

Poster Session | 13・18トリソミー

📅 Thu. Jul 10, 2025 4:10 PM - 5:00 PM JST | Thu. Jul 10, 2025 7:10 AM - 8:00 AM UTC 🏢 Poster Venue
(Fine Arts Center, 2F Gallery 1 and 2)

Poster Session(I-P03-3)

座長：尾崎 智康（大阪医科薬科大学小児科）
座長：田原 昌博（広島中央通りこどもクリニック）

[I-P03-3-01]

18トリソミー、両大血管右室起始、高度房室ブロックに対してペースメーカー植え込み術を施行し、QOLの改善が得られた9歳女児例

○小原 雅仁¹, 齋藤 和由², 小西 彩加², 浅井 ゆみこ², 小島 有紗², 内田 英利², 畑 忠善², 吉川 哲史², 芳本 潤³ (1.藤田医科大学 医学部, 2.藤田医科大学 医学部 小児科, 3.静岡県立こども病院 不整脈内科)

[I-P03-3-02]

小児心臓血管外科不在施設での先天性心疾患手術非介入18トリソミー症例における臨床的検討

○美野 陽一, 上栴 仁志, 清水 敬太 (鳥取大学 医学部 周産期・小児医学分野)

[I-P03-3-03]

当センターにおける単心室疾患の18および13トリソミー症候群児の手術介入に関する検討

○土田 裕子¹, 藤岡 泰生¹, 穴戸 亜由美¹, 杉山 隆明¹, 天方 秀輔², 竹田 知洋², 安川 峻³, 小林 城太郎³, 中尾 厚², 稲毛 章郎¹, 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)

[I-P03-3-04]

18トリソミーに対する心臓外科手術成績：長期生存率と術後合併症の検討

○林谷 俊和, 田中 敏克, 中井 亮佑, 久保 慎吾, 三木 康暢, 亀井 直哉, 小川 禎治, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

[I-P03-3-05]

心室中隔欠損を伴う18トリソミーにおける心内修復術前後の血行動態と臨床経過

○穴戸 亜由美¹, 藤岡 泰生¹, 土田 裕子¹, 杉山 隆朗¹, 天方 秀輔², 竹田 知洋², 中尾 厚², 安川 峻³, 小林 城太郎³, 稲毛 章郎¹, 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)

[I-P03-3-06]

18トリソミー児の心疾患に対する外科治療

○野間 美緒¹, 今中 佑紀¹, 秋山 章¹, 保土田 健太郎¹, 吉村 幸浩¹, 山田 浩之², 小山 裕太郎², 永峯 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)

[I-P03-3-07]

肺動脈絞扼術後の重症肺高血圧に対してtreat and repairを行った心室中隔欠損症を伴う18トリソミーの一例

○町原 功実¹, 小田中 豊¹, 水岡 敦喜¹, 蘆田 温子¹, 尾崎 智康¹, 岸 勘太¹, 鈴木 昌代², 小西 隼人², 根本 慎太郎², 芦田 明¹ (1.大阪医科薬科大学病院 小児科, 2.大阪医科薬科大学病院 小児心臓血管外科)

[I-P03-3-08]

早期に肺高血圧が進行し手術介入困難であった18トリソミー症例の検討

○横溝 亜希子¹, 関 満¹, 五味 遥¹, 森田 裕介¹, 古井 貞浩¹, 岡 健介¹, 松原 大輔^{1,3}, 佐藤 智幸¹, 田島 敏広¹, 岡 徳彦² (1.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児先天性心臓血管外科, 3.国際医療福祉大学病院 小児科)

Poster Session | 13・18トリソミー

📅 Thu. Jul 10, 2025 4:10 PM - 5:00 PM JST | Thu. Jul 10, 2025 7:10 AM - 8:00 AM UTC 🏢 Poster Venue
(Fine Arts Center, 2F Gallery 1 and 2)

Poster Session(I-P03-3)

座長：尾崎 智康（大阪医科薬科大学小児科）
座長：田原 昌博（広島中央通りこどもクリニック）

**[I-P03-3-01] 18トリソミー、両大血管右室起始、高度房室ブロックに対して
ペースメーカー植え込み術を施行し、QOLの改善が得られた9歳女児例**

○小原 雅仁¹, 齋藤 和由², 小西 彩加², 浅井 ゆみこ², 小島 有紗², 内田 英利², 畑 忠善², 吉川 哲史², 芳本 潤³ (1.藤田医科大学 医学部, 2.藤田医科大学 医学部 小児科, 3.静岡県立こども病院 不整脈内科)
Keywords：18トリソミー、ペースメーカー埋め込み、生活の質

【背景】18トリソミー（18T）は3500-8500人に一人の割合で発生する生命予後不良な染色体異常である。かつてのガイドライン（GL）では治療介入に対し消極的な方針であったが、医療・福祉の発展を背景に2004年新たなGLが策定され、個々の患児に対し最善の利益を見出す方針が提唱された。ペースメーカー植え込み術（PMI）の適応に関しては、高度房室ブロックにより症候性徐脈を認める場合はクラスIに該当するが、小児においては依然慎重に議論されている。【症例】9歳女児。身長86cm、体重7.3kg、寝返り可能であり、徐々に成長発達している。診断は18T、DORV、large VSD、mild PS、bicuspid AoV、mild TRであり、出生後から肺体血流のバランスが保たれ、手術介入なく内科的管理で外来経過観察となっていた。7歳ごろから高度AVBに伴う徐脈が出現し、心不全のため入退院を5回反復した。抗心不全治療を強化し、AVB改善傾向となりβ刺激薬（デノパミン）の大量投与などの内服薬治療へ切り替え外来管理としていた。1回の入院は平均4週間程で、繰り返す入退院により、家族も含めQOLが損なわれ、QOL改善を目的とした積極的治療介入（PMI）を検討した。薬物療法による管理には限界がある一方で、18Tに対するPMIの場合、全身麻酔を含む術前後の管理のリスクもある。患児家族の状況や意向を把握し、患児の最大の利益を考慮して医師をはじめ多職種での議論を進めた。その結果、気管切開となるリスクも十分に理解して頂き、手術は最も侵襲が少なく、QOLも保てるよう、また体形や血管走行が特異なため心外膜リードを用いたVVI (backup HR=90)を選択した。術後経過は良好で手術室で抜管し、PMチェックを施行して術後1週間ほどで退院となった。その後の経過も良好であり、以後の入院も認めていない。【結語】高度AVBを伴う18Tの9歳女児におけるPMIの適応に関して慎重に議論を進め、PMIを施行しQOLの改善が得られた。

Poster Session | 13・18トリソミー

📅 Thu. Jul 10, 2025 4:10 PM - 5:00 PM JST | Thu. Jul 10, 2025 7:10 AM - 8:00 AM UTC 🏢 Poster Venue
(Fine Arts Center, 2F Gallery 1 and 2)

Poster Session(I-P03-3)

座長：尾崎 智康（大阪医科薬科大学小児科）
座長：田原 昌博（広島中央通りこどもクリニック）

[I-P03-3-02] 小児心臓血管外科不在施設での先天性心疾患手術非介入18トリソミー症例における臨床的検討

○美野 陽一, 上桙 仁志, 清水 敬太（鳥取大学 医学部 周産期・小児医学分野）

Keywords：18トリソミー、先天性心疾患手術非介入、家族面会

【背景】近年、先天性心疾患（CHD）合併の18トリソミー（18T）に対するCHD手術介入の報告は増加しており、生存率や在宅移行率改善の傾向が散見される。当院は小児心臓血管外科が不在で、近隣外科施設との連携により手術適応や方針を決定しているが現状としてはCHD手術介入に至ってはいない。CHD手術非介入の18T症例については多種職領域のカンファレンスを重ね、在宅移行に拘らず、「家族と無理なく共に過ごす時間」の確保を目標とした新生児管理を行っている。【方法】2020年1月から2024年12月の5年間に当院で入院管理したCHD手術非介入18Tについて、出生状況や治療経過、家族面会の対応について診療録に基づき後方視的に検討した。【結果】対象は5例で、全例で出生前に心室中隔欠損症（VSD）が指摘され、4例が羊水染色体検査による18T出生前診断がなされていた。34週出生の1例を除き、4例が正期産であったが出生体重は2kg未満であった。VSD径は中央値10mmであった。全例で転院によるCHD手術は希望されず、院内で完結できるCHD以外の合併症の治療は希望された。人工呼吸器管理から離脱できた症例は無かった。新生児期死亡1例は生後早期の感染症により内科管理のみとなった。他4例は気管切開を含めたCHD以外の外科的介入が積極的に施行され、6ヶ月以上に渡り家族と過ごす時間が得られたが、在宅移行に至ることはなかった。【考察】小児心臓血管外科不在施設における18Tの心臓手術非介入の選択は、呼吸管理を担保することにより家族との貴重な時間を延長することが可能であったが、多くの症例で在宅移行には至らなかった。これらはCHD以外の合併症が大きく妨げとなっており、在宅管理の困難さなどから、入院管理下での家族との時間の質を高める方針決定に影響していた。新型コロナウイルス感染流行期における面会制限下では、「家族との時間」提供について医療者間でも意見が分かれるケースもあり大きな課題となった。

📅 Thu. Jul 10, 2025 4:10 PM - 5:00 PM JST | Thu. Jul 10, 2025 7:10 AM - 8:00 AM UTC 🏢 Poster Venue
(Fine Arts Center, 2F Gallery 1 and 2)

Poster Session(I-P03-3)

座長：尾崎 智康（大阪医科薬科大学小児科）
座長：田原 昌博（広島中央通りこどもクリニック）

[I-P03-3-03] 当センターにおける単心室疾患の18および13トリソミー症候群児の手術介入に関する検討

○土田 裕子¹, 藤岡 泰生¹, 穴戸 亜由美¹, 杉山 隆明¹, 天方 秀輔², 竹田 知洋², 安川 峻³, 小林 城太郎³, 中尾 厚², 稲毛 章郎¹, 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 : trisomy 18、trisomy 13、single-ventricle hemodynamics

【背景】当センターでは先天性心疾患(CHD)を合併した18(T18)、13トリソミー(T13)症候群に対し、家族希望のもと、適応を判断して手術介入を行っている。単心室形態に対しての治療介入は、主に在宅医療への移行を目的とした姑息術を実施しているが、同様の施設は国内でも有数と考える。

【目的】単心室形態のCHDを合併したT18、T13に対する手術介入例の背景・治療経過を検討する。

【方法】2006年1月から2025年1月末までにT18、T13の単心室形態に対し手術介入した10例を対象とした。患者背景、手術方法、周術期合併症、術後転帰などについて診療録に基づき後方視的に検討した。

【結果】染色体異常の内訳はT18 9例（モザイク1例）、T13 1例だった。心疾患は全例で左室低形成またはborderline LVで、DORV7例、CoA complex2例、HLHS1例だった。心外合併奇形は臍帯ヘルニア1例、低位鎖肛1例、食道閉鎖1例、喉頭気管軟化4例であった。手術内容はmPAB1例、mPAB+PDA clipping2例、bil PAB7例で、手術時日齢は4-55（中央値16）、手術時体重は900-2351(中央値1534)gであった。1例は心臓カテーテルで日齢3にBASと日齢136にPDA stentingを施行した。現在術後入院管理中の1例以外に、5例(50%)が生存退院した。生存退院の術後生存日数の中央値は20(範囲 7 -56)ヶ月である。現在生存の3例は心不全治療薬投与、気管切開術後、在宅呼吸器管理中である。全死亡は6例（60%）で、周術期死亡1例、在院死亡3例、在宅管理例は2例だった。死因は心不全4例、呼吸不全1例、感染による肺出血1例だった。

【考察】T18、13で単心室形態であっても、心疾患に対する姑息術により、50%は在宅管理へ移行する事ができていた。また、気管切開など呼吸の安定化や重症感染症が回避できれば比較的長期生存が得られていることが判明した。一方で在院死亡した例も認めるため、手術適応に関しては、併存疾患や重症度を考慮した慎重な判断が必要である。

Poster Session | 13・18トリソミー

📅 Thu. Jul 10, 2025 4:10 PM - 5:00 PM JST | Thu. Jul 10, 2025 7:10 AM - 8:00 AM UTC 🏢 Poster Venue
(Fine Arts Center, 2F Gallery 1 and 2)

Poster Session(I-P03-3)

座長：尾崎 智康（大阪医科薬科大学小児科）
座長：田原 昌博（広島中央通りこどもクリニック）

[I-P03-3-04] 18トリソミーに対する心臓外科手術成績：長期生存率と術後合併症の検討

○林谷 俊和, 田中 敏克, 中井 亮佑, 久保 慎吾, 三木 康暢, 亀井 直哉, 小川 禎治, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器内科)

Keywords：18トリソミー、心臓外科手術、長期予後

【背景】近年18トリソミーへの心臓外科手術は広がりつつあり、生存退院や一年生存率を向上すると言われている。しかし、長期予後への影響は定かではない。今回、18トリソミーに対する心臓外科手術の有益性を検討することを目的に長期生存率と術後合併症について調査する。

【方法】2008年1月～2023年12月に当院で出生した18トリソミーを対象に診療録から後方視的に観察した。観察期間は2024年12月31日までとした。他院での出生例、新生児蘇生不応例、心疾患を有さない症例は除外し出生情報、心疾患診断、手術介入の有無、術式、術後合併症、生存期間などを調査した。手術介入の有無で2群比較を行った。

【結果】対象は62例（男児20例）。手術介入群42例、非介入群20例であった。手術介入はPDA closure 31件、mPAB31件、bil.PAB4件、PV valvotomy1件、palliative RV-PA conduit1件、血管輪解除1件、VSD閉鎖術1件。介入群の在胎週数は36週（中央値, IQR:30-37）、出生体重1424g（1186-1715）、非介入群は34週（29-36）、1240g（754-1543）。退院日齢は介入群245日（122-333）、非介入群229日（185-352）。生存期間中央値は介入群4.2年、非介入群1.1年であり、1年、5年、10年生存率は75%、44%、44%（介入群）と50%、31%、20%（非介入群）であった。術後合併症は心停止2件、致死的不整脈3件、ECMO1件、再手術2件があった。

【考察】有意差はなかったが、Kaplan-Meier生存曲線は介入群で遠隔期予後が良好な傾向であった。その一方で術後合併症リスクは高く、手術適応には慎重な判断が必要であると考えられた。非介入群では低出生体重により介入できず、肺高血圧や心不全が進行した症例も少なかった。

【結語】18トリソミーへの心臓外科手術は遠隔期を含め予後を改善する可能性はあるがリスクを十分考慮した上で適応を判断する必要がある。

📅 Thu. Jul 10, 2025 4:10 PM - 5:00 PM JST | Thu. Jul 10, 2025 7:10 AM - 8:00 AM UTC 🏢 Poster Venue
(Fine Arts Center, 2F Gallery 1 and 2)

Poster Session(I-P03-3)

座長：尾崎 智康（大阪医科薬科大学小児科）
座長：田原 昌博（広島中央通りこどもクリニック）

[I-P03-3-05] 心室中隔欠損を伴う18トリソミーにおける心内修復術前後の血行動態と臨床経過

○ 穴戸 亜由美¹, 藤岡 泰生¹, 土田 裕子¹, 杉山 隆朗¹, 天方 秀輔², 竹田 知洋², 中尾 厚², 安川 峻³, 小林 城太郎³, 稲毛 章郎¹, 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：18トリソミー、心内修復術、肺高血圧

【背景】高肺血流性心疾患を伴う18トリソミー(T18)は、生後早期に肺高血圧(PH)を合併し予後不良とされてきた。近年、姑息手術、心内修復術(ICR)を含めた心臓手術によりT18の生命予後を改善するという報告が増えているが、ICRによる血行動態への影響は明らかでない。【目的】心室中隔欠損(VSD)に対しICRを施行されたT18の背景とPHを含む血行動態・臨床経過の検討。【方法】2015年1月-2025年1月に当センターでICRを施行したVSDを伴うT18 35例中、ICR前後に心臓カテーテル検査を実施した27例の診療録を後方視的に検討し、術前にPHを認めたPH群とPHの無いnPH群に分け統計学的解析を行った。PHは少なくとも左右どちらかの肺動脈平均圧(mPAP)>20mmHgと定義した。【結果】主疾患の内訳は、VSD 23例、大動脈縮窄複合 2例、両大血管右室起始 2例でPH群14例とnPH群13例であった。男女比(男/女=1/13 vs. 2/11; $P=0.60$)、在胎週数(中央値37(34-37) vs. 37(33-38); $P=1$)、出生体重(1,817(1,592-2,120) vs. 1,835(1,744-2,133)g; $P=0.72$)、肺動脈絞扼術(PAB)施行日齢(33.5(26.3-66) vs. 26.0(17-28); $P=0.08$)、ICR時月齢(18.6(11.6-22.1) vs. 18.4(16.1-27.7); $P=0.50$)、ICR時体重(6,040(5,537-6,997) vs. 5,895(5,025-6,885)g; $P=0.94$)に有意差はなかった。ICR後の挿管期間はPH群で有意に長かったが(7(4-8.5)日 vs. 3(2-5)日; $P=0.03$)、NO使用期間、ICU滞在期間、入院日数は有意差を認めなかった。内服肺血管拡張薬はICR後10例に導入された。ICR後の心臓カテーテル検査は、術後416(388-519)日に施行され、PH群のmPAP、Rplは、ICR前後で各々26(22.1-39.9)から16.8(14.3-19.5)mmHg($P=0.001$)、4.4(3.6-6.4)から2.4(1.9-3.0)U・m²へ有意に低下していた($P<0.001$)。ICR後もPHが残存したのは2例のみだった。【結論】T18ではPABを施行してもPHが残存する症例がある一方で、ICR前にPHを認めた症例でも術後有意にmPAPとRplの改善を認めた。

📅 Thu. Jul 10, 2025 4:10 PM - 5:00 PM JST | Thu. Jul 10, 2025 7:10 AM - 8:00 AM UTC 🏢 Poster Venue
(Fine Arts Center, 2F Gallery 1 and 2)

Poster Session(I-P03-3)

座長：尾崎 智康（大阪医科薬科大学小児科）
座長：田原 昌博（広島中央通りこどもクリニック）

[I-P03-3-06] 18トリソミー児の心疾患に対する外科治療

○野間 美緒¹, 今中 佑紀¹, 秋山 章¹, 保土田 健太郎¹, 吉村 幸浩¹, 山田 浩之², 小山 裕太郎², 永峯 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：18トリソミー、心疾患外科治療、予後

【はじめに】18トリソミー児では、長らく先天性心疾患に対する外科的治療適応はないとされてきたが、近年、治療介入による生命予後の改善が多数報告されるようになってきた。

【目的】当院における18トリソミー児の心疾患に対する外科的治療介入の現状を調査する。

【対象と方法】2010年～2024年に、当院で診療された18トリソミー児86例について、診療録より後方視的に調査した。【結果】女児が62例(72%)。出生は37週1758g、Apg3/6（中央値、以下同）。胎児診断あり43例（50%）、母体年齢37.5歳。全例心疾患の合併があり、単純心疾患（VSD、ASD、PDA）59例(69%)、複雑心疾患27例(31%)。心臓以外では食道閉鎖15例、腎・泌尿器系異常6例、口唇口蓋・額裂5例、鎖肛4例、脊髄髄膜瘤3例など。出生後の初回生存退院は61例（72.6%）、1・5・10年生存率は52・25・22%で、15歳以上の生存例が3例、最年長は18.5歳であった。心疾患に対する外科的治療は肺動脈絞扼術PAB11例、PAB後VSD閉鎖による根治手術ICR4例など。年代による症例数や外科的治療介入頻度に変遷はなかった。単純心疾患では、PABの有無による初回生存退院率には差はなかったが、その後の生存率はPAB施行例で良好であった。複雑心疾患では、生存退院は単純心疾患に劣るが、生存率には差がなかった。全症例では、心疾患に対する外科的治療介入の有無による生存退院は有意差に及ばなかったが、その後の生存率は心疾患介入による延命効果が認められた。PABのみとICR施行例では生存率に差はなかった。【まとめ】今回の結果は、心疾患やそれ以外の多様な合併症と、その重症度が多岐にわたり、また選択バイアスも大きい症例群の限定されたものであると考えられた。今後、外科的治療介入は増えていくことが予想されるが、18トリソミー児に限られた生命をどう生きるのか、ご家族が患児とどう過ごしたいのか、の判断の助となる情報提供にはさらなる症例の蓄積が必要と考えられた。

Poster Session | 13・18トリソミー

📅 Thu. Jul 10, 2025 4:10 PM - 5:00 PM JST | Thu. Jul 10, 2025 7:10 AM - 8:00 AM UTC 🏢 Poster Venue
(Fine Arts Center, 2F Gallery 1 and 2)

Poster Session(I-P03-3)

座長：尾崎 智康（大阪医科薬科大学小児科）
座長：田原 昌博（広島中央通りこどもクリニック）

[I-P03-3-07] 肺動脈絞扼術後の重症肺高血圧に対してtreat and repairを行った心室中隔欠損症を伴う18トリソミーの一例

○町原 功実¹, 小田中 豊¹, 水岡 敦喜¹, 蘆田 温子¹, 尾崎 智康¹, 岸 勘太¹, 鈴木 昌代², 小西 隼人², 根本 慎太郎², 芦田 明¹ (1.大阪医科薬科大学病院 小児科, 2.大阪医科薬科大学病院 小児心臓血管外科)

Keywords：18トリソミー、肺高血圧、treat and repair

【背景】18トリソミー(T18)では、肺高血圧（PH）の合併が多く、予後に影響することが知られている。適切な時期に肺動脈絞扼術（PAB）を行ったが、重症PHを認め、肺血管拡張剤を導入し、手術適応となったT18症例を経験した。【症例】9ヶ月女児。胎児期に心室中隔欠損症(VSD)、絨毛検査でT18と診断。在胎35週2日、胎児機能不全で緊急帝王切開にて出生（1344g、Ap 5/8）。出生直後より人工呼吸管理を要した。徐々に心拡大、肺血流増加を認め、日齢48でPABを施行。術後よりPAB部位の流速が2.5m/sとPHを疑う所見を認めた。また、気管支軟化症による抜管困難があり、日齢113に気管切開術を施行。術後6ヶ月で心臓カテーテル検査を施行。平均肺動脈圧(mPAP)=46mmHg、肺血管抵抗値(Rp)=15.1WU*m2、肺体血流比(Qp/Qs)=0.9。100%酸素+NO20ppm負荷では、mPAP=36mmHg、Rp=9.5WU*m2、Qp/Qs=1.1。閉鎖術適応はなしと判断、肺血管拡張剤の投与を行い再評価する方針とし、タダラフィルとマシテンタンを導入。導入後、PAB部位の流速が3.5m/sとなった。導入2ヶ月後に再度心臓カテーテル検査を施行。mPAP=27mmHg、Rp=5.4WU*m2、Qp/Qs=1.4。100%酸素+NO20ppm負荷で、mPAP=25mmHg、Rp=3.5WU*m2、Qp/Qs=2.0。閉鎖術適応があると判断し、心内修復術を施行。【考察】T18に対して肺血管拡張剤を用いた検討は少なく、PAB後に肺血管拡張剤を使用した報告はない。今回、PAB後にも関わらず重症PHを呈したT18症例を経験し、2剤併用による肺血管拡張薬が効果的であった。Treat and repair strategyはT18に伴うPAB後のPHに対しても有効な手段のひとつと考えられた。

📅 Thu. Jul 10, 2025 4:10 PM - 5:00 PM JST | Thu. Jul 10, 2025 7:10 AM - 8:00 AM UTC 🏢 Poster Venue
(Fine Arts Center, 2F Gallery 1 and 2)

Poster Session(I-P03-3)

座長：尾崎 智康（大阪医科薬科大学小児科）

座長：田原 昌博（広島中央通りこどもクリニック）

[I-P03-3-08] 早期に肺高血圧が進行し手術介入困難であった18トリソミー症例の検討

○横溝 亜希子¹, 関 満¹, 五味 遥¹, 森田 裕介¹, 古井 貞浩¹, 岡 健介¹, 松原 大輔^{1,3}, 佐藤 智幸¹, 田島 敏広¹, 岡 徳彦² (1.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児先天性心臓血管外科, 3.国際医療福祉大学病院 小児科)

Keywords：18トリソミー、肺高血圧、手術適応

【背景】18トリソミーは高率に心疾患を合併するが、肺血管閉塞性病変が早期に進行する可能性があり、治療介入時期の判断が難しい。当院では在宅移行を前提とした家族の治療希望の上で18トリソミー児の心臓手術を施行している。重度肺高血圧の進行により心内修復術あるいはPABを断念した3症例の臨床経過を検討する。【症例1】在胎41週、2362gで出生。ファロー四徴症と診断。生後4か月頃から低酸素血症が進行し、右室流出路狭窄によるものと判断しβ遮断薬を開始したが、1歳時の心臓カテーテル検査では右室流出路狭窄は軽度で、Mean PAP 48mmHg, Qp/Qs 1.3, Rp 14.8であった。酸素負荷に反応あり、1歳1か月時にPABを施行後に肺血管拡張薬2剤内服併用したが、肺高血圧の改善なく、心内修復術の適応なしと判断した。【症例2】在胎40週、1945gで出生。合併心疾患はVSD、PDA。他院で出生し、手術希望があったため生後6か月時に当院紹介。生後8か月時に心臓カテーテル検査を施行。Mean PAP 40mmHg、Rp 6.0, 酸素負荷後Rp 4.7に軽度低下したが、手術により児のQOLがあがるかの判断は難しかった。再度家族と相談し、手術介入しない方針とした。【症例3】在胎37週、1709gで出生。合併心疾患はVSD、PDA。他院で出生。食道閉鎖（C型）に対し、胃瘻造設、下部食道banding術を、肥厚性幽門狭窄症に対し幽門筋層切開術を施行。心疾患に対しても手術希望あり、生後3か月時に当院に転院したが、誤嚥性肺炎を繰り返して、生後7か月時に施行した心臓カテーテル検査でMean PAP 60mmHg, Rp 9.7と高値であった。酸素負荷への反応もなく、手術介入は困難と判断した。【まとめ】18トリソミー児では生後早期から閉塞性肺血管病変が進行する可能性があり、治療希望がある場合は早めの評価が望ましい。特に新生児管理や心外合併症治療が優先される場合は心臓手術時期が遅くなることも多く、計画的な評価と介入をする必要がある。