs. DDで相関なし。 LV IRTは TD vs. DDで相関あり(r=0.31, p=0.002)、 RV IRTは TD vs. DDで相関あり(r=0.42, p＜0.0001)。【結語】新たな基準で測定した TD法による MPIおよび ICT, IRTの測定は、 DD法で測定された値とほぼ一致しており, より正確な心機能評価が可能と考えられた。一方、 RVの ICT計測には差が見られ、さらなる検討が必要と考えられた。

(Fri. Jul 9, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track2)

[I-PD01-4] Prenatal prediction of postnatal LV systolic dysfunction in fetuses with TV dysplasia ~ Is it possible?

Yoko Okada （The Department of Pediatrics, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）
Keywords: 三尖弁異形成, 左室心筋緻密化障害, 胎児心機能

【背景】三尖弁異形成症例において出生後早期に左室機能が低下する症例を経験することがある。【目的】胎児期に診断された三尖弁異形成症例の生後早期の左室収縮低下に関わる胎児エコー所見について検討する。【方法】2017年から2020年に中等度以上の三尖弁逆流を伴う三尖弁異形成と診断した6胎児症例において、出生後の左室機能低下を予測する因子について診療データをもとに後方視的に検討した。【結果】 CTARは32%～43%で、全例で動脈管血流は右左短絡であった。出生時には全例において左室収縮は保たれていたがその後2例で左室機能低下が認められ、１例は左室心筋緻密化障害が疑われた。三尖弁形態については、胎児エコーで弁尖の肥厚が疑われたのは3例で、そのうち出生時エコーでも弁尖の肥厚が指摘されたのは1例であり、左室収縮の低下を来した症例であった。三尖弁接合部位の低置が4例で認められ、全4例で生後の左室機能が保たれていた。左室心筋性状は、胎児エコー画像を後方視的に確認すると6例すべてにおいて左室内面が粗な印象を受けたが、出生時の心エコーでは3例のみに左室内膜面の粗雑さが疑われ、そのうち1例は生後早期に左室心筋緻密化障害が顕著となり左室収縮が低下した。胎児エコーにおける僧帽弁逆流は生後左室収縮の低下した2例において軽度に認められ、左室機能が保たれた4例では認められなかった。 Fetal HQによる胎児心機能解析を左室機能の低下した2例を含む4例に施行したが、 LVFSは3症例に低下が認められ、そのうち2例は生後左室収縮が低下し、1例は生後の左室収縮は保たれた。【結論】今回の三尖弁異形成の6症例による検討では、胎児期の僧帽弁閉鎖不全の存在が生後の左室機能低下を予測する一つの指標となる可能性を考えた。三尖弁形態も生後の左室機能を予測する因子となりうるのかもしれない。今後症例を増やし、 fetal HQなどのトラッキングによる胎児心機能評価も用いて検討を重ねたい。

(Fri. Jul 9, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track2)

[I-PD01-5] Diagnosis of fetal bradyarrhythmia using strain analysis based on 2-dimensional speckle tracking

Taiyu Hayashi （Division of Cardiology, National Center for Child Health and Development, Japan）
Keywords: ストレイン解析, 胎児不整脈, 胎児心エコー検査

【背景】胎児不整脈の診断には、 Mモードでの心房・心室壁運動記録、上大静脈・上行大動脈のパルスドプラ波形同時記録が広く用いられている。胎位によっては適切な断面・カーソル位置の設定が難しいことがある。
【目的】ストレイン解析を、胎児徐脈性不整脈の診断に応用する。
【方法】不整脈のない18症例(在胎週数31.7±3.7週)の胎児心エコー四腔断面像(心拍数144±10 bpm)を用いてストレイン解析を行った。左室と右房の心内膜をトレースして連続3心拍のストレイン曲線およびストレインレート曲線を得て、正常リズムにおける心周期の時相を同定した。徐脈性不整脈の3症例も同様に解析し、正常リズムの

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

場合と比較して不整脈の診断を試みた。
【結果】正常リズムの胎児では、左室のストレインレート曲線で、急速駆出期に相当する収縮期ストレインレートが最大となる時相(S波)が同定できた。右房のストレインレート曲線では、拡張期に心房収縮期に相当する大きなピーク(A波)が同定できた。 A-S間隔は170±19 msecであった。
＜徐脈症例1＞在胎24週、胎児心拍数は73〜103 bpm、下大静脈欠損。ストレイン解析では、 S波と A波が一対一に対応し、 A-S間隔は164 msecであり、洞性徐脈と診断した。
＜徐脈症例2＞在胎28週、胎児心拍数78 bpm。ストレイン解析では、 A-S間隔は212 msecで、 S波の72 msec後にもう一つの心房収縮波を認めた。房室ブロックを伴う心房性期外収縮の二段脈と診断した。
＜徐脈症例3＞在胎34週、胎児心拍数51 bpm、母体抗 SS-A抗体陽性。ストレイン解析で同定した A波から心房レート154 bpmと算出した。3:1伝導の房室ブロックのようにもみえたが、 S波とその直前の A波から算出した A-S間隔は119〜128 msecと短かった。完全房室ブロックと診断した。
【考察】左室および右房のストレインレート曲線から、 S波と A波が同定できる。その対応関係と A-S間隔を分析することにより、胎児徐脈性不整脈の診断が可能である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Panel Discussion

Panel Discussion02（ I-PD02）

座長:高月 晋一（東邦大学 医学部附属大森病院 第一小児科）
座長:石田 秀和（大阪大学医学部附属病院 小児科）
Fri. Jul 9, 2021 1:30 PM - 3:00 PM Track2 (Web開催会場)

[I-PD02-1] Monocyte Released HERV-K dUTPase Engages TLR4 and MCAM Causing Endothelial Mesenchymal Transition

○大槻 祥一郎[1,2], Taylor Shalina[2], Li Dan[2], Moonen JR[2], Marciano David[2], Harper Rebecca[2], Cao Aiqin[2], Wang Lingli[2], 澤田 博文[1], 三谷 義英[1], Rabinovitch Marlene[2] （1.三重大学 小児科, 2.スタンフォード大学 小児循環器科）

[I-PD02-2] Multicenter case registration study of pulmonary hypertension with congenital heart disease in Japan

○石井 卓[1], 内田 敬子[2], 細川 奨[1], 高月 晋一[3], 石田 秀和[4], 小垣 滋豊[5], 稲井 慶[6], 福島 裕之[7], 山岸 敬幸[8], 土井 庄三郎[9] （1.東京医科歯科大学 医学部附属病院 小児科, 2.慶応義塾大学 保健管理センター, 3.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 4.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 5.大阪急性期総合医療センター 小児科, 6.東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患診療科, 7.東京歯科大学市川総合病院 小児科, 8.慶應義塾大学 医学部小児科学, 9.国立病院機構災害医療センター）

[I-PD02-3] Early Detection of Pediatric Idiopathic Pulmonary Arterial HypertensionIssues, hypotheses and projects revealed through the previous School-ECG research

○澤田 博文[1,2], 三谷 義英[1,2], 山岸 敬幸[1,2], 土井 庄三郎[1,2] （1.日本小児循環器学会学術研究委員会, 2.日本小児肺循環研究会）

[I-PD02-4] Assessment of RV-PA Coupling based on the EMPVR framework theory

○竹蓋 清高[1], 犬塚 亮[2], 中川 良[1], 先崎 秀明[1] （1.国際医療福祉大学 小児科, 2.東京大学 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 1:30 PM - 3:00 PM Track2)

[I-PD02-1] Monocyte Released HERV-K dUTPase Engages TLR4 and MCAM Causing Endothelial Mesenchymal Transition

○大槻 祥一郎[1,2], Taylor Shalina[2], Li Dan[2], Moonen JR[2], Marciano David[2], Harper Rebecca[2], Cao Aiqin[2], Wang Lingli[2], 澤田 博文[1], 三谷 義英[1], Rabinovitch Marlene[2] （1.三重大学 小児科, 2.スタンフォード大学 小児循環器科）

Keywords: 肺高血圧, HERV, 内皮間葉転換

【背景】近年、肺動脈性肺高血圧(PAH)患者に於ける循環血液中単球及び肺動脈外膜に浸潤したマクロファージで、ヒト内在性レトロウイルスタンパク質(HERV-K dUTPase)が高発現していることが報告された。さらに組み替え HERV-K dUTPaseを用いた実験で、 HERV-K dUTPaseが肺動脈内皮細胞(PAEC)の IL6を増加させ、ラットの肺高血圧を誘発した。【目的】 PAHに於ける単球由来 HERV-K dUTPaseの PAECに対する作用機序を解明する。【仮説】単球由来 HERV-K dUTPaseは細胞外小胞(EV)を介して PAECの内皮間葉転換(EndMT)及び炎症を誘発する。【方法】 HERV-K dUTPaseを過剰発現させた単球(THP1細胞)と PAECを共培養し、細胞表現型、遺伝子発現の変化を評価した。また超遠心分離機により単球培養液に放出された EVを単離し、 Western Blotで HERV-K dUTPaseを定量した。 HERV-K dUTPaseを含む単球由来 EVをマウスに５週間経静脈投与し、 PAECに於ける炎症、 EndMT、肺高血圧の誘発の有無を、免疫染色、心臓カテーテル検査で評価した。作用機序に関して、 HERV-K dUTPaseの候補受容体(TLR4、 MCAM)を siRNAで抑制したヒト PAECに対して組み替え HERV-K dUTPaseを３日間投与し、 EndMT指標(SNAIL)及び炎症指標(IL6)を評価した。【結果】 HERV-K dUTPaseを過剰発現させた単球と共培養した PAECは、平滑筋様の形態変化を示し、遺伝子レベルで SNAILの増加、 VE-cadherin及び PECAM1の減少、α SMA及び SM22αの増加を認めた。 HERV-K dUTPaseを過剰発現させた単球培養液より単離された EV内に、濃縮された HERV-K dUTPaseを認めた。 HERV-K dUTPaseを含む単球由来 EVを投与されたマウスは、 EndMT、 PAECの炎症、肺高血圧が有意に誘発された。 TLR4と MCAMをノックダウンしたヒト PAECでは、 HERV-K dUTPaseによる SNAIL、 IL6の発現が抑制された。【結論】単球由来 HERV-Kタンパク質は、 TLR4、 MCAMを介して EndMT、炎症、肺高血圧を誘発した。

(Fri. Jul 9, 2021 1:30 PM - 3:00 PM Track2)

[I-PD02-2] Multicenter case registration study of pulmonary hypertension with congenital heart disease in Japan

○石井 卓[1], 内田 敬子[2], 細川 奨[1], 高月 晋一[3], 石田 秀和[4], 小垣 滋豊[5], 稲井 慶[6], 福島 裕之[7], 山岸 敬幸[8], 土井 庄三郎[9] （1.東京医科歯科大学 医学部附属病院 小児科, 2.慶応義塾大学 保健管理センター, 3.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 4.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 5.大阪急性期総合医療センター 小児科, 6.東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患診療科, 7.東京歯科大学市川総合病院 小児科, 8.慶應義塾大学 医学部小児科学, 9.国立病院機構災害医療センター）

Keywords: 肺高血圧症, 先天性心疾患, レジストリ研究

【背景】先天性心疾患を伴う肺高血圧症(CHD-PH)の臨床像は、基礎心疾患の病態、手術・カテーテル治療の有無、残存・合併病変など極めて多彩で、原因別臨床分類では複数の群にまたいで分類される。右心バイパス術後を含む複雑先天性心疾患は、新たに肺高血圧の原因・病態として5群に分類された。このような CHD-PHの全体像の解明には、臨床分類や疾患の枠を超えた独自の横断的アプローチが必要である。また、増加の一途をたどる成人先天性心疾患 ACHDにおいても肺高血圧診療の標準化は重要な課題である。【目的】基礎疾患や内科的・外科的治療介入の詳細を含めた小児から成人を網羅する CHD-PH独自のレジストリを構築し、国内 CHD-PHの診療実態を明らかにする。また集積したデータの解析により、 CHD-PHの予後予測因子の解明、適切な治療ならびに管

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

理方法の確立を目指す。【方法】 CHD-PHの多施設共同症例登録研究をおこなう。対象は初期登録前後6ヶ月以内に手術・カテーテル治療予定のない CHD-PH症例で、 Prevalent case、 Incident caseいずれも含める。右心バイパス術後症例も肺血管抵抗係数＞3を基準として登録する。登録後はイベント発生時または年1回のフォローアップ入力を行う。初期ならびにフォローアップ時の登録内容には、臨床症状やカテーテル検査結果に加えて、基礎心疾患の詳細、合併疾患、経過中の心臓手術・カテーテル治療などを含める。後方視的な解析による CHD-PH診療現場の疫学調査とともに、前方視的な症例集積により予後予測因子や治療効果を検討する。【現在の進捗】各施設において研究プロトコールの倫理審査中である。登録システムは、既に症例登録が進んでいる国内の肺高血圧症レジストリ(JAPHR)と共通のプラットフォームを使用する形で完成している。今後、国内の主要心臓手術実施施設、 ACHD診療施設の参加を拡充し、 All Japan体制で症例を集積する。

(Fri. Jul 9, 2021 1:30 PM - 3:00 PM Track2)

[I-PD02-3] Early Detection of Pediatric Idiopathic Pulmonary Arterial HypertensionIssues, hypotheses and projects revealed through the previous School-ECG research

○澤田 博文[1,2], 三谷 義英[1,2], 山岸 敬幸[1,2], 土井 庄三郎[1,2] （1.日本小児循環器学会学術研究委員会, 2.日本小児肺循環研究会）

Keywords: 肺高血圧, 学校心臓検診, 早期診断

肺動脈性肺高血圧(PAH)は、 BMPR2などの遺伝子変異や先天性心疾患などに伴い発症する予後不良疾患であり、小児の重要な死亡原因である。特発性/遺伝性 PAH(I/H-PAH)は小児の PAHの57%を占めている。2000年代以降は、新規治療薬が開発され、 I/H-PAHの生存率は、２年90%、５年75%となり予後の改善が認められるが、依然予後不良である。最近の研究では、12歳以上の患者において、早期(WHO機能分類 II)の PAHに対する治療介入の有用性が報告され、早期診断の重要性が認識され、膠原病患者や遺伝子変異保有者など PAHのハイリスク群では、早期診断のためのスクリーニングが試みられている。日本では PAHの学校心電図検診による診断が報告されており、2012-2015年に当学会学術課題研究としておこなった調査では I/H-PAH患者の32%、学童以降の患者に限れば41%が学校検診を契機に診断されていた。学校検診で診断された患者は、症状などで診断された患者に比し、診断時の症状(WHO機能分類や運動耐容能)が軽症である一方で、肺循環血行動態平均肺動脈圧、肺血管抵抗)は同等であった。また、学校検診で診断された患者ではエポプロステノール治療必要性が少ないことが示された。診断時心電図では94%の患者が異常を示し、本症診断における心電図検診の意義を示した。研究では心電図検診で発見できる患者は“肺動脈圧は上昇するが、症状が乏しく、右室機能が保たれる”特徴的な集団であることを示したことも重要な知見であった。前研究では、実際の心電図所見と PAHの発見前の心電図所見の経過が不明である。現在、2020年度当学会研究委員会課題研究として、小児 I/H-PAHの診断前学校心電図の検討を実施中である。本研究は、2005年1月以降に、新規に診断した、診断時年齢６歳以上18歳以下の I/H-PAH患者に対する後方視的観察研究であり、小児循環器学会専門医修練施設を対象に、 PAH診断前の学校心電図記録を過去に遡って解析する。

(Fri. Jul 9, 2021 1:30 PM - 3:00 PM Track2)

[I-PD02-4] Assessment of RV-PA Coupling based on the EMPVR framework theory

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○竹蓋 清高[1], 犬塚 亮[2], 中川 良[1], 先崎 秀明[1] （1.国際医療福祉大学 小児科, 2.東京大学 小児科）
Keywords: PH, EMPVR, 生理

背景】肺高血圧(PH)に対する Target治療の導入により、肺血管抵抗(R)をより有効に改善できる症例が増えた。一方で治療により Rの低下が得られても、右心機能低下が進行する患者は予後不良な事が報告されている。これは、 PHにおいては肺血管床と右心機能の適応状態、すなわち右室後負荷関係の評価が非常に重要なことを示唆する。とりわけ、右室の機能評価には負荷に依存しない収縮性の指標、後負荷の評価には Rのみならず Compliance(C)や特性抵抗といった拍動抵抗も含んだ指標での評価がより病態を正確に反映しうる。従来、収縮末期 Elastance-動脈実効 Elastance関係(Ees/Ea)は心室後負荷関係の Gold Standardとして用いられてきたが、我々は平均駆出圧容積関係(EMPVR)という新しい概念に基づき、より優れた右室後負荷関係の評価を試みた。方法と結果】平均駆出圧(Pm)は心室仕事量(SW)を一回拍出量(SV)で除した値と定義し、新しい後負荷指標 Ea'は Pmを SVで除して求めた。新収縮性指標 Ees'は負荷変化時の EMPVRの収縮末期点を結んだ直線の傾きで、理論式から前負荷動員 SW関係の傾きを SVで除した値として定義算出した。 Ea'は、 SWを随時圧血流関係から求め数理変換すると1/T(R +A× Zn)と表すことができ血管 Impedance(Zn)を直接表現する事が示された。実際に小児心疾患患者26名の心カテデータにおいて Eaは特性抵抗を反映しなかったのに対し、 Ea'はすべての拍動抵抗と有意な相関を示した。また PH患者31人における Ea'は Eaに比し Cとよりよく相関した(r=0.92, p< 0.001)。一方、 Ees'は低用量ドブタミンによる収縮性の変化を Eesより鋭敏に捉える事ができた。さらに、 Ees'は拡張末期容積で等容収縮をした場合の最大血圧を予測できたのに対し Eesは予測不能であった。考察】 EMPVRに基づく右心機能、肺血管床、右室後負荷関係の評価は PHの病態評価と治療効果の把握、そして予後の予測にも今後非常に重要な役割を演じると思われる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Panel Discussion

Panel Discussion03（ I-PD03）

座長:髙橋 啓（東邦大学医療センター大橋病院 病理診断科）
座長:小林 徹（国立成育医療研究センター 臨床研究センター データサイエンス部門）
Fri. Jul 9, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track4 (Web開催会場)

[I-PD03-1] Changes in coronary aneurysm diameters after acute Kawasaki disease from infancy to adolescence

○津田 悦子 （国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[I-PD03-2] Optimal timing of the first coronary angiography in Kawasaki disease related coronary artery disorder

○橋本 佳亮, 金 成海, 石垣 瑞彦, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

[I-PD03-3] Development and Challenges in follow-up of coronary artery lesions in Kawasaki disease using coronary magnetic resonance angiography

○真田 和哉, 森田 理沙, 浦山 耕太郎, 田原 昌博 （あかね会 土谷総合病院 小児科）

[I-PD03-4] What Coronary artery lumen wall irregularities indicate in the patient of long-after Kawasaki disease: a coronary wall imaging study

○大橋 啓之[1], 三谷 義英[1], 寺島 充康[2], 坪谷 尚季[1], 大矢 和伸[1], 大槻 祥一郎[1], 淀谷 典子[1], 澤田 博文[1], 佐久間 肇[3], 土肥 薫[4], 平山 雅浩[1] （1.三重大学大学院 医学系研究科小児科学, 2.豊橋ハートセンター循環器内科, 3.三重大学大学院医学系研究科放射線医学, 4.三重大学大学院医学系研究科循環器・腎臓内科学）

[I-PD03-5] Evaluation of vascular wall in Kawasaki disease coronary aneurysm using plaque imaging by cardiac MRI

○麻生 健太郎[1], 長田 洋資[1], 中野 茉莉恵[1], 桜井 研三[1], 升森 智香子[1], 小徳 暁生[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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track4)

[I-PD03-1] Changes in coronary aneurysm diameters after acute Kawasaki disease from infancy to adolescence

○津田 悦子 （国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

Keywords: 川崎病, 冠動脈瘤, 心エコー

川崎病 (KD) による心後遺症となる冠動脈瘤(CAA)は、急性期に出現した後、経過とともに変化していく。 KDによる急性炎症後の冠動脈が発育とともにどのように変化するか断層心エコー図を用いて検討した。(対象)1995年から2018年までに KD 後 CAAが出現し、1年以上断層心エコー図 (2DE)により経過観察できた85例(男62 女23)である。 KD罹患後2か月、１年、３年、10年、15年に2DEにより計測された冠動脈径セグメント1、5、6の絶対値、 Zスコアを診療録から後方視的にみた。絶対値分類 (A分類)では、 N (＜3.0 mm)、 VS (≧3.0 mm but ＜4.0 mm) 、 S (≧4.0 mm but ＜6.0mm) 、 M (≧6.0 mm but ＜8.0 mm)、 L (≧8.0 mm)の5群に、 Zスコア分類 (Z分類)では、 ZN (Z＜2.5), ZS (Z≧2.5 but Z＜5.0), ZM1 (Z≧5.0 but Z＜7.5), ZM2 (Z≧7.5 but Z＜10.0), ZL1 (Z≧10.0 but Z＜12.5), ZL2 (Z≧12.5) の6群に分類し、平均± SDを算出し、各群において、反復 Bartlett検定を行い、罹患後２か月の冠動脈径と１年、３年、10年、15年の値と比較し、 p＜0.05を有意とした。 ＣＡＡの退縮は3mm未満または Zスコア2.5未満とした。(結果)冠動脈径が２回以上測定された枝数は212で、セグメント１、5、6はそれぞれ84、55、73であった。両分類では、罹患後２か月の冠動脈径と遠隔期の冠動脈径の変化については有意な関連があった。 A分類では、 L群の1年後の CAA径は罹患後２か月の CAA径と変化なかったが、３年以後には有意に縮小した。 N群の罹患後2か月の冠動脈径は、15年後には有意に増加していた。 A分類では、M、 L群が CAAとして残存し、 VS、 S群は退縮した。 Z分類では、 ZM2、 ZL1 、 ZL2 が、 CAAとして残存し、 ZS、 ZM1 が退縮した。(結論)罹患後２か月の時点の CAAは冠動脈径が6mm未満または Zスコア7.5未満では退縮する。6mm以上または Zスコア7.5以上の CAAは残存しうる。 KD罹患後の CAAのない冠動脈は正常に発育する。

(Fri. Jul 9, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track4)

[I-PD03-2] Optimal timing of the first coronary angiography in Kawasaki disease related coronary artery disorder

○橋本 佳亮, 金 成海, 石垣 瑞彦, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

Keywords: 川崎病冠動脈病変, 冠動脈造影検査, 巨大瘤

【背景】川崎病冠動脈病変の管理は, 様々なモダリティが注目されているが, 形態評価において初回冠動脈造影検査(CAG)は欠かせない検査である。一方で CAGについては細かな適応基準と時期に関しては統一の見解はなく, 各施設の判断に任されている。【方法および対象】1994年から2021年まで当院で川崎病急性期治療を行い, 初回CAGを行った症例をカルテ後方視的に検討した。抗血栓療法継続判断, 家族希望, 胸痛, CAG目的の他院紹介などは今回の検討から除外した。【結果】 CAG全424例中の55例が該当し, 年齢中央値は2歳4か月(生後4か月-8歳)であった。 CAG施行時期は平均値4.1ヶ月(1-12カ月, 中央値4か月)であった。 AMI症例が2例, いずれも巨大瘤患者で4か月より前に CAGを行った。また, 初回 CAG患者で形態的狭窄を同定した患者は4例おり、3例が中等瘤患者、1例が巨大瘤患者であった。いずれの4例もその後 AMIを起こすことはなかった。発症後4か月未満の19/25例が、発症後4か月以降の20/30例がその後も CAGを必要とする病変であった。小瘤群(3-4mm, n=7),は3例(43%)超音波フォロー, 1年後 CAG4例(57%), 3年後 CAG0例, 中等瘤群(4-8mm, n=35)は12例(35%)超音波フォロー, 1年後 CAG3例(9%), 3年後 CAG20例(57%), 巨大瘤群(8mm-, n=13)は1例バイパス手術のため1回のCAGのみであったが、他は全例3年後 CAGを要した。【考察】造影検査の目的が狭窄病変の検出であることを考えると、炎症が収まり病変の退縮がみられはじめる発症後3~4か月以降が適切と予想される。本研究では、

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

AMIや血栓の危険のある巨大瘤症例などの症例を除けば、発症後4か月 CAGが病変同定として妥当であると思われた。

(Fri. Jul 9, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track4)

[I-PD03-3] Development and Challenges in follow-up of coronary artery lesions in Kawasaki disease using coronary magnetic resonance angiography

○真田 和哉, 森田 理沙, 浦山 耕太郎, 田原 昌博 （あかね会 土谷総合病院 小児科）

Keywords: 川崎病冠動脈病変, 冠動脈MRアンギオグラフィー, フォローアップ

【背景】当院では2006年より川崎病冠動脈病変(CAL)に対し Vessel wall imaging(VWI)による血管壁肥厚(WT)評価を含めた冠動脈 MRアンギオグラフィー(MRCA)を開始し,その有用性について報告してきた.2007年よりアデノシン負荷心筋パーフュージョン MRI(pMRI)による心筋虚血評価を開始し,2017年から非造影 MRAによる全身・頭部の動脈瘤スクリーニング(SAAS)も開始した.未だ MRCAでの CALフォローアップの実施施設は少ないのが現状である. 【目的】 MRCAを中心とした CALフォローアップの有用性と課題を検証すること.【対象と方法】2006年8月-2020年12月まで CAL疑い症例を含めた94例に対し305回,MRCAを撮像した.撮像時間,CALの内訳と変化,転帰について検討した.【結果】初回 MRCA撮像時,平均8.1歳,撮像時間は51分.21例(22%)に対し60回,pMRIを施行した.1例は冠動脈バイパス術(CABG)後,1例は経過中に CABGを行った.脳梗塞を1例に合併していた.心血管イベント死亡はなかった.急性期 CALは86例(91%)に認め,巨大瘤6例(6%),中等瘤47例(50%),拡大33例(35%)だった.うち54例(63%)は退縮し,10例(12%)は経過中に狭窄又は閉塞病変を認めた.3例(3%)で腋窩動脈瘤を認め,うち1例(1%)は SAASにより新規に診断された.41例(44%)は初回評価で CT又は冠動脈造影(CAG)を行った.19例(20%)は MRCAでの経過観察中に CT又は CAGを追加し,53例(56%)は複数回 MRCAを行なった.VWIは60例(64%)に施行し,40例(43%)で CALに WTを認めた.うち22例(60%)は瘤・拡大の退縮に伴いWTが消失した.9例(23%)は退縮後も WTを認めた.瘤残存29例のうち21例(72%)で WTを認め,5例に対し光干渉断層法で評価し内膜肥厚を確認した.【結論】 MRCAは被曝なく低侵襲で,形態評価に加え,血管壁病変や冠動脈外病変のスクリーニングにも有用である.繰り返し画像評価が必要な重症例においては CTや CAGを組み合わせることで,MRCAの弱点を補完し,多角的なフォローアップを行うことが重要である.

(Fri. Jul 9, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track4)

[I-PD03-4] What Coronary artery lumen wall irregularities indicate in the patient of long-after Kawasaki disease: a coronary wall imaging study

○大橋 啓之[1], 三谷 義英[1], 寺島 充康[2], 坪谷 尚季[1], 大矢 和伸[1], 大槻 祥一郎[1], 淀谷 典子[1], 澤田 博文[1], 佐久間 肇[3], 土肥 薫[4], 平山 雅浩[1] （1.三重大学大学院 医学系研究科小児科学, 2.豊橋ハートセンター循環器内科, 3.三重大学大学院医学系研究科放射線医学, 4.三重大学大学院医学系研究科循環器・腎臓内科学）

Keywords: 川崎病, 画像診断, 長期管理

【背景】退縮瘤における急性冠症候群が川崎病遠隔期の若年成人で散見され，冠動脈内膜病変の心イベントへの関与が示唆されている．退縮瘤の冠動脈造影(CAG)所見において，血管壁不整を時に認めるが，その意義や管理指針は明らかではない． 【仮説】川崎病後遠隔期における CAG上の壁不整所見は，血管壁イメージング上の動脈硬

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

化類似病変と関連する．【方法】急性期に6mm以上の冠動脈病変を伴い,急性期から15年以上経過し光干渉断層法(OCT)と造影多列 CT(MDCT)による血管壁イメージングを行っている症例を対象とした．冠動脈病変の診断は，急性期のエコーと回復期の CAGから行い，病初期から正常(NS)と退縮瘤(RAN)の区域で検討した． CAG上の壁不整(IRR)区域は「狭窄を伴わない壁の不整が複数造影にて確認された区域」，動脈硬化類似病変は OCT上の石灰化内膜/壁在血栓/ruptured plaqueもしくは MDCT上の石灰化内膜病変と定義した．評価は区域毎に行い，OCT， MDCTで評価不能であった区域は除外した．【結果】対象は全8人(男：50%)，年齢は中央値24.5歳(IQR：21.6-30.1)， KD後経過年数は中央値23.1年(IQR：20.4-28.7)，計27区域(NS 8区域， RAN 19区域)で評価可能であった． IRRを認めない区域(nIRR)は17， IRRを認める区域(pIRR)は10で， OCTによる最大内膜壁厚は， nIRR 中央値270μ m(IQR:220-350)， pIRR 310μ m (290-360)であった(p=0.137)．動脈硬化類似病変は，OCT上， nIRR 2/17区域と pIRR 6/10区域(Accuracy 0.778, PPV 0.600, NPV 0.882)に認め， CT上， nIRR 1/17区域と pIRR 3/10区域(Accuracy 0.703, PPV 0.300, NPV 0.941)に認めた．【結語】 pIRR区域において，OCT上は60%， CT上は30%の区域に動脈硬化類似病変を認めた． IRRは，血管壁イメージング上の動脈硬化類似病変の陰性適中率が高く，退縮瘤における CAG上の壁不整は，リスク階層化に有用と思われた．

(Fri. Jul 9, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track4)

[I-PD03-5] Evaluation of vascular wall in Kawasaki disease coronary aneurysm using plaque imaging by cardiac MRI

○麻生 健太郎[1], 長田 洋資[1], 中野 茉莉恵[1], 桜井 研三[1], 升森 智香子[1], 小徳 暁生[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: 川崎病, 冠動脈MRI, プラークイメージング

【背景】急性心筋梗塞をはじめとする急性冠性症候群(acute coronary syndrome: ACS)の過半数は50%未満の軽度～中等度の冠動脈狭窄病変から生じることが明らかとなっている。 ACSの主因はプラークの破綻とそれに伴う血栓形成であり、プラークの評価は冠動脈狭窄度評価と同様に重要である。近年心臓 MRI検査による冠動脈プラーク評価の報告が相次いでいるが川崎病冠動脈後遺症患者を対象にした報告は少ない。【症例】15歳女性、7歳のときに川崎病に罹患し左右冠動脈 (LCA, RCA)に巨大瘤が生じた。9歳のときに行った冠動脈造影検査で前下行枝の灌流障害が確認され、左内胸動脈-前下行枝バイパス術が行われている。 RCA瘤は経時的に退縮し巨大瘤と狭窄が混在する状態となっている。定期フォロー中に行われた冠動脈 CT検査で右冠動脈瘤に壁在血栓を認め、その後壁在血栓の状態の確認のためプラークイメージング(PI)を加えた冠動脈 MR angiography (MRCA)を行った。MRI検査機器は Phillips Ingenia Elition 3.0Tを用いた。 MRCAの撮像シークエンスは SSFP法を用い造影剤を使用せずに行った。 PIは3D-T1強調画像の Black-blood法を用い冠動脈壁の描出を行った。さらにスライス厚をそろえた MRCAと合成して Fusion imageを作成した。【結果】 RCA瘤内の壁在血栓は(high intensity plaque: HIP)として描出された。周囲心筋の信号強度比(plaque to myocardial signal-intensity ratio: PMR)はプラーク信号値1838、心筋信号値509、 PMR3.6と算出された。血栓閉塞した LCA瘤でも同様に HIPが確認された。Fusion imageでは血流と血管壁の状態が同時に評価できる画像が作成できた。【考案】川崎病冠動脈後遺症患者に対する PIを加えた MRCA検査を行いプラーク評価が可能な画像が得られた。 MRCAに PIを加えることで川崎病冠動脈後遺症患者の ACS発症リスクをより正確にかつ低侵襲に評価できる可能性がある。今後症例を蓄積し検討する必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Panel Discussion

Panel Discussion04（ II-PD04）

Chair: Jun Muneuchi（Kyushu Hospital, Japan）
Chair: Hideaki Ueda（Kanagawa Children's Medical Center, Japan）
Sat. Jul 10, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track2 (Web開催会場)

[II-PD04-1] Transcatheter PDA closure in ELBW infants - What have we learned?

○Shyam Sathanandam （Pediatrics, University of Tennessee, Le Bonheur Children's Hospital, USA）

[II-PD04-2] Current status of patent ductus arteriosus in preterm infants in neonatology

Katsuaki Toyoshima （Division of Neonatology, Kanagawa Children's Medical Center, Japan）

[II-PD04-3] Treatment of patent ductus arteriosus in neonatal intensive care unit inpatients

Sachiko Inukai （Pediatrics, Japanese Red Cross Nagoya Daini Hospital, Japan）

[II-PD04-4] Surgical treatment of patent ductus arteriosus in premature baby

Ayumu Masuoka （Pediatric Cardiac Surgery, Saitama Medical University International Medical Center, Japan）

[II-PD04-5] Device closure of PDA in premature neonates

Takanari Fujii （Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track2)

[II-PD04-1] Transcatheter PDA closure in ELBW infants - What have we learned?

○Shyam Sathanandam （Pediatrics, University of Tennessee, Le Bonheur Children's Hospital, USA）

We have performed Transcatheter PDA closure (TCPC) in over 110 premature infants weighing <1000 grams. The average age and weight at the time of the procedure was 24.3 days (range: 9-50 days) and 821.4 grams (range: 540-1000 grams) respectively. The median gestational age was 24.4 weeks (range: 22-28 weeks). The procedural success rate was 100%. The major AE rate was 3%, including one procedure related mortality and two aortic arch stenosis requiring stent implantation. The minor AE rate was 3%. At latest follow-up, the survival rate was 92%. Extremely low birth weight (ELBW) infants may benefit from PDA closure within the first 4-weeks of life to prevent early onset pulmonary vascular disease, promote faster growth and for quicker weaning of ventilator and oxygen support. We use certain myocardial protection strategies that reduce hemodynamic variability during TCPC, preventing post-procedure hemodynamic compromise in ELBW infants. These strategies also blunt the transient decrease in ejection fraction encountered following TCPC and avoid post-ligation syndrome in ELBW infants. It is feasible to perform TCPC in infants weighing ≤1000 grams using currently available technologies. There is a learning curve with these interventions with most AE happening earlier in the experience. Extreme care must be taken while performing interventions in such small human beings. Further miniaturization of equipment would facilitate better outcomes.

(Sat. Jul 10, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track2)

[II-PD04-2] Current status of patent ductus arteriosus in preterm infants in neonatology

Katsuaki Toyoshima （Division of Neonatology, Kanagawa Children's Medical Center, Japan）
Keywords: PDA, preterm infant, echocardiography

未熟児動脈管開存症(未熟児 PDA)では、呼吸障害、肺出血、脳室内出血、壊死性腸炎などの重篤な合併症をきたすことがある。未熟児 PDAの薬物治療や外科には重篤な有害事象がある。
日本新生児臨床研究ネットワーク(NRNJ)データベース(2017年)によると、極低出生体重児(3674名)中の1322名(36%)がシクロオキシゲナーゼ阻害薬を投与され、175名(4.8%)が動脈管外科治療を受けている。
2010年に41施設66名の協力者と共に「根拠と総意に基づく未熟児動脈管開存症(PDA)の治療ガイドライン(J-PreP)を策定し、本邦の PDA研究の推進やインドメタシンに比して有害事象が少ない根拠があるイブプロフェンの保険収載につながった。2011-2014年の「周産期医療の質と安全の向上のための研究(INTACT)」では、 J-PrePガイドラインを活用した施設訪問ワークショップを全国各地で開催し、未熟児 PDA診療の質向上に取り組んだ。日本は新生児科医が日常的に心エコー検査を評価し、細やかに循環管理を行っている。小児循環器医が往診した上で検査を担当する他国にはみられない特色であり、日本の早産児の救命率の高さに貢献している可能性がある。
2015年から、 PDA and Left Atrial Size Evaluation Study in preterm infants (PLASE)では、心エコー検査の267名の検者間差異を明らかにし、34施設の心エコー検査の測定方法を標準化した上で、未熟児 PDAに対する外科治療を予測する心エコー指標の科学的根拠を創出した。
世界的に未熟児 PDAに対する治療介入については是非がある現状である。治療介入の必要な症例、状況に適した治療、施行タイミングなどは検討し続ける必要がある。本パネルディスカッションが診療科や専門性の垣根を超

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

えて、早産児により良い未来を届けられる未熟児 PDA診療の未来を考えるきっかけの１つになることを願う。

(Sat. Jul 10, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track2)

[II-PD04-3] Treatment of patent ductus arteriosus in neonatal intensive care unit inpatients

Sachiko Inukai （Pediatrics, Japanese Red Cross Nagoya Daini Hospital, Japan）
Keywords: 動脈管開存, 低出生体重児, 経皮的動脈管閉鎖術

【背景・目的】海外から低出生体重児に対する経皮的動脈管閉鎖術が報告され、日本でも段階的な実施が進められている。今後の治療適応について検討する目的で、薬物治療または外科的閉鎖術を行った動脈管開存について後方視的に検討を行った。
【方法】対象は2011年1月1日から2020年12月31日に当院 NICUに入院した4134例のうち、薬物治療または外科的閉鎖術を行った動脈管開存175例。在胎週数、出生時体重、薬物治療、外科的動脈管閉鎖術、染色体、合併症、予後を調査した。結果は中央値(最小～最大)で表した。
【結果】在胎22～27週65例、28～33週70例、34週以降40例で出生時体重1000g未満70例、1000g以上2000g未満73例、2000g以上31例、染色体は Trisomy21 10例、 Trisomy18 3例であった。174例(99%)に薬物治療が行われた。外科的閉鎖術は23例(13%)に行われ、薬物治療不応22例、薬物治療非適応1例であった。手術日齢22(2～68), 手術時体重988g(673～2710)であった。手術時体重1000g未満(L群)12例、1000g以上(H群)11例では、在胎週数24(22～29), 37(24～37), 出生時体重735g(484～980), 1600g(680～2130), 薬物治療回数6(2～7), 4(0～9), 手術日齢20(5～38), 32(2～68), 手術時体重810g(673～988), 1254g(1010～2710)、手術合併症は H群の1例に左気管支狭窄を認め、両群で死亡例はなかった。
【考察・結論】1000g以上の外科的動脈管閉鎖術実施は治療対象の6.3%11例であった。薬物治療閉鎖後の再開通により外科的手術を行った出生時体重1000g未満5例が含まれていた。低出生体重児に対する外科的動脈管閉鎖術は侵襲を伴うが安全性有効性に優れる。薬物治療は効果や副作用が完全には予測できないが侵襲度の面から外科手術に先行して行われる場合が多く、循環動態不良、腎不全などの合併に注意を要する。薬物治療、外科的閉鎖術に加え経皮的閉鎖術が加わり、これらの治療をどのように適応選択していくか今後の課題と考えられた。

(Sat. Jul 10, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track2)

[II-PD04-4] Surgical treatment of patent ductus arteriosus in premature baby

Ayumu Masuoka （Pediatric Cardiac Surgery, Saitama Medical University International Medical Center, Japan）
Keywords: 未熟児手術, 外科治療, 動脈管開存症

我々は、2001年4月より2021年3月までの20年間で187例の動脈管開存症手術を施行している。2007年からは、新生児特定集中治療室(NICU)を併設していない埼玉医科大学国際医療センターでは、主に年長児と心内病変を有する症例に対する単独動脈管開存症手術を、 NICUを有する埼玉医科大学病院(NICU18床 総入院数約225名/年)と埼玉医科大学総合医療センター(NICU 51床 総入院数約750名/年)の2病院へは、小児心臓外科医が当該病院へ出向く形で、動脈管開存症手術を行っている。 現在の体制になった、2007年4月より2021年3月までの14年間での全単独動脈管開存症手術147例中、手術時体重が2.5kg未満での動脈管開存症手術は106例であった。この低体重児に対する動脈管開存症手術の手術時平均日齢は全体で27.1±17.7日(平均値± SD)、手術時平均体重は全体

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

で1.05±0.50kg(0.322-2.4kg・中央値0.91kg)、手術時間は全症例の平均が49.80±13.06minであった。術式は、全例で左後側方第3又は4肋間開胸下に施行した。動脈管閉鎖法は、2-0絹糸による動脈管結紮術が5例、血管閉塞用金属 clip(チタン製)を使用した動脈管閉鎖術が100例、動脈管離断術が1例であった。患児の手術時体重別では、超低体重児(＜1.0kg)は64例・平均体重0.73±0.16kg(最小値0.322kg 中央値0.72kg)、平均手術時間47.53±9.00min(32-76min)、極低体重児(1.0-1.4kg)は27例・平均体重1.23±0.14kg(中央値1.21kg)、平均手術時間47.26±8.44min(31-70min)、低体重児(1.5-2.4kg)は15例・平均体重2.08±0.27kg(中央値2.1kg)、平均手術時間63.80±22.92min(44-140min)であった。上記の自験例から、手術介入時期別・手術時体重別の臨床データーや、合併症などの動脈管開存症に対する手術治療の実際を提示し、より良い未熟児動脈管開存症治療へのディスカッションの一助としたい。

(Sat. Jul 10, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track2)

[II-PD04-5] Device closure of PDA in premature neonates

Takanari Fujii （Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital）

Keywords: 動脈管, 早産児, Piccolo occluder

新生児症例や未熟児動脈管開存症(PDA)でインドメタシン、イブプロフェンが無効な場合には外科治療を行うのが一般的であったが、外科治療には開胸が必要なこと、気胸、低体温、出血、横隔神経麻痺、創部感染、反回神経麻痺、側弯などの合併症が報告されており、この分野においてもより低侵襲なカテーテル治療への期待が大きい。2018年の日本胸部外科学会からの年次報告によると年間483例の PDA対して外科治療が行われ、そのうち305例は新生児例であった。一方で、同年の日本先天性心疾患インターベンション学会レジストリー(JCIC-Registry)の全国集計では、 PDAのカテーテル治療は419例に施行されており、うち新生児例はわずかに1例のみであった。海外においては、新生児の PDAや未熟児 PDAに対して血管閉鎖用のデバイスである AMPLATZER Vascular Plug IIや AMPLATZER Piccolo Occluderなどの新規デバイスが用いられるようになり、静脈側からアプローチすることで低出生体重児の大腿動脈損傷を回避し、経胸壁エコーガイドでの治療を併用することで放射線被曝や造影剤使用が軽減され、ベットサイドでの治療も行われている。本邦においても、2020年に AMPLATZER Piccolo Occluderが保険適応となり、将来的に体重700g以上の低出生体重児の動脈管開存症が治療対象となるため、新生児、未熟児の PDA治療への大きな福音となることが期待される。本邦における未熟児・新生児における経皮的動脈管閉鎖術の現状と問題点に関して、児施設の経験を含めて概説を行いたい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Panel Discussion

Panel Discussion05（ II-PD05）

座長:中村 好秀（大阪市立総合医療センター 小児不整脈科）
座長:住友 直方（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）
Sat. Jul 10, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track3 (Web開催会場)

[II-PD05-1] Identification of critical isthmus using coherent mapping in patients with complex congenital heart disease

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

[II-PD05-2] Atrial Fibrillation Ablation in Patients with Congenital Heart Disease: the Role of Complex Fractionated Atrial Electrogram Ablation

○加藤 愛章, 坂口 平馬, 吉田 礼, 三池 虹, 岩朝 徹, 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）

[II-PD05-3] The usefulness of ultra-high density electroanatomical mapping system on the ablation of epicardial accessory pathways

○鍋嶋 泰典[1], 連 翔太[1], 森 仁[2], 戸田 紘一[1], 小島 拓朗[1], 葭葉 茂樹[1], 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.埼玉医科大学国際医療センター 小児内科）

[II-PD05-4] The Outcome of Radiofrequency Catheter Ablation for Septal Accessory Pathway

○青木 寿明, 森 雅啓, 藤崎 拓也, 橋本 和久, 松尾 久実代, 浅田 大, 石井 陽一郎, 高橋 邦彦, 萱谷 太（大阪母子医療センター）

[II-PD05-5] Delayed atrioventricular block after catheter cryoablation for atrioventricular nodal reentrant tachycardia

○寺師 英子, 福留 啓祐, 吉田 葉子, 鈴木 嗣敏, 中村 好秀 （大阪市立総合医療センター 小児不整脈科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track3)

[II-PD05-1] Identification of critical isthmus using coherent mapping in patients with complex congenital heart disease

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

Keywords: アブレーション, 先天性心疾患, 3Dマップ

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、解剖学的に複雑で低電位領域が多数存在し、遅伝導部位の同定が困難な場合も多い。この問題を解決するため新しい system (CARTO 3, version 7, coherent map)が開発された。この systemを使用して CAを施行した複雑 CHD術後症例は報告されていない。症例： CHDの14例(2〜47歳)に CAを施行した。 Glenn手術1例、二心室修復9例、 Fontan手術3例、心房スイッチ手術1例である。方法：心腔内エコー(CARTOSOUD)を使用して最初に心房の geometryを作成した。次に多極カテ(Pentaray)を使用して右心房または肺静脈心房(PVA)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。 Fontan (lateral tunnel) 1例と心房スイッチ1例は PVA内に頻拍基質が存在し、中隔穿刺を必要とした。 Contact forceを使用しカテーテルの固定を確認しながら、 SmartTouch(Biosence Webster)で CAを行った。結果：計21頻拍が誘発された。心房粗動(AFL):9、心房内マクロリエントリー頻拍(IART):10、 focal心房頻拍(AT):2であった。 AFL症例は cavo-tricuspid isthmus(CTI)に線状 CA、 focal ATは最早期に CAを施行した。 IART症例は LVA内頻拍中の拡張期 fragment電位に CAを行った。 Velocity vector mapを使用することで、伝導速度、伝導方向が正確に表現された。10種類の IARTにおいて、それぞれの回路が同定され、遅伝導部位が視覚的に同定された。14症例すべての頻拍の CAに成功した。結論： Coherent mapを作成することで頻拍回路が明確になり、 CAの成功に関与した。

(Sat. Jul 10, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track3)

[II-PD05-2] Atrial Fibrillation Ablation in Patients with Congenital Heart Disease: the Role of Complex Fractionated Atrial Electrogram Ablation

○加藤 愛章, 坂口 平馬, 吉田 礼, 三池 虹, 岩朝 徹, 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: 先天性心疾患, 心房細動, Complex fractionated atrial electrogram

【はじめに】通常の発作性心房細動(AF)の多くは肺静脈がトリガーの起源となり、また AFの維持にも関わることから肺静脈隔離術が基本的なアブレーション治療となっている。しかし、一部の先天性心疾患に合併する心房細動(AF)では肺静脈が関与しておらず、異なるアプローチが必要となる。 Complex fractionated atrial electrogram(CFAE)を標的としたアブレーションを施行した症例を提示する。【症例1】右胸心、僧帽弁狭窄、両大血管右室起始に対し肺動脈絞扼術後の34歳女性。 Substrate mapでは左房後方に広範な瘢痕が拡がり、前方のみで電位を認めた。複数種類の非持続性心房頻拍(AT)が出現していたが、途中から左下肺静脈入口部付近を最早期興奮部位とする異所性 ATに移行し、同部位を通電したところで心房細動に移行した。瘢痕から左心耳、僧帽弁輪に向けて線状焼灼し、 CFAEが記録される部位を通電した。 DCで洞調律となり、以後は AF回数が著減した。【症例2】完全型房室中隔欠損、左上大静脈遺残に対し、心内修復術後の25歳男性。15歳時に CTI ablation施行された既往あり。拡大した冠静脈洞の小弯側では非常に速い頻度で irregularに興奮している部位があり、 CFAEが記録された。同部位を通電し、徐々に organizeされた regularな ATへ移行し、 DCで洞調律に戻った。半年後に AT/AFが再発した際には、右房内は比較的 regularな頻拍であったが、 CS小弯側では AF様の

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

irregularに興奮する部位があり、同部位の通電で ATは停止した。以後は再発なく経過している。【まとめ】心房中隔欠損では肺静脈隔離術が有効であることが多いが、より複雑な先天性心疾患では肺静脈以外にトリガーの起源、不整脈基質を持つことがあり、その場合には不整脈基質の modificationとして CFAEを標的とする通電がAFの抑制に有効である。

(Sat. Jul 10, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track3)

[II-PD05-3] The usefulness of ultra-high density electroanatomical mapping system on the ablation of epicardial accessory pathways

○鍋嶋 泰典[1], 連 翔太[1], 森 仁[2], 戸田 紘一[1], 小島 拓朗[1], 葭葉 茂樹[1], 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.埼玉医科大学国際医療センター 小児内科）

Keywords: Epicardial accessory pathway, Ultra-high density electroanatomical mapping, Atrio-ventricular dual chamber mapping

【背景】心外膜側副伝導路(Epi-AP)による房室回帰性頻拍(AVRT)は稀であるが、その診断・治療に苦慮することがある。 Ultra-high density electroanatomical mapping systemは副伝導路(AP)の局在同定にも用いられているが automatical annotationにより二腔にまたがる興奮伝播を同一 map上に描出すること(dual chamber mapping)が可能となった。
【方法】当院で Rhythmia HDx^{TM}を用いて治療を行った AVRT 64例中、電気生理学的に Epi-APが証明された5例(Epi群)と左房心内膜側 APを有する5例(Endo群)について、以下の項目を後方視的に比較検討した。1. APの逆伝導有効不応期(AP ERP)、2. 心室ペーシング中もしくは頻拍中の室房伝導時間、3. 最早期心房興奮部位における心房局所電位の CS電位に対する先行度。4. dual chamber mappingにおいて心室最終興奮部位から最早期左房興奮部位への伝導時間。それぞれの平均値を求め、群間差を検定した。
【結果】 Epi群は全て左房側に APを有し、頻拍中及び心室ペーシング中に CS内が最早期興奮部位であった。4例は CS musculature起源、1例は Marshall vein遺残起源と考えられた。 AP ERPおよび室房伝導時間は Epi/Endo群でそれぞれ278/308ms, 90.4/80.2msで有意差はなかった。最早期左房興奮部位の CS電位に対する先行度は Epi/Endo群で8.8/18.6msと Endo群が有意に長かった。 Epi群では dual chamber mappingで、心室の最終興奮部位から心房への伝導時間に平均9.7msのタイムラグを認め、 Endo群と鑑別が可能であった。
【結論】 APの伝導特性は心外膜側と心内膜側で差はなかった。心内膜側で局所の心室-心房伝導時間が長い場合、あるいは複数回通電に成功しない場合は心外膜側副伝導路を考え CS内を mappingする必要があり、その際に心内膜側からの dual chamber mappingは有用である。

(Sat. Jul 10, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track3)

[II-PD05-4] The Outcome of Radiofrequency Catheter Ablation for Septal Accessory Pathway

○青木 寿明, 森 雅啓, 藤崎 拓也, 橋本 和久, 松尾 久実代, 浅田 大, 石井 陽一郎, 高橋 邦彦, 萱谷 太 （大阪母子医療センター）

Keywords: WPW症候群, アブレーション, 小児

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

WPW症候群に対するカテーテルアブレーションの成績は向上しているが、中隔副伝導路に対するアブレーションでは複雑な解剖のため難渋する症例が存在すること、房室ブロックの合併症に注意を要するなどの問題点がある。高周波アブレーションでの中隔副伝導路に対する通電回数、成績、合併症について検討した。対象と方法：2014年から2020年までの6年間で WPW症候群に対して高周波アブレーションを行った症例を対象とした。複数副伝導路は除外した。中隔副伝導路とそれ以外の副伝導路で通電回数、急性成功、再発、合併症について比較した。結果 ５２例のうち中隔副伝導路は１８例、それ以外は３４例(左側２１例、右側１３例)。年齢、体重の中央値は中隔１２．５歳、４２ｋｇ、中隔以外９．５歳、２９ｋｇであった。症候性は中隔６３％、中隔以外６３％であった。急性成功率、再発率は中隔８８．８％、１１％、中隔以外９７％、９％であった。合併症は中隔以外で1例右脚ブロックを認めた。通電回数は中隔３回(１－３)、中隔以外５回(２－２６)であった。前中隔、中中隔、後中隔での通電回数はそれぞれ２．５回、２回、３．５回であった。(値は中央値、括弧内は第１・第３四分位数を示す)。中隔、中隔以外でいずれの検討項目は有意差を認めなかった。結語 中隔副伝導路に対する高周波アブレーションの成績は他の部位の副伝導路と差は認めず、房室ブロックの合併症は認めなかった。ただ困難な症例、房室ブロックの合併症が存在するため焼灼には細心の注意を払う必要がある。またクライオアブレーションの WPW症候群への適応拡大が待たれる。

(Sat. Jul 10, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track3)

[II-PD05-5] Delayed atrioventricular block after catheter cryoablation for atrioventricular nodal reentrant tachycardia

○寺師 英子, 福留 啓祐, 吉田 葉子, 鈴木 嗣敏, 中村 好秀 （大阪市立総合医療センター 小児不整脈科）

Keywords: クライオアブレーション, 房室結節回帰性頻拍, 房室ブロック

【背景】クライオアブレーション(Cryo)は冷却中に房室伝導障害が出現した場合、直ちに冷却を中止すれば房室伝導は回復するのが特徴とされている。報告はないものの、治療数時間後に遅発性に房室ブロック(AVB)を認める症例を我々は経験してきた。【目的】遅発性に房室伝導障害をきたした症例の全体像とリスク因子を検討する。【方法】2016年4月～2020年12月に当科で心形態異常のない房室結節回帰性頻拍(AVNRT)に対して施行した初回 Cryo 45例を対象とした。遅発性 AVBは治療終了後1時間～退院までに発症した AVBと定義し、発症時間・AVBの程度・転帰を調べた。セッション時患者特性(年齢・体重)、治療内容(冷却時間・位置)、電気生理学検査結果を遅発性 AVB群・非 AVB群で比較した。【結果】セッション時年齢中央値12(3～21)歳、体重40(13～72)kg、最終 Cryoからの経過観察期間は中央値974(99～1723)日。遅伝導路を順行し速伝導路を逆行する common type単独は28例だった。急性期成功は39/45例でそのうち6例が再発した。2例が Cryo直後から1度AVBを認め、1例は外来最終フォローアップまで残存し、１例は1か月後に PR時間正常化した。遅発性 AVB群は５例で、発症時間は術後4～12時間、 Wenckebach2度 AVB3例、2:1~3:1AVB2例。全例術翌日に1:1伝導に回復し、外来最終フォローアップ時の PR時間も正常だった。遅発性 AVB群5例と非 AVB群(急性期1度 AVB2症例を除く)38例で、総冷却時間、冷却部位、 Cryo前後での心房-His束間隔および順行性の房室結節有効不応期の変化に有意差はなかった。冷却中2度以上の AVBをきたした症例は AVB群で5/5(100%)、非 AVB群で17/38(42%)だった(p=0.015)。【考察】治療終了時に AVBを認めない症例でも治療終了の数時間後に AVBをきたす可能性があり注意を要する。冷却中の2度以上の AVBは遅発性 AVBのリスク因子である。今回経験した遅発性の AVB症例はすべて一過性で翌日には回復し、その後房室伝導障害は認めなかった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Panel Discussion

Panel Discussion06（ III-PD06）

Chair: Hideo Ohuchi（National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）
Chair: Toshihide Nakano（Fukuoka Children's Hospital, Japan）
Speaker/Commentator : David J Goldberg（ Perelman School of Medicine at the University of Pennsylvania/Children's Hospital of Philadelphia, USA）
Sun. Jul 11, 2021 10:00 AM - 12:10 PM Track6 (現地会場)

[III-PD06-1] Hemodynamics after Fontan surgery causes metabolic and endocrine disorder
Kiyotaka Takefuta （Department of Pediatrics, International University of Health and Welfare Narita Hospital, Japan）

[III-PD06-2] Increased amygdala volume after Fontan operation
Rie Sato （Department of Pediatrics Japan Community Health care Organization Kyushu Hospital, Japan）

[III-PD06-3] An investigation about the change of transpulmonary pressure gradient in the Fontan patients
Toshikatsu Tanaka （Department of Cardiology, Hyogo Prefectural Kobe Children's Hospital, Japan）

[III-PD06-4] Serum ammonia can predict Failed Fontan with high central venous pressure and cardiac output.
Hazumu Nagata （Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital, Japan）

[III-PD06-5] The biomarkers for Fontan Associated End Organ Dysfunction - potential of red blood cell and platelet distribution width-
Hirofumi Saiki （Department of Pediatrics, Iwate Medical University, Japan）

[III-PD06-6] Pulmonary vasodilator might increase systemic to pulmonary flow and improve exercise capacity in the patient with Fontan circulation
Yuki Iwaya （Department of Cardiology, Fukuoka Childeren's Hospital, Japan）

[III-PD06-7] Conduit stenosis ～ another pathway to the failing Fontan
Atsuko Kato （National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

[III-PD06-8] The use of lymphangiographic imaging and liver lymphatic embolization as a treatment for refractory PLE in Fontan patients
Takayuki Oyanagi （Department of Pediatrics, Keio University, Japan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Jul 11, 2021 10:00 AM - 12:10 PM Track6)

[III-PD06-1] Hemodynamics after Fontan surgery causes metabolic and endocrine disorder

Kiyotaka Takefuta （Department of Pediatrics, International University of Health and Welfare Narita Hospital, Japan）

Keywords: Fontan循環, 心不全, 栄養障害

【背景】中心静脈圧(CVP)上昇と低心拍出(CI)という Fontan心不全循環特性は、心不全ストレス反応とともに、全身の臓器障害、機能障害をもたらし、それがまた Fontan心不全循環を増悪させるという負のスパイラルを呈する。今回、これまであまり注目されていない、 Fontan循環における甲状腺機能低下、成長ホルモン分泌不全性(GHD)低身長，夜尿症、脳循環異常、ビタミン B1欠乏，低骨格筋量を伴うサルコペニア(Sarco)の発症に関し我々の知見を報告する。【方法と結果】 Fontan術後検査を行った６歳～27歳の計58名の患者で，血液検査，心血管エコー、心カテ、心臓 MRI，生体電気 Impedance分析， CPXのデータ解析を行った。1. 33%の患者に subclinical hypothyroidismを認め、 TSH上昇は CVPと有意な正の相関を示した。 subclinical hypothyroidism群では fT3が有意に低く、低 fT3は心室弛緩異常、低 CIと有意に関連していた。2. 低身長は29.6%に認められ、うち8.2%が GHDと診断され、一般有病率に比し約1000倍高かった。低身長群で CVPは有意に高く、 GHD群でその傾向が強く見られた。3. 夜尿症の頻度(29.4%)も一般的な罹病率(10%)を大きく上回り、発達障害との関連を認め、自然緩解率、年齢も遅延していた。4. 低 CIを下半身の血管抵抗上昇で、高 CVPを脳血管抵抗低下で代償する脳循環維持機転が働いていたが、脳循環順行脈波は低下し、反射波の増大を認めた。脳循環予備能は少なく、その低下は発達障害との関連が示唆された。5. ビタミン B1欠乏を22%に認め，いずれも女性であり、 CIが低い傾向にあった。6. 骨格筋指数が標準を下回る割合は67%であり，うち40%は握力低下を伴い Sarcoの診断基準を満たした． Sarco群の運動耐容能は健常人の41-69%で非 Sarco群より低値であった．【考察】 Fontan循環は多臓器にわたり障害をもたらし、 Fontan循環自体や生活の質の悪化をもたらす。全身の網羅的継続的機能評価と早期介入方法論の検討が必要である。

(Sun. Jul 11, 2021 10:00 AM - 12:10 PM Track6)

[III-PD06-2] Increased amygdala volume after Fontan operation

Rie Sato （Department of Pediatrics Japan Community Health care Organization Kyushu Hospital, Japan）

Keywords: フォンタン, 中枢神経, 発達

【目的】扁桃体は情動反応の処理と記憶において主要な役割を担う。 Fontan術後患者は、生後から長期入院による家族との愛着形成不良や侵襲を伴う定期的な検査・治療のため身体的・精神的ストレスにさらされており扁桃体に影響を与える可能性がある。 Fontan循環患者の扁桃体容積を健常小児と比較した。
【方法】 Fontan術後群40人と正常対照群30人において、脳磁気共鳴画像法を使用して扁桃体容積を測定した。冠状断像で扁桃体と側頭頸部が灰白質と同等の大きさに見える部位を同定し水平断における測定部位の目安とした。次に水平断で視索、大脳脚、中脳被蓋などをメルクマールとして扁桃体をトレースした。扁桃体はアーモンド状の構造であることから楕円球として計算し、左右和を扁桃体容積として算出した。また脳構造全体の指標として橋の容積も算出した。 Mann-WhitneyU検定により2群間比較した。
【結果】 2群間の年齢 [Fontan群 ：中央値9.1(7.3-14.2) 歳 vs 対照群 中央値9.9(5.9 -13.8)歳, P=0.208]と性別(Fontan群：女 17 vs 対照群：女 19, P=0.097)に有意差はなかった。 Fontan術後年数は中央値9.2(8.6—10.4)年であった。 Fontan群の扁桃体容積は対照群と比較して優位に大きかった。[Fontan群：中央値1082(701-2088)mm3 vs 対照群：中央値966(500-1480)mm^3, P＝0.021)。 一方で橋容積は、 Fontan群：中央値

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

7105(5062-8821)mm^3に対して、対照群：中央値7759(5589-10454)mm^3、 P＝0.075であり有意差はなかった。
【結論】健常児と比較し Fontan術後患者では扁桃体容積は増加していた。生後から Fontan循環に至るまでのストレスが扁桃体に影響を及ぼしている可能性がある。フォンタン術後の患者は他の先天性心疾患の患者と比較して、気分障害や不安障害が多いとの報告があり、脳の器質的変化が彼らの精神面に影響を及ぼしている可能性が示唆された。

(Sun. Jul 11, 2021 10:00 AM - 12:10 PM Track6)

[III-PD06-3] An investigation about the change of transpulmonary pressure gradient in the Fontan patients

Toshikatsu Tanaka （Department of Cardiology, Hyogo Prefectural Kobe Children's Hospital, Japan）
Keywords: Fontan, transpulmonary pressure gradient, 肺血管抵抗

【背景】フォンタン術後の肺循環の評価において肺血管抵(Rp)は重要であり、その遠隔期における変化についてはあまり知られていない。 Rpを Fick法を用いて計算するには肺動静脈の酸素飽和度が必要であるが、体肺側副動脈や右左短絡の影響によって正確な測定が困難なことや、酸素消費量が推定値であることなど、信頼性に問題がある。【目的】 TPGを Rpの代用として用い、フォンタン術後遠隔期における変化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、平均肺動脈圧(PA), 平均肺動脈楔入圧(PCW), PA-PCW(TPG) について、残存する最も古いカテデータ(C1)と直近のカテデータ(C2)を比較した。また、C2において TPG 6mmHg以上の症例の背景を調べた。【結果】対象となった症例は80例で、 C1の PAは5－19中央値11mmHg, PCWは1-13中央値6mmHg, TPGは平均4.8±2.0mmHg, C2はそれぞれ7-20(11), 4-12(7), 3.8±1.3mmHgであった。 C1と C2の比較では、 PAは有意差を認めず、 PCWは C2で有意に上昇し($p<0.01$)、TPGは C2で有意に低下していた($p<0.01$)。 C2において TPG 6mmHg以上の症例は7例あり、5例は PA13mmHg以下, PCWは比較的低値で good Fontanであったが、2例は PA15mmHg以上で重症心不全症例と PLE症例であった。【考察】フォンタン術後遠隔期には、肺動脈圧の変化はなく、肺動脈楔入圧が上昇することにより TPGが低下することが示された。心室の拡張能が低下することにより肺静脈圧が上昇するが、 V-V shuntや Fenestrationにより肺血流が減少する、心拍出量そのものが減少する、などの機序が働くことによって、肺動脈圧の上昇が抑えられているのではないかと推察する。【結語】フォンタン術後症例では遠隔期に TPGが低下する傾向がみられる。今後、 TPGが低下するメカニズム、 TPGの低下がみられる症例とみられないない症例の比較や予後との関連、治療介入の適応などについて検討する必要がある。

(Sun. Jul 11, 2021 10:00 AM - 12:10 PM Track6)

[III-PD06-4] Serum ammonia can predict Failed Fontan with high central venous pressure and cardiac output.

Hazumu Nagata （Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital, Japan）
Keywords: フォンタン, アンモニア, 高心拍出

【背景】高中心静脈圧/高心拍出型 Fontan循環は予後不良とされている。本研究の目的は、この病態を予測かつ、日常診療で簡便に評価可能なパラメータを明らかにすることである。【対象と方法】2011-2020年に九州大学病院成人先天性心疾患外来でフォローしている Fontan患者を対象とした。中心静脈圧＞15mmHgかつ心係数＞3L/min/m2を高中心静脈圧/高心拍出型 Fontan循環群と定義し、それ以外の患者群と比較検討した。また、多変

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

量解析を用いてその予測因子について検討した。【結果】147例(男性78例)が対象となり、年齢は26(18-48)歳でFontan手術から24(13-37)年が経過していた。主心室は左心室が68例(46%)であった。酸素飽和度は、94(60-99)%であった。心臓カテーテル所見は、 CVP 11(5-25)mmHg、 CI 2.5(1.2-14.3)L/min/m2、体血管抵抗18.8(1.74-48.6)Wood Unitであった。研究期間中に6(4%)例が死亡した。高中心静脈圧/高心拍出群はそれ以外と比較すると、体血管抵抗[7.04(1.74-18.6) vs 19.5(7.2-48.6) Wood Unit, p＜0.0001]、酸素飽和度 [86(68-93)vs 95(60-99) %, p＜0.0001]が有意に低く、血清アンモニア[94(63-197) vs 45(12-169) μ g/dL, p＜0.0001]は有意に高かった。名義ロジスティック解析では、血清アンモニア(OR 0.95, CI 0.92-0.98, p=0.0022)と酸素飽和度(OR 1.19, CI 1.02-1.39, p=0.026)が高中心静脈圧/高心拍出型 Fontan循環との関連がみられた。【結語】血清アンモニアを評価することで高中心静脈圧/高心拍出型 Fontan循環を予測しうることが示唆された。

(Sun. Jul 11, 2021 10:00 AM - 12:10 PM Track6)

[III-PD06-5] The biomarkers for Fontan Associated End Organ Dysfunction -potential of red blood cell and platelet distribution width-

Hirofumi Saiki （Department of Pediatrics, Iwate Medical University, Japan）
Keywords: フォンタン循環, 心不全, 肝障害

【背景】心不全では末梢臓器障害の一環として血液中の血球成分に影響があることが知られ、赤血球分布幅(RDW)は心不全マーカー、血小板分布幅(PDW)は微小血管閉塞性疾患との関連が指摘されている。フォンタン術後臓器障害は静脈うっ血という点で心不全と機序を同じくすることから、同様のホメオスタシスが活性化されている可能性がある。【対象と方法】心臓カテーテル検査を行ったフォンタン術後患者120名の検査入院時血液検査におけ RDW、 PDWと血行動態指標および心不全マーカーの関連を検討した。【結果】 RDWは HANP、 BNPと関連を示さなかったが、中心静脈圧(p=0.003)、肺動脈楔入圧(p＜0.001)、心拍出量(p=0.0081)と正相関を示し、フォンタン循環負荷を反映すると考えられた。 RDWは年齢と負相関を認めるが、年齢を調整しても線維化指標である P-III-P(p=0.0023)、4型コラーゲン7s (p=0.010)と正相関、成長ホルモン指標であるソマトメジンc(p=0.039)と負相関を認め、末梢臓器障害との密接な関連が示唆された。一方、 PDWは年齢や血行動態・線維化指標と独立していたが、肝線維化指標である Fib-4 index(p=0.002)、総ビリルビン(p=0.040)と正相関、アルブミン/IgG比(p=0.030)と負相関を認めた。興味深いことに PDWは肝静脈酸素飽和度(p=0.017)、血清マンガン値(p=0.014)と正相関、肝静脈楔入圧(p=0.013)と負相関を認めたことから、肝障害に伴う肝血流供給の動脈血化と門脈体循環短絡による門脈血シフトを反映すると考えられた。【結論】慢性期フォンタン循環において血球成分は臓器障害と並行して変化する。特に PDWは肝臓から分泌されるトロンボポエチンの変化に影響を受けている可能性があり、 FALDの生体指標としての役割が示唆された。

(Sun. Jul 11, 2021 10:00 AM - 12:10 PM Track6)

[III-PD06-6] Pulmonary vasodilator might increase systemic to pulmonary flow and improve exercise capacity in the patient with Fontan circulation

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Yuki Iwaya （Department of Cardiology, Fukuoka Childeren's Hospital, Japan）
Keywords: 肺血管拡張薬, Fontan, 体肺側副動脈

【背景】 Fontan(F)循環への肺血管拡張薬(PVD)使用は有効性が報告され、 Wuwanらの meta-analysis(2019Pulm circ)に代表されるように最大酸素摂取量(pVO2)増大から運動耐用能を改善することは間違いなさそうである。しかしこの血行動態的機序は必ずしも明らかではない。我々は CMRを用いて体肺短絡血流(SPCF)に着目し F循環での PVDの効果を検証した。
【方法】対象は5歳以上の F術後症例で2017年7月以降に CMRを2回以上施行し、間に外科的介入のなかった15例。内服群(P群)7例(初回 CMR時11±3.6歳)および非内服群(C群)8例(同14±3.8歳)に分け、 CMRおよびCPX指標を比較した。 SPCF流量は2通りの方法で計測した(SPCF1=大動脈血流量-(上大静脈+下大静脈血流量(Qs))、 SPCF2=左右肺静脈血流量(Qp)-左右肺動脈血流量)。肺血流量(Qp)は左右肺静脈血流量の和とし、SPCF1と2それぞれが大動脈血流(Ao)と Qpに占める割合を算出・比較した。
【結果】初回有意差なしだが2回目で SPCF1(0.82 vs 0.38 L/min/m^2)および SPCF2(0.82 vs 0.33 L/min/m^2), SPCF2/Ao(23 vs 12%), SPCF2/Qp(23 vs 13%), Qp/Qs(1.29 vs 1.13)は P群で有意に高値であった。 SPCF関連指標の変化は SPCF2(+0.25 vs -0.06 L/min/m^2 p=0.13)等 P群で増加、 C群で不変ないし減少傾向を示した。P群を初回 CMR後 PVD開始3例と長期内服4例に分け、変化を比較すると Qp/Qs(-0.04 vs +0.17 p=0.03), SPCF2/Ao(-2 vs +12% p=0.03)と長期内服4例で増加が顕著であった。2回目 CMR時点での年齢/性別補正 pVO_2 (75 vs 54 % ofN), pVO_2/peak HR(0.20 vs 0.13ml/kg/min/stroke)は P群で有意に高く, pVO_2/peakHRは Qpと強い相関を示した(R^2=0.60)。
【考察】 PVDは SPCFを増加させ、運動時に並列循環成分として単位時間あたりの左房への還流を増大させることで1回拍出量増加に寄与していると推測される。
【結論】 PVDは F循環において SPCFを増大せしめ運動耐用能を改善させている可能性がある。

(Sun. Jul 11, 2021 10:00 AM - 12:10 PM Track6)

[III-PD06-7] Conduit stenosis ～ another pathway to the failing Fontan

Atsuko Kato （National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）
Keywords: フォンタン術後合併症, 導管狭窄, FALD

【背景】単心室症に対するフォンタン術後の患者の長期予後が改善する中、人工導管が狭窄をきたす症例が散見されるようになってきた。当院では5年ごとにカテーテル検査を行なっているが、その中で導管狭窄を来した症例の背景、形態的な特徴や狭窄の全身に対する影響を明らかにすることを目的とした。【方法】当院で2010年から2021年1月までにカテーテル 検査を受けた心外導管(EC)を使用したフォンタン術後の15歳以上の患者で、 ECに何らかの狭窄を認め、臨床的に治療適応があると考えられた14人のカルテより経過や検査データなどを抽出し、後方視的に検討した。【結果】男女比は11：3で、 apicocaval juxtapositionは5例(36%)に認めた。ECフォンタン術は3歳(1-19歳)、身長98±28cm、体重15±10kgの時に、 ECサイズは16mm 4例、18mm 9例、20mm 1例で開窓術は6例(43%)で行われていた。カテーテル検査時年齢は21±6歳、身長160±9cm、体重52±12kgであった。 IVC圧は11±3mmHgで SVCとの圧較差は1mmHg(-1-4mmHg)であった。 IVCからのコントラストエコーは10例(71%)で陽性だった。造影にて ECの最小径は8.8±2.2mm、最大径は14.7±2.9mmに対し IVCは23.7±4.9mmと拡大を認めた。導管の角度は151±12°(正面)、143±18°(側面)とカーブを描いていた。運動負荷試験の VO2は23.3±5.3mL/kg/minで、ピーク時の SpO2は85±4%と低下していた。 Forn' s index, APRIはそれぞれ4.9±2.3、0.7±0.3であった。抗血小板薬は13例、抗凝固薬は3例で内服されていた。蛋白漏出性胃腸症を2例、肝内腫瘍を1例に認めた。【まとめ】 EC狭窄は男性に多く、フォンタン15年目前後で、開窓術や曲線を起点に狭窄をきたしていた。 IVC圧や狭窄前後の圧較差は小さいものの、運動耐容能の低下や酸素飽和度低下を

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

認めたり、肝線維化マーカーの異常や心外合併症を来している症例も認めた。今後 EC狭窄をきたすリスク因子や治療についてさらなる研究を進めたい。

(Sun. Jul 11, 2021 10:00 AM - 12:10 PM Track6)

[III-PD06-8] The use of lymphangiographic imaging and liver lymphatic embolization as a treatment for refractory PLE in Fontan patients

Takayuki Oyanagi （Department of Pediatrics, Keio University, Japan）
Keywords: タンパク漏出性胃腸症, 肝内リンパ瘻, フォンタン術後

【緒言】タンパク漏出性胃腸症(PLE)は, Fontan術(以下 F術)後の合併症として知られている. PLEは難治性, 予後不良の場合が多く, 頻回の輸血のため QOLも低下する. 2017年に Itkinらが肝臓から腸管内へ流出するリンパ瘻を塞栓することで PLEの改善が得られた症例を報告した. 今回, F術後の難治性 PLE 2例に同様の治療を適応した経験を報告する. 【対象】2020-2021年に当院で肝内リンパ瘻塞栓術を行った2例. 【方法】全身麻酔下に経皮的に肝臓内グリソン鞘を22G PTBD針で穿刺. ウログラフィンを用いてリンパ流を造影後, インジゴカルミン色素液を注入した. 十二指腸に挿入した内視鏡により色素の腸管内への流出を確認することでリンパ瘻を確定診断し, 同部位より NBCAを注入して塞栓した. 【症例1】13歳女児. 単心室, 肺動脈閉鎖, 内臓逆位に対して3歳時に F術(開窓なし)が行われた. 12歳時に PLEを発症し, 週1回の入院, アルブミン補充療法を要した. PLE発症時の CVP 9mmHg, SpO2 90%で, リンパ静脈吻合が行われたが無効だった. 13歳時にリンパ塞栓術が実施され, 半年間アルブミン(Alb)値は3.5g/dl以上を維持した. その後 Alb値の緩やかな低下を認めているが, 月1回の補充で維持されている. 【症例2】27歳女性. 三尖弁閉鎖症に対して1歳時に F術(開窓あり)が行われた. 11歳時に PLEを発症し, 19歳より budesonide依存性となった. 半年前より入院を継続し週に数回 Alb輸血が必要となった. 入院時の CVP は 12mmHg, SpO2は 90%. リンパ塞栓術後2週間で, Alb値は3.5g/dl前後を維持し, 輸血不要となった. 【考察】高濃度のタンパク質を含む肝臓から腸管へのリンパ瘻は, F術後の難治性 PLEの主因と考えられる. 同部位の塞栓術は少なくとも短期的には Alb値の維持に繋がり, QOLの改善に貢献する. 今後, 長期予後についても観察していく.【結論】難治性 PLEに対する肝内リンパ瘻塞栓は, 短期的に有意な効果を示した.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Panel Discussion

Panel Discussion07（ III-PD07）

座長:太田 邦雄（金沢大学附属病院 小児科）
座長:三谷 義英（三重大学医学部 小児科）
ディスカッサント:岩本 眞理（済生会横浜市東部病院 こどもセンター）
ディスカッサント:鮎沢 衛（日本大学医学部 小児科）
Sun. Jul 11, 2021 1:40 PM - 3:10 PM Track6 (現地会場)

[III-PD07-1] Impact of the Basic Laws on Measures for Cardiovascular Diseases and for Child and Maternal Health and Child Development on the school heart screening

○三谷 義英 （三重大学医学部 小児科）

[III-PD07-2] A data management system for comprehensive evaluation of school medical examination

○鈴木 博 （新潟大学医歯学総合病院 魚沼地域医療教育センター）

[III-PD07-3] Deep Learning-based Analysis of Electrocardiogram for Mass Screening in School-age Children

○鳥羽 修平[1], 三谷 義英[2], 杉谷 侑亮[3], 大橋 啓之[2], 澤田 博文[2], 淀谷 典子[2], 大槻 祥一郎[2], 山崎 誉斗[1], 梅津 健太郎[1] （1.三重大学大学院医学系研究科 胸部心臓血管外科, 2.三重大学大学院医学系研究科 小児科学分野, 3.三重大学医学部附属病院 臨床工学部）

[III-PD07-4] Present status and future prospects of screening examinations for preventing lifestyle-related disease in children.

○宮崎 あゆみ[1], 小栗 絢子[2], 市村 昇悦[3], 五十嵐 登[4], 村上 美也子[5], 青木 真智子[6] （1.JCHO高岡ふしき病院 小児科, 2.小栗小児科医院, 3.しむら小児科クリニック, 4.富山県立中央病院 小児科, 5.むらかみ小児科アレルギークリニック, 6.青木内科循環器科小児科クリニック）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Jul 11, 2021 1:40 PM - 3:10 PM Track6)

[III-PD07-1] Impact of the Basic Laws on Measures for Cardiovascular Diseases and for Child and Maternal Health and Child Development on the school heart screening

○三谷 義英 （三重大学医学部 小児科）

学校心臓検診は、その始まりからは60年以上の歴史があるとされる。学校保健法施行規則の改定により、1995年から現在の小中高校１年生全員に心電図を含む心臓検診が開始された。その後のガイドラインの整備の後に、2016年の学校心臓検診のガイドライン(日本循環器学会、日本小児循環器学会合同)が整備された。現在の学校心臓検診の目的は、小児心疾患の早期発見と管理指導、心臓性突然死の予防が挙げられ、 QT延長症候群、心筋疾患、肺動脈性肺高血圧等の個々の疾患について、その有用性が報告されてきた。しかし、本邦において心電図の判読の標準化、均てん化が課題とされる。海外でもその若年アスリートの心臓性突然死の予防効果が注目はされているが、人的リソース、費用対効果の課題も指摘されてきた。2018年12月に、脳卒中・循環器病対策基本法、成育基本法が成立し、2019年12月に施行、2020年10月と2021年2月にそれぞれの基本計画、基本的な方針が発表された。2021年3月に脳卒中と循環器病克服第二次５カ年計画が発表された。それらの中で、学校検診による先天性心疾患、心臓性突然死を来す疾患(心筋症、不整脈)などの小児循環器疾患の早期発見と管理に加えて、成人病予防、家族性高コレステロール血症の管理が明記された。義務教育の段階からの生活習慣病管理、蘇生教育などの普及啓発が重要とされた。さらに成人病リスク、小児心疾患の成人へのスムーズな移行による管理が強調された。さらに、研究領域では、学校検診データのデータベース化と縦断的リンケージ、深層学習の応用について言及された。今後、生活習慣管理など０次予防、早期のリスク管理など一次予防、早期治療など２次予防、再発防止、後遺症治療の３次予防、その次の蘇生対策など、検診、学校教育、成人移行とデータ研究が重要な課題と思われる。新しい基本計画から、現在の課題を模索したい。

(Sun. Jul 11, 2021 1:40 PM - 3:10 PM Track6)

[III-PD07-2] A data management system for comprehensive evaluation of school medical examination

○鈴木 博 （新潟大学医歯学総合病院 魚沼地域医療教育センター）

Keywords: 学校心臓検診, 小児生活習慣病予防健診, 学校検診

【背景】日本の学校検診は心臓検診を初め、学校検尿、小児生活習慣病予防検診などがあり、世界に類をみないシステムである。検診情報の統合と経年的評価は精度と有益性の向上に繋がるが、各検診は独立して行われ、経年的評価もほとんどされていない。今回、我々は南魚沼市と共同で、健診・検診情報を統合したデータ管理システムを構築し、包括的、経年的評価を可能にしたので報告する。【対象・方法】対象者は本研究に同意を得た南魚沼市立小・中学校の児童生徒。対象データ項目は a)学校心臓検診、 b)学校検尿、 c)貧血・生活習慣病検診、 d)体格情報、とした。実施対象は、 a)学校心臓検診は小1、小4、中1の全員、 b)学校検尿は全学年の全員、 c) 貧血・生活習慣病検診は中１の全員と中2、中3の希望者である。学校心臓検診では問診と12誘導心電図を実施している。他に内科健診で診察と問診を全学年全員に実施している。収集した情報は、南魚沼市保有のパソコンに取り込み、統合した。問診と身体所見の情報は数値化して電子化した。心電図波形は医用波形情報として専用ソフトで、また他の検診情報は数値データとして表計算ソフトで管理した。構築したデータベースは同市の学校保健担当医師など同市が許可した者のみが閲覧可能とした。【結果・考察】対象者ほぼ全員の同意を得られた。ベースライン調査として横断的検討を行い、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。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った。今後、さらに貧血・生活習慣

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

病検診と心臓検診のデータ統合や各個人データの経年比較の有用性を検討する方針である。将来的には、構築したデータベースを基にした A I判定や成人期の検診や診療への学校検診情報の活用が目標である。我々のこれまでの経験に加えて、これらの目標を達成するための課題について述べる。

(Sun. Jul 11, 2021 1:40 PM - 3:10 PM Track6)

[III-PD07-3] Deep Learning-based Analysis of Electrocardiogram for Mass Screening in School-age Children

○鳥羽 修平[1], 三谷 義英[2], 杉谷 侑亮[3], 大橋 啓之[2], 澤田 博文[2], 淀谷 典子[2], 大槻 祥一郎[2], 山崎 誉斗[1], 梅津 健太郎[1]
（1.三重大学大学院医学系研究科 胸部心臓血管外科, 2.三重大学大学院医学系研究科 小児科学分野, 3.三重大学医学部附属病院 臨床工学部）
Keywords: 学校心臓検診, 心電図, 人工知能

【背景】本邦では学校心臓検診として毎年小中高校生に12誘導心電図が施行されており、不整脈や肺高血圧症のスクリーニングにおける有用性が示されているが、専門的な判読を要するため判読のコストと均質化が課題である。我々は従来の信号処理技術と deep learningを組み合わせることにより、学校心臓検診心電図を判読する人工知能を開発した。
【方法】2003年1月から2006年12月に当院で12誘導心電図を施行された6-18歳の患者を対象とし、うち83%をtraining群と、17%を test群とした。12誘導心電図がガイドライン上の所見 Aまたは Bに該当する(異常抽出群)かどうか、小児循環器専門医3名により評価した。人工知能(Deep learning)と信号処理(フーリエ変換等)を組み合わせた12誘導心電図判読モデルを作成し、 training群を用いて学習させた。 Test群における異常の有無の正診率を、従来の心電計の自動判読の正診率と比較した。
【結果】対象は1062名(12誘導心電図1942件)で，年齢中央値11歳(IQR 8-14)，男児56%であった。519件(28%)の心電図が異常を有した。 Test群の心電図310件のうち84件(27%)が異常を有した。異常の有無の診断について、我々のモデルの AUCは0.87で、最高正診率(85%)は従来の心電計の自動判読によるもの(50%)よりも有意に高かった(*P*<.001, McNemar検定)。
【結論】Deep learningと信号処理を組み合わせることで，学校心臓検診心電図の自動判読が可能と考えた。

(Sun. Jul 11, 2021 1:40 PM - 3:10 PM Track6)

[III-PD07-4] Present status and future prospects of screening examinations for preventing lifestyle-related disease in children.

○宮崎 あゆみ[1], 小栗 絢子[2], 市村 昇悦[3], 五十嵐 登[4], 村上 美也子[5], 青木 真智子[6] （1.JCHO高岡ふしき病院 小児科, 2.小栗小児科医院, 3.しむら小児科クリニック, 4.富山県立中央病院 小児科, 5.むらかみ小児科アレルギークリニック, 6.青木内科循環器科小児科クリニック）
Keywords: 小児生活習慣病予防健診, ユニバーサルスクリーニング, パーソナルヘルスレコード

【背景、目的】高度経済成長期の肥満児急増を危惧して各地で始まった小児生活習慣病予防健診は、昨今の肥満児割合低下傾向に一定の役割を果たしているとともに、各種疾患の早期スクリーニングの機会ともなるため、現状を把握した上で全国一律実施への展望を考察する。【方法】高岡市小児生活習慣病予防健診のデータ解析によりその効用を検証し、2019年に全国815郡市区医師会を対象に行った健診実態調査結果を踏まえ、健診の意義や

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

全国実施へ向けての課題を検討した。【結果】2019年度の高岡市健診受診者は小4、中1の2,369名(91.6%)であり、167名(7.0%)が精査対象となった。うち104名(62.3%)が二次検診を受診し、小児メタボリックシンドローム11名、予備軍27名、家族性高コレステロール血症(FH)4名等が介入、治療対象となった。当健診では、2006年以降10年間は肥満児、高コレステロール児割合の低下傾向が認められていたが、近年は全国同様に肥満児割合が増加傾向に転じており、コロナ禍でさらなる増悪がみられている。全国の健診実態調査では、回答のあった492医師会のうち127医師会(24.8%)の地元で健診が行われており、その多くが市区町村主催であった。健診対象は特定学年ほぼ全員が5割、肥満児のみが2割であった。実施項目や抽出基準は多岐にわたっていた。【考察】小児生活習慣病予防健診では肥満児等への介入効果に加え、 FH等のユニバーサルスクリーニング効果が認められた。後者のスクリーニングは欧米数カ国ではすでに小児に推奨、一部実施されている。全国調査では健診実施率は未だ低く形式も様々であり、全国一律実施のためには、今ある情報を共有した上で健診のあり方へのコンセンサスを築くことから始める必要がある。今般成立した成育基本法、循環器疾患対策基本法の理念を礎に全国での健診が実現し、小児期から成人期への切れ目ないパーソナルヘルスレコードが構築されるようになることを期待したい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

多領域シンポジウム

多領域シンポジウム01（ III-TRS01）
先天性心疾患と共に成長発達する小児と家族

座長:笹川 みちる（国立循環器病研究センター看護部）
座長:檜垣 高史（愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学講座）
Sun. Jul 11, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track3 (Web開催会場)

[III-TRS01-1] Child and Family Development
○榎本 淳子[1,2] （1.東洋大学, 2.千葉県循環器病センター）

[III-TRS01-2] Investigation concerning unplanned hospital readmissions of children with congenital heart disease
○豊島 めぐみ[1,2], 久山 かおる[3], 早川 りか[3], 豊島 美樹[4], 小澤 秀登[5], 江原 英治[6], 西垣 恭一[5]（1.武庫川女子大学大学院 看護学研究科 博士後期課程, 2.梅花女子大学 看護保健学部 看護学科, 3.武庫川女子大学大学院 看護学研究科, 4.大阪市立総合医療センター 看護部, 5.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, 6.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）

[III-TRS01-3] Coordinate appropriate environment for child development with congenital heart disease in early childhood
○小柴 梨恵 （千葉大学大学院看護学研究科 博士後期課程）

[III-TRS01-4] Support for children with congenital heart disease in school age
○丸山 里奈 （榊原記念病院 小児循環器科）

[III-TRS01-5] Social support and resilience of adolescents with congenital heart disease
○仁尾 かおり （三重大学大学院医学系研究科 看護学専攻）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Jul 11, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track3)

[III-TRS01-1] Child and Family Development

○榎本 淳子[1,2] （1.東洋大学, 2.千葉県循環器病センター）

Keywords: 先天性心疾患, 発達, 社会的文脈

人の発達は、共通してみられる順序性(発達段階)がある一方で、個々に異なる特徴を持っている。こういった個人差が、生物学的要因(遺伝、気質など)や環境的要因(家庭、仲間、地域社会など)からどのように影響を受けて生じたのかについて、発達心理学では長く関心が寄せられてきた。特定のコホートを長期に追跡した縦断調査や双子を対象とした遺伝に関わる調査等、特に人の精神障害や問題行動をもたらす背景要因が検討されている。現在まで、その要因の全貌は解明されていないが、個人差は、生物学的要因と子どもを取り巻く環境的要因が時間軸を含んで複雑に絡み合い、相互作用をしながら出現すると考えられている。 個人差は危機的状況おいて顕著に現れることが知られている。例えば幼少期に虐待を受けた子どもは、その後の人格形成に大きな影響を及ぼすと考えられるが、子どもによってはほとんど影響を受けずに健やかな発達を辿る場合がある。危機的状況となり得る虐待からもたらされる帰着点は、その子どもが持つ生物学的、環境的要因と相互に作用し、決してひとつではない。多様な帰着点へのパターンは、虐待発生に至るリスク因子(親の被虐待経験、子どもの育てにくさなど)、それらを和らげる防御因子(有効な周囲の手助けなど)にも左右され、さらに発達の道筋に影響を及ぼす文化や時代的要因によっても変化していく。 先天性心疾患の子どもにとって疾患は、発達の生物学的要因のひとつとなろう。そうなると「疾患」は、他の要因と絡み合いながら、子どもの発達の道筋に影響を及ぼすことになる。疾患の影響の強弱を含めて子どもが辿る道筋は、いくつものパターンが存在することになる。ひとつの要因は、それがポジティブにもネガティブにも作用する。子どもを取り巻く状況の何がリスク因子であり、防御因子となるのか、様々な可能性を思慮した上で、一人一人の成長への道筋を支援をしていくことが望まれる。

(Sun. Jul 11, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track3)

[III-TRS01-2] Investigation concerning unplanned hospital readmissions of children with congenital heart disease

○豊島 めぐみ[1,2], 久山 かおる[3], 早川 りか[3], 豊島 美樹[4], 小澤 秀登[5], 江原 英治[6], 西垣 恭一[5] （1.武庫川女子大学大学院 看護学研究科 博士後期課程, 2.梅花女子大学 看護保健学部 看護学科, 3.武庫川女子大学大学院 看護学研究科, 4.大阪市立総合医療センター 看護部, 5.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, 6.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）

Keywords: 先天性心疾患児, 計画外入院, 実態

【背景】在宅療法を含めた治療技術の向上により先天性心疾患(CHD)児は自宅で過ごす機会が増えている。しかし、在宅養育中の CHD児はしばしば計画外の入院を必要とし、この計画外入院の実態を明らかにすることは、症状の増悪を未然に防ぎ入院期間全体の短縮に寄与できる可能性がある。【目的】 CHD児において計画外入院を要した症例数や年齢、その原因など実態を明らかにする。【対象と方法】 A病院で2015～2019年の間に入院歴のある18歳以下の CHD児を対象とし後方視的に検討した。【結果】入院を必要とした CHD児は2,289例であり、その中で、計画外入院を要した症例は837例36.6%であった。年齢の中央値は1(0-4)歳であり、乳児が最も多く、316例37.8%であった。入院時の体重は8.4(3.8-12.1)kg、症例毎に標準体重と比べ－1.0(－2.0-0.0)SDであった。主病名は心室中隔欠損症167例20.0%、両大血管右室起始症158例18.9%の順に多かった。染色体異常を合併している症例は275例32.9%であった。計画外入院の主な原因は気管支炎151例18.0%、肺炎75例9.0%などの呼吸器合併症であった。入院日数は10(6-21)日、入院時の BNP60.9(22.6-382.5)pg/ml、 WBC11.2(8.1-15.4)×10^3ul、 CRP0.93(0.04-3.79)mg/dl、 TP6.8(6.1-7.3)mg/dl、 ALB4.0(3.6-4.3)mg/dlであった。在宅における医療的ケアの状況は酸素療法403例48.1%、経管栄養法199例23.8%、人工呼吸器療法77例9.2%で

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

あった。【考察】計画外入院を要した CHD児は乳児が多く、主な原因が呼吸器合併症であり、医療的ケアの状況から、 CHDに伴う肺血流増加・減少といった肺循環の障害に加え呼吸循環の未発達さや脆弱性による影響が出やすいと考えられた。さらに疾患別の特徴や在宅の生活を明らかにし、計画外入院を未然に防ぐ循環呼吸ケアや合併症、成長発達に関する支援を検討していく。【結論】入院を必要とした CHD児の36.6%で計画外入院を要し、その主な原因は呼吸器合併症であった。

(Sun. Jul 11, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track3)

[III-TRS01-3] Coordinate appropriate environment for child development with congenital heart disease in early childhood

○小柴 梨恵 （千葉大学大学院看護学研究科 博士後期課程）
Keywords: 先天性心疾患, 幼児期, 就園

先天性心疾患児の多くが幼児期までに心内修復術を終えることができ、複雑心奇形のケースの QOLも向上してきている。幼児期は、家庭が中心だった生活から徐々に、家族以外の他者、同年代の仲間へと社会が広がっていく時期に入る。そのひとつでもあり、大きなステップが就園である。 疾患を抱えていても、多くの子どもたちが保育園・幼稚園への入園の機会を得ているが、医療依存度が高いケースは入園するのに課題が多い。心疾患の子どもにおいても、特に心内修復術に至っていないケース、在宅酸素を使用しているケース、発達に不安があるケースは、家族も悩んでいる現状がある。疾患を持つ幼児期の子どもと家族の状況や抱いている不安を理解し、地域生活で子どもの育ちを支える環境の選択肢について、情報と知識を合わせながら、支援を考えていく必要がある。 在宅酸素を使用しているケースの加配看護師として、幼児期の子どもの就園・集団生活にかかわったことから、保育活動、子ども同士の関わりが、幼児期の子ども、疾患を持つ子ども、そしてその家族にどのような経験をもたらす機会であるか紹介し、幼児期にある心疾患を持つ子どもと家族の支援を考えたい。

(Sun. Jul 11, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track3)

[III-TRS01-4] Support for children with congenital heart disease in school age

○丸山 里奈 （榊原記念病院 小児循環器科）
Keywords: 子ども療養支援士, 学童期, 心理社会的支援

当院は循環器専門病院であり、全国から先天性心疾患を抱える患児が集まり、連日検査・手術が行われている。子ども療養支援士は、医療チームの一員として、治癒的遊び・プレパレーション・処置中のサポート等、療養生活を送る子ども・家族への心理社会的支援に特化した活動を行っている。今回は、日々の患児との関わりの中から、学童期の児への支援を中心に紹介する。
入院してくる学童期の児は、生後間もなくから治療が始まり、久しぶりの入院となったケース、小学校入学とともに疾患が判明したケース、病状が悪化して入院となったケースなど様々である。それぞれに物語があり、児本人やご家族の思いに寄り添った支援が求められる。
学童期は発達段階的にも好奇心が増し、もっと知りたい、やってみたいという気持ちが出てくると同時に、他者との違いにも意識が向くようになる時期でもあり、「どうして自分だけ病気なのか」「なぜ今、この手術をやらないといけないのか」などの戸惑いや悩みが出てくる児が多いと感じている。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

心疾患とは一生の付き合いとなっていくため、児本人が疾患や身体のことを自分の事として捉えられるようになることは大切な一歩である。
入院中の心理社会的支援を通して、疾患や治療への理解を深めること、何より児が頑張った自分自身を誇りに思えるきっかけとなることが今後の自立や成人への移行に向けても重要だと考え、学童期以降の児へは特に退院前の振り返りには重きを置いている。
子どもが主体となって治療に臨めるように、また療養中であってもその子らしく成長・発達できるようにするためには、多職種がそれぞれの専門性を発揮し協働することが不可欠である。
本シンポジウムでは、子ども療養支援士による入院中の学童期の児への様々な関わりについて紹介するとともに、疾患とともに成長していく子ども・家族を中心に据えた、その力を引き出せるような支援について皆様とともに考えていきたい。

(Sun. Jul 11, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track3)

[III-TRS01-5] Social support and resilience of adolescents with congenital heart disease

○仁尾 かおり （三重大学大学院医学系研究科 看護学専攻）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

多領域シンポジウム

多領域シンポジウム02（ III-TRS02）

移行支援における各専門職の役割

座長:森貞 敦子（倉敷中央病院 看護部）

座長:中矢代 真美（沖縄県病院事業局）

Sun. Jul 11, 2021 1:40 PM - 3:10 PM Track2 (Web開催会場)

[III-TRS02-1] Interprofessional support for transitional care of children with congenital heart disease.

○三輪 富士代 （福岡市立こども病院 看護部）

[III-TRS02-2] The role of physiotherapists in transitional care for patients with congenital heart disease

○髙橋 和恵[1], 堀 健太郎[1,2], 嘉川 忠博[2], 矢崎 諭[1,2] （1.日本心臓血圧振興会附属 榊原記念病院 リハビリテーション科, 2.日本心臓血圧振興会附属 榊原記念病院 小児循環器科）

[III-TRS02-3] Commitment of dietitian to transition support

○田中 紀子[1], 小野 晋[2], 高増 哲也[3] （1.神奈川県立こども医療センター 医療技術部 栄養管理科, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 3.神奈川県立こども医療センター アレルギー科）

[III-TRS02-4] Positioning of the Transitional Medical Support Center in the transition of children with congenital heart disease

○檜垣 高史[1,2,3], 赤澤 祐介[2,4], 高田 秀実[2,3], 太田 雅明[2,3], 千阪 俊行[3], 森谷 友造[2,3], 田代 良[1,2], 宮田 豊寿[1,2], 渡部 竜助[3], 打田 俊司[2,5], 小出 沙由紀[2,6] （1.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学, 2.愛媛大学医学部付属病院 移行期・成人先天性心疾患センター, 3.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学, 4.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, 5.愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科, 6.愛媛大学大学院看護学科 実践看護学）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Jul 11, 2021 1:40 PM - 3:10 PM Track2)

[III-TRS02-1] Interprofessional support for transitional care of children with congenital heart disease.

○三輪 富士代 （福岡市立こども病院 看護部）

Keywords: 先天性心疾患, 成人移行支援, 多職種協働

成人への移行(transition)とは、小児中心型医療から成人中心型医療への診療科の転科（ transfer）を含む一連の過程を示すものである。先天性心疾患患児の移行支援では、疾患とともに生活していくための自己管理ができるよう、症状コントロールや服薬管理、学校生活や職業選択など様々な側面を配慮した教育的関わりが重要となる。また、発達段階に応じた個別の関わりや、多職種による早期からの段階的支援の必要性も言われている。当院では、2014年から医師、看護師、薬剤師、 MSWなどの多職種で、先天性心疾患患児の移行支援に関する話し合いを開始し、2015年より、支援外来（たけのこ外来）を開設した。これまで、患児を対象として“自分の病気の認識”に関する調査を行い、医療者、患児用のチェックリスト、準備段階に視聴するセルフケアに関連したDVD、移行支援クリニカルパスなどを作成してきた。現在、外来では、重症度、年齢や発達に応じて、支援プログラムを段階的に提供している。これらは、現場スタッフの移行支援に対する理解と専門的スキル、熱意が基盤にあり、試行錯誤しながら行われてきた。このような機能を、その質を担保しながら継続していくためには、管理的なサポートが重要と考えるが、課題も多くある。その一つは、移行支援に関わる人材の育成と確保である。また、現在の支援を評価し、早期から多職種で関わるための見直しも必要である。さらに、病棟と外来などの部署間、医師や看護職だけではないその他の職種間、移行先などとの施設間で“協働”していくことについての課題が大きい。このような支援の実際を踏まえ、本シンポジウムでは、先天性心疾患患児の成人移行支援について、看護管理者として何ができるのか、多職種で連携・協働するために必要なことは何か、改めて考えてみたい。

(Sun. Jul 11, 2021 1:40 PM - 3:10 PM Track2)

[III-TRS02-2] The role of physiotherapists in transitional care for patients with congenital heart disease

○髙橋 和恵[1], 堀 健太郎[1,2], 嘉川 忠博[2], 矢崎 諭[1,2] （1.日本心臓血圧振興会附属 榊原記念病院 リハビリテーション科, 2.日本心臓血圧振興会附属 榊原記念病院 小児循環器科）

Keywords: 移行医療, 運動制限, 身体機能

近年、先天性心疾患(CHD)の治療技術の発展により、95%が成人期を迎え、成人患者数が小児患者数を上回ることが予測されている。成人期へ移行した先天性心疾患(ACHD)患者の増加に伴い、「 CHD患者の成人への移行に関する提言」が作成され、「多職種で構成される専門ﾁｰﾑによる横断的診療体制の確立が必要である」と勧告している。
移行医療における理学療法士の役割は、身体機能や運動耐容能を向上させ、精神・身体的な発達を促し、生活の質(QOL)を改善し、社会的な自立を促すことである。しかしながら、 ACHD患者の多様な疾患背景ゆえに、運動に関する EBMが確立されていないのが現状である。 CHD患者は、幼少期からの運動制限や身体機能低下により劣等感を抱くことも多く、身体的制限が、精神的な成長発達に影響を及ぼすことが知られている。また、身体機能の低下が、社会的な自立を妨げ、 QOL低下をきたすことも予想される。
当院では、小児から成人に至るすべての心疾患患者のﾘﾊﾋﾞﾘﾃｰｼｮﾝ(以下ﾘﾊﾋﾞﾘ)を実施している。幼少期における運動制限は、「激しい運動、ﾏﾗｿﾝやﾌﾟｰﾙは禁止」というような、どこまでの範囲を激しいとするかは、受け手の解釈の違いによる影響を受け、過度に運動制限をしている症例を経験することが少なくない。それゆえ、手術が必要な ACHD患者は、術前より身体機能低下を認め、運動に消極的な患者も多く、術後ﾘﾊﾋﾞﾘに難渋するｹｰｽが散見

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

される。ﾖｰﾛｯﾊﾟのｽﾃｰﾄﾒﾝﾄでは、身体活動を制限するよりはむしろ奨励し、幼少期より適切な身体活動量を保つことは、健康を維持する上での利点となる事が明示されている。したがって、個々のﾘｽｸを考慮した身体活動量を維持するための指導が必要とされている。
本ｼﾝﾎﾟｼﾞｳﾑでは、当院の ACHD患者の身体的特徴や身体機能、また、社会的背景における問題点と今後の課題について理学療法士の視点から提示する。

(Sun. Jul 11, 2021 1:40 PM - 3:10 PM Track2)

[III-TRS02-3] Commitment of dietitian to transition support

○田中 紀子[1], 小野 晋[2], 高増 哲也[3] （1.神奈川県立こども医療センター 医療技術部 栄養管理科, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 3.神奈川県立こども医療センター アレルギー科）
Keywords: 栄養療法, 移行支援, 情報共有

先天性心疾患は、心血管系の発生過程において構造異常が生じ、出生後の血行動態が異常となる疾患群であり、発生頻度は全出生の約１％である。心不全やチアノーゼなどの症状をきたしやすいが、特に心不全では必要エネルギーが増大する一方で水分制限が必要とされ、経口摂取が困難となること、静脈うっ滞による腸管粘膜の浮腫により吸収障害をきたし、栄養不良となりやすく、専門的な栄養療法を必要とする分野である。
これらの課題に対応するため、私たちは循環器栄養プロジェクトチーム(循環器 NPT)を2014年6月に発足させ、循環器専門医をリーダーに、栄養専門医、管理栄養士、薬剤師、看護師のメンバーで毎週回診を行い、個々の病態に合わせた栄養量・内容を提案している。
また、2019年4月より、緩和ケアチームに管理栄養士がメンバーに加わった。疼痛緩和等で主治医から依頼があった場合には管理栄養士が栄養に関わる指導を行っている。
成人移行期(思春期)で栄養療法が必要な場合として、 Fontan術後5-13％で発症する蛋白漏出性胃腸症(PLE)が挙げられる。その病態は摂取栄養量・内容が原因ではないが、教科書的には高たんぱく・低脂肪食が勧められている。しかし実際には治療自体に難渋することが多く、栄養面も含めた長期的な介入が必要である。
生活の大事な一部である毎日の食事をどう進めていけばよいのか、その答えを見つけるためには、本人と家族が栄養療法の必要性を十分理解した上で意思決定するプロセスが不可欠であり、管理栄養士の専門的なアドバイスが有用である。また医師、看護師、関係職種との情報共有も必要である。移行支援は、年齢や発達に合わせて栄養への理解や自立の支援に十分に時間をかける必要があるため、入院中のみならず、退院後の外来受診時の栄養相談で定期的に確認し、継続困難な場合には関係職種と情報共有や支援内容の調整を必要とする。

(Sun. Jul 11, 2021 1:40 PM - 3:10 PM Track2)

[III-TRS02-4] Positioning of the Transitional Medical Support Center in the transition of children with congenital heart disease

○檜垣 高史[1,2,3], 赤澤 祐介[2,4], 高田 秀実[2,3], 太田 雅明[2,3], 千阪 俊行[3], 森谷 友造[2,3], 田代 良[1,2], 宮田 豊寿[1,2], 渡部 竜助[3], 打田 俊司[2,5], 小出 沙由紀[2,6] （1.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学, 2.愛媛大学医学部付属病院 移行期・成人先天性心疾患センター, 3.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学, 4.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, 5.愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科, 6.愛媛大学大学院看護学科 実践看護学）
Keywords: 移行期医療, 自立支援, 成人先天性心疾患

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景】小児期発症の心疾患の多くは，治療の向上に伴い成人期に達するようになり、小児期とは異なる新たな問題点に直面するため、継続的な医療が必要である。小児から成人へのスムーズな「移行医療」が行われることにより、遠隔期における合併症を予防し、早期に加療することにより予後を改善できるような継続的な「生涯医療」が可能になる。移行医療について、本学会および成人先天性心疾患学会、日本循環器学会などで検討されており、また、厚生労働省から移行期医療支援体制の構築に係るガイド(2017)が示され、小児慢性特定疾病児童等自立支援事業(2015)、移行期医療支援センター構想および整備事業などが行われ、循環器病対策推進計画(2020)が示され加速しているが、まだまだ模索しているのが現状である。【移行期医療における課題と問題点】小児期発症心疾患患者の自立と成人期医療体制への移行の両者が含まれる。1 Transition(トランジション：移行)と Transfer(トランスファー：転科)のバランス、2 生涯医療の一環として小児期から成人期に至る継続的な移行医療体系の確立、3 専門医療施設を中心とした地域の医療体制とのネットワーク構築、4 社会保障制度の移行、5 患者自身の病気の理解と自立と自律、6 病態の把握と自立の障害になっている原因検索及び評価、7 多領域多職種専門職の育成、8 医療-福祉-教育-就労を含めた連携と情報共有などがある。【移行期医療支援体制モデル】各自治体各地域に合ったプランが必要であるが、現状の課題を踏まえて、愛媛県の取り組みの経験などから、児童福祉法、循環器病対策基本法のもと、小慢自立支援員と移行期医療コーディネーターなどとの機能的連携を含めた移行期医療支援体制モデルを提案する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

多領域パネルディスカッション

多領域パネルディスカッション（ III-TRP）
移植へ繋げる重症心不全の機械的循環補助（ mechanical circulatory support: MCS）のリレー　－初動施設から移植実施施設への連携－

座長:上野 高義（大阪大学 心臓血管外科）
座長:加藤 篤志（東京女子医科大学病院 臨床工学部）
Sun. Jul 11, 2021 1:40 PM - 3:10 PM Track3 (Web開催会場)

[III-TRP-1] Thoughts as a parent with a child with serve heart failure
○小田 祐美

[III-TRP-2] Interhospital Transport on Mechanical Circulatory Support in pediatric patients -Roles of Clinical Engineers during transport-
○渋谷 将大[1], 正谷 憲宏[2,3,4], 梅津 昭宏[1], 居石 崇志[2], 吉田 拓司[1], 齊藤 修[2] （1.東京都立小児総合医療センター 臨床工学技士, 2.東京都立小児総合医療センター 集中治療科, 3. 日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院 小児心臓血管外科 小児循環器集中治療部門, 4. 日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院 集中治療部）

[III-TRP-3] Problems of pediatric heart transplantation in the Tokai region
○久保 達哉[1], 村本 誠[1], 和田 翔[1], 青木 智史[1], 安田 和志[2], 村山 弘臣[3], 池山 貴也[1] （1.あいち小児保健医療総合センター 集中治療科, 2.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 3.あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科）

[III-TRP-4] The problem of bridging to heart transplantation on cardiomyopathy
○若杉 俊宏[1], 細谷 通靖[1], 梶川 優介[1], 斎藤 千徳[1], 林 拓也[1], 星野 健司[2], 野村 耕司[3], 植田 育也[1] （1.埼玉県立小児医療センター 集中治療科, 2.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 3.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科）

[III-TRP-5] 移植へつなげる重症心不全のリレー：移植施設の立場で
○TBD TBD （東京女子医科大学 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Jul 11, 2021 1:40 PM - 3:10 PM Track3)

[III-TRP-1] Thoughts as a parent with a child with serve heart failure

○小田 祐美

Keywords: 患者家族, MCS, 移植待機

娘は、現在4歳で2020年5月から Berlin Heart EXCORを装着し移植実施施設（移植施設）で待機している。私は数年前まで臨床工学技士として勤めていた。2020年4月に東京の自宅近くで娘は倒れた。近医で心臓の動きが悪いと告げられた為、対応可能な都内の施設ですぐに ECMO装着となった。最初は急性心筋炎の可能性が高く、冠動脈の異常も判明していたが、それが原因か分からないうちに回復が見られたので ECMOを離脱した。しかし 3日後、心停止し ECMO再導入となった。その後、左冠動脈起始異常による虚血性心筋症という確定診断を受け手術をしたが、急な回復は見込めず、長期的な心臓補助（ MCS）の必要性と移植の話しを受けた。確定診断が出て、その後の道が示された時は、複雑な思いではあったが発症後初めて安堵した瞬間であった。その時点では長期 MCSの行える施設は関東にあったが、補助人工心臓の空がなく、自宅から遠い移植施設に、 ECMO導入から 3週目、陸路を10時間以上かけて転院する事になった。それまで受けてきた説明は、非現実的な事ばかりであり、3回目の転院の決断も容易では無かったが、短期間で決断し得たのは、娘の将来を真剣に考えて説明の場が何度も設けられ、家族の意思を尊重しながら丁寧に進められた事で医療者の本気が見えたからだと思う。たとえ遠くても国内に人工補助心臓の空きがあり移植まで繋げてくれる施設があって良かったと、心底思った。付添の生活は当初、娘が驚くほど元気になった事が嬉しく、不慣れな生活も苦とは思わなかったが、長期化、制限ある付添は精神的、肉体的に困窮してくる。先の見えない不安や児の体調に一喜一憂しながらも医療者、非営利団体、そして同じ付添の方の存在に支えられている。私達のような小児心移植までの一経過をより多くの人に知って頂き、本治療が更に良いものへ進展することを願うばかりである。

(Sun. Jul 11, 2021 1:40 PM - 3:10 PM Track3)

[III-TRP-2] Interhospital Transport on Mechanical Circulatory Support in pediatric patients -Roles of Clinical Engineers during transport-

○渋谷 将大[1], 正谷 憲宏[2,3,4], 梅津 昭宏[1], 居石 崇志[2], 吉田 拓司[1], 齊藤 修[2] （1.東京都立小児総合医療センター 臨床工学技士, 2.東京都立小児総合医療センター 集中治療科, 3. 日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院 小児心臓血管外科 小児循環器集中治療部門, 4. 日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院 集中治療部）

Keywords: ECMO, interhospital transport, clinical engineer

【背景】膜型人工肺(ECMO)は長期の心臓移植待機には不向きであり、 ECMOから離脱できない患者は移植適応があれば早期に補助人工心臓(VAD)を装着する必要がある。しかし、本邦では小児の VAD実施施設が限られており、時に長距離に及ぶ施設間 ECMO搬送が必要となる。 VAD装着目的に補助循環装着下で転院搬送を行った2症例を紹介し、過去全11例の ECMO施設間搬送の経験も踏まえて、安全な搬送と臨床工学技士の役割を考察する。
【症例１】拡張型心筋症の診断で STCF(short-term continuous-flow)-VADで管理した1歳男児。 VA-ECMO管理の長期化に伴い STCF-VADに変更した。東京都内の VAD実施可能施設に陸路搬送を行った。人工肺のない STCF-VADでは回路内血栓による問題が ECMO以上に危惧されたが、有害事象なく搬送を完了した。
【症例２】虚血性心筋症の診断で central VA-ECMOで管理した3歳女児。大阪府内の VAD実施可能施設へ長距離陸路搬送を行った。事前のシミュレーションを行い重大な有害事象なく搬送を完了した。
【考察】搬送手段や距離・時間に応じた準備と人員の確保が重要である。医療機器の対応、電力や医療ガスについても考慮すべきである。また、搬送時における有害事象の報告もあり、特に小児の場合には短いカニューレ挿入長と移動の際の問題から事故抜去の危険性が高まるとされる。それに加え、搬送中の体温低下にも注意が必要

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

である。搬送中の有害事象が生じた際に、限られた機材・人員・環境の中での対応策及びその選択肢を増やすための準備が搬送における肝であり、搬送システムの定型化が望まれる。多種多様な医療機器を伴う施設間搬送において、臨床工学技士は大きな役割を担っていると考える。
【結論】安全な搬送のために準備を含めたシステムの定型化は重要項目の１つである。本発表では、移植・VAD実施施設への ECMO搬送について、臨床工学技士の立場から当院の取り組みやシステムの工夫について概説する。

(Sun. Jul 11, 2021 1:40 PM - 3:10 PM Track3)

[III-TRP-3] Problems of pediatric heart transplantation in the Tokai region

○久保 達哉[1], 村本 誠[1], 和田 翔[1], 青木 智史[1], 安田 和志[2], 村山 弘臣[3], 池山 貴也[1] （1.あいち小児保健医療総合センター 集中治療科, 2.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 3.あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科）
Keywords: 小児心移植, 東海地方, 4次医療施設

【背景】本邦では小児の心移植待機が可能な施設は11施設、心移植が行える施設は5施設存在する。しかし東海地方に心移植施設はなく、当センターでは心移植を要する児に対し体外循環下に施設間搬送を行ってきた。【目的・方法】体外循環を要した心筋炎、心筋症24症例のうち、体外循環の離脱が困難で心移植施設へ施設間搬送を行った3例を検討し問題点を考える。【結果】患者は女児2例、男児1例、年齢10か月、体重10kg。診断はいずれも拡張型心筋症であった。 ICU滞在日数は6日であるが、1例は100日と長く、 EXCORの空きがなく転院先がなく、 EXCORカニューレを用い遠心ポンプによる左心補助循環を導入し65日後に転院した。 VA-ECMO下の搬送が2例、上記遠心ポンプ症例が1例。搬送の合併症は体温低下1例のみ。搬送先は大阪2例、東京1例。搬送距離は167km。【考察】小児の心移植医療は、救急集中治療、搬送医療、心移植待機、心移植及び移植後合併症に対して様々な専門的医療を必要とし、北米ではこれらの機能を有する四次医療施設への集約化で患者転帰の改善が示されている。一方で、本邦ではこのような四次医療施設は限られており、東海地方には存在しない。当センター PICUは緊急 ECMOの導入ができ、 ECMO搬送の経験も多く、包括的に小児集中治療が可能な施設であるが、現時点では移植施設ではない。北米ではこのような PICUを擁する小児病院は大学病院の付属施設として存在し隣接する成人施設と連携しながら心臓を含む移植医療を行っているが、本邦では小児病院は大学病院とは独立した施設である事が多く、成人の移植医療の中心を担っている大学病院と連携がしづらい構造となっている。当地方にも小児心移植の四次医療施設が必要と考えるが、この構造の変革が行われ大学病院と当センター PICUが連携する必要がある。【結語】東海地方の小児心移植医療の整備として当センターと移植医療の中心を担う大学病院との連携が必要である。

(Sun. Jul 11, 2021 1:40 PM - 3:10 PM Track3)

[III-TRP-4] The problem of bridging to heart transplantation on cardiomyopathy

○若杉 俊宏[1], 細谷 通靖[1], 梶川 優介[1], 斎藤 千徳[1], 林 拓也[1], 星野 健司[2], 野村 耕司[3], 植田 育也[1] （1.埼玉県立小児医療センター 集中治療科, 2.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 3.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科）
Keywords: 心筋症, 心不全, 移植医療

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景】小児心筋症は心不全症状を呈し、その予後は症例により様々である。我々の施設では埼玉県の３次医療施設として集中治療を要する心筋症を経験し、そのうち内科治療への反応に乏しく、心臓移植施設への転院を要する症例を経験してきた。【目的】心筋症の移植適応を含め、転院の決定に至るまでの経過や問題点を考察する。【方法】2017年3月から2020年3月の3年間に当院小児集中治療室で経験した心筋症全11例のうち、移植目的で転院となった5例について診療録を用い後方視的に検討した。【結果】5例(男3例、女2例、年齢4ヶ月-2歳、中央値7ヶ月)が転院となった。入院から転院までは53-210日後(中央値112日)であった。心臓移植の適応の判断は、5例中2例は循環作動薬からの離脱困難、3例は長期管理中の心不全の再増悪であった。転院後の転帰は、海外での心臓移植が1例、補助循環(VAD)導入後国内での心臓移植に至った例が1例、 VAD導入後離脱可能となったものが2例、心臓移植施設での内科治療継続が1例であった。 VADを離脱した1例は、当院で膜型人工肺(ECMO)を導入後に転院し VADを継続したが、経過中に広範な脳梗塞を認めた。【考察】心筋症の予後は、内科治療のみで改善する症例から、急激な心機能増悪により ECMO導入下に搬送を要するような症例まで様々であった。移植適応と考えられるものは早期に搬送を行う必要があり、心臓移植施設との連携が必要と考えられるが、その適切な時期を判断することは難しい。また、心臓移植を要さず VAD導入後心機能が改善している症例を認めることから、心臓移植施設のみならず VAD導入可能な施設も含め施設間の連携が必要であると考えられる。【結論】小児心筋症において、心臓移植の必要性を早期に見極め、施設間の連携を取り、その適切な時期を決定することは、患児の予後改善のために重要である。

(Sun. Jul 11, 2021 1:40 PM - 3:10 PM Track3)

[III-TRP-5] 移植へつなげる重症心不全のリレー：移植施設の立場で

○TBD TBD （東京女子医科大学 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Special Program

学会特別企画（ III-SP）

脳卒中循環器病対策基本法後の移行医療支援：成育基本法、難病対策との関連も含めて

座長:坂本 喜三郎（日本小児循環器学会 理事長）
座長:白石 公（第57回学術集会会長）
討論者:赤木 禎治（日本成人先天性心疾患学会 代表理事）
Sun. Jul 11, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track1 (現地会場)

[III-SP-1] Transitional care support for congenital heart diseases: Agony among three basic laws
○三谷 義英 （日本小児循環器学会 / 日本循環器学会 / 小児ACHD部会）

[III-SP-2] Challenges and Future Expectations for "Stroke and Cardiovascular Disease Control Act" from the Patient Group's Perspective
○神永 芳子 （一般社団法人全国心臓病の子どもを守る会）

[III-SP-3] Plan of Japanese Circulation Society for cardiovascular diseases in childhood and young adulthood
○平田 健一 （日本循環器学会 代表理事）

[III-SP-4] 【招請講演】
○自見 はなこ （代議士）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Jul 11, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track1)

[III-SP-1] Transitional care support for congenital heart diseases: Agony among three basic laws

○三谷 義英 （日本小児循環器学会 / 日本循環器学会 / 小児ACHD部会）

先天性心疾患の成人への移行医療に関わる支援体制としては，医療側の自助努力，病院間連携，さらには日本成人先天性心疾患学会の修練施設での取り組みがなされてきた。2017年4月に小児慢性特定疾病(722疾病)から指定難病(330疾病)へとシームレスな健保対策の一つが実現された。2017 年10月厚労省(難病対策課)から都道府県に小児 慢性特定疾病の移行医療支援体制の構築に係るガイドが発表された。2018年11月から全国８ブロックで、移行医療支援コーデイネータの研修が開始され、2021年現在、数都道府県で移行医療支援事業が始まりつつあるとされる。しかし、都道府県の保健行政上は，認知度が゛必ずしも十分でなく，未整備で゛あり、県の医療計画に必ずしも明記されず、取り組みに限界があった。一方、脳卒中・循環器病対策基本法、成育基本法か゛、2018 年 12 月に成立、 2019 年 12 月に施行、2020 年 10 月と 2021 年 2 月にそれぞ゛れの基本計画、基本的な方針が発表され、さらに2021 年 3 月に 脳卒中と循環器病克服第二次5カ年計画が゛発表された。循環器病対策推進基本計画、成育医療の基本的な方針で、「循環病の患者に対して、小児期から成人期にかけて必要な医療を切れ目なく行うことができる移行医療支援の体制整備を推進する」とされ、県の医療計画への反映の可能性が示唆された。また、循環器病対策基本法においても、循環器疾患患者への福祉支援、相談業務が検討されつつある。しかし、先天性心疾患の成人への移行医療に関して、これらの３つの法律の境界領域にあり、その位置づけが必ずしも明瞭でない。
2021年現在の先天性心疾患の成人への移行医療支援関わるこれらの動向を踏まえて、行政、家族会、日本循環器学会、日本小児循環器学会で課題を共有し、具体的な方策を探りたい。

(Sun. Jul 11, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track1)

[III-SP-2] Challenges and Future Expectations for "Stroke and Cardiovascular Disease Control Act" from the Patient Group's Perspective

○神永 芳子 （一般社団法人全国心臓病の子どもを守る会）

Keywords: 社会的自立, 切れ目のない支援, 福祉

医学の進歩により救われてきた先天性心臓病児は大人になり、社会の中で活躍する時代を迎えている。しかし、子どもたちは、心臓病をかかえながら成長していくライフステージで、多くの困難にぶつかりながらも生き抜いていかなくてはならない。2014年に成立した難病法により先天性心疾患の一部が指定難病の対象となり、同時に小児慢性特定疾病児童等自立支援事業が制度化された。その後、移行期医療を推進するため移行期支援センターの設置やコーディネーターの配置が始まったが、現在でも全国7箇所に止まっている。一方、2018年循環器病対策の一環として「脳卒中・循環器病対策基本法」が成立。国の協議会において「基本計画」が策定され、2020年末から都道府県協議会の設置と「基本計画」の検討が始まっている。当会では、先天性心疾患の患者・家族の立場から、計画策定に向け「子どもから大人への切れ目のない医療的、福祉的支援の充実」を求めて意見や要望してきた。今後も、「成人先天性心疾患を治療できる診療体制と移行支援の推進」と「心臓病児者が自立した生活を送れるよう、生涯を通じた患者・家族への福祉の充実」が必要であることを今後も提起していきたい。先天性心疾患患者の課題は、遠隔期や移行医療のみならず、教育や就労、重複障害、医療・福祉制度の谷間に置かれている患者がいるなど多様である。さらにそれらは地域的な差異も大きい。解決のためには、小児慢性特定疾病や難病対策、循環器病対策等を横に繋いだ総合的支援が求められている。その実現には地域における

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

患者団体と医療者との連携が重要であり、さらに循環器内科医師への理解啓発が必要である。そして、患者が自立した人生を送れるように、医療と教育、福祉、就労等の多領域での連携が十分に図られていくことを望むものである。

(Sun. Jul 11, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track1)

[III-SP-3] Plan of Japanese Circulation Society for cardiovascular diseases in childhood and young adulthood

○平田 健一 （日本循環器学会 代表理事）

Keywords: 循環器病対策推進基本計画, 脳卒中・循環器病対策基本法, 成人先天性心疾患

「脳卒中・循環器病対策基本法」が2018年に成立し、「循環器病対策推進基本計画(基本計画)」が、2020年に閣議決定された。これらの一連の変革は、我が国における循環器病の今後の診療体制を大きく変えることとなる。今後は、都道府県を中心に、「都道府県循環器病対策推進計画(都道府県計画)」の策定、実施を進めることになる。基本法や基本計画と並行し、日本循環器学会は日本脳卒中学会や関連学会と共同で「脳卒中・循環器病克服５カ年計画」を策定し、活動している。今回の基本計画には、生活習慣や社会環境の改善を通じて生活習慣病の予防を推進すると同時に、学校における教育を含めた子供の頃からの循環器病に関する知識の普及啓発を推進することが記載されている。小児期から将来の循環器病に関する知識の普及・啓発を通じて、将来の循環器予防につながると期待される。また、基本計画には、保健、医療及び福祉に係るサービスの提供体制の充実を目標に、幅広い内容が記載されている。特に、先天性心疾患や家族性高コレステロール血症などの小児期・若年期から配慮が必要な循環器病への対策などは、小児循環器領域や ACHDを含めた移行医療と関係しており、総合的な医療体制の整備が必要である。現在、基本計画に基づき、各都道府県単位の循環器病対策推進計画の策定実施が始まったところであるが、各地域の実情に合わせて現実に即した具体的なものにしていかなければならない。本セッションでは移行医療を含めた日本循環器学会の取り組みについて紹介し、今後の対策について議論したい。

(Sun. Jul 11, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track1)

[III-SP-4]【招請講演】

○自見 はなこ （代議士）

わが国の死亡原因の上位を占める脳卒中や心筋梗塞等の循環器病の対策強化は大きな政策課題であり、とりわけ、小児の循環器病対策は、胎児期にはじまり新生児期、乳幼児期、思春期を経て成人後まで、長期に亘ってそれぞれの発達段階に応じた対応が求められる重要な分野である。

演者が超党派議員連盟事務局長として議員立法に取り組み、2018年12月に成立した成育基本法に基づいて、本年2月に閣議決定された基本方針においても、「小児期から成人期にかけて必要な医療を切れ目なく行うことができる移行期医療の支援等、小児慢性特定疾病を抱える児童等の健全な育成に係る施策を総合的に推進する」と明記されている。

また、成育基本法と同じ2018年12月、脳卒中･循環器病対策基本法が議員立法で成立し、2019年12月に施行された。基本法は、循環器病患者に対する迅速かつ適切な医療体制、良質なリハビリテーションが継続的かつ総合的に行われること等を基本理念に掲げ、国は基本理念にのっとり基本計画を策定することと規定されている。

基本計画の内容が充実したものとなるよう、議員立法後も超党派でフォローしていくため、2020年1月に「超党派 脳卒中・循環器病対策フォローアップ議員連盟」を設立し、私は事務局長を拝命した。

2020年10月27日に閣議決定された基本計画は、「循環器病の予防や正しい知識の普及啓発」、「保健、医療お

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

よび福祉に係るサービスの提供体制の充実」、「循環器病の研究推進」を柱に据えており、移行期医療の体制整備についても明記されている。また、各都道府県においても協議会が立ち上がり、基本計画に基づいた都道府県ごとの循環器病対策推進計画が策定され、2023年度までを目安とする実行期間に具体的な施策が実施される。本講演では、基本計画策定までの超党派議連による活動を解説しつつ、小児生活習慣病予防健診により家族性高コレステロール血症(FH)の子どもと家族の命を守ることができる「リバースカスケードスクリーニング」など、成育基本法ともリンクした政策展開についても紹介する。

あわせて、現在取り組んでいる「こども庁」創設に向けた活動についても解説したい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

学校心臓検診委員会・日本学校保健会　合同委員会セッション

学校心臓検診委員会・日本学校保健会　合同委員会セッション（ III-HAJSSH）

1）学校生活管理指導表の改訂について

2）検診委員会

座長:鮎沢 衛（日本大学医学部 小児科）

座長:牛ノ濱 大也（大濠こどもクリニック）

Sun. Jul 11, 2021 3:20 PM - 4:05 PM Track6 (現地会場)

[III-HAJSSH-1] Newly revised school activity management table for preschoolers

○長嶋 正實[1], 阿部 勝巳[2], 鮎沢 衛[3], 泉田 直己[4], 岩本 眞理[5], 牛ノ濱 大也[6], 住友 直方[7], 堀米 仁志[8] （1.愛知県済生会リハビリテーション病院, 2.東京都予防医学協会, 3.日本大学医学部小児科, 4.曙町クリニック, 5.済生会横浜市東部病院こどもセンター, 6.大濠こどもクリニック, 7.埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科, 8.筑波大学医学医療科小児科）

[III-HAJSSH-2] Classification of exercise loading and School life management table.

○岩本 眞理[1,2], 長嶋 正實[2], 住友 直方[2], 鮎沢 衛[2], 泉田 直己[2], 牛ノ濱 大也[2], 堀米 仁志[2], 阿部 勝己[2] （1.済生会横浜市東部病院 こどもセンター, 2.「学校心臓検診の実際」改訂委員会）

[III-HAJSSH-3] Problems with current school cardiac examinations

○牛ノ濱 大也, 鮎沢 衛, 大野 直幹, 加藤 太一, 小林 富男, 鈴木 嗣敏, 鈴木 博, 安田 謙二, 山本 栄一, 芳本 潤, 檜垣 高史, 1 （日本小児循環器学会・学校心臓検診委員会）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Jul 11, 2021 3:20 PM - 4:05 PM Track6)

[III-HAJSSH-1] Newly revised school activity management table for preschoolers

Newly revised school activity management table for preschoolers

○長嶋 正實[1], 阿部 勝巳[2], 鮎沢 衛[3], 泉田 直己[4], 岩本 眞理[5], 牛ノ濱 大也[6], 住友 直方[7], 堀米 仁志[8] （1.愛知県済生会リハビリテーション病院, 2.東京都予防医学協会, 3.日本大学医学部小児科, 4.曙町クリニック, 5.済生会横浜市東部病院こどもセンター, 6.大濠こどもクリニック, 7.埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科, 8.筑波大学医学医療科小児科）

Keywords: 学校生活管理指導表, 幼稚園, 運動

(目的)幼児期は運動機能が急速に発達する時期であり、基本的，かつ多様な動作は運動能力の発達、運動の楽しさ、創造性、社会性などを育てるためには欠かせないものである。本来、幼児期には運動や遊びを制限すべきものではない。しかし何らかの疾患を有し、運動により病態が悪化する可能性がある場合や参加が望ましくない場合には、病態に応じた制限が必要になる。この場合には運動量の少ない別の運動に参加することを勧め、幼児に対する差別感を軽減する必要がある。過去に大国らが幼児用(３歳以上)心臓病管理指導表を作成したがこの表は現状に合わないこともあり、以前から入学前の幼児のための新しい管理指導表が必要であるとの指摘があった。(方法と結果)日本学校保健会「学校心臓検診の実際」改訂委員会を中心に検討し、新しく作成した。作成にあたって児童生徒に使用されている学校生活管理指導表の形態を踏襲した。児童生徒の学校生活管理指導表は文部科学省学校指導要領に従って作成されている。しかし幼稚園児には文部科学省の作成した幼児期運動指針はあるものの細かく規定されたものはない。そこで概ね3歳以上の幼稚園児に実際に行われている運動や遊びなどを参考にし、また現場で指導している幼稚園教諭の意見などを参考に運動強度を類推しながら管理指導表を作成し、また日本小児循環器学会学校心臓検診委員会にも意見を求めた。(結論)幼児の年齢や参加態度、参加時間、個人の性格や日常での遊びの仕方で運動量は大きく変わるが、運動や遊びへの参加を考える際にこの指導表を参考にしていただきたい。この管理指導表は運動制限を目的とするものではなく、幼稚園で安全に、楽しく運動や遊びに参加するためのものである。なおこの表は幼稚園だけでなく、保育園や子ども園にも使用できるものである。

(Sun. Jul 11, 2021 3:20 PM - 4:05 PM Track6)

[III-HAJSSH-2] Classification of exercise loading and School life management table.

Classification of exercise loading and School life management table.

○岩本 眞理[1,2], 長嶋 正實[2], 住友 直方[2], 鮎沢 衛[2], 泉田 直己[2], 牛ノ濱 大也[2], 堀米 仁志[2], 阿部 勝己[2] （1.済生会横浜市東部病院 こどもセンター, 2.「学校心臓検診の実際」改訂委員会）

Keywords: 動的運動, 静的運動, 学校生活管理指導表

【はじめに】学校生活管理指導は、運動による息苦しさを目安として軽い・中等度・強い運動の3つに区分し、主に酸素摂取量が関与する。等尺運動(レジスタンス運動)については、必要に応じて別記している。【目的】運動を動的成分(走行など体を動かす運動)と静的成分(等尺運動)に分類する方法がベセスダ会議により呈示されている。すべての運動は動的・静的の両方の成分を有し、それぞれどの程度の強度で関わるかは運動の種類・場面によって異なる。この区分を、学校生活管理指導の参考にすることを目的とした。【方法】新しい学校指導要綱に示された児童生徒の運動種目を2020年度学校生活管理指導表に配置、さらに動的・静的運動強度分類表に配分した。成人の運動競技での表を参考に小児循環器医師と体育教師によって作成した。動的運動強度は、最大酸素摂取量からの割合(% Max O_2)、静的運動強度は、最大随意筋力 (maximum voluntary contraction : MVC)からの割合で示す。動的成分の区分は D1：軽度(＜40% Max O_2)、 D2：中等度(40～70% Max O_2)、 D3：高度(＞

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

70% Max O_2)である。静的成分の区分は、 S1：軽度(＜20% MVC)、 S2 ：中等度(20～50% MVC)、 S3：高度(＞50% MVC)である。学校生活管理区分表と整合性がとれるように配置した。【結果】軽い運動の D1S1には運動の基本動作、最も強い D3S3は中学・高校でカヌー・スピードスケート・ボクシング・ボート等の部活動の一部であった。 D1S3は最大筋力での運動・武道・器械体操・ウインドサーフィン等が相当した。【結語】学校生活管理指導表を基本として使用するが、動的・静的運動の強度を明確にすることは心疾患児の運動管理指導の参考となる。この運動負荷の考え方を取り入れて、疾患に合わせたよりきめ細かい指導を提案する。

(Sun. Jul 11, 2021 3:20 PM - 4:05 PM Track6)

[III-HAJSSH-3] Problems with current school cardiac examinations

Problems with current school cardiac examinations

○牛ノ濱 大也, 鮎沢 衛, 大野 直幹, 加藤 太一, 小林 富男, 鈴木 嗣敏, 鈴木 博, 安田 謙二, 山本 栄一, 芳本 潤, 檜垣 高史, 1 （日本小児循環器学会・学校心臓検診委員会）

Keywords: 学校心臓検診, 心電図, 地域差

【はじめに】学校心臓検診は学校安全保健法により定められた検診であり、全国の 児童・生徒には一律に同じレベルの検診を受ける権利がある。【目的】現在各地域 で行われている学校心臓検診にどの程度の地域差があるかについて調査を行った。 【対象地域・方法】学校心臓検診委員会委員のいる地域で、2019 年度学校心臓検診 についてアンケート調査を行った。検診対象となる児童・生徒数、検診方式、一次 検診担当医師、精密検診担当医師、12 誘導心電図、心音図、学校心臓病調査票の利 用、心電図フィルターについて、精度管理、抽出率【結果】19 区(東京)、59 市(政 令指定都市 4 市)、48 町、3 村、県全域 3 県からアンケート結果(小1、中1:39 件、高 1:23 件)。一次検診:小児循環器医師の関わりあり 33 件(86%)、内科 循環器医師のみ2件、内科循環器医師及その他の小児科医 3 件。一次検診心電図の 目視による再確認: 36 件(全て 18 件、抽出心電図のみ 14 件)、なし 3 件。心電 図フィルター:全くかけない 3 件、積極的にかける 12 件(全てかける 8 件)。精 密検診担当医師:小学 1 年生、中学 1 年生:小児循環器科医師 33 件(86%)、内 科循環器医師のみ 1 件、家庭に任せている 4 件。高校 1 年生:小児循環器医師 7 件 (27%)、内科循環器医師のみ 13 件(59%)、家庭に任せている 3 件。心臓病調 査表使用なし:2 件、4 誘導の使用;8 件。一次検診の抽出頻度;小学1年生(0- 9.5%)、中学1年生(0.03-12.5%)、高校1年生(0-7.68%)【考察】今回のアン ケート調査は当学会委員の所属する地域で多く集積されたものであり、必ずしも全 体像を示すものではない。地域により様々な方法で検診が行われており、統一され た方式でのシステムで行われていないことは明らかである。この多様性はやむえな いものと考えられるが、今後学校心臓検診のあり方を決める際に現状把握しておく ことは日本小児循環器学会として必要と考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Debate Session

ディベートセッション 01（ II-DB01）

カテ治療 vs外科手術

座長:大西 達也（国立病院機構四国こどもとおとなの医療センター）

座長:松久 弘典（兵庫県立こども病院）

コメンテーター:大橋 直樹（JCHO中京病院 中京こどもハートセンター）

コメンテーター:橘 剛（神奈川県立こども医療センター）

Sat. Jul 10, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track4 (Web開催会場)

[II-DB01-1] PAVSD BT shunt術後に SpO2低下. 動脈管が開いているのでステント入れても良いですか?

○伊吹 圭二郎 （富山大学附属病院）

[II-DB01-2] 単心室, 肺動脈閉鎖, non-confluent pulmonary artery 症例。どう治療する？

○松尾 久実代 （大阪府立母子保健総合医療センター）

[II-DB01-3] 消化管穿孔で搬送された新生児が食道閉鎖を合併した左心低形成症候群だったらどうしますか？

○倉岡 彩子 （福岡市立こども病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track4)

[II-DB01-1] PAVSD BT shunt術後に SpO2低下. 動脈管が開いているのでステント入れても良いですか?

○伊吹 圭二郎 （富山大学附属病院）

(Sat. Jul 10, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track4)

[II-DB01-2] 単心室, 肺動脈閉鎖, non-confluent pulmonary artery 症例。どう治療する？

○松尾 久実代 （大阪府立母子保健総合医療センター）

(Sat. Jul 10, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track4)

[II-DB01-3] 消化管穿孔で搬送された新生児が食道閉鎖を合併した左心低形成症候群だったらどうしますか？

○倉岡 彩子 （福岡市立こども病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Debate Session

ディベートセッション 02（ II-DB02）

新生児複雑先天性

座長:小野 晋（神奈川県立こども医療センター）

座長:宮原 義典（昭和大学病院）

コメンテーター:田中 敏克（兵庫県立こども病院 循環器科）

コメンテーター:宮地 鑑（北里大学医学部 心臓血管外科 ）

Sat. Jul 10, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track4 (Web開催会場)

[II-DB02-1] 総肺静脈還流異常症、大動脈縮窄症に先天性横隔膜ヘルニア、食道閉鎖を合併した１例

○永田 弾 （九州大学病院 小児科）

[II-DB02-2] 中心肺動脈が高度低形成であったファロー四徴症／主要体肺側副血行路の一例

○林 泰佑 （国立成育医療研究センター）

[II-DB02-3] 左右均等な二心室だが下心臓型総肺静脈還流異常を合併した両大血管右室起始、肺動脈狭窄、右胸心の1例

○齋藤 美香 （榊原記念病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track4)

[II-DB02-1] 総肺静脈還流異常症、大動脈縮窄症に先天性横隔膜ヘルニア、食道閉鎖を合併した１例

○永田 弾 （九州大学病院 小児科）

(Sat. Jul 10, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track4)

[II-DB02-2] 中心肺動脈が高度低形成であったファロー四徴症／主要体肺側副血行路の一例

○林 泰佑 （国立成育医療研究センター）

(Sat. Jul 10, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track4)

[II-DB02-3] 左右均等な二心室だが下心臓型総肺静脈還流異常を合併した両大血管右室起始、肺動脈狭窄、右胸心の1例

○齋藤 美香 （榊原記念病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Debate Session

ディベートセッション 03（ II-DB03）

不整脈・肺循環・ ACHD

座長:吉田 修一朗（JCHO中京病院 小児循環器科 ）
座長:青木 寿明（大阪母子医療センター）
コメンテーター:大木 寛生（東京都立小児総合医療センター 循環器科）
コメンテーター: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）
Sat. Jul 10, 2021 2:50 PM - 4:20 PM Track4 (Web開催会場)

[II-DB03-1] 学校心臓で指摘された WPW症候群の症例
○加藤 愛章 （国立循環器病研究センター病院）

[II-DB03-2] 門脈体循環シャントを伴った多脾症、両大血管右室起始症、右室低形成、両側 Glenn術後の9歳女児の治療方針
○朝貝 省史 （東京女子医科大学病院 循環器小児科）

[II-DB03-3] Fontan術後に右肺静脈閉鎖を来した1例
○阿部 忠朗 （新潟大学医歯学総合病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 2:50 PM - 4:20 PM Track4)

[II-DB03-1] 学校心臓で指摘された WPW症候群の症例

○加藤 愛章 （国立循環器病研究センター病院）

(Sat. Jul 10, 2021 2:50 PM - 4:20 PM Track4)

[II-DB03-2] 門脈体循環シャントを伴った多脾症、両大血管右室起始症、右室低形成、両側 Glenn術後の9歳女児の治療方針

○朝貝 省史 （東京女子医科大学病院 循環器小児科）

(Sat. Jul 10, 2021 2:50 PM - 4:20 PM Track4)

[II-DB03-3] Fontan術後に右肺静脈閉鎖を来した1例

○阿部 忠朗 （新潟大学医歯学総合病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JSPCCS-JCC Joint Session

JSPCCS-JCC Joint Session（ III-JCCJS）
成人先天性心疾患に合併する不整脈の管理と治療

座長:豊原 啓子（東京女子医科大学 循環器小児科）
座長:簇 義仁（国際医療福祉大学成田病院 小児科）
Sun. Jul 11, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track3 (Web開催会場)

[III-JCCJS-1] Appropriate heart rate in failing subpulmonary RV
○宮﨑 文, 藤本 欣史, 満下 紀恵, 小野 安生, 猪飼 秋夫 （静岡県立病院 移行医療部成人先天性心疾患科）

[III-JCCJS-2] Predictors and ICD management of fatal arrhythmias associated with adult congenital heart disease
○鈴木 嗣敏 （大阪市立総合医療センター）

[III-JCCJS-3] Catheter ablation for difficult-to-access cases enabled by remote magnetic navigation systems-From the experience of 800 cases-
○山城 荒平 （愛仁会高槻病院 不整脈センター）

[III-JCCJS-4] 成人先天性心疾患（ ACHD）に合併する難治性不整脈に対するアブレーションの成績と治療戦略について
○向井 靖 （福岡赤十字病院 循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Jul 11, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track3)

[III-JCCJS-1] Appropriate heart rate in failing subpulmonary RV

○宮﨑 文, 藤本 欣史, 満下 紀恵, 小野 安生, 猪飼 秋夫 （静岡県立病院 移行医療部成人先天性心疾患科）

Keywords: 肺動脈弁下右室, 不整脈, 心拍数

【背景】不整脈の管理と治療とは、至適心拍数 (HR)を維持することである。 HR変動における心・血管系への影響は正常心と不全心では異なる。正常心では、張力-刺激頻度関係により HR 150-180 bpmまで心拍出量は増加するが、不全心ではそのピークは低下、さらに進行すると増加がみられない。不全心では、 HR上昇は生命予後に影響するため、 HR ＜75 bpmでの管理が推奨されている。先天性心疾患患者では、至適 HR検討の報告はほとんどない。肺動脈弁下右室疾患では、 Ventricular-ventricular interactionが重要で、左室は右室収縮の半分以上に寄与する。右室心筋が failingでも、左室心筋が non-failingである場合には、 HR上昇による左室収縮能上昇が右室収縮能改善につながると推測する。症例を提示し、この仮説についての妥当性を検討する。【症例1】71歳男。ファロー四徴術後、三尖弁逆流重度、心房内リエントリー性頻拍 (IART)・心房細動 (AF)合併。洞機能不全 (SND)により70歳時にペースメーカ植込み (PMI)が施行された (MVPR 60-90)。 New York Heart Failure (NYHA) class III度で、心房間右左短絡により経皮酸素飽和度 (室内気)84-92%であった。 MVPR 75-100に変更、在宅酸素療法を導入した。約6か月後、 NYHA II度、経皮酸素飽和度 (室内気)91-97%となり、三尖弁逆流の改善を認めた。【症例2】37歳男。純型肺動脈閉鎖、二心室修復術後、 IART/AF合併。36歳時肺動脈弁置換術後、 SNDが顕在化し、 IARTが再発。右室圧は dip and plateauを呈した。 IART (V rate 79 bpm)と洞調律 (HR 57 bpm)での血行動態評価で、 IARTで中心静脈圧が低く (13 vs 19 mmHg)、心拍出量が高かった (1.73 vs 1.45 L/min/m2)。 PMIを施行し、 MVPR 80-120に設定。4か月の観察期間で、 IARTは消失したが、臨床像の明らかな改善はなかった。【結語】 肺動脈右室疾患の至適 HRは、一般成人の不全心より、より高い可能性がある。

(Sun. Jul 11, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track3)

[III-JCCJS-2] Predictors and ICD management of fatal arrhythmias associated with adult congenital heart disease

○鈴木 嗣敏 （大阪市立総合医療センター）

Keywords: 成人先天性心疾患, 不整脈, ICD

心臓突然死(SCD)は、成人先天性心疾患症例の主要な死亡原因であり、そのほとんどが心室頻拍や心室細動(VF)によって引き起こされる。成人先天性心疾患症例は、心不全がなく術後経過良好な症例でも、術後二十年、三十年の経過で突然致命的な心室性不整脈を発症することがある。その予測因子として、 QRS幅、非持続性心室頻拍、late potential、 fragment ECG等が報告されている。致死性不整脈に対するは治療は抗不整脈薬治療、アブレーション治療とともに ICD管理が重要となる。成人先天性心疾患の致死性不整脈に対する ICDの適応、予後についても様々な報告がなされている。 ICD自験例の検討に文献的検討を加えて報告する。

(Sun. Jul 11, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track3)

[III-JCCJS-3] Catheter ablation for difficult-to-access cases enabled by remote magnetic navigation systems-From the experience of 800 cases-

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○山城 荒平 （愛仁会高槻病院 不整脈センター）
Keywords: カテーテルアブレーション, 先天性心疾患術後, リモートマグネティックナビゲーション

先天性心疾患術後の症例では、遠隔期に心房頻拍などの頻脈性不整脈が生じる例が少なからず、存在する。しかしながら、その頻拍に対するカテーテルアブレーションは容易ではなく、このような症例では、 TCPC術後やマスタードやセニング術後のように心房へのカテーテルの挿入が困難な例、 Iatrogenicな IVC閉鎖を合併する例、 IVCが欠損している例にしばしば遭遇する。 今回紹介するステレオタキシス社製リモートマグネティックシステムは患者の両脇に配置された0.1テスラの永久磁石をマウスを用いて動かすことで、磁場の方向をコントロールし、磁石のついたカテーテルを操作するシステムである。マニュアルアブレーションと異なり、磁石のついたカテーテルは磁場により、動くために、シャフトに硬さが不要である。このシステムで用いるカテーテルは、通常のカテーテルと違い、シャフトが柔らかいのが特徴である。このため、経大動脈アプローチで、逆行性に心室を経由し、心房に挿入することも可能である。 また、 IVC欠損例において、鎖骨下静脈や内頸静脈から中隔穿刺を施行した症例についても、遠隔でカテーテル操作が可能で、術者は操作室から放射線被ばくなく、ストレスなく、両心房のマッピングが可能である。 本講演では TCPC術後やセニング術後の心房頻拍や ASD occluder挿入後の心房細動に対する経大動脈アプローチによるアブレーション、 IVC欠損例に対して、右鎖骨下静脈から経中隔アプローチを用いてアブレーションを施行した症例を紹介する。 通常の用手的アブレーションでは難易度の極めて高い症例に対して、リモートマグネティックナビゲーションシステムを用いることで安全にアブレーションを施行することが可能である。

(Sun. Jul 11, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track3)

[III-JCCJS-4] 成人先天性心疾患（ ACHD）に合併する難治性不整脈に対するアブレーションの成績と治療戦略について

○向井 靖 （福岡赤十字病院 循環器内科）
Keywords: カテーテルアブレーション, 難治性不整脈, ACHD

成人先天性心疾患(以下 ACHD)において、頻脈性不整脈は病状悪化の主たる誘因の一つであるが、複雑な不整脈基質を有する難治例が多い。近年、カテーテルアブレーションの進歩が目覚ましく、 ACHDに合併する難治性不整脈においても大きな成果を上げることが可能となって来ている。我々の施設における、 ACHDに合併する頻脈性不整脈のアブレーションを行った105例の臨床像および転帰を報告する。背景の CHDは単純奇形が61例(58%)、中等度奇形が27例(26%)、重度奇形が17例(16%)であった。75例(71%)に開心術歴があり、18例(17%)は心不全を合併していた。不整脈病型は切開線関連の心房頻拍が39例(30%)、心房細動35例(27%)、通常型心房粗動33例(26%)、心室頻拍7例(6%)であった。主たる標的不整脈の治療による誘発不能は全症例で得られた。術後遠隔期の再発は単純奇形、中等度奇形群において各12% および17%であったが、重度奇形群では58%であった。一方、再発例においても、頻脈性不整脈の頻度減少や自覚症状の改善は高率に得られた。心不全合併の18例においては、 NYHA機能分類が全例で改善し、 BNP値も改善した。本シンポジウムでは、フォンタン症例における心房アブレーションや、修正大血管転位、心房スイッチ術後などの難関症例の治療経験を含めて、その実際を紹介したい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JSPCCS-AHA Joint Session

JSPCCS-AHA Joint Session（ III-AHAJS）

Artificial heart and heart transplantation

Chair: Akira Shiose（Kyushu University, Japan）
Chair: Anne Dipchand（Department of Paediatrics, University of Toronto, Canada）
Sun. Jul 11, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track1 (現地会場)

[III-AHAJS-1] Current status and future aspects of therapeutic strategies for children with end-stage cardiac failure in Japan

Norihide Fukushima （Department of Transplant Medicine, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

[III-AHAJS-2] The use of Berlin Heart EXCOR as a bridge for transplantation in Japan

Yasutaka Hirata （Department of Cardiac Surgery, The University of Tokyo Hospital, Japan）

[III-AHAJS-3] Mechanical circulatory support in children

○Rachel Vanderlaan （Hospital for Sick Children, University of Toronto, Canada）

[III-AHAJS-4] Bridging children to transplant with VAD support

○Scott Auerbach （Children's Hospital Colorado, USA）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Jul 11, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track1)

[III-AHAJS-1] Current status and future aspects of therapeutic strategies for children with end-stage cardiac failure in Japan

Norihide Fukushima（Department of Transplant Medicine, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

Keywords: 重症心不全, 心臓移植, 補助人工心臓

1968年の和田心臓移植後、日本国民の移植医療への不信感が強く、30年近く心臓移植の道は閉ざされていたが、1997年臓器移植法が施行され、小児の重症心不全患者についても門戸が開いたと思われた。しかし、法律が生前の書面による意思表示を必須としたため、15歳未満の脳死臓器提供が実施できず、小さな小児は海外渡航移植しか生きる道がなかった。1999年2月に成人心臓移植が再開し、2000年3月には成人女性からの10歳未満の男児への心臓移植が実施されたが、以後ほとんど小児心臓移植は行われなかった。当学会移植委員会が中心となり、重症心不全患者の実態調査を行い、法改正の活動した結果、2010年7月に改正臓器移植法が施行された。その結果、小児の心臓移植件数が徐々に増加し、2019年には国内での移植件数が、海外渡航移植件数を上回った。小児重症心不全患者のもう一つ治療戦略として左室補助人工心臓（ VAD）があるが、従来は体外設置型のニプロ VADしかなかった。2015年に EXCOR Pediatricsが保険収載され、乳幼児の重症心不全患者の予後が著しく改善した。さらに2018年には HVADが、2019年に HeartMate3が保険償還されたことにより、体格の大きな小児例は、体外設置型 VADではなく、植込み型 VADを装着できるようになり、徐々にではあるが、在宅管理される小児例、さらには通学できる小児例が増加してきている。本年5月に HeartMate3の Destination Therapyが保険収載されたので、今後心臓移植の適応とならない、悪性腫瘍根治後5年以内、腎機能障害などの合併症のある小児重症心不全患者に対しても植込み型 VADを装着できるようになり、さらに多くの小児重症心不全患者を救命できるようになった。以上の歴史を踏まえながら、小児重症心不全に対する治療戦略の現状と展望について述べる。

(Sun. Jul 11, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track1)

[III-AHAJS-2] The use of Berlin Heart EXCOR as a bridge for transplantation in Japan

Yasutaka Hirata（Department of Cardiac Surgery, The University of Tokyo Hospital, Japan）

Keywords: heart transplantation, mechanical cardiac support, EXCOR

Since its approval in 2013, the use of EXCOR has increased throughout Japan, with 85 implantations (83 patients) performed to date. Of the 83 patients, 33 patients (39.8%) underwent heart transplantation, 17 patients (20.5%) recovered and explanted, 8 patients (9.6%) died, and 24 patients are on support. The biggest problem in the treatment of severe pediatric heart failure in Japan is the small number of donors for transplantation and the very long time required for the use of mechanical supports. The average time to heart transplant with EXCOR was 391 days and the average support time for the patients who are still on EXCOR is 458 days. These are much longer than that of the United States where average waiting time is a few months. Despite the long support time, the mortality and complication rates are relatively low. In our experience at the Tokyo University Hospital, the most difficult aspect of the long-term management of EXCOR has been the control of infection at the exit site of the cannulas. Infection around the cannula caused deterioration of the general condition and exacerbation of the thrombotic

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

tendency, which made it difficult to control coagulation; conversely, in the absence of infection, coagulation could be managed safely for a relatively long period of time. In addition, right heart failure and aortic regurgitation may become a problem during prolonged management. In the midst of a donor shortage, long-term management is required at each facility, but fundamentally, the number of donors is expected to increase in the future.

(Sun. Jul 11, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track1)

[III-AHAJS-3] Mechanical circulatory support in children

○Rachel Vanderlaan （Hospital for Sick Children, University of Toronto, Canada）

(Sun. Jul 11, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track1)

[III-AHAJS-4] Bridging children to transplant with VAD support

○Scott Auerbach （Children's Hospital Colorado, USA）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JSPCCS-AEPC Joint Symposium

JSPCCS-AEPC Joint Symposium（ II-AEPCJS）

Chair: Katarina Hansesus（Children’s Heart Center, Skane University Hospital, Sweden）
Chair: Hiroyuki Yamagishi（Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine, Japan）
Sat. Jul 10, 2021 5:00 PM - 6:30 PM Track1 (現地会場)

[II-AEPCJS-1] Multisystem inflammation associated with covid (PIMS-TS / MIS-C) : rapid service reconfiguration

○Owen Miller （Guy's and St Thomas' NHS Foundation Trust, UK）

[II-AEPCJS-2] Multimodality imaging in paediatric multisystem inflammatory syndrome

○Israel Valverde （Pediatric Cardiology, Hospital Virgen del Rocio, Spain）

[II-AEPCJS-3] Multisystem inflammatory syndrome in children (MIS-C) : a review of experience in Japan

Mamoru Ayusawa （Japanese Society of Kawasaki Disease/Department of Pediatrics, Nihon University, Japan）

[II-AEPCJS-4] How did we see the first case of multisystem inflammatory syndrome in children in Japan? (about an experience of MIS-C in Japan)

Yuichiro Kashima （Department of Emergency and Critical Care Medicine, Shinshu University, Japan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 5:00 PM - 6:30 PM Track1)

[II-AEPCJS-1] Multisystem inflammation associated with covid (PIMS-TS / MIS-C) : rapid service reconfiguration

○Owen Miller （Guy's and St Thomas' NHS Foundation Trust, UK）

(Sat. Jul 10, 2021 5:00 PM - 6:30 PM Track1)

[II-AEPCJS-2] Multimodality imaging in paediatric multisystem inflammatory syndrome

○Israel Valverde （Pediatric Cardiology, Hospital Virgen del Rocio, Spain）

(Sat. Jul 10, 2021 5:00 PM - 6:30 PM Track1)

[II-AEPCJS-3] Multisystem inflammatory syndrome in children (MIS-C) : a review of experience in Japan

Mamoru Ayusawa （Japanese Society of Kawasaki Disease/Department of Pediatrics, Nihon University, Japan）

(Sat. Jul 10, 2021 5:00 PM - 6:30 PM Track1)

[II-AEPCJS-4] How did we see the first case of multisystem inflammatory syndrome in children in Japan? (about an experience of MIS-C in Japan)

Yuichiro Kashima （Department of Emergency and Critical Care Medicine, Shinshu University, Japan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JSPCCS-TSPC Joint session

JSPCCS-TSPC Joint session（ III-TSPCJS）

Heart transplantation

Chair: Naomi Nakagawa（Hiroshima City Hiroshima Citizens Hospital, Japan）

Sun. Jul 11, 2021 4:15 PM - 4:55 PM Track6 (現地会場)

[III-TSPCJS-1] Evolving strategy of mechanical bridge to pediatric heart transplantation : a 25-year single center experience

○Yih-Sharng Chen （Cardiovascular Surgery, National Taiwan University Hospital, Taiwan）

[III-TSPCJS-2] Pediatric heart transplantation in Japan -how we could achieve our outcome with small number-

Mikiko Ishido （Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University, Japan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Jul 11, 2021 4:15 PM - 4:55 PM Track6)

[III-TSPCJS-1] Evolving strategy of mechanical bridge to pediatric heart transplantation : a 25-year single center experience

○Yih-Sharng Chen （Cardiovascular Surgery, National Taiwan University Hospital, Taiwan）

(Sun. Jul 11, 2021 4:15 PM - 4:55 PM Track6)

[III-TSPCJS-2] Pediatric heart transplantation in Japan -how we could achieve our outcome with small number-

Mikiko Ishido （Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University, Japan）
Keywords: pediatric heart transplantation, coronary vasculopathy, Evelolimus

We started pediatric heart transplantation (HTx) in 2011. Before 2011, we didn't have a choice other than sending patients abroad, and thanks to the good faith and cooperation from several institutes, 123 patients received HTx in other countries. There are 6 licensed centers in Japan where pediatric heart transplantation can be carried out. Fifty-five patients received HTx in Japan. Among those 55 patients, age at HTx was 10±5.8 years, and waiting time was 668±502 days. Ventricular assist device was placed in 44 patients (76%). Survival rate up to 10 years is 97.5% which is significantly better than ISHLT data. One of the reasons we could achieve this good result is patient selection. 38/55 (69%) patients were dilated cardiomyopathy, 8/55(15%) patients were restrictive cardiomyopathy, and only 1 patient had congenital heart disease. Because HTx is scarce and has to wait a long time in Japan, patients' compliance is very good and patient care is tailored precisely. Also, donor risks such as smoking and drug use among children are very low in Japan which could explain relatively small number of post-transplant coronary vasculopathy (CAV), thus low mortality. Including patients transplanted overseas, CAV was diagnosed in about 5% and suspected in 4% of the patients followed in Japan. Tacrolimus and MMF are used as immune-suppressants in more than half of the patients, and Tacrolimus and Evelolimus are used in about 30% of the patients. Although number of patients transplanted in Japan is small, we could achieve good long term outcome.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

AEPC YIA Session

AEPC YIA Session（ II-AEPCYIA）

Chair: Hiroshi Ono（National Center for Child Health and Development, Japan）

Sat. Jul 10, 2021 4:30 PM - 5:20 PM Track4 (Web開催会場)

[II-AEPCYIA-1] Atenolol should not be the ß-blocker of choice for symptomatic children with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia

○Puck J. Peltenburg[1], Krystien V.V. Lieve g[1], Christian van der Werf g[1], Isabelle Denjoy g[2], Guillermo Perez g[3], Carmen Perez[3], Ferran Roses i Noguer[4], Johan M. Bos[5], Connor Lane[5], Vibeke M.Almaas[6], Aurora Djubsjöbacka[7], Sing C. Yap[8], Yuko Wada[9], Thomas Roston[10], Veronica Dusi[11], Takeshi Aiba[12], Maarten van den Berg[13], Thomas Robyns[14], Jason Roberts[15], Esther Zorio[16], Udi Chorin[17], Sally-Ann B. Clur[1], Nico A. Blom[1,18], Martin Borggrefe[19], Andrew M.Davis[20], Jon Skinner[21], Elijah Behr[22], Christopher Semsarian[23], Prince J. Kannankeril[24], Jacob Tfelt-Hansen[25], Frederic Sacher[26], Wataru Shimizu[12], Peter J. Schwartz[11], Shu Sanatani[10], Seiko Ohno[9], Janneke Kammeraad[8], Heikki Swan[7], Kristina Haugaa[6], Vincent Probst[27], Michael J. Ackerman[5], Janice A. Till[4], Ramon Brugada[3], Arthur A.M. Wilde[1], Antoine Leenhardt[2],
（1.AmsterdamUMC - location AMC, the Netherlands, 2.Hôpital Bichat, Paris, France, 3.Universitat de Girona-IDIBGI, Girona, Spain, 4.Royal Brompton Hospital, London, United Kingdom, 5.Mayo Clinic, Rochester, United States, 6.Oslo University Hospital, Oslo, Norway, 7.Helsinki University Hospital and Helsinki University, Helsinki, Finland, 8.Erasmus Medical Center, Rotterdam, the Netherlands, 9.Shiga University of Medical Science, Otsu, Japan, 10.University of British Columbia, Vancouver, Canada, 11.Istituto Auxologico Italiano, IRCCS, Center for Cardiac Arrhythmias of Genetic Origin, Milan,Italy, 12.National Cerebral and Cardiovascular Centre, Suita, Osaka, Japan, 13.University Medical Centre, Groningen, the Netherlands, 14.University Hospitals Leuven, Leuven, Belgium, 15.Western University, London, Canada, 16.Hospital La Fe, Valencia, Spain, 17.Tel Aviv Sourasky Medical Center, Tel Aviv, Israel, 18.Leiden University Medical Center, Leiden, the Netherlands, 19.University Medical Centre Mannheim, Mannheim, Germany, 20.The Royal Children's Hospital Melbourne, Melbourne, Australia, 21.Starship Children's Hospital, Auckland, New Zealand, 22.St. George's, University of London, London, United Kingdom, 23.Royal Prince Alfred Hospital, Sydney, Australia, 24.Vanderbilt University Medical Center, Nashville, United States, 25.Rigshospitalet, Copenhagen, Denmark, 26.Bordeaux University Hospital, Bordeaux, France, 27.CHU de Nantes, Nantes, France, ）

[II-AEPCYIA-2] Contact force guided radiofrequency current application at developing myocardium : lesion size and coronary artery involvement

○David Backhoff[1,2], Matthias Müller[1], Teresa Betz[1], Andreas Arnold[1], Heike Schneider[1], Thomas Paul[1], Ulrich Krause[1] （1.Department of Pediatric Cardiology and Congenital Heart Disease, University Hospital Giessen, Justus Liebig Universität, Germany, 2.Department of Pediatric Cardiology and Congenital Heart Disease,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Pediatric Heart Center, Justus-Liebig-University of Giessen, Giessen, Germany.）

[II-AEPCYIA-3] Can regional differences in expression of cardiomyopathy-related proteins explain the clinical phenotype : a pilot study

○Jonathan Searle [1,2], Wendy Heywood [2], Richard Collis [3], Ivan Doykov[2], Michael Ashworth[4], Mathias Gautel[5], Simon Eaton[2], Caroline Coats[3], Perry Elliott[2,6], Kevin Mills[2] （1.Department of Cardiology, Great Ormond Street Hospital, UK, 2.UCL Great Ormond Street Institute of Child Health, London, UK, 3.Institute of Cardiovascular Science, University College London, London, UK, 4.Histopathology Dept, Great Ormond Street Hospital, London, UK, 5.Randall Division of Cell and Molecular Biophysics, King's College London, UK, 6.The Inherited Cardiovascular Diseases Unit, St Bart's Hospital, London, UK）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 4:30 PM - 5:20 PM Track4)

[II-AEPCYIA-1] Atenolol should not be the ß-blocker of choice for symptomatic children with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia

○Puck J. Peltenburg[1], Krystien V.V. Lieve g[1], Christian van der Werf g[1], Isabelle Denjoy g[2], Guillermo Perez g[3], Carmen Perez[3], Ferran Roses i Noguer[4], Johan M. Bos[5], Connor Lane[5], Vibeke M.Almaas[6], Aurora Djubsjöbacka[7], Sing C. Yap[8], Yuko Wada[9], Thomas Roston[10], Veronica Dusi[11], Takeshi Aiba[12], Maarten van den Berg[13], Thomas Robyns[14], Jason Roberts[15], Esther Zorio[16], Udi Chorin[17], Sally-Ann B. Clur[1], Nico A. Blom[1,18], Martin Borggrefe[19], Andrew M.Davis[20], Jon Skinner[21], Elijah Behr[22], Christopher Semsarian[23], Prince J. Kannankeril[24], Jacob Tfelt-Hansen[25], Frederic Sacher[26], Wataru Shimizu[12], Peter J. Schwartz[11], Shu Sanatani[10], Seiko Ohno[9], Janneke Kammeraad[8], Heikki Swan[7], Kristina Haugaa[6], Vincent Probst[27], Michael J. Ackerman[5], Janice A. Till[4], Ramon Brugada[3], Arthur A.M. Wilde[1], Antoine Leenhardt[2],
（1.AmsterdamUMC - location AMC, the Netherlands, 2.Hôpital Bichat, Paris, France, 3.Universitat de Girona-IDIBGI, Girona, Spain, 4.Royal Brompton Hospital, London, United Kingdom, 5.Mayo Clinic, Rochester, United States, 6.Oslo University Hospital, Oslo, Norway, 7.Helsinki University Hospital and Helsinki University, Helsinki, Finland, 8.Erasmus Medical Center, Rotterdam, the Netherlands, 9.Shiga University of Medical Science, Otsu, Japan, 10.University of British Columbia, Vancouver, Canada, 11.Istituto Auxologico Italiano, IRCCS, Center for Cardiac Arrhythmias of Genetic Origin, Milan,Italy, 12.National Cerebral and Cardiovascular Centre, Suita, Osaka, Japan, 13.University Medical Centre, Groningen, the Netherlands, 14.University Hospitals Leuven, Leuven, Belgium, 15.Western University, London, Canada, 16.Hospital La Fe, Valencia, Spain, 17.Tel Aviv Sourasky Medical Center, Tel Aviv, Israel, 18.Leiden University Medical Center, Leiden, the Netherlands, 19.University Medical Centre Mannheim, Mannheim, Germany, 20.The Royal Children's Hospital Melbourne, Melbourne, Australia, 21.Starship Children's Hospital, Auckland, New Zealand, 22.St. George's, University of London, London, United Kingdom, 23.Royal Prince Alfred Hospital, Sydney, Australia, 24.Vanderbilt University Medical Center, Nashville, United States, 25.Rigshospitalet, Copenhagen, Denmark, 26.Bordeaux University Hospital, Bordeaux, France, 27.CHU de Nantes, Nantes, France, ）

Introduction
Children with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia (CPVT) are at risk for malignant ventricular arrhythmias during exercise and emotions, which may lead to arrhythmic events such as sudden cardiac death (SCD). Symptomatic patients are at particular risk for the reoccurrence of arrhythmic events. Beta-blockers are the cornerstone of therapy in patients with CPVT. However, studies comparing the efficacy of different types of betablockers are scarce. We aimed to determine the efficacy of different types of beta-blockers in reducing the risk for recurrent arrhythmic events in a large cohort of symptomatic children with CPVT.
Methods
Data were derived from the International CPVT Registry, a large retrospective observational cohort study. We included symptomatic children aged <19 years who were carrier of a RYR2 variant and who were prescribed a beta-blocker. The primary endpoint was the occurrence of an arrhythmic event (AE), defined as SCD, aborted cardiac arrest, appropriate ICD discharge or syncope. Time-dependent Cox-regression analyses were used to compare the occurrence of AEs between different beta-blockers corrected for possible confounders with nadolol as reference group.
Results
We included 267 children treated with a beta-blocker. One hundred five (39.3%) children were first

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

treated with nadolol, 64 (24.0%) with propranolol, 43 (16.1%) with atenolol, 26 (9.7%) with metoprolol and 21 (7.9%) bisoprolol. Age at initiation of beta-blocker differed between the groups, with the youngest mean age in propranolol and highest in bisoprolol and metoprolol (10±4 years in propranolol, 13±4 years in bisoprolol and nadolol, overall-p=0.023). Sex, the proportion of probands and the proportion of patients treated with flecainide, left cardiac sympathetic denervation and an ICD were equally distributed among all groups. In total 86 (32.2%) children had an AE. The AE-rate was significantly higher in patients treated with atenolol compared to nadolol (hazard ratio (HR) 2.15, 95% confidence interval (CI) 1.05-4.40, p=0.036, Table). There were no significant differences in the AE-rate in patients treated with bisoprolol (HR 2.08, 95% CI 0.92-4.71), metoprolol (HR 1.79, 95% CI 0.82-3.92), and propranolol (HR 1.55, 95% CI 0.84-2.86) compared with nadolol.

Conclusions

Atenolol is associated with a higher risk for a subsequent arrhythmic event in symptomatic children with CPVT compared to nadolol.

(Sat. Jul 10, 2021 4:30 PM - 5:20 PM Track4)

[II-AEPCYIA-2] Contact force guided radiofrequency current application at developing myocardium : lesion size and coronary artery involvement

○David Backhoff[1,2], Matthias Müller[1], Teresa Betz[1], Andreas Arnold[1], Heike Schneider[1], Thomas Paul[1], Ulrich Krause[1] (1.Department of Pediatric Cardiology and Congenital Heart Disease, University Hospital Giessen, Justus Liebig Universität, Germany, 2.Department of Pediatric Cardiology and Congenital Heart Disease, Pediatric Heart Center, Justus-Liebig-University of Giessen, Giessen, Germany.)

Introduction

Catheter contact is one key determinant of lesion size in radiofrequency catheter ablation (RFA). Monitoring of contact force (CF) during RFA has been shown to improve efficacy of RFA in experimental settings as well as in adult patients. Value of CF monitoring in pediatric patients has not been systematically studied yet.

Methods

RFA with continuous CF monitoring was performed in 24 piglets (median weight 18.5 kg) using a 7F TactiCath Quartz RF ablation catheter (Abott, Abbott Park, Illinois, USA). A total of 7 lesions were induced in each animal applying low (10-20 g) or high (40-60 g) CF. RF energy was delivered with a target temperature of 65 ° C at 30 W for 30 seconds. Coronary angiography was performed prior and immediately after RF application. Animals were assigned to repeat coronary angiography followed by heart removal after 48 h (n=12) or 6 months (n=12). Lesions with surrounding myocardium were excised, fixated and stained. Lesion volumes were measured by microscopic planimetry.

Results

A total of 148/172(86%) of applied lesions were identified in the explanted hearts. Only in the subset of lesions at the AV annulus 6 month after ablation, lesion size and proportion of transmural lesions were higher in the high CF group while CF had no impact on lesion size and extension in all lesions after 48 h as well as in the atrial and ventricular lesions after 6 months. Additional parameters as Lesion-Size-Index and Force-Time-Integral were also not related to lesion size. Coronary artery damage was not related to catheter CF and was present in 2 animals after 48 h and in 1 after 6 months.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Conclusions
In our experimental setting in piglets lesion size was not related to catheter CF. Transmural extension of the RF lesions involving the layers of the coronary arteries was frequently noted irrespective of CF. Coronary artery narrowing was present in 3/24 animals. According to these findings it may be speculated that even lower CF during RF ablation in infants and toddlers may be equally effective and less traumatic than applied in adults. Impact of CF monitoring during conventional RF ablation in children requires further investigations.

(Sat. Jul 10, 2021 4:30 PM - 5:20 PM Track4)

[II-AEPCYIA-3] Can regional differences in expression of cardiomyopathy-related proteins explain the clinical phenotype : a pilot study

○Jonathan Searle [1,2], Wendy Heywood [2], Richard Collis [3], Ivan Doykov[2], Michael Ashworth[4], Mathias Gautel [5], Simon Eaton[2], Caroline Coats[3], Perry Elliott[2,6], Kevin Mills[2] （1.Department of Cardiology, Great Ormond Street Hospital, UK, 2.UCL Great Ormond Street Institute of Child Health, London, UK, 3.Institute of Cardiovascular Science, University College London, London, UK, 4.Histopathology Dept, Great Ormond Street Hospital, London, UK, 5.Randall Division of Cell and Molecular Biophysics, King's College London, UK, 6.The Inherited Cardiovascular Diseases Unit, St Bart's Hospital, London, UK）

Introduction
Recognised gene mutations poorly explain regional phenotypic differences in the myocardium of patients developing cardiomyopathy. Understanding the mechanisms driving these patterns, which often begin during childhood, may offer clues to innovate new treatment and diagnostic strategies. Previous proteomic studies have typically analysed single, small tissue samples obtained from a cardiac chamber or cell culture. Developing a novel approach, we aim to describe regional differences in the expression of important cardiomyopathy-associated proteins, with high resolution in different axes across each ventricular wall.
Methods
Continuous samples were obtained from 4-chamber cross-sections of bovine myocardium. Proteins from each were solubilised, extracted and digested, before analysis by mass spectrometry using a ‘ hypothesis-free’ approach. Multivariate analysis was applied, to make unbiased comparisons between samples at whole-proteome level. Twenty-eight cardiomyopathy-associated proteins were selected and compared between samples by relative abundance. Multiple correlation analysis described variation from endocardium-toepicardium, apex-to-base and between each ventricular free-wall. Relative intensity maps were additionally generated.
Results
One-hundred and twenty-two samples of ventricular myocardium were analysed over 128 hours, generating 278 GB of data. 1,017 unique proteins were consistently detected among intra-sample repeats. Their relative expression conformed to three distinct regional patterns, varying predominantly from epicardial to endocardial layers. Regional variations in abundance were demonstrated across all selected proteins. Eleven disease-associated proteins, including Myomesin-1 and Actin alpha-1, were enriched within the ventricular septum ($p<0.05$). Likewise, eight proteins were specifically enriched within the right ventricular epicardial wall ($p<0.05$). Interestingly, some proteins were most abundant

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

within regions associated with their corresponding cardiomyopathy. Mutations in the Desmoglein-2 gene, for example, are associated with a more left-ventricular dominant phenotype of arrhythmogenic cardiomyopathy (AVC). Unlike other AVC-related proteins, Desmoglein-2 was significantly more abundance within the left ventricular free-wall (figure).

Conclusions

This novel approach describes considerable and detailed variation in the regional abundance of 28 proteins implicated in three major cardiomyopathies. Such variation questions the interpretation of previous cardiac proteomic studies, which typically assume random tissue samples to be representative of the wider myocardium. Application of this approach to disease models at different stages, may offer new insights into development of a cardiomyopathy phenotype in populations of genotype-positive children and adolescents.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Educational Seminar Basic course

教育セミナ- Basic course（0-EDS-1）

成人先天性心疾患特有の問題

座長:檜垣 高史（愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学講座）

座長:稲井 慶（東京女子医科大学）

Thu. Jul 8, 2021 5:00 PM - 6:30 PM Track2 (Web開催会場)

[0-EDS-1-1] 心房中隔欠損のエージングに伴う心不全を知ろう！

○杜 徳尚 （岡山大学 循環器内科）

[0-EDS-1-2] 成人先天性心疾患の心不全に対する薬の使い方のこつ

○坂本 一郎 （九州大学 循環器内科）

[0-EDS-1-3] 成人先天性心疾患におけるデバイス治療の可能性

○竹内 大二 （東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 8, 2021 5:00 PM - 6:30 PM Track2)

[0-EDS-1-1] 心房中隔欠損のエージングに伴う心不全を知ろう！

○杜 徳尚 （岡山大学 循環器内科）

(Thu. Jul 8, 2021 5:00 PM - 6:30 PM Track2)

[0-EDS-1-2] 成人先天性心疾患の心不全に対する薬の使い方のこつ

○坂本 一郎 （九州大学 循環器内科）

(Thu. Jul 8, 2021 5:00 PM - 6:30 PM Track2)

[0-EDS-1-3] 成人先天性心疾患におけるデバイス治療の可能性

○竹内 大二 （東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Educational Seminar Basic course

教育セミナ- Basic course（0-EDS-2）

カテーテル治療

座長:上田 秀明（神奈川県立こども医療センター）

座長:稲井 慶（東京女子医科大学）

Thu. Jul 8, 2021 6:30 PM - 8:00 PM Track2 (Web開催会場)

[0-EDS-2-1] 血管形成術を行う際の注意点、適応、バルーンのサイズ選択、用いる耐圧など

○宗内 淳 （JCHO九州病院 小児科）

[0-EDS-2-2] 側副血行路に対するコイル塞栓術、どこまで、どのコイル？

○馬場 健児 （岡山大学病院 小児循環器科）

[0-EDS-2-3] 動脈管開存に対するコイル閉鎖術の tips

○鎌田 政博 （広島市立広島市民病院 循環器小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Thu. Jul 8, 2021 6:30 PM - 8:00 PM Track2)

[0-EDS-2-1] 血管形成術を行う際の注意点、適応、バルーンのサイズ選択、用いる耐圧など

○宗内 淳 （JCHO九州病院 小児科）

(Thu. Jul 8, 2021 6:30 PM - 8:00 PM Track2)

[0-EDS-2-2] 側副血行路に対するコイル塞栓術、どこまで、どのコイル？

○馬場 健児 （岡山大学病院 小児循環器科）

(Thu. Jul 8, 2021 6:30 PM - 8:00 PM Track2)

[0-EDS-2-3] 動脈管開存に対するコイル閉鎖術の tips

○鎌田 政博 （広島市立広島市民病院 循環器小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Educational Lecture

国立循環器病研究センター講師による教育講演（オンデマンド）01（ EL-01）

Hey転写調節因子の心血管形成機構における意義（遺伝子組換えマウスモデルを用いた研究）

[EL-01] Hey転写調節因子の心血管形成機構における意義（遺伝子組換えマウスモデルを用いた研究）

○中川 修 （国立循環器病研究センター 分子生理部）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[EL-01] Hey転写調節因子の心血管形成機構における意義（遺伝子組換えマウスモデルを用いた研究）

○中川 修（国立循環器病研究センター 分子生理部）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Educational Lecture

国立循環器病研究センター講師による教育講演（オンデマンド）02（ EL-02）

肺動脈性肺高血圧症の病態形成における炎症性シグナルの役割の解明

[EL-02] The role of inflammatory signals in the pathogenesis of pulmonary arterial hypertension

○中岡 良和 （国立循環器病研究センター 血管生理部 ）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[EL-02] The role of inflammatory signals in the pathogenesis of pulmonary arterial hypertension

○中岡 良和 （国立循環器病研究センター 血管生理部 ）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Educational Lecture

国立循環器病研究センター講師による教育講演（オンデマンド）03（ EL-03）

人工心臓・心肺補助装置の開発と未来（仮）

[EL-03] 人工心臓・心肺補助装置の開発と未来（仮）

○西中 知博 （国立循環器病研究センター 人工臓器部）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[EL-03] 人工心臓・心肺補助装置の開発と未来（仮）

○西中 知博（国立循環器病研究センター 人工臓器部）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Educational Lecture

国立循環器病研究センター講師による教育講演（オンデマンド）04（ EL-04）
AIの循環器医療への応用（仮）

[EL-04] AIの循環器医療への応用（仮）

○西村 邦宏 （国立循環器病研究センター 予防医学・疫学情報部）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[EL-04] AIの循環器医療への応用（仮）

○西村 邦宏（国立循環器病研究センター 予防医学・疫学情報部）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Educational Lecture

国立循環器病研究センター講師による教育講演（オンデマンド）05（ EL-05）

心筋炎の診断病理

[EL-05] Diagnostic pathology of myocarditis

○池田 善彦 （国立循環器病研究センター 病理部）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[EL-05] Diagnostic pathology of myocarditis

○池田 善彦（国立循環器病研究センター 病理部）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Educational Lecture

国立循環器病研究センター講師による教育講演（オンデマンド）06（ EL-06）
心疾患合併妊娠

[EL-06] Pregnancy with cardiovascular disease

○吉松 淳 （国立循環器病研究センター 産婦人科部 ）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[EL-06] Pregnancy with cardiovascular disease

○吉松 淳 （国立循環器病研究センター 産婦人科部 ）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Presidential Award Presentation

会長賞候補講演（ II-PAL）

座長:白石 公（国立循環器病研究センター 教育推進部 小児循環器内科）
座長:坂本 喜三郎（静岡県立こども病院 心臓血管外科）
Sat. Jul 10, 2021 3:50 PM - 4:40 PM Track1 (現地会場)

[II-PAL-1] Atrial Cardiomyocyte-specific Pitx2c Overexpression Increased Atrial arrhythmias with altered Ca handling.

○馬場 俊輔[1,2], 赤池 徹[1], 新庄 聡子[3], 南沢 享[1], 暮地本 宙己[4] （1.東京慈恵会医科大学細胞生理学講座, 2.東京慈恵会医科大学小児科学講座, 3.パドヴァ大学生物学講座, 4.東京慈恵会医科大学宇宙医学研究室）

[II-PAL-2] The elucidation of thromboembolic events and its risk factor in the patients with left ventricular noncompaction

○廣野 恵一, 坪井 香緒里, 寶田 真也, 小栗 真人, 岡部 真子, 宮尾 成明, 仲岡 英幸, 伊吹 圭二郎, 小澤 綾佳 （富山大学 医学部 小児科）

[II-PAL-3] Survival and re-intervention following Fontan operation with or without fenestration

○小林 純子, 小谷 恭弘, 川畑 拓也, 黒子 洋介, 笠原 真悟 （岡山大学病院 心臓血管外科）

[II-PAL-4] Preclinical basic research for protective effect of left ventricular function in single VS multiple dose Del Nido cardioplegia in long-term ischemia

○齊藤 翔吾, 中尾 充貴, 森田 紀代造, 阿部 貴行, 益澤 明広, 國原 孝 （東京慈恵会医科大学 心臓外科学講座）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 3:50 PM - 4:40 PM Track1)

[II-PAL-1] Atrial Cardiomyocyte-specific Pitx2c Overexpression Increased Atrial arrhythmias with altered Ca handling.

○馬場 俊輔[1,2], 赤池 徹[1], 新庄 聡子[3], 南沢 享[1], 暮地本 宙己[4] （1.東京慈恵会医科大学細胞生理学講座, 2.東京慈恵会医科大学小児科学講座, 3.パドヴァ大学生物学講座, 4.東京慈恵会医科大学宇宙医学研究室）

Keywords: 心房細動, Pitx2, 不整脈

【背景】我々は昨年本学会で、心房特異的な Pitx2cの過剰発現が修正洞結節回復時間を延長させ、上室不整脈の増加の所見を認めたことを報告した。洞結節の異常は洞不全症候群として致命的な疾患であり、心房細動の合併もよく知られている。しかし、洞結節の機能低下を引き起こす Pitx2cの異所性発現と心房細動発症の分子機序については不明な点が多く残されている。 Pitx2cの発現は慢性心房細動患者で増加していることが知られている。このことは、心房における Pitx2cの過剰発現が不整脈を誘発しやすくする働きがあることが示唆する。
【目的】右房への異所性 Pitx2c過剰発現は上室不整脈を増加させる、という仮説を検証する。方法：昨年本学会で報告したように心房特異的に発現するサルコリピン遺伝子に Cre遺伝子を発現させたマウスと、 Pitx2c遺伝子を導入したマウスの2種類のマウスを交配させ、心房特異的に Pitx2cが過剰発現したマウスを作成した。その後、作成した $Pitx2c^{flox/cre+}$マウス(過剰発現群: OE)と $Pitx2c^{flox-/cre-}$マウス(野生型群: WT)の左右軸の決定や心房細動に関連する遺伝子の発現と、単相性活動電位を調べた。
【結果】 OE群では WT群と比べ、 mRNAの発現では左右軸に関係する Tbx3, Shox2の低下と, 心房細動誘発に関連するイオンチャネル遺伝子である Scn5aの低下, Kcne1の上昇を認めた。特に OE群の右房においてはカルシウム動態に関連する Cacna1c, Serca2の発現抑制を認めた。また、単相性活動電位の測定では、 OE群の右房において活動電位持続時間の短縮が見られた。
【結論】心房特異的な Pitx2cの過剰発現は、カルシウム動態の異常により心房細動を増加させた。本研究は、上室不整脈を抑制するためには、心房において Pitx2cの適切な発現抑制が必要であることを示唆する。

(Sat. Jul 10, 2021 3:50 PM - 4:40 PM Track1)

[II-PAL-2] The elucidation of thromboembolic events and its risk factor in the patients with left ventricular noncompaction

○廣野 恵一, 坪井 香緒里, 寶田 真也, 小栗 真人, 岡部 真子, 宮尾 成明, 仲岡 英幸, 伊吹 圭二郎, 小澤 綾佳 （富山大学 医学部 小児科）

Keywords: 心筋緻密化障害, 血栓塞栓症, 心不全

【背景】心筋緻密化障害の症状として、心不全、不整脈、血栓塞栓症が挙げられるが、小児での血栓塞栓症の実態は明らかではない。
【目的】心筋緻密化障害患者の血栓塞栓症の有病率とリスク因子を明らかにすること。
【方法】2002年から 2017年までに発症した206 例の小児心筋緻密化障害患者を対象とした。塞栓症の有病率ならびに臨床情報、心電図・心エコーデータ、遺伝子変異の情報を収集し、血栓塞栓症のリスク因子について後方視的に検証した。
【結果】男性119名、女性86名で、発症年齢は中央値で3ヶ月(0〜2歳)であり、5名で血栓塞栓症の合併が見られた。血栓塞栓症合併群と非合併群との2群間での比較では、心エコーにおける心尖部の非緻密層／緻密層比が異なるものの(7.5±2.0 vs 4.9±2.6, p=0.0272)、その他の臨床症状、心電図。心エコーデータ、遺伝子情報については有意差を認めなかった。血栓塞栓症のリスク因子としては、左室駆出率40%以下(オッズ比 9.5、95%信頼区間 1.1－204.1、 p値 0.0407)、平均非緻密層／緻密層比 2.6以上(オッズ比 2.2×10^{7}、95%信頼区間 3.8－、 p値 0.0022)が挙げられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【考察】これまでの心筋緻密化障害患者の血栓塞栓症のシステマティックレビューでは、成人では6.8%(95%信頼区間 5.2－8.3、 p値 ＜0.001)、小児では3.3%(95%信頼区間 0.5－7.2、 p値 0.212)であり、本研究では、血栓塞栓症はより低い有病率であった。
【結語】左室駆出率の低い症例や肉柱形成が著明な症例では、血栓塞栓症の予防のために抗凝固剤の投与が望ましいと思われた。

(Sat. Jul 10, 2021 3:50 PM - 4:40 PM Track1)

[II-PAL-3] Survival and re-intervention following Fontan operation with or without fenestration

○小林 純子, 小谷 恭弘, 川畑 拓也, 黒子 洋介, 笠原 真悟 （岡山大学病院 心臓血管外科）
Keywords: フォンタン手術, フェネストレーション, 左心低形成症候群

背景：Fontan手術では合併症予防のため症例に応じた管理が重要である。当院では主に左心低形成症候群(HLHS)、 Asplenia、平均肺動脈圧＞15mmHgに該当する症例をハイリスク(H)群とし選択的に fenestrationを作成している。当院の Fontan手術の中長期成績と、さらに H群と fenestration作成について検討した。**方法：**当院で1993年1月から2015年12月に施行した初回 Fontan手術376例のうち細胞治療治験例を除外した344例を解析し、生存率、再介入回避率と危険因子、及び遠隔期合併症について検討した。**結果：**症例は左室型単心室176例、右室型単心室167例(うち HLHS47例、 Asplenia を伴う単心室45例)であった。術式は心房肺動脈吻合法15例、 Lateral tunnel(LT)法109例、 Extracardiac(EC)法219例で166例に fenestrationを作成した。10年、20年生存率は92.2%、86.9%で、 HLHSが死亡の危険因子として示唆された(p=0.026)。10年、20年後の再介入回避率は60.9%、41.7%で体肺側副動脈コイル塞栓(16.9%)、バルーン肺動脈拡張(12.5%)、ペースメーカー埋込(6.4%)、 EC conversion(6.4%)であった。再介入の危険因子は HLHS(p＜0.001)、 LT法(p=0.029)、大動脈遮断時間(p=0.037)、術後蛋白漏出性胃腸症(PLE)(p＜0.001)が示唆された。次に H群155例と非ハイリスク(NH)群189例について検討を行った。 H群は NH群に比べ20年生存率(H: 74.1 vs. NH: 91.3%, p=0.001)及び再介入回避率(H: 30.0 vs. NH: 43.0%, p=0.001)が有意に低かった。 H群のうち97例に fenestrationを作成したが、非作成例に比べ生存率及び再手術回避率の改善はなく、20年のカテーテル治療回避率は有意に低かった(作成:40.8% vs. 非作成:70.5%, p=0.001)。 PLEと鋳型肺炎の発生の改善も認めなかった。**結語：**当院における検討でハイリスク群は生存率、再介入回避率ともに非ハイリスク群より低く fenestration作成により改善は認めなかった。 Fenestration作成の適応について再検討が必要である。

(Sat. Jul 10, 2021 3:50 PM - 4:40 PM Track1)

[II-PAL-4] Preclinical basic research for protective effect of left ventricular function in single VS multiple dose Del Nido cardioplegia in long-term ischemia

○齊藤 翔吾, 中尾 充貴, 森田 紀代造, 阿部 貴行, 益澤 明広, 國原 孝 （東京慈恵会医科大学 心臓外科学講座）
Keywords: Del Nido心筋保護液, 圧容積関係, ブタin vivo model

【目的】小児心臓外科において近年注目されている単回投与 Del Nido (DN)心筋保護に関して、これまで我々は本法導入、適切な適用基準確立を目指してブタ in vivo model による研究を施行し、安全許容時間、 Modified solutionの安全性を明らかにしてきた。しかし一方臨床論文で推奨されている長時間虚血での複数回投与の有効性

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

についてはエビデンスは明らかでない。今回一連の基礎研究より120分虚血 DN単回投与と複数回投与の左室機能、血液生化学所見、組織学所見に及ぼす効果について比較検討した。【方法】21頭のブタを対象に非虚血人工心肺コントロール群(C群)、単回投与群(S群：20ml/kg)、複数回投与群(M群：60分後10ml/kg追加投与)の3群で左室機能(収縮末期弾性(EES)、拡張末期圧容量関係(EDPVR)回復率、心筋壊死(CK-MB、 TropT)、電子顕微鏡所見を評価した。【結果】 S群単回投与後の% EES57.9±17.8%、%EDPVR88.5±24.0%と Control122.6±35.8%、105.8±36.9%に比べ特に収縮性の有意の低下を示したが、これらは複数回投与 M群においても% EESは61.7±31.1%、%EDPVR 83.7±20.2%と更なる改善を認めなかった。 CK-MBは M群(107.6±20.7)で S群(48.9±24.2、 P=0.007)に比べ有意に高値を示した。ミトコンドリアスコアは群間に有意差を認めなかったが、%Glycogen area、 Glycogenサイズは S、 M群ともに C群より有意に低く細胞内グリコーゲン枯渇が示唆された。【結論】 DelNido心筋保護液の複数回投与は心機能の改善に寄与せず、むしろ心筋障害助長を招く可能性があり、120分虚血の条件ではあえて追加投与を推奨すべき結果は得られなかった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

標本展示講演

標本展示講演（ II-TISL）

座長:野村 耕司（埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科）

Sat. Jul 10, 2021 5:30 PM - 6:30 PM Track4 (Web開催会場)

[II-TISL] Truncus Arteriosus, Pulmonary Atresia and Ventricular Septal defect with Major Aortopulmonary Collateral Arteries

○猪飼 秋夫 （静岡県立こども病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 5:30 PM - 6:30 PM Track4)

[II-TISL] Truncus Arteriosus, Pulmonary Atresia and Ventricular Septal defect with Major Aortopulmonary Collateral Arteries

○猪飼 秋夫 （静岡県立こども病院）

Keywords: 総動脈幹遺残, 肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損, 主要体肺動脈側副血行路

総動脈幹遺残と肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損(PAVSD)の形態上の特徴は、単一の大血管が起始している点である。その大血管に関しては、総動脈幹遺残では、円錐動脈幹が分割しない総動脈幹であるのに対し、 PAVSDでは、円錐動脈幹が分割しつつ右室流出路が消退した結果の大動脈である点が異なる。 PAVSDでは、大動脈弁は冠動脈の起始を含め正常であるが、総動脈幹遺残では、総動脈幹弁の弁尖の数は、２つから６つまでの可能性があり、その弁尖も未熟で myxomatous状の変性があり、冠動脈の起始も必ずしも正常ではない。 心室中隔欠損は、いずれも流出路に位置し、その後下縁に関しては中隔縁柱の後脚の伸展具合により構成成分が決定される。ただし刺激伝導系への影響はない。 肺動脈の分岐に関して、総動脈幹遺残においては、 Van Praaghないしは Collett Edwards分類がある。 Van Praagh分類 A１は Collett Edwards分類 Iに、 A2は IIと IIIに相当する。 Collett Edward分類 VIは PAVSDである。 Van Praagh分類 A３は片方の肺動脈が総動脈幹より起始し、他は動脈管ないしは側副血行路より起始する。 A4は大動脈縮窄ないしは離断を合併している。ただしいずれの場合も第 VI弓で形成される中心肺動脈が肺内肺動脈と接合している。一方 PAVSDでは、第 VI弓で形成される中心肺動脈は十分な順行血流を伴って肺内肺動脈に接合せず、場合によっては存在しない場合もある。このような場合、胎生期の主に背側大動脈から起始した肺原基への栄養血管が、出生後主要体肺側副血行路（ MAPCA）となる。このため MAPCAは、下行大動脈から肺内肺動脈に接合するまでの走行に規則性がなく、その血管径、性状そして抵抗等は周囲組織や出生後の血流動態の影響を受ける。今回の教育講演では、特に規則性のない PAVSD MAPCAの治療の一助となるような情報提供をさせていただく予定である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

宮田賞受賞講演

宮田賞受賞講演（ I-MPL）

座長:平松 祐司（筑波大学 心臓血管外科）

Fri. Jul 9, 2021 9:55 AM - 10:30 AM Track1 (現地会場)

[I-MPL-1] 心臓流出路発生異常に対する DNAメチル化補酵素の作用機序の解明

○安原 潤 （慶應義塾大学医学部 小児科）

[I-MPL-2] Identification of genetic background associated with left ventricular reverse remodeling in infantile dilated cardiomyopathy

○石田 秀和 （大阪大学大学院 医学系研究科 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 9:55 AM - 10:30 AM Track1)

[I-MPL-1] 心臓流出路発生異常に対する DNAメチル化補酵素の作用機序の解明

○安原 潤 （慶應義塾大学医学部 小児科）

(Fri. Jul 9, 2021 9:55 AM - 10:30 AM Track1)

[I-MPL-2] Identification of genetic background associated with left ventricular reverse remodeling in infantile dilated cardiomyopathy

○石田 秀和 （大阪大学大学院 医学系研究科 小児科）

Keywords: 拡張型心筋症, 補助人工心臓, 全エクソン解析

（背景と目的）近年、小児用補助人工心臓 EXCOR Pediatricがわが国でも利用可能となったが、依然小児ドナーは少なく、長期間にわたる移植待機を余儀なくされる。しかし、特に乳児 DCMの中で、装着後数カ月から1年で著しく心機能が回復し、 EXCORを離脱できる症例が一定数存在することが明らかとなってきた。一方で、EXCOR装着後も心室容積や心収縮能がほとんど回復しない症例もある。これまで、装着前の血行動態や心筋組織線維化、小血管数の違いについての報告がある(Tominaga et al. Eur J Cardiothorac Surg. 2020)が、 DCMの遺伝的背景の差異については明らかではない。
（対象と方法）当院で EXCORを装着し、その後心機能の回復によって離脱した乳児期発症 DCM5例と離脱不能であった乳児 DCM7例を対象として全エクソンシークエンスを施行した。そのうち現在までに結果が判明している各々5例について本発表では解析した。候補バリアントは心筋症関連遺伝子257個の中でアレル頻度0.5%未満、HGMD, Intervar, CADD, Proveanの機能予測を行い、同一バリアントで心筋症発症の既報が複数あるものを病原性ありと確定し、機能障害が予測されるものの既報がない新規バリアントは Variant Unknown Significance (VUS)とした。
（結果）離脱不能例と離脱例において男女比(2:3 vs 0:5)、発症月齢(2.6±2.1 vs 5.6±3.0)、 EXCOR装着月齢(10.6±8.5 vs 11.6±8.8)は有意差がなかった。装着体重は離脱不能例において小さい傾向があった(5.0±1.1 vs 6.9±1.3; P=0.06)。離脱不能例で*MYBPC3*の既報のあるナンセンス変異を認めた他、2例の VUSを認めた。離脱例では1例の VUSの同定があった。 VUSをいれてもバリアント同定率には有意差を認めなかった。(P=0.26)
（結語）離脱例と離脱不能例において心筋症発症に関連する遺伝子に有意なバリアント保有率の差はなかった。症例数が少ないため引き続き検討が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

研究委員会報告

研究委員会報告（ I-SC）

座長:先崎 秀明（国際医療福祉大学 / 武田病院 小児科）
座長:根本 慎太郎（大阪医科大学 外科学講座 胸部外科学教室）
Fri. Jul 9, 2021 9:35 AM - 10:30 AM Track2 (Web開催会場)

[I-SC-1] J-EPOCH registry: Japanese Registry to Encourage the Improvement of Outcome in CHD-PAH patients

○福島 裕之[1,2] （1.慶應義塾大学医学部小児科, 2.東京歯科大学市川総合病院）

[I-SC-2] Aiming for Zero Deaths: Prevention of Sudden Cardiac Death in Schools

○太田 邦雄[1,2] （1.金沢大学医薬保健研究域 医学教育研究センター, 2.日本小児循環器学会蘇生科学教育委員会）

[I-SC-3] 川崎病バイオマーカー研究委員会 活動報告

○吉兼 由佳子 （福岡大学医学部　小児科）

[I-SC-4] 先天性心疾患の画像・形態のデータベース化およびレプリカ作成に関する研究委員会報告

○白石 公 （先天性心疾患の画像・形態のデータベース化およびレプリカ作成に関する研究委員会）

[I-SC-5] 乳児特発性僧帽弁腱索断裂の治療法の確立に向けた臨床研究委員会報告

○白石 公 （乳児特発性僧帽弁腱索断裂の治療法の確立に向けた臨床研究委員会）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 9:35 AM - 10:30 AM Track2)

[I-SC-1] J-EPOCH registry: Japanese Registry to Encourage the Improvement of Outcome in CHD-PAH patients

○福島 裕之[1,2] （1.慶應義塾大学医学部小児科, 2.東京歯科大学市川総合病院）

Keywords: 肺動脈性肺高血圧症, レジストリ, 小児循環器医

2017年から3年間、当学会の学術委員会に採択いただいた表記の研究の進捗を報告する。本研究の目的は、日本小児循環器学会に所属する全国の小児循環器医が力を合わせ、小児循環器診療施設に通院する、先天性心疾患を伴う肺動脈性肺高血圧症（ CHD-PAH）患者を対象とした前向き症例登録観察（レジストリ）研究を本邦で初めて立ち上げ、客観的データを集積し、世界に情報を発信することである。本研究の長期的な継続と、先天性心疾患を伴う肺動脈性肺高血圧症以外の小児の肺高血圧症、さらに成人領域の肺高血圧症のレジストリ研究との協同を目指し、日本肺高血圧・肺循環学会との協議を進めた。 その結果、小児循環器医の独自の視点を反映した登録症例の選択基準や集積するデータ項目を引き続き重視しながら、日本肺高血圧・肺循環学会が運用している成人を中心とした肺高血圧症第1群から5群のレジストリとの協調を強化して研究を進めることとした。その過程で、レジストリの名称を「先天性心疾患を伴う肺高血圧症例の多施設症例登録研究 Japanese Association of CHD-PH Registry (JACPHR)」と改めた。 さらにレジストリを安定して運営するために日本医療研究開発機構（ AMED）の難治性疾患実用化研究事業に応募し、令和3年度希少難治性疾患の診療に直結するエビデンス創出研究に採択された。 今後は日本肺高血圧・肺循環学会理事の土井庄三郎先生に JEPOCH改め JACPHRの研究代表者になっていただき、症例の登録を始めるとともに、協力施設のリクルートも進めていただきます。当学会員の皆様には引き続きご支援をお願いいたします。またこれまで JEPOCHレジストリに参加いただき、あるいはご支援をいただいた学会員の皆様に深謝いたします。ありがとうございました。

(Fri. Jul 9, 2021 9:35 AM - 10:30 AM Track2)

[I-SC-2] Aiming for Zero Deaths: Prevention of Sudden Cardiac Death in Schools

○太田 邦雄[1,2] （1.金沢大学医薬保健研究域 医学教育研究センター, 2.日本小児循環器学会蘇生科学教育委員会）

Keywords: 院外心停止, 心臓突然死, 学校検診

2005-09年に院外心原性心停止を来した小中学生を対象とした58例の調査研究によれば、学校管理下における心停止例は32例(55%)で学校外発症例26例に比べて運動関連が多く(84% vs 42%, p＜0.05)、バイスタンダーAEDがより実施され(38% vs 8%, p＜0.05)、社会復帰率が良好 (69% vs 35%, p＜0.05)であった。しかし心停止発症前に診断されていた例は28例48%と半数に過ぎず、心臓検診結果との関連も詳細は不明であった。本研究は、病因、発症状況に基づく小中高校生の心原性院外心停止疫学像の解明を目的とした本学会委員会研究であり、先行研究後の環境変化に伴った変遷を明らかにしようとする病院ベースの全国調査である。心臓検診との関連を解析することで心臓検診の精度向上につなげる事も目指している。2017年から院外心停止、心臓震盪が項目に加わった小児期発生心疾患実態調査2019によれば、2019年1月1日から12月31日までの小児循環器専門医修練施設の141施設で管理した小中高校生心原性院外心停止症例は31症例（うち6例心臓震盪）であった。この2017-19年の学会データベースと2015、2016年の一次調査を加えると症例数は5年間で計152例となる。これらを対象とした二次調査を行うためのウエブ登録システムを厚労科研『市民による AED等の一次救命処置のさらなる普及と検証体制構築の促進および二次救命処置の適切な普及に向けた研究』班で構築した。学校現場での心停止発生は多くはないが、目撃者がいることが多く、講習を受けたバイスタンダーがいて、すぐそこに AEDがあることから、突然死ゼロに近づけることは可能であるし、目指さなければならない。突然死予防策の提言の基盤となる全国調査研究のデータベース構築は本学会にのみに可能かつ重要な責務である。ご協力をお願い致します。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 9:35 AM - 10:30 AM Track2)

[I-SC-3] 川崎病バイオマーカー研究委員会 活動報告

○吉兼 由佳子 （福岡大学医学部　小児科）

(Fri. Jul 9, 2021 9:35 AM - 10:30 AM Track2)

[I-SC-4] 先天性心疾患の画像・形態のデータベース化およびレプリカ作成に関する研究委員会報告

○白石 公 （先天性心疾患の画像・形態のデータベース化およびレプリカ作成に関する研究委員会）

(Fri. Jul 9, 2021 9:35 AM - 10:30 AM Track2)

[I-SC-5] 乳児特発性僧帽弁腱索断裂の治療法の確立に向けた臨床研究委員会報告

○白石 公 （乳児特発性僧帽弁腱索断裂の治療法の確立に向けた臨床研究委員会）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

医療安全講習会

医療安全講習会（ I-MSS）

座長:田中 靖彦（静岡県立こども病院循環器科）

Fri. Jul 9, 2021 4:50 PM - 5:50 PM Track4 (Web開催会場)

[I-MSS] 応招義務をめぐる近時の動向

○児玉 安司 （一橋大学法科大学院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 4:50 PM - 5:50 PM Track4)

[I-MSS] 応招義務をめぐる近時の動向

○児玉 安司 （一橋大学法科大学院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

General Assembly

総会・表彰式（ II-GA）

Sat. Jul 10, 2021 1:40 PM - 2:40 PM Track1 (現地会場)

[II-GA]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 1:40 PM - 2:40 PM Track1)

[II-GA]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Educational Seminar Surgical Course

外科系教育セミナー-（ II-SUES）

座長:中野 俊秀（福岡市立こども病院 心臓血管外科）

座長:原田 雄章（福岡市立こども病院 心臓血管外科）

Sat. Jul 10, 2021 5:00 PM - 6:30 PM Track2 (Web開催会場)

[II-SUES-1]　第一部（キャリアアップ編）「私のキャリアアップ：海外留学は要らない！？」

中西 啓介[1], 和田 直樹[2], 白石 修一[3] （1.順天堂大学 心臓血管外科, 2.榊原記念病院 小児心臓血管外科, 3.新潟大学 心臓血管外科）

[II-SUES-2]　第二部（スキルアップ編） I 講義「 VSDの解剖とその周辺」

○新川 武史 （東京女子医科大学 心臓血管外科）

[II-SUES3-1] 第二部（スキルアップ編） IIパネルディスカッション「 VSD一問一答」

○大沢 拓哉 （あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科）

[II-SUES3-2] 第二部（スキルアップ編） IIパネルディスカッション「 VSD一問一答」

○本宮 久之 （京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科）

[II-SUES3-3] 第二部（スキルアップ編） IIパネルディスカッション「 VSD一問一答」

○伊藤 貴弘 （千葉県こども病院 ）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 5:00 PM - 6:30 PM Track2)

[II-SUES-1] 第一部（キャリアアップ編）「私のキャリアアップ：海外留学は要らない！？」

中西 啓介[1], 和田 直樹[2], 白石 修一[3] （1.順天堂大学 心臓血管外科, 2.榊原記念病院 小児心臓血管外科, 3.新潟大学 心臓血管外科）

(Sat. Jul 10, 2021 5:00 PM - 6:30 PM Track2)

[II-SUES-2] 第二部（スキルアップ編） I 講義「 VSDの解剖とその周辺」

○新川 武史 （東京女子医科大学 心臓血管外科）

(Sat. Jul 10, 2021 5:00 PM - 6:30 PM Track2)

[II-SUES3-1] 第二部（スキルアップ編） IIパネルディスカッション「VSD一問一答」

1） Subpulmonary VSD

○大沢 拓哉 （あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科）

(Sat. Jul 10, 2021 5:00 PM - 6:30 PM Track2)

[II-SUES3-2] 第二部（スキルアップ編） IIパネルディスカッション「VSD一問一答」

2） Perimembranous inlet VSD

○本宮 久之 （京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科）

(Sat. Jul 10, 2021 5:00 PM - 6:30 PM Track2)

[II-SUES3-3] 第二部（スキルアップ編） IIパネルディスカッション「VSD一問一答」

3） Perimembranous outlet VSD

○伊藤 貴弘 （千葉県こども病院 ）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Public Lecture

市民公開講座（ III-LOP）

COVID-19

司会:檜垣 高史(愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学講座)

司会:城戸 佐知子(兵庫県立こども病院 循環器内科)

主催:厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業

Sun. Jul 11, 2021 3:20 PM - 4:50 PM Track1 (現地会場)

※本市民公開講座は、厚生労働科学研究費補助金「先天性心疾患を主体とする小児期発症の心血管難治性疾患の救命率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究（21FC1014）」により開催されます。

[III-LOP1-1] 第一部　これまでの COVID19に対する取り組み

○立石 実 （聖隷浜松病院 臓血管外科）

[III-LOP1-2] 第一部　これまでの COVID19に対する取り組み

落合 亮太[1], 青木 美千代[2] （1.横浜市立大学医学部 護学科, 2.全国心臓病の子どもを守る会）

[III-LOP2]　第二部　COVID-19最新情報

○笠井 正志 （兵庫県立こども病院 感染症内科）

[III-LOP3]　第三部（討論）みんなで考えよう！心臓病のある人の“ withコロナ時代”の生き方

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Jul 11, 2021 3:20 PM - 4:50 PM Track1)

[III-LOP1-1] 第一部　これまでの COVID19に対する取り組み

①小児循環器学会の取り組み、 COVID-19アンケート調査結果について

○立石 実 （聖隷浜松病院 臓血管外科）

(Sun. Jul 11, 2021 3:20 PM - 4:50 PM Track1)

[III-LOP1-2] 第一部　これまでの COVID19に対する取り組み

②全国心臓病の子どもを守る会と小児循環器学会 COVID対策特別チームの懇談会の報告

落合 亮太[1], 青木 美千代[2] （1.横浜市立大学医学部 護学科, 2.全国心臓病の子どもを守る会）

(Sun. Jul 11, 2021 3:20 PM - 4:50 PM Track1)

[III-LOP2] 第二部　COVID-19最新情報

○笠井 正志 （兵庫県立こども病院 感染症内科）

(Sun. Jul 11, 2021 3:20 PM - 4:50 PM Track1)

[III-LOP3] 第三部（討論）みんなで考えよう！心臓病のある人の“ withコロナ時代”の生き方

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

ランチョンセミナー1（ I-LS01）

小児循環器インターベンション治療医に求められる役割

座長:萱谷 太(大阪母子医療センター 小児循環器科)

共催:日本ストライカー株式会社

Fri. Jul 9, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track1 (現地会場)

[I-LS01-1] 先天性門脈体循環シャントのコイル塞栓～適応と実践～

○藤井 隆成 （昭和大学病院 小児循環器・成人先天性疾患センター）

[I-LS01-2] コイル塞栓術に必要なトレーニングと実践

○永田 弾 （九州大学 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track1)

[I-LS01-1] 先天性門脈体循環シャントのコイル塞栓～適応と実践～

○藤井 隆成 （昭和大学病院 小児循環器・成人先天性疾患センター）

(Fri. Jul 9, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track1)

[I-LS01-2] コイル塞栓術に必要なトレーニングと実践

○永田 弾 （九州大学 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

ランチョンセミナー2（ I-LS02）

コイル塞栓術における Tips & Pitfalls

座長:矢崎 諭(榊原記念病院 榊原記念病院小児循環器科)

共催:株式会社カネカメディックス

Fri. Jul 9, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track2 (Web開催会場)

[I-LS02-1] 今日は名バイプレーヤー！～進化した高性能マイクロカテーテルの応用～

○石垣 瑞彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

[I-LS02-2] EDコイル・ i-ED コイルの使用経験～その有用性と注意点とは～

○大西 達也 （四国こどもとおとなの医療センター 小児循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track2)

[I-LS02-1] 今日は名バイプレーヤー！～進化した高性能マイクロカテーテルの応用～

○石垣 瑞彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

(Fri. Jul 9, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track2)

[I-LS02-2] EDコイル・ i-ED コイルの使用経験～その有用性と注意点とは～

○大西 達也 （四国こどもとおとなの医療センター 小児循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

ランチョンセミナー3（ I-LS03）

小児心臓手術における周術期管理

座長:中野 俊秀(地方独立行政法人福岡市立病院機構 福岡市立こども病院 心臓血管外科 科長)

共催:マリンクロット ファーマ株式会社

Fri. Jul 9, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track3 (Web開催会場)

[I-LS03-1] 先天性心疾患周術期管理における一酸化窒素吸入療法

○小谷 匡史 （福岡市立こども病院 集中治療科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track3)

[I-LS03-1] 先天性心疾患周術期管理における一酸化窒素吸入療法

○小谷 匡史 （福岡市立こども病院 集中治療科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

ランチョンセミナー4（ I-LS04）
小児の鎮静のコツと基本的な考え方

座長:阪井 佑一(埼玉医科大学総合医療センター 小児科学教室)
共催:株式会社フィリップス・ジャパン
Fri. Jul 9, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track4 (Web開催会場)

[I-LS04-1] 小児の鎮静のコツと基本的な考え方

○久我 修二 （藤本育成会大分こども病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track4)

[I-LS04-1] 小児の鎮静のコツと基本的な考え方

○久我 修二 （藤本育成会大分こども病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

ランチョンセミナー5（ II-LS05）

小児循環器診療 with COVID-19

座長:山岸 敬幸(慶応義塾大学医学部 小児科 教授)

共催:アストラゼネカ株式会社

Sat. Jul 10, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track1 (現地会場)

[II-LS05-1] COVID-19禍の小児感染症の脅威～ RSウイルス感染を含めて～

○森内 浩幸 （長崎大学大学院 医歯薬学総合研究科 小児科学 教授）

[II-LS05-2] 川崎病の病態・新たな治療と COVID-19関連多系統炎症性症候群

○濱田 洋通 （千葉大学大学院 医学研究院 小児病病態学 教授）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track1)

[II-LS05-1] COVID-19禍の小児感染症の脅威～ RSウイルス感染を含めて～

○森内 浩幸 （長崎大学大学院 医歯薬学総合研究科 小児科学 教授）

(Sat. Jul 10, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track1)

[II-LS05-2] 川崎病の病態・新たな治療と COVID-19関連多系統炎症性症候群

○濱田 洋通 （千葉大学大学院 医学研究院 小児病病態学 教授）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

ランチョンセミナー6（ II-LS06）

GORE® CARDIOFORM ASD Occluder：Clinical Date and Real World Case

座長:富田 英（昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

共催:日本ゴア合同会社

Sat. Jul 10, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track2 (Web開催会場)

[II-LS06-1] GORE® CARDIOFORM ASD Occluder：Clinical Date and Real World Case

○Bryan H. Goldstein （UPMC Children's Hospital of Pittsburgh）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track2)

[II-LS06-1] GORE® CARDIOFORM ASD Occluder : Clinical Date and Real World Case

○Bryan H. Goldstein （UPMC Children's Hospital of Pittsburgh）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

ランチョンセミナー7（ II-LS07）
富士フイルムの最新循環器心エコーを使う

座長:黒嵜 健一(国立循環器病研究センター 小児循環器内科 特任部長)
共催:富士フイルムヘルスケア株式会社
Sat. Jul 10, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track3 (Web開催会場)

[II-LS07-1]

○新居 正基 （静岡県立こども病院 循環器科部門）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track3)

[II-LS07-1]

○新居 正基 （静岡県立こども病院 循環器科部門）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

ランチョンセミナー8（ II-LS08）

成人先天性心疾患におけるカテーテル治療

座長:瀧聞 浄宏(長野県立こども病院)

共催:ボストン・サイエンティフィックジャパン株式会社

Sat. Jul 10, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track4 (Web開催会場)

[II-LS08-1] Fontan手術後/Glenn手術後遠隔期症例に対するコイル塞栓術

○小野 晋 （神奈川県立こども医療センター）

[II-LS08-2] 安全かつ効果的なバルーン治療を行うための工夫

○藤本 一途 （国立循環器病研究センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track4)

[II-LS08-1] Fontan手術後/Glenn手術後遠隔期症例に対するコイル塞栓術

○小野 晋 （神奈川県立こども医療センター）

(Sat. Jul 10, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track4)

[II-LS08-2] 安全かつ効果的なバルーン治療を行うための工夫

○藤本 一途 （国立循環器病研究センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

ランチョンセミナー9（ III-LS09）

日本における経カテーテル的肺動脈弁留置術への期待

座長:矢崎 諭(榊原記念病院)

共催:エドワーズライフサイエンス株式会社

Sun. Jul 11, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track1 (現地会場)

[III-LS09-1] 本邦における TPVIの展望

○福田 旭伸 （加古川中央市民病院 循環器内科 ）

[III-LS09-2] TPVI手技の実際

○上岡 智彦 （東海大学医学部 内科学系循環器内科学 ）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Jul 11, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track1)

[III-LS09-1] 本邦における TPVIの展望

○福田 旭伸 （加古川中央市民病院 循環器内科 ）

(Sun. Jul 11, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track1)

[III-LS09-2] TPVI手技の実際

○上岡 智彦 （東海大学医学部 内科学系循環器内科学 ）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

ランチョンセミナー10（ III-LS10）

小児循環器領域における画像診断の進歩

座長:長尾 充展(東京女子医科大学病院画像診断学・核医学講座)

共催:ザイオソフト株式会社

Sun. Jul 11, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track2 (Web開催会場)

[III-LS10-1] 2Dから4Dまで 心臓 CT/MRIを日常臨床で活用する

○椎名 由美 （聖路加国際病院 循環器内科、東京女子医科大学循環器 小児科）

[III-LS10-2] 3分でできる心筋線維化評価

○山村 健一郎 （九州大学大学院医学研究院 周産期・小児医療学講座）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Jul 11, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track2)

[III-LS10-1] 2Dから4Dまで 心臓 CT/MRIを日常臨床で活用する

○椎名 由美 （聖路加国際病院 循環器内科、東京女子医科大学循環器 小児科）

(Sun. Jul 11, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track2)

[III-LS10-2] 3分でできる心筋線維化評価

○山村 健一郎 （九州大学大学院医学研究院 周産期・小児医療学講座）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

ランチョンセミナー11（ III-LS11）

小児循環器領域における在宅酸素療法について

座長:黒嵜 健一(国立循環器病研究センター 小児循環器内科)

共催:帝人ヘルスケア株式会社

Sun. Jul 11, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track3 (Web開催会場)

[III-LS11-1] 先天性心疾患における酸素吸入の効果

○石川 友一 （福岡市立こども病院 循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Jul 11, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track3)

[III-LS11-1] 先天性心疾患における酸素吸入の効果

○石川 友一 （福岡市立こども病院 循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

ランチョンセミナー12（ III-LS12）

New Era of the Transcatheter Pulmonary Valve Implantation(仮)

座長:富田 英(昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

共催:日本メドトロニック株式会社

Sun. Jul 11, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track5 (Web開催会場)

【同時通訳】

本共催セミナーは薬事未承認の情報を含みます。

[III-LS12-1] New Era of the Transcatheter Pulmonary Valve Implantation(仮)

○Doff McElhinney （The Stanford University Medical center, USA）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Jul 11, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track5)

[III-LS12-1] New Era of the Transcatheter Pulmonary Valve Implantation(仮)

○Doff McElhinney （The Stanford University Medical center, USA）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Luncheon Seminar

ランチョンセミナー13（ III-LS13）
小児の心臓性突然死リスクと管理　～着用型自動除細動器(WCD)の使用経験を踏まえた提言～

座長:住友 直方(埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科 教授)
共催:旭化成ゾールメディカル株式会社
Sun. Jul 11, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track6 (現地会場)
WCD処方医資格に関わるセミナー※として開催
※WCDの処方に際しては、日本不整脈心電学会が規定する要件を満たす必要があります。

WCDの使用に関する条件の詳細は、日本不整脈心電学会ホームページに掲載されているWCDステートメントをご確認ください(http://new.jhrs.or.jp/guideline/#05)。

受講証発行申請方法、受講証発行の条件、WCD処方医資格申請方法等の詳細は、学術集会ホームページに掲載されていますランチョンセミナーご案内ページをご確認頂くか次のアドレスへお尋ねください。

LJP01@zoll.com（ エル ジェイ ピー ゼロ イチ@ゼット オー エル エル ドットコム）

[III-LS13-1]

○齋藤 和由 （藤田医科大学 小児科 講師）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Jul 11, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track6)

[III-LS13-1]

○齋藤 和由 （藤田医科大学 小児科 講師）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

CHSS Japan 手術手技研究会

CHSS Japan 手術手技研究会（ I-CHSS）

Fri. Jul 9, 2021 6:30 PM - 8:00 PM Track1 (現地会場)

[I-CHSS]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 6:30 PM - 8:00 PM Track1)

[I-CHSS]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

第35回不整脈勉強会

第34回不整脈勉強会（ I-HRS）

Fri. Jul 9, 2021 6:30 PM - 8:30 PM Track2 (Web開催会場)

[I-HRS]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 6:30 PM - 8:30 PM Track2)

[I-HRS]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

第24回日本小児心血管分子医学研究会

日本小児心血管分子医学研究会（ I-PCM）
遺伝性出血性末梢血管拡張症の病態解析からの血管形成研究

Fri. Jul 9, 2021 6:30 PM - 8:30 PM Track3 (Web開催会場)

[I-PCM]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 6:30 PM - 8:30 PM Track3)

[I-PCM]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

第24回川崎病治療懇話会

川崎懇談会（ I-KA01）

Fri. Jul 9, 2021 6:30 PM - 8:30 PM Track4 (Web開催会場)

[I-KA01]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 6:30 PM - 8:30 PM Track4)

[I-KA01]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Web懇親会

Web懇親会（ RC）

Sat. Jul 10, 2021 6:40 PM - 8:00 PM Track1 (現地会場)

[II-RC]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 6:40 PM - 8:00 PM Track1)

[II-RC]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

第11回小児用補助人工心臓研修セミナー

第11回小児用補助人工心臓研修セミナー（ III-EXCOR）

座長:福嶌 教偉（国立循環器病研究センター移植医療部）

共催:日本小児循環器学会・日本臨床補助人工心臓研究室

Sun. Jul 11, 2021 3:20 PM - 8:00 PM 会議室201・202 (会議室201・202)

[III-EXCOR01-0] 開会の挨拶

○福嶌 教偉

[III-EXCOR01-1] 第1部　講演

○市川 肇

[III-EXCOR01-2] 第1部　講演

○市川 肇

[III-EXCOR01-3] 第1部　講演

○坂口 平馬

[III-EXCOR01-4] 第1部　講演

○西岡 宏

[III-EXCOR01-5] 第1部　講演

○小西 伸明

[III-EXCOR01-6] 第1部　講演

○坂口 平馬

[III-EXCOR02-1] 第2部　講習　①手術手技講習グループ

○市川 肇

[III-EXCOR02-2] 第2部　講習　①手術手技講習グループ

○西岡 宏

[III-EXCOR03-1] 第2部　講習　②患者ケア講習グループ

○小西 伸明

[III-EXCOR03-2] 第2部　講習　②患者ケア講習グループ

○西尾 綾子

[III-EXCOR03-3] 閉会式

福嶌 教偉, 小西 伸明

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Jul 11, 2021 3:20 PM - 8:00 PM 会議室201・202)

[III-EXCOR01-0] 開会の挨拶

○福嶌 教偉

(Sun. Jul 11, 2021 3:20 PM - 8:00 PM 会議室201・202)

[III-EXCOR01-1] 第1部　講演

EXCOR Pediatric 機器概要

○市川 肇

(Sun. Jul 11, 2021 3:20 PM - 8:00 PM 会議室201・202)

[III-EXCOR01-2] 第1部　講演

EXCOR Pediatric 手術手技

○市川 肇

(Sun. Jul 11, 2021 3:20 PM - 8:00 PM 会議室201・202)

[III-EXCOR01-3] 第1部　講演

EXCOR Pediatric 患者管理 / 心臓循環器医の立場から

○坂口 平馬

(Sun. Jul 11, 2021 3:20 PM - 8:00 PM 会議室201・202)

[III-EXCOR01-4] 第1部　講演

EXCOR Pediatric 患者管理 / 臨床工学士の立場から

○西岡 宏

(Sun. Jul 11, 2021 3:20 PM - 8:00 PM 会議室201・202)

[III-EXCOR01-5] 第1部　講演

EXCOR Pediatric 患者管理 / 看護師の立場から

○小西 伸明

(Sun. Jul 11, 2021 3:20 PM - 8:00 PM 会議室201・202)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[III-EXCOR01-6] 第1部　講演

Ikus 駆動装置 操作講習

○坂口 平馬

(Sun. Jul 11, 2021 3:20 PM - 8:00 PM 会議室201・202)

[III-EXCOR02-1] 第2部　講習　①手術手技講習グループ

手術手技講習

○市川 肇

(Sun. Jul 11, 2021 3:20 PM - 8:00 PM 会議室201・202)

[III-EXCOR02-2] 第2部　講習　①手術手技講習グループ

血液ポンププライミング講習

○西岡 宏

(Sun. Jul 11, 2021 3:20 PM - 8:00 PM 会議室201・202)

[III-EXCOR03-1] 第2部　講習　②患者ケア講習グループ

看護師・ VAD管理技術認定士の立場から

○小西 伸明

(Sun. Jul 11, 2021 3:20 PM - 8:00 PM 会議室201・202)

[III-EXCOR03-2] 第2部　講習　②患者ケア講習グループ

CLSの立場から

○西尾 綾子

(Sun. Jul 11, 2021 3:20 PM - 8:00 PM 会議室201・202)

[III-EXCOR03-3] 閉会式

福嶌 教偉, 小西 伸明

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Session

Session 01（ II-JCK01）

Surgery

Chair:Kisaburo Sakamoto （Mt. Fuji Shizuoka Children's Hospital, Japan）
Chair:Xu-ming Mo（Department of Cardiothoracic Surgery, Chidren's Hospital of Nanjing Medical University, China）
Chair:Tae-Gook Jun（Thoracic and Cardiovascular Surgery, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Republic of Korea）
Sat. Jul 10, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track5 (Web開催会場)

[II-JCK01-1] Pulmonary Valre replacement : Indication, techniques, and clinical outcome

○Yasuhiro Kotani （Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University, Japan）

[II-JCK01-2] Double switch operation or Fontan operation in correited transposition of the great arteries : which operation should we perform?

○Kasahara Shingo （Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University, Japan）

[II-JCK01-3] Left ventricular outflow tract obstruction: how to predict and how to manage?

○Chun Soo Park （Division of Pediatric Cardiac Surgery, Asan Medical Center, Seoul, Korea）

[II-JCK01-4] Trends in congenital heart disease mortality in Japan, China, and Korea, 1990-2019 : an analysis using data from the global burden of disease study 2019

○Hao Zhang[1], Hao Zhang[2] （1.Shanghai Children's Medical Center, Shanghai Jiaotong University School of Medicine; Shanghai Institute of Pediatric Congenital Heart Diseases, National Children's Medical Center, China, 2.Heart center and Shanghai Institute of Pediatric Congenital Heart Disease, Shanghai Children's Medical Center, National Children's Medical Center, Shanghai Jiaotong University School of Medicine, Shanghai 200127, China）

[II-JCK01-5] Half-turned truncal switch operation for the transposition of the great arteries with left ventricular outflow tract obstruction

○Hisayuki Hongu （Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Children's Medical Center, Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan）

[II-JCK01-6] Surgical Treatment of Neonates and Young Infants with Symptomatic Tetralogy of Fallot

○Bobae Jeon （Thoracic and Cardiovascular Surgery, GangNeung Asan Hospital, Republic of Korea）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track5)

[II-JCK01-1] Pulmonary Valre replacement : Indication, techniques, and clinical outcome

○Yasuhiro Kotani （Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University, Japan）

(Sat. Jul 10, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track5)

[II-JCK01-2] Double switch operation or Fontan operation in correited transposition of the great arteries : which operation should we perform?

○Kasahara Shingo （Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University, Japan）

(Sat. Jul 10, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track5)

[II-JCK01-3] Left ventricular outflow tract obstruction: how to predict and how to manage?

○Chun Soo Park （Division of Pediatric Cardiac Surgery, Asan Medical Center, Seoul, Korea）

Left ventricular outflow obstruction is always a headache, if it occurs. Even though the development of LVOTO couldn’ t be completely predictable using traditional measures, algorithmic approach might be a key to success. Additional imaging such as computed tomographic scan is quite helpful to better predict the development of LVOTO. For recurrent LVOTO, LVOT bypass procedure could be a feasible and safe surgical option.

(Sat. Jul 10, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track5)

[II-JCK01-4] Trends in congenital heart disease mortality in Japan, China, and Korea, 1990-2019 : an analysis using data from the global burden of disease study 2019

○Hao Zhang[1], Hao Zhang[2] （1.Shanghai Children’s Medical Center, Shanghai Jiaotong University School of Medicine; Shanghai Institute of Pediatric Congenital Heart Diseases, National Children’s Medical Center, China, 2.Heart center and Shanghai Institute of Pediatric Congenital Heart Disease, Shanghai Children's Medical Center, National Children’s Medical Center, Shanghai Jiaotong University School of Medicine, Shanghai 200127, China）

Background A comparative analysis of congenital heart disease (CHD) mortality is lacking for Japan, China and Korea.
Methods CHD mortality estimates were obtained from the Global Burden of Disease study 2019. We utilized an age-period-cohort model to estimate overall annual percentage change in mortality, annual

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

percentage change from 0-4 to 65-69 years and period (cohort) relative risks.
Results In 2019, the age-standardized mortality rate of CHD (per 100,000 population) was 0.80 in Japan, 2.67 in China, and 0.62 in Korea, with the largest annual reduction observed in Korea (-3.95% per year) and followed by Japan (-2.71%) and China (-0.99%). Although the age distribution of deaths from CHD is gradually shifting from the pediatric (under 20 years) to the adult population (over 20 years) in all three countries, the majority of deaths (~70%) in China remained concentrated in children under 5 years of age. Mortality reductions were generally favorable in younger age groups except for those >50 years of age in China. Decreasing relative risks of mortality were observed in successively younger birth cohorts and over the study period for all three countries.
Conclusion In the past 30 years, there are noticeable progress in reducing CHD mortality in Japan, China and Korea, but China still faces significant challenge to catch up with the other two countries.

(Sat. Jul 10, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track5)

[II-JCK01-5] Half-turned truncal switch operation for the transposition of the great arteries with left ventricular outflow tract obstruction

○Hisayuki Hongu （Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Children's Medical Center, Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan）

(Sat. Jul 10, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track5)

[II-JCK01-6] Surgical Treatment of Neonates and Young Infants with Symptomatic Tetralogy of Fallot

○Bobae Jeon （Thoracic and Cardiovascular Surgery, GangNeung Asan Hospital, Republic of Korea）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Session

Session 02（ II-JCK02）

Kawasaki Disease/General Cardiology

Chair:Hiroyuki Yamagishi（Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine, Japan）
Chair:Fang Liu（Cardiac Center, Children's Hospital of Fudan University, China）
Jong-Woon Choi（Department of Pediatrics, Bundang Jesaeng Hospital, Daejin Medical Center, Korea）
Sat. Jul 10, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track5 (Web開催会場)

[II-JCK02-1] Kawasaki disease : up-to-date

○Hiromichi Hamada （Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, Chiba University, Japan）

[II-JCK02-2] Epidemiologic trends of Kawasaki disease in South Korea from a nationwide survey

○Min-Seob Song （Department of Pediatrics, College of Medicine, Inje University, Haeundae Paik Hospital, Korea）

[II-JCK02-3] The experience of management of Kawasaki disease in China

○Zhong-dong Du （Pediatric Cardiology National Children's Medical Center, Beijing Children's Hospital, Capital Medical University, China）

[II-JCK02-4] COVID-19 and Kawasaki disease : A survey in Chinese pediatric population

○Guoying Huang[1], Fang Liu[1], Liping Xie[1], Yin Wang[2], Weili Yan[2], On Behalf of The Study Team of China Kawasaki Disease Research Collaborative Group （1.Heart Center, Children's Hospital of Fudan University, National Children's Medical Center, China, 2.Department of Epidemiology, Children's Hospital of Fudan University, National Children's Medical Center, Shanghai, China）

[II-JCK02-5] Genetics in pediatric cardiomyopathy

○Keiichi Hirono （Department of Pediatrics, Toyama University Hospital, Japan）

[II-JCK02-6] Clinical characteristics and follow-up study of rare mitochondrial cardiomyopathy in Chinese children

○Shiwei Yang （Department of Cardiology, Children's Hospital of Nanjing Medical University, China）

[II-JCK02-7] TBD

○Kee-Soo Ha （TBA）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track5)

[II-JCK02-1] Kawasaki disease : up-to-date

○Hiromichi Hamada （Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, Chiba University, Japan）

(Sat. Jul 10, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track5)

[II-JCK02-2] Epidemiologic trends of Kawasaki disease in South Korea from a nationwide survey

○Min-Seob Song （Department of Pediatrics, College of Medicine, Inje University, Haeundae Paik Hospital, Korea）

We assessed the epidemiologic trends of Kawasaki disease (KD) in South Korea from the nationwide survey. The average annual incidence of KD in South Korea has been increased but stationary recently. The incidence of acute respiratory virus infections and KD in Korea became significantly lower (about 70% of the overall mean weekly positivity rate for viruses and about 60% of the mean incidence of KD cases by Korea national database) since the emergence of the coronavirus disease 2019 (COVID-19) after nonpharmaceutical interventions such as mandatory mask wearing, school closure, social distancing etc. We think cautiously that triggering of respiratory pathogens (such as virus) may be very important etiology of KD. Male to female ratio (about 1.42:1) and incidence of incomplete KD (about 40%) was relatively stationary. 1st intravenous immunoglobulin (IVIG) non-response rate (12.7%) was also stationary but increased in recent years. Incidence of coronary artery aneurysm (CAA) during recent 3 years (CAA, about 1.7% and giant CAA, about 0.17%) is not decreasing. To decrease the incidence of CAA, treatment modality should be changed especially for possible IVIG resistant KD patients at higher risk.

(Sat. Jul 10, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track5)

[II-JCK02-3] The experience of management of Kawasaki disease in China

○Zhong-dong Du （Pediatric Cardiology National Children's Medical Center, Beijing Children's Hospital, Capital Medical University, China）

(Sat. Jul 10, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track5)

[II-JCK02-4] COVID-19 and Kawasaki disease : A survey in Chinese pediatric population

○Guoying Huang[1], Fang Liu[1], Liping Xie[1], Yin Wang[2], Weili Yan[2], On Behalf of The Study Team of China Kawasaki Disease Research Collaborative Group （1.Heart Center, Children's Hospital of Fudan University, National Children's Medical Center, China, 2.Department of Epidemiology, Children's Hospital of Fudan University, National Children's Medical Center, Shanghai, China）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Background: Increasing cases of children infected with severe acute respiratory syndrome coronavirus 2 (SARS-CoV-2) presenting with severe Kawasaki-like disease have been reported in some Western countries, raising the possibility of SARS-CoV-2 being a trigger of Kawasaki disease (KD). We aimed to investigate whether KD is linked to coronavirus disease 2019 (COVID-19) in Chinese pediatric population.
Methods: Patients were enrolled if diagnosed with KD in the 40 hospitals of China Kawasaki Disease Research Collaborative Group from January to April 2020, the COVID-19 epidemic period in China. Information of demographic data, KD shock syndrome, macrophage activation syndrome, evidence of SARS-CoV-2 infection and the number of KD cases were retrospectively analyzed.
Results: The completed response was received from 29/40 hospitals (72.5%) across 19 provinces. Of 2108 KD patients enrolled, the median age was 1.9 years and 63.8% were male. KD shock syndrome and macrophage activation syndrome were diagnosed in eight (0.4%) and two (0.1%) patients, respectively, none of whom had contact history with COVID-19 patients. Greater number of KD cases from January to April 2020 than the upper limit of 95% CI of estimated numbers of cases of the past three years were observed in only two out of 29 (6.9%) hospitals. RT-PCR tests in 434 patients and antibody tests in 64 patients for SARS-CoV-2 were all negative, including nine with exposure history.
Conclusions: There is no evidence of the link of KD with COVID-19 in Chinese children in terms of its prevalence and severity.

(Sat. Jul 10, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track5)

[II-JCK02-5] Genetics in pediatric cardiomyopathy

○Keiichi Hirono （Department of Pediatrics, Toyama University Hospital, Japan）

(Sat. Jul 10, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track5)

[II-JCK02-6] Clinical characteristics and follow-up study of rare mitochondrial cardiomyopathy in Chinese children

○Shiwei Yang （Department of Cardiology, Children's Hospital of Nanjing Medical University, China）

(Sat. Jul 10, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track5)

[II-JCK02-7] TBD

○Kee-Soo Ha （TBA）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Session

JCK Seminar 01（ II-JCKS01）

Chair:Susumu Minamisawa（The Jikei University School of Medicine, Japan）

Sat. Jul 10, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track5 (Web開催会場)

[II-JCKS01-1] Origin, differentiation, and closure of the ductus arteriosus

○Utako Yokoyama （Department of Physiology, Tokyo Medical University, Japan）

[II-JCKS01-2] Genetics in IPAH/HPAH

○Ayako Chida-Nagai （Department of Pediatrics, Hokkaido University, Japan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track5)

[II-JCKS01-1] Origin, differentiation, and closure of the ductus arteriosus

○Utako Yokoyama （Department of Physiology, Tokyo Medical University, Japan）

(Sat. Jul 10, 2021 12:30 PM - 1:20 PM Track5)

[II-JCKS01-2] Genetics in IPAH/HPAH

○Ayako Chida-Nagai （Department of Pediatrics, Hokkaido University, Japan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Session

JCK Seminar 02（ II-JCKS02）

Chair:Min Huang（Pediatrics, Shanghai Jiao Tong University, China）

Sat. Jul 10, 2021 1:30 PM - 2:10 PM Track5 (Web開催会場)

[II-JCKS02] Tips of Intervention of PA/IVS with hypoplastic right heart in neonate and fetus

○Silin Pan[1], Gang Luo[1], Kuiliang Wang[1], Yue Sun[2], Taotao Chen[3]（1.Heart Center, Qingdao Women and Children's Hospital, Qingdao University, China, 2.Fetal Medicine Unit, Qingdao Women and Children's Hospital, Qingdao University, 3.Department of Obstetric Ultrasound, Qingdao Women and Children's Hospital, Qingdao University）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 1:30 PM - 2:10 PM Track5)

[II-JCKS02] Tips of Intervention of PA/IVS with hypoplastic right heart in neonate and fetus

○Silin Pan[1], Gang Luo[1], Kuiliang Wang[1], Yue Sun[2], Taotao Chen[3] (1.Heart Center, Qingdao Women and Children's Hospital, Qingdao University, China, 2.Fetal Medicine Unit, Qingdao Women and Children's Hospital, Qingdao University, 3.Department of Obstetric Ultrasound, Qingdao Women and Children's Hospital, Qingdao University)

Pulmonary atresia with intact ventricular septum (PA/IVS) is a complex cyanotic congenital heart disease (CHD), accounted for about 1.9% of CHD patients. PA/IVS can gradually evolved into hypoplastic right heart syndrome (HRHS), and lead to fetal edema, heart failure and even in-uterus demise, loss of biventricular circulation after birth. Fetal pulmonary valvuloplasty (FPV) was introduced clinically to treat PA/IVS about 20 years ago. However, there are still many confusing factors. Firstly, the interventional indication is still not confirmed. The G-score system is mainly used to evaluate whether fetuses can achieve biventricular outcome, but this scoring system is not completely suitable for Asia-pacific population. We urgently need a new indication to determine the clients for FPV. Therefore, our team has cooperated with the artificial intelligence (AI) team, hoping to explore a characteristic indication through the assistance of AI. Besides, FPV is difficult to operate, which is a huge challenge for the cardiologist, obstetrician, ultrasonographer and anesthesiologist. It requires the close cooperation of multidisciplinary team (MDT). Still, the understanding of FPV by medical personnel and fetal family members is insufficient currently, and a large number of science popularization and publicity are needed.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Session

JCK Seminar 03（ II-JCKS03）

Chair:Tae-Gook Jun（Thoracic and Cardiovascular Surgery, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Korea）

Sat. Jul 10, 2021 2:15 PM - 2:55 PM Track5 (Web開催会場)

[II-JCKS03] Audacity to challenge pediatric heart diseases over 60 years

○Young-Hwan Park （Severance Cardiovascular Hospital, Yonsei University Health System, Korea）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 2:15 PM - 2:55 PM Track5)

[II-JCKS03] Audacity to challenge pediatric heart diseases over 60 years

○Young-Hwan Park （Severance Cardiovascular Hospital, Yonsei University Health System, Korea）

Early 1950' s, in the world many doctors made a huge effort to diagnose the cardiac disease by catheterization, and to treat by surgery. I just think about that time with you.
How many times they repeated their experiments prior to its clinical application
How they worked hard competitively but cooperatively
How they precisely reported their results, even unsuccessful ones.
In the book " the righteous mind" written by Jonathan Haidt, he describes human minds as follows 1) People are more interested in being seen than being truly goodpeople 2) People often deceive others when they are not noticed and there is room for escapism 3) We are not good at questioning our beliefs and finding reasons for them. 4) We finds other people' s errors like knife, on the contrary, they can pinpoint our errors 5) Work immersion and burn out are same.
In the past, doctors blamed each other in the Mortality and Morbidity Conference, and nobody wanted to have responsibility. But now, main treating doctor has primaryresponsibility. He should explain the possible cause of Morbidity and Mortality
I want to conclude my talk with Dr. Song Wan' s comment (HongKong)
" Through the continued perseverance, dedication, and hard work of many individualsworking together, the evolution of cardiovascular surgery is still ongoing with the expectation that this progress will accelerate with improvement in the country' s economy. However, we should never forget it was the bold ventures of those pioneers thatbrought us to where we are today.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Session

Session 03（ II-JCK03）

Interventional Cardiology

Chair:Sung-Hae Kim（Shizuoka Children's Hospital, Japan）
Chair:Kun Sun（Department of Pediatric Cardiology, Xinhua Hospital Aliated to Shanghai Jiaotong University, China）
Chair:Jae Young Choi（Division of Pediatric Cardiology, Severance Cardiovascular Hospital, Yonsei University Health System, Korea）
Sat. Jul 10, 2021 3:00 PM - 4:30 PM Track5 (Web開催会場)

[II-JCK03-1] Trans-catheter pulmonary valve implantation

○Gi-Beom Kim （Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital, Seoul National University College of Medicine, Korea）

[II-JCK03-2] PDA closure in premature infants

○Chun-An Chen （Department of Cardiology, National Taiwan University Children's Hospital, Taiwan）

[II-JCK03-3] The initial experience of device closure of ventricular septal defect in Japan

○Takanari Fujii （Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital, Japan）

[II-JCK03-4] Initial clinical experience of the biodegradable Absnow^{TM} device for percutaneous closure of atrial septal defect in human

○Zhi-Wei Zhang （Guangdong Pravincial Cardiovascular Institute, China）

[II-JCK03-5] The advantage of hybrid stage 1 for hypoplastic left heart syndrome（ HLHS） - Effects on the growth of pulmonary artery -

○Shigeki Yoshiba （Saitama Medical University International Medical Center, Japan）

[II-JCK03-6] Efficacy of transcatheter pulmonary valve perforation by micro-guidewire and balloon dilation in neonates with pulmonary atresia with intact ventricular septum

○Yurong Wu, Chen Sun, Wu Yurong, Yang Jianping, Jiao Xianting, Jin Wenhao, Sun Kun （Pediatric Cardiology, Xinhua Hospital Aliated to Shanghai Jiaotong University School of Medicine, China）

[II-JCK03-7] A single center experience in percutaneous pulmonary valve implantation using melody valve and newly made self-expandable valved-stent

○Ah Young Kim （Pediatric Cardiology, Yonsei University College of Medicine, Korea）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 3:00 PM - 4:30 PM Track5)

[II-JCK03-1] Trans-catheter pulmonary valve implantation

○Gi-Beom Kim （Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital, Seoul National University College of Medicine, Korea）

(Sat. Jul 10, 2021 3:00 PM - 4:30 PM Track5)

[II-JCK03-2] PDA closure in premature infants

○Chun-An Chen （Department of Cardiology, National Taiwan University Children's Hospital, Taiwan）

Transcatheter closure of PDA has been extended to preterm infants with hemodynamically significant PDA due to the advances in device design, the establishment of an exclusive transvenous procedure, and cumulative experiences. In the past decade, several intervention teams from many different countries have reported encouraging results using various devices. The cardiac catheterization intervention team of National Taiwan University Children' s Hospital started prematurity PDA closure program in 2016. Our initial experience was published last year (Int J Cardiol. 2020;312:50-55), and proposed several novel and clinically significant concepts related to this procedure. The observation that the implanted device might experience deformation at follow-up, probably related to ductus constriction, may have great impacts on both device selection and deployment technique. It is important to note that this is not a procedure with neglectable risks. To achieve the best result of this intervention, there must be a good match between patients, PDA morphology, and the devices chosen for closure. Before conducting a randomized control study comparing with the surgery and conservative treatment, measures to minimize any potential complications inherited to the procedure/device must be undertaken for every intervention team dedicated to this novel treatment option.

(Sat. Jul 10, 2021 3:00 PM - 4:30 PM Track5)

[II-JCK03-3] The initial experience of device closure of ventricular septal defect in Japan

○Takanari Fujii （Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital, Japan）

(Sat. Jul 10, 2021 3:00 PM - 4:30 PM Track5)

[II-JCK03-4] Initial clinical experience of the biodegradable Absnow™ device for percutaneous closure of atrial septal defect in human

○Zhi-Wei Zhang （Guangdong Pravincial Cardiovascular Institute, China）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 3:00 PM - 4:30 PM Track5)

[II-JCK03-5] The advantage of hybrid stage 1 for hypoplastic left heart syndrome（ HLHS） - Effects on the growth of pulmonary artery -

○Shigeki Yoshiba （Saitama Medical University International Medical Center, Japan）

(Sat. Jul 10, 2021 3:00 PM - 4:30 PM Track5)

[II-JCK03-6] Efficacy of transcatheter pulmonary valve perforation by micro-guidewire and balloon dilation in neonates with pulmonary atresia with intact ventricular septum

○Yurong Wu, Chen Sun, Wu Yurong, Yang Jianping, Jiao Xianting, Jin Wenhao, Sun Kun （Pediatric Cardiology, Xinhua Hospital Aliated to Shanghai Jiaotong University School of Medicine, China）

Objectives:
Pulmonary atresia with intact ventricular septum (PA/IVS) is a rare type of severe cyanotic congenital heart disease. Due to the different degrees of ventricular development, there is no uniform treatment plan. This study was designed to investigate the safety and efficacy of transcatheter perforation of pulmonary valve by micro-guidewire and balloon dilation in the treatment of neonatal PA/IVS.
Methods:
This is a retrospective study that containing 21 cases (14 male, 7 female) of neonates with PA/IVS who underwent transcatheter micro-guidewire pulmonary valve perforation and balloon dilation in XinHua hospital from January 2012 to December 2018. All patients underwent the pulmonary valve perforation by micro-guidewire through the Simmons catheter. Postoperative follow-up was done at 1 month, 3months, 6months, 1 year and every year thereafter mainly by echocardiography to evaluate the operative efficacy and the development of the right ventricle (RV). T-test test was used for the comparison between groups.
Results:
A total of 21 neonates with PA/IVS were enrolled, and 13 cases were diagnosed prenatally. The median age of surgery was 6 days, the average weight was (3.18±0.49) kg, and the minimum weight was 2.25 kg. The balloon/valve ratio was 1.19±0.12, and the times of dilation was 2.19±0.40. The preoperative blood oxygen saturation was (79.05±7.25) %, and the right ventricular pressure measured by catheter was (121.00±32.69) mmHg. The immediate postoperative pressure was (47.43±12.82) mmHg, and postoperative blood oxygen saturation was (90.71±4.36) %. The median follow-up time was 30 months, and the longest follow-up time was 53 months. All the cases enrolled achieved double ventricular circulation without death and serious complications. According to the last follow-up data including 16 cases which were followed up over 1 year, the pulmonary artery transvalvular pressure was (29.29±15.03) mmHg. Compared to the pre-operation data, the mean transverse diameter of RV was significantly higher[(0.86±0.10)比(0.73±0.13)， t=-2.96, P=0.006]. The pulmonary valvular diameter z-scores was significantly higher [(-1.41±0.89)比(-2.83±1.06)， t=-3.65, P=0.001]and the tricuspid valvular diameter z-scores was significantly higher [(-0.52±0.29)比(-1.34±0.81)， t=-3.55, P=0.001] as well. 8 cases received re-intervention during the follow up, and the median time for re-intervention was 3.0 months.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Conclusion:
Transcatheter pulmonary valve perforation by micro-guidewire and balloon dilation are safe and effective first-stage treatment for neonatal PA/IVS. A significant development was obtained in the right ventricle after an early intervention according to the follow up.

(Sat. Jul 10, 2021 3:00 PM - 4:30 PM Track5)

[II-JCK03-7] A single center experience in percutaneous pulmonary valve implantation using melody valve and newly made self-expandable valved-stent

○Ah Young Kim （Pediatric Cardiology, Yonsei University College of Medicine, Korea）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Session

Session 04（ II-JCK04）

Adult Congenital Heart Disease

Chair:Teiji Akagi（Okayama University, Japan）
Chair:Maoping Chu（Pediatric Cardiology, Second Clinical Medical School, China）
Chair:June Huh（Pediatrics, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Korea）
Sat. Jul 10, 2021 4:40 PM - 6:40 PM Track5 (Web開催会場)

[II-JCK04-1] Adult congenital heart disease
○Kiyotaka Takefuta （International University of Health and Welfare, Japan）

[II-JCK04-2] Pathophysiology of Fontan circulation and treatment strategy to establish Super-Fontan
○Yiu-Fai Cheung （Department of Paediatrics and Adolescent Medicine, Li Ka Shing Faculty of Medicine, The University of Hong Kong, Hong Kong）

[II-JCK04-3] A non-invasive nanoparticles for multimodal imaging of ischemic myocardium
○Jie Tian （Heart Center, The Children's Hospital of Chongqing Medical University, China）

[II-JCK04-4] Metabolic syndrome and renal disease in ACHD patients
○Norihisa Toh （Department of Cardiology, Okayama University, Japan）

[II-JCK04-5] Surgical management in adults with congenital heart diseases
○Jae Gun Kwak （Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children's Hospital, Seoul National University, College of Medicine, Korea）

[II-JCK04-6] Pregnancy, What is the challenge in Adult Congenital Heart Disease with Heart Failure?
○Lucy Youngmin Eun （Associate Professor, Pediatric Cardiology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea）

[II-JCK04-7] Hemodynamics and surgery in adult congenital heart disease
○Keiichi Itatani （Osaka City University, Japan）

[II-JCK04-8] De ritis ratio in Kawasaki disease
○Yunjia Tang （Department of Cardiology, Children's Hospital of Soochow University, China）

[II-JCK04-9] Aortic root replacement in adult congenital heart disease
○In-Seok Jeong （Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Chonnam National University Hospital and Medical School, Korea）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 4:40 PM - 6:40 PM Track5)

[II-JCK04-1] Adult congenital heart disease

○Kiyotaka Takefuta （International University of Health and Welfare, Japan）

(Sat. Jul 10, 2021 4:40 PM - 6:40 PM Track5)

[II-JCK04-2] Pathophysiology of Fontan circulation and treatment strategy to establish Super-Fontan

○Yiu-Fai Cheung （Department of Paediatrics and Adolescent Medicine, Li Ka Shing Faculty of Medicine, The University of Hong Kong, Hong Kong）

(Sat. Jul 10, 2021 4:40 PM - 6:40 PM Track5)

[II-JCK04-3] A non-invasive nanoparticles for multimodal imaging of ischemic myocardium

○Jie Tian （Heart Center, The Children's Hospital of Chongqing Medical University, China）

(Sat. Jul 10, 2021 4:40 PM - 6:40 PM Track5)

[II-JCK04-4] Metabolic syndrome and renal disease in ACHD patients

○Norihisa Toh （Department of Cardiology, Okayama University, Japan）

(Sat. Jul 10, 2021 4:40 PM - 6:40 PM Track5)

[II-JCK04-5] Surgical management in adults with congenital heart diseases

○Jae Gun Kwak （Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children's Hospital, Seoul National University, College of Medicine, Korea）

Basically, surgical treatments per se for heart failure in adults with congenital heart diseases (ACHD) seem not different from usual acquired heart disease patients; 1. Corrective surgeries for structural (obstruction, regurgitation, etc.) or pathophysiological (rhythm disturbance, ventricular synchrony, etc.) problems causing heart failure, 2. Mechanical cardiac support using extracorporeal membranous oxygenator (ECMO) or ventricular assist device (VAD) until recovery or heart transplantation (TPL), 3. Eventual heart TPL. However, in terms of the timing, indications or even surgical approaches for aforementioned each surgical option, it seems much more difficult to apply general indications which are applied to usual adult heart disease patients for our patients' group, because our ACHD patients have various anatomical and pathophysiologic features that must be associated unique hemodynamical

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

problems causing heart failure.
Now, I am going to share a couple of nightmare cases associated with heart failure in ACHD that required corrective surgeries, mechanical supports or even all of these surgical options within one admission, and I eventually emphasize more meticulous and cautious approach are mandatory for surgical treatment of heart failure in ACHD.

(Sat. Jul 10, 2021 4:40 PM - 6:40 PM Track5)

[II-JCK04-6] Pregnancy, What is the challenge in Adult Congenital Heart Disease with Heart Failure?

○Lucy Youngmin Eun （Associate Professor, Pediatric Cardiology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea）

Knowledge of the risks associated with cardiovascular problem in congenital heart disease during pregnancy and their management in pregnant women who suffer from serious pre-existing conditions is essential for advising patients before pregnancy. So, all women with known congenital heart disease who wish to embark on pregnancy require timely pre-pregnancy counselling. Informed maternal decision making is crucial and there is a clear need for individualized care, taking into account not only the medical condition, but also the emotional and cultural context, psychological issues, and ethical challenges.
Especially, in high risk or possible contraindication of pregnancy, the exact risk of pregnancy and the necessity of careful planning of pregnancy should be discussed. The risk of pregnancy depends on the underlying heart defect as well as on additional factors such as pulmonary hypertension, ventricular dysfunction, unfavorable functional class, and cyanosis. Maternal cardiac complications are more frequent in complex congenital heart diseases, and heart failure. The patients should be advised the pre-pregnancy management includes the modification of existing heart failure medications to avoid fetal harm. Additional bromocriptine to standard heart failure therapy may improve LV recovery and clinical outcome in severe peri-partum heart failure.
A multidisciplinary management plan should be constructed and discussed with the patient and family before pregnancy, during pregnancy, and after pregnancy.

(Sat. Jul 10, 2021 4:40 PM - 6:40 PM Track5)

[II-JCK04-7] Hemodynamics and surgery in adult congenital heart disease

○Keiichi Itatani （Osaka City University, Japan）

(Sat. Jul 10, 2021 4:40 PM - 6:40 PM Track5)

[II-JCK04-8] De ritis ratio in Kawasaki disease

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○Yunjia Tang （Department of Cardiology, Children's Hospital of Soochow University, China）

(Sat. Jul 10, 2021 4:40 PM - 6:40 PM Track5)

[II-JCK04-9] Aortic root replacement in adult congenital heart disease

○In-Seok Jeong （Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Chonnam National University Hospital and Medical School, Korea）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Session

Session 05（ III-JCK05）

Pulmonary Circulation

Chair:Shozaburo Doi（National Hospital Organization Disaster Medical Center, Japan）
Chair:Jun-bao Du（Pediatrics, Peking University First Hospital, China）
Chair:Hong Ryang Kil（Pediatrics, Chungnam National University Hospital, College of Medicine, Chungnam National University, Republic of Korea）
Sun. Jul 11, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track5 (Web開催会場)

[III-JCK05-1] Understanding the pathophysiology of idiopathic pulmonary arterial hypertension

○Taichi Kato （Department of Pediatrics, Nagoya University Graduate School of Medicine, Japan）

[III-JCK05-2] The role of endogenous hydrogen sulfide in the pulmonary hypertension

○Hongfang Jin （Department of Pediatrics, Peking University First Hospital, China）

[III-JCK05-3] TBD

○JoWon Jung （Division of Pediatric Cardiology, Severance Cardiovascular Hospital, Yonsei University College of Medicine, Korea）

[III-JCK05-4] Management for pediatric PH associated with CHD

○Shozaburo Doi （National Hospital Organization Disaster Medical Center, Japan）

[III-JCK05-5] Treatment of pulmonary hypertension associated with congenital heart disease in children

○Toru Iwasa （National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

[III-JCK05-6] Endogenous hydrogen sulfide sulfhydrates IKKβ at cysteine 179 to control pulmonary artery endothelial cell inflammation

○Yaqian Huang （Department of Pediatrics, Peking University First Hospital, China）

[III-JCK05-7] Selexipag as add-on therapy for patients with PAH associated with CHD

○Se Yong Jung （Division of Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics, Severance Hospital, Yonsei University College of Medicine, Korea）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Jul 11, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track5)

[III-JCK05-1] Understanding the pathophysiology of idiopathic pulmonary arterial hypertension

○Taichi Kato （Department of Pediatrics, Nagoya University Graduate School of Medicine, Japan）

(Sun. Jul 11, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track5)

[III-JCK05-2] The role of endogenous hydrogen sulfide in the pulmonary hypertension

○Hongfang Jin （Department of Pediatrics, Peking University First Hospital, China）

(Sun. Jul 11, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track5)

[III-JCK05-3] TBD

○JoWon Jung （Division of Pediatric Cardiology, Severance Cardiovascular Hospital, Yonsei University College of Medicine, Korea）

(Sun. Jul 11, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track5)

[III-JCK05-4] Management for pediatric PH associated with CHD

○Shozaburo Doi （National Hospital Organization Disaster Medical Center, Japan）

(Sun. Jul 11, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track5)

[III-JCK05-5] Treatment of pulmonary hypertension associated with congenital heart disease in children

○Toru Iwasa （National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

(Sun. Jul 11, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track5)

[III-JCK05-6] Endogenous hydrogen sulfide sulfhydrates IKKβ at cysteine 179 to control pulmonary artery endothelial cell inflammation

○Yaqian Huang （Department of Pediatrics, Peking University First Hospital, China）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Jul 11, 2021 9:00 AM - 10:30 AM Track5)

[III-JCK05-7] Selexipag as add-on therapy for patients with PAH associated with CHD

○Se Yong Jung （Division of Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics, Severance Hospital, Yonsei University College of Medicine, Korea）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Session

Session 06（ III-JCK06）

Arrhythmia

Chair:Jun Yoshimoto（Shizuoka Children's Hospital, Japan）
Chair:Fen Li（Department of Cardiology/ Heart Center, Shanghai Children's Medical Center Aliated to Shanghai Jiaotong University School of Medicine, China）
Chair:Myung Chul Hyun（Pediatric Cardiology, Kyung Pook National University Hospital, Korea）
Sun. Jul 11, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track5 (Web開催会場)

[III-JCK06-1] Efficacy and safety of implantable cardioverter-defibrillator implantation in pediatric with cardiac ion channel diseases

○Yiwei Chen, Ji Wei, Zhu Diqi, Li Fen （Department of Cardiology/Heart Center, Shanghai Children's Medical Center Aliated to Shanghai Jiaotong University School of Medicine, China）

[III-JCK06-2] Non-genetic arrhythmias in pediatric patients

○Ji Eun Ban （Pediatric Cardiology, Ewha University Medical Center, Korea）

[III-JCK06-3] Preexcitation induced cardiomyopathy

○Aya Miyazaki （Department of Transitional Medicine, Division of Congenital Heart Disease, Shizuoka General Hospital, Japan）

[III-JCK06-4] Arrhythmia in patients with functionally single ventricle

○Eun-Jung Bae （Department of Pediatrics, Seoul National University College of Medicine, Seoul National University Children's Hospital, Korea）

[III-JCK06-5] Fetal arrhythmias : prenatal evaluation using fetal magnetocardiography

○Yoshiaki Kato （Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

[III-JCK06-6] Radiofrequency ablation of accessory pathway in infants : a single-center cohort

○Lin Wu, Xuecun Liang （Cardiovascular Ccenter, Children's Hospital of Fudan University, China）

[III-JCK06-7] New algorithm for accessory pathway localization in pediatric patients with Wolff-Parkinson-White syndrome

○Seung-Min Baek （Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital, Seoul National University College of Medicine, Korea）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Jul 11, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track5)

[III-JCK06-1] Efficacy and safety of implantable cardioverter-defibrillator implantation in pediatric with cardiac ion channel diseases

○Yiwei Chen, Ji Wei, Zhu Diqi, Li Fen （Department of Cardiology/Heart Center, Shanghai Children's Medical Center Aliated to Shanghai Jiaotong University School of Medicine, China）

Objective To analyze the indication, efficacy, and complications of implantable cardioverter-defibrillator (ICD) implantation in children with cardiac ion channel diseases. Methods The retrospective study collected the clinical data of 7 patients who accepted ICD implantation in Shanghai Children's Medical Center from January 2009 to January 2021. The etiologies of tachycardia, procedure of the ICD implantation and the operation associated complications were analyzed. Results The 7 patients were aged from 6 years and 5 months to 16 years and 2 months, and their weight were from 15.4 kg to 49.8 kg. Four patients were diagnosed with long QT syndrome, and the remain three were with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. All the patients suffered from drug-resistant ventricular tachycardia or ventricular vibration before the operation. After the ICD implantation, 3 patients had electric storm, which were alleviated after analgesics-sedatives treatment with chlorpromazine, dexmedetomidine or midazolam combined with fentanyl, as well as reset of the ICD parameters and support from psychological consultation. The other 4 patients did not undergo any complications as the above comprehensive strategies were given after the operation prophylactically. All patients continued anti-arrhythmic medicine after the operation and all survived at the end of the follow-up period last from 1 month to 7 years. Four patients had ventricular tachycardia (VT) and ventricular vibration, which were successfully recognized and defibrillated by ICD. Conclusions ICD implantation is safe and effective in children and adolescent patients. The electric storm may happen after operation, which could be prevented by the comprehensive strategies including appropriate ICD parameter-setting, analgesics-sedatives treatment and psychological support.

(Sun. Jul 11, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track5)

[III-JCK06-2] Non-genetic arrhythmias in pediatric patients

○Ji Eun Ban （Pediatric Cardiology, Ewha University Medical Center, Korea）

Non genetic arrhythmia include supraventricular tachycardia (SVT) and ventricular tachycardia (VT) unrelated to genetic abnormalities. Here, I reviewed the spectrum of this SVT and idiopathic VT in normal structural heart from ECG diagnosis and electrophysiological characteristics to management
SVT is the most common rhythm disturbance in pediatric patients. Several different mechanisms are responsible for SVT. Atrio-ventricular reentry tachycardia and Atrio-ventricular nodal reentry tachycardia are mostly presented in SVT. Infants may present with ectopic atrial tachycardia or atrial flutter.
Idiopathic VT is a rare but relatively well recognized clinical condition. Idiopathic LV fascicular tachycardia (ILVT) has RBBB morphology and superior QRS axis. Verapamil is very effective for acute termination. When ILVT is refractory to medical therapy, radiofrequency catheter ablation is indication.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Jul 11, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track5)

[III-JCK06-3] Preexcitation induced cardiomyopathy

○Aya Miyazaki （Department of Transitional Medicine, Division of Congenital Heart Disease, Shizuoka General Hospital, Japan）

(Sun. Jul 11, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track5)

[III-JCK06-4] Arrhythmia in patients with functionally single ventricle

○Eun-Jung Bae （Department of Pediatrics, Seoul National University College of Medicine, Seoul National University Children's Hospital, Korea）

(Sun. Jul 11, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track5)

[III-JCK06-5] Fetal arrhythmias : prenatal evaluation using fetal magnetocardiography

○Yoshiaki Kato （Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

(Sun. Jul 11, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track5)

[III-JCK06-6] Radiofrequency ablation of accessory pathway in infants : a single-center cohort

○Lin Wu, Xuecun Liang （Cardiovascular Ccenter, Children's Hospital of Fudan University, China）

Objective To evaluate the effectiveness and safety of radiofrequency ablation of accessory pathway in infants. Methods Infants younger than 1 year old were evaluated retrospectively, who underwent radiofrequency ablation in our institution between January 2015 and June 2019. Results A total of eight infants were included, with median age of 6.5 months (2.5 months -12months) and weight of 7.7kg (5.0kg-9.5kg). Indications for RFCA included drug-refractory tachycardia or cardiomyopathy induced by accessory pathway. Electrophysiology study demonstrated 1 accessory pathway each in 7 patients and 2 pathways in 1, including 5 right lateral, 3 left lateral and 1 left posteroseptal pathways. The pathway was manifest in 4 patients with Wolff-Parkinson-White syndrome and concealed in 4. The acute success rate was 100%. After the median follow-up period of 15 months (3months-46 months), no tachycardia recurred after ablation. One patient developed late mitral valve perforation, which was successfully repaired by surgery. No complication occurred in the remaining patients. Conclusions Radiofrequency ablation can provide cure for infants with drug-refractory arrhythmias induced by accessory pathway; however, the indications should be seriously considered and proper procedural modifications might be needed to avoid ablation complications as far as possible.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Jul 11, 2021 10:40 AM - 12:10 PM Track5)

[III-JCK06-7] New algorithm for accessory pathway localization in pediatric patients with Wolff-Parkinson-White syndrome

○Seung-Min Baek （Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital, Seoul National University College of Medicine, Korea）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Session

Session 07（ III-JCK07）

Surgery vs Intervention or Collaboration

Chair:Takaya Hoashi （National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）
Chair:Bin Jia（Pediatric Heart Center, Children's Hospital of Fudan University, China）
Chair:Jinyoung Song（Pediatrics, Samsung Medical Center, Korea）
Sun. Jul 11, 2021 1:40 PM - 3:10 PM Track5 (Web開催会場)

[III-JCK07-1] Systemic to pulmonary artery shunt

○Chun Soo Park （Division of Pediatric Cardiac Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Korea）

[III-JCK07-2] PDA stenting in duct dependent pulmonary circulation– evolving role &limitations

○Mazeni Alwi （Pediatric &Congenital Heart Centre（PCHC）, Institute Jantung Negara, Malaysia）

[III-JCK07-3] VSD closure : Anatomy &Surgery

○Masaaki Kawada （Jichi Children's Medical Center Tochigi, Japan）

[III-JCK07-4] TBD

○ Do Tin （Cardiology, Pediatric. Cardiology and Congenital Heart Disease Society of Ho Chi Minh City, Vietnam）

[III-JCK07-5] Surgical strategy of truncus arteriosus after flow-adjustable bilateral pulm onary artery banding as the first palliation

○Norihiko Oka （Jichi Children's Medical Center Tochigi, Jichi Medical University, Japan）

[III-JCK07-6] Percutaneous balloon angioplasty for severe native aortic coarctation in young infants less than six months ~~-~~medium- to long-term follow-up

○Fang Liu, Lan He, Lin Wu, Qu-ming Zhao, Lu Zhao, Xue-cun Liang, Chen Chu, Guo-ying Huang （Cardiac Center, Children's Hospital of Fudan University, China）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Jul 11, 2021 1:40 PM - 3:10 PM Track5)

[III-JCK07-1] Systemic to pulmonary artery shunt

○Chun Soo Park （Division of Pediatric Cardiac Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Korea）

(Sun. Jul 11, 2021 1:40 PM - 3:10 PM Track5)

[III-JCK07-2] PDA stenting in duct dependent pulmonary circulation– evolving role &limitations

○Mazeni Alwi （Pediatric &Congenital Heart Centre（PCHC）, Institute Jantung Negara, Malaysia）

(Sun. Jul 11, 2021 1:40 PM - 3:10 PM Track5)

[III-JCK07-3] VSD closure : Anatomy &Surgery

○Masaaki Kawada （Jichi Children's Medical Center Tochigi, Japan）

(Sun. Jul 11, 2021 1:40 PM - 3:10 PM Track5)

[III-JCK07-4] TBD

○ Do Tin （Cardiology, Pediatric. Cardiology and Congenital Heart Disease Society of Ho Chi Minh City, Vietnam）

(Sun. Jul 11, 2021 1:40 PM - 3:10 PM Track5)

[III-JCK07-5] Surgical strategy of truncus arteriosus after flow-adjustable bilateral pulm onary artery banding as the first palliation

○Norihiko Oka （Jichi Children's Medical Center Tochigi, Jichi Medical University, Japan）

(Sun. Jul 11, 2021 1:40 PM - 3:10 PM Track5)

[III-JCK07-6] Percutaneous balloon angioplasty for severe native aortic coarctation in young infants less than six months ~~-~~medium- to long-term follow-up

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○Fang Liu, Lan He, Lin Wu, Qu-ming Zhao, Lu Zhao, Xue-cun Liang, Chen Chu, Guo-ying Huang （Cardiac Center, Children's Hospital of Fudan University, China）

By assessing the immediate successful dilation effect, medium and long-term outcome, intraoperative and follow-up complications and re-dilation rate in 102 patients less than six months with severe coarctation of the aorta, we conclude that percutaneous balloon angioplasty is a relatively safe and effective treatment for severe native aortic coarctation in young infants and should be considered a valid alternative to surgery because of its good effects and because it causes less trauma and fewer complications than surgery.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

JCK Session

Session 08（ III-JCK08）

Fontan

Chair:Hideo Ohuchi（National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）
Chair:Qiang Shu（Pediatric Heart Center, The Children's Hospital of Zhejiang University School of Medicine, China）
Chair:Jeong Jin Yu（Pediatric Cardiology Division, Asan Medical Center, Korea）
Sun. Jul 11, 2021 3:20 PM - 5:05 PM Track5 (Web開催会場)

[III-JCK08-1] Mechanism of heart failure and evaluation of hemodynamics in the patients long-term after Fontan operation
○Satoshi Masutani （Saitama Medical Center Saitama Medical University, Japan）

[III-JCK08-2] Fontan associated liver disease
○So Ick Jang （Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Korea）

[III-JCK08-3] Catheter intervention for Fontan patients
○Atsuko Kato （Department of pediatric cardiology / National cerebral and cardiovascular center, Suita, Japan）

[III-JCK08-4] Atrioventricular valve repair in single ventricle patients
○Chang Ha Lee （Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Korea）

[III-JCK08-5] The effect of Fontan conversion on hemodynamics and exercise tolerance
○Akihiko Higashida （Toyama University Hospital, Japan）

[III-JCK08-6] Identification of high-risk Fontan candidates by intraoperative pulmonary flow study
○Jae Suk Baek （Pediatrics, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Korea）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Jul 11, 2021 3:20 PM - 5:05 PM Track5)

[III-JCK08-1] Mechanism of heart failure and evaluation of hemodynamics in the patients long-term after Fontan operation

○Satoshi Masutani （Saitama Medical Center Saitama Medical University, Japan）

(Sun. Jul 11, 2021 3:20 PM - 5:05 PM Track5)

[III-JCK08-2] Fontan associated liver disease

○So Ick Jang （Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Korea）

(Sun. Jul 11, 2021 3:20 PM - 5:05 PM Track5)

[III-JCK08-3] Catheter intervention for Fontan patients

○Atsuko Kato （Department of pediatric cardiology / National cerebral and cardiovascular center, Suita, Japan）

Fontan surgery is a palliative but ultimate surgical procedure for patients with univentricular hearts, which was invented more than 50 years ago. This procedure has saved so many children’ s lives, but now we know all the patients are substantially affected by this unusual hemodynamics. They have multiorgan congestion and low perfusion pressure due to high central venous pressure. Because of low cardiac output, patients develop chronic heart failure. Hypoxia often occurs. To overcome these problems, our strategy is determined to decrease central venous pressure, increase cardiac output, increase systemic arterial pressure, and increase systemic oxygen saturation.As pediatric cardiac interventionalists, what can we do to achieve better Fontan circulation? In the talk, I would like to share our own experiences and strategies.

(Sun. Jul 11, 2021 3:20 PM - 5:05 PM Track5)

[III-JCK08-4] Atrioventricular valve repair in single ventricle patients

○Chang Ha Lee （Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Korea）

(Sun. Jul 11, 2021 3:20 PM - 5:05 PM Track5)

[III-JCK08-5] The effect of Fontan conversion on hemodynamics and exercise tolerance

○Akihiko Higashida （Toyama University Hospital, Japan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Jul 11, 2021 3:20 PM - 5:05 PM Track5)

[III-JCK08-6] Identification of high-risk Fontan candidates by intraoperative pulmonary flow study

○Jae Suk Baek （Pediatrics, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Korea）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 一般心臓病学

デジタルオーラルⅠ（ OR1）

一般心臓病学1

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）

[OR1-1] 類洞交通のない純型肺動脈閉鎖における右室減圧の意義

○倉岡 彩子, 大塚 雅和, 鈴木 彩代, 野村 羊示, 村岡 衛, 白水 優光, 原 卓也, 兒玉 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）

[OR1-2] 20年間の2500g 未満で出生した先天性心疾患児の臨床像

○横山 岳彦[1], 犬飼 幸子[1], 大河 秀行[2] （1.名古屋第二赤十字病院 小児科, 2.名古屋第二赤十字病院 心臓血管外科）

[OR1-3] 基礎疾患のない小児の胸痛患者の臨床像～心エコー検査の妥当性を含めて～

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

[OR1-4] 完全大血管転位症1型の重度低酸素症と異常分娩の関連性の検討

○漢 伸彦[1,2,3], 島 貴史[2], 鈴木 彩代[3], 倉岡 彩子[3], 児玉 祥彦[3], 石川 友一[3], 佐川 浩一[3], 中野 俊秀[4], 角 秀秋[4], 古賀 恭子[1,5] （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）

[OR1-5] ファロー四徴症の冠動脈左右優位性と特徴

○小林 優, 宗内 淳, 渡辺 まみ江, 杉谷 雄一郎, 古田 貴士, 土井 大人, 江崎 大起 （JCHO九州病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR1-1] 類洞交通のない純型肺動脈閉鎖における右室減圧の意義

○倉岡 彩子, 大塚 雅和, 鈴木 彩代, 野村 羊示, 村岡 衛, 白水 優光, 原 卓也, 兒玉 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: 純型肺動脈閉鎖, 左心機能, 類洞交通

【背景】純形肺動脈閉鎖(PA/IVS)では類洞交通(SC)を32-75%に合併し、 SCがない症例に比して心収縮能の低下が報告されている。一方で高圧な右室による左心機能への影響も懸念されるが、 SCリスクと分けて検討されている報告は少ない。【目的】 SC合併がない PA/IVSに対する右室圧減圧の意義を検討する。【対象】2000年以降に出生し当院で Fontan手術を施行した41例のうち、 SCを合併しない24例を対象とした。【方法】 F術後6ヶ月の心臓カテーテル検査の計測値と Ea,Ees,Ea/Eesの推測値、臨床データを診療録より後方視的に検討し、右室圧減圧の有無で2群に分けて比較した。(Ea=平均大動脈圧/最小左 室容積(ml/m^2)、 Ees=最大左室圧(mm Hg)/(最大-最小左室容積 ml/m^2))【結果】右室減圧あり群(L群)17例(男13例)、減圧なし群(H群)7例(男4 例)であった。右室減圧は外科的手技により体肺シャント時16例、 Glenn術時1例におこない、12例でのちに三尖弁を閉鎖(部分閉鎖2例)した。 F術時年齢(L群3.2±1.0、 H群2.9±0.5歳)、体重(L群12.3±1.9、 H群11.5±1.2kg)に有意差はなかった。心臓カテーテル検査は F術後195±33日で施行した。平均肺動脈圧(L群8 . 8±2.3、 H群8.3±2.0mmHg)、肺血管抵抗(L群1.93±0.78、 H群1.46±0.42)で有意差なし、左室拡張末期圧は H群で高い傾向(L群4.7±2.1、 H群6.1±1.7mmHg)がみられた 。 Ea(L群3.00±0.97、 H群2.49±0.64)、 Ea/Ees(L群1.38±0.39、H群1.38±0.33)の有意差はなかったが、 Ees(L群2.21±0.49、 H群1.83±0.35、 p=0.0462)は H群で低下していた。また、心エコー検査での E/A比は L群1.03±0.60、 H群で0.88±0.22と H群のほうでより拡張障害の存在が示唆され、左室長軸ストレインは L群(7例)-16.7±1.4、 H群(4例)-14.8±0.4%と H群で低値であった。(p=0.03)【考察】類洞交通のない PA/IVSでは高圧右室の存在が左心機能に影響している可能性があり、右室圧減圧の有用性についてさらなる検討が望まれる。

[OR1-2] 20年間の2500g 未満で出生した先天性心疾患児の臨床像

○横山 岳彦[1], 犬飼 幸子[1], 大河 秀行[2] （1.名古屋第二赤十字病院 小児科, 2.名古屋第二赤十字病院 心臓血管外科）

Keywords: 低出生体重児, 周術期管理, 合併症

【背景と目的】出生直後から入院管理を必要とする新生児を診る NICUでは、先天性心疾患(CHD)を有する低出生体重児が入院することがある。これらの児は単なる低出生体重児よりも医療資源を必要とする。このため、当院NICUで管理を受けた出生体重2500g未満の児を振り返りその現状を報告する。【対象】2001年1月から2020年12月までの20年間に当院 NICUに入院した児のうち、出生体重2500g未満であり、未熟児 PDAを除く先天性心疾患の児を検討対象とした。5年ごとに4期に分けて検討した。【結果】 NICUへの総入院数は7213名であり、そのうち2500g未満の児は4077名であった。2500g未満で先天性心疾患を認めた児は209名(5.12%)。第一期 で2500g未満児744名中37名(5.0%)、第二期 で同1035名中73名(7.1%)、第三期 で同1121名中61名(5.4%)、第四期 で同1177名中38名(3.2%)であった。 CHDを伴った低出生体重児209名の生存退院数は179名、死亡退院は30名(14.4%)。 CHDを伴った低出生体重児のうち染色体異常の数は68名(32.5%)ありその内訳は21トリソミー29名、18トリソミー19名、13トリソミー 4名、その他の染色体異常16名であった。手術は80名に施行された。肺動脈絞扼術 39名、 B-T 短絡手術 12名、動脈管結紮術 17名、大動脈弓再建術 7名、心内修復術 8名であった。(重複あり)【考察】各期間毎の推移を見ると2500g未満児の入院数は年代を経るごとに増加していたが、CHDを合併した児の割合は5%前後であった。 CHDを合併した低出生体重児の死亡率は14.4%と高く、その理由として染色体異常等の合併奇形をともなった児が多く含まれていることが要因として考えられた。低出生体重児の高肺血流性心疾患の児では肺動脈絞扼術を行うことで、体重増加が得られており、低出生体重児でも必要な手術を考慮することが大切であると思われた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR1-3] 基礎疾患のない小児の胸痛患者の臨床像～心エコー検査の妥当性を含めて～

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

Keywords: 胸痛, 心臓超音波検査, 小児

【背景】胸痛患者を診療する際、心疾患の除外目的に超音波検査を行うことが多い一方、小児の胸痛は心原性である頻度が少ないとされる。本邦における小児胸痛患者に対する心エコー検査の妥当性を検討した報告は多くない。【目的】胸痛を主訴に受診した基礎疾患のない小児患者の臨床像を調査し、実施された心エコー検査の妥当性について検討する。【方法】2011年4月～2020年3月までの10年間に外来部門を問わず、胸痛を主訴に受診した症例を抽出し、基礎疾患のない小児を対象とした。受診時間、診療科、胸痛の臨床像、実施された検査、診断および転帰を診療録より後方視的に検討した。心エコー検査を実施された症例について、米国の小児超音波検査の適応に関するガイドラインを参考に適応を appropriate(A), may be appropriate(MA), rarely appropriate (RA)と分類し、検査の妥当性を検討した。【結果】対象は308例 (男児 190, 61.7%)、年齢中央値は9歳(3-18歳)、時間内受診、時間外受診はそれぞれ61.4%、38.6%で、9.4%(29例)が救急搬送された。39.0%が循環器外来を受診した。運動時胸痛 23.4%、安静時胸痛 64.3%、不明 12.3%、持続時間は5分以内17.5%、1時間以上 14.6%、不明 52.6%だった。実施された検査は血液検査 22.7%、胸部エックス線 80.5%、心電図 76.6%、心エコー検査 38.3%、ホルター心電図 21.4%、負荷心電図14.9%であった。最終診断は特発性/不明 57.1%、筋骨格系 15.3%、精神神経性 14.0%、呼吸器系 6.2%、消化器系 7.1%だった。心血管系胸痛と診断をされたのは1例(0.3%)、入院は気胸の2例(0.7%)のみだった。心エコー検査を実施された118例の適応判定は A 59例(50%), MA 7例(5.9%), RA 52例 (44.1%)であった。エコーの陽性所見が胸痛の最終診断に寄与した症例はなかった。【結語】基礎疾患のない小児の胸痛において心疾患の頻度は低い。患者リスクを評価することで、過剰な精査を回避できる可能性がある。

[OR1-4] 完全大血管転位症1型の重度低酸素症と異常分娩の関連性の検討

○漢 伸彦[1,2,3], 島 貴史[2], 鈴木 彩代[3], 倉岡 彩子[3], 児玉 祥彦[3], 石川 友一[3], 佐川 浩一[3], 中野 俊秀[4], 角 秀秋[4], 古賀 恭子[1,5] （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: 大血管転位症, 周産期管理, 低酸素症

【背景】完全大血管転位1型(TGA(1))では酸素飽和度(SpO2)は心房間の短絡血流量により規定され, 卵円孔径(FO)と肺血流に心房間血流量は影響を受ける。また児原因の帝王切開や吸引分娩など異常分娩で出生した場合はアシドーシスや低酸素症のために肺血流低下して重度の低酸素症となるが在胎35週以降の正常新生児では酸素や陽圧換気にて対応可能であり人工呼吸管理を要することはまれである。 TGA(1)では酸素や陽圧換気では低酸素症は改善せずに人工呼吸管理が必要になることを多く経験する。【目的】 TGA(1)の異常分娩と重度低酸素症の関連性について検討した。【方法】2015年から2020年に当院 NICUに入院した TGA(1)34例を対象とし, 異常分娩の有無で2群に分け出生週数(GA), 出生体重(BW), Apgar Score5分値(AP), 上下肢 SpO2, 週数で補正した FO径と PDA径を比較した。出生週数35週未満, 他施設での BAS例は除外した。重度低酸素症は上肢 SpO２＜70%, 異常分娩は児要因(切迫早産、子宮内感染、胎児機能不全)の帝王切開又は吸引分娩と定義した。次に多変量解析にて異常分娩と FO径を説明変数として重度低酸素症と短期予後不良(予定外 Jatene術と新生児死亡)の関連性について検討

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

した。【結果】対象34例中, 異常分娩は10例(29%)で上肢 SpO2, 下肢 SpO2は有意に低く人工呼吸管理は有意に多かったが, GA, BW,FO, PDA, 胎児診断率には差はなかった。多変量解析では重度低酸素症には異常分娩および FO径はともに関係していた。オッズ比(95%信頼区間, p値)はそれぞれ0.023(0.01-0.58, 0.02), 0.27(0.10-0.72, 0.01)であった。短期予後不良には FO径および異常分娩には関連は認めなかった。【まとめ】異常分娩で出生した TGA(1)症例では生後に重度低酸素血症を引き起こす可能性が高い。胎児診断した TGA(1)の周産期管理において分娩中に問題がある場合は重度低酸素症を回避降るために速やかに帝王切開へ切り替えることは必要である。

[OR1-5] ファロー四徴症の冠動脈左右優位性と特徴

○小林 優, 宗内 淳, 渡辺 まみ江, 杉谷 雄一郎, 古田 貴士, 土井 大人, 江崎 大起 （JCHO九州病院 小児科）

Keywords: ファロー四徴症, 冠動脈, 虚血性心疾患

【背景】冠動脈の左右差優位性は成人期の虚血性心疾患に際して問題となり、右冠動脈優位は冠動脈3枝病変のリスクとの報告もある。成人先天性心疾患患者において虚血性心疾患の合併・治療は大きな問題となり詳細な冠動脈の解剖を知ることが重要である。
【方法】 TOF100例と VSD100例における上行大動脈造影所見から、冠動脈優位性(後下行枝支配を有意とした)、左冠動脈主幹部、前下行枝、回旋枝、対角枝、右冠動脈主幹部径の Z値、上行大動脈曲率(大動脈弁輪と上行大動脈断面の角度)を計測し２群間で比較した。
【結果】 TOF群の方が年齢[TOF：9.7(6.3―15.6)vs VSD：3.0(2.0―5.9)か月、(P＜0.0001)]が高く、体重[TOF:8.1(7.1―9.1)vs VSD: 4.8(4.0―6.1)kg、(P＜0.0001)]が大きかった。冠動脈左右優位性は TOF群：右優位90例、 VSD群：右優位49例と TOF群が有意に右冠動脈優位であった(P＜0.0001)。冠動脈径 Z値は右冠動脈主幹部[TOF群：1.57(0.72―2.53)vs VSD群：0.84(0.07―2.07)、 P＝0.021]と左冠動脈主幹部[TOF群：0.53(-0.67―1.63) vs VSD群：1.24(0.32-2.13)、 P＝0.006]において2群間に有意差を認めた。上行大動脈曲率は TOF群：108(94―144)度に対して VSD群：97(91―104)度と TOF群で上行大動脈曲率が大きかった(P＜0.0001) 。
【考察】 TOF群のほとんどが右冠動脈優位で右冠動脈径が大きかった。冠動脈発生は大動脈周囲に形成された毛細血管叢が集合して大動脈へ開口するとされるが血管内皮増殖因子(VEGF)がその過程に寄与する。上行大動脈曲率が大きい TOFでは右冠尖優位に shear stressがかかることで VEGF産生が亢進し、より右冠尖優位の冠動脈システムが構築されるのではないかと推測した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 一般心臓病学

デジタルオーラルⅠ（ OR2）

一般心臓病学2

指定討論者:手島 秀剛（市立大村市民病院）

指定討論者:市橋 光（自治医科大学附属さいたま医療センター 小児科））

[OR2-1] 先天性心疾患患者における PIIIPの有用性

○岡 秀治, 今西 梨菜, 中右 弘一, 東 寛 （旭川医科大学 小児科）

[OR2-2] 新規医療機器開発における本学会のアンケートシステムの有用性

○根本 慎太郎[1], 小西 隼人[1], 鈴木 昌代[1], 勝間田 敬弘[1], 三浦 大[2] （1.大阪医科薬科大学 医学部 胸部外科, 2.東京都立小児総合医療センター 循環器科）

[OR2-3] 乳児の心内構造における体組成の影響

○山岡 大志郎[1], 藤井 隆成[2], 長岡 孝太[2], 清水 武[2], 樽井 俊[2], 石神 修大[2], 大山 伸雄[2], 喜瀬 広亮[2], 宮原 義典[2], 石野 幸三[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）

[OR2-4] 学校心臓検診で発見された副甲状腺機能低下症に伴う二次性 QT延長症候群の2例

○細川 奨[1], 長原 慧[1], 大槻 彩子[1], 山口 洋平[1], 渡邉 友博[1], 石井 卓[1], 土井 庄三郎[1,2] （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）

[OR2-5] 肺血流増加型先天性心疾患の心不全管理における胸郭内体液量（ Thoracic Fluid Content：TFC）の有用性

○湯浅 絵理佳, 高橋 努 （済生会宇都宮病院 小児科）

[OR2-6] 遊走脾茎捻転を起こした完全内臓逆位・フォンタン術後の一例

○宮村 文弥[1], 堀 愛莉花[2], 松尾 倫[1] （1.熊本大学医学部 小児科, 2.公立玉名中央病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR2-1] 先天性心疾患患者における PIIIPの有用性

○岡 秀治, 今西 梨菜, 中右 弘一, 東 寛 （旭川医科大学 小児科）

Keywords: 先天性心疾患, バイオマーカー, 線維化

【背景】先天性心疾患は、圧・容量負荷の影響で心筋障害による心筋線維化や、術後に肝うっ血が進行して肝線維化を起こすことがある。 Procollagen III peptide (以下、 PIIIP)は、線維化マーカーとして知られており、心筋や肝線維化の診断に有用とされているが、先天性心疾患での報告は少ない。【目的】先天性心疾患患者における PIIIPの有用性を検討すること。【方法】2017年1月から2020年12月に入院した患者257名のうち、二心室の先天性心疾患ではない42例、肝障害のある2例、データ不足の52例を除外し、残りの161名を対象にした。年齢の中央値は6.4歳(0.3-33歳)。心臓カテーテル検査で得られた検査値と PIIIPについて検討した。【結果・考察】 PIIIPは1歳未満で112.0 ± 57.1、1-9歳で32.8 ± 16.0、10-15歳で36.5 ± 13.9、16歳以上で12.4 ± 4.8ng/mLであった。 ACEi/ARBの内服は、各年齢で2、2、4、4名であった。成人のみ PIIIPの正常上限値が9.5mg/mLと報告されており、16歳以上の28症例を2群に分けて検討した。 PIIIP高値群(n = 20)では低値群(n = 8)と比較して、右房圧が有意に高値であった(9.1mmHg vs. 5.4mmHg, p=0.019)。圧負荷の指標として右室圧/左室圧比と左室流出路圧較差、容量負荷の指標として%RVEDV、%LVEDVを用いて比較したが、有意差は認めなかった。 PIIIPは成長に伴うコラーゲン代謝で上昇するが、成人先天性心疾患患者では高値を示すことが多かった。これは心負荷や手術侵襲だけではなく、肝うっ血や肝硬度上昇の影響もあると考える。【結論】成人先天性心疾患者において PIIIPは有意に高値を示す傾向がある。心負荷や肝うっ血などの影響が原因と考えられ、その解釈には注意が必要である。

[OR2-2] 新規医療機器開発における本学会のアンケートシステムの有用性

○根本 慎太郎[1], 小西 隼人[1], 鈴木 昌代[1], 勝間田 敬弘[1], 三浦 大[2] （1.大阪医科薬科大学 医学部 胸部外科, 2.東京都立小児総合医療センター 循環器科）

Keywords: 医療機器開発, アンケート調査, リアルワールドデータ

【目的】新規医療機器の開発においては、正確な臨床ニーズを反映する性能を製品に付与する技術設計と、適切な治験設計が重要である。文献検索とデータベース利用では得られないリアルワールドデータの情報収集法として、開発企業にも開かれている本学会保険診療・臨床試験委員会でのアンケートを活用した。本アンケートシステムの有用性について我々の開発実例を通して論じる。【方法】細胞や異種動物由来材料を使用せずに in situ tissue regenerationを応用して自己組織化する心臓修復用シートの実用化研究を開始した。出口戦略を意識する観点からの必要項目をアンケートに盛り込み、委員会から外科系評議員76名(施設)へ配信した。右室流出路から肺動脈領域の拡大再建における使用パッチ種類、再治療介入(再手術、カテーテルインターベンション)の発生頻度とその原因について回答を得た。【結果】約1か月間で18名(23.7%)の回答を得た。使用パッチの種類に関わらず(使用頻度 PTFE6割、自己心膜3割、ウシ心膜1割)再治療介入の上位３大原因は材料劣化、内膜過剰増生、非伸展性と判明した。これらの制御を新規材料に要求される性能として製品規格を設定し、これらの性能が付与されていることを非臨床の長期埋植試験で実証した。また、既存材料への再治療介入回避率は3年間で80.2%と判明した。実臨床での再介入回避率は、その後の治験の症例数設計、主要評価項目の目標数値になると考えられる。一方、文献的には同様な解析はなく、肺動脈系の疾患別・手技別の解析による再介入回避率は50.0〜96.5%(観察期間1〜18年)と収束するデータは得られなかった。【結論】アンケート回収率およびデータの網羅性と品質保証の検討は必要なものの、本学会のアンケートは新規医療機器開発における要求性能抽出と技術および治験設計の立案に有用であると考えらえた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR2-3] 乳児の心内構造における体組成の影響

○山岡 大志郎[1], 藤井 隆成[2], 長岡 孝太[2], 清水 武[2], 樽井 俊[2], 石神 修大[2], 大山 伸雄[2], 喜瀬 広亮[2], 宮原 義典[2], 石野 幸三[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: 心内構造, 体組成, 乳児

目的：先天性心疾患の治療方針決定には体表面積に基づいて算出される正常予測値が使用される。しかし、体表面積には除脂肪体重や体脂肪率などの体組成が加味されていない点で、正常予測の正確性に限界がある。 PEA PODは空気置換法を用いた乳幼児体組成評価システムで、低侵襲かつ短時間で正確な体組成評価が可能である。乳児を対象とし、本システムを用いた体組成と心内構造との関連を検討した。方法：正常心内構造の乳児を対象とし、予定日周辺(修正37週0日から41週6日)で、心臓超音波検査で大動脈弁輪径、僧帽弁輪径、左室心筋重量を、 PEA PODを用いて体脂肪率、体脂肪量、除脂肪体重を計測した。対象を体脂肪率の中央値(15.3%)で体脂肪率高値群、体脂肪率低値群の2群に分け、下記3項目に関し2群間で比較検討を行った。1)大動脈弁輪径、僧帽弁輪径の実測値、2) それらの実測値と従来の心臓血管構造回帰式から求めた正常値との差、3)左室心筋重量、左室心筋重量係数(左室心筋重量/体表面積および左室心筋重量/身長2.16)。結果：対象は67人。在胎週数は35.3(24.9-40.6)週、出生体重は2007(533-3567)g、計測時日齢85(7-198)日、計測時体重は2644(1979-3931)gであった。大動脈弁輪径、僧帽弁輪径の実測値は2群間で有意差はなかったが、大動脈弁輪径、僧帽弁輪径の実測値と従来の心臓血管構造回帰式から求めた正常値との差は、体脂肪率高値 vs体脂肪率低値群でそれぞれ0.4±0.5mm vs 0±0.5mm、2.1±0.7mm vs 1.5±0.7mmとどちらも体脂肪率高値群で有意に大きかった(P＜0.05)。左室心筋重量/体表面積は2群間で有意差はなかったが、左室心筋重量、左室心筋重量/身長2.16はそれぞれ1.5±5.5g vs 1.1±4.7g、28.0±8.3g/cm2.16 vs 23.5±5.3 g/cm2.16とどちらも体脂肪率高値群で有意に大きかった(P＜0.05)。結論：心内構造の正常値予測には体組成を加味することが望ましい可能性が示唆された。

[OR2-4] 学校心臓検診で発見された副甲状腺機能低下症に伴う二次性QT延長症候群の2例

○細川 奨[1], 長原 慧[1], 大槻 彩子[1], 山口 洋平[1], 渡邉 友博[1], 石井 卓[1], 土井 庄三郎[1,2] （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: 学校心臓検診, 二次性QT延長症候群, 副甲状腺機能低下症

【背景】副甲状腺機能低下症は、全国で約900例程度と非常に稀な疾患であるが、心電図の QT延長を契機に診断されることがある。今回学校心臓検診の QT延長から副甲状腺機能低下症の診断に至った2例について検討する。【症例1】12歳男子。中学1年の学校心臓検診で QT延長を指摘された。検診の数ヶ月前より顔面・四肢の痺れが出現し他院を受診、てんかんを疑われカルバマゼピン内服を開始した。当院で QT延長の精査目的で入院した際の血液検査で著明な低カルシウム血症(5.2mg/dl)、高リン血症(11.1mg/dl)を認めた。精査の上、副甲状腺機能低下症に伴う二次性 QT延長症候群と診断し、活性化ビタミン D製剤、カルシウム製剤の内服を開始し、 QT時間は正常化した。【症例2】18歳女性。中学1年時の学校心臓検診で QT延長を指摘された。以後定期的に心電図を経過観察されたが、血液検査は施行されなかった。２年後にボスミン負荷試験を施行、著明な延長(QTc 609msec)を認め QT延長症候群と診断し、交感神経β遮断薬の内服を開始した。開始約2年後に、大学からの帰宅途中に意識消失、１分間の全身強直間代性けいれんを認め当院に救急搬送された。血液検査で著明な低カルシウム血症(5.3mg/dl)、軽度の高リン血症(4.8mg/dl)、および頭部 CTで基底核・小脳に石灰化を認め副甲状腺機能低下症が疑われた。以後活性化ビタミン D製剤、カルシウム製剤の内服を開始し外来経過観察中である。【考察】QT時間は、先天的な原因とは別に各種薬物、電解質異常、徐脈をはじめ様々な病態が原因で延長を来す。症例２は、経過中 QT延長の原因精査が十分になされず、結果として副甲状腺機能低下症の診断に時間を要した。【結論】学校心臓検診で QT延長を指摘された際には、二次性 QT延長の可能性を考えて詳細な病歴の聴取、および検

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

査を行うことが重要である。

[OR2-5] 肺血流増加型先天性心疾患の心不全管理における胸郭内体液量（Thoracic Fluid Content：TFC）の有用性

○湯浅 絵理佳, 高橋 努 （済生会宇都宮病院 小児科）

Keywords: 胸郭内体液量, 電気心臓測定法, 肺血流増加型先天性心疾患

【背景】電気心臓測定法を利用した非観血的心機能測定は循環管理に有用である。パラメータのひとつであるTFCは胸郭内の全液体成分を反映する値で、心不全管理において肺うっ血の指標として使用できる可能性がある。【目的】肺血流増加型先天性心疾患に対して治療(利尿剤・インドメタシン)を導入した症例で、 TFCの有用性を検証する。【方法】肺血流増加型先天性心疾患の14例(日齢3〜月齢1)に対して電気的心臓計測モニター(AESCULON mini)を装着し、治療前後で TFCを測定した。測定結果は、治療後の初回評価時に治療強化の必要性があった群(=治療強化群)8例と、その必要性がなかった群(=治療非強化群)6例の2群間で比較した。またROC解析を行いカットオフ値を求めた。【結果】治療導入前後の TFC変化量の平均は治療強化群で0、非強化群で-1.17(p値=0.85)、変化率の平均は治療強化群で0.05、非強化群で-0.02であり(p値=0.72)、どちらも2群間で有意差がなかった。また ROC解析からカットオフ値22とすると感度0.875、特異度0.667、曲線下面積 0.75となった(95%信頼区間0.438-1.0)。陽性的中率は0.777、陰性的中率は0.801だった。【考察】 ROC解析結果は、治療後後の TFCが22以下であれば80%の確率でさらなる治療強化の必要がないことを意味する。ただしTFCの基準値はなく日齢や月齢によっても生理的に変動することから、カットオフ値のみではなく、各々の症例で初期値からの変化をとらえ、症状や胸部 X線所見と併せて考えることが肝要である。特に新生児・乳児では胸部X線の撮影条件の統一が困難で、心胸郭比や肺うっ血を正しく評価できないことも多い。その点、定量可能なパラメータである TFCは小児の心不全評価に有用と考える。【結論】肺血流増加型先天性心疾患の心不全管理の指標に TFCは有用である。

[OR2-6] 遊走脾茎捻転を起こした完全内臓逆位・フォンタン術後の一例

○宮村 文弥[1], 堀 愛莉花[2], 松尾 倫[1] （1.熊本大学医学部 小児科, 2.公立玉名中央病院）

Keywords: 遊走脾捻転, 内臓逆位, フォンタン術後

【背景】遊走脾は脾固定靭帯の先天欠損、形成不全・過長により、過度の可動性が生じて発症する稀な疾患である。無症状で経過することも多いが茎捻転を起こした際には緊急手術の対象となる。今回、フォンタン術後内臓逆位症例で、遊走脾に対して脾摘術検討中に遊走脾茎捻転を起こした症例を経験した。フォンタン術後の遊走脾茎捻転の症例は極めて稀であり若干の文献的考察を加え報告する。【症例】症例は6歳女児。内臓逆位、右室型単心室、両房室弁右室挿入、肺動脈閉鎖で、1歳2か月で両方向性グレン手術、3歳3か月でフォンタン手術を施行。グレン手術後に胃軸捻転を認め、1歳3か月で胃固定術を施行。固定術後も胃拡張から頻回に嘔吐を認め、腹部診察頻度は多かったが遊走脾の診断には至っていなかった。フォンタン術後定期フォロー時に下腹部腫瘤を認め、腹部超音波検査で初めて遊走脾の診断に至った。消化器症状を度々認めていたが自然軽快し、小児外科医相談の上、腹部超音波検査上脾捻転の所見なくサイズからも固定術は困難と判断。また液性免疫の面から待機的摘出術の方針としていた。６歳時に腹満、腹痛、嘔吐を主訴に緊急入院。同日造影 CTで遊走脾茎捻転と診断。緊急脾臓摘出術を施行した。脾臓は8.5×7.5×６ cm大で、約450gと腫大していた。病理所見上は急性うっ血だけでなく、慢性的なうっ血を示唆する所見も認め、フォンタン術後の門脈圧上昇から脾腫が進行し、捻転しやすい状態にあったと考えられた。術後、23価肺炎球菌ワクチン接種と抗菌薬予防内服開始後に退院としている。術後6か月

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

経過しているが、重症感染症の発症なく嘔吐も軽減し経過している。【結語】フォンタン術後の門脈圧上昇より脾腫をきたし遊走脾が顕在化した症例を経験した。遊走脾茎捻転は緊急手術を要する疾患であり、その管理には介入時期を踏まえ小児循環器医だけでなく、小児外科医などと緊密に連携したフォローアップ体制が重要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 染色体異常・遺伝子異常

デジタルオーラルⅠ（ OR3）

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）
指定討論者:与田 仁志（東邦大学医学部新生児学講座）

[OR3-1] Marfan症候群遺伝学的検査と臨床所見に関する探索的検討

○岩屋 悠生[1], 石川 友一[1], 倉岡 彩子[1], 兒玉 祥彦[1], 漢 伸彦[2], 中村 真[1], 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 胎児循環器科）

[OR3-2] 当院における遺伝子診断された Noonan症候群の心合併症の経過のまとめ

○市川 泰広[1], 渋谷 悠馬[1], 水野 雄太[1], 池川 健[1], 河合 駿[1], 小野 晋[1], 金 基成[1], 柳 貞光[1], 黒澤 健司[2], 上田 秀明[1] （1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 遺伝科）

[OR3-3] Down症候群を伴った Fontan手術症例の臨床的特徴

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

[OR3-4] 心室中隔欠損を伴う18トリソミーにおける肺動脈絞扼術後の血行動態的特徴

○岸 勘太[1], 根本 慎太郎[2], 尾崎 智康[1], 小田中 豊[1], 小西 隼人[2], 藘田 温子[1], 内山 敬達[3], 峰 研治[4], 芦田 明[1] （1.大阪医科大学 小児科, 2.大阪医科大学 小児心臓血管外科, 3.高槻病院 小児科, 4.関西医科大学 小児科）

[OR3-5] 多発性の体肺動脈側副血管を合併する KCNT1遺伝子変異による難治性てんかんの1例

○高瀬 隆太, 鍵山 慶之, 寺町 陽三, 籠手田 雄介, 弓削 康太郎, 渡邉 順子, 須田 憲治, 山下 裕史朗 （久留米大学医学部小児科学講座）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR3-1] Marfan症候群遺伝学的検査と臨床所見に関する探索的検討

○岩屋 悠生[1], 石川 友一[1], 倉岡 彩子[1], 兒玉 祥彦[1], 漢 伸彦[2], 中村 真[1], 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 胎児循環器科）

Keywords: Marfan症候群, 遺伝子検査, アンギオテンシン受容体拮抗薬

【緒言】2016年に保険収載された FBN1遺伝子検査は Marfan症候群(MFS)の診断において大きな比重を占めるが、遺伝子型と表現型の相関は不明な点が多い。 MFSを疑い遺伝子検査を施行した自験12例について遺伝子型と臨床所見の相関を探索的に検討した。
【対象と方法】2020年１月から10月に FBN1遺伝子解析をかずさ DNA研究所に依頼した自験12例について、遺伝子型と臨床像、特に大動脈基部拡大および ARBの効果を比較検討した。
【結果】7例に FBN1変異を認めた。 FBN1変異のない5例中、1例に MYLK、 FBN2変異を、他の1例に TGFB2変異を認めた。改訂 Ghent基準を満たした症例は6例で、 FBN1変異を有するにも関わらず1例は基準を満たさなかった。12歳時に AVRを要した重症早発例で既報変異［ IVS27-2G＞ A］を認め、 Exon 24-32の異常や Exon25-36、43-49内での Cysteine残基関連異常が重症早期発症型であるという従来報告と一致した。大動脈基部径は FBN1変異有群(n=7)で2.35(0.1～7.42)SD、無群(n=5)で0.13(-0.02～3.09)SDと変異による差はなかった。 ARBは大動脈基部拡大や中等度大動脈弁逆流を有する6例で開始され、 FBN1変異有群(n=3)は無し群(n=3)に比し Valsalva洞(SoV)拡大速度が低値であった(0.17(-0.01～0.09)vs 0.66(0.52～0.81)SD/年)。
【考察】 MFSは多彩な表現型を呈し診断に迷う症例が多く、遺伝子検査は診断に大きな威力を発揮した。重症早発例で認めた変異［ IVS27-2G＞ A］は、 splicing異常を惹起し cb-EGF領域の Exon27を欠損させ優性阻害を生じたと推測した。 FBN1変異は診断時の SoV径と相関しなかったが、 ARBは FBN1変異群で有意に SoV拡大速度を抑制した可能性がある。これは ARBの SoV拡大抑制効果が単純な血圧降下にとどまらない TGFβ signaling抑制効果を反映したためかもしれない。
【結論】 FBN1遺伝子検査は MFS診断に役立ち、リスク層別化や治療方針選定・効果判定など一部の表現型予測にも有用な可能性がある。

[OR3-2] 当院における遺伝子診断された Noonan症候群の心合併症の経過のまとめ

○市川 泰広[1], 渋谷 悠馬[1], 水野 雄太[1], 池川 健[1], 河合 駿[1], 小野 晋[1], 金 基成[1], 柳 貞光[1], 黒澤 健司[2], 上田 秀明[1]（1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 遺伝科）

Keywords: Noonan症候群, 肺動脈狭窄, 肥大型心筋症

【背景】 Noonan症候群は特有の心疾患を認める先天性奇形症候群である。近年その原因遺伝子が多く発見され、原因遺伝子と心疾患の関連性も徐々にわかってきた。しかし原因遺伝子ごとに心疾患がどのような経過をたどるかはっきりわかっていない。【方法】遺伝子診断され当院で Followされており、心疾患に関して検討が可能な43例の Noonan症候群の患者の診療録をもとに後方視的に検討した。【結果】対象患者と心疾患をもつ患者の内訳()は PTPN11…24人(13人)、 SOS1…6人(5人)、 RIT1…5人(4人)、 RAF1…3人(3人)、 KRAS…2人(1人)、 SOCS2…1人(1人)、 BRAF…2人(1人)と原因遺伝子として PTPN11の変異が多かった。心疾患の内訳は PTPN11…肥大型心筋症(HCM)6人/肺動脈狭窄(PS)6人/心房中隔欠損症(ASD)7人、 SOS1… HCM3人/PS4人、 RIT1… HCM2人/PS4人/ASD2人、 RAF1… HCM2人/PS1人、 KRAS… HCM1人/PS1人/ASD1人、 SOCS2… PS1人/ASD1人、 BRAF… PS1人であった。 PSがある患者の中で肺動脈に介入が必要な症例は6人/18人であった。肺動脈に対して介入が必要だった6例の初診時の肺動脈血流速度(max)は Vp=3.7±0.20m/sであり、全例初診時で Vp=3.0m/s以上あった。初診時軽症の PSの症例で経過中に PSに対して介入が必要になった児はいなかった。経過中の PSの最大流速は PTPN11群で Vp=3.0±0.32m/s、 PTPN11以外の群で Vp=3.4±0.29m/sで２

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

群に有意差を認めなかった。 ASDはいずれも小欠損であり、右心系の容量負荷をきたす例はなかった。 HCMを合併した RAF1の患児2例のうち1例は死亡、1例は左室流出路狭窄が進行し狭窄解除術を施行したが、左室流出路狭窄と SAMによる高度の MRがみられた。【まとめ】 PTPN11の遺伝子変異を持つ患者より PTPN11以外の遺伝子変異をもつ患者で心疾患合併が多かった。 PSに対して介入が必要な症例は初診時より比較的高度の PSを認めた。 RAF1の HCM症例は治療に難渋している。

[OR3-3] Down症候群を伴った Fontan手術症例の臨床的特徴

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

Keywords: 肺高血圧, Down症候群, Fontan手術

【はじめに】 Fontan手術成立の条件として肺血管抵抗が低値であることは重要である。 Down症候群を伴う先天性心疾患では肺血管抵抗が高い傾向があり、 Fontan術後の死亡率が高いとの報告がある。【目的】当院における Down症候群を伴う機能的単心室症例の臨床的経過を検討すること。【方法】対象は当院で管理した機能的単心室の6症例(D群)。コントロール群は2007年以降に当院で管理した非 Down症候群の機能的単心室症例のうち、 Norwood手術施行例や途中で他院から転院してきた症例を除外した71症例(ND群)。 Glenn術前から Fontan術後遠隔期のカテーテルデータや臨床経過を検討した。【結果】 Glenn後から Fontan後遠隔期にかけて、 D群の Rpは2.5±1.0→1.7±0.2Wood・ U、肺動脈圧(PAP)は13.8±3.0→10.3±1.5mmHgと推移しており、 D群と ND群で有意差は認めなかった。 Fontan後の SpO2は90.0±4.7% vs 94.5±2.3%と D群で有意に低値だった。 Fontan手術時の Fenestration作成率は100% vs 25%と D群で有意に高値で、肺血管拡張薬使用率も100% vs 34%と D群で有意に高値だった。 D群のうち Glenn後に take downを要したのは2症例だった。いずれも肺動脈絞扼術を先行しており migrationを来したため肺動脈圧に左右差を生じていた。1例は死亡したがもう1例は Glenn take down後に肺血管拡張薬を導入して肺高血圧を治療した後、 Glenn手術・ Fontan手術とも順調に経過した。【考察】 D群の Rp・ PAPは Fontan術後も低値を維持できていた。肺動脈圧の左右差や肺高血圧は Glenn手術時の risk factorになり得ると考えられた。【結語】 Down症候群を伴う機能的単心室症例は肺高血圧治療を行えば非 Down症候群と比較して遜色ない経過を辿る。

[OR3-4] 心室中隔欠損を伴う18トリソミーにおける肺動脈絞扼術後の血行動態的特徴

○岸 勘太[1], 根本 慎太郎[2], 尾崎 智康[1], 小田中 豊[1], 小西 隼人[2], 蘆田 温子[1], 内山 敬達[3], 峰 研治[4], 芦田 明[1] （1.大阪医科大学 小児科, 2.大阪医科大学 小児心臓血管外科, 3.高槻病院 小児科, 4.関西医科大学 小児科）

Keywords: 18トリソミー, 肺動脈性肺高血圧, 右室拡張障害

【背景】心室中隔欠損を伴う18トリソミー(T18)では肺血管病変に伴う肺動脈性肺高血圧(PAH)が予後に関与している。肺動脈絞扼術(PAB)で生命予後が改善するが心内修復術と比較すると姑息術では依然、生命予後が悪いとの報告がある。【目的】 T18で PAB後の血行動態を調査し、その特徴と問題点を明らかにし、生命予後に寄与する可能性のある血行動態的特徴を示す。【方法】2009年1月から2020年12月の間当院で心内修復術を施行した T18(25例)のうち、 PABを先行して行い、心内修復術前に心臓カテーテル検査を施行し得た症例を対象とし、 PABを先行し心内修復術を施行した染色体異常のない VSD症例(C)と比較した。【結果】 T18：15例、 C：16例。全例 large VSDで、 Cでは8例で大動脈縮窄症を合併していた。 PAB時の日齢は T18：58.7+/-8.1日、 C：44.4+/-7.9日、 PABの周径は2群で有意な差はなかった。 PAB時の体重は T18で有意に少なかった

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(2.1+/-0.66 vs 3.3+/-0.7 kg)。 PAB後・心内修復術前の心臓カテーテル検査の結果では、 T18で平均肺動脈圧(24.7+/-1.7 vs 18.8+/-1.7 mmHg)と肺血管抵抗値(3.7+/-0.4 vs 2.2+/-0.4 WU*m2)が有意に高く、右室圧、右室駆出率は2群間で有意な差はなかった。右室拡張末期圧が T18で有意に高く(10.8+/-0.7 vs 7.6+/-0.68 mmHg)、 NTproBNPも高値であった(3503.5+/-649.9 vs 535.9+/-626.2 pg/ml)。 T18で平均肺動脈圧と右室拡張末期圧は有意な正の相関を示した。【結論】 T１８では、適切な時期に PABを施行しても、 PAHが残存し、肺血管抵抗が高く肺循環障害を呈している症例がある。さらに PAHに伴い、右室拡張末期圧が上昇し右室拡張障害を呈していた。

[OR3-5] 多発性の体肺動脈側副血管を合併する KCNT1遺伝子変異による難治性てんかんの1例

○高瀬 隆太, 鍵山 慶之, 寺町 陽三, 籠手田 雄介, 弓削 康太郎, 渡邉 順子, 須田 憲治, 山下 裕史朗 （久留米大学医学部小児科学講座）

Keywords: 体肺動脈側副血管, KCNT1遺伝子, 難治性てんかん

【背景】ナトリウム依存性カリウムチャネルをコードする KCNT1の機能獲得変異は、遊走性焦点発作を伴う乳児てんかん(MMPSI)、常染色体優性夜間前頭葉てんかん、早期発症てんかん性脳症の他のタイプと関連していることが知られている。*KCNT1*変異を伴うてんかん性脳症に多発性の体肺動脈側副血管(APCAs)を合併することがあり、我々の施設を含め2017年に本邦の3例を報告した。今回、同様のフェノタイプを呈する症例を経験したが報告は少ない。【症例】症例は1歳男児。生後から、哺乳不良、傾眠傾向、無呼吸を認め、新生児けいれんとして抗けいれん薬による加療を開始されるも難治な経過であった。その後の精査により MMPSIと診断された。発作のコントロールは困難であり、最重度の精神運動発達遅滞を認めている。てんかん外科的治療の検討中に、精査入院中に大量の吐血が出現し輸血を要し、その後の精査で両鎖骨下動脈を中心に多数の APCAsを認め喀血と判断された。その後は大きな出血のイベントなく経過している。 MMPSIの診断からエキソーム解析の結果、*KCNT1*変異が同定された。【結語】*KCNT1*遺伝子変異をもつ難治性てんかんに多数の APCAsを認める1例を経験した。*KCNT1*変異と APCAsの発生との間の直接的な関連性およびメカニズムはいまだ検証されていないものの、症例報告レベルでは知見が集積してきている。今回、*KCNT1*変異の詳細な機能解析は行えていないもののこれまでの変異部位との関連性について考察し、*KCNT1*変異を有する患者における心血管スクリーニングの重要性を提示したい。今後、同様の症例のさらなる研究は、*KCNT1*変異における APCA s の発生メカニズムを解明し、関連する喀血や心不全に対する効果的な治療法の選択肢につながるものと考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 胎児心臓病学

デジタルオーラルⅠ（ OR4）

胎児心臓病学 1

指定討論者:田中 靖彦（静岡県立こども病院）

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）

[OR4-1] 重症先天性心疾患の胎児診断率の推移と胎児診断の有用性についての検討

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

[OR4-2] レベル II胎児心エコー検査のオンライン多施設間全国登録について

○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）

[OR4-3] 胎児診断された先天性心疾患の概要と予後：生後診断例との比較

○黒嵜 健一[1], 廣田 篤史[1], 岡田 陽子[1], 加藤 温子[1], 坂口 平馬[1], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2], 岩永 直子[3], 吉松 淳[3], 白石 公[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 小児心臓外科, 3.国立循環器病研究センター 産婦人科）

[OR4-4] 胎児の心機能・循環不全評価指標の有用性について

○佐藤 有美, 植田 由依, 竹蓋 清高, 塚田 洋樹, 金川 奈央, 中川 良, 梶村 いちげ, 簇 義仁, 中西 敏雄, 先崎 秀明 （国際医療福祉大学成田病院 小児科）

[OR4-5] 動脈管早期閉鎖の周産期管理

○川滝 元良, 金 基成 （神奈川県立こども医療センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR4-1] 重症先天性心疾患の胎児診断率の推移と胎児診断の有用性についての検討

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

Keywords: 胎児診断, 先天性心疾患, ductal shock

【目的】新生児・乳児期早期に治療介入を要する重症先天性心疾患の胎児診断(Fetal diagnosis; FD)率の推移とFDの効果を検討する。【方法】当院で新生児期・乳児期早期に治療介入を要した完全大血管転位症(TGA)I型、総肺静脈還流異常症(TAPVC), 左心低形成症候群(HLHS)、大動脈縮窄/離断症(CoA/IAA)に関して、過去28年間を１期(1993-1999年)、2期(2000-2006年)、３期(2007-2013年)、4期(2014-2020年)に分け、 FD率の推移と効果について診療録から後方視的に検討した。【結果】 TGAI型(n=70)は19名(27%)が FDされ、 FD率は1期 0%から４期 68%と経年的に増加した(p＜0.0001)。 TGA FD群は non-FD群より心房中隔裂開術施行日齢は有意に早く(p＜0.05)、前方視的に処置を行えた。 HLHS (n=62)は30名(48%)が FDされ、 FD率は１期 20%から経年的に増加し、４期は100%であった(p＜0.0001)。 HLHS FD群は non-FD群に比較し、 ductal shockが少なかった (FD 1/30 vs non FD 9/32, p＜0.05)。 CoA/IAA (n=105)の FD率も増加したが、４期でも FD率は29%と低かった。CoA/IAA FD群は ductal shockはなかったが、 non-FD群と ductal shock発症率に差はなかった(FD 0/8 vs non-FD 13/97, p=0.59)。 TAPVC(n=95)は4名(4%)が FDされ、1-3期では FD例はなく、4期でも FD率は15%と低かった。【結論】 TGAI型、 HLHSでは FD率は経年的に改善しており、 FDによる前方視的な医療介入を可能にしていると考えられる。一方、 CoA/IAA、 TAPVCでは FD率は依然低く、 FD率増加のための新たな戦略が必要である。

[OR4-2] レベル II胎児心エコー検査のオンライン多施設間全国登録について

○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: 胎児心臓病学会, レベルII胎児心臓超音波検査, 多施設間研究

【目的】学会が主体となって行っているレベル II胎児心臓超音波検査の多施設間オンライン登録を解析、報告する。【対象と方法】2004年10月1日より2020年12月31日に登録されたレベル(II)胎児心臓超音波検査82105件。経年変化数、各県の登録数、疾患分類別の検査割合等を調べて解析した。【結果】経年的に登録は増加、2009年頃まで1500-2000件前後だったものが近年は10000件に登り(2020年は11939件)、疾患分類では先天性心疾患が31782件39%、正常が29254件36%、不整脈が4102件5%、心外異常8417件10%で経年的な傾向では先天性心疾患がやや減少していた。各県の登録数は、大都市圏の東京、大阪、神奈川、北海道、千葉、福岡、が上位で12856、9432、6680、4395、3912、3890件であった。先天性心疾患の内訳では、VSD5601件、 SRV1998件、 SLV 411件、 DORV3305件、 HLHS2565件、 AVSD2723件、 TOF3037件で、四腔断面の異常を示すものが多いのが特徴であった。しかし、 dTGA1778件(8.1%)、 Simple CoA1135件、IAA532件と診断が難しいとされるものでは少なく、 TAPVCは先天性心疾患の414件(1.9%)であった。経年的にdTGA, CoAの件数は増加,TAPVCの横ばいは変わらない。不整脈については PAC1810件、完全房室ブロック525件等であった。【結語】胎児オンライン登録は認証医制度設立以降、著明に増加し年1万件以上となっている。レベル II胎児登録数を維持し、さらなら質的向上を目指すことが胎児心臓病診断の裾野を広げる必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR4-3] 胎児診断された先天性心疾患の概要と予後：生後診断例との比較

○黒嵜 健一[1], 廣田 篤史[1], 岡田 陽子[1], 加藤 温子[1], 坂口 平馬[1], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2], 岩永 直子[3], 吉松 淳[3], 白石 公[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 小児心臓外科, 3.国立循環器病研究センター 産婦人科）

Keywords: 胎児診断, 先天性心疾患, 予後

【目的】胎児診断された先天性心疾患の特徴と予後について調査し、生後診断例と比較検討すること。【方法】2011年から2016年に当院の新生児集中治療室へ入院した先天性心疾患431例を対象とした。胎児診断(F)群と生後診断(N)群に分け、胎児診断、出生および入院時所見、確定診断と経過、新生児期予後、初回入院予後、3歳時予後を診療録より後方視的に調査し比較検討した。【結果】 F群は232例、 N群は199例であった。2群間の出生週数(F群38±2対 N群38±2)、出生体重(2749±528g対2804±500g)に有意差なく(NS)、入院日齢は F群中央値0(範囲0-27)対 N群3(0-28), (p＜0.0001)。入院時ショックまたは全身状態不良は F群1%対 N群6% (p＜0.0001)。動脈管閉鎖ショック(19例)と高肺血流ショック(3例)は N群にのみ認めた。心房内臓錯位症候群は F群14%対 N群4%(p=0.0002)、機能的単心室は36%対18%(p＜0.0001)、全身症候群または染色体異常は20%対13%(p=0.04)。 F群には四腔断面で異常が明らかな疾患が多かった。新生児期死亡は F群5%対 N群3%(NS)で、初回入院時死亡は10%対6%(NS)であった。3歳時点での機能的単心室の Fontan到達は F群38%対 N群52%(NS)、機能的単心室以外の2心室修復到達は64%対82%(NS)、3歳時死亡は13%対9%(NS)であった。【結論】胎児診断群は生後診断群に比して早期に診療が開始され、入院時ショックや全身状態不良は少ないが、心房内蔵錯位症候群や全身症候群/染色体異常の合併が多く、機能的単心室の頻度が高い。重症例が多く新生児期から3歳までの死亡率は高い傾向にある。また3歳時点の最終手術到達率は低い傾向にある。

[OR4-4] 胎児の心機能・循環不全評価指標の有用性について

○佐藤 有美, 植田 由依, 竹蓋 清高, 塚田 洋樹, 金川 奈央, 中川 良, 梶村 いちげ, 簇 義仁, 中西 敏雄, 先崎 秀明 （国際医療福祉大学成田病院 小児科）

Keywords: 胎児心機能, 胎児循環不全, 胎児超音波

【背景】超音波技術の進歩により、胎児期の心機能や循環不全の評価に関しては、様々な報告がなされている。一般的には、胎児の心機能や循環不全の評価は、成人や小児の方法を応用して用いられている。また胎児期には、 TTTS、 母体胎児間の影響、動脈管早期収縮、卵円孔早期狭小等、胎児特有の病態もある。胎児期の心機能障害は外因性と内因性に分けられ、外因性には高心拍出状態や外的心臓圧迫・前負荷や後負荷の変動が含まれ、内因性には心筋疾患や構造異常・不整脈等が含まれる。初診時には、病態不明の胎児に対しこれらを踏まえて循環不全の有無を評価し、転帰を予測した介入や早期分娩を検討する必要がある。【方法】胎児超音波では、収縮能や拡張能の各パラメーター以外にも、ストレイン、 CCI、 CVPSなど様々な指標がある。これらの指標の有用性や胎児の特殊性につき、文献を交え検討した。【結果】収縮能は妊娠経過中の変化は乏しく出生後の新生児とも比較的良く相関する一方、拡張能は妊娠期間中に大きく変化する。疾患別の特徴としては、 FGRや母体糖尿病児は心肥大を主とする心機能障害を認め、 TTTS児ではドナーとレシピエントで負荷の違いにより異なる特徴を呈する。大動脈弁狭窄のストレインや、動脈管早期収縮の Tei index、卵円孔早期狭小の拡張障害は、予後指標となる可能性がある。【結語】胎児期には異なる病態とその重症度の違いにより、様々な循環不全が認められる。各々の症例に対し、適切な超音波での指標を用いて心機能や循環不全を評価することは、胎児期における介入の必要性や予後予測において、有用な指標になり得ると考えられ、症例の蓄積が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR4-5] 動脈管早期閉鎖の周産期管理

○川滝 元良, 金 基成 （神奈川県立こども医療センター）

Keywords: 動脈管早期閉鎖, 周産期管理, 再開通

背景： PG合成阻害薬によらない動脈管早期収縮(PCDA)に対する周産期管理方針として、肺高血圧悪化を懸念して胎児診断後可及的速やかに娩出する方針を取る施設が多い。我々は、胎児心エコーと胎児モニター総合的に評価して、症例ごとに早期娩出および待機の方針を取ってきた。早期娩出の方針の是非について議論したい。対象：当院で胎児診断した13例。動脈管の形態的所見と動脈管血流の Pulsatility Index 1.9を満たすものとした。診断週数は27～40週、平均36週、 PG阻害剤の使用はなかった。脊髄髄膜瘤、水頭症、腸管拡張、双胎間輸血症候群、総肺静脈還流異常が合併していた。分娩：胎児心拍異常を認めた4例では早期分娩、３例は緊急帝切、１例は診断時点で陣発していたため経腟分娩。胎児心拍異常を認めなかった9例では分娩待機、連日胎児心エコーと胎児心拍モニターを評価した。待機中に PCDAを原因とした緊急帝王切開は1例もなかった。待機日数は4～49日、平均22日であった。出生後経過：早期娩出した４例中2例(50%)は高度の PPHNを合併し、人工換気、NO吸入療法などの集中治療を必要とした。他の２例は PPHNの合併なく、少量の酸素投与を３から４日間を要した。待機症例は全例で PPHNの合併はなく、短期間の酸素投与のみ必要とした。待機した9例中６例(67%)に動脈管が数日以内に再開通した。考案； PCDAは出生後の PPHNの重大なリスクファクターとされている。しかしながら、過去の文献上も PPHNに陥る症例は多くない。我々の13例の PCDAでも出生後に重篤な PPHNに陥った症例は胎児心拍異常を伴い、早期娩出した症例に限られ、胎児心拍異常を認めず待機した症例では１例も PPPHNの合併を認めなかった。また、待機中に67%の症例が自然開通した。結語： PCDAを早期娩出する方針は再検討する余地がある。 limitation:本研究は一施設の少数例の後方視的な研究である。多数例の多施設共同の前方視的研究が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 胎児心臓病学

デジタルオーラルⅠ（ OR5）

胎児心臓病学 2

指定討論者:稲村 昇（近畿大学病院）

指定討論者:前野 泰樹（聖マリア病院）

[OR5-1] 在胎22週未満で診断される胎児先天性心疾患は増加している

○金 基成[1], 川瀧 元良[2], 渋谷 悠馬[1], 水野 雄太[1], 池川 健[1], 河合 駿[1], 市川 泰広[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）

[OR5-2] 宮崎県における重症先天性心疾患の胎児診断の現状と課題

○原田 雅子, 山下 尚人, 高村 一成 （宮崎大学 医学部 発達泌尿生殖医学講座 小児科学分野）

[OR5-3] 左室心筋緻密化障害における非緻密化層/緻密化層比(N/C比)は胎児期から出生後に増大する

○小澤 綾佳[1], 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], 廣野 恵一[1], 市田 蕗子[2] （1.富山大学 小児科, 2.国際医療福祉大学）

[OR5-4] 胎児診断によりスムーズに心内修復に到達できた左肺動脈動脈管起始症、右側大動脈弓の一例

○清松 光貴[1], 鍵山 慶之[1], 高瀬 隆太[1], 寺町 陽三[1], 籠手田 雄介[1], 財満 康之[3], 庄嶋 賢弘[3], 前野 泰樹[2], 須田 憲治[1] （1.久留米大学 小児科, 2.聖マリア病院 小児科, 3.久留米大学 心臓血管外科）

[OR5-5] Circular shuntを合併した胎児 Ebstein’ s anomalyに対する非ステロイド性抗炎症薬の効果の検討

○鳥越 司[1,2], Mawad Wadi[3], Seed Mike[3], Jaeggi Edgar[3] （1.新潟大学 医学部 小児科, 2.新潟県立新発田病院 小児科, 3.Hospital for Sick Children, University of Toronto, Toronto, Canada）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR5-1] 在胎22週未満で診断される胎児先天性心疾患は増加している

○金 基成[1], 川瀧 元良[2], 渋谷 悠馬[1], 水野 雄太[1], 池川 健[1], 河合 駿[1], 市川 泰広[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: 胎児診断, 先天性心疾患, 妊娠早期

【背景】近年、超音波検査機器の進歩やスクリーニング技術の向上により、早い妊娠週数での胎児先天性心疾患の診断が増えてきており、妊娠継続の判断にも影響が生じると考えられる。【目的】当院における妊娠22週未満での胎児先天性心疾患診断の現状と課題を知ること。【方法】2010-2014年 (前期) と、2016-2020年 (後期) における、当院の先天性心疾患診断時期および転記について、データベースから検討した。【結果】在胎22週未満の診断症例数は、前期：44/847例 (5.2%) から、後期：81/676例 (12.0%) と有意に増加していた (P< 0.05)。後期の81症例のうち、心臓以外の先天性疾患や予後不良の染色体異常を合併していない55症例について転帰を検討したところ、人工妊娠中絶：16例 (29%)、子宮内胎児死亡：4例 (7%)、新生児死亡：4例 (7%)、長期生存：27例 (49%)、不明：4例 (7%) であった。疾患の種別による人工妊娠中絶の割合については、単心室疾患：9/24例 (38%)、二心室疾患：7/31例 (23%) と、単心室疾患が多い傾向であるものの有意差を認めなかった。【考察】妊娠22週未満での胎児先天性心疾患診断は経時的に増加していることが明らかになった。人工妊娠中絶を選択する割合は少なくないものの、妊娠を継続し長期生存する症例数はそれを上回っていた。二心室修復可能かは妊娠継続の判断と必ずしも関連しておらず、全身疾患の可能性など他の要素も影響している可能性がある。【結語】妊娠22週未満の胎児心疾患診断にあたっては、正確な形態診断に基づき予想される予後について可能な限り説明するとともに、心外合併症の可能性についても十分説明し、胎児の権利と両親の自己決定権に十分配慮した対応を行う必要がある。

[OR5-2] 宮崎県における重症先天性心疾患の胎児診断の現状と課題

○原田 雅子, 山下 尚人, 高村 一成 （宮崎大学 医学部 発達泌尿生殖医学講座 小児科学分野）
Keywords: 胎児診断, 胎児心エコー, 胎児心臓スクリーニング

【背景】宮崎県は陸の孤島と呼ばれ他県への新生児搬送に数時間を要する。さらに現時点では県内での新生児重症先天性心疾患の外科治療体制は十分でなく、多くを県外の手術施設に頼らざるを得ない。そのため本県における胎児診断の役割は重要であり、当院では2015年に胎児心エコー外来を開設し対応を強化した。【目的】当院における重症先天性心疾患児の胎児診断の現状を解析し、今後の課題を明らかにする。【方法】2010年1月から2020年12月に出生し、後に当院でフォローした重症先天性心疾患124例を対象として後方視的に胎児診断率、新生児搬送の回避率について検討した。ただし新生児期に介入を要しない弁膜症、 VSD、 ASD、 PDAおよび13/18トリソミーは除いた。【結果】全胎児診断率は63/124例(51%)。各疾患別では HLHS/HLHC 2/2例(100%)、他単心室系疾患 23/27例(85%)、 TGA 5/11例(45%)、 CoA/IAA 3/16例(19%)、 cAVSD 5/15例(33%)、 TAPVD 0/7例(0%)、 TOF/PAVSD/DORV 19/36例(53%)、その他 6/10例(60%)であった。胎児心エコー外来開設前の A群と開設後の B群で比較すると胎児診断率は A群28/56例(50%)、 B群35/68例(51%)で診断率の改善は見られなかった。新生児期に手術を要した症例は A群 30例、 B群43例あり、そのうち当院で手術した症例は A群 4/30(13%)、 B群 2/43(5%)、手術施設へ新生児搬送した症例は A群 21/30(70%)、 B群の31/43(72%)で不変であった。一方で母体搬送により新生児搬送を回避できた症例は A群の5/30(17%)、 B群の10/43(23%)と僅かながら増加していた。【考察/結論】胎児心エコー外来開設後に、母体搬送による新生児搬送の回避は見られている傾向にあるが、胎児診断率、死亡率の改善にまでは至っていない。一次施設から胎児心エコー外来に紹介された症例での診断見逃しはほぼなく、レベル1胎児心臓スクリーニングの実施やスクリーニング技術の向上について一次施設に向けて引き続き啓蒙する必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR5-3] 左室心筋緻密化障害における非緻密化層/緻密化層比(N/C比)は胎児期から出生後に増大する

○小澤 綾佳[1], 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], 廣野 恵一[1], 市田 蕗子[2] （1.富山大学 小児科, 2.国際医療福祉大学）

Keywords: 左室心筋緻密化障害, 胎児診断, N/C比

【背景】左室心筋緻密化障害(以下 LVNC)では、形態的に診断がなされるが、胎児症例については診断基準が定まっていないため、管理と治療においてしばしば難渋する。【目的】胎児 LVNCの診断に有用な指標を抽出すること。【方法】2010年から2016年に胎児心筋症の全国調査を行った。出生後心室壁の１区域以上に N/C比で2.0以上の肉柱形成を認め、深い間隙を伴うものを LVNCとした。胎児期ならびに出生後の臨床症状、心エコーデータを他の心筋症患者と合わせて後方視的に検討した。 LVNC群で胎児初回受診時(中央値在胎30週)と最終受診時(中央値在胎36週)と出生時の N/C比を左室側壁と心尖部で測定した。【結果】 LVNC患者は16例で、拡張型心筋症は15例、肥大型心筋症は7例であった。 LVNCで胎内診断と出生後診断が一致するのは全体の56.3%と他の心筋症群に比べて低値であった。 LVNCの50%に家族歴を認め、先天性心疾患合併例が50.6%と他の心筋症群に比べて有意に多かった。胎児期の N/C比は週数に応じて上昇し、出生後にさらに有意に上昇した (初診時 vs 出生時 左室側壁 1.6±0.1 vs 2.8±0.2、 p = 0.007) 、心尖部 2.0±0.1 vs 3.2±0.2、 p = 0.011)。 LVNCと胎児期に診断する指標として、初診時の心尖部 N/C 比 ≧1.6 が最も有用な指標であった (オッズ比 47.8、95%信頼区間 2.39－956.39、 p = 0.0113) 。【考察】胎児 LVNCの N/C比は週数が進むにつれて上昇し肉柱形成が著明となることが明らかとなり、胎児期の診断率の低値を反映していると思われた。また、通常の肉柱形成と緻密化は胎児期初期に起こるが、 LVNCでは胎児期後期に肉柱形成が認められ、本疾患の病態を探る上で重要な所見と思われた。【結論】胎児期の LVNCの診断には、肉柱形成が初回受診時に明らかでなくとも経時的に追跡することが重要と思われた。

[OR5-4] 胎児診断によりスムーズに心内修復に到達できた左肺動脈動脈管起始症、右側大動脈弓の一例

○清松 光貴[1], 鍵山 慶之[1], 高瀬 隆太[1], 寺町 陽三[1], 籠手田 雄介[1], 財満 康之[3], 庄嶋 賢弘[3], 前野 泰樹[2], 須田 憲治[1] （1.久留米大学 小児科, 2.聖マリア病院 小児科, 3.久留米大学 心臓血管外科）

Keywords: 肺動脈-動脈管起始症, 両側動脈管, 胎児心エコー

【背景】肺動脈-動脈管起始症 (DOPA) は早期診断・治療が重要な稀な血管形態異常である【症例】胎児期経過：在胎34週に右側大動脈弓(RAA)のため胎児心エコー外来に紹介された。胎児心エコー検査では、 RAAと右動脈管による mirror imageの大動脈弓であり、心内構造異常は認めなかった。しかし、左肺動脈は主肺動脈と連続がなく、左腕頭動脈から起始する左動脈管と連続しており DOPA、 RAA、両側動脈管と診断した。出生後経過：在胎39週で出生し、生後3時間で左動脈管が狭小化し左肺動脈は途絶しかけたためにプロスタグランジン製剤の持続静注を開始した。しかし、右動脈管が非常に太く開存した状態となり、左右の動脈管のバランス調整が困難で心不全状態となった。一期的根治術の方針とし、日齢8に左肺動脈移植術を施行した。左右の動脈管は結紮切離し、主肺動脈前壁のフラップを左肺動脈の後壁とし、前壁は自己心膜パッチで拡大形成した。術後は両側の末梢性肺動脈狭窄は認めるが経過は良好であり肺高血圧症を疑う所見は認めなかった。心疾患以外の合併奇形はないが、染色体検査や22q11.2欠失症候群の検索を施行予定である【考察】 DOPAでは肺動脈が途絶した後も無症状で経過し、後に一側肺動脈閉鎖と診断される症例も多い。診断時には肺動脈血流の途絶により肺容量が低下していたり、健常側の肺動脈に高度の肺高血圧を来すことが知られている。早期診断による早期治療が望まれるが、本症例の様に胎児診断できる機会は多くない。正常な心内構造の RAAでは、右動脈管による完全な mirror imageの頻度は低いが、本例の様な DOPAを伴うことがあると報告されている【結語】大動脈の発生異常に起因す

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

る RAAでは、血管輪の検索とともに DOPAの鑑別が重要である。出生後は、両側のアンバランスな動脈管の維持は難しく、早期の修復術が望ましいと考える。

[OR5-5] Circular shuntを合併した胎児 Ebstein’ s anomalyに対する非ステロイド性抗炎症薬の効果の検討

○鳥越 司[1,2], Mawad Wadi[3], Seed Mike[3], Jaeggi Edgar[3] （1.新潟大学 医学部 小児科, 2.新潟県立新発田病院 小児科, 3.Hospital for Sick Children, University of Toronto, Toronto, Canada）

Keywords: Ebstein's anomaly, Circular shunt, NSAIDs

【背景】 Circular shunt (CS)は短絡血液が毛細血管床を通過せずに全ての心腔を通過し元の心室に戻る循環である。胎児 CS合併 Ebstein’ s anomaly (EA/CS)は体血流が動脈管から stealされ、進行性で致死的な病態となる。主な管理法は早期娩出と生直後の手術であるが予後不良である。【目的】胎児 EA/CSに経母体投与した非ステロイド性抗炎症薬(NSAIDs)が、動脈管(DA)収縮により CS血行動態を改善し妊娠延長できるか検討した。【対象・方法】2018年までにトロント小児病院で NSAIDsが投与された EA/CS4症例を調査した。【結果】治療開始週数25-34週、治療期間11-49日、使用薬剤はインドメタシン(IND)4例で100-300mg/日/イブプロフェン１例(IND治療中に一時的に使用)1600mg/日。治療前エコー所見は三尖弁閉鎖不全(TR) severe４例、肺動脈閉鎖不全(PR)moderate１例/severe３例、臍帯動脈拡張期血流(UADF)なし２例/逆行１例/順行１例、胎児水腫３例。治療反応群は３例で DA収縮は全例あり、 TR gradeは不変だったが、 PRは全例 mild-moderateに改善、 UADFは異常のあった２例とも順行性に改善、胎児水腫を有した２例とも改善した。治療不応群１例は DA収縮が得られず上記エコー所見の改善はなかった。治療反応群は3-7週間妊娠延長し32-37週に娩出し全例術後生存した。内２例は IND最大量の長期投与例で羊水過少を認め術後透析を要したがその後腎機能は改善した。治療不応群は血行動態が悪化し31週に早期娩出となり術後死亡した。【考察】胎児 EA/CSに対する NSAIDs投与は体血流 stealの減少と妊娠延長を可能とし胎児・新生児死亡率を改善する新たな治療となりうる。特に出生後治療が困難な早期発症例に有用と考えられるが、今後有用性、安全性についてさらに検討が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 複雑心奇形

デジタルオーラルⅠ（ OR6）

複雑心奇形 1

指定討論者:上田 秀明（神奈川県立こども医療センター）
指定討論者:新川 武史（東京女子医科大学）

[OR6-1] 重症 Ebstein病における中心肺動脈の発育と左室容積～ PAIVSとの比較～

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

[OR6-2] 大動脈離断・心室中隔欠損症例における術後 LVOTSを回避するための術式選択

○近藤 麻衣子[1], 馬場 健児[1], 栄徳 隆裕[1], 重光 祐輔[1], 福嶋 遥佑[1], 平井 健太[1], 原 真佑子[1], 大月 審一[1], 笠原 真悟[2], 岩崎 達雄[3] （1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科, 3.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 麻酔蘇生学）

[OR6-3] 肺静脈狭窄症に対する stent治療の効果と経過の検討

○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], 原 真祐子[1], 笠原 真悟[2], 小谷 恭弘[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）

[OR6-4] TOF typeの肺動脈低形成の症例に対する治療戦略

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

[OR6-5] 心室冠動脈交通が左心低形成症候群の短期予後に及ぼす影響

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR6-1] 重症 Ebstein病における中心肺動脈の発育と左室容積～ PAIVSとの比較～

○白水 優光, 兒玉 祥彦, 倉岡 彩子, 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: Ebstein, PAIVS, Fontan

【背景】新生児期に Starnes手術を要する重症 Ebstein病では、段階的な右心バイパス術の完成に向けて管理していく中で、中心肺動脈の発育不良や左室拡大が問題となることがあるが、その詳細は不明である。【目的】重症 Ebstein病における中心肺動脈の発育及び左室容積について特徴と経時的変化を明らかにすること。【方法】当院において、2010年12月から2019年12月までに新生児期に Starnes手術を施行した重症 Ebstein病の13例(E群)と、同時期に出生し、当院にて姑息手術を施行した純型肺動脈閉鎖(PAIVS)46例(PA群)を対象とした。体肺動脈シャント術後(S術後)、グレン手術後(G術後)、フォンタン手術後(F術後)の各段階ごとのカテーテル検査データ(年齢、体重、肺動脈圧、 PA index(PAI)、肺血流量、体血流量、肺体血流比、肺血管抵抗(RpI)、左室拡張末期容積(LVEDV)、血漿 BNP値)を調査し、比較検討した。【結果】2020年12月までの F術到達例(E群:PA群、以下略)は7例:25例、死亡例は1例:6例であった。 S術後の PAIは195:310mm2/m2(p＜0.01)、 G術後の PAIは190:272mm2/m2(p＜0.01)、 F術後の PAIは182:273mm2/m2(p＜0.01) と E群で有意に低値であった。 F術後の LVEDVは146:104% of normal (p=0.03)と E群で有意に大きかった。各手術段階において、肺血流量や体肺血流比に有意差はなかった。【考察】重症 Ebstein病は、同じ左室型単心室症の PAIVSと比較し、右心バイパスの各手術段階において中心肺動脈の発育が不良であった。また F術後に左室拡大が残存した。肺血流量等の血行動態指標に有意差はなく、これらは、 Ebstein病固有の解剖学的特性に基づく特徴の可能性がある。これらの所見の長期遠隔期での変化および影響について、今後も検討が必要である。

[OR6-2] 大動脈離断・心室中隔欠損症例における術後 LVOTSを回避するための術式選択

○近藤 麻衣子[1], 馬場 健児[1], 栄徳 隆裕[1], 重光 祐輔[1], 福嶋 遥佑[1], 平井 健太[1], 原 真佑子[1], 大月 審一[1], 笠原 真悟[2], 岩崎 達雄[3] （1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科, 3.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 麻酔蘇生学）
Keywords: IAA, LVOTS, SAS

【背景】大動脈弓離断・心室中隔欠損(IAA/VSD)症例は arch repairによる二心室修復術後に左室流出路狭窄(LVOTS)を来す例もあり、高度狭窄が予測される場合には DKS typeの手術が必要となる。 LVOTS予測因子や術式選択基準については未だ議論がなされているが、当院では、体重(kg)+1mm(二尖弁の場合は+2mm)以上の AoV径と、体重(kg)+1mm以上の LVOT径を有すれば arch repairの方針とし、基準以下の場合は症例毎に検討している【目的】 IAA/VSD症例で上記基準を満たすものを A群、基準以下を B群とし後方視的に検討【対象】2008～2020年に診断後より当院で加療を行った IAA/VSD30例【結果】＜症例数＞ A群21例、 B群9例＜ biIPAB＞ A群5/21例(24%)、 B群4/9例(44%)＜大動脈再建法＞ A群全例 arch repair、 B群5例 arch repair、4例 Norwoodで2例二心室修復術到達＜大動脈再建時期＞日齢3～1歳4か月(平均日齢13)＜大動脈再建後観察期間＞3か月～12年9か月(平均6年2か月)＜術後 LVOTS(エコー上3m/s以上)＞ A群3/21例(14%)、 B群4/5例(80%)(P＜0.01)＜ LVOTS解除術＞ A群1/21例(5%)、 B群3/5例(60%)(P＜0.01)＜ LVOTS解除術後経過＞ A群１例狭窄残存、 B群2例狭窄残存2、1例 DKSに転換＜ B群の治療選択＞1歳4か月での Norwood+Rastelli施行例を除くと4か月までに大動脈再建施行され、全例 LVOT基準以下で、 LVOTが AoV正常値の60%以上の5例は arch repair、60%未満の3例は Norwood施行。 AoV基準以下は4例(全例二尖弁)で、 AoV≧ BW+1.5の2例は arch repair、 AoV＜ BW+1.5の2例は Norwood施行。 DKS転換例は LVOTが AoV正常値の60%であった【考察】 B群の arch repair例では LVOTS、 LVOTS解除術率は高値だった。 biIPAB後の症例において AoV、

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

LVOT径の拡大例もあれば不変例もあり、今回の症例数では経過による傾向は不明であった。しかし DKS施行後にAoVや LVOTの成長により DKS take downによる二心室修復施行例の報告もされており、経過による変化も考慮し治療選択をする必要がある

[OR6-3] 肺静脈狭窄症に対する stent治療の効果と経過の検討

○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], 原 真祐子[1], 笠原 真悟[2], 小谷 恭弘[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: 肺静脈狭窄, 先天性心疾患, 心不全

【背景】小児先天性心疾患の肺静脈狭窄は心不全や肺高血圧の原因となり依然として予後不良である。【目的・方法】当院で肺静脈にステント留置した症例(hybrid, catheter含む)の経過について検討した。2012年以降に当院でステントを留置した患者の経過を診療録から後方視的に検討した。【結果】対象症例は24例(うち複数施行が7例)、ステント留置回数は32回(hybrid25/catheter7)だった。形態学的肺静脈狭窄疾患合併症例(TAPVC, PAPVC, SV with intact IVS 含む) が２０症例(80%)で、残る５症例のうち１例は肺生検後に先天性肺静脈狭窄と診断した。症例の内訳は単心室12例; Asplenia7, HLHS2, DORV1,Ta(2c)1, Large mVSD/TGA 1、 2心室12例;TAPVC11, CAVSD/congenital PVO1だった。 Stent留置時年齢は mean3.2y(0.2-22)、留置時体重は mean10.4kg(3.0-52)だった。合計50病変に対して3.5mm×3、4mm×1、5mm×8、6mm×3、7mm×17、8mm×11、9mm×1、10mm×6を留置した。脱落した1例をのぞくと、ステント開存率は85%(41/48)だった。ステントに対するカテーテル治療介入は単心室9/12(未施行3例;重度狭窄、転居症例)、２心室9/12(未施行3例;ASD閉鎖、待機症例)に対して行った。初回介入時期は留置後 median 4.8か月(1.0-23)だった。介入回数は単心室 median4.8回(1-10)、２心室 median7.7回(1-32)で高耐圧を含めた血管拡張バルーンで拡張した。単心室の生存率は75%(9/12)で TCPC3例, BDG4例、 BTS２例(1例は BDG take down)、２心室の生存率は83%(12/19)で stent留置後平均肺動脈圧は33±13.6mmHg だった。【結語】肺静脈狭窄に対するステント治療は一定の効果があり生存率は比較的良好だった。一方で、循環維持のために留置後頻回に治療介入が必要な症例も少なくなく、肺動脈圧も高値であり今後の課題である。

[OR6-4] TOF typeの肺動脈低形成の症例に対する治療戦略

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

Keywords: TOF, PAI, 肺動脈低形成

【背景】ファロー四徴症(TOF)、ファロー四徴症、肺動脈閉鎖(TOF、 PA)、ファロー四徴症、肺動脈閉鎖、主要体肺側副血行路(TOF、 PA、 MAPCA)では肺動脈低形成のため治療に難渋する症例がある。一方で肺動脈低形成の症例でも適切な治療介入により肺動脈が成長する症例も認める。【目的】肺動脈低形成の症例で肺動脈の成長を促す治療戦略を見出すこと。【方法】対象は当院で治療した TOF type269症例のうち初回カテーテル検査での PAindex(PAI 1st、 mm2／ m2)＜150の26症例。 PAI＜150の設定は、 ICRまで到達、 ICR前後にカテーテル検査が施行された98症例で ICR後の RVP／ LVP＝0.7以下を outcomeとしたとき、 ICR前の PAIが154で cut off値(感度0.92、特異度0.6)を示したことを根拠とした。性別、年齢、出生体重、診断、治療介入の回数、肺体血流比(Qp／ Qs)、 PAIの経過等を比較、 PAIが150より成長したかをアウトカムとして多変量解析を施行。【結果】男性が13例。7例が TOF、13例が TOF、 PA、6例が TOF、 PA、 MAPCA。初回カテーテル時の年齢0.8±1.1歳、PAI 1st＜50 4例、50≦ PAI 1st＜80 10例、 PAI≧80 12例であった。観察年数13.4±6.2(年)、 PAI 1st 85.6±

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

32.8(mm2／ m2)、最終的な PAIは191.3±135.5(mm2／ m2)、15例は PAI＞150へ成長した。多変量解析で PAI＞150へ寄与する因子として PAI 1st 、1歳時の Qp／ Qsの値が抽出、 cut-off値は PAI 1st＝78、 Qp／ Qs＝1.0であった。治療介入の回数と PAI＞150への到達度は、 PAI 1st＜50、50≦ PAI 1st＜80、 PAI 1st≧80の順に、8.0±5.1回→0%、7.8±4.4回→30%、4.0±4.2回→100%であった。【結論】 PAI 1st＜50の症例ではいかなる治療介入でも肺動脈の成長は難しく、 PAI 1st≧80ではいずれも肺動脈の成長が得られた。50≦ PAI 1st＜80の症例では適切な介入で肺動脈の成長が得られる可能性があり、効率的な成長を促す治療戦略を構築することが今後の課題である。

[OR6-5] 心室冠動脈交通が左心低形成症候群の短期予後に及ぼす影響

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

Keywords: 左心低形成症候群, 心室冠動脈交通, 冠動脈閉鎖

【背景】左心低形成症候群(HLHS)に合併する心室冠動脈交通(ventriculo-coronary connections; VCC)は interstage mortalityとの関連が報告されているが未だ不明な点が多い。【目的】 VCCの有無・程度が HLHSの成績に及ぼしている影響を考察する。【方法】2013年1月-2020年12 月に当院で手術介入を行った HLHSのうち出生時に心エコーで VCCを認めた群(V群)と認めなかった群(C群)を後方視的に検討。 V群では冠動脈起始部まで逆行性血流を認めるものを major VCC(MV)、それ以外を minor VCC(mV)とした。【結果】対象は HLHS連続29例のうち肺静脈還流異常合併3例、転院1例を除く25例。 V群は10例(MV 3例、 mV 7例)で全例 MS/AA、 C群は15例で MA/AA 7例, MA/AS 3例, MS/AS 4例, MS/AA 1例。両群で在胎週数(38週 vs 38週, NS)、出生体重(2.5kg vs 2.8kg, NS)、胎児診断の有無(90% vs 66%, NS)、上行大動脈(AAo)径(2.5mm vs 2.5mm, NS)、restrictive FO(reFO)(20% vs 13%, NS)に有意差を認めず。 C群で観察期間は有意に長かった(1.0年 vs 3.5年, p＜0.05)。死亡は V群4例、 C群5例(40% vs 33%, NS)で死亡時 stageは V群で NWD後2例、 BDG後2例、 C群で NWD後2例、 BDG後2例、 TCPC後1例。 NWD後30日以内死亡は V郡の2例(MV 1例、 mV 1例)でそれぞれ片側、両側の冠動脈閉鎖(coronary atresia; CA)が剖検で判明した。 CAを伴う2例中 reFOは1例に認めた。【考察】 VCCを伴う HLHSでは CAの有無が NWD耐術に影響していた。 VCCに CAを伴う場合は極めて救命困難だが、伴わない場合は MV、 reFOを認めた症例も治療可能であった。 CAは MV、 reFOを必ずしも伴っておらず、AAo径も片側冠動脈からの逆行性血流を認める場合は比較的太く、これらから CAを否定することはできない。VCCを伴う例では Stage I palliation前により積極的な CAの診断努力が必要と思われた。【結語】 CAが疑われる症例は NWD術前に左室造影等による冠動脈評価を行う必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 複雑心奇形

デジタルオーラルⅠ（ OR7）

複雑心奇形 2

指定討論者:大月 審一（岡山大学病院 小児循環器科）
指定討論者:富田 英（昭和大学病院）

[OR7-1] 無介入で経過した修正大血管転位症の中長期予後

○土井 悠司[1], 上田 和利[1], 荻野 佳代[1], 林 知宏[1], 小坂田 皓平[2], 大家 理伸[2], 福 康志[2], 脇 研自[1], 新垣 義夫[1] （1.倉敷中央病院 小児科, 2.倉敷中央病院 循環器内科）

[OR7-2] 無脾症候群における手術危険因子とその改善策

○加藤 昭生[1], 北野 正尚[1], 西畑 昌大[1], 島袋 篤哉[1], 中矢代 真美[1], 佐藤 誠一[1], 西岡 雅彦[2] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科）

[OR7-3] Pulmonary Artery Indexの変化が Fontan循環に与える影響

○小島 拓朗, 戸田 紘一, 連 翔太, 鍋嶋 泰典, 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）

[OR7-4] Fontan循環成立へ向けた早期肺血管拡張薬投与症例の検討

○加護 祐久[1], 田中 登[1], 磯 武史[1], 松井 こと子[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.順天堂大学医学部 小児科, 2.順天堂大学医学部 心臓血管外科）

[OR7-5] 単心室系疾患に対する両側肺動脈絞扼術は将来の肺動脈径に影響を与えるか

○高見澤 幸一[1], 三崎 泰志[1], 小澤 由衣[1], 高梨 学[1], 林 泰佑[1], 進藤 考洋[1], 金子 幸裕[2], 小野 博[1], 賀藤 均[1] （1.国立成育医療研究センター 小児循環器科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR7-1] 無介入で経過した修正大血管転位症の中長期予後

○土井 悠司[1], 上田 和利[1], 荻野 佳代[1], 林 知宏[1], 小坂田 皓平[2], 大家 理伸[2], 福 康志[2], 脇 研自[1], 新垣 義夫[1] （1.倉敷中央病院 小児科, 2.倉敷中央病院 循環器内科）

Keywords: 修正大血管転位症, 成人先天性心疾患, 長期予後

【背景】修正大血管転位症(CCTGA)の治療方針は症例ごとに大きく異なり、二心室循環でも近年は anatomical repairが積極的に行われるようになっている。一方で、成人期に初めて診断される症例も一定数おり、長期予後に関しては不明な点が多い。【目的】 CCTGA症例のうち、無治療で経過している症例の中長期予後を検討する。【方法】当院で診療歴がある CCTGA症例のうち、無介入かつ中期的な経過を追跡可能な15歳以上の８例を対象とした。解剖学的右室の FAC, 三尖弁逆流(TR), NYHA, BNP, CTR, AVBの経年変化を評価した。 TRは trivial=0.5, mild=1, moderate=2, severe=3でスコア化して評価。【結果】 SLLが6例(75%)、合併奇形を伴う症例は4例(50%)。最終経過観察時の年齢は26.6歳(15.8～64.6歳)、観察期間は6.8年(3.0～7.7年)。5例(63%)に ACEI阻害剤、利尿剤、β遮断薬などの内服治療あり。 FACは33.5%(24.0～38.6%)から32.9%(22.0～36.3%)と軽度悪化(p=0.01)、 TRも悪化傾向を認めた(p=0.049)。 NYHAは全例観察期間で中変化はなく、 BNPや CTRも有意な変化を認めなかった。 AVBは3例で進行、うち1例は RFCAによる CAVBで PMIとなっている。【考察】無介入で経過していた症例は肺動脈弁狭窄(PS)や大血管の転位がなく、三尖弁機能が良好な症例であった。右室機能および TRは経時的に軽微な悪化を認めたが、内科治療を駆使することで安定して経過しており積極的な治療介入には議論の余地があると思われる。【結語】 PSがなく三尖弁機能にも懸念が無い症例は比較的安定して経過する可能性もあり、 anatomical repairを積極的に目指すべきかに関しては議論の余地がある。

[OR7-2] 無脾症候群における手術危険因子とその改善策

○加藤 昭生[1], 北野 正尚[1], 西畑 昌大[1], 島袋 篤哉[1], 中矢代 真美[1], 佐藤 誠一[1], 西岡 雅彦[2] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科）

Keywords: 無脾症, 予後, CAVVR

【背景/目的】無脾症候群の多くは複雑心血管奇形を伴う機能的単心室(fSV)を呈し、 Fontan手術を目指すが、死亡例は少なくない。外科治療症例の転帰から予後不良因子を検討し、その改善策を考察する。【方法】2004年から2021年2月に当院で外科治療介入した fSVの無脾症候群31症例(男児16例、右室型単心室28例、共通房室弁29例)の生存曲線を作成し、出生体重(中央値2.8kg)；診断(肺動脈閉鎖13例、心外型総肺静脈還流異常(TAPVC)9例、 術前重度肺静脈狭窄(PVO)9例、共通房室弁逆流中等度以上(CAVVR)7例)；初回手術時日齢(中央値40)・体重(中央値3.6kg)・術式(体肺シャント術(APS)16例、肺動脈絞扼術7例、両方向性 Glenn手術(BDG)7例、房室弁形成術(CAVVP)1例、 PVO解除・ TAPVC修復術5例)と死亡との関連を検討した(観察期間中央値5.8年(1月ー17年)。【結果】累積生存率は1年が84%、3年が77%。 BDGと Fontan到達率は77%と55%。全死亡は7例(23%)、死亡月齢は中央値5ヵ月(1ー20ヵ月)、 Stage1迄の在院死亡5例、 BDG前の死亡4例、 BDG後 Fontan迄の死亡3例であり、 Fontan後遠隔期死亡なし。主死因は低心拍出性心不全 6例、感染1例。単変量解析で PVO、 CAVVR、日齢28未満手術介入、 BDG前 CAVVP、 BDG前 TAPVC修復術が有意な死亡関連因子であった(p＜0.05)。【考察】近年、新生児期 TAPVC修復回避目的に draining vein stentingを導入し、2/2例で BDG後も生存している。2010年以降、術後心不全を懸念し APSは生後1ヵ月以降、4kg前後で施行する方針とした。 CAVVR症例では、早期の CAVVPや APSを避け primary BDG± CAVVP± TAPVC修復の治療戦略を開始した。【結語】 fSVの無脾症候群では、早期の TAPVC修復術や CAVVRの増悪を回避する治療戦略がその予後を改善する可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR7-3] Pulmonary Artery Indexの変化が Fontan循環に与える影響

○小島 拓朗, 戸田 紘一, 連 翔太, 鍋嶋 泰典, 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: Pulmonary artery index, Fontan手術, PDE5阻害薬

【背景】 Fontan手術前評価として Pulmonary artery index (PAI)の有用性が知られている。しかし、 Fontan手術前後の PAIの変化が循環動態に与える影響については検討されていない。【目的】 Fontan手術前後の PAIの変化が循環動態に及ぼす影響と、その変化に寄与する因子を検討する。【方法】2008年4月から2018年5月に、当院で Fontan手術が行われ術後の心臓カテーテル検査まで終了した患者94人を、後方視的に検討した。 Fontan手術前後で PAIが増加した群 (PAI増加群：51人)と、低下した群 (PAI低下群：43人)に分けた。2群間において、患者の基本特性、 Fontan手術時の術式、導管サイズ、肺動脈形成の有無を比較した。また手術前後の PAIの変化率、術後の心臓カテーテル検査での中心静脈圧 (CVP)、肺血管抵抗 (PVR)、混合血酸素飽和度 (SvO_2)を比較した。【結果】 Fontan術後の心臓カテーテル検査で、 PAIは増加群において低下群よりも有意に高値であった (243.0±8.0 mm^2/m^2 vs 172.4±7.4 mm^2/m^2、 p＜0.0001)。 CVP (10.3±0.3mmHg vs 13.5±0.5mmHg、 p＜0.0001)および PVR (1.48±0.1 units/m^2 vs 1.99±0.16 units/m^2、 p=0.007)は、いずれも PAI増加群において有意に低値であった。 SvO_2は、 PAI増加群において有意に高値であった (70.9±0.9% vs 61.9±1.4%、 p＜0.0001)。 Fontan手術前の PAIは、手術後の CVP、 PVRおよび SvO_2と関連していなかった。 PDE5阻害薬を内服していた患者において、術後の PAIは有意に増加していた (14.4±4.6% vs -1.3±5.7%、 p=0.03)が、内服期間との関連は認めなかった。 PAIの変化と肺動脈形成の有無に、関連は認めなかった。【考察/結論】 Fontan手術前の PAIではなく、手術前後の PAIの変化が短期的には術後の循環動態を反映する。手術後に PAIが増加した症例においては、より良好な Fontan循環が得られていた。 Fontan手術前後における PAIの変化において、 PDE5阻害薬内服の有無が関与している可能性がある。

[OR7-4] Fontan循環成立へ向けた早期肺血管拡張薬投与症例の検討

○加護 祐久[1], 田中 登[1], 磯 武史[1], 松井 こと子[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.順天堂大学医学部 小児科, 2.順天堂大学医学部 心臓血管外科）

Keywords: 肺血管拡張薬, Fontan循環, 肺血管抵抗

【背景】我々は2015年に、「 Fontan循環成立に向けた経口肺血管拡張薬(PVD)の積極的投与による予後改善の可能性」について報告しているが、早期 PVD導入後に Fontan手術(F術)に到達した症例の中には、術前の低い肺血管抵抗(Rp)にもかかわらず術後合併症に難渋する症例が存在し検討の余地がある。【目的】早期 PVD導入症例のうち、 F術後の周術期管理に難渋した症例の特徴を明らかにし、 Fontan循環成立へのリスク因子を検討すること。【対象と方法】対象は2008年4月から2020年9月に F術を行なった41症例のうち、初回姑息術後に PVDを導入された18例(43%)を対象とした。 ICU滞在期間、胸腔ドレーンの留置期間が共に10日以上を難渋例(A群：6例, うち take down 1例、21 trisomy 2例)とし、その他を非難渋例(B群：12例)とした。 bidirectional Glenn手術(G術)前、 F術前、 F術後1年時点での心カテ指標を中心に後方視的検討を行なった。【結果】 F術時の年齢、体重、性別、 APCA scoreに有意差は認めなかった。有意差を認めたのは、 F術前の SpO2(A群: 80±0.6mmHg, B群: 84±3.5mmHg, p＜0.05)、 G術後の PA index(PAI)の低下(A群: 231±79→129±10, B群: 184±74→177±88, p＜0.05)、 F術後1年時の EDP(A群: 11.2±2.1mmHg, B群: 7.9±1.6mmHg, p＜0.05)であった。 F術前の Rpに有意差は認めなかった。(A群: 1.1±0.43, B群: 1.0±0.50)【考察】早期 PVD導入症例は take down 1例を除き、 Rpが低値であり、 Fontan循環が成立していた。しかし、 Rpが低値であっても PAIや SpO2、さらには肺血管 capacitanceの評価が必要である。【結語】 Fontan循環成立に向けた早期 PVD導入は Rpを十分低下させるが、(1)G術後からの PAI低下、(2)SpO2低値、(3)21 trisomyは high risk因子である。一方で、平均肺動脈圧が高値あっても上記因子がなければ Fontan循環は合理的なレベルで成立可能である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR7-5] 単心室系疾患に対する両側肺動脈絞扼術は将来の肺動脈径に影響を与えるか

○高見澤 幸一[1], 三崎 泰志[1], 小澤 由衣[1], 高梨 学[1], 林 泰佑[1], 進藤 考洋[1], 金子 幸裕[2], 小野 博[1], 賀藤 均[1] （1.国立成育医療研究センター 小児循環器科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科）

Keywords: 単心室症, 両側肺動脈絞扼術, 肺動脈径

【背景】単心室系疾患に対する初回姑息術として両側肺動脈絞扼術(Bilateral Pulmonary Artery Banding; BPAB)がある。将来の肺動脈径についての報告は少ない。【背景と目的】 BPABを行った患者の Glenn術及び Fontan術前の肺動脈径、および BPAB術から Glenn術までの期間が肺動脈径に与える影響を明らかにする。【方法】2015年2月から2021年2月までに出生した単心室系疾患を対象に、初回姑息術を BPAPB群(B群)とそれ以外の群(NB群)に分類した。 Glenn術、 Fontan術到達例、 Glenn術前、 Fontan術前の肺動脈断面積指数(PA index)について比較を行った。 BPAB術から Glenn術までの期間(BG期間)と PA indexとの相関を検討した。 PA index 200 mm2/m2を cut offとし、 Receiver Operating Characteristic Curve(ROC)曲線解析を行った。【結果】64例を対象にした。男児は37例であった。単心室症が22例、両大血管右室起始症が13例、左心低形成症候群が12例、純型肺動脈閉鎖が11例、三尖弁閉鎖が5例、完全大血管転位症が1例であった。 B群が22例、 NB群が42例(非手術 10例、主肺動脈絞扼術 10例、 shunt術 22例)であった。 Glenn術、 Fontan術到達例は B群が22例、15例で NB群が39例、28例であった(p=0.5, 1.0)。 Glenn術前の PA indexは B群が183.1±62.9 mm2/m2, NB群が226.8±99.8 mm2/m2で(p=0.04)、 Fontan術前の PA indexは169.2±63.3 mm2/2, 222.6±48.2 mm2/m2であった(p＜0.01)。 BG期間は相関係数-0.44と負の相関関係を示した(p=0.04)。 PA index 200 mm2/m2以下になる BG期間の cut off値は108日で ROC曲線下面積、感度、特異度はそれぞれ0.78, 90%, 67%であった。【考察】 BPAB術は肺動脈径が小さくなるが Fontan到達率は変わらないため患者背景や安全性など、総合的に判断するのが望ましい。 BPABから Glenn術までの期間が長いほど肺動脈径は小さく、 Glenn術時期は慎重に判断する必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 画像診断

デジタルオーラルⅠ（ OR8）

画像診断 1

指定討論者:石川 友一（福岡市立こども病院）
指定討論者:瀧聞 浄宏（長野県立こども病院 循環器小児科）

[OR8-1] 呼吸様式の違いによる心筋 T1値の変化

○岡 秀治, 今西 梨菜, 中右 弘一, 東 寛 （旭川医科大学 小児科）

[OR8-2] ファロー四徴症術後患者における T1 mapping解析

○吉原 千華, 石井 良, 上山 敦子, 廣瀬 将樹, 江見 美杉, 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）

[OR8-3] Cardiac Magnetic Resonance Feature Trackingによるファロー四徴症術後の右房機能評価

○豊村 大亮[1], 長友 雄作[1], 河窪 正照[3], 山崎 誘三[2], 福岡 将治[1], 鵜池 清[1], 平田 悠一郎[1], 山村 健一郎[1], 坂本 一郎[4], 石神 康生[2], 大賀 正一[1] （1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 放射線科, 3.九州大学 医学研究院 保健学部門, 4.九州大学病院 循環器内科）

[OR8-4] ファロー四徴症術後患者における両心室 strainの経時的悪化と予後との関係

○白神 一博[1], Fogel Mark[2], 佐藤 要[1], 大森 紹玄[1], 小川 陽介[1], 田中 優[1], 浦田 晋[1], 犬塚 亮[1] （1.東京大学 小児科, 2.フィラデルフィア小児病院）

[OR8-5] 緩徐ガドリニウム造影剤注入下 MRI撮影による3次元画像解像度の追求

○佐藤 慶介, 陳 又豪, 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

[OR8-1] 呼吸様式の違いによる心筋 T1値の変化

○岡 秀治, 今西 梨菜, 中右 弘一, 東 寛 （旭川医科大学 小児科）

Keywords: T1 mapping, free-breathing, breath-holding

【背景】 T1 mappingは近年開発された心臓 MRI検査法の一つで、心筋 T１値の定量的な評価を可能にする。心筋T1値を測定することで、炎症や線維化などの心筋障害をみることができる。心筋 T1値は息止め撮影で測定することが基本であるが、鎮静下の小児では自然呼吸で撮影せざるを得ず、この呼吸様式の違いが検査結果にどの程度影響を与えるかについては不明である。【目的】心筋 T1値の測定に呼吸様式が与える影響を調べること。【方法】2020年4月から2020年12月に当院で心臓 MRI検査を施行した患者およびボランティアの21名を対象にした。年齢の中央値は22歳(12-36歳)。息止めと自然呼吸の両方で T1 mappingを撮影した。心筋 T1値の解析はENTORRES社製の CMR42を用いた。【結果・考察】息止め撮影での心筋 T1値の平均は、 basalで1211.1 ± 39.0 msec、 midで1209.7 ± 37.4 msec、 apicalで1228.9 ± 52.5 msecであった。一方、自然呼吸撮影での心筋T1値の平均は、 basalで 1165.1 ± 69.0 msec、 midで1103.7 ± 55.8 msec、 apicalで1112.0 ± 81.5 msecであった。平均心筋 T1値はすべての断面で息止め撮影よりも自然呼吸撮影で低下していた (basal; p=0.023, mid; p＜0.001, apical; p＜0.001)。心筋 T1値の低下率としては、 basalで3.1%、 midで7.8%、 apicalで7.7%であった。心筋 T1値は物体の動きにより低下することが知られており、自然呼吸撮影で心筋 T1値が低下したのは、呼吸による心臓の動きが影響したと考える。【結論】心筋 T1値は、息止め撮影よりも自然呼吸撮影で3-8%程度低下する。鎮静下で小児の心筋 T1値を評価する際には、この誤差を考慮する必要がある。

[OR8-2] ファロー四徴症術後患者における T1 mapping解析

○吉原 千華, 石井 良, 上山 敦子, 廣瀬 将樹, 江見 美杉, 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）

Keywords: ファロー四徴症, MRI, T1mapping

【背景と目的】心臓 MRIによる T1mapping法は、心筋性状変化を反映し、特に Extra cellular volume (ECV)は心筋繊維化と相関するとされる。心室壁厚の薄い右室では T1 mapping法が困難なこともあり、ファロー四徴症(TOF)術後患者を検討した報告は少ない。近年、肺高血圧および肺動脈絞扼動物モデルでの T1mapping解析において、左室と右室の接合部領域(right ventricular insertion point：RVIP)での ECVが高値であるという報告がなされた。本研究は、 TOF術後患者において T1mapping法を用いて心筋障害を推測し病態把握に反映できるかを検討した。
【対象と方法】2018年から2020年に1.5T CMR(Phillips)を施行した TOF術後患者に対して、患者背景、心カテデータを後方視的に検討した。 nativeT1と ECVは RVIP anterior、 RVIP inferior、心室中隔、左室側壁でそれぞれ測定し、 RVIP anteriorと RVIP inferiorの平均を RVIP値とした。
【結果】全18例中、男性が10例、年齢中央値は31歳(11-53歳)、最終手術から CMRまでの経過年数中央値は9年(1-34年)であった。 RVIP値と右室収縮期圧、右室拡張末期圧には相関は認めなかったが、 MRIにおける RVEDViに相関を認めた(T1; r=0.51, p=0.03, ECV; r=0.55, p=0.02)。心室中隔、左室側壁の nativeT1値、ECVはいずれのデータとも相関は認めなかった。18例を RVEDVi≦140ml/m^2群 14例と、 RVEDVi＞140ml/m^2群 4例にわけて検討したところ、 RVEDVi＞140ml/m^2群では、 RVIP値は nativeT1, ECVともに有意に高かった(T1; p=0.02, ECV; p=0.02)。
【結語】 TOF術後患者の RVIPにおける T1mapping法は、今回の検討では右室圧との相関はなく、 RVEDViと有意な相関を認めた。今後より多くの症例での検討が必要であるが、 RVIPにおける T1mapping法は、 TOF術後患者の右室心筋障害を評価する一つの項目になる可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR8-3] Cardiac Magnetic Resonance Feature Trackingによるファロー四徴症術後の右房機能評価

○豊村 大亮[1], 長友 雄作[1], 河窪 正照[3], 山崎 誘三[2], 福岡 将治[1], 鵜池 清[1], 平田 悠一郎[1], 山村 健一郎[1], 坂本 一郎[4], 石神 康生[2], 大賀 正一[1] （1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 放射線科, 3.九州大学 医学研究院 保健学部門, 4.九州大学病院 循環器内科）

Keywords: Cardiac Magnetic Resonance Feature Tracking（CMR-FT）, RA strain, ファロー四徴症

【背景】ファロー四徴症(TOF)術後は心房性不整脈の合併も多く、心房圧上昇や心房切開線が原因と考えられている。近年 Cardiac Magnetic Resonance Feature Tracking(CMR-FT)による RA strainにより右心房機能を評価できると報告されており、 PVRによって変化するかも含めて、検討を行った。【方法】2011～2017年に当院で肺動脈弁置換術(PVR)を施行した TOF術後症例で術前および術後の MRIでの RV容積、 RVEF、 PR率および CMR-FTによる RA reservoir strain, Conduit strain, Atrium contraction(AC) strainを後方視的に解析し PVR前後で比較する。【結果】症例は27例(男11例、女16例)、年齢は24歳(19-51歳)で心房性不整脈は2例で術前右房圧は5.8±2.2mmHgであった。 PVR前 vs後で、 RVEDVi＝165.0 ± 44.3ml/m^2 vs 110.4 ± 18.9ml/m^2 (p < 0.001)、 RAESVi = 66.5 ± 17.8ml/m^2 vs 54.6 ± 18.3ml/m^2 (p < 0.001)、 RVEF=43.1 ± 7.9% vs 39.5 ± 7.2%(p＝0.03)、 PR率＝44.6 ± 13.2% vs 4.4 ± 4.8%(p < 0.001)と、 PRの改善と右心系容積拡大の改善が見られた。一方、 RA strainは既報の健康成人での計測値より明らかに低く、とくに AC strainは9例で消失していた。 Reservoir strainは RVEFと正の相関(r=0.51, p < 0.01)、 Conduit strainは RVEDVと負の相関(r=-0.42, p=0.03)を示したが、 AC strainは RVとの相関性はなかった。 PVR前 vs PVR後で、 Reservoir strain 20.3±5.9% vs 19.2±9.2% (p=0.23)、 Conduit strain 11.5±7.9% vs 11.7±9.5% (p=0.45)、 AC strain 6.2±8.1% vs 7.1±6.9% (p=0.83)であり、いずれも PVRによる回復は認めなかった。【結論】 TOF術後遠隔期の RA strainは低下しており、とくに RA収縮を反映する AC strainは消失している症例も多く、右房機能低下が示唆された。 PVRをしても RA strainは改善せず、心房性不整脈合併について慎重な観察を継続する必要があると考えられた。

[OR8-4] ファロー四徴症術後患者における両心室 strainの経時的悪化と予後との関係

○白神 一博[1], Fogel Mark[2], 佐藤 要[1], 大森 紹玄[1], 小川 陽介[1], 田中 優[1], 浦田 晋[1], 犬塚 亮[1] （1.東京大学 小児科, 2.フィラデルフィア小児病院）

Keywords: strain, ToF, ファロー四徴症

【背景】ファロー四徴症修復術後の患者(rToF)では右心室(RV)と左心室(LV)いずれの strainも正常心と比べて低下していることが知られている。そして、 LV strainの低下は重要な予後予測因子とされている。しかしながら、rToF患者において strainが経時的にどのような速さで低下していくかは知られていない。今回我々は若年 rToF患者を対象に経年的な両心室 strainの低下率を計算し、さらにこの低下率と臨床指標の相関を検討する。
【方法】2回以上心臓 MRI検査を受けた rToF患者を後方視的に検討した。複数回の心臓 MRI検査の間に何らかの手術介入を受けたものは除外した。心臓 MRI画像の短軸像と四腔像から Global radial (GRS), circumferential (GCS), longitudinal strains (GLS)を tissue tracking法を用いて計測した。心室容積なども計測し、 strainと合わせて臨床指標との関係を検討した。
【結果】218人の rToFを対象とし観察期間は7.3±3.3年だった。初回の CMR時年齢は14.8±9.5歳で2回目は20.5±9.5歳だった。死亡例や心移植例はなく、予定外入院を12例、心室頻拍を12例に認めた。 RVEF, LVEF, 心拍出量や肺動脈弁逆流率(PRF)は経時的な変化を認めなかったが、 RV, LVともに EDViと ESViは経時的に増加した。 RV, LVともに strainは経時的に低下した。 RV: GRS 42.0±13.8, 39.0±12.9, p<0.01 (1, 2回目), GLS -

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

20.4±3.6, -19.6±3.4, p＜0.01, GCS -20.7±3.1, -19.8±3.3, p＜0.01. LV: GRS 30.8±9.8, 28.7±9.9, p＜0.01, GLS -17.0±3.5, -16.2±3.3, p＜0.01, GCS -22.4±2.9, -21.1±3.2, p＜0.01. Strainの低下率は RVよりも LVの方が大きかった。予定外入院や心室頻拍の有無との相関は RV strainで認めたが、 RVEFや LV strainや LVEFとの相関は認めなかった。
【結論】7年間の観察期間で PRF,LVEF,RVEFは保たれていたが RV, LV strainは減少していた。 RV strainは青年期 rToF患者の予定外入院発生を予測する可能性がある。

[OR8-5] 緩徐ガドリニウム造影剤注入下 MRI撮影による3次元画像解像度の追求

○佐藤 慶介, 陳 又豪, 石垣 瑞彦, 芳本 潤, 金 成海, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）
Keywords: 心臓MRI, 3次元画像, ガドリニウム造影剤

【背景】心臓 MRIには心大血管構造が得られるシーケンスがあり，先天性心疾患における形態把握が可能であるが，解像度が CTに比べ劣ることや，血管・心腔内の信号値が不均一になりがちであることから，本邦では形態把握において CTが優先されている。そのなかで，ガドリニウム造影剤使用による解像度の向上を図ることができないかと考えた。【目的】ガドリニウム造影剤使用による3次元 MRI画像の解像度を追求できないかどうか検討すること。【対象と方法】対象は2020年3月から2021年2月までに当院の心臓 MRI検査において3次元シーケンスを行った28例。ガドリニウム造影剤使用例については，ガドブトロール0.1ml/kgを緩徐に注入し，撮影を開始した。28例のうち造影剤を使用した16例(14.8±6.8歳)，造影剤を使用しなかった12例(15.4±6.9歳)について，血管内の信号が強くコントラストがはっきりついているかどうかを3段階評価(信号が不均一で構造評価が困難1点，信号が不均一ではあるが構造評価は可能2点，信号が均一であり構造評価が可能3点)をした。なお，評価は上行大動脈・下行大動脈・上大静脈・下大静脈・主肺動脈(Fontan型治療したものは肺動脈中央部)・左右肺動脈・左右肺静脈・冠動脈・左右心室・左右心房の14部位について行い，2群間で比較を行った。【結果】各部位の合計を比較すると有意に造影剤注入群の評価が高かった(造影剤注入群40.4±1.5 点，造影剤比注入群31.0±3.9点， p＜0.001)。【まとめ】ガドリニウム造影剤緩徐注入下に撮影した3次元画像は先天性心疾患の形態把握に有用であるものと思われる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 画像診断

デジタルオーラルⅠ（ OR9）

画像診断 2

指定討論者:早渕 康信（徳島大学病院）

指定討論者:高橋 健（順天堂大学 小児科学教室））

[OR9-1] 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, 佐藤 一寿, 石井 徹子, 東 浩二, 中島 弘道, 青墳 裕之 （千葉県こども病院）

[OR9-2] 成人先天性心疾患における非生理的血流と Aortopathy

○椎名 由美[1,2], 長尾 充展[2], 稲井 慶[2] （1.聖路加国際病院, 2.東京女子医科大学病院）

[OR9-3] 心臓 MRIを用いた筋ジストロフィーによるびまん性心筋障害の評価

○相川 忠夫[1,2], 武田 充人[3] （1.北海道循環器病院 循環器内科, 2.自治医科大学附属さいたま医療センター 放射線科, 3.北海道大学病院 小児科）

[OR9-4] 大動脈弁逸脱合併心室中隔欠損症の左室および大動脈造影における逸脱弁尖の変形と大動脈弁逆流の関係

○杉谷 雄一郎[1], 宗内 淳[1], 江崎 大起[1], 小林 優[1], 古田 貴士[1], 土井 大人[1], 渡邉 まみ江[1], 城尾 邦彦[2], 落合 由恵[2] （1.JCHO九州病院 小児科, 2.JCHO九州病院 心臓血管外科）

[OR9-5] E-trackingと Doppler Echoを用いた詳細な血管床、循環動態の解析

○竹蓋 清高[1], 斎木 宏文[2], 関 満[3], 簇 義仁[1], 中川 良[1], 植田 由依[1], 佐藤 有美[1], 中西 敏雄[1], 先崎 秀明[1] （1.国際医療福祉大学成田病院 小児科, 2.岩手医科大学 小児科, 3.自治医科大学附属病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR9-1] 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, 佐藤 一寿, 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。前回我々は従来の血管造影による右心室容積と3D経胸壁エコーでの右心室容積との関連性を示したが、症例が蓄積したため再度報告する。【対象】2019年9月から2021年1月までにカテーテル検査を行った ASDの29例(3歳～17歳、中央値7.8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、血管造影結果と同等と仮定した上で体表面積にて補正し%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 93%N～234%N(中央値135%N)であった。3D-RVEDVと angio-RVEDVは相関係数 R=0.97、3D-RVESVと angio-RVESVは相関係数 R=0.94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。

[OR9-2] 成人先天性心疾患における非生理的血流と Aortopathy

○椎名 由美[1,2], 長尾 充展[2], 稲井 慶[2] （1.聖路加国際病院, 2.東京女子医科大学病院）

Keywords: Aortopathy, 4D flow MRI, エネルギー損失

【背景】成人先天性心疾患における Aortopathyは組織学的異常と血行動態的な異常が関与すると考えられる【目的】4D flow MRIを用いて成人先天性心疾患における非生理的血流と Aortopathyの関係を検討した 【方法】前向き研究であり、研究１は TOF術後51人、研究２は TGA術後(Jatene9人、 Senning13人)を対象とし、コントロール群と比較した。また4D flow MRIを用いて渦流、らせん流、壁ずり応力、エネルギー損失、 LVOT-上行大動脈鋭角度、大動脈弓鋭角度等測定し、 Aortopathyとの関係を検討した。【結果】研究１． TOF Aortopathy群では非生理的血流を認めエネルギー損失も大きかった。多変量解析では LVOT-上行大動脈鋭角度は Aortopathyに関係する重要な因子であった。研究２. Jatene、 Senning群ともに非生理的血流を認めエネルギー損失も大きく、 Jatene群でより顕著であった。大動脈弓鋭角度とバルサルバ洞-上行大動脈径比は Aortopathyに関係する重要な因子であった。【考察】非生理的血流と Aortopathyは鶏と卵の関係であり、ある時点までは組織学的異常により徐々に大動脈が拡大し非生理的血流を生じると思われるが、ある時点からは拡大した大動脈内の非生理的血流により Aortopathyの進行が加速する可能性があり、このターニングポイントを4D flow MRIにて捉えられるか否かは、非生理的血流を経時的にを追う必要があり、現時点では不明である。【結論】成人先天性心疾患 TOFや TGAにおいて上行大動脈に著明な非生理的血流を認め、エネルギー損失も大きく、Aortopathyに関与する可能性が示唆された。

[OR9-3] 心臓 MRIを用いた筋ジストロフィーによるびまん性心筋障害の評価

○相川 忠夫[1,2], 武田 充人[3] （1.北海道循環器病院 循環器内科, 2.自治医科大学附属さいたま医療センター 放射線科, 3.北海道大学病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Keywords: 筋ジストロフィー, びまん性心筋障害, 心臓MRI

【背景】心臓 MRIの遅延造影(LGE)は筋ジストロフィーによる心筋障害の検出に有用だが、 LGEがわずかでも左室駆出率が低値である症例が存在し、びまん性心筋障害を検出できていない可能性がある。【目的】本研究では、筋ジストロフィーの患者および推定保因者を対象に、心臓 MRIの T1 mappingを用いてびまん性心筋障害の定量的検出を試みた。【方法】筋ジストロフィー患者6名(すべて男性で年齢範囲8.6〜34.4歳)と、 Duchenne型もしくは Becker型の推定保因者5名(すべて女性で年齢範囲43.0〜51.7歳)を対象に、 LGEと造影前後の T1 mappingを含む心臓 MRIを行った。造影前後の native T1値とヘマトクリット値から左室全体の心筋細胞外容積分画(ECV)を算出した(正常上限値：男性29.5%、女性35.2%)。【結果】左室駆出率は4名の患者と1名の推定保因者で55%未満に低下しており、遅延造影 MRIでは4名の患者と2名の推定保因者に異常増強像を認めた。患者2名でのみ NT-proBNPが100 pg/mL以上に上昇していた。左室全体の ECVは5名の患者(範囲32.3%〜43.8%)と全ての推定保因者(範囲36.1%〜39.8%)で上昇していた。【結論】筋ジストロフィーのびまん性心筋障害の検出に、心臓 MRIの T1 mappingが有用であった。

[OR9-4] 大動脈弁逸脱合併心室中隔欠損症の左室および大動脈造影における逸脱弁尖の変形と大動脈弁逆流の関係

○杉谷 雄一郎[1], 宗内 淳[1], 江崎 大起[1], 小林 優[1], 古田 貴士[1], 土井 大人[1], 渡邉 まみ江[1], 城尾 邦彦[2], 落合 由恵[2]
（1.JCHO九州病院 小児科, 2.JCHO九州病院 心臓血管外科）

Keywords: 漏斗部欠損, 大動脈弁逆流, 膜様部欠損

背景:大動脈弁逸脱(AVP)合併心室中隔欠損症(VSD)における弁尖の形態評価には超音波検査が一般的だが、弁尖の詳細な評価が難しく、 VSD閉鎖後の大動脈弁閉鎖不全(AR)の合併や重症度を術前の逸脱弁尖の変形所見から推定することは困難である。大動脈造影は観血的だが形態評価に優れており、術前の弁尖所見から術後 ARの程度が推定できる可能性がある。
対象および方法: 2001年から2019年までに当院で心臓カテーテル検査を施行した AVP合併 VSD 147例 (男児91例)を対象とした。術前左室および大動脈造影から逸脱弁尖の変形を、弁腹部肥厚、弁腹辺縁不整、 Hingeの変形、弁尖不均等、弁尖扁平化、弁尖分葉化、弁腹への造影剤貯留の７つの所見に分類し、逸脱弁の変形を術後 AR(軽症以上)の有無で比較した。
結果: AVP診断時年齢は中央値1.3(四分位範囲0.5 — 3.0)歳であった。 VSD部位診断は漏斗部型 116例(78%)、膜様部型 31例であった。術前 ARを有した例は81例(55%)で、僅少 70例、軽症 10例、中等症 1例であった。 AR診断時年齢は1.3(0.5 — 3.3)歳であった。血管造影時の逸脱弁の変形は、弁腹部肥厚114例(78%)、弁腹辺縁不整107例(73%)、 Hingeの変形93例(63%)、弁尖不均等104例(71%)、弁尖扁平化81例(55%)、弁尖分葉化64例(44%)、弁腹への造影剤貯留7例(5%)であった。 VSD閉鎖術を140例に施行し、２例に大動脈弁形成術を同時に施行した。術後 AR残存例は55例(37%)で、13例に軽症以上の ARが残存した(軽症11例、中等症2例)。術前の逸脱弁尖の変形について、術後に軽症以上の ARが残存した群と非残存群との比較では、残存群で弁尖分葉化の割合が高かった(10例[77%] vs 46例[40%]、 P=0.02)。
結論: AVP合併 VSD例では、術後の ARの有無を推定するため、術前に左室および大動脈造影を用いた詳細な弁尖評価が有用である。特に逸脱弁尖の分葉化は術後に ARを有する可能性が高く早期の手術が望ましい。

[OR9-5] E-trackingと Doppler Echoを用いた詳細な血管床、循環動態の解析

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○竹蓋 清高[1], 斎木 宏文[2], 関 満[3], 簇 義仁[1], 中川 良[1], 植田 由依[1], 佐藤 有美[1], 中西 敏雄[1], 先崎 秀明[1] （1.国際医療福祉大学成田病院 小児科, 2.岩手医科大学 小児科, 3.自治医科大学附属病院 小児科）
Keywords: Wave Intensity, E-Tracking, 脳循環

背景】 E-trackingは表在血管の壁の動きを追随する超音波解析手法で，頸動脈 E-Trackingと実測血圧から血管壁の硬さが推定可能である。 Doppler血流と合わせて評価することで大動脈圧流量関係、頸動脈圧流量関係を算出でき、体循環、脳循環の詳細な評価が可能になる。
方法】日立 E-Trackingシステムを用いて頸動脈の血管壁運動を測定し、実測血圧を用いて頸動脈連続圧波形に変換し， Compliance(C)、 PWVをそれぞれ算出し，同時に計測した頸動脈 Doppler血流を用いて頸動脈圧流量関係から、脳循環の Wave Intensity(WI)を算出した。脳血管 Input Impedanceを計算し、脳血管床の評価を行った。同様に上行大動脈血流を測定し体血管床にも応用した。上記を Fontan患者35名で計測、対照群20名と比較検討した。
結果】 Fontan患者の頸動脈 C、 PWV は対照群に比しそれぞれ有意に低下、および増加しており動脈壁硬化を示した(1.25±0.07 vs 1.51±0.09 ml/kPa, 390±8 vs 356±10 cm/sec, $p<0.05$)。 WI解析では圧縮加速波で、脳循環の重要な前進波を表す W1が Fontan患者で有意に低下していた。(31.0±2.6 vs. 48.1±4.4, P = .001). さらに末梢からの反射を表す負の WIが Fontan患者では有意に増加し、 Fontan患者の脳循環異常を示唆した。これらは Impedance解析における特性抵抗、血管抵抗の上昇と反射波の増加と相応した。また、頸動脈壁の硬化と高い CVPは W1低下の独立した規定因子であり、頸動脈壁硬化とうっ血が Fontan脳循環における病態生理に重要な役割を演じていることが示された。大動脈の WI解析では同様に Fontan患者での W1の低下と反射の増大のほか、膨張減速波の W2も低下が示された。 W2は Fontan心室前負荷に規定される大動脈血流慣性低下と密接に関わっていた($r=0.675$、 $p<0.001$)。
考察】 E-trackingを応用することで心疾患のみならず種々の病態における血管機能、脳、体循環の詳細な評価が可能であり、病態解明に役立つと思われる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 心臓血管機能

デジタルオーラルⅠ（ OR10）

心臓血管機能

指定討論者:宗内 淳（JCHO九州病院）

指定討論者:増谷 聡（埼玉医科大学総合医療センター）

[OR10-1] 先天性心疾患における血行動態異常が脳内酸素飽和度に及ぼす影響

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

[OR10-2] 正規化エラスタンスモデルを利用した単一心拍から収縮末期圧容積関係を求める新しい方法

○竹蓋 清高[1], 犬塚 亮[2], 中川 良[1], 植田 由依[1], 佐藤 有美[1], 簇 義仁[1], 中西 敏雄[1], 先崎 秀明[1] （1.国際医療福祉大学成田病院 小児科, 2.東京大学 小児科）

[OR10-3] TCPC前後における肺血管拡張治療の影響

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

[OR10-4] 収縮末期圧容積関係の容積切片の正確な推測方法の開発

○佐藤 有美[1], 竹蓋 清高[1], 犬塚 亮[2], 中西 敏雄[1], 植田 由依[1], 塚田 洋樹[1], 中川 良[1], 梶村 いちげ[1], 簇 義仁[1], 先崎 秀明[1] （1.国際医療福祉大学成田病院 小児科, 2.東京大学 小児科）

[OR10-5] 包括的 Coupling Framework Theoryによる斬新な小児心不全病態の評価法

○中川 良[1,2], 先崎 秀明[1], 犬塚 亮[3], 竹蓋 清高[1], 佐藤 有美[1], 簇 義仁[1], 中西 敏雄[1], 植田 由衣[1] （1.国際医療福祉大学 成田病院 小児科, 2.成田富里徳洲会病院 小児科, 3.東京大学医学部 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR10-1] 先天性心疾患における血行動態異常が脳内酸素飽和度に及ぼす影響

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

Keywords: 脳内酸素飽和度, 低酸素, 肺体血流比

【背景】脳内酸素飽和度測定は動脈血酸素飽和度(SaO_2)と静脈血酸素飽和度(SvO_2)の混合血酸素飽和度($0.3SaO_2+0.7SvO_2$)を反映し、神経学的予後に影響を及ぼす因子である。先天性心疾患では血流の短絡の状態により低心拍出や低酸素血症をきたすが、その血行動態異常が脳内酸素飽和度に及ぼす影響は明らかでない。【目的】先天性心疾患における血行動態異常が脳内酸素飽和度(ScO_2)に及ぼす影響を明らかにする。【方法】2019年10月から2021年1月の間に、カテーテル検査時のモニタリングとして ScO_2測定(Root® with SedLine® and O3TM, Masimo)を行った短絡のある先天性心疾患90例(0-20歳)について、後方視的に検討を行った。1) ScO_2と経皮酸素飽和度(SpO_2)、体血流量(Qs)、肺体血流比(Qp/Qs)、体表面積当たりの酸素供給量(DO_2)との相関を解析した。2) 対象を SpO_2の値により低酸素群(SpO_2 < 93%, 46例)と非低酸素群(SpO_2 ≧ 93%, 44例)に分け、 ScO_2、 Qs、 DO_2を比較した。【結果】1) ScO_2は SpO_2と正の相関(r = 0.45)を示したが、 Qs、 Qp/Qsおよび DO_2とは相関を示さなかった(それぞれ r = 0.02、0.04、0.14)。2) 患者背景として、低酸素群と非低酸素群で年齢、体表面積に差はなかった。低酸素群では非低酸素群と比較して、 ScO_2は有意に低値であったが(ScO_2 = 58.3 ± 6.3 vs 62.9 ± 4.7%)、 Qsと DO_2は有意に高値であった(Qs = 4.4 ± 1.1 vs 3.9 ± 0.8 L/min/m^2、 DO_2 = 662.3 ± 147.6 vs 574.3 ± 88.7 ml/min/m^2)。【考察】脳内酸素飽和度は、短絡による血流の変動よりも動脈血酸素飽和度に影響を受けることが明らかになった。低酸素群では体血流量と酸素供給量は増加しているが、脳内酸素飽和度の維持には至らないと考えられる。

[OR10-2] 正規化エラスタンスモデルを利用した単一心拍から収縮末期圧容積関係を求める新しい方法

○竹蓋 清高[1], 犬塚 亮[2], 中川 良[1], 植田 由依[1], 佐藤 有美[1], 簇 義仁[1], 中西 敏雄[1], 先崎 秀明[1] （1.国際医療福祉大学成田病院 小児科, 2.東京大学 小児科）

Keywords: Simgle Beat法, 変時エラスタンスモデル, PVループ

【背景】我々は，一過性前負荷変化時の心室圧最大変化率(dp/dtmax)-拡張末期容積(EDV)関係の傾きと心室圧最小変化率 (dp/dtmin)-収縮末期容積関係 (ESV)関係の傾きの比を Kとし， Kを用いて Emaxを定常状態の単一心拍のみから算出可能であることを報告した．今回我々は Kの変動に影響を与える生理条件を調べ単一心拍からの Emax予測精度の向上を試みた．

【方法と結果】心室圧 P(t)と心室容積 V(t)の関係は P(t)=E(t)×(V(t)− Vo) 式1 と表せる． P(t)の変化率は式1を微分し dp/dt=dt[E(t)×(V(t)− Vo)]dtとなる(式2)． E(t)の正規化関数 EN(tN)を用いると E(t)=(Emax/tmax)× EN(tN)と表され， dp/dtmax， dp/dtminはそれぞれ V(t)が EDV、 ESV近辺で起こることより，式2から dp/dtmax= Emax/tmax×(d EN(tN)/dt max) ×(EDV-Vo)、 dp/dtmin=Emax/tmax×(d EN(tN)/dt min) ×(ESV-Vo)と表現できる．よって d EN(tN)/dt maxと d EN(tN)/dt minの比 Kが予測できれば単一心拍から Voおよび Emaxを求めうる．成犬２５例において負荷条件が変わった状況で， EN(tN)を算出し d EN(tN)/dt maxと d EN(tN)/dt minを計測した． Kは0.72+/-0.18の比較的狭い範囲に収束したがばらつきが多く Voおよび Emaxの予測精度は低かったが， d EN(tN)/dt maxと d EN(tN)/dt min の比は dp/dtmaxと dp/dtmin の比に反映されることに着目し，その比と負荷条件、心拍数を多変量解析で検討すると、 Kは高い精度で予測できた(K=0.71*dp/dtmax/dp/dtmin+1.12*EF - 0.01、 r＝0.94、 P＜0.001). 補正した Kを用いて単一心拍から Voを算出すると補正なし(R= 0.5、 SEE=0.52)に比し精度よく(R=0.71, SEE=0.25)予測できた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【考察】変時エラスタンスモデルとその正規化エラスタンス曲線の相似性を利用した補正により、単一心拍から簡便に Emaxを推定することが可能である。心拍数のみならず dp/dtmax、 dp/dtminまでの時間変数を組み入れることでさらに精度向上も可能と思われ検証に値する。

[OR10-3] TCPC前後における肺血管拡張治療の影響

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

Keywords: フォンタン, 肺血管拡張薬, SPCF

【背景】 Fontan (F)循環において肺血管拡張薬(PVD)は肺動脈圧(Pap)低下等臨床的改善が期待されるが、最近の2つの meta-analysisでは結果は相反した。 PVDの血行動態的影響は必ずしも明確ではなく、特に体肺側副動脈血流(SPCF)への影響についてまとまった報告はない。【目的】 PVDが F循環、特に SPCFに与える影響を検討する。【方法】2011-2021年に当院で TCPC前と後双方で心カテ、 MRI両者を行った69例を BDG術後～ TCPC周術期に PVDを開始した群(P群)とコントロール群(C群)に分け血行動態指標を比較した。【結果】
P群:C群=8:61例。 TCPC前では肺血管抵抗 (RpI)や PA indexに差はなく PApのみ P群で高い傾向にあった (9.0±1.9 vs. 7.5±2.3mmHg; p=0.08)。血流量 (Q: ml/min/m2)については P群で Qsvcのみ低値を示した。 TCPC後では P群において PApや RpI、 transpulmonary gradient (TPG)は低値の傾向を示し (PAp: 9.7±2.6 vs. 8.3±1.9; p=0.08, RpI: 1.20±0.50 vs. 1.70±0.67; p=0.08, TPG: 4.1±1.4 vs. 4.8±1.2; p=0.16)、 PAWpや CVPは高値の傾向を示した (PAWp: 5.6±1.9 vs. 3.6±1.6; p＜0.05, CVP: 10.9±2.4 vs. 9.7±2.0; p=0.135)。血流量については P群で Qp/Qsと Qpvの増多傾向(Qp/Qs:1.50±0.43 vs. 1.26±0.22; p＜0.05, Qpv: 3.65±0.53 vs. 3.30±0.63; p=0.10)を示したが、 Qsvc+ivcは差を認めなかった。一方 SPCFは両群とも TCPC後に減少したが、減少率は P群で低い傾向にあり(79±52 vs. 58±42%; p=0.10)、流量は P群で有意に高値であった (1.30±0.86 vs. 0.73±0.55; p＜0.05)。【考察】 PVDは RpIや PApを低下させる可能性はあるが、一方で SPCFおよび LApを増大させうる。すなわち SPCF増大から LApが上昇することで TPGの減少は相殺され、長期使用で SPCFがより増大すればむしろ PApは増大しうる。【結語】 F循環への PVD使用にあたっては少なくとも経時的かつ詳細な血行動態評価が望ましく、その功罪を熟考する必要がある。

[OR10-4] 収縮末期圧容積関係の容積切片の正確な推測方法の開発

○佐藤 有美[1], 竹蓋 清高[1], 犬塚 亮[2], 中西 敏雄[1], 植田 由依[1], 塚田 洋樹[1], 中川 良[1], 梶村 いちげ[1], 簇 義仁[1], 先崎 秀明[1]
（1.国際医療福祉大学成田病院 小児科, 2.東京大学 小児科）

Keywords: 収縮末期圧容積関係, 容積切片, 心収縮指標

【背景】負荷変化時の収縮末期心室圧容積関係(ESPVR)の傾きは、負荷条件を加味した心収縮性の指標であり、収縮期の心室硬化度も内包する。さらに後負荷との Coupling評価において循環変動の予測を可能にする優れた指標である。しかしながら、実臨床においては安定して十分な負荷変化を得ることが必ずしも容易ではないことや ESPVRの非直線性と相まって、 ESPVRの容積切片(Vo)はしばし非生理的な値を呈する。 Voの正確な推定が可能であれば、真の ESPVRを求めることが可能で非常に有用となる。今回我々は、平均駆出圧容積関係(EMPVR)の概念を導入し、正確な Voを推察する斬新な方法を開発した。【方法】意識下成犬の下大静脈(IVC)閉塞中に、心室圧容積関係を構築し ESPVR、前負荷動員心室仕事関係(PRSW)を算出した。心室仕事量(SW)を一回拍出量(SV)で除した値を平均駆出圧(Pm)と定義し、 PRSWの傾きを Msw、容積切片を Vwとすると SW＝ Msw×(Ved－ Vw)から Pm－ Msw＝ Msw/SV(Ves－ Vw)が 導き出される(Ves:収縮末期容積)。この式は、 EMPVRは必ず座標(Msw,Vw)を通過することを示すため、 EMPVRにおける収縮性指標 Ees'は Msw/SVと定義でき、 IVC閉塞中の随時 Ees'から随時の Voを Ves－ Pm/Ees'として算出できる。その最大値を生理的 Voとして求めた。【結

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

果】1)EMPVRから求めた Voの平均値(25±3.3)は、直線回帰 ESPVRから求めた Vo(19.6±4.7)、2次関数、対数関数による曲線回帰 ESPVRから求めた Vo(21.9±4.5、21.3±4.1)よりすべて有意に大きく(p＜0.01)、分散も少なかった。2)曲線回帰による Voは時に Vwを上回り非生理的な値を示した。3)EMPVRの Voと Vwの差(SWが0になる SV)は IVC閉鎖最終 SVの値より有意に小さく、本方法論の妥当性を支持した。【結論】本方法論は長年の懸案であった ESPVRの限界を克服する斬新なものと思われる。

[OR10-5] 包括的 Coupling Framework Theoryによる斬新な小児心不全病態の評価法

○中川 良[1,2], 先崎 秀明[1], 犬塚 亮[3], 竹蓋 清高[1], 佐藤 有美[1], 簇 義仁[1], 中西 敏雄[1], 植田 由衣[1] （1.国際医療福祉大学成田病院 小児科, 2.成田富里徳洲会病院 小児科, 3.東京大学医学部 小児科）

Keywords: after load mismatch, V-A coupling, Heart failure

背景】収縮不全による心不全は、心収縮性の低下に伴い後負荷との不適合が生じ、心室 Remodelingによる代償反応の過程で一回拍出量(SV)の低下が進行していく。この病態を適切に評価するには負荷非依存の収縮性の指標と心室後負荷連関の包括的な解析が必要である。従来、時変 Elastanceモデルと収縮末期圧容積関係(ESPVR)に基づく、収縮性 Eesと後負荷 Eaとの Coupling Frameworkは心室後負荷連関の Gold Standardとして提唱されてきた。我々は、新たに平均駆出圧容積関係(EMPVR)の概念と等容収縮期 Elastanceモデルの後負荷連関の概念を導入し、さらに包括的な心不全病態把握の方法論を提唱する。方法と結果】 EMPVRは Preload recruitable stroke workの傾き Mswと容積切片 Vwの座標を通過する生理を内包しており、 EMPVRの傾き Ees'は Msw/SVで求めることができる。 Ees'は Eesに比して犬、人双方において Dobutamine、心不全進展、さらに心室 Remodelingに伴う収縮性変化をより鋭敏に捉えた。一方、平均駆出圧(Pm)を SW/SVで定義すると Pm/SVで定義できる新しい後負荷指標 Ea'は拍動抵抗を包括し、 Eaが捉えられない Fallot術後の肺血管床変化や川崎病の体血管床変化を的確に捉えることができた。さらに Ees'/Ea'は Msw/Pmで求めることが可能で、 Mswの後負荷との Couplingを可能にした。 Ees'/Ea'の正常値は概ね0.65±0.04の狭い範囲にあり、1を最大値として Working Preloadにおける収縮予備能を表し、心不全進展とともに低下した。心室圧最大変化率(dp/dtmax)- EDV関係の傾き Mは、収縮末期までの時間 tmaxを用いて M・ tmax/Eaとして後負荷との Couplingを表すことが可能で、 Ees/Eaの変化に加え心拍数の変化も反映して心不全に伴う Afterload Mismatchを Ees/Eaより鋭敏に捉えた。考察】時変 Elastance, ESPVR, EMPVRを用いて心室後負荷連関を多角的包括的に評価でき今後臨床における心不全病態評価と予後予測に重要な役割を演じると思われた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | カテーテル治療

デジタルオーラルⅠ（ OR11）

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）
指定討論者:矢崎 諭（榊原記念病院）

[OR11-1] 小児におけるステント留置術の現状； JCICレジストリからの解析

○富田 英[1], 金 成海[2], 犬塚 亮[3], 松井 彦郎[3], 小林 徹[4], 加藤 温子[5], 藤井 隆成[1] （1.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 2.静岡県立こども病院 循環器科, 3.東京大学医学部附属病院 小児科, 4.国立成育医療研究センター 企画運営部, 5.国立循環器病研究センター病院 小児循環器内科）

[OR11-2] OmnilinkElitステントの side cell dilationに関する検討

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

[OR11-3] Rashkind BASカテーテル供給停止後の我が国における static BASの実態調査

○馬場 健児[1,2], 須田 憲治[1,3], 高室 基樹[1,4], 高橋 信[1,5], 杉山 央[1,6], 藤本 一途[1,7], 北野 正尚[1,8], 藤井 隆成[1,9], 喜瀬 広亮[1,9], 大月 審一[1,10], 富田 英[1,9] （1.JCIC学会 BASカテーテルワーキンググループ, 2.岡山大学病院 IVRセンター小児循環器, 3.久留米大学 小児科, 4.北海道立子ども総合医療・療育センター 循環器科, 5.岩手医科大学 小児科, 6.聖隷浜松病院 小児循環器科, 7.国立循環器病研究センター小児循環器内科, 8.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科, 9.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 10.岡山大学病院 小児循環器科）

[OR11-4] 本邦におけるバルーン心房中隔裂開術の実施状況: JCICレジストリからの解析

○犬塚 亮[1], 金 成海[2], 松井 彦郎[1], 藤井 隆成[3], 小林 徹[4], 加藤 温子[5], 富田 英[3] （1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.静岡県立こども病院 循環器科, 3.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 4.国立成育医療研究センター 企画運営部, 5.国立循環器病研究センター病院 小児循環器内科）

[OR11-5] 本邦におけるバルーン拡張術の実施状況： JCICレジストリからの解析

○加藤 温子[1], 立森 久照[2], 犬塚 亮[3], 金 成海[4], 藤井 隆成[5], 小林 徹[6], 松井 彦郎[2], 富田 英[5] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器内科, 2.国立精神・神経医療研究センター トランスレーショナル・メディカルセンター, 3.東京大学医学部付属病院 小児科, 4.静岡県立こども病院 循環器科, 5.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 6.国立成育医療研究センター 企画運営部）

[OR11-6] 左脚ブロックを合併した左心不全患者に対する ADO1を用いた経皮的心室中隔欠損閉鎖術

○阿部 忠朗, 塚田 正範, 額賀 俊介, 小澤 淳一, 沼野 藤人 （新潟大学医歯学総合病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR11-1] 小児におけるステント留置術の現状； JCICレジストリからの解析

○富田 英[1], 金 成海[2], 犬塚 亮[3], 松井 彦郎[3], 小林 徹[4], 加藤 温子[5], 藤井 隆成[1] （1.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 2.静岡県立こども病院 循環器科, 3.東京大学医学部附属病院 小児科, 4.国立成育医療研究センター 企画運営部, 5.国立循環器病研究センター病院 小児循環器内科）
Keywords: 先天性心疾患, ステント, レジストリ

【目的】本邦では先天性心疾患を適応症として承認されたステントはなく、先天性心疾患ともなう血管狭窄に対しては適応外使用されているが、2010年の JPIC stent survey以後、先天性心疾患に対するステント留置術に関する本邦からの包括的なはない。本研究の目的は、日本先天性心疾患インターベンション学会のレジストリー(JCIC-R)に登録された先天性心疾患に対するステント留置術のデータを解析し、先天性心疾患を適応症とするための一助とすることである。【方法】2016－2018年の間に JCIC-Rに登録された、391例に対する443セッション、470回の先天性心疾患に対するステント留置術のデータを解析した。本研究は厚生労働省による小児用医療機器の使用実態を踏まえた設計・評価における留意事項に関する研究事業として行われ、 JCIC-Rのデータ利用については JCICデータ利用検討部会、および静岡県立こども病院倫理委員会の承認をえた。【成績】443セッションのうち427セッション(96.4%)で留置手技が完了した。手技の完了率は年齢により有意差を認めなかった。ステント留置後の30日生存率は416セッション、367例(91%)であった。392回の入院のうち357回(91%)は生存退院であった。ステント留置に関連した死亡は4例であった。443セッションのうち55セッションで何らかの院内合併症を認めた。院内死亡と重篤な合併症を認めた群は、認めなかった群に比して以下いずれかの術前危険因子が有意に多かった；低年齢(p=0.003)、術前の NYHA IIIまたは IVの心不全症状(p=0.03)、動脈管依存性循環(p=0.03)、肺高血圧(p=0.004)、人工呼吸器依存状態(p=0.0002)、強心薬依存状態(p＜0.0001)、補助循環装置依存状態(p=0.02)。【結論】ステント留置術は幅広い年齢層、多様な先天性心疾患にともなう血管狭窄に対して行われていた。本データは先天性心疾患をステントの適応症として申請するための基礎データとなるものと考えられる。

[OR11-2] OmnilinkElitステントの side cell dilationに関する検討

○北野 正尚, 佐藤 誠一, 西畑 昌大, 加藤 昭生, 島袋 篤哉, 中矢代 真美 （沖縄県立南部医療センター・こども医療センター）
Keywords: ステント, 分岐部病変, 先天性心疾患

【背景】腸骨動脈用コバルトクロム性 OmnilinkElit stent(OES)は open cell構造で柔軟， premount仕様，9mm径迄6Fシース対応であることから，新生児・乳児の先天性心疾患病変に応用が可能と思われる。 Side cell (SC)dilation(SCD)が可能であればより有用であるが，そのような報告はない。その可能性に関して検討した。【方法】実験1a. 附属の9mm径 balloon 11気圧(nominal pressure)で OESを拡大し，ステント径を計測する。1b. 同バルーンで SCDし，拡大された SC形態を評価する。1c. ステント本管を同バルーンで再拡大し， SCの形態変化を評価する。実験2. 実験 1と同様の実験を12mm径 Conquest balloon(CB)で施行し， aー cの項目を評価する。実験は3ヶ所で施行。【結果】数値は3ヶ所の平均。1a. OESは径9.0mmに拡大された。1b. SCはほぼ円形に径 8.2 x 9.0mmへ拡大された。1c. SCはステントの軸方向に短縮し楕円形に径 5.2 x 9.0mmとなった。2a. OESは径11.5mmに拡大された。2b. バルーンに waistができたが，13.5気圧以上にすると strutの一部が切れて， SCは径11.0 x 12.8mmへ拡大された。2c. SCはステントの軸方向に短縮し楕円形に径9.5 x 12.0mmとなった。【考察】 OESは添付文書では11mm径迄拡大可能と記載されているが，12mmCBで11.5mmまで拡大され，また SCは strutが切れて11.0 x 12.8mmまで拡大が可能であった。12mmより大口径のバルーンで14気圧かければ unzipも可能と予想される。1歳の乳児で，2本が近接する肺静脈狭窄病変へ OESを留置し， SCDは実践で

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

きた。【結論】 OESは11.5mm径まで拡大され， side cellも大きく拡大が可能である。新生児・乳児の動脈管，上大静脈，さらに肺動脈・肺静脈などの分岐病変にも応用が可能と思われる。

[OR11-3] Rashkind BASカテーテル供給停止後の我が国における static BASの実態調査

○馬場 健児[1,2], 須田 憲治[1,3], 高室 基樹[1,4], 高橋 信[1,5], 杉山 央[1,6], 藤本 一途[1,7], 北野 正尚[1,8], 藤井 隆成[1,9], 喜瀬 広亮[1,9], 大月 審一[1,10], 富田 英[1,9] （1.JCIC学会 BASカテーテルワーキンググループ, 2.岡山大学病院 IVRセンター小児循環器, 3.久留米大学 小児科, 4.北海道立子ども総合医療・療育センター 循環器科, 5.岩手医科大学 小児科, 6.聖隷浜松病院 小児循環器科, 7.国立循環器病研究センター小児循環器内科, 8.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科, 9.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 10.岡山大学病院 小児循環器科）

Keywords: BAS, カテーテル治療, Rashkind

【はじめに】国内での Balloon atrial septostomy (BAS)用カテーテルは2020年9月に Medtronic社製 Rashkind BASカテーテルが全世界的に自主回収となった際、新規供給停止という緊急事態に陥った。当時 static BASは国内未承認の手技であり、この状況下での国内の実態調査が必要と考えられた。【対象・方法】2020年10月1日から2020年12月15日までを対象期間とし、国内主要施設で実施された BASに関してアンケート調査を行った。【結果】国内90施設にアンケートを行い70施設から回答を得た(回答率78%)。対象期間内に施行された BASは47回、内訳は Rashkind BAS 22回、 static BAS 19回、両者併用6回であり、併用例も含め static BAS施行例は25例であった。 static BASに関して施行時日齢と体重の中央値はそれぞれ日齢10と3001g、最多の対象疾患は完全大血管転位と左心低形成症候群の8例。 static BAS理由は解剖学的により適していた13例、 Rashkindカテーテル節約目的12例であった。使用 balloon径は最多が10mm(13回)、次点が12mm(10回)であり、ダブルバルーンは3例に使用され、その径は8+8mm,10+10mm,12+12mmが1例ずつであった。術者による3段階の効果判定では excellent 10例, good15例, poor 0例。合併症は心タンポナーデ1例、後に Rashkind BAS追加が2例。今回の調査での BASに対する static BASの割合(25/53)は2018年のレジストリデータから抽出したもの(86/304)と比較して有意に高い割合となったが、 Rashkindカテーテル節約目的の12例が Rashkind BASを行っていたと仮定すれば(13/53)2018年と同程度の割合となった。【結論】 static BASは広く行われ、有効な手技であり、 BASカテーテル供給停止の影響を受け使用頻度は増加していた

[OR11-4] 本邦におけるバルーン心房中隔裂開術の実施状況: JCICレジストリからの解析

○犬塚 亮[1], 金 成海[2], 松井 彦郎[1], 藤井 隆成[3], 小林 徹[4], 加藤 温子[5], 富田 英[3] （1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.静岡県立こども病院 循環器科, 3.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 4.国立成育医療研究センター 企画運営部, 5.国立循環器病研究センター病院 小児循環器内科）

Keywords: カテーテル治療, 全国調査, 合併症

【背景】バルーン心房中隔裂開術(BAS)は重症先天性心疾患における出生早期の救命処置として重要な役割を担っている。 Pull back法と、血管・弁形成用バルーンカテーテルを用いた static BAS法があるが、後者は適用外使用であることもあり安全性などの情報が乏しい。【方法】2016-2018年の間に JCIC-registryに登録された588件の Pull-back BASと247件の static BASの実施状況と有害事象頻度について解析しそれらを比較した(Pull-back vs Static BASの順序で記載)。【結果】実施時日齢28以下が440 vs 84件(75 vs 34%)、29日以降1歳未満が

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

141 vs 111 件(24 vs 45%)と Static BASはより高年齢で施行されていた(p＜0.001)。診断は左心系閉塞性疾患 33vs 14件(5.6 vs 5.7%)，大血管転位310 vs 75件(53 vs 30%)，右心系閉塞性疾患222 vs104件(38 vs 42%)，その他 23 vs 54件 (3.9 vs 22%)と、 Static BASは大血管転位以外での施行が多かった(p＜0.001)。緊急カテーテルが192 vs 58件(33 vs 24%, p＜0.001)と緊急の状況では Pull back BASが施行される傾向にあった。Pull-back/static 共に98-99%の症例で手技を完了できたが、初回介入を Pull-backで行った症例の7%、Staticで行った症例の27%においてその後に再度カテーテル治療を要していた。有害事象の発生は25 vs 20件(4.3 vs 8.1%, p=0.03)、その内治療を要する重篤な有害事象は5 vs 8件(0.9 vs 3.2%, p=0.03)に認め、予定外の外科手術を要したのは 2 vs 5件(0.3 vs 2%、 p=0.03)と Static BASで多い傾向を認めた。【結論】保険適用外である Static BASは既に BAS全体の3割を占めていた。 BASにおける有害事象発生率は全体として低いが、Staticでは Pull-backに比べて施行年齢が高い割に有害事象が多い傾向を認めた。今後 Static BASが Pull-back BASが行えない状況における代替治療として行われる可能性があるが、有害事象発生率の違いなどに注意が必要と思われた。

[OR11-5] 本邦におけるバルーン拡張術の実施状況： JCICレジストリからの解析

○加藤 温子[1], 立森 久照[2], 犬塚 亮[3], 金 成海[4], 藤井 隆成[5], 小林 徹[6], 松井 彦郎[2], 富田 英[5] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器内科, 2.国立精神・神経医療研究センター トランスレーショナル・メディカルセンター, 3.東京大学医学部付属病院 小児科, 4.静岡県立こども病院 循環器科, 5.昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター, 6.国立成育医療研究センター 企画運営部）
Keywords: デバイスラグ, 経皮的バルーン拡張術, カテーテル治療

【背景】血管あるいは弁に対するバルーン拡張術は最も多く行われているカテーテル治療である。現在本邦には12mmより大きい大口径高耐圧バルーンカテーテルは存在しないため、しばしば大血管や弁狭窄に対し2本以上のバルーンを用いて拡張を行う必要がある。本研究の目的はバルーン拡張術の実態を把握し、新規医療機器開発につなげることである。【方法】2016～2018年の間に JCIC registryに登録されたバルーン拡張術6726件の有害事象のリスク解析を行い、サブグループ解析として single balloon使用群(SB群)6221件と double/triple balloon群(DB群)505件に分け、その実施状況と有害事象に関して比較検討を行った。 SB群 vs DB群の順に記載する。【結果】年齢分布は1歳未満 39%、1-3歳 27%、3歳以上 34%で、有害事象は255件(4.6%)で起こっていた。有害事象発生の有無で比較した場合、年齢(p＜0.001)、動脈管依存性体循環や高右室圧、強心剤や補助循環、呼吸管理などの術前リスクの有無 (p＜0.001)、緊急度 (p＜0.001)などで有意差を認めた。サブグループ解析において年齢は1.4 (0.5-3.9)歳 vs 5.7 (2.2-12.7)歳、体重は8.3 (5.5-13.1) kg vs 16.6 (10.4-38.0) kgでダブルバルーンはより体格の大きい症例で行われていた。行われた手技は血管拡張79% vs 60%、弁形成15% vs 36%、ステント再拡張6% vs 4%で、主な標的病変は肺動脈52% vs 32%, 肺動脈弁 13% vs 33%であった。完了率は95% vs 98%と両群で高かった。また DB群の10%は右室流出路導管などの人工導管に、8%が大動脈に対してバルーン 拡張術が行われていた。手技時間は110 (82-148)分 vs 120 (96-148)分、有害事象は4.7% vs 3.6%で起こり、そのうち42% vs 29%で他臓器への影響を認めた。【結論】バルーン拡張術の1/3は3歳以上、特にダブルバルーンは比較的体格の大きい小児で年間150例以上用いられており、低プロファイルかつ大口径バルーンの需要があることが示唆された。

[OR11-6] 左脚ブロックを合併した左心不全患者に対する ADO1を用いた経皮的心室中隔欠損閉鎖術

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○阿部 忠朗, 塚田 正範, 額賀 俊介, 小澤 淳一, 沼野 藤人 （新潟大学医歯学総合病院）
Keywords: 経皮的心室中隔欠損閉鎖術, ADO1, CLBBB

【背景】 経皮的心室中隔欠損閉鎖術は国内では症例報告に留まり未承認治療である。【症例】 79歳男性、診断は左心機能低下、完全左脚ブロック、膜様部心室中隔欠損 (pmVSD)。小児期に心雑音を指摘されたが精査はされず無症状で過ごしてきた。入院3ヵ月前に誘因なく浮腫、倦怠感、労作時息切れが生じ体重が約9kg増加した。胸部レントゲンで CTR 80%、肺うっ血、両側胸水あり、心電図で完全左脚ブロック、心エコーで約6 mmの pmVSDあり、 LVDd/Ds 74/63 mm、 LVEF 24%、 BNP 1600、心カテで Qp/Qs 1.6、 PVR 2.8 WU、冠動脈病変なし、心筋生検で有意所見はなかった。低心機能から外科的閉鎖術のリスクは高く、経皮的 pmVSD閉鎖術後に CRT-D植え込みを行う方針となり、院内の倫理委員会で承認を得た。全身麻酔下、 TEEガイド下で、一次ペーシングを留置後にカテを開始、左室造影と TEEで pmVSD最小径は5mm弱と計測した。大腿動脈から左室に入れた4F JRで pmVSDを介して右室にワイヤを通し、肺動脈内で大腿静脈から入れたスネアでワイヤを把持して引き出し大腿動静脈ループを作成した。ループ作成時にワイヤが右室内組織を通り、システムが直線にならず複数回やり直しを要した。ループに沿って大腿静脈からデリバリシースを上行大動脈まで通し、 ADO1 (8/6mm)を上行大動脈から展開し留置した。離脱前に右室へ脱落し10/8mmへサイズアップし再留置した。手技に伴う合併症や留置後のブロックはなかった。閉鎖後の心エコーで残存短絡はなく、閉鎖前後で BNPは240から140へ低下し、 CTRや LVDdはほぼ不変であった。【結語】外科的閉鎖術のリスクが高い心室中隔欠損において、 ADO1を用いた経皮的閉鎖術は安全かつ有効な治療となり得る。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | カテーテル治療

デジタルオーラルⅠ（ OR12）

カテーテル治療 2

指定討論者:小林 富男（群馬県立小児医療センター）
指定討論者:藤本 一途（国立循環器病研究センター）

[OR12-1] Amplatzer Piccolo Occluderの有用性

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

[OR12-2] 低体重・低年齢児における動脈管の進展性

○宗内 淳, 杉谷 雄一郎, 土井 大人, 江崎 大起, 古田 貴士, 小林 優, 渡辺 まみ江 （JCHO九州病院 小児科）

[OR12-3] 逆方向中隔穿刺および Wire atrial septostomyを用いて ASD拡大を行った一例

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

[OR12-4] AMPLATZERピッコロオクルーダーの回収方法に関する考察

○藤井 隆成, 喜瀬 広亮, 石井 瑤子, 長岡 孝太, 清水 武, 大山 伸雄, 石神 修大, 樽井 俊, 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）

[OR12-5] 心房中隔欠損閉鎖デバイスの最終的な形態はリリース前にどの程度予測できるか

○鍵山 慶之[1,2], 籠手田 雄介[1], 高瀬 隆太[1], 寺町 陽三[1], 家村 素史[1,2], 須田 憲治[1] （1.久留米大学 小児科, 2.聖マリア病院 小児循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR12-1] Amplatzer Piccolo Occluderの有用性

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

Keywords: Amplatzer Piccolo Occluder, Amplatzer Duct Occluder, 動脈管開存

【背景・目的】埼玉県立小児医療センターでは Amplatzer Duct Occluder (ADO) IIを2019年5月から、 Amplatzer Piccolo Occluderを2020年10月から導入した。動脈管開存(PDA)に対するカテーテル治療は、 ADOI・ ADO II・ Amplatzer Piccolo Occluder(以下 Piccolo)・ Coil・ Vascular plugなど様々な deviceが使用可能となり、最適な device の選択が重要となる。【対象・方法】埼玉県立小児医療センターで2018年1月から2021年1月に、 PDAに対してカテーテル治療を行なった49症例を対象とした。各年の device選択の内訳を調べ、 Piccolo導入前に治療を行った症例(特に ADO IIでの治療)について、 Piccoloでの治療の可能性について検討した。【結果】2018年以降に PDAカテーテル治療を行ったのは49例であった。 ADOI/ADO II/Piccolo/Coilの割合は、2018年:5/0/0/13、2019年：6/8/0/3、2020年：7/2/2/2/1、2021年：1/0/1/0、であった。2019年に ADO IIが多かったのは、 PDA type Dなどの患児が待機していたためである。 ADO IIで治療した10例について、 PDA長・ Ao側径・ ADO II留置時の Ao側 diskの Aoへの突出について検討した。 PDA長が8mm以下、 Ao側が小さい症例は5例で、 Piccoloでの治療が可能な形態であり Ao側 diskの収まりも良いと考えられた。【考案】 Piccoloは2kg以下の低体重児の治療が可能となる他、 PDAの形態によっては ADO IIなどよりも優れた留置形態が可能となる。

[OR12-2] 低体重・低年齢児における動脈管の進展性

○宗内 淳, 杉谷 雄一郎, 土井 大人, 江崎 大起, 古田 貴士, 小林 優, 渡辺 まみ江 （JCHO九州病院 小児科）

Keywords: 動脈管, カテーテル治療, デバイス脱落

【背景】低体重児の動脈管開存症(PDA)に対する経皮的動脈管閉鎖治療の普及にも関わらず、デバイス脱落は依然として憂慮すべき合併症の一つである。低体重児においてデバイス脱落が多いと報告があり、低体重児の PDAは進展性があるのではないかと仮説を立てた。
【目的】治療前後の PDA径と年齢・体重の関係を検討する。
【方法】経皮的動脈管閉鎖治療を実施した新生児または乳児(生後6か月未満)を対象とし、 PDAの肺動脈側、中央部および大動脈側の血管径を治療前後で計測し、年齢との関連を比較した。治療後の PDA径は治療前の計測部位に一致するデバイス径とした。
【結果】計41人を対象とした。治療時日齢168(117—260)と体重5.32(4.33—6.93)kgだった。 37人は治療に成功し、4人はデバイス不安定性または脱落のために治療と断念した。使用デバイスは、 Amplatzer Duct Occluder：33例、 Amplatzer Vascular Plug-II：8例であった。治療前の PDA径は肺動脈側：3.2(2.2—4.3)mm、中央：4.7(3.6—5.7)mm、大動脈側：7.7(6.3—9.4)mmであった。治療後 PDA中央径：5.8(4.2—6.9)mmであり、 PDA中央径治療前後比：1.28(1.04—1.64)だった。 治療前後の PDA径は年齢および体重と相関がみられなかったが、 PDA中央径治療前後比は年齢($r = -0.49$、 $P = 0.001$)および体重($r = -0.53$、 $P < 0.001$)と有意に負相関していた。
【結論】低年齢・低体重の PDAは伸展性があることが示唆され、より大きなデバイスの選択が必要であったり、留置を断念せざるを得てない症例があると考えた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR12-3] 逆方向中隔穿刺および Wire atrial septostomyを用いて ASD拡大を行った一例

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

Keywords: wire atrial septostomy, RF wire, PA-IVS

【背景】
肥厚した中隔や Flap状の中隔では、通常の pullback、 static BAS(Balloon atrial septostomy)での ASD拡大がときに困難である。 RF wireを用いた逆方向中隔穿刺とそれに続く WAS(Wire atrial septostomy)法を行い ASDを拡大した一例を報告する。
【症例】
症例は18か月男児、体重6kg、 RVDCC(右室依存性冠循環)を伴う PA-IVSであり、1か月で BTシャント手術を行い、グレン手術待機中であった。 ASDは5mmと小さく RA圧=9 mmHg、 LA圧=4 mmHgと圧差を認めた。心房中隔は Flap状で、 Pullback BAS、10mm+10mmのダブルバルーンによる Static BASを行ったが効果がなかった。RVDCCのためグレン手術時には心停止処置を避けることが望ましく、先行して WASを行う方針とした。
右鼠径より6.5 Frガイディングカテーテル(GC)を IVCに位置し、4F Pigtailカテを左房側から中隔にひっかけた状態で、あらかじめ用手的に湾曲させた Nykanen™ RF wireを Pigtailカテ先端に通過させた。経胸壁エコーで左房→右房に中隔が Tentingされることを確認し、10W 1sの通電で穿通した。そのまま右房内に2.9Fマイクロカテーテルを進め、 RF wireを Transend™ 0.010 inch microwireに交換した。同じ GCから挿入したスネアカテで microwireを把持しそのまま GCから外に出すことで、 microwireを用いて ASDと新たな穿刺孔にループを形成した。そのまま GCを中隔に近づけ microwireを GC内に引き入れて中隔組織の切断を試みたが困難であり、 GC内に進めた RF wireで引き入れた中隔組織に通電を加えて切断した。 ASDは15mmに拡大し、心房間の圧差は消失した。1か月後にグレン手術を心停止処置なしで行った。
【考察】
WASは2016年に北野らが報告した ASD拡大法で、逆方向穿刺に続いて WASを行い安全にかつ十分に ASDを拡大することができた。 Pigtailカテと RF wireを用いた左房からの逆方向穿刺は、小さな左房や Flap状中隔の症例でも安全に行える穿刺法である。

[OR12-4] AMPLATZERピッコロオクルーダーの回収方法に関する考察

○藤井 隆成, 喜瀬 広亮, 石井 瑤子, 長岡 孝太, 清水 武, 大山 伸雄, 石神 修大, 樽井 俊, 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: ピッコロオクルーダー, 脱落, 動脈管開存

【背景】 AMPLATZERピッコロオクルーダー(APO)が保険適応となった。体重700g以上の低出生体重児の動脈管開存症が治療対象となるため、脱落などのトラブルシューティングに際してより慎重さが求められる。【目的】 APO脱落時の回収方法を検討すること。【方法】 APO(9-PDAP-05-04-L)を用いて回収のベンチテストを施行。回収には1)4Fメディキットスーパーシース、2)4F TorqVue LP、3)4F JRカテーテル(メディキット製、ガデリウス製)を使用。 APOの把持には1)では10mmループのグースネックスネア、7mmループのグースネックマイクロスネアを、2)3)ではマイクロスネアのみを使用、 APOの中央部、エンドスクリュー、マーカーバンドを把持して回収を試みた。【結果】1)4Frシース：マイクロスネアではどの部位を把持しても回収可能、10mmスネアでエンドスクリューを把持した場合は把持が不十分で引き込み時に脱落した。2)4F TorqVue LP：マイクロスネアで中央部、マーカーバンドを把持した場合は回収可能、エンドスクリューを把持した場合は引き込み不可。スネアカテーテルを用いず、マイクロスネア単体と TorqVue LPでは引き込み不可。 3)4F JRカテーテル： メ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ディキット製では中央部、マーカーバンドを把持した場合に回収可能だが抵抗が強くカテーテルの先端が変形した。エンドスクリュー把持では引き込み不可。ガデリウス製では、カテの内腔が途中で細くなるため、 APOがカテーテル先端から完全に収納された後にスタックした。 【結論】 APO把持にはマイクロスネアがよく、肺動脈内での回収を想定した場合、マイクロスネアとスネアカテーテルを用いると TorqVue LPでも回収できる可能性がある。動脈管に留置された状態では、アプローチした側と反対側からマーカーバンドを把持して回収することも可能と思われる。

[OR12-5] 心房中隔欠損閉鎖デバイスの最終的な形態はリリース前にどの程度予測できるか

○鍵山 慶之[1,2], 籠手田 雄介[1], 高瀬 隆太[1], 寺町 陽三[1], 家村 素史[1,2], 須田 憲治[1] （1.久留米大学 小児科, 2.聖マリア病院 小児循環器内科）

Keywords: 経皮的心房中隔欠損閉鎖術, erosion, デバイス形態

【背景】経皮的心房中隔欠損閉鎖術： TC-ASDにおける心損傷： erosionの危険因子として大動脈へのデバイス突出： dentが知られている。一方でデバイスのリリース前後で位置や形態が変化し、リリース後に dentが出現することも、解消されることも経験する【目的】リリース前後でのデバイスと大動脈との干渉の傾向、および dentの変動に関して調査する【方法】聖マリア病院で過去5年間に施行した TC-ASD連続 103例のうち、評価可能な画像が得られた90例を対象とした。デバイスリリース前後の大動脈との距離や角度変化、 dentの有無を調査し、欠損孔径や留置デバイスなどの情報との関係について後方視的に検討した。【結果】臨床データ(中央値と範囲)：男女比33/57、年齢8(4～81)歳、欠損孔長径13.9(6～28.9)mm、デバイス径17(8～32)mm、大動脈縁3.3(0～12)mm、 Amplatzer38例、 Occlutech(FSO)52例であった。デバイスの disc端と大動脈外壁との距離は、リリース前後で大動脈から見て右房 discは平均4.3mm(95%信頼区間 CI 4.0～4.7)近づき、左房 discは平均0.3mm(95%CI 0.1～0.5)離れた。デバイス waist端と大動脈中点を結ぶ線と discの内側面とが形成する角度変化は、右房 discは平均10度(95%CI 8～13)小さくなり、左房 discは有意な変化はなかった。デバイス種類で比較すると右房 discに関して距離・角度ともに有意に FSO群で変化が大きかった。 FSOを留置した5症例でリリース後に1mm台の軽度の dentが出現し、4症例が右房 disc側であった。 Dent出現症例と非 dent症例の比較では有意にデバイス/欠損孔径比が大きかった(中央値 1.4 vs 1.2)が、リリース前の距離や角度、 rimの径や性状に差はなかった。一方で3症例では左房側に認めた dentがリリース後に消失した。【考察】左房 discによる dentはリリース後に改善する傾向があるが、右房 discはリリース後に大動脈に近接し dentが出現・顕在化する傾向にある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | カテーテル治療

デジタルオーラルⅠ（ OR13）

カテーテル治療 3

指定討論者:杉山 央（聖隷浜松病院）

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）

[OR13-1] 当院で術後早期にカテーテル治療を施行した症例の遠隔期予後

○前田 靖人[1], 寺町 陽三[2], 清松 光貴[2], 津田 恵太郎[2], 鍵山 慶之[2], 高瀬 隆太[2], 籠手田 雄介[2], 家村 素史[1], 須田 憲治[2] （1.雪の聖母会 聖マリア病院 小児循環器科, 2.久留米大学医学部 小児科学教室）

[OR13-2] 右室流出路に対する血管拡張術における素材毎の拡張性~経皮的肺動脈弁置換術における素材毎の最大拡張径の予測~

○藤本 一途, 加藤 温子, 伊藤 裕貴, 加藤 愛章, 岩朝 徹, 大内 秀雄, 津田 悦子, 白石 公, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）

[OR13-3] 完全大血管転位症術後の肺動脈狭窄に対して covered stentを留置した2症例

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

[OR13-4] 症候性大動脈縮窄を伴う早産超低出生体重児を救命する方針

○鈴木 康太[1], 金 成海[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], 浅沼 賀洋[2], 坂本 喜三郎[3] （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）

[OR13-5] Fontan術前後の心臓カテーテル検査に位相差 MRI流量分析を組み合わせた血行動態評価

○大木 寛生, 矢内 俊, 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR13-1] 当院で術後早期にカテーテル治療を施行した症例の遠隔期予後

○前田 靖人[1], 寺町 陽三[2], 清松 光貴[2], 津田 恵太郎[2], 鍵山 慶之[2], 高瀬 隆太[2], 籠手田 雄介[2], 家村 素史[1], 須田 憲治[2]
（1.雪の聖母会 聖マリア病院 小児循環器科, 2.久留米大学医学部 小児科学教室）
Keywords: 先天性心疾患術後, 術後早期カテーテル治療, 遠隔期

【背景】我々は、以前 当学会で、2000年3月から2014年12月に先天性心疾患術後30日以内にカテーテル治療を施行した9症例の急性期における有効性を発表した。今回、それらの症例の遠隔期の予後評価を行った。【方法】各症例の診療録を後方視的に検索し、現在までの経過(年齢、観察期間、生存、 take downの有無、病変部への追加治療、学校生活管理区分、 NT-pro BNP値など)について検討した。【結果】9症例のカテーテル治療時の年齢は中央値6ヶ月(27生日-6歳)、多くが肺動脈閉鎖。カテーテル治療前の術式は BTS術3例、 Glenn術2例、 TCPC術3例、 CoA術1例。カテーテル治療日の中央値は POD 8(POD 3-POD20)。治療内容は、 BTS術後・ CoA術後の4例はバルーン拡張術、 Glenn術後の2例は SVCバルーン拡張術1例・ APC coil塞栓術１例、 TCPC術後の3例は IVC stent 1例・ RPA stent 1例・ APC coil塞栓術1例であった。2021年2月現在の年齢は中央値11歳(6歳-13歳)、治療後の観察期間は中央値9年(6年-10年)で、全例生存。 take downした症例や、病変部への追加の外科治療を要した症例なし。追加のカテーテル治療を要した症例は4例あり、内容は BTS再狭窄に対するバルーン拡張術3例・ TCPC術後の RPA再狭窄に対するバルーン拡張術1例であった。 NT-pro BNP(pg/mL)の中央値は93(34-1029)、学校生活管理区分は E3名・ D4名・ C2名で、 Cの2名は中枢神経疾患の合併に伴うものであった。【結論】当院で術後早期にカテーテル治療を行った症例は、遠隔期においても早期治療の合併症はなく、循環動態を維持できていた。術後早期であっても、タイミングを見逃さず積極的にカテーテル治療を行うことで、良好な予後が期待できる。

[OR13-2] 右室流出路に対する血管拡張術における素材毎の拡張性~経皮的肺動脈弁置換術における素材毎の最大拡張径の予測~

○藤本 一途, 加藤 温子, 伊藤 裕貴, 加藤 愛章, 岩朝 徹, 大内 秀雄, 津田 悦子, 白石 公, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器科）
Keywords: 経皮的肺動脈弁置換術, 経皮的血管形成術, 右室流出路再建術

【背景】本邦では右室流出路 (RVOT)再建時に多彩な素材が用いられており、素材毎の経皮的肺動脈弁置換術(TPVI)における最大拡張径は不明である。【目的】 RVOTに対する経皮的血管形成術 (PTA)施行時の透視上の最大バルーン拡張径(max Bd)から素材毎の拡張性を評価する。【方法】当センターで導管を用いて RVOTを再建した症例の内、使用素材毎に想定バルーン径 (iBd)・ iBdと導管のデザイン径 (Cd)の差・手術から PTAまでの期間・ max Bdと PTA後の RVOT径の差 (recoil 径)・ max Bdと Cdの差 (最大拡張性)について Kruskal-Wallis検定を用いて比較した。ダブル・トリプルバルーン使用時における iBdは Yeager・ Gaylordの表を用いて算出し、 max Bdは狭窄部位における二つ以上のバルーン最大拡張径の合計値とした。【結果】32症例 (男性24例・女性8例)で手術時年齢・ PTA施行時年齢・ Cd・ iBdはそれぞれ8 (0-35)歳、26 (5-47)歳、18 (10-26)mm、18.2 (10-23.5)mmであった(中央値、以下同じ)。素材毎の iBdと Cdの差には有意差は無かった。素材使用数・手術から PTAまでの期間・ recoil径・最大拡張性はそれぞれ Goretex (14例、38ヶ月、3.0mm、-1.7mm)・ Xenomedica (9例、146ヶ月、-2.0mm、-2.5mm)・ Contegra (4例、57ヵ月、3.8mm、1.7mm)・牛心膜 (3例、69ヶ月、2.5mm、0mm)・ホモグラフト(3例、149ヶ月、-0.8mm、-4.2mm)・豚心膜(1例、225ヶ月、1.6mm、-0.7mm)で Contegraにおいて有意に手術から PTAまでの期間が短く recoil径が大きく最大拡張性も大きい傾向があり、 Xenomedica・ホモグラフトは有意に PTAまでの間隔が長く recoil径が小さく最大拡張性も小さい傾向があった (それぞれ P=0.016、 P=0.005)。【考察】海外の報告ではホモグラフトの拡張性が良い事を考慮すると、導管の拡張性は素材の違いより手術から PTAまでの期間が関係している可能性が示唆され

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。

[OR13-3] 完全大血管転位症術後の肺動脈狭窄に対して covered stentを留置した2症例

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

Keywords: 肺動脈狭窄, Covered stent, 完全大血管転位

【背景】完全大血管転位(TGA)の Lecompte法を用いた動脈スイッチ術(ASO)後に左右肺動脈はしばしば狭窄する。バルーン血管形成術(BA)は狭窄の原因が血管の屈曲や大動脈などによる圧迫の場合は多くが無効で、また偶に大動脈肺動脈瘻を合併する。 ASO後の圧迫が原因である肺動脈狭窄に対し、柔軟かつ radial strengthのある covered stent GORE VIABAHN VBX(GVV)を留置した2例の経過を報告する。【症例1】18歳、男性。 TGA１型(Shaher1型)に対し日齢5に ASO施行。15歳時に左冠動脈主幹部閉塞に対し左肺動脈を離断し、冠動脈形成後に、圧迫回避目的に14mm Gore-Tex人工血管を interposeして左肺動脈を再建。しかし同部位は重度狭窄し、術後5ヶ月と7ヶ月時に施行した BAは無効。術後11ヶ月時に人工血管の両端を越える長さの GVV 11mm×40mmを留置し、14mm XXL balloon cath.で後拡張を施行。18ヶ月後、内膜増生はごく軽度で、ステントは良好に開存し、肺血流シンチは右：左で92:8から60:40に改善。【症例2】7歳、男児。{ILL}, dextrocardia, TGA1型(Shaher1型)に対し日齢13に ASO施行。左肺動脈は近位部が後方から大動脈に圧迫され、遠位部は大動脈と上大静脈に挟まれて狭窄。1歳半時に施行した BAは無効。7歳時に狭窄部径6.7mm、参照血管径 10.4mmの屈曲病変に対し GVV 11mm×29mmを留置し、狭窄は解除された。上大静脈はステントに圧迫されて変形したが、有意な圧較差はなし。【考察】 ASO後の肺動脈狭窄は BAが無効な場合があり、またステント留置でも大動脈肺動脈瘻の報告がある。効果、安全性の点から成長途中の小児においても柔軟かつ最終拡張径が十分な covered stent留置は第一選択になり得ると思われる。長期成績は今後の検討を要する。

[OR13-4] 症候性大動脈縮窄を伴う早産超低出生体重児を救命する方針

○鈴木 康太[1], 金 成海[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], 浅沼 賀洋[2], 坂本 喜三郎[3] （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: coarctation, extremely low birth weight infant, stent implantation

【背景】大動脈縮窄 (coarctation of aorta、 以下 CoA)に対する外科的再建術は、在胎30週前半、体重1500g以上での報告があるが、それ以前では全身合併症の危険性が高いとされる。一方、後負荷不適合が顕著となる早産低出生体重児が存在する。近年、海外で1500g未満の CoAに対するステント留置例が散見されるが、1000g未満の超低出生体重症例は少なく、本邦における報告はない。【対象・方法】2014年から2020年に当院で経験した、CoAによる後負荷不適合で発症した早産超低出生体重児3例 (在胎28-33週、体重723-902g)。初回は最も細径な冠動脈用ステントを縮窄部に留置し、成長後計画的に再拡大した上でステント除去を含めた外科的再建術を行う方針とした。【結果】左右いずれかの総頚動脈を Seldinger法で確保し、ステント留置は3例中2例で成功した。不成功だった最初の症例では、より細径とするためシースを使用せずカテーテルを直接挿入したが、ガイドワイヤーが大動脈峡部に進まず、開胸下のハイブリッド治療に変更せざるを得なかった。その後の2例は、3Fショートシースを留置し、大動脈造影とワイヤー導入の起点とした。総頚動脈から大動脈弓、峡部の屈曲経路へのワイヤリングが最も困難なポイントだったが、先端転向型マイクロカテーテルと0.014inch親水性ワイヤーの組み合わせで克服できた。8mmもしくは9mm長のベアメタルステントを縮窄部で3.5mmに拡大し、動脈管

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

膨大部は jailされ2症例とも翌日自然閉鎖した。シース抜去後は用手圧迫し血管損傷を認めなかった。1例は日齢66、体重2.0kgでステントを5mmまで再拡張し、生後5か月、体重3.5kgで外科的再建術に到達した。後の1例は初回治療後に左室駆出率が21%から75%に改善し、再拡張待機中である。【考察】総頚動脈に穿刺留置した3Fシースを起点とする本手法は、外科的修復が困難な症例に対する初回姑息術として有効と考えられた。

[OR13-5] Fontan術前後の心臓カテーテル検査に位相差 MRI流量分析を組み合わせた血行動態評価

○大木 寛生, 矢内 俊, 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）

Keywords: フォンタン, 大動脈肺動脈側副血行, MRI

【背景】 Fontan(F)術前後の心臓カテーテル検査(CC)の圧測定に位相差 MRI流量分析(MRI)を組み合わせればより正確な血行動態評価ができる。【目的】 F循環破綻危険因子について検討。【方法】対象は2009～2020年にGlenn(G)術後(pre)と Fontan術後(post)に CC/MRIを組み合わせて行った47症例94セッション。 F術前2週間以内に大動脈肺動脈側副血行(APC)に対してコイル塞栓術(CE)を行った。 MRIにより肺血流量(Qp)は肺静脈合計、体血流量(Qs)は体静脈合計、 APCは直接法(肺静脈合計と肺動脈合計の差)と間接法(上行大動脈と体静脈合計の差)の平均、肺血管抵抗(Rp)は CC による肺動脈圧勾配/Qpで算出。 F循環破綻回避のため肺血管拡張薬(平均肺動脈圧(mPAP)15mmHg以上)または在宅酸素療法(動脈血酸素飽和度(SaO_2)Glenn術後70%以下、開窓 Fontan術後90%以下)による補助有27例と補助無20例で比較。【結果】補助有/無で表示。 postAPC 1.6±0.8/0.7±0.5l/min/m^2, postQs 2.8±0.6/3.2±0.4l/min/m^2, postmPAP 14±2/12±2mmHg, prePAI(肺動脈係数) 171±57/241±51, postPAI 186±66/222±49, preSaO2 75±7/81±3%, postSaO2 87±7/94±1%で有意差あり。多変量解析では postAPCのみ有意差あり(オッズ比9.5、95%CI 1.8-49.0, p=0.007)。 Cutoff値は postAPC 1.1l/min/m^2(AUC 0.84、95%CI 0.70-0.97、 p=0.001)。先行手術は補助有で肺動脈絞扼術、補助無で短絡手術が多かった。先行手術数、 G月齢、 F月齢、 GF間隔, APC塞栓コイル数、ドレナージ期間、体静脈走行異常(両側上大静脈、下大静脈欠損)、 APC増悪因子(横隔神経麻痺、縦隔炎、上葉枝閉塞、肺静脈閉塞)に有意差なし。【結語】 F循環破綻予備群は PAIが低く SaO_2も低値で、少ない順行性肺血流、低酸素血症を代償するため APCが発達し結果 Qsが少なかった。 CEは F術後急性期管理を改善している可能性があるが、補助有では APCは F術後しばらくすると再発達していると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 電気生理学・不整脈

デジタルオーラルⅠ（ OR14）

電気生理学・不整脈 1

指定討論者:坂口 平馬（国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

指定討論者:岩本 眞理（済生会横浜市東部病院）

[OR14-1] 当院における二次性 QT延長症候群の臨床像

○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）

[OR14-2] SCN5A A735E変異を有し複数の不整脈および心筋症の表現型を示した2家系

○池田 健太郎[1], 中島 忠[2], 佐々木 孝志[3], 新井 修平[1], 浅見 雄司[1], 中島 公子[1], 下山 伸哉[1], 小林 富男[1]
（1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬大学大学院医学系研究科 内科学講座 循環器内科学, 3.前橋赤十字病院 心臓血管内科）

[OR14-3] 学校心臓検診で QT延長を指摘された患者の臨床像

○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 医学医療系 小児内科学）

[OR14-4] 小児甲状腺機能亢進症における補正 QT時間の分析

○鈴木 大次郎[1], 齋藤 和由[2], 内田 英利[2], 小島 有紗[2], 浅井 ゆみこ[4], 畑 忠善[3], 水野 晴夫[1] （1.藤田医科大学 岡崎医療センター 小児科, 2.藤田医科大学 医学部 小児科, 3.藤田医科大学 医療科学部, 4.刈谷豊田総合病院 小児科）

[OR14-5] 遺伝性不整脈親子例の親子同時外来診療の有用性

○芳本 潤 （静岡県立こども病院 不整脈内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR14-1] 当院における二次性 QT延長症候群の臨床像

○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: 二次性QT延長, プロピオン酸血症, 副甲状腺機能低下症

【背景】二次性 QT延長症候群は、薬物、徐脈、電解質異常、中枢神経疾患、代謝異常などの原因が知られている。症例報告はあるが、施設でまとめた報告は少ない。
【目的】二次性 QT延長症候群の臨床像を明らかにする。
【対象と方法】2010年から2020年の間に受診歴のある QT延長164名のうち二次性 QT延長症候群15名(9.1%、男性6名女性9名)の臨床像について後方視的に検討した。
【結果】診断時年齢4～84歳。診断契機は検診4名, 基礎疾患通院中5名、意識消失を伴う救急搬送6名(うち TdP/VF４名)。平均 QTcB時間は499±26msec、 QTcF時間は482±25msec。 QT延長の原因は薬物8、代謝異常6、電解質異常1。薬物誘因8名の種類は抗不整脈薬2, 向精神薬2, 抗生物質2, 抗潰瘍薬1、抗コリン薬1、選択的α2Aアドレナリン受容体作動薬1で2系統服用者1名。代謝異常6名は甲状腺機能低下症1、副甲状腺機能低下症1、偽性副甲状腺機能低下症1、プロピオン酸血症３。学校心電図検診から副甲状腺機能低下症1とプロピオン酸血症１の新規発見に至った。電解質異常1名はアルコール性栄養障害に起因していた。診断後の経過は薬物誘因による QT延長は薬物中止により、副甲状腺疾患は治療開始により QT時間は正常化した。代謝疾患ではプロピオン酸血症３例は QT時間延長が持続し、β-ブロッカーを内服。５名に遺伝子検査を施行したところ、甲状腺機能低下症に LQT3、プロピオン酸血症に LQT1と２名に遺伝子変異を認めた。プロピオン酸血症＋ LQT1合併例は VFを来し ICDを植込み、その後適切作動あり。その他の症例では介入後の不整脈イベントは来していない。
【結語】二次性 QT延長症候群の原因は様々あり、 QT延長の精査時に念頭に置く必要がある。二次性 QT延長症候群は薬物中止や基礎疾患の治療により改善する症例がある。一方、プロピオン酸血症のように延長が持続する疾患や、先天性 QT延長症候群との合併例もあり、診断や経過観察には注意が必要である。

[OR14-2] SCN5A A735E変異を有し複数の不整脈および心筋症の表現型を示した2家系

○池田 健太郎[1], 中島 忠[2], 佐々木 孝志[3], 新井 修平[1], 浅見 雄司[1], 中島 公子[1], 下山 伸哉[1], 小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬大学大学院医学系研究科 内科学講座 循環器内科学, 3.前橋赤十字病院 心臓血管内科）

Keywords: SCN5A, 遺伝性不整脈, 心筋症

【背景】 SCN5A変異はブルガダ症候群、洞不全症候群、房室ブロック、上室性頻脈、 QT延長症候群、拡張型心筋症、心筋緻密化障害といった複数の不整脈や心筋症の表現型を示すことが知られている。一つの変異でこのうちのいくつかの表現型を示すものは報告されているが、すべての表現型を示すものは報告されていない。【対象および方法】心筋症を含む複数の不整脈を示す2家系の患者に対し不整脈、心筋症関連遺伝子72種類に対するパネル解析およびサンガー法を用いた解析を行い遺伝子変異を同定した。変異遺伝子に対してパッチクランプ法を用いた機能解析を行った。【結果】家系１：症例１： 4才男児。ブルガダ症候群、洞不全症候群、上室性頻脈を示し、頻脈および徐脈による症状を繰り返したためペースメーカー植え込みを行った。症例２：30才男性。症例１の父のいとこ。失神に対し17才でペースメーカー植え込みを行った。ブルガダ症候群、洞不全症候群、上室性頻拍、房室ブロック、左室緻密化障害を示し、30才で ICD植え込みを行った。また、本症例の兄は22才で突然死した。家系２：症例３：15才女児。15歳時に心肺停止を認め ICD植え込みを行った。ブルガダ症候群、洞不全症候群、 QT延長症候群を示した。遺伝子解析において不整脈、心筋症を示す上記2家系の8名に SCN5A A735E変異を認めた。その他の遺伝子変異は認めなかった。8名全例において少なくとも1種類の不整脈を認めた。機能解析で

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

は INaの non functionを認めた。【結語】 SCN5A A735E変異を有する症例において、ブルガダ症候群、洞不全症候群、上室性頻脈、房室ブロック、 QT延長症候群、心筋症のすべての表現型が認められた。

[OR14-3] 学校心臓検診で QT延長を指摘された患者の臨床像

○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 医学医療系 小児内科学）

Keywords: QT延長症候群, 学校心臓検診, 心臓突然死

【背景】 QT延長症候群は学校心臓検診において重要な疾患の一つだが、検診を契機に QT延長を指摘された患者の経過についての報告は多くない。【目的】学校心臓検診で QT延長を指摘された患者の臨床像の検討。【方法】2010年9月-2020年9月の10年間に学校心臓検診で QT延長を指摘され、茨城県立こども病院を受診した患者を対象とした。患者背景、症状、家族歴、心電図所見、遺伝子型、転帰について診療録から後方視的に検討した。【結果】全67例(男32例)、小学1年生19例、4年生6例、中学校1年42例。観察期間は0-117か月(中央値32か月)。失神の既往があった患者は3例、3親等以内に失神や突然死、 QT延長の家族歴のある患者は12例(19%)。受診時心電図の QTc(Bazett)は378-529ms(中央値456ms)、500ms以上の症例は3例。運動負荷心電図や Holter心電図で VTが見られた症例なし。 Schwartzのリスクスコア3.5点以上が21例(31%)、1.5〜3点が22例(33%), 1点以下が24例(36%)。遺伝子検査は22例(34%)に施行され、12例(19%)で病的変異が同定された(KCNQ1 7例、KCNH2 2例、 SCN5A 1例、 CACNA1C 2例)。 CACNA1C 変異の2例(兄弟)は合指はなく軽度の知的障害を呈した。経過観察中11例にβブロッカーを導入し、15例は生活管理指導表で何らかの運動制限を指示した (水泳や潜水禁止含む)。経過観察中4例が失神し死亡例なし。通院中断症例は13例(19%)。3例は成人循環器内科に紹介した。10例は経過観察後フォローを終了した。検診を契機に3家系7例の血縁者において QT延長および病的遺伝子変異が同定された。【結語】経過観察中に失神した症例がおり、学校心臓検診は発症前の QT延長症候群診断に有用だった。無症状の家系メンバーの検出にも寄与し得る。

[OR14-4] 小児甲状腺機能亢進症における補正 QT時間の分析

○鈴木 大次郎[1], 齋藤 和由[2], 内田 英利[2], 小島 有紗[2], 浅井 ゆみこ[4], 畑 忠善[3], 水野 晴夫[1] （1.藤田医科大学 岡崎医療センター 小児科, 2.藤田医科大学 医学部 小児科, 3.藤田医科大学 医療科学部, 4.刈谷豊田総合病院 小児科）

Keywords: 補正QT時間, 甲状腺機能亢進症, 甲状腺ホルモン

【背景】甲状腺機能亢進症は心機能と心電図に大きな影響を及ぼす。臨床的に心筋再分極時間に対する甲状腺ホルモンの影響については、未だ議論が続いている。成人では補正 QT間隔(QTc)によって測定された心室再分極に対する甲状腺ホルモンの影響を調べた研究を散見するが、一定の見解がない。【目的】甲状腺機能亢進症患児において、加療前の12誘導心電図から算出された QTc(II, V4, V5, V6)と甲状腺ホルモン(TSH, FT3, FT4)の関係を調べる。【対象と方法】2015年1月〜2020年12月までの5年間に、藤田医科大学病院と関連３施設の小児科で治療を開始した甲状腺機能亢進症症例を後方視的に調査した。13名の甲状腺機能亢進症児(男：女＝２：11、年齢中央値11歳)、コントロールは年齢性別を合致させた26名の健常児童を用いて検討した。初診時の12誘導心電図から II, V4, V5, V6の QT時間を接線法で計測し、 Fridericiaの補正式を用いて QTcを算出した。血液生化学検査結果からは TSH、 FT3、 FT4および血清電解質の値を QTcとの相関性の検定に用いた。【結果】患児の平均 QTc(V5)は377±31msec、健常児童は373±28msecと有意差は認めなかった。 TSHと QTc、 FT3と QTcには有意な相関を認めず、一方の FT4と QTc(II, V5, V6、各 p値は0.012, 0.015, 0.019)に有意な負の相関が観察された。血清 K^+と QTcは有意な関係を示さなかった。【考案】今回の検討では、成人で観察される FT4による心筋再分極時間の延長を認めなかった。この所見が小児期特有の病態につながるのか、発達生理学的にまたは臨床的

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

に重要情報であるかどうかは、さらなる研究によって調査する必要がある。

[OR14-5] 遺伝性不整脈親子例の親子同時外来診療の有用性

○芳本 潤 （静岡県立こども病院 不整脈内科）

Keywords: 遺伝性不整脈, 外来診療, 薬物治療

【背景】遺伝性不整脈疾患において、親子とも発症あるいは診断された場合どちらも同じ施設で診療を行うことで一貫性のある診療を行うことができる。【目的】遺伝性不整脈疾患の親子同時外来診療の有用性を検討する。【方法】2009年以降当科で親子同時に遺伝性不整脈診療を行っている家系について診療録を用いた後方視的検討【結果】当科で遺伝子検査にて確定した遺伝性不整脈の10家系のうち親子とも当科で外来診療を行っているのは4家系であった。疾患は QT延長症候群(LQTS)2型2家系、1型1家系、 Brugada症候群(BrS)1家系。 LQTS2型の2家系はいずれも母が妊娠中に発症しており、 LQTS1型の家系は母が過去に繰り返す溺水からてんかんと診断されていた。 BrSの家系は心電図経過観察を行っており、そのほかの3家系で親子とも内服処方を行っている。内服を行っている3家系はいずれも服薬コンプライアンスが良好である。こどものみ診療している家系では4家系中2家系でコンプライアンス不良が見られた。【考察】遺伝性不整脈において薬物コントロールは重要であり、今回親子同時外来診察する事で服薬コンプライアンスが改善できる可能性が示唆された。また通院が一カ所ですむことは家族の負担軽減にもなる。遺伝性不整脈の発症は成人でも比較的若い世代に発症するため、小児科医ベースの不整脈専門医が診療することに一定の有用性があると考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 電気生理学・不整脈

デジタルオーラルⅠ（ OR15）

電気生理学・不整脈 2

指定討論者:芳本 潤（静岡県立こども病院）

指定討論者:堀米 仁志（筑波大学）

[OR15-1] 頻発する心室期外収縮の小児例の予後

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

[OR15-2] マスター二階段試験の心室性不整脈スクリーニングにおける有用性の検討。

○安藤 達也, 権守 延寿, 石川 悟, 鈴木 詩央, 飯島 正紀, 藤原 優子 （東京慈恵会医科大学 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR15-1] 頻発する心室期外収縮の小児例の予後

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

Keywords: 心室期外収縮, 予後, 治療

【はじめに】成人の心室期外収縮(PVC)は、数が多いと心機能低下をきたすとされる。しかし小児における報告は多くない。小児の PVC頻発例の予後を検討した。【対象】2006年～2020年までの15年間で当院を受診したPVCのうち、当院での初回ホルター心電図で PVCが10%以上認められた症例を対象とした。基礎心疾患の既往のあるものおよび筋疾患や化学療法後など心筋障害の可能性のある疾患は除外した。【結果】対象は37例で、性別は男17例、女20例、初診時年齢0～14歳(中央値10歳)、ホルター心電図の PVC頻度は10.1～51.4%(中央値15.1%)。診断契機は学校心臓検診17例、健診8例、他疾患での受診11例、胸痛1例であった。連発は24例に認められ、うち1例は非持続性心室頻拍であった。 PVC波形は左脚ブロック下方軸が18例、左脚ブロック上方軸が8例、右脚ブロック下方軸が4例、右脚ブロック上方軸が4例であり、右室起源と推定されるものが多かった。左室収縮低下は1例に認められた。6例で治療が行われ、内服が3例、アブレーションが5例、アブレーション施行時年齢は7～13歳(中央値9歳)、うち成功例は4例であった。観察期間は0～7年(中央値3年)で、無治療で経過観察されたものが31例であった。複数回のホルターが施行された18例中、頻度が減少したものは12例で、増加したものは1例のみであった。左室収縮低下が認められた症例は、アブレーション施行後に PVCが消失し、左室収縮も正常化した。【まとめ】小児期の基礎疾患のない心室期外収縮の予後は比較的良好で、左室収縮低下をきたすものはまれである。頻発していても自然に減少する例も多い。左室収縮低下例ではアブレーションが有効な可能性がある。

[OR15-2] マスター二階段試験の心室性不整脈スクリーニングにおける有用性の検討。

○安藤 達也, 権守 延寿, 石川 悟, 鈴木 詩央, 飯島 正紀, 藤原 優子 （東京慈恵会医科大学 小児科）

Keywords: マスター, 心室性不整脈, スクリーニング

【はじめに】マスター二段階段試験(マスター負荷)は運動負荷試験としては負荷量が不充分とされるが安静時心電図では検出されない不整脈が誘発されることをしばしば経験する。同試験の不整脈スクリーニングという観点での検討は少なく、簡便で施行しやすいものの実際にどの程度有用であるかの検討は有意義と考える。【方法】2017-2020年に当院循環器外来でマスター負荷を行った471名のうち同時期にホルター心電図を施行した106名を対象としマスター負荷の所見と比較検討した。ホルター心電図で心室期外収縮(VPC)が５%以上(VPC＞5%)または二連発以上(VPC＞ Couplet)を有意な心室性不整脈とした。【結果】106人の年齢は中央値18歳(13-26)で71人は心疾患術後。安静時15人(14%)、加えてマスター負荷後に16人(15%)に VPCを認めた。安静時VPCの存在(VPC_Rest)は Fisherの正確検定で VPC＞5%ならびに VPC＞ Coupletと有意な連関(ともに P＜0.01、連関係数φは0.8と0.3)。同様に Master負荷での VPC検出(VPC_Master)は VPC＞5%ならびに VPC＞ Coupletと強い連関を認めた(ともに P＜0.01、連関係数φは0.7と0.5)。また VPC_Restは VPC＞5%と VPC＞ Coupletに関しそれぞれ感度/特異度が0.72/0.97と0.28/0.92で、 VPC_Masterは VPC＞5%と VPC＞ Coupletに関しそれぞれ感度/特異度が1.0/0.85と0.63/0.85であった。【考察】 VPCの頻度に関し、VPC_Rest、 VPC_Masterはともに VPC＞5%と強く連関し、 Master負荷により VPC＞5%に対するスクリーニング感度が上昇する一方で特異度は軽度低下にとどまる。同様に VPC＞ Coupletに関しても Master負荷により感度が上昇する一方で特異度の低下は軽微であった。【結論】マスター負荷は心室性不整脈をスクリーニングする上で安静時心電図検査のみの場合に比べ感度が上昇する一方で特異度は軽度の低下にとどまり簡便ながら有用と考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 電気生理学・不整脈

デジタルオーラルⅠ（ OR16）

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）

指定討論者:宮﨑 文（静岡県立総合病院）

[OR16-1] 小児上室頻拍に対する高密度3Dマッピングの有効性と安全性

○藤田 修平[1], 水冨 慎一朗[1], 畑崎 喜芳[1], 臼田 和生[2], 近田 明男[2] （1.富山県立中央病院 小児科, 2.富山県立中央病院循環器内科）

[OR16-2] 先天性心疾患に合併した心房性不整脈に対する心房抗頻拍ペーシング（ Reactive ATP）デバイスの有用性

○西村 智美[1], 竹内 大二[1], 豊原 啓子[1], 工藤 恵道[1], 稲井 慶[1], 新川 武史[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 心臓血管外科）

[OR16-3] 心房頻拍に対する Rhythmiaと Lumipointの有効性に対する検討

○連 翔太[1], 住友 直方[1], 森 仁[2], 鍋嶋 泰典[1], 戸田 紘一[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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR16-1] 小児上室頻拍に対する高密度3Dマッピングの有効性と安全性

○藤田 修平[1], 水冨 慎一朗[1], 畑崎 喜芳[1], 臼田 和生[2], 近田 明男[2] （1.富山県立中央病院 小児科, 2.富山県立中央病院 循環器内科）

Keywords: カテーテルアブレーション, high-density 3D mapping, 心臓電気生理学的検査

背景：小児においても発作性上室頻拍はカテーテルアブレーション治療が積極的に行われ、良好な成績となっている。その要因の一つに高密度3Dマッピングシステムの貢献が挙げられる。目的：高密度マッピングシステムを用いたマッピングの有効性および安全性に関して明らかにする。対象と方法：対象は、当院で高密度3D マッピングシステム(Orion:64極バスケットカテーテルおよび Rhythmiaシステム)を用いて診断、治療を行った小児5例(5-13歳、男児4例、体重22-54kg)。結果：心臓電気生理学的検査で発作性上室頻拍は5症例で7種類が誘発された(通常型房室結節リエントリー性頻拍(AVNRT)：2、左側副伝導路房室回帰性頻拍(AVRT)：3、左心耳起源心房頻拍(AT)：1、通常型心房粗動(AFL)：1)。高密度マッピングは左房2例(4回)、右房3例(7回)であった。マッピング時間11.6分(6.1-18.7分)、電位取得のための心拍507.8拍(67-934拍)マッピングポイント数4292.5(1590-3865)であった。頻拍回路の同定のために行ったマッピングにおける手動での電位補正は7ポイント(0.02%)であり、取得したポイントの修正はほぼ必要がなかった。急性期アブレーション成功率は100%であった。心タンポナーデ、血栓塞栓症などの重篤な合併症はなかった。それぞれの頻拍で高密度マッピングが有効であった点は AVNRTでは His束電位記録部位との距離の把握ができ、より安全に通電が可能であった。 AVRTでは副伝導路の同定が容易であり、複数副伝導路の症例においては複数副伝導路の可視化が可能であった。結語：小児発作性上室頻拍において高密度3Dマッピングシステムは比較的安全に行う事が可能であり、アブレーション治療の成功率向上に寄与すると思われた。

[OR16-2] 先天性心疾患に合併した心房性不整脈に対する心房抗頻拍ペーシング（ Reactive ATP）デバイスの有用性

○西村 智美[1], 竹内 大二[1], 豊原 啓子[1], 工藤 恵道[1], 稲井 慶[1], 新川 武史[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 心臓血管外科）

Keywords: 心房抗頻拍ペーシング, 心房頻拍, 先天性心疾患

【背景】先天性心疾患(CHD)に合併する心房性不整脈(AT/AF)に対して心房抗頻拍ペーシング機能(aATP)の有用性が報告されているが、報告数が未だ少なく,一定の設定条件もない。近年、 CHD以外の対象に対する MINERVA trialで実施された統一 aATP設定(reactive ATP： rATP)の有用性が証明されている。【目的】 CHD患者の AT/AFに対する rATPの治療効果を評価すること。【方法】 rATPデバイス植え込み後の CHD患者の作動状況、治療成功率、 DCショック回数、有害事象について後方視的に検討した。【結果】対象は rATPデバイス植え込み113例の CHD(植え込み時年齢中央値36歳 、観察期間2年)。59例(52%)で ATP作動を認めた。総治療成功率は54%(2994/5521)。 rATPの内訳は、 Rx1の Ramp治療で最も高く(54%)、 Rx2: Burst＋(22%)、 Rx3: Ramp(15%)と低下した。 AT/AF頻拍周期別の rATP成功率は、最も頻度の多い周期200-249msで高く(50%)、周期350-399msの遅い ATでは18%と低い傾向があった。術式別の治療率は二心室修復(60%)、Fontan(58%)に比し心房スイッチ(17%)で低かった。 rATP作動例の37例(63%)に DCショック既往があったが、デバイス植え込み後の DCショック作動は7例(12%)に減少した。 rATP関連の有害事象は認めていない。【結論】 CHDの AT/AFにおいても一定の設定を用いた rATPは有効かつ、安全に使用可能である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR16-3] 心房頻拍に対する Rhythmiaと Lumipointの有効性に対する検討

○連 翔太[1], 住友 直方[1], 森 仁[2], 鍋嶋 泰典[1], 戸田 紘一[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: カテーテルアブレーション, 3D マッピング, 心房頻拍

【背景】 Rhythmia(Rhythm)の新しい解析方法 Lumipoint(Lumi)は、複雑な回路を有するマクロリエントリー型心房頻拍への有効性が報告されているが、巣状心房頻拍(fAT)への報告はほとんどない。【方法】2014～2020年に fATに対してカテーテルアブレーションを行なった15例 (CARTO 8例、 Rhythm 7例)を対象とした。Rhythm群は後方視的に Lumiで解析した。2回目以降のセッション、房室結節近傍及び心耳起源症例、複雑心奇形合併例、体重20kg未満は除外した。【結果】 fATの起源は CARTO群で冠静脈洞2例、弁輪1例、心房自由壁5例、 Rhythm群で冠静脈洞3例、 弁輪3例、 右房後中隔1例であった。合併心疾患は、 CARTO群で心房中隔欠損症術後2例、心室中隔欠損症術後1例であった。手技時間は CARTO群 中央値305分(最小-最大値: 145-526) vs Rhythm群 174分(95-210) (p=0.004)、透視時間は38.1分(19.4-68.0) vs 21.2分(12.5-26.0) (p=0.005)、及び通電回数は8回(3-12) vs 3回(1-7) (p=0.022)で、 Rhythm群で有意に少なかった。急性期成功率は CARTO群 75% vs Rhythm群100%、再発率は50% vs 14%であったが、統計学的有意差はなかった。合併症はなかった。最早期心房興奮部位と成功通電部位の距離は、 Lumi非使用 6.9mm (5.8-11.2) vs Lumi使用 2.9mm (0.9-4.3) (p=0.016)で Lumi使用で有意に短かった。【結論】 Rhythm群は少ない手技時間、透視時間、通電回数で治療に成功した。 Lumiを併用することで、最早期心房興奮部位を正確に示すことができた。 Rhythm及び Lumiの併用は fATに対して有効であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 集中治療・周術期管理

デジタルオーラルⅠ（ OR17）

集中治療・周術期管理 1

指定討論者:松井 彦郎（東京大学医学部小児科）

指定討論者:大崎 真樹（東京都立小児総合医療センター）

[OR17-1] 新生児・乳児期早期の心臓手術後難治性胸水に対する、ピシバニールによる胸膜癒着療法

○中田 朋宏[1], 城 麻衣子[1], 三浦 法理人[1], 安田 謙二[2], 中嶋 滋記[2], 池田 義[3], 湊谷 謙司[3], 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, 3.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科）

[OR17-2] 当院 PICUに入室した食道閉鎖 TEF typeCを合併した先天性心疾患 CHD症例の治療戦略について

○杉村 洋子 （千葉県こども病院 集中治療科）

[OR17-3] ファロー四徴において新生児期超音波検査での左右肺動脈径から計算したNPAIは体肺シャント術施行を予測する

○豊島 由佳[1], 加藤 温子[1], 廣田 篤史[1], 坂口 平馬[1], 今井 健太[2], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2], 白石 公[1], 黒嵜 健一[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器内科, 2.国立循環器病研究センター 心臓血管外科）

[OR17-4] 生後早期に開心術が必要な重症先天性心疾患患者における術後急性期持続的血液浄化療法

○豊川 富子, 横山 晋也, 辻井 信之, 吉澤 弘行, 三谷 和大, 殿村 玲, 福場 遼平 （奈良県立医科大学 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR17-1] 新生児・乳児期早期の心臓手術後難治性胸水に対する、ピシバニールによる胸膜癒着療法

○中田 朋宏[1], 城 麻衣子[1], 三浦 法理人[1], 安田 謙二[2], 中嶋 滋記[2], 池田 義[3], 湊谷 謙司[3], 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, 3.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科）
Keywords: 乳糜胸, 胸膜癒着療法, 難治性胸水

【背景、目的】心臓手術後の難治性胸水に対する治療方針は議論があり、胸管結紮やリンパ管造影や塞栓術など様々な選択肢がある。乳児期早期までの症例に対して、我々は OK-432(ピシバニール)を使用した胸膜癒着療法を行っており、その成績を報告する。【対象】2施設で20年8月までに胸膜癒着療法を行った連続11例。心臓手術時の年齢の中央値は9日(IQR:6-18)、体重は2.84kg(2.30-3.07)。MCT、絶食、オクトレオチド divが無効であったものを難治性胸水と定義した。BVR対象が9例、UVR対象が2例で、姑息術が4例、根治術が7例で、未熟児は2例であった。【方法】 CVカテーテルまたはアスピレーション kitを留置後に、0.5-1.0KEを生食10mlに溶解し、胸腔に注入後、10-15分毎の体位変換を行い、排液させた。【結果】癒着療法前[POD.13(8-18)]の胸水の最大排液量は260ml(160-317)、94.7ml/kg/日(60.2-107.7)であった。癒着療法は POD.20(15-22)から開始し、注入した回数は4(3-6)回であった。10例では胸水の controlがつき、癒着療法開始後15(12-28)日後に再貯留なく全ての drain抜去可能となった。合併症としては、炎症によると思われる、肺の compliance低下+血液 gas悪化:2、胸水 drainge不良に伴う新規 drain挿入:5、心房性不整脈:1を認めたがいずれも一時的であった。またリンパ浮腫を4例に認め、腹水の drainageや利尿などで3例は軽快したが、severeなリンパ浮腫を呈した1例は胸水の controlもつかず、sepsis、DICから死亡となった。単心室の2例は Fontanへ到達し、二心室の2例も根治に到達した。遠隔死亡が3例あったが、いずれも癒着療法から3年以降のもので、拘束型肺障害などはなし。【考察、結論】 OK-432による胸膜癒着療法は、日数を要するが確実に胸水を減らすことが出来る有効な治療法である。炎症による合併症はいずれも一時的なもので control可能であるが、リンパ浮腫が severeな場合には control困難となりうるため注意が必要である。

[OR17-2] 当院 PICUに入室した食道閉鎖 TEF typeCを合併した先天性心疾患 CHD症例の治療戦略について

○杉村 洋子 （千葉県こども病院 集中治療科）
Keywords: 食道閉鎖, 先天性心疾患, 治療戦略

【背景】 CHDと TEF typeCの合併例は新生児期の術後はもとより、気道の問題などでその後も集中治療室に入室する機会が多い。【目的】当院で経験した CHDと TEF typeCの合併例の治療経過を振り返り、治療戦略と注意点を洗い出す。【対象と方法】単施設後方視的観察研究。1989年の当院開設から2021年2月までに PICUに入室した前述の条件を満たす10症例を対象とする。【結果】心疾患のみの合併は4例、心疾患及び気道・肺に問題がある症例は４例、心疾患と染色体異常を合併した症例は２例であった。合併した心疾患はファロー四徴症 TOF類縁疾患：３例、心室中隔欠損症 VSD+α：３例、総肺静脈環流異常症 TAPVR：2例、複雑心奇形：2例。いずれの症例も小児外科が最初に介入し、次いで心臓外科が BTシャントや TAPVR修復を施行した。気道や肺の合併例への介入時期は様々であった。2000年以降は、最初に食道絞扼術と胃瘻造設を施行し、食道閉鎖根治術は循環動態が安定している状態で施行されている。転帰は死亡2例、軽快７例、不明１例であった。【考察】血行動態及び酸素供給が不安定な時期に消化管を吻合するような手術は可及的に回避し、低侵襲な食道絞扼術と胃瘻造設を選択する。次に壊死性腸炎 NECや縫合不全等の合併症を防ぐために、心臓外科は動脈血酸素飽和度が低値ではなく、血行動態の安定化を図る術式を施行し、食道閉鎖根治術に到達する。その後に二心室疾患には心内修復術を施行し、単心室疾患はグレン手術、フォンタン手術へとすすむ。他臓器に対する手術介入が必要な場合は、心臓に関する介入が終了した後の場合が多かった。【結語】当 CHDを合併した TEF type C患者への治療戦略は、(1)食道は一期根治はせずに、低侵襲の手術を初回とする。(2)その後に、血行動態に応じた心臓手術を施行する。(3)気管

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

気管支・肺は必要に応じて時期は限定せずに介入する。(4)他の手術は心内修復術が完了したのちに施行する。

[OR17-3] ファロー四徴において新生児期超音波検査での左右肺動脈径から計算した NPAIは体肺シャント術施行を予測する

○豊島 由佳[1], 加藤 温子[1], 廣田 篤史[1], 坂口 平馬[1], 今井 健太[2], 帆足 孝也[2], 市川 肇[2], 白石 公[1], 黒嵜 健一[1] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器内科, 2.国立循環器病研究センター 心臓血管外科）
Keywords: ファロー四徴, 体肺シャント術, NPAI

【背景】ファロー四徴では肺血管床の評価に PA index (Nakata index) が用いられているが、新生児や乳児には適用できない。一方、新生児期超音波検査では分岐部直後の両側肺動脈径は比較的容易に計測可能である。【目的】新生児期超音波検査での左右肺動脈径による心内修復術前の体肺シャント術施行予測について検討した。【方法】新生児期超音波検査で肺動脈分岐直後の左右肺動脈径より求めた断面積を加算し、体表面積で除したものを NPAI(Neonatal PAI)と定義した。当院にて2015年6月から2021年1月までに体肺シャント手術もしくは心内修復術を施行したファロー四徴のうち、 NPAIを計測した26例を対象とした。体肺シャント手術施行(SP)群16例と非施行(nSP)群10例に分け、 NPAIのカットオフ値について後方視的に検討した。【結果】対象の出生週数は中央値 38.9(範囲33.9-41.4)週、出生体重は2.9(1.3-3.9)kgであった。 NPAIは96(69-226)で、生後13(6-25)日の超音波検査で計測した。体肺シャント手術の施行時期は25(13-81)日、心内修復術施行時期は1.0(0.7-2.2)歳であった。 SP群は nSP群に比して優位に NPAIが小さかった(87 (69-134) vs 137 (74-226), p=0.0018)。 NPAIの体肺シャント術施行カットオフ値は120 (AUC=0.85)であった。【結論】ファロー四徴の NPAIは体肺シャント手術の予測因子として有用である。

[OR17-4] 生後早期に開心術が必要な重症先天性心疾患患者における術後急性期持続的血液浄化療法

○豊川 富子, 横山 晋也, 辻井 信之, 吉澤 弘行, 三谷 和大, 殿村 玲, 福場 遼平 （奈良県立医科大学 小児科）
Keywords: 急性腎不全, 血液透析, 先天性心疾患術後

【はじめに】生後早期の先天性心疾患開心術後における急性期腎不全(ARF)に対する治療は、一般的には腹膜透析が選択されるが、除水や溶質除去効率が悪く術後管理に難渋することが多い。当院では術後 ARFに対し経右心房的持続的血液浄化療法(CHD-RA)を導入しており、新生児期においても良好な成績がえられている。【目的】当院で生後3か月までに手術を行い術後早期に CHD-RAを行った患者の背景と臨床像を明らかにする【対象と方法】2019年1月以降、術後 CHD-RAを導入した先天性心疾患患者4例。カテーテルはユニチカ製ウロキナーゼ固定化抗血栓ダブルルーメンカテーテル「ベビーフロー6Fr」あるいは「ツインエンド8Fr」(ともにユニチカ社、愛知)を用いた。術野において左鎖骨下より心嚢内にブラッドアクセスカテーテルを挿入、さらに右心耳より下大静脈に向けてカテーテルを挿入し、先端が下大静脈内、側溝が右心房内に位置するように固定。 ICU収容後に循環動態の変化に注意しながら慎重に血液ポンプを開始し、循環が安定していることを確認した後に除水を開始した。【結果】手術時日齢0～82(中央値17)、手術時体重2.8~3.9kg(中央値3.3kg)、心疾患は左室型単心室/重度房室弁逆流、総肺静脈還流異常(TAPVC)/肺静脈閉鎖、心内膜床欠損/非連続肺動脈/両側動脈管/重度房室弁逆流、左心低形成症候群(MS,AA)でそれぞれ DKS+Glenn+三尖弁閉鎖、 TAPVCrepair、房室弁形成術＋肺動脈形成術+BT shunt、 primary Norwood手術を施行。人工心肺時間257~505分(中央値339分)、大動脈遮断時間91~206分(中央値152分)、 CHD-RA期間4-5日間(中央値4.5日)、挿管期間5-40日間(中央値12日)、 CHD-RA中の循環動態への影響/合併症なく、全例生存退院。【まとめ】長時間の体外循環により惹起される心筋収縮力低

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

下、血管透過性亢進によりおこる開心術後 ARFに対して、 CHD-RAにより水分出納を効率よく調節することで救命率向上に寄与する可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 集中治療・周術期管理

デジタルオーラルⅠ（ OR18）

集中治療・周術期管理 2

指定討論者:猪飼 秋夫（静岡県立こども病院）

指定討論者:岩田 祐輔（岐阜県総合医療センター）

[OR18-1] Fontan手術術後に肺障害を発症した症例の検討

○村岡 衛[1], 兒玉 祥彦[1], 倉岡 彩子[1], 原 卓也[1], 石川 友一[1], 中村 真[1], 佐川 浩一[1], 帯刀 英樹[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）

[OR18-2] 先天性腹腔内臓器異常と先天性心疾患の合併により起こりうる管理・治療計画への相互影響

○中川 直美[1], 鎌田 政博[1], 石口 由希子[1], 岡本 健吾[1], 川田 典子[1], 片岡 功一[1], 久持 邦和[2], 立石 篤志[2], 本田 茜[3] （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, 3.広島市立広島市民病院 新生児科）

[OR18-3] 生体電気インピーダンス法(BIA法)を用いた小児心臓手術症例の周術期における体内水分量変化についての検討

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

[OR18-4] PICUにおける先天性心疾患患者に対する手術後の早期リハビリテーションの取り組み

○名和 智裕[1,3], 吉川 靖[1], 澤田 まどか[1], 高室 基樹[1], 新井 洋輔[2], 岡本 卓也[2], 夷岡 徳彦[2], 酒井 渉[3], 太安 孝允[3], 大場 淳一[2,3] （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, 3.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児集中治療科）

[OR18-5] 小児心移植術後の早期抜管に影響を与える因子についての検討

○石垣 俊[1], 石田 秀和[1], 成田 淳[1], 石井 良[1], 廣瀬 将樹[1], 江見 美杉[1], 吉原 千華[1], 上山 敦子[1], 平 将生[2], 上野 高義[2], 大薗 恵一[1] （1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科, 2.大阪大学医学系研究科外科学講座 心臓血管外科学）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR18-1] Fontan手術術後に肺障害を発症した症例の検討

○村岡 衛[1], 兒玉 祥彦[1], 倉岡 彩子[1], 原 卓也[1], 石川 友一[1], 中村 真[1], 佐川 浩一[1], 帯刀 英樹[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: Fontan, 周術期, 肺障害

【背景】 Fontan手術後急性期に術前の状態から想定されない重篤な肺障害を発症し集中治療を要する症例が存在する。今回我々は Fontan術後の肺障害ため集中治療を要した症例を経験したので、治療経過および同様に肺障害を発症した過去の症例を後方視的に検討し報告する。【方法】2016年1月から2020年12月までの5年間に当院で施行された Fontan手術のうち術後に重篤な肺障害(肺病変で画像検査またはエラスポール/ステロイド等の治療を要した)を呈した8名について検討した。同時期に施行した明らかな肺障害のない群(42名)をコントロール群とし、年齢、原疾患、 Fontanまでの経過、手術前のカテーテル、心エコー、血液検査について検討した。【結果】術後肺障害を呈し治療/検査を要した患者は8名(男児6名、女児2名)で、原疾患は HLHS(variantを含む)6例、PAIVS 1例、 TGA. hypoRV 1例であった。 Fontan年齢は3(1-7)歳、手術時体重11.2kg、1例が fenestrated TCPCであった。肺障害発症時期は中央値1.5(1-5)日で、うち4例は術後1日に胸部 X線で変化を認めた。5例はステロイド投与(うち2例はステロイドパルス)を要した。術後入院期間は中央値51(34-131)日で1例が死亡退院であった。解析では Fontan手術前に肺動脈形成を要した患者が多く(62.5% vs 21.4%, p=0.018)、 Fontan前の手術回数も多かった(3.5回 vs 2.0回、 p=0.0011)。手術前のカテーテル検査では CVPや SpO_2、肺静脈の SaO_2、肺血管抵抗では有意差が認めなかったが、 PA indexは低値(172 vs 257, p=0.0025)であった。多変量解析では Fontan前手術回数 Odds比14.4 (95% CI 0.0006-0.74, p=0.0022), PA index Odds比1.03 (95%CI 0.99 -1.07, p=0.011)であった。 【結語】術前に明らかな肺障害がなく、 CVP/肺血管抵抗上昇がない症例でも手術回数が多い症例、肺動脈形成が必要であった症例、肺動脈が細い症例では術後に肺障害を発症する傾向があるのかもしれない。

[OR18-2] 先天性腹腔内臓器異常と先天性心疾患の合併により起こりうる管理・治療計画への相互影響

○中川 直美[1], 鎌田 政博[1], 石口 由希子[1], 岡本 健吾[1], 川田 典子[1], 片岡 功一[1], 久持 邦和[2], 立石 篤志[2], 本田 茜[3] （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, 3.広島市立広島市民病院 新生児科）
Keywords: 先天性心疾患, 先天性腹部内臓器異常, 先天異常症候群

【目的】先天性内臓器異常(臓異)合併 CHDにおける管理上の留意点を明らかにする.【対象,方法】臓異合併 CHD76例;十二指腸閉鎖(腸閉)22,食道閉鎖(食閉)13,低位鎖肛(低鎖)10,高位鎖肛(高鎖)6,横隔膜ヘルニア(横へ)5,臍帯ヘルニア(臍へ)4,総排泄腔遺残(総遺)4,腎低形成(腎低)4,奇形腫(奇)1.診療録を基に調査,検討.【結果】1)臓異/CHD以外の先天異常/症候群合併60(79%) 2)低出生体重:49(64%) 3)新生児期 CHD手術13 ;AoA repair4,Bilat PAB3,その他6. 6か月以内 CHD手術29;PAB13, BTS8, ICR5,その他3. 4)1歳未満死亡17(全体の22%).原因の最多を占める呼吸障害11(死亡の65%)のうち出生当日6(気管閉鎖3,肺低形成3),1か月以内3.CHD4(HLHS2, Asplenia1,TA1)のうち 2例は腹部疾患の影響をうけ死亡(1:HLHS,低鎖.人工肛門後,腹膜透析可能まで待機し Norwood→ PH.2:臍へ/TA:胸部への介入困難).5)治療方針の Modifyを要した例：臓異の方針 Modify6(8%)：食閉1(5%):一期修復可能の食閉に対し IAA手術を優先させ胃瘻造設のみ施行.高鎖5例(83%):CHD正中切開手術への影響を避け人工肛門を低位置に増設.CHDの方針 Modify20(26%):食閉7(41%),高鎖3(50%),横へ1(20%),臍へ3(60%),総遺3(75%),腎低3(75%).食閉:気管軟化症/誤嚥/縦郭洞炎→ CHD手術予定変更6,TEE不能1, 高鎖:他院で通常の位置に人工肛門増設→ CHDの正中切開に影響1,腹膜透析回避のため CHD手術方針変更2.横へ:PHで largePDA見落とし(当院転院後緊急結紮),臍へ:胸部への介入困難3.総遺:尿路感染→菌血症反復で CHD手術予定変更.腎低:人工心肺可否の判断に難渋2,Fontan回避し Glennのまま観察1【まとめ】圧倒的に他の

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

先天異常合併や低体重が多く管理を難しくしている.高死亡率の原因は呼吸不全が主.臓異の方針 Modifyは少ないが,CHDの状態を比較的安定させ臓異の手術を可能にするという管理が重要な鍵.一方で CHDの方針 Modifyを要した例は多く,腹部疾患による影響を十分理解する必要がある.

[OR18-3] 生体電気インピーダンス法(BIA法)を用いた小児心臓手術症例の周術期における体内水分量変化についての検討

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

Keywords: BIA法, 細胞外水分比, 細胞内脱水

【背景】生体電気インピーダンス法(BIA法)は、非侵襲的に生体のインピーダンスを測定し、体組成評価を行うことができる方法である。 BIA法では水分評価として体内総水分量(TBW),細胞内水分量(ICW), 細胞外水分量(ECW)を区別して測定できる。近年、 ECW/TBW(細胞外水分比)は浮腫の目安になるとされ、透析患者の水分管理に有用とする報告があり、 ICU管理となるような重症患者の予後指標としても注目されている。【目的】小児心臓手術症例の周術期における体内水分動態を評価すること。【対象と方法】2020年4月～2021年2月の期間に人工心肺を用いた心臓手術を受けた5kg以上の小児(0歳3か月-11歳2か月)45例を対象とした。 BIA法による高精度体成分分析装置(InBody S10)を用いて、術前、術後、術翌日、術後2日に体組成を測定した。【結果】術後のECW/TBWは5例を除いて術前よりも上昇し、術後2日にかけて元の水準に戻る傾向にあった(術前の数値を100%として術後101.6±1.6%、術翌日101.7±1.9%、術後2日100.5±2.5%)。その変化率の程度は術中の水分出納量と正の相関を示していた。また、2心室修復群29例と単心室修復群16例に分けて ECWと ICWの変化を検討すると、単心室修復群では術後 ECW・ ICWともに増加し、 ECW増加率＞ ICW増加率であった(ECW108.4±9.7%、 ICW105.6±8.1%)。一方で2心室修復群では、 ECWは増加している一方で ICWは約半数の症例で減少していた(ECW 104.2±13.5%、 ICW 99.1±5.9%)。【考察】 BIA法で心臓手術時の体内水分分布を検討した報告はまだ少ない。これまでの人工心肺を用いた心臓手術後の水分分布に関しては浮腫に注目されている報告が多いが、今回の検討からは、特に2心室修復の症例においては細胞内水分量が減少している例があることが判明した。【結語】心臓手術術後には ECW/TBWが上昇する傾向にある。2心室修復の症例においては特に、細胞外浮腫の改善のみならず細胞内脱水に留意した管理も必要である。

[OR18-4] PICUにおける先天性心疾患患者に対する手術後の早期リハビリテーションの取り組み

○名和 智裕[1,3], 吉川 靖[1], 澤田 まどか[1], 高室 基樹[1], 新井 洋輔[2], 岡本 卓也[2], 夷岡 徳彦[2], 酒井 渉[3], 太安 孝允[3], 大場 淳一[2,3] （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, 3.北海道立子ども総合医療・療育センター 小児集中治療科）

Keywords: PICU, 早期リハビリテーション, 先天性心疾患術後

【背景】 PICUでも早期リハビリテーション(早期リハ)が導入されているがその効果は限定的で、先天性心疾患(CHD)患者に対する術後の早期リハの報告は少ない。当センターでは、2018年度より早期介入・離床を目的とした早期リハのプロトコル、開始基準、中止基準を多職種で作成し、早期リハを開始している。【目的】当センター PICUにおける CHD患者に対する術後早期リハの有効性と問題点を明らかにする。 【方法】2018年5月から2019年8月の間に CHDに対して手術が施行され術後早期リハを実施した115名を介入群、早期リハ導入前の2017年1月から2018年4月の間に CHDに対し手術が施行され術後早期リハが未実施の109名を非介入群とし

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。調査項目は(1)術前患者因子として、性別、年齢、体重、染色体異常の有無、(2)術中因子として、 RACHS-1カテゴリー、手術時間、人工心肺使用の有無、人工心肺時間、大動脈遮断時間、(3)術後因子として、術後体位変換開始までの時間、(4)早期リハの効果指標として、人工呼吸器装着期間、術後無気肺の発生率、 PICU滞在期間、 PICU退室後の入院期間を診療録より後方視的に調査し、介入群と非介入群で比較した。【結果】2群間で術前患者因子、術中因子に差は認めなかった。術後体位変換開始までの時間は介入群5.7(1.7〜9)時間と、非介入群7.5(4〜13.7)時間よりも有意に短かった(p=0.0017)。また、早期リハの効果指標としては、術後無気肺発生が介入群25名(21.7%)と、非介入群43名(39.4%)よりも有意に低かった(p=0.0062)。介入群は全例が早期リハの開始基準を満たしており、中止基準を満たす症例や有害事象は認めなかった。【結語】術後の体位変換開始までの時間が短縮され、無気肺の発生率が低下しており、早期リハの有効性が明らかになった。また、早期リハの効果指標の設定には課題が残り、今後の症例の蓄積が必要である。

[OR18-5] 小児心移植術後の早期抜管に影響を与える因子についての検討

○石垣 俊[1], 石田 秀和[1], 成田 淳[1], 石井 良[1], 廣瀬 将樹[1], 江見 美杉[1], 吉原 千華[1], 上山 敦子[1], 平 将生[2], 上野 高義[2], 大薗 恵一[1] （1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科, 2.大阪大学医学系研究科外科学講座 心臓血管外科学）

Keywords: 心移植, 早期抜管, 抜管困難

【背景】近年、周術期管理などの進歩に伴い、小児心臓手術後の人工呼吸管理は短くなった。諸外国では早期抜管についての文献が散見されるが、本邦では小児心臓移植の歴史も短いため同様の検討はほとんどみられない。
【目的】小児心臓移植術後の挿管期間について後方視的に検討し、その要因を考察する。
【方法】2014年から2020年までに当院で心移植術を施行した小児患者のうち、術前後の診療情報、検査データの参照可能な22例を対象とし、診療情報や検査データを統計学的に検証した。
【結果】男女比は1:1、移植時年齢10.3±6.0歳、原疾患は DCM 12例、 RCM 7例、 ICM1例、致死性不整脈1例、心筋炎後心筋症1例であった。術後手術室抜管例はなく、4例が術後3日目以降で抜管または抜管できずに気管切開となった。抜管遷延の理由としては右心機能低下や肺高血圧による NO長期投与が2例、術前からの気管切開例が1例、術後循環不全が1例であった。抜管困難となる因子として、術後カテコラミンの投与日数(p=0.0062)、術後 ICU入室時の Vasoactive-Inotropic Score高値(p=0.045)、術後12時間の乳酸高値(p=0.033)、術前エコーでの TAPSE低値(p=0.0176)に有意差を認めた。また RCM(p= 0.077)が有意差はないものの抜管遷延例に多い傾向にあった。年齢、身長、体重、術前の BNP、心虚血時間、体外循環時間、入室時または6, 24時間後の乳酸値に有意差はなかった。
【考察】少ない変力サポートが早期抜管の要因との報告もあり、術後の速やかな循環動態の立ち上がりが重要な一因と考えられた。一方で抜管遷延因子として過去の報告にある、低体重や腎不全などは本研究では差を認めず、乳幼児が少ない事が影響していることが推察された。
【結語】人工呼吸管理が長期に及ぶ早期抜管に影響を与える因子として、術後のカテコラミン投与、乳酸値、術前のエコーでの TAPSEが指標となる可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 心筋心膜疾患

デジタルオーラルⅠ（ OR19）

心筋心膜疾患

指定討論者:小垣 滋豊（大阪急性期・総合医療センター）
指定討論者:武田 充人（北海道大学病院）

[OR19-1] 小児肥大型心筋症に対するシベンゾリンの効果

○山澤 弘州, 武田 充人, 泉 岳, 永井 礼子, 佐々木 大輔, 辻岡 孝郎, 白石 真大, 佐藤 逸美 （北海道大学大学院 医学研究院 小児科）

[OR19-2] 小児急性心筋炎の回復後における心筋生検と T1-mapping解析 ～心機能回復例はいつまで治療が必要か？～

○石田 秀和, 石井 良, 成田 淳, 廣瀬 将樹, 江見 美杉, 吉原 千華, 上山 敦子, 石垣 俊, 大薗 恵一 （大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学）

[OR19-3] 5-アミノレブリン酸及びクエン酸第一鉄ナトリウムがミトコンドリア病患者の心機能に与える影響

○石井 徹子, 青墳 裕之 （千葉県こども病院 循環器内科）

[OR19-4] 小児肥大型心筋症の致死性不整脈のリスク評価とβ blockerの有効性の検討

○伊藤 裕貴, 坂口 平馬, 加藤 愛章, 岩朝 徹, 津田 悦子, 白石 公, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[OR19-5] ECMOを要した小児劇症型心筋炎の治療成績と病理所見の特徴

○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], 西村 奈穂[3], 金子 幸裕[2], 小野 博[1], 賀藤 均[1] （1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科, 3.国立成育医療研究センター 集中治療科）

[OR19-6] 正常型トロポニン T過剰発現はトロポニン T変異型拡張型心筋症マウスの予後を改善する

○山口 裕也[1], 谷端 淳[2], 馬場 俊輔[3], 南沢 亨[2,3] （1.東京慈恵会医科大学医学部 医学科, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座 宇宙航空医学研究室, 3.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR19-1] 小児肥大型心筋症に対するシベンゾリンの効果

○山澤 弘州, 武田 充人, 泉 岳, 永井 礼子, 佐々木 大輔, 辻岡 孝郎, 白石 真大, 佐藤 逸美 （北海道大学大学院 医学研究院 小児科）

Keywords: 肥大型心筋症, シベンゾリン, 左室流出路狭窄

【背景】本邦成人では肥大型心筋症(HCM)の治療に抗コリン作用の少ないシベンゾリン(Cs)の使用が報告されている。【目的】小児 HCMに対する Csの効果を観察する。【方法】対象は当科 Cs治療開始時18歳以下のHCM11例。全例でβ遮断薬併用。左室について心臓カテーテル検査での、流出路圧較差(PG)、収縮性指標(dp/dt)、弛緩指標(τ)、充満指標に近似スティフネス(est K)、心エコー検査での流入波形(LVin)E/A比を、Cs1.4mg/kgの静注による急性負荷と経口薬による慢性投与の前後で比較した。急性負荷は静注直後、慢性投与は内服2時間後で血中濃度測定。 Cs投与前後の上記項目は投与前－投与後、値は中央値(四分位範囲)で記載した。est Kは(拡張末期圧-最小圧)/一回拍出量係数で算出。比較には Wilcoxon signed rank testを用いた。 p値は0.05以下を有意とした。【結果】対象年齢は12(7,15) 歳。急性負荷は Cs血中濃度(pg/ml) 829(296,1866)、dp/dt(mmHg/sec)1339(1200,1447)－1079 (987,1124),p=0.03、 PG(mmHg)18(3,64)－3(0,12),p=0.02、τ(msec)52(42,81)－46(34,67),p=0.44、 est K(mmHg/ml× m^2)0.19(0.13,0.25)－0.13(0.11,0.17),p=0.01、LVin E/A 1.1(0.9,1.7)－1.7(1.5,1.9),p=0.03。慢性効果は Cs使用期間33(15,46)ヶ月及び投与量6.6(3.2,8.3)mg/kg。単位同上で Cs血中濃度241(119,324)、 dp/dt 1320(1213,1348)－1112(900,1165),p=0.03、 PG 19(4,53)－15(0,40),p=0.44、τ 52(44,81)－51(45,93),p=0.63、 est K 0.18(0.13,0.24)－0.12(0.09,0.14),p=0.03、 LVin E/A 1.1(0.9,2.1)－1.9(1.2,2.5),p=0.05だった。【考案】HCMの病態の中に左室流出路狭窄と拡張障害がある。 Csは PG軽減に有効だが時間経過で効果減弱した。急性＞慢性期濃度が影響した可能性がある。興味深いのは拡張障害改善の可能性を示した点である。但し弛緩障害に関しては収縮抑制による recoilする力の減弱が弛緩の改善を相殺しているのではと推察された。

[OR19-2] 小児急性心筋炎の回復後における心筋生検と T1-mapping解析 ～心機能回復例はいつまで治療が必要か？～

○石田 秀和, 石井 良, 成田 淳, 廣瀬 将樹, 江見 美杉, 吉原 千華, 上山 敦子, 石垣 俊, 大薗 恵一 （大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学）

Keywords: 急性心筋炎, 心筋線維化, T1 mapping

【背景】
小児急性/劇症型心筋炎は、集中治療管理や機械的循環補助(MCS)の進歩によって救命できる症例が増加している。急性期からの回復後は、心エコーや心臓カテーテル検査所見、 BNP値について正常化する症例もしばしば認められるが、そのような症例における長期的な抗心不全薬治療の必要性についての定まった報告はない。
【目的】
小児急性心筋炎回復後における心筋線維化について、組織学的あるいは MRIによる解析を行うことで、長期的治療方針の参考となる知見を得る。
【対象と方法】
当院で診療した18歳未満の急性/劇症型心筋炎症例のうち、回復後に心筋生検による組織学的解析と心臓 MRI検査を同時期に行った9症例(2018-2020年に施行)を対象に、患者背景や心筋組織線維化率、 native T1値、 Extra Cellular Volume (ECV)について後方視的に解析した。
【結果】
女7例、男2例。発症年齢中央値は4歳(8カ月-16歳)、 MCS使用例が4例、発症から心筋生検・ MRIまでの期間中央値は12カ月(1-266か月)であった。全例で ACE阻害薬やβ遮断薬は継続して投与されていた。心筋生検では全例

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

で間質線維化が残存しており、特に MCS使用例で有意に線維化率が高く(22.8% vs 10.8%; *P*=0.027)、 ECVも高かった(39% vs 31%; *P*=0.016)。組織線維化率と native T1値、 ECVを比較すると、相関係数 rはそれぞれ0.38と0.77であり、心筋症における我々の既報と同じく ECVの方が組織線維化率と高い相関を示した。さらに発症からの期間と ECVとの相関係数 rは-0.70であり、時間経過ともに改善していく可能性が示唆された。
【考察】
本研究では同一症例を長期に同一モダリティでフォローしたわけではないため限界がある。心筋炎回復後は、心エコー、 BNP等が正常であっても、中期的には心筋線維化が残存しており抗心不全薬の継続が望ましいかもしれない。また、組織線維化率と ECVはよく相関しており、フォローアップにおける造影 MRIの有用性が示唆された。

[OR19-3] 5-アミノレブリン酸及びクエン酸第一鉄ナトリウムがミトコンドリア病患者の心機能に与える影響

○石井 徹子, 青墳 裕之 （千葉県こども病院 循環器内科）
Keywords: ミトコンドリア病, 5-アミノレブリン酸, Diastolic wall strain

【背景】5-アミノレブリン酸及びクエン酸第一鉄ナトリウム(ALASFC)がミトコンドリア病でミトコンドリア機能を改善させることが報告された。【目的】 ALASFCがミトコンドリア病患者の心機能に与える影響を明らかにする。【対象】当院のリー脳症に対し ALASFC治験参加8例。本治験は24週間の内服後48週の二重盲試験期間があり、その後長期内服を行う。今回は８人中、長期投与導入後24週以上経過していた6例のうち評価可能な画像の得られた5例を対象とした。1例は二重盲期間に意識障害、循環停止をきした症例。【方法】導入前、投与後の心エコー検査を比較検討。左室拡張末期径(DD)、短縮率(FS)、後壁厚(PWT)、 Diastolic wall strain(DWS)を、導入前、長期投与後24週以上経過した最新データで比較。 Diastolic wall strainは報告正常値と比較。【結果】導入時年齢は平均8.1±4.6歳、中央値7.2歳であった。導入後の経過観察期間は平均299±65日、中央値327日。導入前 DDは78% Nから102% Nで80% N以下は1例であった。治療後4例で DDの増大を認めた。 FSは治療前後ともに全例28%以上で、収縮不全を認めたものはいなかった。 PWTは84% Nから126% Nで、120% N以上の壁肥厚を1例で認めた。治療後は91% Nから120% N、同一症例で120% N以上の壁肥厚を認めた。 Diastolic wall strainは3例で報告正常値より低値であった。4例で導入後改善を認めた。改善を認めなかった一例は偽薬期間にショックをきたした症例であった。【結語】小児期のリー脳症には明らかな心筋肥厚を認めない症例でも、拡張能低下を有することがある。 ALASFCにより拡張機能の改善が認められる可能性がある。

[OR19-4] 小児肥大型心筋症の致死性不整脈のリスク評価とβ blockerの有効性の検討

○伊藤 裕貴, 坂口 平馬, 加藤 愛章, 岩朝 徹, 津田 悦子, 白石 公, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器内科）
Keywords: 肥大型心筋症, 突然死, 致死性不整脈

【背景】
小児肥大型心筋症 (HCM)患者の致死性不整脈は予測困難であることも多く、また植え込み型除細動器以外の有効な予防法は確立されていない。若年では運動関連の致死性不整脈の出現が多いとされており、当院では積極的なβ blockerの投与と運動制限を行っている。
【対象及び方法】

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1996年から2020年に当科で小児期発症の HCMと診断された43例について、診療録を用いて後方視的に調査した。致死性不整脈出現を予測する因子として、壁厚、原因不明の失神、突然死の家族歴、非持続性心室頻拍、左室流出路狭窄、 MRI遅延造影などを検討した。また致死性不整脈出現の予防としてβ blockerの有効性について検討した。

【結果】

HCM診断時の年齢の中央値は7歳、フォロー期間の中央値は107ヶ月であった。突然死が1例 (2%)、致死性不整脈の出現は12例 (28%)で、確認できた全ての例で運動時または運動直後の発生であった。致死性不整脈出現を予測する因子として原因不明の失神 (p=0.03)以外に有意なものは見出せなかった。β blocker内服群では30例中6例 (19%)で突然死、または致死性不整脈が発生した一方で、β blocker非内服群では13例中7例 (58%)で致死性不整脈が発生していた。(p=0.02)

【考察】

小児 HCMでは致死性不整脈の出現の予測困難な例も多い。致死性不整脈の予防としてβ blockerが有効であり、内服が推奨される。

[OR19-5] ECMOを要した小児劇症型心筋炎の治療成績と病理所見の特徴

○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], 西村 奈穂[3], 金子 幸裕[2], 小野 博[1], 賀藤 均[1] （1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科, 3.国立成育医療研究センター 集中治療科）

Keywords: 劇症型心筋炎, ECMO, 心筋生検

【背景】 ECMOを要した劇症型心筋炎の生存退院率は、欧米からの文献報告によれば約70%程度であるとされる。【目的】自施設における劇症型心筋炎の治療成績をまとめる。【方法】2008年12月から2021年2月にECMOを要した劇症型心筋炎症例の年齢、性別、治療内容、検査所見と最終予後を診療録から抽出した。【結果】ECMOを要した症例は17例(女11、男6)、発症時年齢は中央値7歳0か月(1歳7か月～13歳8か月)(以下、中央値(最小値～最大値))、 ECMO期間は6日間(3～21日)であった。17例中、左室 unloadingを行った症例は5例(29%)で、その内3例は大動脈弁の開放が失われたことを契機に導入した。転帰は死亡が2例(12%)で、生存退院15例(88%)のうち、中枢神経合併症4例(27%)、軽度心機能障害残存とペースメーカー留置が各１例(7%)、完全右脚ブロック CRBBB残存が2例(15%)であった。死亡理由は脳出血(心機能は回復)、心臓を含む多臓器不全が各１例であった。生存15例中、１例のみで軽度心機能異常を認めた以外は、全例で心機能は正常化した。左室駆出率60%を確認するまでに要した期間は11日(23.7日、5～108日)であった。11例(65%)で治療開始から16日(12～31日)に心筋生検による病理検査を行っており、心機能が回復せず死亡に至った１例では心筋の約60%が壊死していたが、他10例では細胞障害所見を伴わないリンパ球浸潤と軽度の線維化を認めるにとどまった。【考察】小児劇症型心筋炎の治療予後に関する文献報告に比して、当院の生存退院率は十分に比肩し得るものと評価した。自検例においては、急性期治療で ECMOを要しても、心機能回復例の病理所見は軽微であった。

[OR19-6] 正常型トロポニン T過剰発現はトロポニン T変異型拡張型心筋症マウスの予後を改善する

○山口 裕也[1], 谷端 淳[2], 馬場 俊輔[3], 南沢 亨[2,3] （1.東京慈恵会医科大学医学部 医学科, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座 宇宙航空医学研究室, 3.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座）

Keywords: 拡張型心筋症, トロポニンT, 遺伝子治療

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景】拡張型心筋症 (DCM) は心室の収縮不全と拡大を特徴とする予後不良疾患であり、根本的な治療法はまだない。先行研究では、心筋トロポニン T (TNNT2) のアミノ酸変異 (Δ K210) を持つマウス(TNNT2Δ K210/Δ K210) がヒト若年性 DCMと同様の表現型を示すことが報告され、変異型 TNNT2を筋原線維に過剰発現すると内因性 TNNT2との置換によって DCM病態を示すことから、内因性 TNNT2は TNNT2遺伝子導入で置換し得ることが示唆された。【目的】正常型 TNNT2を過剰発現させたマウス(hTNNT2 Tg: Tg)を TNNT2Δ K210/Δ K210 と交配させたマウス(Tg/TNNT2Δ K210/Δ K210) を作出し、 DCMに対する改善効果を検証する。【方法・結果】 Tgマウスではヒト正常型 TNNT2が発現していることをタンパクレベルで確認し、野生型マウスと比較して心重量に有意差はなく、心筋障害も認めなかった。 Tg/TNNT2Δ K210/Δ K210(中央値118日： n=57)マウスは約17週に半数が死亡したが、その寿命は TNNT2Δ K210/Δ K210(中央値62日： n=87)マウスと比較して有意に延長していた。一方で、心重量に関しては両群のマウスでは有意差を認めなかった。心エコー検査で左室駆出率を調べたところ、 TNNT2Δ K210/Δ K210マウス(32.72%： n=8)と比較して Tg/TNNT2Δ K210/Δ K210マウス(34.01%： n=20)はわずかに改善傾向を示した。【考察】 TNNT2Δ K210/Δ K210マウスにおけるヒト正常型 TNNT2過剰発現は、表現型を部分的に改善するもののその治療効果は十分でなかった。その理由には、 Tg/TNNT2Δ K210/Δ K210マウスにおけるヒト正常型 TNNT2の置換効率が十分でないことが示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 心不全・心移植

デジタルオーラルⅠ（ OR20）

心不全・心移植 1

指定討論者:田ノ上 禎久（九州大学大学院医学研究院重症心肺不全講座）
指定討論者:犬塚 亮（東京大学）

[OR20-1] 小児補助人工心臓治療の長期化による影響

○小森 元貴[1], 帆足 孝也[1], 坂口 平馬[2], 今井 健太[1], 奥田 直樹[1], 藤田 知之[3], 福嶌 教偉[4], 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 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 心臓血管外科, 4.国立循環器病研究センター 移植医療部）

[OR20-2] TCPC術後の重症心不全に対し植込み型補助人工心臓を装着し、心臓移植待機している児の管理経験

○平田 悠一郎[1], 豊村 大亮[1], 福岡 将治[1], 長友 雄作[1], 永田 弾[1], 山村 健一郎[1], 大賀 正一[1], 藤野 剛雄[2], 橋本 亨[2], 筒井 裕之[2], 塩瀬 明[3] （1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.九州大学病院 心臓血管外科）

[OR20-3] 中学生、高校生への植込み型補助人工心臓実施後の復学への課題と当院での取り組み

○寶亀 亮悟[1], 新川 武史[1], 松村 剛毅[1], 石戸 美妃子[2], 島田 勝利[1], 前田 拓也[1], 原田 元[2], 吉田 尚史[1], 新浪 博士[1] （1.東京女子医科大学 心臓血管外科学講座, 2.東京女子医科大学 循環器小児科・成人先天性心疾患科）

[OR20-4] 当院における EXCOR Device関連合併症の経験

○枡岡 歩[1], 細田 隆介[1], 永瀬 晴啓[1], 淵上 裕司[1], 戸田 紘一[2], 鈴木 孝明[1] （1.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 小児心臓外科, 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 小児心臓科）

[OR20-5] 本邦における長期 EXCOR管理の特異性：非典型的合併症や成長に応じたサイズアップの報告

○大森 紹玄[1], 小川 陽介[1], 白神 一博[1], 浦田 晋[1], 辻 重人[2], 寺川 勝也[2], 柴田 深雪[2], 松井 彦郎[1], 平田 康隆[2], 犬塚 亮[1] （1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR20-1] 小児補助人工心臓治療の長期化による影響

○小森 元貴[1], 帆足 孝也[1], 坂口 平馬[2], 今井 健太[1], 奥田 直樹[1], 藤田 知之[3], 福嶌 教偉[4], 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 小児循環器科, 3.国立循環器病研究センター 心臓血管外科, 4.国立循環器病研究センター 移植医療部）

Keywords: 小児心移植, 体外式VAD, 植え込み式VAD

【背景】末期的心不全の小児に対する、心移植への橋渡し(BTT)としての補助人工心臓(VAD)治療の長期化は、累積する合併症への対処を要する一方、予想外の自己心室機能回復を得て離脱(BTR)する症例の選別を可能にする。【目的】当施設の治療成績を後方視的に再検討。【対象と方法】2010年４月から2021年3月までに VAD装着下で心移植登録を行った15歳未満の30例。月齢中央値 64.5ヶ月[範囲：1.8-177]、体表面積(BSA)0.66 m2 [0.19-1.57]。現疾患は拡張型心筋症(DCM) 23例、その他7例。使用デバイスは Berlin Heart EXCORが20例で、うち2例は両心補助(BiVAD)。以下 Nipro 5例、 Heartmate 3が 3例、および Jarvik 2000と HVADがそれぞれ1例。患者診療録より生存率、転帰、および合併症(脳血管障害、感染および機器異常)発生状況を検討。追跡完遂率100%、生存例の平均観察期間0.8年[0.2-5.0]。【結果】平均補助期間は9.7ヶ月[1.5-31.6]。生存率は5年で62 %。心移植到達11例中の死亡2、離脱5例(装着後2.4, 2.7, 4.0, 8.3, 及び23.0ヵ月)中の再装着・死亡0、および心移植待機中14例中の死亡4。重篤な脳血管障害回避生存率は3年で48 %。梗塞による死亡1例(装着後6ヵ月)、梗塞後神経学的後遺症残存2例、脳外科的治療介入を要する出血5例(神経学的予後良好)。 VAD感染回避生存率は3年で20%。敗血症による死亡3例(装着後3,3,および14ヵ月)。体外式 VADの driveline感染8例中4例で外科的治療介入。機器異常回避生存率は3年で50 %。その内、 EXCOR pumpの三層膜損傷が1例及び脱血管カニューラ抜浅による脱血不良で再装着が1例。 BSA 1.2 m2を超える患児への Heartmate 3装着は少数例、短期間であり今後の経過観察が必要。【まとめ】送脱血管貫通部の皮膚衛生状態は経時的に悪化し、感染は抗凝固治療を不安定にする。より安定した抗凝固薬の臨床応用と共に、新規植え込み型 device等の clinical trialに期待したい。

[OR20-2] TCPC術後の重症心不全に対し植込み型補助人工心臓を装着し、心臓移植待機している児の管理経験

○平田 悠一郎[1], 豊村 大亮[1], 福岡 将治[1], 長友 雄作[1], 永田 弾[1], 山村 健一郎[1], 大賀 正一[1], 藤野 剛雄[2], 橋本 亨[2], 筒井 裕之[2], 塩瀬 明[3] （1.九州大学病院 小児科, 2.九州大学病院 循環器内科, 3.九州大学病院 心臓血管外科）

Keywords: 心臓移植, 補助人工心臓, TCPC

【症例1】18歳女性。右心型単心室、右胸心、無脾症に対し9ヶ月時に両方向性 Glenn手術、4歳時に TCPCを施行した。 TCPC術後から徐々に心機能が低下し、8歳頃より心不全入院を繰り返した。房室弁逆流合併もあってやがて内科的管理困難となり、13歳時に心臓移植登録後、 Jarvik2000を装着した。術後2か月に CVP 12mmHg程度で自宅退院したが、その後も溶血や心不全のため年数回の入院を要することとなった。溶血に対し回転数を下げると CVPが過度に上昇し、心不全増悪に対し回転数を上げると溶血が進行するなど、管理に苦慮した。また17歳時には大動脈弁逆流が重度に増悪し、大動脈弁形成術(Park’ s stitch)を施行した。【症例2】12歳女性。右室型単心室、無脾症に対し、7ヶ月時に両方向性 Glenn手術、2歳11ヶ月時に TCPCを施行した。当初から RVEF 35%程度と心機能低下があり、慢性心不全管理を行っていた。11歳時に急性増悪してフォンタン循環が破綻し、遠心ポンプを用いた体外式心室補助を行いながら心臓移植申請した。経過中に中大脳動脈領域の脳梗塞を合併するも回復し、心臓移植適応取得後に HVADを装着した。術後は胸水のコントロールに難渋し、体肺側副血行路の発達が原因と考え、経皮的血管塞栓術を実施した。術後3か月に CVP 10mmHg程度で自宅退院した。中等度の大動脈弁逆流と房室弁逆流を認めており、慎重に経過観察している。【まとめ】先天性心疾患術後患者に対する補助人工心臓や心臓移植の適応は確実に広がっており、体心室機能低下が主体の Failing Fontan症例は、それが唯一の治療選択肢となる場合がある。しかしフォンタン術後患者の補助人工心臓管理は容易でなく、その特殊

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

な循環ゆえに適切な CVPや心拍出量の設定、易血栓性や弁逆流への配慮など、特に細やかな管理が必要である。

[OR20-3] 中学生、高校生への植込み型補助人工心臓実施後の復学への課題と当院での取り組み

○寶亀 亮悟[1], 新川 武史[1], 松村 剛毅[1], 石戸 美妃子[2], 島田 勝利[1], 前田 拓也[1], 原田 元[2], 吉田 尚史[1], 新浪 博士[1] （1.東京女子医科大学 心臓血管外科学講座, 2.東京女子医科大学 循環器小児科・成人先天性心疾患科）
Keywords: 植込み型LVAD, 重症心不全, 復学

【はじめに】植込み型補助人工心臓(VAD)の小型化に伴い、より体格の小さい中学生や高校生への植込みが可能になった。中高生への VAD植込み後は学校復帰など年齢特有の問題がある。18歳未満の植込み型 VADの現状と復学への問題点、その取り組みについて報告する。【結果】2011年1月から2020年12月までの植込み型 VAD 68例中18歳未満の症例は7例であった。植込み時年齢14.6±2.0歳(中学生4例・高校生3例)、植込み時 BSA 1.42±0.20m^2、補助期間は1.0±0.8年であった。原疾患は拡張型心筋 4例、冠動脈走行異常による虚血性心筋症 1例、筋ジストロフィー関連 1例、左室緻密化障害 1例であった。植込み機器は HVAD 5例、 Jarvik2000 1例、 HeartMate2 1例であった。2021年1月31日現在、移植待機4例、移植到達1例、心機能回復・ VAD離脱1例、死亡1例(植込み2.6年目の不整脈)であった。7例中1例は術後入院継続中で、6例が自宅退院に至った。6例中2例が植込み期間中に復学したが、4例は復学に至らなかった。復学に至った2例は東京都と千葉県在住の中学生症例で、学校側の受け入れが容易になるよう、 VAD関連医師・看護師・臨床工学技士による学校訪問、勉強会、器機対応の講義などを事前に要したが、植込み前に通学していた学校へ復学した。復学に至らなかった4例のうち神奈川県在住の高校生1例は課題などで卒業資格を得た。心臓移植治療のため東海地方から東京に転居した中学生1例は移植到達後に東京都の中学校に転校し復学した。同様に甲信越地方から東京に転居した高校生1例・中学生1例は現在自宅学習継続中で、高校生は通信制への切り替えを調整中で、中学生は転校を調整中だが目途はたっていない。【まとめ】 VAD植込み後の復学に関し、地方から東京都への転校が障害になっているのが現状である。転校に対する本人へのサポートを充実させると共に、特に義務教育である中学校において、学校側への VADの啓蒙がさらに必要になってくる。

[OR20-4] 当院における EXCOR Device関連合併症の経験

○枡岡 歩[1], 細田 隆介[1], 永瀬 晴啓[1], 淵上 裕司[1], 戸田 紘一[2], 鈴木 孝明[1] （1.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 小児心臓外科, 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 小児心臓科）
Keywords: 心不全, 補助循環, 補助人工心臓

【背景】本邦での EXCOR装着数は80例を超えているが、様々な合併症を乗り越えながら年単位での移植待機が必要である。その合併症として device関連も少なくない。【対象】2016年より現在までに EXCORを装着した7例(装着時年齢3.06歳：月齢2ヶ月-8歳、体重9.3kg：4.1kg-16.5kg)を対象。 DCM3例、慢性心筋炎1例、LVNC2例、 cAVSD術後1例。 pump sizeは10ml:2例、15ml:3例、25ml:2例。予後は渡航移植1例、国内移植2例、 VAD離脱1例、補助継続中3例。【結果】特殊な pump関連合併症として6mm→9mm送脱血管へコネクティングキットを用いた size up後、6mm送血管損傷を2例(同一症例)に認めた。 pump交換はのべ18回、枕現象を伴うメンブレン損傷(全例でほぼ循環補助不能)による緊急 pump交換7例(15ml pump 5例、25ml pump 2例)、pump内血栓による緊急 pump交換4例、 EXCOR空気室のグラファイト蓄積を伴うメンブレン異常(深い皺や窪み)による予防交換3例(15ml pump 2例、25ml pump 1例)、合併症ではないが相対的 pump容量不足による size

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

up(10ml→15ml、25ml→30ml)2例、前記の送血管損傷による緊急 pump交換2例。送脱血管挿入部の感染による外科的な処置(デブリードメントなど)が必要となった症例や、 pump内血栓による塞栓症例は認めず。また、全例で4時間おきの pump観察時に異常の端緒を発見していた。【考察】送脱血管損傷症例は2回とも同一症例で1回目の損傷後、送脱血管が屈曲しないような工夫をしたが再発。2回目の損傷後屈曲防止策を強化。また枕現象を伴うメンブレン損傷や異常例は、メンブレンのポリウレタン分子量の不均一が疑われている。現在では国内の pumpはすべて対策済みである。【結語】すべて4時間毎の pump観察時に異常を発見しており、さらに些細な異常でも小児 VAD関連職種合同カンファにて小児 VADチーム内で情報を共有している。この事が Device関連合併症の早期発見と後遺症を残さない対処が可能であったと考えている。

[OR20-5] 本邦における長期 EXCOR管理の特異性：非典型的合併症や成長に応じたサイズアップの報告

○大森 紹玄[1], 小川 陽介[1], 白神 一博[1], 浦田 晋[1], 辻 重人[2], 寺川 勝也[2], 柴田 深雪[2], 松井 彦郎[1], 平田 康隆[2], 犬塚 亮[1]
（1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 心臓血管外科）
Keywords: EXCOR, 補助人工心臓, 心臓移植

【背景・方法】 EXCORは小児重症心不全の安定した VAD管理を実現した. しかし本邦では移植心ドナー不足を背景に, 他国(平均補助期間2-3か月)に類を見ない長期補助という特殊な状況が生じている. 当院で EXCORを装着した11例の経過を振り返り, 長期補助との関連が疑われる事象を報告する. 【結果】11例全例が LVAD, 装着時年齢は1か月-13歳(中央値1歳9か月)に亘り, 0歳が2例, 1歳が5例を占めた. 装着時体重は中央値7.5kg(3.3-25kg)だった. 転帰は心移植到達が7例(うち渡航3例), 心機能回復による離脱が1例, 死亡が1例, 待機中(2021年2月現在)が2例, 待機中の症例を除く平均補助期間は12(5-26)カ月だった. 感染, 血栓症, 出血による死亡はなかった. 特記すべき合併症として1例に送血カニュレの断裂を来した. これは月齢2で装着した例が, 7か月後に突如送血カニュレ刺入部より多量に出血しショックに陥り, 術中にカニュレ断裂が判明したものだった. また2例で体格の成長に伴いポンプのサイズアップを要し, いずれも乳幼児期(10カ月, 1歳11か月)かつ比較的低体重(4.1kg, 4.8kg)での装着例だった. サイズアップ直前の EXCOR駆出量(E-CI, L/min/m^2)は2.8及び3.5であり, 他9例の最終 E-CI:中央値2.4(2.1-2.9)と比較して高めの設定だったが, 肺うっ血が進行しサイズアップにより改善した.【考察】 EXCORカニュレ断裂の報告はなく, 自験例での原因は不明ながら経年劣化や成長による伸展の影響が疑われる. また十分な E-CIを設定しても改善しない臨床症状がある場合はサイズアップを考慮する. その指標となる症状として, 一般的な低心拍出症状に加え, 肺うっ血に留意する. E-CIが十分でも右心機能とのインバランスや残存左心機能との干渉により肺うっ血を来す可能性がある.【結語】本邦の長期補助期間中は, 非典型的な合併症の頻度が増えることが予想され注意を要する. また患児の成長も考慮し適宜サイズアップを検討する必要がある.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 心不全・心移植

デジタルオーラルⅠ（ OR21）

心不全・心移植 2

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）

指定討論者:石戸 美妃子（東京女子医科大学循環器小児科）

[OR21-1] 小児心原性ショックに対して、積極的な左室 unloadingを行った治療経験

○永瀬 晴啓[1], 枡岡 歩[1], 渕上 裕司[1], 細田 隆介[1], 戸田 紘一[2], 鈴木 孝明[1] （1.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 小児心臓外科, 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 小児心臓科）

[OR21-2] 層別ストレイン・ストレインレートによる小児期発症炎症性腸疾患患者の左室機能評価

○秋谷 梓[1], 高橋 健[1], 秋本 智史[1], 細野 優[1], 井福 真友美[2], 磯 武史[2], 矢崎 香奈[2], 神保 圭佑[2], 工藤 孝広[2], 大塚 宜一[2], 清水 俊明[2] （1.順天堂小児科 大学院, 2.順天堂大学 小児科）

[OR21-3] 小児がん生存者におけるアントラサイクリン系心毒性の長期経過観察時に重要な指標の検討

○細野 優[1], 高橋 健[1], 重光 幸栄[1], 秋本 智史[1], 井福 真友美[1], 矢崎 香奈[1], 富田 理[1], 藤村 純也[1], 齋藤 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・心臓血管血流解析学講座）

[OR21-4] 心臓再同期療法を中断できた小児症例の経過

○森 雅啓, 青木 寿明, 藤崎 拓也, 橋本 和久, 松尾 久実代, 浅田 大, 石井 陽一郎, 高橋 邦彦, 萱谷 太（大阪母子医療センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR21-1] 小児心原性ショックに対して、積極的な左室 unloadingを行った治療経験

○永瀬 晴啓[1], 枡岡 歩[1], 渕上 裕司[1], 細田 隆介[1], 戸田 紘一[2], 鈴木 孝明[1] （1.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 小児心臓外科, 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 小児心臓科）

Keywords: 左室unloading, 補助循環, 重症心不全

背景 小児重症心不全加療において、積極的な左室前負荷の軽減(左室 unloading)が、心機能回復を促す可能性がある。目的 心原性ｼｮｯｸに対して左室 unloadingを併用した補助循環治療を行った5症例の臨床経過を比較。対象 ｼｮｯｸ状態に陥った小児重症心不全例に対し、 ECMOを導入し、 VADを含めた積極的な左室 unloadingを併用した5例(平均月齢23.2ヶ月:日齢11-11歳10ヶ月 平均体重12.3kg:3.3kg-35.0kg)を対象とした。結果 疾患はDCM1例、慢性心筋炎1例、心筋炎3例(SRV1例、 LVNC合併1例、新生児例1例)。効果的な左室 unloadingが出来なかった3例(DCM・慢性心筋炎・心筋炎(LVNC合併例))に EXCOR(2例)、 Nipro VAD(LVNC合併例)を装着。残りの心筋炎2例は直接左室へ ventｶﾆｭｰﾚを挿入し、効果的な左室(体心室)unloadingが可能だった。この2症例は左室unloading開始後数日で著明に心機能が回復した。1例(SRV+心筋炎)は ECMO離脱が可能だったが、1例(新生児例)は心停止時に発症した広範囲腸管壊死で失った。また、 VAD装着となった DCM症例と Nipro VAD装着例は3~4ヶ月の補助にて離脱可能だった。慢性心筋炎例は EXCOR補助でも心機能回復は認めず心移植待機中である。考察 5症例中、4例は心機能が回復した。 ECMO離脱例の SRV例では、当初は体心室機能の改善は思わしくなかったが、左室 ventへ変更後、 ECMO離脱が可能となった。また DCM症例は当初 peripheral ECMOで、左室ﾍﾞﾝﾄは挿入されておらず、 EXCOR装着による強力な左室 unloadingが左室機能改善につながったと考えた。死亡症例である心筋炎(新生児例)例では、左室機能は ECMO(+左室 unloading)開始後2日目から著明に改善しており、心停止時に発症した広範囲腸管壊死が無ければ救命できた可能性がある。心原性ｼｮｯｸ治療時には ECMOのｶﾆｭﾚｰｼｮﾝ法等を工夫し、左室を unloadingする事に重点をおく事で、救命率を向上させる事ができる可能性を示唆する結果となった。

[OR21-2] 層別ストレイン・ストレインレートによる小児期発症炎症性腸疾患患者の左室機能評価

○秋谷 梓[1], 高橋 健[1], 秋本 智史[1], 細野 優[1], 井福 真友美[2], 磯 武史[2], 矢崎 香奈[2], 神保 圭佑[2], 工藤 孝広[2], 大塚 宜一[2], 清水 俊明[2] （1.順天堂小児科 大学院, 2.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)患者は健常者と比較して心機能低下がみられるリスクが高いとされ、特に小児期発症IBDでは罹患期間が長いためその傾向が高いと考えられる。近年 IBDにおけるストレインの低下が報告され始めたが、層別ストレインを用いた報告は未だ存在しない。【目的】小児期発症 IBD患者の左室機能を、より鋭敏な解析法である層別ストレイン法により検討すること。【方法】対象は潰瘍性大腸炎42例、 Crohn病20例の計62例IBD群(発症時年齢中央値12.1歳:0.4-15.4歳、検査時年齢17.7歳:8.2-24.7歳)、正常群62例(中央値17.4歳: 8.3-25.9歳)。心臓超音波による一般計測に加え、胸骨傍短軸像より心基部、乳頭筋部、心尖部の円周方向ストレイン(BCS、 PCS、 ACS)、および心尖部四腔像より長軸方向ストレイン(GLS)の内層・中層・外層の層別ストレインと拡張早期ストレインレート(SR)について比較検討した。【結果】 IBD群は正常群と比較して LSが内層(-19.0±0.3% vs-21.5±0.3% p＜0.001)、中層(-16.7±0.3% vs-19.2±0.3% p＜0.001)、外層(-14.8±0.2% vs-17.2±0.3% p＜0.001)の全層で低下していた。また、 CSは BCS(-23.9±0.4% vs-25.0±0.4% p=0.040)及び PCS(-24.0±0.5% vs-25.1±0.3% p=0.043)の内層が IBD群で低下していた。 SRは BCSRの全層と PCSRの内層及び中層で IBD群が有意に低下していた。【考察】小児期発症 IBD患者では正常群と比較して内層の心筋変形能が低下し

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ている。 IBDにおける心機能低下の機序は微小血流障害や栄養障害など多くの因子が関連するといわれており、機序解明と今後の管理方針についてさらなる検討が必要である。

[OR21-3] 小児がん生存者におけるアントラサイクリン系心毒性の長期経過観察時に重要な指標の検討

○細野 優[1], 高橋 健[1], 重光 幸栄[1], 秋本 智史[1], 井福 真友美[1], 矢崎 香奈[1], 富田 理[1], 藤村 純也[1], 齋藤 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・心臓血管血流解析学講座）

Keywords: アントラサイクリン系心毒性, 左室層別ストレイン, 拡張早期左室内圧較差(IVPG)

【背景】小児がん生存者において重要な予後決定因子であるアントラサイクリン系心毒性は、用量依存性かつ進行性であり、長期的な経過観察を要し、より鋭敏な心機能低下の指標が求められている。近年では、左室層別ストレインや拡張早期左室内圧較差(Intra ventricular pressure gradient: IVPG)などの鋭敏な早期指標の有用性が報告されてきたが、いまだに長期間の心機能低下の進行様式は明らかではない。【目的】幅広い年齢層の小児がん生存者に対し、層別ストレイン及び IVPGを用いて、アントラサイクリン系心毒性の進行様式を明らかにし、長期経過観察時に有用な指標を明らかにすること。【方法】対象は4から40歳のアントラサイクリン系抗癌剤を用いた小児がん生存者群116例と年齢と性別を近似させた正常対照群116例で、年齢により3群に分類した(C1、N1:4-12歳、 C2、 N2:13-18歳、 C3、 N3:19-40歳)。胸骨傍短軸像より心基部、乳頭筋部、心尖部の円周方向ストレイン(CS)を、心尖部四腔断面像より長軸方向ストレイン(LS)を内層、中層、外層の層別に、 Color-M-modeより全左室、心基部及び心尖部 IVPGを計測した。【結果】 C1群から心基部及び乳頭筋部 CSの内層、中層及び LS全層が低下し、 C2群から全ての IVPGが低下していた。しかし LSは年少群から年長群まで正常症例とほぼ平行して推移するが、心基部 CS、全左室及び心基部 IVPG年齢と相関して低下した。全左室及び心基部 IVPGはアントラサイクリン投与量と相関して低下した。【結論】層別ストレイン及び IVPGはアントラサイクリン系心毒性の早期発見の指標となりうる。また心基部 CS及び心基部 IVPGは経年的に悪化する可能性があり、これらの指標に留意して長期経過観察を行う必要がある。

[OR21-4] 心臓再同期療法を中断できた小児症例の経過

○森 雅啓, 青木 寿明, 藤崎 拓也, 橋本 和久, 松尾 久実代, 浅田 大, 石井 陽一郎, 高橋 邦彦, 萱谷 太 （大阪母子医療センター）

Keywords: 心臓再同期療法, CRT, discontinuation

【背景】リード閾値上昇を契機に心臓再同期療法(CRT)の長期中断が可能となった成人例の報告を認めるが、小児での CRT中断後の予後は不明である。
【方法】2014年1月から2020年12月の間、10歳未満で CRT植え込みを行い、当院外来フォロー中に中断とした3症例を対象。中断理由、 CRT挿入前、1年後、中断後の QRS(msec)， CTR(%), BNP(pg/mL), 経胸壁心エコー検査による主心室 EF(%)、 Ross分類を検討した。
【結果】症例１:単心室、グレン・房室弁形成術後心不全に対して1歳時に CRT移植。1年後 QRS幅:131→86,CTR:58→47,BNP:726→64, Ross4→1。移植後2年で左室リード閾値上昇あるも QRS幅が狭いため CRT中止。2年後 QRS:114、 CTR,BNP,臨床症状は悪化ない。
症例2:両房室弁左室挿入。グレン術後の房室ブロックの21日後にペースメーカ移植。心不全増悪のため3ヵ月後に CRT に変更。1年後 QRS:145→132,CTR:68→54, BNP:821→25、 Ross4→1。移植後5年で房室ブロック改善し

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

QRS幅が狭いため心室ペーシング中止。中止1ヵ月後 QRS:145、 CTR,BNP,臨床症状,EF悪化なし。
症例3:両大血管右室起始。グレン手術後に房室ブロック、心不全のため CRT移植。1年後 QRS:127→124,CTR:55→53, BNP:98→7、 Ross3→1。移植後7年に左室リード閾値上昇のため RVペーシングに変更。1年後 QRS幅:159、 CTR,BNP,臨床症状,EF悪化なし。
【結論】小児期に CRTが埋め込まれた responder症例は、心不全改善により CRTが中断できる可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 自律神経・神経退役因子・心肺機能

デジタルオーラルⅠ（ OR22）

自律神経・神経退役因子・心肺機能

指定討論者:畑 忠善（藤田医科大学大学院 保健学研究科）

指定討論者:新居 正基（静岡県立こども病院）

[OR22-1] 体位性頻脈症候群小児患者へのイバブラジン投与

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

[OR22-2] 小児における尿中 NT-proBNP/Creの有用性

○齋藤 和由[1], 鈴木 大次郎[1], 鈴木 孝典[1], 小島 有紗[1], 内田 英利[1,2], 畑 忠善[1] （1.藤田医科大学 小児科, 2.あいち小児保健医療総合センター）

[OR22-3] 複雑先天性心疾患における非線形解析を用いた潜在的自律神経機能障害の評価

○秋谷 梓[1], 高橋 健[1], 赤塚 祐介[1], 佐藤 浩之[1], 佐藤 恵也[1], 秋本 智史[1], 細野 優[1], 福永 英生[2], 秋元 かつみ[2], 稀代 雅彦[2], 清水 俊明[2] （1.順天堂小児科 大学院, 2.順天堂大学 小児科）

[OR22-4] Fontan術後患者への運動耐容能検査としての近赤外分光法(NIRS)の有用性

○竹蓋 清高, 中川 良, 植田 由依, 簇 義仁, 佐藤 有美, 中西 敏雄, 先崎 秀明 （国際医療福祉大学成田病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR22-1] 体位性頻脈症候群小児患者へのイバブラジン投与

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

Keywords: イバブラジン, 体位性頻脈症候群, ヘッドアップティルト試験

【背景】体位性頻脈症候群(POTS)は慢性型の起立性調節障害の代表的な疾患である。自律神経調節障害などのために座位や立位にて心拍数が過剰に上昇する。主な症状として動悸、めまい、呼吸困難感、倦怠感、頭痛、腹痛、運動耐容能低下、認知機能低下などが挙げられる。水分・塩分摂取量増量などの非薬物療法では効果が不十分な場合は薬物療法が行われる。これまでは主にベータブロッカーが投与されてきたが、心機能低下や気管支喘息をきたすリスクがある。イバブラジンは心臓の洞結節の HCN4チャネルを阻害して過分極活性化陽イオン電流を抑制し心拍数を下げる。本来の適応は心不全であるが、 POTSの治療薬として欧米では注目されてきた。日本においては2019年11月に発売され、当院では、低血圧や気管支喘息を合併した POTS患者について、倫理委員会の承認のもと、イバブラジンを投与してきた。なお、小児の POTS患者へのイバブラジン投与についてはこれまでまとまった報告は見当たらない。【方法】イバブラジン投与を行った12歳以上の POTS患者の記録を後方視的に検討した。【結果】症例数は12例、性別は男児7例・女児5例、年齢は中央値13歳(範囲：12〜16歳)であった。心拍数は、イバブラジン投与前は臥床時が中央値75bpm(四分位範囲70〜85bpm)、ヘッドアップティルト試験(HUTT)中が135bpm(132〜148bpm)であったが、イバブラジン投与開始後は臥床時が63bpm(52〜67bpm)、HUTT中が99bpm(91〜105bpm)となり有意に低下していた。症状の軽減は8例で顕著であった。副作用は見られなかった。【考察・結論】小児の POTS治療において、イバブラジンは有効かつ安全である。但し、 POTSは心拍数以外の諸要素が複雑に絡む疾患であり、総合的な診療が重要である。

[OR22-2] 小児における尿中 NT-proBNP/Creの有用性

○齋藤 和由[1], 鈴木 大次郎[1], 鈴木 孝典[1], 小島 有紗[1], 内田 英利[1,2], 畑 忠善[1] （1.藤田医科大学 小児科, 2.あいち小児保健医療総合センター）

Keywords: 尿中NT-proBNP, 心不全マーカー, BNP

【背景】心筋細胞に対する圧・容量負荷、虚血・低酸素、炎症などの様々なストレスに対して、 NPPB遺伝子からBNPは誘導され約1時間後にピークを迎える急性期タンパクである。 Natriuretic peptide receptor-Aに結合して、血管拡張、ナトリウム利尿、抗アルドステロン、脂肪分解などの生理活性を発揮する。一方、 proBNPからBNPが生成される過程で N末端が切断され、生理活性を有しない NT-proBNPも産生されている。 BNPに比べ半減期が長く、少量の血清で測定できる NT-proBNPはバイオマーカーとしての優位性があり小児においても広く使用されている。そのほとんどは腎排泄によって代謝され、昨今、成人や新生児において尿中 NT-proBNPが測定されるようになり、採血が不要であることの利点が着目されている。しかし、小児における報告は少ないため検討した。【方法】対象は2019年8月から2020年12月までに当院で血液検査、尿検査、心電図、心エコーを施行した腎機能が正常な46名(女21名、男25名。疾患背景として VSD、川崎病、 LQTなどの不整脈の患児)。年齢は平均2.2歳(0-13歳)。血中および尿中の NT-proBNP(それぞれ sNBNP、 uNBNP)を測定し、その相関を Spearmanの相関係数を用いて解析した。【結果】 sNBNP=382.9+/-622.4pg/ml、 uNBNP/Cre=184.6+/-226.1pg/ml/Cre、uNBNP=184.6+/-226.1pg/ml、 Cre=0.247+/-0.101mg/dlであり、 sNBNPと uNBNP/Creは弱い正の相関を示した(R=0.29、 $p<0.05$)。【考察】尿を用いた uNBNPの測定はこれまでの報告通り可能であったが、成人や新生児おける既報に比較して小児では sNBNPとの相関は弱かった。症例数が限られていること、疾患背景が異なることで正確な評価ができていない可能性が考えられ、症例数を増やしての更なる評価が必要と考えられた。【結語】 uNBNP/Creは非侵襲的に測定可能で、小児における循環動態の指標として有用である可能性はあるが、今後の更なる詳細な評価が待たれる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR22-3] 複雑先天性心疾患における非線形解析を用いた潜在的自律神経機能障害の評価

○秋谷 梓[1], 高橋 健[1], 赤塚 祐介[1], 佐藤 浩之[1], 佐藤 恵也[1], 秋本 智史[1], 細野 優[1], 福永 英生[2], 秋元 かつみ[2], 稀代 雅彦[2], 清水 俊明[2] （1.順天堂小児科 大学院, 2.順天堂大学 小児科）

Keywords: 自律神経機能, 心電計, 先天性心疾患

【背景】近年新たに非線形解析法の発達に伴い、心不全患者の状態評価や予後予測のために心拍変動(HRV)による自律神経機能検査が再び注目されているが、先天性心疾患領域ではその評価はまだ十分ではない。【目的】複雑先天性心疾患術後患者の自律神経機能障害の有無を非線形解析を含めた方法を用い検討すること。【方法】対象は複雑先天性心疾患術後症例(心内修復術後のファロー四徴症及びフォンタン手術後症例)： CHD群 13例(年齢中央値20.1歳: 10.2-44.9歳)と正常対照： N群 16例(年齢中央値33.6歳: 23.9-38.9歳)。2020年8月から2021年2月に小型心電計を24時間装着し、睡眠中の心拍データを解析した。周波数解析と時間領域解析は MemCalc system(GMS Co. Ltd., Tokyo, Japan)を、非線形解析は MatLAB上の独自のプログラムで解析した。周波数解析として超低周波成分： VLF、低周波成分： LF、高周波成分:HF、 L F/H F比、時間領域解析として RR間隔の標準偏差： SDNN(ms)及び隣接する RR間隔の差の二乗の平均値の平方根： RMSSD(ms)を求めた。非線形解析ではフラクタル解析として log powerと log frequencyの power spectrumの値を直線近似の傾き： slope βで求め、ポアンカレプロット法による縦軸及び横軸方向の標準偏差： SD1及び SD2を求めた。【結果】周波数領域解析では VLF及び HFは CHD群が N群より低値であった。(p＜0.001 及び p=0.006) SDNN及び RMSSDは CHD群が N群よりも低値であった。(p=0.001 及び p=0.012)。 slope β、 SD1及び SD2は N群が CHD群より低値であった。(p=0.001、0.033 及び0.002)。【結論】 CHD群は潜在的な自律神経障害を生じている。今後さらに症例数を増やして検討を重ねる必要がある。

[OR22-4] Fontan術後患者への運動耐容能検査としての近赤外分光法(NIRS)の有用性

○竹蓋 清高, 中川 良, 植田 由依, 簇 義仁, 佐藤 有美, 中西 敏雄, 先崎 秀明 （国際医療福祉大学成田病院 小児科）

Keywords: 近赤外分光法, Fontan術後, 運動耐容能

【背景】近赤外分光法(NIRS)は，測定対象に皮膚から近赤外線を照射し，吸光度の変化により酸素化ヘモグロビン(OXYHb)の割合を検出する手法である．成人循環器の領域では心不全の患者の運動耐容能を調べる目的での研究が進んでいる．我々は今回， Fontan術後遠隔期の運動機能を調べる目的で NIRSを施行した．
【方法】 Fontan手術後の男女5例について，1.安静座位1分2.安静時大腿部阻血20秒 3.解放 4.安静座位2分 5.膝伸展運動10回 6.運動後大腿部阻血20秒 7.解放 というプロトコルで負荷を行い，左外側広筋の OXYHbを測定した．阻血は ATS4000を用いて250mmHgで実施した． NIRSの解析は安静時10秒、安静時大腿部阻血10秒、運動後大腿部阻血10秒のデータを採択し，安静時 OXYHb平均値を100%とし、阻血中の減少率(%/sec)を算出し、筋の酸素摂取率と定義した．また，同時に心肺運動負荷試験(CPX)を行い，両者を検討した．
【結果】10歳から22歳の5例で，うち男性が3名． NIRSの結果は，安静時減少率 0.16-0.45%と安静時の筋代謝は健常人と大きな差が無いのに対し，運動時減少率は0.55-0.90%(健常人：3-6%)と著明な低下を認めた．心肺運動負荷試験での酸素消費量は健常人の41-83%とばらつきがあったが，運動耐容能の低下を認めた．
【考察】 NIRSの結果と CPXの結果には相関を認めず， NIRSと CPXは別の運動指標であると考えられた．運動時の筋代謝は Fontan循環で特有に認められる変化の可能性がある．フォンタン術後の遠隔期の運動耐容能の指標として， NIRSの活用が期待される．フォンタン術後の患者に NIRSを施行した報告は無く，今後データの蓄積により Fontan患者の骨格筋代謝生理の解明に役立つ可能性があると思われた．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 術後遠隔期・合併症・発達

デジタルオーラルⅠ（ OR23）

術後遠隔期・合併症・発達 1

指定討論者:田中 敏克（兵庫県立こども病院）

指定討論者:野村 耕司（埼玉県立小児医療センター）

[OR23-1] 左冠動脈肺動脈起始症における術後遠隔成績の検討 －手術時年齢による遠隔成績の違い－

○曹 宇晨, 橘 剛, 浅井 英嗣, 五十嵐 仁 （神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

[OR23-2] ccTGAのダブルスイッチ術後に PLEを発症し中心静脈流路の狭窄解除が奏効した二例

○矢野 瑞貴[1], 大森 紹玄[1], 佐藤 要[1], 小川 陽介[1], 田中 優[1], 白神 一博[1], 浦田 晋[1], 朝海 廣子[1], 松井 彦郎[1], 犬塚 亮[1], 平田 康隆[2] （1.東京大学 小児科, 2.東京大学 心臓外科）

[OR23-3] 新生児・乳児期に二心室修復を受けた患児の神経発達特性の検討

○佐々木 孝[1], 太田 恵介[1], 鈴木 憲治[1], 吉野 美緒[2], 小華和 さやか[2], 築野 香苗[2], 渡邉 誠[2], 深澤 隆治[2], 石井 庸介[1] （1.日本医科大学付属病院 心臓血管外科, 2.日本医科大学付属病院 小児科）

[OR23-4] 小児の血栓弁に対する血栓溶解療法の治療成績

○堀口 祥, 田中 敏克, 林 賢, 近藤 亜耶, 永尾 宏之, 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）

[OR23-5] 総肺静脈還流異常症術後肺静脈狭窄に対するステント留置の予後

○荻野 佳代, 山内 真由子, 岡部 礼恵, 土井 悠司, 上田 和利, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 （倉敷中央病院 小児科）

[OR23-6] 一過性骨髄異常増殖症合併症例が心臓手術後の感染リスクとなりうるかについての検討

○正木 祥太, 村山 弘臣, 岡田 典隆, 大沢 拓哉 （あいち小児保健医療総合センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR23-1] 左冠動脈肺動脈起始症における術後遠隔成績の検討 －手術時年齢による遠隔成績の違い－

○曹 宇晨, 橘 剛, 浅井 英嗣, 五十嵐 仁 （神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）
Keywords: 左冠動脈肺動脈起始症, 手術時年齢, 遠隔成績

【背景】左冠動脈肺動脈起始症(ALCAPA)の遠隔期における左室機能の回復は手術時年齢に依存しないと言われているが，未だ議論が多い．【対象・方法】2003年～2018年に当院で手術を行った ALCAPA 11例を対象として，手術時年齢が1歳未満の群 (Y群) と1歳以上の群 (O群) に分けて遠隔成績を比較した． Y群4例， O群7例．手術時年齢中央値: Y群4.2 (1.7-4.9)ヵ月， O群93.6 (12.1-116.9)ヵ月．手術時体重中央値: Y群4.5 (4.2-5.5) kg, O群17.4 (5.8-27.8) kg．冠動脈は全て reimplantaion法で再建した．【結果】術前左室駆出率(EF)平均: Y群32.9±7.4%， O群53.2±17.0% (P=0.07)，術前左室内径短縮率(FS)平均: Y群0.14±0.04， O群0.25±0.11 (P=0.09)．術前僧帽弁逆流(MR)の程度を1: trivial，2: mild，3: moderate，4: severeと数値化すると，平均値で Y群2.3±0.5， O群2.2±1.1 (P=0.92)であった．術前の MR介入(+)は Y群0例， O群1例，僧帽弁の同時手術(+)は Y群1例， O群2例．手術時間・人工心肺時間・大動脈遮断時間の平均はいずれも両群で有意差なし．二期的胸骨閉鎖: Y群2例， O群0例．平均人工呼吸器装着期間: Y群38.8±67.5日， O群1.4±0.8日 (P=0.013)，平均ICU滞在期間: Y群18.3±21.1日， O群2.9±1.2日 (P=0.026)，平均在院日数: Y群65.3±91.5日， O群8.1±4.2日 (P=0.015)，観察期間中央値11.2(1.8-16.4)年において両群とも病院死亡，遠隔死亡はなかった，再手術は O群で僧帽弁置換術1例．術後遠隔期における平均 EF: Y群73.3±2.0%， O群73.8±8.0% (P=0.53)，平均 FS: Y群0.38±0.04， O群0.39±0.06 (P=0.57)， MR: Y群0.9±0.5， O群1.4±0.9 (P=0.29)，左室拡張末期容積(% of N) : Y群146.8±31.6%， O群98.7±26.1% (P=0.03)，左室拡張末期圧: Y群9.0±3.6mmHg， O群9.5±2.3mmHg (P=0.79)．【結語】 Y群は O群と比較して術後遠隔期の左室拡張末期容積が大きい傾向があり，長期に渡ってより慎重な follow upを必要だと考える．

[OR23-2] ccTGAのダブルスイッチ術後に PLEを発症し中心静脈流路の狭窄解除が奏効した二例

○矢野 瑞貴[1], 大森 紹玄[1], 佐藤 要[1], 小川 陽介[1], 田中 優[1], 白神 一博[1], 浦田 晋[1], 朝海 廣子[1], 松井 彦郎[1], 犬塚 亮[1], 平田 康隆[2] （1.東京大学 小児科, 2.東京大学 心臓外科）
Keywords: 蛋白漏出性胃腸症, 修正大血管転位症, 遠隔期合併症

背景：蛋白漏出性胃腸症(PLE)は先天性心疾患術後遠隔期の重篤な合併症として知られており, 中心静脈圧の上昇などが誘因と考えられているが, その病因は未解明な点が多い. また, 非 Fontan術後においても PLEは経験されるが, その報告は Fontan術後と比較して少ない. 今回, 修正大血管転位症(ccTGA)のダブルスイッチ術後遠隔期に PLEを発症し, それぞれカテーテル治療, 外科治療により改善を得た二例を経験したので報告する.
症例1： ccTGA, PA, VSDに対して Senning+Rastelli型手術後の5歳男児. 術後2年の定期外来受診時に低アルブミン血症, 顔面浮腫を認め, 臨床的に PLEと診断した. 脂肪制限および高用量アルダクトン療法に反応せず, 心臓カテーテル検査で SVC baffle狭窄および SVC圧上昇(12mmHg, 圧較差5mmHg)を認めた. IVC baffleの狭窄・圧較差は認めなかった. SVC baffle狭窄に対する経皮的血管拡張術(PTA)を施行し, 圧較差は1mmHgに低下した. 治療後, PLEは速やかに軽快した.
症例2： ccTGAに対し Glenn+hemi-Mustard術後の2歳男児. 術後１年の定期外来受診時に低アルブミン血症, 下腿浮腫を認め, 蛋白漏出シンチグラフィーでの回盲部異常集積から PLEと診断した. 心臓カテーテル検査では IVC baffle狭窄および IVC圧上昇(10mmHg, 圧較差6mmHg)を認め, 手術による狭窄解除を行い圧較差は1mmHgに低下した. ステロイド投与も併用し, PLEは速やかに軽快した.
考察：二症例とも静脈系 baffle狭窄を契機に PLEを発症したと考えられた. 胸管閉塞などに伴う腸リンパ管拡張が

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

PLEの原因となることは過去に報告されており, 症例1は SVC baffleの狭窄であったが, 胸管圧上昇を介してPLEを発症したと考えられた.
結語： ccTGAのダブルスイッチ術後遠隔期には静脈系 baffle狭窄の進行による PLEを発症する場合があり, カテーテル治療や外科治療による狭窄解除は病態改善に有効である.

[OR23-3] 新生児・乳児期に二心室修復を受けた患児の神経発達特性の検討

○佐々木 孝[1], 太田 恵介[1], 鈴木 憲治[1], 吉野 美緒[2], 小華和 さやか[2], 簗野 香苗[2], 渡邉 誠[2], 深澤 隆治[2], 石井 庸介[1]
（1.日本医科大学付属病院 心臓血管外科, 2.日本医科大学付属病院 小児科）
Keywords: 神経発達, 二心室修復, Bayley乳幼児発達検査

【目的】新生児から乳児期に二心室修復を受けた先天性心疾患児の術後神経発達の特徴を評価する。【方法】2016年から2019年で乳児期までに二心室修復を受けた患児に対し、術後6ヵ月以降に Bayley乳幼児発達検査第3版(Bayley-3)を用いて神経発達評価を行った。症例は13例で心室中隔欠損(VSD)5例、ファロー四徴症(TOF)4例、完全大血管転位(TGA)4例。検査は小児科勤務で、発達検査のトレーニングを十分に受けた2名の臨床心理士が行った。認知、言語、運動の合成得点、言語領域と運動領域を2つの尺度に分けた尺度得点を用いた。疾患群間の比較には分散分析(one-way ANOVA)を用いた。文献より日本人で正期産、正常児の12カ月、36カ月時、低出生体重児の18カ月時の Bayley-3の得点を対照とした。【結果】在胎週数38.3±1.3、出生時体重3015±523 g。手術時日齢は180(8－433)。検査時月齢は21±4、体重は9.8±1.3 kg。合成得点は、認知84.6±10.1、言語78.8±10.6、運動87.5±11.7で、尺度得点は、受容言語6.5±2.6、表出言語6.2±1.4、微細運動8.8±1.7、粗大運動7.1±3.5であった。 VSD、 TOF、 TGAの疾患群間で合成得点、尺度得点に差は認めなかった(認知、 p= 0.81；言語、 p= 0.90；運動、 p= 0.97；受容言語、 p= 0.83；表出言語、 p= 0.88；微細運動、 p= 0.11；粗大運動、 p= 0.50)。【考察】合成得点は、認知、言語、運動の全領域で正常児より低値を示し、低出生体重児と同程度であった。合成得点の正常下限を85とすると、認知はボーダーライン、言語は下限を下回った。手術時期・侵襲は異なるものの、 VSD、 TOF、 TGAの3群間では、神経発達評価に差はみられなかった。【結論】新生児・乳児期に二心室修復を受けた患児は、2歳前の時点で神経発達の遅延を認めた。特に言語でその傾向が著しく、当結果を踏まえた患者教育、介入プロセスの整備が望まれる。

[OR23-4] 小児の血栓弁に対する血栓溶解療法の治療成績

○堀口 祥, 田中 敏克, 林 賢, 近藤 亜耶, 永尾 宏之, 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: 血栓弁, 血栓溶解療法, tPA

【背景】人工弁置換術後の血栓弁に対して、血行動態が安定している症例では血栓溶解療法(TT)を選択する報告も散見されるが、治療方針は確立されておらず治療成績についても不明である。【目的・方法】2007年1月から2020年12月までに当院で TTを施行した血栓弁の4症例について診療録を用いて後方視的に治療内容や成績について検討した。【結果】4症例とも TTにより弁の可動性は改善し、予後に関わる合併症は認めなかった。1．1歳の女児、 Norwood術後の neoARに対して AVR(SJM 17mm)を施行し、術後1ヶ月で血栓弁を発症した。組織プラスミノーゲン活性化因子(tPA) 0.045mg/kg/hとヘパリン9.3U/kg/hを開始し、 tPAを0.063mg/kg/hまで増量して6日間で tPAは終了した。合併症としてわずかに皮下血腫を認めた。2．9ヶ月の男児、 IEによる MRでMVR(SJM17mm)を施行し、術後3ヶ月で血栓弁を発症した。ウロキナーゼ(UK)1500U/kg/hとヘパリン10U/kg/hを開始し、 UKを5750U/kg/h、ヘパリンを30U/kg/hまで増量して11日間で UKを終了した。3．10ヶ月の女児、 asplenia、単心室で CAVVR(SJM 17mm)を施行し、術後2ヶ月で血栓弁を発症した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

tPA 0.03mg/kg/hとヘパリン20U/kg/hを開始し、 tPAを0.1mg/kg/hまで増量して5日間で tPAを終了した。4．1歳の男児、総動脈幹遺残で AVR(SJM 17mm)を施行し、術後3ヶ月で血栓弁を発症した。tPA0.03mg/kg/hとヘパリン20U/kg/hを開始し、4日間で tPAを終了した。【考察】血栓溶解療法の適応条件として、発症から比較的短時間であり、かつ血行動態が安定していることが挙げられる。また治療期間として5日間程度は必要と考えた。【結論】血行動態が比較的安定した小児の血栓弁に対して血栓溶解療法は安全かつ有効な治療法である。

[OR23-5] 総肺静脈還流異常症術後肺静脈狭窄に対するステント留置の予後

○荻野 佳代, 山内 真由子, 岡部 礼恵, 土井 悠司, 上田 和利, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 （倉敷中央病院 小児科）
Keywords: 総肺静脈還流異常, 肺静脈狭窄, 肺静脈ステント留置

【背景】総肺静脈還流異常術後の肺静脈狭窄あるいは閉塞は、しばしば治療に難渋し生命予後に関わる。経カテーテルないしハイブリッドでステント留置されるものの、その後も治療に難渋する例が多い。【目的】ステント留置後に良好な経過を辿る症例を検証する。【方法】2000年1月から2020年12月の20年間に総肺静脈還流異常と診断され、肺静脈に対する外科的手術介入後フォローアップを行った72例のうち、ステント留置した9例(12.5%)を対象とした。【結果】72症例中、術後に肺静脈狭窄ないし閉塞をきたした例が25例(34.2%)みられた。そのうち20例(27.8%)に治療が行われ、経過中にステント留置を行った例が9例(12.5%)、22病変であった。無脾症を2例含む。経カテーテル的に留置した例が4例(6病変)、ハイブリッドが7例(16病変)であった。2例(3病変)は経カテーテル的に留置後、遠隔期にハイブリッドで再留置しており重複する。留置ステントは bare-metal stent 20病変、 drug-eluting stent 1病変、 covered stent 1病変であった。ステントサイズは最小3.5 mm、最大12 mmであった。ステント留置時期は、初回手術後8.5ヵ月(2ヵ月～16.8年)でフォローアップ期間は留置後42ヵ月(1ヵ月～18.2年)。2例(4病変)が肺静脈狭窄を原因としてステント留置後6ヵ月および11.3年後に死亡した。ステント留置後にバルーン拡張術などの再介入なく開存維持できている病変が7病変(31.8%)あった。それ以外は、バルーン拡張術や再ステント留置が行われた。再介入なく開存維持できている病変は、ステントサイズ(p=.013)、留置時年齢(p=.019)に相関がみられた。【考察】体格や時期、狭窄部位の形態により選択できるステントに制限があるものの、バルーン拡張術を反復し成長を待って、いずれ外科的な再介入が可能となり良好な経過を辿る例が存在する。【結論】ステント開存性はステントサイズと留置時年齢に相関する。

[OR23-6] 一過性骨髄異常増殖症合併症例が心臓手術後の感染リスクとなりうるかについての検討

○正木 祥太, 村山 弘臣, 岡田 典隆, 大沢 拓哉 （あいち小児保健医療総合センター）
Keywords: TAM, 縦隔炎, 術後感染

【背景】一過性骨髄異常増殖症(TAM : transient abnormal myelopoiesis)は、 Down症候群の約10%に認められ先天性心疾患の合併が多いとされる。多くは無治療経過観察のみで芽球が消失し比較的予後良好だが、中には後に再増悪し白血病に至る症例や臓器障害のために早期死亡する症例も報告されている。一方で TAM合併の先天性心疾患術後の感染リスクについてはほとんど報告がない。当院では TAM合併心疾患は腫瘍性病変であることも考慮し、 TAMの寛解を可及的に得た段階で、先ずは姑息術で時間を稼ぎ、二期的に心内修復術を行っておりその経験を検討した。
【対象と方法】2018年1月から2021年2月に当院で心臓手術を施行した TAM既往 Down症例は8例(ASDが1例、

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

VSDが6例、 c-AVSDが1例)で、 ASD閉鎖術１例以外は肺動脈絞扼術を経た二期的心内修復術を選択した。
【結果】初回肺動脈絞扼術7例は中央値2か月(0-12か月)、体重中央値4.131kg(2.796-6.775kg)に、 ASD閉鎖術１例は1歳4か月時に施行された。姑息術後に縦隔炎3例と、皮膚表層感染1例を認めた。縦隔炎のうち2例は手術時すでに末梢血液中の芽球は消失しており、その他の症例においても芽球は1%以下と TAMの病勢としては落ち着いていた。同時期に施行した TAM既往の無い Down症の VSD、 c-AVSDに対する肺動脈絞扼術症例は21例で、創部感染の発生は無く、 TAM既往例と比較し有意に低かった(P < 0.01)。 ASD閉鎖術の１例は1歳4か月時に施行され術後感染症の発生を認めなかった。姑息術7症例中5症例は平均10±6か月に心内修復術を施行し創部感染の発生はなかったが、1症例で乳び胸から続発した膿胸および尿路感染を発症した。
【結論】乳児期早期に TAMを発症した症例は，芽球消失後に人工心肺を避けた手術を行っても高い創部感染発症率を示した。芽球消失から10か月程度経過した場合の創部感染の発生率は低かった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 術後遠隔期・合併症・発達

デジタルオーラルⅠ（ OR24）

術後遠隔期・合併症・発達 2

指定討論者:塩野 淳子（茨城県立こども病院）
指定討論者:落合 由恵（JCHO九州病院）

[OR24-1] Fontan術後患者における運動時末梢静脈圧上昇と肝腎機能の関係

○小野 晋, 市川 康広, 澁谷 悠馬, 水野 雄太, 池川 健, 河合 駿, 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）

[OR24-2] Fontan術後の難治性蛋白漏出性胃腸症への新たな治療戦略：シロスタゾールによる心房調律への介入

○渡邉 瑠美[1], 本田 崇[1], 高梨 学[1], 北川 篤史[1], 木村 純人[1], 平田 陽一郎[1], 宮地 鑑[2], 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）

[OR24-3] fenestration閉鎖試験を行なった Fontan患者の臨床経過と中期予後

○森 秀洋[1], 江原 英治[1], 門屋 卓己[1], 中村 香絵[1], 佐々木 赳[1], 藤野 光洋[1], 川崎 有希[1], 吉田 葉子[1,2], 鈴木 嗣敏[2], 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）

[OR24-4] 先天性心疾患術後遠隔期における BIA法を用いた体組成評価

○小山 智史[1], 安河内 聰[1], 沼田 隆佑[1], 米原 恒介[1], 正本 雅斗[1], 大日方 春香[1], 赤澤 陽平[1], 武井 黄太[1], 瀧聞 浄宏[1], 田中 登[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）

[OR24-5] 術後遠隔期に心内血栓形成にて外科的切除を行った3症例

○寺澤 厚志[1], 桑原 直樹[1], 田中 秀門[1], 山本 哲也[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

[OR24-1] Fontan術後患者における運動時末梢静脈圧上昇と肝腎機能の関係

○小野 晋, 市川 康広, 澁谷 悠馬, 水野 雄太, 池川 健, 河合 駿, 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, 静脈圧, 心肺運動負荷試験

【はじめに】フォンタン循環は全身の静脈うっ血を特徴とする血行動態であり、中心静脈圧や末梢静脈圧が上昇している。運動時にはその程度は強まり、末梢静脈圧はさらに上昇する。我々は昨年度の本学会において、運動時末梢静脈圧上昇と運動耐容能低下との間に相関があることを報告した。今回は、運動時末梢静脈圧上昇と肝腎機能の関連について検討する。【方法】フォンタン術後患者25名(年齢中央値：12歳)に対して、静脈ルートを確保し末梢静脈圧を測定しながらトレッドミルによる心肺運動負荷試験を行った。酸素消費量(VO2: l/min/kg)と末梢静脈圧(VP: mmHg)を、1分ごとに測定し、 VO2を VPで除した指数 VO2/VPを求めた。この指数は低い VPで高い VO2が実現できる場合に高値となり、フォンタン循環の効率性を表す指標と考えられる。嫌気代謝閾値(AT)、最大運動時(peak)、最大値(max)の VO2/VPを算出し、 AT-VO2/VP、 peak-VO2/VP、 max-VO2/VPとした。肝腎機能を表す指標としては、血小板数、総ビリルビン(Tbil)、 AST、 ALT、コリンエステラーゼ(ChE)、γ GTP、アルブミン、総コレステロール(Tchol)、4型コラーゲン、ヒアルロン酸、クレアチニン、eGFR、 APRI、 Fib-4 indexを採用した。これら肝腎機能を表す指標と AT-VO2/VP、 peak-VO2/VP、 max-VO2/VPとの間の相関関係を検討した。【結果】 AT-VO2/VPは Tbilと負の、 Tcholと正の相関を示した(R^2 = 0.3, p=0.03, R^2 = 0.35, p=0.002)。 peak-VO2/VPは Tbilと負の、 Tcholと正の相関を示した(R^2 = 0.22, p=0.02, R^2 = 0.25, p=0.01)。 max-VO2/VPは Tcholと ChEと正の相関を示した(R^2 = 0.28, p=0.008, R^2 = 0.32, p=0.003)。【考察】相関を認めた Tbilは肝臓のうっ血を表し、 Tchol、 ChEは肝臓の合成能を表し、いずれも肝予備能を表す代表的な指標である。これらの指標は肝線維化や腎機能障害がみられる以前に、循環動態を反映し変化し始める可能性がある。

[OR24-2] Fontan術後の難治性蛋白漏出性胃腸症への新たな治療戦略：シロスタゾールによる心房調律への介入

○渡邉 瑠美[1], 本田 崇[1], 高梨 学[1], 北川 篤史[1], 木村 純人[1], 平田 陽一郎[1], 宮地 鑑[2], 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: PLE, シロスタゾール, 心房調律

【背景】 Fontan術後の蛋白漏出性胃腸症(PLE)の治療においては、血行動態を改善させることが肝要である。シロスタゾール内服による心房調律への介入により、難治性 PLEが軽快した２症例を経験したので報告する。
【症例１】両大血管右室起始症、完全大血管転位症、肺動脈狭窄、左室低形成の女児で、1歳4か月時に Fontan手術を施行した。2歳で PLEを発症し、抗心不全薬等の内科治療では難治であり11歳でステロイドを開始した。13歳で敗血症を契機にステロイドを中止し、以後は継続的なアルブミン点滴が必要となった。心臓カテーテル検査で、洞調律と房室接合部調律で計測ができ、各々の条件下での心拍数は101、56/分、心拍出量は4.07、2.14L/分、静脈圧は12、14mmHgであった。シロスタゾール導入後は終日、洞調律を維持でき、平均脈拍数も78/分から114/分へ上昇し、アルブミン投与は不要となり通学が可能となった。
【症例２】左心低形成症候群の女児で、1歳7か月で Fontan手術を施行した。5歳時に PLEを発症し、11歳でステロイドを導入した。13歳で敗血症を契機にステロイドを漸減するも、以後はアルブミン投与のための長期入院を要した。移動性心房調律で、心臓カテーテル検査で心拍数が131/分と93/分の条件下で、心拍出量は各々3.32、2.33L/分であった。シロスタゾール開始後には平均脈拍数は77/分から102/分へ上昇し、アルブミン投与は不要となり外来治療へ移行した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【考察】シロスタゾールは心房調律を適正化し、心拍出量の増加や中心静脈圧の低下による血行動態の改善を誘導し、 PLEの改善に寄与したと考えられる。
【結語】シロスタゾールによる心房調律への介入は、徐脈性不整脈を伴う Fontan術後の難治性 PLEには考慮すべき治療戦略であると考えられた。心不全増悪などの薬剤の副作用もないが、長期予後への効果については今後の検討を要する。

[OR24-3] fenestration閉鎖試験を行なった Fontan患者の臨床経過と中期予後

○森 秀洋[1], 江原 英治[1], 門屋 卓己[1], 中村 香絵[1], 佐々木 赳[1], 藤野 光洋[1], 川崎 有希[1], 吉田 葉子[1,2], 鈴木 嗣敏[2], 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: Fontan術, fenestration, 閉鎖試験

【背景】 Fontan術における fenestration(F)作成は CVPを低下させ， CIを維持することで，術後早期生存率の改善と合併症の減少に寄与する。しかし長期的にはチアノーゼや塞栓などのリスクがあり閉鎖が考慮されるが，その適応について定まったものはない。また F閉鎖後の長期的な予後は不明である。【目的】閉鎖試験で F閉鎖適応判断した Fontan患者の中期予後を検討すること。【方法】対象は1999 ~2020年に当院で F閉鎖試験を行なった18例。 F閉鎖の基準は閉鎖時の CVP上昇が4mmHg以下でかつ CIが30%以上低下しないことに加え，APcや VVcの有無， PAサイズ，肝障害などを考慮し判断した。対象を A群:F閉鎖例， B群:F非閉鎖例の2群に分けた。検討項目は閉鎖試験(複数回実施の場合は最終)時のカテデータ，閉鎖時のパラメーターの変化(CVP， CI)，現在の臨床所見，直近のカテデータ，肝エコー所見【結果】 Fontan手術の年齢中央値は A群/B群2.5歳/2.2歳。最終閉鎖試験の年齢は A群/B群4.5/ 5.5歳。閉鎖試験の血行動態の変化は CVP:A群で閉鎖前11 (8-17)→閉鎖後11.5(9-17)mmHg, B群で10.5(9-17)→12.5(11-18)mmHg， CI:A群 3.7→3.0， B群 3.4→3.2。両群とも CVP上昇は4mmHg以下で CIの低下も30%以内であった。 B群で閉鎖しなかった理由は APcや VVcの存在， PAサイズ，肝硬度上昇などであった。 Fontan術後経過年数及び閉鎖試験からの観察期間は A群/B群19/8.5年， A群/B群18.8/6.9年。現在の NYHAは両群とも全例1-2度であった。 A群で PLE・ PBはなかったが， B群で PLEを1例認めた。直近のカーテル検査結果は CVP:A群/B群12(7-14)/12(8-14)mmHg， CI:A群/B群3.2/ 3.8, SaO2:A群/B群92.2/86.9%。肝エコー所見は肝硬度 A群/B群16.1/12.9であった。 【まとめ】両群とも臨床的に安定しており， CVPの上昇はなく A群では SaO2の上昇も得られ，閉鎖適応の判断は概ね妥当であった。肝線維化を含め，長期的な影響についてはさらなる検討が必要である。

[OR24-4] 先天性心疾患術後遠隔期における BIA法を用いた体組成評価

○小山 智史[1], 安河内 聰[1], 沼田 隆佑[1], 米原 恒介[1], 正本 雅斗[1], 大日方 春香[1], 赤澤 陽平[1], 武井 黄太[1], 瀧聞 浄宏[1], 田中 登[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: フォンタン循環, サルコペニア, BIA法

【背景】成人期に到達する先天性心疾患術後患者(CHD)におけるサルコペニアの実態についてはまだ報告は少なく不明な点が多い。小児期からの心臓手術の影響、術後心不全、日常生活の身体活動の制限や栄養状態など筋肉量を含めた体組成に与える影響因子は多い。 【目的】 Bioelectrical impedance analysis(BIA)法を用いて CHD患者の体組成を単心室修復群(F群)と二心室修復群(B群)に分けて評価すること。 【対象と方法】 CHD術後患者92例，F群63名(男38例 女25例 16±5才)と合併症のない B群29例(男11例 女18例 13±6才)を比較した。 InBody S10 に

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

よる BIA法で体組成評価を行い、体脂肪率(FM%), 骨格筋指数(SMI)，部位別骨格筋量を求めた。測定値は各年齢、性別の正常値で補正した。【結果】身長(z value)： F群 -1.20 vs B群 -0.1 (p＜0.01)で差を認めたが，体重，BMI，体脂肪率に差はなかった。年齢標準値で補正した SMI，上肢骨格筋量，下肢骨格筋量では， SMI： F群 0.899 vs B群0.974(p =0.01)，上肢骨格筋量： F群0.813 vs B群0.908(p=0.07)，下肢骨格筋量： F群0.930 vs B群0.996(p=0.007)と SMI、下肢骨格筋量で有意差を認めた。【考察】術後遠隔期において F群は B群に比して身長が低く、体全体の筋肉量、特に下肢の筋肉量が少ない。 F群では、 B群に比べ基本的な低心拍出に加え幼少期からの運動制限など日常身体活動量が少ないことが原因として示唆された。【結語】 F術後遠隔期患者は合併症のない二心室修復患者と比較して、筋肉量(特に下肢)が少なく、成人期におけるサルコペニアのリスクが高い。

[OR24-5] 術後遠隔期に心内血栓形成にて外科的切除を行った3症例

○寺澤 厚志[1], 桑原 直樹[1], 田中 秀門[1], 山本 哲也[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: 術後合併症, 血腫, 血栓

【背景・目的】先天性心疾患術後合併症は様々であるが、心内血栓の報告は多くはない。今回我々は術後遠隔期に心内血栓を認めたため外科的切除を行った3症例を経験したため報告する。
【症例1】46歳女性。44歳時に心房中隔欠損をカテーテル治療にてデバイス(FF2)閉鎖。術後経過良好であり、他院紹介となったが2年後に脳梗塞を発症した。精査にて左房に粘液腫を疑う所見あり。外科的切除を行い、病理組織検査で血栓と判明した。デバイスは心房壁内に埋没しており、血栓は心房壁から連続していた。
【症例2】11歳男児。10歳時に心房中隔欠損に対して外科手術(直接吻合)を行った。術後経過良好であったが、術後1年で右房内に13×18mm大の有茎性の腫瘤を認めた。準緊急で切除術を施行。病理組織検査では、器質化傾向のある血栓であった。抗血小板療法と1年間の抗凝固療法を継続している。
【症例3】7歳男児。3歳時に心室中隔欠損(VSD)に対して外科手術(patch閉鎖)を行った。術後経過良好であり、他院にてフォローされていた。術後4年で右室内に VSD patchから連続する腫瘤を認め紹介。辺縁は比較的整で内部一部 lowな19×13mmの腫瘤を認めた。 TEEでも同様の所見であり、準緊急で切除術を施行。病理組織検査では、陳旧性変化を示す血栓であり、線維組織も認めた。抗血小板療法と1年間の抗凝固療法を継続している。
【考察】先天性心疾患手術では人工物を用いるものも多く、血栓や感染性心内膜炎のリスクとなる。器質化した疣贅の可能性や血栓溶解療法の選択も考慮されたが、播種のリスクを懸念し外科的切除術を行った。切除術後に抗凝固・抗血小板療法を行っているがいつまで続けるか、一定の見解はない。
【結語】先天性心疾患術後遠隔期に心内血栓を認めた症例を経験した。術後フォローの際に心内血栓の可能性も考えて、エコーを行っていく必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 術後遠隔期・合併症・発達

デジタルオーラルⅠ（ OR25）

術後遠隔期・合併症・発達 3

指定討論者:中島 弘道（千葉県こども病院）

指定討論者:城戸 佐知子（兵庫県立こども病院）

[OR25-1] フォンタンルート狭窄解除後に造影 MRI検査の肝臓所見は改善するか？

○中島 公子[1], 新井 修平[1], 浅見 雄司[1], 池田 健太郎[1], 下山 伸哉[1], 岡 徳彦[2], 小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター 小児循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科）

[OR25-2] フォンタン術後早期の血行動態的指標と遠隔期予後予測

○東 浩二, 蔵本 怜, 奥主 健太郎, 佐藤 一寿, 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）

[OR25-3] オクトレオチドとミドドリンの併用が奏功した難治性蛋白漏出性胃腸症の一例

○石川 悟[1], 安藤 達也[1], 権守 延寿[1], 鈴木 詩央[1], 飯島 正紀[1], 藤原 優子[2] （1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.町田市民病院 小児科）

[OR25-4] 心拍変動はフォンタン循環不全の早期指標となりうるか？ ~ホルター心電図を用いた後方視的解析~

○佐藤 啓[1], 齋木 宏文[1], 高橋 卓也[1], 齋藤 寛治[1], 滝沢 友里恵[1], 後藤 拓弥[2], 桑田 聖子[1], 中野 智[1], 高橋 信[1], 小泉 淳一[2], 小山 耕太郎[1] （1.岩手医科大学附属病院 小児科, 2.岩手医科大学附属病院 心臓血管外科）

[OR25-5] Fontan患者における夜尿症と発達障害の関わり

○塚田 洋樹[1], 中川 良[1,2], 先崎 秀明[1], 菅本 健司[3], 竹蓋 清高[1], 簇 義仁[1], 植田 由衣[1], 中西 敏雄[1], 佐藤 有美[1] （1.国際医療福祉大学 成田病院 小児科, 2.成田富里徳洲会病院 小児科, 3.キャップスクリニック）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR25-1] フォンタンルート狭窄解除後に造影 MRI検査の肝臓所見は改善するか？

○中島 公子[1], 新井 修平[1], 浅見 雄司[1], 池田 健太郎[1], 下山 伸哉[1], 岡 徳彦[2], 小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター 小児循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科）

Keywords: FALD, Fontan, MRI

【背景】 Fontan循環関連肝臓病(FALD)は Fontan術後合併症の中で重要な予後規定因子である。当院では肝細胞特異性造影剤を用いた MRI検査(EOB-MRI)を行い、肝静脈領域を中心とした肝実質の造影異常を呈することを報告した。今回、 Fontan術後早期に Fontanルート解除術を施行した2例の EOB-MRI所見を報告する。【症例1】6歳男児。右側相同、左室低形成を伴う房室中隔欠損症に対して1歳8か月時に心外導管型 Fontan手術施行。術後1年の下大静脈(IVC)圧は11mmHg、術後5年の IVC圧は15mmHgと上昇しており、器質化血栓による導管狭窄を認めたため、再導管置換を行った。狭窄解除1年後の IVC圧は11mmHgに改善した。 EOB-MRI所見は、Fontan術後1年はびまん性に肝静脈領域に一致した造影不良を認め、術後5年は造影不良域が悪化し広範囲に進展していた。狭窄解除1年後の所見は前回同様で広範囲の造影不良域が残存し、有意な改善は認めなかった。【症例2】8歳女児。 Ebstein奇形に対して2歳時に IVCと肺動脈を直接吻合して Fontan手術施行。術後5年で原因不明の汎発性腹膜炎を繰り返し、腹腔鏡での試験開腹で肝硬変様の所見を認めた。カテーテル検査で IVCと肺動脈吻合部に狭窄を認め、 IVC圧は Fontan術後3年時の13mmHgに比して16mmHgと高値であり狭窄解除術を行った。EOB-MRI所見は、 Fontan術後5年時はびまん性に肝静脈支配領域に一致した造影不良を認めたが、狭窄解除後1年と4年では明らかな増悪所見は認められなかった。【結語】 Fontanルート狭窄による高い IVC圧は FALDの悪化を助長させる可能性がある。しかし、 Fontanルート狭窄解除後に、 EOB-MRIでの肝障害の増悪はないが明らかな改善も認めなかった。今後、症例を蓄積して長期的な FALDへの進展の有無や治療介入に寄与したい。

[OR25-2] フォンタン術後早期の血行動態的指標と遠隔期予後予測

○東 浩二, 蔵本 怜, 奥主 健太郎, 佐藤 一寿, 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: フォンタン, 合併症, 予後予測

【背景】高い中心静脈圧と低い心拍出量を特徴とするフォンタン循環では様々な合併症が発生するが、術後早期に遠隔期予後を予測することは困難である。【目的】フォンタン術後早期の血行動態的指標と遠隔期予後の関連を検討する。【方法】当院でフォンタン型手術を施行した患者159名を対象とした単施設後方視的観察研究。CVP12mmHg、 CI(Fick)3.0L/min/m2を基準として術後1年の心臓カテーテル検査から lowCVP/lowCI群(N=41、25.8%)、 lowCVP/highCI群(N=32、20.1%)、 highCVP/lowCI群(N=34、21.4%)、highCVP/highCI群(N=52、32.7%)の4群に分類、臨床経過を比較検討した。臨床経過の調査項目として生命予後の他にフォンタン関連合併症(心不全、不整脈、蛋白漏出性胃腸症、鋳型気管支炎、肺動静脈瘻、食道静脈瘤、肝硬変、血栓塞栓症)の発生の有無を診療録より収集した。【結果】フォンタン施行時年齢は中央値2.6歳(0.9-15.7歳)、フォローアップ期間は中央値12.3年(0.9-26.9年)、死亡例は12名、術後5、10、20年生存率は各々96.0、94.3、87.2%だった。術後20年生存率の４群間比較では lowCVP/highCI群、 highCVP/highCI群、lowCVP/lowCI群、 highCVP/lowCI群の順に高く、各々100、91.1、86.9、73.9%だった。合併症の発生率は lowCVP/highCI群が最も少なく(18.8%)、 highCVP/lowCI群が最も多かった(52.9%)。特に蛋白漏出性胃腸症の発生率は15名(9.4%)だったが、その内に lowCVP/highCI群はみられなかった。【結語】フォンタン術後早期の CVPと CIを用いた予後予測は有効だったが、予測精度の向上には更なる症例の蓄積が必要と考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR25-3] オクトレオチドとミドドリンの併用が奏功した難治性蛋白漏出性胃腸症の一例

○石川 悟[1], 安藤 達也[1], 権守 延寿[1], 鈴木 詩央[1], 飯島 正紀[1], 藤原 優子[2] （1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.町田市民病院 小児科）

Keywords: ミドドリン, 蛋白漏出性胃腸症, 術後合併症

【背景】フォンタン術後遠隔期の蛋白漏出性胃腸症(PLE)に対して様々な薬物療法が用いられているが難治性であることも多い。 PLEの病態にはリンパ管の異常が関係しており、リンパ管はα受容体を刺激することで収縮頻度が増加することが知られている。α受容体刺激薬であるミドドリンが PLE治療に効果的であるという報告を基に、当院でも難治性 PLE患者に対してミドドリンを使用し、効果的であった症例を経験したため報告する。【症例】20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やヘパリン投与を行うも効果が乏しく、入院期間が長期化した。 fenestration作成を支持する圧所見は無く(CVP 15mmHg、 PCW 12mmHg)、また dyssynchronyも無く CRT適応外であった。難治性 PLEの治療に対してオクトレオチドを開始したところ PLEは寛解し、徐放性製剤の筋注を導入し外来管理が可能となった。しかし、1年後に再度 PLEの増悪を認めたため、有効とされていた既報告を基にミドドリン内服(6mg/day分3)を開始した。開始前は2－3週毎に血液製剤を必要としていたが、ミドドリン内服開始後は3ヶ月経過するも血液製剤は一度も必要とすることなく、アルブミン値は安定している。また、血圧上昇などの明らかな副作用もなく経過している。【考察】フォンタン術後難治性 PLEに対し、オクトレオチドとミドドリンの併用により安定した外来管理が可能となった症例を経験した。 PLEの病態としてリンパ流の障害が指摘されており、ミドドリンは難治性 PLEに対して考慮すべき治療法である。

[OR25-4] 心拍変動はフォンタン循環不全の早期指標となりうるか？ ~ホルター心電図を用いた後方視的解析~

○佐藤 啓[1], 齋木 宏文[1], 高橋 卓也[1], 齋藤 寛治[1], 滝沢 友里恵[1], 後藤 拓弥[2], 桑田 聖子[1], 中野 智[1], 高橋 信[1], 小泉 淳一[2], 小山 耕太郎[1] （1.岩手医科大学附属病院 小児科, 2.岩手医科大学附属病院 心臓血管外科）

Keywords: Fontan循環, Holter心電図, 心拍変動

【背景】 Fontan循環は高い中心静脈圧(CVP)と低い心拍出量を特徴とする点で、慢性心不全に類似した循環であり、遠隔期に様々な臓器合併症を呈することが課題である。慢性心不全同様に、 Fontan循環でも心拍数管理が予後改善に向けた治療ターゲットになるうるという仮説を検証した。【対象と方法】 2012年12月から2021年2月に Holter心電図を施行した Fontan術後患者63例を対象として、総心拍数(THB)、最低心拍数(min HR)、最高心拍数(max HR)、平均心拍数(mean HR)、上室期外収縮および心室期外収縮と循環動態指標(CVP、肺動脈楔入圧：PCW、心室容積係数: EDVIと駆出率: EF、 BNP、 AST、 ALT、 LDH、γ GTP)との関連を検討した。また39例では心拍変動(HRV)についても各指標との関連について検討した。【結果】 THB (132528±22128)、 min HR (67±16)、 max HR(154±30)は術後年数の経過とともに低下した(ともに $p<0.001$)。 ANCOVAを用いて年齢を調整すると、高い min HRは CVP ($p=0.041$)、 PCW ($p=0.054$)、 BNP ($p=0.036$)の高値と関連し、好ましくないフォンタン循環を反映する可能性を示唆した。また高い min HRは高いγ GTP ($p=0.028$)と、高い max HRは低い eGFR ($p=0.022$)と相関し、臓器障害と関連する可能性を示唆した。心室性・上室性不整脈と Fontan循環との関係性は明らかでなかった。 HRVの各パラメーターと循環動態指標の有意な相関は認めなかったが、興味深いことに、心疾患予後悪化と密接な関連が指摘されている SDNN減少と高い min HRの間に強い関連を認めた($R2=0.71$, $p= 0.0002$)。【結論】 高い min HRは Fontan循環不全の早期指標であり、最低心拍数の管理はフォンタン循環改善の新しい治療ターゲットになる可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR25-5] Fontan患者における夜尿症と発達障害の関わり

○塚田 洋樹[1], 中川 良[1,2], 先崎 秀明[1], 菅本 健司[3], 竹蓋 清高[1], 簇 義仁[1], 植田 由衣[1], 中西 敏雄[1], 佐藤 有美[1] （1.国際医療福祉大学 成田病院 小児科, 2.成田富里徳洲会病院 小児科, 3.キャップスクリニック）

Keywords: フォンタン, 夜尿, 発達障害

【背景】近年 Fontan患者の予後改善はめざましい。ゆえに以前にもまして QOLが求められている。一般に Fontan患者は学習障害，言語発達の遅れ， ADHD等が高率に認められる．また夜尿は自然治癒が期待できるものの，自尊感情の低下や引っ込み思案の原因になる可能性があり、健全な情緒発達を脅かすリスクとなる．これまで Fontan患者における夜尿の頻度と、その原因についての報告はない。【目的】 Fontan患者における夜尿症の頻度を調べ、夜尿に影響を与える因子を明らかにする．【方法】 Fontan手術を受けた患者34例の小学校低学年時点での夜尿の有無を後方視的に調べる．さらに発達障害の有無、 NYHA、 SpO2、 BNP、 CVP、心不全入院・PLE・不整脈・脳血管イベントの有無についても調べ、夜尿への影響を統計学的に検討する。【結果】小学校低学年時点で Fontan患者10/34例(29.4%)に夜尿を認め、一般的な罹病率(10%)を大きく上回っていた。また小学校低学年～高学年と成長を重ねるごとに一般頻度との差がさらに増大し、自然緩解の頻度が少ないことを示唆した。さらに、 Fontan患者内においては何らかの発達障害を18/34例に認め、発達障害がある場合 vsない場合での夜尿の頻度は7/18例 (38.9%) vs 3/16例(17.5%)、 $p<0.01$であった。血行動態含め、その他の項目については夜尿への影響は認めなかった。【考察】 Fontan患者における発達障害は頻度が高いことが知られている。一般的に発達障害を伴う児には夜尿が多いが、 Fontan患者でも同様の結果であった。発達障害を伴う夜尿は自然治癒率が低いことが報告されており、積極的な介入が求められる。今回の夜尿例のうち５例に対してミニリンメルトが導入されていたが、心不全の悪化含む副作用は一例も認めていない。【結論】 Fontan患者において夜尿の頻度は高く、原因の一つとして発達障害が関与している。薬物治療は選択肢になり、さらに療育も重要と考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 成人先天性心疾患

デジタルオーラルⅠ（ OR26）

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）
指定討論者:赤木 禎治（岡山大学）

[OR26-1] Eisenmenger症候群成人例に対する Disease targeting therapyの効果

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

[OR26-2] ファロー四徴症術後の PQ時間延長は頻脈性心房性不整脈発症の予測因子となる

○泉 岳[1], 武田 充人[1], 山澤 弘州[1], 永井 礼子[1], 佐々木 大輔[1], 佐藤 逸美[1], 加藤 伸康[2] （1.北海道大学 小児科, 2.北海道大学 循環器外科）

[OR26-3] 円錐動脈幹疾患における大動脈複合体形態の特徴

○児玉 浩幸[1], 市川 奈央子[2], 木島 康文[1], 椎名 由美[1], 丹羽 公一郎[2] （1.聖路加国際病院 循環器内科, 2.聖路加国際病院 臨床検査科）

[OR26-4] Fallot四徴症修復手術後の成人の大動脈基部拡大と弾性低下 に関する前向きコホート研究(TRANSIT)

○永峯 宏樹[1], 三浦 大[1], 石津 智子[2], 小野 博[3], 立野 滋[4], 前田 潤[1,5], 山岸 敬幸[5], 丹羽 公一郎[6] （1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.筑波大学 臨床検査医, 3.国立成育医療研究センター 循環器科, 4.千葉県循環器病センター 小児科, 5.慶應義塾大学小児科, 6.聖路加国際病院心血管センター 循環器内科）

[OR26-5] 房室中隔欠損症の成人期の長期予後

○杜 徳尚[1], 小谷 恭弘[2], 黒子 洋介[2], 馬場 健児[3], 大月 審一[3], 赤木 禎治[1], 笠原 真悟[2], 伊藤 浩[1] （1.岡山大学 循環器内科, 2.岡山大学 心臓血管外科, 3.岡山大学 小児循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR26-1] Eisenmenger症候群成人例に対する Disease targeting therapyの効果

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

Keywords: Eisenmenger , disease targeting therapy, registry

【目的】 Eisenmenger症候群成人例に対する Disease targeting therapy(DTT)の効果について検討する事.【方法】 Eisenmenger症候群成人例前向き研究に登録された症例90例について,Primary event(PE)を調べ, DTT施行例69例を,proactiveに開始又は強化した P群(13例),臨床的悪化後に開始又は強化した CD群(22例),DTTを変更しなかった NC群(34例)に分けて,登録時から最終受診時の WHO-FC,SPO2,赤血球数(RBC),BNPの変化を t検定(対応有るペア)を用いて検討した.【結果】症例の内訳は,男性29例, post tricuspid shunt 78例, Down症 26例で,登録時年齢の中央値は34歳(16-73歳),登録期間の中央値は47ヶ月(1から80ヶ月)であった.Primary event(PE)38例(入院20例,死亡6例,肺移植1例,WHO-functional class(FC)悪化11例)で， 入院の理由は心不全9例, 出血7例(喀血5例),低酸素血症3例， 大動脈解離1例で,入院後3例が死亡した. 74ヶ月 PE回避率は49%, 死亡肺移植回避率は82%であった.登録時から最終受診時の WHO-FCの平均値は2.2から 2.3(P=0.16),SPO2の平均値は87.1%から87.6%(P=0.54)と有意な変化はなく,3群ともに有意な変化は無かった.一方,RBCの平均値は589万/μ lから569万/μ l(P=0.0024) と有意な低下を認めたが,3群間に有意差は無かった.BNPの平均値は93pg/mlから143pg/ml(p=0.07)へ増加の傾向を示したが,3群間に有意差はなかった【考察】 P群 CD群で WHO-FC,SPO2に有意な変化がなかったことは,proactiveな使用の安全性,臨床的悪化後の DTTの有効性を示唆している.RBCが有意に減少していることから,DTTが hypoxiaの進行を抑えている可能性がある.ただし, 有意ではないものの BNPが増加していることは,DTT使用にもかかわらず心機能障害が進行していることが示唆される.【結論】 ES成人例に対する DTTは,hypoxiaによる赤血球増多の進行を抑える可能性はあるが,心機能障害の進行を抑える効果については不明である.

[OR26-2] ファロー四徴症術後の PQ時間延長は頻脈性心房性不整脈発症の予測因子となる

○泉 岳[1], 武田 充人[1], 山澤 弘州[1], 永井 礼子[1], 佐々木 大輔[1], 佐藤 逸美[1], 加藤 伸康[2] （1.北海道大学 小児科, 2.北海道大学 循環器外科）

Keywords: 心房性不整脈, ファロー四徴症, PQ時間

＜背景＞ファロー四徴症(TOF)術後遠隔には頻脈性心房性不整脈(AT)が頻発する。＜目的＞ TOF術後遠隔の ATの危険因子を明らかにすること。＜方法＞当院で経過観察中の15歳以上の TOF術後患者を対象とした。評価項目としては最終受診時あるいは AT発症時から遡って3年以内の各種検査結果を使用した。心臓 MRI結果より右室拡張末期容積係数(RVEDVI)、右室収縮末期容積係数(RVESVI)、右室駆出率(RVEF)、左室拡張末期容積係数(LVEDVI)、心電図結果より PQ時間(PQ)、 QRS時間(QRS)、12誘導中の fragmented QRS数(f-QRS)、さらに根治手術からの経過年数について、 AT発症のハザード解析を行なった。尚、完全房室ブロックに対するペースメーカ植込み例は除外した。＜結果＞対象は144例で年齢平均31.6歳(範囲9.6-52.7)、手術後経過年数 21.2年(0.2-42.9)、 RVEDVI 133(43-303)、 RVESVI 73 (9-201)、 RVEF 46%(12-79)、 LVEDVI 75(31-148)、 PQ 179ms(106-388)、 QRS 154ms(95-267)、 f-QRS 2.4/12個(0-9/12)であった。 AT発症者は44例(31%)(心房頻拍32例、心房粗動14例、心房細動３例)であった。多変量解析では、手術後経過年数(HR:6.7, 95% CI: 1.18-17.6)と PQ (HR:2.7, 95% CI: 0.78-7.2)が独立した AT発症の危険因子であった。 PQは RVEDVI (r=0.38, p=0.03)、 RVESVI (r=0.34,p=0.03)、 RVEF (r=-0.31,p=0.04)と相関関係にあった。経過年数15年以上かつ PQ＞200msの１度房室ブロック例は receiver operating curve分析にて AUC 0.658 (陽性的中率 72%、陰性的

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

中率 65%)であった。＜結論＞ TOF術後 ATは根治手術後、経年的に増加する。右心系容量負荷により心房内遅延伝導が生じるが、その程度は患者間で様々である。 PQはこの心房内遅延伝導を反映している可能性がある。外来レベルで測定可能な項目であり、 ATの予測因子として有用である。

[OR26-3] 円錐動脈幹疾患における大動脈複合体形態の特徴

○児玉 浩幸[1], 市川 奈央子[2], 木島 康文[1], 椎名 由美[1], 丹羽 公一郎[2] （1.聖路加国際病院 循環器内科, 2.聖路加国際病院 臨床検査科）

Keywords: Aortopathy, 円錐動脈幹疾患, 大動脈弁閉鎖不全症

【背景】 Aortopathyは Fallot四徴症などの円錐動脈幹疾患を呈する疾患群において特徴的な所見として知られる。これにより、時に重度の大動脈弁閉鎖不全症(AR)を来し、体心室機能を低下させ得る。しかし、同疾患群の大動脈複合体の形態的特徴についての詳細な報告は少なく、確立された手術適応基準も存在しない。【目的】円錐動脈幹疾患における大動脈複合体の形態的特徴および ARとの関連性を明らかにすべく経胸壁心エコーによる評価を行った。【方法】 TOF、 DORV、 TGA成人患者172名を対象に Sinuses of Valsalva(SV)、 Sino-tublar junction(STJ)、 Geometric height(GH)、 Effective height(EH)、 Coaptation height(CH)の径を経胸壁心エコーで測定した。【結果】描出不良であった16名を除く156名のうち、98名(Group1)はいずれの部位の拡大も認めず、32名(Group2)は SVおよび STJの拡大、14名(Group3)は SVのみの拡大、12名(Group4)は STJのみの拡大を呈した。中等度以上の ARを呈した7名は全て Group2に属していたが、重症 ARを呈する症例は少なく、 GHや EHの相対的伸長が AR抑制に影響していると考えられた。【考察】円錐動脈幹疾患における大動脈拡大は SVおよび STJの拡大を同時に認める症例が多く、大動脈二尖弁や Mafan症候群などその他の Aortopathyにおける大動脈拡大と異なる傾向を呈する。また中等度以上の ARは Group2以外で認められなかったことから、 SVおよび STJ両者の拡大が ARの進行に関与する可能性が示唆される。【結論】円錐動脈幹疾患では SVおよび STJが共に拡大する頻度が高く、それらの症例では ARが顕在化する傾向にある。

[OR26-4] Fallot四徴症修復手術後の成人の大動脈基部拡大と弾性低下 に関する前向きコホート研究(TRANSIT)

○永峯 宏樹[1], 三浦 大[1], 石津 智子[2], 小野 博[3], 立野 滋[4], 前田 潤[1,5], 山岸 敬幸[5], 丹羽 公一郎[6] （1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.筑波大学 臨床検査医, 3.国立成育医療研究センター 循環器科, 4.千葉県循環器病センター 小児科, 5.慶應義塾大学小児科, 6.聖路加国際病院心血管センター 循環器内科）

Keywords: ファロー四徴症, aortopathy, TOF

[背景・目的] Fallot 四徴(TOF)修復手術後の成人では，約 15% に大動脈壁の弾性低下による大動脈基部拡大(AD)が合併するといわれている。 AD は，左室機能低下，大動脈弁閉鎖不全，さらに大動脈解離もともなう aortopathy であるが，日本での実態や有効な薬剤は明らかでない。そこで，日本人を対象に TOF (肺動脈閉鎖 PA/VSDを含む)の診断で修復手術を行った 20 歳以上の成人を対象とした多施設共同前向きコホート研究 (TRANSIT)を計画した．症例数は全122症例。[方法] 初回検査時の心臓超音波検査の画像(CDで収集)を中央解析で評価し、バルサルバ洞径 (Val)を評価した。更に ADを男女別に Val +2.0SD以上と定義し、大動脈基部拡大あり群(AD群)と拡大なし群(NL群)とのリスク因子の検討を行った。 [結果] 対象は開始時調査のうち中央解析を終えた99症例。年齢24歳 6か月から43歳0か月(平均33歳9か月)、男性28例(56%)、体表面積 1.66±0.22(m2)、染色体異常8例、右大動脈弓3例、 PA/VSD 4例。 Val計測値 (% of Normal) は 35.0 ± 5.8mm(112 ± 15% of N) 。AD群は21例(19%)であった。 ADリスク因子として考えられた、男性、大動脈肺動脈シャント既往、

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

PA/VSD、右大動脈弓、染色体異常について検討したが、 AD群と NL群では意差はみられなかった。また大動脈弁形成術や置換術の施行例はなかった。一方、 AD群において拡張期左室壁厚が厚く、脈波伝播速度が速いという傾向がみられた。 [考察] 日本人の TOF 術後成人例において18%に ADが見られ、海外の報告と同様であったが、開始時調査の結果からは有意なリスク因子は指摘できなかった。本研究では3年後に心臓超音波検査を行うことにより、大動脈基部径の拡大率とリスク因子を明らかにする予定である。

[OR26-5] 房室中隔欠損症の成人期の長期予後

○杜 徳尚[1], 小谷 恭弘[2], 黒子 洋介[2], 馬場 健児[3], 大月 審一[3], 赤木 禎治[1], 笠原 真悟[2], 伊藤 浩[1] （1.岡山大学 循環器内科, 2.岡山大学 心臓血管外科, 3.岡山大学 小児循環器科）

Keywords: 成人先天性心疾患, 房室中隔欠損症, 長期予後

背景：成人に到達した房室中隔欠損症は完全型(CAVSD)も不完全型(PAVSD)も長期予後について明らかでない。方法：18歳以上の二心室修復術後の AVSD計53例(CAVSD 36例、 PAVSD 17例)を対象とした。結果：最終受診時の年齢は CAVSD 27.4±7.4歳、 PAVSD 44.2±23.3歳であり、18歳からの観察期間(中央値 8.4年)で死亡は認めなかった。最初の修復術の年齢は CAVSD 2.6±2.4歳、 PAVSD 25.8±27.0歳であり、再手術は CAVSDで11例(うち18歳以上での再手術は4例)、 PAVSDで5例(全て18歳以上での再手術)に行われた。再手術の内訳は、CAVSDで LAVVR＋ VSD 1例、 LAVVR＋ RVOTO 1例、 LAVVR＋ RAVVR 1例、 LVOTO 1例であり、 PAVSDで LAVVR 3例、 LAVVR＋ ASD 1例、 ASD 1例であった。根治術後10年、20年の再手術回避率は CAVSDで81％と78%、 PAVSDで100％と78%であった。さらに再手術を行わなかった CAVSDでは術後22年(中央値)で LVDD: 45±5mm、 LVEF: 61±5 %、 LAVVR: Mild 14例 / Mod. 11例、 LVOT peak V: 1.3±0.3 m/sであり、 PAVSDでは術後11年(中央値)で LVDD: 48±7mm、 LVEF: 65±7 %、 LAVVR: Mild 6例 / Mod. 6例、 LVOT peak V: 1.5±0.3 m/s、と良好な結果であった。結語：成人に到達した AVSDは良好な経過をたどるが、再手術が必要な症例も少なくない。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 成人先天性心疾患

デジタルオーラルⅠ（ OR27）

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）
指定討論者:先崎 秀明（国際医療福祉大学）

[OR27-1] 成人期 Failed Fontanの検討から得られた Fontan術後遠隔期の考察

○江見 美杉[1], 上山 敦子[1], 吉原 千華[1], 廣瀬 将樹[1], 石井 良[1], 石田 秀和[1], 成田 淳[1], 大薗 恵一[1], 塚本 泰正[2], 坂田 泰史[2] （1.大阪大学 医学部附属病院 小児科, 2.大阪大学 医学部附属病院 循環器科）

[OR27-2] 先天性心疾患成人に併発した癌：当施設での実態

○中澤 誠, 森島 重弘, 小野 隆志 （総合南東北病院）

[OR27-3] Gd-EOB-DTPA Dynamic MRIによる FALD合併の HCCと FNHの特徴

○椎名 由美[1], 稲井 慶[2], 児玉 浩幸[1], 徳重 克年[2], 長尾 充展[2] （1.聖路加国際病院, 2.東京女子医科大学）

[OR27-4] Fontan腎症: 病理組織診から巣状分節性糸球体硬化症と診断した成人Fontan術後患者2例の経験

○杉谷 雄一郎[1], 宗内 淳[1], 江崎 大起[1], 小林 優[1], 古田 貴士[1], 土井 大人[1], 渡邉 まみ江[1], 城尾 邦彦[2], 落合 由恵[2] （1.JCHO九州病院 小児科, 2.JCHO九州病院 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR27-1] 成人期 Failed Fontanの検討から得られた Fontan術後遠隔期の考察

○江見 美杉[1], 上山 敦子[1], 吉原 千華[1], 廣瀬 将樹[1], 石井 良[1], 石田 秀和[1], 成田 淳[1], 大薗 恵一[1], 塚本 泰正[2], 坂田 泰史[2]
（1.大阪大学 医学部附属病院 小児科, 2.大阪大学 医学部附属病院 循環器科）
Keywords: failed Fontan, 成人先天性心疾患, Fontan術

【はじめに】単心室循環において小児期は good Fontanで経過していたのにも関わらず成人期に failed Fontanに陥ることを経験する。しかし Fontan循環不全に至る経過を解析した報告は少ない。【目的】成人期 Fontanの経過を解析し、 failed Fontanの危険因子について検討・考察する。【方法】 Fontan術後成人例42例(32±7.7歳)のうち failed Fontan(F群)8例(34±9.0歳)、 non-failed(G群) 34例(31±7.3歳)の検査所見を Fontan術後の推移(初回 Fontan術後10年、15年、20年、25年)も含め、統計学的有意差を用いて比較検討した。【結果】 F群には Fontan術後24±6.3年で陥り、その内訳として PLE→死亡1例、不可逆性心不全５例(死亡2例)、肝がん2例であった。この直近での検査所見では F群が G群に比較し有意に高 CVP、高 EDP、 BNP高値、低 SpO2を認めた。一方 Fontan術後42例では術後10年から25年後のこれらの値の変化は乏しく、2群間で比較しても CVP、EDP、 BNPでは差を認めなかったが、 SpO2のみ術後10年目から F群で有意に低値となった(術後10年目:93% vs 88%)。各症例の経過を追うと4例は機械弁狭窄、卵巣出血、 TCPC変換術が契機となり failed Fontanに陥った。2群間の比較では、初回 Fontan術にて心外導管以外の使用、機械弁の使用で有意差を認めた。【考察・結論】本検討では血液検査や5年毎のカテーテル検査では所見が変化することは少なく、低 SpO2で推移していた症例が何らかの契機により failed Fontanに陥った症例が F群の半数を占めた。これらの症例では Fontan圧が上昇する前に VVシャントが形成され、圧が上昇に転じたときに failed Fontanに至ることが推測された。成人期で failed Fontanとなる症例の予後予測を定期検査で行うことは困難であったが、チアノーゼ症例には注意を要することがわかった。今回の検討では初回 Fontan術から心外導管を使用した症例の術後年数はまだ短く、今後も症例および術後経過年数の蓄積を継続する。

[OR27-2] 先天性心疾患成人に併発した癌：当施設での実態

○中澤 誠, 森島 重弘, 小野 隆志 （総合南東北病院）
Keywords: ACHD, 癌, 遺伝子背景

【背景と目的】先天性心疾患(CHD)成人患者の死亡原因として癌が一定の頻度を占める(Diller, 2015)。一般に癌は加齢とともに増えるが、 CHDに併発する癌は加齢による偶発と考えてよいか？近年、 CHD患者の癌発生頻度は一般の２倍前後と報告されており(Mandalenakis,2019)、更に、癌リスク遺伝子異常との関連が示された(Morton, 2020)。そこで、日本人にも同様の傾向があるか否かを調べた。【対象】当施設および演者 Nの患者リストから20～59歳の CHD成人1402名(中央値27歳)を抽出した。60歳以上は、年齢的に癌リスクが高いこと、CHD症例が少ないことから除外した。カルテ上で癌の種類、診断時年齢を確認し、発生頻度を一般頻度(国立がん研究センターがん情報センター「がん登録情報」2016－2017年)と比較した。【結果】癌併発例は、23歳：肝臓癌(右室狭小2心室修復後)、31歳：甲状腺癌(22q11.2欠失症候群)、32歳：子宮体癌(修正大血管転位)、33歳：精巣癌(ファロー四徴)、42歳：乳癌(心室中隔欠損)、42歳：肝臓癌(フォンタン術後)、51歳：直腸癌(ファロー四徴)の7例であった。癌で紹介されＣＨＤの見つかった例は除外した。ＣＨＤ癌併発頻度は、フォンタン術後が癌発生要因とされているためその症例を除外すると、6例/1402例で0.428%となり、一般の0.235%の約1.8倍となった。年齢別では20歳台3.5倍、30歳台7倍、40歳台3倍、50歳台5.5倍と算出された。年齢別と全体での数値の差は、高年齢患者数が少ないためと考えられる。【考察】方法論に問題があるが、使用した患者リストは恣意的なものではなく、フォロー中に癌に罹患した例のみを取り上げたので大まかな傾向は示していると考える。癌併発要因として、放射線暴露、遺伝子背景と放射線・血行動態・種々環境要因との相互作用が考えられる

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Danieli,2019、 Cohen,2019、 Morton,2020)。【結論】 CHD患者では癌併発の可能性を念頭にフォローする必要がある。

[OR27-3] Gd-EOB-DTPA Dynamic MRIによる FALD合併の HCCと FNHの特徴

○椎名 由美[1], 稲井 慶[2], 児玉 浩幸[1], 徳重 克年[2], 長尾 充展[2] （1.聖路加国際病院, 2.東京女子医科大学）
Keywords: FALD, 肝臓癌, FNH

【背景】 FALDにおける肝臓癌(HCC)と限局性結節性過形成(FNH)の区別は難しく、 Gd-EOB-DTPA投与15分後の肝細胞相の低信号が目安の一つとなる。【目的】 FALDにおける HCC、 FNHと慢性 C型肝炎(HCV)による HCCの EOB dynamic MRIによる造影パターンを検討する。【方法】成人フォンタン症例における HCC25病変、FNH30病変、慢性 C型肝炎による HCC30病変を対象とした。動脈相(30秒後)、門脈相(60秒後)、静脈相(100秒後)、平衡相(180秒後)、肝細胞相(15分後)で病変部の signal intensityの変化を検討した。【結果】 FALD-FNH群と比較し、 FALD-HCC群は高齢、低 cardiac indexであった。 CVP、 EDP、 EF、血小板、ビリルビン、Fib４ Index、 APRIは２群に有意差がなかった。 FALD-HCCの3人が TACE後で全員再発、1人に陽子線治療、2人に外科的切除が追加施行された。 HCVの HCCは rapid enhancement and washout patternを示した 。FALD-HCCでは intensityは緩やかに上昇し門脈相で peak になり、その後の wash outも緩やかであった。FALD-FNHでは rapid enhancement and plateau patternであった。【考察】 FALD-HCCが HCV-HCCと異なる像を示した理由として1.高い静脈圧による遅い wash out、2.相対的な肝動脈虚血による緩やかな染まり3.非 vascular richな腫瘍が考えられた。【結論】 EOB MRIを用いて FALD結節の経時的変化の特徴を解明することは、 FALD-HCCと FNHの区別に有用である可能性がある。非 vascular richな場合には、 TACEの効果は限定的である可能性がある。

[OR27-4] Fontan腎症: 病理組織診から巣状分節性糸球体硬化症と診断した成人 Fontan術後患者2例の経験

○杉谷 雄一郎[1], 宗内 淳[1], 江崎 大起[1], 小林 優[1], 古田 貴士[1], 土井 大人[1], 渡邉 まみ江[1], 城尾 邦彦[2], 落合 由恵[2]
（1.JCHO九州病院 小児科, 2.JCHO九州病院 心臓血管外科）
Keywords: フォンタン, 腎障害, 腎炎

背景: Fontan術後患者の腎合併症について、経年的な糸球体濾過率の低下やその因子の報告が散見されるが、腎病理組織診の報告はなく病態は不明である。開放腎生検を行った成人 Fontan術後患者2例の腎病理組織診から Fontan腎症の病態について考察する。
症例1: 34歳男性。診断は完全大血管転位症、房室中隔欠損、肺動脈狭窄、両側上大静脈、無脾症候群。2歳時に BTシャント術、13歳時に TCPCを施行した。30歳で腎梗塞、34歳で小脳梗塞および急性下肢動脈血栓症に罹患した。その際2型糖尿病と診断した。労作時呼吸困難、浮腫を主訴に受診した。経皮的酸素飽和度(SpO2) 92%であった。尿素窒素15 mg/dL血清クレアチン1.12 mg/dLと上昇し、尿潜血および蛋白が強陽性を示した。推定糸球体濾過率は62.3 mL/min/1.73m2、蛋白・尿クレアチニン比は1.9g/g・ Crであった。糸球体腎炎を疑い、全身麻酔下で開放腎生検を行った。病理組織診は、メサンギウム増殖、糸球体肥大および基底膜肥厚を示し、巣状分節性に糸球体硬化を認めた。同時期に施行した血行動態評価では心係数(CI) および中心静脈圧は各々2.55L/min/m2, 10mmHgであった。
症例2：24歳男性。診断は完全大血管転位症、房室中隔欠損、肺動脈閉鎖、無脾症候群。２歳で TCPCに到達し

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。顔面および下腿浮腫のため入院した。 SpO2 は88%であった。ヘモグロビン濃度は21.3g/dlであった。尿素窒素27 mg / dL、血清クレアチン1.52 mg / dLと高値で、推定糸球体濾過率は49.3 mL/min/1.73m2、尿蛋白・クレアチニン比は1.76g/g・ Crであった。全身麻酔下に開放腎生検を施行し、病理組織診から巣状分節性糸球体硬化症と診断した。同時期に施行した血行動態評価では CI および CVPは各々2.32L/min/m2, 12mmHgであった。
結論: Fontan腎症は、中心静脈圧の上昇に基づく糸球体のうっ血や肥大と、低酸素症と多血による血液粘度の上昇から生じる巣状分節性糸球体硬化症が組織学的な特徴である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 周産期・心疾患合併妊婦

デジタルオーラルⅠ（ OR28）

周産期・心疾患合併妊婦

指定討論者:篠原 徳子（東京女子医科大学）

指定討論者:赤木 禎治（岡山大学）

[OR28-1] 一次産院を対象とした重症先天性心疾患早期発見のための新生児パルスオキシメトリスクリーニング

○熊本 崇[1], 峰松 伸弥[1], 飯田 千晶[1], 松尾 宗明[1], 江頭 智子[2], 大隈 良譲[3] （1.佐賀大学医学部付属病院 小児科, 2.JCHO佐賀病院 小児科, 3.おおくま産婦人科）

[OR28-2] フォンタン患者の妊娠出産管理における計画的早期娩出の是非

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR28-1] 一次産院を対象とした重症先天性心疾患早期発見のための新生児パルスオキシメトリスクリーニング

○熊本 崇[1], 峰松 伸弥[1], 飯田 千晶[1], 松尾 宗明[1], 江頭 智子[2], 大隈 良譲[3] （1.佐賀大学医学部付属病院 小児科, 2.JCHO佐賀病院 小児科, 3.おおくま産婦人科）

Keywords: パルスオキシメータスクリーニング, 先天性心疾患, 新生児

重症先天性心疾患(CCHD)は生後1か月以内に死亡または外科治療やカテーテル治療などの侵襲的な介入を要する心疾患を指し、1000人あたり2.7人の出生と言われている。近年胎児心臓超音波による CCHD診断率が向上しているが、総肺静脈還流異常、大血管転位、大動脈縮窄症などは出生前診断が難しく、出生後に診断されることも少なくない。現在各国で CCHDを対象とした SpO2スクリーニングが普及し、その有効性について数多く報告されているが、本邦では2-3次施設での研究が主なものであり、一次産院施設での検討はほとんどない。今回一次産院施設を対象とした出生後 SpO2スクリーニングを行いその結果について報告する。【方法】2019年4月～2021年1月までに対象産院施設で出生した新生児全例に1)出生3~6時間後、2)日齢1、3)日齢2と SpO2測定を行い、スクリーニング陽性のため紹介となった例を陽性群、それ以外の新生児を陰性群とした。【結果】対象新生児943例。陽性群：8例、2例が真陽性で1例は総肺静脈還流異常 IIa、他一例はファロー四徴症であり、前者は月齢1に外科治療、後者は流出路狭窄が強く新生児期にカテーテル治療を要した。6例が偽陽性であり、うち5例が新生児一過性多呼吸、1例が新生児無呼吸発作であった。いずれも紹介前に酸素を使用しており漸減または中止するとSpO2が低下することを理由に紹介されていた。陰性群：936例、そのうち11例が1か月検診で心雑音を指摘され小児循環器が常在する医療機関へと紹介されたが、 VSDや末梢性肺動脈狭窄などの非 CCHDであり偽陰性例は今回の検討では認めなかった。【考察】本スクリーニングでは CCHDの早期発見のみならず周産期異常を伴う新生児疾患の検出も行えたと考え、今後は県下の産院、2-3次医療機関産婦人科・小児科含めた多施設共同研究を展開していきたい。

[OR28-2] フォンタン患者の妊娠出産管理における計画的早期娩出の是非

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

Keywords: フォンタン患者, 妊娠出産, 計画的早期娩出

【緒言】フォンタン患者の妊娠・出産は禁忌ではないが、長期予後は未だ不明である。一方でフォンタン循環はいつかは破綻するとされており、進行する循環不全・他臓器への障害は避けようがない。当院では、患者の20年後をイメージし、妊娠出産イベントにより母体の状態を悪化させない管理として、新生児科・産科・集中治療科との協議の結果、一貫して計画的早期娩出を行ってきた。その結果・問題点を報告する。【結果】2013年から2020年に妊娠管理を行ったフォンタン型手術後患者は8名。6名が出産に至り、1名は14週で流産、1名は20週で子宮内胎児死亡が確認された。出産前にワーファリンをヘパリンに切り替えたのは3名で、5名はアスピリンのみで管理した。出産した患者の平均年齢は27.8歳(19-35歳)、非妊娠時の SpO2は平均91％(85-95)、 NYHAは I度2名、 II度が3名、 II～ III度が1名。平均出産時週数は31週(29-33)、児の体重は平均1401g(1070-1672)であった。出産前の入院時期は平均25週、2名は計画的に28週で入院したが、他は切迫、絨毛膜下血腫、羊水減少など産科的理由からであった。出産のタイミングは、緊急の状態にはしないよう各科相談の上で決定した。出産後は SpO2＜85%の1名を除き10日程度で退院し、児が退院するまで体調を整えることができた。出産後の NYHAの悪化はなく、 III度程度の状態であった1名も II度となった。出生した児の年齢は、現在平均4.3歳(2ヶ月～7歳10ヶ月)、3歳～7歳の4名については、発達はおおむね良好であるが、「落ち着きがない」と言われて療育を勧められているものもあり、さらに長期的な経過観察が必要である。【結語】母親は短期～中期的にはフォンタン術後としての状態の悪化はないが、児については今後も経過を見守る必要がある。患者の挙児希望に

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

は全面的に協力したいと考えるが、育児も含めた長期的予後を考えると、人生設計や死生観についても配慮していかなければならない。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

デジタルオーラルⅠ（ OR29）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 1

指定討論者:平田 拓也（京都大学医学部附属病院）

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）

[OR29-1] DOHaD仮説(成人病胎児期発症起源説)は閉塞性肺血管病変に当てはまる：肺動脈平滑筋のフェノタイプ変化と DNAメチレーションの関与

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

[OR29-2] C-Cケモカイン受容体2欠損ラットでは肺高血圧の病態が軽減する ～ゲノム編集技術を用いた検討～

○坪谷 尚季[1], 澤田 博文[1], 大矢 和伸[1], 大下 裕法[2], 淀谷 典子[1], 大槻 祥一朗[1], 大橋 啓之[1], 三谷 義英[1], 丸山 一男[3], 平山 雅浩[1] （1.三重大学 医学部 小児科学, 2.名古屋市立大学 医学部 小児科学, 3.三重大学 医学部 麻酔集中治療学）

[OR29-3] 治療方針の決定に覚醒負荷が有用だった肺動脈性肺高血圧症の2例

○渡邉 友博[1], 大槻 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.国立病院機構災害医療センター）

[OR29-4] エポプロステノール使用患者におけるブロビアック/ヒックマンカテーテルの閉塞

○岩朝 徹, 山田 修, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[OR29-5] 当院で肺移植を行った小児肺高血圧症例の検討

○平田 拓也[1], 福村 史哲[1], 久米 英太朗[1], 松田 浩一[1], 赤木 健太郎[1], 馬場 志郎[1], 伊達 洋至[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 呼吸器外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR29-1] DOHaD仮説(成人病胎児期発症起源説)は閉塞性肺血管病変に当てはまる： 肺動脈平滑筋のフェノタイプ変化と DNAメチレーションの関与

○大下 裕法[1,2], 三谷 義英[2], 澤田 博文[2], 坪谷 尚季[2], Jane C Kabwe[3], 淀谷 典子[2], 大橋 啓之[2], 大矢 和伸[2], 丸山 一男[3], 平山 雅浩[2] （1.名古屋市立大学 大学院医学研究科 新生児・小児医学分野, 2.三重大学 医学部医学系研究科 小児科学, 3.三重大学 医学部医学系研究科 麻酔集中治療学）
Keywords: 肺高血圧モデルラット, 周産期低酸素, エピゲノム

【背景】周産期侵襲による DOHaD仮説(成人病胎児起源説)が知られ、細胞のフェノタイプ、エピゲノム変化と関連すると報告される。しかし、閉塞性血管病変(PVD)の発症に繋がるか、その細胞生物学的変化、エピゲノム変化は不明である。【目的】周産期低酸素(PeriHx)刺激が SUGEN低酸素(SuHx)処置肺動脈性肺高血圧(PAH)ラットの PVDを悪化し、肺動脈平滑筋(PASMC)のフェノタイプとエピゲノム変化を誘導するかを検証した。【方法】出生前後10日の低酸素暴露により作成した PeriHxラット、7週齢で SUGEN5416投与と3週間低酸素暴露により15週齢の SuHx PAHラットを作成した。 PeriHx刺激と7週齢 SuHx処置の有無の4群を作成し(N=40)、15週齢で血行動態と肺血管形態を解析した。7週齢の PeriHxラットで上記の循環動態、血管病変(N=8)、肺動脈平滑筋細胞(PASMC)の増殖能、炎症誘発性(N=12)、網羅的 DNAメチル化解析を行った。【結果】 PeriHx は、15週齢の SuHxラットの体重増加率、生存率(60% vs100%)、 RVSP、 RVSP/AoSP、 RV/LV+IVS(＜.001)と閉塞性血管病変率、叢状病変率、中膜肥厚(＜.005)を悪化させた。 PeriHxは、 7 週齢健常ラットで体重、血行動態、組織の指標に影響なく、 PASMCの増殖能と炎症誘発性を亢進(＜.005)させた。 PeriHxは、 PASMC増殖に関連した遺伝子である A因子をコードする領域をはじめ複数個所の DNAメチル化状態を変化させ、その遺伝子発現を (＜.005)減少させた。【結論】 DOHaD仮説は、 PAHに当てはまり、 PASMCのフェノタイプとエピゲノム変化と関連した。遺伝子異常とエピゲノム変化の影響の検討に、 SuHx処理 BMPR2KOラットへの PeriHxの影響も報告する。

[OR29-2] C-Cケモカイン受容体2欠損ラットでは肺高血圧の病態が軽減する ～ゲノム編集技術を用いた検討～

○坪谷 尚季[1], 澤田 博文[1], 大矢 和伸[1], 大下 裕法[2], 淀谷 典子[1], 大槻 祥一朗[1], 大橋 啓之[1], 三谷 義英[1], 丸山 一男[3], 平山 雅浩[1] （1.三重大学 医学部 小児科学, 2.名古屋市立大学 医学部 小児科学, 3.三重大学 医学部 麻酔集中治療学）
Keywords: 肺動脈性肺高血圧, 炎症, 動物モデル

【背景】肺動脈性肺高血圧症(PAH)の肺組織では、 MCP(monocyte chemoattractant protein)-1等の炎症性サイトカインが増加し、単球/マクロファージの著明な浸潤が示されている。一方、 MCP-1の病態・血管病変形成機序における役割については十分解明されていない。【仮説】 MCP1の受容体である C-Cケモカイン受容体(CCR)-2を欠損したラットでは、ラット肺高血圧(PH)モデルの血行動態指標、組織病変が軽減する。【方法】 CRISPR/Cas9にて Ccr2遺伝子欠損ラット(Ccr2(-/-))を作成した。 SU5416＋低酸素(SuHx)、またモノクロタリン(MCT)により PHを誘導し、生存率、心臓カテーテルを用いた右室収縮期圧、肺組血管病変と CD68陽性マクロファージの浸潤を評価した。【結果】 Ccr2(-/-)では野生型(WT)と比較し、 MCT群の死亡率が有意に減少し(投与42日目55%vs. WT80%)、心臓カテーテルの右室収縮期圧は有意に低かった(32.9mmHg,vs.WT42.9)。 SuHx群では右室収縮期圧に有意差は認めなかった(63.4mmHg,vs.WT66.7)。肺組織病変は、 SuHx群の末梢肺動脈の閉塞病変数が減少し(11.6%,vs.WT16.5)、 MCT群の中膜肥厚割合が軽減した(7.7%, vs. WT16.5)。末梢肺動脈周囲への血管あたりの CD68陽性細胞数は、 SuHx、 MCT群ともに有意に減少した(SuHx:0.31,vs.WT0.82、MCT:3.1,vs.WT4.5)。【結語】 MCP1/CCR2経路の抑制により、 PHラットモデルの血行動態と血管病変が軽減した。 CCR2は炎症性細胞遊走の機序を介して、 PAHの血管病変形成に関与していると考えられ、新しい治療

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ターゲットとなる可能性が示唆された。

[OR29-3] 治療方針の決定に覚醒負荷が有用だった肺動脈性肺高血圧症の2例

○渡邉 友博[1], 大槻 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.国立病院機構災害医療センター）

Keywords: 肺動脈性肺高血圧, Ca拮抗薬, 覚醒負荷

【背景】覚醒により急激に肺動脈圧(PAp)が上昇し、急性血管反応性試験陽性で Ca拮抗薬が著効した肺動脈性肺高血圧(PAH)の2例を経験したので報告する。【症例１】発達障害の10歳男児。経過中に運動後の失神を1回認めた。7歳時に学校心臓検診を契機に PAHと診断された。心エコーでは等圧の肺高血圧を認めたが、静脈麻酔による鎮静下の心臓カテーテル検査では、 PAp=47/17(29)mmHgと想定外に低かった。9歳時のカテーテル検査中に自然覚醒し、平均 PApが35→50mmHgまで上昇した。10歳時のカテーテル検査中に故意に覚醒させると、 PApは体血圧と等圧まで上昇した。覚醒による PApの上昇は一酸化窒素(NO)吸入により抑制され、急性肺血管反応性試験陽性と判断し Ca拮抗薬(Nifedipine)を開始した。その後、症状、心電図および心エコー所見は劇的に改善した。【症例2】既往歴のない5歳女児。階段を昇った際に失神するエピソードが2回あった。その後、運動時の易疲労感、チアノーゼ、末梢冷感を認めるようになり、特発性肺動脈性肺高血圧と診断された。心エコーでは等圧の PAHを認めたが、心臓カテーテル検査では正常範囲だった。症例1と同様に覚醒させたところ PApが体血圧と等圧まで上昇し、 NO吸入により PAp上昇は抑制された。 Ca拮抗薬と Riociguatの内服を開始し、症状の改善を認め、2回目のカテーテル検査では覚醒時の圧上昇が抑制された。【考察】急性肺血管反応性試験陽性の症例では失神が多いことが報告されている。この機序は明らかになっていないが、血管の攣縮による急激な肺動脈圧上昇が病態に関与している可能性がある。今回の2症例も失神を認めること、覚醒により急激に PApが上昇していることから、同様の病態を推察している。【結論】失神を認める症例、普段の症状、身体所見やエコー所見とカテーテル所見に乖離がある症例では覚醒時の圧測定、急性肺血管反応性試験が治療方針の決定に有用である。

[OR29-4] エポプロステノール使用患者におけるブロビアック/ヒックマンカテーテルの閉塞

○岩朝 徹, 山田 修, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

Keywords: 肺動脈性肺高血圧, エポプロステノール, カテーテル閉塞

肺動脈性肺高血圧患者に対するエポプロステノール持続静注療法中のトラブルの一つにカテーテルの閉塞がある。当科ではこの３年で6回の閉塞を経験したため、閉塞に関与する因子を解析した。 対象は2000年4月1日から2020年12月31日までにヒックマンあるいはブロビアックカテーテルを用いて在宅エポプロステノール持続静注療法を施行した15例・延べ43本のカテーテルとした。 IPAH/HPAHへの使用が35本、 CHD-PAHへの使用が8本で、 Broviacカテーテルが11本、 Hickmanカテーテルが32本であり、閉塞は7本で生じていた。閉塞以外を含んだトラブルまでの日数は19-6110日(中央値858日)であり、トラブル時の年齢は3.6-42歳(中央値20歳)であった。最多で一人で3回の閉塞を経験し、計4本でカテーテルの入れ替えを要したが、3本では入れ替えず内部穿通に成功した。 閉塞に関与する因子で有意差を認めたものは右鎖骨下静脈留置であることと、近年の常温投与可能製剤の使用($p<0.05$)であった。カテーテル留置日数や閉塞時の年齢は有意な相関を認めず、長期留置が閉塞の原因となったり、カテーテルの扱いが難しい幼少児に発生しやすいとは言えなかった。 閉塞事例ではカテーテルが体外から皮下トンネルに移行する付近で内腔が狭小化しており、カテーテルの先端付近には狭窄・閉塞は認め

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ていなかった。閉塞部の病理組織では細胞成分に乏しく、血液の逆流によるものではなく、常温保存可能となった薬液そのものが固まって閉塞している可能性が疑われた。※本発表は国立循環器病研究センター研究倫理委員会承認研究(承認番号 M30-112)の派生研究として実施しています。

[OR29-5] 当院で肺移植を行った小児肺高血圧症例の検討

○平田 拓也[1], 福村 史哲[1], 久米 英太朗[1], 松田 浩一[1], 赤木 健太郎[1], 馬場 志郎[1], 伊達 洋至[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 呼吸器外科）

Keywords: 肺高血圧, 肺移植, 小児

【背景・目的】日本の移植施設集計では、肺高血圧は小児の肺移植の3大疾病の1つで、近年実施症例が増えてはいるものの十分ではない。脳死肺移植症例が少なく生体肺移植症例が多いが、肺グラフトが大きすぎると合併症が増えるため、小児の生体肺移植は困難を伴うことがある。そのため肺移植は適切なタイミングを見極めることが重要となる。そこで当院で肺高血圧に対して肺移植を行った小児例について、術前後の状態について比較検討した。【対象・方法】2010年より15歳以下で肺移植を施行した症例で、肺高血圧が原因であった8例を後方視的に抽出した。疾患は IPAH 4例、 PVOD 2例、 ACD 1例、 TGA 1例。移植年齢7歳(3〜15歳)で、男児3例女児5例であった。全例で肺高血圧治療薬が2〜4剤投与されていた。移植は生体片肺５例、生体両肺２例、脳死１例であった。【結果】移植前平均 Pp/Ps 1.39(0.97〜1.8)、平均肺動脈圧 82.6mmHg(60〜120)、平均肺血管抵抗 23.4 単位・ m2(8.74〜37.58)、 三尖弁逆流は中等度が５例、軽度２例、極軽度１例であった。移植後2〜5ヶ月での評価では、平均 Pp/Ps 0.31(0.24〜0.41)、平均肺動脈圧 24mmHg(22〜26)、平均肺血管抵抗 2.76単位・m2(2.36〜2.98)、三尖弁逆流は評価できた全例軽度以下に改善した。術前認めていた肺動脈の拡大を肺動脈径/大動脈径で検討した結果、1.43から1.10に改善した。死亡例は TGA術後に合併した肺高血圧の1症例で、グラフトのミスマッチとそれに伴う肺水腫が原因であったと考えられた。7例は生存しており、１例が感染症で移植肺の機能低下を認めるが、６例は経過良好である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

デジタルオーラルⅠ（ OR30）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 2

指定討論者:馬場 志郎（京都大学医学部附属病院）

指定討論者:土井 庄三郎（国立病院機構災害医療センター）

[OR30-1] 肺動脈性肺高血圧症における心電図 R-R間隔変動係数の臨床的意義

○高月 晋一[1], 判治 由律香[1], 川合 玲子[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.高知赤十字病院 小児科）

[OR30-2] 門脈肺高血圧に対する肝移植の中期的効果

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

[OR30-3] 血管輪の病型による臨床的特徴の検討

○福島 直哉[1,2], 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.平塚市民病院 小児科）

[OR30-4] 先天性横隔膜ヘルニアを合併した先天性心疾患症例の臨床成績の検討

○金谷 知潤, 盤井 成光, 津村 早苗, 三輪 晃士, 康 利章, 川田 博昭 （大阪母子医療センター）

[OR30-5] 18トリソミーにおける肺循環動態

○畑井 恵理子, 宗内 淳, 渡邉 まみえ, 杉谷 雄一郎, 土井 大人, 古田 貴士, 小林 優, 江崎 大起（JCHO九州病院 小児科）

[OR30-6] 超音波 speckle tracking法を用いた波動解析法による肺動脈閉塞度の非侵襲的評価の検討

○片山 博視[1,2], 根本 慎太郎[3], 宇津野 秀夫[4], 岸 勘太[2], 佃 和真[4], 小西 隼人[3], 尾崎 智康[2], 小田中 豊[2], 蘆田 温子[2] （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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR30-1] 肺動脈性肺高血圧症における心電図 R-R間隔変動係数の臨床的意義

○高月 晋一[1], 判治 由律香[1], 川合 玲子[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.高知赤十字病院 小児科）

Keywords: CVR-R, 自律神経機能, 交感神経

＜背景＞心血管系疾患では自律神経機能障害が合併し、予後と関連することが知られている。肺動脈性肺高血圧症(PAH)では交感神経の過緊張状態があるとされているが、自律神経機能と疾患重症度の関連については十分報告されていない。＜目的＞小児および若年成人期に発症した特発性および遺伝性 PAHにおいて、心電図による自律神経機能評価を行い、その臨床的意義について検討した。＜方法＞当院で経過観察中の18例の PAH患者(年齢中央値26歳、5-35歳)に対し、安静時心電図における R-R間隔変動係数(CVR-R)を測定した。過去の報告にある年齢別の CVR-R下限値を下回った症例と正常範囲であった症例の2群(低下群 vs 正常群)に分け、疾患重症度との関連を検討した。＜結果＞18例中6例(33%)が低下群であった(低下群 vs 正常群 CV中央値1.9 vs 4.9%)。低下群と正常群で検査時年齢に有意差はなかったが(中央値 28 vs 22歳)、低下群の方が診断からの治療歴が長かった(中央値 20 vs 11年間)。低下群は正常群に比して BNP値は有意に高値であり(中央値 44 vs 9pg/ml)、心拍数は高い傾向を示した(中央値 83 vs 69/分)。また、肺循環動態においても低下群が正常群に比して平均肺動脈圧が高く(中央値65.5 vs 42.5mmHg)、肺血管抵抗値が高く(中央値11.4 vs 8.6Wood・ m2)、心係数が低い傾向があった(3.8 vs 4.0l/min/m2)。経過観察中に心不全入院を経験した症例は２例で、共に低下群であった。＜結論＞ PAH患者における疾患重症度と CVR-Rは関連しており、自律神経機能異常が病態に関与していることが示唆された。

[OR30-2] 門脈肺高血圧に対する肝移植の中期的効果

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

Keywords: 門脈肺高血圧, 肝移植, 予後

【背景】門脈肺高血圧は肝疾患が原因となる肺動脈性肺高血圧である。特発性肺動脈性肺高血圧に比べ予後不良で、過去報告では3年生存率が60%に満たない。原因となる肝疾患の治療無しでは肺高血圧の改善は期待できず、肝移植の適応となる。 【目的】今回我々は当院で肝移植を施行した門脈肺高血圧患者の肝移植前後のカテーテル検査データを比較し、肺高血圧の改善に寄与した因子について中期的経過で検討し、今後の治療方針について考察した。 【結果】過去、門脈肺高血圧と診断した42症例について心臓カテーテル検査を施行した。その中で、肝移植前後のデータが当院に存在し、心疾患含めた他疾患合併例を除外した11症例(胆道閉鎖 8例、門脈低(無)形成 3例、男女比は1:10)について移植前後のデータを解析した。移植前、1年後、3年後において、平均肺動脈圧は45.3±7.3、33.3±8.1、33.8±15.7mmHgと25.4%の低下を認めた。肺血管抵抗、心係数、肺体血圧比、右室拡張末期圧、 BNP値などについても解析した結果、移植1年後の肺体血圧比、移植1、3年後の右室拡張末期圧と心係数のみ有意に改善した。 【考察】以上の結果から、門脈肺高血圧における肝移植の効果は、心係数低下による肺動脈圧低下、更には右心負担軽減が機序として考えられた。肺血管抵抗については一定の低下傾向を認めたが、有意な差を認めなかったことから、肝移植は肺血管抵抗上昇抑制効果を有するが、有意に低下させる効果に乏しい可能性が示唆された。したがって、肺高血圧治療薬は肝移植後も長期に内服することが必要である。

[OR30-3] 血管輪の病型による臨床的特徴の検討

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○福島 直哉[1,2], 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.平塚市民病院 小児科）
Keywords: 血管輪, 重複大動脈弓, 後食道大動脈

【背景】血管輪の各病型の臨床的特徴を統計学的に比較検討した報告はない. 【目的】血管輪の病型による臨床的特徴の相違を検証すること. 【方法】重複大動脈弓を1型, 右大動脈弓, 左鎖骨下動脈起始異常, 左動脈管(索)を2型, 左下行大動脈(後食道大動脈)を伴う右大動脈弓を3型, 右大動脈弓(鏡像分枝), 左動脈管(索)を4型と定義した. 2010年3月～2020年12月に当院に受診し，血管輪と診断した症例を対象に，後方視的に診療録を調査した．血管輪による症状を慢性の咳嗽や喘鳴, 嚥下障害と定義した. 各病型の症状出現, 外科的介入の有無および時期, 性別, 胎児診断, 心疾患の合併, 染色体異常や奇形症候群合併の有無を調べ検証した. 【結果】血管輪の症例は全体で47例. 1型は18例, 2型は 15例, 3型は 8例, 4型は6例であった. 胎児診断例は13例(28%)であった. 3型では8例中5例で22q11.2欠失症候群を合併していた. 生後日数を時間変数とする症状出現回避率に関しては, 1型, 3型で生後約300日の回避率が20%と, 有意に早期であった. 特に1型では症状出現回避率が50%に達するのが生後49日で, 3型の生後166日と比較しより早期であった. 外科的介入回避率は, 病型間で差が見られなかった. 症状出現リスクに関する因子として, 血管輪の病型が挙げられた(4型に対する1型のハザード比 10.3, 95%CI 1.2-86.8. P=0.03). 【考察】血管輪の病型は, 症状出現を予測する因子である. 特に1型は有意に症状出現のリスクが高く, 気管および食道を全周に渡り高圧の大動脈が囲む形態が他の病型との違いの要因と考えられる. 1型に順じて3型で症状出現が早期なのも, 食道後部を大動脈が走行し, 気管および食道の約3/4周に渡り大動脈が囲むためと考えられる. 【結論】1型, 3型の症例は症状出現が早期のため, より慎重なフォローが必要である.

[OR30-4] 先天性横隔膜ヘルニアを合併した先天性心疾患症例の臨床成績の検討

○金谷 知潤, 盤井 成光, 津村 早苗, 三輪 晃士, 康 利章, 川田 博昭 （大阪母子医療センター）
Keywords: 先天性横隔膜ヘルニア, 先天性心疾患, 単心室

【背景】先天性横隔膜ヘルニア(CDH)を合併した先天性心疾患(CHD)において、その治療成績は未だ不良である。【目的】 CDHに CHDを合併した症例の予後を左右する因子を明らかにすること。【対象・方法】1981年から2020年までの当院の CDH全238例のうち、 CHDを合併した21例を対象とした。合併した CHDは、 PDAのみが4例、 CoA3例、 TF 3例、 TGA 1例、機能的単心室5例、その他5例であった。生存症例を A群(n=8)、死亡した症例を D群(n=13)として、その患者特性と臨床経過を比較検討した。【結果】21例中20例が胎児診断症例であった。患者の在胎週数、出生体重、染色体異常または症候性疾患の有無に2群間で有意な差を認めなかった。その中で、 CDHの重症度を、肺胸郭断面積比(LT比)を用い、 LT＜0.13を重症、 LT≧0.13軽症として比較したが、両群に有意な差は認めず、患側の左右に関しても有意な差は認めなかった。しかし、 CDHの修復術の有無に関しては、 A群では全例で修復しており、 D群では修復しなかった４例を認めた(P＜0.05)。また、 CHDに関しては、 A群は全例で二心室疾患であり、現在治療中の1例を除いて全例 definitive repairを終えていた。一方で、D群においては、二心室疾患を8例含んでいたが、単心室の5例は全例死亡していた(Glenn、 Fontan到達なし)。また、 D群では心臓手術を施行していない症例が13例中9例と多く、その中で CDH修復を行わなかった症例は4例あり、それぞれ生後0、0、5、112日で死亡していた。 CDH修復術後38、63、108日で死亡した3症例は13トリソミーや18トリソミーを合併していた。その他2例は CDH修復直後の循環不全による死亡であった。【まとめ】 CDHに CHDを合併した症例において、 CDHの修復が可能で CHDの definitive repairを行えれば、長期生存も可能である一方で、機能的単心室や染色体異常合併例の予後は厳しいと考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR30-5] 18トリソミーにおける肺循環動態

○畑井 恵理子, 宗内 淳, 渡邉 まみえ, 杉谷 雄一郎, 土井 大人, 古田 貴士, 小林 優, 江崎 大起 （JCHO九州病院 小児科）

Keywords: 18トリソミー, 肺高血圧, コンプライアンス

【背景】 Trisomy18(T18)では約90%に先天性心疾患を合併し、肺高血圧合併例も多い。最頻染色体異常のtrisomy21(T21)では、合併する先天性心疾患のみならず上気道狭窄による肺胞低酸素や肺動脈中膜菲薄化、血管収縮・弛緩不均衡などから肺高血圧を合併しやすいことが知られる一方、 T18における肺循環の特徴はあまり知られていない。【目的】 T18における肺循環パラメータとして肺動脈圧(PAP)、肺血管抵抗(Rp)とコンプライアンス(Cp)を明らかにする。【方法】2000年1月から2020年12月に心室中隔欠損治療(高肺血流型両大血管右室起始含む)のため入院した T18：20例、 T21：88例、染色体異常のない対照：240例ににおいて、心臓カテーテル検査により PAP、 RpおよびCpを比較検討した、 Rp＝[(平均 PAP)-(左房圧)]/肺血流量、 Cp＝[(収縮期 PAP)-(拡張期 PAP)]/肺動脈一回拍出量として体表面積補正した。【結果】3群において年齢と平均 PAPにおいて有意差はなかった[年齢～ T18：4.6(2.99—6.9)vs T21:2.8(1.9—4.0)vs 対照：2.9(1.6—3.2)か月, P=0.064、平均PAP～41(33—49) vs 35(309—41) vs 36(289—43)mmHg, P=0.121]。 RpおよびCpに関しては、 T18群と対照群は有意差はなかった。 T18群と T21群において、 Rpは2群間で有意差がなかったものの[2.0(1.6—3.3) vs 2.3(1.7—3.7)WU・ m2, P=0.386]、 Cpは T18群で有意に高値であった[3.5(2.3—5.5) vs 2.3(1.6—3.1)mmHg/mL・ m2, P=0.007]。【考察】 T18の肺循環は T21群でみられるような特徴的な低 Cpの肺循環ではなく、対照群と同等の肺循環指標であった。 T18では生後間もなく高肺血流の臨床像をたどり、 CHD外科治療により速やかに肺高血圧が改善すると考えられる。

[OR30-6] 超音波 speckle tracking法を用いた波動解析法による肺動脈閉塞度の非侵襲的評価の検討

○片山 博視[1,2], 根本 慎太郎[3], 宇津野 秀夫[4], 岸 勘太[2], 佃 和真[4], 小西 隼人[3], 尾崎 智康[2], 小田中 豊[2], 蘆田 温子[2]（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, 位相角, speckle tracking法

【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。さらに圧力データが血管内径データに置換しうることを確認してきた。【目的】超音波 Speckle tracking法を用いて、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】心臓カテーテル検査を行った小児６例(VSD2例、 ASD1例、 AVSD1例、 KD2例)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。これらの位相角θと心臓カテーテル検査の従来の各指標(平均肺動脈圧(mPAp)、肺血管抵抗(Rp)、 transpulmonary pressure gradient; TPG, 肺対血流比(Qp/Qs)、 AcT/ET)を比較検討した。【結果】位相角θは mPApと r=-0.68, Rpと r=-0.57, Qp/Qsと r=-0.88, r=-0.82の負の相関を認めた。一方、 AcT/ETとは有意な相関は認めなかった。(r=0.09) 【考察】非侵襲的に算出した位相角θは肺動脈の血管閉塞度を反映していると考えられるが、肺血流量にも影響を受けると考えられた。また一部に心拍動に伴う肺動脈の位置移動(血管揺動)の影響を受け、データの再現性に乏しい症例が認められる。【結語】本法は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可能性が示された。今後さらなる検討が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 心血管発生・基礎研究

デジタルオーラルⅠ（ OR31）

心血管発生・基礎研究

指定討論者:横山 詩子（東京医科大学）

指定討論者:南沢 享（東京慈恵会医科大学細胞生理学講座）

[OR31-1] 心筋ミトコンドリアを標的としたリポソーム製剤の開発研究

○辻岡 孝郎[1,2], 山田 勇磨[3], 佐々木 大輔[2], 武田 充人[2], 原島 秀吉[3] （1.北海道大学大学院 医学院 生殖・発達医学講座 小児科学教室, 2.北海道大学病院 小児科, 3.北海道大学大学院 薬学研究院）

[OR31-2] ハイブリット経編シートを用いた実験的 in situ組織再生大動脈壁の遠隔期特徴と伸張性

○小西 隼人[1], 鈴木 達也[1], 鈴木 昌代[1], 勝間田 敬弘[1], 小田中 豊[2], 山田 英明[3], 山口 鮎子[4], 根本 慎太郎[1] （1.大阪医科薬科大学 医学部 胸部外科学教室, 2.大阪医科薬科大学 医学部 小児科学教室, 3.福井経編興業株式会社, 4.帝人株式会社 ヘルスケア新事業部門 医療機器事業推進班）

[OR31-3] SM22α発現細胞特異的低酸素誘導因子安定化は血管新生を促進し高濃度酸素誘発性肺障害および続発性肺高血圧を緩和する

○伊藤 怜司[1,2], Elizabeth Barnes[1], Xibing Che[1], Cristina Alvira[1], David Cornfield[1] （1.スタンフォード大学 小児科 呼吸器部門, 2.東京慈恵会医科大学 小児科学講座）

[OR31-4] 心室圧最大変化率-拡張末期容積関係から導かれる心室・動脈カップリング

○中川 良[1], 先崎 秀明[1,2], 簇 義仁[1], 佐藤 有美[1], 竹蓋 清高[1], 植田 由衣[1], 中西 敏雄[1] （1.国際医療福祉大学 成田病院 小児科, 2.成田富里徳洲会病院）

[OR31-5] 新しい心収縮性の指標（ Ees'）の収縮末期 Elastanceに対する優位性

○竹蓋 清高[1], 犬塚 亮[2], 中川 良[1], 植田 由依[1], 簇 義仁[1], 佐藤 有美[1], 中西 敏雄[1], 先崎 秀明[1] （1.国際医療福祉大学成田病院 小児科, 2.東京大学 小児科）

[OR31-6] 転写因子 Nr4a1は酸素応答性に発現が増加し、ラット動脈管の解剖学的閉鎖を促進する可能性がある

○横田 昂子[1], 赤池 徹[2], 南沢 享[2] （1.東京慈恵会医科大学 医学科5年, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR31-1] 心筋ミトコンドリアを標的としたリポソーム製剤の開発研究

○辻岡 孝郎[1,2], 山田 勇磨[3], 佐々木 大輔[2], 武田 充人[2], 原島 秀吉[3] （1.北海道大学大学院 医学院 生殖・発達医学講座 小児科学教室, 2.北海道大学病院 小児科, 3.北海道大学大学院 薬学研究院）

Keywords: 心筋ミトコンドリア, リポソーム製剤, Seahorse XF Analyzer

【背景】既存の医薬品以外で，様々な製剤，天然化合物，細胞や分子による心筋虚血やアントラサイクリン心筋傷害などへの治療の可能性が報告されている．近年は，リポソームなどの Drug Delivery Systemによってより効率的・選択的に心筋細胞へ薬剤を送達できると考えられ，研究がすすんでいる．【方法】抗酸化作用を有する天然ポリフェノール化合物レスベラトロール(Resveratrol; R)を，北海道大学大学院薬学研究院で開発された MITO-Porterや Multifunctional envelope-type nano device for pancreatic β cells(β-MEND)で封入したリポソーム製剤を調製した．ラット心筋細胞由来の H9c2細胞をモデルとし，細胞内へのリポソームの取込みを蛍光活性化セルソーター(Fluorescence-activated cell sorter; FACS)と共焦点レーザー顕微鏡(Confocal laser scanning microscope; CLSM)で検討し， Agilent社の Seahorse XF Analyzerで測定した細胞の酸素消費量から算出されるミトコンドリア呼吸能のパラメータの変化を比較した．【結果】 H9c2細胞内へのリポソームの取込みは， FACS・ CLSMいずれにおいても対照や MITO-Porterよりもβ-MENDがより効率的であった．ミトコンドリア呼吸能については，対照やリポソームに搭載されていない同濃度の Rのみと比較して， MITO-Porterとβ-MEND投与により， Maximal respirationと Spare respiratory capacityという最大酸素消費量を表すパラメータが有意に上昇した．【結語】 Rを封入した当研究室のリポソーム製剤，特にβ-MENDは，効率よく心筋モデル細胞内へ取り込まれ，ミトコンドリア呼吸能を賦活した．本剤は，心筋ミトコンドリアを標的とした新たな治療薬の候補となり得る．

[OR31-2] ハイブリット経編シートを用いた実験的 in situ組織再生大動脈壁の遠隔期特徴と伸張性

○小西 隼人[1], 鈴木 達也[1], 鈴木 昌代[1], 勝間田 敬弘[1], 小田中 豊[2], 山田 英明[3], 山口 鮎子[4], 根本 慎太郎[1] （1.大阪医科薬科大学 医学部 胸部外科学教室, 2.大阪医科薬科大学 医学部 小児科学教室, 3.福井経編興業株式会社, 4.帝人株式会社 ヘルスケア新事業部門 医療機器事業推進班）

Keywords: 再生医療, 手術材料, 基礎研究

【目的】小児心臓外科手術に用いるための理想的な手術材料として、組織再生を応用する試みが様々検討されて来たが満足な製品はない。我々は in situ組織再生をコンセプトとして、生分解性糸と非生分解性糸をハイブリッドさせた経編生地を、架橋ゼラチンでコーティングした構造の新規シート材料(OFT-G1)を開発した。本研究の目的は、 OFT-G1の生分解性糸が完全に吸収された後の遠隔期において、再生血管壁の組織学的特徴と伸張性を評価することである。【方法】ビーグル犬下行大動脈血管壁に作製した欠損部をパッチ状の OFT-G1で補填埋植した。埋植後12ヶ月後、24ヶ月後、36ヶ月後に再生大動脈壁を摘出し、肉眼的及び病理組織学的観察、そして力学的測定を行った。生分解性糸は約24ヶ月後に分子量がほぼすべて消失し、非生分解性糸のみの経編生地は約4倍の面積まで伸張可能となるよう設計した。【結果】いずれの埋植期間においても再生血管壁に狭窄、破裂、瘤化及び出血の所見はなく、既製品に認める慢性炎症、壊死、石灰化、内膜過剰増殖等は見られなかった。 OFT-G1を挟んで再生した内外膜組織は小血管を有するブリッジング組織で連通しており、吻合部周囲の自己組織へ連続して定着していた。24ヶ月以降の遠隔期では内皮細胞、平滑筋細胞、膠原線維、そして僅かな弾性線維の再生が進み成熟していた。生分解性糸は埋植後24ヶ月後にはほぼ分解していたが、再生血管壁は生理的負荷に耐え得る強度を維持していた。引張試験では興味ある伸張性を有していた。【結論】 OFT-G1で誘導された in situ組織再生大動脈壁は、遠隔期において血管修復に典型的な組織成熟と良好な機械的強度を示し、かつ伸張可能性を示した。 Off-the-shelfの単純埋植のみで良好な血管壁再生を実現させる手術材料として、 OFT-G1は小児先天性

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

心疾患外科領域での有用な選択肢となると示唆された。現在、国内臨床試験が開始されており、承認申請が予定されている。

[OR31-3] SM22α発現細胞特異的低酸素誘導因子安定化は血管新生を促進し高濃度酸素誘発性肺障害および続発性肺高血圧を緩和する

○伊藤 怜司[1,2], Elizabeth Barnes[1], Xibing Che[1], Cristina Alvira[1], David Cornfield[1] （1.スタンフォード大学 小児科 呼吸器部門, 2.東京慈恵会医科大学 小児科学講座）

Keywords: 低酸素誘発性因子, 血管新生, 気管支肺異形成

【背景】新生児医療の進歩に伴い新生児死亡率は劇的に改善されたが、気管支肺異形成(BPD)等の後遺症により長期の医療サポートを必要とすることがある。 BPDは肺胞形成と肺微小循環形成の破綻を特徴とする肺成熟障害であり、肺高血圧合併症例では死亡率5割と高率である。高濃度酸素投与や長期人工換気療法が BPDの病因とされているが未だ不明なことが多い。
【目的】高濃度酸素暴露マウスにおける SM22α細胞特異的低酸素誘導因子(HIF)安定化の役割を解明する。
【方法】遺伝子改変マウスを Cre-lox Pシステムを用いて SM22α細胞特異的にプロリル水酸化酵素(PHD)1および2をノックアウトさせて作成した。モデル作成は出生日より新生児マウスを80%酸素に2週間暴露させ、一部は遠隔期評価のため生後12週まで大気下で回復させた。方法は肺構造評価と in situ hybridization(ISH)を行い標的因子の増幅度を対照および暴露環境間で比較した。管腔形成能は対照から分離した肺血管内皮細胞と各遺伝子型より分離した肺血管平滑筋細胞を共培養し行った。肺動脈圧は生後12週時にカテーテルで右室圧を計測した。
【結果】 SM22α細胞特異的 HIF安定化群(S群)は対照と比較して高濃度酸素誘発性肺障害を緩和し、微小血管数の増加を認めた。大気下でも対照と比し微小血管数の増加を認めたが、肺構造に差を認めなかった。 ISHでは S群は暴露環境に関わらず対照と比べ内皮細胞増殖と SM22α細胞は angiopoietin-2(Ang2)の増幅を認めた。 S群を用いた管腔形成能は内皮細胞を有意に伸長させ、 Ang-2添加もしくは抑制薬添加により両群間の差は相殺された。右室圧は高濃度酸素暴露により両群共に上昇したが S群では緩和され、急性低酸素負荷による右室圧上昇を抑制した。
【結論】 SM22α細胞特異的 HIF安定化は Ang2を介した血管新生促進により高濃度酸素誘発性肺障害および続発性肺高血圧を緩和し、 BPDに対する治療標的となる可能性がある。

[OR31-4] 心室圧最大変化率-拡張末期容積関係から導かれる心室・動脈カップリング

○中川 良[1], 先崎 秀明[1,2], 簇 義仁[1], 佐藤 有美[1], 竹蓋 清高[1], 植田 由衣[1], 中西 敏雄[1] （1.国際医療福祉大学 成田病院 小児科, 2.成田富里徳洲会病院）

Keywords: V-A coupling, dog, dP/dtmax-EDV

【背景】収縮末期圧-容積関係(ESPVR)、 preload-recruitable stroke work index(PRSW index)、 dP/dtmax-EDV関係の傾きは負荷条件を加味した心収縮性の指標として有用である。一方、実際の生体においては、心臓はポンプ単独として機能するわけではなく、後負荷との整合性(V-A coupling)を考えなければ実際の臨床での有用性は乏しくなる。前述の ESPVRと PRSW indexは既にその値を用いた V-A couplingの方法が報告されているが、dP/dtmax-EDV関係においては未だ確立していない。【目的】１)正常犬において dP/dtmax-EDV関係から我々が理論的に導き出した V-A couplingの指標(M・ tmax/Ea)が従来の指標である Emax/Eaと相関するかを調べる。２)心不全犬において Emax/Eaと M・ tmax/Eaとの関係を調べる。【方法】成犬20頭の心臓カテーテル

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

データから解析ソフト WinPVAN-3.5.10を用いて PV loopを作成する。正常犬の血行動態を測定後、Angiotensin2 4日間投与＋頻脈ペーシング48時間により作られた心不全犬のデータを用いて、それぞれを正常犬データ、心不全犬データとして統計学的に比較検討を行う。【結果】正常犬、心不全犬ともに M・ tmax/Eaは Emax/Eaと線形に有意な正の相関を示した(正常： R2 = 0.7551、 p < 0.0001、心不全： R2 =0.2774、p=0.0170)。さらに心拍数、前負荷を独立変数に加え多変量解析すると心拍数は Emax/Eaに加え、 M・ tmax/Eaの有意な規定因子であった。重要なことに、心拍数も加味した多変量解析では、 M・ tmax/Ea－Emax/Ea関係は心不全において正常心に比して有意に上方にシフトし(p < 0.05)、より鋭敏に心不全の Afterload Mismatchをとらえた。【考察】 dP/dtmax-EDV関係より導かれる M・ tmax/Eaを用いて V-A couplingの評価が可能であった。 M・ tmax/Eaによる V-A couplingは心拍数変化の影響も加味しており、心不全における病態変化をより鋭敏にとらえることが可能である。

[OR31-5] 新しい心収縮性の指標（ Ees'）の収縮末期 Elastanceに対する優位性

○竹蓋 清高[1], 犬塚 亮[2], 中川 良[1], 植田 由依[1], 簇 義仁[1], 佐藤 有美[1], 中西 敏雄[1], 先崎 秀明[1] （1.国際医療福祉大学成田病院 小児科, 2.東京大学 小児科）
Keywords: 平均駆出圧容積関係, 収縮エラスタンス, MSW

【背景】平均駆出圧容積関係の収縮末期の直線(EMPVR)の傾き Ees'は、負荷条件を加味した心収縮性の指標である Preload recruitable stroke workの傾き(Msw)を反映し、エラスタンスの要素も含んだ新しい心収縮性の指標である。しかしながら従来の収縮末期圧容積関係の傾き(Ees)との実臨床での差異、優越性に関しては明らかではない。
【方法】意識下成犬計49頭において、正常、高頻度 Pacingによる慢性心不全、 Angiotensin＋ Pacingによる拡張不全、 Dobutamine負荷による急性の心収縮性変化時に心室圧容積関係を構築し、 Ees'と Eesの違いに及ぼす因子、 Ees'と Eesの心収縮性変化に対する感度を、心拍数、前負荷、血圧、一回拍出量(SV)を加味して多変量解析で検討した。 Ees'は Msw/SVで算出、 Eesは収縮末期点の Perpendicular Regressionで算出した。
【結果】どの状況下でも Ees'は Eesと有意な正の相関を示したが(r＝0.72、 p＜0.001)、正常心においては Ees'は Ees以外に SVが有意な規定因子であった(両者で r＝0.87)。心不全進行に伴い SVに加え、拡張末期容積(EDV)も重要な規定因子となり、同じ Eesでも EDV上昇、 SV低下に伴い Ees'は低値となり(r＝0.96)、心不全の病態変化をより鋭敏に捉えることが示された。 Dobutamine負荷においては Ees'と Eesの差は容量依存に有意に低下し、 Ees'が低用量での収縮性の変化をより鋭敏に捉えることが示された。
【考察】 EMPVRの概念に基づく収縮性の指標 Ees'は Mswの安定性を背景に正確に算出可能な上に、 Eesに比し心不全や収縮性変化の病態をより鋭敏に捉えることができる優れた指標であると考えられた。今後、臨床応用の拡大のためにより簡便な Ees'算出の方法論の展開を試みたい。

[OR31-6] 転写因子 Nr4a1は酸素応答性に発現が増加し、ラット動脈管の解剖学的閉鎖を促進する可能性がある

○横田 昂子[1], 赤池 徹[2], 南沢 享[2] （1.東京慈恵会医科大学 医学科5年, 2.東京慈恵会医科大学 細胞生理学講座）
Keywords: 動脈管, Nr4a1, 酸素感受性

【背景】動脈管は生後の酸素濃度上昇に伴い機能的・解剖学的に閉鎖するが肺動脈は拡張する。酸素による機能的閉鎖の機序はよく研究されている一方、酸素が内膜肥厚などの解剖学的閉鎖に果たす役割はほとんど解明され

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ていない。
【目的】酸素反応性に動脈管の解剖学的閉鎖が起こる分子機序の解明を目的とした。
【方法と結果】胎生19日(e19),21日(e21),生後2日(d2)の Wistarラット動脈管(DA), 肺動脈(PA), 大動脈(AO)と、 e21の DAと AOの培養平滑筋細胞(SMC)を使用した。 Agilent SurePrint G3 Rat GE 8X60K, V2 Microarrays (Agilent®)で網羅的遺伝子解析を行い、 d2DA/e21DA＞2.0 かつ d2PA/e21PA＜-2.0(生後 DAで発現増加、 PAで発現低下)の遺伝子は19個存在した。これらを酸素反応性候補遺伝子とし RT-PCRで発現量を確認した。先行研究結果を踏まえ転写因子 Nr4a1に注目しその DAにおける役割を検討した。
Nr4a1は RT-PCRで生後に DAで発現が増加し PAで低下することが確認出来た。 AOでは出生前後で発現に有意な変化はなかった。 e21の DAと AOの SMCを、酸素濃度の異なる3群(A:4%で保持、 B: 4%で48時間培養後21%で2時間経過、 C: 4%で48時間培養後21%で24時間経過)で培養し、 RT-PCRで Nr4a1発現量を測定した。 B群と C群は、 A群に比べ Nr4a1発現量が DAで有意に増加したが AOでは有意差を認めなかった。さらにプロスタグランジン E_1(PGE_1)刺激下で、 e21DA SMCに Nr4a1阻害剤 DIM-C-pPhOH, DIM-C-pPhCO2Meを1,5,10[μ M]投与し、上清のヒアルロン酸(HA)量を測定した。 PGE_1刺激下の HA合成は、 Nr4a1阻害剤により濃度依存性に抑制された。
【考察】転写因子 Nr4a1は酸素濃度上昇に応じて発現が増加し酸素感受性を司る因子と考えられた。また PGE_1刺激下での HA合成は Nr4a1阻害剤で抑制され、 Nr4a1は PGE -HAシグナル経路に関与している可能性がある。
【結論】転写因子 Nr4a1はラット動脈管で出生後増加し、解剖学的閉鎖に寄与する可能性が示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 川崎病・冠動脈・血管

デジタルオーラルⅠ（ OR32）

川崎病・冠動脈・血管 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:小林 徹（国立成育医療研究センター）

[OR32-1] 川崎病難治例を予測するバイオマーカー -テネイシン C、ペントラキシン3-

○吉兼 由佳子[1], 深澤 隆治[2], 廣野 恵一[3], 高月 晋一[4], 小林 奈歩[5], 今中（吉田） 恭子[6], 勝部 康弘[2]
（1.福岡大学 西新病院 小児科, 2.日本医科大学 医学部 小児科, 3.富山大学 医学部 小児科, 4.東邦大学 医学部 小児科, 5.京都第二赤十字病院 小児科, 6.三重大学 医学系研究科 修復再生病理学）

[OR32-2] Syk阻害薬である GS-9973は川崎病血管炎類似マウスモデルにおける血管炎発症を抑制する

○浅川 奈々絵[1], 大原関 利章[1], 佐藤 若菜[1], 横内 幸[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 薬学教育推進センター）

[OR32-3] COVID-19パンデミック後、愛知県岡崎市における川崎病患者の特徴

○朱 逸清[1], 長井 典子[1], 水野 隼人[1], 鈴木 大次郎[2], 畑 忠善[2] （1.岡崎市民病院 小児科, 2.藤田医科大学岡崎医療センター）

[OR32-4] IVIG不応例予測のバイオマーカーとしての MMP-3

○中島 康貴, 山口 賢一郎 （国立病院機構 小倉医療センター 小児科）

[OR32-5] 川崎病における冠動脈分岐角と冠動脈瘤形成の関係

○古田 貴士, 宗内 淳, 土井 大人, 江崎 大起, 小林 優, 杉谷 雄一郎, 渡邉 まみ江 （JCHO九州病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR32-1] 川崎病難治例を予測するバイオマーカー -テネイシン C、ペントラキシン3-

○吉兼 由佳子[1], 深澤 隆治[2], 廣野 恵一[3], 高月 晋一[4], 小林 奈歩[5], 今中（吉田） 恭子[6], 勝部 康弘[2] （1.福岡大学 西新病院 小児科, 2.日本医科大学 医学部 小児科, 3.富山大学 医学部 小児科, 4.東邦大学 医学部 小児科, 5.京都第二赤十字病院 小児科, 6.三重大学 医学系研究科 修復再生病理学）
Keywords: 重症川崎病, テネイシンC, ペントラキシン３

【背景】川崎病は特に治療抵抗性の難治例で冠動脈瘤合併リスクが高いことが知られており、重症川崎病患者に対する治療戦略の開発が課題である。現在のところ IVIG不応例予測スコアは知られているが、3rd line以上を必要とする難治例を予測する方法は未だ開発されていない。そこで我々は本学会の承認を得てバイオマーカー研究班を立ち上げた。【目的】システマティックレビューにて選定したバイオマーカー、テネイシン C(TN-C)とペントラキシン３(PTX3)で治療抵抗性の川崎病を予測できるかを検証する。【方法】対象は川崎病と診断された入院患者295名。 A群(n=173)；初期治療 IVIG単独のみで治療を終えた、 B群(n=106)；ステロイド併用による初期強化療法を行った or/and 2nd lineを要した、 C群(n=14)；3rd line以上を要した群に分類し、各バイオマーカーを測定した(中央値[25%-75%])。【結果】< TN-C > A群 101 [66.8-152] ng/ml、 B群113 [78.6-177] ng/ml、 C群 183 [127-206] ng/ml。 C群の TN-C値は A,B群に比し有意に高値だった(p＜0.01)；カットオフ値142 ng/ml(Area under the Curve: AUC=0.80)。< PTX3 > A群 14.7 [9.1-24.0] ng/ml、 B群27.9 [14.6-39.0] ng/ml、 C群 57.9 [37.7-114] ng/ml。 C群の PTX3値は A,B群に比し有意に高値だった(p＜0.01)；カットオフ値35.1 ng/ml(AUC=0.86)。両バイオマーカー共にカットオフ値以上だと感度79%、特異度92%で3rd line以上を必要とした。【考察】バイオマーカー TN-C、 PTX3を用いて治療抵抗性の川崎病難治例を予測できる可能性が示唆された。

[OR32-2] Syk阻害薬である GS-9973は川崎病血管炎類似マウスモデルにおける血管炎発症を抑制する

○浅川 奈々絵[1], 大原関 利章[1], 佐藤 若菜[1], 横内 幸[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 薬学教育推進センター）
Keywords: 川崎病, 動物実験, 血管炎

【背景】近年、川崎病では自然免疫系の病態への関与が注目されている。カンジダ・アルビカンス細胞壁由来糖蛋白を用いた川崎病血管炎マウスモデルでは、自然免疫受容体であるデクチン2によるαマンナンの認識が血管炎発症に不可欠である。デクチン2を介したシグナル伝達にはチロシンキナーゼの一種である spleen tyrosine kinase (Syk)が関与し、本モデルでも Sykが血管炎発症に関与するとの報告がある。現在、数種類の Syk阻害薬が知られており、これらは新たな血管炎治療薬の候補となる可能性がある。【目的】川崎病血管炎類似マウスモデルにおける Syk阻害薬による血管炎抑制効果を明らかにする。【材料・方法】血管炎誘発物質250μ g/日をマウス(DBA/2、4週齢、雄性)に連続5日間、腹腔内投与し、投与終了後3週間で犠牲死させた。 Syk阻害薬として GS-9973を使用し、1回あたり1mgの GS-9973を経口(po)または腹腔内(ip)にて1日1回、連日投与した。既報に従い汎血管炎発生率、炎症スコア、炎症範囲を各治療群と非治療群とで比較した。【結果】汎血管炎発生率は対照群:60% (6/10)、 po群:9.1%(1/11)、 ip群:0%(0/10)であり、 po群と ip群で有意な低下が見られた(p=0.047)。炎症スコアは、対照群：4.5±2.95、 po群：0.8±1.78、 ip群：0.5±0.53であり po群と ip群で有意な低下が見られた (p=0.001)。炎症範囲は対照群：2±0.82、 po群：0.5±0.53、 ip群：0.5±0.71であり、 po群と ip群で有意に縮小した(p＜0.01)。【考察】 Syk阻害薬である R788は川崎病血管炎マウスモデルの血管炎発症を強力に抑制し、川崎病血管炎に対する新規治療薬の一候補となり得る可能性が示唆された。発表では、他の Syk阻害薬 (R788)による血管炎抑制効果や血清サイトカインの経時的変動等についても言及したい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR32-3] COVID-19パンデミック後、愛知県岡崎市における川崎病患者の特徴

○朱 逸清[1], 長井 典子[1], 水野 隼人[1], 鈴木 大次郎[2], 畑 忠善[2] （1.岡崎市民病院 小児科, 2.藤田医科大学 岡崎医療センター）

Keywords: COVID-19, 川崎病, 疫学

【背景】川崎病の発症機序は不明だが、感受性のある宿主に対して、微生物が引き金となる可能性が考えられている。一方、2020年は COVID-19パンデミックにより生活様式が変化し、例えばインフルエンザや RSウイルス感染症といった小児患者における代表的な感染症が激減した。2020年とそれ以前の川崎病患者の特徴を比較することで、川崎病と感染症の関係性について検討した。【方法】2020年1月から12月にかけて、愛知県岡崎市市内で入院した川崎病患者85人と、2017年1月から2019年12にかけて同市内で入院した川崎病患者314人を後方視的に検討した。【結果】2020年における川崎病入院患者数(85人)は、2018年、2019年と比較すると減少していたが(それぞれ110人、120人)、2017年と比較すると変わりはなかった(84人)。2020年はアスピリン内服治療のみで後遺症なく治癒した症例が18/85人(21.2%)と、過去4年間で最も高率だった(2017年12/84人、14.3%; 2018年15/110人、13.6%; 2019年23/120人、19.2%)。免疫グロブリン追加投与を要した症例も16/85人(18.8%)と、過去4年間で最も高率だった(2017年13/84人、15.5%; 2018年15/110人、13.6%; 2019年19/120人、15.8%)。冠動脈後遺症が残った症例や SARS-CoV-2抗原陽性の症例はなかった。また、2020年の月間発生症例数を検討すると、 COVID-19第1波後に休校措置が取られた3月、４月、5月(それぞれ5人、8人、４人)は、その前後(2月11人、6月13人)より症例数が少なかった。【考察】同一地域におけるパンデミック前後での川崎病患者の変化は、感受性が同じ宿主に対して、契機となる微生物が変化したことが一因である可能性や、川崎病において、感染症は引き金の一つであって直接原因ではない可能性が挙げられる。【結論】2020年における川崎病患者数は比較的少なく、アスピリン単独治療例と免疫グロブリン追加投与例が比較的多かった。

[OR32-4] IVIG不応例予測のバイオマーカーとしての MMP-3

○中島 康貴, 山口 賢一郎 （国立病院機構 小倉医療センター 小児科）

Keywords: 川崎病, IVIG不応, MMP-3

【背景】マトリックスメタロプロテイナーゼ-3(MMP-3)は線維芽細胞や平滑筋細胞、マクロファージ等から分泌される蛋白分解酵素で、関節リウマチなどの疾患において関節炎のマーカーとしてよく知られている。川崎病で血清 MMP-3値が増加することや、 MMP-3の遺伝子多型と川崎病における冠動脈病変との関連がこれまで報告されている。しかしながら、川崎病における免疫グロブリン大量療法(IVIG)不応と血清 MMP-3の関連についてはこれまで報告されていない。
【対象と方法】当院で2018年7月から2020年6月までの2年間に川崎病に対して IVIGによる治療を行われ、IVIG治療前に血清 MMP-3を測定した症例を対象とした。初回治療としての IVIGへの反応例と不応例における血清 MMP-3値について、診療録を元に後方視的に検討を行った。
【結果】対象の2年間に当院で96例の川崎病の患児に対して IVIGによる治療を行った。初回の IVIG治療への反応例は75例、不応例は21例であった。 MMP-3が測定された症例は89例(IVIG反応例69例、不応例20例)で、不全型の症例はなかった。20例の初回 IVIG不応例のうち15例は IVIG 2回、2例は IVIG 2回及びインフリキシマブ、2例は IVIG 3回、1例は IVIG 3回及びウリナスタチンによる治療を行われた。血清 MMP-3が測定された時点で関節炎症状のあった症例はなかった。発症１か月後時点での冠動脈拡大が2例に、冠動脈の一過性拡大が3例に見られ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。血清 MMP-3値は初回 IVIG治療への反応例 vs 不応例： 中央値13.9 (四分位点10.3-21.7) ng/ml vs 中央値31.65 (四分位点17.0-59.0) ng/ml (p=0.0003)であった。 ROC解析を行うと AUC 0.764 であり、16.5ng/mlをカットオフとすると感度85%、特異度 65%であった。
【結語】血清 MMP-3値は川崎病における IVIGの治療反応性の予測に有用なバイオマーカーとなりうると考えられた。

[OR32-5] 川崎病における冠動脈分岐角と冠動脈瘤形成の関係

○古田 貴士, 宗内 淳, 土井 大人, 江崎 大起, 小林 優, 杉谷 雄一郎, 渡邉 まみ江 （JCHO九州病院 小児科）
Keywords: 川崎病, 冠動脈病変, 心エコー

【背景】脳動脈瘤は動脈分岐部に好発し、血管ずり応力が影響している。川崎病性冠動脈瘤も血管分岐部に後発し、汎血管炎に続く血管壁構築の脆弱性と血管ずり応力が影響していると報告されている。【目的】川崎病患者において、左冠動脈の主幹部(LMT)に対する前下行枝(LAD)と回旋枝(LCX)の分岐角と冠動脈瘤発生との関連について検討する．【方法】2017年1月から2020年12月までの期間に入院した川崎病患者の心エコー図画像を後方視的に検討した。 LMTから LAD， LCXがそれぞれ分岐する角度を計測した．急性期冠動脈病変の有無で2群に分け、その角度を比較検討した．【結果】対象期間中に入院した川崎病症例は96例で，期間中に再発した2例を除き，94例を解析対象とした．急性期冠動脈病変は9例(9.6%)に認め，うち左冠動脈に病変をきたしたのは8例(8.5%)であった．冠動脈径は冠動脈合併群と非合併群のそれぞれにおいて、 LMT 2.2±0.5 mm(Z値2.5±1.1) vs 2.2±0.3 mm(Z値0.8±0.7)(P=0.033)， LAD 2.4±0.8 mm(Z値3.0±1.6) vs 1.7±0.15 mm(Z値0.6±0.8)(P=0.011)， LCX 2.0±0.33 mm(Z値1.5±1.4) vs 0.3 mm(Z値 0.34±0.7)(P=0.008)であった．冠動脈病変合併群で IVIG不応例が多かったが(85% vs 100%, p=0.013)，年齢，性別，主要症状，白血球数や CRP値で有意差は認めなかった．冠動脈病変合併群において， LMT-LCXの分岐角度が有意に小さかった(149±6° vs 121±10°; p=0.001)． LMT-LADの分岐角度については，有意差を認めなかった(147±5° vs 146±7°; p=0.519)．【考察】LMTに対する LCXの分岐角が冠動脈発生に関連している可能性を示唆した。冠動脈分岐角により分岐部にかかる血流量および血管内皮が受けるずり応力が異なってくることが推測された．冠動脈瘤形成には炎症や治療反応性といった要因の他に，冠循環に関する血行力学的な検証が重要であることが示唆された．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 川崎病・冠動脈・血管

デジタルオーラルⅠ（ OR33）

川崎病・冠動脈・血管 2

指定討論者:深澤 隆治（日本医科大学）

指定討論者:髙橋 啓（東邦大学医療センター大橋病院）

[OR33-1] 川崎病急性期における QT dispersionと QT peak to end/QTに対する心拍数の影響および遠隔期所見の検討

○船田 裕昭[1], 坂田 晋史[2], 清水 敬太[1,3] （1.山陰労災病院 小児科, 2.鳥取大学医学部 附属病院 小児科, 3.鳥取市立病院 小児科）

[OR33-2] Liptom分類を用いた対側バルサルバ洞からの冠動脈起始8例の検討

○羽田野 裕[1], 松本 一希[1], 三井 さやか[1], 福見 大地[1], 大橋 直樹[2], 櫻井 一[3] （1.名古屋第一赤十字病院 小児循環器科, 2.JCHO中京病院 小児循環器科, 3.JCHO中京病院 心臓血管外科）

[OR33-3] 川崎病免疫グロブリン静注不応例におけるシクロスポリン A投与前後での末梢血免疫担当細胞の動態解析

○岡田 清吾, 大西 佑治, 川上 晶子, 古田 貴士, 長谷川 俊史 （山口大学 大学院 医学系研究科 医学専攻 小児科学講座）

[OR33-4] ガンマグロブリン不応川崎病に対するインフリキシマブの神経学的中長期予後

○勝又 庸行[1,2], 加賀 佳美[1], 星合 美奈子[3], 中村 幸介[4], 須長 祐人[1], 吉沢 雅史[1], 河野 洋介[1], 長谷部 洋平[1], 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 新生児内科, 3.山梨県立中央病院 小児循環器病センター, 4.国立病院機構甲府病院 小児科）

[OR33-5] 平均駆出圧容積関係の概念に基づく新しい動脈エラスタンス指標による川崎病血管床変化の評価

○竹蓋 清高[1], 犬塚 亮[2], 増谷 聡[3], 中川 良[1], 簇 義仁[1], 中西 敏雄[1], 植田 由依[1], 梶村 いちげ[1], 石川 翔一[1], 佐藤 有美[1], 先崎 秀明[1] （1.国際医療福祉大学成田病院 小児科, 2.東京大学 小児科, 3.埼玉医科大学総合医療センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR33-1] 川崎病急性期における QT dispersionと QT peak to end/QTに対する心拍数の影響および遠隔期所見の検討

○船田 裕昭[1], 坂田 晋史[2], 清水 敬太[1,3] （1.山陰労災病院 小児科, 2.鳥取大学医学部 附属病院 小児科, 3.鳥取市立病院 小児科）

Keywords: 川崎病, 心電図, QTp-e/QT

【背景】 QT dispersion(QTd)や QT peak to end/QT (QTp-e/QT)の延長は心筋の再分極異常を反映し, 川崎病(KD)でも報告がある. 心拍数の影響はないとされるが, 小児は興奮等により心拍数が容易に上昇する．また急性期KDの多くに無症候性心筋炎を伴うとされ, 心筋障害による QTdと QTp-e/QT延長が遠隔期に残存する可能性がある.【目的】 KD児の QTdと QTp-e/QTへの心拍数の影響と遠隔期の心電図異常を評価すること.【方法】対象はKD群76例と非 KD群80例. QTd, QTp-e/QT(V5誘導)と各々を Fridericia法で心拍補正した QTcfd, QTp-e/QTcfを KD治療前(A), 発症後12か月以下(B), 13か月以上(C)群と非 KD群で比較した. また A群を心拍数140bpm以上(A≧140)と未満(A＜140)群に分類し, 2群間で比較した.【結果】 QTd, QTcfd, QTp-e/QT, QTp-e/QTcfは A群:44.4[35.0, 52.6]ms, 57.2[48.2, 66.5]ms, 0.283±0.05, 0.214±0.04, 非 KD:30.0[25.1, 39.4]ms, 39.4[32.6, 47.8]ms, 0.205±0.03, 0.165±0.03とすべて A群で有意な延長を認めた． A≧140と A＜140群間では QTdと QTp-e/QTに有意差を認めた(35.8[28.5, 46.3] vs 49.2[40.7, 56.7]ms, P=0.003, 0.314±0.05 vs 0.259±0.05, P＜0.001). 一方, QTcfdと QTp-e/QTcfに有意差はなかった(54.0[41.4, 64.7] vs 59.2[51.2,71.4]ms, P=0.232, 0.221±0.04 vs 0.209±0.03, P=0.128). 検査所見や治療内容に差はなかった．遠隔期の評価では QTcfdと QTp-e/QTcfは B群(39.4[31.4, 54.6]ms, 0.193±0.03), C群(38.2[32.3, 46.6]ms, 0.191±0.03)とも A群に対して有意に短縮し, B, C群間では有意差はなかった．また QTp-e/QTcf は B, C群とも非 KD群に対し有意な延長を認めた． 【考察】心拍数の多い小児期は QTdと QTp-e/QTの評価には心拍補正が必要となる．遠隔期の QTcfd, QTp-e/QTcf延長は冠動脈病変のない症例にも認められ, 心筋障害の影響が示唆された. これらは不整脈発生の危険因子とされ, 注意が必要と考えられる.

[OR33-2] Liptom分類を用いた対側バルサルバ洞からの冠動脈起始8例の検討

○羽田野 裕[1], 松本 一希[1], 三井 さやか[1], 福見 大地[1], 大橋 直樹[2], 櫻井 一[3] （1.名古屋第一赤十字病院 小児循環器科, 2.JCHO中京病院 小児循環器科, 3.JCHO中京病院 心臓血管外科）

Keywords: 冠動脈起始異常, Liptom分類, 突然死

【背景】先天性冠動脈異常は小児において突然死を起こす疾患の一つで、冠動脈起始異常は成人例では0.5～1%の頻度と報告されている。成人では突然死のリスクを考慮して症状や血管走行に従った治療指針が発表されているが、小児では臨床経過や転帰が不明でまだ確立していない。【目的】小児の単一冠動脈および冠動脈同一冠尖部起始症例の走行と臨床経過、転帰の関係性について検討すること【方法】名古屋第一赤十字病院、中京病院の2施設の小児循環器科に2012年1月から2021年2月までの期間で受診した0～15歳の小児のうち先天性心奇形を伴わない単一冠動脈および同一冠尖部起始と診断された8症例(年齢中央値:8.5歳 男女比:3:1)について、 Liptom分類を用いて症例を分け、診療録より後方視的に検討した。【結果】全症例で超音波検査だけでなく造影 CT検査又は冠動脈造影検査で診断を確定した。5/8症例(年齢中央値:14歳 男女比:4:1)が Lipton分類で R2-Bに分類される血管走行だった。うち3/5症例(年齢中央値:14歳 男女比:2:1)で症状を認め、2/3症例(年齢中央値:14歳 男女比:1:1)で心電図変化を認めた。3症例とも手術にて症状消失し、無症状の1症例でも手術を行い、残り1症例でも手術方針となった。ほかの血管走行では L2-Aを1症例、 L2-Bを2症例で認め、いずれも外科的介入せず現在まで無症状で経過している。【考察】 R2-Bの血管走行で有害事象が多く報告されている理由として、左の冠動脈が大動脈および肺動脈で冠動脈が挟まれることで血流が阻害されるために他の走行よりも虚血症状を呈しやすいこと

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

が考えられた。【結論】左冠動脈が大動脈-肺動脈間を走行する Liptom分類 R2-Bは成人と同様に心筋虚血のリスクが高く、早期の治療介入をすべきである。その治療介入の判断に超音波検査だけでは不十分であり、造影 CT検査又は冠動脈造影検査が必要である。

[OR33-3] 川崎病免疫グロブリン静注不応例におけるシクロスポリン A投与前後での末梢血免疫担当細胞の動態解析

○岡田 清吾, 大西 佑治, 川上 晶子, 古田 貴士, 長谷川 俊史 （山口大学 大学院 医学系研究科 医学専攻 小児科学講座）

Keywords: カルシニューリン阻害薬, Ca2＋/NFAT経路, 免疫抑制

【背景】シクロスポリン A(CsA)は2020年に川崎病に対して保険収載された。 CsAは Ca^{2+}/NFAT経路に作用し主にＴ細胞の活性化を抑制すると考えられているが、川崎病患者における知見は少ない。【方法】2013-2020年に当院小児科で入院加療を行った免疫グロブリン静注(IVIG)不応川崎病患者のうち、追加治療として CsAを投与した症例の末梢血単核球プロファイルおよび臨床学的データを後方視的に解析した。またコントロール群としてインフリキシマブ(IFX)投与例に対し同様の解析を行った。【結果】川崎病入院全295例中18例(6%)に CsAが投与された。データ解析可能な症例は16例(男児12例、年齢23［2－54］か月)であった。 CsAは第14(9-22)病日に投与開始され、計9(4-18)日間使用された。全例経口投与され、最大投与量4(4-8)mg/kg/日、トラフ値65.6(8.2-122.2)ng/mLだった。3例に CsA開始前から冠動脈病変(CAL)をみとめ、2例は1年以内に退縮した。 CsA開始後に全例解熱し、 CALが増悪した症例はなかった。フローサイトメトリー法による末梢血単核球の細胞表面抗原解析では、 CsA投与後に活性化 $CD4^+$T細胞($CD4^+HLA\text{-}DR^+$T細胞)および活性化 $CD8^+$T細胞($CD8^+HLA\text{-}DR^+$T細胞)の割合が有意に低下した(それぞれ11→9%［p=0.031］、38→30%[p=0.023])。活性化 $CD14^+$単球($CD14^+CD16^+$単球)は CsA投与前後で有意な変化をみとめなかった(18→16%[p=0.923])。コントロール群(n=61)では活性化 $CD4^+$T細胞、 $CD8^+$T細胞、および $CD14^+$単球のいずれも IFX投与前後で有意な変化をみとめなかった。【考察】川崎病においても CsAは T細胞の活性化を抑制し抗炎症作用を示していることが示唆された。先行研究において川崎病 IVIG不応に活性化 T細胞の関与が示唆されており、 CsAは病態に即した追加治療法であると考えられた。

[OR33-4] ガンマグロブリン不応川崎病に対するインフリキシマブの神経学的中長期予後

○勝又 庸行[1,2], 加賀 佳美[1], 星合 美奈子[3], 中村 幸介[4], 須長 祐人[1], 吉沢 雅史[1], 河野 洋介[1], 長谷部 洋平[1], 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 新生児内科, 3.山梨県立中央病院 小児循環器病センター, 4.国立病院機構甲府病院 小児科）

Keywords: 川崎病, インフリキシマブ, 神経学的予後

【背景】 IFXは、 IVIG不応川崎病に対する重要な治療薬の一つであり、県下統一プロトコールである山梨川崎病治療(YKD)プロトコールでは、2006年から IFX治療を行っている。他の IFX適応疾患では成人における脱髄性疾患発症の可能性が報告されており、小児での IFX治療による髄鞘化遅延や脱髄性疾患発症の可能性も懸念されているが、これまでに小児に対する単回使用例の長期的な神経学的予後について詳細な検討はされていない。【目的】IFX治療例における神経学的中長期予後を明らかにすること。【方法】対象は2006年12月から2017年8月までに YKDプロトコールにおいて IFX 治療(5 mg/kg、単回投与)を受けた 36例。精神発達評価として知能検査(WISC-IV)を行い、同時期に髄鞘化と脱髄の評価として頭部 MRI検査を施行した。全例親の同意を得て、6歳以上かつ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

IFX後1年以上経過した時点で検査を行った。【結果】 IFX治療時年齢は4か月～9歳1か月(中央値3歳5か月)。8例は IFX不応で血漿交換療法を追加した。 IFX後の経過観察期間は2年6か月～14年2か月(中央値7年9か月)で、臨床的に精神運動発達遅滞や神経学的所見の異常はなかった。 WISC-IVを施行した35例(男22例、女13例、検査時6～12歳)では、全検査 IQ(FSIQ) 104.3±12.9、言語理解 102.2±12.5、知覚推理 104.4±16.0、ワーキングメモリー 101.3±15.0、処理速度 103.9±9.8と明らかな異常はなかった。頭部 MRIを施行した34例(男21例、女13例、検査時6～16歳)のうち IFX不応の1例に T2および FLAIRで白質に点状の高信号所見があり脱髄が否定できなかったが、髄鞘化は完成しており臨床的に脱髄を示唆する所見もなかった。【考察】今回の検討では、明らかな精神運動発達遅滞を来した例はなく、髄鞘化遅延や脱髄性疾患の発症もなかった。頭部 MRIで異常所見を認めた1例は血漿交換療法を追加した重症例であり、 IFXとの因果関係は不明であるが、今後も慎重な経過観察が必要と考えられた。

[OR33-5] 平均駆出圧容積関係の概念に基づく新しい動脈エラスタンス指標による川崎病血管床変化の評価

○竹蓋 清高[1], 犬塚 亮[2], 増谷 聡[3], 中川 良[1], 簇 義仁[1], 中西 敏雄[1], 植田 由依[1], 梶村 いちげ[1], 石川 翔一[1], 佐藤 有美[1], 先崎 秀明[1] （1.国際医療福祉大学成田病院 小児科, 2.東京大学 小児科, 3.埼玉医科大学総合医療センター）
Keywords: 川崎病, 平均駆出圧容積関係, 動脈エラスタンス

【背景】我々は、平均駆出圧容積関係に基づく後負荷の新しい指標 Ea'は、従来の収縮末期心室圧容積関係に基づく後負荷の指標 Eaと比べ、拍動抵抗を包括的に加味した指標であることを数理的に証明し報告した。今回、川崎病の血管床の変化を Ea'と Eaで比較検討し Ea'の有用性を検証した。
【方法】川崎病急性期に冠動脈拡大を呈した患者42名の心臓カテーテル検査時に大動脈圧、血流の同時測定からフーリエ変換を用いて大動脈 Input Impedanceを計測した。 Impedanceは特性抵抗 Zoを高周波領域の平均値として、末梢血管抵抗 Rを平均圧と心拍出量の比として、また末梢コンプライアンス Cは拡張期の圧波形面積法で求めた。 Ea'は血圧血流の随時積から求めた仕事量を一回拍出量(SV)で除した平均駆出圧を、さらに SVで除して求めた。 Eaは収縮末期圧を SVで除して求めた。結果を小短絡 PDAおよび小短絡 VSDの患者40名を対照群として比較した。
【結果】全患者において、 Ea'は心拍数、 R、 C、 Zoすべての血管パラメターと有意な相関を示したのに対し、 Eaは心拍数、 Rとのみ有意な相関を示した。川崎病患者の Zo、年齢補正の Cは対照群に比し有意にそれぞれ上昇、および低下していたが、 Eaは両群で有意差を見出せなかった(2.28±0.50 vs 2.08±0.45 mmHg/ml, p=0.07)。一方、 Ea'は Impedanceで認められる血管床の変化を有意に捉えることができた(2.34±0.53 vs 2.09±0.45 mmHg/ml, p=0.03)。
【考察】平均駆出圧に基づく後負荷の指標 Ea'は、 Impedanceの変化を包括的に捉えることができる簡便な優れた指標であり、実臨床における血管床評価に大きな貢献をすると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 川崎病・冠動脈・血管

デジタルオーラルⅠ（ OR34）

川崎病・冠動脈・血管 3

指定討論者:池田 和幸（京都府立医科大学小児科）

指定討論者:濱田 洋通（千葉大学大学院医学研究院 小児病態学）

[OR34-1] 川崎病診断における複数回の心電図検査の有用性

○布施 茂登 （NTT東日本札幌病院）

[OR34-2] 川崎病患児における冠動脈起始異常の頻度

○青木 晴香, 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）

[OR34-3] 心エコー検査における川崎病冠動脈瘤リスク因子及びその出現時期の検討

○阿久澤 大智, 渡辺 健, 沼田 寛, 桝野 浩彰, 荒井 篤 （田附興風会医学研究所北野病院 小児科）

[OR34-4] 頸部造影 CT検査による川崎病と他疾患鑑別のアルゴリズム

○沼田 寛, 金森 良介, 阿久澤 大智, 提島 丈雄, 山崎 愛実, 中西 裕斗, 吉田 真衣, 吉村 元文, 桝野 浩彰, 荒井 篤, 渡辺 健 （田附興風会医学研究所北野病院小児科）

[OR34-5] 川崎病重症例に対して初期治療として IVMPを併用した場合のソルメドロール投与回数の検討

○神野 太郎, 高橋 努 （済生会宇都宮病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR34-1] 川崎病診断における複数回の心電図検査の有用性

○布施 茂登 （NTT東日本札幌病院）

Keywords: 心電図, 川崎病, T波

【背景】川崎病急性期には PR延長、 ST変化、 QT延長、 T波異常の異常所見をしばしば認める。しかし川崎病の特異的な所見ではなく、川崎病急性期にこれらの心電図異常の判断を行うことは困難である。【目的】川崎病の診断における心電図の有用性を検討する。【方法】対象は、2017年12月から2021年1月まで、当院に入院した川崎病患者187名中、川崎病診断前に2回の心電図検査を施行した初発群12例(男:女=10:2)と再発群９例(男:女=4:5)の計21例。連続する2回の心電図検査を比較し PR延長、 ST変化、 QT延長、 T波異常に関し, 診療録により後方視的に検討した。【成績】１回目の心電図検査は、初発群で、2〜6病日(中央値 5病日)、再発群では発症-2〜-288日(中央値 -74日)に施行した。2回目の心電図検査は、初発群で3〜9病日(中央値 6病日)、再発群では、2〜5病日(中央値 3病日)に施行した。。１回目と2回目の心電図を比較して PRの延長は9例(43%)に認め、最大の PR延長は 142msecから159msec。 QT c (Fridericia) の延長は9例(43%)、最大0.373から0.496、 ＳＴ上昇は1例に認めた。 T波の変化は19例(90%)に認め、 II, III, aVf, V2-5誘導のＴ波の陰転、陽転または平定化は18例、 T波上のノッチを1例に認めた。【考察】すべての心電図異常は治療後には回復していた。川崎病急性期には T波の変化を高率に認めた認めた。一過性の T波の変化は、若年性 T波と言われるが、 II, III, aVf誘導の一過性の T波の陰転または陽転、 V2-5誘導の一過性の T波の陽転の機序は不明であった。【結論】川崎病の治療前の急性期において、心電図上のＴ波の陰転、陽転または平定化を高率に認めた。心電図検査は複数回行うことにより、心電図異常が明らかになり、川崎病の急性期診断の参考条項としても有用性がある。

[OR34-2] 川崎病患児における冠動脈起始異常の頻度

○青木 晴香, 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: 冠動脈, 心エコー, AAORCA

【背景】冠動脈起始異常の頻度は成人領域では約1％とされている。このうち、左冠動脈右バルサルバ洞起始(AAOLCA)は0.03%、右冠動脈左バルサルバ洞起始(AAORCA)は0.23%と報告されている。しかし、成人領域では有症状者に施行された画像検査が中心となっており、バイアスが含まれている可能性がある。一方、小児科領域では川崎病に罹患した際には冠動脈の心エコーを必ず施行することから、成人よりも心エコーで冠動脈を評価する機会が多いが、冠動脈起始異常についての報告は少ない。【目的】1.川崎病で心エコーによる冠動脈評価を行った症例において、冠動脈起始部が明確に描出できる頻度を左右の冠動脈において後方視的に検討。2.冠動脈起始異常の頻度を検討。【方法】対象：2009年4月〜2020年12月に当院で川崎病もしくは川崎病の疑いで心エコー検査を施行された患者。除外項目：先天性短絡疾患の合併。方法：画像サーバーに保存されている心エコー画像(動画と静止画)を後方視的に以下の二項目について評価：1.左右冠動脈起始部の明確な描出記録の有無。2.左右冠動脈起始異常の有無。【結果】対象：518例(男：女=313：205、のべ検査回数：3593回、検査時年齢：中央値3歳7か月(範囲：日齢23〜24歳))。1.冠動脈起始部の画像を確認できない症例数：右冠動脈：72(13.9%); 左冠動脈：36(6.9%)(P＜0.001)。2.冠動脈起始異常：5例(AAOLCA＝0例、AAORCA＝3例；0.58%、 high take-off=2例；0.39%)【結論】右冠動脈起始部が左冠動脈よりも有意に描出が困難であった。これは起始部の走行が心エコーにおいて解像度の低い方位方向と平行に走行していることが原因と考えられた。また、冠動脈起始異常の頻度は0.97%であった。このうち AAOLCAは0%、 AAORCAは0.58%であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR34-3] 心エコー検査における川崎病冠動脈瘤リスク因子及びその出現時期の検討

○阿久澤 大智, 渡辺 健, 沼田 寛, 桝野 浩彰, 荒井 篤 （田附興風会医学研究所北野病院 小児科）
Keywords: 川崎病, 冠動脈瘤, 大動脈弁逆流

【背景】川崎病診療は冠動脈瘤(CAA)の予防が重要であり、 CAA予測因子は有用である。我々は心エコーの際に冠動脈以外に基本的所見を評価しており、これに注目して早期の CAA予測因子について検討した。【方法】対象は2017年4月～2020年3月に入院した川崎病169例である。まず CAAの定義はガイドラインに基づき、その発生率、重症度、発生時期を調べた。つぎに CAA合併群と非合併群を比較して、発症時月齢、性別、初回治療不応性、群馬スコア、初回治療までの期間、再発の有無、血液検査所見： CRP・ D-dimer・ Albumin、心エコー所見：三尖弁閉鎖不全・肺動脈弁閉鎖不全・僧帽弁閉鎖不全(MR)・大動脈弁閉鎖不全(AR)・心嚢液(PE)・左室拡張末期径(LVDd)・左室駆出率、について単変量解析を行った。心エコー所見については有意差を得た所見の予測性を評価するため、その出現時期と CAA径が最大となる時期(CAAmax日)を多群間検定で比較した。【結果】CAAの発生率は、1ヶ月以内に瘤が退縮した一過性拡大例25例(14.8%)、1ヶ月以上瘤が残存した8例(4.7%)の合計33例(19.5%)であり、内訳は小瘤29例、中等瘤3例、巨大瘤１例であった。 CAAmax日は平均9.6日であった。単変量解析で、発症時６ヶ月未満および５歳以上、初回治療不応例に CAAが多く、 CAA群で初回治療までの期間が短かった。また PE、 AR、 LVDdが CAAと関連し、これらは多変量解析でも有意あった。 PEの感度69.7%、特異度67.7%、 ARの感度69.7%、特異度83.1%、 LVDｄ≧110%の感度42.4%、特異度81.6%であった。多群間検定で PEは ARよりも早く、 ARは CAAmax日よりも早く出現した。なお LVDd≧110%の時期と CAAmax日には有意差がみられなかった。【結論】心エコー所見における CAA予測因子として PE、 ARが示された。 PEはより早期に出現し、 ARは特異度および感度に優れていた。 PEのある川崎病は慎重な経過観察を行い、ARが出現した時点で特異的治療が考慮される。

[OR34-4] 頸部造影 CT検査による川崎病と他疾患鑑別のアルゴリズム

○沼田 寛, 金森 良介, 阿久澤 大智, 提島 丈雄, 山崎 愛実, 中西 裕斗, 吉田 真衣, 吉村 元文, 桝野 浩彰, 荒井 篤, 渡辺 健 （田附興風会医学研究所北野病院小児科）
Keywords: 川崎病, 頸部造影CT検査, 咽後浮腫

【背景】急性疾患において発熱と頚部リンパ節腫脹の２症状がみられる時点で、川崎病、膿瘍疾患および他の炎症疾患の鑑別が必要となることがある。この際に当科では造影 CT検査を行い、リンパ節所見の他に咽後浮腫に注目している。【対象、方法】対象は当科で2015年3月から2021年1月に入院した急性疾患のうち頸部造影 CT検査を実施した87例である。このうち最終的な診断は、川崎病29例、膿瘍疾患30例、その他炎症疾患28例である。これら３群で、 CTの客観的所見であるリンパ節の辺縁造影増強、多房性および咽後浮腫の有無を後方視的に検討した。【結果】辺縁造影増強は、川崎病1/29例(３%)、膿瘍疾患30/30例(100%)、他炎症疾患0/28例(0%)であり、この所見があれば膿瘍疾患と診断できる。多房性は、川崎病29/29例(100%)、膿瘍疾患24/30例(80%)、他炎症疾患17/28例(57%)であり、この所見が川崎病に特有とはいえない。咽後浮腫は、川崎病26/29例(90%)、膿瘍疾患18/30例(60%)、他炎症疾患7/28例(25%)であり、この所見があれば川崎病および膿瘍疾患の可能性が高い。従って、まず辺縁造影増強で膿瘍疾患と推定し、次に咽後浮腫があれば川崎病の可能性が高く、両者がなければ他の炎症疾患であると推定される。なお川崎病では、 CTは第２病日から第9病日の間に実施され、症状が発熱のみは5/29例(17%)、発熱と頚部リンパ節腫脹の2症状は17/29例(59%)、3から4症状であったのは5/29例(17%)であった。したがって頸部造影 CT検査により、より早い時期に、より症状の少ないうちに(不全型を含む)川崎病を診断でき、川崎病の特異的治療が開始できる。【結論】川崎病と膿瘍疾患、他炎症疾患を鑑別するのに、辺縁造影増強、咽後浮腫の有無が有用である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR34-5] 川崎病重症例に対して初期治療として IVMPを併用した場合のソルメドロール投与回数の検討

○神野 太郎, 高橋 努 （済生会宇都宮病院 小児科）

Keywords: 川崎病, IVMP, 重症例

【背景】当科では IVIGに2回不応の場合に, 3rd lineで IVMPとしてソルメドロールを3回投与していた。PEACOCK以降は小林スコア5点以上かつ総ビリルビン値1mg/dL以上の場合, 初期治療は IVIGと IVMPの併用となり, ソルメドロール投与は原則1回だが3回でも可としている。重症例に IVIGと IVMPを併用するため, ソルメドロール投与1回は少ない可能性があり, 2019年10月以降3回とした。【目的】初期治療として, IVMPのソルメドロール投与回数の違い(1回 vs 3回)を比較検討する。【方法】対象は2017年1月1日から2020年12月31日までに当院に入院した川崎病293例のうち, 初期治療として IVIGと IVMPの併用を行った患者24例とした。これらの症例における不応例の数, 転帰(解熱までの時間, CRP, AST, ALT, TB, DB, 白血球数, 好中球数, 単球数の推移), 冠動脈病変の合併を診療録から後方視的に検討した。【結果】ソルメドロール投与1回(以下 IVMP1回群)は17例, 3回(以下 IVMP3回群)は7例だった。不応率に有意差を認めなかった(5例 29% vs 2例 29%, p=1.01)。 IVMP1回群は1例で3rd lineを要した。 IVMP1回群に比して IVMP3回群は治療開始1週後の白血球数, 好中球数の増加数が有意に小さかった(+6200 vs +200, p=0.047, +2410 vs -2212, p=0.02)。また両群の不応例に限れば, 有意差はないが TB, AST, ALTの治療開始1週後の低下率は IVMP3回群が大きい傾向があった(-75% vs -85%, -75% vs -90%, -57% vs -88%)。いずれの群も冠動脈病変の合併はなかった。【考察】ステロイドは白血球数の増加作用ががあるにもかかわらず IVMP3回群の方が白血球数, 好中球数を抑えられており, 不応例においては不応予測項目の低下率が大きく, より強い抗炎症効果を得ている可能性がある。【結論】 IVMPの回数で不応率に有意差は出なかったが, 不応例の2nd line以降の経過に,より強い抗炎症作用を発揮している可能性があり, ソルメドロールは3回投与した方がよい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 学校保健・疫学・心血管危険因子

デジタルオーラルⅠ（ OR35）

学校保健・疫学・心血管危険因子

指定討論者:鮎沢 衛（日本大学医学部小児科）

指定討論者:太田 邦雄（金沢大学）

[OR35-1] 学校心臓検診2次検診抽出のガイドライン(2019年改定）の接合部調律診断に与える影響

○岡川 浩人 （JCHO滋賀病院 小児科）

[OR35-2] 学校心臓検診心電図は内科検診心電図で発見される異常の早期発見に繋がるか？

○岡川 浩人 （JCHO滋賀病院 小児科）

[OR35-3] 新生児マススクリーニングで発見されたプロピオン酸血症患者における心臓合併症の検討-軽症プロピオン酸血症患者の長期予後解明に向けた取り組み-

○森田 理沙, 浦山 耕太郎, 真田 和哉, 田原 昌博 （土谷総合病院 小児科）

[OR35-4] Fontan術後患者において、登校自粛は日常生活における活動量を大きく減少させる

○関根 麻衣, 石井 邦哉, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡 （埼玉医科大学 総合医療センター 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR35-1] 学校心臓検診2次検診抽出のガイドライン(2019年改定）の接合部調律診断に与える影響

○岡川 浩人 （JCHO滋賀病院 小児科）

Keywords: 学校心臓検診, ガイドライン, 接合部調律

【はじめに】学校心臓検診ガイドラインが2016年に改定され、接合部調律の取扱いが大きく変更、精検医療機関への負担が増加することが懸念された。2019年に学校心臓検診2次検診抽出のガイドラインが改定され、接合部調律の取扱いが再度変更、その影響について考察したので報告する。【方法】2020年度大津市学校心臓検診より抽出した900名(小学校1年346名、4年357名、中学校1年197名)を対象とし、新旧ガイドラインによる接合部調律の頻度について検討した。【結果】旧ガイドラインにおける接合部調律の頻度は4.0%(小１)、7.0%(小４)、4.6%(中１)であった。接合部調律の頻度、心室拍数の分布について、前回報告した2010-2013年度、2016-2019年度と比較したが大きな乖離はなかった。新ガイドラインでは房室接合部調律と診断される症例はなく、全例異所性心房調律と診断された。【考察】学校心臓検診2次検診抽出のガイドラインの改定により、従来の接合部調律は房室接合部調律と異所性心房調律に分けられた。 P波と QRS波の位置関係により両者を鑑別し、異所性心房調律は B判定、接合部調律は心室拍数60回/分を超える場合に促進房室接合部調律として上室頻拍に準じた扱いとした。この見直しにより、従来接合部調律と診断されていた症例のほとんどは、異所性心房調律として B判定となった。精検医療機関の負担軽減の観点からは、今回の改定は意味があると考えられる。しかしながら、房室結節近傍にあるペースメーカ細胞と心房の他の部位に存在するペースメーカ細胞が根本的に異なるかという点には疑問が残り、さらなる検証が必要と考えられた。

[OR35-2] 学校心臓検診心電図は内科検診心電図で発見される異常の早期発見に繋がるか？

○岡川 浩人 （JCHO滋賀病院 小児科）

Keywords: 学校心臓検診, 心電図, 内科検診

[はじめに]学校心臓検診心電図は学校心臓検診において重要な位置を占めており、先天性心疾患や致死性不整脈の発見を主な目的としている。一方、内科検診における心電図は生活習慣病による循環器疾患発見のための重要な手段として考えられている。演者は学校心臓検診に従事し学校心臓検診心電図を読影する傍ら、当院の健診センターの検診心電図の全例を読影している。学校心臓検診心電図と内科検診心電図において抽出される異常所見の違いについて比較し、内科検診心電図で発見される異常所見の早期発見手段として学校心臓検診心電図が有用であるかを検討した。[方法]2009年から2020年までの大津市学校心臓検診の小学生6999人、中学生2535人、2021年の滋賀病院健診センター内科検診3140人の検診心電図において、頻度の高い異常所見と管理状況について比較検討した。[結果]接合部調律：学校検診(4.02%)、内科検診(2.29%)のいずれも頻度が高いが、内科検診では経過観察のみ。平定化・陰性・二相性 T波、 ST低下：学校検診(0.92,0.07)では V4陰性 T波などの器質疾患発見を主眼とするものが主だが頻度は少ない。内科検診(6.24,6.78)では肥大や心筋梗塞などによるものが多く、頻度も高い。心室高電位：左室高電位の頻度が学校検診(0.79)に比べて内科検診(9.04)で非常に高いがほとんどが経過観察。右脚ブロック：学校検診(2.13)では ASDを念頭に要精査、内科検診(5.41)では頻度は高いが精査はされない。心房細動、異常 Q波：内科検診(0.67, 1.15)では致死的疾患に繋がることから精査が必要。学校検診では稀(0.00, 0.29)。 QT延長：学校検診(0.78)に比べて、内科検診(0.06)での異常検出はほとんどない。[考察]学校心臓検診心電図は、内科検診心電図で発見される異常の早期発見には直接繋がらない可能性が高い。また、小児期の異常心電図所見が、内科検診で精査に抽出されることは少なく、小児期の見落としを防ぐ工夫が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR35-3] 新生児マススクリーニングで発見されたプロピオン酸血症患者における心臓合併症の検討-軽症プロピオン酸血症患者の長期予後解明に向けた取り組み-

○森田 理沙, 浦山 耕太郎, 真田 和哉, 田原 昌博 （土谷総合病院 小児科）
Keywords: プロピオン酸血症, 拡張型心筋症, QT延長症候群

【背景】プロピオン酸血症(PA)は、典型的には新生児～乳児期に、代謝性アシドーシスと高アンモニア血症を伴って急性脳症様に発症する有機酸代謝異常症である。国内推計頻度(約1/40万人)に対して、新生児マススクリーニング(NBS)での頻度は約10倍も高い。 NBSで発見される大半が無症状で、7～8割が共通変異 PCCB p.Y435Cを有する。一方、定型的な臨床経過を伴わず、心筋症や QT延長所見のみで PAが判明した症例が報告されており、代謝不全発症に関わらず、心臓合併症が出現・進行する可能性がある。心臓病変の形成は異常代謝産物による慢性毒性が主な要因であることが示唆され、 NBSで発見された患者でも、血中・尿中の異常代謝産物は比較的軽度ながら常に増加しており、長期的な心臓合併症の進行が懸念されるが、その長期予後は不明である。
【目的と方法】 PA患者における心臓合併症の頻度を調べる目的で、2015年までに PA発症後に診断された27例(A群)、 NBSで発見された87例(B群)を対象に心臓合併症の有無についてアンケート調査を行った。
【結果】 A群15例、 B群87例から回答を得た。心臓合併症は A群15例中、 QT延長4例、心室頻拍1例、拡張型心筋症(DCM)3例、左室拡張1例、 B群87例中、 V1の QSパターン1例、軽症 DCM1例、中等度僧帽弁閉鎖不全1例であった。
【考察】 B群の心臓合併症は軽症であった。 NBS発見症例の心臓合併症の長期予後を明らかにするためには1世代以上に亘る追跡を要することになるため、別の検討方法として、心疾患患者群中の PA頻度と軽症変異例の有無の調査を立案した。国内主要医療機関(小児循環器科及び循環器内科)を対象にアンケート調査を行い、原因不明の心筋症・ QT延長症候群で診療されている患者を対象に、 PAに合致する異常代謝物増加の有無について調べる研究を計画した。この調査研究は、日本医療研究開発機構(AMED)の分担課題(課題管理番号 JP20ek0109482)として実施する予定である。

[OR35-4] Fontan術後患者において、登校自粛は日常生活における活動量を大きく減少させる

○関根 麻衣, 石井 邦哉, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡 （埼玉医科大学 総合医療センター 小児科）
Keywords: 登校自粛, 運動量, 活動量

【背景】心疾患の有無に関わらず、適度な運動は良好な心血管系維持に重要である。健康成人の歩数の目標は一日9200 (男)・8300(女)歩以上とされる(健康日本21)。2020年に新型コロナウィルス感染症対策のため、長期間の3か月を超える登校自粛が行われた。登校自粛が先天性心疾患患者の活動量に与えた影響を検討した。
【方法】日常活動量を計測している Fontan術後で夜間在宅酸素使用中、 NYHA1-2の10名のうち、途中でペースメーカー埋め込みが行われた1名を除き、記録頻度が不良な3名を除いた6名(11.8±1.6歳、男2人)を対象とした。歩数・活動量は、オムロン社製活動量計 HJA-750Cを腰部に装着して計測した。自粛期間3カ月(2020年3-5月)の歩数・体重あたりの活動量を前年同月(2019年3-5月)および自粛直前(2019年12月-2020年2月)と比較した。
【結果】自粛期間の歩数は2747±1999歩/日で、前年同月7432±1148歩/日(P=0.001)、自粛直前6855±

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1778歩/日(P=0.007)より大きく減少した。同様に、自粛期間の活動量は14.0±6.1 Cal/kg/dayで、前年同月20.3±4.2 Cal/kg/day (P=0.055)、自粛直前19.7±4.7 Cal/kg/day (P=0.01)より減少した。
【考察】登校自粛に加え・外出抑制が指示され、日常活動量は大きく減少し、運動不足であった。学校活動は児童生徒の身体的活動維持においても重要であることが示唆された。登校自粛が行われるなら、その間の運動量確保は今後の重要な課題と考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 外科治療

デジタルオーラルⅠ（ OR36）

外科治療 1

指定討論者:橘 剛（神奈川県立こども医療センター）
指定討論者:盤井 成光（大阪母子医療センター）

[OR36-1] 総肺静脈還流異常症術後肺静脈狭窄症に対する PV rehabilitation法の経験

○宮原 義典, 樽井 俊, 石神 修大, 堀川 優衣, 長岡 孝太, 石井 瑤子, 清水 武, 大山 伸雄, 喜瀬 広亮, 藤井 隆成, 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）

[OR36-2] 三尖弁逆流を合併した左心低形成症候群に対する三尖弁手術成績の検討

○酒井 大樹, 中野 俊秀, 帯刀 英樹, 篠原 玄, 安東 勇介, 藤田 周平, 荒木 大, 西島 卓矢, 角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[OR36-3] 自己肺動脈壁パッチを用いた大動脈再建術

○白石 修一, 渡邉 マヤ, 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）

[OR36-4] Ebstein病に対する Starnes手術の治療成績

○藤田 周平, 中野 俊秀, 帯刀 英樹, 篠原 玄, 安東 勇介, 荒木 大, 西島 卓矢, 酒井 大樹, 角 秀秋 （福岡市立こども病院）

[OR36-5] 左心低形成症候群における Norwood手術時の肺血流源： Dunk法とBTshunt法の比較

○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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR36-1] 総肺静脈還流異常症術後肺静脈狭窄症に対する PV rehabilitation法の経験

○宮原 義典, 樽井 俊, 石神 修大, 堀川 優衣, 長岡 孝太, 石井 瑤子, 清水 武, 大山 伸雄, 喜瀬 広亮, 藤井 隆成, 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: 総肺静脈灌流異常症, 肺静脈狭窄症, 肺静脈ステント留置

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等の治療が試みられてきたが，依然予後不良の合併症である．我々は， PVO解除後の re-PVOに対して経皮的肺静脈ステント留置を施行し，ステント内狭窄進行のために，外科的ステント除去に続く size-upステント再留置(PV rehabilitation)を施行した2症例を経験した．【症例】1． 2歳，10kg，女児．生後1ヶ月時に TAPVC(IIa)に対して修復術施行．術後1ヶ月で PVO発症し， Sutureless repairを施行したが， 1ヶ月後に re-PVOをきたし，ステント留置を施行した．以後約2年間にわたりステント内狭窄に対して定期的な拡張を行い，狭窄が進行した2歳時にステント除去の方針となった．2．3歳，12kg，男児． Mixed type TAPVC(Ib+IIb)の診断にて生後9日目に修復術施行． PVOのために術後3，4，7ヶ月および1歳時に計4回の PVO 解除術を施行．その後の re-PVOに対し，1歳3ヶ月時にステント留置を施行，同様に2年間ステント拡張を繰り返し，3歳時にステント除去の方針となった．【手術】増生した血管内膜に埋没したステントは，低出力の電気メスを用いて肺静脈壁を損傷することなく容易に剥離された．2症例で合計6本のステントが増生内膜ごと安全に抜去可能であった．著明な肺静脈拡大が得られ，肺動脈圧は有意に低下した．症例1は除去後4週間，症例2は6週間後に size-upステント留置を施行し，以降はそれぞれ17ヶ月および5ヶ月間追加治療を要さずに経過良好である．【結語】 TAPVC術後 PVOに対して，乳児期早期は小径のステント留置および再拡大で体格が大きくなるまで待機し，幼児期に大径のステント再留置を意図して初回ステントの外科的除去を行う PV rehabilitation法は PVO根治的治療に対する一つの回答となる可能性がある．

[OR36-2] 三尖弁逆流を合併した左心低形成症候群に対する三尖弁手術成績の検討

○酒井 大樹, 中野 俊秀, 帯刀 英樹, 篠原 玄, 安東 勇介, 藤田 周平, 荒木 大, 西島 卓矢, 角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 左心低形成症候群, 三尖弁逆流, Norwood手術

【目的】左心低形成症候群(HLHS)における三尖弁逆流(TR)は、その予後に大きな影響を与えることが知られている。 TRに対する手術時期、手術方法及び成績について検討した。【方法と対象】2010年4月から 2021年2月までに Norwood 手術(NW手術)を行った典型的 HLHSは92例で、25例に三尖弁手術(TVS)を計33回施行した。中等度以上の三尖弁逆流(TR)を適応として三尖弁手術を施行した25例を対象とした。【結果】初回 TVSの年齢は生後112日(30日-233日)、初回 TVSの体重は 3.56kg(2.45-4.6g)であった。併存疾患は三心房心が2例、 TAPVDが1例、 PVOが1例であった。術式は、初回 TVSで弁輪縫縮単独17例、 弁輪縫縮＋ edge-to-edge形成術が3例、弁輪縫縮＋交連閉鎖術2例、弁輪縫縮＋乳頭筋つり上げ術1例、交連閉鎖＋ edge-to-edge形成術が1例、 edge-to-edge形成術単独が1例であった。初回 TVSで TRの制御が困難な3症例で、三尖弁置換術を施行した。術後観察期間は、16.5カ月(10-43.8)であった。 TVSを行なった全25例の術後生存率は、1年で74.5%、3年で60.2%、5年で60.2%であった。初回 TVS後の、中等度以上の TR再発回避率は、1年で75.2%、3年で51.3%、5年で27.4%であった。 NW手術時に TVSを要した群は、 NW手術以降 TVSを要した群と比べ、中等度以上の TRが再発した(p=0.047)。 TVSの術式は、術後生存率や術後 TR再発回避率に影響を与えなかった。 TCPC後の心臓カテーテル検査において、三尖弁手術介入群は、中心静脈圧10.3±2.5mmHg、心係数3.42±0.61l/min/m2、動脈血酸素飽和度93.4±2.34%と良好なフォンタン循環を示し、三尖弁非介入群と比較して同等の成績であった。【結語】

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

HLHSの外科治療において、中等度以上の TRを認めた時期に積極的に TVSを行うことで、生存率を向上させることが可能で、 TVSを要さない症例群に劣らないフォンタン循環の確立が可能である。

[OR36-3] 自己肺動脈壁パッチを用いた大動脈再建術

○白石 修一, 渡邉 マヤ, 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: 自己肺動脈, 大動脈再建, 外科治療

【はじめに】大動脈縮窄症・離断症において自己肺動脈パッチを用いて大動脈再建を行った5例を報告する。【症例１】 IAA(B)/VSD女児。12生日に BPAB施行。 duct stent後に小腸穿孔を来し小腸切除・人工肛門増設術を行い、1歳時に修復術を施行。 VSD閉鎖及び肺動脈絞扼解除、ステント切除。自己肺動脈壁を用いて Autograft tubeを作成し上行-下行大動脈間を再建。術後上下肢圧較差認めず1ヶ月で退院。【症例２】 IAA(B), 右側下行大動脈, left arch 女児。14生日に修復術を施行。右胸腔を走行する下行大動脈の直接吻合は困難のため、 STJで離断した上行大動脈を下行大動脈と端々吻合(swing-back)。 arch下面でフラップを作成し trap-door法で上行大動脈近位断端に吻合し後壁を作成。上行大動脈前壁は自己肺動脈パッチを用いて補填。術後圧較差は認めず2か月で退院。【症例3】 IAA(A)/VSDの女児。11生日に修復術を施行。左鎖骨下動脈フラップで大弯側1/3周を直接吻合し、自己肺動脈パッチで小弯側2/3周を形成。 VSDはパッチ閉鎖。術後2か月で退院。術後1年のカテーテル検査でも圧較差認めず。【症例4】 DORV(TBA)/CoAの男児。13生日に BPAB、２ヶ月時に修復術を施行。２倍以上の口径差を有する肺動脈壁を楔状に切除して縫縮し、切除した自己肺動脈パッチを用いて上行大動脈を拡大し口径差を合わせた後に動脈スイッチ術を施行。大動脈弓は直接吻合し VSDをパッチ閉鎖。術後圧較差なく１ヶ月で退院。【症例5】 CoA/VSD、左気管支閉塞の男児。２ヶ月時に呼吸不全のため搬送され修復術施行。拡大した肺動脈により左気管支が閉塞していたため、主肺動脈前壁を切除して縫縮し、切除した自己肺動脈パッチを用いて大動脈弓小弯側を形成、 VSD閉鎖。術後圧較差なく左気管支の開存を確認し１ヶ月で退院。【まとめ】自己肺動脈パッチを用いた大動脈再建は直接吻合が困難な症例又は大動脈パッチ拡大を要する例には有用な選択肢である。

[OR36-4] Ebstein病に対する Starnes手術の治療成績

○藤田 周平, 中野 俊秀, 帯刀 英樹, 篠原 玄, 安東 勇介, 荒木 大, 西島 卓矢, 酒井 大樹, 角 秀秋 （福岡市立こども病院）

Keywords: Ebstein病, Starnes手術, Fontan手術

【目的】 Starnes手術の治療成績と有用性について検討した。【方法と対象】2001年から2020年に Starnes手術を行った Ebstein病連続24症例を対象とした。手術時日齢中央値15日(0-3061日)、体重中央値2.9kg(2.1-20.2kg)であった。【結果】出生時心胸郭比(CTR)83±14%。三尖弁逆流(TR)は9例で3度、11例で4度。 TR圧較差は13例(54%)で30mmHg未満であった。肺動脈順行性血流を欠くものは13例(54%)あり、 circular shuntは10例(42%)で認めた。うち7例は出生直後に主肺動脈結紮術が行われた。 Starnes手術+体肺動脈シャント(SPS)18例のうち16例は新生児期に行われた。6例は待機的に両方向性グレン手術(BDG)+Starnes手術が行われた。 Starnes手術として順行性血流を残しパッチで三尖弁を閉鎖したものが5例、開窓パッチ閉鎖および直接縫合による半閉鎖が19例であった。 Starnes手術時の右房縫縮は20例(83%)、右室縫縮は6例(25%)、上室および心室性不整脈に対する術中 ablationは3例(13%)に併施された。手術死亡は0例、遠隔死亡は2例で1例は Starnes手術後8ヶ月目に RSウイルス感染で死亡、1例は Starnes術後30ヶ月に心不全、敗血症で死亡した。観察期間中のペースメーカー埋込は3例に認めた。 Starnes手術+SPS症例の CTRは術後半年で88.6%から66.7%へと有意に減少し($p<0.001$)、 BDG+Starnes手術症例も同様に68.6%から58.5%へと有意に減少した($p=0.03$)。3例で経過中に fenestration閉塞による右室拡大が発生し、各症例2回ずつ再手術を要した。14例が TCPCに到達し、術後カ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

テーテル検査では平均 CVP 9.6mmHg、左室拡張末期圧 4.6mmHg、左室拡張末期容積正常比 100.4%、左室駆出率63%、 CI 3.4L/min・ m^2であった。5年および10年での全生存率は88.6%であった。【結語】 Starnes手術は新生児期重症 Ebstein病の生存率を改善させる有用な術式である。 Fontan術後の血行動態も非常に良好であり、長期成績も満足のいくものであった。

[OR36-5] 左心低形成症候群における Norwood手術時の肺血流源：Dunk法と BTshunt法の比較

○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: 左心低形成症候群, Norwood, Dunk法

【背景】左心低形成症候群の Norwood術時の肺血流源は,時代とともに変遷してきた.当院でも黎明期は主に従来の RV-PAconduitが,その後周術期管理への精通に伴い BTshunt(B群)の割合が増え,2014頃からは Dunk法(D群)による RV-PAconduitが主に選択されている.【目的】 D群および B群の利点欠点を明らかにすること.【方法】両側肺動脈絞扼術(BPAB)による段階的戦略が始まった2009年から2020年に Norwood術施行の56例から D群22例,B群21例を対象に周術期およびグレン術前データを比較検討した.【結果】 Norwood術時日齢/体重/BPAB既往は同等であった(D群 vs B群27(3-152) vs 31(8-106)日,3.1(2.7-4.2) vs 3.1(2.1-4.1)kg,18 vs 20例).周術期関連項目では,術中の三尖弁形成,ポンプ時間で差を認めた(D群 vs B群9 vs 1例,260(185-350) vs 217(157-304)分)が,二期的閉胸,抜管,CCU退室までの期間は同等であった(D群 vs B群6(3-31) vs 4(2-17),14(8-104) vs 12(7-88),35(13-255) vs 21(10-170)日). グレン前心カテ時日齢/体重も同等で(D群 vs B群174(132-475)日 vs 171(73-266)日, 5.1(3.3-6.4) vs 4.4(3.4-7.3) kg),有意差を認めた項目は,BNP,心カテ中の酸素使用,平均肺動脈圧,大動脈圧拡張期収縮期比,PAindexであった(D群 vs B群160(47-603) vs 312 (48-3186)pg/ml,10/16 vs 5/19例,14(8-20) vs 15(11-23)mmHg,0.49(0.36-0.56) vs 0.43(0.30-0.51),106(50-172) vs 139(89-189)mm2/m2). 一方で moderate以上の TR,RVEF,Qp/Qs,Rp等の項目は同等であった.グレン到達/死亡例は D群14/7例/B群19/1例であった.【考察/結論】今回のデータでは両群間に周術期の項目では有意差を認めず,BDG術前の段階では,BNPや大動脈圧拡張期収縮期比から D群で血行動態はより安定しているものの,酸素使用例,PAindexから BTS群の方が肺動脈の成長が良いことが示唆された.現時点では,弁機能等に余裕のある症例では,肺動脈の成長のため BTSの選択を再考してもいいかもしれない.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 外科治療

デジタルオーラルⅠ（ OR37）

外科治療 2

指定討論者:小出 昌秋（聖隷浜松病院 心臓血管外科）
指定討論者:白石 修一（新潟大学医歯学総合病院）

[OR37-1] 二心室修復を目指した両側肺動脈絞扼術の治療成績と問題点

○白石 修一, 渡邉 マヤ, 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）

[OR37-2] Swing-back, chimney法による Yasui手術: 4D flow MRI解析による検討

○小田 晋一郎[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2], 塩瀬 明[1] （1.九州大学大学院医学研究院循環器外科学, 2.福岡市立こども病院心臓血管外科）

[OR37-3] 先天性心疾患の外科治療における In Vivo Tissue-Engineered Vascular Graftの有用性

○中辻 拡興[1], 山岸 正明[1], 前田 吉宣[1], 板谷 慶一[1], 浅田 聡[1], 藤田 周平[1], 本宮 久之[1], 山下 英次郎[1], 永瀬 崇[1], 神田 圭一[2], 夜久 均[2] （1.京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学 心臓血管外科）

[OR37-4] 3弁付き ePTFE conduitを用いた Ross手術の右室流出路遠隔期成績

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

[OR37-5] 両側肺動脈絞扼後の二心室修復成立例と不成立例の比較

○鈴木 康太[1], 金 成海[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], 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）

[OR37-6] 先天性心疾患に伴った三尖弁病変に対する形成術の成績

○櫻井 一[1], 野中 利通[1], 櫻井 寛久[1], 小坂井 基史[1], 鎌田 真弓[1], 加藤 和樹[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 吉田 修一朗[2], 今井 裕喜[2], 吉井 公浩[2] （1.JCHO 中京病院 心臓血管外科, 2.JCHO 中京病院 小児循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR37-1] 二心室修復を目指した両側肺動脈絞扼術の治療成績と問題点

○白石 修一, 渡邉 マヤ, 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: 両側肺動脈絞扼術, 二心室修復, 問題点

【目的】当院で二心室修復(BVR)を目指して両側肺動脈絞扼術(BPAB)を施行した症例の治療成績及び術後問題点を検討する。【方法】2011年1月から2020年12月までに当院で将来的な BVRを念頭に初回に BPABを施行した22例(CoA/VSD 9, IAA/VSD 5, TAC 3, TAC/IAA 1, DORV/CoA 2, DORV/IAA 1, HLHS variant 1)を後方視的に観察。 BPABは1.5mm幅の ePTFE stripを用いて行った。 BPABの適応は ductal shock、低出生体重児(LBWI)、総動脈幹症(TAC)、 subASあるいは borderline LV、 ASO+arch repairを要する心形態。【結果】22例に計29回の BPABを施行した。手術時日齢2-16d(median 7d)、手術時体重 1218-3460g(2500g未満の LBWI 12例、1500g未満の VLBWI 4例)、術前 ductal shock 4例。 BPAB術後経過観察期間は4-67ヶ月。絞扼再調整を5例7回に要し、うち4例は LBWI。20例が第二期手術に到達(BVR 16, palliative RVOTR 2, Norwood 2)、1例が BVR待機中。第二期手術までに消化管穿孔で LBWIの CoA/VSD 1例を失った。また、第二期手術後の BVR待機中に１例を肺炎で失った(borderline LVの Norwood後)。18例が1-50ヶ月時に BVR(Rastelli 3, Rastelli + Arch repair 1, CoA/VSD repair 7, IAA/VSD repair 4, staged Yasui 1, ASO+Arch repair 2)に到達し、 BVR術後の早期死亡及び遠隔死亡はともになし。 BVR術後の7例に BPAB解除後の PSに対しカテーテルインターベンションを要した(うち LBWI 5, TAC 3)。術後遠隔期再手術として、1例に再 VSD閉鎖＋肺動脈形成、2例に大動脈吊り上げ術、1例に横隔膜縫縮術を要した。【結論】 BVRを目指した BPABを施行した症例は LBWIが多く、第二期手術までに再調整手術を要した症例が多かったが、 BVR到達率は高く治療成績も満足のいくものであった。しかし、 BVRまでの待機期間の長い LBWIや TACでは特に術後の遺残肺動脈狭窄や左気管狭窄などに対する治療介入が多く、 BPABの素材や BVR手術時期などが今後の検討課題である。

[OR37-2] Swing-back, chimney法による Yasui手術: 4D flow MRI解析による検討

○小田 晋一郎[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2], 塩瀬 明[1] （1.九州大学大学院医学研究院循環器外科学, 2.福岡市立こども病院心臓血管外科）

Keywords: swingback, chimney, Yasui

【背景】左室流出路狭窄を伴う大動脈弓離断(IAA)など, 上行大動脈と下行大動脈間距離が長い場合, 大動脈弓再建に工夫を要する. また, 肺動脈や気管支の狭窄予防のために aortopulmonary space(AP space)を十分にとることも重要である. 【目的】 Swing-back chimney法により大動脈弓再建を行った Yasui手術後の4D flow MRIを検討し, 本術式の有用性を評価した.【方法】2018, 2019年に上記手術を行った4例. IAA typeは A型2例, B型2例. 全例両側肺動脈絞扼術と動脈管ステント術を先行した. 手術時年齢中央値10.5(最小値 2.1, 最大値 13.6)ヶ月, 体重7.1(4.1, 8.6)kg. 術後10.4(8.5, 13.4)ヶ月に全例4D flow MRI施行. 【結果】全例生存. 当初主肺動脈下行大動脈端々吻合, 主肺動脈上行大動脈側々吻合を行った1例は術後左気管支、右肺動脈狭窄を認め, 術後12日に swing-back chimney法へ conversionし, 狭窄の解除可能であった. その他3例ははじめから swing-back chimney法で再建. 再建大動脈弓に対する再手術なし. 術後カテーテル検査が行われた3例の再建大動脈弓の引き抜き圧較差は0, 0, 5 mmHgであった. (1)心室内 rerouting部,(2)DKS吻合部,(3)大動脈弓部の4D flow MRI解析結果は以下の通り. Flow velocity(cm/s):(1)71±13,(2)73±16,(3)78±28; Energy Loss(mV):(1)0.30±0.12,(2)0.63±0.41,(3)0.18±0.05. 再建大動脈の形態は4例とも Romanesque型であった.【結論】 Swing-back法により, 上行大動脈と下行大動脈の tension-freeな吻合が可能となり, chimney法により, 広い AP spaceの再建が可能となり, 良好な大動脈形態が得られた. 再建大動脈のみならず心室内 rerouting部を含めエネルギー損失の少ないスムーズな血流が得られ, Swing-back chimney法による Yasui手術は有用と思われた.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR37-3] 先天性心疾患の外科治療における In Vivo Tissue-Engineered Vascular Graftの有用性

○中辻 拡興[1], 山岸 正明[1], 前田 吉宣[1], 板谷 慶一[1], 浅田 聡[1], 藤田 周平[1], 本宮 久之[1], 山下 英次郎[1], 永瀬 崇[1], 神田 圭一[2], 夜久 均[2] （1.京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学 心臓血管外科）
Keywords: tissue engineering, 自己心膜, 外科治療

【目的】我々は生体内組織形成技術に基づいた、 in vivo tissue-engineered vascular graft (in vivo TEVG)を倫理審査会承認下に先天性心疾患の外科治療に応用してきた。治療成績および組織学的、力学的特性をもとに in vivo TEVGの有用性を検討した。【方法・対象】2014年7月から2021年1月に in vivo TEVG を使用した7例(PA形成6例、弁形成1例)。シリコンチューブ製の鋳型を皮下組織内に埋め込み、待機期間を経て in vivo TEVG を作成、手術時に摘出し使用。 PA形成6例のうち4例は主要体肺動脈側副血行路(MAPCA)症例、unifocalization後の根治術時または段階的手術時に、1例は両大血管右室起始症で Fontan手術時に、1例は大動脈縮窄複合で段階的手術時に in vivo TEVGによる PA形成を施行。弁形成例は完全大血管転移症3型、 Half-Turned Truncal Switch Operation後の moderate ARに対して in vivo TEVGによる大動脈弁形成(AVP)を施行。【結果】 in vivo TEVG鋳型埋め込み時の年齢、体重、待機期間の中央値はそれぞれ1.7歳(1.3-8.0歳)、8.7kg(7.3-22.3kg)、11ヶ月(6-26ヶ月)。 PA形成例は PA狭窄部を in vivo TEVG patchで拡大形成した。 MAPCAの1例で気管の圧排による再狭窄を認め、再度 in vivo TEVGによる PA形成を施行。その後再狭窄なく経過。その他の5例は術後および遠隔期の造影 CTで瘤化や再狭窄なし(最長4年)。 AVP例は左冠尖、右冠尖を自己心膜、無冠尖を in vivo TEVGを用いて弁尖延長。術後および術後4ヶ月時の経胸壁心エコーで ARは trivial-mildに改善。組織学的評価では in vivo TEVGは主にコラーゲン線維で構成され、壁厚は平均200μ m。力学的特性は縫合糸保持強度は平均2.01N、破裂圧力は平均3057mmHgであった。【考察】 in vivo TEVGを用いた外科治療の成績は良好であり、組織学的、力学的特性では十分な強度が示された。 in vivo TEVGは多段階手術が必要となる先天性心疾患の外科治療において、自己心膜の代替組織となりうる。

[OR37-4] 3弁付き ePTFE conduitを用いた Ross手術の右室流出路遠隔期成績

○本宮 久之, 山岸 正明, 前田 吉宣, 板谷 慶一, 中辻 拡興, 鍋島 惇也, 永瀬 崇 （京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科）
Keywords: Ross手術, 右室流出路, 遠隔期再手術

【目的】先天性大動脈弁疾患に対する Ross(Ross-Konno)手術は成長・抗凝固療法の点で非常に有用な術式とされているが、本手術は大動脈弁のみでなく肺動脈弁にも介入するため2弁疾患となるとして敬遠される施設もある。今回、当院で作成した3弁付き ePTFE conduitを使用した Ross手術の右室流出路に注目した遠隔期成績を多施設共同研究により検討した。
【対象】2001年から2019年に当施設で作成した導管を初回 Ross手術に使用した本邦65施設における108例に関してアンケート調査を行った。手術時の年齢/体重の中央値は11.4歳(1ヶ月-33.7歳)/33.5kg(3.6kg-87.0kg)であった。使用した導管径の中央値は22mm(12mm-24mm)であった。術前診断としては AR 17例、 AS 44例、 ASR 43例、 IE 2例、 LVOTO 2例であった。また、合併手術は Konno法による弁輪拡大 27例、 CABG 2例、 MVP 5例、 AVP 1例、 TVP 2例、 VSD closure 2例、大動脈弓再建 1例、上行大動脈拡大 1例であった。
【結果】経過観察期間の中央値は3.8年(4日-15.6年)。早期死亡は LOS 2例、感染1例の計3例。遠隔期死亡は交通

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

事故1例、脳出血1例の計2例。再手術は12例に行われ、右室肺動脈導管交換は9例に施行されたがそのうち5例が弁硬化に伴う狭窄および逆流によるものであり、2例は導管自体に問題ないものの合併術式のために交換した症例であった。2例は成長による相対的狭窄により交換となった。また、大動脈弁および基部病変による再手術は2例に行われた。カプランマイヤー曲線による再手術回避率は5年で95.4%、10年で81.4%であった。
【結語】上記の再手術回避率は既知の文献と比較しても良く、当院の3弁付き ePTFE conduitを使用した Ross手術の遠隔期成績は良好であった。 ePTFE conduitの改良により、再手術回避率は改善の余地が期待できる。本術式は2弁への介入手術となるが、右室流出路の観点からは乳児や若年女性の大動脈弁疾患においては第一選択術式として妥当である。

[OR37-5] 両側肺動脈絞扼後の二心室修復成立例と不成立例の比較

○鈴木 康太[1], 金 成海[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], 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: border－line case, bilateral pulmonary artery banding, biventricular repair

【背景】両側肺動脈絞扼 (bilateral pulmonary artery banding: BPAB)は、低出生体重や左室流出路狭窄を伴う二心室修復 (biventricular repair: BVR)対象症例に対する初回姑息術として確立しつつある。しかし，単心室修復との borderline症例で BPABが果たす役割や， BVR成立のための治療戦略について検討した報告は少ない．【方法】対象は2009年から2020年に当院で BPABを施行した28症例で，出生後の経過や画像検査結果を診療録から後方視的に検討した． BPAB前に BVRが不可能と判断した症例や， BVR到達前に死亡した症例は対象から除外した．【結果】28例の内訳は，大動脈離断9例，大動脈縮窄複合8例，総動脈幹症3例，重症大動脈弁狭窄3例，左心低形成症候群2例，他3例だった．うち20例は低出生体重を主因とする初回 BPABで成長後に BVRに到達，残り8例はモニタリング目的に BPABを適用し，うち4例が BVRに到達した．この4例中2例は心内膜線維弾性症を合併していたが， BPAB後から徐々に拡張能の改善を認めたため BVRに到達し得た．残り2例は境界域の左室低形成だったが， BPAB後に左室容積の成長を経時的に確認出来たため BVRを選択した．単心室修復を選択した4例中1例は，大動脈離断，両大血管右室起始，左室・上行大動脈低形成の診断で，日齢2に BPAB，日齢11に Norwood + Blalock-Taussig shunt (1 clip)を行った．その際，心房中隔欠損を半閉鎖し，生後5か月時に shuntの経カテーテル的バルーン拡張を行うことで，左室へ容量負荷をかけて成長を促す戦略を用いた．しかし後日施行した心臓 MRI検査では左室拡張末期容積係数 47.5 mL/m2と左室の成長は乏しく，単心室修復を選択した．【考察】Borderline症例において， BPAB後に BVRに到達できる可能性は必ずしも高くない．一方，経カテーテル的肺血流調整や心房中隔欠損の半閉鎖により，左室拡張能の改善や左室容積の成長を認め BVRに到達できる症例が存在し，一定の判定期間を提供できる．

[OR37-6] 先天性心疾患に伴った三尖弁病変に対する形成術の成績

○櫻井 一[1], 野中 利通[1], 櫻井 寛久[1], 小坂井 基史[1], 鎌田 真弓[1], 加藤 和樹[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 吉田 修一朗[2], 今井 裕喜[2], 吉井 公浩[2] （1.JCHO 中京病院 心臓血管外科, 2.JCHO 中京病院 小児循環器科）
Keywords: 三尖弁, 弁形成, 自己心膜

【目的】後天性心疾患における三尖弁病変に対する術式は，定型的なものが多くほぼ確立されたものとなっているが，先天性心疾患に伴う三尖弁病変は，先天的なものから他の術式に伴う二次的病変まで幅広く，さまざまな術式で対応する必要がある．当院では，新鮮自己心膜パッチ補填や，人工腱索なども積極的に用いて新生児期から介入を行ってきたが，これらの症例の遠隔期を含めた手術成績について検討した．【方法】対象は2009年から現在までの約10年間に， 15歳以下で三尖弁形成術を行った例とした．ただし単心室性心疾患の三尖弁，

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ccTGAの体心室の三尖弁，単純な cleft閉鎖や VSD閉鎖に併施した交連縫合， Ebstaein病に対する手術は除外した27例について検討した．基礎心疾患は， ASD 6例， AVSD 5例， VSD， DORV 各4例，他8例，三尖弁病変は，異形成11例，以前の手術や心カテ操作に伴う二次性 16例だった．【結果】観察期間は36.6±35.4ヵ月，手術時年齢は3.7±4.6歳，体重は13.9±11.3 kgで，手術時間381±112分，体外循環時間175±78分，大動脈遮断時間は109±5分だった．用いた術式は(重複あり)，心膜補填13例(新鮮 12例， GA処理1例)，人工腱索等の弁下構造に対する手技7例，二弁口化3例，交連縫合8例，弁輪縫縮4例(人工弁輪1例)，乳頭筋縫合1例だった． 不整脈発作による入院死亡が1例，自宅での突然死が1例あった．術後の平均の TRは，直後0.8，1-3年0.9，4-6年1.0，7-10年0.8度で有意な悪化は認めず，三尖弁病変に対する再介入例はなかった．また，心膜を弁尖に補填した13例と使用しない14例の比較でも，術後 TRの経過に明らかな差はなかった．【考察と結語】先天性心疾患に伴う三尖弁病変は複雑なものが多く，それに対応して様々な術式で対応する必要があったが，遠隔期も含め成績は満足できるものだった．とくに小児例の場合は成長を考慮する必要があるが，自己心膜補填の有無でも差は認めず，良好な成績だった．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 外科治療

デジタルオーラルⅠ（ OR38）

外科治療 3

指定討論者:櫻井 一（JCHO中京病院）
指定討論者:山岸 正明（京都府立医科大学）

[OR38-1] 乳児期に手術を要した、特発性腱索断裂を含む Congenital Mitral Regurgitation 症例の検討

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

[OR38-2] フォンタン術後遠隔期の QOLを上げるために -TCPCにおける HLHSと asplenia-

○廣瀬 圭一, 猪飼 秋夫, 伊藤 弘毅, 石道 基典, 渡辺 健太郎, 菅藤 禎光, 坂本 喜三郎 （静岡県立こども病院 心臓血管外科）

[OR38-3] 門脈圧モニタリング下門脈体循環シャント絞扼術により肺動静脈瘻の改善を得た一例

○大沢 拓哉[1], 村山 弘臣[1], 岡田 典隆[1], 正木 祥太[1], 安田 和志[2], 河井 悟[2], 森鼻 栄治[3], 内田 英利[2], 大島 康徳[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 循環器科, 3.あいち小児保健医療総合センター 新生児科）

[OR38-4] ファロー四徴症に対する姑息術式選択

○和田 侑星[1], 松久 弘典[1], 長谷川 翔大[1], 松島 峻介[1], 日隈 智憲[1], 田中 敏克[2], 大嶋 義博[1] （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 小児循環器科）

[OR38-5] 中等度～硬度 TRを合併した純型肺動脈閉鎖症に対して、新生児期に P弁切開、 T弁形成、 RVOT筋切除を行った1例

○城 麻衣子[1], 中田 朋宏[1], 三浦 法理人[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

[OR38-1] 乳児期に手術を要した、特発性腱索断裂を含む Congenital Mitral Regurgitation 症例の検討

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

Keywords: 先天性僧帽弁閉鎖不全症, 僧帽弁形成術, 僧帽弁置換術

【背景】乳児期に手術を要する先天性僧帽弁閉鎖不全症の頻度は低く、手術報告も少ない。【目的】当院で経験した乳児期先天性僧帽弁閉鎖不全症の手術症例を検討する。【方法】1994年4月から2019年11月の9例を対象とした。その他先天性心疾患に合併したものは除外した。【結果】手術時月齢は5.8 ± 2.8ヶ月、体重は6.2 ± 1.4 kg、女児 5例であった。発症から手術までの期間は中央値 33日であった。術式は弁置換術 3例(R群)、弁形成術 6例(P群)であった。早期再手術を P群で2例認めた(弁置換術；1例、再弁形成術；1例)。全例生存退院した。長期間観察できた8例(R群；2例、 P群；6例)の観察期間中央値は119ヶ月(R群；249ヶ月、 P群；69ヶ月)で、全例が生存していた。遠隔期の再介入は3例 4手術であった(R群；2例、再弁置換術 2、再々弁置換術 1、 P群；1例、再弁形成術 1)。再手術までの期間は R群の2例で59ヶ月、84ヶ月、 P群の 1例で62ヶ月であった。自己弁で生存している症例は 9例中5例あり、直近の弁逆流 gradeの平均値は 2.0 ± 0.7であった。【結論】先天性僧帽弁閉鎖不全症に対する乳児期手術は、術式を問わず短期、遠隔期ともに良好な成績であり、半数以上が弁置換術を回避できていた。弁置換症例では成長による相対的な狭小化のため遠隔期での再手術は必発であり、血栓弁や感染性心内膜炎などによる複数回再手術のリスクも高い。弁形成術は病変が多様で複数の手技を要する、短期間での再手術が多いなど、手術難易度は高い。しかし、自己弁症例は遠隔期の再手術が弁置換症例と比較して少なく、抗凝固療法を回避できるメリットと合わせて、十分チャレンジする価値のある選択と考える。腱索断裂は1例のみであったが、これを含めた弁尖逸脱症例は全例弁形成術が可能で、遠隔期も自己弁を温存できていた。一方、弁尖や腱索に短縮を認める症例は全例弁置換となっており、弁形成術が困難な可能性がある。

[OR38-2] フォンタン術後遠隔期の QOLを上げるために -TCPCにおける HLHSと asplenia-

○廣瀬 圭一, 猪飼 秋夫, 伊藤 弘毅, 石道 基典, 渡辺 健太郎, 菅藤 禎光, 坂本 喜三郎 （静岡県立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: Fontan, HLHS, right isomerism

【背景】フォンタン手術の近接期成績は近年極めて良好であり、現在の関心は遠隔期の QOLを上げることである。一般的に遠隔成績に懸念のある右室型単心室症、特に HLHSおよび Right isomerismについて、 QOL向上につながる因子があるかどうか検討を行った。【対象】現在のストラテジーに沿って行った2001年以降過去20年に行ったフォンタン手術300例を HLHS群(H群、 n=53)、 Right isomerism (R群、 n=91)、以外(O群、 n=156)の３群に分け、比較検討を行った。手術時年齢は2.0/2.6/3.7歳(それぞれ H/R/O群、以下同様)と有意差(p=0.0025)を認めた。それ以外の主な術前因子は SpO2 85.7/85.5/85.8(%)、 Cardiac Index 3.17/3.59/3.51(L/min/m2)、 SVC圧12.1/11.1/11.6(mmHg)(p=0.0069)、 Rp 1.82/1.55/1.64、 PA index 146.7/220.4/238.4(mm2/m2)(p=0.0002)、ほかであった(p値は有意差を認めたもののみ)。【結果】平均フォローアップ期間は8.9年。死亡は13(近接死亡1)。全体の死亡回避率は10年95.0%、15年93.8%(Kaplan-meier)。各群の死亡回避率に有意差はなく、 Cox 比例ハザード分析で HLHS/Asplenialは mortalityに有意な因子ではなかった(ODD比、0.93/1.38 対 O群)。術後新規に発症した合併症は39、合併症回避率は5年88.0%、10年84.1%であったが、疾患群に有意差あり、 ODD比は3.0/3.2対 O群(p=0.0131/0.036)であった。術後平均6.7年後に行ったカテーテル検査では SpO2 94.2/94.0/94.3 (%)、 Cardiac index 3.57/3.17/3.37(L/min/m2)などは

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

有意差を認めなかったが、 CVPのみ 11.4/10.6/10.1(mmHg)と有意差を認めた(p=0.0092)。【結語】 HLHSにおいては Aorta-pulmonary space狭小化による左肺動脈の成長不全症例がみられ PA indexは有意に小さかったため、術前の積極的な内科的・外科的介入による改善が見込めるかもしれない。 Right isomerism症例ではフォンタン術後、感染・不整脈・血栓塞栓管理を含めた全身管理の徹底が重要と考えられた。

[OR38-3] 門脈圧モニタリング下門脈体循環シャント絞扼術により肺動静脈瘻の改善を得た一例

○大沢 拓哉[1], 村山 弘臣[1], 岡田 典隆[1], 正木 祥太[1], 安田 和志[2], 河井 悟[2], 森鼻 栄治[3], 内田 英利[2], 大島 康徳[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 循環器科, 3.あいち小児保健医療総合センター 新生児科）

Keywords: 門脈体循環シャント, 肺動静脈瘻, ハイブリッド手術

【背景】先天性門脈体循環シャント(CPSS)はシャント血管の結紮により術後の門脈圧亢進や肝不全を来す可能性もあり、段階的治療が必要となることがある。今回我々は乳児期早期に治療介入を要した CPSSに対し、術中モニタリングを併用しながら CPSSの絞扼を行い、良好な結果を得た一例を経験したので報告する。【症例】胎児診断症例、切迫早産のため在胎34週6日、1720gで出生。 polysplenia, SA, IVC defect, hypoRV, mVSD, PDA,CPSSと診断、同時に十二指腸閉鎖、腸回転異常も認めたため生後3日で腹部根治術を行った。生後１か月ごろから徐々に酸素飽和度が低下し心カテーテル検査施行、左右肺静脈酸素飽和度の低下、肺動静脈瘻を認めた。その際門脈体循環シャントの閉鎖試験では門脈圧は9mmHgから最大21mmHgまで上昇を認めた。乳児期早期、門脈低形成であり術後の門脈圧亢進の懸念があったため、結紮ではなく術中門脈圧をモニタリングしながら門脈体循環シャント血管を絞扼する方針とした。【手術】門脈にカテーテル先を留置し、上腹部切開でシャント血管を露出した。 CV-3を用いて徐々にシャント血管を絞扼していき周径およそ9mm弱で門脈圧が18mmHgとなり周径を決定した。【術後経過】術後3ヶ月時再度カテーテル検査施行。肺静脈酸素飽和度も上昇し肺動静脈瘻の改善を認めた。シャント血管の閉塞はないもののカテーテルが先進できず門脈圧の評価はできなかったが、酸素飽和度も上昇、門脈圧亢進症状や肝機能等の上昇もなく良好な結果であった。その一方 RpIは術前0.6から2.69と上昇を認め今後のフォローが必要である。

[OR38-4] ファロー四徴症に対する姑息術式選択

○和田 侑星[1], 松久 弘典[1], 長谷川 翔大[1], 松島 峻介[1], 日隈 智憲[1], 田中 敏克[2], 大嶋 義博[1] （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 小児循環器科）

Keywords: ファロー四徴, 姑息術術式, palliative RVOTR

【目的】ファロー四徴(TOF)に対する姑息術式選択において体動脈肺動脈短絡術(SPS)が適さない症例は存在し, それらの症例に対する右室肺動脈シャント(RVPAS)を含む右室流出路形成術(RVOTR)や経皮的肺動脈弁形成術(PTPV)の適応, 有用性について検討した. 【方法】2010年月以降、38例の TOFおよび TOF type DORVに姑息術を行った. その内 RVOTRが行われた7例, PTPVが行われた3例を対象とした。 RVOTR選択基準 (重複あり) は狭小肺動脈弁で, 低体重 (3), hypoplastic PA/non confluent PA (4), 弁下狭窄による肺血流変動 (1) であり, 手術時月齢は1.7 [0.1-6.1], 体重は3.5 [2.0-7.6]kg, 肺動脈弁輪径 (PVD) Z scoreは-5.04[-7.57 to -0.97] . 3例は緊急手術, RVPAS6例の導管サイズは5mm (3), 6mm (2), 8mm (1), 1例は transannular patchを選択、 mPA translocationによる末梢肺動脈形成を2例に併施、 clipによる肺血流調整を5例に行った. PTPV選択基準は狭小肺動脈弁, hypoplastic PAで, conus defect (2), 弁下狭窄なし (3). PTPV時月齢は1.8 [0.6-2.1], 体重は3.8 [3.7-

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

4.9]kg, PVD Z scoreは-3.1[-4.1 to -1.9]. 【結果】観察期間中の死亡は認めなかった. RVOTR後待機期間中に右室流出路への追加介入を4例で必要とし、 LBTS (1), LPSに対する BAP (1), balloonでの declipping (2), 右室仮性瘤に対する reRVPAS (1) であった. 5例が心内修復に到達(2例待機中), 術前 PA indexは149 [123-393] であった. PTPV後待機期間中の追加介入は認めず, 2例が月齢3, 12, 体重6.6, 7.1kgで心内修復術に到達し, 1例は弁輪温存, 術前 PA indexは110, 243であった.【結語】体動脈肺動脈短絡術が困難なファロー四徴に対する右室肺動脈シャントを中心とした姑息的右室流出路形成術は, 一定の割合で追加介入を要するが安定した周術期血行動態が得られ満足できる結果であった. また肺動脈弁下狭窄がない症例に対する PTPVも安全且つ有用な選択肢である.

[OR38-5] 中等度～硬度 TRを合併した純型肺動脈閉鎖症に対して、新生児期に P弁切開、 T弁形成、 RVOT筋切除を行った1例

○城 麻衣子[1], 中田 朋宏[1], 三浦 法理人[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: PAIVS, valvotomy, TVP

【背景】純型肺動脈閉鎖症(PAIVS)は、初期治療として PTPVや外科的 P弁切開がなされるが、 T弁の異形成に伴う TRに関する手術適応や介入時期に関しては議論が多い。【症例】日齢15、3.25kg。診断は PAIVS、 PFO。心エコー上、 T弁は中隔尖の可動性がなく、 moderate-severe TRを合併していた。 T弁のサイズは125.6% of N、TRの流速は5.0m/s。心カテ上、 LV圧67/6、 RV圧105/7と oversystemicで、 RA圧7、 LA圧6。計測上の RVEDVは133.7% of N。 sinusoidal communicationの合併なし。【方針】人工心肺装着・心停止下に外科的に P弁切開を行い、 T弁中隔尖の可動域を上げること、 RA-LA間に圧較差はなく、 PFOはそのまま放置し、人工心肺離脱して問題なければ、 shuntは置かない方針として手術に臨んだ。【手術】 PAを切開し、 P弁は弁輪ギリギリまで切開(径5mmのサイザーが通過)、経 T弁的に RVOTの筋束を切除、 PAは弁上狭窄もあったため、グルタルアルデヒド処理自己心膜でパッチ拡大した。最後に T弁を観察、中隔尖は小さめで一部 papillotomyを加え、 A-S commissure付近で結合組織と共に弁尖が直接 RV壁に付着していたため、その癒合部分を破って、腱索として成長する可能性を残した。人工心肺を離脱してみると、 SaO2:90%前後であり、 shuntは不要と判断した。【術後】退院前エコーにて、 P弁サイズは4.5mmで53.9% of N、流速は3.4m/s、 PR trivial。 TRは mild-moderateへ改善、流速は4.0m/s程度となり、 RV圧は LV圧と等圧弱程度の印象となった。 PFOは R-L優位の両方向性となり、 SpO2は術後急性期80%後半だったが、徐々に改善し、最終的に酸素を離脱し、 SpO2:95%前後で退院。【まとめ】 RVの減圧と合わせて、新生児期に T弁形成を行い、良好な結果を得た。今後の P弁や T弁、RVの成長を注意深く観察する必要があると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 外科治療遠隔成績

デジタルオーラルⅠ（ OR39）

外科治療遠隔成績

指定討論者:帆足 孝也（国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

指定討論者:芳村 直樹（富山大学）

[OR39-1] 肺動脈弁閉鎖不全に対する肺動脈弁置換術時に併施した不整脈手術の遠隔期成績と不整脈再発に関与する因子の検討

○富永 佑児, 平 将生, 荒木 幹太, 渡邊 卓次, 長谷川 然, 上野 高義, 澤 芳樹 （大阪大学大学院 医学系研究科 心臓血管外科）

[OR39-2] 当院における学童期以前の大動脈弁疾患（ AD）に対する Ross (Ross-Konno) 手術症例の長期成績と再手術の検討

○秋山 章, 木村 成卓 （慶應義塾大学 外科 （心臓血管））

[OR39-3] 機能的単心室に伴う房室弁逆流の外科治療成績

○小森 悠矢, 高橋 幸宏, 桑原 優大, 加部東 直広, 正谷 憲宏, 和田 直樹 （榊原記念病院 外科）

[OR39-4] 大動脈弓離断症修復術後における左室流出路に関する検討

○熊江 優, 伊藤 駿太郎, 伊藤 貴弘, 腰山 宏, 青木 満, 萩野 生男 （千葉県こども病院）

[OR39-5] 完全大血管転位症に対する動脈スイッチ手術の治療成績

○野村 耕司[1], 濱屋 和泉[1], 友保 貴博[1], 村山 史朗[1], 磯部 将[1], 山本 裕介[1], 星野 健司[2], 河内 貞貴[2], 百木 恒太[2] （1.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.埼玉県立小児医療センター 循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR39-1] 肺動脈弁閉鎖不全に対する肺動脈弁置換術時に併施した不整脈手術の遠隔期成績と不整脈再発に関与する因子の検討

○富永 佑児, 平 将生, 荒木 幹太, 渡邊 卓次, 長谷川 然, 上野 高義, 澤 芳樹 （大阪大学大学院 医学系研究科 心臓血管外科）

Keywords: ファロー四徴症, Maze procedure, 上室性不整脈

[背景]成人先天性心疾患患者の上室性不整脈罹患率は高く,QOLの低下や心不全進行の一因となる.Fallot四徴(TF)または肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損(PAVSD)心内修復術後遠隔期おいても上室性不整脈が問題となり,右室流出路機能不全に対する肺動脈弁置換術(PVR)時に不整脈手術を要することがあるが,長期成績については明らかではない.[目的]PVR時の不整脈手術後の長期予後と再発 risk因子を検討すること.[方法]対象は2003~2019年に当院でTF, PAVSD心内修復術後に肺動脈閉鎖不全に対し PVRを施行した63例(TF57,PAVSD6).PVR前に上室性不整脈を呈した22例(発作性心房細動13,慢性心房細動4,心房粗動4,心房頻拍1)に Maze procedure (Right side Maze18,Cox Maze III 4)を併施した.上室性不整脈の再発は cardioversion,薬物治療,または経カテーテルアブレーションのいずれかの治療を要したものと定義し,再発率の解析を行なった. また,術前心臓エコー,MRI,CT,カテーテル検査.術中右室心筋 biopsyにて測定した parameterから risk解析を行なった.[結果]術後フォローアップ期間は7.5±3.8年(平均±標準偏差).心臓関連死亡は認めなかった.Maze procedureを施行した22例の上室性不整脈再発回避率は5年68%,10年51%であった.多変量解析では術前右房容積 index(RAVI)(hazard ratio[HR] 1.04,95% confidence interval[CI] 1.01-1.07, p=0.012),術前拡張末期肺動脈順行性血流(EDFF)陽性(HR 17,95%CI 1.9-149, p=0.012)が有意な因子であった.RVEDP(p=0.15)や moderate以上の TR(p=0.16)は有意な関連を認めなかった.また,Maze procedureを施行した22例の PVR術前 RAVIは中央値88ml/m^2であり,88 ml/m^2以上の症例群の方が88 ml/m^2未満の症例群と比較し再発回避率は有意に低かった(5年40% vs 91%,Log-rank p=0.029).[まとめ]上室性不整脈の再発率は PVR術後5年で約30%と高く,術前の右房容積拡大と EDFF陽性は Maze手術後の上室性不整脈再発の risk因子であった.

[OR39-2] 当院における学童期以前の大動脈弁疾患（ AD）に対する Ross (Ross-Konno) 手術症例の長期成績と再手術の検討

○秋山 章, 木村 成卓 （慶應義塾大学 外科 （心臓血管））

Keywords: Ross手術, 大動脈弁疾患, 学童期以前

【目的】 Ross手術は移植した自己肺動脈弁の弁輪の成長が期待できることから、若年者の ADに対する有用な治療法とされている。一方で、右室流出路(RVOT)に新たな弁膜症を作り出してしまうこと、新たな大動脈基部の経年的な拡張を認めることが指摘されている。今回、当院において学童期以前(12歳以下)の ADに対して施行された Ross手術の遠隔成績について検討した。【対象】1998年1月から2013年12月の間に当院にて Ross手術が施行された8例について検討した。【結果】フォローアップ期間の中央値は201(79 - 248)か月、手術時年齢の中央値は5(1 - 9)歳であった。過去に大動脈弁に対して外科的加療にて介入されていた症例は1例で術式は Aortic valvotomyであった。大動脈弁の病態は大動脈弁狭窄症(AS)が5例、混合型(mixed)が3例で、弁尖の数は二尖弁が5例、三尖弁が3例であった。併存する心大血管疾患を持つのは3例であり、 Shone complexが2例、大動脈縮窄症のみが1例であった。併施手術は2症例で行われ、 VSD closureが2例、 Mitral valvotomyが1例であった。早期死亡は認めなかった。生存率は10年生存率と20年生存率ともに87.5 ± 11.7 %であった。大動脈弁、大動脈弁基部への再手術による介入は認めず、 RVOTに対する再手術(全再手術)回避率は10年と20年でそれぞれ66.7 ± 19.2 %、33.3 ± 19.2 %であった。最終経胸壁心臓超音波検査(TTE)では大動脈弁閉鎖不全症(AR)は Gr0が5例、Gr1が1例、 Gr2が1例。 EFは63.1%(53.1 - 89.7%)、大動脈弁輪径、 valsalva洞径、 STJ径の Z scoreの中央値はそれぞれ、0.37(-1.45 - 2.07)、4.00 (-0.68 - 5.73)、4.06 (0.83 - 5.86)であり、 peak PGの中央値は4 (3-

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

11) mmHgであった。【結論】学童期以前の ADに対する Ross手術は有用である。一方、 RVOT機能や、大動脈基部の拡大傾向の経過観察が重要である。

[OR39-3] 機能的単心室に伴う房室弁逆流の外科治療成績

○小森 悠矢, 高橋 幸宏, 桑原 優大, 加部東 直広, 正谷 憲宏, 和田 直樹 （榊原記念病院 外科）

Keywords: 単心室, 房室弁逆流, フォンタン

【背景】機能的単心室の房室弁は cleftなどの形態異常や、姑息段階の容量負荷などが原因で逆流を呈する事が多い.Fontan手術を目指す上では房室弁逆流の制御や、手術介入のタイミングが予後に影響すると報告されている.【対象】2005/1~2019/1に Fontan手術に到達した機能的単心室症353例が対象.房室弁介入(前医での初回介入を含む)を行なったのは97例(年齢平均3.2歳、体重13.0kg)だった.【結果】97例中,Asplenia 25例, Polysplenia4例で弁形態は共通房室弁45例,一側房室弁閉鎖12例 (TAを含む),二房室弁40例であった.逆流は全例2以上＜平均3.05,(Trivial:1,Mild:2,Moderate:3,Severe:4)＞だった.手術時期は Fontan前が65例、同時が32例で,初回術式の内訳は弁輪縫縮7例、 Kay-Reed5例、弁尖形成術(cleft closure含む) 37例、二弁口化23例,一側弁閉鎖12例,弁置換6例,不明(前医で施行) 7例だった.追跡期間は平均8y(1m~15y)で,早期死亡は弁介入群(V群)/ 弁介入なし(N群):1例/1例で,遠隔期死亡はそれぞれ V群/N群:5例/4例だった.遠隔生存率(%)はそれぞれ5年/10年 V群 99.2 /96.8,N群 95.3/93.7(p=0.11)と同等,再手術回避率(%)もそれぞれ 5年/10年 V群 81.8 /78.1,N群 86.8/83.5(p=0.3)と同程度だった。弁介入後の逆流は平均1.64と改善しており,主心室の Volume(% of N)は V群:123.3,N群:101.2%(p＜0.05)とやや大きかったが,EDP(mmHg)は V群:8.36,N群8.28(P=0.8),EF(%)は V群:54.%,N群:57.5(p=0.06)と心機能の低下は認めていなかった.V群で Fontan後に弁へ再介入したのは3例のみで,弁介入時期で比較すると,Fontan前/同時で死亡はそれぞれ: 4例/1例であったが有意差は認めなかった (p=0.3).【まとめ】房室弁に手術介入した症例の予後は比較的良好であり,再手術に関しても非介入群と変わらなかった.手術時期に関しても今回の検討では有意差はなく,体格などに応じて適切な術式を選択することが予後を改善する上で重要であると考えた.

[OR39-4] 大動脈弓離断症修復術後における左室流出路に関する検討

○熊江 優, 伊藤 駿太郎, 伊藤 貴弘, 腰山 宏, 青木 満, 萩野 生男 （千葉県こども病院）

Keywords: IAA, Yasui, LVOT

【目的】大動脈弓離断症(IAA)に対する修復術後の左室流出路狭窄(LVOTS)の発現等について検討する.【方法】2004年-2020年に当院で二心室修復術を施行し,術後1年以上耐術した26例に対し後方視的に検討した.【結果】 IAAの typeは A8例,B18例.心室中隔欠損(VSD)以外の合併異常は,総動脈幹症2例,両大血管右室起始症 1例.従来型修復術17例(C群),Yasui手術9例(Y群)であった.C群では,一期的14例,二期的3例(両側肺動脈絞扼術(PAB))であり,1例に大動脈弁下狭窄(SAS)切除を施行.修復時の平均日齢/体重(A/W)は18.6日/2.95kg.Y群は全例 type Bであり,一期的6例,A/Wは13.2日/2.59kg.二期的3例(PAB2例,Norwood型手術1例),A/Wは184日/4.95kg.VSDは漏斗部型2例(O型),膜性部型7例(P型)で,VSD拡大を6例(O型1例,P型5例)に施行.C群における大動脈弁下径(SAD),大動脈弁輪径(AVD)の術前(pre),術後(post,[%N]=normal AVD ratio,1-12年)の変化(mean+/-SE)は,SAD:pre 5.86+/-0.76mm,post 97.9+/-7.28%N,AVD:pre 5.96+/-0.75mm,post 97.9+/-7.28%N.Y群では,心室中隔欠損孔径(VSDD),肺動脈弁輪径(PVD)の変化も検討し,VSDD:pre 6.3+/-0.46mm,post 62.3+/-14.0%N,SAD:pre 3.28+/-0.25mm,post 63.3+/-6.33%N,AVD:pre 3.96+/-0.24mm,post 76.3+/-5.40%N,PVD:pre 9.59+/-0.67mm,post 110+/-8.66%Nであり(post,1-12年),VSD-PAのルートは良好であった.LVOTSに対する再手術は,C群3例(大動脈弁狭窄(AS)進行1例,大動脈弓狭窄(re-CoA)2例)であり,AS進行例では bicuspid Av,pre AVD

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

4.3mm,post AVD 86% N,PG(trans Av)=88 mmHgであった.Y群は3例(re-CoA1例,VSD狭小化と自己 Avの成長による従来型手術への転換術2例)であり,転換術2例の VSDは P型であった.【結論】 IAA修復術後の LVOTの経時的変化は,SAS解除を併施しても従来型修復術では良好な成長が認められた.Yasui手術では概ね良好な LVOTが確保できたものの,VSDの経時的狭小化を慎重に観察する必要性が示唆された.

[OR39-5] 完全大血管転位症に対する動脈スイッチ手術の治療成績

○野村 耕司[1], 濱屋 和泉[1], 友保 貴博[1], 村山 史朗[1], 磯部 将[1], 山本 裕介[1], 星野 健司[2], 河内 貞貴[2], 百木 恒太[2] （1.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.埼玉県立小児医療センター 循環器科）

Keywords: 完全大血管転位症, 動脈スイッチ手術, 冠動脈移殖

【背景と目的】完全大血管転位症(TGA)に対する動脈スイッチ手術(ASO)の成績は安定しているが，冠血流不全による早期死亡や，遠隔期大動脈基部拡大/弁機能不全，肺動脈狭窄といった問題点には依然として配慮と対策を要する．当院では冠動脈移植における手技上の改良を重ね手術成績の改善を目指してきた．当院における過去15年間の治療成績を検討し，これらの取組みの有効性も評価を行った．【対象と方法】2005年2月から2020年12月の期間中， TGAに対して ASOを施行された連続64例に対し，診療録に基づく後方視的調査を行った．【結果】 TGA I型:51例, II型:13例．冠動脈形態は Shaher 1型:40，2型:9，4型:5，9型:1，3型:4，5型:4，6型:1, 全64例中3例に壁内走行を認めた．平均観察期間は6.8±4.4年．早期死亡は0, 遠隔期に両側房室弁逆流による心不全で1例(1.5%)を失った．再手術は7例(10.9%), 内訳は末梢肺動脈狭窄解除が5例, 右室流出路狭窄解除が1例, 僧帽弁置換が1例であった．遠隔期の左室駆出率は72.9±6.0%, 右室/左室圧比0.5±0.3，左右肺動脈径(Z-score)は分岐部付近が右:-1.2±2.2, 左:-0.5±1.9, 肺門付近が右:0.5±1.5, 左:0.8±1.7であった．全191本の冠動脈中3本(1.6%)に遠隔期の閉塞を認めたが，いずれも他枝の発達によって代償されており虚血性の変化は認めなかった．大動脈弁基部の測定値(Z-score)は, 弁輪:1.8±1.3, Valsalva洞:2.2±1.3, ST junction: 1.2±1.6, mild以上の大動脈弁逆流を7例(10.9%)に認めた. 運動制限を要した3例(4.7%)を除き，遠隔期の NYHA分類は全例 I度であった. 【考察】生存率や遠隔期 QOLは概ね満足いくものであった． ASO術後死亡の大半が冠不全に起因するとされており，当院の成績には冠動脈移植における改良術式が一定の寄与を果たしているものと考えられた．一方，遠隔期の肺動脈狭窄や大動脈弁逆流についてはさらなる改善が望まれ今後の課題と考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 多領域

デジタルオーラルⅠ（ OR40）

多領域1

指定討論者:青木 雅子（東京女子医科大学）
指定討論者:吉田 佳織（大阪母子医療センター）

[OR40-1] 重症先天性心疾患のある学童の母親が子どもの発達に合わせて環境を整えるプロセス

○中込 彩香[1], 安藤 晴美[2], 戸田 孝子[3], 石川 眞里子[4] （1.山梨大学医学部附属病院 看護部, 2.山梨大学大学院 総合研究部, 3.山梨大学 医学部 小児科, 4.東都大学 ヒューマンヘルスケア学部 看護学科）

[OR40-2] Berlin Heart EXCOR®を装着している幼児前期の子どもの発達を促すための多職種連携＜小児看護専門看護師が中心となって行った一例＞

○吉川 亜矢子, 圓見 千代 （大阪大学 医学部附属病院 小児医療センター）

[OR40-3] 移行期・成人期にある先天性心疾患患者の疾患に関する知識とその関連要因

○秋山 直美[1], 落合 亮太[1], 鉾碕 竜範[2], 仁田 学[3,4], 中野 裕介[2], 渡辺 重朗[2], 中島 理恵[3], 榎本 淳子[5], 渡部 節子[1] （1.横浜市立大学大学院 医学研究科 看護学専攻, 2.横浜市立大学附属病院 小児循環器科, 3.横浜市立大学附属病院 循環器内科, 4.横浜市立大学 ヘルスデータサイエンス専攻, 5.東洋大学 文学部 教育学科）

[OR40-4] 乳児期における遠心ポンプ式 VAD（ Biofloat^{R}） 装着による活動制限のある患児の看護

○菊田 史加, 田中 詩野, 原田 愛子, 兵頭 昇, 前川 由紀子 （国立研究開発法人 国立循環器病研究センター 看護部,）

[OR40-5] 先天性心疾患の子どもが療養する PICU/NICUの緊急避難トリアージ及びアクションカード導入の効果

○和田 幸子, 大川内 和代 （日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR40-1] 重症先天性心疾患のある学童の母親が子どもの発達に合わせて環境を整えるプロセス

○中込 彩香[1], 安藤 晴美[2], 戸田 孝子[3], 石川 眞里子[4] （1.山梨大学医学部附属病院 看護部, 2.山梨大学 大学院 総合研究部, 3.山梨大学 医学部 小児科, 4.東都大学 ヒューマンヘルスケア学部 看護学科）
Keywords: 先天性心疾患, 家族支援, 発達支援

【背景】先天性心疾患のある子どもを育てる母親は，チアノーゼや哺乳力の弱さなどから子育てにおけるストレスが高い。加えて，複数回の手術を重ねる重症の先天性心疾患児は，成長・発達の遅れや発達障害のハイリスク児である。子どもの発達に関する母親の認識は子どもとの相互作用や支援者との関わりを通して複雑に変化していく。【目的】重症先天性心疾患のある学童の母親が子どもの発達に合わせて環境を整えるプロセスを明らかにする。【方法】 A病院小児循環器外来に通う重症先天性心疾患児の母親のうち，子どもの発達について気がかりを感じている11名に半構成的面接を実施し，修正版・グラウンデッド・セオリー・アプローチを用いて分析した。本研究は所属施設の倫理委員会の承認を得て実施した。【結果・考察】重症先天性心疾患児の母親が子どもの発達に合わせて環境を整えるプロセスは，【感染への恐怖】が根底にあり，【健康な子どもに追いつくことへの期待】と【発達障害を疑うことでの気持ちの揺らぎ】の中，【個別対応の必要性への気づき】があることによる【発達に合わせた環境の選択】である。母親は子どもの発達について誰にも相談できない中，周りの子どもとの比較から遅れに対する焦りを感じながらも，心疾患の修復手術を受けることで【健康な子どもに追いつくことへの期待】をしている。しかし，学校生活では子どもの発達への気がかりを感じ，次々と困難が明らかになることへの受け入れられない思いがあり，【発達障害を疑うことでの気持ちの揺らぎ】となっている。健康な子どもと一緒に参加できるのにさせてもらえないことで子どもの自尊心の低下を感じることは，【個別対応の必要性への気づき】となり，子どもの【発達に合わせた環境の選択】につながっている。重症先天性心疾患児の発達支援において看護職は，家族の相談の場を整え，子どもと家族を支援の場へとつないでいくことが求められる。

[OR40-2] Berlin Heart EXCOR®を装着している幼児前期の子どもの発達を促すための多職種連携＜小児看護専門看護師が中心となって行った一例＞

○吉川 亜矢子, 圓見 千代 （大阪大学 医学部附属病院 小児医療センター）
Keywords: 多職種連携, 発達支援, Berlin Heart EXCOR®

【背景】体外式補助人工心臓(Berlin Heart EXCOR®：以下 EXCOR)装着中の患児はドライブライン抜去のリスク、抗凝固療法による出血リスク、移動時に専門スタッフを要する等の理由から、発達が著しい乳幼児期に室内ですごす事を余儀なくされる。本症例は EXCOR装着中の幼児の発達を促すための多職種連携を小児看護専門看護師が中心となり行った。【対象の概要】 A氏。女児。拡張型心筋症で2歳の時に8か月間 EXCORを装着。装着直後は座位を保てず意思表示は殆どなかった。【介入の実際】身体的発達： A氏の状態を心不全による ADLの低下、発達遅延とアセスメントし、主治医と全身状態回復の見通しを共有した上で、安全な発達支援のために理学療法を取り入れた。しかし2歳の A氏に理学療法を促すことは困難なため、保育士と連携し理学療法に必要な活動を遊びの中で主体的にできるように介入した。5か月後 A氏は掴り立ちをしたが、体幹が不安定で立位保持が困難だったため、理学療法士らと体幹を鍛える必要性を共有、病室に緩衝マットを敷き安全に活動範囲を拡大できるようにした。心理・社会的発達：発語の少なさは長期の活動制限による社会的活動の経験不足が一因とアセスメントし、保育士と共に A氏に簡単な選択を促し意思表出の機会を増やした。また他の子どもと関われるように、医師や臨床工学技士らと連携し定期的な室外散歩を企画した。【結果】介入期間中、活動性の拡大による転倒やドライブライン関係のトラブルはなく、 A氏は伝い歩きをし、他患児への声掛けや言葉による意思表示をするように

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

なった。更に EXCOR離脱後の退院時には手繋ぎ歩きができるようになった。【考察】専門看護師が A氏の状態をアセスメントし多職種と共有・協働することで、幼児の原動力である主体性を引き出しながらも転倒などのトラブルを起こさずに発達支援ができたと考える。今後は EXCOR装着中の乳幼児への多職種による発達支援の標準化が課題である。

[OR40-3] 移行期・成人期にある先天性心疾患患者の疾患に関する知識とその関連要因

○秋山 直美[1], 落合 亮太[1], 鉾碕 竜範[2], 仁田 学[3,4], 中野 裕介[2], 渡辺 重朗[2], 中島 理恵[3], 榎本 淳子[5], 渡部 節子[1] （1.横浜市立大学大学院 医学研究科 看護学専攻, 2.横浜市立大学附属病院 小児循環器科, 3.横浜市立大学附属病院 循環器内科, 4.横浜市立大学 ヘルスデータサイエンス専攻, 5.東洋大学 文学部 教育学科）
Keywords: 先天性心疾患, 移行医療, 疾患知識

【背景・目的】移行医療では疾患理解を基本とする自立のための患者教育が重要とされる。しかし国内では患者の疾患に関する知識を客観的に評価した研究はない。本研究では移行期・成人期の先天性心疾患患者の疾患に関する知識を調査し、関連要因を検討する。【方法】対象は A病院の小児科外来と成人先天性心疾患外来に通院する16歳以上の患者とした。知識の評価には国際的に広く使用されている Leuven Knowledge Questionnaire for Congenital Heart Disease(LKQCHD)の日本語版を用いた。正答数を質問項目数で除した数に100を乗じ全体のスコアとドメイン毎のスコアを算出した。関連要因探索では全体のスコアを従属変数、先行研究より選定した移行医療に関連する要因を独立変数とした重回帰分析を行った。【結果】対象者58名(男性30名、女性28名、年齢中央値22歳)の LKQCHD全体のスコア平均は53.7±15.4であり、ドメイン毎のスコア平均は、病気と治療68.3±19.7、合併症の予防45.8±19.0、身体活動74.1±34.1、性と遺伝37.9±35.4、避妊と妊娠40.2±29.1であった。重回帰分析では疾患重症度が中等症(β=-0.46)、重症(β=-0.56)であると軽症者に比べスコアが有意に低く、外来診察時に医師と話す人が本人である(β=0.26)、両親から疾患名を聞いたことがある(β=0.26)対象者で、スコアが有意に高かった。一方、通院先の診療科と、医師から疾患名を聞いた経験はスコアに有意な影響を与えていなかった。【考察・結論】患者は病名や行われてきた治療、活動制限に関する知識はあるが、今後予想される合併症や予防方法、遺伝や妊娠出産に関する知識は低い傾向にあった。移行期のみではなく、生涯を見据えた疾患教育の必要性が示唆された。また、関連要因探索では、疾患重症度が高い者への支援、患者本人が主体的に診察を受けられる支援が必要であり、幼少期から疾患理解が進められるよう両親に対する働きかけも重要と考えられた。

[OR40-4] 乳児期における遠心ポンプ式 VAD（ Biofloat^{R}） 装着による活動制限のある患児の看護

○菊田 史加, 田中 詩野, 原田 愛子, 兵頭 昇, 前川 由紀子 （国立研究開発法人 国立循環器病研究センター 看護部,）
Keywords: 乳幼児, 遠心ポンプ式VAD, 成長発達

【背景】小児では遠心ポンプ式 VAD装着症例は少なく、ケア方法が確立されていない。【目的】 遠心ポンプ式 VAD装着患児のケア方法を明らかにする。【事例】 Aちゃん ９か月、 Critical ASに対し生後４か月より他院で入院加療後、生後５か月で当院に転院、 Biofloat装着となる。【倫理的配慮】母に本研究の内容と目的、個人が特定されないことを説明し同意を得た。【看護の実際】 Biofloat装着直後は flowが保てるように、バイタルサインや水分バランスに注意しながら観察を行った。また排痰援助を行い気道クリアランスに努めた。乳児では VADの flowが少なく血栓ができやすいことから、1～２時間ごとに血栓を観察し、適宜 ACT測定を行い血栓塞栓症状に

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

注意した。医師とともに毎日刺入部の観察と消毒、固定状況の確認を行った。術後４日目に抜管に至ったが、長期臥床安静により形成した背側無気肺に対しては、複数人で安全を確保した上で腹臥位を実施した。啼泣によりflow低下が起こるため、児の好むあやし方でできる限り啼泣させないようにした。下肢の運動が活発になると、送脱血管が足にかからないようタオルを使って保護した。また送脱血管の固定を工夫し、腹帯で刺入部を保護することで児の動きに対応した。体動制限がある中ではあるが、音の出るおもちゃであやしたり、リハビリテーションを通して成長発達が促されるよう関わった。【考察】術直後は flowやバイタルサインの厳密な観察と管理が重要となる。さらに体動による送脱血管の事故抜去のリスクが高いことから、刺入部の観察と児の活動に合わせた固定や保護が重要になってくる。 Biofloat装着による活動の制限が児の獲得動作に影響を及ぼすが、送脱血管の固定や体位の工夫により、制限の中でも児の成長発達を援助することが重要であると考える。【まとめ】長期的に遠心ポンプ式 VADが必要な患児においては、十分な安全を確保した状態で成長発達を促す援助が必要である。

[OR40-5] 先天性心疾患の子どもが療養する PICU/NICUの緊急避難トリアージ及びアクションカード導入の効果

○和田 幸子, 大川内 和代 （日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院）

Keywords: PICUNICU, 災害対策, アクションカード

【背景】自然災害が増えている昨今、災害対策への意識は高まっている。 A病院 PICU/NICUで災害対策の見直しを行ったところ、 A病院既存のアクションカードでは初動に困難が生じる可能性があった。部署の特性を踏まえた緊急避難トリアージとアクションカードの導入の必要性が生じた。【目的】部署独自の緊急避難トリアージ区分とアクションカードを作成し、導入の効果を評価した。【方法】所属看護師27名を対象とした。緊急避難トリアージ区分とアクションカードの作成及び勉強会、導入を行なった。プレ・ポストアンケートを行い、災害対策への関心度や意識、不安の変化について調査し、 t検定を用い分析し導入の効果を評価した。【結果】介入前、発災時の行動、患者家族への対応、リーダーとしての対応に関しての理解度が低く、不安を抱えていることが明確となった。介入後、災害対策への関心度、平時からの意識は高まり、緊急避難トリアージについても理解度が向上し、有意差が得られた。しかし、発災時の行動や対応についても理解度が向上したのに反して、リーダー看護師の発災時に対する不安が増強する結果となった。【考察】 所属看護師は、災害対策について関心はあるが、その対応がわからず不安が強かったと考えられる。今回の取り組みは、発災時の対応や初動が明確化され、意識の向上につながったと考えられた。一方、リーダー看護師の不安が増強したことは、リーダーとしての責務をより強く意識し、重圧を感じたことが要因と考えられる。【結論】循環器専門病院の PICU/NICUという特殊な療養環境における平時からの災害対策は非常に重要である。本研究により、部署独自の緊急避難トリアージ及びアクションカードの導入は、発災時の対応の理解度に有用性があると示唆された。今後はシミュレーション訓練を実施し、アクションカードの妥当性についても評価していく。また、 BCPにおける PICU/NICU独自の対応策を検討する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 多領域

デジタルオーラルⅠ（ OR41）

多領域 2

指定討論者:仁尾 かおり（三重大学大学院医学系研究科）
指定討論者:西宮 園美（国立循環器病研究センター 看護部）

[OR41-1] 看護師を対象にした循環器疾患の小児に関するオンライン研修会の評価（第1報）

○小川 純子[1], 栗田 直央子[2], 村山 有利子[3], 笹川 みちる[4], 長谷川 弘子[8], 横山 奈緒実[5], 水野 芳子[6], 宗村 弥生[7] （1.淑徳大学 看護栄養学部, 2.静岡県立こども病院, 3.聖隷浜松病院, 4.国立循環器病研究センター, 5.松戸市立総合医療センター, 6.東京情報大学 看護学部, 7.山梨県立大学 看護学部, 8.小児循環器疾患看護師向け WEB学習プロジェクト）

[OR41-2] 移行期支援における思春期患者の家族への介入に関する一考察

○笹川 みちる （国立循環器病研究センター 看護部）

[OR41-3] 先天性心疾患患者の学校生活における重要他者からの支援に対する重要性の認識と経験の相違

○仁尾 かおり[1], 藤澤 盛樹[2], 澤田 唯[3] （1.三重大学大学院医学系研究科, 2.四天王寺大学看護学部, 3.三重大学医学部附属病院）

[OR41-4] COVID-19による面会制限下における先天性心疾患姑息術後患児の家族への退院指導に関する一事例

○西宮 園美, 濱野 理恵, 西川 由花, 前川 由紀子 （国立循環器病研究センター 看護部）

[OR41-5] 先天性心疾患をもつ学童期の子どもの開示スキル発達への支援

○青木 雅子[1], 諏訪 茂樹[1], 日沼 千尋[2], 稲井 慶[3] （1.東京女子医科大学 看護学部, 2.天使大学 看護栄養学部, 3.東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[OR41-1] 看護師を対象にした循環器疾患の小児に関するオンライン研修会の評価（第1報）

○小川 純子[1], 栗田 直央子[2], 村山 有利子[3], 笹川 みちる[4], 長谷川 弘子[8], 横山 奈緒実[5], 水野 芳子[6], 宗村 弥生[7]（1.淑徳大学 看護栄養学部, 2.静岡県立こども病院, 3.聖隷浜松病院, 4.国立循環器病研究センター, 5.松戸市立総合医療センター, 6.東京情報大学 看護学部, 7.山梨県立大学 看護学部, 8.小児循環器疾患看護師向け WEB学習プロジェクト）

Keywords: 研修会, 看護師, オンライン

【目的】
治療の進歩により、先天性心疾患の子どもの多くが救命されるようになったことに伴い、地域の病院の看護師にも、小児循環器疾患に関連する看護の知識が求められている。そこで、参加者の居住地や家庭の事情に影響を受けにくいオンラインでの研修会を企画・開催し、研修の学習設計の適切性を評価することを目的に研究を行った。
【方法】
研修内容は、「事例教材」を資料とした講義に加え、参加者から直接質問を受ける時間を設けた。また、研修への参加方法を［リアルタイム］と［ YouTubeを用いたオンデマンド配信］から選択できるようにした。参加申し込み時の登録情報と研修参加後の webシステムを用いて行ったアンケートの内容を分析した。本研究は、所属施設の倫理審査委員会の承認を得て実施した。
【結果】
事前申し込みは432名、居住地域は四国・九州・沖縄(31.5%)、近畿・中国(23.1%)、関東(20.1%)の順に多かった。オンデマンド配信希望が370名(85.7%)であった。当日のリアルタイムでの参加者は44名、 YouTubeの視聴は775回であった。
評価アンケートに同意が得られた74名のデータを分析対象とした。参加理由としては、「テーマに興味」が71名、「会場に移動しないで自宅/職場から参加出来た」50名、「好きな時間に参加できた」43名であった。内容への理解度は、すべての項目で「とても理解できた/まあまあ理解できた」と回答した参加者が70名以上であった。実践への活用については、「とてもそう思う」46名、「まあまあそう思う」28名であった。
【考察】
参加者の居住地域が全国に渡っていたこと、参加理由として、70%の参加者が「自宅/職場から参加出来た」を挙げたこと、また、実践への活用に関する評価が高かったことから、事例教材を用いたオンラインによる研修の学習設計は適切であったと考える。

[OR41-2] 移行期支援における思春期患者の家族への介入に関する一考察

○笹川 みちる（国立循環器病研究センター 看護部）

Keywords: 移行期支援, 思春期, 家族

【緒言】移行期支援の必要性が高まっているが、支援における家族への介入の報告は少ない。今回、思春期患者と家族への移行期支援看護外来での関わりを振り返り、家族への介入方法に示唆を得たため報告する。発表に関し、本人・家族の同意を得た。
【事例】19歳男性。房室中隔欠損症、心内修復術後、大動脈弁下狭窄。 ACE阻害薬内服中。診察室の椅子に座って回り続けるなど年齢より幼い行動はあったが、通信制高校を経て大学進学。
【介入の実際】移行期支援看護外来では15歳より介入。移行期支援について説明すると母は「そういうことを待っていた」と涙ぐんだ。診察室では母が医師の側で熱心にノートを取っていたため、本人が座る位置を医師に近づけることを提案。その後は本人と医師の会話が増え、母は「先生の質問に私が率先して答えてしまってい

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た」と気づかれた。母が「自分が診察中に書き溜めてきたノートを渡したい」と希望された際には、ノートは本人が準備し、診察前に医師への質問を考えることを母から本人へ促すことから始めるよう提案。その後の本人の状況から、診察前の内服薬の残薬確認や次回外来の日程検討を追加していくように母に促した。大学入学時には本人単独での受診も可能となり、母は「息子が私と同じようにできないといけないと思っていたけど、今はこれでいいとわかって安心した」と話された。
【考察】生命に直結する疾患管理が求められていた先天性心疾患患者の家族は、わが子の成長を実感したとしても、それを移譲することに躊躇する可能性がある。医療者は病状や発達段階を見極め、適切なタイミングで移行期支援が開始できるよう家族を後押しする必要がある。また、これまで家族が行ってきた方法や親としての役割を移譲するのではなく、子ども自身がセルフケア能力を獲得するための方法を家族とともに検討し、移行期支援における家族の役割を実感できるように介入することが重要と考える。

[OR41-3] 先天性心疾患患者の学校生活における重要他者からの支援に対する重要性の認識と経験の相違

○仁尾 かおり[1], 藤澤 盛樹[2], 澤田 唯[3] （1.三重大学大学院医学系研究科, 2.四天王寺大学看護学部, 3.三重大学医学部附属病院）
Keywords: 学校生活, 重要他者, 支援

【背景】私達は先行研究において、「当事者が重要と認識している学校生活における重要他者からの支援」が「１.当事者が学校の先生と友達にはたらきかけ学校生活への理解と協力を得る」「2.友達は学校生活の中でほど良く配慮してくれる」「3.病気のことを学校の先生と友達と当事者で共有する」の３因子構造であることを明らかにした。しかし、実際は支援の重要性は認識していても支援を得ることは難しいのではないかと考えた。
【目的】学校生活における重要他者からの支援に関して、当事者が認識する重要性と実際の経験の差異を明らかにする。
【方法】患者会に所属する中学生以上350名を対象に自記式郵送法により調査した。3因子の25項目について、重要性と経験を5件法で回答を求めた。中学生・高校生・大学生別に、重要性と経験の得点について、対応サンプルによる Wilcoxon の符号付き順位検定を行った(IBM SPSS Statistics27使用)。所属機関の倫理審査委員会の承認を得て実施した。
【結果】有効回答137名(回収率39.1%)の内、生徒・学生78名(中学生35名、高校生27名、大学生16名)の回答を分析した。主な疾患は単心室17名、両大血管右室起始症12名などで、 Fontan術後が31名であった。中学生、高校生では3因子全て、大学生では因子1と2の「経験」の得点が「重要性」の得点より有意に低かった。
【考察】当事者は重要と認識しているにも関わらず、実際は支援を受けることが難しい現状が明らかになった。複雑な心疾患を持ちながら社会に出る人は今後さらに増えると予測される。自分で先生や友達に働きかけ、適度に配慮してもらうためには、自分の病気を理解し説明する力をつけ、加えて小児期から意思表示をする機会を増やすことが重要と考える。
【結論】大学生の「病気のことを学校の先生と友達と当事者で共有する」以外、「経験」の得点が「重要性」の得点より有意に低かった。

[OR41-4] COVID-19による面会制限下における先天性心疾患姑息術後患児の家族への退院指導に関する一事例

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○西宮 園美, 濱野 理恵, 西川 由花, 前川 由紀子 （国立循環器病研究センター 看護部）
Keywords: 先天性心疾患姑息術後患児, 退院指導, COVID-19による面会制限

【緒言】先天性心疾患を持つ子どもの初回退院時、子どもが安全に在宅で過ごせるよう家族に対し指導を行う必要がある。今回 COVID-19による面会制限で、限られた時間で退院指導を行った事例を振り返り介入方法に示唆を得たため報告する。発表に関し家族の同意を得た。【事例】両大血管右室起始・肺動脈閉鎖を診断され、出生直後入院となった男児。第1子。日齢23日目にＢＴシャント術を施行し、日齢54日目に退院となった。心不全のため水分制限があり、啼泣時はチアノーゼが著明であった。【介入の実際】当院では感染対策のため事前に指定した1日1時間両親のみの面会であり、一度に入室できるのはどちらか一方に制限していた。コロナ禍で妊娠期の両親学級も中止となっており、両親には退院後の生活に対する不安があった。術前は一般的な育児手技を指導し、術後からは安静時と啼泣時の顔色の観察、啼泣が持続することの影響、内服投与や緊急時の対応といった疾患に合わせた内容を指導した。固定された面会時間では、ほとんど入眠していたため、啼泣している姿や、落ち着いて覚醒している姿など、様々な姿を見せることができるように面会時間の調整を行った。それにより母親は児の１日の流れを理解できた様子であった。退院後は看護外来へ継続看護を依頼した。家族は水分制限や啼泣を持続させないよう注意して関わることができ、児の状態も安定していた。【考察】 COVID-19の影響で妊娠期に十分な育児指導が行われていないため、育児に対するイメージが乏しい状況にある。それに加え先天性心疾患を持つ子どもの家族は疾患を持って退院することへの不安も強い。これに対し繰り返し指導を行うため早期に退院指導を開始することが必要である。また、面会制限下で児と関わる時間が短い場合、多面的な姿を見せることによって全体像を理解できるよう指導し、退院後も継続して支援できるよう調整することが重要であると考える。

[OR41-5] 先天性心疾患をもつ学童期の子どもの開示スキル発達への支援

○青木 雅子[1], 諏訪 茂樹[1], 日沼 千尋[2], 稲井 慶[3] （1.東京女子医科大学 看護学部, 2.天使大学 看護栄養学部, 3.東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科）
Keywords: 学童期, 開示, ライフスキル

【背景】先天性心疾患をもつ学童期の子ども(CHD児)にとって学校の友達との相互作用を通して人間関係を築くことは生涯の自立を図る上で重要になる。学校生活での人間関係構築の促進には、随所で自分の状態を友達に説明する「開示」が必要になる。 CHD児は、伝える力が発達過程であり、開示による周囲の反応を心配する等から必要な開示が困難になっている。開示スキルを育むことは社会性の発達や自立した生活への鍵となる。
【目的】 CHD児の開示スキル発達に向けた支援の一環として、導入段階のツールを作成することである。
【方法】第1段階： CHD児の自己開示に必要な支援を明らかにするために、質的記述的研究により、 CHD児5名、保護者7名、学校教諭4名、医療者4名にインタビューした内容を内容分析し、開示の準備段階と開示時に必要な要素を導き出した。第2段階：学校での出来事を軸に、身体状態や生活上の留意点の説明内容を研究班で検討し作成した。所属機関の研究倫理委員会の承認を得て行った。
【結果】ツールは生活と身体面の2部構成とした。生活編：運動・排泄・食事・飲水・遊び・服薬・通学・行事など、身体編：病気・手術・チアノーゼ・酸素・ペースメーカーに関して、友達からの問いと伝え方のアドバイスを複数パターン作成した。伝える準備性を高められるように具体的で平易な言葉を用い、運用にはタブレット端末やスマートフォンを用い、家庭で繰り返し活用できるツールとした。活用後のフィードバックを得て適時更新可能にした。
【考察】安心した開示には、具体化された状況を土台にして、子どもの伝える力の準備性や自信を高める支援、子ども同士が理解できる環境づくりが必要である。開示スキルは、周囲との人間関係構築や、生活の質向上において具備したいスキルであり、医療者が教育と連携しインクルーシブ教育に参画してく必要性も考えられた。本研究は JSPS科研費 JP16K12177の補助を受けた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 一般心臓病学

デジタルオーラル II（ P1）

一般心臓病学 1

指定討論者:田原 昌博（あかね会土谷総合病院）
指定討論者:桑原 尚志（岐阜県総合医療センター）

[P1-1] 後天性 von Willebrand病様の血液学的所見を呈した単心室の一例

○吉村 元文[1], 金森 良介[1], 阿久澤 大智[1], 提島 丈雄[1], 沼田 寛[1], 桝野 浩彰[1], 荒井 篤[1], 今井 健太[2], 帆足 孝也[2], 黒嵜 健一[3], 渡辺 健[1] （1.田附興風会医学研究所北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター病院 小児心臓外科, 3.国立循環器病研究センター病院 小児循環器内科）

[P1-2] 心内奇形を合併しない右側大動脈弓関連血管輪の臨床像

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

[P1-3] 急速に増大した血栓により緊急手術に至った動脈管瘤の新生児例

○稲木 秀英[1], 北川 篤史[1], 本田 崇[1], 岡村 達[2], 平田 陽一郎[1], 中西 秀彦[1], 宮地 鑑[2], 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）

[P1-4] 当科における右室二腔症の経験

○桝野 浩彰[1], 阿久澤 大智[1], 沼田 寛[1], 吉田 真衣[1], 吉村 元文[1], 荒井 篤[1], 坂口 平馬[2], 黒嵜 健一[2], 帆足 孝也[3], 市川 肇[3], 渡辺 健[1] （1.田附興風会医学研究所 北野病院, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器内科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

[P1-5] 胎児期の左心系発育不全が新生児期に改善した卵円孔早期閉鎖の1例

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P1-1] 後天性 von Willebrand病様の血液学的所見を呈した単心室の一例

○吉村 元文[1], 金森 良介[1], 阿久澤 大智[1], 提島 丈雄[1], 沼田 寛[1], 桝野 浩彰[1], 荒井 篤[1], 今井 健太[2], 帆足 孝也[2], 黒嵜 健一[3], 渡辺 健[1] （1.田附興風会医学研究所北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター病院 小児心臓外科, 3.国立循環器病研究センター病院 小児循環器内科）

Keywords: 単心室, 後天性von Willebrand病, 出血傾向

【症例】在胎40週、出生体重 3034 gで出生。日齢0に啼泣時チアノーゼを認め、心エコーで単心室(両房室弁挿入)、肺動脈狭窄と診断。入院時 APTT 59.2 sec(control: 28.9 sec)。 PGE1製剤を投与せず動脈管は保たれ SpO2 85%前後であり、日齢5に退院。日齢25に SpO2 60 %と低下し高次機関へ紹介。左側房室弁狭窄があり日齢29に BASを実施。日齢52に体肺動脈短絡術・動脈管切離術を実施。日齢71に当科へ転院、 APTT 47.6 sec (control: 28.9 sec)であった。利尿剤、ジピリダモール、ワルファリン内服を継続し日齢74に退院。月齢6に心カテを実施し、両方向性グレン術・心房中隔欠損作成術を実施する方針となった。この際に生来 APTTが持続的に延長していることに気づいた。それまでに出血傾向はみられなかったが、人工心肺を考慮して血液凝固系の精査を行った。結果、 von Willebrand病(VWD)の診断基準は満たさないが von Willebrand因子(VWF)抗原・活性比低値を認め、 ADAMS13活性は高値であった。 ADAMS13は VWFの特異的切断酵素であり、ずり応力が働くと活性が亢進する。本患者はグレン手術前には肺動脈狭窄、動脈管、短絡術、左側房室弁狭窄、卵円孔狭小化がみられ、これらによる血流加速で ADAMS13 活性が亢進していると考えた。このため、協議の上で安全性を考慮し VWDに準じてコンファクト Fを術中から開始し術後6日まで続け、周術期に出血傾向は認めなかった。その後、月齢11に APTT、 VWF抗原・活性比の正常化を認めた。【考察】 VWDは VWFの質的または量的異常により引き起こされる疾患であり、 VWF遺伝子異常に伴う症例が95 %を占めるが、自己抗体や弁膜症が原因となり後天性 VWDを誘発することがある。血流加速を伴う心疾患において APTTが持続的に延長している場合は後天性 VWDを念頭に精査を行い、術中術後の出血に備えて凝固因子製剤等を準備する必要があると考えられた。

[P1-2] 心内奇形を合併しない右側大動脈弓関連血管輪の臨床像

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

Keywords: 右側大動脈弓, 血管輪, 胎児スクリーニング

【背景】胎児スクリーニングの進歩に伴い、無症状のまま血管輪と診断、または疑われる症例が増えている。右側大動脈弓関連の血管輪は重複大動脈弓に次いで2番目に頻度が多い。一般的に重複大動脈弓と比較して軽症とされるが、その自然歴はまだ十分にわかっていない。確定診断のために動脈管が閉鎖される前の生後早期に造影CTなどを積極的に行う施設がある一方、症状を呈さない症例に対する画像診断や治療について一定のコンセンサスはない。【目的】心内奇形を合併しない右側大動脈弓関連血管輪の臨床像を検討すること。【方法】2010年以降に当院で診断された右側大動脈弓関連血管輪を対象とした。(1)診断契機、(2)造影 CTの有無、実施時期、画像所見、(3)臨床症状、(4)転帰などについて診療録より後方視的に検討した。【結果】症例は9例(男7)、7例は胎児診断(疑い含む)され、1例は生後心雑音に対するスクリーニング心エコー、1例は13歳時に他疾患に対する胸部CT検査時に偶発的に診断された。造影 CTは5例で施行され、実施年齢の中央値は12か月(6か月～13歳)であった。4例は左鎖骨下動脈起始異常、 Kommerell憩室、1例は大動脈分枝 mirror image、下行大動脈―肺動脈をつなぐ左動脈管であった。全例動脈管閉鎖後であったが CT所見から血管輪の診断は可能だった。いずれの症例も画像上有意な気道狭窄所見は認められなかった。1例は11か月時に気道症状、体重増加不良適応に手術介入された。その他の症例は無治療で現在6例は経過観察中、2例は定期通院なし。観察期間の中央値は12か月(1か月～2年11か月)であった。【結論】無症状で診断された心内奇形を合併しない右側大動脈弓関連血管輪症例のほとんどは観察期間中に症状を呈さなかった。この一群に対する造影 CT検査の必要性について議論の余地があるが、新生児期以降の動脈管閉鎖後でも十分に診断可能と思われる。長期フォローの必要性については今後の課題

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

と考えられる。

[P1-3] 急速に増大した血栓により緊急手術に至った動脈管瘤の新生児例

○稲木 秀英[1], 北川 篤史[1], 本田 崇[1], 岡村 達[2], 平田 陽一郎[1], 中西 秀彦[1], 宮地 鑑[2], 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: 動脈管瘤, 血栓, 新生児

【背景】動脈管瘤は、動脈管が嚢状もしくは紡錘状に拡張したものである。多くは無症状で自然消退するが、まれに破裂や血栓塞栓症などの合併症をきたす可能性がある。今回我々は、出生時には無症状であった動脈管瘤から血栓が急速に増大し、緊急手術に至った新生児例を経験したので報告する。【症例】在胎週数39週0日，出生体重2444g，胎児機能不全で緊急帝王切開により前医で出生した。アプガースコア1分値6点、5分値7点で新生児仮死と呼吸障害のため、北里大学病院 NICUに転院となった。転院時の心エコー検査で、左肺動脈内に突出する腫瘤を認めた。また、胸部造影 CT検査で主肺動脈と大動脈弓の間に造影効果のない腫瘤を認め、動脈管瘤および瘤内血栓の可能性が考えられた。日齢0から血栓塞栓症の予防として抗凝固療法(ヘパリン4.8単位/kg/h)を開始した。新生児仮死による呼吸障害に対して人工呼吸器管理を開始したが、速やかな呼吸状態の改善を認め日齢２に抜管した。肺動脈内に突出した血種は徐々に増大し日齢6にチアノーゼ、左肺動脈閉塞による右室負荷所見を認めたため、同日緊急で血栓除去、動脈管瘤切除術を施行した。術後経過は良好で、肺動脈狭窄や神経学的後遺症なく術後18日に退院した。【考察】出生直後の心エコーを用いたスクリーニング検査で、動脈管瘤から肺動脈内への血栓突出を偶然発見した。診断時には臨床症状を認めなかったが、末梢動脈への血栓塞栓症の危険性もあった。一方で新生児期早期の心臓手術も危険性が高く、血栓が自然消退する報告もあるため抗凝固療法による保存的治療を選択した。結果的に本症例では急速な血栓の増大と肺動脈塞栓による症状を認めたため、緊急手術に至った。動脈管瘤とそれに合併する血栓を認めた場合は、バイタルサインおよび日々の心エコーによる注意深い観察が重要であり、適切かつ迅速なタイミングでの外科的介入が必要である。

[P1-4] 当科における右室二腔症の経験

○桝野 浩彰[1], 阿久澤 大智[1], 沼田 寛[1], 吉田 真衣[1], 吉村 元文[1], 荒井 篤[1], 坂口 平馬[2], 黒嵜 健一[2], 帆足 孝也[3], 市川 肇[3], 渡辺 健[1] （1.田附興風会医学研究所 北野病院, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器内科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

Keywords: 右室二腔症, 心室中隔欠損, 心臓カテーテル検査

【諸言】右室二腔症(TCRV)は、異常筋束が発達し圧較差を生じる。膜様部心室中隔欠損症(VSD)の合併が多く、原則として進行性である。一般的な手術適応と比較し、本症例の経過と方針につき報告する。【症例】現在6歳男児。生後5か月時に心雑音を指摘され近医を受診、ファロー四徴(TOF)疑いで当科を紹介。心エコーでVSDは膜様部であるが比較的下方に位置し、漏斗部中隔の前方偏位を伴わず、右室流出路下端の異常筋束によるTCRVと判断した。 VSD流速は5.29m/s、 TCRV流速は4.33m/sであった。なお VSD流速はビームの角度が悪くTCRV流速と厳密に区別できず、心室間圧較差と右室内圧較差の評価が困難であった。生後6か月以降は VSD流速4m/s台、 TCRV流速3.7１ m/sとやや低下し肺高血圧が否定できず、11か月時には LVDdは129% of Normalと左室容量負荷の増加を認めた。 TOF類似の血行動態であることから見逃しを避けるため1歳1か月時に心カテを施行。左室収縮期圧87mmHg、右室収縮期高圧部39mmHg低圧部31mmHg(圧較差は8mmHg)、肺高血圧を認めず、TCRVの進行に注意し経過観察となった。無症状で経過したが、5歳時に VSD流速4m/s台、 TCRV速度は4.55m/sとやや進行し、右室高圧部の中隔の変形がみられ圧上昇が示唆されたため、心カテを実施。しかし実際の右室内圧較差は7mmHgと TCRVの進行はなかった。小児では右室内圧較差が30-50mmHg以上が手術適応と考え

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

られており、症状、 TCRVの進行に注意し経過観察とした。【考察】 TCRV圧較差は年に1.5-6mmHg程度で徐々に進行する。またその形態から心エコーで正確な圧較差を評価することが困難なこともあり、気がつけば異常筋束の肥大や心内膜繊維化が進行し、手術時に切除が難しく残存病変を残す懸念もある。従ってより早期に修復術を行うことも考慮され、本症例では小学校低学年での手術介入を検討している。なお、実際に早期介入が予後に寄与するかは今後の症例の集積が必要である。

[P1-5] 胎児期の左心系発育不全が新生児期に改善した卵円孔早期閉鎖の1例

○井上 忠, 住友 直文, 妹尾 祥平, 小柳 喬幸, 古道 一樹, 山岸 敬幸 （慶應義塾大学 医学部 小児科学教室）
Keywords: 卵円孔早期閉鎖, 新生児, 左心系発育不全

【背景】卵円孔早期閉鎖は、胎児期の左室血流低下に由来する左室発育不全と、生後の左心系容量負荷により心不全を来す可能性を有する疾患である。左心低形成症候群を代表とする合併心疾患を伴うと予後は非常に悪いことが知られているが、他に心合併症のない卵円孔早期閉鎖単独例については、症状の幅が広く無症状例もある。その中で出生後の左心系の発育の経過が示された報告は限られている。今回、当院で経験した卵円孔早期閉鎖例の出生後における経時的な心臓の形態変化について報告する。【症例】在胎28週5日の胎児心エコー図検査に問題はなく、在胎35週５日に卵円孔早期閉鎖と診断された。 Cardiothoracic area ratio 39.5 %と拡大を認めたが、その他の心不全所見は認めなかった。妊娠36週5日に吸引分娩にて出生した。体重2372g、 Apgar Score 4/6 /9 点(1/5/10分)、新生児一過性多呼吸を認めたが4日間の酸素投与で軽快した。出生時の心エコー図検査で卵円孔は閉鎖しており、左房拡大、左室後壁心筋の菲薄化、3弁形態の小さな大動脈弁、軽度の三尖弁逆流および僧帽弁逆流を認めた。動脈管は両方向性シャントであった。その他の合併心疾患は認めなかった。動脈管は日齢２に閉鎖し、以後も心不全徴候は見られず、日齢９に退院した。日齢０、２、４、30に実施した心エコー計測値は、それぞれ LVEF：67 %、67 %、59 %、71 %、 LVEDd：15.7 mm(-0.7 SD)、16.4mm(-0.3 SD)、17.0 mm(0.1 SD)、19.0 mm(0.0 SD)、 LVPWd：1.2 mm(-4.2 SD)、1.9 mm(-1.8 SD)、2.6 mm(-0.2 SD)、2.8 mm(-0.2 SD)、 Av：4.6 mm(-3.0 SD)、5.3 mm(-1.6 SD)、6.3 mm(0.1 SD)、6.8 mm(-0.3 SD)であり、いずれの計測値も新生児期に正常化した。【結論】胎児期の卵円孔早期閉鎖単独で生じた出生時の左心系発育不全は、新生児早期に正常化する場合がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 一般心臓病学

デジタルオーラル II（ P2）

一般心臓病学 2

指定討論者:辻井 信之（奈良県立医科大学 小児科）
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）

[P2-1] 新生児期心筋逸脱酵素陽性は乳幼児突然死症候群を予言するか
○堀口 泰典 （国際医療福祉大学熱海病院 小児科）

[P2-2] Eustachian弁による運動時低酸素血症を呈した一幼児例
○石井 瑶子, 藤井 隆成, 山岡 大志郎, 長岡 孝太, 清水 武, 大山 伸雄, 喜瀬 広亮, 富田 英, 樽井 俊, 石神 修太, 宮原 義典 （昭和大学 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

[P2-3] Structural heart disease既往なく急性心不全にて当院 PICU入室に至るも補助循環を要しなかった症例の検討
○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, 堀口 祥, 永尾 宏之, 近藤 亜耶 （兵庫県立こども病院 循環器内科）

[P2-4] 学校での給食中にアナフィラキシー様症状を繰り返し診断が困難であった血管迷走神経反射の男児例
○田代 克弥 （唐津赤十字病院 小児科）

[P2-5] 三尖弁腱索断裂を合併した乳児特発性僧帽弁腱索断裂例の病態考察
○高梨 学[1], 進藤 考洋[1], 高見澤 幸一[1], 小澤 由衣[1], 林 泰佑[1], 三崎 泰志[1], 金子 幸裕[2], 小野 博[1], 賀藤 均[1] （1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科）

[P2-6] 心臓聴診の有用性について～当院における紹介患者からの検討～
○山本 英一[1], 中野 威史[1], 柏木 孝介[1], 千阪 俊行[2], 森谷 友造[2], 渡部 竜介[2], 檜垣 高史[2], 小西 恭子[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.松山市民病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P2-1] 新生児期心筋逸脱酵素陽性は乳幼児突然死症候群を予言するか

○堀口 泰典 （国際医療福祉大学熱海病院 小児科）

Keywords: 乳幼児突然死症候群, 心筋逸脱酵素上昇, QT延長

【背景】乳幼児突然死症候群(SIDS)の病因はいまだ不明である。【目的】新生児期に心筋逸脱酵素または BNPが基準値を超えていた症例の経過観察を行い、 SIDSの病因となりうる所見を得たので報告する。【方法】(対象)当院で出生し新生児期にトロポニン I(TNI)、 CK-MBまたは BNPが基準値を超えていた17例を対象とした。(方法)：診察所見、胸部 XP、心電図、心エコー図、ホルター心電図、血液検査(TNI、 CK-MB 、 BNP)等により新生児期～乳児期に経過観察を行った。【結果】心電図では QT延長(QTc Bazet≧0.46, Fridericia≧0.42)を14例に認めた。また心室性期外収縮(PVC)R on Tを2例に認めた。上室性期外収縮頻発1例、1日100個以上の PVC1例、モビッツ II型房室ブロック1例等を認めた。心エコー図では小さな卵円孔開存ないし心房中隔欠損を9例に認めたが容量負荷は小さかった。左室壁 asynergy 、 EF低下は無かった。なお、出生時アプガールスコア(1分/5分)は全例8点以上であった。【考案】17例中14例(82.4%)に QT延長が、2例(11.8%)に R on Tが発生した。これは出生～新生児期に心筋障害を受けた心臓に対する哺乳増加による容量負荷増加が原因と考えられる。一方でアプガールスコアは全例正常であったことからこのような例に torsade de pointes、心室細動等が生じて不幸な転機となった場合 SIDSと診断される可能性がある。【結論】１)新生児期の心筋逸脱酵素陽性ないし BNP上昇はハイリスクの心 電図異常に先行する。２)アプガールスコア正常でもそれは生じており SIDSにつながる可能性がある。

[P2-2] Eustachian弁による運動時低酸素血症を呈した一幼児例

○石井 瑶子, 藤井 隆成, 山岡 大志郎, 長岡 孝太, 清水 武, 大山 伸雄, 喜瀬 広亮, 富田 英, 樽井 俊, 石神 修太, 宮原 義典 （昭和大学 小児循環器・成人先天性心疾患センター）

Keywords: Eustachian弁, 低酸素血症, Chiari network

【背景】発達した Eustachian 弁に心房間短絡を伴う場合、右左短絡によるチアノーゼ、奇異性塞栓、右心系の低形成などを合併することが知られているが、運動時の低酸素血症として発症した報告は少ない。【症例】4歳の男児。胎児期に静脈管欠損、心室中隔欠損、軽度の右室低形成を指摘されていた。在胎36週3日、2743gで出生、出生後の心臓超音波検査で VSD、 ASD、肺動脈弁狭窄、軽度右室低形成と診断された。身体所見から Noonan症候群を疑われたが左室の心筋肥厚は軽度だった。安静時の SpO2は90%程度で推移した。成長に伴い運動時の低酸素血症が出現、 SpO2が80%台まで低下するようになったため精査を行った。全身麻酔下で施行した経食道超音波検査では、 ASDは右左短絡であり、右房内に大きな Eustachian 弁を認め Chiari networkを形成していた。右室造影では同構造物が吹き流し状に右室流出路まで突出している所見がみられた。平均右房圧および左房圧はともに5mmHg、肺動脈弁狭窄の圧較差は29mmHg、肺体血流比は0.62であった。コントラストエコーでは、下大静脈から注入したコントラストが発達した Eustachian 弁、 Chiari networkにより ASDへ誘導され左房に流入する様子が観察され、右左短絡が生じていた。バルーンによる ASDの一時閉鎖で SpO2は95%に上昇したが、左右心房圧、心拍出量には有意の変動を認めなかった。【結語】 ASDでの右左短絡による低酸素血症の原因として、Eustachian弁、 Chiari networkの関与は念頭に置く必要がある。本症例では本構造物は胎生期の右室低形成に関連していた可能性がある一方、成長に伴い運動時の低酸素血症として症候化した点は興味深い。本病態では経食道超音波検査やコントラストエコーによる詳細な解剖学的評価が重要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P2-3] Structural heart disease既往なく急性心不全にて当院 PICU入室に至るも補助循環を要しなかった症例の検討

○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, 堀口 祥, 永尾 宏之, 近藤 亜耶
（兵庫県立こども病院 循環器内科）

Keywords: 急性心不全, PICU, 予後

【背景】構造的心疾患を基礎疾患に持たずに急性心不全を呈する症例があるが、急性心不全の原因と予後は様々である。補助循環導入を要せずに内科的管理にて急性期を脱する症例も多い。しかし、その長期予後は明らかではない。【目的】構造的心疾患を基礎疾患に持たずに急性心不全を呈する症例の予後を明らかにすること。【対象/方法】対象は2016年5月－2021年2月の期間に当院 PICU入室に至った11例で、診療録を用い後方視的に検討した。【結果/予後】７例が急性心筋炎、４例が拡張型心筋症と診断された。死亡例は認めなかった。その11例の内、５例で急性期に呼吸補助(人工呼吸３例/NPPV１例/HFNC１例)を施行された。呼吸補助を要しなかった６例と比して、年少の傾向を認めた。 PICU入室時の左室径短縮率は ＜10%－19%であったが、半年後には８例で、25%以上に改善し、一年後には９例で25%以上に改善したが、残り２例では20%前後で推移していた。その２例は急性期に呼吸補助を要していた。11例中、内服薬による抗心不全治療中の症例は６例であった。【考察】今回の検討では９症例で一年後の左室径短縮率の25%以上への改善を認めているが、その内、４症例で抗心不全治療薬内服中であった。呼吸補助を要した症例でも、 LVFS正常化/抗心不全治療(-)の症例がある一方、 LVFS低値で推移する症例を認める。急性期の重症度と一年後の心機能予後との関連性が低い事が示唆された。【結語】補助循環を要さずに経過した症例でも、心収縮の正常化に至らない症例があり、その症例を如何に管理するかが今後の課題である。

[P2-4] 学校での給食中にアナフィラキシー様症状を繰り返し診断が困難であった血管迷走神経反射の男児例

○田代 克弥（唐津赤十字病院 小児科）

Keywords: vasovagal reflex, anaphylactic reaction, LF/HF

症例は8歳男児。多種食物抗原によるアナフィラキシーの既往を複数回有し当院にもこの半年に4回の搬送歴があった。既に卵・乳・小麦・大豆・インゲン・キウイフルーツを除去され、エピペンも導入されていた。6歳まではアナフィラキシーは1回/年程度であったが、小学校入学後から２-4ヵ月毎と頻度が多くなり、7歳以降はほぼ1-2ヵ月毎に求職途中に顔色不良・咽頭違和感と腹痛で救急搬送されるようになった。しかし、症状出現時には誘因となる食物は同定されなかった。直近の搬送7回中4回は、搬送前にエピペンを使用しており、病院到着後もアドレナリン・抗ヒスタミン剤・ステロイドの静注で対処されたが効果に乏しい印象であった。搬送時はエピペン使用の有無に関係なく、心拍数はいずれも70-80/分と年齢に比して増加が乏しかった。また、救急室でのアドレナリン投与でも心拍は増加を認めなかった。アドレナリンへの反応が不良であることより、アナフィラキシー様にみえる迷走神経反射を疑い、8歳4カ月時の2回の搬送時にはそれぞれアトロピン・ブチルスコポラミンを投与したところ心拍の上昇と共に速やかな顔色改善・心拍の増加を認めた。この結果を踏まえてホルター心電図でLH/HFを調べたところ、終日に渡り迷走神経優位な状態を呈しており、児の病態に一致する所見であった。以上より、患児の症状は血管迷走神経反射であったと判断し、交感神経刺激薬と抗コリン薬の内服を導入したところ、 LF/HFは正常化して発作も認めなくなった。血管迷走神経反射とアナフィラキシー症状は類似している点も多く鑑別が困難な場合も多い。過去にアナフィラキシーの既往がある場合には患児のように、治療効果が乏しくともアナフィラキシーの治療のみで片付けられることが多いと思われる。明らかな原因アレルゲンが不明で、アドレナリンが無効な場合には心拍数の変化に注目して迷走神経反射を疑う必要があると思われる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P2-5] 三尖弁腱索断裂を合併した乳児特発性僧帽弁腱索断裂例の病態考察

○高梨 学[1], 進藤 考洋[1], 高見澤 幸一[1], 小澤 由衣[1], 林 泰佑[1], 三崎 泰志[1], 金子 幸裕[2], 小野 博[1], 賀藤 均[1] （1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 心臓血管外科）

Keywords: 乳児特発性僧帽弁腱索断裂, 三尖弁腱索断裂, 抗SS-A抗体

【背景】乳児特発性僧帽弁腱索断裂は、生後4～6ヶ月の乳児に好発する原因不明の疾患である。同疾患に対する僧帽弁形成術後管理中、痛みを伴う処置による啼泣後に、三尖弁腱索断裂の併発を観察できた月齢１の乳児例を経験したので報告する。【症例】患児は、関節リウマチに罹患している抗 SS-A抗体陽性母体より出生した(在胎41週0日、2626g)。日齢49頃より哺乳不良と嘔吐を認め、日齢52に近医を受診した。顔面蒼白と多呼吸、収縮期雑音を聴取し、心エコーで重度の僧帽弁逆流を認め、治療目的に当院へ搬送された。心エコーで僧帽弁腱索断裂を診断し、日齢54に僧帽弁形成術を施行したが、術後も僧帽弁逆流と肺高血圧に対する心不全治療を要した。日齢65に動脈ライン確保後に血圧が低下し、処置前に行った心エコーでは認められなかった三尖弁腱索の断裂と重度の三尖弁逆流が確認された。翌日に行われた三尖弁形成術の術中所見で前乳頭筋から後尖の腱索断裂が確認された。患児の抗 SS-A抗体は、入院時220U/mL(基準値10.0未満 U/mL)であったが、経時的な低下と陰性化を確認した。【考察】乳児特発性僧帽弁腱索断裂症例では、稀に三尖弁腱索断裂を併発する。その機序は僧帽弁における腱索断裂同様に明らかにされていない。本症例は病理学な検討が行えていないが、本疾患では三尖弁にも僧帽弁同様に病変が併存し、圧負荷などが加わることによって腱索断裂に進展する可能性が示された。本症例の発症が好発時期よりも早い点については、母体からの抗 SS-A抗体の移行が関与している可能性も考えられ、三尖弁腱索断裂との関連性も含め、今後の症例蓄積を要する。【結語】抗 SS-A抗体陽性の児は、生後1ヶ月でも僧帽弁腱索断裂を発症する可能性がある。また、乳児特発性僧帽弁腱索断裂では、三尖弁にも病変を併発している可能性を念頭に、心室負荷を軽減する等の慎重な急性期管理が望ましい。

[P2-6] 心臓聴診の有用性について～当院における紹介患者からの検討～

○山本 英一[1], 中野 威史[1], 柏木 孝介[1], 千阪 俊行[2], 森谷 友造[2], 渡部 竜介[2], 檜垣 高史[2], 小西 恭子[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.松山市民病院 小児科）

Keywords: 心臓聴診, 診断, 啓蒙

【背景】先天性心疾患の診断において、心エコー検査が有効な手段であることに異論はないが、心音および心雑音の聴取をすることは非常に有用な情報が得られる。しかし、循環器を専門外にする一般の医師にとっては聴診のハードルが高く、近年、幼児健診の項目から必須ではない動きや診察よりまず超音波検査といった指導もみうけられる。【目的】心音、心雑音を聴取することが心疾患の早期診断に有用であることを再確認すること。【方法】2018年1月1日から2019年12月31日までの当院小児循環器外来における紹介患者(急性期川崎病は除く)のうち心雑音について後方視的に検討する。【結果】全紹介患者340例中心雑音175例そのうち心疾患(卵円孔、末梢性肺動脈狭窄は含める)123名、1歳までに108例が診断され、うち VSD,ASD,PSなど明らかな形態異常の疾患は72例であった。それ以降の年齢でも多くはないが PS、 MR、 CoA、心筋症などの治療を有する疾患が診断された。不整脈などの形態異常ではない疾患も発見されていた。【考察】聴診所見は、疾患の確定診断能力においては、心エコーに劣ることは間違いない。そのため、心雑音や心症状で紹介された患児は、心エコー検査を施行する。当院でも聴診所見で無害性心雑音と判断しても心エコーは施行しているのが現状である。しかし、最初からすべての患児に心エコーをすることは困難であり、診断のきっかけとして心臓の聴診は大切である。新生児期には産科医師からの紹介が多く、だれでもトリアージが可能である。結果として生理的な血行動態であることも多いが、診断の第一歩となっている。【結語】循環器専門医でなくても、すべての医師において、聴診は聴診器さ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

えあれば心臓異常を指摘できる簡単でかつどこでも可能な方法である。モダリティが進歩しても小児循環器医が積極的に一般小児科医を含むすべての医師に啓蒙し教育すべきと思われる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 一般心臓病学

デジタルオーラル II（ P3）

一般心臓病学 3

指定討論者:廣田 篤史（国立循環器病研究センター 小児循環器内科）
指定討論者:本村 秀樹（国立機構長崎医療センター 小児科）

[P3-1] 地域病院における先天性心疾患診療の課題

○中川 亮 （珠洲市総合病院 小児科）

[P3-2] リピオドールリンパ管造影が有効であった乳糜心膜症の1例

○太田 健[1], 星野 健司[1], 吉田 賢司[1], 古河 賢太郎[1], 西岡 真樹子[1], 百木 恒太[1], 河内 貞貴[1], 野村 耕司[2], 加藤 基[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 心臓血管外科, 3.埼玉県立小児医療センター 形成外科）

[P3-3] 新生児期に顕在化した単純型大動脈縮窄の一例

○山崎 愛実[1], 阿久澤 大智[1], 提島 丈雄[1], 中西 祐斗[1], 沼田 寛[1], 荒井 篤[1], 坂口 平馬[2], 黒嵜 健一[2], 帆足 孝也[3], 市川 肇[3], 渡辺 健[1] （1.田附興風会医学研究所北野病院, 2.国立循環器病研究センター病院 小児循環器内科, 3.国立循環器病研究センター病院 小児心臓外科）

[P3-4] COVID-19の流行が小児循環器患者の外来受診数と基礎疾患の管理に与えた影響

○判治 由律香[1], 川合 玲子[1], 高月 晋一[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.高知大学医学部付属病院 小児科）

[P3-5] フォンタン児の運動生活1年間の効果と課題

○渡邊 義教 （患者保護者）

[P3-6] 心疾患術後乳糜胸にミドドリン塩酸塩を使用し著効した Noonan症候群の2症例

○妹尾 祥平, 井上 忠, 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 医学科）

[P3-7] 両心室心筋石灰化を認めたターナー症候群、大動脈縮窄術後の1剖検例

○岡崎 新太郎, 西田 公一 （福井循環器病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P3-1] 地域病院における先天性心疾患診療の課題

○中川 亮 （珠洲市総合病院 小児科）

Keywords: 先天性心疾患, 地域病院, 新生児スクリーニング

【背景】先天性心疾患(CHD)は新生児期の管理が予後に大きく寄与するが、病院集約化が進む中で都市部と同水準の CHD診療を地域病院で行うことは困難となってきている。【目的】地域病院における CHD診療の課題を明らかにすること。【対象と方法】2008年から2020年の間に当院で出生し CHDと診断された15例を対象に診断契機、診断日齢、診断名、治療経過、転帰を後方視的に検討した。【結果】胎児診断例は認めなかった。診断契機は心雑音10例、チアノーゼ2例、新生児集中治療室入院時のスクリーニング2例、奇形症候群のスクリーニング1例であった。診断日齢は中央値5(0-143)、診断名は心室中隔欠損症(VSD)9例、心房中隔欠損症(ASD)1例、動脈管開存症(PDA)1例、肺動脈弁狭窄症(v-PS)1例、重症大動脈弁狭窄症(cAS)1例、左心低形成症候群(HLHS)1例、単心室+肺動脈閉鎖(SV+PA)1例であった。初期診断と小児循環器医の診断が異なっていたのは3例あり、それぞれ ASDが僧帽弁閉鎖不全症(MR)、 cASが ASD、 SV+PAが VSDと診断されていた。 cASの症例は日齢5に心雑音を契機に心臓超音波検査で ASDと診断されたが、日齢16に肺うっ血、心収縮能低下を認めたため高次医療機関に紹介され診断された。 SV+PAの症例は出生直後の SpO2低下は認めなかったが以降は測定されておらず、遷延する体重増加不良に対しても精査はされていなかった。日齢111に心雑音を契機に心臓超音波検査で VSDが疑われたため高次医療機関に紹介となり診断された。1例が高次医療機関へ緊急搬送となっており、HLHSによる ductal shockが原因であった。1例が死亡しており、 SV+PAの症例であった。【結語】地域病院における CHD診療において胎児心スクリーニング率の向上、全出生児への SpO2測定や非特異的な症状に対する積極的な CHDの精査が課題と考えられた。また、より的確な診断や管理方針について通信技術を用いた遠隔医療がその一助になると思われた。

[P3-2] リピオドールリンパ管造影が有効であった乳糜心膜症の1例

○太田 健[1], 星野 健司[1], 吉田 賢司[1], 古河 賢太郎[1], 西岡 真樹子[1], 百木 恒太[1], 河内 貞貴[1], 野村 耕司[2], 加藤 基[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 心臓血管外科, 3.埼玉県立小児医療センター 形成外科）

Keywords: 先天性乳糜, リンパ管造影, 心嚢液貯留

【症例】6歳女児

【現病歴】在胎29週より胎児エコーにて両側胸水貯留， 胎児水腫を認め，胎児胸腔羊水腔シャントを置かれていた．在胎32週4日, 1896gで帝王切開にて出生した．出生後より人工呼吸器管理、両側胸腔ドレーン留置、オクトレオチド、ステロイド投与し胸水減少したため、日齢85に退院した。以後胸水再燃なく成長発達問題なく、通院終了していた。6歳時に1ヶ月前から続く胸痛を主訴に前医受診し、胸痛精査の心エコー検査で20mmの全周性の心嚢液貯留を指摘され、当科紹介。外傷の既往はなく、画像検査・血液検査で腫瘍性、膠原病性、細菌性、結核性などの検索を行ったが、いずれも否定的であった。脂肪制限食、利尿剤にも反応が乏しく、診断治療目的に心嚢穿刺を施行した。心嚢穿刺により混濁した黄白色の心嚢液150mlを採取し、心嚢液検査でもトリグリセリド345mg/dl、コレステロール91mg/dlであったことから乳糜心膜症と診断した。培養や細胞診は陰性であった。リンパ管シンチグラフィーから胸管から心嚢腔にリンパ液が流入しており、サンドスタチンにも反応乏しかったため治療も兼ねてリピオドールによるリンパ管造影を行い、以後心嚢液は心エコー上10mm以下で推移し、脂肪制限食を中止、利尿剤減量するも増悪なく経過した。

【結語】先天性と思われる乳糜心膜症に対して、リンパ管造影を行い治療効果が得られた一例を経験した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P3-3] 新生児期に顕在化した単純型大動脈縮窄の一例

○山崎 愛実[1], 阿久澤 大智[1], 提島 丈雄[1], 中西 祐斗[1], 沼田 寛[1], 荒井 篤[1], 坂口 平馬[2], 黒嵜 健一[2], 帆足 孝也[3], 市川 肇[3], 渡辺 健[1] （1.田附興風会医学研究所北野病院, 2.国立循環器病研究センター病院 小児循環器内科, 3.国立循環器病研究センター病院 小児心臓外科）

Keywords: 単純型大動脈縮窄, 新生児発症, 大動脈峡部正常化

単純型大動脈縮窄(sCoA)が新生児期に発症することは稀である。当科では、心雑音の精査入院時にすでにショック状態で緊急手術となった sCoA症例を経験し、新生児発症の sCoAにも注意する必要があると認識していた。今回、心雑音を契機に sCoAを疑い、大動脈峡部(isthmus)を綿密に経過観察することにより、循環動態が保たれた状態で高次病院に搬送できた症例を経験した。症例は在胎41週0日、体重3018 gで出生した女児。周産期に問題なく、新生児室で管理。日齢2に心雑音を認め、エコーで isthmusが2.73 mmであり形態的に sCoAと判断した。当科では暫定的に isthmusが体重(kg)mm以下を異常値としている。大動脈弁は二尖弁であったが大動脈弁狭窄および大動脈閉鎖不全は有意でなく、また僧帽弁も器質的異常を伴わず、生理的な左室容量増大に伴いisthmusの通過血流が増え正常化することが期待されたが、新生児発症の sCoAを懸念し NICU入院とした。入院後は isthmusの通過血流を増やすため水分率100 ml/kg/dayと多めで管理を開始した。尿量や血圧は異常なく、乳酸値や BNPも改善傾向で経過した。しかし日齢4に動脈管閉鎖を確認後、 isthmusは2.45 mmとやや狭小化し最大流速も上昇したため、水分率を上げ isthmusの拡大を図った。日齢6には一旦 isthmusは2.95 mmまで改善したが、その後狭小化に転じ、日齢9に2.09 mmとなった。機序としては迷入動脈管組織の収縮に伴うものと推定された。このとき通過血流は連続性となり前方へ吹き出し、20 mmHgの上下肢血圧差も認めたことから、高次病院へ搬送し待機的に手術の方針となった。新生児発症の sCoAは症状が捉えにくく、診断された時には重症化していることが多い。疑った場合には注意深い経過観察が必要である。

[P3-4] COVID-19の流行が小児循環器患者の外来受診数と基礎疾患の管理に与えた影響

○判治 由律香[1], 川合 玲子[1], 高月 晋一[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.高知大学医学部付属病院 小児科）

Keywords: COVID-19, 小児循環器患者, 受診自粛

【背景】 COVID-19による外出自粛で、2020年の当院小児科一般外来受診数は前年度に比し25%減少、救急外来受診数は53%減少した。特に緊急事態宣言下では一般外来受診数は前年度に比し58%減少、救急外来受診数は83%減少した。一方で、小児循環器科の外来受診数は減少したが、原疾患悪化による予定外受診や入院の増加はなかったという海外の報告がある。【目的・方法】2019-2020年(緊急事態宣言：2020年4月7日～5月25日)に当院小児循環器科を受診した患者を対象とした。電子診療録を用いて COVID-19流行前後での当院小児循環器科の一般外来受診数、キャンセル数、救急外来受診数、最終受診から1か月以内の予定外受診や入院数を比較し、受診自粛が基礎疾患に与えた影響を後方視的に検討した。【結果】2020年の小児循環器科の一般外来受診数は前年度に比し15%減少、緊急事態宣言下では47%減少したが、いずれも小児科より減少率は低かった。また小児科では年間通して受診数が減少したが、小児循環器科では受診数減少は緊急事態宣言前後に限定された。緊急事態宣言下での救急外来受診数は前年と差はなかったが、キャンセル数は前年に比し50%増加し、小児科外来の34%増加より高かった。キャンセル患者の背景は、年齢中央値9(0-69)歳で乳幼児・成人患者が多く、女性が56%、基礎疾患は年齢毎に差があったが、キャンセル後1か月以内の原疾患悪化による予定外受診や入院の増加は認めなかった。また対象期間に COVID-19に罹患し入院した小児循環器科の患者は2名(成人1例、乳児1例)だが、重症化はしていない。【結論】 COVID-19流行による緊急事態宣言下においては、小児循環器科でも小児科同様キャンセル数が増加し一般外来受診数は減少したが、それ以外の期間では小児科に比して一般外来受診数減少率は低

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

かった。キャンセル患者の予定外受診や入院数の増加はなく、受診自粛が基礎疾患管理に与えた影響は低いと考えられた。

[P3-5] フォンタン児の運動生活1年間の効果と課題

○渡邊 義教（患者保護者）

Keywords: フォンタン, 運動, 生活習慣

背景フォンタン患者の運動は効果が見込まれ突然死が少ないということで、推奨している論文が多い一方で、その安全性を指摘する論文もあり、患者としてはどう考えればよいか難しい。小学3年生のフォンタン患者に、有酸素運動と筋トレのいずれかをほぼ毎日1年間実施した結果として、課題を抽出し、課題解決補助の可能性について検証する。目的日々の運動を実施する中で課題を明らかにする。更に、これを支援するシステムを開発し、効果を検証する。方法およそ1年間、ほぼ毎日運動をする生活を継続し、その効果と課題を明らかにする。有酸素運動(早歩き、自転車)と筋トレのいずれかを行う。筋トレは週2日から3日実施する。結果先天性心疾患児が運動する場合、以下の問題点がある。スポーツクラブなどで運動することは管理面・体力面で不安があり難しい。そのために、運動の指導と管理を全て保護者が行うことになり、時間的な拘束が大きい。子供の状況を運動中に確認する方法がない。1年間の運動生活の結果以下の効果があった。運動を好きになり習慣化できた。運動以前には、転倒が多く怪我が多かったが、大きな転倒をしなくなった。閉眼片足立位の保持時間も伸びた。考察運動方式の違いとして、以下のことが分かった。筋トレは安全性が高く効果がわかりやすいが、有酸素運動に比べて、子供が楽しく実施することが難しい。技術が必要で、年少児が正しく実施することが難しい。有酸素運動は、熱中してくると運動強度が上がりがちで、どこまでやってよいのか不安になる。結論よい生活習慣は、親から子供へのプレゼントである。日常の中に体調を維持・改善する活動を取り入れることは、長期的な QoL向上に必要である。しかし、知識不足、不安がある上に、効果が体感しづらく、一生、継続実施することは容易ではない。運動成果の見える化によるやる気づくり、運動の管理補助によって、楽しく習慣化できる仕組みが必要である。

[P3-6] 心疾患術後乳糜胸にミドドリン塩酸塩を使用し著効した Noonan症候群の2症例

○妹尾 祥平, 井上 忠, 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 医学科）

Keywords: ミドドリン塩酸塩, Noonan症候群, 乳糜胸

【背景】開胸術後の合併症に乳糜胸があり、リンパ管形成異常を伴う場合はリスクはさらに増加する。多量の乳糜胸水は致死的となるため、早期の治療介入が必要となり、保存的治療は禁飲食、オクトレオチド、エチレフリンなどがある。近年では選択的α1受容体刺激薬のミドドリン塩酸塩の使用も報告されるが、報告数は少ない。今回は心疾患術後に乳糜胸を呈し、ミドドリン塩酸塩を併用し、著効した Noonan症候群の症例を経験したので報告する。【症例】症例1： Noonan症候群、1歳女児。心房中隔欠損症、肺動脈弁狭窄、肺動脈弁上狭窄に対して、心房中隔欠損孔パッチ閉鎖、右室流出路再建、肺動脈弁形成を実施。術当日から多量の胸水を認め、胸水所見から乳糜胸と診断。術後1日からオクトレオチド投与を開始、胸水はさらに増加したため、術後2日にオクトレオチド増量し、ミドドリン塩酸塩投与を開始。術後3日から胸水が減少。麻痺性イレウスのため術後4日からオクトレオチドは減量・中止、ミドドリン塩酸塩のみ継続。術後6日には乳糜胸水は消失、その後も再発なく経過した。症例2： Noonan症候群、生後4日女児。大動脈縮窄症に対して大動脈形成術を実施。術後に肺出血がありECMO管理となった。その後多量の乳糜胸水を認め、オクトレオチド、凝固13因子、ヒドロコルチゾンの投与を行なったが、改善せず。術後20日からミドドリン塩酸塩投与を開始、術後23日から乳糜胸水は減少、術後39日に

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

は消失した。いずれの症例もミドドリン塩酸塩投与開始後に高血圧、頻脈などの副作用は認めなかった。【結語】2症例ともミドドリン塩酸塩投与後3日以内に乳糜胸水の減少を認め、副作用は認めなかった。これらのことから Noonan症候群の心疾患術後乳糜胸の治療としてミドドリン塩酸塩が有効であり、安全に使用できると考えられる。

[P3-7] 両心室心筋石灰化を認めたターナー症候群、大動脈縮窄術後の1剖検例

○岡崎 新太郎, 西田 公一 （福井循環器病院 小児科）

Keywords: myocardial calcification, Autopsy Imaging, Turner syndrome

【背景】心筋石灰化は稀ではあるが劇症型心筋炎や心筋梗塞後の異栄養性石灰化や全身代謝内分泌疾患における転移性石灰化の報告がある。大動脈縮窄症手術後に難治性気胸を繰り返し、敗血症性ショックによる多臓器不全で永眠した乳児の両心室心筋に広範な石灰化を認めたので文献的な考察を交えて報告する。【症例】７か月女児。在胎37週1日、体重2374gで出生。日齢１に大動脈縮窄、心室中隔欠損と診断され lipo-PGE1投与が開始された。翼状頸などの外表奇形から染色体検査でターナー症候群と診断。日齢8、脳梗塞が判明したため挿管管理のまま手術待機。日齢29、大動脈縮窄症手術(arch repair)を施行。術後気道出血を繰り返したため挿管管理が長期化した。生後３か月からは左気胸を繰り返した。生後5か月、左主気管支狭窄および軟化症による気腫性変化が原因と考えて下行大動脈行を背側へ変位させる Posterior Aortopexyを施行した。 ESBL産性大腸菌による septic shockから多臓器不全となり、さらに両側気胸を繰り返して生後7か月で永眠された。死亡時の CTで生前の CTでは確認できなかった両心室壁の高吸収域を認め、病理解剖にて両心室心筋内に血流分布には合致しない広範な石灰沈着を伴う不整線維化を多数認めた。【考察】両心室に広範な心筋石灰化を認めた乳児剖検例を経験した。経過中、動脈血のイオン化カルシウム濃度は正常範囲内であった。胸骨圧迫などの蘇生を要する経過があり死亡前１か月はカテコラミン投与を要する病状が持続したことから心筋細胞の炎症・変性や壊死による異栄養性石灰化の可能性が高いと推察するが、同様の既報はなく極めて稀な症例と考えれられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 染色体異常・遺伝子異常

デジタルオーラル II（ P4）

染色体異常・遺伝子異常 1

指定討論者:山岸 敬幸（慶應義塾大学医学部 小児科）
指定討論者:金 基成（神奈川県立こども医療センター）

[P4-1] 総肺静脈還流異常症を合併した Williams症候群の一例

○細川 大地, 市川 泰広, 澁谷 悠馬, 水野 雄太, 池川 健, 河合 駿, 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）

[P4-2] 不全型 Cantrell症候群を合併した Noonan症候群の2歳男児

○川上 晶子[1], 大西 佑治[1], 古田 貴士[1], 岡田 清吾[1], 中川 直美[2], 鎌田 政博[2], 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.広島市立広島市民病院 循環器小児科）

[P4-3] Williams症候群に合併した単一冠動脈の急速進行性冠動脈口狭窄

○江崎 大起, 宗内 淳, 渡辺 まみ江, 杉谷 雄一郎, 土井 大人, 古田 貴士, 小林 優, 落合 由恵, 城尾 邦彦（JCHO九州病院）

[P4-4] 当院における18トリソミー、13トリソミーの過去20年間の報告

○高村 一成, 山下 尚人, 原田 雅子 （宮崎大学医学部 発達泌尿生殖医学講座 小児科学分野）

[P4-5] 当院における18trisomyの治療介入の現状

○山田 浩之, 山形 知慧, 佐藤 麻朝, 矢内 俊, 森川 哲行, 小山 裕太郎, 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）

[P4-6] Fontan手術を行った Down症候群患者の血行動態の変化

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P4-1] 総肺静脈還流異常症を合併した Williams症候群の一例

○細川 大地, 市川 泰広, 澁谷 悠馬, 水野 雄太, 池川 健, 河合 駿, 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: Williams症候群, 総肺静脈還流異常症, 末梢性肺動脈狭窄

【背景】 Williams症候群に合併する心疾患として大動脈弁上狭窄(以下 SVAS)や末梢性肺動脈狭窄(以下 PPS)は有名だが、総肺静脈還流異常症(以下 TAPVR)は非常に稀である。今回 TAPVRと出生直後からの PPSを認めたWilliams症候群の一例を経験したので報告する。【症例】胎児診断にて TAPVRを指摘されていた女児。在胎41週0日に体重2354g(-2.5SD)、身長48cm(-1.1SD)で自然分娩で出生し、出生後は SpO2 95%以上で経過し呼吸障害は認めなかった。出生後の心エコーで TAPVR 1a型と診断した。 PPSを認め、右肺動脈(以下 RPA) 1.8mm(41% of N)/最高血流速度=3.4m/s、 左肺動脈(以下 LPA) 2.5mm(59% of N)/最高血流速度=3.2m/sだった。明らかな大動脈の狭窄はなかった。肺静脈閉塞(以下 PVO)は軽度であった。待機的に日齢６に TAPVR repairを行った。術後、顔貌の特徴や PPSの合併を認めたことから Williams症候群を疑い、染色体検査(＝ FISH)を行い7q11.23の欠失を認め診断が確定した。 repair後の吻合部狭窄や PVOや PPSの進行は認めず日齢37に退院した。術後５ヶ月時の心エコーでは PVOは認めず、 PPSの悪化もなく経過している。【考察】 Williams症候群に TAPVRが合併することは稀である。本症例は Williams症候群で最も特徴的な SVASは認めなかったが次いで頻度が多い PPSを認めたことと、顔貌の特徴から乳児期早期に診断に至った。過去の Williams症候群と TAPVR合併例は3例の報告があるのみである。このうち1例は出生時から SVASを認め、1例は経過観察中の SVASと PPSの進行がありWilliams症候群の診断に至っており、本症例のように PPSのみを認めた症例はなかった。本症例は出生直後からPPSを認めたが、これが術前の high flowの状態を制御しており比較的安定した全身状態で手術に臨めたと考えられる。 TAPVRにおいて出生直後からの PPSを合併するような症例では SVASを認めなくても Williams症候群の可能性を念頭に置くことでより早期に診断できる可能性がある。

[P4-2] 不全型 Cantrell症候群を合併した Noonan症候群の2歳男児

○川上 晶子[1], 大西 佑治[1], 古田 貴士[1], 岡田 清吾[1], 中川 直美[2], 鎌田 政博[2], 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.広島市立広島市民病院 循環器小児科）

Keywords: Noonan症候群, Cantrell症候群, 肺高血圧

【緒言】 Noonan症候群は細胞増殖および分化に関わる RAS/MAPK経路の異常により，特徴的顔貌，先天性心疾患，低身長および胸郭異常などを示す常染色体優性遺伝性疾患である．また Cantrell症候群は横中隔および壁側・臓側中肺葉の発生異常による胸腹壁形成不全である．いずれも胸郭異常および心疾患を合併しうる先天奇形症候群であるが，両者の合併例は報告がない．【症例】症例は2歳男児．胎児エコーで nuchal translucencyの肥厚を指摘された．在胎33週に体重2,280 gで出生した．眼間乖離，内眼角贅皮，後頸部皮膚のたるみ，漏斗胸，傍膜様部心室中隔欠損症，および肥大型心筋症を認めたほか，胸骨下部欠損および横隔膜挙上を認め， Noonan症候群および不完全型 Cantrell症候群合併例と診断した．後日遺伝子検査で RAS/MAPK経路関連遺伝子である*RAF1*の変異を認めた．拘束性換気障害に加え誤嚥性肺炎を反復し，人工呼吸器離脱が困難であった．循環動態および手術(心内修復術および心筋切除術)適応評価目的に日齢269に心臓カテーテル検査を行い，平均肺動脈圧40 mmHg，肺血管抵抗7.5 Wood unit・ m^2，肺体血流比 1.3であった．有意な左室流出路狭窄は認めなかったが，右室流出路に33 mmHgの圧較差を認めた．基礎疾患による呼吸障害が術後に悪化するデメリットの方が大きいと予測され，相対的手術適応外と判断した．気管切開，喉頭閉鎖，および胃瘻造設を行い，日齢601に在宅呼吸器装着下で自宅退院した． ２歳3か月現在，右室流出路狭窄が増悪傾向であり，心筋切除術の適応に関して再検討中である．【考察】本症例は Noonan症候群に不全型 Cantrell症候群を合併し，重篤な臨床症状を呈した．支持的介入により最終的に自宅退院が可能となった． RAS/MAPK経路の異常は細胞増殖のほか，中胚葉形成不全に関与していることが基礎実験で報告されている．本症例は*RAF1*が中胚葉形成に関与している可能性を示唆する貴重な症例

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

と考えられた.

[P4-3] Williams症候群に合併した単一冠動脈の急速進行性冠動脈口狭窄

○江崎 大起, 宗内 淳, 渡辺 まみ江, 杉谷 雄一郎, 土井 大人, 古田 貴士, 小林 優, 落合 由恵, 城尾 邦彦 （JCHO九州病院）

Keywords: Williams症候群, 単一冠動脈, ECMO

【はじめに】 Williams症候群(WS)において、 ELN遺伝子を含む7番染色体微小欠失から生じる大動脈弁上部狭窄は冠動脈口狭窄へと進展し、年間1/1,000人の頻度で突然死すると考えられている。【症例】1歳5か月男児。体重増加不良で経過観察中、不機嫌と嘔吐で救急センターを受診し胃腸炎の診断で前医入院。多呼吸、頻脈、左室駆出率(LVEF)低下(30%)から心筋炎疑いのため当院搬送。来院時、心拍数180回/分、 SpO2 92%、呼吸数 50回/分、胸部 X線写真 CTR 49%。 CK上昇はなかったが心電図 V1-V3で異常 Q波、胸部誘導の広範な ST変化から冠動脈虚血を疑い緊急冠動脈造影を実施。左単一冠動脈であったが4Fr JLカテーテル挿入可能で左冠動脈口狭窄は指摘できなかった。 ICU入室後、人工呼吸管理、循環作動薬、鎮静により管理を行い一時的な血圧安定をみたが処置中心停止となり、約40分間の心肺蘇生後、緊急体外式膜型人工肺(ECMO)を導入。入院4日目に LVEF回復からECMO離脱。また特異的顔貌から WSと診断し、染色体 FISH検査で del(7)(q11.23)と診断。 ICU退室後、覚醒・啼泣時に心電図で一過性 ST低下、心拡大進行、 LVEF 20%再増悪があり、入院35日目に再冠動脈造影を施行。左冠動脈起始部が狭小しほぼ途絶していた。大動脈弁上部狭窄進行は認めなかった。入院38日目に左冠動脈起始部拡大術を施行。 ST変化消失、 LVEF改善(50%)、 Tc99m心筋シンチで還流低下なし。【考察】初回冠動脈造影では冠動脈口の決定的狭窄は指摘できなかったが、2回目冠動脈造影で危機的冠動脈口狭窄への進行があり、約１か月の経過で有意な大動脈弁上部狭窄を伴わず急速に冠動脈口狭窄を生じた。 WSにおいて心電図虚血変化が見られた場合は躊躇なく冠動脈造影を行うことが薦められる。

[P4-4] 当院における18トリソミー、13トリソミーの過去20年間の報告

○高村 一成, 山下 尚人, 原田 雅子 （宮崎大学医学部 発達泌尿生殖医学講座 小児科学分野）

Keywords: 18トリソミー, 13トリソミー, 高流量鼻カニュラ療法

【背景】18トリソミー(18T)、13トリソミー(13T)は心疾患や消化器疾患など様々な合併症を呈し、生命予後不良な重症の染色体異常である。近年18T、13Tの治療介入に関するエビデンスが蓄積されつつあり、手術を含む積極的治療を考慮されることが増えている。当院でも患児それぞれの状況に応じて治療介入を行うことにより自宅退院、長期生存症例を経験することが以前より増えている。【方法】2000年1月から2020年12月に当院で管理し予後を確認できた18T・13T児13例の臨床経過と予後を診療録から後方視的に検討した。【結果】18Tは8例、13Tは5例で全例フルトリソミーであった。在胎週数・出生体重は18T 30週5日-40週0日(中央値35週4日)・595g-2122g (中央値1486g)で13T 33週4日-39週4日(中央値34週2日)・1441g-2826g (中央値1968g)。全例に先天性心疾患を有したが全て高肺血流性疾患(VSD・ ASD・ PDA・ CoA)であり１例に手術(動脈管閉鎖術)を施行、６例に消化管疾患を有し、３例に手術を施行した。気管切開を行った症例はなかった。２例は生存退院し、うち１例は在宅高流量鼻カニュラ療法(HFNC)で１年以上生存している。【考察】積極的治療を行う症例は年々増えているが、それでも HFNC導入前は生存退院できない症例が多かった。 HFNCは2014年より本邦で広く使用され、現在は工夫次第で在宅でも使用可能である。13T・18T児の死因の多くは心不全単独ではなく呼吸不全や無呼吸発作であり、 HFNCは中枢性無呼吸にも有効な治療手段と報告されている。在宅 HFNCは彼らの在宅移行実現に大きく寄与する可能性がある。【結語】呼吸管理の多様化、集中治療の進歩、在宅医療的ケアの普及により、18T・13T児の管理は多様化している。保護者の価値観・意見を尊重した上で治療方針を検討する必要

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

がある。

[P4-5] 当院における18trisomyの治療介入の現状

○山田 浩之, 山形 知慧, 佐藤 麻朝, 矢内 俊, 森川 哲行, 小山 裕太郎, 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）

Keywords: 18trisomy, 在宅医療, 姑息手術

【背景】当院では，先天性心疾患を有する18 trisomyの児に対して，在宅医療への移行を目的とした場合，姑息手術まで行う方針としているが実際に施行している例は限られている.【目的】当院で経験した18トリソミーの児の経過と予後を調査し，それに関わる因子を明らかにし，より良い治療介入を検討する．【方法】2010年3月から2021年1月に NICUへ入院した18trisomy 49例を対象とし，患者背景，心疾患内訳，外科的手術介入，在宅移行率，生存率，死亡原因等について診療録に基づき後方視的に検討した．【結果】女児35例(71％)，在胎週数は中央値38週(25-41週)，出生体重中央値1758g(542-2546g)．全例が心疾患を合併し，高肺血流型(VSD, DORV， AVSD， PDA)37例，動脈管依存+高肺血流型(HLHS,CoA+VSD)10例, 低肺血流型(TOF,DORV+PS)2例．心外奇形は食道閉鎖9例，口唇口蓋裂4例，脊髄髄膜瘤2例，鎖肛2例,腹壁破裂1例，水頭症１例．手術は消化器疾患に対し3例、脳外科疾患に対し2例，心疾患に対し BTシャント術が1例のみ，気管切開は4例で施行．2021年1月時点の生存は6名で，生存期間中央値は155日(0-2445日)，1年生存率は26％，在宅移行率は50％．食道閉鎖合併例で手術希望なかった7例は6日以内，腹壁破裂合併例は出生後数時間で死亡．その他死亡退院となった15例の死因は，心不全3例，呼吸不全6例，無呼吸6例．在宅移行群23例と非在宅移行群23例にわけ比較したところ，非在宅移行群で食道閉鎖の合併が有意に多く，移行群で陽圧補助換気の頻度が有意に高かった (P＜0.05)．【結論】18 trisomyの児の50％が在宅移行可能で、陽圧補助換気が有用と考えられた．人工呼吸管理を伴う在宅移行にあたっては地域との医療連携を十分確立する必要がある.

[P4-6] Fontan手術を行った Down症候群患者の血行動態の変化

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

Keywords: Down症候群, Fontan手術, 肺高血圧治療薬

【背景】 Fontan手術を行った Down症候群(DS)の患者は少なく、また、術後の中心静脈圧(CVP)等の変化について検討した論文は少ない。【目的】 Fonan術後の DS患者の血行動態変化を明らかにすること。【方法】当院で Fontan手術を行った DS患者全例と、その5倍の症例数 Fontan手術を行った non-DS患者を、診療録を用いて後方視的にカテーテル検査データ、血液検査結果、合併症、生存率を比較した。 CVP、 transpulmonary pressure gradient (TPG)、 SaO2等の計測値の経年的変化について各群毎に回帰分析を行い、傾きを比較した。【結果】7人の DS群7人、 non-DS群35人を検討した。観察期間はそれぞれ Fontan術後14.7年、15.0年で、死亡例は DS群で1人だった。 Non-DS群と比較して、 CVPと TPGは DS群で有意に経年的な上昇(それぞれ p＜0.005、 p＜0.005)が見られ、 SaO2は DS群で有意に経年的な低下(p＜0.01)が見られた。また、 DS群の pulmonary vasodilator(PVD)を使用された患者では PVDの使用前後で CVPの低下が見られた。【考察】 DS患者は Fontan術後 CVPが上昇する傾向にあり、 PVD等さらなる管理の検討が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 染色体異常・遺伝子異常

デジタルオーラル II（ P5）

染色体異常・遺伝子異常　2

指定討論者:上砂 光裕（日本医科大学多摩永山病院小児科）
指定討論者:内田 敬子（慶應義塾大学）

[P5-1] QT延長症候群を背景として心室細動を発症し、 s-ICD植え込みを要した *NAA10*-related syndromeの1例

○水野 雄太, 河合 駿, 澁谷 悠馬, 池川 健, 市川 泰広, 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）

[P5-2] ACTA2遺伝子に変異を認めた若年性大動脈解離の1例

○丸谷 怜[1], 西 孝輔[1], 益海 英樹[1], 高田 のり[1], 上嶋 和史[1], 西野 貴子[2], 稲村 昇[1] （1.近畿大学医学部 小児科学教室, 2.近畿大学医学部 心臓血管外科学教室）

[P5-3] 18トリソミーにおける周術期不整脈の検討

○尾崎 智康[1], 蘆田 温子[1], 小田中 豊[1], 岸 勘太[1], 芦田 明[1], 小西 隼人[2], 根本 慎太郎[2], 勝間田 敬弘[2] （1.大阪医科薬科大学病院 泌尿生殖・発達医学講座小児科学教室, 2.大阪医科薬科大学病院 胸部外科学教室）

[P5-4] Mitral annulus disjunctionを認め突然死を来した Marfan症候群の1例

○新井 修平[1], 丸山 裕子[2], 浅見 雄司[1], 中島 公子[1], 池田 健太郎[1], 下山 伸哉[1], 小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 生理検査課）

[P5-5] 新規*FBN1*遺伝子変異を認め、生後早期に死亡した早期発症型マルファン症候群

○北川 陽介, 佐々木 都寛, 嶋田 淳, 大谷 勝記, 高橋 徹 （弘前大学 医学部附属病院 小児科）

[P5-6] 1歳で大動脈基部置換術を施行した Loeys-Dietz症候群の男児例

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P5-1] QT延長症候群を背景として心室細動を発症し、 s-ICD植え込みを要したNAA10-related syndromeの1例

○水野 雄太, 河合 駿, 澁谷 悠馬, 池川 健, 市川 泰広, 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: NAA10, QT延長症候群, s-ICD

【緒言】 NAA10は，タンパク質の N末端アセチル化に関わる重要な酵素の1つである．*NAA10*-related syndromeは， X染色体上の*NAA10*遺伝子異常により，精神発達遅滞，低緊張，側弯，成長障害，様々な外表奇形等の表現型を示し，重症度も様々である．心疾患に関しては，肥大型心筋症(HCM)を合併する可能性が知られているが，一部の変異では QT延長症候群(LQTS)を伴うことがある．【症例】7歳男児． HCM，自閉症，軽度発達遅滞，歩容異常を指摘され，6歳時に遺伝子解析で*NAA10*の新規変異(NM_003491.3:c.278A＞G:p.Gln93Arg)が同定された．入院日当日，外出中に転倒し，全身間代性痙攣を認めた．救急隊到着時，心室細動(VF)波形のため除細動を施行し，心停止から10分前後で自己心拍再開した．前医搬送時，昇圧剤は要さずに循環動態は維持できていたが，意識障害が遷延したため，挿管管理の上，当院に搬送された．平温管理を行い入院4日目に抜管した．頭部 MRIで虚血性変化は認めず，神経学的後遺症は残さずに回復した． HCMについては，心筋壁肥厚は認めるものの左室流出路狭窄はなく，心臓 MRIの遅延造影画像でも障害心筋は明らかではなかった．一方で QTcは変動があるものの450-550 msと延長しており， LQTSを背景として VFを発症した可能性が高いと考えられた．β遮断薬の内服を開始した上で，他院にて s-ICDの植え込みを行った．【考察】*NAA10*-related syndromeの診療においては， LQTSを合併する可能性を認識し，不整脈の発症に注意することが必要である．近年，不整脈発生に関連する*NAA10*変異部位の同定が進んでいるが，さらなる情報を蓄積し，重症不整脈発症のリスク層別化を目指すことが重要である．

[P5-2] ACTA2遺伝子に変異を認めた若年性大動脈解離の1例

○丸谷 怜[1], 西 孝輔[1], 益海 英樹[1], 高田 のり[1], 上嶋 和史[1], 西野 貴子[2], 稲村 昇[1] （1.近畿大学医学部 小児科学教室, 2.近畿大学医学部 心臓血管外科学教室）

Keywords: 大動脈解離, 遺伝子異常, ACTA2

【背景】マルファン症候群、エーラス・ダンロス症候群、ロイス・ディーツ症候群、家族性大動脈瘤・解離は遺伝性結合組織疾患であり、大動脈病変を来すことは知られている。家族性大動脈瘤・解離は平滑筋の構造に関する ACTA2遺伝子の異常とされ、その塩基配列異常の種類も特定されている。【症例】15歳の男子、身長177cm体重58kg。軽度の発達障害が指摘されていたが、学校検診などで異常の指摘はなかった。休日に呼吸苦を主訴に1次救急を受診、経皮酸素飽和度の低下から搬送となった。重度の左心不全状態にあり、精査の結果、大動脈解離であることが判明。大動脈基部から総腸骨動脈にかけて広範囲に解離を認め、心筋梗塞、脳梗塞も認めた。緊急的に Bentall手術を施行し、弓部以降、下行で最大53mmの解離性大動脈瘤は残存し、一時的に PCPSを要したが状態の安定化を得た。その後家庭生活に復帰を果たしたが、残存していた解離性大動脈瘤の増大を認めたため、大動脈弓部から腹部大動脈の置換を施行し、現在は再び家庭生活に復帰している。大動脈の病理検査では、内膜から中膜にかけて弾性線維の消失と細線維の増生・粘液多糖類の沈着を認めた。マルファン症候群に類似した組織像であったが弾性線維の消失の程度はより高度であった。遺伝子検査では ACTA2遺伝子に、データベースでは「病的意義は不明」と登録されているミスセンスバリアントを検出した。両親には同遺伝子に異常は認めず、孤発例と考えられた。【考察】若年での広範囲にわたる大動脈解離であり、身体的特徴、軽度発達障害からも遺伝性結合組織疾患が考えられたが、検出されたのはこれまでに病原性の報告がないミスセンスバリアントであった。孤発例であり家族内集積も証明できないが、病理組織からも平滑筋の構造異常は明らかであり、検出されたミスセンスバリアントに初めて病原性を認めた症例である可能性が示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P5-3] 18トリソミーにおける周術期不整脈の検討

○尾崎 智康[1], 蘆田 温子[1], 小田中 豊[1], 岸 勘太[1], 芦田 明[1], 小西 隼人[2], 根本 慎太郎[2], 勝間田 敬弘[2] （1.大阪医科薬科大学病院 泌尿生殖・発達医学講座小児科学教室, 2.大阪医科薬科大学病院 胸部外科学教室）
Keywords: 18トリソミー, 周術期, 不整脈

【背景】18トリソミーの先天性心疾患に対する外科治療が近年増加傾向にあるが、周術期に発生する不整脈に関しては全く不明である。【目的】18トリソミーにおける周術期不整脈を明らかにする。【方法】本院で2008年4月から2021年1月までに行われた18トリソミー30例の姑息術あるいは最終修復術後の周術期で認められた10例の周術期不整脈について後方視的に検討した。【結果】姑息術後1例、最終修復術後9例に不整脈を合併した。5例で2種類以上の不整脈を認めた。不整脈診断は完全房室ブロック5例、洞性徐脈+接合部補充収縮3例、接合部頻拍2例、心室頻拍2例、心房頻拍1例、心房粗動1例、 Mobitz II型房室ブロック1例であった。完全房室ブロックはVSD閉鎖術を行った26例中5例で発生(19%)し、術直後からが4例、24時間後からが1例であった。イソプロテレノール(ISP)投与とペーシング治療で全例改善した。接合部頻拍2例はランジオロール投与で消失した。心室頻拍2例のうち1例は電気的除頻拍で停止し、もう1例はアミオダロン投与で停止した。心房粗動１例は術後160時間経過して出現し電気的除頻拍を要した。心房頻拍1例はβ遮断薬内服で停止し、再発は認めなかった。全ての不整脈は治療可能であった。【考察】18トリソミー症例は、21トリソミー症例や染色体異常のない症例に比べて、明らかに周術期不整脈の発生頻度が高いと考えられた。完全房室ブロックは発生頻度が高いものの、術後1週間までに改善を認めた。18トリソミー症例では手術侵襲に対し刺激伝導系が脆弱である可能性が示唆された。全ての不整脈は治療可能なものであり、経過は良好であると考えられた。【結論】18トリソミー症例の周術期には種々の不整脈が合併する可能性が高く、周術期のみならず心電図モニタリングの継続と正確な診断、的確な治療が必要である。

[P5-4] Mitral annulus disjunctionを認め突然死を来した Marfan症候群の1例

○新井 修平[1], 丸山 裕子[2], 浅見 雄司[1], 中島 公子[1], 池田 健太郎[1], 下山 伸哉[1], 小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 生理検査課）
Keywords: Mitral annulus disjunction, MVP, 突然死

【はじめに】 Mitral annulus disjunction(MAD)は左室後壁と僧房弁付着部にあたる弁輪線維部が離れて存在するという概念である。 MADは MVPを有する疾患で有意に検出され、心臓突然死との関連性が報告されている。また、 Marfan症候群において僧房弁逸脱(MVP)はしばしば認める合併症である。今回、 Marfan症候群としてフォロー中に心臓突然死を来した症例を経験したため報告する。【症例】15歳女児。1歳頃に心雑音を指摘され近医を受診。 MVP、 mild MRで外来経過観察されていた。7歳時に当院紹介となり、 Marfan症候群と診断した。以後、 MRの悪化なく外来で経過観察としていた。経過中に明らかな上行大動脈基部の拡大は認めなかった。15歳時に感冒症状が出現し、2-3日後に近医受診し、喘息と診断された。同日夜間倒れているところを発見され、CPAとして近医へ救急搬送。 Vfの診断で蘇生処置を行ったが改善せず、死亡に至った。死後施行した CTでは明らかな大動脈解離は認めなかった。【考察】 Marfan症候群において MVPはしばしば認められるが、 MADを高頻度に伴うとの報告が見受けられる。 Marfan症候群における突然死の原因として大動脈瘤破裂や大動脈解離は良く知られたものであるが、 MADを伴う症例については心室性の致死的不整脈が発生する可能性が指摘されている。本症例はフォローアップ中のエコーで MADを伴う MVPを認め、 Vfによる CPAで搬送されたが死亡に

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

至った。死後の CTで大動脈解離の所見がなかったため、不整脈による突然死だったと考えられる。【結語】 MADを認める症例では致死的不整脈の可能性がある。 Marfan症候群においては心臓突然死の原因の一つとして留意する必要がある。

[P5-5] 新規*FBN1*遺伝子変異を認め、生後早期に死亡した早期発症型マルファン症候群

○北川 陽介, 佐々木 都寛, 嶋田 淳, 大谷 勝記, 高橋 徹 （弘前大学 医学部附属病院 小児科）

Keywords: 早期発症型マルファン症候群, 新生児マルファン症候群, FBN1

【緒言】早期発症型マルファン症候群(early onset Marfan syndrome：eoMFS)は、思春期以降に症状が顕在化する一般的なマルファン症候群(classical MFS： cMFS)と異なり、新生児期から乳幼児期に重篤な心肺機能不全を発症する予後不良な疾患である。稀な疾患で、以前は主に臨床症状による診断が行われていたが、最近の検査技術の進歩により遺伝子診断が行われるようになってきている。今回、新規の遺伝子変異が原因と考えられるeoMFSの症例を経験した。【症例】日齢0、女児。 MFSの家族歴なし。在胎37週、 NRFSと心拡大のため前医から母体搬送され、同日緊急帝王切開にて出生した。出生体重 2,383g、 Apgar 1/5。老人様顔貌、細長い四肢、蜘蛛状指、多発性関節拘縮などの eoMFSに特徴的な外観を呈していた。 CTR 89 %と著明な心拡大があり、心エコーにて、四腔の著明な拡大と両心室の収縮力低下、三尖弁および僧帽弁の逸脱と中等度の弁逆流、加えて肺動脈弁と大動脈弁にも中等度の弁逆流を認めた。肺病変の有無は明らかではなかった。出生後より人工呼吸管理とし、カテコラミンや NO投与を含めた集中治療を行ったが、生後13時間で死亡した。臨床症状から eoMFSが疑われ、次世代シーケンサーによる遺伝子解析によって*FBN1*に変異を認めた。【結語】 eoMFSは予後不良な疾患であり、平均生存期間は約16ヵ月と報告されている。本症例は極めて重篤な状態で出生し、生後早期に死亡した。eoMFSの責任遺伝子は*FBN1*であり cMFSと同様であるが、特に exon 24-32の変異例が多く、 eoMFSと cMFSとの臨床症状の差異の一因と考えられている。本症例においても exon 26 に新規の変異(c.3218 A > G)が認められた。長期生存例の報告もあり、臨床症状にはある程度の幅を認めている。 eoMFSにおける遺伝子変異の部位や形式と臨床症状との関連は明らかにされておらず、さらなる症例の蓄積が必要である。

[P5-6] 1歳で大動脈基部置換術を施行した Loeys-Dietz症候群の男児例

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

Keywords: Loeys-Dietz症候群, Marfan症候群類縁疾患, 大動脈基部置換術

【はじめに】 Loeys-Dietz症候群(LDS)は TGFBR遺伝子変異による遺伝性結合織疾患であり Marfan症候群よりも若年で大動脈拡大、大動脈解離を発症する傾向が高い。成人では大動脈 Valsalva径に応じて手術基準があるが、小児では手術基準が定まっていない。【症例】本児が８か月時に兄が胸部レントゲンで大動脈陰影異常を指摘され Marfan症候群類縁疾患が疑われ、家族スクリーニングのため９か月時に当院受診。心エコーにて AR軽度、 LVEF64% A弁15.0mm Valsalva25.4mm STジャンクション19.7mm aAo16.0mmと大動脈拡大著明であり、兄同様 Marfan症候群類縁疾患が疑われた。1歳2か月時の心エコーにて AR中等度へ悪化、 LVEF60%、Halifaxの基準で A弁16.4mm(正常比149% Zスコア3.8) Valsalva32.0mm (正常比220% Zスコア7.7)STジャンクション21.1mm(正常比202% Zスコア5.0) aAo20.0mm (正常比153% Zスコア4.6)と大動脈拡大が進行。遺伝子検査にて本児、兄、母に TGFBR1変異をみとめ LDSと最終診断。大動脈径拡大の著明な進行があるため１歳５か

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

月時(身長77cm体重10kg)に大動脈基部置換術、弁形成術を施行。術後４年経過しているが、 AR軽度、大動脈解離等は認めず外来で経過観察中である。【考察】 LDSの大動脈拡大に対しての手術基準は成人と異なり、小児では定まっていない。特に本症例のように乳幼児期に大動脈基部拡大の進行、大動脈弁逆流の進行がある場合の手術適応、時期についての判断は悩ましい。本症例は Valsalva径が正常比200%を超えており Zスコアも７以上であり、経過により大動脈拡大、大動脈弁逆流の進行を明らかに認め、1歳ではあったが手術適応と判断した。術後4年たったが、再手術等の介入なく経過フォローしているが、幼小期の手術でもあり今後も成長に伴う変化や再悪化に留意しながら密な経過フォローが必要と考えている。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 胎児心臓病学

デジタルオーラル II（ P6）

胎児心臓病学 1

指定討論者:石井 徹子（千葉県こども病院）
指定討論者:河津 由紀子（福山市民病院 小児科）

[P6-1] 両大血管右室起始、肺動脈狭窄に動脈管早期収縮を合併した胎児診断症例

○益田 瞳[1], 松井 彦郎[1], 佐藤 要[1], 大森 紹玄[1], 小川 陽介[1], 田中 優[1], 白神 一博[1], 浦田 晋[1], 犬塚 亮[1], 平田 康隆[2] （1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 心臓血管外科）

[P6-2] 異なる経過を辿った大動脈弁狭窄を合併した純型肺動脈閉鎖の2例

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

[P6-3] Intact ventricular septumの所見から IAAを見落とし出生前診断し得なかった Berry症候群の1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）

[P6-4] 静脈管無形成と混合型総肺静脈還流異常を合併した胎児右側相同の一例

○村上 卓[1], 野崎 良寛[1], 石踊 巧[1], 嶋 侑里子[1], 堀米 仁志[1], 高橋 実穂[2], 加藤 秀之[3], 松原 宗明[3], 平松 祐司[3] （1.筑波大学医学医療系 小児科, 2.筑波メディカルセンター病院 小児科, 3.筑波大学医学医療系 心臓血管外科）

[P6-5] 胎児期に徐脈、房室弁逆流、腔水症を認めた後に Fontan循環に到達し得た多脾症、機能的単心室の1例

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

[P6-6] 稀な circular shuntを呈した胎児肺動脈弁欠損症候群の1例

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P6-1] 両大血管右室起始、肺動脈狭窄に動脈管早期収縮を合併した胎児診断症例

○益田 瞳[1], 松井 彦郎[1], 佐藤 要[1], 大森 紹玄[1], 小川 陽介[1], 田中 優[1], 白神 一博[1], 浦田 晋[1], 犬塚 亮[1], 平田 康隆[2]
（1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 心臓血管外科）
Keywords: 動脈管早期収縮, 胎児, 先天性心疾患

【背景】低肺血流に動脈管早期収縮(PCDA)を合併した胎児診断報告は少ない。【症例】両大血管右室起始(DORV)、肺動脈狭窄(PS)に PCDAを合併した胎児例。母体は45歳、3経妊0経産、体外受精・胚移植妊娠。非ステロイド系抗炎症剤の投与歴はなし。21トリソミー、十二指腸閉鎖、先天性心疾患の疑いで妊娠25週1日に当院紹介となった。胎児心臓超音波検査で DORV, subaortic VSD, PSと診断し、順行性の肺動脈血流および動脈管血流を確認した。妊娠31週5日、ドップラー法による末梢肺動脈および動脈管の順行性血流を確認できず、両側肺静脈血流も極わずかであった。妊娠33週1日、極めて少ない肺動脈の順行性血流を確認できたが、肺静脈血流も極めて少なく、再度動脈管形態および血流を確認できないことから PCDAと診断した。産科・ NICU・心臓血管外科と情報を共有し、右室流出路の形態を含めて、生後の肺動脈循環に対する治療の選択肢を議論した。経過中、静脈管血流の低下および逆流や胎児水腫は認めなかった。妊娠35週2日、胎児心拍低下と胎児貧血が懸念されたため緊急帝王切開で出生した。出生体重2,427g、アプガースコア8/9点、経皮的動脈血酸素飽和度は90%であった。経胸壁心臓超音波で、 DORV, subaortic VSD、肺高血圧症と診断、動脈管は閉鎖し、肺動脈の順行性血流は保たれていた。【考察】本症例における肺動脈血流欠如の機序は、 PCDAによる右室高負荷増大と VSDによる機能的肺動脈閉鎖と考えられた。 PSを伴う胎児血行動態における PCDAは、ドップラー法による生後の肺循環予測が困難であり、形態評価による肺血流予測の重要性が示唆された。胎内の血行動態の変化を形態および血流により継続的に評価することは、適切な周産期対応の重要な情報となると考えられた。【結語】低肺血流に合併した PCDAでは、非典型的な経過となるため、継続的な形態および血流の観察と慎重な周産期対応の決定が重要である。

[P6-2] 異なる経過を辿った大動脈弁狭窄を合併した純型肺動脈閉鎖の2例

○清水 武, 藤井 隆成, 柿本 久子, 長岡 孝太, 大山 伸雄, 樽井 俊, 宮原 義典, 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: 純型肺動脈閉鎖, 大動脈弁狭窄, 胎児水腫

【背景】 PA/IVSに ASを合併することは非常にまれで、両側流出路狭窄を伴う胎児循環の評価、娩出時期決定や出生後の管理が問題となる。胎児期からの経過が異なる2例の PA/IVS+ASを経験したので報告する。【症例1】妊娠23週で PA/IVSと診断、肺動脈弁、三尖弁、右心室は低形成で将来的に一心室修復が想定される形態であった。大動脈弁輪は＋1.3SD、大動脈弁血流速度は1.0 m/sであり、 ASは指摘できなかった。胎児期には循環動態は増悪せず、在胎38週に予定帝王切開で出生した。経胸壁心エコーで大動脈弁の開放制限、大動脈弁血流速度4.4m/s、経時的な左室収縮能低下を認め、早期介入を要する ASと診断した。日齢7に経皮的大動脈弁形成術、日齢11に外科的大動脈弁形成術と BTシャントを施行、 ASは15mmHgに低下し左室収縮能は改善した。術中所見では粘液性結節を伴う二尖弁であった。生後4ヶ月で両方向性グレン手術を終え、フォンタン手術待機中である。【症例2】妊娠23週で PA/IVS＋ ASと診断。肺動脈弁は膜様閉鎖で二心室修復が期待できる形態であった。大動脈弁輪は-0.8SDで開放制限を認め、大動脈弁血流速度は4.0m/sであった。経時的に左室の心筋肥厚、僧帽弁逆流、肺静脈の逆行性血流が進行した。妊娠29週で卵円孔の左右短絡が出現、心拡大と腔水症を認めた。早期娩出による大動脈弁への介入に関して議論がなされたが、最終的に経過観察の方針とし、妊娠32週で子宮内胎児死亡となった。 ASに伴う左室拡張期圧、左房圧の上昇により卵円孔での右左短絡が制限され、胎児水腫に進行したと考えられた。【結語】2例の臨床経過の相違は ASによる左室機能低下に起因する。すなわち、両流出路狭窄の病態をもつ本疾患群での胎児循環破綻の critical pointは、 ASの程度において症例1と2の連続したス

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ペクトラム上のどこかに存在する。

[P6-3] Intact ventricular septumの所見から IAAを見落とし出生前診断し得なかった Berry症候群の1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: Berry症候群, 出生前診断, 胎児超音波検査

【はじめに】 Berry症候群は1982年に Berryらにより報告された、 Aortopulmonary window(APW)、 IAA、 Ao origin of the right pulmonary artery(AORPA)、 Intact ventricular septum(IVS)を特徴とする稀な疾患である。今回胎児超音波検査で IVSの所見から IAAの可能性を否定し、出生前診断し得なかった Berry症候群の1例を経験した。【症例】在胎30週に口唇裂を指摘され当院分娩管理入院となり、スクリーニングとして胎児超音波検査紹介となった。心室位は d-loop、大血管は右室から起始している前方血管は下行大動脈へとつながり、左室から起始している後方血管は細く左右に分岐していた。血管走行は流出路描出は困難であったが大血管短軸関係は parallelであったため左前 Ao 右後 PAの L-parallelと診断、最終的には S,D,L TGA(I)+PSと胎児診断された。在胎36週6日、体重2,439g、経腟分娩にて出生となった。出生後の超音波検査で APW, AORPA, IAA, IVSを認め Berry症候群と診断した。心疾患以外に口唇口蓋裂、外性器異常、多指症・多趾症を認め染色体検査で 13trisomyが診断された。【考察】 Berry症候群は APWと AORPAの存在により大動脈峡部への血流低下を来す flow theoryから IAAを来すとされる。出生前診断を誤った原因として、(1)前方血管である PAから PDAを介した D.Aoまでの形態を Archと判断、(2)後方血管である Aoは RPAが起始した後 Archを形成せずに走行しており、これが左右分岐した PAと判断、(3)左前 Ao右後 PAの大血管転位関係でありうると判断、(4)通常 IAAの多くは VSDを有しており、 IVSの所見から IAAの可能性は低いという判断、があげられた。胎児超音波検査は限られた描出画像から血行動態を推測し診断する側面も持ち合わせており、誤った血行動態評価では描出画像の解釈が大きく異なる恐れがある。出生前診断の精度向上には様々な角度からアプローチ可能な胎児超音波検査の利点を十分に生かしたスクリーニングが重要となる。

[P6-4] 静脈管無形成と混合型総肺静脈還流異常を合併した胎児右側相同の一例

○村上 卓[1], 野崎 良寛[1], 石踊 巧[1], 嶋 侑里子[1], 堀米 仁志[1], 高橋 実穂[2], 加藤 秀之[3], 松原 宗明[3], 平松 祐司[3] （1.筑波大学医学医療系 小児科, 2.筑波メディカルセンター病院 小児科, 3.筑波大学医学医療系 心臓血管外科）
Keywords: 胎児診断, 静脈管無形成, 総肺静脈還流異常

【はじめに】静脈管無形成(ADV, agenesis of the ductus venosus)は、胎児心不全や胎児水腫の原因となり、合併奇形や染色体異常が予後に影響する。 ADVと混合型総肺静脈還流異常(TAPVC, total-anomalous pulmonary venous connection)を合併し、特異な循環動態を呈した右側相同の胎児診断例を報告する。【症例】母は 27歳、3経妊2経産、妊娠27週に前医産院で口唇裂と先天性心疾患を疑われ、妊娠29週の当院胎児心エコーで右側相同、単心房、単心室、肺動脈閉鎖、下心臓型 TAPVCと診断された。軽度の共通房室弁逆流を認めたが心拡大はなかった。妊娠31週の胎児心エコーでは静脈管が描出されず、臍静脈の血流は肝内で垂直静脈と連続し共通肺静脈へ向かい、共通肺静脈は左上大静脈から心房左側へ還流し、 ADVと混合型 TAPVCの合併と診断された。共通肺静脈と左上大静脈は拡大していたが肺静脈狭窄は認めず、心拡大や房室弁逆流の増悪はないため満期まで待機し、児は誘発分娩で在胎38週6日に出生体重2,752gで仮死なく出生した。出生後の心エコー所見は胎児診断と同様だが、肺動脈は non-confluentで両側動脈管依存であった。 Lipo-PGE1持続静注療法を行い、生後1か月時に

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

BTシャント術と肺動脈形成術を施行した。下心臓型 TAPVCの垂直静脈は肝静脈と交通していたが血流は自然消退した。上心臓型 TAPVCは両方向性 Glenn手術と同時に修復する方針である。【考察】 ADVと TAPVCが合併した報告は一例のみで、下心臓型 TAPVCの垂直静脈は肝類洞を介し心房へ還流していた。本症例は混合型のため臍静脈血流は垂直静脈を介し共通肺静脈へ流入し、左上大静脈から心房へ還流する特異な循環動態を呈した。出生後の胎盤循環からの離脱による容量負荷の軽減と上心臓型 TAPVCへの待機手術を予測した計画分娩が可能であった。【結語】 ADVと TAPVCの合併は稀だが様々な循環動態を呈する可能性があり、胎児診断は重要である。

[P6-5] 胎児期に徐脈、房室弁逆流、腔水症を認めた後に Fontan循環に到達し得た多脾症、機能的単心室の1例

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

Keywords: 多脾症, 胎児心不全, フォンタン手術

【緒言】左側相同心のブロックを伴う房室中隔欠損は胎児診断例の予後不良群とされる。また、 Fontan循環は適切な心室拡張能が求められる。今回、我々は胎児徐脈、重度房室弁逆流、腔水症を認めた胎児心不全で、段階的手術、心不全治療により Fontan手術に到達し得た症例を報告する。【症例】5歳女児。在胎30週、胎児徐脈、単心室で当院へ紹介。胎児エコーで右胸心、共通房室弁逆流、低形成左室、肺動脈狭窄、下大静脈欠損、 PAC with block、二段脈と診断。36週、胸腹水、心嚢水を認め緊急帝切、体重2330gで娩出。 Apgar5点(1')。三段脈で QRS rate70台。挿管し、ペースメーカー(PM)目的の手術導入中に洞調律に復帰したため集中治療室管理とした。しかし、洞機能障害での徐脈を推移しアシドーシスが進行したため日令2に PM埋込を施行。心拍数は保持されたが房室弁逆流による心不全から脱却できず、日令14に共通房室弁形成術を施行。弁逆流改善するも血圧維持困難となり日令17に肺動脈絞扼術を追加。日令55に退院。月令10、カテーテル評価 RpI 2.3、 PA index 303での次手術待機中に SpO2 20%の高度チアノーゼにて緊急搬送入院。絞扼部 migrationの関与もあり救命目的に hemi-Fontan手術施行した。同日インフルエンザ陽性判明。術後20日に退院。術後3ヶ月時に心収縮低下、BNP上昇を認め心不全入院となる。内科的管理により BNP1254が97へ低下し心収縮、房室弁逆流の改善を認め2ヶ月後に退院となった。体重増加を待ち2歳8ヶ月カテーテル評価 RpI 1.8、 SV 88/edp4、 BNP6未満であり、3歳時に肝静脈-奇静脈吻合による TCPC施行。4歳カテーテル評価にて CVP11mmHg、 RpI 1.3、 SV 85/edp5、 BNP6未満と良好な結果であった。【結語】胎児期最重症疾患においても周産期および不測の悪化時に期を逸せぬ適切な治療を行う事で Fontan循環に到達し得る症例がある。

[P6-6] 稀な circular shuntを呈した胎児肺動脈弁欠損症候群の1例

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

Keywords: circular shunt, 肺動脈弁欠損症候群, 三尖弁閉鎖症

【はじめに】肺動脈弁欠損症候群(APVS)は、肺動脈弁の痕跡と右心室の形態異常を伴うまれな症候群であり、circular shuntを呈するとされている。しかし三尖弁閉鎖症(TA)を伴う場合は、 circular shuntを伴わないと考えられている。今回我々は、心室中隔欠損(VSD)を介する circular shuntを呈した TAを伴う APVSの胎児例を経験したので報告する。【症例】母体は25歳、3妊1産。在胎25週5日、心筋症疑いで紹介となった。 FS14%、 Tei index0.6と左心機能は低下し左室緻密化障害を認めた。 CTAR60%と拡大し著明な腹水と皮下浮腫を認めた。右室低形成、三尖弁閉鎖、肺動脈弁欠損、動脈管(DA)の血流は左右シャントとなっていた。心室中隔組織は粗で筋

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

性部に大きな欠損孔を認めた。 DA血流は肺動脈を逆流、右室、 VSDを経て、左室に流入していた。その後、胎児水腫はさらに進行し、在胎33週1日、経腟分娩で出生。出生体重3850g、著明な全身の硬性浮腫とチアノーゼを認めた。体動は認めたが啼泣なくカンガルーケアを行った後、生後50分で死亡確認となった。【考察】 TAを伴うAPVSは通常は胎児死亡しないといわれている。これは、三尖弁の閉鎖により肺動脈の逆流が制限され動脈管が狭くなるためと考えられている。本症例では、大きな VSDを介して右心室から左心室への短絡が発生し circular shuntを形成した上、左室緻密化障害を伴う心筋異常もあり、心拍出量を低下させ、さらに胎児水腫を増悪させた可能性が考えられた。 VSDを伴う APVSは非常に稀であるが、本例のように大きな VSDを伴う場合はより重篤な胎児心不全を引き起こし、胎児死亡をきたす可能性もあると考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 胎児心臓病学

デジタルオーラル II（ P7）

胎児心臓病学 2

指定討論者:菱谷 隆（京都府立医科大学附属病院）
指定討論者:武井 黄太（長野県立こども病院）

[P7-1] 何故我々はこの複雑心奇形を見逃したか？

○佐藤 工, 佐藤 啓 （国立病院機構弘前病院 小児科）

[P7-2] 先天性右心耳瘤の一例

○今西 梨菜, 岡 秀治, 中右 弘一, 東 寛 （旭川医科大学 小児科）

[P7-3] 心外膜外側に拍動性病変を認め冠動脈走行異常との鑑別を要した心嚢水貯留の一例

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

[P7-4] 重症肺動脈狭窄が進行し、肺動脈閉鎖に至った双胎間輸血症候群受血児の2例

○緒方 公平[1], 日根 幸太郎[1], 水書 教雄[1], 判治 由律香[2], 川合 玲子[2], 高月 晋一[2], 松裏 裕行[2], 原 英彦[3], 星野 健司[4], 与田 仁志[1] （1.東邦大学医療センター大森病院 新生児科, 2.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 3.東邦大学医療センター大橋病院 循環器内科, 4.埼玉県立小児医療センター 循環器科）

[P7-5] デキサメタゾンの母体投与後に胎児完全房室ブロックが正常に復した、母体抗SS-A抗体異常高値の一例

○石井 邦哉[1], 石戸 博隆[2], 岩本 洋一[2], 増谷 聡[2] （1.埼玉医科大学総合医療センター 小児科新生児部門, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児科小児循環器部門）

[P7-6] 先天性完全房室ブロックに対するペースメーカ植え込み術 -胎児循環と出生後の心機能変化からみた適応-

○佐藤 啓[1], 齋木 宏文[1], 齋藤 寛治[1], 滝沢 友里恵[1], 桑田 聖子[1], 中野 智[1], 後藤 拓弥[2], 松本 敦[1], 高橋 信[1], 小泉 淳一[2], 小山 耕太郎[1] （1.岩手医科大学附属病院 小児科, 2.岩手医科大学附属病院 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P7-1] 何故我々はこの複雑心奇形を見逃したか？

○佐藤 工, 佐藤 啓 （国立病院機構弘前病院 小児科）

Keywords: 胎児心エコー, 複雑心奇形, 見逃し例

【緒言】腹臥位の胎位における胎児心エコー検査では，椎体の音響陰影を避ける探触子操作が必要となり，心臓軸や流出路～大血管の描出が困難となる場合が少なくない．今回我々は，腹臥位の胎児に対する胎児心エコー検査で見逃された複雑心奇形の2症例に対し，その要因について保存動画をもとに検証した．【症例１】 TOFの男児．在胎26週で胎児心臓スクリーニングを施行し正常心と判定．生後の1か月健診で心雑音を契機に診断された．見逃しの要因として，(1)胎位は主に腹臥位～右側臥位で，心臓軸の評価が困難，(2)5-chamber viewで左室流出路が探触子から遠く， VSDを左室流出路と判断，(3)大動脈が I-signの如く太く描出され， d-TGAも疑ったが，肺動脈と spiralに走行していたため，正常範囲と判定したことが挙げられた．【症例2】 DORV (subaortic VSD)の女児．在胎28週で胎児心臓スクリーニングを施行し，心臓構造異常を伴わない完全内臓逆位と判定．生後の1か月健診で体重増加不良と多呼吸を契機に診断された．見逃しの要因として，(1)胎位は主に腹臥位～左側臥位で，心臓軸の評価が困難，(2)5-chamber viewで subaortic VSDを左室流出路と判断，(3)肺動脈が大動脈よりやや太く描出されたが，やはり両者が spiralに走行していたため正常範囲と判断した，(4)内臓逆位のため，検査全般で左右の確認に関心が集中したことが挙げられる．正常心では，心室中隔―大動脈ラインが「く」の字に屈曲するが，2症例ともに同ラインは直線的であった．【結語】今回の見逃し例の経験から，大動脈の前方偏位を伴う疾患では，直線的な心室中隔―大動脈ラインが，腹臥位の胎位においても胎児診断の契機となる可能性がある．見逃し例を他施設と情報共有することは，個々の努力よりも技術向上に寄与するものと思われ報告する．

[P7-2] 先天性右心耳瘤の一例

○今西 梨菜, 岡 秀治, 中右 弘一, 東 寛 （旭川医科大学 小児科）

Keywords: RAAA, Ebstein病, 血栓塞栓症

【背景】右心耳瘤 (Right atrial appendage aneurysm; 以下、 RAAA)は1968年に Morrowらによって初めて報告されて以来、新生児から成人を含め国内外で30例程度しか報告されていない稀な心内構造異常である。胎児期からの不整脈や出生後の血栓塞栓症、動悸や息切れといった症状が問題になる。【症例】在胎28週に前医で右房拡大を指摘され、当科に紹介された。胎児超音波検査で右房前方に心房と同期して収縮する低信号領域を認め、同部位は右房と交通し、血流も確認できた。入口部は広く、右房に沿って三角形の形態をしていた。また、三尖弁付着位置の異常やその他の構造異常を認めなかった。以上より、 RAAAと診断した。胎児期に不整脈や血栓形成なく経過し、在胎39週6日に体重3335gで出生した。生後の経胸壁心臓超音波検査では、右房前方に1.2cm2の心耳瘤を認めた。入院中は不整脈や血栓形成を認めず、日齢5に退院した。現在外来で経過観察中である。【考察】先天性 RAAAは右房の筋壁の形成不全が原因であると考えられている。 Ebstein病などの右房拡大をきたす疾患と混同されることがある他、心嚢液貯留、三心房心などとも鑑別される。半数程度は診断時に無症状だが、不整脈や血栓塞栓症を合併することがあり、定期的な経過観察が必要である。無症状患者に対する管理について統一された見解は無いが、瘤の高度な拡大を認める例では血栓塞栓症の予防目的に抗血小板薬を導入する場合がある。また、有症状例や他の先天性心疾患の合併例、増大傾向を認める例では手術が考慮される。胎児期から新生児期に診断された他症例と比べて本症例の瘤の大きさは軽度から中等度と判断され、無投薬で経過観察の方針にした。【結論】先天性 RAAAの一例を経験した。動悸などの症状や増大傾向、不整脈、血栓を認める場合には手術を含めた治療介入を検討していく。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P7-3] 心外膜外側に拍動性病変を認め冠動脈走行異常との鑑別を要した心嚢水貯留の一例

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

Keywords: 冠動脈瘻, 心嚢水, 胎児超音波検査

出生時から存在する冠動脈瘻は胎児循環からの離脱とともに心筋虚血が起こり早急な治療が必要となる。したがって冠動脈瘻が胎児期に同定された場合は心臓血管外科、新生児科含めて出生直後の治療・手術方針について検討すべきである。今回我々は、胎児心嚢水と冠動脈瘻の鑑別に苦慮し、出生後の対応について検討した症例を経験したので報告する。母体は33歳女性。4経妊2経産で自然妊娠となった。妊娠22週0日に羊水過少を認め、慢性早期剥離かつ羊水過少症候群を疑い妊娠22週6日から当院産婦人科に入院となった。在胎23週4日の胎児スクリーニング検査で右房右心室周囲に低輝度エコースペースをみとめ、ドップラーエコーで to-and fro血流様波形が同定された。同血流は心尖部で右心室内と交通している様にみえたため、巨大右冠動脈右心室瘻の疑いで当院産婦人科から小児循環器医へ紹介となった。在胎23週5日時点の胎児心エコーでは、四腔断面右心室外側に1.0-1.8mmの低輝度エコースペースを認め前検査と同様に血流様波形が記録された。しかしながら記録したエコー画像を詳細に検討すると、右心室外側壁と血管様腔との心拍同期性に乏しく右心室外側のスペースは心嚢水と判断した。記録された血流様波形は、右心室拍動に伴って心嚢水が移動した結果と考えた。母体の子宮収縮抑制が困難となり胎児徐脈が散発したため、在胎26週0日 胎児機能不全の診断で緊急帝王切開となった。出生後の心エコーで冠動脈に異常を認めず、右房右心室外側に心嚢水を軽度認めたが、その後の経過で自然に減少消失した。胎児期に心嚢水が多い症例では同腔のドップラーエコーで血流様波形が記録されることがある。冠動脈瘻との鑑別が必要なエコー画像であり出生後の対応も大きく違うため、注意すべき症例と考えた。

[P7-4] 重症肺動脈狭窄が進行し、肺動脈閉鎖に至った双胎間輸血症候群受血児の2例

○緒方 公平[1], 日根 幸太郎[1], 水書 教雄[1], 判治 由律香[2], 川合 玲子[2], 高月 晋一[2], 松裏 裕行[2], 原 英彦[3], 星野 健司[4], 与田 仁志[1] （1.東邦大学医療センター大森病院 新生児科, 2.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 3.東邦大学医療センター大橋病院 循環器内科, 4.埼玉県立小児医療センター 循環器科）

Keywords: 双胎間輸血症候群, 重症肺動脈狭窄症, 肺動脈閉鎖

【緒言】双胎間輸血症候群(TTTS)受血児では肺動脈狭窄(PS)閉鎖(PA)などの右心系合併症を伴うことが知られている。しかし、肺動脈狭窄から肺動脈閉鎖への進行をとらえた報告は少ない。今回我々は胎児期に TTTSを生じ、PSから PAへと進行した2症例を経験したので報告する。
【症例1】母体は30歳、自然妊娠の一絨毛膜二羊膜(MD)双胎で、妊娠17週6日に TTTSを疑われ、前医より当院産婦人科へ紹介。妊娠18週3日、 TTTS stage3Rの診断で胎児鏡下胎盤吻合血管レーザー凝固術(FLP)を施行した。FLP施行前から受血児の PS所見を認めていたが、施行後も増悪傾向となり、妊娠21週2日以降は肺動脈の順行性血流を認めず、 PAと診断した。 以降は前医へ転医となったが、同様に肺動脈順行性血流は認めなかった。妊娠36週1日に突然の子宮内胎児死亡を認めた。
【症例2】母体は34歳、自然妊娠の MD双胎で、妊娠18週0日に TAFDを疑われ当院産婦人科紹介。妊娠19週0日に TTTS stage1の診断で FLPを施行した。 FLP施行前から受血児の PS所見を認め、施行後も改善を認めず。在胎31週1日、常位胎盤早期剥離のため緊急帝王切開で出生。出生体重1412g、 Apgarスコア７点(1分値)/8点(5分値)。出生時心エコーにて肺動脈弁の順行性血流を認め、診断は critical PS。 tripartiteで、待機的に経皮的バルーン肺動脈弁形成術の方針とした。日齢17以降は肺動脈順行性血流が確認できず、 PAへの進行も疑われた。日齢84にカテーテルを計画したが、右室造影で肺動脈を通過する血流を認めず、 PAの診断となった。当院での治療

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

を断念し、高次医療機関へ転院した。
【考察】 critical PSから PAに進行した２症例を経験した。 TTTS受血児ではしばしば右室流出路狭窄所見の進行を認めるが、出生前・後ともに PAへの進行が生じうると考えられた。
【結語】 TTTS受血児の右室流出路狭窄所見は進行性であり、出生時に PSでも PAへの進行を起こしうることを念頭に置く必要がある。

[P7-5] デキサメタゾンの母体投与後に胎児完全房室ブロックが正常に復した、母体抗 SS-A抗体異常高値の一例

○石井 邦哉[1], 石戸 博隆[2], 岩本 洋一[2], 増谷 聡[2] （1.埼玉医科大学総合医療センター 小児科新生児部門, 2.埼玉医科大学総合医療センター 小児科小児循環器部門）
Keywords: 胎児完全房室ブロック, 抗SS-A抗体, デキサメタゾン

【はじめに】小児の先天性完全房室ブロック(以下 cAVB)は、母体抗 SS-A抗体に起因することが多く、洞調律化は稀である。この病態は妊娠中期に急性発症・増悪し、徐脈や併発する心筋障害により胎児心不全に至る可能性も高く、 cAVBに対しての有効な治療法は未確立である。胎児期・早期新生児期に cAVBを呈したが、デキサメタゾンの母体投与後に洞調律化した症例を報告する。【症例】母は30歳、スリランカ人。膠原病の既往なし。在胎25週に当院産科で心室期外収縮の頻発を疑われ、在胎26週に当科初診した。胎児心エコーにて心房レート156/分、心室レート101/分で心房・心室収縮に関連は皆無であり、胎児 cAVBと診断した。この後母体抗 SS-A抗体異常高値が判明し、心筋障害予防目的に在胎27週よりデキサメタゾンの母体投与を開始した。在胎31週後半より II度房室ブロックとなり、更には房室ブロックの消失を確認した。在胎37週4日、頭位自然分娩で出生、生下時体重2265g、仮死なし。出生後にも一時的に心室拍数80-100/分の cAVBを呈したが、半日で洞調律へと改善し、以後生後3か月の現在まで正常洞調律を維持している。胎児期から一貫して、心不全兆候や収縮能低下を認めていない。【考按】本症例の cAVB消失の経過は、母体デキサメタゾン投与が有効であった可能性を示唆する。胎児 cAVBに対するフッ化ステロイドの母体投与は、 cAVBの改善に効果あり・全く改善に寄与しないと近年の meta-analysisでの評価は大きく分かれている。有効性を期待できる症例をいかに抽出できるかについて、さらなる多数例での検討が必要と考える。

[P7-6] 先天性完全房室ブロックに対するペースメーカ植え込み術 -胎児循環と出生後の心機能変化からみた適応-

○佐藤 啓[1], 齋木 宏文[1], 齋藤 寛治[1], 滝沢 友里恵[1], 桑田 聖子[1], 中野 智[1], 後藤 拓弥[2], 松本 敦[1], 高橋 信[1], 小泉 淳一[2], 小山 耕太郎[1] （1.岩手医科大学附属病院 小児科, 2.岩手医科大学附属病院 心臓血管外科）
Keywords: 先天性完全房室ブロック, ペースメーカ, 血行動態

【背景】先天性完全房室ブロック(cCAVB)のペースメーカ(PM)適応は心拍応答と心不全の有無により決定する。出生前診断され、胎児水腫を伴わない場合、出生後の心拍応答と外界への適応を見極め、 PM留置の要否を判断することが重要であり、血行動態の理解が不可欠である。【症例】在胎16週に診断した cCAVBの男児。母体 SSA・ B抗体陰性。心室レートは50bpm台前半、胎児水腫なく経過したが、在胎37週に心拡大を指摘され、帝王切開で出生した。初期啼泣良好で呼吸障害を認めなかったが、心拍数は終始50-55bpmであった。左室拡張末期径(LVDd)は17.5mm (93.7%N)、駆出率は62.2%であり、1回拍出量(SV)と血圧から算出する Eaは15.9mmHg/ml、V0=0mlと仮定した Eesは26.1mmHg/mlであった。正常新生児の適応を考慮すると、本児で必要とされる SVは最低10mlと見込まれ、仮に Eesを正常新生児レベルまで上昇させ、後負荷上昇を完全に抑制しても、 LVDd

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

25.6mm (143%N)は必要と考えられるため、肺うっ血は不可避と判断し、同日準緊急的に一時的 PM留置術を施行した。一般的な新生児同様、日齢１になって後負荷増強を認め、血圧上昇と著明な駆出率低下に至った。後負荷不適合と診断し、血管拡張薬で管理し、日齢6に恒久的 PM植え込み術を施行した。【考察】胎児循環から新生児循環への移行に際し、左室容量負荷および後負荷増大が起こる。心拍数増加が見込めない場合、胎児期の約3倍に至るとされる新生児の心拍出量を、拡張障害のある新生児心筋で、 SVを増加して賄うことを余儀なくされる。本症例では出生直後に VTIが1.4倍となったが、今後の循環動態を推定すると、来るべき後負荷増強を凌ぎえないと判断し、出生当日に一時的 PM留置とした。【結論】胎児 cCAVBでは、出生後循環への適応障害も想定したうえで、心拍数のみならず、収縮・拡張能を含めた心機能評価を踏まえ、 PM留置の必要性について検討することが安全な周産期管理に寄与する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 複雑心奇形

デジタルオーラル II（ P8）

複雑心奇形 1

指定討論者:安藤 誠（金沢医科大学 心臓血管外科）
指定討論者:渡辺 健（田附興風会医学研究所北野病院）

[P8-1] 左側相同におけるフォンタン術前の門脈体循環シャント評価の重要性

○三木 康暢, 田中 敏克, 近藤 亜耶, 永尾 宏之, 堀口 祥, 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 循環器科）

[P8-2] Border-line HLHSに対する Hybrid stage 1 -Hybridは二心室修復に到達するための条件を明らかにできるか？-

○葭葉 茂樹[1], 小林 俊樹[1], 戸田 紘一[1], 連 翔太[1], 鍋嶋 泰典[1], 小島 拓朗[1], 住友 直方[1], 鈴木 孝明[2], 保土田 健太郎[2], 枡岡 歩[2] （1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）

[P8-3] 先天性心疾患を合併した超低出生体重児の臨床像と予後の検討

○藤岡 泰生[1], 杉山 隆朗[1], 稲毛 章郎[1], 中尾 厚[2], 小林 城太郎[3], 大石 芳久[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, 3.日本赤十字社医療センター 心臓血管外科）

[P8-4] Total cavopulmonary shunt (TCPS) 手術を要する疾患群における酸素飽和度の検討

○五十嵐 仁, 橘 剛, 浅井 英嗣, 曹 宇晨 （神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

[P8-5] PA with VSD &MAPCAsに対する Unifocalizationの検討

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P8-1] 左側相同におけるフォンタン術前の門脈体循環シャント評価の重要性

○三木 康暢, 田中 敏克, 近藤 亜耶, 永尾 宏之, 堀口 祥, 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 循環器科）

Keywords: 左側は同じです, 門脈体循環シャント, フォンタン

【背景】左側相同では腹部血管の走行異常を合併することが多いが、生後早期から評価されていることは少ない。特に門脈体循環シャントを合併する例は TCPS・ Fontan術直後、遠隔期に影響を及ぼす可能性がある。
【方法】2005年から2021年に当院で治療した左側相同12例ののうち Fontan track8例を対象とし、カテーテルでの門脈体循環シャントの評価状況やその頻度、シャントを有する症例での術後経過について後方視的に検討した。
【結果】年齢中央値10歳(2-17歳)、男：女＝5：3例。心疾患を原因としない死亡を TCPＳ前に2例認めた。TCPS 6例、 Fontan到達 5例であった。 TCPS月齢中央値7か月(4-15か月)、 Fontan月齢中央値22か月(19-36か月)であった。
門脈体循環シャントの有無の評価がなされたのは TCPS術前2/8例(25%)、 Fontan術前3/8例であった。3例は評価が行われておらず、うち2例が Fontanまで到達していた。
門脈体循環シャントは2/8例(25%)に認めた。2例とも門脈低形成は認めていない。1例は Fontan前に12mm大のシャントを認め、閉塞試験で肺動脈圧の上昇がないことを確認後に、コイル塞栓を行った。現在 Fontan術後6か月で肺動脈圧13mmHg、シャントの再発は認めていない。1例は片側肺静脈閉鎖のため TCPSのまま経過し、TCPS後10年で肺動脈圧13mmHg、肺動静脈瘻は認めていない。シャント径は9mmから18mmまで拡大し、SpO2は88%から72%まで低下している。
【考察】左側相同における Fontan track症例での門脈体循環シャントの頻度は高いにもかかわらず、十分に評価できているとは言えなかった。門脈体循環シャントの存在は TCPS・ Fontan術直後および遠隔期の血行動態に影響を与え、肺合併症を起こす可能性があるため、初期手術前から Fontan術後遠隔期まで継続的な評価が望まれる。

[P8-2] Border-line HLHSに対する Hybrid stage 1 -Hybridは二心室修復に到達するための条件を明らかにできるか？-

○葭葉 茂樹[1], 小林 俊樹[1], 戸田 紘一[1], 連 翔太[1], 鍋嶋 泰典[1], 小島 拓朗[1], 住友 直方[1], 鈴木 孝明[2], 保土田 健太郎[2], 枡岡 歩[2] （1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科）

Keywords: Hybrid stage 1, bPABs, HLHS

【背景】大動脈弁狭窄(vAS)合併大動脈弓離断(IAA)，大動脈縮窄(CoA)のような border-line HLHSでは，早期には二心室修復が可能か判断できない。両側肺動脈絞扼術(bPABs)は，次の手術戦略を決定する時間的猶予をもたらす．【目的】 Hybrid strategy(bPABs + PDA stent)を組み込んだ治療戦略のもとで二心室修復可能な条件を検討．【対象】 Hybrid stage 1を行った vAS合併 IAA 9例， CoA 8例．重度 MS， hypo LVは除外．【結果】＜経過＞二心室修復6例(Arch repair + 心内修復術4例， Norwood + Rastelli手術2例)． Fontan track 4例．待機中5例． Hybrid周術期死亡なし．＜大動脈弁輪径 AOVAの変化＞(AOVA 平均 Z-score, Hybrid前；後)・ Arch repair群(-4.3；-3.4)，術後早期 Ross手術1例(-4.8；-4.2)．・ Norwood + Rastelli群2例(-4.9；-4.6)，・ Norwood + BDG 3例(-3.8；-3.7)，・ AOV重度の解放不良2例．＜二心室修復不能要因＞・ LV発育不良75%．・重度 MRのため MV閉鎖手術25%．・心室中隔欠損狭小化による Rastelli不能25%．【考察】・ Z-score -4前後の AOVAが border-lineと思われ，それ以下の AOVAでの Arch repairは難しい．・解放不良 AOV合併例では， AOVに対する外科的形成術あるいはカテーテルインターベンションが奏功しない限り Arch repairは無

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

理．・ bPABsに対するバルーン拡張，心房間交通の外科的狭小化などの左心系への血流増加を促す介入が，二心室修復成功例を増やす可能性がある．しかし Fontan trackへの変更例が存在するため，肺血管抵抗の上昇や左心房圧上昇などジレンマがつきまとう．・ PG投与による不安定な PDA管理では，上記のような詳細なフォローアップは不可能．【結語】 Border-line HLHSに対し積極的に二心室修復を目指すことは challengingである．複雑な評価を必要とする管理を行う上で， Hybridによる安定した PDA管理により理想的な手術方法時期を決定できる意義は大きい．

[P8-3] 先天性心疾患を合併した超低出生体重児の臨床像と予後の検討

○藤岡 泰生[1], 杉山 隆朗[1], 稲毛 章郎[1], 中尾 厚[2], 小林 城太郎[3], 大石 芳久[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, 3.日本赤十字社医療センター 心臓血管外科）

Keywords: 先天性心疾患, 超低出生体重児, 複雑心奇形

【緒言】 CHDを合併した超低出生体重児(ELBW)の予後は明らかでない. 【目的】 CHD合併 ELBWの臨床背景と予後の検討. 【方法】2006年1月から2018年12月に当院 NICUに入院した ELBWの診療録から CHD合併例の臨床背景, CHDに対する治療介入, NICU入院中・退院後の経過を後方視的に検討した. PDA単独症例は除外した. 【結果】 NICUに入院した629人の ELBWのうち35人(5.6 %)に CHDの合併を認めた. CHD合併群と非合併群の在胎週数, 出生体重, 男/女比はそれぞれ28.5±3.2 vs. 26.1±2.3 週(P<0.001), 721±169 vs. 715±164 g (P=0.846), 15/20 vs. 309/285 人(P=0.303)であった. 染色体異常の合併率(13/35 vs. 1/594; P<0.001), Small for dateの比率(26/35 vs. 186/594; P<0.001)は CHD合併群が有意に高かった. NICU入院時の診断の内訳は simple CHD(sCHD群)が20例(VSD: 15例; ASD: 4例; vPS: 1例), complex CHD(cCHD群)が15例(ASD+VSD: 1例; VSD+vPS: 2例; ASD+vPS: 1例; 完全大血管転位: 1例; TAPVC: 1例; 大動脈弓離断+両大血管右室起始(DORV): 1例; DORV+僧帽弁狭窄: 2例; DORV+僧帽弁閉鎖: 1例; DORV+vPS: 1例; ファロー四徴症: 1例; 三尖弁閉鎖: 1例; 大動脈肺動脈窓: 1例; 大動脈縮窄複合: 1例)であった. NICU入院中の死亡率は29%(10/35人)で, sCHD群とcCHD群に有意差はなかった(4/20 vs. 6/15, P=0.266)が, 染色体異常合併例では非合併例に比べ有意に高かった(7/13 vs. 3/22, P=0.020). sCHD群でフォロー中の13人中, 7例は手術介入不要と判断され, 6例中5例は根治術に, vPSの1例はカテーテル治療に到達した. cCHD群でフォロー中の9人中, 7例は根治術に到達し, 1例は vPSに対するカテーテル治療後 VSDの狭小を認め, 1例は根治術待機中である.【結語】 CHDを合併した ELBWでは染色体異常の合併率が高く予後不良因子と考えられた. 複雑心奇形でも根治術に到達できる可能性はあり, 症例毎に治療戦略を立てることが重要と考えられた.

[P8-4] Total cavopulmonary shunt (TCPS) 手術を要する疾患群における酸素飽和度の検討

○五十嵐 仁, 橘 剛, 浅井 英嗣, 曹 宇晨 （神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科）

Keywords: Total cavopulmonary shunt operation, Kawashima procedure, Oxygen Saturation

【背景および目的】 Total cavopulmonary shunt (TCPS) 手術は奇静脈/半奇静脈結合を伴う下大静脈離断を有する単心室症に対する術式として1984年に川島先生によって報告された。他疾患における Glenn手術に相当する術式ではあるが、血行動態の変化様式が異なる。 Fontan循環を目指す症例において、肺動静脈瘻や体静脈側副血行路による低酸素血症が問題となることがある。今回われわれは TCPS手術に関連した酸素飽和度について検討したので報告する。【方法】当院で TCPS手術から TCPC手術まで到達した15例を後方視的に検討した。診断は右室型単心室症14例、左室型単心室症1例であり、全例が左側相同であった。上大静脈は右側4例、左側4例、両側7例で

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

あり、奇静脈結合6例、半奇静脈結合8例、両側1例であった。 TCPS手術における平均月齢は7.1カ月 (3.8-13.2カ月)、平均体重は6.1kg (3.5-7.4kg)。 TCPC手術における平均月齢は17.9カ月 (12.3-22.7カ月)、平均体重は9.5kg (6.8-12.1kg)、 TCPS手術から TCPC手術までの待機期間は平均11.2カ月 (6.4-15.2カ月)であった。 TCPC術式は肝静脈を肺動脈へ還流させる術式7例、肝静脈を奇静脈/半奇静脈へ還流させる術式7例、肝静脈と奇静脈/半奇静脈の結合を確認した上で肝静脈を離断する術式1例を施行した。【結果】肺動静脈瘻は TCPS術後/TCPC術前に全例で認めた。 TCPS術後/TCPC術前の平均 SaO2は80.5% (70-89%)であり、 TCPC術後の平均 SaO2は91.5% (84-95%)であった。 TCPS手術時の月齢および体重が低いとき、 TCPS術後/TCPC術前および TCPC術後の SaO2は低い傾向を認めた。【考察および結語】肺動静脈瘻や体静脈側副血行路と関連するものとして、非拍動性の肺血流や Hepatic factorの欠如などが挙げられているが、はっきりとした原因は不明である。 TCPC術後の酸素飽和度に関連するものとして、 TCPS手術時の月齢や体重が示唆されたことは、 TCPS手術を施行する時期を検討する一助となると考えられる。

[P8-5] PA with VSD &MAPCAsに対する Unifocalizationの検討

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

Keywords: PA with VSD, MAPCAs, Unifocalization

＜背景＞ PA with VSD &MAPCAsに対する治療戦略として、近年 central pulmonary artery (cPA)への pulmonary artery rehabilitation(PARH)と従来からの MAPCAsを使用した Uniforcalization (UF)での比較検討が注目されている。当院では、 cPAが存在し、 cPA径＞3mm・ cPAの還流肺区域＞14/19を満たす場合は PARHも選択肢としているが、それらの条件を満たさない場合は UFを選択してきた。＜目的＞ UF症例を後方視的に検討し、今後の UF治療の改善に繋げる。＜対象・方法＞対象は、当院で2000年以降に UFを施行し現在も生存している13例。現在の右室圧/左室圧比を RVpｽｺｱ(0.5以下：1点, 0.5～0.7：2点, 0.7以上：3点)、 PSの程度(ﾊﾞﾙｰﾝ治療の要否)、肺動脈圧/体血圧比を PHｽｺｱ(0.5以下：1点, 0.5～0.75：2点, 0.75以上：3点)、抗 PH薬の有無などで、 UF年齢を比較検討した。＜結果＞ UF年齢は、中央値1.0年(日齢10～8.0年)。 RVpｽｺｱは1点：6例、2点：３例、3点：4例。ﾊﾞﾙｰﾝ要は9例、否は4例。 PHｽｺｱは1点：8例、2点：4例、3点：1例。 RVpｽｺｱ3点の4例とそれ以外の９例で、 UF年齢はそれぞれ平均値0.8年と2.3年。ﾊﾞﾙｰﾝ治療有無での UF年齢の平均値は、有り1.4年/無し2.8年。 PHｽｺｱ2点以上の5例と1点8例での UF年齢の平均値は、それぞれ3.2年と1.0年。抗 PH薬の有無で UF年齢の平均値は、有り1.6年/無し2.4年であった。＜考察＞右室圧が高値である原因は、 PSと PHが混在しており、ｲﾝﾀｰﾍﾞﾝｼｮﾝが必要な RVpｽｺｱ3点の症例は PHの1例を除いた3例(23%)で、1点の症例は6例(46%)と半数以下であった。一方、 PHｽｺｱが2点以上の症例5例は、 UF年齢が遅い傾向であった。＜結語＞ UF後の右室圧は高く、繰り返すﾊﾞﾙｰﾝ治療や抗肺高血圧薬を必要とする。 UF年齢や適応の見直しが必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 複雑心奇形

デジタルオーラル II（ P9）

複雑心奇形 2

指定討論者:吉澤 康祐（兵庫県立尼崎総合医療センター）

指定討論者:山澤 弘州（北海道大学大学院医学研究院小児科）

[P9-1] 臍の異常に伴う IVC走行異常： Catheter intervention, Fontan rootへの影響

○川田 典子, 鎌田 政博, 中川 直美, 渡邉 由希子, 岡本 健吾, 片岡 功一 （広島市立広島市民病院）

[P9-2] 新生児期に心内石灰化病変にして手術加療を要した姉妹例

○河原 さくら[1], 野崎 良寛[1], 嶋 侑里子[1], 石踊 巧[1], 石川 伸行[1], 加藤 愛章[1,3], 高橋 実穂[1], 山本 隆平[2], 加藤 秀之[2], 平松 祐司[2], 村上 卓[1] （1.筑波大学 附属病院 小児内科, 2.筑波大学 附属病院 循環器外科, 3.国立循環器病研究センター病院 小児循環器内科）

[P9-3] 乳児孤立性僧帽弁膜症の臨床像

○蔵本 怜, 奥主 健太郎, 佐藤 一寿, 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）

[P9-4] CoA合併右肺動脈上行大動脈起始症の3手術例

○城尾 邦彦, 落合 由恵, 岡本 光司, 山下 慶之, 馬場 啓徳, 徳永 滋彦 （JCHO九州病院 心臓血管外科）

[P9-5] PA/IVSに合併した類洞交通により死亡、虚血症状を呈した症例に対する検討

○下山 輝義, 上田 知実, 小林 匠, 前田 佳真, 齋藤 美香, 吉敷 香菜子, 浜道 裕二, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 （榊原記念病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P9-1] 臍の異常に伴う IVC走行異常： Catheter intervention, Fontan rootへの影響

○川田 典子, 鎌田 政博, 中川 直美, 渡邉 由希子, 岡本 健吾, 片岡 功一 （広島市立広島市民病院）
Keywords: IVC, 臍, カテーテル

【はじめに】 IVCの走行異常は, CHDに対する Balloon atrioseptostomy(BAS)などの Interventionや Fontan candidateの Conduit root形成に影響しうる. 今回臍の形成異常を伴った IVC走行異常を経験した. 【症例1】胎児エコーで TA(2b) , 臍帯ヘルニアと診断. 40週, 2307g出生. 日齢7, BAS目的に右 FVから Rashkind cathを挿入し横隔膜下で抵抗あり. 造影で IVCが横隔膜下で前方に湾曲したのち横隔膜上で後方へ約40度屈曲し, RA-IVC間圧較差3mmHg. 屈曲が強く pull backのテンションがかかりにくいと考え, よりストレートに近い経路の確保を試みたが6Fr Flexor Sheathは屈曲部を通過できず. 0.035'' Termo/4Fr JRは PFOを介し LAまで挿入でき wireを0.014'' Athlete Rubyに入れ替え TMP-PED 12×20mmで Static BASを行った.【症例2】胎児エコーで PA/VSD, hypoRVと診断. 38週, 2704g出生. 日齢14, m-BTS施行, 月齢4カテーテル検査時, 横隔膜下でカテーテル挿入に抵抗あり. 造影で IVC走行は症例1と類似し, 圧較差や側副血行路なし. 2歳時の TCPC手術は RA一部を Conduitに吻合し Fontan rootを形成, 側面像で約45度の角度が生じた. 本例の臍はかなり頭側に位置していた. 【考察】 IVC走行に屈曲が強くかつ十分な BASが必須となる解剖では, 頚静脈アプローチも考慮を要す. 反復するカテーテル検査や Intervention, Conduit root形成が必要な症例に臍の形成異常がある場合, IVC形態を事前にエコー, CT等で確認する必要が考えられた.

[P9-2] 新生児期に心内石灰化病変にして手術加療を要した姉妹例

○河原 さくら[1], 野崎 良寛[1], 嶋 侑里子[1], 石踊 巧[1], 石川 伸行[1], 加藤 愛章[1,3], 高橋 実穂[1], 山本 隆平[2], 加藤 秀之[2], 平松 祐司[2], 村上 卓[1] （1.筑波大学 附属病院 小児内科, 2.筑波大学 附属病院 循環器外科, 3.国立循環器病研究センター病院 小児循環器内科）
Keywords: 心内石灰化, 姉妹例, 複雑心奇形

【背景】胎児期に腫瘤による石灰化病変や、重度の左室機能障害に伴う心筋石灰化は知られているが、胎児期の心内石灰化形成についてはほとんど報告がない。【症例1】胎児期に異常指摘なし。40週3415gで出生。出生後、チアノーゼ、心雑音を呈し心エコーで主肺動脈内に高輝度病変があり重度肺動脈狭窄をきたしていた。造影CTで主肺動脈を占拠する全周性の石灰化病変を認めた。日齢４で酸素化不良を呈し、石灰化病変摘出術、肺動脈形成術を行った。左肺動脈狭窄があり１歳10か月で経皮的肺動脈形成術を施行した。【症例2】症例1の妹。在胎29週の胎児超音波検査で、三尖弁領域に高輝度病変、右室低形成、逆行性動脈管血流を指摘。三尖弁逆流は重度で機能的肺動脈閉鎖を伴い、 circular shuntによる循環動態だったが胎児水腫に至ることなく38週2500gで出生。出生後 PGE製剤で動脈管を維持した。 CTでは三尖弁以外に石灰化はなかった。肺血流過多と卵円孔の狭小化のため、日齢10に三尖弁形成術、心房中隔欠損形成術、 mBTシャント術を行った。石灰化病変をそぎ落とすことで三尖弁の可動性が確認できたため Starnes手術ではなく形成術とした。三尖弁逆流は重度であったが、6か月時の三尖弁輪は11mm(Z-1.43)で、心臓カテーテル検査で右室からの順行性血流があり、右室容積もあったため、10か月に三尖弁形成および One and Half repairを行った。いずれの分娩経過に母体の感染徴候はなく抗リン脂質抗体症候群などの血栓形成疾患の既往はなかった。両児とも Protein C/Sやアンチトロンビンの欠乏はなく、出生後は石灰化や血栓形成はない。病理では高度の石灰化病変を呈するのみで細胞成分はなかった。エクソーム解析を行っているが変異の報告はまだない。【考察とまとめ】姉妹での発症であり遺伝的要素の関与が疑われた。しかし、出生後は血栓や石灰化の出現はなく石灰化病変は胎児環境でのみ発生しており、胎児循環の関連も示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P9-3] 乳児孤立性僧帽弁膜症の臨床像

○蔵本 怜, 奥主 健太郎, 佐藤 一寿, 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: 僧帽弁膜症, 乳児特発性僧帽弁腱索断裂, 人工弁置換術

【背景】乳児期に発症する孤立性僧帽弁膜症(IMVD)は稀であり、その原因及び、臨床像を把握し診療にあたることは重要である。【目的】当院で外科治療に至った乳児僧帽弁膜症に対し臨床像を明らかにする。【方法】対象は当院で1990年以降に経験した、僧帽弁膜症に対し、乳児期に手術した5症例を診断、年齢、入院前経過、手術所見、手術方法、術後遠隔期経過を後方視的に比較検討する。【結果】乳児特発性僧帽弁腱索断裂(ICRMVI)が3例、腱索の異常挿入による先天性僧帽弁逆流症(cMR)が1例、短小腱索による先天性僧帽弁狭窄兼逆流症(cMSR)が1例。発症月齢は ICRMVIは8ヶ月が1例、6ヶ月が２例、 cMRが2ヶ月、 cMSRが５ヶ月。5例とも哺乳不良があった。2例は発熱を認め、１例は川崎病の診断に至っている。両弁尖共に逸脱がある ICRMVIの２例は僧帽弁形成術(MVR)に至った。後尖逸脱がある１例は僧帽弁形成術(MVP)に至った。 cMRと cMSRの症例は MVPが困難で MVR至った。 cMSRは17mmが、他の３例で16mm人工弁が挿入されていた。遠隔期観察期間は3年から11年(中央値7年)で、2例で4歳時と６歳時に再弁置換をおこなっていた。術後遠隔期、重大な合併症は認めていない。【考察】乳児期の IMVDでは ICRMVIの頻度が高く、発熱との関連が示唆された。人工弁置換にいたる可能性が高く、数年の経過で再弁置換に至ることもあるが、おおむね順調な経過であった。

[P9-4] CoA合併右肺動脈上行大動脈起始症の3手術例

○城尾 邦彦, 落合 由恵, 岡本 光司, 山下 慶之, 馬場 啓徳, 徳永 滋彦 （JCHO九州病院 心臓血管外科）
Keywords: 右肺動脈上行大動脈起始症, 大動脈縮窄症, 右肺動脈再建

【背景】右肺動脈上行大動脈起始症(AORPA)は心臓発生学的に大動脈縮窄症(CoA)を合併し得るが、その手術報告例は少ない。【目的】 CoA合併 AORPAの右肺動脈(RPA)再建方法を検討すること。【方法】当院における CoA合併 AORPA一期修復術3症例の臨床経過を後方視的に検討した。【結果】(症例1)Distal type AORPA、 CoA、 large ASD、8生日、3026g。 CoAは extended aortic arch anastomosis(EAAA)法で修復し、 RPAは直接吻合法による上行大動脈(Ao)後方ルートで再建。 Severe RPA狭窄を発症し、術後35日目に5mm ePTFE graftを用いた後方ルートでの再建を行なった。9才時に14mm ePTFE graftによる人工血管再置換術を行い16年経過。(症例2)Proximal type AORPA、 CoA、 ASD、7生日、3340g。 CoAは EAAA法で修復し、 RPAは背側を MPA組織、前面は自己心膜パッチを用いた Ao後方ルートで再建。 RPA狭窄に対し、術後４ヶ月時に経皮的血管形成術を施行。残存狭窄に対して慎重に観察を行い2年経過。(症例3)Distal type AORPA、 CoA、 large VSD、17生日、2490g。 CoAは EAAA法で修復し、 RPAは6mm ePTFE graftを用いた Ao前方ルートで再建。 RPA狭窄の発症なく9ヶ月経過。【考察】 AORPAは胎生期に上行大動脈血流の一部が RPAへ stealされ、動脈管経由の下行大動脈血流は増加することにより、 isthmusの血流が減少し CoAを発生し得る。３症例いずれも心内シャントを有しており、 VSDによる左右シャントや、 ASDを介した左右肺動脈酸素分圧の変動は、 CoA発生の危険因子と考えられた。本疾患では EAAA法による大動脈弓再建による Ao後方スペースの減少や、 distal type AORPAでは RPA分岐部が動脈管組織に由来することから、術後 RPA狭窄の懸念がある。遠隔期再手術は必須であるが、RPA再建法として人工血管を用いた非解剖学的な Ao前方ルートも検討すべきである。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P9-5] PA/IVSに合併した類洞交通により死亡、虚血症状を呈した症例に対する検討

○下山 輝義, 上田 知実, 小林 匠, 前田 佳真, 齋藤 美香, 吉敷 香菜子, 浜道 裕二, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 （榊原記念病院）

Keywords: PA/IVS, 類洞交通, 右室依存性冠血流

【背景】 PA/IVSはスペクトラムの広い疾患群であるが、右室低形成に伴う類洞交通(SC)を有する疾患では心筋虚血が問題となり、本疾患の死亡の大多数を占める。【目的】当院で経験した死亡・虚血を呈した PA/IVS症例について文献的考察を踏まえ検討すること。【方法】2004年1月~2021年2月で当院に入院した SCを合併した PA/IVS症例についてその支配領域、右室低形成と三尖弁狭窄の程度及び転帰について後方視的に検討した。【結果】 PA/IVS計34例(男18女16)のうち16例に SCを認めた。このうち右室依存性冠循環(RVDCC)と判断した症例は７例(疑い３例含む)であった。肺動脈弁への介入を行った3例では2心室修復に2例、1.5心室修復に1例到達した。 Fontan適応と判断した13例では9例が TCPC手術に到達したがこのうち3例で経過中に虚血所見を呈した。また死亡例3例を認め、いずれも shunt術後の死亡であった。死亡、虚血をきたした６例はいずれも SC(RVDCC5例)を有し、重度の三尖弁狭窄(及び右室低形成)を合併した症例であった。【考察】 PA/IVS症例において、 RVDCCと重度の三尖弁狭窄合併は予後不良因子であるといわれているが、当院においても同様の結果であった。当院での死亡例については、2症例がシャント術直後に急変しており手術に伴う SC支配領域の冠血流低下が要因であると考えた。もう1例は Glenn術前、大啼泣を機に急変し死亡に至った。明らかな原因は不明であるが、蘇生への反応が極めて不良であり同様に SC支配領域の冠血流低下の関与が考えられた。【結論】 PA/IVS症例で、 RVDCCを認める SCと重度三尖弁狭窄を有する症例は術前術後やカテーテル検査など右室圧の変化を生じる状況において、注意深い管理が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 複雑心奇形

デジタルオーラル II（ P10）

複雑心奇形 3

指定討論者:高橋 邦彦（大阪母子医療センター）

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）

[P10-1] 経皮的心房中隔欠損作成術により十分な左室圧上昇を得ることができた修正大血管転位症、肺動脈絞扼術後の1例

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

[P10-2] 下心臓型総肺静脈還流異常症の早産・低出生体重児の1例～ステント留置をチャレンジするべきだったか？～

○亀井 直哉, 田中 敏克, 堀口 祥, 三木 康暢, 松岡 道生, 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）

[P10-3] 心室中隔欠損を伴わない肺動脈弁欠損の1例

○田中 優[1], 佐藤 要[1], 大森 紹玄[1], 小川 陽介[1], 白神 一博[1], 益田 瞳[1], 浦田 晋[1], 松井 彦郎[1], 平田 康隆[2], 犬塚 亮[1] （1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 心臓外科）

[P10-4] 上行大動脈の逆行性血流を認めた総肺静脈還流異常症を合併した三心房心の1例

○木村 正人, 鈴木 大, 前原 菜美子, 六郷 由佳, 小澤 晃, 田中 高志 （宮城県立こども病院 循環器科）

[P10-5] 異常構造物によって機能的大動脈弁閉鎖となった左心低形成症候群の1例

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P10-1] 経皮的心房中隔欠損作成術により十分な左室圧上昇を得ることができた修正大血管転位症、肺動脈絞扼術後の1例

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

Keywords: 修正大血管転位症, 経皮的心房中隔欠損作成術, ダブルスイッチ手術

【はじめに】左室圧の低下した修正大血管転位(CCTGA)への肺動脈絞扼術(PAB)はダブルスイッチ(DSO)到達のための左室圧上昇の手段だが、十分な左室圧上昇を得ることが難しい場合もある。経皮的心房中隔欠損作成術を加え、十分な左室圧上昇を得られた症例を経験したので報告する。【症例】前医で胎児診断された CCTGA。生後2か月時に当科初診し、心室中隔欠損(非常に小さく2mm以下で短絡はごくわずか)、中等度の三尖弁逆流(TR)、右心不全を認め、利尿剤内服を開始した。6か月時、カテーテル検査での左室(LV)/右室(RV)圧比＝0.35と左室圧は既に低下しており、 MRIでは右室拡張期末期容積係数(RVEDVI)81ml/m^2、右室駆出率(RVEF)59%、左室拡張期末期容積係数(LVEDVI)37ml/m^2、左室駆出率(LVEF)77%、3Dエコーでは RVEDVI 66ml/m^2、 LVEDVI 42ml/m^2であった。 TRが中等症であるため DSOの適応と判断し、11か月時に左室圧上昇目的に PABを施行した。術後3か月のカテーテル検査では LV/RV圧比=0.64であり DSOを行うには左室トレーニングがまだ必要だが、 PABは4.7mmと既に十分細かったため、1歳6か月時(術後7か月)に左室流入血流増大を目的とした経皮的心房中隔欠損作成術(Nykanen RF wireを用いた wire atrial septostomy(WAS))を行い、心房中隔長25mmに対して7mmの孔を開けた。 6ヶ月後のカテーテル検査で LV/RV圧比=0.9まで上昇し、 MRIでは肺体血流比=1.2、 RVEDVI 59ml/m^2、 RVEF 67%、 LVEDVI 45ml/m^2、 LVEF 63%と左室圧のさらなる上昇、 TRの改善に伴い右心機能の改善が得られた。【結語】 CCTGAで DSOが適応となる症例において、肺動脈絞扼術のみで左室圧が十分に上昇しない症例への戦略として経皮的心房中隔欠損作成術の追加は有用な可能性がある。

[P10-2] 下心臓型総肺静脈還流異常症の早産・低出生体重児の1例～ステント留置をチャレンジするべきだったか？～

○亀井 直哉, 田中 敏克, 堀口 祥, 三木 康暢, 松岡 道生, 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: 総肺静脈還流異常, 早産児, ステント留置

＜背景＞垂直静脈狭窄を伴う総肺静脈還流異常症は、新生児早期の開心術を要する疾患である。しかし、早産児や低出生体重児の症例では手術リスクや術後の肺静脈狭窄の懸念もから、初回介入としてカテーテルによる狭窄解除治療が選択されることも多い。＜症例＞母体は妊娠31週0日に胎児心疾患疑いと完全破水のため当院搬送。胎児心エコーで下心臓型総肺静脈還流異常症と診断。垂直静脈は静脈管に還流し、流入部はヘアピン様に屈曲しており高度の狭窄を呈していた。陣痛抑制困難、感染徴候増強のため在胎32週4日経膣分娩で出生、体重1656g。RDSに対してサーファクタント投与、心エコーで同様の診断を確認、動脈管は右左シャントであり日齢1より Lipo-PGE1開始した。狭窄部に対するカテーテル治療も検討したが、形態的に困難と判断し断念した。徐々に肺うっ血の進行あり SpO2低下が頻回となったため、日齢28(修正36週4日)体重1860gで sutureless法による修復術を行った。術中所見で肺はリンパ管拡張を認めていた。術後肺静脈狭窄は認めなかったものの乳び胸水に難渋しており、術後6ヵ月になる現在まで両側の胸膜癒着療法を繰り返している。＜考察＞本例は胎児期から明瞭な肺静脈狭窄機転が存在しており、かつ生後の肺血流増加に伴い肺静脈うっ血が増強していったことが、術後の難治性乳び胸水の一因であると考えられる。このような経過を回避するためには狭窄機転の速やかな解除が望ましいが、今回のような早産児(特に34週未満)では生後早期の手術はリスクが高いため、出生前からカテーテルによる姑息的な狭窄解除術の可能性を検討していた。狭窄機転から推測するとバルーンの有効性は低いと予想され、また安全かつ有効な位置へのステント留置も難しいという判断をしたが、ステント留置の可能性について再考の余

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

地がないか検討した。

[P10-3] 心室中隔欠損を伴わない肺動脈弁欠損の1例

○田中 優[1], 佐藤 要[1], 大森 紹玄[1], 小川 陽介[1], 白神 一博[1], 益田 瞳[1], 浦田 晋[1], 松井 彦郎[1], 平田 康隆[2], 犬塚 亮[1]
（1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 心臓外科）
Keywords: 肺動脈弁欠損, 三尖弁狭窄, 気道

【背景】肺動脈弁欠損はファロー四徴症に合併することが多く、拡張した肺動脈による気管・気管支の圧排が問題となるが、今回心室中隔欠損を伴わない肺動脈弁欠損の1例を経験した。気道に関する問題は経過を通じて生じず、順調にフォンタン手術を終了し外来で経過観察中である。心室中隔欠損を伴わない肺動脈弁欠損でフォンタン循環に到達した例は検索範囲内で過去に2例しか報告がなく、貴重な症例と考えられたため報告する。【症例】現在6歳の女児。胎児診断なし、出生日に多呼吸、チアノーゼの指摘があり当院に搬送、肺動脈弁欠損、三尖弁狭窄、右室低形成、動脈管開存、卵円孔開存の診断となった。心外の合併奇形はなかった。出生後肺動脈の拡張はなく気管・気管支の圧排は生じなかった。1か月時に右 BTシャント、左肺動脈形成術を行った際に主肺動脈は離断した。5か月時に両方向性グレン手術、心房中隔欠損拡大を施行、1歳5か月時に心外導管を用いたフォンタン手術を施行、現在肺血管拡張薬を内服下に安定したフォンタン循環を維持している。【結論】本症例では肺動脈弁は欠損していたものの左室から肺動脈への血流の流入はなく、加えて三尖弁狭窄のため肺動脈を通過する血流が制限されたため肺動脈は拡張しなかった。その結果気道狭窄は見られず、順調にグレン手術、フォンタン手術と進むことができたと考えられる。心室中隔欠損を伴わない肺動脈弁欠損の症例において、肺動脈の拡張による気管・気管支病変は重症度に幅があり、極めて稀な疾患ではあるが今後の症例の蓄積によってメカニズムの解明が待たれる。

[P10-4] 上行大動脈の逆行性血流を認めた総肺静脈還流異常症を合併した三心房心の1例

○木村 正人, 鈴木 大, 前原 菜美子, 六郷 由佳, 小澤 晃, 田中 高志 （宮城県立こども病院 循環器科）
Keywords: 三心房心, 総肺静脈還流異常症, Lucas-Schmidt

三心房心は左房が異常隔壁によって肺静脈が還流する副腔と左心耳を含む左房(真腔)に分割される比較的稀な先天性心疾患である．重症例では肺うっ血のため新生児期より呼吸障害や心不全症状を認め緊急手術が必要となる．臨床的には Lucas-Schmidt分類が使用されることが多く， ASDや TAPVC・ PAPVCを合併することで複雑な病態となることがある．症例は日齢0，在胎39週3日，2930gで出生した後に酸素投与に反応しないチアノーゼ，小さな左心系と上行大動脈の逆行性血流から HLHSが疑われ当院搬送となった．入院時の心エコーでは MVや AVに形態的な異常を認めなかったが著明な右心系の拡大を認め，上行大動脈の血流は逆行性の血流であった． TAPVC(III)の合併と左心房内の隔壁の存在を認識していたものの，心房間の狭小化のために低心拍出状態となっていると考えた．入院後排尿がみられた頃右左シャントは増加し，上行大動脈の順行性血流も増加したが，翌日には再度心房間交通の減少と上行大動脈の逆行性血流、左室内腔の狭小化を認めた．造影 CTの所見と合わせ，本症例は三心房心を合併し副腔が PVOの進行により拡張することで心房間交通を制限していると考え，同日緊急手術とした．術中所見では心房中隔欠損は大きく，その頭側にドーム状の副腔が確認されたが，副腔と左心房や副腔と右心房との交通は確認されず，その中央を切開したところ肺静脈が確認された．以上より，最終診断は Lucas-Schmidt IIbとした．術後経過は良好で退院後の心エコーでも PVOの所見は認めなかった．出生後の低心拍出状態は拡張した副腔の圧迫による心房間血流の制限が主な原因と考えた．出生直後は短時間で血行動態

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

が大きく変化することがあり，心エコーを繰り返すこと，必要に応じ造影 CTを撮影することでより正確な診断をつけ，適切な手術介入のタイミングを検討することの重要性を再認識した.

[P10-5] 異常構造物によって機能的大動脈弁閉鎖となった左心低形成症候群の1例

○吉井 公浩[1], 永田 佳敬[1], 佐藤 純[1], 今井 祐喜[1], 吉田 修一朗[1], 西川 浩[1], 櫻井 寛久[2], 櫻井 一[2], 大橋 直樹[1]
（1.JCHO中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.JCHO中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科）
Keywords: 左心低形成症候群, 異常構造物, 機能的大動脈弁閉鎖

【緒言】 HLHSの一部に critical ASからの進行症例があり、胎児期早期からの ASに伴う左室への後負荷が EFE変化をもたらし、左室内腔の狭小化へと繋がり HLHSへ移行する。左室から大動脈弁を抜けて腕頭動脈まで伸びる異常構造物により機能的に AAとなった HLHSの症例を経験したので報告する。【症例】前医にて在胎27週5日に胎児心エコー施行し HLHS (MS.AS)、心房間狭窄なしとの診断で当院へ紹介となった。当院は在胎34週0日に胎児心エコー施行し HLHS (MS.AA)と診断した。在胎38週4日に予定帝王切開にて出生体重2958g、 Apgar 8/9で出生となった。経胸壁心エコーで、 HLHS (MS.AA)、心房間狭窄なしと診断した。左室壁から大動脈弁を抜けて上行大動脈を通り、腕頭動脈まで細く伸びる索状の異常構造物を認めた。大動脈弁は弁構造を認めるものの、順行性血流を確認する事ができず機能的 AAと診断した。また、左室壁を貫く VCCを認めたが、両側冠動脈は拡張期順行性血流を確認できた。異常構造物が腫瘍か血栓か不明であったが、冠動脈孔の閉塞や2次性の血栓塞栓の可能性を考慮して、日齢4に人工心肺下にて異常構造物除去および両側肺動脈絞扼手術を施行した。異常構造物は左室と腕頭動脈の血管壁に付着し白色で腱索のような索状組織であった。術直後は、大動脈弁は順行性血流が出現したが、徐々に順行性血流が消失して、再度機能的 AAとなった。現在 BDG手術待機中である。【考察】在胎27週時では大動脈弁通過血流は to and floであったが、在胎34週時では順行性血流は確認できなかった。また、左室心筋の輝度亢進もあり、異常構造物による大動脈弁狭窄から EFE変化を来し HLHSへ移行した可能性がある。【結語】2次性に大動脈弁狭窄を伴った HLHSの症例を経験した。異常構造物の同定は現在も解析中であるが、文献的にも同様の症例はなく、情報共有した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 画像診断

デジタルオーラル II（ P11）

画像診断 1

指定討論者:豊野 学朋（秋田大学大学院医学系研究科）

指定討論者:安田 和志（あいち小児保健医療総合センター）

[P11-1] 先天性心疾患に関連した僧帽弁狭窄症に対する運動負荷心臓超音波検査の有用性

○住友 直文, 妹尾 祥平, 井上 忠, 小柳 喬幸, 古道 一樹, 山岸 敬幸 （慶應義塾大学医学部 小児科学教室）

[P11-2] Fontan術後遠隔期患者の native T1, 細胞外液量の測定

○高橋 辰徳, 安孫子 雅之, 藤井 隆, 粟野 裕貴 （山形大学医学部 医学科）

[P11-3] 新生児における非造影 MRリンパ管造影

○島 貴史, 漢 伸彦 （福岡市立こども病院 胎児循環器科）

[P11-4] 主肺動脈 End-Diastolic Forward Flowの臨床的意義 ～ファロー四徴および純型肺動脈閉鎖における再手術適応の指標となりうるか～

○脇 研自, 山内 真由子, 岡部 礼恵, 土井 悠司, 上田 和利, 荻野 佳代, 林 知宏, 新垣 義夫 （大原記念倉敷中央医療機構倉敷中央病院 小児科）

[P11-5] 心房中隔欠損の閉鎖による心房の経時的変化

○中野 智[1], 齋木 宏文[1], 高橋 卓也[1], 齋藤 寛治[1], 佐藤 啓[1], 滝沢 友里恵[1], 後藤 拓弥[2], 桑田 聖子[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 心臓血管外科講座）

[P11-6] Swiss-cheese VSDか multiple muscular VSDか？ AQ netによる評価： comb signの有用性

○岡本 健吾, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 川田 典子, 片岡 功一 （広島市立広島市民病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P11-1] 先天性心疾患に関連した僧帽弁狭窄症に対する運動負荷心臓超音波検査の有用性

○住友 直文, 妹尾 祥平, 井上 忠, 小柳 喬幸, 古道 一樹, 山岸 敬幸 （慶應義塾大学医学部 小児科学教室）
Keywords: 僧帽弁狭窄, 運動負荷心臓超音波検査, 先天性心疾患

【背景】僧帽弁狭窄(MS)は心拍数増加に伴って病態が悪化することがあり、成人領域では運動負荷心臓超音波検査(ESE)による評価が推奨される。リウマチ性や石灰化病変による成人 MS患者に対する ESEの報告は散見されるが、先天性心疾患を有する小児や若年成人については、 MSに対する ESEの有効性は過去に検討されていない。今回、臥位 ergometerにて ESEを行った3例を報告する。【症例】症例1：９歳女児。先天性僧帽弁閉鎖不全(cMR)に対し、６歳時に僧帽弁置換術を実施。安静、運動に関わらず不定期に現れる胸痛あり受診。安静時の経胸壁心エコー検査(TTE)では、僧帽弁平均圧較差(MSPG) 8 mmHg、推定右室圧(eRVP) 26 mmHg、心臓カテーテル検査(CC)では Gorlinの式による弁口面積(MVA)1.59 cm2であった。 ESEでは MSPG、 TRPGは各々21 mmHg、45 mmHgまで上昇したが、その際に胸痛はみられず、 MSと関連のない胸痛と診断することができた。症例2：22歳女性。完全房室中隔欠損に対し7か月時に心内修復術、1歳時、3歳時に僧帽弁閉鎖不全に対し弁形成術を実施。 TTEの MSPG 6 mmHg、 eRVP 33 mmHg、 CCの MVA 1.05 cm2であった。 ESEでは MSPGは 25 mmHgまで上昇したが、自覚症状は軽度の下肢疲労のみだった。無症状であるものの、妊娠出産時の MS増悪が予測されるため、妊娠前に生体弁置換が必要と診断し、 informed consentを得た。症例3：35歳女性。 cMRに対して21歳時に弁形成術を実施。1-2年前より易疲労感あり。 TTEの MSPG 5 mmHg、 eRVP 35 mmHg、 CCの MVA 1.14 cm2であった。 ESEでは MSPGが11mmHgまで軽度上昇した時点で、下肢疲労あり終了した。運動負荷呼気ガス分析時にも同様に下肢疲労が強く、計測値より運動不足が示唆され、易疲労感は MSによるものではないと診断した。【結語】 ESEは小児や若年成人の MSにおいて心拍増加時の循環動態変化を安全かつ正確に評価することができ、自覚症状と病状の関連、手術適応、妊娠可否の診断に有用である。

[P11-2] Fontan術後遠隔期患者の native T1, 細胞外液量の測定

○高橋 辰徳, 安孫子 雅之, 藤井 隆, 粟野 裕貴 （山形大学医学部 医学科）
Keywords: T1 mapping, 細胞外液量, フォンタン

【背景】心臓 MRIで算出される細胞外液量(ECV)は心筋線維化の定量的評価に有効である。フォンタン術後患者の ECV値及びその臨床的意義について検討した研究は少ない。【方法】2017年から2020年の4年間に、心臓 MRIを施行した15歳以上のフォンタン術後遠隔期患者を対象とした。 MRIマシーンは SIEMENS, MAGNETOM Aera (1.5 T)を使用し、呼吸停止下に心室短軸断面を用いて T1 mappingを造影・非造影で施行し、 native T1値と ECV値を算出した。心室が2つある症例はより大きな心室の数値を代表値として用いた。その他臨床データは診療録から後方視的に収集した。【結果】10例のフォンタン患者で MRIを撮影した。男性5人、年齢16-38(中央値 25.5)、主たる心室は左室4、右室2、2心室 Fontanが4例であった。房室弁の有意狭窄・逆流を呈した症例はなかった。 Native T1は974-1181(中央値1061.5)ms、 ECVは25-42(中央値28)%であり、4症例で正常上限である 28%を上回った。 ECVは左房容量係数(mL/m^2)(R^2 = 0.71), 血漿 BNP値(pg/mL)(R^2 = 0.51)、 IV型コラーゲン7S (R^2 = 0.26)と正の相関を、血小板数(/μ L)(R^2 = 0.80)と負の相関を示した。 Native T1値においても類似の相関関係が観察された。一方、 ECV、 native T1ともに EF、 CIとは相関を認めなかった。【考察・結論】 Fontan患者において心筋線維化による拡張障害が左房拡大と関連している可能性が示唆された。肝線維化マーカー上昇や血小板減少との関連も見られ、 ECVは Fontan syndromeの病勢評価に有効な可能性が示唆された。一方で、 Fontan術後患者は Heterogeneousな集団であり、基礎心疾患ごとの詳細かつ大規模な調査が求められると考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P11-3] 新生児における非造影 MRリンパ管造影

○島 貴史, 漢 伸彦 （福岡市立こども病院 胎児循環器科）

Keywords: imaging, lymphatic system, intensive care

【 Introduction】 Lymphorrhea is a rare but potentially lethal complication that may develop after cardiac surgeries. Postoperative lymphatic leakage can arise anywhere in the lymphatic system, including the thoracic and abdominal cavity. Therefore, detecting the leakage spot is important in treating this condition. Recently, several imaging techniques, such as intranodal lymphography and dynamic contrast magnetic resonance lymphography (DCMRL), have been developed to detect abnormal leakages from the lymphatic system. However, these techniques are sometimes technically challenging, especially in neonates. This study evaluates the usefulness of non-enhanced magnetic resonance (MR) lymphography.【 Method】 Two premature infants who underwent head MR imaging to evaluate brain injuries were voluntarily included in this study. The imagings of non-contrast MR lymphography were obtained with a free-breathing 3D turbo spin echo with variable flip angle (SPACE) similar to 3D MR cholangiopancreatography. 【 Result】 In this study, the thoracic ducts were visualized in both infants on T2-weighted images. However, no information about lymph dynamics was provided. Also, reliability was not ascertained in patients with abnormal lymphatic flow.【 Conclusion】 Recent MR imaging advancements may make it possible to observe the thoracic duct without contrast enhancement techniques. Although unenhanced MR lymphography may be useful as an alternative to DCMRL in infants with intact lymphatic systems, further verification is required to confirm this possibility.

[P11-4] 主肺動脈 End-Diastolic Forward Flowの臨床的意義 ～ファロー四徴および純型肺動脈閉鎖における再手術適応の指標となりうるか～

○脇 研自, 山内 真由子, 岡部 礼恵, 土井 悠司, 上田 和利, 荻野 佳代, 林 知宏, 新垣 義夫 （大原記念倉敷中央医療機構倉敷中央病院 小児科）

Keywords: MRI, 拡張能, 血流量

【背景】ファロー四徴(TF)術後の主肺動脈における拡張末期順行性血流(End-Diastolic Forward Flow; EDFF)の存在は restricive physiologyを示し有利であるとの報告もある。また、純型肺動脈閉鎖(PAIVS)/重症肺動脈弁狭窄(cPS)は二心室修復に到達しても静脈圧高値のため1.5心室手術への変更を検討する症例がある。しかし再手術の適応基準や時期については確立されたものはない。【目的】心臓 MRI(CMR)により EDFFを定量し、心エコー、心カテデータから EDFFが、 TFと PAIVS/cPSの再手術適応判断の指標となりうるかを検討する。【対象】 TF術後 70例(10-60歳；中央値27歳) 術後21年(中央値)； TF群、および外科的流出路再建術またはカテーテル肺動脈弁形成術を施行した二心室循環 PAIVS/cPS 8例； PA群(10-21歳；中央値 13歳)、の計 78例。【方法】 CMRで主肺動脈を関心領域として Q flowの Time-Flow curveから EDFFを定量。 EDFF(mL/m2)、総順行性血流(FF)との比(EDFF/FF%)を RVEDVI, RVESVI, 肺動脈弁逆流率(% RF)、三尖弁輪径(TVZscore)、 TRPG(mmHg)、 mass/V比、平均右房圧(mRAP)、右室拡張末期圧(RVEDP)と比較検討を行った。【結果】 TF群の EDFF 2.47(0.0-13.1)mL/m2、 EDFF/FF 4.3(0.0-19.0)%は% RF(p＜0.001)と正の相関関係を示すが、 RVEDVI、 TRPG、 mass/V比とは相関関係を示さなかった。 PAIVS群の EDFF 4.42(0.2-10.0)mL/m2、 EDFF/FF 14.0

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(0.5-33.9)%は、 RVEDVI(p＜0.01)、 RVESVI(p＜0.05)、 TVZscore(p＜0.05)と負の相関関係を、 mRAP 8.1(2-13) mmHg(p＜0.05)、 RVEDP 10.6 (4-16) mmHg(p＝0.059)とは正の相関関係を示した。% RF 13.9 (7.2-27.2)%とは相関関係を示さなかった。【結論】二心室循環 PAIVS、 cPSの EDFFは低形成右室の restrictive physiologyの程度を反映し EDFF定量は1.5心室への takedown適応判断の指標の一つとなりうる。TF術後 EDFFの臨床的意義についてはさらなる検討を要する。

[P11-5] 心房中隔欠損の閉鎖による心房の経時的変化

○中野 智[1], 齋木 宏文[1], 高橋 卓也[1], 齋藤 寛治[1], 佐藤 啓[1], 滝沢 友里恵[1], 後藤 拓弥[2], 桑田 聖子[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 心臓血管外科講座）

Keywords: ASD, 心房容量係数, atrial force

【背景】心房中隔欠損(ASD)の閉鎖により右心系の容量負荷の軽減が得られる一方で左室への流入血流が増加する．術前に比べ左心系は拡大するが，遠隔期に拡大が遷延している症例が時にみられる． ASDの治療前後における心房の経時的な変化の報告は散見されるがカテーテル治療と関連した血行動態指標は明らかでない．【方法】心臓超音波画像から術前から術後1年までの心房容量係数を算出し，治療方法及び血行動態指標と合わせて後方視的に解析した．【結果】 ASD100例を対象とした．右心房容量係数(RAVI)，左心房容量係数(LAVI)は全経過で正相関の関係にあった．いずれも BNP, NT-pro BNPと正相関を示した(p＜0.05)が， HANPとは相関を認めなかった．また RAVIは術後1か月で低下し，カテーテル治療例の方が高値であった(p＜0.05)．一方で LAVIは治療前後で有意な変化を認めなかった．左心房の収縮により生じる atrial force；0.5×ρ×僧帽弁輪径×(左室流入 A波最大速度)^{2}は術後6か月でカテーテル治療例で LAVI， RAVIと正相関を示し，術後1年で RAVIと負相関を示した(p＜0.05)．【結論】 ASD術後の LAVIに変化はなかったが，カテーテル治療後には経時的に心房収縮が変化している可能性が示唆された．

[P11-6] Swiss-cheese VSDか multiple muscular VSDか？ AQ netによる評価： comb signの有用性

○岡本 健吾, 鎌田 政博, 中川 直美, 石口 由希子, 川田 典子, 片岡 功一 （広島市立広島市民病院）

Keywords: CT, 心室中隔欠損, 筋性部

【背景】多孔性筋性部心室中隔欠損(mmVSD)の中でも、欠損孔が広範囲に及び心不全をきたすものは swiss-cheese VSD(sVSD)と呼ばれている。通常、カラードプラを含む心エコー検査で診断されるが、膜様部などに VSD大欠損を伴う場合 velocity rangeを下げて観察するなどの注意が必要で、膜様部欠損の閉鎖のみで心不全を来さないか判断に悩む。最近 mmVSD合併例の CT画像で心室中隔面に平行な断面で画像の再構成したところ、複数の欠損孔が櫛の歯状(Comb sign： C-sign)に描出され、 sVSDを示唆する特徴的所見と考えられた。そこで今回、これまで sVSDと判定した症例で同所見が認められるか、またその特異性につき後方視的に検討した。【方法】 sVSDと診断した ToF(月齢35、体重12.0kg)と DORV(月齢25、体重13.5kg女児)それぞれ１例を sVSD群、sVSDとは考えられない mmVSD2例を mmVSD群、 mVSD非合併例2例を nmVSD群として比較検討した。128列 CTを用い ECG非同期で1mmスライス画像から、 Aquarius Net Viewerにより画像を再構成した。ウインドウ幅は500、レベル400程度として造影剤・心筋コントラストを増強させた。まず CT短軸・四腔断面像で mVSDを同定、そこから中隔面に平行な断面 (前壁、中央、後壁に３分割)を再構成し c-signの有無を観察した。【結果】 SVSD 2例では中隔を貫通し櫛の歯状に広がる C-signを広範囲に認められた。一方 mmVSD群で観察されたのは数条の平行線条のみ、 nmVSDでも不明瞭な線条所見を認めたが、中隔を貫通せず肉柱域を捉えた所見と考えられ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。【結論】 CT検査は sVSDの心室中隔内での広がりを見るに有用で、 comb sign陽性例では sVSDに対する処置(姑息術, ICR, カテ治療を問わず)が必要と考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 画像診断

デジタルオーラル II（ P12）

画像診断 2

指定討論者:武内 崇（海南医療センター）

指定討論者:大野 直幹（川崎医科大学 小児科学）

[P12-1] 新生児症例に対する speckle tracking法を用いた左室ねじれの評価

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

[P12-2] 右冠動脈起始異常を見逃さないための，左冠動脈起始所見

○田代 良[1,2], 檜垣 高史[1,2,3], 山本 英一[2,4], 松田 修[2,5], 高田 秀実[2], 太田 雅明[2,6], 千阪 俊行[2,6], 森谷 友造[2], 渡部 竜助[2], 宮田 豊壽[1,2], 赤澤 祐介[3,7] （1.愛媛大学 地域小児・周産期学講座, 2.愛媛大学 小児科, 3.愛媛大学 移行期・成人先天性心疾患センター, 4.愛媛県立中央病院 小児科, 5.愛媛県立今治病院 小児科, 6.愛媛大学 地域小児保健医療学講座, 7.愛媛大学 循環器・呼吸器・腎高血圧内科学）

[P12-3] 新生児期先天性心疾患児 Active Feeding Echoの経時的変化について

○岩島 覚[1], 早野 聡[1], 關 圭吾[1], 高橋 健[2] （1.中東遠総合医療センター 小児循環器科, 2.順天堂大学医学部 小児科学教室）

[P12-4] 心室内同期不全による心機能低下を認めた B型 WPWの1例-詳細な心機能解析から読み解く心機能低下と回復の機序-

○田中 登[1], 高橋 健[1], 秋本 智史[1], 秋谷 梢[1], 磯 武史[1], 松井 こと子[1], 福永 英生[1], 稀代 雅彦[1], 林 英守[2], 関田 学[2], 清水 俊明[1] （1.順天堂大学医学部附属 順天堂医院 小児科, 2.順天堂大学医学部附属 順天堂医院 循環器内科）

[P12-5] Fallot四徴心内修復術後の肺動脈弁閉鎖不全に対する心エコー評価

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

[P12-6] 新生児医による入院時心エコー検査の先天性心奇形診断に対する役割

○前野 泰樹[1,3], 前田 靖人[2,3], 鍵山 慶之[3], 寺町 陽三[3], 家村 素史[2] （1.聖マリア病院 新生児科, 2.聖マリア病院 小児循環器科, 3.久留米大学医学部 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P12-1] 新生児症例に対する speckle tracking法を用いた左室ねじれの評価

○上田 和利, 土井 悠司, 荻野 佳代, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 （倉敷中央病院 小児科）
Keywords: speckle tracking法, 左室ねじれ, 新生児

【背景】左心室は、内層と外層の斜走筋の収縮によるねじれが生じており、収縮能との関連の報告がある。年齢が上昇すると左室ねじれ角度は増加する (3-9歳 10±3.3度、10-16歳 12.2 ± 4.3度)が、左室長で補正すると年齢による差はないと報告されている (3-9歳 1.67±0.51度、10-16歳 1.63±0.32度)。今回、新生児症例の左室ねじれを speckle tracking法で評価した。【方法】対象は2020年12月から2021年1月に当院 NICUに入院した先天性心疾患のない新生児8症例。機器は EPIQ Elite、プローベは S9-2を使用。生後24時間以内に心基部と心尖部の短軸像を、心拍数の差は5bpm前後となるように撮像。解析は Q LAB 15.0を使用。心尖部から見た反時計回転を正とし、ねじれ角度は心尖部から心基部の回転角度を引いたものとした。左室長は四腔像での僧帽弁付着部位の中間点から心尖部までの距離とした。【結果】在胎週数は中央値38週 (36-40)、出生体重は中央値2803g (2416-3412)。心拍数、平均血圧は中央値131回/分 (107-136)、50mmHg (33-61)。超音波検査所見は、 LVDd 16.6 ± 4.2mm、 EF 63.8 ± 13.9 %、 LV ejection time 190 ± 69秒、左室長 2.64 ± 0.24 cm。 Frqme rateは119 ± 72.5 Hz。心尖部、心基部回転の peakは3.36 ± 0.69度、-2.93 ± 1.06度、左室長補正した心尖部、心基部回転の peakは1.28 ± 0.24度/cm、-1.12 ± 0.45度/cm。左室ねじれ角度は3.09 ± 0.92度、左室長補正した左室のねじれ角度は1.18 ± 0.35度/cm。収縮早期の回転方向は全例で心尖部と心基部ともに反時計回転であった。【考察】新生児は心筋の未熟性のため、成人と比較して収縮能は劣ると示されている。今回の検討では、左室ねじれ角度は既報の小児例より低値であり、収縮早期に心尖部と心基部は同方向に回転していた。左室長により補正すると左室ねじれ角度の年齢による差は軽減した。新生児例でも左室ねじれの特徴を評価することは可能であった。

[P12-2] 右冠動脈起始異常を見逃さないための，左冠動脈起始所見

○田代 良[1,2], 檜垣 高史[1,2,3], 山本 英一[2,4], 松田 修[2,5], 高田 秀実[2], 太田 雅明[2,6], 千阪 俊行[2,6], 森谷 友造[2], 渡部 竜助[2], 宮田 豊壽[1,2], 赤澤 祐介[3,7] （1.愛媛大学 地域小児・周産期学講座, 2.愛媛大学 小児科, 3.愛媛大学 移行期・成人先天性心疾患センター, 4.愛媛県立中央病院 小児科, 5.愛媛県立今治病院 小児科, 6.愛媛大学 地域小児保健医療学講座, 7.愛媛大学 循環器・呼吸器・腎高血圧内科学）
Keywords: 右冠動脈起始異常, 心臓超音波検査, 学校心臓検診

【背景】冠動脈起始異常の診断は重要であるが，右冠動脈(RCA)の起始は同定しにくい場合がある．愛媛県南宇和郡愛南町の小・中学校1年生全員を対象に，心臓超音波検査を施行し RCA起始異常を1.4%に認め，その有用性についてすでに報告した(JSPCCS 2019)． RCA起始異常の症例においては左冠動脈(LCA)が右寄りから起始している場合があり，特徴的な所見かどうかを検証した．【目的】 LCA起始が右寄りであることと RCA起始異常に関連があるか検討する．【対象と方法】対象は愛南町の小中学校1年生全員．2017年から2020年に愛南町で心臓超音波検査を受けた小中学校1年生770名．先天性心疾患のスクリーニングを行うとともに， RCAと LCAが，大動脈短軸像の何時方向から起始するかを記録した． RCAが12時半より左から起始する例を RCA起始異常とし，LCA起始の分布に差があるかどうかを調べた．【結果】 LCAが2時から起始している例は3例あり，うち1例(33.3%)が RCA起始異常であった．以下同様に， RCA起始異常は2時半の5例中1例(20.0%)，3時の118例中4例(3.4%)，3時半の181例中3例(1.7%)，4時の404例中2例(0.5%)であった． LCA起始の平均値は， RCA起始正常例3.77時， RCA起始異常例3.18時，平均値差は0.586(0.311-0.861，95%CI)と， RCA起始異常例では LCA起始は有意に右寄りであった．なお， LCA-RCA間距離(時)は， RCA起始正常例で4.97，異常例で1.86と，異常例で有意に(P＜0.001)狭まっていることがわかった．【考察】 RCA起始異常は770例中11例，1.4%に認めた．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

LCAが右寄りから起始している症例においては， RCAも左寄りから起始している傾向がある． LCAが3時あるいはそれよりも右から起始している症例においては， RCA起始異常を念頭に置いて，注意深く RCA起始を観察する必要があると考えられる．【結論】 LCA起始が右寄りであると， RCA起始異常の確率が高い．

[P12-3] 新生児期先天性心疾患児 Active Feeding Echoの経時的変化について

○岩島 覚[1], 早野 聡[1], 關 圭吾[1], 高橋 健[2] （1.中東遠総合医療センター 小児循環器科, 2.順天堂大学医学部 小児科学教室）

Keywords: 新生児負荷心エコー, Color M-mode, IVPG

【はじめに】我々は哺乳前後の心 echoによる心機能評価(Active Feeding echo)が新生児期負荷心 echoとして有用で,特に Color M-mode(CM)法による左室内圧較差(IVPG)が鋭敏な指標であることを報告した(第56回本学会).今回この指標と新生児期 CHDope適応の関連について検討した.【対象、方法】対象は経時的経過観察可であった連続 CHD13例(VSD11例,PS 1例, TOF1例).哺乳前後に心 echoにて各種心機能および CM法より Euler法則を用いた IVPGを計測,変化率(哺乳中/哺乳後心機能, AEF rate,%)を評価した. 13例中4例が生後１歳までに ope適応と判断,VSD2例と TOF１例は経過中容量圧負荷増加で適応,VSD１例は RCCPで適応となった.容量圧負荷増加で ope適応となった3症例(ope適群)と他11例(ope他群)について２群による比較を行った.結果は Medianで示し p< 0.05*を有意差ありとした. 【結果】初回哺乳負荷心 echo検査は日齢13日,2回目59日.初回検査時 Total, Basal, Mid to apical IVPG AEF (%)は2群で差を認めなかったが2回目は Total, Basal IVPG AEFで有意差を認めた (ope適群 vs ope他群: Total IVPG AEF: -7.7%* vs 94.8%, Basal IVPG AEF: -9.4%* vs 96.1%) その他の指標として M-mode指標、2D specle strain値に２群で差を認めなかったが三尖弁流入 E波/三尖弁側壁 TDI e` AEFで初回差を認めず2回目で差を認めた(-35.0%* vs 10.5%). 【まとめ】容量負荷圧負荷で ope適となった CHD例について Total, Basal IVPG, 三尖弁流入 E波/三尖弁側壁 TDI e` AEFと有意差を認めた指標はいずれも哺乳時に増加を認めない結果であった.哺乳前後における心機能の評価は新生児期における ope適応の有無についても評価できる可能性がある.

[P12-4] 心室内同期不全による心機能低下を認めた B型 WPWの1例-詳細な心機能解析から読み解く心機能低下と回復の機序-

○田中 登[1], 高橋 健[1], 秋本 智史[1], 秋谷 梢[1], 磯 武史[1], 松井 こと子[1], 福永 英生[1], 稀代 雅彦[1], 林 英守[2], 関田 学[2], 清水 俊明[1] （1.順天堂大学医学部附属 順天堂医院 小児科, 2.順天堂大学医学部附属 順天堂医院 循環器内科）

Keywords: WPW症候群, 層別ストレイン, myocardial work

【背景】2020年に我々は、 B型 WPW症候群(WB)では心基部内膜層より円周方向ストレイン低下を認めることを報告した。しかし、心機能低下の詳細な機序および治療後の回復過程については未だ不明な点が多い。今回後負荷の要素を含む新しい心エコー指標である心筋仕事係数解析で興味深い結果を得たので報告する。【症例】21歳、男性。学校検診を契機に WPW症候群と診断された。無症候性であり、年1回の通院で経過観察されていたが、心エコーで心機能低下を指摘され当院紹介、7か月後にカテーテルアブレーションを施行し後中隔副伝導路を焼灼した。心機能解析は 術前、術直後及び術後1か月に Vivid E9と EchoPAC (GE Healthcare, Ver.108.1.4)を用いて行った。一般心機能計測に加え、心基部(B)・乳頭筋部(P)・心尖部(A)の Circumferential strain(CS)および Longitudinal strain(LS)、圧-ストレイン曲線から得られる Myocardial work index(MWI)、Myocardial work efficiency(MWE)、 constructive work(CW)、 wasted work(WW)を計測した。【結果】3点

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

の計測点で、それぞれ LVEF[50%, 58%, 58%]、 B-CS(%)[-6.3, -11.6, -12.3]、 P-CS(%)[-10.9, -11.4, -12.9]、 A-CS(%)[-8.4, -13.9, -15.5]、 LS(%)[-13.8, -15.8, -14.3]、 MWI(mmHg%)[1078, 1161, 1591]、 WE(%)[86, 90, 90]、 CW(mmHg%)[1292, 1570, 1829]、 WW(mmHg%)[229, 157, 177]であった。【考察】術直後より円周方向ストレインは回復したが、これは同期不全の改善を反映したに過ぎず、後負荷を加味した心筋仕事係数の回復には1か月を要し、より心筋収縮能を反映している可能性がある。【結語】 WBにおける心機能評価には、ストレインよりも心筋仕事係数の計測が有用である。

[P12-5] Fallot四徴心内修復術後の肺動脈弁閉鎖不全に対する心エコー評価

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

Keywords: Fallot四徴, 肺動脈弁逆流, 心エコー

【背景】 Fallot四徴心内修復術後(TOF-ICR)の患者では遠隔期に肺動脈弁逆流(PR)が問題となることが多い。介入を行う指標として心臓 MRIの PR-fraction(PRF)や RVEDVI(右室拡張末期容積/BSA)がゴールドスタンダードである。一方心エコーにおける PRの重症度や右室拡大の評価法についてガイドラインで示されているが、これらの指標と MRI指標との相関について十分なエビデンスがない。【目的】 TOF-ICR患者において次の2つについて検討を行った。1) MRIによる PRFとエコー指標との関係を明らかにする。2) MRIで計測した RVEDVIとエコー指標との関連を明らかにし、再介入の目安となる RVEDVI＞ 160ml/m^2に一致するエコーでの cut-off値を求める。【方法】2016年以降に心臓 MRIと心エコー評価が施行された患者を後方視的に調査、両検査の間隔が6ヶ月以内の症例のみを対象とした。1) PRFとの関係を検討したエコー指標： Color Doppler-PR grade (CDPG)；右室拡張末期面積/BSA(RVEDAI)；収縮末期右房面積/BSA(RAAI)など。 2) RVEDVIとの関係を検討したエコー指標：RVEDAI；各種断面における右室と左室の内径比など。【結果】対象：40例(男女比=22:18、年齢：14.4歳(7.0-35.0)。1) PRF：単変量解析で有意となった指標： CDPG、 PR jet幅、 PR jet幅/肺動脈弁輪径、 RAAI。多変量解析： CDPGと RAAI。 PR fraction＞30%を予想する cut-off値： CDPG(重度)と RAAI＞9.8。2) RVEDVI：単変量解析： RVEDAI、4腔断面 RV/LV基部内径比、長軸断面 RVOT/LV内径比。多変量解析： RVEDAIと RVOT/LV。 RVEDVI＞160を予想する cut-off値： RVEDAI＞ 23.5と長軸 RVOT/LV＞0.76。【結論】 CDPGと RAAIは PRFの予想、また、 RVEDAIと長軸断面 RVOT/LV内径比は RVEDVIの予想に有用である。

[P12-6] 新生児医による入院時心エコー検査の先天性心奇形診断に対する役割

○前野 泰樹[1,3], 前田 靖人[2,3], 鍵山 慶之[3], 寺町 陽三[3], 家村 素史[2] （1.聖マリア病院 新生児科, 2.聖マリア病院 小児循環器科, 3.久留米大学医学部 小児科）

Keywords: 新生児科医, 心エコー検査, 先天性心疾患

【背景】新生児センター入院時に新生児医が心エコー検査を行なうことが、本邦の新生児医療の大きな特長とされている。これは先天性心疾患(CHD)の早期発見のきっかけともなりうるが、その診断の精度や判断について問題となる可能性も考えられる。【目的】当院の症例を後方視的に調査し、入院時心エコー検査の実情、利点・問題点について検討した。【方法】2018年1月から2020年12月の３年間に当院新生児センターに入院した CHD40例を対象とした。日齢、紹介の理由、 SpO2などの入院時状況と CHDの診断状況をカルテより情報収集。新生児期に対応が必要な Major CHDを中心に、入院時心エコーからの新生児医の初期判断の妥当性について検討した。【結果】 Major CHDの15例は、 TAPVR 4例、単心室(無脾症)３例、 ToF３例、 AVSD２例、 HLHS１例、 TGA 1例、 DORV１例。11例は、 SpO2の低下(８例)や21 trisomyなどの基礎疾患(3例)など CHDを疑われての入

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

院依頼であり、緊急性のある６例は、正確に診断・判断されて小児循環器医へ引き継がれていた。一方、入院時に CHDを疑われていなかった4例では、2例は入院時に CHDが確認でき、特に重度新生児仮死で入院となった無脾症の症例では、その後の対応に大きく寄与した。一方、呼吸障害として入院した2例で、初回の検査でTAPVRが発見されておらず、酸素投与などにより SpO2が上昇したため呼吸障害が主体と判断され治療が開始されていた。臨床症状の経過から TAPVRを疑われ24時間以内に再度心エコーを施行し発見されて小児循環器医へのトリアージとなっていた。【結語】多くは入院時に SpO2の低下などから CHDをすでに疑われた症例であり、新生児専門医による心エコーで緊急度は的確に判断されていた。一方、積極的に疑われずに入院となった症例の中に、 CHD早期発見により的確な治療につながった症例もあるが、呼吸障害が主症状となっている TAPVRの診断にはさらなる工夫が必要と考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 心臓血管機能

デジタルオーラル II（ P13）

心臓血管機能 1

指定討論者:富松 宏文（とみまつ小児科循環器クリニック）

指定討論者:安河内 聰（慈泉会相澤病院）

[P13-1] 右室心尖部の運動方向の決定因子と右室機能計測に与える影響－ MRIによる検証

○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.国際医療福祉大学成田病院小児科）

[P13-2] 機能的右室型単心室の姑息術前後の右室機能の変化

○佐藤 一寿, 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）

[P13-3] フォンタン術後症例における心血管造影後の中心静脈圧上昇の臨床的意義

○滝沢 友里恵[1], 齋木 宏文[1], 高橋 卓也[1], 齊藤 寛治[1], 佐藤 啓[1], 後藤 拓弥[2], 桑田 聖子[1], 中野 智[1], 小泉 淳一[2], 高橋 信[1], 小山 耕太郎[1] （1.岩手医科大学医学部 小児科学講座, 2.岩手医科大学医学部 心臓血管外科学講座）

[P13-4] 血管インピーダンス変化の平均駆出圧に与える影響：インピーダンスの簡便な求め方の検証

○竹蓋 清高[1], 犬塚 亮[2], 植田 由依[1], 内藤 千絵[1], 簇 義仁[1], 中西 敏雄[1], 中川 良[1], 佐藤 有美[1], 塚田 洋樹[1], 金川 奈央[1], 先崎 秀明[1] （1.国際医療福祉大学成田病院 小児科, 2.東京大学医学部 小児科）

[P13-5] 心室中隔欠損における肺動脈キャパシタンスの検討

○山形 知慧, 永峯 宏樹, 佐藤 麻朝, 森川 哲之, 山田 浩之, 小山 裕太郎, 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）

[P13-6] 左心系弁膜疾患と心室拡張障害の関連~僧帽弁への介入は術後心室拡張機能障害と関連する~

○齋藤 寛治[1], 齋木 宏文[1], 高橋 卓也[1], 滝沢 友里恵[1], 佐藤 啓[1], 桑田 聖子[1], 中野 智[1], 後藤 拓弥[2], 高橋 信[1], 小泉 淳一[2], 小山 耕太郎[1] （1.岩手医科大学附属病院 小児科, 2.岩手医科大学附属病院 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P13-1] 右室心尖部の運動方向の決定因子と右室機能計測に与える影響－MRIによる検証

○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.国際医療福祉大学成田病院小児科）
Keywords: TAPSE, 心尖部, 右室

【背景】心尖部は心周期を通じてほぼ一定の場所にあるとされるが、実際にはさまざまに移動する。右室心尖部の運動方向は右室長軸機能計測に影響を与えるが、その成因と右室長軸機能計測のへの影響の詳細は不明である。右室心尖部の運動方向の決定因子と右室長軸機能への影響を探索的に検討する。
【方法】対象は当施設にて心臓 MRI検査(cMR)を施行した二心室循環の37症例(中央値12.3歳)。 cMR四腔断面で、三尖弁からみた収縮期右室心尖部の運動方向を visualに、寄る(A群)、ほぼ不動(B群)、逃げる(C群)の3群に分けた。これらと心電図および MRIの諸指標との関連を検討した。三尖弁輪収縮期移動距離(TAPSE)は四腔断面拡張期右室長軸径 (RVDd)で除して cTAPSEとした。四腔断面収縮期右室長軸径(RVDs)を計測し、長軸方向の短縮率(RV-LFS)を求めた。容積指標は Simpson法で求めた。
【結果】 A, B, C群は各17, 14, 6例で、群間で年齢・ PR時間・ QRS時間・右室/左室容積・駆出率に有意差を認めなかった。 cTAPSEと RVEFの関係において、 B群と C群では有意な正の相関を示した (B群： $p<0.01$、 C群： $p=0.03$)が、 C群では有意な相関を認めず、 cTAPSEが RVEFを underestimateした。一方、 RV-LVSは群によらず、 RVEFと相関を認めた(A群： $p=0.042$、 B群： $p<0.0001$、 C群： $p=0.047$)
【結論】心尖部運動方向の決定因子は不明であった。心尖部は実際に固定されていない症例が多く、心尖部の運動方向により TAPSEは右室機能を過大あるいは過小評価し得る。右室長軸機能としては、 TAPSEより心尖部の偏位の影響を受けない B-modeでの RV-LFSの方が優れていると推測され、今後より多数例での検証が必要である。

[P13-2] 機能的右室型単心室の姑息術前後の右室機能の変化

○佐藤 一寿, 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: 右室型単心室, 姑息術, 右室機能

(背景)機能的右室型単心室は Fontan型手術を目指すために2～3回の姑息術が必要になる。体心室が右室のため解剖学的に脆弱であり、姑息術による心機能への影響も大きいと考える。今回姑息術前後での右室機能を評価し、どのような変化が生じうるか検討した。(方法)2019年9月から2021年2月までに当科で経験した、左心低形成症候群(HLHS)を含む機能的右室型単心室について、出生時と Glenn前カテーテル時に経胸壁心エコーを行い、心尖部四腔断面像(4CV)での右室拡張末期断面積(RVEDA)及び右室面積変化率(RVFAC)、 TAPSE、2Dスペックルトラッキング法で4CVの Global Longitudinal Strain(GLS)と同 strain rate(GLSr)を評価した。エコーは GE healthcare社の Vivid E95を用い、4CVで心室中隔まで含めた6 セグメントの平均(GLS)と、自由壁のみ3セグメントの平均(Segmental Longitudinal Strain:SLS)を算出した。小児右室容積、右室ストレイン値の正常値はそれぞれ Lang、 Levyらの文献を参考にした。 HLHS以外を A群、 HLHSを H群として両者で評価項目を比較した。(結果)対象は7例で、観察期間中央値は11カ月(7-17カ月)。 A群は3例で、生後1か月前後で BTシャント手術を施行。 H群は4例で、3例が新生児期に1期 Norwood手術(RV-PAシャント)を施行、1例のみ両側 PA banding後に同手術を施行された。 A群では術前後で RVEDAの Zスコアが5.6から7.2に増加、 FACは39.0%から28.9%に低下、 TAPSEの Zスコアは-1.13から-1.0で変化なし。 GLSは-16.6%から-14.6%に低下、 SLS -17.4%から-17.2%で変化なし。 H群では術前後で RVEDAの Zスコアが4.4から5.3に増加、 FACは35.0%から35.0%で変化なし、 TAPSEの Zスコアは-0.75から-4.55に低下。 GLSは-16.8%から-16.6%で変化なく、 SLS -20.0%から-15.8%に低下した。(考察)シャント術後には肺血流増加による右室容積の拡張と全体的な収縮低下が、Norwood術後には右室への手術侵襲による自由壁の収縮低下が示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P13-3] フォンタン術後症例における心血管造影後の中心静脈圧上昇の臨床的意義

○滝沢 友里恵[1], 齋木 宏文[1], 高橋 卓也[1], 齊藤 寛治[1], 佐藤 啓[1], 後藤 拓弥[2], 桑田 聖子[1], 中野 智[1], 小泉 淳一[2], 高橋 信[1], 小山 耕太郎[1] （1.岩手医科大学医学部 小児科学講座, 2.岩手医科大学医学部 心臓血管外科学講座）
Keywords: フォンタン循環, 中心静脈圧上昇, 末梢臓器障害

【背景】フォンタン循環は静脈系リモデリングにより、容量負荷による中心静脈圧(CVP)上昇が顕著となる症例がある。この代償機構は前負荷確保に有効だが、心血管負荷時には静脈うっ血を強め、末梢臓器障害を助長する可能性がある。 CVPが上昇しやすい症例の特徴を後方視的に解析した。【対象と方法】心臓カテーテル検査の際に、主心室造影及び造影前後の CVPの変化を測定したフォンタン35例を対象に、 CVPが2mmHg以上増加した例(R群)とそうでない例(NR群)を比較検討した。 R群と NR群で主心室造影(0.8±0.3, 1.4±1.0 ml/kg, p=0.13)、全造影(6.0±3.3, 6.7±2.2 ml/kg, p=0.52)共に造影剤量に差はなく、 R群で少ない傾向を認めた。【結果】主心室造影で R群は38%、全造影では60%に上昇した。 CVP上昇は造影前 CVPと関連しなかった。 R群は NR群と比較し EDP(p=0.043)及び収縮期血圧上昇(p=0.007)が大きかった。両群で心室容積、駆出率(EF)、心拍出量(CO)、肺血管抵抗(PVR)、体血管抵抗(SVR)、心室後負荷指標に差はなかったが、 NR群で HANP(20.0±5.2, 54.1±38.2 pg/ml, p=0.022)の著明な高値を認め、生理的ナトリウム利尿ペプチド(NP)が保護的に作用している可能性が疑われた。全造影でも両群で EF、 CO、 PVR、 SVR、心室後負荷指標に差はなかったが、 R群の心室容積(88±16, 142±16%) が小さく、腎機能指標 (eGFR: 91±15, 120±30 ml/min/m2, p=0.0011, BUN 13±3, 10±4 mg/dl, p=0.0083)の低下を認めた。興味深いことに NR群では HANP (43±33, 53±41 pg/ml, p=0.50)、 BNP(17±15, 25±14 pg/ml, p=0.14)が高い傾向があり、 NT-pro BNP(62±43, 222±160 pg/ml, p=0.0017)も高値を示した。【結論】 R群は小さい心室容積を伴い心血管系の急性反応が強い特徴があり、 NPが低く腎機能が低下していた。近年、 HFpEFにおいて NP相対的欠乏と予後不良の関連が指摘されたが、フォンタン循環においても同様に末梢臓器障害と関連する可能性がある。

[P13-4] 血管インピーダンス変化の平均駆出圧に与える影響：インピーダンスの簡便な求め方の検証

○竹蓋 清高[1], 犬塚 亮[2], 植田 由依[1], 内藤 千絵[1], 簇 義仁[1], 中西 敏雄[1], 中川 良[1], 佐藤 有美[1], 塚田 洋樹[1], 金川 奈央[1], 先崎 秀明[1] （1.国際医療福祉大学成田病院 小児科, 2.東京大学医学部 小児科）
Keywords: 心室仕事量, 平均駆出圧, 血管インピーダンス

【背景】心室仕事量(SW)を一回拍出量(SV)で除した平均駆出圧(MEP)を SVで除した動脈エラスタンス(Ea')は、一心拍時間(T)、血管抵抗(R)、 Impedance Modulus(Zn)、係数 Aを用いて、1/T(R +A× Zn)と表すことができ、血管床の包括的指標となる血管インピーダンスを直接表現する斬新な指標であることを我々は報告してきた。
MEPは随時圧流量の積、もしくは心室圧容積関係の面積である仕事量から算出されるが、圧データのみから精度よく推定できれば、血管インピーダンスを簡便に求めることが可能である。今回我々は、 MEPは動脈圧の収縮期平均血圧(MSP)のみを用いて推定できるかを検証した。
【方法】小児心臓カテーテル検査時に得られた実測動脈圧波形(123/60/83ｍｍＨｇ、それぞれ収縮期、拡張期、平均血圧)と血流曲線(一回拍出量41ml、 HR60)から R, コンプライアンス (C)，特性抵抗 (Zo)、反射係数 (Pb/Pf)を求め、血流を一定として R,C,Zoをそれぞれ単独、および複合して変動させたときに、 MEPの変化と血圧波形との相関を調べた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【結果】初期状態の R,C,Zo,はそれぞれ24RU, 2.6ml/ｍｍ Hg, 0.17 ml/ｍｍ Hgで、それらを50%から200%の範囲で変化させ血圧が収縮期78～180ｍｍ Hg、拡張期33～98mmHgの範囲内での実際に起こりうる変動を得た。実測の MEPは、平均血圧、収縮期血圧、 MSPと非常によい相関を示し(それぞれ R2＝0.73、0.97、0.98)、特に MSPがほぼ同等の値を示した。また、 Ea'は R,C,Zo ,Pb/Pf それぞれと有意な相関を示し、収縮末期圧を SVで除した従来の Eaより拍動抵抗においてより良い相関を示した。種々の小児心疾患患者無作為26名において、 MEPと MSPはシミュレーション同様に非常に良い相関を示した(R2＝0.90)
【結論】動脈圧波形のみから得られる MSPを SVで除した値は血管床の包括的指標であるインピーダンスを表す簡便な指標となり、今後臨床応用が期待される。

[P13-5] 心室中隔欠損における肺動脈キャパシタンスの検討

○山形 知慧, 永峯 宏樹, 佐藤 麻朝, 森川 哲之, 山田 浩之, 小山 裕太郎, 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: windkessel model, キャパシタンス, 時定数

【背景】血流を電気回路に近似した Windkesselモデルでは、血流が血管抵抗(レジスタンス)と血管進展性(キャパシタンス)で規定される。レジスタンスは定常流への抵抗を表す一方、キャパシタンスは拍動流の流れやすさを反映する。肺動脈キャパシタンス(Cp)の低下が特発性肺動脈性肺高血圧症の予後不良因子であるとされているが、左右短絡疾患における Cpの意義については報告が少ない。【目的】心室中隔欠損(VSD)における大動脈キャパシタンス(Cs)と Cp、左右短絡量との関連を明らかにする。【方法】当院で2018年～2020年に心臓カテーテル検査を行った VSD患者16名(V群、年齢3～18か月、中央値5カ月、男9名、女7名)、心内修復後患者5名(C群、年齢3～29か月、中央値22カ月、男2名、女3名)について、検査で得られた下行大動脈、主肺動脈拡張期圧曲線から時定数、 Cs、 Cpおよび Cp/Csを算出し、 V群において肺体血流比(Qp/Qs)、肺体血管抵抗比(Rp/Rs)と比較した。【結果】 V群では mPAP 26.7±6.3mmHg、 Cs 1.06±0.30ml/mmHg/m2、 Cp 1.61±0.79ml/mmHg/m2、大動脈時定数(τｓ)0.80±0.15sec、肺動脈時定数(τｐ)0.15±0.05、 C群では Cs 0.86±0.21ml/mmHg/m2、 Cp 1.24±0.75ml/mmHg/m2、τｓ0.79±0.15sec、τｐ0.15±0.08secであり、両群間でこれらの指標に有意差を認めなかった。(Cs: p=0.10、 Cp: p=0.19)また、 V群では Qp/Qs 2.94±1.14、 Cp/Cs 1.43±0.72、 Rs/Rp 7.78±2.2であり、 Qp/Qsと Cp/Csの間に正の相関を中等度認めた(r=0.445)。【考察】 VSDにおける肺血流量は、 Rp/Rsに加え、 Cp/Csの影響を受けることが示唆された。

[P13-6] 左心系弁膜疾患と心室拡張障害の関連~僧帽弁への介入は術後心室拡張機能障害と関連する~

○齋藤 寛治[1], 齋木 宏文[1], 高橋 卓也[1], 滝沢 友里恵[1], 佐藤 啓[1], 桑田 聖子[1], 中野 智[1], 後藤 拓弥[2], 高橋 信[1], 小泉 淳一[2], 小山 耕太郎[1] （1.岩手医科大学附属病院 小児科, 2.岩手医科大学附属病院 心臓血管外科）
Keywords: 弁膜症, 拡張機能障害, 僧帽弁

背景：左心系弁膜症は左心系リモデリングと肺うっ血を来す疾患群である。成人における僧帽弁疾患では乳頭筋および腱索による繋留により付加的な拡張機能障害を合併しやすいことが知られている。小児においても僧帽弁疾患では拡張機能障害を合併するという仮説を検証した。対象と方法：2008年から2019年に心臓カテーテル検査を施行した、大動脈弁狭窄症兼閉鎖不全症(N=20)と僧帽弁狭窄症兼閉鎖不全症(N=17)を対象に血行動態指標を比較検討した。また未修復例と修復後例の血行動態も比較した。結果：僧帽弁疾患と大動脈疾患では心拍出量 (3.1±0.9, 3.2±0.8 L/min/m2)、左室拡張末期容積 (LVEDV: 133±56, 126±51 %N)、駆出率(62±7, 63±7

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

%)、体・肺血管抵抗で有意差はなかったが、僧帽弁疾患で心拍数 (100±24, 83±21 bpm, p=0.020)、 Pp/Ps (0.35±0.19, 0.23±0.08, p=0.010)、 Rp/Rs (0.15±0.10, 0.10±0.09, p=0.09)が高く、左室拡張末期圧 (LVEDP: 9.6±2.2, 13.9±4.2 mmHg)が低かった。肺動脈楔入圧-LVEDP (1.5±6.3, -4.1±3.2 mmHg, p=0.0005)は大きく、左室大動脈圧較差 (-6.2±7.5, 13.1±28.5 mmHg, p=0.010)は小さかった。修復症例と未修復症例を比較すると、 LVEDV (119±68, 134±54 %N, p=0.63)は差が無く、修復後症例で肺動脈楔入圧(15.4±8.3, 9.4±1.4 mmHg, p=0.023)が低い一方、 LVEDPは修復後症例で高い(7.4±2.2, 10.6±1.5 mmHg, p=0.0033)傾向があった。 ANCOVAを用いて左室容積の影響を除外しても、修復そのものにより EDPが上昇することが示唆された (p=0.0052)。結論：同様の心室容積・心拍出量であっても、大動脈弁疾患と比較し、僧帽弁疾患のほうが肺うっ血・肺高血圧症に至りやすい。僧帽弁疾患では、大動脈弁疾患と比較して必ずしも LVEDPが高いわけではないが、修復後に心室容積の拡張を伴わなくても、僧帽弁への介入そのものにより拡張機能障害が顕在化することを念頭に置くべきである。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 心臓血管機能

デジタルオーラル II（ P14）

心臓血管機能 2

指定討論者:鎌田 政博（たかのばし中央病院）

指定討論者:桃井 伸緒（福島県立医科大学医学部小児科）

[P14-1] 無負荷時心筋最大短縮速度 (Vmax) 、生理的心筋最大短縮速度 (Vpm) による右室収縮能評価

○早渕 康信, 本間 友佳子 （徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科）

[P14-2] プロプラノロールが正常乳児の心機能に及ぼす影響

○高橋 努 （済生会宇都宮病院 小児科）

[P14-3] 在胎24週未満の左心機能についての検討

○横山 岳彦, 犬飼 幸子 （名古屋第二赤十字病院 小児科）

[P14-4] 血漿トロンボモジュリン値から見た Glenn術後の静脈圧上昇による凝固線溶系機能の変化

○白水 優光, 佐川 浩一, 倉岡 彩子, 兒玉 祥彦, 中村 真, 石川 友一 （福岡市立こども病院）

[P14-5] 完全大血管転位1型に対する大動脈スイッチ後の左室拡張末期圧上昇は周術期合併症と関連がある

○額賀 俊介[1], 塚田 正範[1], 小澤 淳一[1], 阿部 忠朗[1], 沼野 藤人[1], 杉本 愛[2], 渡邉 マヤ[2], 白石 修一[2], 齋藤 昭彦[1] （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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P14-1] 無負荷時心筋最大短縮速度 (Vmax) 、生理的心筋最大短縮速度 (Vpm) による右室収縮能評価

○早渕 康信, 本間 友佳子 （徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科）

Keywords: 右室収縮能, 心筋短縮速度, the maximal velocity of unloaded contractile element

【背景と目的】先天性心疾患における右室収縮能評価は臨床上重要であるが、その計測は非常に困難である。肺動脈狭窄や肺高血圧の重症度は非常に幅広いために後負荷は症例ごとに大きく異なる。また、三尖弁逆流、肺動脈弁逆流が強い症例が多いために前負荷も大きく異なる。右室駆出率(RVEF)の測定や PV loopから得られるEmaxは右室収縮能を測定するのに有用であるとされているが、右室駆出率は前負荷、後負荷に大きな影響を受けることから右室心筋の収縮性をそのまま示しているとは言えない。 Emaxは右室収縮能を前負荷・後負荷に影響されずに示すと報告されている。しかし、右室容積計測は誤差を生じやすいため Emax計測の正確性には問題が生じやすく、信用性が低いと言わざるを得ない。右室容積測定を要しない指標として右室圧波形から得られる無負荷時心筋最大短縮速度 (Vmax; the maximal velocity of unloaded contractile element)、生理的心筋最大短縮速度(Vpm; the physiologic maximal velocity of contractile element) がある。【目的】前負荷、後負荷に影響を受けない右室収縮能指標としての Vmax, Vpmの有用性を検証する。【方法】心筋短縮速度 Vce (velocity of contractile element) = (dP/dt)/KP として算出される。 X軸を P(右室圧)、 Y軸を(dP/dt)/KPとした際に得られる最大短縮速度を Vpmとした。さらに、等容性収縮期部分の Vceを外挿して P=0のときの値を算出して Vmaxとした。これらの値と RVEFおよび組織ドプラから得られる三尖弁輪の IVA (isovolumic myocardial acceleration), IVV (isovolumic contraction velocity)を比較検討した。【結果】 Vmaxおよび Vpmは、 IVA (r=0.31および 0.35; p＜0.05, both) と IVV (r=0.32および 0.34; p＜0.05,both)との間に有意な相関が得られた。しかし、RVEFとは有意な相関は認めなかった。【結語】 Vmaxおよび Vpmは右室収縮能を示す指標として有用であると考えられた。

[P14-2] プロプラノロールが正常乳児の心機能に及ぼす影響

○高橋 努 （済生会宇都宮病院 小児科）

Keywords: プロプラノロール, エスクロン, 電気的心臓計測モニター

【はじめに】乳児血管腫に対してプロプラノロール(ヘマンジオルシロップ)の内服治療が行われている。電気的心臓計測モニターは非侵襲的に大動脈中の血液の電気抵抗の変化率を測定し、連続的に心拍出量(CO)、一回拍出量(SV)、収縮性係数(ICON)、胸郭内体液量(TFC)などを算出する。小児循環器医は不整脈を含む心疾患患者にプロプラノロールをよく使用するが、正常乳児に使用することはこれまでなく心機能の変化のデータがない。【目的】プロプラノロール投与中の心機能の経時変化をエスクロンを用いて測定する。【対象】乳児血管腫のためにプロプラノロール(1～3mg/kg/日)を入院で導入した患者7人。【結果および考察】以下の共通の結果を得た。まず、 CO、 ICON、 SVはほぼ同じ動態を示す。内服直後に心拍数が急激に低下する場合は、 ICONが低下することで SVと COが低下する。すなわち内服直後の CO低下の原因は心拍数と SV両方の因子によるが、この SV低下は心エコーではとらえにくい程度のものである。その後、ゆっくり心拍数が低下してくるようになると、 ICONが上昇してきて、 SVと COも上昇してくる。これは COを維持しようという代償反応と考える。また、 COと TFCは反比例した動態を示すことが多い。特に COが大きく低下した時は TFCが上昇しており、肺静脈うっ血を反映していると考えるが、この肺静脈うっ血も胸部Ｘ線でとらえることは困難である。【まとめ】プロプラノロールにより、肺静脈うっ血を伴う心機能低下が一過性に生じていることがエスクロンによる計測から分かったが、心エコーや胸部Ｘ線でとらえられない様な微細な変化と考えてよい。そのような変化を非侵襲的に把握できることがエスクロンの有用性である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P14-3] 在胎24週未満の左心機能についての検討

○横山 岳彦, 犬飼 幸子 （名古屋第二赤十字病院 小児科）

Keywords: 超早産児, 左心機能, 未熟心筋

【始めに】超早産である在胎22週、23週では、その心筋の未熟性に伴い、24週以降の循環管理とは異なった特徴があると考えられる。そこで今回、22週、23週の児の心機能を検討したので報告する【対象】2005年1月から2018年12月までに当院 NICUで入院管理された1500g以下の極低出生体重児。在胎22週、23週の超早産児24例(出生体重 中央値518g;370～694))を E群。在胎24週以上の205例を C群(出生体重 中央値1057g 、在胎週数 中央値29週0日 24週0日～36週0日)として比較検討した。【方法】心臓超音波検査により M moode法により、左室拡張末期径(LVIDd)、左室収縮末期径(LVIDs)、収縮末期左室後壁厚(PWs)、駆出時間(ET)、心電図もしくは M-modeにより心拍数(HR)を測定し、収縮末期壁応力(WS)、心拍補正左室円周短縮速度(mVcdfc)を、生後12時間以内、24時間、48時間、96時間で測定した。統計解析は EZRを使用し、 $p<0.05$を有意とした。値は中央値(最小値~最大値)で表現した。【結果】 WS(g/cm^2)は E群;C群で12時間 17.7(5.3~33.3);23.8(4.0~53.8)、24時間 21.0(8.9~57.9);29.9(0.8~61.3) 48時間19.7(11.6~56.9);28.3(6.7~71.4) 96時間 13.7(9.3~25.3);26.1(3.7~100.7)と推移し、各時間で群間に有意差を認めた。 LVDd(mm)も E群;C群で12時間、8.6(7.0~11.1);11.9(0.7~17.7)、24時間、9.7(7.0~11.6);12.6(7.9~17.2)、48時間、9.8(8.1~13.4);12.5(8.7~17.7)、96時間、9.5(6.8~11.6);12.8(8.4~45.0)、となり、同様に群間に有意差を認めた。【結語】22週、23週の超早産児はそれ以降の児に比べ、より低い WS、より小さい LVDdで機能しており、循環指標として使用する際は注意が必要であると考えられた。

[P14-4] 血漿トロンボモジュリン値から見た Glenn術後の静脈圧上昇による凝固線溶系機能の変化

○白水 優光, 佐川 浩一, 倉岡 彩子, 兒玉 祥彦, 中村 真, 石川 友一 （福岡市立こども病院）

Keywords: トロンボモジュリン, グレン手術, 静脈

【背景】右心バイパス術後の抗凝固療法について、いまだ明確な基準は確立していない。トロンボモジュリン(TM)はトロンビンを凝固因子から抗凝固因子に変換する糖蛋白質である。 TMは血管内皮傷害のマーカーとされ、 Fontan術(F術)後患者や慢性心不全患者において低下することが報告されている。しかし、その機序が静脈うっ滞によるものか静脈圧上昇に伴うものかは未だ不明である。【目的】血漿 TM値と静脈圧との関連を明らかにする。【方法】対象は2020年9月から2021年2月までに当院にて心臓カテーテル検査を行われた Glenn術(G術)後の症例27例。全例にアスピリン及びワーファリン(目標 PT-INR 1.5-2.0)が導入されている。心臓カテーテル検査時の SVC, IVC各々の PT-INR, APTT, TM, F1+2, PIC, TAT, フィブリノーゲン, d-dimerを計測し、血圧、心係数、肺動脈係数、肺血管抵抗と合わせて比較検討した。【結果】男:女=13:14、中央値は G術時年齢0.93歳、カテーテル検査時年齢2.30歳、体重10.7kg、 BNP 12.3pg/mLであり、血栓塞栓症の合併例はなかった。カテーテルデータでは SVC圧 7mmHg、 IVC圧 3.0mmHgで有意差があった($p<0.01$)。心係数 3.12L/min/m2、肺動脈係数 255mm2/m2、肺血管抵抗 0.62Wood単位・ m2であった。 SVC, IVCの順に PT-INR 1.86:1.84, APTT 41.0:44.8(秒), TM 5.0:4.9(正常値3.8-13.3TU/mL), F1+2 72:63(正常値 69-229pmol/L), PIC 0.5:0.5(正常値< 0.8μ g/mL), TAT 1.8:1.8(正常値<4.0ng/mL), フィブリノーゲン 214:216(mg/dL), d-dimer 0.5:0.5(μ g/mL)であり、いずれも有意差はなかった。なお、当院での F術後35例に対する同検査では既報告のような TM低下はなかった。【考察】右心バイパス循環における TM値について、 G術後の静脈圧上昇と有意な関連はなかった。 F術

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

後の経時的変化やアスピリン・ワーファリン非内服例との比較により今後も検討を重ねる必要がある。

[P14-5] 完全大血管転位1型に対する大動脈スイッチ後の左室拡張末期圧上昇は周術期合併症と関連がある

○額賀 俊介[1], 塚田 正範[1], 小澤 淳一[1], 阿部 忠朗[1], 沼野 藤人[1], 杉本 愛[2], 渡邉 マヤ[2], 白石 修一[2], 齋藤 昭彦[1] （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）
Keywords: 完全大血管転位, 左室拡張末期圧, 周術期合併症

【背景・目的】完全大血管転位1型(TGA/IVS)に対する大動脈スイッチ術(ASO)後、無症候性に心臓カテーテル検査で左室拡張末期圧(LVEDP)上昇を認める症例が存在する。この研究の目的はこれらの症例の背景・経過を調査すること。【対象・方法】対象は2010年1月1日～2020年12月31日に当院で TGA/IVSに対して ASOを行った24例。術後1年での心臓カテーテル検査で LVEDPが13mmHg以上(H群：10例)と13mmHg未満(L群：14例)の2群に分け、診療録を元に後方視的に比較した。周術期合併症は、再手術、継続治療を要する不整脈などと定義し、一過性の不整脈や短期間の腔水症は除外した。2群間の比較には Studentの t検定およびカイ2乗検定を用い、 $p<0.05$を有意とした。【結果】在胎週数、出生体重は両群間で有意な差はなかった。術前管理では、心房中隔裂開術を H群5例 vs L群7例で要し、呼吸器管理は4例 vs 3例でいずれも有意な差はなかった。手術日齢は10.5日 vs 11.0日で有意差はなく、大動脈遮断時間と人工心肺時間も両群間に有意差を認めなかった。冠動脈 Shaher分類は、24例のうち1型が16例(67%)と最も多く、1型以外は H群が4例で L群が4例だった。周術期死亡はなく、周術期合併症は H群で8例、 L群で3例と H群で有意に多かった($p=0.01$)。術後1年の心臓カテーテル検査は、 H群および L群でそれぞれ、 LVEF 69 vs 69%、 LVESP 90 vs 91mmHg、 RVESP 37 vs 39mmHgなどでいずれも有意差はなかった。 Sellers 2度以上の新大動脈弁閉鎖不全は H群の1例で認め、術後肺動脈狭窄に対しては H群2例、 L群7例でカテーテル治療を要した。また、初回のカテーテル検査後、9例で複数回のカテーテル検査が行われ、直近の LVEDPは初回と比較して5例で低下、4例で上昇していた。【結語】 TGA/IVSの ASO後1年のカテーテル検査で LVEDPの高い症例は、周術期合併症の頻度が多かった。 LVEF低下は認めないものの、潜在的な心機能低下が関与している可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | カテーテル治療

デジタルオーラル II（ P15）

カテーテル治療 1

指定討論者:須田 憲治（久留米大学医学部 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）

[P15-1] 低体重児の動脈管開存症に対する閉鎖術式の推移

○桑原 直樹[1], 寺澤 厚志[1], 山本 哲也[1], 田中 秀門[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], 山本 裕[3], 河野 芳功[3] （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, 3.岐阜県総合医療センター 新生児内科）

[P15-2] Amplatzer Duct Occluder-I（ ADO-I）の最小径は留置から半年かけて一定値に収束する.

○高室 基樹[1], 吉川 靖[1], 名和 智裕[1], 澤田 まどか[1], 和田 励[2], 春日 亜衣[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.札幌医科大学 医学部 小児科学講座）

[P15-3] 当センターにおけるピッコロオクルーダー時代の動脈管閉鎖術に関する検討

○松尾 久実代[1], 高橋 邦彦[1], 藤崎 拓也[1], 森 雅啓[1], 橋本 和久[1], 浅田 大[1], 石井 陽一郎[1], 青木 寿明[1], 盤井 成光[2], 萱谷 太[1] （1.大阪母子医療センター 小児循環器科, 2.大阪母子医療センター 心臓血管外科）

[P15-4] 体重6kg未満の動脈管開存乳児に対するデバイス閉鎖術の経験

○三崎 泰志, 高見澤 幸一, 小澤 由衣, 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）

[P15-5] 高度肺高血圧を合併した21トリソミー, ASD, PDAに対する Amplatzer piccolo occluderによる閉鎖経験

○加藤 匡人, 藤本 一途, 廣田 篤史, 加藤 温子, 黒嵜 健一 （国立循環病研究センター 小児循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P15-1] 低体重児の動脈管開存症に対する閉鎖術式の推移

○桑原 直樹[1], 寺澤 厚志[1], 山本 哲也[1], 田中 秀門[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], 山本 裕[3], 河野 芳功[3] （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, 3.岐阜県総合医療センター 新生児内科）

Keywords: カテーテル治療, 動脈管開存症, Amplatzer Piccolo Occluder

【背景】 Amplatzer Piccolo Occluder(APO)が導入され、動脈管開存症(PDA)に対するカテーテル治療適応の拡大が期待されている。【目的】低体重児の PDA閉鎖術施行例について選択術式の推移および成績を検討しカテーテル治療の課題を検討すること。【対象および方法】2013年以降、 PDA (複雑心奇形合併例を除く)に対する閉鎖術を施行した10kg未満の86例(男30例、女56例)について A群(施行時体重1kg未満)、 B群(1-2kg)、 C群(2-6kg)、 D群(6-10kg)に分類し、選択術式、 PDA径、術前後経過を後方視的に検討した。【結果】 A群は28例(全例外科手術を施行)で施行時体重0.76±0.15kg、施行時日齢19.8±11.7日、 PDA径1.7±0.5mm、 B群は11例(全例外科手術を施行)で体重1.23±0.25kg、日齢19.8±9.7日、 PDA径2.2±1.2mm、 C 群は21例(カテーテル治療1例、外科手術20例)で体重3.80±1.73kg、日齢86.0±140.2日、 PDA径4.4±1.5mm、 D群は26例(カテーテル治療25例(ADO17例、 Coil 8例)、外科手術1例)で体重8.26±2.75kg、日齢268.5±240.1日、 PDA径3.2±1.7mm。選択術式の推移については2016年以降6kg以上の症例ではすべてカテーテル治療が選択されていた。ADO-II導入以降 Coil治療選択例はなかった。手術関連死亡なし。合併症は A群で反回神経麻痺、 B群で乳び胸、 D群 ADO治療例で溶血(血小板減少)をそれぞれ1例認めた。残存短絡は C群で2例(外科手術1例、 ADO1例)、 D群で1例(Coil)を認めた。カテコラミン使用例は40/86例(A群96.4%、 B群90.9%、 C群14.2%、 D群0%)だった。【考察】 B群は PDA径3mm以下の症例もあり、 APO留置可能な症例が含まれている。2-6kgの症例は体重増加が望めない太い PDA症例が多く、治療時期や術式選択が重要である。6kg以上の症例については安全にカテーテル治療が実施できていている。【結語】外科手術成績は良好であり、カテーテル治療適応拡大のためには、 APO症例の蓄積と術前術後の低侵襲な全身管理が重要になる。

[P15-2] Amplatzer Duct Occluder-I（ ADO-I）の最小径は留置から半年かけて一定値に収束する.

○高室 基樹[1], 吉川 靖[1], 名和 智裕[1], 澤田 まどか[1], 和田 励[2], 春日 亜衣[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.札幌医科大学 医学部 小児科学講座）

Keywords: 動脈管開存, ADO, 形態変化

【背景】 ADO-Iは半径方向力(RF)によって動脈管に固定されるが、留置後の形態変化は明らかではない。【目的】 ADO-Iの留置後最小径の経時的変化を明らかにすること。【対象】2011年から2020年まで当院で ADO-Iによる動脈管閉鎖術を施行し胸部単純写真を追跡しえた56例。年齢0.2から32歳(中央値2.5)、体重4.1から56kg(中央値12.1)。【方法】留置翌日、1か月、3か月、6か月、1年の胸部写真側面像で ADO-Iの最小径を計測した。解析は反復測定分散分析を用い $p<0.05$を有意とした。【結果】動脈管形態は A型47例、 E型9例で最小径は1.3から5.5(平均2.5)mmであった。最終留置閉鎖栓は ADO-Iの5/4が2例、6/4が9例、8/6が35例、10/8が10例で、5/4以外の3群を解析した。最小径の平均値は6/4が3.5mm(2.8から4.8)→3.6mm(3.1から4.3)→3.6mm(3.2から4.2)→3.8mm(3.4から4.2)→3.6mm(3.4から3.9)と推移した。同じく8/6は4.4mm(3.3から7.3)→4.5mm(3.6から6.8)→4.5mm(3.7から6.0)→4.7mm(3.7から5.7)→4.7mm(3.8から5.8)、10/8は6.4mm(4.7から7.6)→6.5mm(5.7から7.4)→6.9mm(5.9から8.0)→6.7mm(6.1から7.2)→6.7mm(5.8から7.2)と推移した。ADO6/4の平均値は6か月にかけて増大した。翌日の最小径が4mm以上の2例はむしろ縮小傾向あり、6か月で3mm台後半に収束した。 ADO8/6は3か月にかけて増大し、6か月と1年で有意差はなかった。ばらつきは6か月に至るまで減少し4から5mm台に収束した。 ADO10/8では3か月まで平均値は増大したが7mm以上の例はその後縮

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

小に転じ1年でほぼ6mm台に収束した。【考察】閉鎖した PDAは ADOの復元力による RFと血管収縮のバランスが平衡に達して器質化するものと考える。【結語】 ADO-Iの最小径は留置後3から6か月かけて6/4は3mm台後半に、8/6は4から5mm台に、10/8は6mm台に収束していた。

[P15-3] 当センターにおけるピッコロオクルーダー時代の動脈管閉鎖術に関する検討

○松尾 久実代[1], 高橋 邦彦[1], 藤崎 拓也[1], 森 雅啓[1], 橋本 和久[1], 浅田 大[1], 石井 陽一郎[1], 青木 寿明[1], 盤井 成光[2], 萱谷 太[1] （1.大阪母子医療センター 小児循環器科, 2.大阪母子医療センター 心臓血管外科）
Keywords: 動脈管, Piccolo, カテーテル治療

【背景】2020年4月より低出生体重児の PDAに対する Piccoloオクルーダーの使用が可能となり、 PDAに対するカテーテル治療の選択肢が拡がっている。【目的】当センターにおける PDAに対する治療方法をまとめ、ピッコロオクルーダー時代の PDAに対する治療戦略を考察する。【方法】2020年4月以降、当センターで PDAに対して閉鎖術を行った22症例(カテーテル治療：13例、外科的閉鎖術：9例)を対象とし、診療録をもとに後方視的検討を行った。【結果】カテーテル治療の内訳は Piccolo 6例、 ADO1 4例、 ADO2 1例、 Flipper coil 1例、 Platinum coil 1例であった。4kg未満の症例は4例(2.5～3.6kg、日齢11～40日)で全例 Piccolo使用。 Krichenko分類は typeA 2例、 typeC 1例、 type F 1例であった。 Intraductalに留置した症例はなかった。合併症は軽度の大動脈縮窄が1例。6kg以上の症例で Piccoloを使用したのは2症例で共に type Eであった。外科的閉鎖術を選択した9例の内訳は、700g未満 1例、700～1kg 3例、1～2kg 3例、2kg～ 2例であった。2kg～の症例でカテーテル治療が選択されなかった理由は、 typeBで形態的に不適と判断した1例と、付加的姑息術(肺動脈絞扼術)を検討したAVSDの1例であった。【考察】 Piccoloは操作が比較的簡便なこともあり6kg以上の児にも使用され、特にFlipper coilの代替として今後もその使用が増えていくことが予想される。一方で小さな体格の児に対してintraductalに留置できない場合は大動脈縮窄や肺動脈狭窄が、また形態的に device migrationが懸念される場合もあるため、適応に関しては術前のシミュレーションが重要と考える。

[P15-4] 体重6kg未満の動脈管開存乳児に対するデバイス閉鎖術の経験

○三崎 泰志, 高見澤 幸一, 小澤 由衣, 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: PDA, ADO, infant

【はじめに】動脈管開存(PDA)閉鎖治療において Amplatzer Duct Occluder(ADO)の適応拡大や ADO-IIデバイスの導入により、より低体重児へのデバイス閉鎖が試みられる様になったが、適応やデバイス選択基準は完全には確定していない。今回我々は体重6 kg未満の PDA 症例の ADOデバイス留置を3例経験したので報告する。【症例1】1ヶ月女児。体重4.5kg, Qp/Qs 2.88, PDA typeC,最小径5.0 mm, PDA長8.0 mm, ADO-1 (8/6 mm)を選択、やや bumpした状態の留置としたが、留置直後から leak消失し,左肺動脈狭窄 (LPPS),大動脈縮窄 (CoA) なし。【症例２】7ヶ月男児。体重5.0 kg, Qp/Qs 5.77, PDA typeD最小径3.5 mm, PDA長8.0 mm,ADO-II (4-6 mm)を選択、 PDAを挟み込む状態の留置とした。ごく僅かの leakが残存したが、術後2週間で消失した。 LPPS, CoAなし。【症例3】日齢14女児。 Down症候群。体重2.83 kg, Qp/Qs 3.89, PDA typeC,最小径4.5 mm, PDA長8.7 mm, ADO-II (4-4 mm)を選択、大動脈への張り出しを気にし、遠位 diskは PDA内に bumpした状態の留置とした。肺動脈側の diskはやや不安定であったが、 wiggleにて deviceの安定を確認し、留置した。軽度の leakが残存したが、術後２ヶ月で消失した。術後1.9 m/sの LPPSが認められたが、術後6ヶ月で改善した。3症例とも問題となる合併症はなかった。【まとめ】体重6kg未満においても ADO留置による PDA閉鎖は安全に施工可能で

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

あった。既報の様に ADO-IIの使用は有用であった。 Deviceに関わらず、特に低体重児では大動脈への飛び出しに留意する必要があり、 bumpした留置も症例によっては必要である。 LPPSは、成長に伴い改善する可能性がある。

[P15-5] 高度肺高血圧を合併した21トリソミー, ASD, PDAに対するAmplatzer piccolo occluderによる閉鎖経験

○加藤 匡人, 藤本 一途, 廣田 篤史, 加藤 温子, 黒嵜 健一 （国立循環病研究センター 小児循環器内科）

Keywords: PDA, 肺高血圧, Amplatzer piccolo occluder

【背景】 Amplatzer piccolo occluderは未熟児・早産児用のデバイスとして開発・使用されているが、高度の肺高血圧(PH)を伴った乳児例での使用経験は少ない。【経過】在胎36週、体重2.0kgで出生し、出生後に21トリソミー、心室中隔欠損(VSD)、心房中隔欠損(ASD)、動脈管開存(PDA)、左肺動脈狭窄(LPS)、 PHと診断された。生後3ヶ月(体重3.7kg)の精査で VSDはほぼ閉鎖していたが ASDと PDAの複合短絡が残存していた。また、体血圧と等圧の PHがあり、肺血管抵抗は7.0 wood単位× m2と高値であった。 ASD＋ PDAの一期的な外科的閉鎖に伴う PH crisisのリスクも考慮し、 PDAの device閉鎖を先行する方針とした。 Krichenko type Fの PDA(径1.5、長さ7mm)に対してやや長めの Amplatzer piccolo occluder 5/6mmを経皮的に留置した。留置後は遺残短絡なく migrationや左肺動脈狭窄の増悪もなかった。 PDA閉鎖後に在宅酸素療法および肺血管拡張薬内服による肺高血圧治療を行なった。3ヶ月後の再評価で右室圧/左室圧比0.56、肺血管抵抗1.3 wood単位× m2と肺高血圧の改善を得られた。【考察】21トリソミーに高度の PHが合併した PDAに対して、やや長めの Amplatzer piccolo occluderを extra-ductalに留置することで migrationを予防しながら閉鎖し得た。 waist径＋1〜1.5mmと double discの直径が小さい deviceを用いることで周囲血管への突出を最小限にでき、 LPS合併例にも適していると思われた。 ASD, PDAの複合短絡を伴う高度 PHに対しても、 PDAのカテーテル治療を先行させることで、安全かつ有効な PH治療を行える可能性があると考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | カテーテル治療

デジタルオーラル II（ P16）

カテーテル治療 2

指定討論者:馬場 健児（岡山大学病院IVRセンター）

指定討論者:萱谷 太（大阪母子医療センター）

[P16-1] ADO-IIのディスクは留置後3ヶ月で扁平化する

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

[P16-2] Amplatzer Cribriform Multi-Fenestrated Septal Occluder留置の際にPTA用バルーンで欠損孔を拡張しデリバリーシース通過を可能とした多孔性心房中隔欠損の一例

○広田 幸穂, 田中 敏克, 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）

[P16-3] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術後に房室ブロックを生じ経皮的デバイス除去を行った2例

○喜瀬 広亮, 藤井 隆成, 富田 英, 大山 伸雄, 清水 武, 長岡 孝太, 石井 瑤子, 石神 修大, 樽井 俊, 宮原 義典, 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）

[P16-4] 当院での大静脈狭窄に対する経皮的バルーン血管形成術についての分析

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P16-1] ADO-IIのディスクは留置後3ヶ月で扁平化する

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

Keywords: Amplatzer Duct Occluder-II（ADO-II）, ディスク変形, 留置後

【背景】 Amplatzer Duct Occluder-II(ADO-II)は対称形で動脈管の両側から留置可能な点が従来の ADOより優れているが、大きな両端ディスクの肺動脈や大動脈への突出が問題になる。留置後のディスク形態変化についての報告は乏しい。【目的】 ADO-II留置後にディスク形態が変化し、薄くなる例を連続して経験したので報告する。【方法】当院で ADO-IIを留置した連続3例の形態を観察した。留置した ADO-IIは5-6が2例、6-6が1例で完全閉塞を得た。留置翌日、1か月、6か月、1年の肺動脈側ディスク(PAD)厚、中心部径、大動脈側ディスク(AoD)厚を胸部 X線単純写真側面像で計測した。【結果】症例1は15kgの3歳女児。動脈管は E型で最狭窄部径1.0mm、管状部径3.5mm、最大径14mm、長さ12mmで ADO-II5-6を逆行性に留置した。ディスク厚は PADが3.7mm→3.1mm→2.9mm→2.5mm→1.9mm、 AoDが3.6mm→3.6mm→1.4mm→1.4mm→1.4mmと推移した。症例２は15kgの4歳女児。動脈管は D型で最狭窄部径1.0mm、管状部径3.5mm、最大径11mm、長さ10mmで ADO-II5-6を逆行性に留置した。ディスク厚は PADが1.9mm→1.9mm→1.8mm→1.5mm、 AoDが5.6mm→5.0mm→2.1mm→1.7mmと推移した。症例3は6.1kgの2か月男児。動脈管は E型で最狭窄部径4.5mm、管状部径4.7mm、最大径11mm、長さ14mmで ADO-II6-6を順行性に留置した。ディスク厚は PADが4.1mm→3.0mm→2.2mm→2.1mm→1.8mm、 AoDが7.1mm→7.2mm→2.6mm→2.3mm→2.1mmと推移した。いずれも肺動脈、大動脈狭窄所見は認めない。【考察】3例とも大動脈側ディスクがより顕著に扁平化した。大動脈側が肺動脈側に比べディスクへの圧力が高いためと考えられる。【結語】ディスクは3か月程度で扁平化する。

[P16-2] Amplatzer Cribriform Multi-Fenestrated Septal Occluder留置の際に PTA用バルーンで欠損孔を拡張しデリバリーシース通過を可能とした多孔性心房中隔欠損の一例

○広田 幸穂, 田中 敏克, 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）

Keywords: 心房中隔欠損症, 心房中隔瘤, カテーテル治療

【背景】 Amplatzer Cribriform Multi-Fenestrated Septal Occluderは多孔性心房中隔欠損(ASD)のうち欠損孔が密集し単一デバイスでカバー可能なものに対して用いられている。今回、多孔性欠損孔の ASDに対する Cribriformデバイスを用いた経カテーテル的心房中隔欠損閉鎖術に工夫を要した症例を経験したため報告する。【症例】23歳女性。3か月健診で心雑音指摘され、 ASDと診断された。12歳時に当院紹介。 TTEでポーチ状の中隔瘤と3mm程度の欠損孔2-3個、右心系拡大を認めた。外来フォロー中にシャント量の増加がありカテーテル治療目的に入院となった。 TEEで3つの ASD(A: 2.0mm、 B: 3.0mm、 C: 3.8mm)と直径約20mmの中隔瘤を認めた。 ASDは Bが中央に位置し、3欠損の端から端までの距離は13.5mmであった。8Frのデリバリーシースを左房内に進めようとしたもののダイレーターとの段差が障害となり欠損孔を通過できなかったため、 MUSTANG 5×20mmで欠損孔を拡張させた。拡張後、やや抵抗を感じながらもデリバリーシステムを通過させることができ、Amplatzer Cribriform Occluder 25mmを留置できた。【考察】 Amplatzer Cribriform Multi-Fenestrated Septal Occluderは多孔性欠損孔の ASDに対する閉鎖デバイスであり、中央の細いウエストを留置し2枚のディスクで複数の開窓部を覆い閉鎖する。ウエスト留置は中央の欠損孔に行うことが適切であるがデリバリーシースを通過させるには一定の径が必要である。中央の欠損孔が小さく、かつ中隔瘤を伴う場合には PTA用バルーンで欠損孔を拡張することで安全なデバイス留置が可能であった。また、バルーンサイズは今回の経験から5mmが適切であると考えた。【結論】多孔性欠損孔の ASDの治療において中央の欠損孔がデリバリーシース通過に適さないサイズであっても、 PTA用バルーンで欠損孔を拡張することでデバイス留置が可能となる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P16-3] 経皮的心房中隔欠損閉鎖術後に房室ブロックを生じ経皮的デバイス除去を行った2例

○喜瀬 広亮, 藤井 隆成, 富田 英, 大山 伸雄, 清水 武, 長岡 孝太, 石井 瑤子, 石神 修大, 樽井 俊, 宮原 義典, 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）

Keywords: 心房中隔欠損, 房室ブロック, カテーテル治療

【背景】経皮的心房中隔欠損閉鎖術は、外科手術と遜色ない治療成績と侵襲が少ないことから広く普及している。近年では治療対象が体格の小さい大欠損例へ拡大しているが、 AVBの発生を確実に予測することは困難である。【症例1】6歳女児。116cm, 24.9kg。 TEE上、欠損孔最大径は18mm、心房中隔長は29.4mm。リムは後縁および下大静脈がそれぞれ2.6mm、2.9mm。バルーンサイジング径 (BSD)は22mm、 Amplatzer(ASO) 22mmを留置したが、左房ディスクによる大動脈への持続的な圧排がみられ、 Figulla Flex II (FFII)21mmへ変更した。大動脈への圧排は軽減し治療を完了したが夜間から高度房室ブロック(aAVB)となり翌日閉鎖栓を回収した。回収時の TEEでは閉鎖栓による冠静脈洞(CS)の圧排がみられた。【症例2】4歳女児。106cm, 15.6kg。経胸壁心エコーで欠損孔最大径は22.4mm, 心房中隔長は33.1mm。 TEE上、欠損孔最大径は22mm、リムは後縁、下大静脈、大動脈側がそれぞれ2.0mm、3.0mm、3.0mm。 BSDが22mmで、 FFII 24mmで閉鎖したところ aAVBとなった。 ASO 22mmへサイズダウンし、 AVBを認めず治療を完了したが、翌日 aAVBとなり閉鎖栓を回収した。回収時、閉鎖栓による CSの圧排がみられた。【考察】経皮的心房中隔欠損治療後の AVBは、体格に比してデバイスサイズ(欠損孔)が大きい例が危険因子とされる。2016年以降、当施設の1.体重≦15kg, もしくは2.デバイスサイズ/体重≧1を満たす症例の検討では、対象は14例で aAVBは症例2のみで本例に特有の所見は発見できなかった。症例1はデバイス過大はなく CSおよび房室弁のリムが十分にあるが AVBを生じた。回収時に認めた冠静脈洞の圧排は房室結節への干渉を示唆する所見と思われるが、 AVBを認めなかった13例中7例で同様の所見が認められており特有の所見とは考えがたい。治療後の AVBは依然予測が困難であり、体格の小さい大欠損症例へのデバイス閉鎖は慎重にその適応を判断すべきである。

[P16-4] 当院での大静脈狭窄に対する経皮的バルーン血管形成術についての分析

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

Keywords: PTA, 上大静脈狭窄, CV長期留置

【目的】当院では近年手術件数が大幅に増加しており、そこに占める複合心奇形の割合も多く、術後長期間の集中治療管理を要するケースが増えてきた。これにあたり CV長期留置が必要になることも関係してか、近年術後の心臓カテーテル検査で上大静脈に狭小部を認め、経皮的バルーン血管形成術(以下 Percutaneous Transluminal Angioplasty; PTA)を要する症例が散見される。今回 PTA有効例と無効例でその成因やアプローチに差異がないか、比較検討した。
【方法】2017年1月から2020年12月までに当院で心臓カテーテル検査を行い、上大静脈や左上大静脈領域に形態的狭窄・有意な圧較差を認め、 PTAを施行した14例を対象とした。これらに対して年齢・体重、心疾患の診断名、基礎疾患の存在、狭小部径や PTA手技などの項目を電子診療録より後方視的に分析した。
【結果】当院では PTA用のデバイスとして Sterlingと Conquestを使用していた。14例のうち PTA施行後に形態的狭窄の改善や圧較差の軽減、側副血行路への流量低下から治療が奏功したと判断したのは11例であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

PTA無効であった3例は Sterling 2例、 Conquest 1例、いずれも CV長期留置後の狭窄例だった。一方で術後の吻合部狭窄3例に関しては Sterlingを用いていたが、いずれも PTAは有効であった。また今回の14例からは無脾症候群や多脾症候群を含めた基礎疾患の存在と治療効果との間には有意な関係性は見いだせなかった。
【結論】大静脈において、吻合部狭窄に比べると CV長期留置後の狭窄に対しては PTAが無効であることが多かった。適切なサイズのデバイスを選択すれば、その種類によらず一定の治療効果は期待できる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | カテーテル治療

デジタルオーラル II（ P17）

カテーテル治療 3

指定討論者:片岡 功一（広島市立広島市民病院）

指定討論者: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）

[P17-1] 左肺動脈低形成の failed Fontan症例に対してステント留置を行った1例

○本田 啓 （熊本赤十字病院 小児科）

[P17-2] 当院において大動脈縮窄(CoA)に対するステント留置術を施行した5例の検討

○島田 空知, 上田 友実, 前田 佳真, 小林 匠, 斎藤 美香, 吉敷 香菜子, 浜道 裕二, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 （榊原記念病院 小児循環器科）

[P17-3] 当院で経験した左肺動脈近位部欠損症の2例ー術後肺動脈狭窄に対する治療方針の検討ー

○近藤 亜耶[1], 三木 康暢[1], 松島 峻介[2], 松岡 道生[1], 亀井 直哉[1], 小川 禎治[1], 日隈 智憲[2], 富永 健太[1], 松久 弘典[2], 田中 敏克[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）

[P17-4] 右室流出路ステント留置を行なった4症例

○杉山 隆朗, 藤岡 泰生, 稲毛 章郎, 大石 芳久 （日本赤十字社医療センター）

[P17-5] 肺動脈狭窄症に対して薬剤溶出性ステント留置後のステント内再狭窄を血管内超音波にて評価した1例

○関谷 崇志[1], 横田 順[1], 谷川 和泉[1], 佐藤 孝司[1], 村澤 孝秀[1], 久保 仁[1], 齊藤 暁人[3], 白神 一博[2], 浦田 晋[2], 犬塚 亮[2], 土井 研人[1] （1.東京大学医学部附属病院 医療機器管理部, 2.東京大学医学部附属病院 小児科, 3.東京大学医学部附属病院 循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P17-1] 左肺動脈低形成の failed Fontan症例に対してステント留置を行った1例

○本田 啓 （熊本赤十字病院 小児科）

Keywords: failed Fontan, 肺動脈ステント留置術, 肺動脈低形成

【背景】 Fontan循環において局所の肺動脈狭窄に対する治療効果については既報が多数存在するが、低形成肺動脈に対する治療介入の是非については明らかではない。今回、 failed Fontan症例において低形成の肺動脈に対してステント治療を行った症例を経験したため文献的考察を交えて報告する。【症例】14 歳女児。完全型房室中隔欠損症、左室低形成。1 歳時にグレン手術施行。その後低心機能(主心室 EF＜40%)となり、β遮断薬、 ACEI内服による心不全加療を要した。7歳時に心機能の改善が診られたため開窓型 Fontan術を施行。10歳時に鋳型肺炎を発症。その後、房室弁逆流、左室流出路狭窄の進行を認め、胸水貯留、心不全管理のための入院を繰り返した。手術適応を検討するも多発性の肺動静脈瘻を認めるなど肺野条件も悪く、非適応と判断された。このため元来低形成であった左肺動脈に対してステント(P308)留置術(Admiral 12mm 4cm)を施行。6mm径から10mm径まで拡大し、心不全状態は残存するも胸水貯留や心不全増悪による入院は回避できている。【考察】 Fontan循環における肺動脈狭窄に対する介入は圧較差2mmHg以上あるいは形態的評価をもって適応とされているが開窓型 Fontanでは圧較差による評価は困難である。また、低形成肺動脈においては肺血管床についての予測が困難であり、肺動脈主幹部の拡大で増加する肺血流がもともとの肺血管床に対して許容、および効果的なのかが既報もなく判断できない。 MRIによる肺動脈血流量や造影 CTによる肺動脈容積を経時的に算出することにより肺血管床の成長の一指標となる可能性が期待される。【結語】 failed Fontan症例において低形成肺動脈に対するステント留置術により Fontan循環改善の一助になる可能性が示唆されるが、その適応および適切な拡大サイズなどについての指標が存在せず、今後の症例の積み重ねが必要である。

[P17-2] 当院において大動脈縮窄(CoA)に対するステント留置術を施行した5例の検討

○島田 空知, 上田 友実, 前田 佳真, 小林 匠, 斎藤 美香, 吉敷 香菜子, 浜道 裕二, 矢崎 諭, 嘉川 忠博 （榊原記念病院 小児循環器科）

Keywords: 大動脈縮窄, ステント治療, カテーテル治療

【背景】 CoAの治療において，十分な体格 と成人の大動脈径までステントを拡大留置できる病変であれば，ステント留置術(SI)はよい適応である。 SIは，外科手術に比し低侵襲であり，経皮的バルーン拡張術(BD)に比べ大動脈瘤や大動脈解離のリスクが少ないとされているが，本邦では未だ薬事承認が得られていない，カバードステントが入手困難であるなどの理由から，積極的に使用されていない現状がある。
【目的と方法】当院における CoAに対し SIを施行した5例について，診療録より後方視的に検討する。
【結果】5例 (男女比3:2) における SI時の年齢は14～33歳であった。1例は単純型で，成人期に発見された。4例は複雑型で， VSDを伴うものが3例， MSや ASを伴うものが3例おり，いずれも乳児期に CoA修復術(鎖骨下動脈フラップ法 1例，拡大大動脈弓吻合術1例，直接吻合2例)を施行された。 SI前に BDを施行された症例はいなかった。
狭窄形態は全例が大動脈峡部の限局型で，ステントは全例で Palmaz P4010を用いた。治療により，最狭窄径は6.7～9.0(平均8.1)mmから11.5～13.9(12.7)mm, 圧較差は15～45(平均26.8)mmHgから0～10(2.6)mmHgまで改善した。1例で術翌日にステントが腹部まで脱落したため，これを胸部大動脈にバルーンで圧着させ，新たなステントを留置した。その他，造影剤アレルギー，溶血，大腿動脈損傷を各1例認めたが，いずれも一過性であった。術後フォロー期間0.3～11.2年において，1例で SI後2年での BDを要した。圧較差は0～11mmHgに留まり，ステント部に外科的治療を要した症例や大動脈瘤・解離を来した症例はいなかった。【考察】当院における CoAに対

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

する SIは，後遺症なく有効な治療成績が得られた。成人の大動脈径までの拡張が期待できる限局型の CoAにおいては， SIを積極的に考慮しうるため，早期にデバイスの適応取得が望まれる。

[P17-3] 当院で経験した左肺動脈近位部欠損症の2例ー術後肺動脈狭窄に対する治療方針の検討ー

○近藤 亜耶[1], 三木 康暢[1], 松島 峻介[2], 松岡 道生[1], 亀井 直哉[1], 小川 禎治[1], 日隈 智憲[2], 富永 健太[1], 松久 弘典[2], 田中 敏克[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: 左肺動脈近位部欠損症, カテーテル的バルーン拡張術, ステント留置

【背景】心内構造異常を伴わない一側肺動脈近位部欠損は稀な疾患で、全く無症状のこともある。肺高血圧を合併して心不全を生ずることや、気管支拡張症や喀血を合併することもあり、外科的治療介入が必要となる。当院で経験した乳児期早期に治療介入を行った左肺動脈近位部欠損症2例を報告する。【症例1】出生後チアノーゼの精査目的に生後1か月に当院へ紹介となった。心エコーで左肺動脈と主肺動脈との交通を認めず、肺静脈還流の左右差を認め、精査目的で心臓カテーテル検査を施行し、左肺動脈近位部欠損症、大動脈肺動脈中隔欠損症(APSD)と診断した。生後2か月半に左肺動脈形成術、 APSD修復術を施行し、その後左肺動脈狭窄に対してカテーテルによるバルーン拡張術(BAP)を半年から1年に1回繰り返した。5歳の時に再度両側肺動脈形成術を施行し、現在も1年に1回 BAPを施行しているが左肺動脈は低形成のままで血管床が乏しい状態が続いている。【症例2】日齢14に心雑音を指摘され当院に紹介となり、造影 CTで左肺動脈近位部欠損症、右大動脈弓と診断した。日齢40に左肺動脈形成術を施行した。術後8日に施行した造影 CTで、左肺動脈形成部分の高度狭窄を認め、 BAPを施行したが効果が乏しく、左肺動脈が低形成となる可能性、右肺動脈が肺高血圧となる可能性を危惧し、生後2か月時に冠動脈ステントを留置した。【考察】当院が経験した2症例は比較的早期に診断に至り、診断後早期に外科的治療を施行したにもかかわらず、2例とも術後に左肺動脈狭窄を認め、かつ BAPは効果が乏しかった。症例1の経験から症例２では早期にステントを留置した。冠動脈ステントは最大拡張径が小さいことが問題となるが、末梢肺動脈の成長を促すことが将来の予後を良好に保つために重要であると判断した。【結論】本疾患の長期予後を踏まえた上での治療戦略における、早期のステント留置の是非について症例の蓄積が必要であると考えた。

[P17-4] 右室流出路ステント留置を行なった4症例

○杉山 隆朗, 藤岡 泰生, 稲毛 章郎, 大石 芳久 （日本赤十字社医療センター）
Keywords: カテーテルインターベンション, ファロー四徴症, ステント

【背景】 Fallot四徴症(TOF)などのチアノーゼ性心疾患において肺血流を確保する目的に Blalock Taussig短絡術(BTS)が施行されてきた。近年 BTSに代わるカテーテル治療として、右室流出路ステント留置(RVOTS)の有効性が議論されてきているが、本邦からの報告は少ない。今回、当院で RVOTSを行なった4症例について報告する。【症例1】在胎28週1日,出生体重602g。21トリソミー、両大血管右室起始症、肺動脈弁下狭窄の診断。日齢19より重度のチアノーゼ発作を認める様になった。低体重、肺動脈低形成のため BTSは困難と判断し、日齢33(体重900g)に RVOTS(3mm×8mm)を開胸下に施行した。チアノーゼは改善し、経皮的右室流出路拡大術(日齢76)、BTS手術(日齢215)、右室流出路形成+ステント抜去+BTS閉鎖(1歳11ヶ月)を経て、2歳8ヶ月時に心内修復術を施行した。【症例2】在胎37週4日,出生体重2472g。21トリソミー、 TOFの診断。月齢3(体重 5.6kg)にかけて重度のチアノーゼ発作を認める様になり、 RVOTS(5mm×17mm)を企画した。術中にステントの破損により留置・回収が困難となり、緊急で右室流出路形成術、ステント回収を施行した。月齢10ヶ月で心内修復術を施行した。【症例3】在胎35週6日,出生体重2682g。 TOFの診断。動脈管は左肺動脈遠位へ流入しており、 BTS後に動

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

脈管閉鎖に伴う左肺動脈閉塞が懸念される形態であったため、日齢64(体重4.3kg)で RVOTS(6mm×14mm)を施行した。チアノーゼは改善し、日齢84に自宅退院となり、現在、根治術待機中である。【症例4】在胎39週1日、出生体重1545g。18トリソミー、 TOFの診断。低体重、肺動脈低形成のため BTSは困難と考えられ、日齢51(体重2.0kg)に RVOTS(5mm×15mm)施行した。チアノーゼは改善し、日齢65に前医へ転院となった。【考察/結語】右室流出路ステントを留置した４症例を経験した。 BTS手術が困難な場合に積極的に検討する価値のある手技であると考える。

[P17-5] 肺動脈狭窄症に対して薬剤溶出性ステント留置後のステント内再狭窄を血管内超音波にて評価した1例

○関谷 崇志[1], 横田 順[1], 谷川 和泉[1], 佐藤 孝司[1], 村澤 孝秀[1], 久保 仁[1], 齊藤 暁人[3], 白神 一博[2], 浦田 晋[2], 犬塚 亮[2], 土井 研人[1] （1.東京大学医学部附属病院 医療機器管理部, 2.東京大学医学部附属病院 小児科, 3.東京大学医学部附属病院 循環器内科）

Keywords: 血管内超音波, 肺動脈狭窄, ステント内再狭窄

【症例】
10歳女児。出生時に総動脈幹症、両側肺動脈狭窄症と診断された。日齢15日に総動脈幹症に対しては、肺動脈形成術、 central shunt造設術が施行され、7歳時には姑息的右室流出路形成術が施行された。肺動脈狭窄症に対しては、バルーン拡張術を施行したが、再狭窄を繰り返し肺血管床の成長が得られなかったため、ステント留置術が施行された。しかしその後もステント内狭窄によって低酸素血症が進行した。外科的加療は、肺動脈径が細く、ステント留置位置の関係からこれ以上の加療は困難と判断し、経皮的血管拡張術(PTA)を継続する方針となり、血管内超音波(IVUS)による計測を基に薬剤溶出性ステント(DES)を留置した。その後再狭窄は認められずDES治療による効果が示唆されたが、約2年経過後にステント内再狭窄を認めた。薬剤溶出性バルーン(DCB)、スコアリングバルーン(NSE)を用いたバルーン再拡張術を施行し、治療時の IVUSによる評価では内腔面積の拡大が得られたが、その後も度重なる再狭窄を認め、複数回に及ぶ PTAを施行した。
【考察】
PTAに対する IVUSガイドでの治療の有効性については既報があり、本症例においても狭窄径や病変長を治療前に確認し、治療後の病変の改善や、バルーンサイズの選択といった治療に有益な評価をすることができた。しかし、肺動脈狭窄におけるステント留置後のステント内再狭窄の病変性状の質的評価についてはまだ不明である。一方で冠動脈疾患に対する IVUSを用いたステント内再狭窄の質的評価については、様々な検討がなされており治療戦略に貢献している。今後、肺動脈においても IVUSによるステント内再狭窄の質的評価が得られれば、ステント内再狭窄予防に対する治療介入が期待される。これまでの IVUSによる質的評価の知見を踏まえて、本症例における IVUS所見を通じて、肺動脈狭窄におけるステント内再狭窄の IVUS質的評価の有用性について考察する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | カテーテル治療

デジタルオーラル II（ P18）

カテーテル治療 4

指定討論者:脇 研自（大原記念倉敷中央医療機構 倉敷中央病院）

指定討論者:加藤 温子（国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[P18-1] Amplatzer Vascular Plugと Coilの組み合わせで行う効果的な血管塞栓治療

○長友 雄作, 永田 弾, 松岡 良平, 江口 祥美, 豊村 大亮, 福岡 将治, 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）

[P18-2] 純型肺動脈閉鎖に合併した冠動脈瘻に対し Amplatzer Vascular PlugIIで塞栓を行った1例

○土井 大人, 宗内 淳, 江崎 大起, 小林 優, 古田 貴士, 杉谷 雄一郎, 渡邉 まみ江 （JCHO九州病院 小児科）

[P18-3] 先天性冠動脈瘻に対する乳幼児期カテーテル治療

○葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P18-1] Amplatzer Vascular Plugと Coilの組み合わせで行う効果的な血管塞栓治療

○長友 雄作, 永田 弾, 松岡 良平, 江口 祥美, 豊村 大亮, 福岡 将治, 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: Vascular Plug, coil, embolization

【背景】 AMPLATZER™ Vascular Plug(AVP)は屈曲のない中〜大血管に対して Migrationしにくく安全に使用しやすいが、選択デバイスや留置形態によっては塞栓効果が不十分な場合がある。
【目的・方法】当院で行った AVP＋ Coil治療を後方視的に検討し、手技内容や治療効果を検証する。
【結果】20例23病変に AVPを使用し、うち8例11病変に対して coilを併用した。(1) AVPをアンカーとして使用する、(2) AVP内をパッキングする、の二つの手法で coilを併用した。
手法1) 6例、9病変(PAVF 4、 VV collateral 3、 BT shunt 1、 APC 1)に対して行った。いずれも屈曲がない血管で、対象の1.5〜2倍サイズの AVP4を留置し、 AVP4をアンカーとして coilを追加した。手技は安定して行うことができ、完全塞栓までに必要とした追加 coil数は平均1.3個とわずかであった。
手法2) CPSVS の2例(症例1、2)に対して行った。症例1は径 8mmの脾腎シャントで、屈曲が強くランディングゾーンが短かった。 AVP2 14mmを留置したが、 diskが扁平に展開され十分な塞栓効果が得られなかった。そこで AVP2をプッシャーワイヤで引っ張り disk-robe間に2.9Fマイクロカテーテル(LEONIS Mova™) を挿入し、同部を detachable coil 1個(Target™ XXL 8mmx40cm)でパッキングした。症例2は静脈管で径6mm×長18mmと短く、 AVP1 12mmを留置したがリークが残った。 AVP1をプッシャーワイヤに接続した状態で、1.7Fマイクロカテ(SL-10™)を0.014” GW(Astato™ XS9-400、先端0.009”、荷重 20g)を先進させて AVP1内に挿入し、detachable coil 4個(Target™ 360 10mm×40cm×2、7mm×20cm×2)でパッキングした。二症例とも完全塞栓を確認後にデタッチした。
【考察】 AVPとコイル治療との組み合わせは安全に治療でき塞栓効果も高い。 AVP 4をアンカーとしたコイル追加は経済的にも優れている。 AVP内へのコイルパッキングはランディングゾーンが短い血管に対して有用な方法である。

[P18-2] 純型肺動脈閉鎖に合併した冠動脈瘻に対し Amplatzer Vascular PlugIIで塞栓を行った1例

○土井 大人, 宗内 淳, 江崎 大起, 小林 優, 古田 貴士, 杉谷 雄一郎, 渡邉 まみ江 （JCHO九州病院 小児科）

Keywords: 純型肺動脈閉鎖, 冠動脈瘻, Vascular Plug

【緒言】純型肺動脈閉鎖症の冠動脈瘻に対するカテーテル治療は、通常の先天性冠動脈瘻とは異なり、高圧右室であるため閉鎖に工夫が必要である。【症例】症例は2歳8か月女児。純型肺動脈閉鎖、右室低形成、左前下行枝右室冠動脈瘻の診断で、日齢32に心房中隔裂開術、日齢34に BTシャント術、生後8か月時に Glenn手術を行った。冠動脈瘻により Seg5は10mm台と拡張し、 Glenn手術の際に瘻孔結紮術を施行したが、術後も瘻孔が残存した。経年的に15mm台へと拡大し、破裂や血栓形成のリスクを考慮し、カテーテル塞栓を試みる方針とした。左室圧＝89/e6に対し、右室圧＝184/e6と左室圧を凌駕。冠動脈造影では、瘻孔を介して拡張期に冠動脈から右室に、収縮期に右室から冠動脈へ流入する to and froを認めた。体循環への脱落を懸念し、コイルではなく Vascular Plugを用いることとした。まず、左冠動脈側より JLカテーテル2.0を親カテとして、2.7Frマイクロカテーテルを右室内に出し、右室側からスネアカテーテルで把持し、マルチパーパスカテーテルを左冠動脈側へ引き込んだ。 JLカテーテル内を0.035”ラジフォーカスガイドワイヤーへ交換し、スネアカテーテルで把持し、今度は逆に右室側へ引き込み、体外にガイドワイヤーを出した。ガイドワイヤー越しに、5Frロングシースを右室から左冠動脈へ挿入し、 Amplatzer Vascular PlugII 8mmを用いて、ディスクを右室内と拡張した左冠動脈内で展開

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

して塞栓した。塞栓中に心電図変化を認めず、塞栓後の冠動脈造影で to and froの消失を確認した。【考察】純型肺動脈閉鎖は右室依存性冠循環でなくとも、瘻孔より末梢の冠動脈狭小化により心筋虚血・梗塞に至ることもあり、必ずしも予後良好な疾患ではない。今回、純型肺動脈閉鎖に合併した巨大冠動脈瘻に対して Vascular Plugを用いて合併症なく瘻孔塞栓が可能であった。今後も血栓形成や虚血症状に注意して経過をみていく必要がある。

[P18-3] 先天性冠動脈瘻に対する乳幼児期カテーテル治療

○葭葉 茂樹, 小林 俊樹, 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: 先天性冠動脈瘻, カテーテル治療, AVPII

【背景】中等度の短絡量を呈する冠動脈瘻に対する治療時期，治療方法の決定は難しい．【目的】体格の小さな先天性冠動脈瘻患児にカテーテル治療を行い，利点，問題点を考察．【対象】1歳7ヶ月10 kgの女児．連続性雑音を契機に診断された右冠動脈から右心房へ短絡する先天性冠動脈瘻. 明らかな心不全症状, 心筋虚血所見なし．心臓カテーテル検査での肺体血流比1.5．【画像検査】選択的冠動脈造影，造影 CTで評価．右冠動脈起始部は拡大．近位部から冠動脈枝が起始し，径4-7mmの瘤を形成しながら右心房2カ所へ還流．【治療計画】還流部位が複数であり，長い瘤状部位に AVPIIを留置する方針とした．還流部位が三尖弁近傍であり静脈経由ではなく，動脈経由のアプローチを選択．ガイディングシースは Parent Plus 30(3Fシース相当)を選択．【 AVII留置】マイクロバルーンによる閉鎖試験を行ってから， Parent Plus 30を留置予定部位まで挿入． AVPII 8*7 mmを留置した．留置中に瘤膨大部に移動，残存短絡を残したためデタッチャブルコイルを2個追加．残存短絡消失した．【追加コイル留置】術後1日，エコー上再短絡が確認された．短絡量増加傾向，再治療を行った．デバイス移動による再短絡出現を予防するため，瘤部位を長距離かつ隙なくデタッチャブルコイル12個を留置し終了．【結果】カテーテル治療合併症なし，再短絡出現なし．右心系の拡大改善，心拍数低下あり，潜在的心不全の改善を認めた．【考察】・ AVPII留置後の瘤部位拡大による再短絡出現の可能性を考慮し，デバイスのサイズ，留置位置，個数を決定．・コイル留置治療は他の動脈瘤塞栓治療と同様に完全に隙間なく多数留置する意識が必要．・体格が小さい小児でもデバイス選択によりカテーテル治療を安全に行うことが可能．【結語】先天性冠動瘻に対する形態的評価，適切なデバイス選択により乳幼児期でもカテーテル治療ができる．治療適応拡大に繋がる可能性がある．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | カテーテル治療

デジタルオーラル II（ P19）

カテーテル治療 5

指定討論者:桑原 直樹（岐阜県総合医療センター）

指定討論者:金 成海（静岡県立こども病院）

[P19-1] 三尖弁閉鎖症/肺動脈弁欠損症に対する肺動脈バルーン閉鎖テストの有用性

○江崎 大起, 宗内 淳, 渡辺 まみ江, 杉谷 雄一郎, 土井 大人, 古田 貴士, 小林 優, 落合 由恵, 城尾 邦彦（JCHO九州病院）

[P19-2] 肺動脈弁狭窄症における経皮的肺動脈弁形成術の予後について

○矢内 俊, 山田 浩之, 小山 裕太郎, 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）

[P19-3] Fontan術後早期の深部静脈血栓に対する IVCフィルター留置の有効性

○鈴木 詩央[1], 権守 延寿[1], 石川 悟[1], 飯島 正紀[1], 安藤 達也[1], 板倉 良輔[2], 藤原 優子[3] （1.東京慈恵会医科大学附属病院 小児科, 2.東京慈恵会医科大学附属病院 循環器内科, 3.町田市民病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P19-1] 三尖弁閉鎖症/肺動脈弁欠損症に対する肺動脈バルーン閉鎖テストの有用性

○江崎 大起, 宗内 淳, 渡辺 まみ江, 杉谷 雄一郎, 土井 大人, 古田 貴士, 小林 優, 落合 由恵, 城尾 邦彦 （JCHO九州病院）

Keywords: 肺動脈弁欠損, 肺動脈バルーン閉鎖テスト, フォンタン手術

【はじめに】三尖弁閉鎖症/肺動脈弁欠損症(TA/APV)は非常に稀であるが予後不良な疾患で、44%に周術期死亡がみられると報告されている。最終姑息術として右心バイパスが選択され、有効な肺血流獲得のために主肺動脈と右室の切離が必要となるが、右室が盲端となり、冠還流や右室内血栓の問題、左室流出路狭窄が懸念される。【症例】5歳女児。生後 TA/APVと診断し、日齢67に右体肺動脈短絡術、2か月に左体肺動脈短絡術を実施。酸素飽和度85%。主肺動脈は結紮せずそのままとしていた。 Glenn術前評価にあたり、主肺動脈から右室への逆流が有効肺血流阻害因子となると想定したが、右室を盲端とすることで右室内圧上昇を生じる懸念もあったので、肺動脈バルーン閉鎖試験を実施した。主肺動脈径4.8mmに対して血管拡張用バルーン(6 mm径)をシャントグラフトを通して肺動脈内に留置し、バルーン閉塞した状態で血管拡張用バルーン先端圧を測定した。バルーン閉塞前後では右室圧15/5mmHg→21/16mmHg、左室圧85/5→95/6mmHgであり、心電図変化もみられなかった。心室圧上昇は許容範囲とした。肺動脈造影ではバルーン閉塞しにより肺動脈末梢への造影剤の流れが改善したことから、 Glenn時に主肺動脈結紮する方針とした。4歳時に Glenn術を実施した。術後10日目に心電図でST変化が見られたが自覚症状や血行動態の変化はなかったので経過観察した。 PA indexは Glenn術前113→ Glenn術直後104→ Glenn術後1年143mm2/m2と肺動脈の成長を促していた。 Glenn術後1年の造影 CTでは右室内は血栓化して閉塞していた。6歳時に心外導管型 Fontan術を実施し、術後中心静脈圧11mmHgであった。【考察】 TA/APVにおいては肺動脈結紮により右室内圧の異常な上昇を生じたという報告もあり、その対処にはバルーン閉塞テストにより個別評価することが望まれる。

[P19-2] 肺動脈弁狭窄症における経皮的肺動脈弁形成術の予後について

○矢内 俊, 山田 浩之, 小山 裕太郎, 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）

Keywords: 肺動脈弁狭窄症, 経皮的肺動脈弁拡張術, Noonan症候群

【背景】経皮的肺動脈弁形成術(balloon pulmonary valvuloplasty, BPV)は肺動脈弁狭窄症(pulmonary stenosis, PS)治療の第一選択として乳児期早期から行われ、術直後には狭窄が改善することが多い。しかし BPVの予後に関する報告は少ない。【対象と方法】東京都立小児総合医療センターにて2010年3月1日より2020年12月31日までに PSの診断で初回治療として BPVを行った患者31例のうち、ファロー四徴症患者を除く28例(フォローアップ期間中央値53か月、2-142か月)を対象に、電子診療録を用いて後方視的検討を行った。【結果】初回 BPV時の月齢の中央値は5か月(0-63)、体重は7.0kg(2.3-19.5)、男児は15例(46%)、遺伝性疾患は4例(Noonan症候群：3例、Alagille症候群：1例、14%)、その他の先天性心疾患の合併は17例(61%)に認めた。2回以上の BPVまたは手術による再介入を10例(35%)に認めた。再介入群では、非再介入群と比較して BPV時の体重が有意に小さく(3.9kg vs 7.6kg, p=0.009)、 BPV時の月齢が小さく、肺動脈二尖弁、 Noonan症候群が多い傾向を認めた。両群で肺動脈弁弁輪径 Z値、 BPV前後の経肺動脈弁最大圧較差(PG)、使用バルーン径/弁輪径比、拡張回数に明らかな差は認められなかった。再介入群では非再介入群より BPV後の PG減少率が低い傾向があり、心カテでの再評価までの期間は有意に短かった(8か月 vs 15か月, p=0.01)。【結論】低体重は BPV抵抗性のリスク因子と考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P19-3] Fontan術後早期の深部静脈血栓に対する IVCフィルター留置の有効性

○鈴木 詩央[1], 権守 延寿[1], 石川 悟[1], 飯島 正紀[1], 安藤 達也[1], 板倉 良輔[2], 藤原 優子[3] （1.東京慈恵会医科大学附属病院 小児科, 2.東京慈恵会医科大学附属病院 循環器内科, 3.町田市民病院 小児科）
Keywords: DVT, IVCフィルター, 血栓

【背景】 Fontan循環の血栓塞栓症の発症率は5～20%と報告され、発症時期は術後1年以内が最も多いとの報告がある。周術期に Fontan循環に関わる血栓塞栓を来した場合は、血栓除去や導管交換など外科介入を要する場合がある。
【症例】2歳1か月女児、体重 10kg、 DORV、 AVSD、 PS、 TAPVC(para)、 bil SVC、 right isomerismに対して、 ECC-TCPC(18mm)(fenestration 3mm)ならびに右大腿動静脈瘻に対する瘻孔閉鎖術を施行した。術後1日目よりヘパリン持続、術後2日目よりワーファリン、アスピリンを開始した。 PT-INR 1.5～2.5で管理し、術後4日目にヘパリンを中止した。術後8日目 FDP/Dダイマー上昇と右大腿静脈から総腸骨静脈に約10cmの連続した血栓を認めた。ヘパリン再開後も血栓は縮小せず、 IVCフィルター留置の方針とした。術前 CTで IVC径10mm、イントロデューサを IVCまで直線的に挿入する必要があり、大腿静脈アプローチ可能なフィルター(OptEase)を選択した。左大腿静脈へ6Fr Sheathを挿入し、造影で腎静脈、総腸骨静脈分岐部の位置を確認した。また回収を考慮し、フィルター下縁は総腸骨静脈分岐部から1cm以上頭側とした。左腎静脈へフィルターが跨る形態となったが、腎静脈血流が途絶していないことを確認した。 APTT 50秒、 PT-INR 2～3の管理と離床を図った。フィルター挿入10日目の CTで血栓消失を確認し、11日目に IVCフィルターを回収した。 IVCフィルターの尾側フックを7mm goose neck snareで把持し、比較的容易に回収できた。フィルターには微細な血栓が付着していた。
【考察】 IVCフィルターの小児挿入例は少なく、特に Fontan術後早期の DVTに対して挿入した文献的報告はない。血栓塞栓を来した場合には循環不全に陥るため、粗大な血栓に対して IVCフィルターが治療戦略の1つである。本症例では Fontan循環順応時期の高い CVP、低心拍出に加え、大腿動静脈瘻による静脈拡張が血流の停滞を助長したことが DVTの原因と考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 電気生理学・不整脈

デジタルオーラル II（ P20）

電気生理学・不整脈 1

指定討論者:立野 滋（千葉市立海浜病院小児科）

指定討論者:加藤 愛章（国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[P20-1] QT延長による2:1房室ブロックを発症し、 LMNA遺伝子変異を認めた21トリソミーの1例

○森田 理沙[1], 波若 秀幸[2], 浦山 耕太郎[1], 真田 和哉[1], 田原 昌博[1], 山田 和紀[3] （1.あかね会土谷総合病院 小児科, 2.県立広島病院 新生児科, 3.あかね会土谷総合病院 心臓血管外科）

[P20-2] 学校心臓検診における QT延長を契機に診断した特発性副甲状腺機能低下症の一例

○提島 丈雄, 金森 良介, 阿久澤 大智, 山崎 愛実, 中西 祐斗, 沼田 寛, 吉田 真衣, 吉村 元文, 荒井 篤, 桝野 浩彰, 渡辺 健 （田附興風会医学研究所北野病院 小児科）

[P20-3] 心室性不整脈のみを呈した Andersen-Tawil症候群（ LQT7）の1例

○磯 武史[1], 福永 英生[1], 原田 真菜[1], 松井 こと子[1], 古川 岳史[1], 高橋 健[1], 稀代 雅彦[1], 田淵 晴名[2], 林 英守[2], 関田 学[2], 清水 俊明[1] （1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 循環器内科）

[P20-4] LQT8におけるベラパミルの治療効果は遺伝子変異により異なる

○小澤 淳一[1], 大野 聖子[2], 鈴木 博[3], 額賀 俊介[1], 塚田 正範[1], 阿部 忠朗[1], 沼野 藤人[1], 堀江 稔[4], 齋藤 昭彦[1] （1.新潟大学 小児科, 2.国立循環器病研究センター 分子生物学部, 3.魚沼基幹病院 小児科, 4.滋賀医科大学 アジア疫学研究センター）

[P20-5] 失神を契機に発見された肥大型心筋症と QT延長症候群を合併した3歳女児に対する ICD植込み術 -体格の小さな小児に対する ICD植込みの工夫-

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P20-1] QT延長による2:1房室ブロックを発症し、 LMNA遺伝子変異を認めた21トリソミーの1例

○森田 理沙[1], 波若 秀幸[2], 浦山 耕太郎[1], 真田 和哉[1], 田原 昌博[1], 山田 和紀[3] （1.あかね会土谷総合病院 小児科, 2.県立広島病院 新生児科, 3.あかね会土谷総合病院 心臓血管外科）
Keywords: QT延長症候群, 高度房室ブロック, 遺伝性不整脈

【はじめに】先天性 QT延長症候群(LQTS)などの遺伝性不整脈は、原因遺伝子により有効な薬剤や患者管理方針が異なることがあり、小児循環器科医にとって、鑑別のために遺伝子検査を行うことが多い分野の一つである。しかし結果が予想と異なる場合、解釈に悩まされることも多い。今回、 LQTSを疑って遺伝子検査を提出したが LMNA遺伝子変異を認めた症例を経験したので、変異の解釈も含めて報告する。
【症例】1歳2か月女児。在胎36週4日、体重2,622g で仮死なく出生し、出生後に心室中隔欠損症、動脈管開存症、21trisomy、甲状腺機能低下症と診断された。月齢1に動脈管結紮術、月齢5に心室中隔欠損パッチ閉鎖術を施行されて、術後合併症なく経過していた。入院1週間前より普段と息遣いが異なるため当院を受診したところ、心室レート58bpmの2:1房室ブロックを認めたため、緊急入院した。 QTc(Bazett法) 588msecと QT時間が延長していたため、 QT延長による2:1房室ブロックと診断した。急性心筋炎の関与を疑ったが否定的な経過で、電解質補正やメキシレチン内服などの各種治療に反応しないため、入院12日目に恒久的ペースメーカー植え込み術を施行した。遺伝子検査では LQTSに対する既知の遺伝子変異を認めず、 LMNA遺伝子に p.A577T変異を認め、同変異を母と同胞2人にも認めた。現在、児はβ遮断薬とメキシレチンを内服しているが、 QTc 480mesc以上が持続し、自己脈は2:1房室ブロックのままである。
【考察】 LMNAの変異には拡張型心筋症や伝導障害、不整脈の合併が多いが、機序は不明である。
LMNAp.A577T変異は現在 variant of uncertain significanceに分類されるが、本症例を含めて３家系で徐脈の報告があり、同変異症例の今後の慎重な経過観察と症例の蓄積が重要である。

[P20-2] 学校心臓検診における QT延長を契機に診断した特発性副甲状腺機能低下症の一例

○提島 丈雄, 金森 良介, 阿久澤 大智, 山崎 愛実, 中西 祐斗, 沼田 寛, 吉田 真衣, 吉村 元文, 荒井 篤, 桝野 浩彰, 渡辺 健 （田附興風会医学研究所北野病院 小児科）
Keywords: QT延長症候群　, 低Ca血症, 副甲状腺機能低下症

症例は7歳4ヶ月女児。学校心臓検診で QT延長を指摘され当科受診。失神、痙攣、動悸など症状なし。既往歴に難聴、川崎病なし。薬剤やサプリメント服用なし。家族歴に若死、突然死、遺伝性不整脈、心筋症なし。身体所見異常なし。心エコーで器質的心疾患は否定的であった。一次検診心電図では機械法 HR=89、 QT=0.436、QTc(Fridericia)=0.499、接線法 HR95、 QT=0.371、 QTc(Fridericia)=0.434、受診時では機械法 HR=92、QT=0.413、 QTc(Fridericia)=0.476、接線法 HR=97、 QT=0.380、 QTc(Fridericia)=0.446と QT延長は軽度であったが、 T波の形態に違和感があり QT延長症候群を疑い翌日に入院精査とした。運動負荷心電図、薬剤負荷心電図、ホルター心電図、脳波、遺伝子検査を計画していたが、入院時の血液検査で Ca=4.6mg/dlと著明な低Ca血症を認めた。この時 Chvostek兆候や Trousseau兆候は認めなかった。再度詳細な病歴聴取を行い、2ヶ月前に発熱を主訴に他病院受診、血液検査で Ca=4.6mg/dlと低 Ca血症を指摘され食事指導で2週間後にCa=4.9mg/dlであり上昇傾向と判断され、無治療無制限で経過観察されていたという。低 Ca血症に対してカルチコール静注後、乳酸カルシウム、アルファカルシドール内服を開始した。その後 intactPTH＜2.5pg/ml、血清P=10.7mg/dl、尿中 Ca/Cre=0.02、甲状腺機能正常、自己抗体陰性、感音性難聴なく、22q11.2(FISH法)陰性であることから特発性副甲状腺機能低下症と診断した。入院7日目で血清 Ca=8.3mg/dlと上昇、心電図では機械法 HR=111、 QT=0.358、 QTc(Fridericia)=0.440、接線法 HR=114、 QT=0.344、 QTc(Fridericia)=0.426と

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

QT時間および T波形態は正常化した。退院後外来で乳酸カルシウムを終了し、アルファカルシドールの調整を行っている。【考察】副甲状腺機能低下症が QT延長を契機に診断された報告は少ない。 QT延長がみられた場合は丁寧な病歴確認と基礎疾患除外のための血液検査が必要であると考える。

[P20-3] 心室性不整脈のみを呈した Andersen-Tawil症候群（ LQT7）の1例

○磯 武史[1], 福永 英生[1], 原田 真菜[1], 松井 こと子[1], 古川 岳史[1], 高橋 健[1], 稀代 雅彦[1], 田淵 晴名[2], 林 英守[2], 関田 学[2], 清水 俊明[1] （1.順天堂大学 小児科, 2.順天堂大学 循環器内科）

Keywords: Andersen-Tawil症候群, 心室性不整脈, Channelopathy

【背景】 Andersen-Tawil症候群(ATS； LQT7)は U波を伴う心室性不整脈、周期性四肢麻痺、外表小奇形を3徴とする KCNJ2遺伝子変異を認める不整脈疾患とされるが、稀なため臨床像に不明な点も多い。今回、多形 PVCを契機に診断に至った ATS症例を経験したので報告する。【症例】16歳、女児。中学1年時学校心臓検診で PVCを指摘され、前医にて経過観察となった。 Holter心電図で37%の PVCが続いたため、精査加療目的に当院紹介となった。安静時心電図では QTc(F)は417msと延長なく、右脚ブロック型の上方軸と下方軸の二方向性 PVCを認め、運動負荷心電図で失神は伴わないものの VTを認めた。 Verapamil、 mexiletineによる内服は無効であり trigger PVCの抑制を目的に RFCAの方針とした。 PVCに対して通電を繰り返すも根治せず、 flecainide静注で PVC抑制を認めたため同剤による内服管理の方針とした。二方向性 PVCを認めたためカテコラミン誘発多形 VTの鑑別も視野に遺伝子解析を実施したが、既報の KCNJ2遺伝子変異を認め ATSと診断した。現在、 Flecainide開始後2年となるが、 VTは認めず PVCも著明に抑制されており、 PVC以外の所見は認めていない。【考察】 ATSにおける PVC/VTは、 KCNJ2遺伝子でコードされる内向き整流性 K+ channelの IK1や Kir2.1電流の減少が原因とされ、 flecainideはこれらの電流を増加させるという報告も見られるが、そのメカニズムには不明な点もある。 ATSは表現型の幅も広く、本症例のように心臓表現型のみを呈する症例もあると考えられる。 RFCAは VTの triggerとなる PVCの抑制に一定の効果を得た可能性もあるが、根治は一般に困難と思われる。【結論】多形 PVCの症例では、本疾患も念頭に遺伝子検査を含めた診療を行う必要がある。

[P20-4] LQT8におけるベラパミルの治療効果は遺伝子変異により異なる

○小澤 淳一[1], 大野 聖子[2], 鈴木 博[3], 額賀 俊介[1], 塚田 正範[1], 阿部 忠朗[1], 沼野 藤人[1], 堀江 稔[4], 齋藤 昭彦[1] （1.新潟大学 小児科, 2.国立循環器病研究センター 分子生物学部, 3.魚沼基幹病院 小児科, 4.滋賀医科大学 アジア疫学研究センター）

Keywords: QT延長症候群, Timothy症候群, ベラパミル

【背景】 QT延長症候群(LQTS)8型(LQT8)は、*CACNA1C*遺伝子変異による L型 Caチャネルの機能獲得変化が原因であるが、変異による電流の変化様式には多様性があり、特にピーク電流や不活性化への影響が変異により異なっている。また本疾患での Ca拮抗薬の有効性は十分には明らかにされていない。【目的】異なる*CACNA1C*遺伝子変異を持つ LQT8症例でのベラパミルの有効性を検討する。【方法】 LQT8と遺伝子診断された2家系2例(女性1例)を対象として、ベラパミル 0.1mg/kg(最大5mg)静注による心電図変化を検討した。【結果】 *CACNA1C*遺伝子変異と、ベラパミル投与時の年齢・性別は、症例1： R858H・20歳女性、症例2： G402S・1歳男児で、Bazett法による補正 QT時間は、それぞれ472ms、485msであった。いずれの症例にも失神の既往があり、torsades de pointesが記録されていた。症例2では精神神経症状の合併を認めた。ベラパミル投与時、症例1、2ともβ遮断薬およびメキシレチン内服による治療を受けていた。ベラパミル投与前と投与後20分での心拍数

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

および Fridericia法による補正 QT時間は、症例1：(前)74/min・455ms、(後)68/min・438ms、症例2：(前)99/min・446ms、(後)88/min・445msであった。これまでの報告より、*CACNA1C*-R858Hは L型 Ca電流のピークの増大、 G402Sは不活性化障害が主病態であると考えられている。症例2では、 G402S症例の既報と一致して、ベラパミル投与による QT短縮はみられなかった。今回、 R858H保因者である症例1では明らかなQT短縮効果を認めた。【結論】 LQT８におけるベラパミルの有効性、特に QT短縮効果は*CACNA1C*遺伝子変異により異なる可能性がある。

[P20-5] 失神を契機に発見された肥大型心筋症と QT延長症候群を合併した3歳女児に対する ICD植込み術 -体格の小さな小児に対する ICD植込みの工夫-

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

Keywords: 肥大型心筋症, QT, ICD

【緒言】肥大型心筋症(HCM)と QT延長症候群(LQTS)の合併は散見されるが、小児での報告は極めて少ない。また体格の小さい小児に対する ICD植込み術(ICDI)は少なくデバイスの留置方法に工夫を要する。我々は失神を契機に発見された HCMと LQTSを合併した女児に新たな方法で ICD植込み術を行い成功した。【症例】3歳4ヶ月女児、既往歴なし【経過】入院当日走っていた際に転倒、意識消失した。救急隊接触時バイタルは JCS300の意識障害以外正常。心電図は HR60、 NSR、顕著な QT延長(QTc520msec)と V1-6の陰性 T波を認めた。心エコーでは中隔側を中心とした左室心筋肥大(IVSTd 15mm)を認めた。後日行った心筋生検で錯綜配列と部分的な高度線維化を認め、 HCMの診断に至った。心臓 MRIの LGEでは心尖部、側壁の中層に濃染と T1 mappingにて T1延長を認め広範囲の線維化が示唆された。神経学的検査は陰性で、失神の原因は心原性である可能性が高く ICDIの適応と判断した。手術は心移植待機時の VAD導入とリード断線のリスクを考慮して、右室前面にショックリードを留置しデバイスを左側胸部の前鋸筋と外肋間筋の間にポケットを作成し留置した。心外膜ではあるが SICDに近い形で心臓を挟むことが可能であった。 VF誘発試験を行い30Jで停止を確認し、40Jに設定して終了した。術後20日目ICDの作動なく退院した。【考察】体格の小さな小児の ICDIではポケットを上腹部に作成することが多いが、成長に伴う断線が問題となる。またショックリードは心臓の後面や心膜横洞を通す方法がとられるが、我々は成人の SICDからヒントを得て側胸部にデバイスを留置し、右室前面にショックリードを留置することに成功した。本方法を用いることで成長に伴うリード断線のリスクは低くなると予想する、また美容的にも優れる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 電気生理学・不整脈

デジタルオーラル II（ P21）

電気生理学・不整脈 2

指定討論者:梶山 葉（京都府立医科大学）
指定討論者:吉田 修一朗（JCHO中京病院）

[P21-1] 7日間ホルター心電図が VTの発見、治療強化に有用であったカテコラミン誘発多形性心室頻拍(CPVT)の15歳男児例

○粟野 裕貴, 安孫子 雅之, 高橋 辰徳, 藤井 隆 （山形大学医学部 小児科）

[P21-2] トレッドミルを行った小児患者の心拍数の推移についての検討

○小山 裕太郎, 森川 哲行, 山形 知慧, 佐藤 麻朝, 山田 浩之, 矢内 俊, 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）

[P21-3] 心室頻拍停止後に cardiac memoryによる T波変化をみとめた小児例

○中村 隆広, 武井 陽, 三澤 正弘 （東京都立墨東病院 小児科）

[P21-4] 異なる経過の促進房室接合部調律の2症例

○田中 裕治 （国立病院機構鹿児島医療センター 小児科）

[P21-5] Brugada症候群の薬剤抵抗性単形性心室頻拍に対して心内膜アブレーションが奏功した一例

○鍋嶋 泰典[1], 連 翔太[1], 森 仁[2], 横山 晶一郎[3], 三浦 大[3], 戸田 紘一[1], 小島 拓朗[1], 葭葉 茂樹[1], 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.埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科, 3.東京都立小児総合医療センター 循環器科）

[P21-6] 右胸部誘導で QRパターンを示す小児 Brugada症候群の一例

○渡部 誠一, 中村 蓉子, 櫻井 牧人, 渡邉 友博 （総合病院土浦協同病院 小児科）

[P21-7] 難治性心室頻拍に対して stepwise ablationが有効であった一例

○佐藤 要[1], 大森 紹玄[1], 小川 陽介[1], 田中 優[1], 白神 一博[1], 浦田 晋[1], 松井 彦郎[1], 柴田 深雪[2], 平田 康隆[2], 小島 敏弥[3], 犬塚 亮[1] （1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 心臓外科, 3.東京大学医学部附属病院 循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P21-1] 7日間ホルター心電図が VTの発見、治療強化に有用であったカテコラミン誘発多形性心室頻拍(CPVT)の15歳男児例

○粟野 裕貴, 安孫子 雅之, 高橋 辰徳, 藤井 隆 （山形大学医学部 小児科）
Keywords: カテコラミン誘発多形性心室頻拍, ホルター心電図, 失神

【背景】 CPVTの治療効果判定やフォローアップには通常24時間ホルター心電図やトレッドミル負荷心電図(TMT)が用いられるが、日常生活で強い情動や怠薬によって稀に生じる VTの検出が困難な場合がある。近年、頻度の低い不整脈の検出において24時間ホルター心電図と比較して長時間(7日間、14日間)ホルター心電図が有用であるという報告が散見されるが、 CPVT患者の管理に用いた報告は少ない。【症例】15歳男児。6歳頃から運動時の失神を反復した。10歳時にカテコラミン負荷試験で2方向性 VTの誘発、*RYR2*遺伝子変異から CPVTと診断し、アテノロールを導入した。13歳時、授業中に失神しフレカイニド併開始用以降、失神は認めなかった。15歳時、登校中に失神前駆症状がありアテノロールをナドロールに変更した。合唱の練習中に失神したが、精査入院中のモニター心電図、24時間ホルター心電図、 TMTでは単発の PVCすら認めず、ヘッドアップチルト試験陽性であったことから反射性失神と診断した。その後も失神前駆症状を頻回に認めたため7日間ホルター心電図を自宅で施行し、失神には至らなかったが土日夜間に2方向性 VTを認め、怠薬が判明した。フレカイニドの増量および生活指導を行い再検した7日間ホルター心電図では、 PVC 2段脈は認めたものの連発は認めなくなった。【考察】本症例は怠薬に加え、特に情動によって VTが誘発されたと考えられる。怠薬がなく、規則正しい生活をし、情動の変化が少ないため入院中には心室性不整脈が生じなかったと考えられるが、自宅での生活で情動の変化が激しい土日の夜間に VTが出現し、7日間ホルター心電図で検出可能であったと思われる。【結論】 CPVT患者においてTMT、24時間ホルター心電図では特に情動に伴う心室性不整脈の検出が不十分となる可能性があり、その場合、治療効果判定やフォローアップには長時間ホルター心電図が有用であると考えられる。

[P21-2] トレッドミルを行った小児患者の心拍数の推移についての検討

○小山 裕太郎, 森川 哲行, 山形 知慧, 佐藤 麻朝, 山田 浩之, 矢内 俊, 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: トレッドミル, 運動負荷心電図検査, 心拍応答

【背景】運動時の不整脈や心筋虚血を評価するためにトレッドミル負荷試験は有用であるが、小児において基準となる負荷時間や心拍数の推移に関する報告は多くない。【目的】トレッドミルを実施した小児例の患者背景を層別化し、負荷に伴う心拍数の推移を評価する。【方法】2010年から2020年までに当院でトレッドミルを行った20歳未満の症例を対象とし、 Bruce法に則って負荷を加えた。目標心拍数{(220-年齢)×85%}に到達するか、疲労や胸痛、不整脈の出現により継続困難な場合に検査終了とした。患者背景と、運動負荷に伴う心拍数・心電図波形の変化等について後方視的に検討した。【結果】対象者は全483例で、平均年齢12.0±2.6歳、男性303例(62.7%)であった。病名は心室期外収縮(94例)、胸痛(75例)、失神(48例)、川崎病(38例)が多くみられた。負荷時間は726±151秒で、心拍数は開始時103±16/分から最大181±16回/分まで上昇し、378例(78.3%)で目標心拍数に達した。女性は男性と比較し負荷時間が短かった(668 vs. 760秒, $p<0.001$)が、最大心拍数は高かった(183 vs. 180/分, $p=0.022$)。年齢群別では5-9歳で負荷時間643±136秒、最大心拍数174±19/分となり、10-14歳(同743±136秒、182±14/分)、15-19歳(同753±195秒、183±14/分)の年齢群と比較し有意に低かった(いずれも$p<0.001$)。負荷後の心電図異常として、期外収縮の頻度増加(24例)、 ST低下(11例)、高度房室ブロック(8例)を認めた。【考察】女性のほうが運動に伴う心拍応答性が高く、短い負荷時間で目標心拍数まで達したと考えられる。また、低年齢児で負荷時間、最大心拍数とも低く、適切な負荷がかかっていない可能性が示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P21-3] 心室頻拍停止後に cardiac memoryによる T波変化をみとめた小児例

○中村 隆広, 武井 陽, 三澤 正弘 （東京都立墨東病院 小児科）
Keywords: cardiac memory (心筋メモリー), ベラパミル感受性心室頻拍, ST－T異常

【緒言】心室頻拍で当院を受診し薬物による頻拍停止後に ST－ T異常をみとめた１例を経験したので考察する。【症例】12歳男子、漏斗胸以外の既往はなく、学校心臓検診では異常なし。3か月前から吐き気を伴う動悸がときどき出現していた。入院当日より動悸、吐き気が持続するため救急車で当院 ERを受診した。心室レート250bpm程度の右脚ブロック左軸偏位の wide QRS頻拍で、 ATPで停止せずベラパミルで速やかに停止した。頻拍停止後の心電図では II、 III、 aVFで ST低下を伴う陰性 T波、 V1～ V3の陽性 T波、 V4～ V6の陰性 T波をみとめた。軽度の心拡大、うっ血肝による AST、 ALT上昇、軽度に TnI、 BNPは上昇していたが、エコーでの心収縮は良好で冠動脈病変はなかった。頻拍予防のためベラパミル内服し経過観察した。 TnI、 BNPは2日で正常化、ST低下は3日後には消失したが、 T波異常が残存した。 LPは陰性、心筋血流イメージングでは安静時の虚血はなく、 QGSによる心機能評価は正常であった。トレッドミル運動負荷心電図では、安静時に平低～陰性であった誘導において運動強度が増すと T波が陽転化したが、終了後は元の T波形に戻った。運動負荷による ST低下やブロックはなかった。カテーテルアブレーションを検討している。【考察、結語】頻拍中の心電図から左室後乳頭筋付近を起源とするベラパミル感受性心室頻拍と診断した。残存した T波変化の極性は VT中の QRS波の極性とほぼ一致し、1982年に Rosenbaumらが提唱した cardiac memory (心筋メモリー)の特徴と矛盾しなかった。トレッドミル運動負荷では cardiac memoryはリセットされなかったが、 VT停止後に T波異常の残存する小児に対する運動の安全性を評価するのには有用であった。

[P21-4] 異なる経過の促進房室接合部調律の2症例

○田中 裕治 （国立病院機構鹿児島医療センター 小児科）
Keywords: 接合部調律, 接合部頻拍, 頻拍源性心筋症

【目的】2019年 学校心臓検診ガイドラインでは促進房室接合部調律で心拍数60回/分以上は全例要精査とされているが、接合部調律のタイプについては言及されていない。今回、経過の異なる促進房室接合部調律の2例を経験したので報告する。【症例1】8歳男児。生後29日に１ヶ月健診で頻拍を指摘されたが、すぐに受診を勧められず、40生日に当科初診し心拍200台の narrow QRS tachycardiaを認めた。食道心電図にて房室解離を認め接合部頻拍と診断。インデラル、フレカイニド内服にて頻拍は停止した。生後10ヶ月で頻拍再燃したが薬の増量で対処可能であった。以降は接合部調律ながら頻拍とならず、6歳で内服中止した。現在も房室解離、接合部調律は持続しているが、平均心拍は80-100で安定している。【症例2】18歳男性。4歳で感冒にて小児科開業医を受診した際に不整脈を指摘される。当科紹介され、 narrow QRSながら房室解離を認め接合部調律と診断した。6歳 無症状ながら心エコーにて左室拡大と BNP 111.6と上昇を認め、頻拍源性心筋症の懸念からカルベジロールの内服を開始された。平均心拍は90-100で経過した。持久走は禁止していたが、17歳で10km走を走った際に気分不良となり救急車搬送された。以降は運動制限を継続している。【考察】接合部調律にも P波の形、位置によって冠静脈洞調律、房室結節調律などがあり、今回の2症例は房室解離を認め房室結節調律と判断している。フォンタン循環では接合部調律で循環動態が悪化した報告があるが、正常心で接合部調律が頻拍源性心筋症を起こすかどうかは報告が少なく、岡川は接合部調律のうち冠静脈洞調律と上室頻拍の鑑別基準として100回/分が一つの基準であり、80回/分では過大評価すると報告している。今後、接合部調律のタイプによっても、心房キックが心機能に及ぼす影響を検討していく必要があると思われる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P21-5] Brugada症候群の薬剤抵抗性単形性心室頻拍に対して心内膜アブレーションが奏功した一例

○鍋嶋 泰典[1], 連 翔太[1], 森 仁[2], 横山 晶一郎[3], 三浦 大[3], 戸田 紘一[1], 小島 拓朗[1], 葭葉 茂樹[1], 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.埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科, 3.東京都立小児総合医療センター 循環器科）

Keywords: Brudaga syndrome, Endocardial ablation, Monomorphic ventricular tachycardia

【症例】9歳女児。2歳時に発熱、痙攣を起こし、持続性心室頻拍(VT)と診断された。心房頻拍(AT)も合併しており ATに対するアブレーション(RF)を行った。父が Brugada症候群(BrS)と診断され、植え込み型除細動器(ICD)が植え込まれている。児も pildicainide負荷により BrSと診断され、後に両者に SCN5A新規変異が同定された。心外膜アプローチで ICD植え込み術を行ったが AT, VTによる不適切、適切作動が度々起こった。3歳時より Bepricorの内服、5歳時に再度 ATに対する RFを行い、今回 VTに対する RFのため入院した。自己心拍は 30bpm台の接合部調律で刺激により心房は捕捉されず atrial standstillと診断した。右室連続刺激で右室流出路(RVOT)起源の持続性 VTが誘発された。右室心内膜側の voltage mapでは RVOT自由壁側に low voltage areaと fragmented late potential(LP)を認めた。 pildicainide投与により RVOTを反時計方向に旋回する macroreentryおよび共通の必須緩徐伝導部位(SCZ)を有する spiral wave reentry (VT1)が誘発された。心内膜側より肺動脈弁直上から SCZまで線状、かつ LPを認める部位を面状に焼灼した。その後左脚ブロック型上方軸の Crux起源の VT2が誘発された。 mid cardiac veinで pace mapが一致し VT時の早期性も良好であり、同部位への通電後全ての VTが誘発されなくなった。
【結語】小児の BrSは稀であるが種々の不整脈を合併し進行性の病態を呈する。小児の薬剤抵抗性の VTに対し心内膜 RFは有効な選択肢となりうる。

[P21-6] 右胸部誘導で QRパターンを示す小児 Brugada症候群の一例

○渡部 誠一, 中村 蓉子, 櫻井 牧人, 渡邉 友博 （総合病院土浦協同病院 小児科）

Keywords: Brugada, QS pattern, fever

【はじめに】生後6か月から18歳まで経過観察した Brugada症候群女子例で、安静時右胸部誘導 QSパターンで、高位胸部誘導を含め Brugada波形を呈さない例を報告する。【症例】生後6か月、発熱を伴う心室頻拍で発症し、除細動、集中治療を要した。 Brugada様波形を認めず、 Troponin T=0.56ng/mlで心筋炎を否定できず、ベータ遮断薬を内服し経過観察した。4歳時に2回目の発熱時 VT発作を起こし、その時に coved型波形を認めた。遺伝子検査を行い、 SCN5A変異 T290fsX53を認め、 Brugada症候群と確定した。この変異は Naチャネルの機能低下を認める。同様の変異を父親、弟に認めるが2名ともに Brugada波形も不整脈もない。当院直近に住んでおり、発熱時は直ぐに受診して心電図チェックと積極的解熱対策を行うようにした。以後 VT再発はなく、8歳頃から V1-2誘導の R波が減高して QSパターンになり、安静時は高位胸部誘導も含めて Brugada波形を認めなくなった。発熱時は R波が再出現して高位胸部誘導で coved型を認めたことがあったが、以後はそれも見られなくなり安定したので、11歳時に初めて Pilisicainide負荷試験を行ったところ VTが誘発された。その後キニジン予防内服を開始して、発熱時も含めて Brugada波形を認めていない。【考察】8歳頃から右胸部誘導 QSパターンになって、発熱時と PIL負荷以外では、高位胸部誘導を含めて Brugada波形を認めない。思春期に入り安定したと考えたが、 PIL負荷は陽性であった。 T290fsX53の既報例はなく、右胸部誘導 QSパターン、 Brugada波形に乏しい、女子のみ発症、など特異な臨床像である。このようなケースで、既往歴や家族歴がない場合に学校検診心電図で拾い上げるのは難しい。【結語】右胸部誘導 QSパターンのみで Brugada波形を認めにくい例を示した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P21-7] 難治性心室頻拍に対して stepwise ablationが有効であった一例

○佐藤 要[1], 大森 紹玄[1], 小川 陽介[1], 田中 優[1], 白神 一博[1], 浦田 晋[1], 松井 彦郎[1], 柴田 深雪[2], 平田 康隆[2], 小島 敏弥[3], 犬塚 亮[1] （1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 心臓外科, 3.東京大学医学部附属病院 循環器内科）

Keywords: 心室頻拍, Storm, アブレーション

【背景】心室頻拍(VT)は致死的な不整脈の一つである。有効な治療としてカテーテルアブレーション(CA)が挙げられ、自動能や撃発活動の起源・リエントリー回路を焼灼し完治を目指すことができる。しかし、治療が刺激伝導系に及ぶ場合、伝導障害を招く可能性がある。今回、難治性の多形性 VTに対して stepwise approachによるCAを行うことで房室ブロック(AV block)を回避しつつ治療しえた一例を経験した。【症例】特発性 VTの3歳男児。1歳時に VTを発症し、植込型除細動器(ICD)植込術を施行した。2歳時に CAを施行したが誘発不能のため pace mappingおよび P1電位の焼灼を行い Nadolol単剤投与で管理されていた。今回、 VT stormを来し ICDによる80回以上の適切作動を生じた。 VT波形は右脚ブロック型、下方軸を主とするものの、多形性であった。抗不整脈薬治療に反応せず incessant VTとして持続し、血行動態が破綻したため体外式膜型人工肺を導入した。その後も VT再燃を繰り返し静注抗不整脈薬から離脱できず、2か月間で4度の CAを段階的に施行した。1st sessionでは誘発不能であり、 pace mapを指標に左脚前枝を焼灼した。しかし左脚前枝ブロックが回復し VTの再発が生じ、2nd sessionとして Irrigation Catheterを用い、同部位を焼灼した。 VT波形は上方軸主体となり、左脚後枝からの break outと考え、3rd sessionを施行した。 VTの起源は His近傍にあり、左脚後枝から His近傍まで焼灼したが AV blockを懸念し incomplete ablationで終了した。その後も再発を認めたため、^{4th} sessionでは His近傍の最早期部位に対して Cryoablationを選択し、左脚ブロックを生じつつも VTは誘発不能となった。 Cryoablation中に一過性の可逆的な AV blockを認めており、高周波通電であれば不可逆的な AV blockが生じた可能性が高かった。【まとめ】難治性の多形性 VTに対し、 CAが有効な治療となりうる。過剰な伝導障害を防ぐために stepwise CAが有効な可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 電気生理学・不整脈

デジタルオーラル II（ P22）

電気生理学・不整脈 3

指定討論者:青木 寿明（大阪母子医療センター）

指定討論者:吉田 葉子（大阪市立総合医療センター）

[P22-1] 両側心耳に頻拍起源を認めた心房頻拍の一例

○熊本 崇[1], 峰松 伸弥[1], 江崎 大起[2], 土井 大人[2], 杉谷 雄一郎[2], 渡邊 まみ江[2], 宗内 淳[2] （1.佐賀大学医学部付属病院 小児科, 2.JCHO九州病院 循環器小児科）

[P22-2] 複数副伝導路のマッピングに高密度マッピングが有用であった5歳女児例

○水冨 慎一朗[1], 藤田 修平[1], 近田 明男[2], 臼田 和生[2], 畑崎 喜芳[1] （1.富山県立中央病院 小児科, 2.富山県立中央病院 循環器内科）

[P22-3] 小児孤立性心房細動に対してカテーテルアブレーション治療を行った3例

○福留 啓祐, 鈴木 嗣敏, 寺師 英子, 吉田 葉子, 中村 好秀 （大阪市立総合医療センター）

[P22-4] 5kg以下の小児に対するカテーテルアブレーションの検討

○芳本 潤[1,2], 新居 正基[2], 満下 紀恵[2], 金 成海[2], 佐藤 慶介[2], 元野 憲作[3], 坂本 喜三郎[4] （1.静岡県立こども病院 不整脈内科, 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, 4.静岡県立こども病院 循環器集中治療科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P22-1] 両側心耳に頻拍起源を認めた心房頻拍の一例

○熊本 崇[1], 峰松 伸弥[1], 江崎 大起[2], 土井 大人[2], 杉谷 雄一郎[2], 渡邊 まみ江[2], 宗内 淳[2] （1.佐賀大学医学部付属病院 小児科, 2.JCHO九州病院 循環器小児科）

Keywords: 心房頻拍, 頻拍誘発性心筋症, アブレーション

心房頻拍(AT)は主に異常自動能やトリガードアクテビティを機序とし、その起源は心房内、分界陵、静脈-心房接合部などあり、他に心耳起源も散見される。【症例】9歳女児、前医で乳児期に VSD、 ASD、 PH、 Mesocardiaと診断された。術前の心臓カテーテル検査中に PSVTを認めフレカイニドを開始。その後月齢8に心内修復術を施行された。術後 JETを認めたがペーシングで周術期管理は対応可能だった。月齢10(術後2か月)に ATを発症し各種抗不整脈薬を併用していたが年1回ほどの頻拍による入院を繰り返していた。術前に認めていた PSVTは房室結節回帰性頻拍(AVNRT)と判明し、 AVNRTと ATを繰り返していたが、8歳時に AFを疑う頻拍を認めたためアブレーション目的に当科を紹介された。プログラム刺激で AVNRT(slow-fast)が容易に誘発され、その後 AFそして AFLへと一過性に変化する様子が見られた。遅伝導路焼灼後はセッション中に AFの再発なし。AFLは安定して持続せず、想定されるリエントリー回路に対して三尖弁-下大静脈峡部、切開線-下大静脈へのブロックラインを作成した。ライン作成後も HR130-140bpmの頻拍が持続し、 mappingを行ったが洞結節近傍であり治療を一旦断念し薬剤によるレートコントロールを再開した。その後もレートコントロールに難渋し LVEFが低下したため、初回治療より5か月後に再入院した。セッション中は ATであり、 HDGridマッピングシステムを使用し、右心耳内に最早期興奮部位(AT1)を認めた。通電中にシークエンスが変化し冠静脈電極遠位が最早期興奮部位となったため左房内を検索したところ左心耳遠位端に最早期興奮部位(AT2)を認め、同部位を通電し焼灼に成功した。その後 AT1の通電を行い終了した。両側心耳を起源とした心房頻拍は稀であり今回報告する。

[P22-2] 複数副伝導路のマッピングに高密度マッピングが有用であった5歳女児例

○水冨 慎一朗[1], 藤田 修平[1], 近田 明男[2], 臼田 和生[2], 畑崎 喜芳[1] （1.富山県立中央病院 小児科, 2.富山県立中央病院 循環器内科）

Keywords: カテーテルアブレーション, 複数副伝導路, 高密度マッピング

【背景】高密度マッピングは頻拍回路の同定に有用であるが、複数副伝導路を有する症例に使用した報告は少ない。
【症例】5歳女児。3歳時に活気不良から頻拍を指摘され、発作性上室頻拍の診断でフレカイニド内服を開始された。今回、根治治療目的にカテーテルアブレーションとなった。12誘導心電図にデルタ波は認めなかった。心室刺激で室房伝導(VA伝導)を認め、心房最早期興奮部位は冠静脈洞(CS)遠位部であり、減衰伝導特性を認めなかった。心室期外刺激で頻拍が再現性を持って誘発された(S1S2 450-390ms, TCL 380ms)。頻拍中の His不応期の心室単発刺激で心房早期補足(リセット現象)を認め、左側副伝導路を介した房室回帰性頻拍と診断した。心房中隔穿刺後に心室刺激下に心房最早期部位を Orionカテーテルでマッピングした。左側壁が心房最早期興奮部位ではあったが、左前側壁も同程度に早期性があった。左側壁を通電し、局所の VA伝導は延長したが頻拍は持続した(4.3秒で切断、 TCL 370msと変化なし)。再度 Orionカテーテルでマッピングを行うと左前側壁が最早期興奮部位であり、リセット現象を認め、左前側壁副伝導路を介した房室回帰性頻拍と診断した。通電を行うと VA伝導は消失し頻拍も停止した(5.7秒で切断)。 Rhythmia™システムを用いたアクティベーションマップでは、僧帽弁輪の左側壁と左前側壁から入った刺激が遠位で衝突し伝播する様子が観察でき、複数副伝導路を明確に視認できた。
【結論】高密度マッピングは、複数の副伝導路を同時に適切にマッピングするために有用と考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P22-3] 小児孤立性心房細動に対してカテーテルアブレーション治療を行った3例

○福留 啓祐, 鈴木 嗣敏, 寺師 英子, 吉田 葉子, 中村 好秀 （大阪市立総合医療センター）

Keywords: 孤立性心房細動, 肺静脈隔離, 肺静脈閉鎖

【背景・目的】原因となる疾患の合併がない心房細動を孤立性心房細動(lone AF)と呼ぶ.小児の lone AFは稀で治療法も確立していない.当院でアブレーション治療を施行した18歳未満の lone AF3例を提示する.【症例】1:男児.小学校心臓検診で異常を指摘されたが,受診しなかった.10歳時に動悸あり,運動負荷心電図で AFが誘発された.Atenolol・ flecainideは無効であった.13歳時(体重78kg)電気生理学的検査(EPS)で持続性頻拍が誘発されず下大静脈三尖弁輪峡部(CTI)のみ焼灼した.1か月後の EPSで頻発する右肺静脈起源期外収縮を認めた.右肺静脈隔離(PVI)を行うも AFが誘発され,左 PVIも追加した.1か月後,運動負荷心電図で AFが誘発され,bisoprolol・ flecainide・ amiodaroneで管理した.17歳時 EPSで肺静脈電位は再伝導していた.AFも誘発されたが,異所性興奮は認めず,PVIを再施行した.現在20歳,発作性 AFは残存し bisoprolol・ flecainideを継続中,自覚症状なし.2:男児.高校心臓検診で右房起源の多発性心房期外収縮(PAC)を認め,ホルター心電図で発作性 AFを認めた.16歳時(体重47kg)EPSで PACはなく,右房自由壁への刺激で特異的に AFが誘発された.分界稜上縁分裂電位と CTIへの焼灼を施行した.1か月後のホルター心電図で AFの再発を認めた.3か月後,分界稜上縁・中部の異常電位に焼灼を施行した.術後1年のホルター心電図で不整脈の再発なし.3:男児.10歳時(体重37kg)健診で不整脈あり,ホルター心電図で最大心拍数212bpmの心房粗細動を認めた.Aprindine・ bisoprololは無効であった.EPS時左上肺静脈起源心房頻拍の2:1伝導だった.肺静脈内へのカテ挿入で頻拍は停止するため詳細なマッピングは断念し,左 PVIを施行した.術後1.8年で血痰を認め CTで左肺静脈完全閉塞が明らかとなった.現在14歳,不整脈再発なし,運動制限下で管理中である.【考察】小児 Lone AFの PVIは一定の AF抑制効果があるが,肺静脈閉塞のリスクがあり,症例選択には慎重であるべきと考えられる.

[P22-4] 5kg以下の小児に対するカテーテルアブレーションの検討

○芳本 潤[1,2], 新居 正基[2], 満下 紀恵[2], 金 成海[2], 佐藤 慶介[2], 元野 憲作[3], 坂本 喜三郎[4] （1.静岡県立こども病院 不整脈内科, 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, 4.静岡県立こども病院 循環器集中治療科）

Keywords: カテーテルアブレーション, 乳児, 3Dマッピング

【目的】当院で5kg未満で CA を行った2症例をまとめ，アプローチ・問題点を検討する. 【症例1】生後2か月の男児.診断はファロー四徴症，肺動脈欠損.心内修復術と肺動脈形成術術後に心房頻拍 (AT) が出現.アミオダロン持続静注及び深鎮静低体温で一旦小康状態となるが再度 AT となり薬物コントロール 中に血行動態破綻し ECMO管理となった.体重3.2kgで NavX Precisionを用い5Frアブレーションカテーテルを用 いてカテーテルアブレーション(CA)を行った.カテ室で頻拍が消失.ペースマッピングを行い右心房下方側壁 付近が最も近かったため同部位を42カ所焼灼.翌日未明に再度 AT が出現.CAを試みたがマッピング前に AT 消 失.誘発出来なかったため右房下側後面を13カ所焼灼.その後は AT 出ず ECMOを離脱した.【症例2】生後3か 月の男児.胎児エコーで頻拍が確認され，心不全を発症していたため在胎33週で緊急帝王切開にて出生.出生 後3剤使用も薬物コントロール不良，生後3か月で転院し CAを施行.体重4.9kg.NavX Precision,5Frアブレー ションカテーテルを用いた.潜在性WPW症候群の診断で僧帽弁輪後外側の副伝導路に対し,ParentPlus 5Frロング シースを用いて経心房中隔アプローチを行い焼灼に成功した.【考察】5kg未満の症例では NavX使用時に体重 に応じた補正(体重補正・ field scaring)が有用であった.小児カテーテル治療の経験と小児心外・ ICUバックアッ プのある施設で行う事が肝要である.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 電気生理学・不整脈

デジタルオーラル II（ P23）

電気生理学・不整脈 4

指定討論者:鈴木 嗣敏（大阪市立総合医療センター）

指定討論者:住友 直方（埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科）

[P23-1] ファロー四徴術後の47歳男性に対する His束左脚ペーシングでのペースメーカ植え込み

○竹蓋 清高, 簇 義仁, 中西 敏雄, 中川 良, 佐藤 有美, 植田 由依, 先崎 秀明 （国際医療福祉大学成田病院 小児科）

[P23-2] 長期間続く心室内非同期により、治療を行っても局所心筋障害が改善しなかった3症例

○河合 駿, 渋谷 悠馬, 水野 雄太, 池川 健, 市川 泰広, 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）

[P23-3] ペースメーカー部位・モード変更により改善した先天性完全房室ブロック・拡張型心筋症の1例

○川合 玲子[1], 高月 晋一[1], 判治 由律香[1], 片山 雄三[2], 與田 仁志[3], 松裏 裕行[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.東邦大学医療センター大森病院 新生児科）

[P23-4] 感染を契機にペースメーカーから離脱した先天性完全房室ブロックの9歳女児の一例

○古賀 健太郎, 佐藤 要, 大森 紹玄, 小川 陽介, 田中 優, 白神 一博, 浦田 晋, 益田 瞳, 松井 彦郎, 犬塚 亮（東京大学医学部附属病院 小児科）

[P23-5] 先天性房室ブロックの早産極低出生体重児に対して一期的にペースメーカ植込術を行った1例

○野村 隆之介[1], 佐藤 要[1], 大森 紹玄[1], 小川 陽介[1], 田中 優[1], 白神 一博[1], 浦田 晋[1], 松井 彦郎[1], 柴田 深雪[2], 平田 康隆[2], 犬塚 亮[1] （1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 小児心臓外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P23-1] ファロー四徴術後の47歳男性に対する His束左脚ペーシングでのペースメーカ植え込み

○竹蓋 清高, 簇 義仁, 中西 敏雄, 中川 良, 佐藤 有美, 植田 由依, 先崎 秀明 （国際医療福祉大学成田病院 小児科）
Keywords: His束ペーシング, 成人先天性心疾患, ファロー四徴

【背景】成人循環器領域において， His束ペーシングは従来の右室ペーシングと比べ，遠隔期の心不全や死亡率を低下させることが知られている．我々は、 Fallot術後の成人心不全患者において His束ペーシングを応用したので報告する．
【症例】2歳7か月で心内修復術，36歳時に肺動脈弁置換術を行ったファロー四徴の47歳男性．徐々に増悪する労作時息切れを主訴として外来を受診した．受診時の12誘導心電図は洞性徐脈， II-房室ブロック，完全右脚ブロック，正常軸，35/分を呈していた．前医で行われた直近のホルター心電図検査でも総心拍数65,830/dayで洞性徐脈および II-III度房室ブロックが持続しており，永久ペースメーカ植込み適応と判断された．ペースメーカ植込み時に行った簡易的な His束マッピングでは， His束内ブロックを確認した．そこで His束遠位の左脚領域を心室ペーシング部位として， DDDペースメーカの植込みを行った．術後より QRS幅の短縮が得られた．術後早期の心エコー図検査では軽度三尖弁逆流はあるものの，左室同期不全は認められなかった．その後の経過も良好である．
【考察】本症例では，ファロー四徴術後遠隔に洞結節および房室結節不全に対し，当初は His束ペーシングを行う予定であったが，術中のマッピングによって His束内ブロックを確認したため，より遠位の左脚領域ペーシングを行った．ファロー四徴では完全右脚ブロックを伴うことが多く， His/左脚領域ペーシングと右室中隔を直接刺激することで右室に対しても生理的な刺激伝導が期待でき、さらに両心機能の温存に有用であると考える．
【結語】 His束または左脚領域ペーシングは一部の成人先天性心疾患(ACHD)患者に対しても適応可能であり，ペースメーカ植込み後の心不全増悪を回避し得る手技であると考える．今後 ACHD領域でも考慮すべき治療法と考えられる．

[P23-2] 長期間続く心室内非同期により、治療を行っても局所心筋障害が改善しなかった3症例

○河合 駿, 渋谷 悠馬, 水野 雄太, 池川 健, 市川 泰広, 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: 心室内非同期, 心筋障害, 心臓再同期療法

【背景】 WPW症候群や左脚ブロックでは心室内非同期により心不全を来す症例が存在し、カテーテルアブレーション(RFCA)や心臓再同期療法(CRT)による是正によって改善する。しかし心不全が顕在化しない症例では積極的な治療適応とはならない。特に体格が小さい例では経過観察されることもしばしば診られる。その様な症例の中で遠隔期に治療を行っても改善しない局所心筋障害を残すものが存在する。我々は治療を行っても急性期効果を得ることができなかった局所心筋障害を伴う3症例を経験した。【症例1】11歳男児。乳児期より拡張型心筋症(DCM)と診断され、同時に WPW症候群も指摘されていた。心臓超音波検査では中隔基部の akinesisを認めていた。11歳時に副伝導路による心室内非同期が心不全に関与していると判断され RFCAを施行した。左室全体の非同期は是正され EFや運動耐容能の改善を認めるも、術後3年を過ぎても中隔基部での akinesisは残存した。【症例2】14歳男児。5か月時より前医で DCMと診断され心電図上では左脚ブロックであった。7歳時より当院に転医となった。転医時の心臓超音波検査では EFは50%、前壁は diskinesisで菲薄化していた。14歳時に CRTの効果判定のための心臓カテーテル検査を行ったところ EFと心室内非同期の是正は限定的で前壁の壁運動の改善はなかった。【症例3】9歳女児。双胎第二子、先天性肺動脈狭窄と胎児期に診断され乳児期に肺動脈バルーン形成術を行っている。3歳時から心電図上 preexcitationが出現し、6歳時から心室非同期が顕在化するよ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

うになり、徐々に心臓超音波検査で中隔基部の akinesisを示すようになった。9歳時のフレカイニド負荷試験で副伝導路の薬物的離断を行っても中隔基部の菲薄化と akinesisは改善しなかった【結語】心室内非同期は局所心筋障害を引き起こし、可逆的でない可能性がある。心室内非同期の存在は血行動態が保たれていても積極的な治療適応となりうる。

[P23-3] ペースメーカー部位・モード変更により改善した先天性完全房室ブロック・拡張型心筋症の1例

○川合 玲子[1], 高月 晋一[1], 判治 由律香[1], 片山 雄三[2], 與田 仁志[3], 松裏 裕行[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.東邦大学医療センター大森病院 新生児科）
Keywords: 先天性完全房室ブロック, 拡張型心筋症, ペースメーカー

【背景】先天性完全房室ブロック(CCAVB)に遅発性の拡張型心筋症(DCM)を示した症例のうち、ペーシング部位の変更により症状が改善する症例が報告されている。今回ペースメーカー挿入後に DCMが進行した CCAVB症例にペーシング部位・モードの変更を行い劇的な改善を得た症例を経験し報告する。【症例】2歳女児。在胎23週に母体抗 SSA抗体陽性先天性完全房室ブロックと診断され母体ステロイド・β刺激薬投与を行った。出生後高度徐脈が改善せず、日齢0にペースメーカー(VVI mode)右室心外膜植え込み術を行った。1歳頃から心不全症状の悪化、拡張末期左室内径(LVIDd)の拡大、左室駆出率(LVEF)の低下、僧帽弁逆流(MR)の増悪を認め、2歳0か月時に慢性心不全急性増悪のため入院した。入院後 LVIDd 53mm、 LVEF 31%、高度 MR、 BNP 3561pg/mlであったが心不全治療の強化により LVIDd 43mm、 LVEF 50%、 BNP 225pg/mlまで改善した。ペースメーカー誘発性が疑われ、2歳5か月時にペースメーカー心室リードを右室前面から左室心尖に移動し、 DDD modeに変更した。術後2か月には LVIDd 41mm、 LVEF 68%、 BNP 75pg/mlとなり、2年間の経過観察中に利尿剤、酸素投与を終了した。現在4歳8か月で LVIDd 39mm、 LVEF 69%、 mild MR、 BNP 32pg/mlで心不全による入院はなく経過良好である。【考察】 CCAVBに併発する DCMの報告は発生率14-32%で見られ、抗 SSA抗体の直接的な心筋障害やペースメーカー留置が原因となることがある。特にペーシング部位が右室流入路にある場合、 DCM発生率が高いとする報告があり、本症例ではペーシング部位・モード変更が著効を示したと考えられた。【結語】 CCAVBで右室流入路にペースメーカーを留置した症例で、ペースメーカーの部位・モード変更により DCMが改善する可能性が示唆された。

[P23-4] 感染を契機にペースメーカーから離脱した先天性完全房室ブロックの9歳女児の一例

○古賀 健太郎, 佐藤 要, 大森 紹玄, 小川 陽介, 田中 優, 白神 一博, 浦田 晋, 益田 瞳, 松井 彦郎, 犬塚 亮 （東京大学医学部附属病院 小児科）
Keywords: 完全房室ブロック, ペースメーカー, 感染

【背景】先天性完全房室ブロック(ccAVB)は出生後早期より恒久的ペースメーカー(PM)植込みの適応となる疾患である。今回、感染を契機にリードを含めた PM全抜去を行ったが、再植込みを行わず離脱しえた症例を経験したため報告する。【症例】症例は9歳女児。在胎28週時に胎児徐脈を契機に母体の抗 SS-A抗体陽性が判明し、出生時に ccAVBと診断された。日齢14に心外膜リードでの恒久的 PMの植込みが行われた。8歳時にリード不全でデバイス交換が必要となった際に、体格にあわせて左鎖骨下静脈からの経静脈リードの PM植込みへと変更された。9歳時に転倒して PM植込み部位の周囲の皮膚を受傷し、約1ヶ月後に同部位を友人にリコーダーで叩かれ、水疱形成がみられた。近医皮膚科を受診し、内服抗菌薬と外用ステロイド薬を使用していたが改善がなかった。最

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

初の受傷より約2ヶ月後に創部から PMが露出し、デバイス感染の診断で緊急入院となった。発熱や心内疣贅はなく、感染性心内膜炎は否定的と考えられたが、血液培養3セットを採取して抗菌薬加療を開始した。完全房室ブロックによる心室性補充調律であったが、自脈率が高く PMへの依存がなかったため、今回の PM全抜去と同時にPM離脱を試みる方針とした。入院6日目に経静脈 PM全抜去を施行した。なお、深部膿、リード、ジェネレーターから Staphylococcus capraeが検出されたが、血液培養は陰性であった。 PM抜去後も長時間の pauseはなく、抜去から9日後に自宅退院となった。【考察】 ccAVBのため出生時より使用していた PMから離脱した症例を経験した。今後徐脈による症状の出現のほか、運動耐用能、心機能などの経時的評価が必要である。適切な評価とフォローにより、 PM再植込みが必要な時期を検討しながらではあるが、出生時に植込みを行った PMであっても離脱は可能であると考えられた。

[P23-5] 先天性房室ブロックの早産極低出生体重児に対して一期的にペースメーカ植込術を行った1例

○野村 隆之介[1], 佐藤 要[1], 大森 紹玄[1], 小川 陽介[1], 田中 優[1], 白神 一博[1], 浦田 晋[1], 松井 彦郎[1], 柴田 深雪[2], 平田 康隆[2], 犬塚 亮[1] （1.東京大学医学部附属病院 小児科, 2.東京大学医学部附属病院 小児心臓外科）

Keywords: 先天性房室ブロック, ペースメーカ, 早産極低出生体重児

【背景】先天性房室ブロック(AV block)は予後不良でペースメーカ植込術(PMI)が必要となることが多い。特に、低出生体重児では一時的体外ペーシングにより体重増加を図った後、待機的に PMIを行うこともあるが、今回早産極低出生体重児に対して出生後早期に一期的に PMIを行い良好な転帰を辿った一例を経験した。【症例】Basedow病、特発性血小板減少性紫斑病合併妊娠。妊娠28週、胎児胸水が出現し、30週2日、胸水の増加、遅発一過性徐脈も認め入院した。入院後も60 bpmの徐脈は持続し、胎児機能不全が疑われ、同日緊急帝王切開となり、体重1403 gで出生した。徐脈は2:1の AV blockであり QT延長を合併した(QTb 540 ms)。出生後も60 bpmの徐脈は続き、気管内挿管、胸腔穿刺、ボスミン投与等を行うも改善しなかった。母体からの移行抗体による徐脈依存性 QT延長症候群と考えられたが、 QT延長による AV blockも否定できず Torsades de Pointesの発生を懸念しイソプロテレノール(ISP)投与は見送った。その後、3:1の AV blockを認めたことから QT延長による AV blockは否定され、 ISP投与を開始したところ AV blockの頻度は減少し消失した。この間に母児ともに抗 SS-A抗体陽性と判明し、移行抗体による AV blockと診断した。状態は安定したが、日齢1から４にかけ徐脈は再燃し AV blockや血圧低下を間欠的に認めた。日齢5には HR 50の徐脈が持続し脳血流の低下も進行し、 PMIの適応と判断した。経皮ペーシングが無効であり、手術開始まで経食道ペーシングしながら PMI(Solus μ(R), 33×33×6 mm, 12.8 g, VVI)を施行した。術後の経過は良好である。【考察】 AVBの1403 gの極低出生体重児に対して一期的にPMIを行いえた。極低出生体重児に対する PMIの報告は少ないが、ペースメーカの小型化は進んでおり今後より適応が広がることが期待される。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 集中治療・周術期管理

デジタルオーラル II（ P24）

集中治療・周術期管理 1

指定討論者:平松 祐司（筑波大学心臓血管外科）
指定討論者:上野 倫彦（手稲渓仁会病院）

[P24-1] 気管切開を合併した小児開心術の経験

○中西 啓介, 川崎 志保理, 天野 篤 （順天堂大学医学部附属順天堂医院 心臓血管外科）

[P24-2] 小児先天性心疾患手術後患者における無気肺の発症状況とその関連因子の検討

○熊丸 めぐみ[1], 下山 伸哉[2], 新井 修平[2], 浅見 雄司[2], 中島 公子[2], 池田 健太郎[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）

[P24-3] カテーテル関連血流感染時における起因菌のカテーテル検出部位についての検討

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

[P24-4] 小児心臓手術術後の高アミラーゼ血症の臨床的意義

○土橋 智弥[1], 鈴木 崇之[1], 垣本 信幸[1], 末永 智浩[1], 武内 崇[1], 鈴木 啓之[1], 金子 政弘[2], 上松 耕太[2], 長嶋 光樹[2], 西村 好晴[2] （1.和歌山県立医科大学 小児科, 2.和歌山県立医科大学 心臓血管外科）

[P24-5] 一時的心外膜ペーシングリードの有用性の検討

○名井 栄実菜[1,2], 大崎 真樹[1], 秋山 類[1], 板倉 隆太[1], 居石 崇志[1], 渡邉 伊知郎[1], 田邊 雄大[2], 元野 憲作[2], 濱本 奈央[2], 齊藤 修[1] （1.東京都立小児総合医療センター 救命・集中治療部 集中治療科, 2.静岡県立こども病院 循環器集中治療科）

[P24-6] 気道病変を合併する高肺血流性心疾患の臨床像と治療介入についての検討

○林 知宏, 山内 真由子, 岡部 礼恵, 土井 悠司, 上田 和利, 荻野 佳代, 脇 研自, 新垣 義夫 （倉敷中央病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P24-1] 気管切開を合併した小児開心術の経験

○中西 啓介, 川崎 志保理, 天野 篤 （順天堂大学医学部附属順天堂医院 心臓血管外科）

Keywords: 気管切開, 縦隔炎, 開心術

【はじめに】 先天性心疾患を持つ患児の中には、気管軟化症を合併し術前に気管切開を置かれている患児を度々経験する。気管切開後の患児においては、縦隔炎など創部感染のリスクの上昇や、術後の呼吸器管理が難しいとされている。当院における気管切開を合併した患児における開心術の経験を供覧し文献的考察も加えて発表する。【対象】 2009年1月1日から2021年1月31日までに当院で施行された1356例の心臓関連手術のうち、13例において気管切開が手術時に置かれた患児の開心術症例数であった。手術内容は、全例人工心肺使用を使用し輸血も使用していた。単心室関係手術が4例、残りは2心室修復9例であった。【手術時の工夫】 手術では、創部感染予防のために以下の工夫をしている。1.術中の喀痰の飛沫などを防ぐ目的で、気管切開チューブは通常の挿管チューブ入れ替えを行い、気管切開口に絹糸で直接固定を行う。2.気管切開部と創部の空間を分けるために、覆布も3カ所絹糸で皮膚と固定し、術中の操作などで清潔な覆布が剥がれないように予防する。3.術前抗生剤を皮膚切開30分前までに投与を行う。4.術中操作終了後は500mlの生理食塩水で洗浄する。5.被覆材は密閉されるものを5日間貼付のままとする。【結果】 術後経過は全例生存し、縦隔炎を含めた創部感染は認められなかった。平均人工心肺使用時間は118分であった。 LOS、脳神経合併症など主要合併症は認めなかった。フォンタン手術後1週間で導管内血栓を形成した症例において血栓除去手術が必要になった症例を経験した。【結語】 我々の手術マネージメントは気管切開後であっても感染などのリスクを上昇させない可能性がある。気管切開後のフォンタン手術では、気道内圧などの関係から血栓形成を生じ易くしてしまう可能性がある。

[P24-2] 小児先天性心疾患手術後患者における無気肺の発症状況とその関連因子の検討

○熊丸 めぐみ[1], 下山 伸哉[2], 新井 修平[2], 浅見 雄司[2], 中島 公子[2], 池田 健太郎[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: 小児, 先天性心疾患, 無気肺

【背景】小児先天性心疾患手術後患者における無気肺発生率は少なくなく、低年齢、人工心肺時間などが危険因子として報告されている。無気肺の発生時期は抜管後が最も多いとされており、上記に加えて、抜管後の咳嗽力や分泌物量、鎮静深度、体位なども関連している可能性も否定できないが、これらに関する報告は少ない。【目的】無気肺発生率および関連する因子を把握すること。【対象と方法】当院にて人工心肺を用いた心臓血管外科手術を受けた患者191例(平均年齢2歳9か月)を対象とした。診療録より、患者情報、手術状況、手術後経過などを後方視的に調査し、抜管後24時間以内に無気肺を生じた無気肺群と生じなかった非無気肺群の2群に分けて比較検討した。なお、抜管前より無気肺所見があったもの、気管切開例は除外した。【結果】191例中42例(22.0%)で抜管後24時間以内に無気肺を認めた。人工心肺持続時間(無気肺群 vs. 非無気肺群：中央値163.5分 vs. 120分)、抜管前心胸郭比(中央値54.7% vs. 52.1%)、人工呼吸器装着期間(中央値4.5日 vs. 1日)、抜管前呼気終末陽圧(中央値3.5cmH2O vs. 3cmH2O)は無気肺群で有意に高く($p<0.05$)、年齢(中央値8.5ヵ月 vs. 15か月)は有意に低かった($p<0.05$)。また、無気肺群において、咳嗽反射消失~減弱例、頻回吸引例(抜管後1時間以内の吸引を3時間以上必要)、横隔神経麻痺合併例が有意に多かった($p<0.05$)が、ダウン症候群などの基礎疾患や反回神経麻痺合併の有無、抜管後の鎮静深度や体位については2群間で差を認めなかった。【まとめ】抜管後早期の無気肺発症率は22.0%であった。年齢や人工心肺持続時間など先行研究で報告されている因子に加えて、抜管後の咳嗽の弱さや分泌物の多さ、横隔神経麻痺の合併も抜管後早期の無気肺を予測する因子になり得ることが示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P24-3] カテーテル関連血流感染時における起因菌のカテーテル検出部位についての検討

○下山 伸哉, 稲田 雅弘, 新井 修平, 浅見 雄司, 中島 公子, 池田 健太郎, 小林 富男 （群馬県立小児医療センター）
Keywords: 中心静脈カテーテル, カテーテル関連血流感染, 先天性心疾患

複雑先天性心疾患において段階的手術時や消化管疾患等の合併例で長期に中心静脈カテーテル(CVC)が必要な場合、経過中に中心静脈へのアクセスルートの血管が限定される症例が散見される。感染時は対応に苦慮し、長期留置型の CVCはエタノールロックなどが行われることもある。また、感染の部位は体外の CVCのルート部分とする報告もあり、今回 CVCの構成部分の感染部位別の検討を行った。【方法】 先天性心疾患術後の周術期に血液培養と通常のカテ先培養から菌が検出された CVC感染の症例に対し、抜去された CVCの感染部位について検討した。感染した CVCを抜去し通常の先端の培養を提出した。残された CVCのうち体内に挿入されている部分および体外のハブ部分をそれぞれ1cm長に切断し、更に縦切開し内腔面の細菌培養を行った。【結果】 6本の CVC(トリプルルーメン3本、ダブルルーメン3本)について検討を行った。6本中5本は体外のハブ部分での菌の検出を認めた。同定された菌種は血液培養および通常のカテーテル先端の培養と同一の菌種が検出され全例菌株は MRSEであった。【考察】 CVCの感染において体内に留置された部分だけでなく体外のハブ部分においても起因菌の検出が確認された。薬液経由での細菌の侵入を防ぎ、ハブ部分への細菌の定着リスクを最小限にするために、インラインフィルターを使用することは選択肢と考えられた。また、長期留置型の CVCにおいて、エタノールロックは有効である可能性が示された。

[P24-4] 小児心臓手術術後の高アミラーゼ血症の臨床的意義

○土橋 智弥[1], 鈴木 崇之[1], 垣本 信幸[1], 末永 智浩[1], 武内 崇[1], 鈴木 啓之[1], 金子 政弘[2], 上松 耕太[2], 長嶋 光樹[2], 西村 好晴[2] （1.和歌山県立医科大学 小児科, 2.和歌山県立医科大学 心臓血管外科）
Keywords: 高アミラーゼ血症, 心臓手術, 周術期管理

【目的】小児の心臓手術後の周術期管理において逸脱酵素の上昇は循環不全の兆候として全身状態の悪化を示すことが多い。血清アミラーゼ(AMY)値は時として高値となるが、他の逸脱酵素と異なる経過を辿ることが多く、またまとまった報告もなく、高 AMY血症の臨床的意義は不明な点が多い。小児心臓術後の周術期における高AMY血症の臨床的特徴および術後経過への影響を検討した。【方法】2018年1月から2020年7月の間に和歌山県立医科大学小児心臓外科で、心房中隔欠損症もしくは心室中隔欠損症に対して人工心肺下で根治術を施行された症例が対象。手術当日、術後1日目、術後2日目に血清 AMY値を測定。血清 AMY値は成人の正常上限の125IU/L以上を AMY値高値とし、 AMY値125IU/L未満を AMY正常群、125IU/L以上を AMY高値群として2群に分けた。 AMY値が500U/L以上の異常高値の症例は AMYアイソザイムパターンを評価した。患者背景、術前検査結果(心臓カテーテル、心臓超音波、心電図)、術後血液検査、術後バイタル、術後経過について2群間で比較し後方視的に検討を行った。【成績】対象症例は44例(AMY正常群32例、 AMY高値群12例)、 AMY異常高値を認めた症例は6例。 AMY異常高値群は全例唾液型 AMYが有意であった。染色体異常8例、生後5か月未満の児11例全例が AMY正常群だった。2群間で手術時間、心肺時間、 AMY以外の生化学検査、術前後の心機能は差を認めなかったが、 AMY高値群で術後12－24時間の発熱、および術後の頻脈性不整脈が多い結果となった。一方で挿管日数、 ICU滞在期間、入院期間とも差を認めなかった。【結論】手術後の唾液型 AMY高値は、器具や体位による唾液線の圧迫が原因と考えられているが、今回の結果から手術による侵襲や心肺停止が全身に与える反応を捉えている可能性が示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P24-5] 一時的心外膜ペーシングリードの有用性の検討

○名井 栄実菜[1,2], 大崎 真樹[1], 秋山 類[1], 板倉 隆太[1], 居石 崇志[1], 渡邉 伊知郎[1], 田邊 雄大[2], 元野 憲作[2], 濱本 奈央[2], 齊藤 修[1] （1.東京都立小児総合医療センター 救命・集中治療部 集中治療科, 2.静岡県立こども病院 循環器集中治療科）

Keywords: 一時的ペーシング, 心臓血管術後, ペーシング留置

【背景】先天性心疾患術後で不整脈は頻度の高い合併症であり、一時的心外膜ペーシングリードが不整脈の診断や治療に有用である。一方でリード留置には感染、遺残、抜去時の心タンポナーデなどのリスクも存在し留置する症例の選別は重要な検討課題である。【目的】自施設でリードが留置されている症例を検討し、一時的ペーシング目的のリード留置が望ましい症例の特徴を明らかにすることを目的とした。【方法】診療録を用いた単施設後方視的観察研究で、対象は2019年8月から2020年2月までに心臓血管外科手術を行った症例としリード使用群(p群)と非使用群(n群)間での比較検討を行った。【結果】対象症例102人中95人(93.1%)にリードが留置され、p群は24人(23.5%)で全例が不整脈治療目的に使用した。その内訳は、洞性徐脈が12人、房室接合部調律が4人、房室ブロックが3人、心房性期外収縮が2人、異所性心房頻拍が2人、発作性上室頻拍が2人であった。背景疾患は多岐に渡った。また、不整脈発生時の vasoactive-inotropis sore(VIS)は中央値5.3 (4-6.4)、デクスメデトミジン(DEX)使用量の中央値は0.6μ g/kg/hr (0.23-0.68)であった。 p群と n群での比較では、人工心肺時間、CCU帰室時の乳酸値、挿管期間、 ICU滞在期間に有意差を認めた($p<0.05$)。リード留置期間の中央値は、8日(7-10)で、リード留置に伴う合併症は認められなかった。リード非留置例7人(6.9%)には、ペーシングを要する不整脈を呈した例はいなかった。【考察】全体の手術に対してリードの使用率は23.5%と高い。リード使用群の背景疾患は多岐に渡り疾患ごとでリードの必要性を検討することは困難であり、全例にリード留置を検討することも有益であると考えられた。【結論】先天性心疾患術後管理においてペーシングリードの使用率は高く、合併症の可能性も低いため術中のリード留置は有益性がリスクを上回る可能性がある。

[P24-6] 気道病変を合併する高肺血流性心疾患の臨床像と治療介入についての検討

○林 知宏, 山内 真由子, 岡部 礼恵, 土井 悠司, 上田 和利, 荻野 佳代, 脇 研自, 新垣 義夫 （倉敷中央病院 小児科）

Keywords: 気道病変, 気管気管支軟化症, 先天性心疾患

【背景】先天性心疾患の小児で気道病変の合併は稀でないが、治療の選択や介入時期に確立した基準はない。【目的】気道病変を合併した高肺血流性心疾患の臨床像と治療介入について検討すること。【対象・方法】2014～2020年の7年間に気管支鏡で気道病変を診断した先天性心疾患の62例中、血行動態的に有意な肺血流増加と判断した25例(VSD 10例、 ASD 7例、 CoA/IAA complex 3例、 AVSD 1例、 PDA 1例、 BTシャント術後3例)。染色体異常を16例(64%)で合併(21trisomy 12例、18trisomy 2例、22q11.2欠失症候群1例、その他1例)。 L群：下気道軟化症(気管軟化症、気管支軟化症)17例、 U群：上気道軟化症(咽頭軟化症・咽頭狭窄、喉頭軟化症)7例、先天性気管狭窄1例。診断時日齢2～159(中央値26)。心臓手術前後での気管支鏡所見や呼吸管理の変化について後方視的に検討。【結果】 L群で心内修復術(ICR)あるいは肺動脈絞扼術を施行した11例中8例で気道症状は改善。術前後で気管支鏡を施行した8例中5例で下気道軟化症の所見が消失し、陽圧換気を要さなくなった。いずれも診断後2ヶ月以内に手術を施行していた。2例は術前に気管切開を検討していた。21trisomyの2例は気管切開・ high PEEP療法を開始後、それぞれ8ヶ月・1年2ヶ月を経過して ASD閉鎖術を施行。術後も軟化症所見に変化はなく、呼吸器離脱ができなかった。 CHARGE症候群の1例は術後も気道症状・気管支鏡所見のいず

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

れも改善がなかった。 U群で ICRを施行した5例全例で気道症状は改善し、1例を除き陽圧換気を要さなくなった。1例は術前に気管切開を検討していた。2例で術前後に気管支鏡を施行したが、上気道軟化症の所見は残存した。【考察】高肺血流により二次性に下気道軟化症を来す症例が存在する。気道軟化症を有する高肺血流性心疾患の約2/3で染色体異常を合併する。陽圧換気を要する場合は、早期の心臓手術により呼吸器離脱や気管切開を回避できる可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 集中治療・周術期管理

デジタルオーラル II（ P25）

集中治療・周術期管理 2

指定討論者:小田 晋一郎（九州大学大学院医学研究院循環器外科学）
指定討論者:杉村 洋子（千葉県こども病院）

[P25-1] Willis動脈輪奇形に伴う広範囲脳梗塞の報告とその対策

○園部 藍子, 加藤 秀之, 山本 隆平, 石井 知子, 五味 聖吾, 松原 宗明, 平松 祐司 （筑波大学附属病院 心臓血管外科）

[P25-2] 小口径人工血管流量制御装置開発における圧閉バルーンの性能の最適化を目的とするシミュレーション解析

○鈴木 昌代[1], 小西 隼人[1], 勝間田 敬弘[1], 吉戸 新之介[2], 加藤 宏成[2], 筒井 康弘[2], 田地川 勉[3], 根本 慎太郎[1]（1.大阪医科薬科大学医学部 外科学講座 胸部外科教室, 2.東海メディカルプロダクツ, 3.関西大学 システム理工学部 機械工学科）

[P25-3] 極低出生体重児の大動脈縮窄症に対して経皮的大動脈バルーン拡張術後に外科的修復を行った1例

○清水 大輔[1,2], 宗内 淳[2], 土井 大人[2], 杉谷 雄一郎[2], 古田 貴士[2], 小林 優[2], 江崎 大起[2], 渡邉 まみ江[2], 落合 由恵[3], 城尾 邦彦[3] （1.産業医科大学 小児科, 2.JCHO九州病院 小児科, 3.JCHO九州病院 心臓血管外科）

[P25-4] 新生児遷延性肺高血圧症を合併した完全大血管転位症1型の4例

○山内 真由子, 土井 悠司, 上田 和利, 荻野 佳代, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 （倉敷中央病院 小児科）

[P25-5] 三尖弁閉鎖症1cに対する mPAB術後、早期に右室流出路狭窄をきたす症例が存在する

○永田 佳敬, 大橋 直樹, 佐藤 純, 吉井 公浩, 今井 祐喜, 吉田 修一郎, 西川 浩, 小坂井 基史, 野中 利通, 櫻井 寛久, 櫻井 一 （JCHO中京病院 中京こどもハートセンター）

[P25-6] 電気的インピーダンス法を用いて、動脈管閉鎖術前後の連続的な血行動態の解析をした1例

○淺野 聡, 高橋 努 （済生会宇都宮病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P25-1] Willis動脈輪奇形に伴う広範囲脳梗塞の報告とその対策

○園部 藍子, 加藤 秀之, 山本 隆平, 石井 知子, 五味 聖吾, 松原 宗明, 平松 祐司 （筑波大学附属病院 心臓血管外科）

Keywords: ECLS, 中枢神経合併症, Willis動脈輪奇形

【背景】脳梗塞は心臓手術や extracorporeal life support (ECLS) の重大な合併症の１つであり、児の運動・精神発達に多大な影響を与え得る。今回我々は、 ECLS中に Willis動脈輪奇形と右頸部カニュレーションに起因する広汎な脳梗塞を生じた一例を経験した。この経験から、同様の Willis動脈輪奇形を合併する児の大動脈縮窄症手術時に手術手技の工夫により脳梗塞を回避し得たので、文献的考察を加え報告する。【症例1】生後6ヶ月男児。三尖弁閉鎖症に対し生後2ヶ月で BTシャント造設術を行い、 Glenn手術待機中であった。入院中に啼泣を契機に心肺停止に至り、直ちに E-CPRが開始された。右総頚動脈・内頚静脈カニュレーションにて V-A ECMOを確立し、ECLS開始後4日目に ECMOから離脱した。 ECLS中は連日頭部エコーを行っていたが、明らかな異常は指摘出来なかった。 ECMO離脱後3日目に四肢と顔面にミオクローヌス様の動きを認めたため、頭部 CTを撮影したところ右大脳半球、左前大脳動脈領域の脳梗塞を認めた。 MRAでは後大脳動脈は両側ともに fetal typeであり、左前大脳動脈中枢側 は欠損していた。【症例2】生後10ヶ月男児。大動脈縮窄症と異所性右鎖骨下動脈による食道圧迫に対し修復術が計画された。術前の頭部 MRAで左前大脳動脈と両側後交通動脈の欠損を認めた。周術期脳梗塞を回避するためには両側総頚動脈と鎖骨下動脈からの供血が必須と考えられ、左房脱血、下行大動脈・右鎖骨下動脈送血で心拍動下に大動脈縮窄症根治術を施行し、合併症なく退院した。【考察】症例1は右頚部アプローチにより右内頸動脈の血流が低下したことで、支配領域である右大脳半球、左前大脳動脈領域に脳梗塞が生じたと考えられる。 Willis動脈輪の奇形は16-63%と比較的頻度が高いことを認識し、 ECLSや頚部分枝遮断を伴う手術時には局所酸素飽和度をモニタリングし、術前に脳動脈の評価を行う等、脳梗塞回避のための対策を行うことが重要と考える。

[P25-2] 小口径人工血管流量制御装置開発における圧閉バルーンの性能の最適化を目的とするシミュレーション解析

○鈴木 昌代[1], 小西 隼人[1], 勝間田 敬弘[1], 吉戸 新之介[2], 加藤 宏成[2], 筒井 康弘[2], 田地川 勉[3], 根本 慎太郎[1] （1.大阪医科薬科大学医学部 外科学講座 胸部外科教室, 2.東海メディカルプロダクツ, 3.関西大学 システム理工学部 機械工学科）

Keywords: 小口径人工血管流量制御装置, Blalock-Taussig シャント, バルーン圧閉

【目的】低体重児や単心室血行動態における小口径人工血管を用いた Blalock－ Taussigシャントは、過剰肺血流による合併症や死亡を引き起こす頻度が比較的高い。様々な流量調整の工夫がなされてきたが決定的な医療機器はない。我々は皮下ポートから充満調節する圧閉バルーンを組み込んだディスポーザブル流量制御装置の開発を開始した。そのバルーンの性能とデザインを規格として決定するためのシミュレーションの有用性を検討した。【方法】バルーン圧閉による人工血管の流動抵抗特性(主として圧力損失)を模擬回路で実測し、同時に理論モデルを構築して予測した。血液動粘度を有するグリセリン溶液をマグネットポンプで圧送する(流量0.1-0.5L/min)循環回路内にポリウレタン製模擬人工血管(径3.0、4.2、4.8mm、長さ10、20、30mm)を直列接続し、10mm上下流側の圧力差(圧力損失)を測定した。模擬人工血管を径６ｍｍ硬質円筒チューブで側面から押し込み圧閉(閉塞度０、50、80%)させた。圧力損失＝液体粘性による摩擦損失(Darcy-Weisbach式)＋流れのはく離(渦)損失(狭窄部断面積の関数)と規定され、模擬人工血管の被圧閉断面積として模擬回路では実測値、シミュレーションでは楕円近似値をそれぞれ用いた。【結果】閉塞度0、50%ではすべての径および長さの模擬人工血管で、流量―圧力損失曲線は実測とシミュレーションで一致した。閉塞度80%の場合には実測曲線がシミュレーション曲線から上方に平行移動し、長さ10ｍｍの場合には大きく偏位した。閉塞に伴う断面形状変化の大きい場合での補正係数の導入が必要と考えられた。【結論】更なる微調整が必要であるものの、シ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ミュレーションによる候補デザインの絞り込みにより、試作品製造、実測による性能評価、そして動物埋植POC取得へと円滑な規格決定が可能になると考えられた。

[P25-3] 極低出生体重児の大動脈縮窄症に対して経皮的大動脈バルーン拡張術後に外科的修復を行った1例

○清水 大輔[1,2], 宗内 淳[2], 土井 大人[2], 杉谷 雄一郎[2], 古田 貴士[2], 小林 優[2], 江崎 大起[2], 渡邉 まみ江[2], 落合 由恵[3], 城尾 邦彦[3] （1.産業医科大学 小児科, 2.JCHO九州病院 小児科, 3.JCHO九州病院 心臓血管外科）
Keywords: 大動脈縮窄症, 経皮的大動脈バルーン拡張術, 極低出生体重児

【背景】大動脈縮窄症(COA)は新生児・乳児期早期に修復術が必要であるが、早産や低体重は手術リスクとなる。Native COAに対する経皮的バルーン治療は、動脈瘤形成・解離など過拡張による合併症や高い再狭窄率など議論の余地は多いが、外科治療高リスク症例における姑息的手法としては選択肢となる。【症例】双胎間輸血症候群による胎児発育不均衡を合併した一絨毛膜二羊膜双胎妊娠ため、妊娠18週で胎児鏡下吻合血管レーザー凝固術を施行された。児は在胎35週5日、1374g(他児2264g)で出生した。入院時の心臓超音波検査で明らかな異常なく、日齢1に動脈管は閉鎖した。動脈管閉鎖後も循環不全なく経過した。日齢6に血圧上下肢差(上肢：110/60・下肢：46/39mmHg)、下肢末梢動脈触知不良および尿量減少を認め、精査で COAと診断した。抗心不全治療で尿量は確保されたが、上肢高血圧(127/68mmHg)、左室壁肥厚が進行した。日齢25(修正39週0日・体重1392g)に経皮的バルーン拡張術を施行した。治療前の右上腕動脈圧180/76(119)mmHg・下行大動脈圧65/51(57)mmHgであった。大腿動脈に3Frシースを挿入、マルチパーパスカテーテルによる下行大動脈造影で最狭窄部径1.3mm・大動脈膨大部径8.4mmであった。3Frマルチパーパスカテーテルが直接狭窄部から峡部へ通過したので、0.014インチガイドワイヤー挿入後、冠動脈用バルーン(TREK NC 2mm)で前拡張を行った後、弁拡張用バルーン(TMP-PED 4mm)で後拡張した。上腕動脈圧92mmHg、下行大動脈圧83mmHgとなり収縮期血圧較差9mmHgへ改善した。十分な体格の成長を待ち、生後3か月(修正50週1日・3050g)で大動脈形成術を施行した。COA部切除組織は内膜の肥厚がみられた。術後経過は良好で術後2週間で退院した。【考察】早期産・極低出生体重児の native COAに対して経皮的大動脈バルーン拡張術後に安全に外科的治療を行えた。過拡張に留意し慎重なバルーンサイズの選択が重要である。

[P25-4] 新生児遷延性肺高血圧症を合併した完全大血管転位症1型の4例

○山内 真由子, 土井 悠司, 上田 和利, 荻野 佳代, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫 （倉敷中央病院 小児科）
Keywords: 大血管転位症, 新生児遷延性肺高血圧症, 大動脈スイッチ術

【背景】完全大血管転位症(TGA)は早期の大動脈スイッチ術(ASO)による周術期死亡率が低く，長期生存率も良好な疾患であるにも関わらず，完全大血管転位症1型(TGA type1)の新生児遷延性肺高血圧症(PPHN)合併例は高い早期死亡率を示す．【目的】 PPHN合併 TGA type1における急性期の治療方針を検討する．【対象】2010～2020年に当院で治療を行った TGA type1 15例のうち，卵円孔もしくは動脈管血流が右左優位，または SpO2上下肢差が5以上あり， PPHN合併と診断された4例．【方法】それぞれについて，治療介入(バルーン心房中隔裂開術(BAS)，一酸化窒素療法(NO)， PGE1等)を比較し， ASOに到達するまでの経過を後方視的に検討した．【結果】4例全例が正期産児で，出生体重は3428(2926-3900) gであった．全例で日齢0に BASを施行．NOも全例で使用しており，使用最大量は15(5-20) ppm，使用期間は3(1-16)日間であった． PGE1製剤は Lipo-PGE1で最大5 ng/kg/min使用したのが1例と， PGE1-CDで最大100 ng/kg/minで使用したのが3例であった．PaO2/FiO2(P/F ratio)の最低値は21.1(19.7-34.0)で， P/F ratio＞100となったのは日齢2.5(1-14)で

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

あった．4例中1例で， PPHN改善に時間を要し，筋弛緩まで用いた完全鎮静管理，高頻度振動換気法での呼吸管理，バソプレシンを含めたカテコラミンの使用を行った．全例で ASOに到達し，日齢15.5(5-22)で手術を施行された．【結論】酸素投与や NO使用で改善が得られない重症 PPHNを合併している場合，肺血管拡張を狙った高用量 PGE1の使用や，バソプレシンを含めたカテコラミンでの体血管抵抗上昇が有効である可能性が考えられた．

[P25-5] 三尖弁閉鎖症1cに対する mPAB術後、早期に右室流出路狭窄をきたす症例が存在する

○永田 佳敬, 大橋 直樹, 佐藤 純, 吉井 公浩, 今井 祐喜, 吉田 修一郎, 西川 浩, 小坂井 基史, 野中 利通, 櫻井 寛久, 櫻井 一 （JCHO中京病院 中京こどもハートセンター）

Keywords: 三尖弁閉鎖症, 主肺動脈絞扼術, 右室流出路狭窄

【背景・目的】三尖弁閉鎖症(TA)で新生児期早期に主肺動脈絞扼術(mPAB)が必要な症例があるが、術後早期に右室流出路狭窄(RVOTS)が進行し、 BTS要する症例が存在する。その特徴と対策を検討する。**【対象と方法】** 2010/1/1-2020/09/30に当院で治療した TA1c 6例中4例で術後 RVOTS進行の有無が問題になった。治療経過、術前エコーの VSD/A弁(v)/Pv径(mm)、 Glenn前の RVOT長(カテ側面 mm)を検討した。**【結果】 Case1：**在胎38週5日(GA38/5)、男、出生体重(BW)2933g。 VSD6.7/A弁(v)7.3(103% N)/Pv7.6(94% N) 。 PDA3.4mmあり早期に High flowが進行し、日齢(d)9に mPAB(BW+17mm)+PDA結紮を行った。術後7日目(POD7)から SpeII様症状を呈し、 d24に mBTS(3mm)を追加。 RVOTは15.3mmと短め。**Case2：**GA38/4、男、BW2342g。 VSD6.8/Av7.7(115% N)/Pv6.6(2尖 73% N)。 PDA2.5mmあったが、 RVOTは Conusが目立ち mPAB の適応を慎重に検討していた。3Mで mPAB(BW+19mm)+PDA結紮。 RVOT26.mmと長いが狭窄進行なし。**Case3：**GA38/4、女、 BW2430g。 VSD5.3/Av6.9(101% N)/Pv6.4(84% N)。早期に High flow進行し d10に mPAB(BW+17mm)を行った。 POD9から SpeII様症状を呈し、 d42に DKS+mBTS(3.5mm)を追加。 RVOT長15.3mm 。**Case4：**GA38/1、男、 BW2795g。 VSD8.2/Av8.2(116% N)/Pv7.5(95% N)。 High flowに内科的心不全治療を行い待機し、 d31に mPAB(BW+19mm)を行った。 RVOT14.7mmで狭窄進行はなし。**【考察】**TA1cへの mPAB後に RVOTSが進行し、 BTSを必要とする症例が存在する。前述の2例(Case1&3)は、新生児期の介入を要し、絞扼径を BW+17mmした症例であった。介入時期は過去に BTS追加例が存在しない生後1M以降が妥当と考える。生後2週までに mPABが必要な場合は、追加 BTS回避のため、体重増加に伴う Tighteningを期待した loose PABが(当院は単心室の mPABは基本 BW+17mmだが)より適切と考える。**【結語】**TA1cでは mPAB後の RVOTS予防のため、1M以降での手術および loose PABが望ましい。

[P25-6] 電気的インピーダンス法を用いて、動脈管閉鎖術前後の連続的な血行動態の解析をした1例

○淺野 聡, 高橋 努 （済生会宇都宮病院 小児科）

Keywords: 動脈管開存症, 電気的インピーダンス法, 周術期管理

【背景】
動脈管開存症の外科治療後に、 postligation cardiac syndrome(PLCS)として血圧低下や後負荷不整合による血圧上昇を来すことがある。心臓超音波検査による断続的な報告はあるが、動脈管閉鎖直前後から連続的に血行動態を解析した研究はほぼない。
【目的】
PLCSの血行動態について閉鎖直前から連続的な解析を行う。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【方法】
観血的動脈血圧測定法と、電気的インピーダンス法(エスクロン)を用い、閉鎖前30分から術後48時間後まで各検査項目を計測した。前負荷指標で TFC(Thoracic Fluid Content)、 SV(Stroke Volume)、 SVV(Stroke Volume Variation、輸液反応性)、心収縮指標で ICON (Index of Contractility)、後負荷指標で SVR(systemic vascular resistance)、その他に CO、 HRを測定した。また、経胸壁心臓超音波検査で左室拡張末期径(LVIDd)、左房径大動脈比(LA/Ao)を計測した。
【結果】
動脈管閉鎖直後から HRと SVRが上昇、収縮期血圧、 ICON、 SVと COは低下した。術後2時間でも ICON低値、HR低下したが、 SV・ COは上昇した。一方で、 ICONは術後24時間から上昇した。 LVIDd、 LA/Aoは術後4〜6時間で低下、術後12〜24時間にかけ上昇した。一方術後6〜24時間以上にかけ、 SVVは低値で TFCも高値だった。
【考察】
閉鎖直後の CO低下は、 ICON低下による SV低下が原因で、 HR上昇はその代償的な反応である。また、閉鎖直後の収縮期血圧低下と SVR上昇から、 ICON低下の原因は後負荷不整合である。術後4〜6時間で前負荷は低下し術後12時間まで低かったが、術後6〜36時間は SVVが低いため輸液負荷の適応は低く、陽性変力作用のカテコラミンが有用である。 CO低下時は TFC上昇の傾向があり、肺うっ血を伴っていることを確認した。また、カテコラミンの使用により術後24時間で ICON上昇し、心収縮が改善した。
【結語】
電気的インピーダンス法を用い、動脈管の突然の閉鎖による血行動態をリアルタイムに解析し治療選択にも結びついた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 心筋心膜疾患

デジタルオーラル II（ P26）

心筋心膜疾患 1

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）
指定討論者:廣野 恵一（富山大学附属病院）

[P26-1] Desmin遺伝子変異と完全房室ブロックを合併した肥大型心筋症の関連性

○岡 秀治[1], 今西 梨菜[1], 古川 卓朗[2], 田邊 康子[3], 廣野 恵一[4], 中右 弘一[1], 東 寛[1] （1.旭川医科大学 小児科, 2.市立旭川病院 小児科, 3.旭川医科大学 循環器内科, 4.富山大学 小児科）

[P26-2] 入院での心臓移植待機中に急性心筋炎に罹患した肥大型/拘束型心筋症の一例

○上山 敦子, 石田 秀和, 成田 淳, 石井 良, 廣瀬 将樹, 江見 美杉, 吉原 千華, 大薗 恵一 （大阪大学医学部附属病院 小児科）

[P26-3] Noonan症候群，閉塞性肥大型心筋症に対して高容量プロプラノロール投与を行った3例

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

[P26-4] 閉塞性肥大型心筋症術後の心房頻拍に高用量β遮断薬が有効であったNoonan症候群の一例

○仲岡 英幸[1], 寶田 真也[1], 伊吹 圭二郎[1], 小澤 綾佳[1], 廣野 恵一[1], 田口 雅登[2], 土居 寿男[3], 深原 一晃[3], 芳村 直樹[3], 藤田 修平[4], 畑崎 喜芳[4] （1.富山大学医学部 小児科, 2.富山大学 医薬品安全性学研究室, 3.富山大学医学部 第一外科, 4.富山県立中央病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P26-1] Desmin遺伝子変異と完全房室ブロックを合併した肥大型心筋症の関連性

○岡 秀治[1], 今西 梨菜[1], 古川 卓朗[2], 田邊 康子[3], 廣野 恵一[4], 中右 弘一[1], 東 寛[1] （1.旭川医科大学 小児科, 2.市立旭川病院 小児科, 3.旭川医科大学 循環器内科, 4.富山大学 小児科）

Keywords: Desmin, 肥大型心筋症, 完全房室ブロック

【背景】肥大型心筋症(以下、 HCM)において突然死予防は重要であるが、小児では知見が十分ではない。また、HCMに完全房室ブロックを合併することは稀であり、その原因も不明である。【症例】8歳、女児。小学校の心電図検診で左室肥大所見を認め、 HCMの診断でフォローされていた。経過中の心電図で、 PQ幅、 QRS幅の延長、二枝ブロックの所見を認めた。某日、歩行中に意識消失し、心肺蘇生され当院へ搬送された。完全房室ブロックを認めたため緊急ペーシングを行い、後日 ICD植え込み術を施行した。入院後の遺伝子検査で、 Desmin遺伝子の de novoのミスセンス変異を認めた(p.Arg406Trp (c.1216C > T))。【考察】 HCMの遺伝子変異は、サルコメア蛋白をコードする遺伝子の変異が最多であるが、他の細胞骨格を形成する遺伝子の変異も報告されている。 Desminは染色体2q35に存在し、遺伝子変異により心筋症、心伝導障害、骨格筋の筋力低下を生じる。Desmin関連心筋症は拡張型心筋症で発症することが多いが、若年者の場合は拘束型心筋症や肥大型心筋症で発症することもある。遺伝子変異をもつ患者の70%程度に心筋症が発症し、そのうち60%に心伝導障害を生じる。Desminは Purkinje細胞に多く発現しているため、完全房室ブロックを起こすことが多く、遺伝子変異がわかった場合はペースメーカーや ICD留置を検討する必要がある。完全房室ブロックの他にも、 PQ幅や QRS幅の延長、脚ブロックや二枝ブロックが特徴的である。また、骨格筋の筋力低下も70%程度に発症するため、神経学的なフォローも重要である。【結論】 Desmin遺伝子変異は HCMに合併する完全房室ブロックの原因の可能性がある。 HCM患者に Desmin遺伝子変異を認めた場合は、将来的な心筋症や心伝導障害、骨格筋の筋力低下に注意すべきである。

[P26-2] 入院での心臓移植待機中に急性心筋炎に罹患した肥大型/拘束型心筋症の一例

○上山 敦子, 石田 秀和, 成田 淳, 石井 良, 廣瀬 将樹, 江見 美杉, 吉原 千華, 大薗 恵一 （大阪大学医学部附属病院 小児科）

Keywords: 肥大型心筋症, 拘束型心筋症, 急性心筋炎

【症例】8歳女児。6歳時より易疲労感あり、小学校の学校心臓検診で心電図異常指摘され、精査にて両心房の著明な拡大と非対称性中隔肥厚を認め、肥大型および拘束型心筋症の混在型(HCM/RCM)と診断、内服治療開始された。*TNNI3*のミスセンス変異を同定。その後外来フォローされていたが、間欠的な嘔気、腹痛が次第に増悪、BNP 1000pg/mLを超え喀血も認めるため当院紹介となった。転院後ドブタミン、ミルリノン持続投与を開始し、移植待機登録となった。治療開始後、自覚症状や肺うっ血は改善し BNP 200pg/mL程度で安定して待機していた。入院から5ヶ月後、倦怠感、尿量減少、若干の血圧低下、心拍数の上昇、両頬および両上肢にレース状紅斑を認めた。 BNP 1227pg/mLに上昇も、心エコー所見の明らかな増悪は認めず。当初は感染に伴う心不全増悪と考え利尿薬増量で対応していたが、発症３日後の採血で CKMB 21.3ng/mL、 TnI 5636pg/mL、心電図にて QRS幅の増大と胸部誘導の ST低下を認め、急性心筋炎を疑い同日心臓カテーテル検査を施行した。中心静脈圧、肺動脈楔入圧は発症前と比較し増悪、生検で心筋細胞障害像を伴う Tリンパ球とマクロファージ優位の細胞浸潤を認め急性心筋炎と診断した。原因ウイルス同定には至らなかった。同日よりステロイドパルス療法とγグロブリン投与を行ない、1週間後には心筋逸脱酵素は正常化、心電図や BNPも発症前に戻った。発症3ヶ月後のカテーテル検査で血行動態の改善と炎症細胞浸潤の消失を確認。以降半年間に渡って心筋炎の再発は認めておらず、移植待機を継続している。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【考察】拡張型心筋症では、炎症の病態発症への関与が多く報告されているが、 RCMおよび HCMの診断後に心筋炎に罹患した症例の報告はこれまで見当たらない。 RCMや HCMでも経過中に心不全の急性増悪を認めた場合、心筋炎も鑑別に入れることが必要と考えられた。

[P26-3] Noonan症候群，閉塞性肥大型心筋症に対して高容量プロプラノロール投与を行った3例

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

Keywords: 肥大型心筋症, β遮断薬, Noonan症候群

【はじめに】 Noonan症候群(NS)に伴う肥大型心筋症は乳児期発症が多く，特発性肥大型心筋症に比べて予後不良で、非選択的β遮断薬であるプロプラノロールの内服によっても，治療に難渋することが多い． NS(PTPN11変異)の閉塞性肥大型心筋症(HOCM)に対して当院で大量プロプラノロール投与(HP)を行った3例について有効性および安全性を検討した．【症例１】11歳女児．生後4か月より,左室流出路狭窄(LVOTS:PG32mmHg)および右室流出路狭窄(RVOTS:PG66mmHg), BNP3548pg/mlに対し,HPを開始，1歳5か月時点で70mg(9mg/kg/d)まで増量した．4歳時に左室中部狭窄が残存していたため、110mg(9mg/kg/d)まで増量．7歳時に改善を認め(LVOTS:PG＜10mmHg, RVOTS:PG55mmHg)，以降減量を行った．7歳で40mg/d,心不全症状(BNP59.4pg/ml)， LVOTSは認めていない．【症例2】3歳男児．日齢2で当院に搬送． HOCMの診断で HPを開始し、2か月時にシベンゾリンの内服を追加、6か月時に BNP5553pg/mlまで上昇したが， LVOTSは最大で PG64mmHgとなった。 HPを32mg/kg/dまで増量することで、 BNPは低下した．また，心室性期外収縮が3645発/日まで増加したが， BNP低下に伴い数発/日まで減少．2歳7か月以降 , HP280mg/dで LVOTSは改善,PG:29mmHgまで低下,BNP500pg/ml前後で推移している．【症例3】1歳6か月女児.1か月時より HPを開始した． LVOTSは24→80mmHgに進行し，シベンゾリンを追加し，プロプラノロールを38mg/kg/dまで増量した．5か月以降 BNP150-200pg/ml, LVOTS:PG80mmHgで増悪はないため，8か月時に退院したが，1歳4か月より再び LVOTSが進行．現在 LVOTS:PG170mmHgであるが、心不全症状は認めていない．全例、低血糖や徐脈の副作用はなかった。【結語】乳児 NSの HOCMに対する HP療法は短期的には心不全の改善と不整脈抑制作用が，長期的には LVOTSの改善が期待される．安全性については、かなりの高容量であっても有害事象は認めなかった．

[P26-4] 閉塞性肥大型心筋症術後の心房頻拍に高用量β遮断薬が有効であった Noonan症候群の一例

○仲岡 英幸[1], 寶田 真也[1], 伊吹 圭二郎[1], 小澤 綾佳[1], 廣野 恵一[1], 田口 雅登[2], 土居 寿男[3], 深原 一晃[3], 芳村 直樹[3], 藤田 修平[4], 畑崎 喜芳[4] （1.富山大学医学部 小児科, 2.富山大学 医薬品安全性学研究室, 3.富山大学医学部 第一外科, 4.富山県立中央病院 小児科）

Keywords: Noonan症候群, RAF1遺伝子変異, 薬物血中濃度

【背景】 RAS/MARKシグナル伝達経路の調節異常を引き起こす Noonan症候群(NS)の遺伝子変異(KRAS, SOS1, PTPN11, RAF1)が同定され、細胞の増殖、分化、代謝に関連する。 RAF1遺伝子変異は肥大型心筋症(HCM)を高頻度に合併するという臨床的特徴を持つことは知られているが、薬物代謝に関する詳細な報告はほとんどない。今回我々は、 RAF1遺伝子変異を伴った HOCM術後の心房頻拍(AT)に対して薬物血中濃度をモニタリングしながら高用量β遮断薬を使用した一例を報告する。【症例】症例は8歳、男児。特徴的な顔貌所見、体型、心合併症、遺伝子検査(RAF1遺伝子変異)から NSと診断された。4歳頃より左室流出路狭窄に対して、β遮断薬に加え

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Naチャネル遮断薬にて加療されたが、6歳には左室流出路狭窄の増悪(LVOT Vmax=5.0m/s)を認め、心臓カテーテル検査で LV-aAo=70mmHgであり当院転院となる。当院で Morrow手術を施行し、術後LVOT(Vmax=2.0m/s)と改善を認めた。術後難治性の ATを認め、少量の propranololから漸増し、3群薬を併用するもコントロールできず、 propranololの薬物血中濃度をモニタリングし、高用量propranolol(10mg/kg/day)内服で薬物血中濃度316 ng/mlとなり、不整脈が消失した。【考察】本症例はRAF1遺伝子のミスセンス変異(Ex7, c.770C > T, p.S257L, de novo)を認めた。 S257Lは RAF1遺伝子の CR2領域に位置する。 CR2領域の2リン酸化により extracellular single-regulated kinase(ERK)を調節するscaffloding proteinである14-3-3蛋白は、 CR2領域に変異を認めるとリン酸化調節ができず ERKが活性化され、核内のシグナル伝達活性により薬物代謝が亢進される。本症例では高用量β遮断薬使用でようやく有効血中濃度200ng/mlに達した。【結論】薬物血中濃度をモニタリングすることで、 RAF1遺伝子変異を認める NSに対して、β遮断薬の有効血中濃度に達するためには高用量必要であることが明らかとなった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 心筋心膜疾患

デジタルオーラル II（ P27）

心筋心膜疾患 2

指定討論者:木村 正人（宮城県立こども病院）
指定討論者:犬飼 幸子（名古屋第二赤十字病院）

[P27-1] 心室頻拍を呈した孤立性左室心筋緻密化障害の新生児例

○大崎 薫[1], 真田 和哉[2], 森田 理沙[2], 浦山 耕太郎[2], 田原 昌博[2] （1.呉医療センター・中国がんセンター 小児科, 2.あかね会 土谷総合病院 小児科）

[P27-2] 心筋生検によって診断に至った Leigh脳症の一例

○丸尾 優爾[1,2], 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）

[P27-3] 化学療法中の発熱性好中球減少症に合併した敗血症性心筋症の2例～たこつぼ型心筋症との異同～

○清水 大輔[1,2], 宗内 淳[2], 神代 万壽美[1,3] （1.産業医科大学 小児科, 2.JCHO九州病院, 3.北九州総合病院 小児科）

[P27-4] フォンタン術後亜急性期に一過性の心室機能低下を認めた2例

○兒玉 祥彦[1], 倉岡 彩子[1], 石川 友一[1], 中村 真[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2], 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 循環器科）

[P27-5] 未診断で救命しえなかった家族性拡張型心筋症の一例

○金森 良介[1], 阿久澤 大智[1], 吉村 元文[1], 中西 佑斗[1], 桝野 浩彰[1], 荒井 篤[1], 坂口 平馬[2], 黒嵜 健一[2], 帆足 孝也[3], 市川 肇[3], 渡辺 健[1] （1.田附興風会医学研究所北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター病院 小児循環器内科, 3.国立循環器病研究センター病院 小児心臓外科）

[P27-6] 胸痛で発症した Ducchene型筋ジストロフィーの心筋症の一例

○中垣 麻里, 太田 隆徳, 大下 裕法, 鈴木 一孝 （名古屋市立大学 小児科）

[P27-7] 若年発症し進行性の心不全と心室頻拍を呈した左室緻密化障害の*DTNA*変異例

○寶田 真也[1], 岡部 真子[1], 宮尾 成明[1], 小栗 真人[1], 仲岡 英幸[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, 2.国際医療福祉大学医学部 小児科）

[P27-8] 乳児期に拡張型心筋症様症状を呈した長期経過観察中の2症例

○末永 智浩[1], 土橋 智弥[1], 鈴木 崇之[1], 垣本 信幸[1], 武内 崇[1], 鈴木 啓之[1], 澁田 昌一[2], 村山 友梨[2], 竹腰 信人[3], 立花 伸也[4] （1.和歌山県立医科大学 小児科, 2.紀南病院 小児科, 3.公立那賀病院 小児科, 4.橋本市民病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P27-1] 心室頻拍を呈した孤立性左室心筋緻密化障害の新生児例

○大崎 薫[1], 真田 和哉[2], 森田 理沙[2], 浦山 耕太郎[2], 田原 昌博[2] （1.呉医療センター・中国がんセンター 小児科, 2.あかね会 土谷総合病院 小児科）

Keywords: 孤立性左室心筋緻密化障害, 非持続性心室頻拍, 新生児不整脈

はじめに：左室心筋緻密化障害(LVNC)は心室壁の過剰な網目状の肉柱形成と深い間隙を特徴とする心筋症であり、心室頻拍(VT)を合併し致死的になることもある。また症状を呈し診断に至る時期や遺伝子変異の有無が予後に関連すると言われている。我々は、出生後に VTを発症し、心尖部に孤立性 LVNCを認めた一例を経験した。症例：患児は胎児不整脈の指摘なく、帝王切開で在胎３７週２日に3552gで仮死なく出生した。生後より心室期外収縮(PVC)があり次第に増加し、生後６時間に最大11連発の非持続性心室頻拍を認めたため、小児循環器専門病院へ搬送となった。 搬送後、エコーで心尖部に孤立性 LVNCを認めた。 PVCが多発し循環不全を合併したため異常自動能亢進が機序と考えデクスメデトミジンによる鎮静を開始したところ、一時的に PVCは改善した。しかし再度 VTが出現したため、プロプラノールを追加し、次第に頻度は減少した。その後 PVC/VTの増悪は認めず、日齢6にビソプロロール内服に変更し、 PVC/VTは次第に消失した。日齢19に両親の同意を得て両親、同胞の心エコー検査に加えて、児と両親の遺伝子検査を提出した。日齢21に退院後、ビソプロロール内服を継続し、PVC/VTの再発や心機能の低下なく、発育は良好であり、遺伝子検査結果の結果を踏まえて治療を継続する予定である。考察： LVNCの死亡原因として VTは重要である。また、新生児期の VTは基礎疾患を伴わなければ予後良好だが、 LVNCを伴う場合には予後不良のことがあり、新生児の VTではエコーによる心筋性状の詳細な検索が重要である。さらに、 LVNCでは遺伝子異常の違いにより家族発生の可能性や予後が明らかになりつつあり、LVNCが疑われた場合は家族を含めた心エコーによる詳細評価と遺伝子検査が重要となる。

[P27-2] 心筋生検によって診断に至った Leigh脳症の一例

○丸尾 優爾[1,2], 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）

Keywords: Leigh脳症, ミトコンドリア心筋症, 心筋生検

【はじめに】 Leigh脳症はミトコンドリア機能障害によって引き起こされる神経変性疾患である。ミトコンドリア機能障害は通常、骨格筋生検によって証明される。今回、骨格筋生検ではなく、心内膜心筋生検(EMB)によってLeigh脳症の診断に至った一例を報告する。【症例】17歳の男性、左室肥大の精査目的に入院した。7ヵ月時に運動発達遅滞が出現し、1歳時に感冒を契機とした代謝性アシドーシスを繰り返し、髄液の乳酸・ピルビン酸が高値であった。脳 MRIの T2強調像で橋背側に左右対称性の点状高信号域を認め Leigh脳症が疑われたが骨格筋生検では異常なく診断に至ることはできなかった。12歳時に心臓超音波検査で左室肥大、15歳時に脳 MRIで両側被殻の壊死性変化、16歳時に痙攣発作が出現した。17歳時の EMBで心筋の細胞質空胞化とミトコンドリアの著明な増加を認めた。心筋の呼吸鎖酵素活性は複合体Ⅰの活性低下を示し、免疫組織病理学的分析では複合体Ⅰの染色性が低下していた。遺伝子検査で MT-ND6遺伝子の m.14453 A > G変異が同定された。臨床経過と合わせて Leigh脳症、ミトコンドリア心筋症の診断となった。その後、運動機能は徐々に退行し痙攣の頻度も増加したため、21歳時に5-アミノレブリン酸(5-ALA)の内服を開始し痙攣の頻度は減少した。現在、22歳で歩行はできるものの、運動機能の退行は徐々に進行している。【考察】 EMBによって Leigh脳症の診断に至ることができた。ミトコンドリア病では生検を罹患臓器から行うことが重要である。ミトコンドリア病は成人期に心血管合併症を呈することがある。5-ALAの有効性については長期的なフォローアップが必要である。 EMBはミトコンドリア病の骨格筋生検による診断が困難な場合に有用な診断方法になり得る。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P27-3] 化学療法中の発熱性好中球減少症に合併した敗血症性心筋症の2例～たこつぼ型心筋症との異同～

○清水 大輔[1,2], 宗内 淳[2], 神代 万壽美[1,3] （1.産業医科大学 小児科, 2.JCHO九州病院, 3.北九州総合病院 小児科）
Keywords: 敗血症性心筋症, 発熱性好中球減少症, たこつぼ型心筋症

【背景】敗血症性心筋症(Septic cardiomyopathy)は敗血症性ショックの18～40%に合併する左室収縮機能不全の病態で、70-90%は死亡に至るとされる予後不良因子の一つである。細菌毒素やミトコンドリア機能不全などが背景と考えられるが原因は不明である。治療反応良好な敗血症性心筋症の小児2例を経験したので報告する。【症例1】 B 前駆細胞型急性リンパ性白血病の5歳女児。アントラサイクリン累積使用量79.8mg/m2。治療前の心機能は異常なかった。入院16日目に発熱性好中球減少症(FN)を発症、翌日に ESBL産生大腸菌による敗血症性ショック(エンドトキシン：179.4pg/ml)を発症した。心電図で全誘導に陰性 T波を認め、左室拡張末期径40mm・左室駆出率61%で左室全周性に壁運動が低下していた。 BNP・トロポニン Tは、1826.4pg/ml・0.045ng/mlであった。 FNに対して抗菌薬変更と G-CSF投与、心筋障害に対して輸血と利尿剤の投与を行った。翌日には解熱し、壁運動も改善した。陰性 T波は徐々に改善、2週間後に正常化した。【症例2】 T細胞性急性リンパ性白血病の13歳男児。アントラサイクリン累積使用量90mg/m2。治療前の心機能は異常なかった。入院9日目に FNを発症、治療に奏功せず11日目に心窩部痛を認めた。心電図で全誘導の ST上昇を認め、左室拡張末期径44mm・左室駆出率45%で左室全周性に壁運動も低下していた。 NT-proBNP・トロポニン Tは1033pg/ml・0.832ng/mlであった。循環不全なく、 FNに対して G-CSF投与と抗菌薬変更を行った。13日目から解熱、15日目に壁運動も改善した。心電図所見は1週間後に陰性 T波が出現し、4週間後に正常化した。血液培養および尿中ウイルス分離は共に陰性であった。【考察】治療反応良好な敗血症性心筋症の小児2例を経験した。比較的すみやかな心機能回復や心電図変化からはたこつぼ型心筋症に類似する点もあり、小児における敗血症性心筋症の中には成人と異なる病態が含まれるのかもしれない。

[P27-4] フォンタン術後亜急性期に一過性の心室機能低下を認めた2例

○兒玉 祥彦[1], 倉岡 彩子[1], 石川 友一[1], 中村 真[1], 中野 俊秀[2], 角 秀秋[2], 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 循環器科）
Keywords: フォンタン手術, 心室機能, ストレス心筋症

【症例１】左心低形成症候群類縁疾患の男児。3歳5ヶ月時にフォンタン手術を施行した。左横隔神経麻痺がみられた。術後(POD)7日目にドレーンを抜去した。 POD 16に左胸水の再燃が見られ、利尿剤を強化し、 POD 28に左横隔膜縫縮術を施行した。 POD 30にそれまでなかった広範な心室機能の低下と、左側胸部誘導での T波陰転化が確認された。 POD 31も心室機能に改善がなく、活気不良が疑われたためドブタミン 2γで開始し、翌日には改善傾向がみられ、 POD 36に中止した。この間心筋逸脱酵素の上昇はなかった。以後も胸水が持続し、ステロイドおよびオクトレオチド療法後、 POD 64に軽快退院とした。フォンタン術後半年後の心臓カテーテル検査では中心静脈圧 8mmHg、心室駆出率は42%と比較的安定した血行動態であった。【症例２】右室低形成を伴う房室中隔欠損症の男児。3歳6ヶ月時にフォンタン手術を施行した。 POD 6にドレーンを抜去したが、少量胸水が残存したため利尿剤の静注を継続していた。 POD 17に活気不良と、それまでなかった広範な心室機能の低下が確認された。また左側胸部誘導での T波陰転化もみられた。ドパミンを開始し、改善傾向が見られたため POD 22に中止した。この間心筋逸脱酵素の上昇はなかった。 POD 31に心房頻拍が見られたためβブロッカーを開始し、 POD 43に軽快退院とした。フォンタン術後半年後の心臓カテーテル検査では中心静脈圧 12mmHg, 心室駆出率は51%と比較的安定した血行動態であった。【考察】フォンタン術後亜急性期に一過性の心室機能低下を認めた2例を経験した。いずれの症例も術後に胸水治療のための利尿剤投与が長期化している状況下での発症で、比較的短期間で改善が得られた。原因は不明であるが、ストレス心筋症に類似した病態の可能性も考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P27-5] 未診断で救命しえなかった家族性拡張型心筋症の一例

○金森 良介[1], 阿久澤 大智[1], 吉村 元文[1], 中西 佑斗[1], 桝野 浩彰[1], 荒井 篤[1], 坂口 平馬[2], 黒嵜 健一[2], 帆足 孝也[3], 市川 肇[3], 渡辺 健[1] （1.田附興風会医学研究所北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター病院 小児循環器内科, 3.国立循環器病研究センター病院 小児心臓外科）

Keywords: 拡張型心筋症, ショック, 患者教育

【背景】拡張型心筋症は5年生存率76%とされ、本邦における心臓移植例の8割以上を占める予後不良の心疾患である。近年、治療法の発展により介入の選択肢が増え、より一層早期診断が重要となっている。【症例】生後1か月19日の女児、周産期および一か月健診で異常の指摘はなかった。受診当日まで普段通り過ごしていたが、突然の5分間の全身性間代性痙攣を主訴に救急受診された。体温35.9度、脈拍数150回/分、血圧測定不能、呼吸数35回/分、 SpO2 80%(リザーバーマスク酸素10L/分)で不穏、陥没呼吸、口唇チアノーゼおよび末梢冷感を認めた。当初は敗血症性ショックを疑い補液と抗生剤を開始、挿管の上人工呼吸管理とし感染巣の検索を行った。胸部写真で心拡大がみられたため心エコーを施行し心筋の菲薄化と左心室拡大、収縮能低下(LVEF=0.20～0.30)を認めた。改めて家族歴を聴取すると父より「自分が拡張型心筋症だが、遺伝したり赤ちゃんでも発症することはあるのか。」との発言があった。画像所見と家族歴から拡張型心筋症による心原性ショックと判断しエピネフリン持続投与及びミルリノンを開始したが、その後患児は心拍数20～30回/分の徐脈となり心肺蘇生術を施行した。一旦心拍数90～100分/回まで自己心拍再開し高次施設に搬送でき、最終的に体外循環まで使用したが全身状態不良で翌日に永眠された。【考察】拡張型心筋症は、18歳未満の有病率が1.13例/10万人と比較的稀な病態であるが、約2～3割が家族性とされ、同一家系内でも表現型が異なる例がある。本症例では拡張型心筋症を持つ父が、家族性を伴いうることや小児期に発症しうることを知らなかったため、本児の妊娠・出産にあたり循環の評価をされる機会がなく、突然の心原性ショックという形で発症し救命し得なかった。本症例のような最悪の経過を避けるために、拡張型心筋症の診療に当たっては遺伝カウンセリングを含めた適切な病態の説明と理解が求められる。

[P27-6] 胸痛で発症した Ducchene型筋ジストロフィーの心筋症の一例

○中垣 麻里, 太田 隆徳, 大下 裕法, 鈴木 一孝 （名古屋市立大学 小児科）

Keywords: 胸痛, Ducchene型筋ジストロフィー, 心筋症

【背景】筋ジストロフィーは、骨格筋の壊死と再生を主病変とする遺伝性筋疾患の総称であり、中でもDuchenne型筋ジストロフィー(DMD)はジストロフィンの異常により発症し、多くは10歳代に左室収縮能の低下を認め慢性心不全に至る。近年、呼吸不全に対する人工呼吸療法の進歩により生命予後が改善しており、心不全の有病率、死因に占める割合が増加している。このため、心筋障害の進行を遅らせるため早期の治療開始が望まれており、定期的な心機能評価を行うことが必要とされている。【目的】 DMDにおける心病変は骨格筋の病変と同様の機序で発症すると考えられるも、心不全症状や脳性利尿ペプチド(BNP)の上昇は著明な心機能障害を認めるまでは出現せず、心不全に対する治療開始判定が困難である。今回、胸痛を主訴に急激な経過で心筋障害を認めた症例を経験し、心筋障害の発症の指標を新たに検討した。【症例】10歳男児。胸痛を主訴に来院し、心臓超音波検査で心機能は正常であったが、心電図で ST上昇と血液検査でトロポニン T(TnT)の上昇を認めた。翌日も胸痛と TnT上昇、心電図上 ST上昇が持続するため、緊急心臓カテーテル検査を施行した。冠動脈や心機能に異常はなく、心筋生検を行ったところ病理所見で虚血性変化は認めなかったが心筋の変性を認めた。数日後胸痛は改善するも、心臓超音波検査で僧帽弁逆流と心機能低下を認め、心電図で異常 Q波が出現し DMDに伴う心筋障害と診断し心不全治療を開始した。【結果】 DMD患者で胸痛を伴った急性心筋障害を発症した症例を経験し、 TnTの持続

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

的な上昇と心電図変化を認め DMDに伴う心筋症の発症を診断できた。 BNPは心筋障害の発症に伴って一時的に上昇を認めた。【考察】経時的に TnTを計測し、心電図異常を確認することにより、心機能障害の発症時期を正確に診断し早期治療が可能となれば、筋ジストロフィー患者の生活の質(QOL)を向上させることができると考えられた。

[P27-7] 若年発症し進行性の心不全と心室頻拍を呈した左室緻密化障害の *DTNA*変異例

○寶田 真也[1], 岡部 真子[1], 宮尾 成明[1], 小栗 真人[1], 仲岡 英幸[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, 2.国際医療福祉大学医学部 小児科）
Keywords: 心筋緻密化障害, DTNA遺伝子, ジストロフィン糖蛋白複合

【背景】左室緻密化障害(LVNC)の予後は重篤な心不全を呈する例から無症候例まで様々であるが、年長児以降で発症する LVNCは比較的予後が良いとされる。また、*DTNA*遺伝子は、 LVNCの原因遺伝子として報告されているが、その表現型や予後に関しては明らかではない。若年で LVNCと診断し、持続性心室頻拍(SVT)と進行性の心不全を呈した自験例を通して*DTNA*遺伝子変異例の表現型と予後について考察した。【症例】突然死の家族歴はなし。12歳時に学校検診で心電図異常を指摘され、近医を受診したが、心エコーに異常はなかった。16歳時に運動中の意識消失をきたし、左室駆出率(LVEF)＝41%と心収縮能低下を認め、 LVNCと診断された。17歳時には LVEF＝30%となり、非持続性心室頻拍(NSVT)を伴った。心不全に対して ACE阻害薬、 NSVTに対してβ遮断薬を開始されたが、心機能は改善しなかった。20歳時に SVTが出現し、植え込み型除細動器の植え込み術を施行され、アミオダロン、β遮断薬内服で管理された。心不全に対しては左室補助人工心臓植込み術を施行された。遺伝学的検査から、*DTNA*のヘテロ接合体ミスセンス変異(p.Arg63Gln)が検出された。【考察】*DTNA*がコードするα-dystrobrevinは複数の蛋白とジストロフィン糖蛋白複合(DGC)を構成するが、近年 DGCの機能異常としてコネキシンの発現を介した不整脈の発症機序や、シグナル伝達を介した LVNCの発症機序が報告されている。過去には2つのミスセンス変異と1つのナンセンス変異(p.N49S、 p.P121L、 p.Q201X)が報告されているが、これらの変異を有する症例には若年で心不全や不整脈を伴う例がみられた。【結論】*DTNA*遺伝子変異を伴う LVNCでは若年発症でも進行性の心不全や不整脈の出現を伴い重篤な経過を呈するものが存在する。

[P27-8] 乳児期に拡張型心筋症様症状を呈した長期経過観察中の2症例

○末永 智浩[1], 土橋 智弥[1], 鈴木 崇之[1], 垣本 信幸[1], 武内 崇[1], 鈴木 啓之[1], 澁田 昌一[2], 村山 友梨[2], 竹腰 信人[3], 立花 伸也[4] （1.和歌山県立医科大学 小児科, 2.紀南病院 小児科, 3.公立那賀病院 小児科, 4.橋本市民病院 小児科）
Keywords: 拡張型心筋症, 心機能, 二次性心筋症

乳児期に拡張型心筋症様の症状を呈し、現在も経過観察中の2症例について報告する。【症例 A】初診時7か月の女児。初診1か月前から多呼吸の傾向あり。初診1週間前から哺乳不良が出現し当科紹介。初診時の UCGで severe MRを呈し、 LVFSは10%、 LVDdは188%Nと155%Nと左室の収縮障害および拡大を認め、 BNP(pg/mL)は5837.6であった。利尿薬および ACE阻害薬の内服に反応しβ遮断薬も追加して加療、全身状態は改善し初診55日後に退院。外来経過観察中、心機能も徐々に改善した。初診後9年2か月経過したが至近の LVFS・LVDｄ・ BNPはそれぞれ37%・111%N・6.2で、現在も内服を継続し経過観察中である。【症例 B】初診時6か月の男児、傾眠傾向・呼吸促迫あり当院へ緊急ヘリ搬送。初診時の UCGで severe MRを呈し、 LVFSは13%、 LVDdは155%Nと左室の収縮障害および拡大を認め、 BNPは2926.7、全身状態不良で ICU管理・カテコラミン投与を要した。また初診時から低血糖が遷延し、 CK-MM優位の逸脱酵素上昇も認めた。 ICU管理から離脱後、

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ACE阻害薬次いでβ遮断薬を投与開始し全身状態は改善、初診23日後に地域の総合病院へ転院した。外来経過観察中、症例 Aより緩徐ではあるが心機能も改善傾向を示した。初診後5年経過したが至近の LVFS・ LVDd ・ BNPはそれぞれ29%・124%N・11.1で、現在も内服を継続し経過観察中である。【結語】両症例共に退院後は心イベントなく、内服治療で比較的安定した経過を辿っている。両症例の診断であるが、症例 Aは特発性拡張型心筋症の可能性が高いと思われるが、症例 Bについては急性心筋炎後や二次性心筋症の可能性も否定できない。文献的考察も交えながら報告する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 心筋心膜疾患

デジタルオーラル II（ P28）

心筋心膜疾患 3

指定討論者:石井 卓（東京医科歯科大学医学部附属病院）

指定討論者:中嶌 八隅（聖隷浜松病院）

[P28-1] Sotos症候群に合併した慢性心膜炎の1例

○峰松 伸弥, 熊本 崇, 松尾 宗明 （佐賀大学医学部附属病院 小児科）

[P28-2] インフルエンザ B型感染により特異的に房室伝導障害をきたし、心臓ペースメーカー植込みに至った急性心筋炎の1例

○真弓 怜奈[1], 福永 英生[1], 磯 武史[1], 若月 寿子[1], 松井 こと子[1], 古川 岳史[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.順天堂大学医学部 小児科・思春期科, 2.順天堂大学医学部 心臓血管外科）

[P28-3] 拡張型心筋症の経過観察中に合併した収縮性心膜炎に伴う蛋白漏出性胃腸症の1例－心エコー図による右房機能の経過－

○齊藤 央[1], 河合 駿[2], 市川 泰広[2], 小野 晋[2], 金 基成[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 検査科, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

[P28-4] Everolimus投与すべきか判断に苦慮した結節性硬化症に合併する新生児巨大心横紋筋腫の一例

○櫻井 牧人, 池田 翔, 高井 詩織, 中村 蓉子, 渡部 誠一 （総合病院 土浦協同病院）

[P28-5] 心不全診断の pitfall ~mid-aortic syndromeの1例~

○高見澤 幸一[1], 進藤 考洋[1], 小澤 由衣[1], 高梨 学[1], 林 泰佑[1], 三崎 泰志[1], 村越 未希[2], 早川 格[3], 西村 奈穂[4], 小野 博[1], 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 腎臓・リウマチ・膠原病科, 3.国立成育医療研究センター 神経科, 4.国立成育医療研究センター 手術・集中治療部）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P28-1] Sotos症候群に合併した慢性心膜炎の1例

○峰松 伸弥, 熊本 崇, 松尾 宗明 （佐賀大学医学部附属病院 小児科）

Keywords: 心膜炎, Sotos症候群, IL-1受容体拮抗薬

Sotos症候群は*NSD1*遺伝子の機能不全により過成長、発達遅滞などを呈する先天異常症候群である。*NSD1*遺伝子はヒストンメチル化酵素をコードし、特定の遺伝子の発現を制御するといわれている。今回、心膜炎を発症したSotos症候群を経験したので報告する。【症例】10歳男児。発熱・前胸部～腹部痛のため受診。白血球、 CRPの上昇と CTで大量の心嚢液貯留、造影増強効果を伴う心膜肥厚を認め急性心膜炎と診断した。各種ウイルス抗体価、自己抗体の上昇はなく、既知の自己炎症性疾患遺伝子パネル検査でも異常を認めず、特発性心膜炎と診断した。タンポナーデ所見はなく、アスピリン、プレドニゾロン(PSL)を開始した。その後心嚢液は一旦消失したが、PSL中止後に心膜炎が再燃し、コルヒチンを開始したが効果がなく PSLを再開し炎症所見は改善した。その後再度PSL漸減を試みたが再々燃し漸減する事が困難となった。そのため若年性特発性関節炎の治療に準じて*Tocilizumab*、*Canakinumab*を導入したところ、その後は再発なく PSL 0.3mg/kg/dayまで漸減する事ができている。【考察】小児期における心膜炎の発症頻度は少なく、膠原病、自己炎症性疾患に関連した以外では特発性が最も多い。その病態は IL-1を中心とした自己炎症の関与が考えられている。治療には抗炎症作用を期待してアスピリンやステロイドが用いられるが再発率は15～30%と高い。近年 IL-1受容体拮抗薬の有効性が報告されており*Anakinra*、*Canakinumab*だけではなく、 IL-1α・1βのサイトカイントラップである*rilonacept*も注目を集めている。一方で Sotos症候群に心膜炎を合併した例も少数ではあるが存在する。 IL-1産生に関与する*NLRP3*は*NSD1*による制御を受けているとの報告もあり、その関連性は病態を考えるうえで興味深い。

[P28-2] インフルエンザ B型感染により特異的に房室伝導障害をきたし、心臓ペースメーカー植込みに至った急性心筋炎の1例

○真弓 怜奈[1], 福永 英生[1], 磯 武史[1], 若月 寿子[1], 松井 こと子[1], 古川 岳史[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.順天堂大学医学部 小児科・思春期科, 2.順天堂大学医学部 心臓血管外科）

Keywords: インフルエンザ, 急性心筋炎, 房室ブロック

【背景】小児急性心筋炎の臨床像は多岐に渡るが、刺激伝導系の異常を呈することもある。今回我々はインフルエンザ B型(FluB)感染症を契機に完全房室ブロックをきたし、心臓ペースメーカー植込み(PMI)を要した急性心筋炎の幼児症例を経験したので報告する。【症例】4歳男児、家族歴、既往歴に特記事項なし。発熱があり、翌日近医にて FluB感染症と診断され、その際聴診で徐脈傾向であったため当院紹介となった。第4病日の心電図に ST-Tや R波高値に異常は認めなかったが、完全房室ブロック(III° AVB)を呈し、胸部 X線では心胸郭比58%と心拡大があり、血液検査では心筋逸脱酵素と BNP上昇を認めた。一方で、心臓超音波検査では左室駆出率(EF)低下は認めなかった。 Isoproterenolと prednisoloneの投与を開始し、第8病日の心臓 MRI検査では異常信号域を認めなかったが、第11病日時点でも房室伝導障害は改善せず、第13病日に心臓電気生理学検査および心筋生検を施行し、 AHブロックと心筋炎に合致した病理所見が得られ、 FluB感染症による急性心筋炎に伴う III° AVBと診断した。 Isoproterenol中止後も循環動態は保たれていたが、徐脈による低心拍出による肺うっ血所見があり、 PMIの適応と判断し、第31病日に PMIを施行した。術後経過は良好であり第39病日に退院とした。【考察】小児急性心筋炎における心電図変化はほぼ全症例に認め、房室伝導障害も散見されるが多くは2週間以内に自然回復する。本症例では房室伝導障害は非可逆的で PMIを要した。過去の報告と比較すると EF低下や心筋逸脱酵素上昇は軽度であり、炎症が刺激伝導系に限局していた可能性があると考えられた。【結語】小児急性心筋炎治療に確立したものはないが、心機能障害が顕著でなくても刺激伝導系障害が進行することもあり、管理上留意すべきである。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P28-3] 拡張型心筋症の経過観察中に合併した収縮性心膜炎に伴う蛋白漏出性胃腸症の1例－心エコー図による右房機能の経過－

○齊藤 央[1], 河合 駿[2], 市川 泰広[2], 小野 晋[2], 金 基成[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 検査科, 2.神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

Keywords: 収縮性心膜炎, 蛋白漏出性胃腸症, 右房機能

【背景】収縮性心膜炎(CP)による蛋白漏出性胃腸症(PLE)の発症に関する症例報告は散見されるが手術前後の右室・右房の変化を心エコー図により解析した報告はない。【症例】14歳, 男児.生後5ヵ月時に近医にて拡張型心筋症と診断され, 7歳時より当院に転医となっている. 8歳時にウイルス性心膜炎のため入院となり寛解を得た. 11歳時に PLEを発症し、以後3回の入院を必要としている．14歳時の心臓カテーテル検査では右室圧は明確な dip and plateauは呈さなかったものの平均右房圧は11mmHgで W型を呈し、心外膜周囲の石灰化を認めた。また CTおよび MRIでの著名な心膜の肥厚と石灰化を認めた. 同所見より CPと診断した。 PLE発症への関与が考えられ、同年に心膜切開術を施行した. 以後 PLEの再燃はなく、術後8ヵ月の心臓カテーテル検査では平均右房圧は6mmHgと改善していた. 【心エコー】 術前の右室容積は51.4ml, 右房容積は39.3mlで, 狭小した右室と右房拡大を認めたのに対し, 術後8ヵ月後の右室容積は75.5ml, 右房容積は30.1mlと, 右室容積の増加と右房容積の正常化が得られた. 一方で, 下大静脈径は術前21mm, 術後8ヵ月目20mmと変化は乏しかった. 右房リザーバーストレインは術前15%であったが, 術直後(右室狭小と右房拡大は残る)から上昇を示し(20%), 術後8ヵ月目では22%となった. 【結語】拡張型心筋症の経過観察中に CPを合併し, PLEを発症した症例を経験した. 心膜切開術にて PLEは寛解し平均右房圧の改善を得た．術後の右房容積および右房リザーバーストレインは改善しており, これらは病態把握に役立つ可能性が示唆される.

[P28-4] Everolimus投与すべきか判断に苦慮した結節性硬化症に合併する新生児巨大心横紋筋腫の一例

○櫻井 牧人, 池田 翔, 高井 詩織, 中村 蓉子, 渡部 誠一 （総合病院 土浦協同病院）

Keywords: Everolimus, 心横紋筋腫, 不整脈

【背景】血行動態異常や不整脈を生じる結節性硬化症(TSC)に伴う心横紋筋腫に対して， mTOR阻害剤である Everolimus(EL)が2019年8月より適応拡大され，その有効性を示す報告も近年増加している．一方でまだエビデンスのあるガイドラインはなく，実臨床では投与の判断に苦慮する事も多いと思われる．【症例】症例は生後7ヶ月男児．妊娠32週の胎児超音波検査で多発性心臓腫瘍を指摘された．在胎38週2日，体重2980gで出生．出生後の心臓超音波検査で左室心尖部，左室心基部自由壁側，左房後壁側，右室心尖部にそれぞれ径12-15mm程度の腫瘍を認めた．また後日施行した脳 MRI検査で多発する上衣下結節を認め， TSCに伴う心横紋筋腫と診断した．出生時のエコーでは心収縮は良好で明らかな流入・流出障害パターンは呈しておらず，循環障害は来していないと判断した．心電図では右脚ブロックを認め，一部 delta波も見られていた．日齢10に施行したホルター心電図で SVTを認め，血液検査でトロポニン I (TropI)346ng/L,BNP335.2mg/dLと上昇を認めた．この時点で EL投与の是非について科内で検討を行ったが，当施設での使用経験がなかった事などから，まずは薬物療法を開始して経過を見る方針とし，プロプラノロール内服を開始した．日齢24で再検したホルター心電図検査では SVT認めず PAC,PVC頻度も減少を認めた．また血液検査でも TropI,BNP値とも低下しており，臨床的にも心不全徴候は見られず，全身状態は良好であった事から，生後１ヶ月で退院とした．現在，生後７ヶ月に至るまで外来経過観察中であるが，循環動態の悪化はなく経過している．不整脈について SVTは再燃ないが， PACが一定の頻度で見られている事もありプロプラノール内服は継続している．【考察】本症例は EL投与をせず経過を見たが，不整脈出現し TropI,BNP上昇が見られた時点で EL投与すべきであった可能性もある．本症例の治療経過，EL投与の是非について後方視的に検討する.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P28-5] 心不全診断の pitfall ~mid-aortic syndromeの1例~

○高見澤 幸一[1], 進藤 考洋[1], 小澤 由衣[1], 高梨 学[1], 林 泰佑[1], 三崎 泰志[1], 村越 未希[2], 早川 格[3], 西村 奈穂[4], 小野 博[1], 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 腎臓・リウマチ・膠原病科, 3.国立成育医療研究センター 神経科, 4.国立成育医療研究センター 手術・集中治療部）

Keywords: mid aortic syndrome, 高血圧性心筋症, 腎不全

【前文】心原生ショックで発症した mid-aortic syndrome乳児例を経験したが、診断には１カ月強の時間を要した。早期に診断できなかった点を反省し、文献的考察を提示する。【症例】生来健康な3か月女児【現病歴】 X-2日に予防接種を行い、 X-1日から哺乳不良、活気低下を認めた。 X日顔色不良、呻吟が出現し前医を受診した。心臓超音波で著明な心収縮力低下を認めた。観察中に心停止し心肺蘇生された。心拍再開の後、当院に搬送となり VA-ECMOを導入された。心機能は改善し第３病日 ECMO離脱されたが無尿が続き血液透析を継続した。心駆出率の改善が不十分であるにも関わらず収縮期血圧100-110 mmHgと上昇したため第7病日で強心薬を終了し降圧薬を開始された。第３４病日から管理に難渋する高血圧が顕在化し、第３７病日に激しい啼泣の後に心停止になり心肺蘇生で心拍再開した。心筋生検では心筋炎や心筋症を疑う所見は認めず代謝異常検査も正常であった。高血圧の原因検索で、血清アルドステロン値が2,760 pg/ml(基準値 240 pg/ml以下)と異常高値を認め、腹部造影 CTで mid-aortic syndromeの診断に至った。【考察】 mid-aortic syndromeは上腸間膜動脈分岐部以下の腹部大動脈に狭窄を来し腎血管性高血圧の原因となる稀な疾患である。乳児期に発症した場合には重症化しやすく診断が遅れると予後不良である。本症例では当初、何らかの背景を有する心筋疾患による心原性ショックと二次性の腎不全という病態を想起していたが、実際の病態は腎性高血圧による二次性の心不全であった。自覚症状を表出できない乳児であったため、初発症状が心原性ショックであった。初診時の血圧が低く(たとえショックでも)、大動脈弁から下行大動脈にかけてのエコースクリーニングで陽性所見がなくとも、過大な後負荷による心不全の鑑別は常に心に留め置く必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 心不全・心移植

デジタルオーラル II（ P29）

心不全・心移植 1

指定討論者:進藤 考洋（国立成育医療研究センター）
指定討論者:平 将生（大阪大学大学院医学系研究科 ）

[P29-1] 補助人工心臓装着患者のリハビリテーションの現状と課題

○天尾 理恵[1], 唐沢 康暉[1], 平田 康隆[2], 浦田 晋[3], 犬塚 亮[3], 小野 稔[2], 芳賀 信彦[1] （1.東京大学医学部附属病院 リハビリテーション部, 2.東京大学医学部附属病院 心臓外科, 3.東京大学医学部附属病院 小児科）

[P29-2] 小児心臓移植後抗体関連型拒絶反応により心停止となった一例

○浦田 晋, 小川 陽介, 佐藤 要, 大森 紹玄, 田中 優, 白神 一博, 益田 瞳, 松井 彦郎, 犬塚 亮 （東京大学医学部 小児科）

[P29-3] イバブラジンが奏功した心臓移植後抗体関連拒絶反応によるグラフト不全の一例

○小川 陽介, 佐藤 要, 大森 紹玄, 田中 優, 白神 一博, 益田 瞳, 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）

[P29-4] 心臓移植治療を受ける学童期患児への意思決定支援について

○清川 絢加, 田中 光, 岡田 咲子, 藤本 美奈子, 山下 知穂 （国立循環器病研究センター）

[P29-5] 移植後リンパ増殖性疾患の早期鑑別における血中 EBウイルス DNA検索の意義

○浦田 晋, 小川 陽介, 佐藤 要, 大森 紹玄, 田中 優, 白神 一博, 益田 瞳, 松井 彦郎, 犬塚 亮 （東京大学医学部 小児科）

[P29-6] 心臓移植後の BNP

○石戸 美妃子, 原田 元, 新川 武史, 稲井 慶 （東京女子医科大学 循環器小児科）

[P29-7] 学齢期の植込型補助人工心臓装着術後の管理についての考察

○戸井 遥那, 大山 紗智子, 永井 孝明, 池上 良子, 永吉 直美 （国立循環器病研究センター 看護部）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P29-1] 補助人工心臓装着患者のリハビリテーションの現状と課題

○天尾 理恵[1], 唐沢 康暉[1], 平田 康隆[2], 浦田 晋[3], 犬塚 亮[3], 小野 稔[2], 芳賀 信彦[1] （1.東京大学医学部附属病院 リハビリテーション部, 2.東京大学医学部附属病院 心臓外科, 3.東京大学医学部附属病院 小児科）

Keywords: リハビリテーション, 補助人工心臓, 心臓移植

【緒言】小児補助人工心臓(VAD)治療では体力向上のみならず発達促進や復学に向け、リハビリテーション(リハビリ)の位置付けは重要である。今回、当院で心臓移植を目指す重症心不全患者のリハビリの現状と課題について報告する。【リハビリの実際】2020年12月末現在、15歳以下の体外設置型 VAD患者23名(平均年齢8歳(5ヶ月-15歳))にリハビリを実施した。 VAD装着日数は平均405日(31-1298日)と長期に及んでいる。当院では術前の状態を把握し術後、円滑にリハビリが開始できるよう可能な限り術前からリハビリを開始している。循環を含めた全身状態に応じて可及的に離床、運動量の増加を図り、移植に向けた体力向上・発達促進に勤めている。乳幼児ではデバイスの固定やポジションを調整して安全性を確保し、運動経験を増やし自由に動ける環境を確保すること、病室外へ出ることで環境を変えて刺激を増やし発達促進に努めている。学童ではゲーム性のあるプログラムで遊びながら立位、歩行機会を増やすよう工夫している。【リハビリの課題】長期の VAD装着患者において生じうる大動脈弁閉鎖不全症、右心不全の増悪などの合併に対し、心不全増悪を招かない適切な運動負荷の設定が重要となる。移植到達を主眼に主治医と相談の上、慎重に運動量・リハビリ目標を決定している。また、１年以上の移植待機を強いられる状況は変わらず、体外設置型 VAD患者・家族の長期入院に伴う精神的負担は大きく、リハビリ意欲が低下する患者も少なくない。臨床心理士や保育士など多職種によるチーム体制でのサポートが必要である。【結語】小児 VAD患者のリハビリは移植到達に向けた体力向上、長期療養中の柔軟な対応が必要であり、適切な目標設定のもとリハビリを進めることが重要である。

[P29-2] 小児心臓移植後抗体関連型拒絶反応により心停止となった一例

○浦田 晋, 小川 陽介, 佐藤 要, 大森 紹玄, 田中 優, 白神 一博, 益田 瞳, 松井 彦郎, 犬塚 亮 （東京大学医学部 小児科）

Keywords: 抗体関連型拒絶反応, 心臓移植, 体外循環

【背景】小児心臓移植後患者は移植施設より遠方で居住していることも多く、移植後に生じた重篤な病態に対して初期治療を居住地近くの医療施設で担うことは今後増えると予想される。今回、当院で心臓移植を行った患者が抗体関連型拒絶反応により心停止に至り、連携施設での初期治療が救命につながった経験をしたため報告する。【症例】9歳時に心臓移植を施行し、術後経過は良好で移植後385日目に施行した心筋生検においても拒絶反応の所見は認めなった。抗 HLA抗体スクリーニングは移植後22日目に Class 1が8%と上昇したが以降の治療で消失し、移植後385日目の生検時は拒絶反応の所見がなく測定を行わなかった。移植後460日目より疲労感、更に嘔吐や呼吸苦も出現したが家人の判断で自宅療養を継続していた。一時的に改善傾向となったが移植後463日目に症状が増悪し、意識障害にて救急要請された。救急隊到着時、心肺停止であり蘇生をしながら移植後に当院と連携していた近隣施設へ搬送された。病着時は自己心拍が再開していたが、経過より拒絶反応を疑い高用量ステロイド投与を開始した。その後再度心肺停止となったため PCPSおよび IABPを開始した。重篤な状況から AMRを疑い、入院2日目に心筋生検を実施した上で血漿交換を行った。計3回の血漿交換、高用量ステロイド、ガンマグロブリン投与を行い循環動態は改善し、 PCPSおよび IABPは入院8日目までに順次離脱となった。生検では AMRの所見(pAMR2)を認めた。入院14日目に継続治療のため当院へ転院となったが、以降は AMRの再発なく経過した。【考察】今回のように重篤な循環不全となる移植後合併症の一つに AMRがある。循環不全となった AMRは予後不良とされるが、今回は連携施設での初期集中治療が患者救命につながった。今後予測される小児心臓移植後患者の増加は、移植施設以外での初期治療が必要になることも念頭に入れる必要があり、平時での連携の重要性が示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P29-3] イバブラジンが奏功した心臓移植後抗体関連拒絶反応によるグラフト不全の一例

○小川 陽介, 佐藤 要, 大森 紹玄, 田中 優, 白神 一博, 益田 瞳, 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: イバブラジン, 心臓移植, 抗体関連拒絶反応

【背景】抗体関連拒絶反応(AMR)は移植心に対する抗体産生に起因する拒絶反応で、心臓移植後の予後不良な合併症である。免疫抑制の強化や抗体産生細胞を標的とした治療が行われるが、治療後に心機能低下や移植後冠動脈病変が進行して再移植の適応となることも少なくない。【症例】特発性拡張型心筋症(DCM)に対して心臓移植1年4か月後の10歳女児。倦怠感、呼吸苦を先行症状として心肺停止に至り、前医で蘇生後に PCPS・ IABPを要した。心筋生検で AMRと診断され、ガンマグロブリン療法、ステロイドパルス、血漿交換を行い、 PCPS・ IABPから離脱後、追加治療のため当院に転院した。 AMR再発予防にリツキシマブを投与し、心筋生検で拒絶所見は改善したが、左室収縮能低下(LVEF 30%)、洞性頻脈(HR 130-150 bpm)、浮腫・倦怠感の悪化を呈し、ミルリノン依存状態となった。頻脈改善目的にβ遮断薬(カルベジロール 0.15 mg/kg＋ビソプロロール 0.1 mg/kg)やジゴキシンを導入したが効果に乏しく、 BNPも1000-1200 pg/mlで推移した。そこで、イバブラジンを追加したところ心拍数は100-120 bpmに低下し、左室拡張期充満時間の延長とともに左室収縮能改善(LVEF 50%)、 BNP低下(400-500 pg/ml)を認め、６か月間にわたるミルリノン投与を終了して自宅退院した。副作用として光視症を認めたが耐容可能であった。【考察】イバブラジンは洞結節に直接作用し、心収縮や血圧に影響することなく心拍数のみを低下させる新たな慢性心不全治療薬である。成人では心拍数75 bpm以上の慢性心不全患者に適応があり、小児でも DCMに対する有効性の報告はあるが、本邦での使用報告は少ない。本症例では既存の心不全治療薬に抵抗性の AMR後グラフト不全に対し、イバブラジンが不適切洞性頻脈を是正して左室充満や冠血流の改善に寄与したものと推測した。除神経された移植心に対するβ遮断薬の効果は限定的であり、イバブラジンはよい適応と考える。

[P29-4] 心臓移植治療を受ける学童期患児への意思決定支援について

○清川 絢加, 田中 光, 岡田 咲子, 藤本 美奈子, 山下 知穂 （国立循環器病研究センター）

Keywords: 学童期, 心臓移植, 意思決定支援

【はじめに】子どもの年齢や理解度に応じて行基や治療についてわかりやすく伝えることにより不安や緊張を和らげ、子どもが潜在的に持つ病気に立ち向かう力を鼓舞する。自分の病態や治療が理解不十分であった心臓移植治療を受ける学童期の患児への意思決定支援について報告する。【看護の実際】幼児期で拡張型心筋症と診断を受けた児。体外式補助人工心臓(以下、 VAD)装着前に心臓移植の説明は受けていたが、患児の理解は断片的だった。 VADに対して患児の受け入れは良かったが、病態や現状についての理解が不十分なまま過ごしていた。心不全の増悪、創部の悪化などが重なり、治療拒否がみられたため介入した。まず、患児が心臓移植についてどのように理解しているのかを確認した。次に、患児が心臓移植の説明を受け入れやすくするために、心の準備のサポートをする役割を担っているチャイルドライフスペシャリスト(以下 CLS)と共に心臓移植の説明に繋げた。患児が心臓移植について興味を示した段階で、家族・多職種が同席し、移植コーディネーターからの心臓移植についての説明を実施した。その結果、心臓移植までの治療の必要性について理解でき、治療に対して前向きに取り組めるようになった。【考察】患児の心臓移植に対しての心の準備とし、 CLSと共に介入したことでスムーズに心臓移植の説明に移行できた。学童前期は不十分な説明であると不信感を抱く時期でもある。本人が治療について知れる機会を作ったことで前向きに治療に取り組めることができるようになった。移植治療は患者や

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

家族の十分な理解が必要とされる。児理解できる範囲で心臓移植についての知識を深め、移植に向けて治療に取り組めるようになったと考える。【結論】心臓移植は長期間に渡って治療が必要となる。そのため、成長発達段階や理解度に応じた説明を行い、患児が主体的に治療に取り組めるように介入していくことが望ましい。

[P29-5] 移植後リンパ増殖性疾患の早期鑑別における血中 EBウイルス DNA検索の意義

○浦田 晋, 小川 陽介, 佐藤 要, 大森 紹玄, 田中 優, 白神 一博, 益田 瞳, 松井 彦郎, 犬塚 亮 （東京大学医学部 小児科）

Keywords: 心臓移植, PTLD, EBウイルス

【背景】移植後リンパ増殖性疾患(PTLD)は特に早期発症例において EBウイルス(EBV)感染が強く関与している。小児では移植前の未感染例が多く、 EBV感染の観察が重要である。 PTLDは伝染性単核球症様から B細胞性リンパ腫まで重症度が多彩であり、初期鑑別が重要となる。また発症背景には EBV血症があり、その検索が必要とされる。今回、我々が経験した EBV関連 PTLD2症例から、移植後 EBV感染のスクリーニングについて考察した。【症例】＜症例1＞1歳10か月時に心臓移植を行い、術後97日目に発熱および感冒症状を発症した。術後123日目に EBV- DNA血症が判明し、その後施行した PET-CTにて右頸部リンパ節への集積を認め、同部位の生検にてびまん性大細胞型 B細胞性リンパ腫(DLBCL)と診断され、化学療法が施行された。本症例は術後135日目の時点で、 VCA抗体は IgM・ IgGとも陰性であった。＜症例2＞17歳時に心臓移植を行い、術後165日目に発熱、咽頭痛を発症した。発症時は VCA抗体が IgM・ IgGとも陰性で、血中 EBV-DNAも検出感度以下であった。術後189日目の扁桃生検では伝染性単核球症と診断(EBER-ISH, EBNA陽性)され、 EBV感染が示唆されたが血中 EBV-DNAは陰性で、 PTLDへの進展は否定的であった。その後も扁桃炎症状が反復し、術後242日目に血中 EBV-DNA値は2.2×10^2コピーと cut off値(2.0×10)を上回ったが、 IgM, IgG, EBNAは陰性であった。術後283日目に血中 EBV- DNAコピーは9.9×10と陽性が持続し、翌日行った頸部リンパ節生検にて DLBCLと診断され、化学療法が施行された。【考察】移植後の免疫抑制療法は T細胞機能低下などにより EBV血症例においても EBV抗体の陽転化を妨げるという報告がある。また、特に血中ウイルス DNA量が多い場合は PTLDへの進展が多いとされ DNA量の測定も重要である。今回の2症例では抗体検査が EBV感染の早期発見には有用でなく、症状とともに定期的な血中 EBV-DNA検査による観察の必要性が示唆された。

[P29-6] 心臓移植後の BNP

○石戸 美妃子, 原田 元, 新川 武史, 稲井 慶 （東京女子医科大学 循環器小児科）

Keywords: 心臓移植後, BNP, 移植時年齢

背景心不全のバイオマーカーとして BNPは日常的に使用されているが、小児心臓移植後の BNPについての知見は少ない。心機能が良好で元気な移植後患者の中にも BNPが高めで推移する患者が存在する。目的小児心臓移植後患者における BNPの病的意義について検討する。方法小児期に心臓移植を受けて当院循環器小児科で管理されている11名について、移植時年齢、移植後経過期間、 NYHA、心臓カテーテル検査・心臓超音波検査の結果、拒絶反応の有無と BNPに相関があるかを、術後6ヶ月時と最終受診時について後方視的に検討した。結果移植時年齢は7.0±5.4歳、移植後経過期は5.5±4.2年、全例 NYHAは I、拒絶反応は１ R２例で各１回。移植後6ヶ月の BNPは53.9±23.8pg /dl、最終受診時で42.0±29.2pg /dlで、移植時年齢と BNPには負の相関関係を認めた。(r＝-0.68、 p＝0.01、 r＝-0.54、 p＝0.04)しかし、心臓カテーテル検査の CVP, PAP, PAw, LVEDP, C.I, Rpと BNPには相関を認めなかった。心臓超音波の LVDdと BNPには負の相関関係を認めたが(r＝-0.69、 p＝0.01、 r＝-

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

0.65、 p＝0.03)、 FS、 E/Eaには相関を認めなかった。また、拒絶の時の BNPも上昇していなかった。結論移植時年齢が低い患者で BNPは高めに推移することがわかった。しかし、血行動態、心機能と移植後の BNPは必ずしも相関がなく、軽度の拒絶では上昇を認めなかった。

[P29-7] 学齢期の植込型補助人工心臓装着術後の管理についての考察

○戸井 遥那, 大山 紗智子, 永井 孝明, 池上 良子, 永吉 直美 （国立循環器病研究センター 看護部）

Keywords: 学齢期, 植込型補助人工心臓, 術後管理

【背景】2019年から HeartMate3(以下 HM3)が日本でも承認されサイズの小型化により学齢期の児にも装着可能となった。今回、虚血性心筋症で HM3装着となった学齢期の児の看護を行い成人の術後看護と異なる点を感じたため、学齢期の術後管理について考察し報告する。【看護の実際】 HM3装着後、循環血液量の安定、血栓塞栓症状の予防のため水分摂取の励行が必要であった。飲水の必要性は説明したが、入院前から飲水量は少なく、飲水を促されることにストレスを感じ飲水が進まなかった。そこで1日の目標量を児と決め、達成できたらカレンダーにシールを貼り褒めた。また HM3植込術後の他患児と飲水量を報告し合うことで飲水量が徐々に増加した。創部については、ドライブライン折り返しから皮下トンネル部分の治癒が遅く空洞化し浸出液が貯留していた。ゲームをする際の姿勢により折り返しの空洞部にドライブラインがあたり治癒を妨げていたため、ゲームをする際の姿勢を指導した。正しい姿勢ができているときや、創部が改善していたときは本人に伝え褒めた。また、痩せ型で腸骨での腹帯の固定が難しく、動作により腹帯がずれないように腹帯の固定方法を検討した。児が腹帯がずれたことを看護師に伝えられたときは褒めることで気を付けるようになった。【考察】飲水の必要性は理解できるが行動変容につながらなかった。児の頑張りを認める肯定的な関わりが自身のセルフケア行動を評価でき行動変容につながった。またカレンダーを用いることで達成感を得、児の飲水に対する意欲が高まったと考える。ドライブラインに負担が掛からない姿勢の保持と腹帯の固定方法を統一し、皮膚貫通部の安静を保つことで創部の改善につながった。統一事項を児と共有し、児が正しい姿勢、腹帯の固定に注意が払えていることを褒め、その行動が創部の改善につながることを本人に伝えたことで、児の自信となり意欲を高めることができた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 心不全・心移植

デジタルオーラル II（ P30）

心不全・心移植 2

指定討論者:平田 康隆（東京大学医学部附属病院）
指定討論者:石田 秀和（大阪大学大学院 医学系研究科）

[P30-1] 先天性心疾患においてナトリウム利尿ペプチドは何を表しているか

○齋木 宏文[1], 高橋 卓也[1], 齋藤 寛治[1], 滝沢 友里恵[1], 佐藤 啓[1], 後藤 拓弥[2], 桑田 聖子[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 医学部 小児科学講座, 2.岩手医科大学 医学部 心臓血管外科学講座）

[P30-2] 乳幼児期に心臓再同期療法を施行した単心室症例での中長期の臨床経過

○坂本 真季子[1], 東 浩二[2], 石井 徹子[2], 中島 弘道[2], 青木 満[3], 青墳 裕之[2] （1.千葉県こども病院 小児科, 2.千葉県こども病院 循環器科, 3.千葉県こども病院 心臓血管外科）

[P30-3] 小児におけるアントラサイクリン系薬剤を用いた化学療法が収縮機能に与える影響

○和田 茜[1], 梶山 葉[2], 池田 和幸[2], 糸井 利幸[2] （1.京都府立医科大学大学院 医学研究科, 2.京都府立医科大学 小児科）

[P30-4] 心筋仕事指数を用いた小児前駆 B細胞急性リンパ球性白血病患者の心機能評価

○秋本 智史[1], 高橋 健[1,2], 秋谷 梓[1], 細野 優[1], 井福 真友美[2], 磯 武史[2], 重光 幸栄[2], 富田 理[2], 藤村 純也[2], 齊藤 正博[2], 清水 俊明[2] （1.順天堂大学 小児科 大学院, 2.順天堂大学 小児科）

[P30-5] 2心室症例の右心機能不全に対する one and one half ventricular repair

○前田 佳真, 小林 匠, 齋藤 美香, 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 小児循環器科）

[P30-6] 当院における小児に対する開胸下 CRTの有用性

○栄徳 隆裕[1], 大月 審一[1], 馬場 健児[1], 近藤 麻衣子[1], 福嶋 遥佑[1], 重光 祐輔[1], 平井 健太[1], 笠原 真悟[2], 小谷 恭介[2], 川畑 拓也[2], 原 真祐子[1] （1.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 小児循環器科, 2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P30-1] 先天性心疾患においてナトリウム利尿ペプチドは何を表しているか

○齋木 宏文[1], 高橋 卓也[1], 齋藤 寛治[1], 滝沢 友里恵[1], 佐藤 啓[1], 後藤 拓弥[2], 桑田 聖子[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 医学部 小児科学講座, 2.岩手医科大学 医学部 心臓血管外科学講座）
Keywords: ナトリウム利尿ペプチド, 先天性心疾患, 心不全

【背景】 BNP、 NT-pro BNP、 HANPはいずれも心不全マーカーとして知られているが、複数のナトリウム利尿ペプチド(NP)のそれぞれの臨床的意義は明らかでない。それぞれの代謝経路と分泌経路が異なることから、その意義は一律ではないはずである。【対象と方法】心臓カテーテル検査入院時に BNP、 NT-pro BNP、 HANPを同時に測定した非フォンタン連続225例の先天性心疾患において、症例を BNP100pg/ml以上(H群)と未満(L群)に分け、血行動態的心不全指標と3種類の NP指標の関連を解析した。【結果】 H群は23例(10%)であった。 H群では BNP、 NT-pro BNP、 HANPは CVP (p＜.01)と、 HANPおよび BNPが拡張末期圧と正相関(p＜.05)を認めたのに対し、 L群では関連しなかった。また、 H群ではどの NPも拡張末期容積と関連しなかったが、 L群ではいずれの NPも左室・右室拡張末期容積、肺動脈圧と正相関を認めた。 H群・ L群関わらず HANPおよび NT-pro BNPは SVIと負相関、後負荷指標である動脈エラスタンス・キャパシタンスと正相関を認めた(p＜.05)が、 BNPは関連しなかった。 H群では高肺血流疾患で BNPが高値を認めた(p＜.05)のに対し、 L群では高肺血流疾患で HANP、 NT-pro BNPが高値を示した(p＜.05)。 H群では BNPは eGFRと負相関を認め(p＜.05)、特に NT-pro BNP/BNP比は極めて強い正相関を認めた(p＜.0001, R2=0.70)。【結論】 3 つの NPは BNP 100ng/ml以上では静脈系うっ血と関連するのに対し、 BNP100ng/ml未満では心室容量負荷と関連した。また BNPが低い範囲では HANP、 NT-pro BNPが、 BNPが高い範囲では BNPが高肺血流の指標となった。 BNP高値の病態における NT-pro BNP/BNP比と腎機能の極めて強い関連は、 NP受容体を介した BNP生理活性が飽和したため BNP、 NT-pro BNPの両代謝が一元的な腎依存に変化する可能性を示唆し、 NP生理活性における重要な情報を提供する可能性がある。

[P30-2] 乳幼児期に心臓再同期療法を施行した単心室症例での中長期の臨床経過

○坂本 真季子[1], 東 浩二[2], 石井 徹子[2], 中島 弘道[2], 青木 満[3], 青墳 裕之[2] （1.千葉県こども病院 小児科, 2.千葉県こども病院 循環器科, 3.千葉県こども病院 心臓血管外科）
Keywords: 心臓再同期療法, 心不全, ペースメーカー

【背景】心臓再同期療法(CRT)は同期不全を伴う心不全治療として小児でも有効性が報告されている。しかし年齢や体格、主心室の解剖によっては心筋電極リードや DDDペースメーカーを使用するなど成人例と異なる点も多く、特に単心室症例における有効性や問題点は不明である。【目的】単心室症例に対する CRTの中長期の有効性や問題点を明らかにする。【方法】当院で乳幼児期に CRTを施行した単心室症例2例を対象、臨床経過を後方視的に検討した。 CRTの方法は以下とした。開胸術にて心表面エコーで心室収縮の最早期部位と最遅延部位を確認、心筋電極リードは Y字リードを用い陽極と陰極を両部位に留置、 DDDペースメーカーを使用(Circulation.2012;125:655-658)。【結果】症例1は左心低形成症候群。 Norwood手術後に心収縮低下、BDG手術、体肺側副血行路塞栓術を行うも心不全の改善に乏しく1歳5か月時に CRT施行。その後心不全改善し1歳9か月時に TCPC到達。現在 CRT施行後10年経過。症例2は三尖弁閉鎖(IIc)、大動脈縮窄。 Norwood手術、心室中隔欠損拡大術後に完全房室ブロックを来し DDDペースメーカー留置。 BDG手術後に心収縮低下、1歳11か月時に TCPCとともに CRT施行。現在 CRT施行後9年経過。両例とも経過中に心室リード閾値上昇による片側ペーシング不全が原因で心機能が低下、心室リード刺激出力を上げ改善した。また各々 CRT施行後10年と7年時に施行した心カテ検査時にリード出力調整試験をしたところ、両側ペーシング時に心拍出量が最も増加した。【結語】単心室症例に対する CRTは中長期でも有効性が示されたが、経過中に片側ペーシング不全が起こる

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

恐れがあり厳重な管理が求められる。また今後の問題点として、心室リードの交換時期や再留置法などが挙げられ、更なる検討が必要である。

[P30-3] 小児におけるアントラサイクリン系薬剤を用いた化学療法が収縮機能に与える影響

○和田 茜[1], 梶山 葉[2], 池田 和幸[2], 糸井 利幸[2] （1.京都府立医科大学大学院 医学研究科, 2.京都府立医科大学 小児科）

Keywords: アントラサイクリン, 化学療法, 心機能低下

【背景】小児がん治療の進歩により5年生存率が向上したが、晩期合併症としてがん治療関連心血管疾患が重要な課題となっている。【目的】アントラサイクリン系薬剤を使用した小児がん患者の心収縮機能の変化を明らかにする【対象/方法】アントラサイクリン系薬剤を用いた化学療法終了後1年以上を経過した患者10例(年齢4-31才、中央値14.5才、男6名)を A群、学校検診等で受診し正常あるいは軽微な心疾患と診断された患者12例(年齢1-17才、中央値10才、男10名)を対照群とし、心エコー検査を用い LVEF、 LV-GLS、僧帽弁逆流の有無、血中BNP値(A群のみ)を検討した。【結果】 A群においてアントラサイクリンの使用量はドキソルビシン換算で301.19±126.65mg/ m2であった。また心エコー検査時の血中 BNPは平均7.77 ±3.34 pg/mlと上昇を認めず、明らかな心不全症状を呈している患者はなかった。両群において中等度以上の僧房弁逆流は認めず、心内奇形の合併を認めなかった。 LVEF、 LV-GLSの平均は A 群でそれぞれ63.43%、 －20.98%、対照群で70.6%,、 －25.7%であり、 LVEF,、 LV-GLSともに A群において低い傾向にあった。 A群において特に LV-GLS＞－20の低下を示したのは5例あり、アントラサイクリン系薬剤の使用量は平均389.6mg/m2である一方、 LV-GLS＜－20と正常値を示した5例の薬剤使用量は平均209mg/m2であった。【考察/まとめ】治療後1年以上経過した、アントラサイクリン系薬剤を使用した小児がん患者の心収縮能において LVEF、 LV-GLSの平均値は正常であったが、対照群と比較すると低値であった。若年者の心収縮能が成人より良好である為と考えられ、小児がん患者の心機能低下はマスクされやすく慎重なフォローアップが必要と考える。

[P30-4] 心筋仕事指数を用いた小児前駆 B細胞急性リンパ球性白血病患者の心機能評価

○秋本 智史[1], 高橋 健[1,2], 秋谷 梓[1], 細野 優[1], 井福 真友美[2], 磯 武史[2], 重光 幸栄[2], 富田 理[2], 藤村 純也[2], 齊藤 正博[2], 清水 俊明[2] （1.順天堂大学 小児科 大学院, 2.順天堂大学 小児科）

Keywords: Myocardial Work, ストレイン, 化学療法

【背景】圧-ストレイン曲線から得られる心筋仕事係数;myocardial work index (MWI)、建設的仕事係数;constructive work(CW)、無効な仕事係数;wasted work(WW)、心筋仕事効率;myocardial work efficiency (MWE)は、後負荷の要素を含む新しい心エコー指標であるが、これらの指標を使用した小児がん治療患者群での心機能解析の報告はない。【目的】前駆 B細胞急性リンパ球性白血病 (BCP-ALL)患児に対して圧ストレイン解析を行い、その鋭敏性の検証と、心機能低下の特徴を明らかにすること。【方法】対象は， BCP-ALL患児20例(年齢10.7±3.1歳)、化学療法後経過年数4.9 (1.4ー11.6)年、および健常児40例(年齢10.5±3.0歳)。 GE社製 VividE90および E95、解析装置は EchoPACを用い、心尖部アプローチ左室3断面動画のデータから解析した。【結果】安静時の収縮期血圧100.6±11.6mmHg vs. 101.9±12.1mmHg (p=0.686、 GLS -19.8±2.5% vs. -20.6±2.1%(P=0.202)及び左室全体の MWE 95.4±1.5% vs. 94.9±1.4% (P=0.203)と有意差は認めなかった。左室全体の WIは1593±257mmHg% vs. 1747±230mmHg% (P=0.022)、左室全体の CWは1754±227mmHg% vs.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

1991±231mmHg% (P＜0.001)と患者群で有意に低下していた。また部位別の検討では患児群は正常群と比較して、 LS、 MWIが心尖部のみで有意に低下していた。【結語】 BCP-ALL群では健常児群と比較して GLSに有意差がなくとも心筋仕事係数が低下し、圧ストレイン曲線解析は鋭敏な心機能指標であった。 BCP-ALLでは心筋仕事係数が心尖部から障害される。

[P30-5] 2心室症例の右心機能不全に対する one and one half ventricular repair

○前田 佳真, 小林 匠, 齋藤 美香, 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 小児循環器科）

Keywords: one and one half repair, 右心不全, 2心室

【背景】 one and one half repairは純型肺動脈閉鎖症などの右室容積が小さい症例に対して行われることが多い手術であるが、当院では2心室症例における右心機能不全に対しても同手術を行っている。【対象】2015年1月から2020年12月までの期間に当院にて2心室からの one and one half ventricular repairを行った症例。【方法】診療録をもとに、術前後の右室および左室の容積、収縮能および拡張能、三尖弁輪径、肺動脈圧、中心静脈圧、 NT-proBNPなどを後方視的に検討した。【結果】観察期間に one and one half ventricular repairを行った症例は5例。うち3例が2心室からの one and one half ventricular repairで、完全房室中隔欠損症(cAVSD)、大動脈弁閉鎖不全症(AR)、左心型単心室症(SLV)あった。[症例１]cAVSDで2か月時に2心室修復術を行い、17歳時に RVEDV185%ofNomal、 EF54.2%、 severe TRとなった。三尖弁置換術を施行したところ右心不全となり ECMOから離脱できず、同手術を行うことで ECMO離脱が可能となった。[症例２] severe ARで9カ月時に Ross手術を行った後に右心不全で RVEDV273%ofNomal、 EF21%、 severe TRとなり1歳7か月時に同手術を行った。術後に右心不全は軽減したものの CVP25mmHgの状態が続き、現在も治療継続中である。[症例３]SLVで7歳時に septationを施行し、24歳時に RVEDV51.5%ofNomal、 EF36%、 severe TRの右心不全となり同手術を施行して右心不全は改善した。【結語】当院で右心機能不全に対して行った one and one half ventricular repairは有効な治療戦略となりうると考えられた。ただし術後も CVP高値となる可能性もあるため治療前に十分な検討が必要である。また本手術の長期予後についての一定の見解はなく、今後も検討を続けてゆく必要がある。

[P30-6] 当院における小児に対する開胸下 CRTの有用性

○栄徳 隆裕[1], 大月 審一[1], 馬場 健児[1], 近藤 麻衣子[1], 福嶋 遥佑[1], 重光 祐輔[1], 平井 健太[1], 笠原 真悟[2], 小谷 恭介[2], 川畑 拓也[2], 原 真祐子[1] （1.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 小児循環器科, 2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科）

Keywords: CRT, 心不全, ペースメーカー

【背景】小児、特に心構築異常を有する症例での CRTの有用性は明らかになっていない。【目的】当施設における小児 CRT実施患者について、その効果を検討すること。【対象と方法】2013年7月以降で CRTを施行した連続12症例について、後方視的に検討。【結果】観察期間は中央値3.6年(1か月～5.6年)。 CRT施行時年齢は中央値5.2歳(5か月～17歳)。全例エコーで dyssynchronyを証明し、開胸下に CRT植え込みを行った。症例の内訳は機能的単心室7例(無脾症/SA/SVが4例、 HLHS2例、三尖弁閉鎖1例)、二心室5例(DCM2例、 DORV/PA/ TGA術後1例、 hypo RV/ PS術後1例、 VSD/SAS術後1例)。12例中7例は房室ブロックのため既に PM留置が行われ CRTに up gradeしたが、5例は心不全と Dyssyncrhonyを認めたため一期的に CRT留置を行った。経静脈的に電極カ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

テーテルを用い CRT studyを7例に行ったところ、検査中は Dp/Dtや血圧が上昇するなど効果が期待されたが、そのうち2例は実際に留置すると non-responderであった。12例中1例は留置後間もないため判定保留、8例(67%)は EFの改善や QRSの狭小化、カテコラミンからの離脱や退院が可能となるなど効果が認められたが、3例には効果がなくそのうち1例は死亡した。 CRT留置前の心電図では9例が完全左脚ブロックを示し6例有効(67%)、3例が完全右脚ブロックを示し2例が有効(67%)であった。2例が留置後のトラブルを認めており、1例はリード断線、1例はリード感染であった。【結語】小児に対する開胸下 CRTは67%と一定の効果が得られたが、シミュレーション通りの結果が得られない症例も存在するなど問題点も多い。小児は成長するという特性を有しており、リード断線のリスクを有しており、留置後も注意深い経過観察が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 自律神経・神経退役因子・心肺機能

デジタルオーラル II（ P31）

自律神経・神経退役因子・心肺機能

指定討論者:岸 勘太（大阪医科薬科大学）

指定討論者:平田 陽一郎（北里大学医学部 小児科学）

[P31-1] Thulesiusダイアグラムと Lorenzプロットを用いた体位性頻脈症候群の評価

○高橋 一浩 （木沢記念病院 小児科）

[P31-2] 小児正常構造心のトレッドミル運動負荷試験における血圧反応

○佐々木 赳[1], 川崎 有希[1], 江原 英治[1], 小林 大輔[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）

[P31-3] 神経性食思不振症患者の特異な循環調整と心機能変化

○植田 由依[1], 竹蓋 清高[1], 内藤 千絵[1], 中川 良[1], 梶村 いちげ[1], 伴 由布子[1], 簇 義仁[1], 半田 聡[2], 中里 道子[2], 中西 敏雄[1], 先崎 秀明[1] （1.国際医療福祉大学成田病院 小児科, 2.国際医療福祉大学成田病院 精神科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P31-1] Thulesiusダイアグラムと Lorenzプロットを用いた体位性頻脈症候群の評価

○高橋 一浩 （木沢記念病院 小児科）

Keywords: Orthostatic intolerance, Heart rate variability, Lorenz Plot

【背景】起立性調節障害(OD)は、起立不耐(OI)を認め、自律神経機能異常を伴う。【仮説】起立試験および心拍変動解析による自律神経機能評価は、グラフを用いることで、より簡便に評価できるか。【対象】当院で過去２年間にホルター心電図検査 Holterを施行した小児１００名(年齢、１０―１５歳)。 OIを認め確定診断された体位性頻脈症候群患者(POTS群、 N＝５０)、学校検診での不整脈精査患者(OIなし)をコントロール群(C群、 N＝５０)とした。【方法】起立試験における収縮期血圧変化を X軸、脈拍変化を Y軸に plotする(Thulesius Diagram)。ホルター心電図による心拍変動解析を用いて自律神経機能を評価する。周波数ドメイン解析以外に、時間ドメイン解析では、 Lorenz plot(return map)を用いて視覚的に表現する(SD1、 SD2)。覚醒中と睡眠中の各指標とその比率(覚醒/睡眠時比： Circadian index、 CI)にも注目した。自律神経機能パラメーターは、交感神経活性指標として、 Log {LH}/Log {HF}、 SD2/SD1を、副交感神経活性指標として Log {HF}、 SD1を用いた。【結果】２群間で、性差、年齢、睡眠時間は差がないが、心胸郭比は POTS群が優位に低値。周波数および時間ドメイン解析ともに、睡眠中の指標は両群で有意差がないが、 POTS群では、昼間の交感神経活性指標が亢進し、副交感神経活性指標が低下していた。 CIはより顕著にその違いを表現した。 Lorenz Plotでは、 C群では、いわゆる、 comet型を示したが、 POTS群では、 Torpedo型を示し、交感神経活性が高いことを示した。POTS群 vs C群:Log {LH}/Log {HF},1.15±0.08 vs 1.10±0.05; SD2/SD1,1.76±0.63 vs 1.39±0.43;Log {HF},-0.97±0.56 vs-046±0.42;SD1,0.97±0.24 vs 1.01±0.28 (p＜0.01)【結語】本研究で、 Lorenz Plotを用いることで、 POTS患者の自律神経機能異常(日中の副交感神経低下、交感神経亢進)を、視覚的に判断できることが分かった。

[P31-2] 小児正常構造心のトレッドミル運動負荷試験における血圧反応

○佐々木 赳[1], 川崎 有希[1], 江原 英治[1], 小林 大輔[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）

Keywords: Blood pressure response, treadmill exercise test, children with normal heart

Background: Blood pressure (BP) response to the treadmill cardiopulmonary exercise test (CPET) has yet been studied with no standard criteria for abnormal BP responses in children. Objectives: The objective of our study was to describe the BP responses to the treadmill CPET and propose the criteria for abnormal BP responses in children.Methods: Treadmill CPET data of children＜18 years with normal hearts were retrospectively analyzed to evaluate BP responses to exercise at the Children’ s Hospital of Michigan over 8 years (2011－2018).Result: Our cohort included 1085 children (boys, 59%) aged 7－17 years. Analysis of variance for systolic BP at peak exercise (peak SBP) and SBP change (Δ) showed significant age and sex effects and age－ sex interaction effects (p＜0.01). In the multiple linear regression model(p＜0.001, R square 0.298, standard error of the estimate 17.15), peak SBP (mmHg) was predicted as 132.27 + 1.37 × age (years) + (3.31 × age (years)－31.88) × sex [boys 1, girls 0]. The following criteria for abnormal BP responses in children were proposed: hypertensive BP response was defined by peak SBP with a 90% confidence interval upper limit of reference values based on age and sex, and blunted BP response as Δ SBP＜10 mmHg for age 7－11 years, and＜20 mmHg for boys aged 12－17 years, and Δ SBP＜10 mmHg in girls.Conclusion: BP responses to treadmill CPET depend on age and sex in children with normal hearts. The proposed criteria for abnormal BP responses should help in interpreting

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

BP responses in children during CPET.

[P31-3] 神経性食思不振症患者の特異な循環調整と心機能変化

○植田 由依[1], 竹蓋 清高[1], 内藤 千絵[1], 中川 良[1], 梶村 いちげ[1], 伴 由布子[1], 簇 義仁[1], 半田 聡[2], 中里 道子[2], 中西 敏雄[1], 先崎 秀明[1] （1.国際医療福祉大学成田病院 小児科, 2.国際医療福祉大学成田病院 精神科）

Keywords: 心機能, 自律神経, ICG

【背景】神経性食思不振症(AN)の心血管障害の原因として、自律神経、神経内分泌、免疫系の関与が挙げられるが、治療に伴う変化を含めその詳細は不明である。今回 AN患者において、治療経過中複数のモダリティで心機能評価を行い興味ある知見を得たので報告する。【症例】15歳女児。入院時身長163cm体重32.6kg(BMI 12.3)。著明な甲状腺機能低下を認めたが TSHの反応は乏しかった(fT3＜0.4pg/ml、 TSH3.3)。 Cortisolは経過中一貫して高値(20 μ g/dL)を示したのに対し、 renin-aldosteroneは正常。 P含め電解質異常は認めなかった。心エコーでは、心腔の狭小化(LVDd=32mm: 正常40mm)、低心拍出(1.7 l/min/m2)、 EFの上昇(80%)、 e'の軽度低下(9mm/s)と著明な心嚢水貯留を認めたが、 Speckle tracking法で局所性の壁運動低下は認めなかった。 renin/aldosterone活性変化と相応して、 ICG検査で、るい痩、低 CIにもかかわらず循環血液量は93.3ml/kgと多く、静脈収縮による血液 Centralization適応の欠如が認められた。入院103日体重回復(36.7kg)に伴い、 LVDdは37.1mm と上昇も EFは横ばい、 CIは2.6l/min/m2に増加した。 LVDd 上昇を反映し BNPは11から34pg/mlに増加したが、 LVDdは尚も正常以下で潜在的心機能不全(心負荷)を示唆した。 fT3は1.4 pg/mlまで回復し、 fT3は心拍出量の上昇、 e'の改善と正の相関を示した(それぞれ r=0.88，0.64)。【考察】 ANにおいて 1.体液維持、分布の適応異常が存在、2.EFでは評価できない潜在的心機能不全と予備能低下が存在、従って Refeedingに伴う心不全発症の原因になりうる、3.Cortisolは ANの循環維持に重要な役割を演じている可能性がある、4.甲状腺機能低下は、 ANの心機能低下、循環不良に密接に関係しており、循環破綻における治療 Optionになりうる、また、 ANの心嚢水貯留の主因では必ずしもないこと、が示唆された。上記の検証は ANの病態解明と心不全予防に大きく貢献しうると思われた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 術後遠隔期・合併症・発達

デジタルオーラル II（ P32）

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）
指定討論者:松久 弘典（兵庫県立こども病院）

[P32-1] 新生児期に Cone手術を施行した重症 Ebstein病1症例の中期転帰

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

[P32-2] 先天性心疾患術後から乳び胸管理に難渋しリンパ管造影を実施したヌーナン症候群の乳児例

○佐藤 逸美, 白石 真大, 辻岡 孝郎, 佐々木 大輔, 永井 礼子, 泉 岳, 山澤 弘州, 武田 充人 （北海道大学医学部 小児科学講座）

[P32-3] 先天性心疾患児の血便に関する危険因子の検討

○野村 羊示, 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）

[P32-4] Blalock-Taussigシャント術後の感染性仮性動脈瘤に対するハイブリッド治療

○國方 歩[1], 杉山 隆朗[1], 藤岡 泰生[1], 稲毛 章郎[1], 小林 城太郎[2], 大石 芳久[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）

[P32-5] 新生児期・乳児期の心臓血管外科術後の頭蓋内出血の検討

○太安 孝允[1,2], 酒井 渉[2], 新井 洋輔[3], 岡本 卓也[3], 夷岡 徳彦[3], 吉川 靖[4], 名和 智裕[2,4], 澤田 まどか[4], 高室 基樹[4], 大場 淳一[2,3] （1.北海道大学病院 救急科, 2.北海道立子ども総合医療療育センター 小児集中治療科, 3.北海道立子ども総合医療療育センター 心臓血管外科, 4.北海道立子ども総合医療療育センター 小児循環器内科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P32-1] 新生児期に Cone手術を施行した重症 Ebstein病1症例の中期転帰

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

Keywords: Ebstein病, Cone reconstruction, TR

【背景】重症 Ebstein病に対する新生児期 Cone reconstructionの報告は近年散見され、比較的良好な成績である。乳児期以降の手術例の三尖弁輪は成長すると報告されているが、新生児期施行例については報告がない。当院で新生児期に Cone reconstructionを施行した重症 Ebstein病例の術後2年の経過を報告する。【症例】2歳、男児。在胎20週時に Ebstein病, severe TR, PAと診断した。在胎36週2日に PR出現、在胎36週5日に胎児水腫となり、在胎36週6日に帝王切開で出生した。出生体重 4050g。 Ebstein病(Carpentier 分類 B), severe TR , functional PA, PDA, ASDと診断、三尖弁形態や右室圧(TRPG 42mmHg)から2心室修復の方針とした。高肺血流の進行および経時的な TR増悪による循環不全が進行したため日齢17に Cone reconstruction、肺動脈弁交連切開、 ASD閉鎖(3mm fenestration付き ePTFEパッチ)、 PDA結紮を施行した。三尖弁縫着は適宜結節縫合を追加しながら7-0 monofilament糸の連続縫合で行い、最終的に Hegar(Zscore=-0.7)が通過した。人工心肺離脱は問題なく循環は成立、心房性不整脈、巨大血栓による IVC閉塞、乳び心嚢水などで管理に難渋したが、術後2ヶ月で退院した。退院時 SpO2 93% (室内気)、現在 SpO2 90%台後半で推移している。 TSは一貫してごく軽度、 TRは術直後 mild-moderateで現在 moderate、三尖弁輪径は退院時 -1.5z、術後5ヶ月まで-3.0~-2.5zと成長しなかったが、以後徐々に成長し、現在-1.5z付近で経過している。術後2年での心臓カテーテル検査では RAP 6mmHg, RVEDP 5mmHg, LAP 5mmHg, TR moderateと良好な結果であった。【結論】新生児期に Cone reconstructionを施行した重症 Ebstein病症例の三尖弁は、少なくとも術後2年間は経時的な弁輪の成長が認められ、弁機能も良好に維持されている。

[P32-2] 先天性心疾患術後から乳び胸管理に難渋しリンパ管造影を実施したヌーナン症候群の乳児例

○佐藤 逸美, 白石 真大, 辻岡 孝郎, 佐々木 大輔, 永井 礼子, 泉 岳, 山澤 弘州, 武田 充人 （北海道大学医学部 小児科学講座）

Keywords: 先天性乳び胸, リンパ管造影, ヌーナン症候群

【はじめに】ヌーナン症候群は特異顔貌に加え先天性心疾患、凝固異常、リンパ管異形成等を特徴とする。乳児におけるリンパ管造影の報告は少ないが、リンパ管造影は本症候群の難治性乳び胸に対し診断、治療効果が報告されている。今回我々は内科的治療が無効な乳び胸を生じたヌーナン症候群の児に対しリンパ管造影が奏功した症例を経験したため報告する。【症例】４か月男児。出生後の心エコーで大動脈弁狭窄(AS)を指摘され入院となった。入院経過観察中に肺動脈弁弁上狭窄(SVPS)も顕在化した。生後より血小板減少を認めさらに顔貌と身体的特徴からヌーナン症候群を疑い、既知の疾患原因遺伝子を検索したが病的バリアントは検出されなかった。その後 ASは進行しなかったが、徐々に SVPSの増悪を認め生後２か月で肺動脈形成術を行った。開胸時に乳び胸を認めた。術後 SVPSは解除されたが手術直後より胸水量が多くドレーン抜去が困難であった。絶食、オクトレオチドやステロイド投与を行い胸水量は減少したが MCTミルクを開始すると胸水量は増加した。自己血による胸膜癒着術を複数回実施したが無効であった。長期絶食により胸水量は漸減したが経腸栄養が進められず、リンパ管奇形の精査および乳び胸に対する加療目的に当院放射線科医によるリンパ管造影を行い、右胸腔に分岐するリンパ管奇形を認めた。リンパ管造影施行後、胸水量は徐々に減少し最終的に消失した。経腸栄養再開後も胸水は再燃しなかった。その後もやもや病と診断され手術加療された際に一過性の少量胸水貯留を認めた以外は胸水の再貯留を認めず、通常のミルクを使用した状態で退院可能となった。【考察】乳び胸に対する治療法は未だ定まった治療体系が確立していない。リンパ造影は外科的治療と比較し侵襲が少なく、リンパ管奇形の精査にも有用であ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ることから内科的加療が無効な難治性乳び胸に対して治療選択肢となり得る。

[P32-3] 先天性心疾患児の血便に関する危険因子の検討

○野村 羊示, 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: 先天性心疾患, 左心低形成症候群, 血便

【背景】先天性心疾患の児では、術前後に関わらず一過性に血便が見られることがある。各種検査でミルクアレルギーや壊死性腸炎の所見がない症例でも少量の血便が持続することがあり、その原因は不明である。
【目的】先天性心疾患で一過性の血便を生じた児について、疾患、血行動態、治療に関する危険因子を明らかにすること。
【対象と方法】2017年1月から2019年12月までに当院で出生した先天性心疾患の症例を対象とした。出生体重1500g未満、13トリソミー、18トリソミー、36週以下の動脈管開存症、消化管疾患、ミルクアレルギーの症例を除外し、184例を対象とした。性別、出生週数、出生体重、死亡、左心低形成症候群、内臓錯位症候群、染色体異常、プロスタグランジン製剤の使用などについて、診療録より後方視的に検討した。結果は中央値(範囲)で示した。
【結果】血便群は28例、非血便群は156例だった。血便群の血便発症日齢は23(2~587)日だった。死亡は血便群8例(29%)、非血便群16例(10%)で、血便群では死亡率が有意に高かった(p＝0.02)。 HLHSは血便群15/28例(54%)、非血便群22/156例(14%)で、血便群では左心低形成症候群が多かった(p＜0.01)。プロスタグランジン製剤の使用率は、血便群21/28例(75%)、非血便群82/156例(53%)と血便群で多かった(p＝0.04)。また左心低形成症候群36例で同様の項目について検討を行なったが、血便群、非血便群で有意差はなかった。左心低形成症候群で血便を呈した15例については、両側肺動脈絞扼術後6例、 Norwood術後6例と術後症例が多かった。
【結論】血便群には左心低形成症候群が多く、死亡率、プロスタグランジン製剤の使用率が高かった。血便を呈した左心低形成症候群では術後症例が多かったが、肺血流増加や低心拍出を示唆する所見は十分でなく、その病態について検討が必要である。

[P32-4] Blalock-Taussigシャント術後の感染性仮性動脈瘤に対するハイブリッド治療

○國方 歩[1], 杉山 隆朗[1], 藤岡 泰生[1], 稲毛 章郎[1], 小林 城太郎[2], 大石 芳久[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: Blalock-Taussigシャント, 感染性動脈瘤, ハイブリッド治療

【はじめに】 Blalock-Taussigシャント(以下 BTS)に合併する感染性仮性動脈瘤は，動脈瘤破裂や敗血症から重篤な転帰を辿る稀な術後合併症である．今回，ハイブリッド治療により安全に瘤切除を行った症例を経験したので報告する．【症例】症例は5ヶ月，体重7kgの男児．診断は，22q11.2欠失症候群，ファロー四徴症，右側大動脈弓，左鎖骨下動脈起始異常．生後3ヶ月で BTS術(左総頸動脈から主肺動脈分岐部, 3.5mm)を行い退院した．退院後外来で酸素化低下があり精査加療目的に入院した．発熱はなかったが血液検査で炎症反応の上昇があり，心エコーでシャント周囲に血流を伴う管腔構造を認めた．造影 CT検査を追加し仮性動脈瘤の診断とした．入院時に提出した血液培養3セット全てから Staphylococcus capitisの検出があった． Vancomycinで治療を開始し血液培養は陰転化したが，炎症反応は陰性化しなかった．感染コントロールおよび肺血流の確保を目的に，動脈瘤切除術，右室流出路形成術を企画した．動脈瘤は胸骨直下に位置しており胸骨正中切開の際に破裂や出血のリスクがあったため，ハイブリッド治療で動脈瘤開口部を閉塞し手術を行う方針とした．右大腿動脈から Pigtailカテーテ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ルを挿入し，大動脈造影を行い瘤の形態，左総頸動脈径，開口部の位置を確認した．左内頸動脈をカットダウンし Sterling(6mm, Boston Scientific社)を挿入，動脈瘤への流入血管でバルーンを拡張した．再度 Pigtailカテーテルで大動脈造影を行い，流入口の完全閉塞を確認し同部位にバルーンを留置した．その後，胸骨正中切開を行い体外循環を確立した上で，感染巣の摘出と肺動脈弁下部狭窄の解除を行った．人工血管は全周性に縫合破綻しており，摘出したシャントからも Staphylococcus capitisの検出があった．【結論】 BTS術後の感染性仮性動脈瘤に対して，バルーン拡張による血流遮断は安全に外科手術を行う上で有用な補助手段であると考えられた．

[P32-5] 新生児期・乳児期の心臓血管外科術後の頭蓋内出血の検討

○太安 孝允[1,2], 酒井 渉[2], 新井 洋輔[3], 岡本 卓也[3], 夷岡 徳彦[3], 吉川 靖[4], 名和 智裕[2,4], 澤田 まどか[4], 高室 基樹[4], 大場 淳一[2,3] （1.北海道大学病院 救急科, 2.北海道立子ども総合医療療育センター 小児集中治療科, 3.北海道立子ども総合医療療育センター 心臓血管外科, 4.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: 心臓血管外科術後, 術後頭蓋内出血, 新生児・乳児

【目的】新生児期・乳児期の心臓血管外科術後における頭蓋内出血の発生頻度および障害部位について，術後の頭部画像診断で検討する。【症例】2019年1月～2021年2月の間に新生児期・乳児期に心臓血管外科を施行した200例中，術後に頭部 CT/MRI検査を施行、頭蓋内出血が確認された15例(男9例，女6例)。手術時日齢は5[3-31]日 ，手術時体重は3170[2686-3788]gで，疾患の内訳は TGA 4例， CoA complex 2例， Asplenia/SRV 2例， TAPVC2例，その他5例であった．画像診断を行った時期は術後20.6±13.9日後であった．【方法】診療録より後方視的に頭部 CT/MRI検査の結果と，背景因子，周術期経過，手術術式について検討した． 【結果】15例のうち術前に C T検査を施行した症例は6例、そのうち脳出血を認めたのは3例(硬膜下血腫3例)であった。術後新たに脳出血を生じたのは13例(硬膜下出血7例，硬膜下血腫例+脳室内出血3例，両側視床出血１例，硬膜下血腫＋小脳出血1例，皮質下出血＋脳室内出血１例)であった．脳出血診断時に臨床症状(麻痺，痙攣)を認めたのは皮質下出血＋脳室内出血の1例で死亡症例となった．硬膜下血腫例+脳室内出血1例と両側視床出血１例は神経症状は認めなかったが画像上水頭症を呈しており、脳神経外科介入症例となった．【考察】新生児期・乳児期の心臓血管外科術後では無症状な例でも画像上で頭蓋内合併症を認めることがあり，遠隔期での神経発達異常を生じる可能性があるため，特に周術期の状態の悪い例では神経学的評価が重要である．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 術後遠隔期・合併症・発達

デジタルオーラル II（ P33）

術後遠隔期・合併症・発達 2

指定討論者:金子 幸裕（国立成育医療研究センター 心臓血管外科）

指定討論者:池田 義（京都大学医学部附属病院）

[P33-1] 単心室児の体格成長と臨床像の関連

○山田 佑也, 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 循環器科）

[P33-2] Fontan術後遠隔期に消化管 Angiectasiaによると思われる消化管出血を合併した左心低形成症候群の女児

○橋田 祐一郎[1], 河場 康郎[1], 美野 陽一[2], 近藤 麻衣子[3], 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）

[P33-3] 単心室循環心疾患児への過度な横隔膜縫縮は重篤な体肺動脈側副血管増生の原因となりうる

○伊吹 圭二郎[1], 寶田 真也[1], 仲岡 英幸[1], 小澤 綾佳[1], 廣野 恵一[1], 鳥塚 大輔[2], 東田 昭彦[2], 青木 正哉[2], 芳村 直樹[2] （1.富山大学 小児科学教室, 2.富山大学 第一外科）

[P33-4] 開心術後数日で発症した Postoperative encephalopathy with choreoathetosisの2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, 2.秋田大学 医学部附属病院 総合臨床教育研修センター）

[P33-5] 総肺静脈還流異常症の術後検査の妥当性

○山本 哲也[1], 田中 秀門[1], 寺澤 厚志[1], 桑原 直樹[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.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科）

[P33-6] 乳児早期に介入を要するファロー四徴類縁疾患

○陳 又豪[1], 金 成海[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], 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

[P33-1] 単心室児の体格成長と臨床像の関連

○山田 佑也, 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 循環器科）

Keywords: 体格成長, Glenn手術, Fontan手術

【背景】単心室児は段階的手術により緩やかな体格成長を得ると報告されている。体格成長不良と各種合併症や周術期死亡との関連が示されており、各段階で良好な体格成長を得ることは重要である。しかし、とりわけGlenn手術(G術)前段階に体格成長を得られない症例を多く経験する。【方法、目的】2017年1月から2019年12月に Fontan手術(F術)を行った109例を G術時の体重 SDスコア(SDS)-2SD前後(それぞれ S、 L群)で比較検討し、 G術前に体格成長を得られない児の臨床像を示すことを目的とした。【結果】全患児の体重 SDS中央値はG術時-1.76、 F術時-1.46、 F術後1、2、3年でそれぞれ-1.38、-1.30、-1.03であった。 S群(48%, 体重 SDS -2.96)と L群(52%, 同 -0.98)の出生体重はそれぞれ2,596gと2,912gで、 G術時期に差はなく(月齢8 vs. 10, p=0.09)、 G術時 BNP(86.0 vs. 38.1pg/ml, p＜0.01)及び中等度以上の房室弁逆流の割合(25 vs. 5%, p＜0.01)がS群で高値であった。 G術前カテーテル検査での SpO2に差はなかった(82 vs. 81%, p=0.49)。栄養状態指標である% weight for height(91 vs. 96%, p＜0.01)、% height for age(86 vs. 96%, p＜0.01)は G術時いずれも S群で低値であった。 G術後 ICU滞在期間(9 vs. 7日, p=0.01)及び入院期間(31 vs.23日, p＜0.01)は S群で長期であった。 F術時、 S群の BNP中央値は14.8pg/ml、中等度以上の房室弁逆流の割合は15%で G術時から改善していたが、体重 SDS(-2.25 vs. -1.00, p＜0.01) は低値であった。 F術後1年(-1.74 vs. -0.52, p＜0.01)、2年(-1.52 vs. -0.62, p＜0.01)、3年(-1.91 vs. -0.23, p＜0.01)年の体重 SDSは依然として S群で低値であった。【結論】S群は L群と比較して血行動態、栄養状態の両側面から体格成長を得にくいと考えられ、 F術時、及び術後3年までcatch-upが得られていなかった。 G術前の血行動態への積極的介入は既に行っており、今後は栄養面への積極的介入に関して検討したい。

[P33-2] Fontan術後遠隔期に消化管 Angiectasiaによると思われる消化管出血を合併した左心低形成症候群の女児

○橋田 祐一郎[1], 河場 康郎[1], 美野 陽一[2], 近藤 麻衣子[3], 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: Fontan術後遠隔期, Angiectasia, 消化管出血

【はじめに】 Angiectasiaは、局在性に拡張した静脈性の血管病変で、消化管出血の原因の一つとして挙げられ、門脈圧亢進症や心血管系病変などの基礎疾患を有することが多いとされる。今回、 Fontan術後遠隔期に、消化管 Angiectasiaによると思われる消化管出血を合併した左心低形成症候群(HLHS)の女児を経験したので報告する。【症例】13歳、女児。 HLHSで、2歳9ヶ月時に extracardiac TCPC手術、10歳時に重度の三尖弁閉鎖不全に対して人工弁置換術が施行された。 TCPC術後もチアノーゼが持続し(SpO_2:85 %前後)、側副血管に対してコイル塞栓術が複数回施行された。また、12歳時に行った心臓カテーテル検査では CVP:15 mmHgと高値で、超音波検査と MRIでは肝硬変の所見を認めていた。今回、4日前より食欲不振と嘔気を認め、経口摂取が困難となり入院となった。経過中、時折暗赤色の排便を認めていた。血液検査では、 Hgb:11.5 g/dl(1か月前13.2 g/dl)と貧血の進行を認め、 BUN:27.0 mg/dl(1か月前8.6 mg/dl)と高値であった。消化管出血も疑われ内視鏡検査を計画し輸液のみで経過観察としたが、入院当日の夜に下血を認め、翌朝に大量の吐血を認めたため、輸血と止血剤を投与しながら他院へ転院とした。転院先での上部消化管内視鏡では、食道静脈瘤を認めたが発赤はなく出血源としては否定的であった。一方、胃穹隆部に Angiectasiaを認め、活動性の出血はないものの少量の血液貯留を伴っており出血源の可能性が示唆された。下部消化管内視鏡でも、上行結腸と S状結腸に Angiectasiaの集簇を認め、一部微小出血を伴っておりクリップによる縫縮を施行した。その後は再出血なく、転院27日目に退院となった。【結語】Fontan術後遠隔期には、 Fontan-associated liver disease(FALD)に伴う胃食道静脈瘤に加えて Angiectasiaに

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

伴う消化管出血にも注意が必要である。

[P33-3] 単心室循環心疾患児への過度な横隔膜縫縮は重篤な体肺動脈側副血管増生の原因となりうる

○伊吹 圭二郎[1], 寶田 真也[1], 仲岡 英幸[1], 小澤 綾佳[1], 廣野 恵一[1], 鳥塚 大輔[2], 東田 昭彦[2], 青木 正哉[2], 芳村 直樹[2]
（1.富山大学 小児科学教室, 2.富山大学 第一外科）
Keywords: 横隔神経麻痺, 体肺動脈側副血管, フォンタン

【はじめに】単心室循環を伴う先天性心疾患(SVCHD)において、横隔神経麻痺の合併はフォンタン手術の予後に起因することが知られており、一方で体肺動脈側副血管(APCA)の増生も肺動脈圧の上昇や心臓の前負荷となりフォンタン循環不全の原因となりうる。横隔膜縫縮術を施行した SVCHDの中で稀に重篤な APCAを合併することを経験する。【目的】 SVCHDにおいて横隔膜縫縮術後の重篤な APCA合併のリスクを明らかにすること。【方法】2005年4月から2020年12月までに当院で施行した横隔膜縫縮術後の児のうち、単心室循環を伴うもの、且つその後の心臓カテーテル検査で APCA評価が行われた症例が対象(両側横隔神経麻痺は除外)。健側肺動脈まで逆行する重篤な APCAを伴ったもの(A群 n=3)、そうでないもの(N群 n=6)を後方視的に比較検討した。【結果】横隔膜縫縮術施行月齢の中央値は A群7ヶ月、 N群10ヶ月。横隔神経麻痺合併手術は A群で姑息術1例、グレン手術2例、 N群で姑息術2例、グレン手術2例、フォンタン手術2例。麻痺側は A群3例全て左側、 N群右4例、左2例だった。横隔膜縫縮術直後胸部レントゲンの解析から、患側横隔膜位置は A群で第10肋間1例、11肋骨2例、 N群で第9肋間1例、10肋骨4例、11肋骨1例と A群で低い傾向にあった。患側横隔膜直線長(a)と楕円頂点(b)との距離から求めた横隔膜湾曲度(b/a)は A群中央値0.046、 B群中央値0.091と A群の横隔膜が直線的な傾向を認めた。【まとめ】重篤な APCAを合併する症例では横隔膜縫縮術後の横隔膜位置が低く、直線的になっている傾向がある。過度な縫縮は避けた方がよい可能性があるが、症例数が極めて少なくさらなる検討が必要である。

[P33-4] 開心術後数日で発症した Postoperative encephalopathy with choreoathetosisの2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, 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: Post-pump chorea, 神経学的合併症, 開心術後

＜はじめに＞ Postoperative encephalopathy with choreoathetosis(Post pump chorea)は人工心肺装置を使用した心内修復術後に生じるまれな神経学的合併症として報告されている。1961年に初めて報告されて以降、報告は散見されるが病態については不明な点も多い。今回我々は Post pump chreaと診断した心内修復術後神経学的合併症を生じた2幼児例を経験したので報告する。＜症例１＞移行型房室中隔欠損症の女児。心室中隔欠損症は小さく肺高血圧を生じず、年齢相当の発育・発達を認めていた。3歳6ヶ月一期的心内修復術を施行、術後3日目より発語消失、嚥下障害、術後5日目より舞踏様不随意運動を発症、頭部画像所見にても明らかな責任病変を認めず Post pump choreaと診断した。内科的治療ならびに療育指導を導入。現在術後1年6ヶ月を経過し知的障害は回復、不随意運動軽減が得られているが、歩行訓練中である。＜症例２＞修正大血管転位・肺動脈閉鎖症・心室中隔欠損症の女児。当院にて BTシャント、グレン手術を施行。 SPO2 70%後半から80%前半の低酸素血症があるも、年齢相当の発育発達を認めていた。2歳6ヶ月開窓フォンタン型手術を施行。術後6日より発語消失、意識障害・嚥下障害出現し、翌日より四肢近位筋優位の不随意運動出現した。頭部画像所見にても明らかな責任病変を認めず Post pump choreaと診断した。現在療育訓練中である。＜結語＞ Post pump choreaの報告は未だ少な

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

く、発症に関するリスク要因は示されているものの未だ不明な点が多く確立された治療方法もない。今後症例を集積して合併症回避、発症後の治療について検討していく必要がある。

[P33-5] 総肺静脈還流異常症の術後検査の妥当性

○山本 哲也[1], 田中 秀門[1], 寺澤 厚志[1], 桑原 直樹[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.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科）

Keywords: TAPVC, PVO, early detection

背景： 総肺静脈還流異常症(TAPVC)は術式の工夫や術後管理の発展にも関わらず、術後に肺静脈狭窄(PVS)/肺動脈閉塞(PVO)を来してしまう症例があり、早期発見に適した術後管理は確立されていない。当センターではTAPVC術後管理は1年後のカテーテル検査(心カテ)・肺血流シンチ(LPI)を原則とし、リスクに応じて術後半年まで繰り上げなど行っている。目的： PVS/PVO発見のタイミング・方法を分析し、術後検査が適切だったが検証した。方法： 2005年1月から2019年12月の間に TAPVCの修復術を行った症例を対象とし、後方視的に検査スケジュール・検査所見・遠隔期成績を評価し比較した。結果： 15年間で38例に TAPV repairを施行(1型 12例, 2型 7例, 3型 13例, 4型 6例)、内9例が充分なフォローアップができておらず、22例は PVS/PVOを否定できていた。残る7例では、4例が PVOとして発見 (術後0.6-6.9か月)、2例に手術介入、最終的に4例全てで PVOとなり、内1例が呼吸器合併症から死亡の転帰となった。 PVSとして発見された3例(術後6.5-11.8か月)の内1例はPTAを施行したが改善なく PVS継続、2例は手術介入の甲斐なく PVOとなり換気不全から死亡の転帰となった。7例で合併を疑った契機は、定期の LPIが3例(術後5.9-11.8か月)、定期エコーが2例(術後0.6-2.1か月)、SpO2低下(心房間交通残存)が1例(術後6.9か月)、レントゲン所見が1例(術後6.5か月)だった。全症例においてエコー・レントゲンで定期評価していたが早期発見につながりにくく、術後半年を過ぎて発見に至った4例はその直前数か月に LPI・ CT・心カテなどの精査は行っていなかった。 PVS/PVOの症例では患側肺動脈の流速低下・逆流を後方視的にも確認できる事が多かった。結語： PVS/PVOを合併した症例の多くはもう少し早い時期に診断できた可能性があり、肺動脈の血流パターンに注意する事や、リスク症例では精査の時期をこれまでより早期に行う事で予後改善につながる可能性がある。

[P33-6] 乳児早期に介入を要するファロー四徴類縁疾患

○陳 又豪[1], 金 成海[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], 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: ファロー四徴症, 乳児早期, 合併症

【背景】ファロー四徴(TOF)や類似の血行動態を示す両大血管右室起始(DORV)の大部分は生後4-9ヶ月，または体重5-9kgで待機的修復術の適応となる．一方，重篤なチアノーゼを呈し早期介入を要し管理に難渋する例も少なからず経験する．【目的・方法】当院で乳児早期(生後3ヶ月未満)に介入を要した同疾患群の介入方法別に，適応と転帰について後方視的に検討した．【対象】2000年1月-2019年12月までの20年間の同疾患群で，3か月未満に介入を要した45例．肺動脈閉鎖, 肺動脈弁欠損, 単心室血行動態を除外し，房室中隔欠損合併例は含めた．【結果】45例の基礎疾患は TOF 33例(男18:女15)， DORV+PS 12例(男6:女6)であった．介入方法としては乳児早期に(1)心内修復術14例，(2)姑息手術20例(palliative Rastelli 1例, Shunt 19例)，(3)カテーテル姑息術11例(バルーン弁形成10例，右室流出路ステント1例)であった．それぞれの月齢(m)は中央値で2.2(1.7-2.8), 1.4(1.0-2.3), 1.6(1.1-2.1)、体重(kg)は4.5(3.6-5.4), 3.8(3.2-4.1), 3.9(3.0-4.8)であった．気道・消化器などの心外疾患の合併は，それぞれ5例(36%)，1例(5%)，2例(18%)，遺伝性疾患の合併は，それぞれ3例(21%)，7例(35%)，4例(36%)，流出路 VSDの合併は，それぞれ2例(14%)，1例(5%)，5例(46%)であった．(1)では5例

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(36%)併存疾患のため早期の血行動態安定化を適応としたが，1例は術後早期死亡，3例は RVOT心室瘤，肺動脈狭窄や遠隔期に肺動脈弁逆流などの再介入を要する合併症を認めた．(2)と(3)では，術後早期の合併症率はそれぞれ20%，0%であったが，全例心内修復に到達した．(1)-(3)の弁輪温存率は，それぞれ3例(21%)，10例(50%)，0例(0%)であった．【考察】乳児期早期に介入を要する群で，心内修復術後の成績と弁輪温存率は高くない．個々の状態に応じて綿密に初回介入方法を検討する必要がある．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 術後遠隔期・合併症・発達

デジタルオーラル II（ P34）

術後遠隔期・合併症・発達 3

指定討論者:萩野 生男（千葉県こども病院）
指定討論者:泉 岳（北海道大学）

[P34-1] Fontan手術後患児における GH治療は蛋白漏出性胃腸症発症のリスク因子である

○本間 友佳子, 岡田 朝美, 小谷 裕美子, 早渕 康信 （徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科）

[P34-2] 当科における感染性心内膜炎の臨床像

○武智 史恵[1], 立野 滋[1,2], 森島 宏子[1], 川副 泰隆[1], 岡嶋 良知[1], 椛沢 政司[3,4], 松尾 浩三[3], 丹羽 公一郎[1,5] （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, 4.千葉市立海浜病院 心臓血管外科, 5.聖路加国際病院 心血管センター）

[P34-3] フォンタン術後の鋳型気管支炎の2例

○山下 尚人, 高村 一成, 原田 雅子 （宮崎大学 医学部 生殖発達医学講座 小児科学分野）

[P34-4] 術後もしくは未修復の重症先天性心疾患患者の臨床経過と治療に関する検討

○藤野 光洋[1], 森 秀洋[1], 中村 香絵[1], 佐々木 赳[1], 川崎 有希[1], 吉田 葉子[2], 鈴木 嗣敏[2], 小澤 秀登[3], 鍵崎 康治[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）

[P34-5] 当院における完全大血管転位症の大血管転換手術後の遠隔期成績

○田中 秀門[1], 桑原 直樹[1], 寺澤 厚志[1], 山本 哲也[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 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P34-1] Fontan手術後患児における GH治療は蛋白漏出性胃腸症発症のリスク因子である

○本間 友佳子, 岡田 朝美, 小谷 裕美子, 早渕 康信 （徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科）
Keywords: 蛋白漏出性胃腸症, Fontan術後, GH療法

【背景】 Fontan手術後は低身長を来しやすい。成長ホルモン分泌不全(GHD)の診断を満たし、 GH療法を施行する患児も多いと考えられるが、これまでに蛋白漏出性胃腸症 (protein losing enteropathy; PLE) の発症のリスクとの関連について一定の見解はない。我々は GH投与開始に合致して PLEを発症・再燃した２例を経験したので報告する。【症例1】12歳男児。左室低形成、両大血管右室起始、 Fontan術後。2歳で Fontan(lateral tunnel)術を施行したが、心不全のために4歳で TCPC conversion、5歳時に左肺動脈ステント留置を施行した。この頃 PLEを発症し、ステロイドを含めた内科的加療で寛解が得られ、その後ステロイドは中止した。12歳から GH治療を開始したところ、 PLEを発症した(TP 4.9g/dl, Alb 2.8mg/dl)。 GH療法は全身状態に合わせて断続的に行ったが、低蛋白血症が持続し、13歳時に中止した。【症例2】８歳男児。左心低形成症候群。 TCPC術後に左肺動脈狭窄を認めたため、右肺動脈のみで Fontan circulationを保ち、左肺動脈は B-T shuntから灌流していた。この時期に心不全と PLEを発症したが、ステロイドを含めた加療で治癒した。６歳時に B-T shuntを結紮し、左肺動脈も含めた完全な TCPCを施行し、 PLEは寛解を維持していた。8歳で低身長のために GH療法を開始し現在も継続しているが、 GH療法開始以降、 TP 5.3-6.4g/dl, Alb 3.2-4.0g/dlと低値傾向が持続している。 【考察】 GHにはアルドステロン類似の水分貯留作用があるとされる報告がある。また、 GH投与の継続はソマトスタチンなどによる消化管リンパ管流制御への影響が懸念される。これらの作用機序から GH治療が PLEの誘発因子となる可能性が示唆される。【結論】 Fontan手術後患児に対する GH治療は PLEの発症に注意し、慎重に検討すべきである。

[P34-2] 当科における感染性心内膜炎の臨床像

○武智 史恵[1], 立野 滋[1,2], 森島 宏子[1], 川副 泰隆[1], 岡嶋 良知[1], 椛沢 政司[3,4], 松尾 浩三[3], 丹羽 公一郎[1,5] （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, 4.千葉市立海浜病院 心臓血管外科, 5.聖路加国際病院 心血管センター）
Keywords: 感染性心内膜炎, 不顕性, 弁瘤

【背景】感染性心内膜炎(infective endocarditis;IE)の臨床像は非特異的かつ多彩であり,診断が困難な時もある.【目的】当科で経験した IEの臨床像を明らかにする.【方法】対象は1998年1月～2020年12月迄の間に当科でIEと診断し,治療を行った患者.年齢,性別,基礎疾患,診断根拠,契機,症状,起因菌,治療経過につき,診療録を用いて後方視的に検討した.【結果】症例は10例(1例再発含む) (男性6女性3),年齢中央値30.5歳(1-60歳),基礎疾患は心室中隔欠損(ventricular septum defect;VSD)4例,ﾌｧﾛｰ四徴(tetralogy of Fallot ; TOF)とﾏﾙﾌｧﾝ症候群(Marfan syndrome;MFS)各2例,肺動脈弁狭窄1例.VSD 4例は未修復,TOF 2例は修復術後,MFS 2例は Bentall術後であった.修正 Duke診断基準を用いて臨床的確診7例,病理学的確診2例.臨床的確診例中,大基準を2つ満たした症例は2例,5例は大基準1つと小基準3つを満たした.この5例中血液培養(blood culture;B/C)結果が大基準を満たした症例は1例のみで,5例中3例で B/C採取前に抗菌薬が投与されていた.契機は1例歯科治療を認めた他は不明であったが,4例で定期受診が途絶える等,疾患に対する理解不足が伺えた.発熱を認めた症例は7例(70%),起因菌は MSSA 3例,MRCNS 2例,CNS 2例,腸球菌1例,不明2例.起因菌が不明であった2例は病理学的確診例で,1例は肺動脈弁瘤に対する手術後の,1例は左肺動脈内腫瘤に対する手術後の病理組織診断にて確定診断となった. 1例は B/C陰性,1例は培養未施行であった.2例とも発熱なく,IEとして抗菌薬加療を行っていなかった.【考察】当科で経験した IEは,臨床的確診例では B/Cが大基準を満たす事は少なく,抗菌薬使用前の B/C採取の重要性を再認識した.病理学的確診例は不顕性 IEと考える.弁瘤に対する手術症例で同様の経過が報告されているが,数は少なく,また肺動脈内腫瘤という臨床像報告は無い.不顕性 IEは診断されていない可能性もあり,その病態については今後の検討を要する.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P34-3] フォンタン術後の鋳型気管支炎の2例

○山下 尚人, 高村 一成, 原田 雅子 （宮崎大学 医学部 生殖発達医学講座 小児科学分野）
Keywords: フォンタン術後, 鋳型気管支炎, 蛋白漏出性胃腸症

【背景】フォンタン術後の蛋白漏出性胃腸症(PLE)や鋳型気管支炎(PB)は時に致死的となる合併症であるが、未だに確立した治療法が存在せず、治療方針や管理に難渋することが多い。当院で管理を行っているフォンタン術後ＰＢの2例を報告する。【症例１】 14歳男児。診断は HLHS(MS,AS)。日齢9に Norwood(BT)手術、4か月時に BDG手術、3歳4か月時にフォンタン (EC 16mm)手術を施行。術後乳び胸あり。術後2年頃 PLEを発症し、ヘパリン皮下注療法で軽快。ヘパリン漸減中の術後3年頃 PLEの悪化及び PBを発症。ヘパリン皮下注療法の強化及びクロモグリク酸 Na内服を追加し改善。その後高用量アルドステロン薬(AL)を追加し PLEや PBは寛解を維持。【症例2】8歳男児。診断は HLHS(MA,AA)。日齢17に Norwood(BT)手術、6か月時に BDG手術、4歳11か月時にフォンタン(EC 18ｍｍ)手術を施行。術後遷延性の乳び胸あり。術後2年 PBを発症。 Ｓｐ O2低下のため気管挿管を施行したが、ショックとなり、 VV-ECMO下に気管支鏡を施行。粘液栓を除去して呼吸状態は改善。その後も鋳型排泄を繰り返すため、気管切開術を施行。呼吸理学療法併用下に気管カニューレから鋳型の自己排痰を行っているが、 PB再燃と軽快を繰り返している。【考察・結語】両者とも PB発症前の CVPは9-10mmHgと良好なフォンタン循環であった。両者とも乳び胸の既往があり、リンパ管異常の可能性が示唆された。両者ともに肺血管拡張薬内服も行っている。症例1は PLE合併例で、 PLE治療としてのヘパリン療法や高用量 AL療法が有効であった可能性がある。外科的介入、低脂肪食、ステロイド、組織プラスミノーゲン吸入、リンパ管塞栓などが PBに有効であるとの報告は散見されており、それらをまとめ今後の治療方針について検討したい。

[P34-4] 術後もしくは未修復の重症先天性心疾患患者の臨床経過と治療に関する検討

○藤野 光洋[1], 森 秀洋[1], 中村 香絵[1], 佐々木 赳[1], 川崎 有希[1], 吉田 葉子[2], 鈴木 嗣敏[2], 小澤 秀登[3], 鍵崎 康治[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: 先天性心疾患, 心不全, 重症

【緒言】重症先天性心疾患(SCHD)患者は目標手術到達の有無に関わらず、その後も様々な血行動態の異常を合併し治療に難渋する。【目的】目標手術到達/未到達 SCHD例の学齢期以降の治療経過を明確にし治療の妥当性を検討する。【対象と方法】目標手術(Fontanを含む)到達例と未到達例を含め、2009-2020年に周術期以外で NYHA 2m/3に悪化した経緯のある学齢期以上の24例［二心室血行動態(BV)11例(二心室修復到達7, 姑息術2, 未修復2)、単心室(SV)13例(Fontan 9, BDG 4)］を対象とし臨床経過を検討。【結果】血行動態悪化時の年齢は、 BV中央値27.0 (6.0-55.1)歳、 SV 15.0 (1.3-40.4)歳。 BVは PR/PS 6例, PH 3例, TS 1例, AS 1例で心不全悪化。5例は治療を要する不整脈を合併し、未修復2例は喀血を合併。一方、 SVは PLE 6例, 導管狭窄1例, 高度 CAVVR 1例で浮腫あり。5例が治療を要する不整脈を合併。5例が SpO2＜70%の高度低酸素血症を、2例が高度腎障害を合併。また、3例(BV 2, SV1)は、膠原病, 糖尿病, 肺疾患など心疾患以外の因子が関与。抗心不全薬は全例に投与され、その他治療は、 BVで外科治療3例(PVR 2, AVR 1), カテーテル治療(CI) 4例, アブレーション治療(ABL)2例, PM/ICD 2例、 S Vで外科治療4例 (導管置換2, 房室弁置換1, PAB除去1), CI 4例, ABL 5例, PM/ICD 5例, 血液透析導入1例を施行。悪化後3.8年(0.8-10.0)年の観察期間で、2例が死亡(心不全悪化1、重症肺炎1)したが、15例(63%)の NYHAは改善/維持。高度低酸素血症を合併した SV4例(Fontan 1, BDG 3)に CI/姑息手術を施行し短期的

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

には有効だった。【結語】学齢期以降の SCHDの病態は、心構造や心機能の異常に加え、不整脈, 腎障害, 肺疾患, 代謝疾患など複数の要因による複雑化がみられ、心疾患以外の疾患も含めた総合的な評価や治療が必要だった。未修復/ Fontan未到達例など根本的な回復が見込み難い例に対しても、カテーテル治療や姑息手術による効果は期待できる。

[P34-5] 当院における完全大血管転位症の大血管転換手術後の遠隔期成績

○田中 秀門[1], 桑原 直樹[1], 寺澤 厚志[1], 山本 哲也[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 小児循環器内科, 2.岐阜県総合医療センター 小児心臓外科）

Keywords: 完全大血管転位症, 大血管転換術, AP window

【背景】完全大血管転位症(TGA)の大血管転換術後(ASO)の合併症として肺動脈狭窄(PS)や冠動脈狭窄などが知られている。【方法】当院で1993年1月から2015年12月までに TGAに対して ASOを施行され、術後5年以上経過している患者を抽出し、術後カテーテル治療や再手術を要していない非介入群(N群)とカテーテル治療や再手術を行った介入(I群)に分け比較検討した。【結果】対象患者は37人(男28人)、年齢は10歳9ヶ月(6歳0ヶ月-27歳8ヶ月)、観察期間は9年4ヶ月(5年3ヶ月-26年11ヶ月)。遠隔期死亡は認めなかった。 N群は21人(男16人)、 I群は16人(男12人)であった。 N群は13例が PSに対してカテーテル治療を施行しており、そのうち1例は術後4年で PTCAも施行していた。 PTAで改善を認める症例は術後2年以内に改善を認めていた。1例が PTA後に traumatic AP windowを認めた。9例が外科介入をしており、8例が肺動脈形成術、2例が CABG、1例が AP window閉鎖術を施行した。 RV圧/LV圧比は N群で全例0.5未満、 I群で13例が0.5未満、3例が0.5-0.8。なお、術後初回の介入群の RV圧/LV圧比は4例が0.5未満、8例が0.5-0.8未満、2例が0.8-1.0、2例が1.0以上であった。左右肺血流は片側が7割以上であるものが N群2例、 I群1例認めた。両群に AR/PRは有意差を認めなかった。介入群では1例 NSVT, 2例 AFLを認めた。【考察・結論】 ASO後の PSは自己組織であり、既知の報告通り術後早期の PTAが有効であった。一方で遠隔期の PTAは合併症として AP windowに注意しなければならない。2例に冠動脈狭窄を認めたが、治療介入することで良好な転機となった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 術後遠隔期・合併症・発達

デジタルオーラル II（ P35）

術後遠隔期・合併症・発達 4

指定討論者:深江 宏治（熊本市立熊本市民病院）

指定討論者:川﨑 志保理（順天堂大学心臓血管外科）

[P35-1] 総動脈幹症術後に合併した肝細胞癌

○田原 昌博[1], 森田 理沙[1], 浦山 耕太郎[1], 真田 和哉[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）

[P35-2] Fontan術後肝合併症(FALD）の評価に有効な血清学的指標の検討

○三井 さやか, 福見 大地, 松本 一希, 羽田野 裕 （名古屋第一赤十字病院 小児循環器科）

[P35-3] Fontan型手術後の肝線維化の後方視的検討

○佐藤 麻朝[1], 前田 潤[1], 平野 暁教[2], 山形 知慧[1], 山田 浩之[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[1], 三浦 大[2] （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）

[P35-4] 臨床的に安定していると考えられていたが肝内腫瘤を認めた Fontan術後の2症例

○藤崎 拓也[1], 高橋 邦彦[1], 森 雅啓[1], 橋本 和久[1], 松尾 久実代[1], 浅田 大[1], 石井 陽一郎[1], 青木 寿明[1], 磐井 成光[2], 萱谷 太[1] （1.大阪母子医療センター 小児循環器科, 2.大阪母子医療センター 心臓血管外科）

[P35-5] フォンタン術後患者における入院時蛋白漏出性胃腸症治療の実際

○宍戸 亜由美, 大内 秀雄, 吉田 礼, 伊藤 裕貴, 藤本 一途, 岩朝 徹, 坂口 平馬, 津田 悦子, 白石 公, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P35-1] 総動脈幹症術後に合併した肝細胞癌

○田原 昌博[1], 森田 理沙[1], 浦山 耕太郎[1], 真田 和哉[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: hepatocellular carcinoma, cardiac hepatopathy, cirrhosis

【背景】 Fontan循環に伴う低心拍出と肝鬱血は心臓肝障害の主な原因であり、高度な肝線維症は肝細胞癌(HCC)合併に関与している。近年、 Fontan術後患者における HCC合併の報告は増加傾向であり、2018年の本邦からの報告では HCC合併率は1.1%と推定されている。一方で、 Fontan術を受けていない先天性心疾患(CHD)患者の HCC合併も稀だが極少数報告されている。発症機序の推察から、成人先天性心疾患領域におけるフォローについて考察を行った。【症例】30歳女性。在胎41週、出生体重2995gで出生。日齢1に心雑音、チアノーゼを認め、総動脈幹症と診断。生後4ヶ月で Rastelli術(Hancock 14mm)施行。術後 LOS重度。感染性心内膜炎を合併し、生後6ヶ月で人工血管置換術施行。術後 LOS重度。その後、右室圧上昇に対し、4歳3ヶ月で右室流出路形成術(三尖付心膜ロール)、12歳7ヶ月で右室流出路形成術(一弁付パッチ)施行。洞停止を認め、20歳4ヶ月時にペースメーカー留置施行。右室圧上昇し、30歳0ヶ月時に肺動脈弁置換術(Trifecta 23mm)施行。術後に創部感染を合併し、 CT撮像時に偶然、肝左葉に低吸収域を認めた。エコー、 MRIなどで HCCは否定できなかったが、精神遅滞があり、家族と相談の上、肝生検はしない方針となった。腫瘍マーカーも含めてフォローし、32歳6ヶ月時に AFP上昇と肝右葉にも結節性病変の出現を認め、臨床的に HCCと診断した。積極的治療を行った場合のQOLを考え、家族と相談の上、見守り方針となった。その後、33歳3ヶ月時には肺転移を認め、33歳9ヶ月自宅で永眠された。【考察】小児期から CVP高値であることが多く、高度の肝鬱血が肝線維化と HCC合併に関与した可能性があると考えた。 Fontan術後でない CHD患者にも HCC合併の可能性はあり、特に右心系負荷などにより肝鬱血の存在が疑われる患者では、肝臓に対する早期からの画像評価を含めた定期フォローが必要である。

[P35-2] Fontan術後肝合併症(FALD）の評価に有効な血清学的指標の検討

○三井 さやか, 福見 大地, 松本 一希, 羽田野 裕 （名古屋第一赤十字病院 小児循環器科）

Keywords: Fontan術後肝合併症(FALD), 肝線維化マーカー, エラストグラフィ

【背景】 Fontan術後肝合併症(FALD)の診断、病態評価に関して有効とされる指標はこれまで複数報告されているが、 Gold Standardは肝生検とされ、非侵襲的な検査についてはまだ確立されていない。【目的】当院でフォロー中の Fontan術後患者の肝機能を評価し、適切な評価方法を検討する。【対象と方法】当院通院中の Fontan術後患者を対象とし肝線維化マーカー異常値あるいは腹部エコーにて肝に異常所見を認めるものを FALDと定義した。その他の肝機能に関する生化学・画像検査所見と、心機能(BNP、 CVP、 PAP)、 Fontan術式、術後年数、内服薬との関連を Pearson積率相関係数、 t検定、 Fisher正確検定を用いて検討した。【結果】対象は27名(男15、女12)で年齢の中央値20歳(9-46)、全員 FALDの定義を満たした。γ GTP・4CSが高値であったのは88%(15/17)・93%(25/27)で感度が高かった。エコー上 SOLあり/なしで4CSは有意にあり群で高く(10.2/8.11,p＜0.05)、エラストグラフィによる肝硬度とγ GTPも正の相関を示した(相関係数=0.836,p＜0.05)。BNPは FIB4(相関係数=0.406,p＜0.05)、 MELD-Na(相関係数=0.555,p＜0.05)と正の相関を示した。また Fontan術後年数と AST(相関係数=-0.449,p＜0.05)、 ALT(相関係数=-0.373,p=0.0556)は負の相関を示した。【考察】γ GTP、4CSの感度は高く、特に4CSは SOL有無とも相関し有用と考える。 AST、 ALTと術後年数との負の相関は、類洞周囲の線維化に伴う肝細胞減少を示唆する可能性がある。 BNPと FIB4、 MELD-Naとの正の相関は、肝障害の進行と心機能の関連を裏付けるかもしれない。【結論】 FALD診療においてγ GTPと4CSは高感度で有用である。 AST/ALT低値はむしろ要注意であり、 BNP高値の症例では特に肝機能の慎重なフォローが必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P35-3] Fontan型手術後の肝線維化の後方視的検討

○佐藤 麻朝[1], 前田 潤[1], 平野 暁教[2], 山形 知慧[1], 山田 浩之[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[1], 三浦 大[2] （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: Fontan, FALD, 肝線維化

【背景】 FALD(Fontan associated liver Disease)における肝細胞癌(HCC)の発生率は Fontan型手術後経過年数に相関することが知られている。 FALDの HCCは肝うっ血により経時的に肝線維化(HF)が進み、肝硬変を経て発症する病態が推察されている。 HFを早期に検出し、その後の LC、 HCCへの進行を抑えることが必要である。【目的】 Fontan型手術後の患者において、 HFの有無とそのリスク要因について検討すること。【対象と方法】当院の Fontan型術後の患者で、2010年3月から2019年12月までの間に血液検査、心臓カテーテル検査、腹部エコー検査を行った113名(男67名、女46名、年齢1～31歳、中央値7歳)を対象とした。腹部エコー上、肝実質の輝度上、肝辺縁不整、肝腫大の所見を認めたものを HFとし、 HFあり(F群)と HFなし(N群)の症例について、Fontan術後経過年数、心臓カテーテル検査結果、肝線維化マーカー(ヒアルロン酸、4型コラーゲン)などの血液検査を後方視的に比較検討した。【結果】 F群では N群と比較して、有意に Fontan術後経過年数が長く(6 年 vs2.5年, p=0.002)、中心静脈圧(CVP)が高く(13.6mmHg vs.12.6mmHg ,p=0.024)、血小板数が低値であった(19.7*104/μｌvs24.2*104/μｌ,p=0.008)。2群間で肺血管抵抗値、血清ビリルビン、γ-グルタミルトランスペプチダーゼ、肝線維化マーカーでは明らかな差を認めなかった。多変量解析では、 Fontan術後経過年数、 CVP、女性が HFの危険因子であった。【考察】 Fontan術後経過年数が長く、 CVPが高い症例では HFのリスクが高く、経時的な心臓カテーテル検査による評価が必要であることが示唆された。また、腹部エコーによる HFの定性的評価は検者の依存するため、他の指標で HFが疑われる場合は、腹部造影 CTや MRIによる鑑別を行うべきと考えられた。

[P35-4] 臨床的に安定していると考えられていたが肝内腫瘤を認めた Fontan術後の2症例

○藤崎 拓也[1], 高橋 邦彦[1], 森 雅啓[1], 橋本 和久[1], 松尾 久実代[1], 浅田 大[1], 石井 陽一郎[1], 青木 寿明[1], 磐井 成光[2], 萱谷 太[1] （1.大阪母子医療センター 小児循環器科, 2.大阪母子医療センター 心臓血管外科）

Keywords: Fontan, FALD, 肝細胞癌

【はじめに】 Fontan術後の肝合併症(FALD)は肝線維症から肝硬変に進行し、最終的に肝細胞癌を発症する例の報告が増えてきている。肝線維化や肝機能障害の進行度を予測する指標や肝腫瘍のマーカーは存在し、臨床の現場ではそれらを参考に診療にあたっているが、今回これらの指標・マーカーが低値を示していたにも関わらず肝腫瘍が発見された2症例を経験したので提示する。【症例１】18歳男性。診断は右側相同、単心室。6歳時に Fontan手術施行。16歳時の心臓カテーテル検査では、 CVP 13mmHg、 CI 2.1L/min/m2。17歳時の血液検査では、肝逸脱酵素の上昇なく、 AFP 3.0ng/mL。肝線維化の指標である APRI：0.33、 FIB-4：0.45 は共に低値、肝予備能の指標である MELD-Xi：9.5も低値であった。その後施行した腹部超音波検査で肝左葉に径15mm程度の腫瘤性病変を認めた。造影 MRI検査で肝細胞癌が疑われ、腹腔鏡下部分肝切除術が施行され、組織学的に高分化肝細胞癌、高度異型結節と診断。【症例2】21歳男性。診断は両大血管右室起始。4歳時に Fontan手術施行。21歳時の心臓カテーテル検査では、 CVP 9mmHg、 CI 5.1L/min/m2。血液検査では、肝逸脱酵素の上昇なく、 AFP 5.0ng/ml。 APRI：0.47、 FIB-4：0.79は共に低値であったが、 MELD-Xi：14.6と軽度高値を示していた。21歳時の腹部超音波検査にて肝左葉に径19mm程度の腫瘤性病変を認めた。現在、精査を進めている。【考察】肝線維化の評価には肝生検による組織学的評価が最も信頼が高いが、侵襲的であり繰り返しできるものではない。しかしながら、上記に示す指標も検出の限界がある。特に肝細胞癌であれば、早期に発見・治療が重要であるため、腹部超音波検査を繰り返し行うことが肝要と考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P35-5] フォンタン術後患者における入院時蛋白漏出性胃腸症治療の実際

○宍戸 亜由美, 大内 秀雄, 吉田 礼, 伊藤 裕貴, 藤本 一途, 岩朝 徹, 坂口 平馬, 津田 悦子, 白石 公, 黒嵜 健一 （国立循環器病研究センター）

Keywords: Fontan術後, 蛋白漏出性胃腸症, PLE入院治療

＜背景＞蛋白漏出性胃腸症(PLE: protein losing enteropathy)は Fontan手術後の主な合併症の1つで、その寛解率は低く、入退院を繰り返す。しかし、 Fontan手術後 PLE治療の標準化はされていないのが現状である。 ＜目的＞当院での Fontan手術後 PLE患者の臨床像、治療の実際とその経過について検討する。＜方法＞当院で2019年2月までに施行した Fontan手術500例中38例(7.6%)で PLEを発症していた。2012年から2020年に当院に入院し治療が行われた PLE患者22例を対象とし、その臨床像、治療の現状を後方視的に検討した。＜結果＞診断は単心室5例、三尖弁閉鎖3例、その他14例で、左室体心室6例、非左心室16例であった。入院時年齢は15±8歳で PLE発症から9±6年経過していた。 PLE治療としてヘパリン持続静注、利尿剤内服・持続静注、アルブミン静注、γグロブリン持続静注・皮下注が施行された。各々延べ18例(82%), 11例(50%), 5例(23%), 9例(41%), 6例(27%), 1例(5%)に施行され、4治療併用が6例(27.2%)、3治療併用が1例(4.5%)、2治療併用が6例(27.2%)で単剤治療が9例(40.9%)であった。入院期間は平均27日で、治療前後(平均値)で, 体重(kg)は37.1から36.2($p = 0.01$)と低下し、血清の総蛋白(g/dL)と血清アルブミン(g/dL)は 各々4.8から5.9、3.0から3.9へ上昇していた(両者 $p < 0.0001$)。平均1.8±2.3年で17例(77%)が再入院し、4例(18%)は死亡していた。この17例は再入院しなかった5例と比べ低年齢で術後 PLE発症までの期間が短く、入院時の浮腫が高頻度で、肝酵素(AST)と白血球数が高く、低ナトリウム血症を示し、180日以内の早期再入院10例(46%)では入院時コリンエステラーゼと HDLコレステロールが低かった($p < 0.05$)。＜結論＞ PLE治療には約1か月の入院を要し、多様な治療が施行されたが、その約8割が再入院し、その多くは半年以内再入院で、全体の死亡率も高かった。今後の PLE治療向上に向けたより一層の取り組みが必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 成人先天性心疾患

デジタルオーラル II（ P36）

成人先天性心疾患 1

指定討論者:大内 秀雄（国立循環器病研究センター 小児循環器内科）
指定討論者:笠原 真悟（岡山大学）

[P36-1] 先天性心疾患術後の血小板分布幅の推移と出血・血栓イベントの危険時期

○佐藤 正規[1], 稲井 慶[1], 原田 元[1], 朝貝 省史[1], 小木曽 正隆[1], 島田 衣里子[1], 竹内 大二[1], 石戸 美妃子[1], 豊原 啓子[1], 篠原 徳子[1], 新川 武史[1,2] （1.東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科, 2.東京女子医科大学 心臓血管外科）

[P36-2] シャント性肺動脈性高度肺高血圧を伴った成人部分肺静脈還流異常症に対してTreat and Repairを行った一例

○財満 康之, 庄嶋 賢弘, 田山 栄基 （久留米大学 医学部 外科学講座）

[P36-3] 当院における近年の植込み型ループレコーダー症例9例の検討

○三浦 文武, 前田 佳真, 小林 匠, 齋藤 美香, 吉敷 佳菜子, 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）

[P36-4] ファロー四徴症修復術後に対する肺動脈弁置換術後の遠隔成績と心機能の推移

○小出 昌秋[1], 國井 佳文[1], 立石 実[1], 奥木 聡志[1], 新堀 莉沙[1], 守内 大樹[1], 中嶌 八隅[2], 杉山 央[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）

[P36-5] 右室流出路狭窄に対する流出路再形成術後急性期における不整脈発症と右室心筋の病理所見

○竹原 貴之[1], 西垣 恭一[1], 鍵崎 康治[1], 小澤 秀登[1], 江原 英治[2], 藤野 光洋[2], 佐々木 赳[2], 鈴木 嗣敏[3], 吉田 葉子[3] （1.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科, 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 小児不整脈科）

[P36-6] additional shuntを必要とした成人先天性心疾患の2症例

○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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P36-1] 先天性心疾患術後の血小板分布幅の推移と出血・血栓イベントの危険時期

○佐藤 正規[1], 稲井 慶[1], 原田 元[1], 朝貝 省史[1], 小木曽 正隆[1], 島田 衣里子[1], 竹内 大二[1], 石戸 美妃子[1], 豊原 啓子[1], 篠原 徳子[1], 新川 武史[1,2] （1.東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科, 2.東京女子医科大学 心臓血管外科）

Keywords: 血小板分布幅, 血栓, フォンタン

【背景】我々はこれまで、先天性心疾患患者における、血小板の活性化による血小板分布幅(Platelet distribution width(PDW))の増加と血栓イベントの関連について報告してきた。今回は、術式毎の血小板数・PDWと出血・血栓イベントの経時的変化について検討した。【方法および結果】対象は2017年1月から2019年12月まで当科に入院した先天性心疾患患者361名。最終手術時の年齢中央値は7歳(範囲0-62)で男性が48%、単心室循環が36%あった。 出血イベントを12名(3%)、血栓形成を19名(6%)に認めた。出血群では非出血群と比較して血小板数が低値(中央値14.2 vs 21.4)であった。血栓群では非血栓群と比較し血小板数が低値(17.4 vs 21.5)でPDWが高値 (14.0 vs 12.9)であった。 Small VSDなどの未手術症例をコントロールとし、 APC-Fontan, TCPC、ASD/VSD closure、 TOF/DORV repair、 Jatene、 Senning、機械弁置換との間で、手術前から20年後までの血小板数と PDW、出血および血栓イベントの頻度を比較した。術後の血小板数は APC-Fontan(中央値17.3)とSenning(同19.0)でコントロール(同23.4)より低値で、 PDWは APC-Fontan(同14.2)、 TCPC(同14.2)でコントロール(同11.1)より著明に高値であった。 APC-Fontanでは経時的な血小板低下、 PDW増加を認め、術後15年から出血、血栓が増加した。 TCPCでは術直後に PDW低下するがその後上昇し、術後10年以降から出血、血栓を認めた。【結論】先天性心疾患術後は APC-Fontan、 TCPCで特に PDWが高値であり、出血・血栓イベントとの関連が示唆された。

[P36-2] シャント性肺動脈性高度肺高血圧を伴った成人部分肺静脈還流異常症に対して Treat and Repairを行った一例

○財満 康之, 庄嶋 賢弘, 田山 栄基 （久留米大学 医学部 外科学講座）

Keywords: Treat and Repair, Pulmonary hypertension, PAPVD

【序論】
近年、成人期に診断されたシャント性肺動脈性肺高血圧を伴った ASDに対する Treat and Repairの良好な成績が報告されているが、その具体的な適応は明確に定められておらず、その予後も明らかではない。
【症例】
27歳、女性。時折労作時の息切れを自覚していたが特に通院歴はなかった。胸部圧迫感および呼吸困難感のため前医受診し、心エコー図検査にて著明な右心系の拡大を認められ当院へ紹介となった。精査にて上位静脈洞型ASDおよび PAPVD(右上中肺静脈→上大静脈)を認めた。心臓カテーテル検査にて Qp/Qs=1.97、meanPAP=61mmHg、 RpI=6.5WU・ m^2と高度肺高血圧を認めており、 Treat and Repairの方針とした。まずマシテンタン、タダラフィル、セレキシパグを導入し、3ヶ月後に心臓カテーテル検査を行ったところQp/Qs=2.06、 meanPAP=30mmHg、 RpI=2.04WU・ m^2と改善が得られた。初回心臓カテーテル検査から5ヶ月後、 modified double-decker methodによる PAPVD repairを施行した。術中測定したmeanPAP=19mmHgであり、術後の心エコー図検査でも TRPG=17mmHgであった。術後経過良好で、術後10日目に自宅退院となった。退院時肺血管拡張薬は3剤とも継続した。術後5ヶ月後の心臓カテーテル検査ではmeanPAP=14mmHg、 RpI=0.97WU・ m^2と肺高血圧所見は認めず、肺血管拡張薬の漸減を行うこととした。
【結語】
今回シャント性肺動脈性高度肺高血圧を伴った部分肺静脈還流異常症に対して Treat and Repairを行い良好な経

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

過が得られた。肺血管拡張薬を導入して肺血管抵抗が低下してからシャント修復手術を行うことで安定した術後経過が期待できると考えられた。また部分肺静脈還流異常症手術は様々な術式が報告されているが、 SVC routeや PV routeの狭窄、上室性不整脈に注意が必要である。 double-decker methodはこれらの合併症発症が少なく、今回のような確実なシャント repairが必要な症例において特に有用な術式と考えられた。

[P36-3] 当院における近年の植込み型ループレコーダー症例9例の検討

○三浦 文武, 前田 佳真, 小林 匠, 齋藤 美香, 吉敷 佳菜子, 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: 失神, ループレコーダー, 不整脈

【背景】植込み型ループレコーダー (ILR) は原因不明の失神および動悸の診断に有用とされ、 ILRの診断に基づいた失神に対する治療も有効であるとされている。成人領域ではその有用性が示されてきているが小児領域での検証は少ない。【目的】当院小児科患者で近年 ILR植込みとなった症例について臨床像と ILR植込後の経過について検討すること。【方法】2012年4月から2020年11月までに当院小児科患者(成人例含む)で ILR植込みとなった9例について診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】 ILR植込みを行った際の年齢は11～48歳(中央値18歳)。基礎疾患は先天性心疾患が7例、肥大型心筋症が2例だった。 ILRのきっかけは失神8例、めまい1例だった。 ILRにより心室性不整脈の診断に至り ICD植込みとなった症例が1例、心房性不整脈の診断に至りアブレーションとなった症例が2例、心原性疾患が否定され神経疾患や精神疾患の診断となった症例が2例だった。それぞれ ILRの観察期間に違いはあるものの、5例は失神の原因診断に至った。心原性失神の診断に至った3例は失神の再発を認めていない。【結論】小児科領域においても ILRは失神の診断および治療に有効だった。不整脈症状だけでなく小児科領域に多いてんかんや先天性 QT延長症候群の診療、また昨今増加している成人先天性心疾患の不整脈の診断にも ILRは今後重要な役割を果たしていくと思われた。

[P36-4] ファロー四徴症修復術後に対する肺動脈弁置換術後の遠隔成績と心機能の推移

○小出 昌秋[1], 國井 佳文[1], 立石 実[1], 奥木 聡志[1], 新堀 莉沙[1], 守内 大樹[1], 中嶌 八隅[2], 杉山 央[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: ファロー四徴症, 肺動脈弁置換術, 遠隔期心機能

【背景】ファロー四徴症(TOF)修復術(ICR)後の肺動脈弁閉鎖不全(PR)は遠隔期の心筋障害の原因となり予後を左右するとされている. 当院では基準を超えた症例には比較的積極的に肺動脈弁置換術(PVR)を行う方針としている.【目的】当院における TOF ICR後 PRに対する PVRの遠隔成績と心機能の推移について検討した.【対象と方法】2009年～2020年の間に PVRを行った19例のうち,術後1年以上経過した18例を対象とした.PVR時年齢は33±12歳で ICRからは27.9±8.6年経過していた.平均観察期間は74±37ヶ月(19~141ヶ月).術前,術後1年,3年,5年の時点で CMRIによる心機能評価を行った.その他データは後方視的に抽出した.【結果】生体弁(CEPあるいは CEP Magna)を使用したもの12例,ePTFE3弁付きグラフトを使用したもの7例であった.不整脈手術はメイズ手術を3例,肺静脈隔離術を1例,右室流出路アブレーションを6例に行った. 手術死亡なし,遠隔死亡なし. 再手術は術後2年で PVEに対して rePVRを行った1例のみで再手術回避率は5年で94%. 心電図の QRSは術前/1年/3年/5年で162±11/151±16/148±15/149±14msと1,3,5年とも術前と比較して有意に短縮していた($p<0.05$). CMRIによる RVEDVIは195±48/111±22/123±34/113±26 ml/m2と1,3,5年とも術前と比較して有意に縮小していた($p<0.05$). RVEFは43±4/44±4/44±10/46±7 %と術前,1,3,5年と有意な変化はなく改善傾向はみられな

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

かった.LVEDVIおよび LVEFは術前,1,3,5年と有意な変化はなかった. 術後に人工弁尖の劣化所見は見られず肺動脈弁逆流率の有意な悪化もみられなかった.【考察】術後1年の時点で心電図上 QRSの縮小,RVEDVIの縮小が得られ,5年まで維持されていることがわかった.RVEFは遠隔期にも改善はみられなかった.これらの結果を踏まえてPVRの手術時期を検討する必要がある.

[P36-5] 右室流出路狭窄に対する流出路再形成術後急性期における不整脈発症と右室心筋の病理所見

○竹原 貴之[1], 西垣 恭一[1], 鍵崎 康治[1], 小澤 秀登[1], 江原 英治[2], 藤野 光洋[2], 佐々木 赳[2], 鈴木 嗣敏[3], 吉田 葉子[3] （1.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科, 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 小児不整脈科）

Keywords: 桜, 猫, 電車

【背景】右室流出路再手術症例の術後急性期の不整脈の発症と右室心筋の病理所見との関連を検討。【方法】術後急性期の不整脈の発症と、右室流出路再形成術時に採取した右室自由壁の心筋組織の線維化率(%fibrosis)と心筋細胞の肥大の有無との関連を後方視的に検討した。【対象】2014年12月～2020年12月で、当院で心内修復術後右室流出路狭窄に対して右室流出路再建術を施行した13例中、右室心筋の術中生検を施行した9例。手術適応基準は RVSP/LVSP:0.8以上または圧較差50mmHg以上とした。【結果】初回心内修復時の年齢は1.4(7.3-24)歳、再右室流出路手術時の年齢は17(13-47)歳。術前心電図ではすべて正常洞調律、7例が完全右脚ブロック、2例が不完全右脚ブロックであった。術前に上室性不整脈や心室性不整脈を認めた症例はなかった。術前のカテーテル造影検査で RVEDVIは、88.2(73-160)ml/m2であった。 QRS幅は136(92-158)msecであった。術前の RV/LVは0.96(0.66-1.09)であり、右室流出路の圧較差は75.5(43-126)であった。肺動脈弁置換は2例で、弁付き人工血管は7例。術後急性期の不整脈発症は3例で、非持続性心室性頻拍(NSVT)が1例、発作性心房性頻拍(PAT)が１例、および洞機能不全(SSS)が1例であった。右室心筋の病理所見で%fibroisは、10%以上を6例(6/9, 67%)で認め、心筋の肥大を2例(2/9, 22%)で認めた。術後急性期に不整脈を認めた症例では、 NSVTの患者(術前の RV/LV 0.78、 PG 46mmHg、病理で一部心筋細胞の空胞化変性あり)で%fibrosisは27%、 PATの患者(術前の RV/LV 1.06、 PG 126mmHg、右室心筋は脆弱、肉眼的にも繊維化あり)で14%、 SSSの患者(術前の RV/LV 1.07、 PG 78mmHg、 LAD末梢の閉塞)で22%でいずれも%fibrosisは高かったが、心筋の肥大は認めなかった。【結語】心内修復術後右室流出路狭窄患者において、患者では術後急性期の不整脈を起こした患者では、右室心筋組織の繊維化率が高い可能性が示唆された。

[P36-6] additional shuntを必要とした成人先天性心疾患の2症例

○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: シャント, 姑息術, 成人先天性心疾患

【背景】近年は staged repair strategyの進歩によって、 Fontan circulationまで到達する機能的単心室症例が多くなっている。しかし、何らかの理由により姑息術止まりで成人期をむかえ、 Glennや Fontan circulationに進むことができず、チアノーゼや付随症状に悩む症例も存在する。【目的】 Glenn手術の適応がないと判断された、体肺動脈短絡術後の成人先天性心疾患の2症例の臨床経過を検討した。【症例と結果】症例1は20歳女性で、診断は TGA、左側房室弁閉鎖。他院にて3か月時に肺動脈絞扼術、2歳時に ASD creation、11歳時に modified BT shuntと VSD拡大術を施行され、その後当院外来でフォローアップとなった。肺血管抵抗高値、左PVOを認め、 BDGの適応なしと判断。 Shunt狭窄部への PTAや側副血行路へのコイル塞栓術でも改善しない高度

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

のチアノーゼと喀血を認め、肺血流増加目的に Central shuntの追加を行った。症例2は28歳女性で、診断は右室型単心室、肺動脈狭窄、左末梢性肺動脈狭窄。他院にて6ヵ月時に modified BT shuntを施行。その後 BDGの適応と判断されたが、家族が希望されなかった。その後 shunt狭窄に対して PTAを2回施行するもシャント閉塞が確認された。今回は低酸素血症が原因と考えられる意識消失発作を認めた為、当院に紹介。肺血流増加のため modified BT shuntの追加手術を行った。2症例とも明らかな SpO2の改善が認められ、 NYHA分類でも4から3へと症状の改善が認められた。また症例1では喀血頻度の改善を認め、症例2では意識消失発作の再発は認めていない。しかし、術前と比較して利尿剤の増量、降圧薬の増量が必要となった。【考察】心肺同時移植が困難である日本において、姑息術止まりでチアノーゼやその付随症状に困っている成人先天性心疾患症例に対して additional shuntは症状の改善に有効である。しかし抗心不全療法の強化が必要となり、今後の慎重な経過観察を必要とする。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 成人先天性心疾患

デジタルオーラル II（ P37）

成人先天性心疾患 2

指定討論者:山村 健一郎（九州大学病院）

指定討論者:市川 肇（国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[P37-1] 先天性心疾患術後患者におけるサルコペニア

○竹蓋 清高, 植田 由依, 中川 良, 簇 義仁, 佐藤 有美, 中西 敏雄, 先崎 秀明 （国際医療福祉大学成田病院 小児科）

[P37-2] 重症 ACHD例の診療は多職種による包括的な対応が必要である-1症例の経験から-

○今井 祐喜, 大橋 直樹, 西川 浩, 吉田 修一朗, 吉井 公浩, 佐藤 純, 永田 佳敬 （JCHO中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科）

[P37-3] 長期生存している完全大血管転位 I型の未手術成人例

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

[P37-4] 長野県立こども病院における移行期医療支援体制の発展

○瀧聞 浄宏, 林部 麻美, 坂下 一夫 （長野県立こども病院 移行期医療支援センター）

[P37-5] 右上大静脈(RSVC)左房還流、 PLSVCに対し、 RSVC単純結紮を行った一例

○阪口 修平, 櫻原 大智, 森 晃佑, 石井 廣人, 古川 貢之, 中村 都英 （宮崎大学医学部 心臓血管外科）

[P37-6] 成人先天性心疾患患者の妊娠 リスク分類から見直そう，妊娠前リスクを知るアプローチ

○竹蓋 清高, 簇 義仁, 中川 良, 佐藤 有美, 植田 由依, 中西 敏雄, 先崎 秀明 （国際医療福祉大学成田病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P37-1] 先天性心疾患術後患者におけるサルコペニア

○竹蓋 清高, 植田 由依, 中川 良, 簇 義仁, 佐藤 有美, 中西 敏雄, 先崎 秀明 （国際医療福祉大学成田病院 小児科）
Keywords: 成人先天性心疾患, サルコペニア, 運動療法

【背景】サルコペニアとは，加齢に伴う筋肉量の減少及びそれに伴う身体機能の低下を指す．高齢者ではサルコペニアが身体機能障害や QOLの低下に繋がるため，早期に発見し介入する必要がある．今回我々は，先天性心疾患の術後患者におけるサルコペニアの合併について報告する．
【対象】当院において2020年7月～2021年1月に入院した13名の先天性心疾患術後患者を対象に，心肺運動負荷試験(以下 CPX)，心臓 MRI，生体電気インピーダンス分析(BIA)，筋力検査を施行した．
【結果】年齢は13歳から37歳，うち男性が6名．13名中，8名がサルコペニアの診断基準である骨格筋量低下(骨格筋指数：男性＜7.0kg/m2，女性＜5.7kg/m2)を認め，うち5名は握力低下を伴いサルコペニアの診断を満たした．また CPXではサルコペニア群は正常の40~69%，非サルコペニア群では41~75%の運動耐容能低下を伴った．サルコペニアの5名のうち3名は Fontan術後患者であった．サルコペニアの重症度は心不全と相関する傾向があった．
【考察】先天性心疾患の術後遠隔期に認めるサルコペニアは，原疾患に対する運動制限や心不全に伴う運動耐容能低下の影響を受けていると考えられる．しかし加齢に伴い，筋力量がさらに低下することで ADLの著しい低下が顕在化する懸念があり，若年であっても何らかの介入を行うべきであると考える．すなわち，運動療法として至適な運動負荷を与えることと，栄養療法としてたんぱく質の多い食事摂取を心掛けることなどである．また，原疾患による心不全の重症度を反映していることも考えられ，循環動態を評価したうえで治療介入を考慮すべきである．【結語】先天性心疾患術後患者にサルコペニアを認めることがある。サルコペニアへの対処やどのような介入を行っていくかは，今後の課題である．

[P37-2] 重症 ACHD例の診療は多職種による包括的な対応が必要である-1症例の経験から-

○今井 祐喜, 大橋 直樹, 西川 浩, 吉田 修一朗, 吉井 公浩, 佐藤 純, 永田 佳敬 （JCHO中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科）
Keywords: ACHD, 診療体制, terminal

【背景】小児期の CHD治療成績は向上し, 成人に到達する重症例は必然的に増加している. 小児科の範疇を越えた特有の合併症を伴うため, 同分野に精通したスタッフを含む ACHD診療体制の普及が望まれる. しかしそれは十分整っておらず, 複雑・重症心疾患であるほど小児(循環器)科での継続的な診療を続けざるをえないのが現状である.【目的】当施設で経験した ACHD 1症例の急性～終末期医療を振り返り, 小児(循環器)科としての関わりを考察する. 【症例】33歳女性. {S, L, L} DORV, PA. Conventional Rastelli, Av replacement, Tv replacement, CRT implantation. CRTによる心機能改善は得られず慢性的な心不全であった(NYHA3). 数日持続する倦怠感と動悸を主訴に当院を受診され, Af及び心機能低下が確認された. DCで sinusに回復したが間もなく shock状態となり, 蘇生処置の後 ICU管理となった. 無尿状態が持続し ICU day 2に CHDFが導入された. day 8に呼びかけに応答し day10には抜管に至ったが無尿状態は持続した. day 14 炎症反応の上昇と共に呼吸循環が不安定化した. 緩和的鎮静・鎮痛以外の積極的な治療追加は行わない方針とした. day 16に血圧が急激に低下し同日看取りとなった. 【考察】問題点はそれぞれ分野別の内科に診療を依頼した. 特に CHDFに関しては腎臓内科の管理とした. 不穏・せん妄対策や終末期緩和的な鎮静投与については精神科・緩和科に協力を依頼した. 小児循環器科,心臓血管外科以外に内科6分野を含む様々な科が診療に携わった. 小児循環器医は治療の方向性を示し, まとめる「舵取り」であり患者家族への「窓口」の役割を担った.【結論】特に重症 ACHDの診療においては必要に応じて小児(循環器)科の範疇を越え, 多職種により包括的に対応をしていく必要がある.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P37-3] 長期生存している完全大血管転位 I型の未手術成人例

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

Keywords: 完全大血管転位, 自然歴, 成人

【背景】未手術の完全大血管転位(TGA)の自然歴は不良で、未手術の場合1歳までに低酸素血症、心不全等のため約90%が死亡し、成人まで生存する症例はまれである。今回、心内病変を伴わない TGA I型で、未手術の長期生存例を経験したため報告する。【症例】体重24kgの45歳女性。生後チアノーゼを指摘され、生後2か月時に当院へ紹介、 TGA I型と診断された。生後2か月および4か月時にバルーン心房中隔欠損裂開術が行われ、経皮的酸素飽和度(SpO2)は65%から75%に改善した。著明な精神発達遅滞があり、治療による生活の質の向上が見込めないことから手術適応なしと診断された。生後6か月頃から強直性けいれん発作を繰り返し、複数の抗てんかん薬を内服している。また、25歳および31歳時に意識障害、共同偏視を認め、脳膿瘍と診断され、ドレナージ手術が行われた。心外疾患に対する全身麻酔下の手術として、多数のう蝕に対して36歳、42歳時に抜歯、歯石除去を、耳漏に対して36歳、38歳時に鼓室形成、真珠腫摘出術が行われた。チアノーゼ著明(SpO2 70〜75%)で自宅および療育施設で寝たきりの生活を送っているが、在宅人工呼吸管理を必要としてない。明らかな不整脈の既往なし。心エコー上、径14mmの心房中隔欠損を介する両方向短絡が保たれ、右室収縮能不全や肺高血圧はなく、房室弁、半月弁逆流は軽度。エナラプリル、ベラプロスト内服で経過観察中。【考察】31歳まで未手術で経過した心室中隔欠損、肺動脈狭窄を伴う TGA III型の報告はあるが、未手術の TGA I型の成人例は報告されていない。心内病変や動脈管の合併がないこと、心房間の両方向短絡が十分あること、体格が小さく日常生活の活動度が低いことが長期生存に寄与していることが考えられた。

[P37-4] 長野県立こども病院における移行期医療支援体制の発展

○瀧聞 浄宏, 林部 麻美, 坂下 一夫 （長野県立こども病院 移行期医療支援センター）

Keywords: 移行期医療支援, 成人先天性心疾患, 小児慢性疾患

【背景】先天性心疾患を含む小児慢性疾患に対する移行期医療支援について、近年、各都道府県レベルで移行医療支援センターが立ち上がり、体制整備が始まっている。【目的】長野県における移行医療支援へのこれまでの取り組みと今後の課題を明らかにする。【これまでの経過】長野県立こども病院では、2011年から移行期の自立支援を開始、2014年までに先天性心疾患患者1643名,小児がん患者118名に登った。さらに全病院的に小児慢性疾患へ広げるため,2015年より成人移行医療支援チームと成人移行期支援看護外来も開設、メンバーには,医師,看護師,リハ科,薬剤科,医事課,臨床心理,MSW等の多部門を結集。2018年には成人移行医療支援委員会を院内組織として主立った診療科医師も集めさらにスケールアップした。疾患ごとの移行期プログラムを基本に,年代ごとの患者サマリーをテキストにした移行期支援という、本人,家族の意識改革を促す自立支援のシステムとして確立できた。2019年には、信州大学、県福祉部と連携を強化、2020年に県の移行医療支援センターを信州大学に開設し、目下、成人科への連携の橋渡し機関として活動準備中である。また、新事業として、2019年から県内の産科医と連携して小児がん患者の妊孕温存医療に取り組み、就労問題では、こども病院内でハローワークとの連携が可能となった。【今後の課題】循環器疾患などは、比較的スムースに信州大学と医療連携可能であるが、他の慢性疾患については合併症が多い場合など連携が難しい。2021年より、こども病院内に独自の移行期医療支援センターを開設、医師が本格的に移行医療をコディネートできるように専門外来(持ち回り制)を設置、県内医療機関との連携強化に踏み出す。独立型こども病院における移行期医療支援は、循環器疾患のみならず、すべての慢性疾患において病院全体でシステムとして取り組む必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P37-5] 右上大静脈(RSVC)左房還流、 PLSVCに対し、 RSVC単純結紮を行った一例

○阪口 修平, 櫻原 大智, 森 晃佑, 石井 廣人, 古川 貢之, 中村 都英 （宮崎大学医学部 心臓血管外科）
Keywords: anomalous systemic venous drainage, 片頭痛, 右上大静脈左房還流

【背景】右上大静脈(RSVC)左房還流は極めて稀な疾患であり、小児期および成人期両方での報告が散見される。成人期で診断される症例はしばしば QOL低下を伴う慢性的な症状を認める。【症例】55歳女性、前医で慢性低酸素血症(SpO2 88%)および慢性片頭痛の精査が行われ、 RSVC左房還流、左 SVC遺残と診断された。Headache Impact Test-6のスコア65と重度の片頭痛、易疲労感、運動時失神の既往があり手術適応と判断され当科紹介となった。心房中隔欠損はなく、また無名静脈は痕跡的であった。手術は両側内頸静脈に圧モニター用カテーテルを留置し、 SVC再建に備えて ECMOスタンバイとした。胸骨頭側逆 L字切開アプローチにて心膜外経路で SVCを露出し、奇静脈と左房合流部の間で SVCをクランプしたところ、 RSVC圧はクランプ前後で5mmHgから12mmHgまでの上昇にとどまった。このため RSVC再建は行わず RSVC単純結紮のみ施行した。術後 RSVC圧は緩やかに低下し、術翌日には7mmHg程度であったため中心静脈カテーテルは抜去した。術後一過性に右上肢に軽度浮腫を認めたが速やかに改善した。退院前の造影 C Tでは RSVCは血栓閉塞していた。現在外来通院中であるが、内服薬はなく、また術後から片頭痛は一度も起こっていない。【結論】1.無名静脈のない両側大静脈に対し、圧モニター下に RSVC単純結紮が可能であった。2.右左シャントが片頭痛の一因となるという説を支持する知見を得た。3.原因不明の低酸素血症を認めた場合は大静脈左房還流を考慮にいれるべきである。

[P37-6] 成人先天性心疾患患者の妊娠 リスク分類から見直そう，妊娠前リスクを知るアプローチ

○竹蓋 清高, 簇 義仁, 中川 良, 佐藤 有美, 植田 由依, 中西 敏雄, 先崎 秀明 （国際医療福祉大学成田病院 小児科）
Keywords: 成人先天性心疾患, 妊娠, 心機能

【背景】成人先天性心疾患の妊娠・出産にあたっては，基礎疾患のリスク分類から重症度評価を行い，妊娠前のカウンセリングの時点で避妊や中絶を選択することも多い．しかし実際には厳格な管理を行うことで妊娠や出産をできる症例も存在する．心臓カテーテル検査及び心肺運動負荷試験(CPX)にて妊娠前の評価を行った女性を報告する．
【症例】30歳，9歳時に感染性心内膜炎を発症し，僧帽弁置換(Carbo-Medius 25mm)が行われ，現在は抗血栓療法および抗凝固療法を受けている．挙児希望があり，妊娠のリスクを評価するために血液検査，心電図をはじめとして，心臓カテーテル検査(安静およびドブタミン負荷)，心肺運動負荷試験を施行した．
【結果】 BNP 42.7pg/mL，心電図は洞調律で心房細動を認めない．心臓カテーテル検査にて，心拍数(HR) 60回/分，心拍出係数(CI) 4.6L/min/m2，左室収縮圧 110mmHg，左室拡張末期圧(LVEDP) 12mmHg，肺動脈圧(PAP) 24/13(18)mmHg，肺動脈楔入圧(PCW) 14mmHg，僧帽弁の弁口面積は2.7cm2であった．ドブタミン5γを負荷したあとでは， HR 85回/分， CIは6.4L/min/m2に上昇し， PAP 28/18(24)mmHg， PCW 18mmHg，左室収縮圧 115mmHg， LVEDP 15mmHg であった．ニトロール冠注を行いながら冠動脈造影を行った後，スワンガンツカテーテルを右肺動脈に留置した状態で CPXを施行した．開始前は HR 90回/分，血圧 119/78mmHg， CPW 8mmHgであったが，運動のピーク時には HR 163回/分，血圧 180/77mmHg， PCW 27mmHgまで上昇した．
【考察】機械弁であることから周産期の抗凝固療法によるリスクは高いと考えられるが，心機能及び循環動態の観点からの妊娠は可能と判断した．現在， CARPREG IIや ZAHARAスコアなどを用いた妊娠前のリスク判定が行

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

われているが，妊娠前に運動負荷を行い妊娠のリスクを予測する報告は少ない．今後症例を蓄積することで安全に妊娠，出産できるより正確な指標を提示できる可能性がある．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 周産期・心疾患合併妊婦

デジタルオーラル II（ P38）

周産期・心疾患合併妊婦

指定討論者:藤原 優子（町田市民病院）

指定討論者:畑崎 喜芳（富山県立中央病院）

[P38-1] 2010-2020年の当院の双胎例における先天性心疾患と予後の検討

○齋藤 和由[1], 鈴木 大次郎[1], 鈴木 孝典[1,2], 小島 有紗[1], 内田 英利[1,2], 畑 忠善[1] （1.藤田医科大学医学部 小児科, 2.あいち小児保健医療総合センター）

[P38-2] フォンタン患者の不妊治療について考えるー1型糖尿病・不妊症合併のフォンタン術後症例を経験してー

○蘆田 温子[1,2], 星賀 正明[2,3], 岸 勘太[1], 劉 昌恵[4], 渡邉 大督[5], 宮田 郁[6], 小田中 豊[1], 尾崎 智康[1], 酒谷 優佳[3], 藤田 太輔[4], 芦田 明[1] （1.大阪医科大学附属病院 小児科, 2.大阪医科大学附属病院 成人先天性心疾患外来, 3.大阪医科大学附属病院 循環器内科, 4.大阪医科大学附属病院 産科・生殖医学科, 5.大阪医科大学附属病院 糖尿病代謝・内分泌内科, 6.大阪医科大学附属病院 看護部）

[P38-3] PGE1製剤に PDE-3阻害剤を併用することで動脈管閉鎖を回避できた左心低形成症候群

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

[P38-4] 当院における新生児の心筋トロポニン Iの検討

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

[P38-5] 周産期に循環管理を行った小児がん survivor 2例の経験

○梶山 葉 （京都府立医科大学 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P38-1] 2010-2020年の当院の双胎例における先天性心疾患と予後の検討

○齋藤 和由[1], 鈴木 大次郎[1], 鈴木 孝典[1,2], 小島 有紗[1], 内田 英利[1,2], 畑 忠善[1] （1.藤田医科大学医学部 小児科, 2.あいち小児保健医療総合センター）

Keywords: 双胎, 双胎間輸血症候群, 流出路狭窄

【背景】先天性心疾患(CHD)の成因に関しては遺伝的要因と環境要因(epigenetic factors)による多因子遺伝と考えられている。一卵性双胎は同一の遺伝子を持つことが多いが、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6%である。我々は当院における双胎例の CHD症例と発生要因を報告してきたが更に症例を蓄積して検討した。【方法】当院における2010年1月～2020年12月までの11年間の双胎妊娠を後方視的に全例調査し、双胎の CHD症例と CHDのない症例に対して、多変量解析を用いて、 CHD発症に関連する因子の同定を試みた。【結果】上記11年間で合計6048例の分娩があり、双胎270例(135組)、品胎15例(5組)を認めた。双胎例のうち、一絨毛一羊膜双胎(MM twin)1組、一絨毛二羊膜双胎(MD twin)53組、二絨毛二羊膜双胎(DD twin)72組、不明9組であった。全双胎例のうち12組17例(7.0%)に CHDを認め、 CHD合併率は高かった。 MM twin 1組、 MD twin 5組、 DD twin 6組だった。全双胎の1組を除く11組が早産、全例が低出生体重児であった。13例が PDAであり、これは早産、低出生体重の影響と思われたが、うち5例は他方の双胎児に PDAを認めなかった(より低体重の児が4例)。他の4例は他方に CHDを認めず、以下の診断であった。１)MD twin、 TTTS (donor)、 PA/VSD、 RAA + LtPDA (染色体正常)。2) MD twin (より高体重)、 VSD、 AS。3) DD twin (より低体重)、21 trisomy、 cAVSD、(他方も21 trisomy、 CHDなし)。4) MD twin(TTTS donor)、 Rt.isomerism、 SLX、 MA、 PA、 PDA、 RAA、 PLSVC(他方は正常、 CHDなし)。多変量ロジスティック解析では体重が小さいことのみが CHDと関連していた(P＜0.007)。【考察】 これまでの報告同様、双胎では CHDの合併率が高く、 TTTSで低体重(供血児)の場合に CHDを4例中4例(100%)に合併していた。【結語】双胎妊娠、 TTTS、低体重の胎内血行動態(環境因子)は CHDとの関連が示唆された。

[P38-2] フォンタン患者の不妊治療について考えるー1型糖尿病・不妊症合併のフォンタン術後症例を経験してー

○蘆田 温子[1,2], 星賀 正明[2,3], 岸 勘太[1], 劉 昌恵[4], 渡邉 大督[5], 宮田 郁[6], 小田中 豊[1], 尾崎 智康[1], 酒谷 優佳[3], 藤田 太輔[4], 芦田 明[1] （1.大阪医科大学附属病院 小児科, 2.大阪医科大学附属病院 成人先天性心疾患外来, 3.大阪医科大学附属病院 循環器内科, 4.大阪医科大学附属病院 産科・生殖医学科, 5.大阪医科大学附属病院 糖尿病代謝・内分泌内科, 6.大阪医科大学附属病院 看護部）

Keywords: フォンタン, 妊娠, 不妊症

【背景】フォンタン患者の妊娠・出産に関してはいくつか報告があり、母体合併症のリスクが上昇するが、不妊治療の実態は明らかではない。【目的】今回、我々は１型糖尿病と不妊症を合併したフォンタン患者に不妊治療を行った。フォンタン患者における不妊治療について考察する。【症例】29歳、心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖症、右室低形成、1型糖尿病、不妊症【経過】4歳5ヶ月時にフォンタン手術を受けた。その後は不整脈や血栓塞栓症などの心イベントはなく経過していた。結婚を機に挙児希望があり、25歳時に前医で心臓カテーテル検査を施行。 CVP (11)mmHg, PA wedge (9)mmHg, LV 89/edp12mmHg, Ao saturation 92%, LVEF 65%, Cardiac Index 3.2L/min/m2,房室弁逆流はなく、妊娠・出産を目指す方針となった。26歳時に１型糖尿病を発症しインスリン導入。28歳時に転居のため当院紹介。院内カンファンレンスを繰り返し行い、当院で不妊治療、糖尿病治療、妊娠出産管理、出生児の管理などを包括的に行う方針となった。１型糖尿病に対しては、インスリンポンプを導入した。不妊症に対しては、タイミング療法および排卵誘発を先行させたが妊娠に至らず、体外受精を開始。しかし、卵巣予備能の指標である AMHは低値であり卵胞発育不全があった。治療開始半年後に採卵に成功した。採卵時には、感染性心内膜炎 IEの予防と、抗血小板薬の休薬を行った。現在、血糖値の安定化を待って、移

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

植の予定である。【考察・結語】１型糖尿病を合併したフォンタン患者の不妊治療を経験した。心疾患合併の不妊治療の際には、心不全の増悪や血栓症、 IEなどに注意が必要で、特にフォンタン患者での報告は限定的であるため、それぞれの予防法を検討して対応することが重要である。

[P38-3] PGE1製剤に PDE-3阻害剤を併用することで動脈管閉鎖を回避できた左心低形成症候群

○久米 英太朗, 馬場 志郎, 福村 史哲, 松田 浩一, 赤木 健太郎, 武野 亨, 平田 拓也, 滝田 順子 （京都大学医学部附属病院 小児科）
Keywords: 動脈管開存症, PGE1製剤, PDE-3阻害剤

動脈管依存性先天心疾患に対して生下時からのプロスタグランジン製剤(PGE1製剤)投与は必須である。しかしながら PGE1製剤持続投与下でも動脈管狭小化が起こる症例を経験し、投与量の調整や PGE1-CD製剤への変更、ステント留置などが必要となる。今回我々は、 PGE1製剤投与中の左心低形成症候群で進行性の動脈管狭小化を生じ、ホスホジエステラーゼ3阻害剤(PDE-3阻害剤)を併用することで動脈管閉鎖を回避できた症例を経験したのでここに報告する。
症例は日齢18の男児。左心低形成症候群に対して生後1日目で両側肺動脈絞扼術施行し、 Lipo-PGE1製剤を5ng/kg/minで持続投与していた。日齢17に径6.4mmであった動脈管が日齢18に径3.0mmと狭小化し、 CD-PGE1製剤 50ng/kg/minに変更するも径3.6mmまでしか拡大しなかった。 CD-PGE1製剤に加えて、日齢19からPDE-3阻害剤(ミルリノン)0.1μ g/kg/minから開始し、血圧低下がないことを確認後 0.2μ g/kg/minまで増量した。驚くべきは、 PDE-3阻害剤開始数時間後には動脈管径が約5mm、開始翌日には約6mmまで開大した。更には、 PDE-3阻害剤を減量しても動脈管の再狭窄は認めず、開始18日目に中止可能であった。その後はNorwood術まで Lipo-PGE1製剤5ng/kg/min持続投与のみで動脈管径は維持可能であった。
PGE1製剤持続投与下での動脈管狭小化は、 PGE1の慢性刺激による動脈管内膜肥厚作用が原因の一つと考えられている。一方、 PDE-3阻害剤は動脈管内膜肥厚を生じさせずに動脈管拡張作用が持続する点で機序が異なり、両製剤併用使用の有効性が本症例から明らかとなった。本治療法の有効性について更なる症例の蓄積を期待したい。

[P38-4] 当院における新生児の心筋トロポニン Iの検討

○小島 有紗, 齋藤 和由, 鈴木 大次郎, 鈴木 孝典, 内田 英利, 畑 忠善 （藤田医科大学医学部 小児科学講座）
Keywords: 心筋TnI, 新生児, 測定意義

【背景】トロポニン複合体(トロポニン T・ C・ I)は、骨格筋と心筋の両者で横紋筋のアクチンとミオシン間のカルシウムを介した筋収縮の調節を行っている。心筋トロポニン T、 I(以下、 TnT, TnI)は90%以上が心筋細胞の構造フィラメント上に存在し、数%が心筋細胞の細胞質に存在する。可逆的な心筋障害の場合は心筋細胞の細胞質からトロポニンが微量に血中へ流出し、不可逆的な場合はトロポニンはフィラメント上から血中へ流出する。TnIの半減期は約2時間だが、腎排泄能の影響を受けるとされている。成人領域では虚血や心筋炎の診断、評価に用いるが、小児、新生児領域では確立された用途はない。【目的】新生児領域における TnIの測定意義について検討する。【方法】2020年2月から同年12月の間に当院で入院加療を要した新生児のうち TnIを測定した児を対象に後方視的研究を行った。検討項目は日齢、受胎後週数、体重、 NT-proBNP、 BUN、 Cr、シスタチン C、CRP、原疾患である。 TnI＜0.0265ng/mlを基準値とした。【結果・考察】１)TnIは全体的に正常高値となり、日齢との間に緩やかな負の相関を認めた。腎排泄能が TnIの低下に関与することが示唆された。２)双胎児は TnIが

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

高い傾向にあった。これは胎生期における心負荷の影響が示唆された。3)2例で TnIが陽性であった。症例１：MD twin第1子。第2子は死産。症例２：日齢1に PATとなり、フレカイニドで停止。いずれも、 CRPを含む他の血液検査異常を認めず、心奇形なく心機能は良好であり、身体所見上も特記事項なく、経過観察とした。 TnIは経時的に低下し生後半年ほどで正常化した。現在も外来経過観察中だが、約1年の経過で異常を認めていない。【結語】新生児期には出生直後の循環動態の急激な変化や腎排泄能が未熟なため、 TnIの正常値が成人よりも高くなると考えられた。無症状な TnI軽度陽性例の長期予後に関しては今後の検討課題である。今後も症例数を増やし検討していく。

[P38-5] 周産期に循環管理を行った小児がん survivor 2例の経験

○梶山 葉 （京都府立医科大学 小児科）

Keywords: アントラサイクリン系抗がん剤, 小児がんsurvivor, 周産期管理

【背景】小児がん治療成績の向上により、小児がん survivorの長期フォローアップが注目され、循環器領域ではアントラサイクリン系薬剤によるがん治療関連心機能障害(CTRCD)が重要である。【目的】当院での小児がん survivorの周産期管理を振り返り、その問題点を明らかにする。【対象/方法】当院で循環管理を行い妊娠出産に至った小児がん survivor 2例で診療録を用いて検討。【結果】症例１：15歳時に左大腿骨骨肉腫を発症。アドリアマイシン(ADR)換算で351mg/m2の化学療法を行った。その後再発なく24歳時に妊娠。整形外科的理由から選択的帝王切開術(C/S)にて妊娠38週で2566gの女児を出産した。妊娠15週より密な循環動態評価を行ったところ、妊娠27週より LVEFの低下(49%)を認め、 BNPは104pg/mlと上昇したため安静を指示。 BNPは分娩直前には202pg/mlまで上昇したが、明らかな心不全症状はなかった。 LVEF, BNPは分娩後速やかに改善した。症例2：14歳時に左大腿骨骨肉腫を発症。 ADR換算で492mg/m2の化学療法を行った。その後再発なし。26歳時にジェットコースター乗車後 Vfを呈し ICD植込みを行った。33歳時に妊娠。妊娠27週に当院産科を紹介初診。Vfの既往のため選択的 C/Sの予定であったが、妊娠35週で妊娠高血圧症候群、 HELLP症候群を発症し緊急 C/Sにて2382gの男児を出産した。分娩前 LVEF 59%、 BNP15.4pg/mlと良好であったが、分娩後 LVEF 40% BNP379.9pg/mlと著明に増悪し肺水腫を呈した。症例１は産科医と小児循環器医が連携し、妊娠中期から定期的な管理を行いえたが、症例2は妊娠後期からの管理となり多科多種職との連携を急ぐ必要があった。【まとめ】小児がん survivorは周産期に心不全が顕在化する場合がある。がん治療医や産科、 CTRCDに精通した循環器医の連携のみならず、周産期リスクに関する患者教育も重要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

デジタルオーラル II（ P39）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 1

指定討論者:加藤 太一（名古屋大学）

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）

[P39-1] バオバブの木の様な造影所見を呈した毛細血管拡張型肺動静脈奇形の12歳男児例

○佐々木 都寛[1], 大谷 勝記[1], 三浦 文武[1], 嶋田 淳[1], 北川 陽介[1], 小山石 隼[1], 橋本 礼佳[1], 照井 君典[1], 高橋 徹[2], 木村 大輔[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.弘前大学医学部 胸部心臓血管外科）

[P39-2] 新生児慢性肺疾患を伴う超/極低出生体重児3例の心房中隔欠損症の管理

○武岡 真美[1,2], 澤田 博文[2], 坪谷 尚季[2], 大矢 和伸[2], 大槻 祥一郎[2], 淀谷 典子[2], 大橋 啓之[2], 三谷 義英[2], 平山 雅浩[2] （1.国立病院機構 三重中央医療センター 新生児科, 2.三重大学大学院医学系研究科小児科学）

[P39-3] 特発性肺高血圧症に対する呼吸同調器付き在宅酸素投与の有効性の検討

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

[P39-4] 剖検から肺静脈低形成と診断された肺静脈閉塞性肺高血圧のダウン症候群

○石橋 信弘, 石橋 洋子, 桑原 義典, 本村 秀樹 （国立病院機構 長崎医療センター 小児科）

[P39-5] 慢性肺疾患に伴う肺高血圧症と診断されていたが, 3歳時に片側肺静脈閉塞症が判明し, 動脈管閉鎖術時に患側肺動脈に肺出血予防のクリッピング術を施行した一例

○権守 延寿[1], 石川 悟[1], 鈴木 詩央[1], 飯島 正紀[1], 安藤 達也[1], 藤原 優子[2], 山岸 正明[3], 森田 紀代造[4] （1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.町田市民病院, 3.京都府立医科大学 外科学教室 心臓血管・小児心臓血管外科部門, 4.東京慈恵会医科大学 心臓外科学講座）

[P39-6] 当院における下行大動脈後方つり上げ手術の検討

○青木 正哉[1], 鳥塚 大介[1], 東田 昭彦[1], 寶田 真也[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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P39-1] バオバブの木の様な造影所見を呈した毛細血管拡張型肺動静脈奇形の12歳男児例

○佐々木 都寛[1], 大谷 勝記[1], 三浦 文武[1], 嶋田 淳[1], 北川 陽介[1], 小山石 隼[1], 橋本 礼佳[1], 照井 君典[1], 高橋 徹[2], 木村 大輔[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.弘前大学医学部 胸部心臓血管外科）
Keywords: 肺動静脈奇形, 毛細血管拡張型, 遺伝性出血性末梢血管拡張症

【背景】肺動静脈奇形(以下 PAVM)は先天的な血管形成異常による肺毛細血管を介さず肺動脈から肺静脈への短絡が形成される疾患である．形態的に径1～5cm程度の多発あるいは単発の嚢状を呈するが，毛細血管拡張型は稀である．【目的】バオバブの木の様な造影所見を呈した一肺区域全領域に及ぶ毛細血管拡張型 PAVMの1例を経験したので報告する．【症例】12歳男児．家族歴に遺伝性出血性末梢血管拡張症なし．既往歴に鼻出血なし．合唱中に息がしづらくなったため近医を受診し初めて低酸素血症を指摘された．前医での諸検査で PAVMを疑われ当院に転院した．入院時，酸素飽和度89%，皮膚・口腔内に異常所見なし，手指のばち状の変形は軽度， Hb 17.5g/dL， BNP 5.8pg/mL, 胸部レントゲン検査・胸腹部エコー検査で明らかな異常なし，胸部 CT検査で右 S3領域全体に肺動静脈の拡張あり，99mTc-MAA肺血流シンチで異常血管相当部分の肺血流低下，シャント率 29%，心臓カテーテル検査で肺高血圧なし，右左短絡率30%， SaO2 90%，肺動脈造影で右 S3領域全体に静脈相の早期の出現と末梢肺動静脈の拡張を確認した(造影像はバオバブの木を想起させた)．頭部 MRIで特に異常なし．右 S3に限局した毛細血管拡張型 PAVMと診断し，胸腔鏡下に肺区域切除を施行した．【考察】 PAVMの治療は，近年，侵襲性の低い経皮的カテーテルによる塞栓術が普及しているが，適応には限界もある．本例は無数の微小病変が主体の PAVMで，一肺区域全体が異常血管の塊のような所見を呈し，複数科との協議を経て塞栓術は困難と判断し，病変が限局していたため肺区域切除術を選択した．【結語】 PAVMにおいては個数，部位，流入動脈の数・径などを詳細に把握し，関連各科と連携し総合的に治療戦略を計画することが重要である．

[P39-2] 新生児慢性肺疾患を伴う超/極低出生体重児3例の心房中隔欠損症の管理

○武岡 真美[1,2], 澤田 博文[2], 坪谷 尚季[2], 大矢 和伸[2], 大槻 祥一郎[2], 淀谷 典子[2], 大橋 啓之[2], 三谷 義英[2], 平山 雅浩[2] （1.国立病院機構 三重中央医療センター 新生児科, 2.三重大学大学院医学系研究科小児科学）
Keywords: 心房中隔欠損症, 慢性肺疾患, 肺高血圧

【背景】通常, 小児の心房中隔欠損(ASD)は無症状で, 小児期閉鎖術の予後は良好である一方, 新生児慢性肺疾患(CLD)など肺成長発達障害を伴う場合, 成長障害や肺高血圧を認め, 乳児期早期の閉鎖術が検討される.【症例1】在胎28週2日, 出生体重1048g, 21trisomyの男児, CLDに対し在宅酸素療法(HOT)を導入した. 3か月時, ASD, 肺高血圧を認め紹介となった. 9か月時, 心臓カテーテル検査は, mPAP 51mmHg, Rp 4.13wu/m2, Qp/Qs 2.47, NO負荷で mPAP 44, Rp 1.9だった. tadalafil導入後, ASD閉鎖の予定だったが, 白血病を発症し, 閉鎖術は延期された. その後 ASDは自然閉鎖した. 5歳１か月, mPAP20, Rp 2.77であり, tadalafilは継続している.【症例2】在胎29週6日, 出生体重790g, プラダーウィリー症候群の女児, 子宮内発育不全で母体が tadalafilを内服していた. 新生児期に ASDを指摘され, CLDに対し HOTで経過観察された. 1歳時, 肺高血圧を指摘された. 1歳5か月の心臓カテーテル検査は, mPAP 42, Rp 5.73, Qp/Qs 1.53, NO負荷で mPAP 37, Rp 1.17であり, tadalafil, macitentanが開始された. 2歳4か月に閉鎖術施行した.【症例3】在胎27週5日, 出生体重783g, 女児, NICU入院中に ASDを認め, 退院後 CLDに対し HOTで経過観察された. 3か月時に紹介となり肺高血圧を認めた. 5か月時の心臓カテーテル検査は mPAP 21, Rp 1.21, Qp/Qs 2.89で, 生後10か月に閉鎖術施行した.【考察】 CLDや染色体異常など肺成長障害を有する児は, 遠隔期の肺血管床発育不全, 右室機能不全が示され, 心房間左右短絡は肺高血圧のリスクとなると報告される. 同患者群の ASDの臨床経過は様々であるが, 早期閉鎖により, CLD進行の抑制, 遠隔期の呼吸機能および発達予後の改善が示唆されている.【結語】 CLDを伴う超/極低出生体重児の ASDでは, 乳児期早期から肺高血圧治療

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

や閉鎖術適応を念頭に注意深い観察が必要であり, 新生児科と循環器科の連携が重要である.

[P39-3] 特発性肺高血圧症に対する呼吸同調器付き在宅酸素投与の有効性の検討

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

Keywords: 肺高血圧, 呼吸器同調器, 在宅酸素療法

在宅酸素療法は特発性肺高血圧症治療の一つであり、多くの患者が24時間酸素吸入を施行している。酸素ボンベの使用時間を延長するため呼吸同調器が開発されているが、小児患者においては通常呼吸での換気量が少なく同調機能が働きにくいことや吸入酸素濃度の不安定性から呼吸同調器の使用は多くない。今回、学童期の特発性肺高血圧症症例において呼吸器同調器付き酸素ボンベを使用することで心臓カテーテレウ検査における検査値の変化を検討した。症例は12歳の女性。運動後の顔面蒼白を契機に近医受診。精査目的に当院紹介となり、9歳時に特発性肺高血圧症と診断した。100% 酸素 3 L/分を経鼻カニュラ投与下で平均肺動脈圧は71 mmHg、肺血管抵抗は24 U・ m2と高値であり、段階的にシルデナフィル・ボセンタン内服とエポプロステノールの持続点滴静注を開始増量した。経過中は平均肺動脈圧 45 mmHg、肺血管抵抗 7.0 U・ m2と概ね安定していた。中学校入学にあたり在学中の酸素ボンベ使用時間の問題から、 中学校入学前から外出時や在学中のみ呼吸同調器付き酸素ボンベの使用を開始した。使用開始半年後の心臓カテーテル検査で、平均肺動脈圧は42 mmHg、肺血管抵抗は6 U・ m2と増悪なく経過し、呼吸同調器付き酸素ボンベ使用は一定の安定した治療効果があると考えられた。感冒や鼻閉時などの使用は要注意であるが、呼吸同調器付き酸素ボンベ使用により、学校生活や登下校含めた長時間の使用に対してボンベ使用本数が減らせるメリットが大きいと思われる。特に校内の移動が大きくなる中学校や高校生活において、十分な精査の上で導入すれば患者の QOLを大きく改善する可能性があると考えられた。

[P39-4] 剖検から肺静脈低形成と診断された肺静脈閉塞性肺高血圧のダウン症候群

○石橋 信弘, 石橋 洋子, 桑原 義典, 本村 秀樹 （国立病院機構 長崎医療センター 小児科）

Keywords: 肺静脈低形成, 肺高血圧, ダウン症候群

【はじめに】ダウン症候群では、高肺血流時の肺動脈性肺高血圧の進行はよく知られている病態である。一方で、肺静脈狭窄(PVS)など肺静脈が原因である肺高血圧の報告も最近増えている。今回、臨床経過から肺静脈閉塞性疾患に伴う肺高血圧症と診断し、剖検から肺静脈の低形成が確認できたダウン症候群を経験したので文献的考察を加えて報告する。【症例】30週2日、820gで出生した女児。 NICUに入院し、染色体検査でダウン症候群と診断した。出生後早期の肺高血圧は生理的範囲内で、 ASD(5mm)以外に心内奇形は認めなかった。生後2か月から咽頭喉頭軟化症のため HFNC装着を開始した。生後3か月から超音波検査で右室負荷を伴う著明な肺高血圧所見が出現した。この時点での胸部造影 CTでは、４本の肺静脈の左房への還流が確認でき、明らかな狭窄起点は認めなかった。シルデナフィル、ボセンタンを投与したが肺高血圧は進行し、呼吸状態が悪化したのでエポプロステノールを開始したが肺水腫を発症した。 PVSや肺静脈閉塞症(PVOD)、肺静脈低形成など肺静脈異常に起因する肺高血圧症と臨床経過から判断した。気管切開や利尿剤など内科的管理で一時小康状態となり退院した。1歳5か月時に感染を契機に全身状態が悪化し、永眠された。剖検の肉眼所見では、4本の肺静脈は全体的に細く、部分的な血管内腔の狭小化というよりは肺静脈全体の低形成であった。【考察】本例のように肺静脈低形成に伴う肺高血圧は成長とともに血液循環量が増えることで症状が顕在化することも考えられる。特にダウン症候群で報告が散

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

見される、通常の肺高血圧と異なる経過をとる場合や肺血管拡張療法で肺水腫となる場合には、考慮すべき病態である。ダウン症候群の肺高血圧ではその成因について検討する必要がある。

[P39-5] 慢性肺疾患に伴う肺高血圧症と診断されていたが, 3歳時に片側肺静脈閉塞症が判明し, 動脈管閉鎖術時に患側肺動脈に肺出血予防のクリッピング術を施行した一例

○権守 延寿[1], 石川 悟[1], 鈴木 詩央[1], 飯島 正紀[1], 安藤 達也[1], 藤原 優子[2], 山岸 正明[3], 森田 紀代造[4] （1.東京慈恵会医科大学 小児科学講座, 2.町田市民病院, 3.京都府立医科大学 外科学教室 心臓血管・小児心臓血管外科部門, 4.東京慈恵会医科大学 心臓外科学講座）

Keywords: 肺静脈閉塞症, 肺動脈低形成, 肺高血圧症

【背景】先天性肺静脈閉塞症や特発性肺静脈狭窄症は稀な疾患であり, 報告は散見されるものの治療に関し定見はない. 特に肺動脈系の低形成を伴う場合は外科的修復が困難であり, 喀血に対して責任血管の塞栓術の他, 肺切除も行われることがある. 今回, 動脈管開存を合併した片側肺静脈狭窄症に対し動脈管閉鎖術に併せて患側の肺動脈クリッピング術を施行し, 良好な経過を得た症例を経験したので報告する. 【症例】在胎34週0日, 1772g, Apgar score 2/2で出生後, 呼吸不全のため前医 NICUに搬送となった. 動脈管開存はあるものの, 慢性肺疾患による肺高血圧症と診断され, 酸素や肺血管拡張薬の投与も行われたが, 肺高血圧の急性増悪を繰り返し治療に難渋していた. 3歳時に動脈管開存症に対する治療適応評価目的に当院に紹介となり, 左肺静脈閉塞症が明らかとなった. 心臓カテーテル検査において, FiO2 40%では Qp/Qs 1.3, Rp 5.9 単位・ m2であったが, FiO2 100%では Qp/Qs 2.7, Rp 1.8 単位・ m2と急性肺血管反応性試験は陽性であり動脈管閉鎖術の適応と判断した. 左肺血管床が著しく低形成であることから左側の外科的修復は断念した. 一方, 血管造影上左側の体肺側副血行路が目立たず動脈側の閉鎖も可能と判断し, 動脈管閉鎖術施行時に左肺動脈クリップ閉鎖術を施行した. 術後1年のカテーテル検査において, 肺高血圧は Rp 3.5 単位・ m2と軽快し, 左側の体肺側副血行路の発達もなく経過は良好である. 【考察】片側肺静脈閉塞症に対する患側肺動脈クリッピング術の報告はなく, 肺静脈閉塞の存在下に肺動脈側を閉塞することは体肺側副血行路の血流が多い場合, むしろ肺出血を惹起する可能性がある. しかし患側の肺血管床が乏しく側副血行路の発達もなければクリッピングにより肺循環から隔離することは肺出血を回避の手段として有用である可能性がある.

[P39-6] 当院における下行大動脈後方つり上げ手術の検討

○青木 正哉[1], 鳥塚 大介[1], 東田 昭彦[1], 寶田 真也[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: 下行大動脈後方吊り上げ術, 気管軟化症, 気管支狭窄

当院における下行大動脈後方つり上げ手術の検討【背景】下行大動脈後方つり上げ手術(Aortopexy)は、大動脈再建手術後合併症として主気管支が狭窄した時に施行される術式のひとつである。しかし、その目的となる解剖学的な構造物は主気管支だけにとどまらない。近年、肺静脈の狭窄にも施行されることが報告されており、その適応範囲は拡大してきている。【目的】当科において大動脈後方つりあげ手術が行われた症例について検討し、解剖学的な問題点について考察を加える。【方法】2005年以降、大動脈後方つりあげ手術を9経験した。原疾患は、左心低形成類縁疾患2例、大動脈縮窄症7例(simple3例、 complex4例)。先行手術は Norwood手術3例、EAAA5例(正中2例、左側開胸3例)、 TCPC1例。大動脈後方つりあげ手術時の月齢は1～25カ月(平均7.5カ月)、男児6例、女児3例であった。目的となった解剖学的構造物は、左主気管支7例、左肺静脈2例であった。適応

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

となった臨床所見として、抜管困難4例、喘鳴4例、フォンタン循環破綻による低酸素、左 PVO解除1例であった。全症例、術前造影 CTを行い、解剖学的な構造の評価を行った。【結果】手術死亡、遠隔死亡はともになし。手術時間は73分～232分(平均時間123分)であった。術後8例が抜管可能となり、術後第0日～13日(平均4日)であった。1例は術後２か月経過してなお人工呼吸器を要する18 trisomyの症例であった。下行大動脈後方つり上げに使用した糸は4本1例、3本5例、2本4例であった。同時手術は、左横隔膜縫縮術4例、左鎖骨下動脈クリーニング術が1例であった。術後追跡期間は4-168カ月であった(平均103カ月)。【結論】１)下行大動脈後方つり上げ術後、早期死亡は認めず、安全に行いうる。２)１名をのぞいて人工呼吸器からの離脱が可能であった。３)造影 CTにより解剖学的な構造を把握することで、原因となる構造物が同定でき、手術が可能であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

デジタルオーラル II（ P40）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 2

指定討論者:土井 拓（天理よろづ相談所病院）
指定討論者:中山 智孝（高知赤十字病院）

[P40-1] 慢性肺疾患関連肺高血圧に対して、内服肺血管拡張薬は有効か？
○桜井 研三, 長田 洋資, 中野 茉莉恵, 升森 智香子, 麻生 健太郎 （聖マリアンナ医科大学 小児科学）

[P40-2] 小児肺高血圧症における selexipagの効果と副作用ならびに導入に影響を及ぼす因子の検討
○長原 慧[1], 大槻 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 医学部附属病院 小児科, 2.国立病院機構 災害医療センター 小児科）

[P40-3] セレキシパグが奏効し、次の手術ステージへ進むことができた単心室修復の3例
○岡 健介[1], 古井 貞浩[1], 鈴木 峻[1], 関 満[1], 佐藤 智幸[1], 鵜垣 伸也[2], 吉積 功[2], 河田 政明[2], 山形 崇倫[1] （1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児先天性心臓血管外科）

[P40-4] Fontan candidateに対する肺血管拡張剤の効果
○高原 真吾[1], 正木 直樹[1], 前原 菜美子[2], 鈴木 大[2], 木村 正人[2], 小澤 晃[2], 田中 高志[2], 崔 禎浩[1] （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）

[P40-5] 先天性心疾患に伴う肺高血圧に対する最近の薬物療法
○大槻 祥一郎, 三谷 義英, 澤田 博文, 大橋 啓之, 淀谷 典子, 平山 雅浩 （三重大学 小児科）

[P40-6] 肺血管拡張薬は両方向性 Glenn循環において体肺側副血行を増加させている可能性がある
○岩屋 悠生[1], 石川 友一[1], 倉岡 彩子[1], 兒玉 祥彦[1], 漢 伸彦[2], 中村 真[1], 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 胎児循環器科）

[P40-7] 小児期 Fontan循環における肺血管拡張薬の有効性
○朝貝 省史, 佐藤 正規, 原田 元, 島田 衣里子, 石戸 美妃子, 篠原 徳子, 稲井 慶 （東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科）

[P40-8] 遺伝子検査で Osler病と確定診断できた肺動静脈瘻の1例
○森 啓充[1], 馬場 礼三[1], 郷 清貴[2], 河井 悟[2], 安田 和志[2] （1.愛知医科大学 小児科, 2.あいち小児保険医療総合センター 循環器科）

[P40-9] 先天性横隔膜ヘルニアに伴う新生児肺高血圧に対する一酸化窒素吸入療法、プロスタノイド併用療法の有効性
○大槻 祥一郎, 三谷 義英, 澤田 博文, 大橋 啓之, 淀谷 典子, 平山 雅浩 （三重大学 医学部 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P40-1] 慢性肺疾患関連肺高血圧に対して、内服肺血管拡張薬は有効か？

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

Keywords: 肺高血圧, 慢性肺疾患, 肺血管拡張薬

【背景】肺実質障害に伴う肺高血圧(PH)に分類される早産児の慢性肺疾患関連肺高血圧 (CLD PH) に対する内服肺血管拡張薬の有効性に関する報告は少ない。【目的】 CLD PH患者に対する sildenafil投与後の推定肺動脈圧やチアノーゼの変化について検証すること。【方法】2010年から2020年の間に当院 NICUで、 sildenafilを導入した CLD PH患者(S群)8人と、 controlとして sildenafilを投与せずに管理した CLD PH患者(C群)8人について、投与前と投与後14日の時点における PHとチアノーゼに関するパラメータを診療録から後方視的に比較検討した。PHの指標としては左室短軸像内径縦横比(LV ratio)とその変化率を、チアノーゼの指標としては SpO2値、FiO2値、 SpO2/FiO2とそれらの変化率を用いた。尚、新生児遷延性肺高血圧 (PPHN) は対象から除外した。【結果】在胎週数は中央値25w3d(23w1d-28w2d)、出生体重は中央値669g(373-1046g)、 sildenafil投与量は中央値1.8mg/kg/day(0.5-3mg/kg/day)であった。 LV ratioは S群と C群で有意差を認めなかった(P=0.29)。SpO2値、 SpO2/FiO2はいずれも S群で有意に低下し(P＜0.01)、 FiO2値は S群で有意に上昇した(P＜0.01)。【考察】 CLD PHに対する内服肺血管拡張薬は、肺動脈圧の低下を期待できる一方で、 V/Q mismatchによりチアノーゼを増強させることが知られている。今回の検証においては CLD PHに対する sildenafilの有効性は確認出来ず、チアノーゼの指標は有意に増悪した。【結論】 CLD PHに対する sildenafilの有効性は限定的であり、導入には慎重な判断が必要と思われた。

[P40-2] 小児肺高血圧症における selexipagの効果と副作用ならびに導入に影響を及ぼす因子の検討

○長原 慧[1], 大槻 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附属病院 小児科, 2.国立病院機構 災害医療センター 小児科）

Keywords: 小児肺高血圧, Selexipag, 心係数

【背景】 Selexipagは経口投与可能な PGI2製剤で、成人での有効性は報告されている。しかし本剤の小児適応は無く、使用経験も少ない。【目的】小児および成人への移行期の肺高血圧(PH)症例における Selexipagの導入・増量の可否に影響する因子を検討する。【対象・方法】当院において20歳以下で Selexipagを開始した PH患者10例を対象とし、効果と副作用を検討した。また、1年以内に目標量に到達しかつ継続可能だった群(A群)とそれ以外の群(B群)に分けその背景因子についても検討を加えた。【結果】対象となった10例のうち他剤への切り替えのため中止した1例を除いた9例で検討した。 Selexipagは全例で内服２剤との併用、または内服２剤へ追加する形で開始されていた。9例中6例で Selexipagによると考えられる副作用を認め、その内訳は顎痛、頭痛、消化器症状、羞明、甲状腺機能亢進症であった。 Selexipag投与前後で比較すると６分間歩行・カテーテル検査結果にほぼ変化は見られなかった。1年以内に目標量に到達しかつ継続可能だった症例は5例であり、平均6.0ヶ月で目標量まで到達することができていた。この5例(A群)と残りの4例(B群)について検討したところ、 Selexipag開始前の心臓カテーテル検査結果では、 A群の心係数が高い傾向を認めた(A群:4.03±0.62 l/min/m^2、 B群:3.03±0.74 l/min/m^2、 P値 0.077)。平均肺動脈圧(A群:40±16.3 mmHg、 B群:39.8±36.8 mmHg)ならびに肺血管抵抗(A群:8.72±4.60 U· m^2 B群:15.4±28.6 U· m^2)は両群間で差を認めなかった。副作用が生じた症例数は A群2例、 B群4例であった。【結論】 Selexipagは若年者においても半数で速やかに目標量まで到達することができ、継続可能だった。 Selexipagの速やかな増量と維持が可能な症例では心係数が高い傾向が見られた。一方、開始時の心係数が低い症例では副作用が出る事が多く、速やかな増量や目標量での維持が難しい可能性が示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P40-3] セレキシパグが奏効し、次の手術ステージへ進むことができた単心室修復の3例

○岡 健介[1], 古井 貞浩[1], 鈴木 峻[1], 関 満[1], 佐藤 智幸[1], 鵜垣 伸也[2], 吉積 功[2], 河田 政明[2], 山形 崇倫[1] （1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児先天性心臓血管外科）
Keywords: セレキシパグ, 肺血管拡張薬, 肺高血圧

【はじめに】セレキシパグは半減期の比較的長い経口のプロスタサイクリン受容体選択的作動薬であるが、小児における使用経験は乏しく、有効性や安全性については確立していない。今回、セレキシパグ導入により、次の手術ステージへ進むことができた単心室の3小児例を報告する。【症例】症例1は HLHS亜型に対して Norwood手術 (RV-PA Conduit)後の女児。術後から PDE5阻害薬(PDE5i)とエンドセリン受容体拮抗薬(ERA)が導入されていたが、生後6か月時には、平均肺動脈圧 25mmHg、 PVR 5.5単位· m^2と肺高血圧(PH)の進行が見られた。PDE5iと ERAの増量では改善不十分でありセレキシパグを導入、0.022mg/kg/dayまで増量し、生後11か月時には、平均肺動脈圧19mmHg、 PVR 2.1単位· m^2と改善が得られ、 Glenn手術へ進むことができた。症例2は生後11か月で初めて診断された Large VSD, straddling TVの女児で、1歳0か月で肺動脈絞扼術、2歳2か月時に Glenn手術が施行され、術後に PDE5iと ERAが開始された。2歳4ヶ月時、 PVR 3.9単位· m^2と高値があり、セレキシパグを導入、0.011mg/kg/dayまで増量し、 PVR 1.7単位· m^2にまで低下し、3歳時に Fontan手術を終えている。症例3は HLHS亜型の女児で、生後2か月時に Norwood手術 (BTS)が施行されたが、その後 PHが進行し、Glenn手術に進めない状態であった。 PDE5i、 ERAを導入するも肺高血圧が残存したため、3歳3ヶ月よりセレキシパグを導入、0.032mg/kg/dayまで増量し、 PVR は3.7から1.9単位· m^2にまで低下、3歳7か月時現在 Glenn手術待機中である。副作用に関しては、症例2と3で顔面紅潮、症例3で軽度の消化器症状の出現があったが、一旦減量後に再度ゆっくり漸増していくことで継続することができた。【まとめ】小児例に対してもセレキシパグが安全に使用でき、かつ臨床的に有効であった。セレキシパグは、 PHがあるために次のステージへ進むことができない単心室症例に対する治療選択肢となり得る。

[P40-4] Fontan candidateに対する肺血管拡張剤の効果

○高原 真吾[1], 正木 直樹[1], 前原 菜美子[2], 鈴木 大[2], 木村 正人[2], 小澤 晃[2], 田中 高志[2], 崔 禎浩[1] （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: 肺血管拡張剤, Fontan循環, 高肺血管抵抗

【背景】近年、肺血管拡張剤(PV)の肺高血圧・高肺血管抵抗や肺動脈低形成を有すハイリスク Fontan candidateへの適応拡大が期待されている。しかし機能的単心室患者への PVの効果は未だ明らかではない。【目的】 Fontan手術を目指す機能的単心室患者における PVの効果を後方視的に検討する。【方法・対象】2008年1月から2020年12月までに当院で両方向性グレン手術を行った機能的単心室患者86例を対象とした。 Fontan手術前に PVを導入した群(D群:17例)および非導入群(N群:69例)に分け、その臨床経過および各 Stageにおける心臓カテーテル検査結果を後方視的に比較検討した。【結果】 D群の1例データが欠損しており除外したため、 D群16例、 N群69例を解析した。群間に性別、出生体重、右心室系単心室率、初回姑息術等の患者背景に差を認めなかった。 PVの導入のタイミングは Glenn術前が4例、 Glenn術後が12例であった。 PV導入の理由として肺高血圧・ Rp高値が13例、肺動脈低形成3例であった。 Glenn手術直後では D群の Rpは有意に高く、平均肺動脈圧も高い傾向にあった。 D群患者の平均肺動脈圧および Rp値は PV投与前後で有意に低下(それぞれ18.2±6.7 vs 14.6±3.2 mmHg, $p<0.001$, 2.98±0.63 vs 1.79±0.55, $p=0.034$; paired t-test)し、 PA indexは増加傾向を示した

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(214±87 vs 271±46, p=0.053; paired t-test)。その結果、 Fontan手術術前では両群の平均肺動脈圧、 Rp値および PA indexには差を認めなかった。 Glenn手術時年齢は D群がやや高い傾向を認め(390±232 vs 301±14, p=0.052)、さらに Glenn術後 Fontan手術までの待機期間も D群で有意に長かったが(756±322 vs 508±132日, p＜0.001)、 Fontan達成率は両群に差がなく、術後を通して failed Fontan例は両群ともに認めなかった。【結語】 PVは単心室循環においても肺血管抵抗を下げ、高肺血管抵抗の Fontan candidateに使用することで、Fontan達成率向上に寄与する可能性が示唆された。

[P40-5] 先天性心疾患に伴う肺高血圧に対する最近の薬物療法

○大槻 祥一郎, 三谷 義英, 澤田 博文, 大橋 啓之, 淀谷 典子, 平山 雅浩 （三重大学 小児科）

Keywords: 先天性心疾患, 肺血管拡張剤, セレキシパグ

【背景】近年、3系統の肺動脈性肺高血圧(PAH)治療薬の多剤併用療法により、 PAH 患者の QOL および予後は著明に改善している。しかし、先天性心疾患(CHD)患者の術前後の PAH治療薬の多剤併用療法の効果は不明である。【目的】当院における CHD患者に対する肺血管拡張薬の使用状況・効果について検討する。【方法】2020年に当院外来を受診した CHD患者で、肺血管拡張薬のホスホジエステラーゼ(PDE)5阻害薬(シルデナフィル、タダラフィル)、エンドセリン受容体拮抗薬(ERA)(ボセンタン、アンブリセンタン、マシセンタン)、プロスタサイクリン系薬剤(エポプロステノール、セレキシパグ)投与中の症例を、診療録より後方視的に検討した。【結果】CHD患者38例(小児例24例、成人例14例、年齢1歳から76歳、中央値14歳)に対して肺血管拡張薬が投与されていた。32例に PDE5阻害薬が、23例に ERAが使用されていた。主な疾患は、 Fontan術後の患者で、2例で PDE5阻害薬と ERAに加えて新薬セレキシパグが追加投与された。1例は追加投与1年後のカテーテル検査で平均肺動脈圧が12mmHgから9mmHgへ低下した。また、全患者中7例は未修復シャント CHD患者(ASD4例、 AVSD2例、PDA1例)に対する投薬で、そのうち5例は成人例であった。2例は Eisenmenger化しており、セレキシパグの追加投与を開始されていた。また PDA/PH と ASD/PHの2症例に対して、2剤または3剤併用療法による Treat and Repair (and Treat)が行われ、良好な治療効果が得られた。【結語】従来の PDE5阻害薬、 ERAの有効性と共に、新規プロスタサイクリン系薬剤の併用療法の有効性が示唆された。

[P40-6] 肺血管拡張薬は両方向性 Glenn循環において体肺側副血行を増加させている可能性がある

○岩屋 悠生[1], 石川 友一[1], 倉岡 彩子[1], 兒玉 祥彦[1], 漢 伸彦[2], 中村 真[1], 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 胎児循環器科）

Keywords: Glenn循環, 体肺側副血行路, 肺血管拡張薬

【緒言】両方向性 Glenn(BDG)循環では体肺側副血流(SPCF)は大動脈血流の37%、肺静脈還流の54%を占めるとされる。肺血管拡張薬(PVD)は肺血管床発育を期待され BDG循環に用いられるが、血行動態への影響は不明である。

【目的】 PVDが SPCF流量に及ぼす影響を明らかにする。

【対象と方法】2015年11月から2021年2月までに当院で BDG循環時に心臓 MRI(CMR)を 2 回施行した例を対象とし、 SPCF流量の変化を PVD内服群(P群 n=7)と非内服群(N群 n=15)で比較した。 SPCF流量は 2 通りの方法で計測した(SPCF1=大動脈血流量-(上大静脈+下大静脈血流量)、 SPCF2=左右肺静脈血流量-左右肺動脈血流量)。SPCF1/2それぞれが大動脈血流(Ao)と Qpに占める割合を算出・比較した。

【結果】 CMR施行間隔は P群10.2ヶ月 N群9.3ヶ月で差はなかった。 SPCF1/2の増減量は P群+0.49(1.50→

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2.00)/+0.63(1.30→1.93) vs N群-0.03(1.49→1.46)/+0.02(1.20→1.22) L/min/m^2(p=0.17/0.05)、 Ao流量に占める SPCF1/2の変化は P群+9.6(29.3→38.9)/+12.9(25.1→38.0) vs N群-0.6(32.6→32.1)/+0.3(27.2→27.5) %(p=0.11/0.007)、 Qpに占める SPCF1/2の変化は P群+10.5(44.7→55.2)/+16.2(37.9→54.2) vs N群-0.9(47.2→46.2)/+0.4(39.2→39.6)%(p=0.17/0.01)と SPCF2は有意に P群で増大した。 Qp/Qsは P群+0.24(0.95→1.18) vs N群+0.01(1.03→1.03) (p=0.03)と P群で有意に増大した。初回 CMR時点の PAIは P群137 vs N群206(p=0.23)と有意差はなかった。
【考察】本検討から PVDが SPCF流量を増大させる可能性が高いと考えられた。これは Fontan術後症例でも同様で、 PVD内服例では定期的に SPCF流量を測定するべきであろう。ただし有意差こそなかったが、 PVDは肺血管床の乏しい症例に用いられる傾向が強く、肺血管床が乏しいことが SPCF流量を増大させる因子である可能性もある。
【結論】 BDG循環において PVDは SPCF流量を増大させる可能性が高く留意する必要がある。

[P40-7] 小児期 Fontan循環における肺血管拡張薬の有効性

○朝貝 省史, 佐藤 正規, 原田 元, 島田 衣里子, 石戸 美妃子, 篠原 徳子, 稲井 慶 （東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科）
Keywords: Fontan循環, 肺血管拡張薬, 小児期

【背景】 Fontan循環において high CVPは予後を規定する因子となる。肺血管抵抗を低下させることが重要であるが、小児期 Fontan循環における肺血管拡張薬の有効性についてはエビデンスレベルが低く、確立されていない。【目的】当院でのカテーテル検査結果を用いて小児期 Fontan循環における肺血管拡張薬の有効性について検討する。【対象・方法】当院でフォローしている18歳未満の小児期 Fontan患者で2017年8月から2020年12月までに中期評価カテーテル検査を行った連続43人が対象。診療録を用いて後方視的に検討。肺血管拡張薬内服群、非内服群に分けて患者背景、血行動態(mean PAP, EDP, Qs, Qp, PVR, EF, $SatO_2$)の違いについて、肺血管拡張薬内服群において、内服前後の血行動態(mean PAP, EDP, Qp, PVR)の変化について検討した。尚、肺血管拡張薬開始の目安は PVR 2.5 Wood単位以上としている。【結果】年齢11±4歳、男性24人(56%)、肺血管拡張薬は26人(60%)(PDE5-I: 22人、 ERA: 15人、 PGI2: 8人、複数内服あり)で使用されていた。肺血管拡張薬の開始時期は Glenn手術前が9人、 Glenn手術後が7人、 Fontan手術後は10人、その後、血行動態が改善したため肺血管拡張薬内服中止した症例は3人であった。内服群と非内服群で患者背景、血行動態に有意差なし。内服前後で優位に mean PAPと Rpが低下していた(16±6→11±3 mmHg, $p<0.005$、3.2±1.2→1.1±0.5 Wood単位, $p<0.0001$, respectively)。【結語】肺血管拡張薬の進歩に伴い、多くの小児 Fontan患者で肺血管拡張薬が使用されている。小児期では肺血管拡張薬の導入は Fontan到達や有効な Fontan循環に寄与している。

[P40-8] 遺伝子検査で Osler病と確定診断できた肺動静脈瘻の1例

○森 啓充[1], 馬場 礼三[1], 郷 清貴[2], 河井 悟[2], 安田 和志[2] （1.愛知医科大学 小児科, 2.あいち小児保険医療総合センター 循環器科）
Keywords: 肺動静脈瘻, オスラー病, 遺伝子検査

【はじめに】肺動静脈瘻(PAVF)は比較的稀な疾患で小児期には無症状のことも多く、年長になるにつれて労作時の息切れ、頭痛などの症状を認めるようになる。約30%が Osler病に合併するといわれている。今回、症状・家族歴から Osler病を疑い、遺伝子検査で確定診断することができた症例を経験したので報告する。【症例】12歳、男児【経過】気管支喘息の診断で1歳時から当院小児アレルギー外来を定期受診。 LTRA内服、 ICSで喘息のコントロールは良好であった。2017年2月から wheezeを伴わない呼吸困難を主訴に度々救急外来受診。β

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

2刺激薬の吸入で症状は改善するため経過観察となっていた。吸入前/後の SpO2は93-94/95-96%であった。2018年から受診頻度増加。 SpO2は90-92%と低下傾向であったがこれまでと同様にβ2刺激薬の吸入で症状改善するため経過観察となっていた。2019年12月に運動後の SpO2 89%と SpO2の更なる低下を認めたため当院小児循環器外来受診。胸部単純写真で右下肺野の PAVFが疑われた。 contrast echoでは右心系に micro bubbleが見えた３心拍後に左房に micro bubbleを認め、造影 CTで左右下肺野の PAVFを認めた。反復する鼻出血のエピソードはなかったが口腔粘膜の毛細血管拡張を認めた。母親も PAVFの治療歴があったため Osler病が強く疑われた。しかし母は Osler病と診断はされておらず、診断基準を満たさなかった。遺伝子検査は保険収載前であったため希望されなかった。 PAVFは治療適応と考え専門病院へ紹介しコイル塞栓施行。 SpO2は92.6%(塞栓前)→96.4%(塞栓後)と上昇し呼吸困難も改善した。また2020年4月から Osler病の遺伝子検査が保険収載されたため遺伝子検査施行したところ母子ともに変異を認め、 Oslerと確定診断することができた。【まとめ】症状、病歴では診断しきれなかったが遺伝子検査の結果、 Osler病と診断できた。 Osler病は継時的に動静脈奇形が進行することもあるため慎重な管理が必要である。

[P40-9] 先天性横隔膜ヘルニアに伴う新生児肺高血圧に対する一酸化窒素吸入療法、プロスタノイド併用療法の有効性

○大槻 祥一郎, 三谷 義英, 澤田 博文, 大橋 啓之, 淀谷 典子, 平山 雅浩 （三重大学 医学部 小児科）

Keywords: 先天性横隔膜ヘルニア, 肺血管拡張剤, イロプロスト

【背景】先天性横隔膜ヘルニア(CDH)における新生児肺高血圧(PPHN)の管理は予後に大きな影響を与える。PPHNに対する標準的治療として一酸化窒素吸入療法(iNO)が行われるが、重症例ではプロスタノイドなど他系統の肺血管拡張剤が併用されるが、その治療効果は明らかではない。【目的】当院における重症 PPHNを認める新生児 CDH に対する肺血管拡張療法(iNO, エポプロステノール、イロプロスト)について検討する。【方法】対象は、2001年から2020年に当院の NICUに入院した新生児 CDH患者で、診療録より後方視的に検討した。【結果】当院 NICUに入院した CDH患者は47例(男:女 25:22)であった。初期10年間の死亡率は42%(11/26例)で、後期10年間は14%(3/21例)、胎児診断例は前期73%(19/26)、後期76%(16/21)であった。 CDHの他に合併奇形を伴う症例を10例で認めた。27例において iNOが施行されており、そのうち8例においてエポプロステノール(前期4例、後期4例)、1例(後期)でイロプロストが併用されていた。この症例は在胎38週、2680gの女児で最重症型CDHの胎児診断がなされていた(他の合併奇形は無し)。出生後即座に人工呼吸管理が行われ、 iNO20ppmが開始された。エコー所見は著明な右室圧上昇を示し、動脈管開存を維持する目的で PGE1を使用した。生後4時間で体血圧の低下、酸素指数の上昇を認め iNO濃度を上昇させたが PH所見は改善されず、4時間毎のイロプロスト0.5μg/kg吸入療法が開始された。その後徐々に血行動態は改善し、生後7日目に CDH修復術が施行された。【結語】CDHに伴う PPHNに対する肺血管拡張療法として、標準治療の iNOに加えて、重症例ではプロスタノイド併用療法が有効である可能性が示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

デジタルオーラル II（ P41）

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 3

指定討論者:松裏 裕行（東邦大学医療センター大森病院小児科）

指定討論者:澤田 博文（三重大学医学部）

[P41-1] 進行性骨化性線維異形成症に合併した肺高血圧症の1例

○西田 圭吾, 中村 太地, 岩崎 秀紀, 井美 暢子, 前田 顕子, 太田 邦雄 （金沢大学 医薬保健学域医学系 小児科）

[P41-2] 肺動静脈瘻を合併した門脈体循環シャントに対しシャント絞扼術を行った生後3ヶ月の多脾症候群の1例

○伊藤 諒一[1,2], 森鼻 栄治[1], 鈴木 孝典[1,2], 大島 康徳[1,2], 内田 英利[1,2], 鬼頭 真知子[1,2], 河井 悟[2], 安田 和志[2]（1.あいち小児保健医療総合センター 新生児科, 2.あいち小児保健医療総合センター 循環器科）

[P41-3] 当科で経験した小児悪性腫瘍治療後の肺動脈性肺高血圧症2症例

○藤井 隆, 粟野 裕貴, 高橋 辰徳, 安孫子 雅之 （山形大学医学部 小児科）

[P41-4] 重症慢性肺疾患に肺高血圧症を合併し、 NO吸入と sildenafil導入にて改善を認めた一例

○池田 翔, 櫻井 牧人, 高井 詩織, 中村 蓉子, 渡部 誠一 （土浦協同病院）

[P41-5] 肺高血圧症状を契機に診断し免疫抑制治療を先行させることができた結合組織病の2小児例

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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P41-1] 進行性骨化性線維異形成症に合併した肺高血圧症の1例

○西田 圭吾, 中村 太地, 岩崎 秀紀, 井美 暢子, 前田 顕子, 太田 邦雄 （金沢大学 医薬保健学域医学系 小児科）

Keywords: 肺高血圧症, 進行性骨化性線維異形成症, 肺血管拡張薬

［背景］進行性骨化性線維異形成症(FOP)は外傷や炎症により線維性組織が骨化する稀な遺伝性疾患である。肺高血圧症合併の報告あるが、加療経過の報告は少ない。［症例］2歳で FOPと診断された32歳女性。 FOPによる拘束性換気障害に対して非侵襲的陽圧換気を導入されていた。2週間前より続く、労作と坐位から臥位への体位変換で悪化する呼吸苦と酸素化不良を主訴に受診した。呼吸苦は安静時で Borgスケール 20、 SpO2は室内気で70%台後半であった。 BNPは480pg/mLと高値で、心臓超音波検査では右心系の拡大、左室短軸像で心室中隔平坦化、右室左室推定圧較差(TRPG) 82mmHgが指摘された。またコントラストエコーでは卵円孔開存症を介した右左短絡が描出され、臥位により悪化した。これらから肺高血圧症が疑われた。心臓カテーテル検査は FOP患者では Flare-upを誘発し、骨化を進行させるため禁忌である。そのため、検体検査、心臓 CT、肺血流換気シンチグラフィにより可及的に鑑別と肺血管拡張薬禁忌疾患の除外を行い、酸素療法、タダラフィル、マシテンタン、利尿薬を導入した。数日後より呼吸苦は改善(Borgスケール 11)し、 SpO2は90%台後半～100%へ上昇した。 TRPG、 BNPは一旦、低下傾向となったが、その後、上昇に転じ、胸水貯留も指摘された。 SpO2低下は伴わず、左室前負荷増加による左房圧上昇と考え、利尿薬増量で対応、以降 TRPG、 BNPともに低下した。［考察］ FOPに伴う肺高血圧症の機序として胸郭不全症候群と原因遺伝子*ACVR1*の変異による肺動脈性肺高血圧症が想定されている。心臓カテーテル検査は禁忌であるが非侵襲的検査により評価した上で肺高血圧治療を導入し、臨床症状の改善を得ることができた。［結語］ FOPに伴う肺高血圧症に対してタダラフィル、マシテンタンの併用が有効であった。

[P41-2] 肺動静脈瘻を合併した門脈体循環シャントに対しシャント絞扼術を行った生後3ヶ月の多脾症候群の1例

○伊藤 諒一[1,2], 森鼻 栄治[1], 鈴木 孝典[1,2], 大島 康徳[1,2], 内田 英利[1,2], 鬼頭 真知子[1,2], 河井 悟[2], 安田 和志[2] （1.あいち小児保健医療総合センター 新生児科, 2.あいち小児保健医療総合センター 循環器科）

Keywords: 肝肺症候群, 門脈肺高血圧症, ハイブリッド手術

【背景】先天性門脈体循環シャント(CPSS)は肺動静脈瘻(PAVF)を合併することが知られている．門脈低形成を伴う場合の治療方針決定においては閉塞試験での門脈圧の上昇の程度が問題となるが，低月齢児に治療介入を要した症例の報告は乏しい．【症例】生後3ヶ月男児．出生後に単心房，右室低形成，下大静脈欠損， CPSSと診断された．心疾患治療目的に生後1ヶ月で当院へ転院したが，心不全症状が軽度であり外科的介入は行わず退院指導のため自宅周辺の周産期センターへ転院した．しかしその後原因不明の SpO2が出現し生後３ヶ月で当院へ再転院となった．【検査】 SpO2は室内気で70%台まで低下していた．心臓カテーテル検査では平均肺動脈圧は9mmHgと低値であり， RPV・ LPVの SO2はそれぞれ88.7%・71.4%と低下を認めた．計算上の Qp/Qsは0.52, RpIは0.60 Wood･ U/m2であった．肺動脈からのコントラストエコーが陽性となり， PAVFと診断した．造影ではごく細い門脈が造影され，シャント血管の閉塞試験では門脈圧は9mmHgから20mmHgに上昇した．【治療】生後3ヶ月の児において20mmHgの門脈圧が許容可能か否かの判断は難しく，一期的なシャント閉鎖ではなく開腹での絞扼術を選択した．手術はシャント血管を介して留置したカテーテルで門脈圧を実測しながら行った．術後の門脈圧は14mmHgに上昇した．【術後経過】術後より徐々に SpO2は上昇し室内気で80%台を維持可能となった．消化吸収の異常や血中肝胆道系酵素の上昇は認められず，術後25日で退院した．3ヶ月後の心臓カテーテル検査では平均肺動脈圧は26mmHgに， Qp/Qsは1.31, RpIは2.69 Wood･ U/m2であった． RPV・ LPVの SO2はそれぞれ96.6%・82.7%へ改善していた．また上部消化管内視鏡では食道静脈瘤は認められなかった．【結語】低月齢の児における門脈圧の耐容上限に関する文献は乏しい．今後の更なる症例の蓄積が待たれる．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P41-3] 当科で経験した小児悪性腫瘍治療後の肺動脈性肺高血圧症2症例

○藤井 隆, 粟野 裕貴, 高橋 辰徳, 安孫子 雅之 （山形大学医学部 小児科）

Keywords: 肺高血圧症, 悪性腫瘍, 化学療法

【はじめに】小児悪性腫瘍治療後の合併症として，アントラサイクリン系をはじめとする各種の抗がん剤や放射線照射による心筋障害が広く知られている一方で，肺高血圧症の報告は稀である．【症例1】2歳女児．1歳5か月時に神経芽腫 Stage 4と診断され，2歳3か月で自己末梢血幹細胞移植を施行された．移植66日後に脳転移巣からの出血で入院した際，胸部 X線写真で心拡大を認め，左室圧とほぼ等圧の肺高血圧症を発症していた．マシテンタン，セレキシパグ，リオシグアトを導入し，発症から9か月で PAP 68/22/(45)→17/6/(9) mmHg， Rp 7.9 → 0.6 Wood U・ m^2まで改善した．【症例2】2歳女児， trisomy 21, VSD(peri), ASD(II)に対し4か月時に ICRを施行した．人工換気下で術前の左右心室はほぼ等圧， Qp/Qs 2.2, Rp 6.1 Wood・ U/m^2であった．1歳10か月時に AMLと診断された．治療導入前の心エコーでは心室中隔形態は正常であったが，治療終了後には中隔の扁平化を認めた．心臓カテーテル検査では PAP 46/22/(35) mmHg, Rp 4.1 Wood U・ m^2と軽度の肺高血圧を呈していたが，右室壁運動が良好であったため肺血管拡張薬の導入は行わず経過観察を行い，半年後にはエコー上の中隔形態は正常化した．【考察】抗悪性腫瘍薬の中には薬剤性肺高血圧を来すものや，肺高血圧との関連が示唆されるものがある．症例1のような造血幹細胞移植後の肺高血圧は，移植関連血栓性微小血管症と同様の機序によって起きる肺血管の内皮細胞障害が原因と考えられている．症例2では，染色体異常や左右シャント疾患の既往といった背景に加え，治療に伴う水分負荷による肺動脈の壁ストレスも発症に影響した可能性が考えられる．【結語】小児悪性腫瘍患者の治療合併症として肺高血圧が起こり得ることを認識し，併存症や既往歴などからリスクが高いと考えられる症例に対しては，より注意して診療にあたるべきだと考えられる．

[P41-4] 重症慢性肺疾患に肺高血圧症を合併し、 NO吸入と sildenafil導入にて改善を認めた一例

○池田 翔, 櫻井 牧人, 高井 詩織, 中村 蓉子, 渡部 誠一 （土浦協同病院）

Keywords: 肺高血圧症, 慢性肺疾患, PH crisis

【背景】早産児の救命率の上昇に伴い、慢性肺疾患(CLD)の罹患率も上昇している。 CLDに肺高血圧症(PH)を合併した CLD-PHの報告も増加しており、同症は予後不良とされ、有効な治療法も確立されていない。【症例】在胎24週3日、出生体重852gで他院にて出生した男児。生後3分で気管挿管され人工呼吸器管理を開始。動脈管開存症に対して日齢39で結紮術を施行。術後に気胸を合併した事や、経過中に中咽頭狭窄・軟化症を認めたことから日齢121まで人工呼吸器管理を継続された。胸部 CTで著明な索状陰影を認め、重症 CLDと診断された。抜管以降は CPAPで管理され、日齢134に退院調整目的に当院へ転院した。その際の心エコーでは、明らかな PH所見は見られなかった。日齢170に、啼泣時に突発的にチアノーゼが出現し、純酸素投与で改善を得た。血液検査で NT-proBNP >70000pg/mlと著明高値であり、胸部 Xpで心陰影拡大を認めた。心電図では右室肥大所見あり、心エコーで著明な右心系の拡大、 severe TR、 mild PRを認めた。 CLD-PHに伴う PH crisisと考え、 sildenafilを 0.5mg/kgから開始して3mg/kgまで漸増し、再挿管して NO吸入を20ppmで開始した。以降呼吸安定して、心エコーで PHは改善傾向であり、 NT-proBNP 316pg/mlまで低下したため NOは緩徐に漸減して終了した。日齢189に抜管して CPAPを開始し、以降再増悪なし。 sildenafil内服を継続しつつ、退院に向けて在宅酸素療法(HOT)の導入を検討している。【考察】本症例は重症 CLDを背景とした PHを呈し、 NO吸入と sildenafil内服の併用で加療し、すみやかに改善を得た。啼泣等で容易に PH crisisに至る症例であり、内服と HOTでの管理で慎重

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

に経過観察する方針である。現在 CLD-PHについて確立された治療方針はないが、 NO吸入や肺血管拡張薬の有効性を示す報告が増えていて、本症例もそれに矛盾しない結果となった。 CLD-PHは生命予後に大きく関与する疾患であり、治療の早期確立が望まれる。

[P41-5] 肺高血圧症状を契機に診断し免疫抑制治療を先行させることができた結合組織病の2小児例

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

Keywords: 肺高血圧症, 膠原病, 結合組織病

はじめに：肺高血圧(PH)症状を契機に見つかる結合組織病(CTD)の症例は稀であるが、治療戦略に関わるため迅速な診断が重要である。 症例１：15歳女児。 VSDの既往。倦怠感の進行を主訴に前医受診。心エコーにて TRPG 50mmHgの PH認めたため当院へ紹介。 NYHA 4度。血液検査にて貧血あり直接クームス陽性であったため CTD-PHと判断し、入院当日に mPSLパルス施行、翌日には臨床症状改善。後に各種検査から MCTDと診断。 PSLで原病治療。心臓カテーテル検査で、 mPAP 25mmHg, PVRI 7.3 WU・ m^2にてアドシルカ導入し退院。1年後には、mPAP 10mmHg, PVRI 1.4 WU・ m^2まで改善し、アドシルカ中止し経過観察中である。 症例２：9歳女児。倦怠感が持続し、臥位で増強する咳嗽を主訴に近医受診。3系統血球減少と抗核抗体陽性、心拡大認め当院へ紹介。NYHA3度。心エコーにて TRPG 50mmHgの PH認めた、 CTD-PHと判断し、ステロイド治療開始し、臨床症状改善を認めた。各種検査から MCTDと診断。 PSLと MMFで原病治療。心臓カテーテル検査では、 mPAP 33mmHg, PVRI 6.7 WU・ m^2にてアドシルカ導入し、現在外来観察中である。 考察：小児期の結合組織病や PHの診断は難しく、症状出現から診断まで長期間要することがある。 CTDの疾患活動性を早期に評価し、免疫抑制療法を速やかに行い、 PH治療へつなげることが重要と考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 心血管発生・基礎研究

デジタルオーラル II（ P42）

心血管発生・基礎研究

指定討論者:柴田 映道（慶應義塾大学医学部小児科）

指定討論者:土橋 隆俊（川崎市立川崎病院）

[P42-1] 若年性に着眼した循環器難病の新たな治療開発への取り組み

○森 雅樹 （国立循環器病研究センター研究所）

[P42-3] 肺高血圧症進展過程における Dexmedetomidineの効果

○山口 洋平[1], 細川 奨[1], 梶川 優介[2], 長原 慧[1], 大槻 彩子[1], 渡邉 友博[1], 石井 卓[1], 古川 哲史[3], 土井 庄三郎[4] （1.東京医科歯科大学 小児科, 2.埼玉県立小児医療センター 救急診療科, 3.東京医科歯科大学 生体情報薬理学, 4.国立病院機構災害医療センター 小児科）

[P42-4] 不死化 B細胞由来 iPS心筋細胞作製における心筋細胞塊形成による分化誘導法の改善

○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], 中西 敏雄[1], 稲井 慶[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）

[P42-5] 患者由来 iPS細胞を用いた HOIL-1L欠損症における拡張型心筋症発症のメカニズム解明

○赤木 健太郎, 馬場 志郎, 福村 史哲, 久米 英太朗, 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）

[P42-6] ラット摘出灌流心において膜透過処理により誘発した死戦期カルシウム波の解析及び収縮帯形成との関連についての検討

○森下 祐馬, 田中 秀央 （京都府立医科大学 細胞分子機能病理学）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P42-1] 若年性に着眼した循環器難病の新たな治療開発への取り組み

○森 雅樹 （国立循環器病研究センター研究所）

Keywords: 若年性, 若年性遺伝子, 年齢依存的オルタナティブスプライシング

小児循環器難病の新たな治療戦略の確立を見据え、小児が生まれながらにもつ大人にはない生理特性に着眼して研究を行っている。そのような生理的性質には、「成長」や「成熟」、「適応」、「回復性」、「可塑性」など多くのものが含まれ、「若年性 (juvenility)」と位置付けている。若年性の分子基盤を明らかにすることで、小児が本来もっているアドバンテージを引き出し、難病の治療に役立てられる可能性がある。成長期のマウスをモデル生物として活用し、心筋細胞で成長・発達段階に特異的に高発現する遺伝子群を「若年性遺伝子 (JAG)」として同定した。さらに若年期の遺伝子発現プロファイルを詳細に調べた結果、成長期には大人とは異なったオルタナティブ・スプライシングがゲノムワイドに生じていることを明らかにした。このような若年期特異的なスプライシング変化をバイオインフォマティクス解析により網羅同定し、年齢依存的オルタナティブ・スプライシング (age-dependent alternative splicing, ADAS) として同定した。 ADASの責任分子の1つは JAGである Srsf7であり、 Srsf7のノックアウトマウスでは若年期であるにもかかわらず、加齢期型のスプライシングパターンが進行する。 Srsf7の機能修飾により、スプライシングパターンの加齢性変化を抑止することによって成長を促進する新たな再生医療アプローチの技術基盤となる可能性がある。

[P42-3] 肺高血圧症進展過程における Dexmedetomidineの効果

○山口 洋平[1], 細川 奨[1], 梶川 優介[2], 長原 慧[1], 大槻 彩子[1], 渡邉 友博[1], 石井 卓[1], 古川 哲史[3], 土井 庄三郎[4] （1.東京医科歯科大学 小児科, 2.埼玉県立小児医療センター 救急診療科, 3.東京医科歯科大学 生体情報薬理学, 4.国立病院機構災害医療センター 小児科）

Keywords: 肺高血圧症, Dexmedetomidine, 肺動脈平滑筋細胞増殖抑制

【背景】肺動脈平滑筋細胞(PASMC)増殖は肺動脈性肺高血圧症(PAH)の病理学的特徴の1つであり、炎症が重要な役割を果たしていることが知られている。一方、 Dexmedetomidine(DEX)は鎮静薬として臨床応用されているα2アドレナリン受容体作動薬である。 DEXが炎症を抑制することが報告されている。【仮説】 DEXがMonocrotaline誘発肺高血圧ラットモデルにおいて、抗炎症作用による PAHの改善効果を示す。【方法】*In vivo*として、6週齢の雄性ラットに Monocrotalineを皮下投与して肺高血圧を誘発したのち、 DEX持続皮下投与を行った。心臓カテーテル検査で右室圧を測定後に肺組織を採取しパラフィン切片を作製して免疫組織化学染色(IHC)を行った。*In vitro*として、繊維芽細胞成長因子-2(FGF2)によるヒト PASMC増殖に対する DEXの効果を解析した。また、 FGF2刺激下の PASMCで DEXが炎症性サイトカイン産生に与える影響を調べた。【結果】 MCT群に比べ、 DEX投与群では有意に生存率が改善(0% vs 42%)し、右室圧も低下した(70±10mmHg vs 34±4mmHg)。 IHCで、 DEX投与群で肺小動脈の中膜肥厚が改善し、 NF-κ B p65のリン酸化が抑制された。また、 DEXは FGF2によるヒト PASMC増殖を濃度依存的に抑制した。さらに、 FGF2刺激下の PASMCで DEXは IL-6 mRNA発現を抑制した。【結論】 DEXが抗炎症効果により PASMC増殖を抑制することで PAHを改善することが示され、その機序が IL-6による NF-κ B活性化の抑制であることが推察された。

[P42-4] 不死化 B細胞由来 iPS心筋細胞作製における心筋細胞塊形成による分化誘導法の改善

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○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], 中西 敏雄[1], 稲井 慶[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, 心筋細胞, 発現遺伝子

【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、患者心筋に代わり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、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】不死化 B細胞株に、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 iPSC-CMを分化誘導した。乳酸を含む培地による選別後、 iPSC-CMを浮遊系で培養して心筋細胞塊(iPSC-CM sphere)形成し培養した。多点平面微小電極システム(MED64, Alpha MED Scientific)に iPSC-CM sphereを接着し外部電流を測定し、機能評価を行った。 iPSC-CMを定量 PCR法により発現遺伝子を検討した。【結果】心筋細胞分化開始1-2ヶ月の iPSC-CM sphereでは、接着培養の iPSC-CMと比較して、 NKX2.5や TBX5(心初期分化マーカー)の発現が増加した。トロポニン T(心筋細胞マーカー)やミオシン軽鎖2a(心房マーカー)やミオシン軽鎖2v(心室細胞マーカー)の発現が増加した。 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)、 SCN5A(心ナトリウムチャネル)、 SLC8A(Na/Ca Exchanger)の発現が増え、多くは成人心筋並みの発現レベルとなった。 MED64による機能評価では、 iPSC-CM sphereの電流量が増え波形も改善した。【結論】心筋細胞塊形成により心筋マーカーやチャネルの発現が向上し、機能評価も改善した。 iPSC-CMを心疾患の機能評価や薬剤評価に用いる場合、その品質は重要であることから、 iPSC-CMの調製法の改良は継続する必要がある。

[P42-5] 患者由来 iPS細胞を用いた HOIL-1L欠損症における拡張型心筋症発症のメカニズム解明

○赤木 健太郎, 馬場 志郎, 福村 史哲, 久米 英太朗, 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: 心筋症, iPS細胞, 基礎研究

【背景】近年、 HOIL-1L欠損症が拡張型心筋症発症の原因となるという報告がされている。 HOIL-1Lは生体内において LUBAC(Linear ubiquitin chain assembly complex)と呼ばれる複合体の一部として主に NF-κ B活性化に関わり、免疫応答や炎症に関わることが示唆されている。そのため、 HOIL-1L異常症においては免疫不全様の症状や自己炎症疾患様の症状が臨床的にみられるが、それと同時にほとんどの症例で心筋症・ミオパチーを発症しており、そのうち心筋症は致命的な表現型となる。現在、我々は患者由来の iPS細胞を用いたその機序解明を進めており、2020年の小児循環器学会での発表に続き、研究の進行報告と今後の展望について述べる。【目的】患者由来の iPS細胞を用い、 HOIL-1L異常症の心筋における心筋症発症のメカニズムを解明すること。【方法】骨格筋モデルとしてマウス筋芽細胞を使用し、 CRISPR-Cas9システムにより HOIL-1Lノックアウト(KO)株を作成し、RNA seqによる網羅的解析を行った。また、患者 iPS細胞を心筋へ分化させ、心筋症発症メカニズムを解明する。【結果】マウス筋芽細胞の HOIL-1L KO株において、筋管への分化異常を認めた。また、 RNA seqでは筋分化に関わる gene setの変動を認めた。一方、患者 iPS心筋においても心筋細胞の形態異常を疑う所見を認めた(2020年小児循環器学会で報告)。また、マウス筋芽細胞の RNA seqと患者 iPS心筋において線維化に関わるとされる SerpinE2の発現上昇を認めた。さらに、マウス筋芽細胞の RNA seqにおいて HOIL-1L KO株における細胞周期の異常が示唆され、患者 iPS心筋においても解析中である。【考察と今後の展望】 HOIL-1L異常症において、心筋の分化過程の異常と繊維化の亢進が心筋症発症の一因となっている可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P42-6] ラット摘出灌流心において膜透過処理により誘発した死戦期カルシウム波の解析及び収縮帯形成との関連についての検討

○森下 祐馬, 田中 秀央 （京都府立医科大学 細胞分子機能病理学）

Keywords: Calcium dynamics, Calcium wave, contraction band

【背景】心臓は個々の心筋細胞が調和し興奮・収縮してポンプ機能を発揮する機能的合胞体であり,その要となる分子は Ca^{2+}である. 心筋 Ca^{2+}動態の異常は心臓の病態を反映する重要な現象である. このうち局所の高 Ca^{2+}領域が細胞内を波状伝播する Ca^{2+} waveは,Ca^{2+}蛍光指示薬と高速共焦点レーザー顕微鏡を用いることで可視化でき,その特徴から３種類に分類される. このうち死戦期の心臓にみられると考えられる agonal waveの発生機構や特性は十分にはわかっていない. また,agonal waveが収縮帯壊死をもたらす不可逆的な Ca^{2+}動態異常であると推測されるが,関連は不明である.【目的】ラット摘出灌流心で細胞膜傷害モデルを作成し,心筋の不可逆的傷害に伴う細胞内 Ca^{2+}動態異常,細胞形態との関連を明らかにする.【方法】ラット摘出灌流心に Fluo4/AMを負荷した後,界面活性剤の灌流による膜透過処理を行い,spinning disc typeの高速共焦点レーザー顕微鏡で,心外膜側心筋細胞の Ca^{2+} imagingを行った(100 frame/s, 503×338μ m). 形態の評価は Ca^{2+}観察後の心臓を2% PFAで化学固定した後,免疫組織化学を行い,共焦点レーザー顕微鏡で行った.【結果】膜透過処理により多発性の agonal Ca^{2+} waveを誘発した. Ca^{2+} waveの頻度はすぐにピークを示し,伝播速度は経時的に増加した. 10分以内に Ca^{2+} waveは消失し,収縮帯が形成された. 免疫組織化学では,収縮帯に一致してアクチンの過収縮を認め,アクチニン構造は崩壊していた. 同じ実験条件でミオシン II阻害薬(2,3-butanedione monoxime(BDM))を追加した心臓では,同様の Ca^{2+}動態を認めたものの,収縮帯の形成は抑制され,sarcomere構造は保持されていた.【考察】 agonal waveの特性と経時的変化について定量評価した. 形態学的評価では収縮帯でのアクチンの過収縮を含む sarcomere構造の変化を見出した. BDM併用で収縮帯形成が抑制されたことから,収縮帯形成には機械的収縮が必要であることを示した.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 川崎病・冠動脈・血管

デジタルオーラル II（ P43）

川崎病・冠動脈・血管 1

指定討論者:三浦 大（東京都立小児総合医療センター）
指定討論者:神山 浩（ひろ小児科ファミリークリニック）

[P43-1] 川崎病急性期治療後の中期における転帰

○中田 利正 （青森県立中央病院 小児科）

[P43-2] 生ワクチン接種歴を有する川崎病患児におけるインフリキシマブ投与の安全性および有効性

○大西 佑治, 岡田 清吾, 川上 晶子, 古田 貴士, 鈴木 康夫, 長谷川 俊史 （山口大学大学院医学系研究科 医学専攻 小児科学講座）

[P43-3] 川崎病急性期におけるホルター心電図の Tpe/QTと冠動脈瘤の関係

○秦野 敬子[1], 齋藤 和由[2], 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）

[P43-4] 川崎病患者における腎機能障害の分析

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

[P43-5] 先天性心疾患に川崎病を合併すると、冠動脈合併症は増加するのか？

○田邊 雄大[1], 金 成海[2], 石垣 瑞彦[2], 佐藤 慶介[2], 芳本 潤[2], 満下 紀恵[2], 新居 正基[2], 田中 靖彦[2] （1.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 2.静岡県立こども病院 循環器科）

[P43-6] 東北大学病院小児科における川崎病に対する血漿交換療法の効果についての検討

○黒田 薫, 大田 千晴, 大軒 健彦, 岩澤 伸哉 （東北大学病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P43-1] 川崎病急性期治療後の中期における転帰

○中田 利正 （青森県立中央病院 小児科）

Keywords: Kawasaki disease, immunoglobulin, coronary artery lesions

【背景】川崎病(KD)急性期治療の違いによる中期予後の差異は不明である。【目的】当科で急性期治療を受けたKD患者の中期における転帰を明らかにすること。【方法】2009年1月～2020年5月までに当科で急性期治療をうけた KD214例を対象として、急性期からの臨床データ、2020年6月時点における転帰を後方視的に検討した。2009年からは、治療開始前に明らかな合併症を伴っていなかった KDに対しては、全例に2 g/kg初回単独免疫グロブリン療法(IVIG)終了後アスピリンを開始するプロトコール(delayed use of aspirin: DUA)を用いてきた。治療開始前に合併症を認めた5例を前合併症群、認めなかった209例のうち、 DUAによる IVIGが施行された192例を DUA群、 IVIGが施行されなかった17例を非 IVIG群、と分類した。アスピリン代用薬としてフルルビプロフェンが投与された症例も対象に含めた。【結果】196例(92.1%)が初回単独 IVIGを受けていた。1例は初診時に瘙攣重積を合併し、初回 IVIGにステロイドが併用された。 IVIGが施行された197例のうち、不応例は21.8%、追加治療例は13.7%、再燃例3.0%で、治療開始後、敗血症、骨髄炎を含めた重症感染症や溶血性貧血、ショック合併例はなかった。発症から１カ月、１年後の冠動脈病変(CAL)合併率は、各々、1.9%、0.9%であった。前合併症群と DUA群の各々１例、計２例が発症から１年後に CALを残していた。冠動脈狭窄病変合併例はなかった。右巨大瘤を残した前合併症群の１例は初回治療前に中等度瘤を合併していた。 DUA群の１例は右中等度瘤が残存した。中央値３年４カ月の経過観察中に、治療を必要とした心イベント発現例はなかった。【結論】治療開始前に合併症のない KDに対する急性期治療として、 DUAによる初回単独 IVIGは、治療後中期における冠動脈狭窄予防が可能で、安全性、医療経済的視点からも有益性があることが示唆された。

[P43-2] 生ワクチン接種歴を有する川崎病患児におけるインフリキシマブ投与の安全性および有効性

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

Keywords: 川崎病, インフリキシマブ, 予防接種

【背景】インフリキシマブ (infliximab; IFX) は抗 TNF-αモノクローナル抗体で、川崎病の免疫グロブリン大量静注療法不応例に対する追加治療として保険収載されている。 IFX使用上の問題点として、生ワクチン接種歴を有する患者では免疫抑制作用による感染症発現の可能性が挙げられている。そのため IFXを投与する際は、 BCG接種から6か月、その他の生ワクチン接種から3か月以上の間隔をあけることが川崎病急性期治療ガイドライン で推奨されている。しかし、これまで生ワクチン接種からの期間と IFX投与の安全性に関するエビデンスは乏しい。【方法】 2011年1月～2020年12月に山口大学医学部附属病院小児科において入院加療を行った川崎病患者のうち、BCG接種から6か月またはその他の生ワクチン接種から3か月以内に IFX投与を受けた患児の臨床データおよび副作用の有無について後方視的に検討した。【結果】川崎病の入院患者365例中72例に IFXを投与した。3例に IFX投与前6か月以内の BCG接種歴、5例に3か月以内のその他の生ワクチン接種歴を認めた。 BCG接種歴を有する3例は IFX投与時年齢11(6-11)か月、接種から IFX投与までの期間は117(70-114)日であった。その他の生ワクチンは、水痘2例、ムンプス1例、ロタウイルス1例、同時接種(麻疹・風疹、水痘、およびムンプス)1例であり、IFX投与時年齢16 (2-78) か月、接種から IFX投与までの期間は40日(14-76)であった。全例 IFXが奏功し、冠動脈病変形成例はなかった。 IFX投与後の観察期間61(13-92)か月において、皮疹(2例)を認めたが、ワクチン接種との因果関係は不明であった。【考察】生ワクチン接種歴を有する川崎病患者において、比較的安全に IFXを投与できた。今回の検討結果は単一施設における少数例に基づくものであり、さらなる検討が必要である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P43-3] 川崎病急性期におけるホルター心電図の Tpe/QTと冠動脈瘤の関係

○秦野 敬子[1], 齋藤 和由[2], 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: Tpe/QT, 川崎病, 冠動脈瘤

【背景】川崎病は小児期における代表的な全身の血管炎であり、心臓においては心筋にまで炎症が波及し10%程度に冠動脈瘤(CAA)の後遺症を残す。これまで我々は川崎病急性期において T波の頂点から T波の終焉(Tpe)時間と QT時間の比(Tpe/QT)が健康対照群と比較して有意に延長し、延長の程度と CAA形成に関連があることを報告してきた。しかし、これらは連続120心拍の解析であるという制約があった。そこで、ホルター心電図を用い急性期川崎病患者における Tpe/QTの全心拍解析を試みた。
【対象】川崎病主要症状を5つ以上満たす急性期川崎病群(KD群)10名(ガンマグロブリン単回大量療法に対する治療反応群6名:CAA(-)5名、 CAA(+)1名、治療抵抗群4名:CAA(-)1名、 CAA(+)3名) および年齢性別を合わせた健康対照群6名(HC群)
【方法】ホルター心電計 RAC-2512を用い24時間心電図を記録した。長時間心電図解析ソフトを用い Tpe/QTを測定し、心拍数(HR)との関係について線形を仮定し後方視的に比較検討した。
【結果】1)KD群、 HC群ともに Tpe/QTは HRに対し緩やかな正の相関を示した。いずれの群も線形近似における傾きに差を認めなかった。2)CAA(+)群では他の2群に比較し Tpe/QTの初期値が増大し、各 HRに対する Tpe/QTのばらつきが大きい傾向であった。
【考察】これまで我々は Tpe/QT=0.282とした場合の川崎病における CAA(+)となる感度は75%、特異度は85%であると報告してきた。ホルター心電図においても CAA(+)群では Tpe/QTは HRに対し延長傾向であった。また、 Tpe/QTのばらつきが大きい印象であり、各心筋細胞の再分極過程における不均一性を反映している可能性が推察された。 Tpe/QTの延長やばらつきは炎症の程度を反映している可能性があり、 CAA形成との関連性も示唆されたが、更なる症例の蓄積が必要と考えられた。
【結語】急性期川崎病患児において CAA(+)群では Tpe/QTの絶対値とそのばらつきが HRに対して増大傾向となることが示唆された。

[P43-4] 川崎病患者における腎機能障害の分析

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

Keywords: 川崎病, クレアチニン, 腎機能障害

【背景と目的】川崎病は、全身性の血管炎で多臓器にわたり急性障害が認められる。腎臓に関しては無菌性膿尿の存在は認められているが、腎機能障害の有無に関してはまとまった報告が少ない。近年小児の血清クレアチニン(Cre)値のデータが纏められ、年齢ごとの基準値が報告されている。そこで今回、川崎病患者における Cre値から腎機能障害の有無とそれに関連する因子が存在しないか検討した。【対象と方法】日本医科大学千葉北総病院に2016-2020年に入院治療した川崎病患者のうち、川崎病確定例および不全型(主要症状４項目以上)で IVIG治療をされた症例で月齢３か月以上８歳以下の48症例を検討対象とした。腎機能障害の定義としては日本小児腎臓病学会が作成した腎機能障害の手引きから年齢ごとの基準値(97.5パーセンタイル)を上回るものを腎機能障害ありと判断した。【結果】 IVIG治療前の Cre値は異常群/正常群(%)=11例(22.9%)/37例(77.1%), 一方、退院直前異常群/正常群(%)=11(22.9%)/37(77.1%)であった。治療前 Creと退院直前の Cre値を比較すると29例上昇/17例下

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

降した。治療前の Cre値異常群/正常群で２群に分類し、治療前の血液データ(WBC, Plt, GOT, GPT, T-Bil, BNP)で比較したところ、 CRPのみが Cre値異常群で優位に上昇していた。(P=0.0044)。退院前の Cre値正常群(11例)/異常群(37例)では IVIG追加された症例はそれぞれ、0例/３例で、関連は認められなかった。【考察】 subclinicalな異常値ではあるが、川崎病自体での腎機能障害を示す症例が一定数あった。 CRP高値の炎症反応が強い症例に腎機能異常が認められた。

[P43-5] 先天性心疾患に川崎病を合併すると、冠動脈合併症は増加するのか？

○田邊 雄大[1], 金 成海[2], 石垣 瑞彦[2], 佐藤 慶介[2], 芳本 潤[2], 満下 紀恵[2], 新居 正基[2], 田中 靖彦[2] （1.静岡県立こども病院 循環器集中治療科, 2.静岡県立こども病院 循環器科）
Keywords: 川崎病, 先天性心疾患, 冠動脈後遺症

【緒言】2020年に「川崎病急性期治療のガイドライン(JSPCCS)」と「川崎病心臓血管後遺症の診断と治療に関するガイドライン(JCS/JSCS)」が改訂されたが、いずれも多くのエビデンスが蓄積されて来ていることの現れだと思われる。また、先天性心疾患(CHD)の救命率上昇に伴い、 CHDを有する患者が川崎病(KD)に罹患すること(CHD-KD)を稀に経験するが、その治療/検査方法は手探りと言える。 CHD-KDは冠動脈合併症のリスク因子になる可能性もあるが、いずれのガイドラインでもこの患者群については触れられていない。【目的・方法】 CHD-KDにおける冠動脈合併症などについて後方視的に検討する。【結果】当院において、1977年から2019年までに CHD-KDは52例、非 CHD-KD患者は1121例。 CHD-KDにおいて、単心室は12例、二心室は40例。 CHD-KDにおける急性期冠動脈病変は5例(10%)、冠動脈瘤は2例(4%)で、非 CHD-KDと急性期冠動脈病変(75/1121例：6.7%)/冠動脈瘤(54/1121例：4.8%)のいずれの頻度も同程度であった。これは、2019年の全国調査の結果とも相違がない。外科治療を行った CHD-KD(30例)では、16/30例しか経胸壁心エコー検査で、冠動脈を観察することが出来ておらず、冠動脈評価目的に心臓カテーテル検査を行なっていた。【考察】 CHD-KDであっても、冠動脈病変の頻度は変わらないが、開心術を行った CHD-KD患者においては、経胸壁心エコー検査のみでの冠動脈評価は不十分な可能性がある。【結語】先天性心疾患を有することは、川崎病患者において冠動脈合併症を増加させるリスク因子ではないと思われるが、その評価が難しい症例が存在する。必要に応じて、 KD罹患後早期の心臓カテーテル検査が考慮される。

[P43-6] 東北大学病院小児科における川崎病に対する血漿交換療法の効果についての検討

○黒田 薫, 大田 千晴, 大軒 健彦, 岩澤 伸哉 （東北大学病院 小児科）
Keywords: 川崎病, 冠動脈病変, 血漿交換療法

【背景】血漿交換療法(PE)は，ガンマグロブリン療法 (IVIG)不応川崎病の最終治療とされているが，冠動脈病変(CAL)形成例における PE前後の臨床経過および CALの予後については不明な点も多い．【目的】 CAL形成例における PE前後の臨床経過および CALの予後について検討する.【対象と方法】対象は2016年1月から2020年8月までに当院で PEを施行した川崎病14例． PE後 CAL非形成 (CAL－) 群と CAL形成 (CAL+)群に分け，性別，年齢，診断病日， IVIG開始病日， PE開始病日，有熱期間， CAL改善の有無， PE前薬物選択について後方視的に検討した．結果は中央値と範囲，または平均±標準偏差で示した．【結果】 CAL－群は8例(男：女＝7：1)，CAL+群は6例(男：女＝4：2)で年齢中央値は CAL－群で2歳(3か月―17歳)， CAL+群で8か月(4か月―3歳)であった．2群間で診断病日， IVIG開始病日，診断時の白血球値， CRP値， Fibrinogen値に有意差はなかった

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

が，有熱期間は CAL－群10.5±1.4日， CAL＋群15.7±4.4日， PE開始病日は CAL－群9±1.9日， CAL＋群14.3±4.2日といずれも CAL＋群で有意に長かった． CAL＋群の５例全てが外来フォロー中に CAL改善傾向となった． PE前プレドニゾロン(PSL)投与割合は CAL－群13%， CAL+群83%と CAL+群で有意に高く，インフリキシマブ(IFX)投与割合は CAL－群38%に対し CAL+群0%であった． 【考察】 CAL+群と CAL-群では診断時の重症度に差はなかったが，有熱期間および PE開始病日は CAL+群で有意に遅かった．また， PSL投与例は CAL+群に多く，解熱まで時間を要していた． PSLそのものが CAL形成に寄与したかどうかは不明であるが，PSL投与の効果判定には日数を要すことが多いため， PE開始が遅れ有熱期間が長くなったた可能性がある．【結語】 IVIG不応川崎病では治療効果判定を注意深く行い，10病日以内に PEを開始することが望ましい． CAL形成後であっても PEによって長期的な CAL形成を抑制できる可能性が示された．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 川崎病・冠動脈・血管

デジタルオーラル II（ P44）

川崎病・冠動脈・血管 2

指定討論者:安田 謙二（島根大学医学部）
指定討論者:野村 裕一（鹿児島市立病院）

[P44-1] 経過中にけいれんを認め可逆性脳梁膨大部病変を有する軽症脳炎・脳症 （MERS）を合併した川崎病の1例

○竹田 義克, 佐藤 啓, 八木 英哉, 河畑 孝佳, 荒木 来太 （石川県立中央病院 小児内科）

[P44-2] 生後3か月で発症した無熱性冠動脈瘤合併高安動脈炎の1例

○辻井 信之, 豊川 富子, 吉澤 弘行 （奈良県立医科大学 小児科）

[P44-3] 川崎病心血管後遺症による成人期血栓性動脈瘤の1例から Xa阻害薬による抗血栓療法の可能性を検証する

○赤澤 祐介[1,2,3,4], 稲葉 慎二[1], 青野 潤[1], 宮田 豊寿[2], 森谷 友造[3], 千阪 俊行[3], 太田 雅明[3], 高田 秀実[3,4], 山本 英一[5], 山口 修[1,4], 檜垣 高史[2,3,4] （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.愛媛大学医学部附属病院 移行期・成人先天性心疾患センター, 5.愛媛県立中央病院 小児科）

[P44-4] 遠隔期に光干渉断層法を行った川崎病性冠動脈瘤の一例

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

[P44-5] 川崎病巨大冠動脈瘤1症例における冠動脈病変の画像モダリティ間の比較

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

[P44-6] COVID-19に関連する twitter 投稿中の「川崎病」を含む投稿の推移

○小栗 真人[1], 加藤 理子[1], 津幡 眞一[1], 寶田 真也[2], 仲岡 英幸[2], 伊吹 圭二郎[2], 小澤 綾佳[2], 廣野 恵一[2], 市川 智巳[3] （1.富山赤十字病院 小児科, 2.富山大学附属病院 小児科, 3.富山赤十字病院 呼吸器 アレルギー内科）

[P44-7] 頸部回旋障害を伴う成人発症川崎病の1例

○中川 良[1,2], 先崎 秀明[1], 簇 義仁[1], 佐藤 有美[1], 竹蓋 清高[1], 植田 由衣[1], 中西 敏雄[1], 石川 翔一[2], 加藤 有子[2] （1.国際医療福祉大学 成田病院 小児科, 2.成田富里徳洲会病院 小児科）

[P44-8] 著明な心機能低下を呈した川崎病ショック症候群の1例

○津田 恵太郎, 高瀬 隆太, 鍵山 慶之, 寺町 陽三, 籠手田 雄介, 須田 憲治 （久留米大学医学部小児科学講座）

[P44-9] 罹患後2ヶ月で心筋梗塞を発症した川崎病巨大冠動脈瘤の1幼児例

○草野 信義[1], 西 孝輔[1], 上嶋 和史[1], 高田 のり[1], 丸谷 怜[1], 稲村 昇[1], 藤崎 拓也[2], 松尾 久実代[2], 高橋 邦彦[2], 萱谷 太[2] （1.近畿大学医学部 小児科学教室, 2.大阪母子医療センター 小児循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P44-1] 経過中にけいれんを認め可逆性脳梁膨大部病変を有する軽症脳炎・脳症 （ MERS）を合併した川崎病の1例

○竹田 義克, 佐藤 啓, 八木 英哉, 河畑 孝佳, 荒木 来太 （石川県立中央病院 小児内科）

Keywords: 川崎病, MERS, けいれん

【はじめに】川崎病に稀ではあるがけいれんや意識障害などの中枢神経症状を合併することがあり, 冠動脈病変の合併率が高いとの報告が散見され注意を要する.今回,経過中にけいれんを認め MERS(clinically mild encephalitis/encephalopathy with a reversible splenial lesion)を合併した川崎病と診断した症例を経験した.当院での急性期にけいれんを合併した川崎病の検討もあわせて報告する.【症例】1歳男児.第2病日に2分間の強直間代性けいれんを認め単純型熱性痙攣と診断した.第5病日に川崎病(主要症状5/6,群馬スコア4点)と診断し, IVIG2g/kgの投与を開始した.第6病日に解熱したが, 不機嫌が続き起立困難で発語を認めないことから脳症を疑い頭部 MRIを施行したところ,DWIで両側白質に散在する信号変化と軽度の脳萎縮を認め MERS type2と診断した.経過で冠動脈病変は認めず,神経症状は徐々に改善した.一過性の退行を認めたものの現在は神経学的後遺症なく経過している.【考察】当院で川崎病急性期にけいれんを合併した症例について診療録を後方視的に検討したところ2005-2018年に5症例認めた.1例に一過性の冠動脈拡張を認めたが,遠隔期の冠動脈病変,神経学的後遺症をいずれも認めなかった.川崎病の好発年齢である1歳前後では,神経症状の判断が難しく,しゃべれない,起立できないことが不機嫌のためだと判断し,軽症脳症が見逃されているかもしれない.けいれん,発達の退行など神経症状を認める場合は冠動脈病変のハイリスクであることを認識し,遅滞なく炎症を抑えることが重要である.

[P44-2] 生後3か月で発症した無熱性冠動脈瘤合併高安動脈炎の1例

○辻井 信之, 豊川 富子, 吉澤 弘行 （奈良県立医科大学 小児科）

Keywords: 高安病, 冠動脈瘤, 動脈炎

【背景】乳児期早期の高安動脈炎は珍しく、その中でも冠動脈病変を合併し、経過を追えたものの報告はない。【症例】3か月女児。鼻汁・軽度咳嗽を認めていたが、1週間ほどして哺乳不良が出現したため、近医受診。発熱は認めなかったが、 WBC 29800/μ l、 CRP 23.01mg/dl、胸部レントゲンで両側斑状影と第2弓拡張あり。細菌性肺炎として加療されたが、心エコーで冠動脈拡張指摘され、当科紹介された。造影 CTで冠動脈・腕頭動脈・肺動脈・腹部大動脈(腸骨動脈分岐部直下)・両側腎動脈起始部・腹腔動脈・上腸間膜動脈起始部に拡張あり、高安病と診断。 PSL 2mg/kg/dayと AZA (アザチオプリン) 1mg/kg/dayで治療開始し、 mPSLパルス2クール施行するも炎症反応鎮静化せず。 TCZ (IL-6阻害薬; トシリズマブ) 8mg/kg/2w投与し、炎症反応は一旦陰性化したが、2週毎での TCZ投与で炎症反応再上昇を認めたため、シクロスポリン 4mg/kg/day内服追加でようやくコントロール良好となった。発症76日目に心臓カテーテル検査施行し、 segment1 5.4mm、 segment5 4.3mm、 segment6 2.4mmと起始部に限局的な中等瘤形成を認めた。発症後1年が経過したが、 AZAと2週毎の TCZ投与で良好にコントロールされている。【考察】本例は無熱性であり、診断に至るまでに時間を要した。4か月児の突然死の原因が高安動脈炎であった報告もあり、乳児期早期には発熱などの症状が目立たない症例が存在する可能性がある。幸い冠動脈病変によるイベントは起こっていないが、注意深い経過観察が必要である。

[P44-3] 川崎病心血管後遺症による成人期血栓性動脈瘤の1例から Xa阻害薬による抗血栓療法の可能性を検証する

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○赤澤 祐介[1,2,3,4], 稲葉 慎二[1], 青野 潤[1], 宮田 豊寿[2], 森谷 友造[3], 千阪 俊行[3], 太田 雅明[3], 高田 秀実[3,4], 山本 英一[5], 山口 修[1,4], 檜垣 高史[2,3,4] （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.愛媛大学医学部附属病院 移行期・成人先天性心疾患センター, 5.愛媛県立中央病院 小児科）
Keywords: 川崎病, 動脈瘤, 第Xa因子

【背景】川崎病心血管後遺症に対する至適抗血栓療法の確立は、成人期長期管理において取り組むべき重要な課題である。巨大冠動脈瘤または血栓症の既往がある場合、抗血小板療法に加えてワルファリンの使用がクラス Iで推奨されているが、エビデンスレベルは Cと低い。また、ワルファリンによる抗凝固療法には、1.安定した治療域の維持、2.出血性合併症、3.動脈石灰化などへの懸念がある。これらのワルファリンの問題点を改善しうる Xa阻害薬に代表される DOACは、主に心房細動患者において、より安全性・有効性の高い抗血栓療法として広く世界に普及しており、川崎病に対する臨床応用が期待されている。そこで我々は、川崎病心血管後遺症による成人期血栓性動脈瘤の1例から、 Xa阻害薬による抗血栓療法の可能性を病理学的に検証した。【症例】症例は、川崎病罹患後左上腕動脈に巨大動脈瘤が残存している30代の男性。巨大上腕動脈瘤による急性血栓性閉塞にて、当院へ救急搬送された。緊急経皮的血管形成術にて再灌流後、血栓イベント予防のため抗血小板療薬に加えてワルファリンを開始した。しかしながら、血栓イベントが再発したため、動脈瘤に対する人工血管置換術を施行し、切除摘出した血栓性動脈瘤を病理学的に検討した。動脈瘤内には、 CD68陽性のマクロファージ集簇をともなう著明な血栓形成を認め、血栓は深部の器質化血栓と浅部の比較的新鮮な血栓による層状構造を呈していた。免疫組織化学染色にて、比較的新鮮な血栓部に集簇する好中球に第 Xa因子が強く発現していることが判明した。【結語】第 Xa因子は、好中球に発現する protease-activated receptor 2を介して、血管炎症に関与することが報告されている。本研究結果は、第 Xa因子が直接的だけでなく、炎症による間接的な凝固系の活性化を介して血栓形成に関与する可能性を示唆しており、 Xa阻害薬による抗血栓療法に関する今後の臨床試験が待たれる。

[P44-4] 遠隔期に光干渉断層法を行った川崎病性冠動脈瘤の一例

○太田 宇哉, 西原 栄起, 倉石 建治 （大垣市民病院 小児循環器新生児科）
Keywords: 川崎病, 冠動脈瘤, 光干渉断層撮影法

【背景】光干渉断層法(Optical Coherence Tomography;OCT)は約1300nmの波長の近赤外線を用いて生体組織の後方散乱反射を画像化する診断装置であり血管内超音波検査と比較し10倍の解像度を持ち、冠動脈病変のより詳細な結果を得ることが出来る。我々は冠動脈瘤内に血栓を疑った5歳男児に OCTを施行したため報告する。【目的】巨大冠動脈瘤形成後の冠動脈について OCTを用いて瘤内血栓の有無、血管壁の性状を評価検討すること。【症例】生後6ヶ月に不全型川崎病(症状3/6 群馬スコア2点)、巨大冠動脈瘤と診断した。発症より1ヶ月後に施行した冠動脈造影では#1に4.5mmの冠動脈瘤を、#6に9.8mmの巨大冠動脈瘤を認めた。発症4ヶ月後に川崎病 (症状6/6 群馬スコア3点) の再燃あり、以後アスピリン、ワーファリン治療を継続していた。5歳時に心臓超音波検査で#6の瘤内に径2.2mmの高輝度所見あり血栓を疑い冠動脈造影、 OCTを施行した。患児の体格は身長107cm、体重19kg、体表面積0.77m^2であった。冠動脈造影で#6に3.5mmの冠動脈瘤を確認し瘤前後に狭窄を認めた。 OCTでは瘤内に内膜増生を認めたが新鮮血栓、器質化血栓は無く、瘤前後は輝度の高い脂質に富む内膜増生による狭窄を認めた。外膜までは画像深度が深く石灰化の有無は評価出来なかった。【考察】川崎病発症から約5年後に瘤内血栓を疑い冠動脈造影と OCTを施行した。結果として血栓は無く、退縮した巨大冠動脈瘤は内膜肥厚を認めた。【結論】川崎病性冠動脈瘤への OCTは巨大冠動脈瘤では外膜までは届かず全体像の評価は困難であったが、血栓の有無や血管壁構造についての詳細な結果を得ることができた。 OCTは冠動脈病変の血栓や脂肪組織の性状評価、組織診断に有用である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P44-5] 川崎病巨大冠動脈瘤1症例における冠動脈病変の画像モダリティ間の比較

○吉川 靖, 澤田 まどか, 名和 智裕, 高室 基樹 （北海道立子ども総合医療・療育センター）
Keywords: 川崎病, 巨大冠動脈瘤, モダリティ

[はじめに]川崎病冠動脈病変の評価法として心臓超音波検査(UCG),心臓カテーテル検査(Cath),造影CT(eCT),CMRIがある.今回,川崎病巨大冠動脈瘤１症例に対して各モダリティの比較検討を行った.[症例]1歳4ヶ月男児.[現病歴]1歳3ヶ月時に川崎病を発症.第2病日以降で IVIG2回と IVMPを行い解熱したが,第10病日に再発熱.第12病日に IVIG3回目を施行.第15病日に冠動脈瘤を認め抗凝固療法を開始.第17病日に IVIG4回目,第18病日に IFXを投与し解熱.第42病日以降で eCT,Cath,CMRIで冠動脈瘤を評価した.Cathで巨大瘤2個(#1,#6),中等瘤2個(#3,#11),小瘤(#2,#4)の合計6個の冠動脈瘤を認めた.[方法]1)評価精度:各モダリティで瘤描出の可否,瘤入口部・出口部の描出の可否を評価した.2)所要時間,3)利点・欠点について検討した.[結果]1)評価精度:eCT,Cathでは6個全ての瘤が確認できたが,eCTでは#3,#4の入口部・出口部が確認できなかった.UCGでは#4の瘤が確認できず,#2,#3の瘤の入口部・出口部が確認できなかった.CMRIでは#2の瘤が確認できず,#1,#3,#4,#6の瘤の入口部・出口部の確認ができなかった.2)所要時間:eCT＜ CMRI≒ UCG＜ Cath.3)利点・欠点:Cathは画像評価に最も優れるが,侵襲的で被曝も多い.eCTは Cathの次に画像評価に優れるが,被曝が多い.CMRIは被曝がないが,評価精度は Cathと eCTには劣る.UCGは繰り返し施行可能である.[考察]今回瘤自体の描出ができなかったのは UCGの#4と CMRIの#2であった.UCGは末梢病変を描出しにくく,CMRIは心拍動の大きい部位での描出が難しいと考えられる.冠動脈描出の gold standardは Cathであり,繰り返し行える評価法の第一選択は UCGと考えるが,eCTとCMRIにもそれぞれに利点・欠点があり,適宜補完するためのモダリティとして検討されるべきである.[結語]川崎病巨大冠動脈瘤の UCG,Cath,eCT,CMRIの画像所見を比較検討した.各モダリティの特性を生かす事で,被曝量を抑えつつ十分な観察を行なうことができる.

[P44-6] COVID-19に関連する twitter 投稿中の「川崎病」を含む投稿の推移

○小栗 真人[1], 加藤 理子[1], 津幡 眞一[1], 寶田 真也[2], 仲岡 英幸[2], 伊吹 圭二郎[2], 小澤 綾佳[2], 廣野 恵一[2], 市川 智巳[3]
（1.富山赤十字病院 小児科, 2.富山大学附属病院 小児科, 3.富山赤十字病院 呼吸器 アレルギー内科）
Keywords: 川崎病, COVID-19, twitter

【背景】2020年5月に新型コロナウイルス感染症 (COVID-19) に伴う小児多系統炎症性症候群(MIS-C)が報告された。以降、外来通院や入院した川崎病患児の保護者より COVID19と川崎病の関連について多く質問を受けるようになった。そこで、今回 twitter の投稿 (tweet) 中で COVID-19 と川崎病への関心の変化を検討した。【目的】新型コロナウイルスの投稿中で「川崎病」を含む投稿の経時的変動を調査する。【対象と方法】 Twitter APIを用いて「新型コロナウイルス」等を含む日本語投稿を収集し、2020年1月26日から2021年2月22日の投稿を対象とした。他者の投稿を引用して再投稿するリツイートは除外した。対象投稿中の「川崎病」を含む投稿の変動と ” http” の有無を調べた。【結果】追跡期間中に、7,841,851 件の COVID-19 の投稿を収集でき、内 2,213,238 件は “ http” を含まない投稿であった。「川崎病」を含む投稿は全対象中に 2,968件、” http” を含まない投稿中に 944 件であった。「川崎病」を含む投稿は、2020年の5月と9月に2回のピークを認めた。それぞれの期間中で5月9日に 250件、9月9日に89件に投稿数の極大値をとった。【考察】川崎病への関心の増加は、2020年5月1日の英国の MIS-C の報告後で、5月15日の WHO の警告前であった。また、9月9日の国内初の COVID-19罹患後に発症した川崎病症例報告後にも関心の増加が認められた。また、投稿内容についても検討した。【結語】 COVID-19と川崎病の twitter 投稿数はニュースに対し即時的に変化した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P44-7] 頸部回旋障害を伴う成人発症川崎病の1例

○中川 良[1,2], 先崎 秀明[1], 簇 義仁[1], 佐藤 有美[1], 竹蓋 清高[1], 植田 由衣[1], 中西 敏雄[1], 石川 翔一[2], 加藤 有子[2] （1.国際医療福祉大学 成田病院 小児科, 2.成田富里徳洲会病院 小児科）

Keywords: 川崎病, 成人, 環軸関節回旋位固定

【症例】24 歳，男性【既往歴】なし【家族歴】特記事項なし【現病歴】 2020/9/15より発熱と左頸部痛をみとめ、近医にて抗生剤内服とされていた2019/9/19発熱遷延し、頸部の発赤腫脹が拡大、全身状態も悪化を認めたため当院皮膚科紹介入院となった。【入院時検査所見】 WBC19060(Neu93.2%) Hb15.6 Ht42.5 Plt24.4 Alb3.9 T-Bil1.6 AST36 ALT41 γ GTP73 LDH146 Na132 CRP19.51溶連菌(-)アデノウイルス(-) CoVID19 PCR(-)血液含む各種培養陰性、各種自己抗体・腫瘍マーカー陰性心エコー：心嚢水少量、腹部エコー：腹水少量【入院後経過】抗生剤の変更を繰り返したが解熱認めず。発疹・眼充血。手掌紅斑が出現していた。自己免疫疾患疑われ、2020/9/25より PSL30mg /dayを開始。2020/10/3(第18病日)に解熱を得た。その後 PSL漸減していたが、2020/10/7に両手に膜様落屑認めたため、この時点で川崎病と診断され、2020/10/14(第29病日)より IVIG400mg/kg/day*5日間の投与が行われた。 IVIG投与前に頸部の回旋異常の遷延を認めていたが、投与開始後に速やかに軽快を得た。入院中の心臓超音波検査で冠動脈に異常を認めず、2020/10/23退院となった。なお、発症後3か月で行った冠動脈造影 CTにおいても異常を認めていない。【川崎病関連症状の出現時期まとめ】＃発熱(2020/9/15)＃頸部リンパ節腫脹(2020/9/18)＃発疹(2020/9/18)＃眼充血(2020/9/20)＃手掌紅斑(2020/9/21)＃膜様落屑(2020/10/17)【考察】口唇発赤以外の川崎病症状を満たしていること、解熱後に膜様落屑を認めたこと、遷延する頸部の回旋障害が IVIG投与で改善したことから、稀ではあるが成人発症川崎病と診断した。【結語】文献的には30歳までの成人発症川崎病の報告が多くあり、小児に比べて頻度は少ないとされているが、冠動脈瘤の報告もある。内科領域においても特に若年層の発熱には川崎病を鑑別に挙げる必要がある。

[P44-8] 著明な心機能低下を呈した川崎病ショック症候群の1例

○津田 恵太郎, 高瀬 隆太, 鍵山 慶之, 寺町 陽三, 籠手田 雄介, 須田 憲治 （久留米大学医学部小児科学講座）

Keywords: 川崎病ショック症候群, 不全型川崎病, 心筋炎

【背景】川崎病ショック症候群(Kawasaki disease shock syndrome： KDSS)は、低血圧あるいは循環不全を合併した川崎病と定義され、治療抵抗例が多く、冠動脈異常を呈するリスクが高いと報告されている。今回、我々は、急性期に著明な心機能低下をきたした KDSSの1例を経験したので報告する。【症例】症例は、生来健康な7歳男児。発熱、咳嗽、四肢と体幹部の皮疹を認め、前医ではマイコプラズマ肺炎の診断で抗菌薬、プレドニン投与での加療を開始された。その後、眼球結膜充血、硬性浮腫を認めたが解熱なく、7病日に心拡大 (心胸郭比56%) と全身状態の悪化をきたし当院紹介となった。入院直後の心エコー図検査で著明な心収縮能の低下 (EF 42%) と中等症の僧帽弁閉鎖不全を認め、血圧は67/45mmHgとショックであった。心筋逸脱酵素の上昇や心電図変化は乏しかったが、白血球数 22,900 /uL、 CRP 27.7mg/dL、 NTpro-BNP 61,856pg/mLと異常高値を呈し、アドレナリン持続静注を含む強力な抗心不全療法を要した。不全型の川崎病に伴う川崎病ショック症候群と診断し、入院同日より、ガンマグロブリン療法(IVIG 2g/kg/day)による治療を開始した。初回 IVIG終了時に解熱ないため、すみやかに追加治療として IVIG再投与とメチルプレドニゾロンパルス療法(IVMP)の併用療法を行った。9病日に解熱し、心機能も緩徐に改善を認め、11病日に正常化した。12病日に四肢の膜様落屑を認め川崎病の経過として矛盾なかった。経過中, 冠動脈病変や不整脈は認めていない。【結語】 KDSSの1例を経験した。本症例では2回の IVIGと IVMPの併用療法により、冠動脈病変を呈することなく経過した。 KDSSについては、いまだ不明な点も多く、症例の蓄積が今後の川崎病の病態解明や効果的な治療法の選択肢につながるものと

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

考えられる。

[P44-9] 罹患後2ヶ月で心筋梗塞を発症した川崎病巨大冠動脈瘤の1幼児例

○草野 信義[1], 西 孝輔[1], 上嶋 和史[1], 高田 のり[1], 丸谷 怜[1], 稲村 昇[1], 藤崎 拓也[2], 松尾 久実代[2], 高橋 邦彦[2], 萱谷 太[2]
（1.近畿大学医学部 小児科学教室, 2.大阪母子医療センター 小児循環器科）
Keywords: 川崎病, 心筋梗塞, 巨大冠動脈瘤

【背景】川崎病(KD)後遺症としての巨大冠動脈瘤(GA)を有する症例では、その後の急性心筋梗塞(AMI)発症の可能性があるが、抗凝固療法によってその頻度は0.02%といわれている。今回、我々は、罹患後2ヶ月で AMIを発症した KD-GAの1幼児例を経験したので報告する。【症例】4歳、男児。 KD急性期はガンマグロブリン、プレドニゾロン、アスピリン、シクロスポリン、インフリキシマブ、血漿交換による加療を受け、最終的に segment 1、2、3、7、8、12に径4.0～12.9mmの冠動脈瘤を認め、アスピリン、ジピリダモール、ワルファリンで管理中であった。 KD発症2ヶ月後に嘔吐、腹痛、活気不良を認めたが、胸痛は認めなかった。 ECGで下壁誘導、 V2、V3で ST上昇を認め、血液検査では AST/ALT 48/12IU、 CK 437IU/L、 CK-MB 42.9IU/L、トロポニン I 1958pg/mLであった。心エコーで心室中隔に収縮不良域を認め、 AMIと診断し、当院へ転院となった。入院後、発症より12時間以上経過していること、抗凝固療法を受けていることより、血栓溶解療法は施行せず、ICU入室の上、ワルファリンを中止し、ヘパリンの持続投与を行った。翌日には症状は改善し、その後、新たな AMIの発症は認めなかった。第5病日に造影ＣＴにて、 segment 7の血栓性閉塞と診断した。第12病日に血管造影を施行し、 segment 7の閉塞と左室前壁から中隔領域の収縮低下を認めた。【考察】最近の全国調査によると、GA発生頻度は0.11%と、減少傾向であるものの、今なお存在する。加えて、乳幼児の AMIは、本症例のように非特異的症状で発症することも多く、頻度は低いものの、 KD既往のある児では、注意が必要と考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 川崎病・冠動脈・血管

デジタルオーラル II（ P45）

川崎病・冠動脈・血管 3

指定討論者:梶野 浩樹（JA北海道厚生連 網走厚生病院）

指定討論者:星野 真介（滋賀医科大学）

[P45-1] 冠動脈瘤の精査により先天性右冠動脈開口部閉鎖、冠動脈左室瘻の診断にいたった1例

○鈴木 孝典, 伊藤 諒一, 内田 英利, 大島 康徳, 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）

[P45-2] 心肺停止蘇生後に左冠動脈の高度狭窄を認めた1例

○渋谷 悠馬, 市川 泰広, 水野 雄太, 池川 健, 河合 駿, 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）

[P45-3] 小児期より冠攣縮性狭心症で予防内服での中期フォロー中に心室細動によって院外心停止をきたした1例

○水野 隼人, 長井 典子, 五藤 明徳, 朱 逸清 （岡崎市民病院 小児科）

[P45-4] 小児期に外科的治療を行った2例を含む冠動静脈瘻の報告

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

[P45-5] 出生直後に急性心筋梗塞を発症した男児

○鈴木 大[1], 前原 菜美子[1], 六郷 由佳[1], 木村 正人[1], 小澤 晃[1], 田中 高志[1], 小泉 沢[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 集中治療科）

[P45-6] 乳児期早期に左冠動脈移植を実施した Fallot四徴症に合併した左冠動脈肺動脈起始症の1例

○古田 貴士[1], 渡邉 まみ江[1], 江崎 大起[1], 小林 優[1], 土井 大人[1], 杉谷 雄一郎[1], 宗内 淳[1], 城尾 邦彦[2], 落合 由恵[2], 元永 貴大[3], 大渕 典子[3] （1.JCHO九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科, 3.山口赤十字病院 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P45-1] 冠動脈瘤の精査により先天性右冠動脈開口部閉鎖、冠動脈左室瘻の診断にいたった1例

○鈴木 孝典, 伊藤 諒一, 内田 英利, 大島 康徳, 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）

Keywords: 冠動脈開口部閉鎖, 冠動脈左室瘻, VEGF-C

【背景】冠動脈開口部閉鎖はまれな病態である。今回我々は冠動脈瘤の精査から右冠動脈開口部閉鎖、冠動脈左室瘻の診断にいたった1例を経験したため、発生学的な考察を踏まえて報告する。【症例】症例は川崎病や持続する発熱の既往のない12歳男児。中学入学時の学校検診の12誘導心電図で V4の陰性 T波を指摘され、精査のため基幹病院受診。右冠動脈瘤(Z score 7.6)、左冠動脈拡張(Z score 5.3)、大動脈弁逆流の診断で、今後の精査加療目的に当院を受診した。入院時の経胸壁心エコーでは、心収縮は良好で asynergyはなく、右冠動脈開口部付近から、左室流出路へ流れる血流を確認した。冠動脈造影で左冠動脈を選択的に造影した際に、左前下行枝が造影された後に逆行性に右冠動脈が造影され、左室流出路が描出されることが判明した。大動脈弁逆流と考えられたのは、右冠動脈からの左室流出路へ流入する血流であると考えられた。経食道心エコーと冠動脈 CTで右冠動脈と大動脈との連続性を認めなかったため、右冠動脈開口部閉鎖、冠動脈左室瘻の診断となった。家族性高コレステロール血症、梅毒、大動脈炎症候群、川崎病を鑑別に挙げたが、病歴および検査所見から否定的であり、先天性の可能性が高いと判断した。運動負荷試験と薬物負荷心筋シンチグラフィーで心筋の虚血所見は認めず、左室容量負荷所見も認めなかったため、外科的な介入は行わず、経過をフォローしている。【考察】冠動脈起始部の発生は、大動脈周囲の毛細血管叢の形成、毛細血管の大動脈壁内への侵入および大動脈管腔内への開口、2段階の機序が想定される。前者の過程には VEGF-Cが、後者には転写因子 Isl1が関与し、 Isl1ヘテロでは通常より低位に開口することも示されている。本症例では右冠動脈基部は形成されたものの、 Isl1異常により大動脈ではなく左室流出路に開口したため冠動脈左室瘻を来した可能性がある。

[P45-2] 心肺停止蘇生後に左冠動脈の高度狭窄を認めた1例

○渋谷 悠馬, 市川 泰広, 水野 雄太, 池川 健, 河合 駿, 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: 冠動脈狭窄, 心肺停止, 血管炎

【症例】2歳4か月の男児。【現病歴】腹痛と意識消失を認めたため前々医を受診し、処置中に心肺停止となった。心肺蘇生開始35分後に心拍再開し、前医に搬送された。前医で行った造影 CTで血管の多発狭窄・閉塞及び両側腎梗塞、左後頭葉の脳梗塞を認めた。また、心臓超音波検査でも心収縮の低下及び心電図上 ST上昇を認めたため、精査・加療目的に当院に転院搬送された。【既往歴】1歳7か月時に川崎病と診断され、ガンマグロブリン投与を2回、インフリキシマブ投与の既往あり。発症2か月後の心臓超音波検査では明らかな冠動脈病変なし。【入院後経過】転院時、心血管作動薬使用下で FS 8.2%と心収縮低下を認め、心拍数190/分の心室頻拍を繰り返したため、開胸下に ECMOを導入した。前医及び当院での心電図で胸部誘導での異常 Q波および ST上昇を認め、心臓超音波検査で左冠動脈起始部に乱流を認めた。冠動脈精査・加療目的に ECMO下に心臓カテーテル検査を施行した。左冠動脈主幹部の高度狭窄、多数の血管の狭窄及び閉塞を認めた。心肺停止、心機能低下の原因として冠動脈狭窄に伴う心筋虚血の可能性を考えたが、冠動脈病変に対する治療介入は困難と判断して、治療介入を断念した。入院3日目に瞳孔散大及び対光反射の消失を認めた。ご家族と相談し積極的な治療は行わない方針とし、入院5日目に ECMOを離脱した。入院6日目に死亡した。【鑑別・考察】膠原病や血管炎の特異的マーカーはすべて陰性であった。止血・凝固系の明らかな異常も見られなかった。全エクソーム解析を施行したが本病態の原因と考えられるような遺伝子変異は検出されなかった。多発した血管狭窄及び閉塞を認めており、肉眼的な病理解剖所見からは頚部血管や冠動脈内腔の肥厚による狭小化を認めていた。血管炎に類似した変化の可能性が高

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

いと考えられたが、原因は不明であり現在病理解剖の詳細な結果が待たれている。

[P45-3] 小児期より冠攣縮性狭心症で予防内服での中期フォロー中に心室細動によって院外心停止をきたした1例

○水野 隼人, 長井 典子, 五藤 明徳, 朱 逸清 （岡崎市民病院 小児科）

Keywords: 院外心停止, 冠攣縮性狭心症, 心室細動

【背景】冠攣縮性狭心症(VSA)は冠攣縮により生ずる症候群で、喫煙に関係し50歳代以降に多く、小児期においては稀でフォロー報告も少ない。今回小児期に VSAと診断され予防内服中に心室細動(VF)により院外心停止に至った症例を経験したので報告する。
【症例】18歳男性。10歳時 X日就寝中に胸痛発症し X+2日後に ER受診。 CK 918 U/L、 TnI 20.317 ng/mlと上昇を認めたが心エコーでは異常を認めず入院経過観察となった。 X+3日に再度夜間胸痛あり、 ECGで2,3,aVf,V4-6の ST上昇を認め VSAと診断した。 X+5日に循環器内科と心臓カテーテル検査施行、冠動脈起始異常や冠動脈瘤を認めず、 LCXの造影遅延・支配領域の収縮不良を認め VSAにより軽度の梗塞を起こしたと診断した。脂質異常は無く、喫煙者の家族に禁煙指導し、 Ca拮抗薬、アスピリンの内服を開始した。フォロー中怠薬に伴う軽度胸痛と軽度 TnI上昇エピソード反復するも、複数回のトレッドミルとホルター ECGでは運動で変化しない VPC散発のみで経過観察していた。18歳時 Y日運動中に気分不快を自覚、休憩後立ち上がる際に倒れ bystander CPR開始された。付近の AEDにて初期波形 VF、除細動により ROSCし救急搬送された。来院時、軽度胸痛持続し ECGで2,3,aVfで ST低下と陰性 T波を認め、 VSAに伴う VFによる心停止と診断し循環器内科と治療方針を検討、 ICUにてニコランジル持続投与を開始した。 Y+4日に S-ICD埋め込み施行し、神経学的後遺症なく退院した。現在は循環器内科転科し外来通院中である。
【考察】小児期発症の VSAは稀であるが、今回の症例のように心停止に至る症例も報告されており慎重なフォローを必要とする。
【結語】 VSAの小児発症例でフォロー中に心停止に至った症例を報告した。文献的考察を交えて報告する。

[P45-4] 小児期に外科的治療を行った2例を含む冠動静脈瘻の報告

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

Keywords: 冠動静脈瘻, 冠動脈瘤, カテーテル治療

【背景】冠動静脈瘻(CAF)は、冠動脈が近接する心血管腔に異常に還流する疾患であり、短絡量が多い場合は治療適応となる。大きな瘤がある場合は血栓を生じる可能性があり、抗血栓法が必要とされているが、その適応や方法については症例毎に異なる。【方法】当院において、過去20年間(2000～2020年)に CAFと診断された９症例の臨床経過、病型と治療介入の有無、 Qp/Qs、抗血栓療法について調査した。【結果】診断時年齢は1か月～6歳(平均1.5歳)、観察期間が1年6か月～11年(平均4年間)。9症例中6症例が無治療で、そのうちカテーテル検査が施行された2症例の Qp/Qsは1.0, 1.1であった。治療介入した3症例のうち、遠位型(流出部 RCA-流入部 RA)の1症例では、冠動脈拡張が進行し8mm台となったため、アスピリン(ASA)の内服が導入された。手術が行われた2症例を提示する。＜症例1＞4か月時に心雑音にて CAFの診断、10か月にカテーテル検査で近位型 CAF(RCA-RA)、Qp/Qs=1.65で、流入部(RA)閉鎖術を施行した。術後盲端化した20mm台の瘻が RCA起始部より残存し、 ASAおよびワーファリンを開始、術後9年が経過した現在も瘻内血栓形成が緩徐に進行しているが、 RCA閉塞はなく現在に至っている。＜症例2＞9か月時に心雑音にて CAFの診断、1歳9か月にカテーテル検査で近位型 CAF(RCA-

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

RA)、 Qp/Qs=1.5と診断され、流入部(RA)閉鎖術を施行した。術後は14mmの瘻が残存したため ASA内服を開始したが、血栓性閉塞予防のため、9歳時に瘻に対して AVP2を用いたカテーテル塞栓術を施行し内服を終了した。【考察】 CAFの近位型では、瘻の流入部のみの閉鎖を行った場合は盲端瘻となり、 ASA療法を基本とした抗血栓療法が推奨される。ワーファリンなどの追加療法が必要か否かについては今後の症例の蓄積が必要である。また、残存瘻の形態によっては追加のカテーテル治療が有用であると考えられた。

[P45-5] 出生直後に急性心筋梗塞を発症した男児

○鈴木 大[1], 前原 菜美子[1], 六郷 由佳[1], 木村 正人[1], 小澤 晃[1], 田中 高志[1], 小泉 沢[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 集中治療科）

Keywords: 急性心筋梗塞, 新生児, 血栓塞栓

【緒言】新生児期発症の心筋梗塞(AMI)は非常にまれである。原因としては冠動脈奇形、仮死などの低酸素状態、血栓塞栓などの報告があるが、いずれも非常に致死的である。出生直後に AMIを発症した男児を経験したので報告する。【経過1】症例は在胎37週0日、3498g、アプガスコア8/8、前医にて出生した男児。生後10分で全身性のチアノーゼを認めたため当院へ搬送となった。心エコーで LVは全周性にほぼ akinesisで、 MRは severeであった。 Aoからの順行性血流を認めず動脈管依存性体循環と判断し、プロスタグランジン製剤を開始した。LCA血流が to and fro patternとなっており、冠動脈イベントを強く疑い緊急で心臓カテーテル検査を施行した。【カテーテル所見】大動脈造影では LADが完全に途絶しており、内部に陰影欠損を認めた。 LCX、 RCAは正常で、側副血行路を認めなかったことから LADの AMIと診断した。選択的に LCAの造影を試みたところ、 LAD内の陰影欠損の消失と LADの末梢までの開存が確認され、その後 LVの収縮は改善し血圧は上昇した。【経過2】LVの収縮はその後再び悪化し、 PDAは RLシャントで、心房間交通の制限によるミキシング不良から下肢の SpO2は極度に低値となった。そのため V-A ECMO導入、 PDA ligationを施行した。しかしその後 ARが増悪し、おそらく LA圧上昇によると考えられる肺うっ血による肺出血を来した。 LVの unloadingが必要と判断し LAベントを挿入したものの、循環動態の改善には至ることなく日齢3に死亡した。【まとめ】新生児期早期に冠動脈の閉塞を造影で確認できた稀な症例である。新生児の急変、死亡の原因として AMIは鑑別にあげる必要がある。

[P45-6] 乳児期早期に左冠動脈移植を実施した Fallot四徴症に合併した左冠動脈肺動脈起始症の1例

○古田 貴士[1], 渡邉 まみ江[1], 江崎 大起[1], 小林 優[1], 土井 大人[1], 杉谷 雄一郎[1], 宗内 淳[1], 城尾 邦彦[2], 落合 由恵[2], 元永 貴大[3], 大渕 典子[3] （1.JCHO九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科, 3.山口赤十字病院 小児科）

Keywords: Bland-White-Garland症候群, Fallot四徴症, 冠動脈

【背景】左冠動脈肺動脈起始症(ALCAPA)は心内構造異常を合併することは稀である。一方、 Fallot四徴症(TOF)では前下行枝右冠動脈洞起始を含む冠動脈奇形を5%に合併する。【症例】女児。在胎39週5日，出生体重3148g，出生後心雑音から心エコー図で TOFと診断し前医 NICUへ入院した。順行性血流は十分であり、 SpO2 96%であった。生後1週間頃より哺乳時頻脈と浮腫が出現し、心電図では胸部誘導で ST低下、心エコー図で左室駆出率低下(48%)を認めた。肺動脈内に異常な連続性血流がみられたので、 ALCAPAの疑いで日齢20に当院へ転院となった。心臓カテーテル検査では肺体血流比＝4.19と高肺血流であったが、肺動脈圧26/7(15mmHgと肺高血圧はなかった。心室中隔欠損経由での大動脈造影では右冠動脈から側副路を介して逆行性に左冠動脈、主肺動脈が造影された。肺動脈弁輪径 6.0mm(Z値-2.71)、心室中隔欠損は漏斗部欠損型で右室流出路筋性部狭窄は軽度

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

にとどまっていた。中等度の僧帽弁逆流も認め、後乳頭筋エコー輝度の上昇があった。血便のため精査を加え、リンパ濾胞増殖症と診断後、状態の安定を待機して、日齢64に左冠動脈移植術を実施した。術後、虚血症状や心電図変化は改善し、 SpO2 98%、右室流出路狭窄進行もなく無酸素発作はなかった。退院時左室駆出率63%、僧帽弁逆流軽度であった。造影 CT検査で左冠動脈入口部の血流は良好であることを確認し、日齢92に退院した。【考察】一期的修復か二期的修復(冠動脈移植を先行させ、後に TOF心内修復を実施するか議論があった。心内形態から右室流出路狭窄は軽度にとどまり無酸素発作のリスクが低いと判断し、比較的肺体血流比が均衡状態になると推測したため、二期的修復を選択した。個々の症例に応じて判断することが望ましいと考えた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 川崎病・冠動脈・血管

デジタルオーラル II（ P46）

川崎病・冠動脈・血管 4

指定討論者:鈴木 啓之（和歌山つくし・医療福祉センター）

指定討論者:長井 典子（岡崎市民病院）

[P46-1] 筋性部心室中隔欠損症とされていた冠動脈肺動脈起始症の2例

○松本 一希, 羽田野 裕, 三井 さやか, 福見 大地 （名古屋第一赤十字病院 小児科）

[P46-2] 無症候性に右冠状動脈起始の閉塞をきたした心室中隔欠損・大動脈弁尖変形の一例

○吉田 真衣[1], 金森 良介[1], 阿久澤 大智[1], 山崎 愛実[1], 吉村 元文[1], 荒井 篤[1], 桝野 浩彰[1], 坂口 平馬[2], 黒嵜 健一[2], 市川 肇[3], 渡辺 健[1] （1.田附興風会医学研究所北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター病院 小児循環器内科, 3.国立循環器病研究センター病院 小児心臓外科）

[P46-3] 母体抗 SS-A抗体陽性の先天性完全房室ブロックに上行大動脈拡張と肺動脈拡張を合併した一例の長期報告

○浅見 雄司, 新井 修平, 中島 公子, 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）

[P46-4] 肺動脈絞扼術後に感染性心内膜炎および肺動脈瘤を合併した21トリソミーの一例

○西山 真未[1], 伊吹 圭二郎[1], 廣野 恵一[1], 長岡 貢秀[1,2], 田村 賢太郎[1,2], 吉田 丈俊[1,2], 東田 昭彦[3], 青木 正哉[3], 芳村 直樹[3] （1.富山大学医学部 小児科, 2.富山大学附属病院周産母子センター, 3.富山大学医学部第1外科）

[P46-5] 線維筋異形成症(FMD: fibromuscular dysplasia)による重症腎血管性高血圧を呈した兄妹例

○石踊 巧[1], 村上 卓[2], 嶋 侑里子[1], 野崎 良寛[2], 今川 和夫[2], 堀米 仁志[2], 高田 英俊[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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P46-1] 筋性部心室中隔欠損症とされていた冠動脈肺動脈起始症の2例

○松本 一希, 羽田野 裕, 三井 さやか, 福見 大地 （名古屋第一赤十字病院 小児科）

Keywords: VSD, ARCAPA, ALCAPA

【背景】先天性冠動脈異常の頻度は0.4-1.3%と稀であるが突然死の原因となり、特に冠動脈肺動脈起始症は早期診断・治療が望まれる。一方、筋性部心室中隔欠損症(mVSD)は先天性心疾患では比較的よく経験し、自然閉鎖も期待ができ、突然死となることは稀な疾患である。他院にて mVSDと診断されていたが冠動脈肺動脈起始と判明した2例について報告する。【症例】(1)6歳男児。就学時検診にて心雑音を指摘され、エコーで mVSDと診断され当院紹介受診となった。当院でのエコーで心室中隔の壁内に血流を認めたが、右冠動脈(RCA)の拡大と肺動脈内への血流の流入を認め、冠動脈肺動脈瘻を疑い心臓カテーテル検査を施行した。左室造影 (LVG)では mVSDは認めず、冠動脈造影(CAG)で左冠動脈肺動脈起始症(ALCAPA)と診断し、手術となった。(2) 2歳女児。3ヶ月時に乳児血管腫の治療前のスクリーニング検査で多孔性 mVSDを指摘された。1歳時に転居に伴い当院紹介となった。初診時のエコーで心尖部に小短絡と思われる血流を複数箇所に認めたが、左冠動脈(LCA)の拡大と RCAが肺動脈から起始しているように見えたため、心臓カテーテル検査を施行した。 LVGで mVSDは認めず、 CAGで右冠動脈肺動脈起始症(ARCAPA)と診断し、手術となった。【考察】 mVSDは収縮期に短絡血流を認めるが側副血行路は拡張期にも血流を認めることが鑑別の上で重要である。また、側副血行路を認める場合や片側の冠動脈の拡大を認める場合は、冠動脈起始異常の可能性があるため正確な評価が必要となる。 mVSDを年長児で初めて指摘された場合は、特に注意深く冠動脈を確認していく必要がある。【結語】 RCAや LCAからの側副血行路を mVSDと診断されていた冠動脈肺動脈起始症の2例を経験した。 mVSDを認めた場合は、冠動脈起始異常を念頭におく必要がある。

[P46-2] 無症候性に右冠状動脈起始の閉塞をきたした心室中隔欠損・大動脈弁尖変形の一例

○吉田 真衣[1], 金森 良介[1], 阿久澤 大智[1], 山崎 愛実[1], 吉村 元文[1], 荒井 篤[1], 桝野 浩彰[1], 坂口 平馬[2], 黒嵜 健一[2], 市川 肇[3], 渡辺 健[1] （1.田附興風会医学研究所北野病院 小児科, 2.国立循環器病研究センター病院 小児循環器内科, 3.国立循環器病研究センター病院 小児心臓外科）

Keywords: 心室中隔欠損, 右冠状動脈閉塞, 大動脈弁尖変形

5歳女児。川崎病や不明熱、下気道感染、虚血症状はなく、成長や発達は順調だった。生後1ヶ月で当院紹介受診し、流出路心室中隔欠損(VSD)、右冠尖逸脱、卵円孔開存、肺高血圧(PH)と診断。 LVDd112%、 VSD3.5mm vel2.7m/s、 RCCDI0.33で大動脈弁逆流(AR)はなく無治療無制限とした。生後2ヶ月に VSD vel4.3m/sと PHは消失し乳児期早期の手術は回避され、 AR出現時に手術考慮とした。生後4ヶ月に僧帽弁逆流(MR)triが出現。1歳4ヶ月に LVDd<110%と左室容量負荷は消失。5歳4ヶ月に RCCDI0.5と明らかに進行し、今後 ARや valsalva洞破裂等の可能性を説明し、家族は手術を希望され、心カテーテル検査を行った。両心機能は良好、LVEDV113%(Area length法)、 RCCDI0.42、無冠尖の変形、 ARtri、軽度僧帽弁前尖逸脱、 MRslを認めた。右冠状動脈(RCA)で Seg1は壁不整で近位側が狭く、 LMTから前方に走行する側副血行路より造影され、 RCA起始の閉塞が疑われた。 seg3・4は LCX, LAD遠位からの側副血行路で逆行性に造影され、遠位側で太かった。Seg2は血液が拮抗し造影不良だったと考えられた。血液検査で逸脱酵素や心筋マーカー、凝固能の異常はなく、ホルター心電図、トレッドミルで有意な虚血所見はなかった。心筋シンチで安静時に心尖部から前中隔で灌流欠損を認めるが負荷時には認めず一般的な虚血と逆の変化を示し、虚血所見は陰性と判断した。造影 CTではRCA起始部から閉塞し seg3・4は逆行性に造影され、心カテ所見と一致した。 RCA起始閉塞を認めるも側副血行路で灌流され虚血所見がないことから RCAへの介入はせず、6歳で VSD閉鎖術を行った。当症例は VSDに伴う生来大きい大動脈弁尖変形が緩徐に進行し、 LCAから側副血行路が発達し虚血を来さなかったと考えられた。RCAの成長は十分ではなく、早期の診断で救済された可能性はある。よって大動脈弁尖の変形が強ければ、早期

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

のカテーテル検査による冠状動脈の評価が考慮される。

[P46-3] 母体抗 SS-A抗体陽性の先天性完全房室ブロックに上行大動脈拡張と肺動脈拡張を合併した一例の長期報告

○浅見 雄司, 新井 修平, 中島 公子, 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: 抗SS-A抗体, 先天性完全房室ブロック, 上行大動脈拡張

【背景】母体抗 SS-A抗体陽性の先天性完全房室ブロックに上行大動脈拡張を合併した症例が報告されているが、長期経過の報告は少ない。我々は、母体抗 SS-A抗体陽性の先天性完全房室ブロックに上行大動脈拡張と肺動脈拡張を合併し、出生直後より20年間にわたり経過を観察した男性を経験したので報告する。【症例】母は28歳、初産婦。在胎22週で胎児房室ブロックが疑われ、胸水貯留が徐々に増悪した。在胎34週4日に胎児水腫、完全房室ブロックの診断となり、緊急帝王切開にて2650gで出生した。出生時高度の胎児水腫を認め、心拍数40-50回/分の完全房室ブロックでイソプロテレノールに反応なく、経臍静脈ペーシング(VVI 120)とし、日齢6に永久的ペースメーカー植え込み術を施行した。後に母体の抗 SS-A抗体陽性が判明した。出生時より肺動脈弁狭窄を認めており、生後4か月(体重4.5kg)で心臓カテーテル検査を施行。肺動脈弁で57mmHgの圧較差あり、バルーン拡張術にて圧較差は20mmHgまで改善した。造影にて上行大動脈は18.4mm(z=6.44)と拡張しており、主肺動脈も24.5mm(z=6.30)と拡張を認めた。以後外来管理を継続中であるが、心不全なく、成長、発達は良好である。現在20歳となりカンデサルタン、カルベジロールを内服中であるが、上行大動脈は47.3cm(z=7.87)と拡張は残存している。肺動脈弁狭窄は増悪なく経過しているが、主肺動脈は42.5mm(z=3.88)と改善傾向であるものの拡張は残存している。【考察】先天性完全房室ブロックに上行大動脈のみの拡張を合併する例は、母体抗 SS-A抗体陽性例で有意に多く、上行大動脈の拡張は長期的に残存することが報告されている。本症例は20歳になるが上行大動脈の高度の拡張が残存しており、今後も慎重な観察を要する。また、本症例において主肺動脈拡張は当初狭窄後拡張によるものと考えられたが、長期的に拡張は残存しており、狭窄後拡張以外の複合的な要因による可能性があると考えられた。

[P46-4] 肺動脈絞扼術後に感染性心内膜炎および肺動脈瘤を合併した21トリソミーの一例

○西山 真未[1], 伊吹 圭二郎[1], 廣野 恵一[1], 長岡 貢秀[1,2], 田村 賢太郎[1,2], 吉田 丈俊[1,2], 東田 昭彦[3], 青木 正哉[3], 芳村 直樹[3] （1.富山大学医学部 小児科, 2.富山大学附属病院周産母子センター, 3.富山大学医学部 第1外科）
Keywords: 感染性心内膜炎, 動脈瘤, 肺動脈絞扼術

【背景】肺動脈絞扼術は先天性心疾患の代表的な姑息術であるが、その術後に感染性心内膜炎を合併することが稀にある。今回、肺動脈絞扼術後に感染性心内膜炎を発症し、その後動脈瘤を形成して切除術を施行した21トリソミーの一例を経験した。【症例】日齢０，女児。在胎35週0日、2596gで出生した。染色体検査の結果から、21トリソミーと診断した。出生時の心エコーにて、両大血管右室起始症、動脈管開存と診断した。日齢12に肺動脈絞扼術および動脈管結紮術を施行した。日齢27から発熱および炎症反応の上昇を認め、血液培養でCorynebacterium speciesが検出された。心エコーにて肺動脈主幹部の動脈管が瘤状に遺残した部位の拡大と疣腫を認め、感染性心内膜炎と診断した。感染性心内膜炎に対してバンコマイシンとリファンピシンを8週間投与し、疣腫は縮小した。しかし肺動脈瘤は CT上拡大傾向を認め、肺動脈の破裂と周囲の臓器への圧迫のリスクを鑑み、日齢95に外科的切除＋心内修復術を行った。切除した肺動脈瘤の病理は内膜損傷がなく、層構造は保たれた真性動脈瘤であった。【考察】動脈管が瘤状に遺残することはしばしばあるが、肺動脈絞扼術後に増大傾向と

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

なった症例の報告は稀である。本症例は肺動脈絞扼術でジェット流が生じ、動脈管遺残部位に疣腫を形成した。さらに同部位が狭窄後拡張の影響を受け、外科的切除を必要とする動脈瘤の形成に至ったと考えられた。【結語】肺動脈絞扼術後に感染性心内膜炎を疑う時は、絞扼部より遠位部も丹念に検索するのが望ましい。また、感染部位が血流による持続する負荷をうける瘤形態の場合にはその増大にも注意が必要である。

[P46-5] 線維筋異形成症(FMD: fibromuscular dysplasia)による重症腎血管性高血圧を呈した兄妹例

○石踊 巧[1], 村上 卓[2], 嶋 侑里子[1], 野崎 良寛[2], 今川 和夫[2], 堀米 仁志[2], 高田 英俊[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）

Keywords: 線維筋異形成症(FMD), 腎血管性高血圧, 血管内エコー(IVUS)

【背景】 FMDは小児腎血管性高血圧の原因として10%程度を占める。無症状の例も多いが、小児期に腎不全や冠動脈乖離といった致死的な経過をたどった報告もある。【症例１】女児、在胎40週0日3125gで出生、日齢18に回腸穿孔で入院した際、高血圧、心筋肥厚を指摘された。両側腎動脈狭窄を認め、腎血管性高血圧と診断とした。 Ca遮断薬、β遮断薬に反応不良で StageII以上の高血圧が持続した。1歳8ヶ月時に気道感染症を契機とした急性腎不全を呈し、無尿・透析依存となり、1歳10ヶ月で永眠した。病理解剖で両側腎動脈は高度に狭窄しており、右腎動脈は血栓性に閉塞していた。内膜中膜外膜いずれの層にも膠原線維の増生があり、特に外膜の所見が顕著であった。上腸間膜動脈末梢や冠動脈にも外膜優位の線維化があった。日齢18の腸穿孔時の検体でも漿膜下層の動脈に外膜の線維性肥厚があった。炎症性細胞浸潤や動脈硬化性病変はなく、 FMDと診断した。【症例２】男児、症例1の兄。元来健康で成長発達正常。3歳8ヶ月時、 StageIIの高血圧を指摘された。エコーで左腎動脈の狭窄を認め、左腎動脈狭窄による腎血管性高血圧と診断した。また上腸間膜動脈起始部にも狭窄を認めた。4歳時に経皮的左腎動脈形成術を実施した。左腎動脈は起始4.3mm, 狭窄部 1.4mm, 末梢 3.1mmで31mmHgの圧較差があった。 IVUSで外弾性板以遠に高エコー領域の異常増生を指摘され、外膜領域の線維性増殖が疑われた。血管形成は無効だった。 ACE阻害薬内服で血圧は正常化した。父に StageIIの若年性高血圧が認められたが、造影 CTで血管病変の合併は否定された。 Alagille症候群など血管奇形を伴う疾患のターゲットシーケンスでは異常所見なく、 Whole Exome解析を実施しているが、変異の報告はまだない。【考察】 FMDにおける外膜病変は稀で重症例の報告が多い。 IVUSで外膜領域の異常肥厚を同定できた。血管性高血圧の病態評価に IVUSが有用な可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 学校保健・疫学・心血管危険因子

デジタルオーラル II（ P47）

学校保健・疫学・心血管危険因子

指定討論者:大野 拓郎（大分県立病院）

指定討論者:佐藤 智幸（自治医科大学とちぎ子ども医療センター）

[P47-1] 注意欠陥多動障害の治療中に、学校心臓検診での心雑音を契機に発見されたバセドウ病の1例

○中西 祐斗, 荒井 篤, 吉村 元文, 渡辺 健 （田附興風会 医学研究所北野病院 小児科）

[P47-2] 成人期以降に問題となる心房中隔欠損の発見に学校心臓検診は有効か？

○岡川 浩人 （JCHO滋賀病院 小児科）

[P47-3] 無脾症の発熱に対する感染症対策 ー厳密な管理による中間報告ー

○関 俊二, 池田 正樹, 西畠 信 （鹿児島生協病院 小児科）

[P47-4] コロナ禍での学校心臓検診

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

[P47-5] 地方における学校教員指導：複雑心奇形術後児童に対する「怖さ」を乗り越えるために

○岡崎 三枝子[1], 仲本 雄一[2], 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

[P47-1] 注意欠陥多動障害の治療中に、学校心臓検診での心雑音を契機に発見されたバセドウ病の1例

○中西 祐斗, 荒井 篤, 吉村 元文, 渡辺 健 （田附興風会 医学研究所北野病院 小児科）
Keywords: 学校心臓検診, バセドウ病, 注意欠陥多動性障害

【症例】12歳女児。母からみて幼少期から多動傾向があったという。11歳時から不安、イラつき、集中力低下で近医(小児神経医)を受診し注意欠陥多動障害(AD/HD)と診断された。アトモキセチン、アリピプラゾール内服で症状の改善をみたという。12歳頃より易疲労感があった。学校心臓検診で安静時心電図は心拍数99bpmで正常洞調律とされたが、心雑音のため３次検診で当科を受診した。心尖部に収縮期雑音(Levine 2/VI)を聴取した。心エコーで僧帽弁逸脱(中等度)兼閉鎖不全(軽度)を認め、左室拡張末期径41.0mm(88%)、左室駆出率 0.63、左室後壁厚6.2mm(92%)と左室容量がやや低値であった。安静時心電図は正常洞調律で心拍数は117bpmと洞頻脈が疑われた。血圧112/75mmHgと軽度高値であった。患児の前で AD/HDに関する詳細な問診は憚られ、他院で基礎疾患の除外は済んでいるものと思い込んだ。検診心電図が心拍数100bpm以下であったこと、 AD/HD治療薬がいずれも頻脈を起こしうることを踏まえ、この時点では薬剤および・または緊張による頻脈と考え、心雑音は僧帽弁閉鎖不全によると判断し無治療無制限で経過観察とした。しかし帰宅後に保護者に電話で改めて病歴を問うと今まで血液検査を一度もしていないと判明し後日再診とした。 TSH 0.009μ IU／ m2、 Free T3 8．88pg／ m2でTSH受容体抗体が陽性であり、甲状腺はびまん性に腫大し圧痛はなく精査のため入院した。 AD/HD治療薬を中断し、アテノロールでレートコントロールをした。その後バセドウ病の診断に至り抗甲状腺薬が開始された。【考察・結語】洞性頻脈が疑われたが、バセドウ病の診断に時間を要した症例を経験した。検診心電図の心拍数＜100bpm、 AD/HD症状との類似、 AD/HD治療薬の副作用、他院での診療内容の確認不足などが誘因と考える。洞性頻脈を疑った場合に基礎疾患の除外として血液検査を行うことの重要性を再認識した。

[P47-2] 成人期以降に問題となる心房中隔欠損の発見に学校心臓検診は有効か？

○岡川 浩人 （JCHO滋賀病院 小児科）
Keywords: 学校心臓検診, 心電図, 心房中隔欠損

[はじめに]脳卒中・循環器病対策基本法の基本計画において小児期に発見される慢性疾患の成人期への移行が取り上げられ、学校心臓検診の役割が明記された。学校心臓検診心電図検診は学校心臓検診において重要な位置を占めており、先天性心疾患や致死性不整脈の発見に大きな役割を果たすとされる。心房中隔欠損(ASD)は小児期に無症状で経過し成人期以降に問題となる場合が多い。実際、成人期に診断される先天性心疾患として ASDは最多で、心不全・心房細動・肺高血圧などで発見された場合には ASD閉鎖で根治を望めない症例もある。今回、学校心臓検診の ASD発見における有効性について検討したので報告する。[方法]公表されている11都県・市・団体の学校心臓検診結果報告の162万4418人を元に、精検抽出率、 ASD有病率、 ASD新規発見率、精検症例における ASD新規発見率について検討した。また、2016-2019年度大津市学校心臓検診における ASD発見精度についても検討した(小学生24764人、中学生11760人)。[結果]ASD有病率は平均0.114%、 ASD新規発見率は平均0.014%、精検症例における ASD新規発見率は平均0.53%で、閉鎖術を要する割合はそのうち1/2～1/5であった。大津市学校心臓検診における ASD新規発見率は、小学生0.01%、中学生0.01%、精研症例における ASD新規発見率は小学生0.19%、中学生0.13%、心電図異常症例における ASD新規発見率は小学生1.60%、中学生1.72%であった。治療対象となった ASDは中学生1人のみであった。[考察]学校心臓検診、特に心電図検診により ASDを発見し閉鎖術に至ったとする症例報告は多い。しかしながら、 ASD発見頻度の低さ、病的重症度の低さを考えると、費用対効果の面からも学校心臓検診における ASD発見には再考の余地があると思われる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P47-3] 無脾症の発熱に対する感染症対策 ー厳密な管理による中間報告ー

○関 俊二, 池田 正樹, 西畠 信 （鹿児島生協病院 小児科）

Keywords: 無脾症, 発熱, 抗菌薬

【背景】無脾症候群患者(以下無脾症)では主に莢膜を有する細菌感染による致死的敗血症の危険性が高いことが知られているが、現在日本では無脾症の発熱に対する明確なガイドラインはなく、欧米での脾摘後患者のガイドラインなどを参照に各施設でそれぞれ対応されているのが実情である。当院では無脾症は全員抗菌薬の予防内服をした上で、発熱の際は原則全例入院し抗菌薬の静脈注射による治療を行ってきた。当院におけるその管理を評価し提示する。【目的】当院における発熱した無脾症の管理の効果、合併症を明らかにする【方法】2018年4月1日から2021年1月31日まで当院に入院した無脾症５人の発熱時の対応を後方視的に評価した。【結果】入院頻度は0.63回/月(0.19-1.5 中央値0.94)、死亡例は認めず、血液培養陽性例は侵襲性肺炎球菌感染症の一件のみであった。全症例で経過中咽頭培養から耐性菌の出現を認めた。一例の菌血症症例はエリスロマイシンによる予防内服で、中耳炎を合併していた。【考察】一件の菌血症症例以外は上気道感染による発熱であったと考えられる。また耐性菌の出現は予防内服や抗菌薬静注投与などによって誘導された可能性がある。エリスロマイシンによる予防内服と中耳炎合併は菌血症のリスクファクターである可能性がある。【結論】当院の管理で無脾症の菌血症による死亡例は認めなかったが、過剰治療が懸念される症例も認めた。今後は無脾症の発熱時対応について適切な治療強度を検討していくためにも、症例を蓄積し合併症や年齢などのリスクファクターを検討していく必要がある。また今後の課題として何歳まで現在の管理を行うべきか、経口予防内服の効果をどう判定するか検討していく必要がある。

[P47-4] コロナ禍での学校心臓検診

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

Keywords: 学校心臓検診, コロナ禍, 三密

【背景・目的】コロナ渦の令和２年度は、学校心臓検診の実施体制・時期の変更を余儀なくされた。さいたま市大宮区学校心臓検診の実施状況・問題点について報告する。【実施状況】例年4月から6月に実施されていた一次検診は、緊急事態宣言発令などの影響で７月13日から開始し、12月まで継続した。例年5月から7月に実施されていた二次検診は8月22日から開始し、12月19日に終了した。令和元年と２年度の一次検診受診者は、13335/13575、二次検診受診者は227/318、であり、受診者は変化無かった。また二次検診の内訳は負荷心電図 113/131、心エコー 84/107であり、実施人数・内訳はコロナ禍前後で大きな変化は無かった。【問題点】一次検診では、三密を避けるために整列間隔をあける、ベッド・心電計などの消毒を行う、換気を頻回に行う、などの対応策をとった。二次検診では、1日の実施人数の制限を実施した。このため検診期間は通常の2倍以上の期間を要した。【まとめ】感染対策を実施し、安全に学校心臓検診を実施でき、受診人数・実施内容に変化は無かった。実施時期は大幅に遅れ、実施期間は通常の2倍以上を要した。

[P47-5] 地方における学校教員指導：複雑心奇形術後児童に対する「怖さ」を乗り越えるために

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○岡崎 三枝子[1], 仲本 雄一[2], 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: 学校生活管理, 学校教員指導, 複雑心奇形学童

【背景】先天性心疾患は先天疾患のなかで最も頻度が高く、出生100人に1人が先天性心疾患を持って生まれてくると言われている。そのうち複雑心奇形はおおよそ2割程度と推定されるが、外科治療の発展とともに内科的治療・生活管理を行いながら就学できるこどもたちが増加している。しかしながら一方で、複数の外科治療を経験し、就学後も内服継続・運動制限を要する児童に対する教育現場のとまどいが散見される。特に地方における小児人口減少は顕著で、めったに出会わない「複雑心奇形術後」児童に対する教育現場の「怖さ」がある。【事例】全校生徒数192名の地方市町村立小学校。複雑心奇形術後児童2名が通学している。ファロー四徴症術後5年生児童に対し、学校管理 E可とし学校生活問題なし。左心低形成症候群フォンタン型手術後2年児童に対し、学校管理 D禁とするも、登校班参加不可・自宅 SpO2モニター持参を体育・校外学習参加の条件とするなど、教育現場で独自に決定された過剰な生活制限が続いた。文書ならびに学校養護教諭・教育委員会担当者との直接面談等を行うも改善が得られなかった。そのため担当医が直接学校に出向き、校長・教頭・養護教諭・担任教諭と意見交換を行った。またそれに引き続き全教員に対し、心疾患について、心疾患術後の学校生活管理について、また複雑心奇形術後の児童が成人期に達した場合どのような問題を抱えるかについて解説し、その上で担当医として学校教育現場に期待しているものについてメッセージを伝えた。さらに有事対応のためのシミュレーショントレーニングに関しても提言を行った。【結語】複雑心奇形児童にとって、学校における教育・集団生活等の経験は将来の自立・自己決定力等に不可欠である。地方においてごく少数の複雑心奇形児童の学校生活が過剰に制限される場合、直接教育現場との直接対話、教育指導が必要であると考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 外科治療

デジタルオーラル II（ P48）

外科治療 1

指定討論者:中野 俊秀（福岡市立こども病院）
指定討論者:益田 宗孝（福岡和白病院）

[P48-2] 極低出生体重児の PDAに対する動脈管結紮術術後に発症した合併症およびその対策について

○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）

[P48-3] 当院における小児心臓血管外科術後 ECMOの成績

○中村 真[1], 管野 勝義[1], 西岡 雅彦[1], 加藤 昭生[2], 西畑 昌大[2], 島袋 篤哉[2], 北野 正尚[2], 佐藤 誠一[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）

[P48-4] 新生児・乳児早期開心術後の二期的閉胸症例における創部被覆材の工夫

○殿村 玲[1,2], 横山 晋也[1,2], 福場 遼平[1,2], 三谷 和大[1,2], 上村 秀樹[2] （1.奈良県立医科大学 胸部・心臓血管外科, 2.奈良県立医科大学 先天性心疾患センター）

[P48-5] 当院で borderline left ventricleに対して新生児期に姑息術を行い、二心室修復を目指した2症例の検討

○鍋嶋 泰典, 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P48-2] 極低出生体重児の PDAに対する動脈管結紮術術後に発症した合併症およびその対策について

○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: PDA, 極低出生体重児, 肺ヘルニア

【はじめに】当科は，2006年から2020年までに30例の極低出生体重児(1500ｇ以下)と1例の低出生体重児(1760g)に対する小開胸動脈管結紮術を施行してきた．平均体重882±261ｇ(最低425g)．手術は，日齢平均19.3±13.8日目に施行され，右側臥位で内径2.0～2.5mmの single挿管チューブによる両肺換気下に施行．第3または第4肋間で側方小開胸し，肺を圧排しながら左反回神経より大動脈側で動脈管に鉗子を回し1-0絹糸にて二重結紮した．手術死亡はなく，術後に嗄声や気胸，乳び胸も認めなかった．稀有な合併症として左横隔神経麻痺と開胸創の肺ヘルニアを経験した．【症例】症例1．男児で在胎26週と3日で出生．日齢13に体重885gで手術を施行した，左迷走神経が動脈管に隣接しており剥離時の損傷を避けるために同神経にゴムテープをかけて前方によけた．術後，テーピングしていない左横隔神経の麻痺を認めたが，5カ月後に回復した．症例2.女児で在胎24週と3日で出生．日齢13に体重724gで手術を施行した，開胸肋間の閉胸時に肋間癒着や起因する脊柱側弯を避けるために開胸肋間にかけた糸は一旦かけて最後にはずすこととした．同症例は，慢性肺疾患のため陽圧人工呼吸をさらに27日間施行された．開胸肋間は術後10日目から徐々に開大．軽い奇異呼吸となるため生後11カ月に人工膜で開大した肋間(胸壁)を補填した．【対策】症例1．以降では，神経のテーピングは行っていない．症例2．以降では，閉胸時に4-0吸収糸1本にて肋間を閉鎖することとしたが，開胸肋間にコメガーゼを置き肋間の間隔を1mm以上開けて結紮閉胸し，肋間の癒着も予防した．【結語】極低出生体重児の PDA手術に際しては，繊細な注意が必要となる．

[P48-3] 当院における小児心臓血管外科術後 ECMOの成績

○中村 真[1], 管野 勝義[1], 西岡 雅彦[1], 加藤 昭生[2], 西畑 昌大[2], 島袋 篤哉[2], 北野 正尚[2], 佐藤 誠一[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: 先天性心疾患, 小児心臓血管外科, ECMO

【背景】小児心臓血管外科術後の ECMO症例は重症例が多く, 急変時に導入せざるを得ない状況も経験する. 【対象】2006年4月から2021年１月までに心臓術後30日以内に V-A ECMO導入となった19症例(0-18歳)が対象である. 【結果】年齢の中央値は1.67ヶ月(IQR:0.93-6.87), 全例 central ECMOで導入した. (1)背景手術に関し, 二心室修復ないしその再手術(B群)が5例, 姑息術時(P群)が14例(単心室11, 二心室3)であった. ECMO導入の背景(転帰)は B群；人工心肺離脱困難3(生存1), 術後 ARDS 1(死亡), 術後心機能低下1(生存), P群；人工心肺離脱困難5(生存2), 術後不整脈2(生存2), ductal shock 3(生存2), high flow shock 3(生存3), 術後心機能低下1(死亡)であった. B群は40.0%(2/5), P群は64.3%(9/14)が生存退院した. (2)ECMO導入時期別では人工心肺離脱困難群(術中群, 8例)が37.5%(3/8), 術後導入群(術後群, 11例)が72.7%(8/11)生存退院し, 有意差はなかった(p=0.18). 術後群10例が蘇生を要し, 9例が姑息術後(生存8)であった. 蘇生から ECMO導入に要した時間の中央値は60分(IQR:38-80)であった. 蘇生時間不明の1例を除く9例を蘇生時間60分以上(O群)と60分未満(U群)で分けた際, O群が80.0%(4/5), U群が100.0%(4/4)生存退院し, 有意差はなかった(p=1).【考察】 術中群と術後群を比較した際, 術後群は生存退院の割合が多かった. 小児の E-CPRの生存率は40%と言われる中, 術後群で80%(8/10)救命できたのは姑息術後の ductal shockないし high flow shockが多く, 心機能は維持されていた点が考えられる. 術中群は心機能低下を背景に ECMO導入となった症例が多く, 生存退院は半数未満であった.【結語】 ECMO導入前の心機能が生存退院のアウトカムに影響を与える可能性がある. 小児心臓外科術後急変例に適切な蘇生がなされた際,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ECMO導入まで60分程度蘇生を要した場合でも生存退院できる可能性が示唆された.

[P48-4] 新生児・乳児早期開心術後の二期的閉胸症例における創部被覆材の工夫

○殿村 玲[1,2], 横山 晋也[1,2], 福場 遼平[1,2], 三谷 和大[1,2], 上村 秀樹[2] （1.奈良県立医科大学 胸部・心臓血管外科, 2.奈良県立医科大学 先天性心疾患センター）

Keywords: 開心術後, 二期的閉胸術, ハイドロコロイド被覆材

【背景】新生児・乳児早期に人工心肺を用いた手術介入が必要な先天性心疾患は重症例が多く、ときに二期的閉胸を要する。閉胸が可能となるまで一期創をパッチで仮閉創し、その表面を撥水性フィルムドレッシング材で密閉するのが一般的だが、密閉性が失われ易く、頻回の創処置を要することが多い。
【目的】仮閉創時の密閉にハイドロコロイド被覆材を用い、経時的変化を観察してその効果を検討した。
【対象・方法】2018年12月から2020年12月までに、新生児・乳児早期に施行した開心術において二期的閉胸を必要とした6例を対象とした。方法は、一期創の開口部に合わせてトリミングした1mm厚の PTFEパッチを5-0ポリプロピレン糸を用いて創縁に縫着し、縫合線を覆うようにハイドロコロイド被覆材を貼付して二期的閉胸まで創部の状態を観察した。
【結果】内訳は新生児5例、乳児早期1例。 central ECMO併用した症例が1例であった。手術死亡は急性期、遠隔期ともに認めなかった。全例でドレーンからの空気漏れは認めず、密閉状態を維持できた。二期的閉胸までに浸出液が被覆材から漏出した症例も認めなかった。二期的閉胸は術後平均4.3±1.5日に行われ、追加手技を要した2例にハイドロコロイド被覆材の張り替えを行った。閉胸後、創感染や癒合不全を起こした症例は認めなかった。
【考察】ハイドロコロイド被覆材は心臓外科手術創の被覆材として一般的に用いられ、小児心臓手術でも使用が拡大している。柔軟で密閉性は非常に高く、浸出液は吸収されゲル状になるため、二期的閉胸を要する症例の仮閉胸に用いても浸出液が貼付外に漏出することもなく、透明で創部観察も容易であった。追加手技が必要でなければ、張り替えは必要とならずコスト面においても問題なかった。
【結論】新生児・乳児早期に施行した開心術において二期的閉胸を必要とした6例において、創部の密閉にハイドロコロイド被覆材を応用し有用であった。

[P48-5] 当院で borderline left ventricleに対して新生児期に姑息術を行い、二心室修復を目指した2症例の検討

○鍋嶋 泰典, 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: Shone complex, biventricular repair, restrictie ASD

【背景】 Borderline LVに対して左室の成長を促すために適切な体循環・肺循環を確立することが初回手術の目的であるがその調節は難しい。
【症例1】診断は cAVSD (Rastelli typeA), CoA, PDA, bilateral SVC。在胎40週2710gで出生。 LVDd 14.1mm(Z-2.1), EFE(-), AVD 5.1mm(Z-2.3), LVOTS(-), 乳頭筋間距離9.9mm, ASDは non-restrictiveだった。日齢14に Arch repair, PA banding, ASD semi closureを行った。5ヶ月時の評価では Qp/Qs 1.3で LVDd 14.6mm(Z-3.5), AVD 5.1mm(Z-2.3), 左側房室弁輪11.0mm (Z-1.2)と左室腔の成長が得られず、二心室修復(BVR)は断念した。
【症例2】診断は Shone complex (vAS, MS, CoA, hypoLV), ASD, PDA。在胎37週2618gで出生。 LVDd

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

14.1mm(Z-1.9), LVEF 67%, EFE(-), AVD 5.2mm(Z-2.1), bicuspid, MVD 7.5mm(Z-2.5), 腱索短縮による開放制限あり, ASDは4.4mmだった。 Rhodes discriminant score, CHSS-1 scoreとも二心室修復が可能との結果だったが、弁形態に不安があったため日齢10に Stage I hybridを施行した。 ASDは restrictiveのままとした。術後下肢の低酸素、低心拍出症候群(LOS)が進行したため日齢17に rebandingを行ったが状態は変わらず、日齢24に経皮的大動脈弁形成および stent strutの balloon拡大を行った。以後循環は安定し、日齢69に2957gで退院。退院前の LVDd 16.3mm(Z-0.77), LVEF 77%, AVD 5.5mm(Z-1.6), MVD 8.3mm(Z-2.1)で stent strutは aAoから dAoへ流れており、今後 BVRの可能性を残す結果となった。
【結語】 VSDの有無で大きく戦略が異なる。症例1では inlet VSDを介して左房から右室へ流入する血流も多かったことが左室が成長しなかった一因と考えられ、 bandingが緩めとならざるを得ない。症例2では VSDがないため LOSとなったときに rebandingだけでなく大動脈弁への介入も早期に必要となった。このような症例は bandingと同時に大動脈弁への介入の成否が予後を決定する因子である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 外科治療

デジタルオーラル II（ P49）

外科治療 2

指定討論者:立石 実（聖隷浜松病院）

指定討論者:今井 健太（国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

[P49-1] 二心室治療戦略における大動脈弁への両側肺動脈絞扼術の影響

○石道 基典, 菅藤 禎三, 渡辺 謙太郎, 伊藤 弘毅, 廣瀬 圭一, 猪飼 秋夫, 坂本 喜三郎 （静岡県立こども病院 心臓血管外科）

[P49-2] 先天性大動脈弁狭窄症に対する小児期治療介入の検討

○盤井 成光[1], 津村 早苗[1], 金谷 知潤[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）

[P49-3] 機能的単心室症患者における横隔膜縫縮術が与える影響

○桑原 優大, 和田 直樹, 小森 悠矢, 加部東 直広, 正谷 憲宏, 高橋 幸宏 （榊原記念病院 心臓血管外科 小児）

[P49-4] 解剖学的二心室を有する患児に実施する両側肺動脈絞扼術と体循環血流路の変化

○菅野 勝義[1], 中村 真[1], 加藤 昭生[2], 西畑 昌大[2], 島袋 篤哉[2], 北野 正尚[2], 中矢代 真美[2], 佐藤 誠一[2], 西岡 雅彦[1] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科）

[P49-5] 二心室修復を目指した両側肺動脈絞扼

○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], 岡本 卓也[2], 夷岡 徳彦[2], 大場 淳一[2] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター 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）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P49-1] 二心室治療戦略における大動脈弁への両側肺動脈絞扼術の影響

○石道 基典, 菅藤 禎三, 渡辺 謙太郎, 伊藤 弘毅, 廣瀬 圭一, 猪飼 秋夫, 坂本 喜三郎 （静岡県立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 二心室治療, 両側肺動脈絞扼術, 大動脈弁

背景: 心室中隔欠損(VSD)を伴う大動脈離断(IAA) /大動脈縮窄 (CoA)では狭小大動脈弁などにより、二心室修復の判断に苦慮する症例がある。両側肺動脈絞扼術(BPAB)は判断の猶予を得る目的で施行される場合がある。しかし、 BPABによる血行動態の変化が大動脈弁に与える影響は明らかにされていない。方法: 2000年1月から2019年12月までに当院で VSDを伴う IAA/CoAに対して conventional repair (CR) 前に BPABを先行した13例を対象とした。後方視的に BPAB前から CR前の大動脈弁の形態的変化、 CR後中期における生存、再介入、大動脈弁狭窄/逆流等の進行につき検討した。結果： IAA:7例、 CoA:6例で、 BPAB理由(重複あり)は大動脈弁7例、弁下4例、弁上1例、僧帽弁1例、左室１例、その他 7例であった。 BPAB時日齢中央値3日(1-27日)、 PAB時体重中央値2.39 kg (1.22-3.42 g)であった。大動脈弁は3尖：11例、2尖：2例で、弁輪径(Z value)は BPAB前:中央値 -3.58 (-7.46～-0.99)、 CR前:中央値:-2.86 (-4.63～0.78)で有意な変化を認めた(p=0.043)。左室流出路径(Z value)も BPAB前:中央値-7.18 (-8.6.0～-0.58)CR前:中央値: -4.87(-4.6～0.78)で有意な変化を認めた(p=0.044)。 BPAB-CR期間中央値22日(9-75日)、 CR時日齢中央値27日(12-27日)、 CR時体重中央値2.80 kg (2.48-3.38kg)であった。4例で大動脈弁下狭窄解除術、1例で肺動脈形成術を併施した。 CR後経過観察期間中央値76ヶ月 (5～197ヶ月)で死亡例はなく、大動脈弁狭窄≧中等度：1例、逆流≧中等度：1例で、大動弁下狭窄:3例であった。再介入は4例で、3例が弁下狭窄解除、1例で大動脈弁狭窄に対してカテーテル介入を行ったが、手術介入は認めなかった。結論 VSDを伴う IAA/CoAに対する BPABは血行動態の変化により、大動脈弁の潜在的能力を明らかにし、二心室治療可否の判断に有用となる可能性がある。

[P49-2] 先天性大動脈弁狭窄症に対する小児期治療介入の検討

○盤井 成光[1], 津村 早苗[1], 金谷 知潤[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: 先天性大動脈弁狭窄, 経皮的大動脈弁形成術, 大動脈弁置換術

【目的】先天性大動脈弁狭窄症(AS)に対する小児期の包括的治療を検討した。【対象】1995年以降、 ASに対し15歳未満で治療介入を行った20例を対象とした。疾患の内訳は、 valvular AS 9例、 critical AS 5例、 CoA/IAA合併 5例、 Shone複合 1例で、大動脈弁形態は二尖弁が15例(75%)であった。経皮的大動脈弁バルーン形成術(PTAV)を18例(90%)に先行した。【結果】初回 PTAVは月齢中央値3.5(0-153)ヶ月に行い、 Ao Vpeak pre 4.4±0.7 → post 3.7±0.7m/sに改善し、大動脈弁逆流(AR)＞ mild出現が2例のみであった。 PTAVは平均2回(最大5回)施行し、最終の Ao Vpeak 4.3±0.6m/s、 AR＞ mildは4例(22%)、 LVEF 73±10%であった。 PTAV介入後4(0-16)年で外科的未介入は3例のみであり、3例は交連切開あるいは弁下組織切除後に経過観察中、また1例が Norwood型手術に移行した。 Ross手術を7例(+Konno 3例)に、3(0.5-12)才、 PTAV介入後5(0.3-11)年で施行(1例は4ヶ月時に弁尖延長術施行後)。 Ross術後10(0.1-23)年で、遠隔死1例(突然死)、 IE 1例(右室流出路再手術施行)、カテーテルアブレーション2例あり、これらはいずれも3歳未満に Ross手術を行った症例であった。また Ross術後10年以上経過した4例中2例で Valsalva洞拡大および AR(mild-)を認めている。人工弁置換術を6例に、12(9-18)才、 PTAV介入後9(5-17)年で施行(うち3例は10才以下で、 Konno併用しφ19mm機械弁を挿入)。人工弁置換術後3(0.1-13)年で eventなし。【まとめ】今回の検討から、 ASに対する幼少期初回介入は PTAVとし、3歳未満で ASRが中等度以上に増悪すれば弁形成手術を考慮し、就学期前後は ADL向上目的に Ross手術を、10才以上では人工弁置換術を選択するのが妥当と考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P49-3] 機能的単心室症患者における横隔膜縫縮術が与える影響

○桑原 優大, 和田 直樹, 小森 悠矢, 加部東 直広, 正谷 憲宏, 高橋 幸宏 （榊原記念病院 心臓血管外科 小児）

Keywords: 横隔膜縫縮術, 横隔神経麻痺, 単心室症

【目的】横隔神経麻痺は心臓術後の注意すべき合併症の一つであり横隔膜が弛緩し肺容量減少と奇異性呼吸をきたす。今回機能的単心室症患者における横隔膜縫縮術が与える影響に関して後方視的に検討した。【対象】2005年1月から2020年3月に当院で横隔神経麻痺に対して横隔膜縫縮術を施行した機能的単心室症39名を対象とし検討した。【結果】横隔膜縫縮時年齢は 8.3ヶ月(25日-22歳)、体重は6.6kg(2.1-37kg)、主心室形態は右27名, 左6名, 両側6名で Dextrocardia 9名、 Asplenia 5名に認めた。縫縮部位は右18名、左14名、両側7名。原因手術は BDG 14名(両側 BDG4)、 Norwood手術10名、 TCPC 7名、体肺動脈短絡術 4名、 TAPVR repair 2名、DKS, PAB,lung biopsy、 TCPC takedown。 Stagingは BDG前18名(46%)、 BDG後から Fontan 14名(36%)、Fontan後7名(18%)であった。 Fontan前に縫縮術を経た28名中(死亡を除く)Fontan到達は22名(79%)で、Fontan術前のカテーテル検査では平均肺動脈圧15mmHg(11-23),EF 53%(40-65), 主心室拡張末期圧(EDP) 9.5mmHg(5-15), Rp 1.9(0.3-2.6), PAI 266(80-400)であった。 Fenestrationは15名(68%)に作成。 Fontan未到達(10名)の stagingは BDG前7名、 BDG後3名であった。未到達理由としては死亡4名、 take down 2名(PLE, 血栓)、気道病変、 PVO、 Rp高値、 unknown。縫縮術を経た Fontan患者の29名の Follow-up期間中央値5.5年(6.3ヶ月-14年)での遠隔期カテーテル検査は平均肺動脈圧11mmHg(8-33),EF 51%(33-65), 主心室拡張末期圧(EDP) 7mmHg(4-13), Rp 1.6(0.8-2.7), PAI 212(123-390)であった。【考察】当院での横隔膜縫手術の原因手術としては BDG、 Norwood手術を多く認めた。 Fontan未到達群の stagingとして BDG前に施行した患者が多く、いずれも横隔神経麻痺に起因するものではなかった。縫縮を経た患者での Fontan前カテーテルデータは主心室拡張末期圧がやや高いものの、遠隔期では各パラメータは概ね良好であった。

[P49-4] 解剖学的二心室を有する患児に実施する両側肺動脈絞扼術と体循環血流路の変化

○菅野 勝義[1], 中村 真[1], 加藤 昭生[2], 西畑 昌大[2], 島袋 篤哉[2], 北野 正尚[2], 中矢代 真美[2], 佐藤 誠一[2], 西岡 雅彦[1] （1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科）

Keywords: 両側肺動脈絞扼術, 二心室, 左室流出路

背景・目的

両側肺動脈絞扼術(bPAB)は、解剖学的二心室を有する動脈管依存体循環型心疾患の一部でも実施することがある。そして、心内修復待機中に狭小な左心系構造が成長し、利用可能となることをしばしば経験する。当院で解剖学的二心室疾患に施行した bPABについて、その効果を確認する。

方法・対象

診療録を基に、後方視的検討。期間2007年3月～2020年6月。当院で bPABを実施した解剖学的二心室症例について、僧帽(M)弁輪径、 LVDd、大動脈(A)弁輪径のエコー計測値を比較した。

結果

対象22例。 CoA complex 9例(VSD 7, DORV 2)、 IAA complex9例 (A型2 , B型7)、総動脈管2例, TGA 1例。multiple VSDを合併したものが3例あり、全例単心室型治療に進んだ。2心室型治療群19例の体循環流出路は、自己大動脈弁11例(A群)、総動脈管弁2例(除外)、 Norwood型手術6例(N群)であった。

A群対 N群、エコー計測値は z scoreで比較。

bPAB時日齢9 (IQR 7-10)対9(IQR 6-10), 体重2.21±0.55kg対2.63±0.49kg , bPAB後待機日数51(IQR 48-119)対77(46-110), bPAB時 A弁輪径 -3.20±2.37対-5.35±2.39, LVDd -0.71±2.0対0.20±1.21, M弁輪径 -

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

0.71±0.98対-0.44±0.71, すべて群間有意差なし。
bPAB時と心内修復(流出路再建)時の差
A弁輪径-3.20±2.26→-1.32±2.01 p＜0.01対-5.35±2.18→-4.68±2.38 p=0.15
LVDd -0.71±1.92→ 0.31±1.14 p=0.13対0.18+/-1.11→-0.39±1.09 p=0.16
M弁輪径 -0.71±0.94→-0.22±0.96 p=0.01対-0.44±0.65→-0.541±0.67 p=0.95
A群心内修復後6-12か月(p値は対修復時)
A弁輪径0.18±1.74 p=0.04, LVDd 0.32±1.22 p=0.53, M弁輪径-0.23±0.74 p=0.16
概要・結語
A群で bPAB後の A弁輪径と M弁輪径の拡大傾向を認めた。 A群と N群の bPAB時計測値に統計学的有意差は無い。 A群は心内修復術後にすべての計測値が-2SDを上回った。 bPAB実施後の成長傾向と心内修復時 A弁輪径 zスコア-5は Norwood型回避の判断材料となりそうである。

[P49-5] 二心室修復を目指した両側肺動脈絞扼

○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], 岡本 卓也[2], 夷岡 徳彦[2], 大場 淳一[2] （1.北海道立子ども総合医療・療育センター 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: 両側肺動脈絞扼, 二心室修復, 段階的修復

【背景】左心低形成症候群に対する手術戦略を基に、両側肺動脈絞扼(bPAB)が二心室修復(BVR)への橋渡しとして位置付けられている。【目的】 BVRが考慮され、bPABが施行された疾患の特徴を明らかにする。 【対象】2016年7月から2021年2月の間に bPABが施行された13例中 BVRが検討された6例。【方法】患者情報、手術戦略を診療録より後方視的に検討した。【結果】疾患は、(1)大動脈弓低形成/大動脈弁閉鎖または大動脈弓離断/大動脈弁狭窄を合併した心室中隔欠損(VSD)で Yasui手術適応の3例、(2)中等度の総動脈幹弁逆流を合併した総動脈幹症の1例、(3)trisomy 21、重度の房室弁逆流、大動脈弓低形成を合併した完全房室中隔欠損の1例、(4)大動脈弓低形成/僧帽弁狭窄を合併した VSDの 1例であった。出生週数は中央値38(37～40)週、出生体重は2.7(2.5～3.7)kg、 bPAB施行時年齢は日齢2(日齢1～生後4か月)、体重は3.0(2.5～5.0)kgであった。(1)の1例は生後2か月、体重4.1kgで RV-PA Norwood、1歳2か月、体重8.9kgで Yasui手術に到達した。他の2例は、生後1か月で動脈管ステント留置、生後3か月、体重4.7kgで RV-PA Norwoodに到達し Yasui手術を待機中、もう1例は RV-PA Norwoodを待機中。(2)は生後5か月、体重5.7kgで palliative Rastelliに到達し、 Rastelli手術待機中。(3)は大動脈弓形成術に人工心肺が必要であり、 bPABを施行し肺高血圧(PH)発作を回避し重度の房室弁逆流を制御して、大動脈弓形成術を待機中。(4)は生後3ヶ月に当院へ紹介され、心カテで、 Qp/Qs=2.0、 Rp=4.5 u・ m2、 LVEDV 88 %Nであり、 PH改善を目的に、生後4ヶ月で bPAB+心房間交通作成術を施行、生後9ヶ月の心カテで、 Qp/Qs=0.9、 Rp＝0.8 u・ m2、 LVEDV 60 %Nであり、 Norwood+両方向性グレン手術を施行し、現在、フォンタン手術を待機中。【結語】 bPABは PH 発作の回避、 PHの改善が可能で、 BVRを目指したハイリスク症例に対する段階的修復として有用な可能性があった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 外科治療

デジタルオーラル II（ P50）

外科治療 3

指定討論者:小泉 淳一（岩手医科大学 心臓血管外科）
指定討論者:上松 耕太（和歌山県立医科大学）

[P50-1] 完全大血管転位症スイッチ術後遠隔期の冠動脈狭窄に対して手術介入を行なった2症例

○杉本 愛, 白石 修一, 渡邉 マヤ, 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）

[P50-2] 大動脈弁下狭窄の合併が疑われる心室中隔欠損症への Luciani法の有効性の検討

○小野 友行[1], 鈴木 理大[1], 高島 悟[2], 中島 光一郎[2], 西原 卓宏[2], 八浪 浩一[2], 塩瀬 明[3], 深江 宏治[1] （1.熊本市民病院 小児心臓外科, 2.熊本市民病院 小児循環器科, 3.九州大学大学院 医学研究院循環器外科学）

[P50-3] BT shuntを RV-PA conduitへ変更したファロー四徴症5例

○中井 亮佑, 前田 佳真, 小林 匠, 齋藤 美香, 吉敷 香菜子, 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）

[P50-4] Unroofed coronary sinus, 単心房, 重複左室房室弁口を伴う不完全型房室中隔欠損症根治術の1治験例

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

[P50-5] RV overhaulを行った7例の経過の検討

○櫻井 一[1], 野中 利通[1], 櫻井 寛久[1], 小坂井 基史[1], 鎌田 真弓[1], 加藤 和樹[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 吉田 修一朗[2], 今井 祐喜[2], 吉井 公浩[2] （1.JCHO中京病院 心臓血管外科, 2.JCHO中京病院 小児循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P50-1] 完全大血管転位症スイッチ術後遠隔期の冠動脈狭窄に対して手術介入を行なった2症例

○杉本 愛, 白石 修一, 渡邉 マヤ, 高橋 昌, 土田 正則 （新潟大学大学院 医歯学総合研究科 呼吸循環外科）
Keywords: 冠動脈形成術, 完全大血管転位症, 冠動脈狭窄

【目的】完全大血管転位症スイッチ術後遠隔期に徐々に顕在化した冠動脈狭窄に対し, 冠動脈形成術を行った２例を報告する.
【症例１】8歳, BW 22 kg. TGA/IVS: 1RCx 2L. 日齢11, Jatene(Lecompte)手術施行. 1歳時の心カテでは冠動脈の有意狭窄なし. 6歳時, 造影 CTで LAD起始部が aAo-mPAに挟まれる形で圧排される所見あり. 7歳時, 運動時胸痛が出現, 心電図上 V3-5の ST-T低下の増悪を認め, 心筋シンチで新たに心尖部の再分布が出現し, 手術の方針となった.
手術所見: 心停止後, mPA trunkを前回縫合線に沿って離断. LADは PA基部に前方から圧排される所見. aAo前壁を横切開して内腔を確認. LAD起始部に高度狭窄は認めないものの分岐角度が急峻だった. aAoから LAD上面を切開し SVGパッチを用いて LAD開口部を形成. また, mPA吻合口を右方にずらし再建した. 術後トレッドミル検査で胸痛の出現なし. アスピリン内服を継続し19 POD退院した.
【症例２】10歳. BW 30 kg. TGA/VSD: 1RCx 2L. 日齢14, Jatene(Lecompte),VSD閉鎖施行. 6歳時, 心筋シンチで LAD領域の血流低下が疑われた. 冠動脈造影では LAD起始部の高度狭窄および subAS(LV-aAo=30 mmHg)を指摘され, 運動制限とアスピリン内服で経過観察された. 8歳時, subASの増悪(LV-aAo=76 mmHg)があり手術の方針となった. 術前 CTでは, LAD開口部の頭側への移動と, 拡大した Valsalva洞とが狭窄の主因と考えられた.
手術所見: 心停止後, mPA trunkおよび aAoを前回吻合部で離断. 経大動脈弁的に大動脈弁直下の線維性肥厚組織および中隔心筋を切除. LADの冠動脈ボタンを作成. 拡大した Valsalva洞壁を, 下5mm, 左10mm, 右5mmずつ切除し, そこに冠動脈ボタンを再移植, Valsalva洞を縫縮するように再建して aAoを再吻合した. 30POD, アスピリン内服を継続し退院した.
【結論】完全大血管スイッチ術後遠隔期の冠動脈狭窄に対し, 症例に合わせて冠動脈形成術を行い, 良好な経過を得られた.

[P50-2] 大動脈弁下狭窄の合併が疑われる心室中隔欠損症への Luciani法の有効性の検討

○小野 友行[1], 鈴木 理大[1], 高島 悟[2], 中島 光一郎[2], 西原 卓宏[2], 八浪 浩一[2], 塩瀬 明[3], 深江 宏治[1] （1.熊本市民病院 小児心臓外科, 2.熊本市民病院 小児循環器科, 3.九州大学大学院 医学研究院循環器外科学）
Keywords: 左室流出路狭窄, 大動脈弁下狭窄, Luciani法

【背景】当院では術前の心エコー検査で posterior malalignmentによる SASの合併が認められた症例には、VSD閉鎖の際に将来的な SASの増悪予防のため、 Luciani変法を積極的に実施する方針としている。 Luciani変法とは結節縫合での VSD閉鎖ではなく、連続縫合での VSD閉鎖を Luciani変法とした。【目的】当院で行っている Luciani変法の有効性に関しての検討を行った。【対象・方法】術前のエコーで左室流出路(LVOT)/ 大動脈弁輪径(AoV)≦0.8となるような SASの症例に Luciani変法を行なった。対象は2007年4月から2021年1月までに当院で Luciani変法を行なった5例。その内訳は CoA complexに先行して大動脈再建と肺動脈絞扼術を行なったのちに VSDの根治を行なった症例が1例、 IAA complexと CoA complexで一期根治を行なった症例がそれぞれ1例、VSDのみの症例が2例であった。 Luciani変法を施行時の月齢は平均3.8±4.2ヶ月、体重は5.03±1.53 kgであった。これらの症例に対し LVOT/ AoVをエコーで計測し、手術前後の比較を行なった。また、遠隔期の SASの出現や大動脈弁閉鎖不全症などの発生の検討も行なった。【結果】手術死亡、遠隔死亡なし。 LVOT/ AoV値は術前0.74±0.07 から 術後 0.93±0.05と改善を認めた。また、大動脈弁逆流などによる遠隔期の再手術が必要と

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

なった症例も認めなかった。【考察・結論】従来の Luciani法では結節縫合のため、左室への縫合針の刺入の際に視野展開などが煩雑であった。それと比較して Luciani変法の連続縫合での VSD閉鎖中は、縫合糸の牽引により左室側の視野展開は比較的容易である。そのため左室側の縫合はそれほど難渋せず LVOTの拡大を行えるため従来の Luciani法よりも簡便に行えるのが利点である。 Luciani変法は通常の VSD閉鎖に一手間加えることで将来的なSASの発生を予防できる可能性があり、積極的に行うことが望ましいと考える。

[P50-3] BT shuntを RV-PA conduitへ変更したファロー四徴症5例

○中井 亮佑, 前田 佳真, 小林 匠, 齋藤 美香, 吉敷 香菜子, 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: ファロー四徴症, シャント閉塞, RV-PA conduit

【背景】ファロー四徴症(TOF)に対する Blalock-Taussig shunt(BTS)術後に， shunt閉塞や吻合部狭窄による低酸素血症や，高肺血流による心不全をときに経験する.術直後の血栓閉塞や狭窄に対するカテーテル治療は吻合部の脆弱性から困難で， shuntを付け直しても再閉塞などで状態の改善が得られないことがある.BTS術後に RV-PA conduitへ変更した TOFの5例を経験したので報告する.【症例1】 TOF,PA,低出生体重児.日齢13に BTS(3.5mm)を施行したが術中に血栓閉塞した.Central shunt(3.5mm)へ変更したが，再度血栓閉塞を認め RV-PA conduit(5mm)へ変更した.月齢4に BTSを追加し，月齢10に ICRを施行した.【症例2】 TOF,PA,MAPCA.月齢5に右 UF+BTS(3.5mm)を施行したが， shunt吻合部のねじれ狭窄のため酸素化低下が進行した.POD18に RV-PA conduit(8mm)へ変更した. 1歳9ヶ月で ICRを施行した.【症例3】 TOF,PA,低出生体重児.日齢22に BTS(3.5mm)を施行したが， high flowによる心不全のため ECMO管理となった.POD13に RV-PA conduit(5mm)に変更した.1歳5ヶ月に ICRを施行した.【症例4】 TOF,PA.日齢18に BTS(3.5mm)を施行したが shunt閉塞のため ECMO管理となった.POD8に re BTS(3.5mm)施行も再度閉塞し RV-PA conduit(6mm)へ変更した.月齢10に de-clipを施行，1歳時に conduit内に壁在血栓を認め conduit交換を行い，経過観察中である.【症例5】21トリソミー,TOF,severe PS,早産・低出生体重児.月齢1に BTS(3mm)を施行したが， shunt吻合部の狭窄，LPA狭窄による酸素化低下を認め POD18に RV-PA conduit(5mm)に変更した.月齢10に de-clipを施行し，経過観察中である. 【考察と結語】 TOFの初回 palliationは BTSが標準的な治療戦略である.ただし RV-PAは人工心肺や心侵襲のデメリットがあるものの， BTS術後のコントロールに難渋する症例では有効な治療法となりうる.

[P50-4] Unroofed coronary sinus, 単心房, 重複左室房室弁口を伴う不完全型房室中隔欠損症根治術の1治験例

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

Keywords: 不完全型房室中隔欠損症, Unroofed coronary sinus, Common atrium

【背景】

Unroofed coronary sinus(URCS)を伴う不完全型房室中隔欠損(iAVSD)は稀であるが, 左上大静脈遺残(PLSVC)を伴う報告が散見される. 当院において iAVSD症例で, PLSVCを伴わない URCSを合併し, かつ単心房, 重複左側房室弁口(DOLAVV)合併例を経験した. これらの組み合わせは検索した範囲で報告例を認めず, 術式を含め報告する.

【対象患者と術式】

症例は1歳11ヶ月男児. iAVSD根治術目的で当科紹介. 術前心臓カテーテル検査にて Qp/Qs 2.1, Pp/Ps 0.3, PLSVCは認めなかった. 心エコーにて軽度左側房室弁逆流(mild LAVVR), 軽度右側房室弁逆流(mild RAVVR)を認

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

め, 心房中隔が大きく開存した単心房形態であった.
LAVVは約8mm大の副弁口を伴う DOLAVVであった. 水テストで逆流は主弁口 Cleft部位からのみで, 副弁口からは認めず, LAVV repairは Cleft閉鎖のみ施行. CS開口部を通常の部位に認めず, 順行性心筋保護液注入をすると, LAVVのさらに背側の開口部より流出を認めた. 心房中隔作成の際, この開口部を右房側に還流させる suture lineでは LAVV流入部狭窄が懸念されたため, CS開口部は左房側に還流させることとし, 想定される房室結節部位の前方を回るように新鮮自己心膜で心房中隔作成を行った. RAVVは中隔側に弁尖を持たない二尖形態. 逆流テストでは中隔の弁尖欠損部からの軽度逆流のみであり, 形成手技は行わなかった.
【結果】
術後洞調律を維持. 心エコーにて房室弁逆流は trivial LAVVR, trivial RAVVRに制御され, 左右心房の大きさのバランスは良好であった. また ASD leakは認めなかった.
【結語】
PLSVCを伴わない URCS, iAVSD, 単心房, DOLAVV合併症例に対し合併症なく根治術を施行できた. PLSVCのない URCS症例で, CSを LA側に還流させても右左短絡量は少な炒め, 心房中隔により supra LAVVの狭窄が懸念される症例では有用な選択肢である.

[P50-5] RV overhaulを行った7例の経過の検討

○櫻井 一[1], 野中 利通[1], 櫻井 寛久[1], 小坂井 基史[1], 鎌田 真弓[1], 加藤 和樹[1], 大橋 直樹[2], 西川 浩[2], 吉田 修一朗[2], 今井 祐喜[2], 吉井 公浩[2] （1.JCHO中京病院 心臓血管外科, 2.JCHO中京病院 小児循環器科）
Keywords: 右室低形成, overhaul, 肺動脈閉鎖

【目的】 RV overhaul (RVOH)は，肺動脈閉鎖症 (PAIVS)などの低形成右室の容量を増加させ，2心室修復の可能性を拡大しうる効果が示されている．当院ではこれまでに右室低形成を伴う7例に対し RVOHを施行し，その効果と経過について検討した．【方法】対象は2014年以降の7例で，診断はいずれも右室低形成を伴う PAIVS 5例，PS 1例， VSD-PS 1例で， RVOH時年齢は15日-6(平均1.6)歳，体重は2.4-20.5 (9.6) kgだった．術前治療介入は肺動脈弁カテーテル治療を0-4(2.0回)， BT shuntを0-2(0.7)回， TAPVC修復を1回行い，同時施行術式は，VSD閉鎖を1例，全例に右室流出路パッチ拡大，肺動脈弁，三尖弁に各5，4例に形成術を施行し，心房間交通は1例で完全閉鎖，他の6例は部分閉鎖した． RVOH術式は，心筋を削って容量を稼ぐより伸展性の悪い肥厚心内膜を細断し収縮能を保持しつつ拡張性を改善することを主眼とし，流出路は積極的に心筋も切除しパッチ拡大するが，肉柱部は乳頭筋の支持が保たれるよう経三尖弁的に心尖部に向かい放射状に割を入れるのみとした．【結果】術直前，後のカテーテル検査で， RVEDVは89から102%Nへ， SaO2は83から87%へ有意ではないが増加傾向を認め， CVPは6.6から7.0 mmHg， LAPは6.2から5.8 mmHg， RVEDPは9.0から9.2 mmHgと変化は認めなかった．右室造影では術前に比べ肉柱部を主体に拡張していた．心房間交通はカテーテル検査による閉鎖試験で確認後に閉じることとし， RVOHと同時に閉じた1例以外では，2例は術後検査待ち，1例は検査後 ASOで閉鎖，2例は ASOのための成長待ち，1例は閉鎖も可能だがさらなる右室の成長を期待し待機中だった．【考察と結語】 RVOHは単独で行うことはほとんどなく，他の術式の影響もありそれだけによる効果の判定は困難だが，全例で右左シャントを減量し右室容量負荷が増えたにもかかわらず CVPや RVEDPが上昇しなかったのは RVOHの効果と推測され有効な術式と思われた．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 外科治療

デジタルオーラル II（ P51）

外科治療 4

指定討論者:村山 弘臣（あいち小児保健医療総合センター 小児心臓病センター）
指定討論者:梅津 健太郎（三重大学）

[P51-1] 心室中隔欠損症（ VSD）閉鎖術において大動脈遮断解除後に僧帽弁閉鎖不全（ MR）が顕在化した2例 -介入すべきか否か-

○大河 秀行[1,3,4], 横山 岳彦[2], 犬飼 幸子[2], 櫻井 一[3], 村山 弘臣[4], 岡田 典隆[4], 安田 和志[5], 河井 悟[5], 森鼻 栄治[5,6] （1.名古屋第二赤十字病院 心臓血管外科, 2.名古屋第二赤十字病院 小児科, 3.JCHO中京病院 心臓血管外科, 4.あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科, 5.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 6.あいち小児保健医療総合センター 新生児科）

[P51-2] 共通肺静脈閉鎖症に三心房心を合併した非常に稀な一例

○三谷 和大[1], 福場 遼平[1], 殿村 玲[1], 横山 晋也[1], 豊川 富子[3], 辻井 信之[3], 吉澤 弘行[3], 上村 秀樹[2] （1.奈良県立医科大学 胸部・心臓血管外科, 2.奈良県立医科大学 先天性心疾患センター, 3.奈良県立医科大学 小児科）

[P51-3] 術前 PA Indexと TCPC術後循環不全の関連についての検討

○西島 卓矢, 中野 俊秀, 帯刀 英樹, 篠原 玄, 安東 勇介, 藤田 周平, 荒木 大, 酒井 大樹, 角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[P51-4] c-AVSDに対するハート型パッチの効果とその応用

○岡田 典隆, 村山 広臣 （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）

[P51-5] 僧帽弁閉鎖不全を合併した心室中隔欠損閉鎖術後の僧帽弁逆流の推移

○奥木 聡志[1], 小出 昌秋[1], 國井 佳文[1], 立石 実[1], 新堀 莉沙[1], 守内 大樹[1], 井上 奈緒[2], 金子 幸栄[2], 杉山 央[2], 中嶌 八隅[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

[P51-1] 心室中隔欠損症（ VSD）閉鎖術において大動脈遮断解除後に僧帽弁閉鎖不全（ MR）が顕在化した2例 -介入すべきか否か-

○大河 秀行[1,3,4], 横山 岳彦[2], 犬飼 幸子[2], 櫻井 一[3], 村山 弘臣[4], 岡田 典隆[4], 安田 和志[5], 河井 悟[5], 森鼻 栄治[5,6] （1.名古屋第二赤十字病院 心臓血管外科, 2.名古屋第二赤十字病院 小児科, 3.JCHO中京病院 心臓血管外科, 4.あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科, 5.あいち小児保健医療総合センター 循環器科, 6.あいち小児保健医療総合センター 新生児科）

Keywords: VSD, MR, 手術適応

【緒言】心室中隔欠損症(VSD)閉鎖術において，大動脈遮断解除後に僧帽弁閉鎖不全(MR)が顕在化することはまれである。【症例1】5歳男児。出生後の心雑音を契機に VSDの診断に至り外来フォローされていた。一時的に内服による心不全治療を必要としたが，2歳時にはシャント量が減少し内服も中止できていた。4歳時に大動脈弁右冠尖逸脱(RCCP)が出現し， VSD閉鎖術を施行した。 VSDは muscular-outlet typeで，人工心肺・心停止下に経右房的に patch閉鎖したが，大動脈遮断解除後の経食道心臓超音波(TEE)で，術前 trivialだった MRが II度に増悪していた。 torn chordaeや perforationの所見もなく， LV vent挿入時も抵抗など認めなかったが，損傷の可能性も否定しきれず，再度大動脈遮断し右側左房切開で僧帽弁に approachした。構造的異常は認めず，両交連を縫縮する MVPのみを施行し大動脈遮断解除したところ， MRは I度に改善，さらに2ヶ月後の外来受診時には trivialに改善していた。【症例2】4歳女児。出生後の心雑音を契機に VSDの診断に至り外来フォローされていた。3歳時に RCCPが出現し， VSD閉鎖術を施行した。 VSDは subarterial typeで，人工心肺・心停止下に経肺動脈的に patch閉鎖したが，大動脈遮断解除後の TEEで術前全く認めていない MRが出現， II度であった。 LV ventは非使用で損傷の可能性もなく， MRは介入せず経過観察としたところ，術翌日には I度に改善し，10日後には消失した。【結語】 VSD閉鎖術において大動脈遮断解除後に顕在化した MRは，人工心肺・心停止に伴う心機能低下に関連する functionalの可能性が高いため，心臓超音波で構造的異常が明らかでなければ，介入せずとも経時的な改善が期待できる。

[P51-2] 共通肺静脈閉鎖症に三心房心を合併した非常に稀な一例

○三谷 和大[1], 福場 遼平[1], 殿村 玲[1], 横山 晋也[1], 豊川 富子[3], 辻井 信之[3], 吉澤 弘行[3], 上村 秀樹[2] （1.奈良県立医科大学 胸部・心臓血管外科, 2.奈良県立医科大学 先天性心疾患センター, 3.奈良県立医科大学 小児科）

Keywords: Common pulmonary venous atresia, Cor triatriatum, Transverse atrial incision

【背景】共通肺静脈閉鎖症(CPVA： common pulmonary vein atresia)は， 総肺静脈還流異常症(TAPVC： total anomalous of pulmonary venous connection)の特殊型で，共通肺静脈と心房，あるいは体静脈との間に交通がない稀で致死的な疾患である．今回我々は， CPVAに対する手術後に三心房心(CorT： Cor Triatriatum)の合併が確認され，追加手術を要した症例を経験したので報告する．【症例】日齢0，3170gの女児．生直後より重度チアノーゼを認め，先天性心疾患疑いで当院に搬送された． CXR所見は著明なうっ血像を認めたが， CTRは46%であった．心臓超音波検査では TAPVC(Darling分類 1b型)が疑われた．動脈血酸素飽和度が改善せず，循環動態不安定なことから肺静脈狭窄を疑い，生後約5時間で緊急手術を行った．術中に共通肺静脈に結合する垂直静脈が同定できず CPVAと診断し，両心房横断切開を用いた左房・共通肺静脈吻合術を施行した．二期的閉胸を要したが閉胸後は概ね良好に経過し，心臓超音波検査で吻合部狭窄は認めなかった．しかし，徐々に肺高血圧増悪を認めたため造影 CT検査を施行した所，左房内に異常隔壁を認め CorTの合併と診断した．日齢139に左房内隔壁切除を施行して肺高血圧は改善し，日齢169に自宅退院となった．【考察】左房内隔壁の病理学的所見では，炎症細胞の浸潤を認めず，初回手術に伴う組織増生ではなく，先天性に存在した隔壁であることが示唆された．初回手術時に CorTを診断できなかった理由として，肺血流循環がないため左房通過血流が減少し心臓超音波検査にて左房内が明瞭に描出できなかったこと，循環動態悪化により造影 CTを行う余裕が無かったこと，手術時間を短縮するた

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

めに左房内を十分に観察できなかったことが挙げられる．【結語】我々は， CPVAに CorTを合併した非常に稀な症例を経験した．稀な合併疾患を見過ごさないためにも，術中の詳細な心内構造の観察が大切であると再認識した．

[P51-3] 術前 PA Indexと TCPC術後循環不全の関連についての検討

○西島 卓矢, 中野 俊秀, 帯刀 英樹, 篠原 玄, 安東 勇介, 藤田 周平, 荒木 大, 酒井 大樹, 角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: TCPC, フォンタン手術, PA index

【目的】術前 PA Indexと TCPC術後循環不全との関連について検討した.【対象】機能的単心室に対して, 当院で2017年から2021年1月に TCPCを施行された159例.【方法】術前および術後(6ヶ月前後)時の, 心臓カテーテル検査による PA Index(PAI), 上大静脈圧(SVCp), 肺血管抵抗(RpI), 心係数(CI)等を比較検討した. 死亡, fontan takedown, fenestration追加, 術後早期肺障害発症を failureとし, 術前 PAIとの関連について統計解析を行った. さらに, 術後 SVCp, RpI, CIと術前 PAIとの相関について統計解析を行った.【結果】全159例の術前平均値は, PAI: 256.2±91.9, RpI: 1.20±0.52, SVCp: 7.67±2.12, CI 3.44±0.81だった. 術中 fontan takedownが2例, 予定外の fenestration追加が2例, 早期肺障害が5例(うち１例で死亡)で, 計9例を failure(F)群とし, 他150例を control(C)群とした. F群の術前平均値は, PAI: 139.4±45.0, RpI: 1.04±0.52, SVCp: 8.33±1.80, CI: 3.46±0.65で, 術前 PAI低値は failureの危険因子だった(p＜0.01). ROC曲線での PAIの best cut off値は, 159.53(特異度:89.9%, 感度：77.8%) だった. 術後カテーテル検査施行は C+F群あわせて129例で, その平均値は, RpI: 1.63±0.65, SVCp: 9.22±1.66, CI: 3.05±0.61だった. 術前 PAIと術後 SVCpには負の相関がみとめられた. (p＜0.01). 【結語】術前 PAI低値は TCPC術後循環不全の予測因子となりうると考えられた. ROC曲線の cut off値を考慮すると, 術前 PAI＜160は手術適応外の一指標となりうると考えられた.

[P51-4] c-AVSDに対するハート型パッチの効果とその応用

○岡田 典隆, 村山 広臣 （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: AVSD, operation, repair

【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．【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．この方法を Palliative ASD閉鎖にも応用した．この方法を供覧し結果を報告する．【結果】ハート型パッチを8例に使用．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)と比較した．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． Palliative ASD閉鎖の1例では左側の弁口の確保が困難で septation lineに右側弁尖を用いたが，接合面をハート型と逆の形状とすることで弁尖縫合の追加なく逆流の発生を抑制でき最大開口を確保できた．【結語】ハート型パッチは右側房室弁の弁尖形態を改善する可能性がある． palliative

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ASD閉鎖時に弁尖形態を維持することができ，弁尖縫合を最小限にし左側弁口の確保に寄与する可能性がある.

[P51-5] 僧帽弁閉鎖不全を合併した心室中隔欠損閉鎖術後の僧帽弁逆流の推移

○奥木 聡志[1], 小出 昌秋[1], 國井 佳文[1], 立石 実[1], 新堀 莉沙[1], 守内 大樹[1], 井上 奈緒[2], 金子 幸栄[2], 杉山 央[2], 中嶌 八隅[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: 心室中隔欠損症, 僧帽弁, 外科治療

【背景】 Large VSDに MRを合併することは少なくないが小児期の弁形成術は成長の観点からも適応は議論が分かれる.弁輪拡大のみで弁形態が正常であれば僧帽弁形成術を併施する必要はないという報告もある.当院では形態的異常がなければ中等度までの MRは放置する方針としている.
【目的】 VSD閉鎖術後の MRの推移について解析し当院の治療方針の妥当性を検討する.【対象と方法】2006年から2020年に当院で小児期に VSD閉鎖術を施行した232例を対象とした. 診療録から後方視的に検討した.
【結果】平均年齢は16.3±25.8ヶ月,平均体重は8.9±6.7kg.男児は125例(53.2%).VSD type(東京女子医大分類)はI型34例,II型7例,III型183例,IV型4例,V型2例,I+II型5例,II+III型1例,I+II+III型1例.21trisomy 31例,22q11.2欠失症候群2例.合併心奇形は CoA 18例,IAA 7例,DCRV 4例.術後平均観察期間は5.0±4.4年であった.術前の MR gradeは trivial 以下194例,mild 33例,moderate4例.VSD閉鎖術時に僧帽弁形成術を3例(1.3%)に併施した.いずれも僧帽弁逸脱,弁輪拡大を認めた. 弁形成術式はそれぞれ Edge to edge repair,弁輪縫縮,Edge to edge repair+弁輪縫縮であった.最新の MR gradeは trivial以下 205例, mild 24例, moderate2例. moderateの2例は術前 MR mildで1例は術前より僧帽弁逸脱を認めたが,もう1例は逸脱を認めなかった.VSD閉鎖術時に僧帽弁形成術を併施した3例は MR mildで経過している. VSD閉鎖術後遠隔期の1例に Cleftからの MR severeが出現し僧帽弁形成術を施行した.術後 MR mildで経過している. MRによる再手術回避率は5年99.2%であった.
【考察】 VSDに合併した形態的異常のない中等度までの MRは基本的に放置するという当院の治療方針は妥当であると考えられた.どのような症例で僧帽弁形成術を積極的に行うべきなのか,今後もさらなる症例の蓄積とフォローアップが必要と思われる.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 外科治療

デジタルオーラル II（ P52）

外科治療 5

指定討論者:小谷 恭弘（岡山大学心臓血管外科）
指定討論者:宮本 隆司（新生会 児玉経堂病院）

[P52-1] 小児の縮窄を合併した腹部大動脈瘤の1例

○近田 正英[1], 北 翔太[1], 宮入 剛[1], 麻生 健太郎[2], 桜井 研三[2], 長田 洋資[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）

[P52-2] 大動脈壁内走行および LMT狭窄を伴う左冠動脈起始異常に対し Unroofingと LMTパッチ形成術を行った1例

○井本 浩[1], 重久 喜哉[1], 緒方 裕樹[1], 松葉 智之[2], 山下 雄史[1], 藏元 慎也[1], 立岡 修治[1], 今田 涼[2], 樋渡 啓生[2] （1.鹿児島大学 心臓血管・消化器外科学, 2.鹿児島市立病院 心臓血管外科）

[P52-3] 三尖弁形成術を併施した肺動脈弁置換術症例の検討

○藤田 智, 小田 晋一郎, 塩瀬 明 （九州大学病院 心臓血管外科）

[P52-4] Fontan到達後に大動脈弁逆流により左室拡大を来し大動脈弁閉鎖術を施行した左室低形成症候群の2例

○寶亀 亮悟, 新川 武史, 松村 剛毅, 島田 勝利, 前田 拓也, 吉田 尚司, 新浪 博士 （東京女子医科大学 心臓血管外科学講座）

[P52-5] 気管腕頭動脈瘻ハイリスク例に対する予防的腕頭動脈離断術

○水本 雅弘, 内田 徹郎, 黒田 吉則, 山下 淳, 大塲 栄一, 林 潤, 中井 信吾, 小林 龍宏, 落合 智徳 （山形大学医学部 外科学第二講座）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P52-1] 小児の縮窄を合併した腹部大動脈瘤の1例

○近田 正英[1], 北 翔太[1], 宮入 剛[1], 麻生 健太郎[2], 桜井 研三[2], 長田 洋資[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: 腹部大動脈瘤, 腹部大動脈縮窄, 長期予後

(はじめに)小児の腹部大動脈瘤は、外傷性や血管炎によるものがほとんどで先天性のものは極めてまれである。また腹部大動脈縮窄も比較的稀な疾患である。今回我々は、両者を合併し小児期に手術介入が行われ、14年後再手術を行った症例を経験したので報告する。(症例)17歳男性である。3歳時に気管支炎で入院した時、偶然腹部血管性雑音に気づかれた。精査の結果、腹部大動脈縮窄に腹部大動脈瘤を合併していた。腹部大動脈瘤の破裂の危険性があると判断し、縮窄部の切除を同時に行い、6mmゴアテックス人工血管で置換をした。病理組織診断で、動脈瘤は真正瘤であった。その後14年間にわたって外来で経過観察を行った。軽度の下肢の虚血症状があったが我慢できる範囲であり、下肢の発育障害が全く認められなかったので、成長が止まってからの手術の方針となっていた。今回17歳となり身長160cmでほぼ成長が止まったため、治療を受けることになった。術前の ABIは両側0.64であった。術前の造影 CTで下肢への側副血行は著明に発達していたが、人工血管前後の腹部大動脈は細いままであった。人工血管を再度置換する事は困難と判断し、 extra-anatomical bypassの方針となった。若年者であり、腋窩―両側大腿動脈のバイパスは、長期開存性に問題があるため、下行大動脈―左外腸骨動脈バイパスの方針となった。 Adamkiewicz動脈より末梢側で下行大動脈を遮断できると判断し、第９肋間開胸、後腹膜経由、単純遮断で下行大動脈から左外腸骨動脈にリング付ゴアテックス人工血管12mmでバイパス術を施行した。手術経過は特に問題なく、良好であった。術直後の ABIは rt0.68 lt0.77となり、術後5か月後で rt0.91 lt0.88となった。下肢の軽度あった虚血症状は、消失した。非常に珍しい症例であり、小児期からの下肢虚血を長期に渡って観察しえたので、若干の文献的考察を加えて報告する。

[P52-2] 大動脈壁内走行および LMT狭窄を伴う左冠動脈起始異常に対し Unroofingと LMTパッチ形成術を行った1例

○井本 浩[1], 重久 喜哉[1], 緒方 裕樹[1], 松葉 智之[2], 山下 雄史[1], 藏元 慎也[1], 立岡 修治[1], 今田 涼[2], 樋渡 啓生[2] （1.鹿児島大学 心臓血管・消化器外科学, 2.鹿児島市立病院 心臓血管外科）

Keywords: 冠動脈起始異常, 外科治療, 冠動脈パッチ形成術

【はじめに】左冠動脈起始異常、特に LCAが右バルサルバ洞から起始する症例は突然死の危険が高く手術が勧められている。しかし具体的な術式については言及がなく、冠動脈形態に応じた症例ごとの対応が必要となる。【症例】14歳男子。サッカーの試合中突然意識消失と全身の強直性けいれんを発症するも自然に回復。安静時および運動負荷心電図でも不整脈や ST-Tの明らかな変化は認めなかった。心エコー、 CT等により壁内走行を伴う LMTの異常が判明、同部での狭窄が疑われた。【手術】通常の体外循環下にまず電気的 Vfで MPAを切断、LMTの走行を確認し表面を LAD-CX分岐部まで剥離した。心停止後 LMT起始部の10ｍｍ頭側で大動脈を切断した。 LCAは RCA入口部に隣接して起始し壁内走行後、 L-R交連のわずか上方を通って左バルサルバ洞に入ったところで大動脈壁から離れていた。壁内走行部分の Unroofingを慎重に行ったが、大動脈壁からの Exitの部分は内径2mm未満であり術後の内膜肥厚も考慮すると狭窄解除が不十分と判断し LMTのパッチ形成を加えることにした。大動脈断端から垂直に切開を加え LMTに切り込んだ。準備していた肺動脈壁パッチは冠動脈に比し厚すぎると思われ、また奇静脈のパッチは脆弱で瘤化の懸念があったので、右下腿下部の大伏在静脈を採取してパッチに使用した。7-0モノフィラメント糸連続縫合で縫着、 LMT起始部は4-5mmに拡大された。心停止からの立ち上がりおよびその後の経過は良好であり、術後 CTでも狭窄を認めなかった。【まとめ】 LCA壁内走行症例に対しては Unroofingが用いられることが多いが、 Exit部分の狭窄や術後の内膜肥厚を考慮すると単独では不十分な場合もあると考えられ、そのような場合 LMTパッチ形成は有効と思われる。狭窄の発生やパッチの瘤化に注意深い観察

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

が必要と考える。

[P52-3] 三尖弁形成術を併施した肺動脈弁置換術症例の検討

○藤田 智, 小田 晋一郎, 塩瀬 明 （九州大学病院 心臓血管外科）

Keywords: 成人先天性, 肺動脈弁置換, 三尖弁形成

[背景]先天性心疾患根治術後遠隔期に肺動脈弁置換術(PVR)の適応となる症例において,併存する三尖弁閉鎖不全への介入については議論のあるところである。当施設で経験した三尖弁形成術(TAP/TVP)を併施した PVRの手術成績を後方視的に検討した。[対象]2003年から2020年までに PVRを施行した115例のうち,TOFおよびDORV/PS修復術後の肺動脈弁閉鎖不全に対し PVRを施行した80例を対象とした。 PVR施行時の年齢は31.3歳。TAP/TVPを施行した19例(A群)と PVR単独施行61例(B群)で経胸壁心エコー検査及び cMRIによる三尖弁機能及び心室容積と右室機能の比較検討を行った。平均観察期間は5.6年。[結果]死亡症例なし。観察期間中に再手術を要した症例は4例(人工弁不全3例、 IE1例)。再手術を含めた主要合併症の回避率は5年97.2%,10年86.3%で両群間に有意差なし。経胸壁心エコーでは,術前の TADI(30.5 vs 23.5)及び TR grade(3.0 vs 0.75)に有意差を認めた。術直後は差を認めないものの術後遠隔期では TR grade(1.61 vs 0.58)と有意差を認めた。 A群9例(47%)に遠隔期の mild to moderate以上の TR増悪を認め,うち7例は三尖弁リング不使用であった。 TAPSE及び FACは術前,術直後,遠隔期ともに二群間で有意差なし。 cMRIは術前および術後1年,遠隔期(4.2 年)で評価を行い RVEDVI(189.5, 120.7, 123.7ml/m2), RVESVI(110.8, 73.2, 79.7ml/m2)と右室容積の有意な低下を認めた。両群間の右室容積および右室機能の比較では,術前の右室容積(RVEDVI; 234.5 vs 117.1, RVESV; 145.9 vs 101.0)のみ有意差を認めた。[結語]当院で施行した PVRの中期成績は満足できるものであった。 TVPや縫合による TAP症例において遠隔期の TR増悪を認める症例が多く、リングの使用が望ましいと考えられる。

[P52-4] Fontan到達後に大動脈弁逆流により左室拡大を来し大動脈弁閉鎖術を施行した左室低形成症候群の2例

○寶亀 亮悟, 新川 武史, 松村 剛毅, 島田 勝利, 前田 拓也, 吉田 尚司, 新浪 博士 （東京女子医科大学 心臓血管外科学講座）

Keywords: Fontan, HLHS, 大動脈弁閉鎖

【背景】左心形成症候群のバリエーションの中で大動脈弁逆流(AR)・僧帽弁逆流(MR)を合併することは稀である。逆流により無機能左室の拡大を来し手術を要した2例を経験したので報告する。【症例1】症例は4歳男児。胎児エコーで心疾患が疑われ出生後に大動脈弁狭窄症兼閉鎖不全症・僧帽弁狭窄症兼閉鎖不全症を伴う左室低形成症候群亜型の診断に至る。段階的に修復術を行い２歳時に心外導管型 TCPC手術を行った。 Fontan到達後よりARの悪化に伴う悪化無機能左室拡大を認め、右室圧排所見を認め手術の方針となった。手術は大動脈弁をﾌﾟﾚｼﾞｴｯﾄ付ポリプロピレン糸で直接閉鎖、僧帽弁は弁前尖を切除後に、4mm開窓部を設けた0.6mm ePTFEﾊﾟｯﾁを弁輪に縫着し閉鎖した。術後14日に自宅退院となる。術直後エコーで左室への流入血流は消失し左室の縮小を認め、術後1年のカテーテル検査でも左室への流入血流は認めなかった。【症例2】19歳男性。出生後にチアノーゼを契機に施行した心臓超音波検査で、左室低形成症候群診断に至る。段階的に修復術を行い3歳時に lateral tunnel型 TCPC手術に到達した。17歳頃より上室性不整脈、18歳時より易疲労感など心不全症状が出現し TCPC conversionを検討しカテーテル検査施行した。 native ARを3度認め、左室への流入血流により左室容積の拡大を認めた。22mmの ePTFE人工血管での TCPC Conversionに加えて左室への流入血流による右室への圧排の予防のために大動脈弁閉鎖・僧帽弁閉鎖も施行した。症例1と同様に大動脈弁はﾌﾟﾚｼﾞｴｯﾄ付ポリプロピレン糸で直接閉

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

鎖、僧帽弁は22mmの ePTFE人工血管を切り開き中央部に4mm開窓部を設けたパッチで僧帽弁輪に縫着し閉鎖した。術後11日目に自宅退院。術後1ヶ月の造影 CTで左室内腔の血栓化・縮小を確認した。【まとめ】大動脈弁逆流により無機能左室拡大を来した Fontan到達後の左心低形成症候群2例に対し、大動脈弁・僧帽弁を閉鎖し左室縮小に成功した。

[P52-5] 気管腕頭動脈瘻ハイリスク例に対する予防的腕頭動脈離断術

○水本 雅弘, 内田 徹郎, 黒田 吉則, 山下 淳, 大塲 栄一, 林 潤, 中井 信吾, 小林 龍宏, 落合 智徳（山形大学医学部 外科学第二講座）

Keywords: 気管腕頭動脈瘻, 腕頭動脈離断術, 予防

【背景】気管腕頭動脈瘻(TIF: tracheo-innominate artery fistula)は喉頭気管分離術および気管切開術後の致死的合併症である．とくに重症心身障害児におけるリスクは高いため，発症予防が重要である．救命を目的とした緊急時の治療としては胸骨正中切開による腕頭動脈離断術が考慮されるが， TIFによる致死的出血を回避するための予防的腕頭動脈離断術に関する一定の見解はない．今回， TIFハイリスク例に対して胸骨切開を要さない胸骨上アプローチによる予防的腕頭動脈離断術を施行し，良好な結果を得たので報告する．【症例】18歳男性．脳性麻痺，痙性四肢麻痺，知的障害，症候性てんかんで加療を受けていた．2年前に肺炎の増悪，喀痰による窒息から心停止となり，低酸素脳症のため気管切開術，胃瘻造設術が施行された．2か月前から気管切開孔から繰り返す出血を認めた．気管内視鏡検査で不良肉芽を認めず，側弯を呈する重症心身障害児であること，造影 CT検査で気管前面と腕頭動脈が接していること，腕頭動脈と気管の交差部位と気管カニューレ先端位置が一致していることからTIFハイリスク症例として予防的腕頭動脈離断術の適応と判断された．手術は術前 CT， MRI検査による綿密な解剖学的評価のもと，胸骨切開を要さない胸骨上アプローチによる腕頭動脈離断術を施行した．腕頭動脈再建は，左内頸動脈，左椎骨動脈優位の頭蓋内血流分布であったこと，術中脳内局所酸素飽和度の低下を認めなかったことから施行しなかった．腕頭動脈離断においては側副血行路を考慮して右総頸動脈と鎖骨下動脈の交通を温存した．術後の神経学的合併症を認めず，気管切開孔からの出血は消失した．造影 CTで右内頸，中大脳動脈の良好な描出を確認，第9病日に退院した．【結語】 TIF発症ハイリスクと判断される重症心身障害児において，胸骨上アプローチによる予防的腕頭動脈離断術は，致死的出血の回避に有用であり，治療選択肢の一つと考える．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 体外循環・心筋保護

デジタルオーラル II（ P53）

体外循環・心筋保護

指定討論者:上野 高義（大阪大学大学院医学系研究科保健学専攻看護実践開発科学講座）
指定討論者:森田 紀代造（榊原サピアタワークリニック）

[P53-1] 小児心臓手術時の新鮮凍結血漿によるフィブリノゲン補充療法

○梅津 昭宏[1], 坂尾 和哉[1], 渋谷 将大[1], 曲 徳泰[2], 簑島 梨恵[2], 西部 伸一[2] （1.都立小児総合医療センター 麻酔科 臨床工学技士, 2.都立小児総合医療センター 麻酔科）

[P53-2] 小児開心術における拍動流体外循環の効果と妥当性

○新堀 莉沙[1], 小出 昌秋[1], 國井 佳文[1], 立石 実[1], 奥木 聡志[1], 守内 大樹[1], 太田 早紀[2], 富永 滋比古[2], 増井 浩史[2], 北本 憲永[2] （1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 臨床工学部）

[P53-3] 学童期における小児体外式補助人工心臓装着中の関わり方に対する一考察

○柿木 恵梨香[1], 椋 理紗[1], 奥平 玲美[1], 吉田 礼[2], 坂口 平馬[2], 小森 元貴[3], 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 小児循環器内科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P53-1] 小児心臓手術時の新鮮凍結血漿によるフィブリノゲン補充療法

○梅津 昭宏[1], 坂尾 和哉[1], 渋谷 将大[1], 曲 徳泰[2], 簑島 梨恵[2], 西部 伸一[2] （1.都立小児総合医療センター 麻酔科 臨床工学技士, 2.都立小児総合医療センター 麻酔科）

Keywords: フィブリノゲン, 新鮮凍結血漿, 人工心肺

【背景】心臓手術時のフィブリノゲン(Fib)の重要性は、成人でも小児でもかわらない。一方、小児では人工心肺後の新鮮凍結血漿(FFP)の投与がかえって凝固障害を引き起こすことが指摘されており、クリオプレシピテートやFib製剤が第一選択となるが、すべての施設で使用できるわけではない。当院では Fib補充目的で人工心肺(CPB)復温時に FFPを投与しているが、その有効性、安全性を後方視的に検討した。【方法】2019年~2020年の間、CPB復温時に FFPを投与した症例を対象とした。【結果】60症例が対象となった。月齢(中央値 [四分位範囲])は13ヶ月 [7.8, 24]、体重は7.6 kg [6.0, 9.7]であった。 CPB開始時の Fibは81 mg/dL [67, 109]、 FFP投与後は156 mg/dL [132, 181]であった。 FFP投与量は3 kg未満で151 mL/kg、3~5 kgで80 mL/kg [69, 94]、5~10 kgで49 mL/kg [44, 55]、10~20 kgで30 mL/kg [19, 34]と低体重ほど大量投与となった(p＜0.0001)が、投与後の Fibは3 kg未満で155 mg/dL、3~5 kgで160 mg/dL [98, 198]、5~10 kgで161 mg/dL [134, 190]、10~20 kgで140 mg/dL [106, 174]と群間に差がなかった (p =0.30)。一方、 FFP投与前後の血中カルシウム濃度は1.2 mmol/L [1.1, 1.2]から0.8 mmol/L [0.7, 0.9] (p＜0.0001)、 ACTは998 秒 [674, 1700]から461 秒 [402, 525] (p＜0.0001)と低下した。【結語】復温時の FFP投与は適正に Fib値を是正するが、低体重児ほど体重当たりの FFP必要量が大きいことが示された。また FFP投与時には低 Ca血症と ACTの変化に注意が必要である。

[P53-2] 小児開心術における拍動流体外循環の効果と妥当性

○新堀 莉沙[1], 小出 昌秋[1], 國井 佳文[1], 立石 実[1], 奥木 聡志[1], 守内 大樹[1], 太田 早紀[2], 富永 滋比古[2], 増井 浩史[2], 北本 憲永[2] （1.聖隷浜松病院 心臓血管外科, 2.聖隷浜松病院 臨床工学部）

Keywords: 拍動流体外循環, 心室中隔欠損症, 人工心肺

【背景】定常流体外循環は自己心臓による拍動と異なり非生理学的な循環であるが, 経験的に定常流であっても臓器灌流は維持することができ,大きな問題はないというのが一般的な考え方となっている. 拍動流は組織代謝などの点でその有用性が報告されているが,実際に導入している施設は少ない.我々は2011年より小児開心術において拍動流体外循環を導入している.【目的】小児開心術における拍動流体外循環の効果と妥当性について検討する.【方法】2011年2月から2021年1月までに当院において1歳以下の心室中隔欠損症に対し心内修復術を施行した72例を対象とした.人工肺前圧の比較的低いものは拍動流を使用,高いものは定常流を使用.定常流体外循環を行った31例を NP群,拍動流体外循環を行った41例を PP群とし比較検討を行った.検討項目は人工心肺中や離脱時の血液検査や術中尿量等を後方視的に検討した. 拍動流体外循環システムはテクノウッド(株)コンポーネントシステムIIIを使用し,全ての症例で常温体外循環を行った.【結果】 NP群 vs PP群で年齢 4.97±3.75 vs 3.95±3.40ヶ月,体重5.74±2.17 vs 6.71±2.19kg,人工心肺時間87.9±18.2 vs 93.6±19.9分と有意差なし.CPB中尿量/体重1.86±1.43 vs 3.75±3.66ml/kg (p＜0.05)と有意に PP群で尿量が多く得られた.CPB中総バランス/体重は-45.1±34.7 vs -33.5±26.4ml/kgで有意差なし.CPB中メイロン使用量および離脱時の乳酸値に有意差なし.離脱後肉眼的溶血がみられたものは NP群6/31例 PP群13/41と PP群にやや多い傾向がみられたが有意差なし.拍動流体外循環による回路トラブル等なし.【考察】拍動流体外循環は人工肺前回路圧が比較的低いものに対して安全に行うことができた.拍動流使用により体外循環中尿量の増加が得られる可能性が示唆された.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P53-3] 学童期における小児体外式補助人工心臓装着中の関わり方に対する一考察

○柿木 恵梨香[1], 椋 理紗[1], 奥平 玲美[1], 吉田 礼[2], 坂口 平馬[2], 小森 元貴[3], 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 小児循環器内科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科）
Keywords: 小児心不全, 補助循環, 病棟看護

【はじめに】小児体外式補助人工心臓(以下 VAD)装着中は、創部処置や心臓移植後の生活を見据えた生活リズムを構築するために内服時間の順守や清潔ケアの実施など、患児が主体的になって実施していくことが必要である。今回 VAD装着中であり言語理解指標が低い患児に対する療養行動の支援について検討した。【背景】10歳9カ月男児。2019年に左室心筋緻密化障害、拘束性型筋症で VAD装着。入院前に知能検査を受ける。言語理解指標が低く全 IQは86の境界域であった。児はこだわりが強く言語によるコミュニケーションが苦手で創部処置や清潔ケアの受け入れに時間を要した。また、看護師の対応にも個人差があり患児との信頼関係が十分に築けていなかった。【方法】知能検査の結果より視覚からの情報入力が出来るよう一日の流れや約束事のポスターを作成し見える位置に掲示した。次にポイント制を導入し自分の出来たことをわかりやすくし意欲の向上に繋げた。そして、約束は心臓移植後の生活を見据えて主体的に取り組めるように患児と母と共に作成した。また、気持ちの切り替えに時間を要する時はタイマーを利用し時間の確保を行った。心臓移植の勉強会では、本人の理解に合わせた病識習得の援助を行った。【結果】患児の特性を理解したケア介入の方法を工夫したことで、処置や清潔ケアを主体的に受け入れられる事が増えた。また、統一したケアを行うことで看護師との信頼関係の構築にも繋がった。【考察】患児の特性を理解しそれに対しての関わり方の工夫したことが患児の行動に変化をもたらした。しかし、まだ予定通りに進められないこともあり、今後も多職種と連携し情報共有しながら患児にとってより良い方法を見出していく必要がある。【おわりに】 VAD装着中で言語理解指標が低い患児対し、関わり方を工夫し患児の特性を理解したうえで患児が意欲的にケアに取り組むことができるよう介入できた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 外科治療遠隔成績

デジタルオーラル II（ P54）

外科治療遠隔成績

指定討論者:島田 勝利（東京女子医科大学）

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）

[P54-1] 近年における Asplenia 症例の予後規定因子の検討

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

[P54-2] 乳児期早期心室中隔欠損症に対する肺動脈絞扼術の治療成績の検討

○鈴木 理大[1], 小野 友行[1], 高島 悟[2], 中島 光一郎[2], 西原 卓宏[2], 八浪 浩一[2], 塩瀬 明[3], 深江 宏治[1] （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, 3.九州大学大学院医学研究院 循環器外科学）

[P54-3] 部分または総肺静脈還流異常症に対する double decker手術の成績

○小泉 淳一[1], 後藤 拓弥[1], 斎木 宏文[2], 高橋 信[2], 小山 耕太郎[2], 金 一[1] （1.岩手医科大学医学部附属病院 心臓血管外科, 2.岩手医科大学医学部附属病院 小児科）

[P54-4] 両側肺動脈絞扼術を先行させた IAA/CoA complexの遠隔成績

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

[P54-5] 狭小大動脈弁輪を有する IAA/CoAに対する両側肺動脈絞扼術の有用性

○永瀬 崇[1], 山岸 正明[1], 前田 吉宣[1], 板谷 慶一[1], 本宮 久之[1], 中辻 拡興[1], 鍋島 惇也[1], 夜久 均[2] （1.京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学 心臓血管外科）

[P54-6] 二心室修復の姑息術としての両側肺動脈絞扼術の治療有効性の検証

○山下 英次郎[1], 山岸 正明[1], 前田 吉宣[1], 浅田 聡[1], 本宮 久之[1], 永瀬 崇[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）

[P54-7] ファロー四徴症術後遠隔期の肺動脈弁閉鎖不全症に対する肺動脈弁置換術

○後藤 拓弥[1], 小泉 淳一[1], 今村 優紀[1], 齋藤 大樹[1], 田林 東[1], 坪井 潤一[1], 滝沢 友里恵[2], 佐藤 啓[2], 齊木 宏文[2], 小山 耕太郎[2], 金 一[1] （1.岩手医科大学 心臓血管外科, 2.岩手医科大学 小児科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P54-1] 近年における Asplenia 症例の予後規定因子の検討

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

Keywords: Asplenia, 外科治療, Fontan

{はじめに}診断・治療技術は日々進歩しているが Asplenia syndromeは先天性心疾患症例の中で最も予後不良な疾患群である。{目的}近年における同疾患群の手術治療成績を知る事。{対象・方法}2014年1月から2020年12月までに当院で診断された39例の内、手術加療された Asplenia症例37例を対象とし、その予後を肺動脈血流形態、心臓形態(心室のバランス)、両側上大静脈の有無、 major aortopulmonary collateral artery (MAPCA)の有無、房室弁逆流の程度、総肺静脈還流異常の有無、肺静脈狭窄の有無、心尖部方向の因子を元に後方視的に検討した。{結果}全37例がフォローアップされており、その期間は35±29ヶ月。 Glenn手術到達率70%、 Fontan手術到達率41%、全死亡例は12例、1年累積生存率78%、3年累積生存率66%であった。死亡に影響する因子をLASSO法で多変量解析した結果、肺動脈閉鎖、両側上大静脈、房室弁逆流、 MA P CAがリスク因子であることが判明した。{結語}累積死亡率からは他文献に比し近年での当院手術成績は良好な結果であった。一方で Fontan手術到達率は41%と低値に止まっており同疾患群の肺血管床、心機能の悪さを示唆していた。治療成績改善の為にはリスク因子としてあがった肺動脈閉鎖、房室弁逆流、 MAPCAへの介入、両側上大静脈合併症例での Glenn介入時期に更なる工夫が必要と考えられた。

[P54-2] 乳児期早期心室中隔欠損症に対する肺動脈絞扼術の治療成績の検討

○鈴木 理大[1], 小野 友行[1], 高島 悟[2], 中島 光一郎[2], 西原 卓宏[2], 八浪 浩一[2], 塩瀬 明[3], 深江 宏治[1] （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, 3.九州大学大学院医学研究院 循環器外科学）

Keywords: 肺動脈絞扼術, 心室中隔欠損症, 乳児期早期

【背景】心室中隔欠損症(VSD)に対しては通常初回根治術が選択されるが、低体重等により根治術が困難な症例に対しては肺動脈絞扼術(PAB)が選択される。
【目的】生後6ヶ月未満(乳児期早期)の乳児 VSDに対する PABの治療成績の検討。
【対象・方法】2011年1月1日から2020年12月31日の間に手術を施行した乳児期早期の VSD症例171例のうち、PABを施行した18例についてその治療成績を後方視的に検討した。
【結果】手術時日齢 中央値54(27-177)日、手術時体重 中央値3.19(1.73-5.18)kg、併存疾患は一過性骨髄異常増殖症(TAM)2例、肝機能障害2例、頭血腫1例、水腎症1例、染色体異常は8例(21 trisomy 7例、18 trisomy 1例)であった。 PABを選択した理由は低体重9例(中央値2.90kg)、併存疾患によるもの5例(TAM2例、肝障害・頭血腫・水腎症 各1例)、漏斗部中隔の前方偏位2例、 subpulmonary type VSDのためアプローチ困難な症例2例であった。術後追跡期間は中央値 1889(44-2842)日であり、院内死亡は認めず、術後遠隔期死亡は3例であった。根治術は11例に施行しいずれも合併症なく経過し外来フォロー中、3例は手術待機中である。また一期的根治術施行群153例に死亡例は認めていない。死亡例は3例とも突然死であり死因は不明、術後生存期間は症例1: 44日、2: 90日、3: 104日であった。 Banding周径はそれぞれ体重+20mm, +19.5mm, +19mm、退院時の肺動脈流速は3.9m/s, 3.8m/s, 3.6m/sで生存群との間に有意差は認めず、 Banding migration, 退院時前後の酸素化低下は見られなかった。症例1,3は入院中に心嚢液貯留を認めたものの両症例とも改善もしくは改善傾向であり、入院経過と死亡との関連は不明であった。
【結論】死亡した3症例に関して、入院経過と死亡との明らかな因果関係は指摘できなかった。今回の結果からPABは未だ Interstage deathの可能性があり、密なフォローアップと可及的早期の根治術が必要と考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P54-3] 部分または総肺静脈還流異常症に対する double decker手術の成績

○小泉 淳一[1], 後藤 拓弥[1], 斎木 宏文[2], 高橋 信[2], 小山 耕太郎[2], 金 一[1] （1.岩手医科大学医学部附属病院 心臓血管外科, 2.岩手医科大学医学部附属病院 小児科）

Keywords: PAPVC, TAPVC, double decker repair

【背景】上大静脈 SVCに還流する肺静脈還流異常の修復術は術後 SVC狭窄、肺静脈狭窄、洞不全の発生などの問題点が挙げられる。【目的】 SVCに還流する部分 PAPVCまたは総肺静脈還流異常症 TAPVCに対する double decker手術の成績を明らかとする。【方法】2007年1月から2020年12月までに double decker手術を施行した部分または総肺静脈還流異常の13例を後方視的に検討した。術後肺静脈狭窄、 SVC狭窄、洞不全症候群、再手術を調査。それらに関連するリスク因子として体重、 ASDの位置、 ASD拡大の方向、両側 SVCの有無を調査した。【結果】手術時年齢4.5歳(0.1-39)、体重16.0kg(3.0-64.5)。主診断 PAPVC+ASD7例、 PAPVC+TOF3例、PAPVC+DORV1例、混合型 TAPVC(1b+1b)+VSD1例、混合型 TAPVC(1b+2b)+cAVSD+DORV1例。心房間交通は静脈洞 ASD5例、 PFO4例、二次孔 ASD3例、一次孔 ASD1例。 PLSVC合併2例。初回手術10例。手術は全例胸骨正中切開、人工心肺、心停止下に施行。心房内血流転換パッチは全例自己心膜を使用。 ASD拡大術は10例に施行。 SVCは右心耳から右房壁で再建し3例で心膜パッチの補填を要した。心停止111分(68-206)、人工心肺175分(96-331)。 ICU滞在4日(1-11)、入院16日(8-39)。手術死亡無く退院時の肺静脈狭窄、 SVC狭窄、洞不全は認めなかった。経過観察期間80ヶ月(2-132)。肺静脈狭窄を2例(術後5ヶ月、70ヶ月、いずれも ASD部分での狭窄)に認め、 TAPVCの1例に再介入施行、 DORVの1例は RVOT導管交換時の再介入を予定している。 SVC狭窄、洞不全は認めなかった。【考察】肺静脈狭窄(ASD狭窄)をきたした2例はいずれも PFOと二次孔 ASDで ASD拡大術をしたが狭窄を発症した。 SVC側への拡大が不十分であった可能性が示唆された。両側 SVCでも SVC狭窄は認めなかった。【結語】 Double decker手術は体肺静脈狭窄や洞不全の発生が少ない優れた術式である。肺静脈狭窄予防のため静脈洞 ASDでない場合、 SVC側の ASD拡大が重要と思われた。

[P54-4] 両側肺動脈絞扼術を先行させた IAA/CoA complexの遠隔成績

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

Keywords: 大動脈弓離断, 両側肺動脈絞扼術, 左室流出路狭窄

【背景】 IAA/CoA complexの初回手術として両側肺動脈絞扼術(bPAB)が選択されることがある.これら疾患群では種々の程度の左室流出路狭窄を有しているが bPABが左室流出路の成長に与える影響は明らかになっていない.【目的】当院では複雑な病態や低体重児などを有する CoA/IAA complexに対して bPABの後 arch repairをする方針としている.初回手術としての bPABが左室流出路の成長へ与える影響や遠隔成績を検証する.【方法】2013年以降 IAA/CoA complexで bPABを施行した12例(単心室修復 UVR: 5, 二心室修復 BVR:7)を対象とした.エコー,遠隔成績を後方視的に検証した.【結果】男5(42%).在胎週数38週(34-40)(median,range).出生体重2.5g(1.1-3.5).CoA/IAAに合併する心疾患は, UVR群 SV3, DORV2(false Taussig Bing1, multiple VSD1),BVR群 DORV3, AVSD2,APW2.bPABを選択した理由として複雑な解剖１０, 低体重8, genetic/multiple anomaly7(VACTER2, CHARGE1, CATCH1, 21trisomy1, others2).日齢6日(3-71),体重2.4kg(1.9-3.3)で bPABを施行.手術死亡なし.Arch repairまでの intervalは49日(25-59)で体重2.8kg(2.6-4.1).大動脈弁輪径は z valueで bPAB前-3.6(-6.4~-1.5)から2期手術前-2.9(-6.4~-1.5)と有意に拡大を認めた(p=0.02).UVR群と BVR群とで差は認めなかった.Arch repairは UVR群で EAAA2,Norwood3(病院死亡1),BVR群で EAAA6(病院死亡1),Norwood1を施行.Norwoodを施行した4症例のうち2例はもともとの弁下狭窄残存が主因であった.遠隔期死亡1(UVR群で PVS進行).EAAAを施行した症例は術後24か月(11-35)時点で大動脈弁輪径-1.6(-3.2~-1.0)とさらなる成長を認める結果であり(p=0.01),全例左側流出路狭窄なく経過していた.【結語】 bPABは IAA/CoA complex症例において大動脈

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

弁輪成長を促し DKS吻合を回避できる可能性が示唆された.弁下狭窄に対しては改善を期待しがたく最終的に流出路維持に DKS吻合を要する可能性が高いと思われた.

[P54-5] 狭小大動脈弁輪を有する IAA/CoAに対する両側肺動脈絞扼術の有用性

○永瀬 崇[1], 山岸 正明[1], 前田 吉宣[1], 板谷 慶一[1], 本宮 久之[1], 中辻 拡興[1], 鍋島 惇也[1], 夜久 均[2] （1.京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科, 2.京都府立医科大学 心臓血管外科）
Keywords: 両側肺動脈絞扼術(bPAB), 大動脈離断症/縮窄症, 狭小大動脈弁輪

【目的】当院では二心室修復可能かどうかボーダーラインの狭小大動脈弁輪(vAS)を有する大動脈離断症(IAA)/大動脈縮窄症(CoA)症例に対して初回手術として両側肺動脈絞扼術(bPAB)を選択している。今回 bPABを施行した vAS合併 IAA/CoA症例に対する治療成績について後方視的に検討した。【方法】2013年から2020年において、vAS (Z score < -2.0)を有する IAA/CoA症例に対して bPABを施行した8例を対象とした。診断は IAA 3例、 CoA 5例。術前の体重、日齢、平均大動脈弁輪径および Z scoreは、中央値で各々2583g(1682-3048g)、10日(5-26日)、4.6mm(3.6-5.5mm)、-2.93(-4.57 - -2.06)であった。【結果】経過観察期間の中央値は2年(3ヶ月-2.5年)。 bPABにおける早期・遠隔期死亡は認めず、3.5ヶ月(1 - 7.5ヶ月)の間隔をおいて8例全てが二期的根治術に到達した。1例待機中。二期的根治術として6例が VSD閉鎖および大動脈弓再建を施行、1例が Yasui手術を施行した。根治術前の大動脈弁輪径および Z-scoreの中央値は5.8mm(5.1-7.1mm)および-2.78(-3.84 - -1.37)であった。根治術後の早期遠隔期死亡は認めず、左室流出路における再介入を要した症例は認めなかった。 VSD閉鎖を行なった6例の直近の大動脈弁輪径および Z scoreの中央値は9.3mm(6.6-10.0mm)、-1.48(-2.1 - -0.92)であった。【結論】初回手術としての bPABによって、新生児期の人工心肺使用を回避しつつ、患児の成長を期待でき、二期的修復術をより安全に迎えることができる。また狭小大動脈弁輪を有する患者においても弁輪の成長を待つことで二期的根治術に至りうる。

[P54-6] 二心室修復の姑息術としての両側肺動脈絞扼術の治療有効性の検証

○山下 英次郎[1], 山岸 正明[1], 前田 吉宣[1], 浅田 聡[1], 本宮 久之[1], 永瀬 崇[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: 両側肺動脈絞扼術, 二心室修復, 大動脈弓離断

【背景】近年、左心低形成症候群(HLHS)のみならず、心病変を合併した大動脈弓離断(IAA)/縮窄症(CoA)や総動脈管症(PTA)ハイリスク群に対する初回姑息手術として両側肺動脈絞扼術(bPAB)が行なわれている。【目的】当施設で二心室修復(BVR)への姑息手術として bPABを行なった症例の治療成績を後方視的に検討する。【方法】対象は2004-2020年に bPABを行なった症例のうち、 HLHS・類縁疾患を除く20例。診断は IAA/CoAが14例(合併心病変は13例が心室中隔欠損症(VSD)、1例が大動脈肺動脈中隔欠損症)、 PTAが3例、大血管転移症(TGA)が2例、その他1例。 IAA/CoAに関しては bPAB前後での心臓超音波検査結果を比較検討し BVRの適応について考察した。【結果】 IAA/CoA症例での bPABの適応は大動脈弁狭窄(vAS)または弁下狭窄(SAS)が9例、低体重2例、感染合併・脳梗塞合併・ large VSDがそれぞれ1例。4例に単心室修復(UVR)、10例に BVRを施行。 BVR群において2例は vAS(いずれも bicuspid)のため Yasui手術が行われたが、8例では arch repair+VSD閉鎖を施行。 bPABにより UVR群では大動脈弁輪径は Z-scoreで-2.04±2.31→-2.46±3.59 (p=0.11)と低下したが、 BVR群では-2.93±1.16→-2.5±0.79 (p=0.23)と増大した。 SASの進行は bPABによる一定の傾向を示さなかった。 PTA症例

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

での bPABの適応は1例が IAA合併、2例が低体重、2例は根治術に到達したが1例は bPAB後の循環不全のため死亡。 TGA症例の bPABの適応は IAA/CoA合併であり、いずれも根治術に到達。【考察・結論】 BVRへの姑息手術として bPABは有効であった。 IAA/CoA症例において bPABは A弁の成長を促す可能性が期待される。

[P54-7] ファロー四徴症術後遠隔期の肺動脈弁閉鎖不全症に対する肺動脈弁置換術

○後藤 拓弥[1], 小泉 淳一[1], 今村 優紀[1], 齋藤 大樹[1], 田林 東[1], 坪井 潤一[1], 滝沢 友里恵[2], 佐藤 啓[2], 齊木 宏文[2], 小山 耕太郎[2], 金 一[1] （1.岩手医科大学 心臓血管外科, 2.岩手医科大学 小児科）

Keywords: ファロー四徴症, 肺動脈弁置換術, 生体弁

【目的】当院ではファロー四徴症(TOF)術後遠隔期の肺動脈弁閉鎖不全症(PR)に対し、将来的な経カテーテル肺動脈弁留置術の可能性を考慮し生体弁を用いて PVRを行っている。しかしながら、特に若年患者への生体弁移植については弁の早期劣化が懸念されるため、その成績について検討した。【方法】中等度以上の PR、右室拡大を認めた症例に対し PVRを施行した。対象は2009年8月から2019年7月までに当院で PVRを施行した TOFまたは PA/VSD心内修復術後の18症例(TOF13例、 PA/VSD5例)とした。術後の肺動脈弁位の流速について20歳未満、20歳以上の2群で比較した。【結果】手術時年齢11歳(9～58歳)、体重37.7kg(21.6～73.9kg)、BSA1.29m2(0.87～1.84m2)、前回手術から PVRまでの期間は11年(9～55年)であった。術前の肺動脈弁逆流は mild 1例、 moderate 2例、 severe 15例、右室拡張末期容積(RVEDV)は188±57% of normal(113～351%)、RVEF45±5.7%(40～56%)、 LVEF58±8.1%(45～73%)であった。 CTR58±6.7%、 BNP 97.2 ± 136pg/dlであった。合併手術は末梢肺動脈形成7例、遺残 VSD閉鎖1例、三尖弁形成6例、僧帽減置換術1例、 Bentall手術+上行 hemi-arch置換1例、手術時間は457±120分、人工心肺時間147±89分であった。追跡期間は73ヶ月(27～98ヶ月)で遠隔死亡、再介入はともになかった。エコー上肺動脈弁圧較差18±11mmHg(8～42mmHg)、PRなし4例、 trivial 10例、 mild 4例、 LVEF 63±7%、 BNP 41±36pg/dl 、 CTR 53±6.9%で術前より有意に減少した(P＜0.05)。肺動脈弁位の流速を20歳前後で比較すると、20歳未満の群(10例、年齢14歳、追跡86ヶ月：中央値)で20.1±13.8mmHg、20歳以上の群(8例、年齢44歳・追跡54ヶ月：中央値)で16.6±8.3mmHgで有意差はなかった。【結語】 TOF術後遠隔期の PRに対する PVRの手術成績は良好であった。中期成績としては20歳未満の若年患者にも安全に生体弁移植ができる可能性が示唆された。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 多領域

デジタルオーラル II（ P55）

多領域 1

指定討論者:権守 礼美（認定NPO法人 シャインオンキッズ）
指定討論者:長野 美紀（国立循環器病研修センター 看護部）

[P55-1] 乳幼児期における小児補助人工心臓装着中の看護実践報告

○見寄 郁美[1], 勝原 寛子[1], 藤本 美奈子[1], 三池 虹[2], 坂口 平馬[2], 小森 元貴[3], 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 小児循環器内科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

[P55-2] 先天性心疾患患者における処置介助シミュレーションを通して得た課題

○藤井 ひろみ, 小南 貴和子, 西川 由花, 兵頭 昇, 原田 愛子, 窪野 彩子, 前川 由紀子 （国立循環器病研究センター 看護部）

[P55-3] 出生直前に重症心不全により予後不良と診断された家族への関わり

○久保 芽生, 坂井 香乃子, 鞍野 千晶, 西川 由花, 前川 由紀子 （国立循環器病研究センター 看護部）

[P55-4] 母親の育児不安に対する外来看護師の役割に関する一考察―受診時に母親の育児不安を察知し介入した事例を振り返ってー

○文野 幸奈, 笹川 みちる （国立循環器病研究センター 看護部）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P55-1] 乳幼児期における小児補助人工心臓装着中の看護実践報告

○見寄 郁美[1], 勝原 寛子[1], 藤本 美奈子[1], 三池 虹[2], 坂口 平馬[2], 小森 元貴[3], 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 小児循環器内科, 3.国立循環器病研究センター 小児心臓外科）

Keywords: 乳幼児期, 発達, VAD装着患者

【はじめに】 2010年以降小児体外式補助人工心臓(以下 VAD)装着患者が増え、当病棟では2017年より VAD装着患者を延べ11名受け入れた。 VADの看護では、貫通部の皮膚トラブルが少ない状態で管理し、心臓移植につなげることが重要である。今回、発達に合わせた固定方法を検討･介入した事例を報告する。【目的】 貫通部の皮膚トラブルを防ぐ固定方法を検討する。【事例】拡張型心筋症の男児。生後9か月で VAD装着。現在1歳7か月。【看護の実際】生後9か月:臥床状態。レシピエント移植コーディネーターと共に固定方法を検討し、貫通部とカニューレの摩擦を軽減する固定を実施。生後10か月:寝返り･腹臥位獲得。送脱血管カニューレの左右の動揺を軽減する固定を実施。乳児用の椅子使用時、前屈姿勢や体幹をひねる動作がみられ、貫通部への影響を懸念しスイングラックに変更した。貫通部に発赤認めたが固定変更で軽減した。1歳3か月:寝返り･腹臥位の増加。送脱血管カニューレ屈曲･貫通部圧迫を防ぐため腹部のスポンジを作成。1歳4か月:つかまり立ち･伝い歩き開始。送脱血管カニューレの動揺により、貫通部上端の発赤は増強し、肉芽を形成したため動揺しない固定方法とした。貫通部悪化を機に一時歩行禁止となり皮膚・排泄ケア認定看護師介入、理学療法士と情報共有を行った。【考察･結語】小児の VAD装着では、貫通部の皮膚トラブルが生じやすく、痛みを伴う上に、固定強化・活動制限の必要性が生じる。 VADの看護では、成長発達を妨げず、貫通部を良い状態で維持することが重要である。今回の症例では、児の様子の変化を早期に捉え、悪化因子となる動きと貫通部の状態を関連付けて考え、悪化因子を最小限にする方法を早期に実践･評価したことが急激な貫通部の悪化を防止したと考える。成長発達に合わせて VADの管理をしていくため、今後も多職種連携を十分に発揮していく。

[P55-2] 先天性心疾患患者における処置介助シミュレーションを通して得た課題

○藤井 ひろみ, 小南 貴和子, 西川 由花, 兵頭 昇, 原田 愛子, 窪野 彩子, 前川 由紀子 （国立循環器病研究センター 看護部）

Keywords: シミュレーション教育, 看護師育成, 緊急対応

【背景】先天性心疾患患者は急激な状態変化に伴い迅速な救命処置が求められる。当病棟は新病院移転に伴い小児科関連病棟が内科・外科混合病棟となり外科的救命処置の経験が少ないスタッフが大半である。処置経験が少ないスタッフは実際の場面で適切な行動を行うことが難しく、救命処置を経験する機会は少ないため OJT教育では限界がある。そのため教育の一環として疑似体験目的で緊急時外科処置介助のシミュレーションを実施したところ、スタッフの育成方法に関する課題が見出されたため報告する。【目的】シミュレーションを通して先天性心疾患患者の急変時対応の課題を検討する。【方法】夜勤帯を想定した急変時シナリオを作成し、ブリーフィング・シミュレーション・デブリーフィングを実施。実践内容、デブリーフィングでの発言、アンケート結果をもとに考察を行った。【結果】急変時対応の流れや役割に応じた行動内容を理解できていたが、実際の場面で実施できるという自信にはつながっていなかった。またデブリーフィングではこうすればわかりやすいという学びを共有できていた。【考察】1回のシミュレーションでは経験が少ない場面の雰囲気を知る、自己の課題が明確になるまでにとどまる。しかし、急変時対応では個々の知識や看護技術に留まらず、コミュニケーション能力やリーダーシップ・メンバーシップを効果的に発揮できるスタッフの育成が必要である。そのため臨床での実践力を習得するために継続した学習ができる環境の提供が必要である。【結論】シミュレーション教育によって実際の場面のイメージ化につながり、理解を促すことにつながるが、実際の急変時場面で学習した内容を活かした行動ができていたか評価はできておらず今後の課題である。実際に経験する機会が少ない状況を学ぶためにシ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ミュレーション教育と共に反復学習ができる環境の提供や OJTでの教育内容を充実させる。

[P55-3] 出生直前に重症心不全により予後不良と診断された家族への関わり

○久保 芽生, 坂井 香乃子, 鞍野 千晶, 西川 由花, 前川 由紀子 （国立循環器病研究センター 看護部）
Keywords: 重症心不全, 悲嘆, グリーフケア

【背景】胎児診断の進歩によって、先天性心疾患は出生前に診断されることが増加している。これにより診断から出生までの間に様々な介入があり心理的受容がある程度できた状態で児の誕生に向き合うことができる。しかし出生直前に重大な心疾患が診断された場合には、両親は大きな衝撃の中で苦しい現実に直面する。その中で看護師は家族が受容できるように関わる必要がある。今回出生直前に重症心不全を診断された事例を経験した為報告する。【目的】出生直後に重症心不全と診断された患者の家族への看護介入を振り返る。【方法】診療録から後方的に情報収集を行い、予期悲嘆のプロセスから検討する。【結果】出生直後に予後不良と診断され、両親はただ児の顔を見つめるのみという１．衝撃の段階であった。面会時間を通常より多く設定し、両親や同胞と面会することで家族の時間を確保するようにした。児の病状に応じて実施可能なケアを提案し、実施した。顔を見ることが辛い、原因はわからないのかという２．否認の段階、その後何とかなるのではないか、できることは何でもしてあげたいけどこの子にとって良いことは何なのだろうかという３．苦悩する局面、今まで頑張っていることに感謝しかない、辛くないようにしてほしいという４．受け入れていく局面へと変化した。【考察】面会時間に家族と過ごす時間を確保し、看護師と共に児のケアを行うことは、両親の愛着形成の促進や親としての役割の獲得につながり、親子の関係性を築くことにつながったと考えられる。また、児の可能性を信じ治療を行うことで苦痛を与えているという葛藤の中で、最大限の医療と看護を行ってもらっていると感じられる関係性を構築できたことで、児がよく頑張ったと現状を受け止めることにつながったと考えられた。【結論】両親がどのように児と関わり過ごしていきたいかを共に考えケアを行っていくことで、児の状況を受け止めることにつながる。

[P55-4] 母親の育児不安に対する外来看護師の役割に関する一考察―受診時に母親の育児不安を察知し介入した事例を振り返って―

○文野 幸奈, 笹川 みちる （国立循環器病研究センター 看護部）
Keywords: 先天性心疾患, 育児不安, 外来看護

【緒言】子どもをもつ家族は育児全般においての悩みを抱えていることが多く、外来は育児支援の役割が期待されている。外来受診時に母親の育児不安を察知し介入した事例を振り返り、外来看護師の役割について示唆を得たため報告する。発表において母親の承諾を得た。
【事例紹介】軽度肺動脈弁狭窄の6ヶ月女児とその母親。生後3週間で退院し、以降3か月に1回の外来経過観察中。
【看護の実際】退院後2回目の外来受診の際、母は処置室の扉を開けるや否や「検査で」とだけ話し、すぐに児を看護師に預けようとした。母の様子と児の低体重が気になり声をかけると「頑張って飲ませているのに大きくなってくれない」と涙ながらに思いを吐露された。児は他院で発達のフォローを受けていたが「もっと飲ませてと言われるだけ」「誰にも会いたくない」とふさぎ込んでおり、気持ちが楽になれるように一緒に考えることを伝えた。3回目の受診では、終診を考えていた主治医と育児支援としての継続した介入の必要性を共有し、カロリーアップを図ることの提案や発達面での多角的フォローアップが可能な医療施設を主治医と検討した。母親の同意を得て保健所へ情報提供すると母へ連絡がつかず心配されていたケースであったこともわかった。紹介先施

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

設での入院を経て4回目受診時には児の体重増加が得られており、また地域での療育サポートも受けていることから、母は「頼れるところが見つかって安心した」と笑顔で話された。
【考察】心疾患の重症度や病状に限らず、母の状況から SOSの発信を察知し、適切な育児支援を受けられるよう調整できたことは、虐待やネグレクト予防に繋がったと考える。限られた時間の中でも心を開いてもらえるようなコミュニケーション能力と得られた情報から即座に看護の必要性を見出すアセスメント能力が、外来看護師には求められると考える。小児科経験のない看護師への教育方法の検討が今後の課題である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Digital Oral | 多領域

デジタルオーラル II（ P56）

多領域 2

指定討論者:兵頭 昇（国立循環器病研修センター 看護部）
指定討論者:井上 麻瑞（国立循環器病研修センター 看護部）

[P56-1] 心臓病の子どもへの看護実践に関する web研修における学習ニーズ―参加者からの事前アンケートより―

○栗田 直央子[1], 村山 有利子[2], 宗村 弥生[3], 水野 芳子[4], 小川 純子[5], 横山 奈緒実[6], 長谷川 弘子[7], 笹川 みちる[8] （1.静岡県立こども病院, 2.聖隷浜松病院, 3.山梨県立大学看護学部, 4.東京情報大学 看護学部, 5.淑徳大学 看護栄養学部, 6.松戸市立総合医療センター, 7.小児循環器疾患看護師向け WEB学習プロジェクト, 8.国立循環器病研究センター）

[P56-2] 先天性心疾患患者の看護に関する学習会の効果と今後の課題

○葛西 奈々美[1], 中嶋 江梨菜[1], 齋藤 真結子[1], 工藤 和子[1], 橋本 美亜[2] （1.弘前大学医学部附属病院, 2.弘前大学大学院 保健学研究科）

[P56-3] 循環器集中治療室(CCU)における終末期患者の家族のケアを行う看護師の認識調査終末期患者の家族に看護師としてできること

○芹澤 啓子[1], 栗田 直子[2] （1.静岡県立こども病院 循環器集中治療室, 2.静岡県立こども病院 循環器集中治療室）

[P56-4] 当センターにおける先天性心疾患児の認知機能に関する実態調査

○小川 裕也[1], 笹井 武広[1], 加藤 竹雄[2], 井手 見名子[3], 稲熊 洸太郎[4], 豊田 直樹[4], 石原 温子[4], 坂崎 尚徳[4], 吉澤 康祐[5], 長門 久雄[5], 加藤 寿宏[1] （1.京都大学大学院 医学研究科 人間健康科学系専攻 脳機能リハビリテーション学分野, 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 小児科, 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 心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[P56-1] 心臓病の子どもへの看護実践に関する web研修における学習ニーズ―参加者からの事前アンケートより―

○栗田 直央子[1], 村山 有利子[2], 宗村 弥生[3], 水野 芳子[4], 小川 純子[5], 横山 奈緒実[6], 長谷川 弘子[7], 笹川 みちる[8] （1.静岡県立こども病院, 2.聖隷浜松病院, 3.山梨県立大学看護学部, 4.東京情報大学 看護学部, 5.淑徳大学 看護栄養学部, 6.松戸市立総合医療センター, 7.小児循環器疾患看護師向け WEB学習プロジェクト, 8.国立循環器病研究センター）

Keywords: 研修会, 看護師, 看護実践

【目的】
心臓病の子どもへの看護実践に関する研修会に参加する看護師のニーズを把握し、研修会の講義内容や教材作成への示唆を得る。
【方法】
これまで、心臓病の子どもの看護に関する研究や対面での研修を行ってきたが、今回、心臓病の子どもの看護について、看護師向けのオンライン研修会を２回開催した。参加者には研修会の申し込みの際に、研修会のテーマとした「心室中隔欠損症の看護」「ファロー四徴症の看護」「先天性心疾患における肺血流増加・減少の理解」について、日頃より臨床現場において参加者が感じる困りごとや質問、研修会で知りたいことを任意で記載してもらい、その記載内容を項目ごとに分類した。本研究は、所属施設の倫理審査委員会の承認を得て実施した。
【結果】
過去の研修同様、どのテーマにおいても周術期の看護に関する困りごとや質問が多くみられた。「心室中隔欠損症の看護」や「ファロー四徴症の看護」では、肺高血圧や低酸素発作など病態の特徴や症状などの理解と看護に関する内容があり、「先天性心疾患における肺血流増加・減少の理解」では、病態の根拠をふまえた看護について知りたいとの要望が多かった。その他、退院支援や在宅での生活、遠隔期に関する質問や困りごと、昨今のコロナ禍での面会制限における家族の愛着形成や継続した退院指導に関する困りごと、これらのケアに関する他施設での取り組みを共有したいなどの内容があった。
【考察】
心臓病の子どもの看護実践では、病態や症状などの疾患の理解に加え、周術期や退院・在宅に関する支援、出生直後から成人移行までの幅広い発達段階をふまえた支援などが求められていることが明らかになった。このような看護師の学習ニーズより、病態の特徴をふまえた臨床判断や、根拠に基づく看護実践の内容について、平易で具体的に理解でき、臨床現場で活用できるような研修会を企画する必要性が示唆された。

[P56-2] 先天性心疾患患者の看護に関する学習会の効果と今後の課題

○葛西 奈々美[1], 中嶋 江梨菜[1], 齋藤 真結子[1], 工藤 和子[1], 橋本 美亜[2] （1.弘前大学医学部附属病院, 2.弘前大学大学院 保健学研究科）

Keywords: 先天性心疾患, 看護, 学習会

【背景】当院小児科では、先天性心疾患(以下 CHD)患者の術前・術後の全身管理を行っている。対象が小児である特殊性に加え、 CHDの血行動態は複雑なものが多く、看護師の自己学習が重要である。しかし、 CHDに関するテキストや研修会は少なく自己学習には限界がある。そこで定期的に CHDについての学習会を実施し、学習会での学びがどのように実践に繋がっているかを調査した。【目的】今後の CHD看護についての学習方法や指導方法の示唆を得ること。【方法】 CHD看護に関わる病棟看護師14名を対象に、自作の質問紙調査を実施した。結果を単純集計し、自由記載については類似する内容ごとにカテゴリー分けした。【結果】学習会の参加により85.7%が CHDの病態について理解できていた。学習会は「復習の場所」となっており、「意欲の増強」のきっかけや

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

「実践へ繋げる場所」となっていた。自らが講師となった場合は全員が病態について理解できたと回答していた。また、学習会は知識の確認や疑問解決の場となっており、64％が課題が明確になったと回答していた。一方で、「教材が少ない」「経験不足からの不安」「苦手意識」などの困りごとも明らかになり、学習後の実践への結び付け方法がわからないと考えていることがわかった。【考察・結論】学習会を開催することで、病態の理解ができ知識の確認や問題解決の場となり、学習会の成果があったと考える。しかし、既存のテキストでは複雑な心奇形や重症患者への看護には対応できないとの実態があり、一つの疾患でもその病態は複雑で理解することは容易ではない。教材が少なく、自己学習だけでは解決できない問題も多く、不安や苦手意識から実践へ繋げることが困難であることが明確となった。入院患者の事例をタイムリーに取り上げ、血行動態を色鉛筆で書くなどの学習方法を継続しながら病態や血液循環を理解し、点ではなく線となるような看護を目指した学習支援が必要である。

[P56-3] 循環器集中治療室(CCU)における終末期患者の家族のケアを行う看護師の認識調査終末期患者の家族に看護師としてできること

○芹澤 啓子[1], 栗田 直子[2] （1.静岡県立こども病院 循環器集中治療室, 2.静岡県立こども病院 循環器集中治療室）
Keywords: 終末期ケア, 家族, 循環器集中治療室

研究方法
CCU看護師が終末期患者の家族と関わる中で、どのような困難感ややりがいを抱くかを調査し、看護師が終末期患者の家族に対する支援方法を明らかにする。
研究方法
CCU病棟の経験年数5~30年(平均年数14.1年)、 CCU経験年数2~12年(平均4.6年)の看護師に対して、終末期に関する認識についてアンケート調査を実施した。アンケートの内容から終末期のケアで難しい･困ったと感じたこと、やりがいを感じたことについてカテゴリー化した。本研究は院内の倫理委員会審査の承諾後に実施した。
結果
CCU病棟の看護師34名のアンケート結果より、終末期ケアに関する看護師の認識について、【家族と医療者、医療者間の認識が異なる】【家族とのやりとりの中で感じる葛藤】【難しい選択をした家族への関わりが難しい】という終末期ケアで難しい･困ったと感じた3つのカテゴリーと、【家族が満足するケアが行えたこと】【家族のニーズに寄り添いケアが実施できたこと】という終末期ケアでやりがいを感じた2つのカテゴリーを抽出した。
考察
CCU看護師は、治療を行う子どもと向き合いながらも、子どもが亡くなるかもしれないという意識で揺らぎ、家族への声かけに躊躇することで家族のニーズを捉えられていない可能性があった。このことから、医師と治療方針の共有を行うこと、看護師の葛藤や戸惑いを少なくし、家族との関係性を築くこと、家族のニーズに添った支援をすることが大切であることが示唆された。
結論
看護師は、終末期に限らず集中治療室に入室した時から家族との関係性を築き、家族のニーズを把握し、家族のニーズに添ったコミュニケーションを行う必要がある。また、医療者間においても治療や看護の方向性を共有する機会を増やし、子どもと家族のためのチーム医療を進めていく必要がある。

[P56-4] 当センターにおける先天性心疾患児の認知機能に関する実態調査

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○小川 裕也[1], 笹井 武広[1], 加藤 竹雄[2], 井手 見名子[3], 稲熊 洸太郎[4], 豊田 直樹[4], 石原 温子[4], 坂崎 尚徳[4], 吉澤 康祐[5], 長門 久雄[5], 加藤 寿宏[1] （1.京都大学大学院 医学研究科 人間健康科学系専攻 脳機能リハビリテーション学分野, 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 小児科, 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 心臓血管外科）
Keywords: 先天性心疾患, 認知機能, 日常生活や学校生活

【はじめに】先天性心疾患児の生存率は向上し，成人を迎える児は増加している．一方，長期生存児において，認知機能障害や運動発達の遅れ，教科学習を含む学校生活での困難さが報告されている．しかし，国内の先天性心疾患児の現状は検証されていない点も多い．本研究の目的は，先天性心疾患児の認知機能について明らかにすることである．【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歳の児41名を対象に日本版 WISC-4知能検査と日本版 DN-CAS認知評価システムを実施した． WISC-4では全検査 IQおよび4つの指標得点(平均：100， SD：15)を， DN-CASでは全検査標準得点および4つの標準得点(平均：100， SD：15)を算出した．また各検査における分類カテゴリーをもとにそれぞれの分類における人数の割合を検討した．【結果】WISC-4において，全検査 IQおよび4つの指標得点(言語理解，知覚推理，ワーキングメモリー，処理速度)の平均は89.2±16.5，91.3±14.3，91.8±17.2，91.0±18.8，90.1±14.6であった．また， DN-CASにおいて，全検査標準得点および4つの標準得点(プランニング，同時処理，注意，継次処理)の平均は88.9±17.4，94.5±14.7，89.0±17.0，90.1±16.0，93.2±16.6であった．人数の割合を検討したところ，「平均の下」以下のカテゴリーに該当する割合は理論上25%であるのに対して， WISC-4では対象児の34.1%から53.7%が、 DN-CASでは36.6%から53.7%が前述のカテゴリーに該当した．【結論】先天性心疾患児の認知機能の平均はすべての下位検査で85以上(-1.0SD以上)であったが，各検査の分類カテゴリーに基づいて検討したところ，「平均の下」以下に該当する児は理論上の割合よりも多く，実際に，認知機能に困難さを抱える児童が一部存在することが示唆された．引き続き対象者を拡大し，日常生活や学校生活等に及ぼす影響について検証していきたいと考えている．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Chair Lecture

Struggle to save children with end-stage heart failure

Chair:Soichiro Kitamura（Japan Cardiovascular Research Foundation / National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

Fri. Jul 9, 2021 1:00 PM - 1:35 PM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-CP] Struggle to save children with end-stage heart failure

○Norihide Fukushima （Department of Transplant Medicine, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 1:00 PM - 1:35 PM Track6)

[ISPHLT-CP] Struggle to save children with end-stage heart failure

○Norihide Fukushima （Department of Transplant Medicine, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

After the Bailey's first xeno HTx in 1984, the hundreds of neonates and small infants with end-stage heart failure are living today because of primary or secondary HTx in the world. The number of pediatric HTx has been increasing and their survival has been acceptable in every recipient age. However, pediatric brain-dead organ donation in had not been accepted until 2010 in Japan. In 1988, the Japan Medical Association professed that it would accept brain death as human death. In 1990, the Provisional Commission for the Study on Brain Death and Organ Transplantation was set up in 1990. The draft of the Organ Transplantation Act was proposed in 1994. Finally, on October 16, 1997, the Organ Transplant Act took effect, which enabled brain dead organ donation only if the person expressed in writing prior to death his or her intent to agree donate his/her organs. In addition, the Act states that "only persons 15 years and above can express to donate". Then, heart transplants to small children become impossible. So, we started to send children with end-stage heart failure to Dr Bailey as other pediatricians did and continued to perform xeno HTx experiments. But we finished experiments due to FDA and WHO recommendation against pediatric xenotransplantation. Since 2003, the author and members of Japanese Associations of Transplant patients made many efforts to revise the Act and finally the Act was revised in 2010. After then, the number of pediatric HTx has increasing in Japan and finally exceeded that of HTx abroad.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Vice-chair Lecture

Living lobar lung transplantation

Chair:Masaaki Sato（Organ Transplantation Center, The University of Tokyo Hospital, Japan）

Sat. Jul 10, 2021 1:20 PM - 1:55 PM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-VC] Living lobar lung transplantation

○Hiroshi Date （Department of Thoracic Surgery, Kyoto University, Japan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 1:20 PM - 1:55 PM Track6)

[ISPHLT-VC] Living lobar lung transplantation

○Hiroshi Date （Department of Thoracic Surgery, Kyoto University, Japan）

To deal with the brain-dead donor shortage, living-donor lobar lung transplantation (LDLLT) was first developed as an alternative modality for very sick patients who would not survive a waiting time for cadaveric lung transplantation (CLT). For the past several years, most of the reports on LDLLT have been from Japan, where the average waiting time for a cadaveric lung is exceeding 800 days.
Recipient candidates for LDLLT should be less than 65 years old and must meet the criteria for conventional cadaveric lung transplantation. Our policy has been to limit LDLLT to severely ill patients with rapidly progressive lung disease who would not survive the long waiting time for cadaveric lungs.
We have accepted only immediate family members (relatives within the third degree or a spouse) for living-donors. It is very important to confirm that potential donors are competent, willing to donate without psychologic pressure from the others.
Since only two lobes are implanted, LDLLT was initially indicated for children and small adults such as cystic fibrosis patients. However, we have accepted various lung diseases including restrictive, obstructive, infectious and vascular lung diseases for LDLLT candidate. Regarding size matching issue, functional size matching by measuring donor pulmonary function and anatomical size matching by 3D-CT volumetry are very useful.
In cases of oversize mismatch, single lobe transplant or downsizing transplant was performed. In cases of undersize mismatch, native upper lobe sparing transplant or right-left inverted transplant was performed.
As of April 2021, the author has performed 152 LDLLTs (47 at Okayama University and 105 at Kyoto University). The ages ranged from 3 to 64 years. Forty-three patients were children. The 5, 10 and 15-year survivals were 83%, 75% and 68%, respectively. For pediatric patients, they were 87%, 81% and 81%, respectively. All donors returned to their previous lifestyles without restriction.
LDLLT is a viable option for very ill pediatric and adult patients who would not survive a long waiting time for cadaveric lungs.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Keynote Lecture 1

The world of pediatric heart transplantation from the beginning

Chair:Norihide Fukushima（Department of Transplant Medicine, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

Fri. Jul 9, 2021 9:00 AM - 9:30 AM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-KL1] The world of pediatric heart transplantation from the beginning

○Linda J Addonizio[1,2]（1.Pediatric Cardiology, Columbia University Vagelos College of Physicians and Surgeons, USA, 2.Morgan Stanley Children's Hospital, USA）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 9:00 AM - 9:30 AM Track6)

[ISPHLT-KL1] The world of pediatric heart transplantation from the beginning

○Linda J Addonizio[1,2] (1.Pediatric Cardiology, Columbia University Vagelos College of Physicians and Surgeons, USA, 2.Morgan Stanley Children's Hospital, USA)

In pediatrics we have never been able to accept that the death of a child was inevitable. Physicians over the years have tried experimental treatments in order to try to save those children on death's door, and families have been willing participants. For children with congenital heart disease physicians began pushing boundaries in 1938 with ligation of a ductus and in 1944 with creation of a Blalock-Taussig shunt. This was quickly followed by complex intracardiac procedures starting in the 1950's that would save children with even complex congenital heart disease. And so it was that in 1967, just 3 days after Dr Christian Barnard performed the world's first heart transplant in an adult, Dr Adrian Kantrowitz in New York attempted a heart transplant in a dying newborn using a donor from an anencephalic baby. He would never have been able to perform this operation in this day and age. The infant died just 6 hours after the procedure, but the seeds were planted for the rise of pediatric heart transplantation. However, the world would have to wait longer for heart transplantation to be offered again to small children, until the complex care and immunosuppressive therapy necessary for patients to survive had improved enough such that saving a child's life with transplantation would provide them with a good quality lifestyle and the chance for growing up. We will discuss the pioneers in this field over the past 50 years, and the key moments that have allowed our field to progress to where it is today, that children who undergo heart transplantation can expect to grow up, pursue their dreams and have families of their own.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Keynote Lecture 2

Pediatric organ donation in USA

Chair:Juntaro Ashikari（Medical Information Headquarters, Japan Organ Transplant Network, Japan）

Fri. Jul 9, 2021 1:45 PM - 2:15 PM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-KL2] Pediatric organ donation in the United States of America

○Thomas A Nakagawa[1,2]（1.Division of Pediatric Critical Care Medicine, Department of Pediatrics, University of Florida College of Medicine. Jacksonville, FL. USA, 2.Carolina Donor Services. Durham, NC. USA）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 1:45 PM - 2:15 PM Track6)

[ISPHLT-KL2] Pediatric organ donation in the United States of America

○Thomas A Nakagawa[1,2] (1.Division of Pediatric Critical Care Medicine, Department of Pediatrics, University of Florida College of Medicine. Jacksonville, FL. USA, 2.Carolina Donor Services. Durham, NC. USA)

This presentation will discuss the current state and growth of pediatric donation in the United States of America. Information about brain dead and circulatory death donors will be reviewed. Donation data including the number of donors and transplants completed annually will be presented. Growth of DCD donation in children contributing more organs for transplantation will be presented. Advancements in transplant technology that are impacting children will be reviewed.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Keynote Lecture 3

Pediatric heart transplantation: from the beginning

Chair:Norihide Fukushima（Department of Transplant Medicine, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

Fri. Jul 9, 2021 3:20 PM - 3:50 PM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-KL3] Pediatric heart transplantation: from the beginning

○Joyce K Rusch （Cardiac Transplant, Loma Linda University, USA）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 3:20 PM - 3:50 PM Track6)

[ISPHLT-KL3] Pediatric heart transplantation: from the beginning

○Joyce K Rusch （Cardiac Transplant, Loma Linda University, USA）

Pediatric heart transplantation at Loma Linda University began in 1985 with the transplant of a 4 day old infant born with hypoplastic left heart syndrome. The success of this transplant made it necessary to establish a reliable infant donor identification process to match future potential recipients and donors. It also necessitated designing treatment protocols for the clinical management of infants after transplant. As well, it was necessary to identify dedicated nurse clinicians, so called transplant coordinators, to carefully oversee each step of the transplant process.

The first step in the transplant process begins with the referral of any potential recipient. This first call sets in motion a cascade of activity that gives definition to the transplant coordinator's role as communicator and family advocate. As a first priority, the transplant coordinator facilitates the rapid transfer of information from the transplant center to the referral facility regarding management techniques for the potential recipient while awaiting diagnostic data that supports the need for heart transplantation. Communication with the family may begin at this time. It is important to provide the family with information about their options and the serious, lifelong commitment involved if the choice for transplant is made.

The second important call is the donor call, which necessitates a rapid but thorough assessment of the donor, especially in regard to cardiac function. The transplant coordinator's responsibilities include organizing the pre-operative orders for the recipient, making flight and logistical arrangements for the donor recovery process, including notification of all team members. In the case of Loma Linda, the transplant coordinator accompanies the surgeon on procurement, functioning as a "circulating" nurse in the operating room.

Success in heart transplantation requires a dynamic interdisciplinary team whose members are dedicated to improving the quality of life of the children they serve. The pediatric heart transplant team includes cardiac surgeons, general pediatricians, pediatric cardiologists, neonatologists, immunologists, infectious disease specialists, ethicists and transplant nurse coordinators. At Loma Linda, all primary long-term care is provided by a group of pediatricians, supported by transplant coordinators.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Keynote Lecture 4

Current status of pediatric lung transplantation in the world

Chair:Hiroshi Date（Department of Thoracic Surgery, Kyoto Univeristy Graduate School of Medicine, Japan）

Sat. Jul 10, 2021 9:00 AM - 9:30 AM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-KL4] Current status of pediatric lung transplantation in the world

○Stuart C Sweet （Department of Pediatrics, Washington University, USA）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 9:00 AM - 9:30 AM Track6)

[ISPHLT-KL4] Current status of pediatric lung transplantation in the world

○Stuart C Sweet （Department of Pediatrics, Washington University, USA）

Pediatric lung transplantation has evolved significantly since the first isolated lung transplants were performed in children more than 30 years ago. Initially dominated by children and adolescents with Cystic Fibrosis, the diagnostic landscape now includes a full spectrum of lung and pulmonary vascular diseases and includes transplantation in infancy for surfactant protein related diseases and pulmonary vascular disorders. As therapies for Cystic Fibrosis and idiopathic pulmonary hypertension have evolved, these diseases are less prevalent indications for pediatric lung transplant. Urgency based allocation systems in the United States and elsewhere have led to increased adult lung transplant volumes and correspondingly greater competition for lungs in these areas. Therefore, pediatric candidates often have more advanced lung disease when lungs finally become available. Transplant programs are often challenged to bridge critically ill patients to transplant with extracorporeal support and extend criteria for donor organ acceptance. In Japan, limited availability of pediatric deceased donor organs has led to sustained and innovative use of living donor transplantation which has virtually disappeared in the United States. Although pediatric lung transplant outcomes are comparable to those of adults, adolescence and transition to adult care remains a particularly challenging journey for pediatric lung transplant recipients. Nonetheless pediatric lung transplantation remains a viable option for patients with end stage pulmonary parenchymal and vascular diseases when other therapies are unsuccessful and a fertile area for research and innovation to improve outcomes.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Keynote Lecture 5

Current status and future aspect of pediatric mechanical circulatory support

Chair:Takeshi Shinkawa（Department of Cardiovascular Surgery, Tokyo Women's Medical University, Japan）

Sat. Jul 10, 2021 3:00 PM - 3:30 PM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-KL5] Current status and future aspect of pediatric mechanical circulatory support

○Iki Adachi （Congenital Heart Surgery, Texas Children's Hospital / Baylor College of Medicine, United States of America）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 3:00 PM - 3:30 PM Track6)

[ISPHLT-KL5] Current status and future aspect of pediatric mechanical circulatory support

○Iki Adachi （Congenital Heart Surgery, Texas Children's Hospital / Baylor College of Medicine, United States of America）

The last decade has witnessed substantial growth and maturation in the field of pediatric mechanical circulatory support, particularly with ventricular assist device (VAD). This presentation will describe the changes that have occurred over the last decade in North America. These would include introduction of implantable continuous-flow VADs in children and modern anticoagulation strategies, both of which have led to significant outcome improvement. The presentation will then be transitioned to discussion on the future direction of the field of pediatric mechanical circulatory support. The topic to be covered would include novel device strategies, new devices currently being tested or those on the horizon, such as the Infant Jarvik 2015.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Symposium 1

Current status and future aspect of pediatric heart transplantation in the world

Chair:Heima Sakaguchi（Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）
Chair:Shigetoyo Kogaki（Pediatrics and Neonatology, Osaka General Medical Center, Japan）
Fri. Jul 9, 2021 9:40 AM - 11:00 AM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-SY1-1] Pediatric heart transplantation in Brazil

○Estela Azeka （Cardiology, Heart Institute (InCor) University of Sao Paulo Medical School, Brazil）

[ISPHLT-SY1-2] Pediatric heart transplantation in Osaka University

○Jun Narita （Depatment of Pediatrics, Osaka University Graduate school of Medicine, Japan）

[ISPHLT-SY1-3] Pediatric heart transplantation in NCVC

○Heima Sakaguchi, Norihide Fukushima, Hajime Ichikawa, Takaya Hoashi, Yuki Ito, Hikari Miike, Kenichi Kurosaki, Isao Shiraishi （Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

[ISPHLT-SY1-4] National consultation system of children with end-stage heart failure in Japan

○Takahiro Shindo （Division of Cardiology, National Center for Child Health and Development, Japan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 9:40 AM - 11:00 AM Track6)

[ISPHLT-SY1-1] Pediatric heart transplantation in Brazil

○Estela Azeka （Cardiology, Heart Institute (InCor) University of Sao Paulo Medical School, Brazil）

Heart Transplantation has been the treatment of choice for children with complex congenital heart disease and cardiomyopathies refractory to conventional terapy.The first newborn who has underwent to heart transplantation in Brazil was on October 30, 1992.The indications, complications and Kaplan meier curve will be present

(Fri. Jul 9, 2021 9:40 AM - 11:00 AM Track6)

[ISPHLT-SY1-2] Pediatric heart transplantation in Osaka University

○Jun Narita （Depatment of Pediatrics, Osaka University Graduate school of Medicine, Japan）

Activation of a revised Transplant Act open doors to pediatric heart transplantation in Japan, and it passed for 11 years. We experienced 30 cases of domestic pediatric heart transplantation in Osaka University Hospital to date according gradually to increase donor volume. However, pediatric heart transplant recipients need over 2-3 years long waiting time even if now. In addition, pediatric heart transplantation in Japan remain not to perform from June 2020 in combination with impact of COVID-19.Although it is largely good outcomes that overall survival rate after pediatric heart transplantation in our institute is 93%, varied post-transplant complications are found and it is often difficult to have their management and care, and life after heart transplant is the tough road. On other hand, 34 cases of pediatric heart transplantation abroad had followed up in our institute until now, and their overall survival rate was 87%. A possible cause of the difference in survival rates between domestic and abroad is that abroad transplantation has a longer follow-up period than domestic, and serious complications such as post-transplantation lymphoproliferative disorder (PTLD) are transferred to our hospital with department of hematooncology. Now, most of abroad post-transplant patients over 15 years old had transition to adult cardiology, and only cases with prolonged serious complications are continued followed up in the pediatric team. The transition to adult is also one of the major problems in the future. In a wide variety of complications, PTLD is the most frequent complication of all pediatric heart transplants in our hospital, with approximately the same frequency of cellular/antibody-mediated rejection, followed by renal failure. All patients had been having post-transplant infections for granted, then some cases sometimes developed chronic infection needed continuous treatment. We will cover varied of the points including future vision of pediatric heart transplantation and our reports like above in Osaka University in this symposium.

(Fri. Jul 9, 2021 9:40 AM - 11:00 AM Track6)

[ISPHLT-SY1-3] Pediatric heart transplantation in NCVC

○Heima Sakaguchi, Norihide Fukushima, Hajime Ichikawa, Takaya Hoashi, Yuki Ito, Hikari Miike, Kenichi Kurosaki, Isao Shiraishi （Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

With the revision of the Organ Transplant Law, the extension of insurance cover to implantable ventricular assist devices and Berlin Heart EXCOR, major changes have been brought to heart transplantation in Japan in the past decade. The insurance coverage to Berlin Heart EXCOR, in particular, has had a major impact on the current state of pediatric heart transplantation in Japan, which requires a long waiting period for a bridge-to-transplant assist device. The number of patients wishing to travel overseas for transplantation has decreased, and the number of patients on the waiting list for heart transplantation in Japan has increased, making us realize that we are approaching a future where Japanese people can be saved by Japanese people. On the other hand, there are still problems that need to be improved. These include chronic heart failure in the patients with congenital heart disease (CHD) long after the surgery and the protein losing enteropathy after Fontan operation. In the CHD patients long after the surgery, restrictive heart failure is common, and how to avoid to increase central venous pressure and multiple organ (especially liver and kidney) damage during the long waiting period for transplant. In the failed Fontan patients, pulmonary circulatory failure, not ventricular dysfunction, is overwhelmingly associated with heart failure. In Failed Fontan cases, not ventricular dysfunction, but pulmonary circulatory failure is overwhelmingly involved in heart failure. Therefore, left ventricular support alone will not improve the condition, and some new approach to improve hemodynamics or modification of waiting status classification will be necessary. It is not so difficult to discuss such medical indications because of the precedents set in Western countries, but we have to discuss the unique problems faced by adults with congenital heart disease (ACHD). There are many ACHD who are separated from society by long hospital visit, hospitalization, and economic problems. I feel that it is also an important issue to further improve the determination of social indication for heart transplantation in such ACHD patients.

(Fri. Jul 9, 2021 9:40 AM - 11:00 AM Track6)

[ISPHLT-SY1-4] National consultation system of children with end-stage heart failure in Japan

○Takahiro Shindo （Division of Cardiology, National Center for Child Health and Development, Japan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Symposium 2

Current status of pediatric organ donation in the world

Chair:Juntaro Ashikari（Medical Information Headquarters, Japan Organ Transplant Network, Japan）
Chair:Thomas A. Nakagawa（Division of Pediatric Critical Care Medicine, Department of Pediatrics, University of Florida College of Medicine/Medical Director,
Fri. Jul 9, 2021 2:30 PM - 3:10 PM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-SY2-1] Ethical issues in pediatric organ donation

○Thomas A Nakagawa[1,2]（1.Division of Pediatric Critical Care Medicine, Department of Pediatrics, University of Florida College of Medicine. Jacksonville, FL. USA, 2.Carolina Donor Services. Durham, NC. USA）

[ISPHLT-SY2-2] Pediatric organ donation and transplantation in Japan: achievements in the past decade and goals in the next

○Juntaro Ashikari（Medical Information Headquarters, Japan Organ Transplant Network, Japan）

[ISPHLT-SY2-3] Current status of pediatric organ donation in Japan: should organ donation from abused children be prohibited?

○Takashi Araki（Saitama Medical Center, Saitama Medical University, Japan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 2:30 PM - 3:10 PM Track6)

[ISPHLT-SY2-1] Ethical issues in pediatric organ donation

○Thomas A Nakagawa[1,2] (1.Division of Pediatric Critical Care Medicine, Department of Pediatrics, University of Florida College of Medicine. Jacksonville, FL. USA, 2.Carolina Donor Services. Durham, NC. USA)

This presentation will discuss ethical issues related to pediatric donation. Specific issues related to determination of neurologic and circulatory death and donor management will be reviewed.

(Fri. Jul 9, 2021 2:30 PM - 3:10 PM Track6)

[ISPHLT-SY2-2] Pediatric organ donation and transplantation in Japan: achievements in the past decade and goals in the next

○Juntaro Ashikari (Medical Information Headquarters, Japan Organ Transplant Network, Japan)

The Revised Organ Transplant Act enacted in 2010 enabled donation after brain death with consent from the donor's family when the donor did not have a document regarding organ donation such as a donor card, whereas prior to the revision both the donor documentation and the family consent was mandatory. The organ donation documentation is considered legally binding as a will, which in Japan is valid from age 15, therefore before the revision, pediatric patients would not be able to donate their organs after brain death. When the revision of the Act was discussed between the politicians, there was strong resistance claiming that the family may be trying to hide child abuse by donating their organs, so the revised Act included the mandatory exclusion of child abuse cases from organ donation, requiring the donor hospitals to have a manual and a committee for child abuse. The donor hospitals prepared for pediatric organ donation were 293 among the 914 emergency medical hospitals (32.0%) as of 2019. At the Japan Organ Transplant Network have been providing training workshop programs for pediatric donor hospitals offline and recently online, and also offering support programs to help pediatric donor hospitals develop their own organ donation manual and hold organ donor training simulations within their own facility. The recipient selection criteria, which is determined by the Ministry of Health, Labor and Welfare, prioritized pediatric hearts to be transplanted to pediatric patients since 2010, but kidneys, liver, pancreas and lungs were similarly prioritized recently between 2018 and 2020. In 2019, there were 18 pediatric donors (18.5%) within the 97 donations after brain death, adding up to a total of 52 from the enactment of the revised Act to 2020. From the 52 pediatric donors, 134 pediatric recipients have been transplanted, including 42 heart and 16 lung recipients. Recently we have started a donor hospital inter-cooperation program where pediatric hospitals with knowledge and past experience of pediatric organ donation share and exchange their expertise with other pediatric hospitals, cultivating a positive culture in pediatric organ donation and transplantation for the next decade.

(Fri. Jul 9, 2021 2:30 PM - 3:10 PM Track6)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

[ISPHLT-SY2-3] Current status of pediatric organ donation in Japan: should organ donation from abused children be prohibited?

○Takashi Araki （Saitama Medical Center, Saitama Medical University, Japan）

Although the number of brain-dead organ donations from pediatric patients has gradually increased since the enactment of the revised law, the actual number in Japan is still far below that of developed countries. Our research so far has revealed the following multifaceted issues: the process of confirming the will of children and their families to donate their organs, measures to exclude abuse, and care for the grieving families. We published a textbook on pediatric organ donation under brain death (to be published in July 2021), a proposal for a process to exclude abused children, a support system for patients' families, and many other results of the "Development of an educational program that contributes to the development of a system necessary for organ donation from children" in the Research Project for Infrastructure Development of Transplantation Medicine from FY2018 to FY2020. We will continue this research team system. We will continue this research team structure and further promote the above research, especially with the cooperation of pediatric societies.
In the Japanese system, organ donation from abused children is prohibited. As a result, when a patient becomes critically ill and reaches the end of life, it is necessary to deal with the family with a high level of care on the one hand, and on the other hand, to confirm whether there was any involvement of abuse in the child's injury, and to investigate the history of abuse in the past. While there are strong critics of this system, there are also those who believe that organ donation needs to be discouraged from the perspective of case investigation. In Japan, where there is no medical examiner, a bizarre barrier of exclusion from abuse stands in the way of children and their families who wish to donate their organs under brain death. Are abused children ineligible for organ donation? Should abused children be excluded? We would like to discuss these issues, including ethical considerations, while listening to the opinions of participants from overseas.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Symposium 3

How to manage pediatric thoracic organ transplant recipient

Chair:Fumiko Mato（Center for Pediatric Diseases, Osaka University Hospital, Japan）
Chair:Yumiko Hori（Department of Transplantation, Department of Nursing, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）
Fri. Jul 9, 2021 4:00 PM - 4:55 PM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-SY3-1] The role of the child life specialist in the USA and Japan: the creation of a beautiful friendship

○Alison Heffer （Child Life Department, New York-Presbyterian Morgan Stanley Children's Hospital, USA）

[ISPHLT-SY3-2] The role of recipient transplant coordinator in pediatric heart transplantation in Japan

○Yumiko Hori[1,2], Nobuaki Konishi[1,2], Ayaka Arizono[1,2], Heima Sakaguchi[3], Norihide Fukushima[2] （1.Department of Nursing, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 2.Department of Transplantation, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 3.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

[ISPHLT-SY3-3] The role of child life specialists in pediatric heart transplantation in Japan: bridging the gap, serving as a buffer, and offering scaffoldings

○Fumiko Mato （Center for Pediatric Diseases, Osaka University Hospital, Japan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 4:00 PM - 4:55 PM Track6)

[ISPHLT-SY3-1] The role of the child life specialist in the USA and Japan: the creation of a beautiful friendship

○Alison Heffer （Child Life Department, New York-Presbyterian Morgan Stanley Children's Hospital, USA）

In 2001 Morgan Stanley Children's Hospital began performing heart transplants on patients who came to the United States from Japan. Since 2001 we have transplant more than 20 patients. As a child life specialist I have been a member of the multidisciplinary that has provided care to these patients when they have come abroad for transplantation. Child Life Specialists are trained professionals who help infants, youth, children and families cope with the stress and uncertainty of illness, injury and treatment. Child Life Specialists can be found both in free standing childrens hospitals as well as those that have pediatric wings within adult hospitals. This presentation will focus on how child life specialist in the United States worked with the child life specialists in Japan to provide continuity of care for the patients coming to the USA for transplantation. The presentation will outline the steps that both child life teams took from the moment that the medical teams confirmed that transplantation was happening. It will outline some tangible steps that medical and psychosocial teams can take to help patients cope with transferring to new facilities.
It is the hope that when the audience leaves this presentation they will understand how child life specialists both in their native country as well as abroad can help make hospitalization as least stressful as possible for both the medical teams and the families benefiting from the services being provided.

(Fri. Jul 9, 2021 4:00 PM - 4:55 PM Track6)

[ISPHLT-SY3-2] The role of recipient transplant coordinator in pediatric heart transplantation in Japan

○Yumiko Hori[1,2], Nobuaki Konishi[1,2], Ayaka Arizono[1,2], Heima Sakaguchi[3], Norihide Fukushima[2]
（1.Department of Nursing, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 2.Department of Transplantation, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 3.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

Since the revised Organ Transplant Act which allowed pediatric deceased organ was amended in 2010 EXCOR reimbursed in 2015, allowed small children to wait for much longer period for heart transplant (HTx) and HVAD and HeartMate3 reimbursed in 2019 made larger children wait longer and live at home. Prior to listing, the recipient transplant coordinators (RTCs) are responsible for (1) supporting the decision-making of the parents and the affected child, (2) building a patient support system, (3) understanding the child's daily living conditions before and after HTx, including medication, infection prevention and school life, and the child's adherence to medical treatment, (4) evaluating financial aspects, and (5) motivating patient and family education. During the waiting period, parents and the affected child will be educated on (1) what to expect after HTx and (2) how to make the educated content a habit of daily life. RTCs also support schooling in children with an implantable ventricular assist device (i-VAD) After HTx, support for school attendance and parents and child education will be continued so that the child can become independent and enjoy their school life. Although we provide visiting school service for the school-age children with EXCOR, it is difficult for some of them to

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

express their thoughts to others or to accommodate their self to others and they often use hurtful words, because they cannot take school education together with other children. It is not so easy for i-VAD children to get used to their body image changes, hospitalization and long absence from the school attended previously by their transferring to Osaka. The RTCs are always working together with physicians, nurses, child life specialists, nursery staffs, and psychologists to address these issues on an individual basis. RTCs should have individualized measures for each affected child, as the waiting period is extremely prolonged due to pediatric organ donor shortage It is important for RTCs to make the child and parents ready to live during waiting and after HTx, and to support the children to lead a post-HTx self-sustaining social life according to their mental and physical growth.

(Fri. Jul 9, 2021 4:00 PM - 4:55 PM Track6)

[ISPHLT-SY3-3] The role of child life specialists in pediatric heart transplantation in Japan: bridging the gap, serving as a buffer, and offering scaffoldings

○Fumiko Mato （Center for Pediatric Diseases, Osaka University Hospital, Japan）

The revised Japanese Organ Transplant Law took effect in 2010; the pediatric heart transplant team was formed at Osaka University Hospital. Since then, in multidisciplinary collaboration to build the foundation of child- and family-centered care, the Child Life Program for pediatric heart transplant recipients and their families has been developed through the process of creating individualized stepwise plans meeting the unique needs of each child and family while organizing basic guidelines responding to their common needs.
Children and families confront a variety of transplant-specific psychosocial issues in pre-, peri-, and post-transplant phases: uncertainty and unpredictability during extended waiting period, isolation and separation associated with relocation and hospitalization, struggle for control due to restriction on activities, lack of autonomy caused by enforced dependence, concerns about prognosis, fear of life-changing complications, threat to future competence, and identity confusion. In addition to those long-term healthcare needs and hurdles, they potentially need to cope with ethical dilemmas and emotional ambivalence: hopefully waiting for transplant and feeling guilty about waiting for donation.
Child Life Specialists, applying therapeutic values of play as a primary modality in developmentally supportive and psychologically appropriate ways, strive to prevent, minimize, and reduce the adverse effects of potentially stressful or traumatic experiences. Empowering children and families to validate their oscillated, incompatible feelings, Child Life promotes their understanding and coping skills and strategies throughout their transplant journey. Child Life interventions, which involve resilience-focused and relationship-oriented approaches, include therapeutic play, psychological preparation, non-pharmacological approaches to anxiety/stress/pain management, peer-to-peer connection, parental involvement, and sibling support. Those interventions are designed to facilitate positive coping with healthcare encounters.
Introducing the examples of Child Life interventions: 1)meaning-making interventions that incorporate story-based process, and 2)legacy-building activities to validate and celebrate medical, developmental, and psychological milestones, this presentation will address how Child Life helps children cope with psychosocial challenges specific to heart transplantation. The primary focus will be on how children can actively participate in their transplant process when being empowered to maintain self-esteem and hope,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

enhance a sense of authorship and gratitude, and appreciate the "gift of life" and "life after loss."

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Symposium 4

New era of pediatric lung transplantation in the world

Chair:Hiroshi Date（Department of Thoracic Surgery, Kyoto Univeristy Graduate School of Medicine, Japan）

Chair:Stuart Sweet（Department of Pediatrics , Washington University School of Medicine in St.Louis, USA）

Sat. Jul 10, 2021 9:40 AM - 11:10 AM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-SY4-1] Management of pediatric lung transplant recipients and post-transplant outcome

○Christian Benden （Faculty of Medicine, University of Zurich, Switzerland）

[ISPHLT-SY4-2] Technical consideration of pediatric lung transplantation from deceased donors

○Shaf Keshavjee （Department of Surgery, University of Toronto, Canada）

[ISPHLT-SY4-3] The Changing face of pediatric lung transplant - new demographics, new challenges

○Marc G Schecter （Department of Pediatrics, Division of Pulmonary Medicine, University of Florida, USA）

[ISPHLT-SY4-4] Current status of pediatric lung transplantation in Japan

○Hiroshi Date （Department of Thoracic Surgery, Kyoto University, Japan）

[ISPHLT-SY4-5] Split lung transplantation for small children: Bilateral segmental lung transplantation using split adult living-donor lower lobe

○Seiichiro Sugimoto, Shinji Otani, Kentaroh Miyoshi, Shin Tanaka, Yasuaki Tomioka, Ken Suzawa, Hiromasa Yamamoto, Mikio Okazaki, Masaomi Yamane, Shinichi Toyooka （General Thoracic Surgery and Organ Transplant Center, Okayama University Hospital, Japan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 9:40 AM - 11:10 AM Track6)

[ISPHLT-SY4-1] Management of pediatric lung transplant recipients and post-transplant outcome

○Christian Benden （Faculty of Medicine, University of Zurich, Switzerland）

Lung transplantation is the ultimate therapy option for infants, children, and adolescents with progressive advanced lung disease. Recently, outcomes after pediatric lung transplantation have improved, survival is nowadays now comparable to adult lung transplantation. In order to achieve maximal post-transplant outcomes, an interdisciplinary team effort is required. In the early post-operative period, intensive care physicians play a key role together with transplant surgeons and transplant pulmonologists. Post-transplant, immunosuppression is imperative for prevention of lung allograft rejection, but evidence-based data on immunosuppression are lacking. Drug-related side effects are very frequent; thus, close therapeutic drug monitoring is critical, an individually tailored patient approach is favorable rather than an one fits all attitude. In the first year post-transplant, infectious complications are the leading causes of morbidity and mortality. In general, community acquired viral infections in children are frequent following lung transplantation. In the long-term, chronic lung allograft dysfunction (CLAD) is the leading cause of morbidity and mortality, it remains the Achilles' heel of pediatric lung transplantation, Therapy options for CLAD are unfortunately still limited, management is based on extrapolated data in adult lung transplantation. The last option for worsening CLAD would be consideration for lung re-transplantation; however, numbers of pediatric lung re-transplants are very small, and its success depends highly on the optimal selection of the most suitable re-transplant candidate, ideally a non-invasively ventilated child with a good potential for rehabilitation well beyond the first year post primary lung transplantation.

(Sat. Jul 10, 2021 9:40 AM - 11:10 AM Track6)

[ISPHLT-SY4-2] Technical consideration of pediatric lung transplantation from deceased donors

○Shaf Keshavjee （Department of Surgery, University of Toronto, Canada）

(Sat. Jul 10, 2021 9:40 AM - 11:10 AM Track6)

[ISPHLT-SY4-3] The Changing face of pediatric lung transplant - new demographics, new challenges

○Marc G Schecter （Department of Pediatrics, Division of Pulmonary Medicine, University of Florida, USA）

Pediatric lung transplant has been an accepted treatment option for children with end-stage lung disease for over 30 years. Cystic fibrosis has been the primary indication for lung transplantation in children. Over the last decade, the treatment and outcomes of children with cystic fibrosis has improved dramatically with the availability of new drugs, specifically CFTR modulators. These advancements have lead to a shift in other diagnosis, such as pulmonary hypertension and childhood interstitial lung disease,

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

becoming more common indications for pediatric lung transplant. These changes are leading to children undergoing lung transplant that are younger and sicker at the time of transplant. These new demographics are creating new challenges for pediatric lung transplant programs.

(Sat. Jul 10, 2021 9:40 AM - 11:10 AM Track6)

[ISPHLT-SY4-4] Current status of pediatric lung transplantation in Japan

○Hiroshi Date （Department of Thoracic Surgery, Kyoto University, Japan）

Between 1998 and 2021, lung transplantation has been performed in 861 patients (108 children, 753 adults) at nine lung transplant centers in Japan. CLT was performed in 601 patients (69.8%), LDLLT was performed in 257 patients (29.8%) and Hybrid lung transplantation (LDLLT+CLT) in 3 patients.
Among 108 pediatric patients, only 26 children (24.1%) received CLT and 82 children (75.9%) received LDLLT. For pediatric patients younger than 10 years old, only 11 CLTs was performed due to shortage of pediatric cadaveric donors.
In 26 pediatric patients receiving CLT, the 5-year survival was 77.4%. In 82 pediatric patients receiving LDLLT, the 5 and 10-year survivals were 85.3% and 78.9%, respectively. Although the number of pediatric patients was small, pediatric lung transplant recipients showed a trend toward better long-term survival than adult patients.

(Sat. Jul 10, 2021 9:40 AM - 11:10 AM Track6)

[ISPHLT-SY4-5] Split lung transplantation for small children: Bilateral segmental lung transplantation using split adult living-donor lower lobe

○Seiichiro Sugimoto, Shinji Otani, Kentaroh Miyoshi, Shin Tanaka, Yasuaki Tomioka, Ken Suzawa, Hiromasa Yamamoto, Mikio Okazaki, Masaomi Yamane, Shinichi Toyooka （General Thoracic Surgery and Organ Transplant Center, Okayama University Hospital, Japan）

Donor shortage has been a persistent problem in pediatric lung transplantation. As a solution to donor shortage, living-donor lobar lung transplantation (LDLLT) has still been a realistic therapeutic option in Japan. However, because an adult lower lobe may be too large to fit into the chest cavity of small children, standard LDLLT using lower lobe graft may be difficult for small pediatric patients. To overcome this problem, split lung transplantation using adult living-donor lower lobe was performed on 3 children at our institution. In this study, we describe our experience of split lung transplantation for small children. Three children aged 1 to 4 years with idiopathic pulmonary fibrosis underwent split lung transplantation using adult living-donor lower lobe between August 2014 and December 2018. All 3 children were mechanically ventilated with 80 to 100% oxygen concentration before transplantation. The right or left lower lobe was donated from one recipient parent. In the donor operation, the lower lobe of the donor was split into the superior and basal segmental grafts in vivo. Cold flushing and graft preservation were performed ex vivo. In the recipient operation, the superior and basal segmental grafts

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

were implanted into the right and left chest cavities in place of the whole lungs of the recipient, respectively. The superior segment was transplanted without changing its direction, and the segmental vein was anastomosed to the recipient´s lower pulmonary vein. The basal segments were rotated 180 degrees horizontally and 90 degrees vertically, and then the segmental vein was attached to the recipient´s upper pulmonary vein. After split lung transplantation, two patients necessitated delayed chest closure due to size mismatch. One patient died due to legionellosis 66 days after transplantation, whereas two patients recovered without requiring oxygen inhalation in the acute phase. In the chronic phase, one patient required lung re-transplantation due to pulmonary hypertension 75 months after transplantation, whereas the other patient was still surviving 40 months after transplantation. Split lung transplantation using adult living-donor lower lobe might offer a bridge to lung re-transplantation for small children. Pediatric recipients who underwent split lung transplantation should be cautiously followed for future re-transplantation.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Symposium 5

Pediatric mechanical circulatory support in children and patients with congenital heart disease

Chair:Yasutaka Hirata（Department of Cardiac Surgery, The University of Tokyo Hospital, Japan）
Chair:Osami Honjo（Division of Cardiovascular Surgery, The Hospital for Sick Children, University of Toronto, Canada）
Sat. Jul 10, 2021 3:40 PM - 5:25 PM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-SY5-1] Evolving strategies in mechanical circulatory support in children with congenital heart disease: SickKids experience

○Osami Honjo[1,2,3,4,5,6,7,8]（1.Department of Cardiovascular Surgery, The Hospital for Sick Children, Canada, 2.Watson Family Chair, Cardiovascular Sciences, The Hospital for Sick Children, 3.Associate Professor, Department of Surgery, University of Toronto, 4.Senior Associate Scientist,）

[ISPHLT-SY5-2] Experiences of EXCOR pediatrics in Japan

○Hajime Ichikawa[1], Takaya Hoashi[1], Kenta Imai[1], Naoki Okuda[1], Motoki Komori[1], Heima Sakaguchi[3], Ken-ichi Kurosaki[3], Isao Shiraishi[3], Norihide Fukushima[2]（1.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 2.Department of Transplantation, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 3.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovasc）

[ISPHLT-SY5-3] The impact of HeartMate 3 left ventricular assist device in small BSA patients

○Tomoyuki Fujita, Satsuki Fukushima, Naoki Tadokoro, Kohei Tonai, Satoshi Kainuma, Naomori Kawamoto, Takashi Kakuta, Ayumi Ikuta（Department of Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

[ISPHLT-SY5-4] Pediatric mechanical circulatory support in children and patients with congenital heart disease in Tokyo University

○Yasutaka Hirata, Minoru Ono（Department of Cardiac Surgery, The University of Tokyo Hospital, Japan）

[ISPHLT-SY5-5] Long term results of pediatric mechanical circulatory support as bridge to transplant in severe heart failure pediatric patients

○Masaki Taira[1], Takuji Watanabe[1], Yuji Tominaga[1], Moyu Hasegawa[1], Jun Narita[2], Hidekazu Ishida[2], Ryo Ishii[2], Takayoshi Ueno[1], Koichi Toda[1]（1.Department of Cardiovascular Surgery, Osaka University Graduate School of Medicine, Japan, 2.Department of Pediatrics, Osaka University Graduate School of Medicine, Japan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 3:40 PM - 5:25 PM Track6)

[ISPHLT-SY5-1] Evolving strategies in mechanical circulatory support in children with congenital heart disease: SickKids experience

○Osami Honjo[1,2,3,4,5,6,7,8] (1.Department of Cardiovascular Surgery, The Hospital for Sick Children, Canada, 2.Watson Family Chair, Cardiovascular Sciences, The Hospital for Sick Children, 3.Associate Professor, Department of Surgery, University of Toronto, 4.Senior Associate Scientist,)

Incremental improvement of management for infants and children who are supported by ventricular assist device (VAD) resulted in high rate of bridge to transplantation among those patients with less morbidities. Recent practice changes, introduction of direct thrombin inhibitor bivalriudin and the use of continuous flow VAD such as HeartWare and Heartmate III, further improved the clinical outcomes. Nonetheless the patients with congenital heart disease (CHD) carries much higher risk of morbidities and mortality during VAD support compared to non-CHD population and therefore histologically had much lower rate of successful bridge to transplantation. Patients with CHD and ventricular dysfunction who require VAD support has multiple challenges, such as history of previous sternotomy, various ventricular morphology and location, different physiologic and palliative status, and potential end organ dysfunction. Herein the current clinical practice, device selection, and special considerations of VAD for patients with CHD are discussed. In addition, technical challenges in some unique anatomic subgroups, such as corrected transposition of the great arteries and single ventricle physiology are discussed.

(Sat. Jul 10, 2021 3:40 PM - 5:25 PM Track6)

[ISPHLT-SY5-2] Experiences of EXCOR pediatrics in Japan

○Hajime Ichikawa[1], Takaya Hoashi[1], Kenta Imai[1], Naoki Okuda[1], Motoki Komori[1], Heima Sakaguchi[3], Ken-ichi Kurosaki[3], Isao Shiraishi[3], Norihide Fukushima[2] (1.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 2.Department of Transplantation, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 3.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovasc)

In Japan, the number of pediatric heart transplantation is far less than it is needed, because of the donor shortage. For the infant with profound heart failure, the only way to safely survive to be transplanted is to have Berlin Heart EXCOR. EXCOR was approved by Japanese government in Japan in 2015. The number of hospitals has been gradually increased to 12 with 44 IKUS. To date, 84 patients underwent circulatory support with EXCOR. The median age and the body weight at EXCOR implantation, were 461.5 days old and 7.1 kg, respectively. ECMO support was performed before the implantation of EXCOR in 29 patients. Although the number is limited, the outcome seems excellent. Thirty two patients (17 domestic and 15 abroad) underwent heart transplantation 366.2 days (mean) after the EXCOR was implanted. Weaning from EXCOR was achieved in 17 patients. Conversion to other mechanical assist device was done in 6 patients. Morbidity was observed in 4 patients. Currently, 25 patients are on EXCOR support. Unfortunately, because the number of IKUS is limited, it is impossible to implant EXCOR if a new patient needs one at this moment (2021/5/17). Adverse event includes membrane fracture in 27 pumps, thrombus formation which necessitate pump exchange in 54 pumps. Broken cannulae were seen in 3. Among the adverse events with EXCOR, drive line infection is the most annoying problem in the long term

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

support. No matter how the skin cannula site is initially placed in an ideal position, as the patient is recovering they move actively. Then the cannula exit site was damaged and contaminated with bacteria. Even without bacteria, the skin is somewhat damaged by the movement. There is also a problem related to the somatic growth of the patient. Since the support period is extremely long compared with the patients in North America or Europe, displacement of the cannula from left ventricle, broken aortic cannula or pseudoaneurysm formation at the aortic cannula were seen in Japan. In this paper, the problems in the long term support with EXCOR and our strategy to manage this situation will be presented

---

(Sat. Jul 10, 2021 3:40 PM - 5:25 PM Track6)

[ISPHLT-SY5-3] The impact of HeartMate 3 left ventricular assist device in small BSA patients

○Tomoyuki Fujita, Satsuki Fukushima, Naoki Tadokoro, Kohei Tonai, Satoshi Kainuma, Naomori Kawamoto, Takashi Kakuta, Ayumi Ikuta （Department of Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

It is still challenging to implant left ventricular assist device (LVAD) designed for adult patients into small body surface area (BSA) patients or congenital patients. Methods: From April 2013 to February 2021, 171 patients received HeartMate II (HM II, n=120) or HeartMate 3 (HM3, n=51) in our institute. There were 41 patients (24%, small group), 30 patients with HM II and 11 patients with HM3, whose BSA was less than 1.5m2. Others (n=130) were classified in large group. Mid-term outcomes including survival, stroke and composite outcome of death, stroke and pump exchange were examined. Anticoagulation protocol was same in bath group.Results: The pump speed and BSA were linearly related, and therefore, pump speed was low in small BSA patients. The log-rank test revealed that there were no significant differences between small group and large group in survival, freedom from stroke and freedom from composite outcomes (p=0.683, 0.130, 0.905). The 3-year freedom from stroke was 86% in large group and 78% in small group. There were 9 patients (22%) in small group and 17 (13%) patients in large group among all observation periods. Patients with stroke more than modified Rankin scale 3 were 3 (7%) in small group and 5 (4%) in large group. To compare HM II and HM3, there was only 1 patient who had stroke in HM3 group and the freedom from stroke was significantly higher in HM3 group (p=0.031). Conclusion: Although surgical technique and post-operative management were more delicate in small BSA patients, the outcomes were not inferior. HM3 is a promising device for small BSA patients.

(Sat. Jul 10, 2021 3:40 PM - 5:25 PM Track6)

[ISPHLT-SY5-4] Pediatric mechanical circulatory support in children and patients with congenital heart disease in Tokyo University

○Yasutaka Hirata, Minoru Ono （Department of Cardiac Surgery, The University of Tokyo Hospital, Japan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Since 2013, the Berlin Heart EXCOR has been increasingly used for ventricular support in Japan. It has been applied in end-stage heart failure of both structural/congenital and myopathic etiology. In our institution, 12 pediatric patients underwent the EXCOR implantation. The patients' age ranged from 2 months to 12 years-old and body weight ranged from 2.6kg to 25kg. Eight patients underwent heart transplantation, one patient died, and one patient recovered and explanted. Two patients are on support. Median support was about 400 days. Experience with the EXCOR as a bridge to cardiac transplantation for children of all ages and sizes points to the feasibility of this approach.

(Sat. Jul 10, 2021 3:40 PM - 5:25 PM Track6)

[ISPHLT-SY5-5] Long term results of pediatric mechanical circulatory support as bridge to transplant in severe heart failure pediatric patients

○Masaki Taira[1], Takuji Watanabe[1], Yuji Tominaga[1], Moyu Hasegawa[1], Jun Narita[2], Hidekazu Ishida[2], Ryo Ishii[2], Takayoshi Ueno[1], Koichi Toda[1] (1.Department of Cardiovascular Surgery, Osaka University Graduate School of Medicine, Japan, 2.Department of Pediatrics, Osaka University Graduate School of Medicine, Japan)

The number of pediatric patients who need mechanical circulatory support (MCS) as bridge to transplant(BTT) has been increasing. VAD implantation for pediatric heart failure patients has been standard strategies waiting for heart transplantation. However, the shortage of donor is still one of the most important issues, and it is still challenging patients can spend long term of waiting period with MCS safely. In this study, we report long term results of pediatric ventricular assist devices as BTT in Japan.Single center retrospective study includes 40 pediatric patients who were implanted with ventricular assist devices as BTT for end stage heart failure since 2012 to 2020. Etiology of heart failure includes DCM (54.5%), RCM (27.3%), dHCM (4.5%) and others (13.6%). 27 patients were implanted with EXCOR and the other 13 patients were implanted with implantable devices. Overall survival and successful rate for heart transplantation (HTx), device related complications were analyzed. Median support period was 685 (45-1145) days. 22 (55%) patients underwent HTx and only 3 patients died due to device related adverse event. Median support period during waiting for HTx with VAD was 541.5 (45-1085) days. Freedom from CV events in patients with implantable devices was 75% at 6 months and 60% at 1year. Freedom from diveline infection against which surgical intervention needed was 100% at 6 months and 75% at 1year. 1 of 13 implantable device-patients developed aortic insufficiency, and underwent surgical closure of aortic valve. All the implantable patients discharge home and went back to school activities with VAD. On the other hand, Freedom from CV event in patients with EXCOR was 70% at 6 months and 1 year respectively. 4 of EXCOR-patients had cannula site infection and surgical interventions were necessary in two of them. Left ventricular function of 9 EXCOR-patients recovered after implantation of LVAD and they could be successfully weaned off the devices without recurrence of heart failure. Waiting time for HTx with ventricular assist device is quite long in Japan, however long term results of pediatric mechanical circulatory support as BTT is satisfactory.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Special Event

Thank you for saving Japanese children!!

Chair:Norihide Fukushima（Department of Transplant Medicine, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）

Fri. Jul 9, 2021 5:10 PM - 5:40 PM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-SE]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 5:10 PM - 5:40 PM Track6)

[ISPHLT-SE]

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Lunch Seminar 1

劇症型心筋炎に対する Impella補助循環用ポンプカテーテル

Chair:安河内 聰（相澤病院臨床検査センター）

Fri. Jul 9, 2021 12:00 PM - 12:50 PM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-LS1]

○戸田 宏一 （大阪大学医学部附属病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 12:00 PM - 12:50 PM Track6)

[ISPHLT-LS1]

○戸田 宏一 （大阪大学医学部附属病院）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Lunch Seminar 2

重症心不全における EXCORの現状

Chair:市川 肇（国立循環器病研究センター 小児心臓外科 部長）

Sat. Jul 10, 2021 12:20 PM - 1:10 PM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-LS2-1]

○坂口 平馬 （国立循環器病研究センター 小児循環器内科 医長）

[ISPHLT-LS2-2]

○小西 伸明 （国立循環器病研究センター 看護部 レシピエント移植コーディネーター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 12:20 PM - 1:10 PM Track6)

[ISPHLT-LS2-1]

○坂口 平馬 （国立循環器病研究センター 小児循環器内科 医長）

(Sat. Jul 10, 2021 12:20 PM - 1:10 PM Track6)

[ISPHLT-LS2-2]

○小西 伸明 （国立循環器病研究センター 看護部 レシピエント移植コーディネーター）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Oral Session 1

Pediatric heart treatment

Chair:Kenichi Kurosaki（Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan）
Fri. Jul 9, 2021 11:10 AM - 11:45 AM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-OS1-1] Reversible cerebral vasoconstriction syndrome after pediatric heart transplantation

○Hidekazu Ishida, Jun Narita, Ryo Ishii, Masaki Hirose, Kazuhisa Hashimoto, Keiichi Ozono （Department of Pediatrics, Osaka University Graduate School of Medicine, Japan）

[ISPHLT-OS1-2]

○Takahiro Shindo （Division of Cardiology, National Center for Child Health and Development, Japan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Fri. Jul 9, 2021 11:10 AM - 11:45 AM Track6)

[ISPHLT-OS1-1] Reversible cerebral vasoconstriction syndrome after pediatric heart transplantation

○Hidekazu Ishida, Jun Narita, Ryo Ishii, Masaki Hirose, Kazuhisa Hashimoto, Keiichi Ozono （Department of Pediatrics, Osaka University Graduate School of Medicine, Japan）

Neurological complications are an important cause of morbidity and mortality in patients after heart transplantation. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS) is a rare but increasingly recognized syndrome characterized by diffuse segmental constriction of cerebral arteries with thunderclap headache that can lead to severe neurological complications such as stroke and seizure. Here, we report three cases of RCVS, induced by tacrolimus in adolescent patients (13, 16, 17 years old) after heart transplantation. We demonstrate the characteristic magnetic resonance imaging (MRI) and magnetic resonance angiography (MRA) images in this presentation. All cases have thunderclap headache as the typical clinical symptom. All patients underwent heart transplantation after a long waiting period and developed headache within a month of transplantation. Two of them were implanted ventricular assist device. Diagnosis of RCVS was confirmed by repeated MRI scans. Tacrolimus was suspected as the causal agent in all cases, and the change of the immunosuppressant to cyclosporine and administration of calcium channel blocker were highly effective. We should suspect RCVS and should immediately conduct MRI and MRA even in pediatric patients when they claim thunderclap headache after heart transplantation.

(Fri. Jul 9, 2021 11:10 AM - 11:45 AM Track6)

[ISPHLT-OS1-2]

○Takahiro Shindo （Division of Cardiology, National Center for Child Health and Development, Japan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Oral Session 2

Pediatric lung treatment

Chair:Yasushi Shintani（General Thoracic Surgery, Osaka University Graduate School of Medicine, Japan）

Sat. Jul 10, 2021 11:20 AM - 12:00 PM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-OS2-1] Living-donor single-lobe lung transplantation for pediatric pulmonary hypertension

○Daisuke Nakajima[1], Shiro Baba[2], Tadashi Ikeda[3], Satona Tanaka[1], Yoshito Yamada[1], Yojiro Yutaka[1], Akihiro Ohsumi[1], Masatsugu Hamaji[1], Hiroshi Date[1]（1.Department of Thoracic Surgery, Kyoto University, Japan, 2.Department of Pediatrics, Kyoto University, Japan, 3.Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto University, Japan）

[ISPHLT-OS2-2] Post-transplant lymphoproliferative disorder after living-donor lung transplantation in pediatric patients

○Satona Tanaka[1], Daisuke Nakajima[1], Akihiro Ohsumi[1], Shiro Baba[2], Itaru Kato[2], Hidefumi Hiramatsu[2], Hiroshi Date[1]（1.Department of Thoracic Surgery, Kyoto University Hospital, Japan, 2.Department of Pediatrics, Kyoto University Hospital）

[ISPHLT-OS2-3] 25-year-old female patient with a severe case of COVID-19 pneumonia who has undergone bilateral lung transplantation at adolescent age

○Yuma Shibuya, Sadamitsu Yanagi, Yuta Mizuno, Takeshi Ikegawa, Shun Kawai, Yasuhiro Ichikawa, Shin Ono, Ki-sung Kim, Hideaki Ueda（Department of Cardiology, Kanagawa Children's Medical Center, Japan）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 11:20 AM - 12:00 PM Track6)

[ISPHLT-OS2-1] Living-donor single-lobe lung transplantation for pediatric pulmonary hypertension

○Daisuke Nakajima[1], Shiro Baba[2], Tadashi Ikeda[3], Satona Tanaka[1], Yoshito Yamada[1], Yojiro Yutaka[1], Akihiro Ohsumi[1], Masatsugu Hamaji[1], Hiroshi Date[1] (1.Department of Thoracic Surgery, Kyoto University, Japan, 2.Department of Pediatrics, Kyoto University, Japan, 3.Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto University, Japan)

Living donor lobar lung transplantation is an important life-saving option for dealing with the severe donor organ shortage, especially for small children. This is a case report of successful single-lobe lung transplantation for severe pulmonary hypertension in children. [Case 1] A 6-year-old boy suffered from pulmonary hypertension and hypoxia secondary to alveolar capillary dysplasia with misalignment of pulmonary veins. He underwent living-donor single-lobe transplantation with the right lower lobe from his 31-year-old mother. The pre-transplant graft size matching was acceptable: the estimated graft forced vital capacity (FVC) was 96.5% of the recipient's predicted FVC, and the graft size measured by computed tomography volumetry was 166% of the recipient's chest cavity volume. Right pneumonectomy followed by implantation was performed under cardiopulmonary bypass (CPB). The pulmonary arterial pressure (PAP) was significantly decreased to 31/12 mmHg immediately after transplantation, and the first PaO_2/FiO_2 in the intensive-care unit (ICU) was 422 mmHg. Lung perfusion scintigraphy showed 97.5% perfusion to the right implanted lung three months after transplantation. [Case 2] Living-donor single-lobe transplantation was performed for a four-year-old boy with idiopathic pulmonary arterial hypertension. The right lower lobe from his 26-year-old mother was transplanted under CPB. The graft FVC size matching was 87.9% of the recipient's predicted FVC, and the graft size was 204% of the recipient's chest cavity volume. PAP was decreased from 115/60 mmHg to 22/9 mmHg just after transplantation, and the first PaO_2/FiO_2 in the ICU was 462 mmHg. Lung perfusion scintigraphy demonstrated 94.5% perfusion to the right implanted lung a month after transplantation. This case report validated the functional capacity of living-donor single lobe transplanted to deal with pulmonary arterial hypertension in small children.

(Sat. Jul 10, 2021 11:20 AM - 12:00 PM Track6)

[ISPHLT-OS2-2] Post-transplant lymphoproliferative disorder after living-donor lung transplantation in pediatric patients

○Satona Tanaka[1], Daisuke Nakajima[1], Akihiro Ohsumi[1], Shiro Baba[2], Itaru Kato[2], Hidefumi Hiramatsu[2], Hiroshi Date[1] (1.Department of Thoracic Surgery, Kyoto University Hospital, Japan, 2.Department of Pediatrics, Kyoto University Hospital)

We report 3 cases of post - transplant lymphoproliferative disorder (PTLD) in pediatric recipients after living - donor lung transplantation (LDLT). In all cases, the increase in blood Epstein - Barr virus (EBV) - DNA copies and the involvement of EBV in tumor were observed. Immunosuppression was reduced after the diagnosis with or without additional therapy. PTLD was successfully managed in the short - term, although long - term follow - up was required. Case 1. Six - year - old male underwent right sided LDLT

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

for alveolar capillary dysplasia with misalignment of pulmonary veins. Six months after surgery, the huge left lung tumor 48 mm in size with high FDG uptake on PET - CT scan was observed and the transthoracic biopsy revealed PTLD. The tumor was positive for CD20 and chemotherapy with rituximab was given. The size of tumor and FDG uptake were remarkably decreased. Seven months after the diagnosis, native left upper lobectomy was performed with the pathological finding of no residual tumor. The patient is alive 2 years after the diagnosis. Case 2. Six - year - old male underwent right sided LDLT for interstitial pneumonia after the chemotherapy for bladder rhabdomyosarcoma. Five months after surgery, lymphadenopathy was developed with high FDG uptake on PET - CT scan. The biopsy of cervical lymph node revealed PTLD. The tumor was positive for CD20 and rituximab was administered, resulting in the improvement of lymphadenopathy. The patient is alive 4 months after the diagnosis. Case 3. Four - year - old male underwent bilateral LDLT for interstitial pneumonia after the chemotherapy for malignant lymphoma. EBV antibody profile showed previous infection pattern only in this case. Three months after surgery, the left lung nodule 14 mm in size with high FDG uptake on PET - CT scan was noticed, which was diagnosed as PTLD by the transthoracic biopsy. Although the tumor was positive for CD20, he was treated with reduced immunosuppression only due to hemorrhagic cystitis. FDG uptake in lung nodule was remarkably decreased and the patient is alive 2 months after the diagnosis.

(Sat. Jul 10, 2021 11:20 AM - 12:00 PM Track6)

[ISPHLT-OS2-3] 25-year-old female patient with a severe case of COVID-19 pneumonia who has undergone bilateral lung transplantation at adolescent age

○Yuma Shibuya, Sadamitsu Yanagi, Yuta Mizuno, Takeshi Ikegawa, Shun Kawai, Yasuhiro Ichikawa, Shin Ono, Ki-sung Kim, Hideaki Ueda （Department of Cardiology, Kanagawa Children's Medical Center, Japan）

[Introduction]COVID-19pneumonia is known to be severe in immunosuppressed organ transplant recipients. We report a severe clinical case in which a bilateral lung transplant recipient underwent tracheostomy and was receiving invasive mechanical ventilation due to COVID-19 pneumonia.[Case report]A 25-year-oldJapanese female bilateral lung transplant carrier at the 17 years old, came to the hospital with a fever and cough. She received a bilateral lung transplantation due to pulmonary arterial hypertension. She was taking tacrolimus and prednisone, and was also suffering from diabetes mellitus. She was hospitalized after testing COVID-19 positive undergoing nasopharyngeal PCR examination. On admission, she was in good general condition, had no respiratory distress and vital signs showed oxygen saturation 97% on room air. However, her respiratory condition gradually worsened, and was intubated and started invasive mechanical ventilation on the 7th day of admission. Anti-inflammatory and immunosuppressive therapy with intravenous methylprednisolone pulse and tocilizumab were administered, but it became difficult to discontinue the invasive mechanical ventilation due to serious lung damage. A tracheostomy was performed on the 49th day of admission. Although another lung transplantation is being considered, the patient is now aiming to wean off the mechanical ventilation while undergoing rehabilitation.[Summary]Although reports of COVID-19 pneumonia in organ transplant recipients are increasing, there are still only few reports on cases of lung transplantation recipients, especially lung transplant recipients at adolescent age. It is expected that more cases will accumulate in the future.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

International Symposium of Pediatric Heart and Lung Transplantation

Oral Session 3

Mechanical circulatory support

Chair:Masaki Taira（Department of Cardiovascular Surgery, Osaka University Graduate School of Medicine, Japan）

Sat. Jul 10, 2021 2:05 PM - 2:50 PM Track6 (現地会場)

[ISPHLT-OS3-1] The ACTION quality improvement collaborative

○Angela Lorts, David Morales （Ventricular Assist Device Program, UC Dept. Pediatrics Director, Cincinnati Children's, USA）

[ISPHLT-OS3-2] Our experience of the use of implantable ventricular assist device

○Yuki Ito[1], Heima Sakaguchi[1], Hikari Miike[1], Hajime Ichikawa[2], Tomoyuki Fujita[3], Norihide Fukushima[4] （1.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiac Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 3.Department of Cardiac Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Ce）

[ISPHLT-OS3-3] Long-term ventricular assist device support in children

○Motoki Komori[1], Takaya Hoashi[1], Kenta Imai[1], Naoki Okuda[1], Heima Sakaguhi[2], Kenichi Kurosaki[2], Norihide Fukushima[3], Hajime Ichikawa[1] （1.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 2.Pediatric Cardiology, 3.Transplant Medicine）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sat. Jul 10, 2021 2:05 PM - 2:50 PM Track6)

[ISPHLT-OS3-1] The ACTION quality improvement collaborative

○Angela Lorts, David Morales （Ventricular Assist Device Program, UC Dept. Pediatrics Director, Cincinnati Children's, USA）

Purpose: ACTION (Advanced Cardiac Therapies Improving Outcomes Network) is a multi-faceted quality improvement (QI) and research network with the goal of improving pediatric and congenital heart disease VAD and heart failure (HF) outcomes. This report describes ACTION initiatives.
Methods: ACTION includes QI, educational activities, and a data registry. Stakeholders include providers, patients and families, and industry partners. The core values of ACTION include collaboration and transparency. ACTION started in 2017, with data collection beginning in April 2018. This report utilizes ACTION data and describes selected completed and ongoing initiatives.
Results: The ACTION registry report is shared with sites as an interactive dashboard (refreshed monthly). A comprehensive data quality strategy includes data queries and adjudication of critical events. There are 50 US/Canadian sites in the network and 34 of the sites contribute data. There are additional international sites that participate in all activities except patient-level data collection. The registry includes 388 patients implanted with 511 devices and 51, 411 device days. DCM (203) and CHD (143) are the major underlying diagnoses. EXCOR (148), HVAD (97), and HM3 (70), are the most common end devices. Survival is 91% (including ongoing support, transplant and wean). AE rates are: stroke 11%, bleeding 21%, and infection 26%. The dashboard allows intuitive examination of subgroups, e.g., stroke/bleeding rate in patients less than 10 kg/on a specific device. Initial QI projects include an initiative (ABC of stroke), that used a bundle of interventions to reduce stroke during VAD support; a discharge planning project; a telehealth support project; and a harmonization initiative to reduce burden of protocol development for sites. Additionally, a patient-facing education website about VAD &HF care is being deployed and a HF project is collecting baseline data for acute decompensated HF. ACTION data have been used to support regulatory (FDA) approval of selected devices.
Conclusion: ACTION, a collaborative, multi-stakeholder network, has undertaken numerous approaches to improve outcomes for children with HF and VADs. In keeping with the values of transparency and collaboration, the ACTION annual reports will be made available in their entirety in a patient-facing version, via the ACTION website.

(Sat. Jul 10, 2021 2:05 PM - 2:50 PM Track6)

[ISPHLT-OS3-2] Our experience of the use of implantable ventricular assist device

○Yuki Ito[1], Heima Sakaguchi[1], Hikari Miike[1], Hajime Ichikawa[2], Tomoyuki Fujita[3], Norihide Fukushima[4]
（1.Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiac Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 3.Department of Cardiac Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Ce）

Background: Evolution and miniaturization have increased the use of ventricular assist device (VAD) in the pediatric and congenital heart disease (CHD) population. But we have few experiences of VAD implantation against such patients in Japan.
Methods: Data of all consecutive pediatric and ACHD patients with implantable VAD from 2016 to 2021

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

were retrospectively reviewed and we examined several factors associated with the prognosis.
Results: A total of 11 patients underwent VAD implantation. The etiology of heart failure was dilated cardiomyopathy in four patients, ischemic cardiomyopathy in one, and CHD in six. All cases of CHD were adults. The etiology of CHD was transposition of the great arteries (TGA) after Mustard operation in two, TGA after arterial switch operation in one, congenitally corrected TGA (ccTGA) after anatomical repair in two, and ccTGA after functional repair in one. Type of VAD were HeartMate3 in five, HeartMate2 in three, HVAD in two, and Jarvik 2000 in one. One patient underwent heart transplantation, eight patients have been waiting for transplantation, and two patients who had heart failure with severe diastolic dysfunction died.
Discussion:Cases with severe diastolic function had poor prognosis. Considering indication of VAD implantation is important and we should examine therapeutic strategy conforming to its etiology.

(Sat. Jul 10, 2021 2:05 PM - 2:50 PM Track6)

[ISPHLT-OS3-3] Long-term ventricular assist device support in children

○Motoki Komori[1], Takaya Hoashi[1], Kenta Imai[1], Naoki Okuda[1], Heima Sakaguhi[2], Kenichi Kurosaki[2], Norihide Fukushima[3], Hajime Ichikawa[1] (1.Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan, 2.Pediatric Cardiology, 3.Transplant Medicine)

[Background] The shortage of donor organs in Japan is severe especially in children with end-stage heart failure awaiting heart transplantation (HT). Then, long-term ventricular assist device (VAD) support increases the risk of several complications. [Patients] 20 patients under 15 years old underwent mechanical circulatory support with EXCOR pediatric between 2015 and 2020 (18 LVAD, 2 BiVAD). Over all outcomes were evaluated. [Results] The median age, body surface area at VAD implantation, and VAD support periods were 64.5 months of age (range: 1.8-144.0), 0.66 m2 (0.19-1.18), and 13.3 months (2.0-30.1). The main diagnoses were dilated cardiomyopathy (DCM) for 17 patients and myocarditis for 3 patients. 7 patients (3 domestic and 4 abroad) underwent HT with the average support periods of 10 months. Morbidity was observed in 1 patient due to sepsis. Currently, 7 patients are on EXCOR support. 11 patients were on over 12 months support. (Recovery) Weaning from EXCOR was achieved in 5 patients with the average support periods of 9.1 months. One of them weaned from LVAD after 24 months support for DCM. Her histological findings showed the improvement of myocardial fibrosis in Masson's trichrome staining at mid-mural layer. (Long-term VAD-related complications) Infection free survival rates at 12 months and 24 months were 53 % and 18 %, respectively. Complications free survival rates at 12 months and 24 months were 55 % and 28 %, respectively. Complications include membrane fracture in 2 pumps, thrombus formation which necessitate pump exchange in 6 pumps, and cannula dislocation in 1 patient. (Cannula dislocation case) 18-month-old girl underwent LVAD implantation for DCM. Her height increased by 12 cm within 12 months. The inflow cannula was unexpectedly detached from apex and a pseudoaneurysm was formed around apex after 12 months support, then, emergent removal of the pseudoaneurysm and re-implantation of the inflow cannula were performed. [Conclusion] Complications of long-term VAD support, including incidence of cannula exit site infections and pump related adverse events increased by time. Recovery of left ventricular function was frequently seen, even long after VAD implantation.

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery