

ポスター発表 | フォンタン

■ 2025年7月10日(木) 13:50 ~ 14:50 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 5

ポスター発表 (I-P01-5)
フォンタン

座長：荻野 佳代 (倉敷中央病院小児科)

座長：長友 雄作 (九州大学病院 小児科)

[I-P01-5-01]

左心低形成症候群におけるNorwood手術のタイミングが神経発達に与える影響

○小森 和磨, 小野 晋, 橘高 康文, 矢内 敦, 井上 史也, 樽谷 朋晃, 池川 健, 加藤 昭生, 若宮 卓也, 柳 貞光, 上田 秀明 (神奈川県立こども医療センター)

[I-P01-5-02]

拳児希望契機にTCPC術後23年で導管置換を要した30歳女性の1例

○島田 茉奈, 三井 さやか, 福見 大地 (日本赤十字社愛知医療センター名古屋第一病院)

[I-P01-5-03]

両方向性Glenn術後にFontan到達が困難であった房室弁置換症例の予後検討

○松原 一樹¹, 岩朝 徹¹, 伊藤 裕貴¹, 加藤 温子³, 加藤 愛章¹, 藤本 一途¹, 戸田 孝子¹, 坂口 平馬¹, 黒寄 健一¹, 大内 秀雄¹, 盤井 成光² (1.国立循環器病研究センター 小児循環器内科・成人先天性心疾患センター, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 3.大阪大学医学部附属病院 小児科)

[I-P01-5-04]

下行性食道静脈瘤を発症し内視鏡的食道静脈瘤結紮術を施行したGlenn循環・多脾症候群の1例

○檜波田 真実, 五味 遥, 岡田 優子, 森田 裕介, 岡 健介, 横溝 亜希子, 横山 孝二, 関 満, 佐藤 智幸, 熊谷 秀規, 田島 敏広 (自治医科大学とちぎ子ども医療センター)

[I-P01-5-05]

単心室の機械弁房室弁でstuck valveを起こした2例

○高尾 浩之, 小島 拓朗, 杉山 幸輝, 戸田 紘一, 長岡 孝太, 鍋嶋 泰典 (埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科)

[I-P01-5-06]

Glenn術後遠隔期にPLEを発症した2例

○榊 真一郎, 河島 裕樹, 土居 秀基, 西木 拓己, 渡辺 恵子, 水野 雄太, 小澤 由衣, 益田 瞳, 白神 一博, 犬塚 亮 (東京大学医学部附属病院 小児科)

[I-P01-5-07]

グレン術後の蛋白漏出性胃腸症の管理

○工藤 諒¹, 松尾 悠², 西村 和佳乃³, 高橋 卓也⁴, 齋藤 寛治⁵, 佐藤 啓⁶, 桑田 聖子⁷, 中野 智⁸, 小泉 淳一⁹, 齋木 宏文¹⁰ (1.岩手医科大学附属病院 小児科学講座, 2.岩手医科大学附属病院 小児科学講座, 3.岩手医科大学附属病院 小児科学講座, 4.岩手医科大学附属病院 小児科学講座, 5.岩手医科大学附属病院 小児科学講座, 6.岩手医科大学附属病院 小児科学講座, 7.岩手医科大学附属病院 小児科学講座, 8.岩手医科大学附属病院 小児科学講座, 9.岩手医科大学附属病院 心臓血管外科学講座, 10.岩手医科大学附属病院 小児科学講座)

[I-P01-5-08]

先天性心疾患術後の重症蛋白漏出性胃腸症に対する治療変遷-侵襲的リンパ管治療介入を含めた検討-

○原田 智哉¹, 大橋 啓之¹, 三谷 義英¹, 牧野 宏俊¹, 乙部 裕¹, 武岡 真美¹, 大矢 和伸¹, 淀谷 典子¹, 成島 三長³, 中山 祐樹², 澤田 博文¹ (1.三重大学医学部附属病院小児科, 2.三重大学医学部附属病院心臓血管外科, 3.三重医大学医学部付属病院形成外科)

[I-P01-5-09]

右室冠動脈類洞交通を合併する純型肺動脈閉鎖の術後遠隔期の合併症の検討

○中村 虹輝¹, 上田 知実¹, 嶋 侑里子¹, 松村 雄¹, 小林 匠¹, 齋藤 美香¹, 吉敷 香菜子¹, 浜道 裕二¹, 矢崎 諭¹, 和田 直樹², 嘉川 忠博¹ (1.榊原記念病院小児循環器内科, 2.榊原記念病院小児心臓血管外科)

[I-P01-5-10]

ReDSを用いたFontan術後の小児患者における肺うっ血の非侵襲的定量化の検討

○岡部 真子¹, 坪井 香緒里¹, 仲岡 英幸¹, 伊吹 圭二郎¹, 小澤 綾佳¹, 廣野 恵一¹, 元野 壮², 鳥塚 大介², 青木 正哉², 芳村 直樹² (1.富山大学 小児科, 2.富山大学 第一外科)

ポスター発表 | フォンタン

■ 2025年7月10日(木) 13:50 ~ 14:50 ■ ポスター会場（文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー） 5

ポスター発表 (I-P01-5)

フォンタン

座長：荻野 佳代（倉敷中央病院小児科）

座長：長友 雄作（九州大学病院 小児科）

[I-P01-5-01] 左心低形成症候群におけるNorwood手術のタイミングが神経発達に与える影響

○小森 和磨, 小野 晋, 橘高 康文, 矢内 敦, 井上 史也, 樽谷 朋晃, 池川 健, 加藤 昭生, 若宮 卓也, 柳 貞光, 上田 秀明 (神奈川県立こども医療センター)

キーワード：HLHS、bPAB、Norwood

【背景】新生児期・乳児期早期の人工心肺使用は遠隔期の発達予後に影響を及ぼす可能性が指摘されている。左心低形成症候群（HLHS）において新生児期の人工心肺使用を回避し、乳児期以降にNorwood手術（NW）を施行する方策として両側肺動脈絞扼術（bPAB）が広く採用されているが、神経発達への影響は未解明である。【目的】HLHSにおけるNWのタイミングが神経発達に与える影響を検討する。【方法】2004～2024年に当院でFontan手術（TCPC）を施行されたHLHS患者50名のうち、発達検査を受けた36名を対象とした。初回手術でNWを施行したPN群、bPAB後に1か月でNWおよび、Blalock-Taussigシャント（BTS）あるいは右心室-肺動脈シャント（RV-PA）を受け、6か月でBCPSを受けたR2S群、bPAB後に3か月でNWおよびBCPSを受けた2S群の3群に分類し、発達指数を後方視的に比較した。発達指数は4歳以下では新版K式発達検査、5歳以上ではWISCを用いた。副次評価としてFontan術後のカテーテル検査データを比較した。【結果】3群間で発達指数に有意差は認められなかった。副次評価ではR2S群でPAIが高く、Rpが低い傾向が見られた。【考察】乳児期早期の人工心肺を用いた手術による神経発達への悪影響は限定的であると考えられる。一方、PAIやRpの良好な傾向から、2度目の姑息術を早期に行う戦略は肺血管成長に有利である可能性が示唆された。また、新生児期にNWを施行した症例が少なく、本研究のみで新生児期の人工心肺が遠隔期の神経発達への影響を論じることは困難である。【結論】bPABを行ったHLHS患者において、乳児期早期の人工心肺使用が遠隔期の神経発達に与える影響は限定的と考えられる。

ポスター発表 | フォンタン

■ 2025年7月10日(木) 13:50 ~ 14:50 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 5

ポスター発表 (I-P01-5)
フォンタン

座長：荻野 佳代 (倉敷中央病院小児科)

座長：長友 雄作 (九州大学病院 小児科)

[I-P01-5-02] 拳児希望契機にTCPC術後23年で導管置換を要した30歳女性の1例

○島田 茉奈, 三井 さやか, 福見 大地 (日本赤十字社愛知医療センター名古屋第一病院)

キーワード：TCPC、導管狭窄、FALD

【背景】近年TCPC後に手術を要する導管狭窄の報告が散見されるが、治療適応の判断は難しい。Fontan術後肝障害(FALD)との関連も指摘されている。【症例】30歳女性。在胎41週2日、2438gで出生、チアノーゼあり日齢1当院へ搬送され肺動脈閉鎖と診断。生後1か月時original BTS、3歳時LtBTS(5mm)、6歳時BDG、LtBTSは残した。7歳時TCPC(18mm)を施行し、以降ASA、利尿剤内服し退院。術後7か月の心カテでIVC=12mmHg、PAP=9-10mmHg。24歳TCPC17年後の心カテでIVC=12mmHg、SVC=11 mmHg、PAP=11 mmHg、導管前後での引き抜き圧較差はなかったが造影で導管中央に屈曲を認め、CTで石灰化を疑った。本人の症状なく経過観察とした。29歳時拳児希望あり他施設のプレコンセプション外来にて導管狭窄増悪の可能性を指摘され、30歳時CT再検で狭窄の増悪を認めた。同年心カテ再検しIVC=15mmHg、SVC=14mmHg、PAP=14mmHg、導管前後で平均1mmHgの圧較差を認め導管再置換の適応と判断、現在他院で手術待機中である。【考察】狭窄の要因として、抗血小板薬2剤の怠薬が多かったこと、TCPC後の心カテ評価の間隔が空いたことが挙げられる。他施設では導管の狭窄状況から妊娠希望に関係なく再手術を検討する、もし現状のまま妊娠するなら腹部下肢静脈圧上昇リスクと血栓リスクに対してヘパリンによる抗凝固療法が考慮される、との意見であった。一般的に導管置換の適応として、浮腫、蛋白漏出性胃腸症(PLE)、FALDの進行、運動耐容能低下などがある。狭窄の解除により、IVC圧が低下し肝線維化を抑制することで肝硬変リスクが減少すると考えられる。本症例では自覚症状なく肝硬変や腫瘤性病変は認めなかったが、導管狭窄の進行、拳児希望、γGTP・肝硬度高値でFALD進行の懸念があることから治療適応となった。【結語】TCPC後の患者は無症状の場合も定期的な画像評価が必要である。治療適応は慎重に検討すべきである。

ポスター発表 | フォンタン

■ 2025年7月10日(木) 13:50 ~ 14:50 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 5

ポスター発表 (I-P01-5)
フォンタン

座長：荻野 佳代 (倉敷中央病院小児科)

座長：長友 雄作 (九州大学病院 小児科)

[I-P01-5-03] 両方向性Glenn術後にFontan到達が困難であった房室弁置換症例の予後検討

○松原 一樹¹, 岩朝 徹¹, 伊藤 裕貴¹, 加藤 温子³, 加藤 愛章¹, 藤本 一途¹, 戸田 孝子¹, 坂口 平馬¹, 黒寄 健一¹, 大内 秀雄¹, 盤井 成光² (1.国立循環器病研究センター 小児循環器内科・成人先天性心疾患センター, 2.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 3.大阪大学医学部附属病院 小児科)

キーワード：Glenn、Fontan、房室弁置換

【背景】Fontanに到達できなかった房室弁置換 (AVVR) 術後のGlenn術後患者は生命予後不良と考えられるが、実際の予後検討の報告は少ない。【対象と方法】対象は2019年1月から2024年12月の期間に当院受診があり、AVVR術施行歴のあるFontan未到達のGlenn術後症例7例とした。後方視的に年齢、診断名、人工弁輪径、血行動態、転帰等について調査、転帰に関わる因子を検討した。AVVR術既往のあるFontan到達症例17例と比較した。結果は中央値と[四分位範囲]で示した。【結果】男性2例、女性5例、診断はHLHS 4例、unbalanced AVSD 1例、DORV 1例、DILV 1例で、2例でTAPVC/PVOを合併していた。最終フォローアップ時の年齢は11.7 [9.6-14.3] 歳、死亡は2例で、周術期感染 (7歳) と低酸素血症 (12歳) であった。生存5例のFontan未到達理由は4例が肺血管發育不良で、1例が中心静脈圧高値、1例が難治性蛋白漏出性胃腸症であった。ペースメーカー植込み術が4例に行われ、そのうち3名で心臓再同期療法が行われていた。初回AVVR術実施時の年齢は1.8 [1.5-2.6] 歳で、全例Glenn術後に行われていた。置換房室弁は三尖弁が6例、共通房室弁が1例であった。人工弁輪径は18 [17-18] mm、GOAI (geometric orifice area index) は5.2 [4.9-5.5] cm^2/m^2 であった。最終フォローアップ時の主心室駆出率は51.0 [42.5-55.5] %、動脈血酸素飽和度は80.0 [64.5-81.0] %、であった。また、GOAIは2.6 [2.2-2.7] cm^2/m^2 に低下し、房室弁圧較差は6.4 [3.0-8.0] mmHgとなっていた。一方、Fontanに到達したAVVR術後患者における最終フォローアップ時のGOAIは2.6 [2.4-2.9] cm^2/m^2 で、二群間に有意な差はなかった ($P=0.49$)。【考察】AVVR術後のFontan未到達患者の生命予後は不良とまで言えないが、低酸素血症や心室機能低下、不整脈などの合併症を認めた。一方で、Fontan到達可否は人工弁sizeのみで規定されていないと考えられた。

ポスター発表 | フォンタン

■ 2025年7月10日(木) 13:50 ~ 14:50 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 5

ポスター発表 (I-P01-5)
フォンタン

座長：荻野 佳代 (倉敷中央病院小児科)

座長：長友 雄作 (九州大学病院 小児科)

[I-P01-5-04] 下行性食道静脈瘤を発症し内視鏡的食道静脈瘤結紮術を施行した Glenn循環、多脾症候群の1例

○ 檜波田 真実, 五味 遥, 岡田 優子, 森田 裕介, 岡 健介, 横溝 亜希子, 横山 孝二, 関 満, 佐藤 智幸, 熊谷 秀規, 田島 敏広 (自治医科大学とちぎ子ども医療センター)

キーワード：Glenn循環、食道静脈瘤、多脾症候群

【はじめに】下行性食道静脈瘤は食道上部に形成される頭側から尾側へ向かう下向きの血行路を呈するまれな疾患で、SVC圧上昇に起因し、悪性腫瘍などによるSVCの外的圧迫などが要因として挙げられる。今回、Glenn術後でSVC圧高値の患者において下行性食道静脈瘤を発症したため内視鏡治療を行なった症例を経験した。【症例】両大血管右室起始、左上大静脈遺残、心室中隔欠損、共通房室弁、多脾症候群の12歳女児。胆道閉鎖症に対し生後1か月時に葛西手術が施行された。5歳時にFenestrated TCPCを施行したが、中心静脈圧上昇のため手術翌日にGlenn takedownとなった。8歳時の心臓カテーテル検査ではSVC圧は両側ともに15mmHg、IVC圧は12mmHgと高値であり、LSVC造影では上部食道周囲に分布する側副血管が発達、心収縮拡張能の低下も認めた。また、共通房室弁逆流が重度であり、8歳時に房室弁置換術を施行した。11歳時に黒色便、貧血(Hb 9.7 g/dL)のため入院し、上部消化管内視鏡検査(EGD)で頸部食道から中部食道にかけての食道静脈瘤を認めた。内視鏡的食道静脈瘤結紮術(EVL)を施行したが、便潜血陽性は持続していた。EVLの5か月後に再度EGDを施行。大腸内視鏡では血便の原因となるような病変は認めなかった。EGDではEVL施行後部位が癒着化し、食道の狭窄所見を認めた。また、EVL未施行部位には数条の静脈瘤を認め、再度EVLを施行した。食道静脈瘤からの大量出血は来たしていないが、注意深く経過観察を行っている。【考察】SVC圧が高値の症例においては下行性食道静脈瘤の合併に留意する必要がある。本症例のように心機能が低下しているGlenn循環では発症リスクが上がる可能性がある。このような患者では血行動態の改善が得られない限り静脈瘤の再発を繰り返す可能性が高く、難治性の病態であるが、EVLで出血リスクの高い部位の治療を行うことで、大量出血の予防に一定の治療効果はあると考えられた。

ポスター発表 | フォンタン

📅 2025年7月10日(木) 13:50 ~ 14:50 🏢 ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 5

ポスター発表 (I-P01-5)
フォンタン

座長：荻野 佳代 (倉敷中央病院小児科)

座長：長友 雄作 (九州大学病院 小児科)

[I-P01-5-05] 単心室の機械弁房室弁でstuck valveを起こした2例

○高尾 浩之, 小島 拓朗, 杉山 幸輝, 戸田 紘一, 長岡 孝太, 鍋嶋 泰典 (埼玉医科大学 国際医療センター 小児心臓科)

キーワード：stuck valve、機械弁、単心室

【背景】 stuck valveは機械弁で起りやすく、血栓弁や弁変性を契機に発症し、心原性ショックの原因となる。

【方法】 2011～2025年で単心室の房室弁でstuck valveを起こした症例を比較した。

【症例1】 2歳8か月男児、左心低形成症候群。生後9カ月でGlenn手術、三尖弁置換術 (ATS16mm) を行った。嘔吐、下痢を主訴に受診し、血液検査でCRP上昇、肝機能障害があった。INRは7.1と延長しておりワーファリンは内服中止した。心臓超音波で弁は異常なく左胸水があった。感染契機の心不全を考慮したが、入院3日後のvalve cineで一弁が動いておらずstuck valveと診断した。三尖弁のinflowは2m/sだった。血行動態は安定しており、入院11日目に三尖弁再弁置換術 (ATS16mm) を行った。stuckの原因は血栓弁だった。術後経過は良好でFontan手術に到達した。

【症例2】 19歳男性、右側相同、右室型単心室、共通房室弁であり2歳でFontan手術、共通房室弁置換術 (Carbomedics 25mm)、15歳でATS 26mmに再置換を行っていた。腹痛、下痢を主訴に受診し、血液検査でCRP上昇と、INR 4.8の過延長を認めた。入院時の心臓超音波で弁の開閉は異常なく、ワーファリンは内服中止した。入院4日目の血液検査で肝腎機能障害の進行あり、valve cineで一弁が動いておらずstuck valveと確認された。心原性ショックで搬送され、心臓超音波では両弁とも動いておらずinflowのVmaxは4m/sだった。緊急手術となり、血栓弁を認め、On-X 25mmを留置した。術後経過は良好だった。

【考察】 2例は消化器症状から発症しており、嘔吐や下痢に伴う脱水が血液濃縮や凝固能に影響した可能性がある。更にワーファリン休薬によるリバウンド現象で一時的に凝固能が亢進し、血栓形成を助長した可能性が示唆された。

ポスター発表 | フォンタン

■ 2025年7月10日(木) 13:50 ~ 14:50 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 5

ポスター発表 (I-P01-5)

フォンタン

座長：荻野 佳代 (倉敷中央病院小児科)

座長：長友 雄作 (九州大学病院 小児科)

[I-P01-5-06] Glenn術後遠隔期にPLEを発症した2例

○ 榊 真一郎, 河島 裕樹, 土居 秀基, 西木 拓己, 渡辺 恵子, 水野 雄太, 小澤 由衣, 益田 瞳, 白神 一博, 犬塚 亮 (東京大学医学部附属病院 小児科)

キーワード：グレン手術、タンパク漏出性胃腸症、術後遠隔期合併症

【背景】単心室症患者に対するTCPC手術までの段階的治療において、心機能や肺血管に懸念がある場合、タンパク漏出性胃腸症(PLE)を始めとしたフォンタン循環に伴う合併症を避ける目的で、Glenn手術をdefinitive repairとすることがある。今回、我々はGlenn術後遠隔期にPLEを発症した2例を経験したので報告する。【症例1】10歳男児。左心低形成症候群(HLHS)に対し、1歳時にGlenn手術を施行した。重度の心機能低下があり、TCPC手術は困難と判断し、抗心不全治療を継続していたが、9歳時にPLEを発症した。利尿剤の調整を行ったが、改善に乏しく、ステロイド投与を開始し、寛解を得た。現在ブデソニド内服下で、再発を認めていない。【症例2】17才男児。HLHS類縁疾患に対し、6か月時にNorwood+Glenn手術を、9ヶ月時に左肺動脈閉塞に対しBlalock-Taussigシャント手術を施行した。重度三尖弁逆流によるうっ血性心不全と左肺動脈圧高値のため、TCPC手術は困難と判断した。8歳時に三尖弁形成術を行い、肺血管拡張薬の導入後は心不全の改善と肺動脈圧の低下を得たが、11歳時にPLEを発症した。利尿剤の調整にて一旦軽快したが、再発を繰り返した。高用量アルドステロン、ヘパリン、ステロイド投与、体肺側副血行路コイル塞栓やリンパ管塞栓術などを行ったが、効果に乏しく、オクトレオチドの投与にて、PLEの寛解が得られた。連日皮下注射に移行し退院、以後再発なく経過している。【考察】definitive repairとしてGlenn手術を行った症例を対象とした長期予後の報告によると、PLEの合併は極めて稀で、その合併率は0-3%とされている。今回、我々はGlenn術後遠隔期にPLEを発症した2例を経験した。definitive repairとしてGlenn手術を行った患者においても、中長期の合併症としてPLEに注意して経過観察を行うことが望ましい。

ポスター発表 | フォンタン

■ 2025年7月10日(木) 13:50 ~ 14:50 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 5

ポスター発表 (I-P01-5)
フォンタン

座長：荻野 佳代 (倉敷中央病院小児科)

座長：長友 雄作 (九州大学病院 小児科)

[I-P01-5-07] グレン術後の蛋白漏出性胃腸症の管理

○工藤 諒¹, 松尾 悠², 西村 和佳乃³, 高橋 卓也⁴, 齋藤 寛治⁵, 佐藤 啓⁶, 桑田 聖子⁷, 中野 智⁸, 小泉 淳一⁹, 齋木 宏文¹⁰ (1.岩手医科大学附属病院 小児科学講座, 2.岩手医科大学附属病院 小児科学講座, 3.岩手医科大学附属病院 小児科学講座, 4.岩手医科大学附属病院 小児科学講座, 5.岩手医科大学附属病院 小児科学講座, 6.岩手医科大学附属病院 小児科学講座, 7.岩手医科大学附属病院 小児科学講座, 8.岩手医科大学附属病院 小児科学講座, 9.岩手医科大学附属病院 心臓血管外科学講座, 10.岩手医科大学附属病院 小児科学講座)

キーワード：グレン術後、蛋白漏出性胃腸症、タダラフィル

【背景】蛋白漏出性胃腸症(PLE)発症には多様な機序が想定される。フォンタン術後においては、低い心拍出量や高い中心静脈圧(CVP)の関与が指摘されているが、CVPの低い状態で発症する症例も存在し、背景病態の把握が重要となる。【症例】左心低形成症候群の2歳女児。ノーウッド手術変法術に術後心不全が遷延し、姑息的に早期グレン手術を選択した。上大静脈圧は高く、静脈-静脈短絡を認めたが酸素飽和度は維持され、心不全徴候は改善した。利尿薬とタダラフィル・マシテンタン併用下に在宅管理に移行したが、退院1か月後から低蛋白血症を認め、PLEと診断した。ステロイド・利尿薬・肺血管拡張薬・低分子ヘパリン等各種治療に抵抗性であった。消化管内視鏡で白色絨毛の所見を認め、高度リンパ浮腫がPLEの原因と考えられた。高度の脂肪制限食で改善傾向を認めたが、次第に管理不能となり、毎週蛋白補充を行い管理した。次第に蛋白低下に歯止めが効かなくなり、病態を再検討した。利尿薬4種併用下に常時後負荷が低い傾向を認めたため、血管過拡張がリンパ系負荷を増強した可能性を考慮し肺血管拡張薬を順次中止したところ、末梢血管拡張の改善とともにPLE管理が可能となった。【考察】蛋白を担体とするタダラフィルは低蛋白時に生理活性が強まり、フォンタン術後に合併したPLEを増悪させ得るという報告があり、本症例では血管拡張によるリンパ流量の増大が腸管への蛋白漏出増加に寄与した可能性が示唆された。フォンタン不全には体血管抵抗が低下する病型があり、CVPが低くてもPLEを発症し得る。類似した病態が肺血管拡張薬により誘導されCVPが低い蛋白漏出性胃腸症発症に寄与する可能性が示唆された。【結論】肺血管拡張薬による体血管抵抗の低下はPLEの増悪に寄与し、グレン術後においてもフォンタン術後遠隔期の高拍出性心不全や臓器障害に類似した病態を構築する可能性がある。

ポスター発表 | フォンタン

📅 2025年7月10日(木) 13:50 ~ 14:50 📍 ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 5

ポスター発表 (I-P01-5) フォンタン

座長：荻野 佳代 (倉敷中央病院小児科)

座長：長友 雄作 (九州大学病院 小児科)

[I-P01-5-08] 先天性心疾患術後の重症蛋白漏出性胃腸症に対する治療変遷-侵襲的リンパ管治療介入を含めた検討-

○原田 智哉¹, 大橋 啓之¹, 三谷 義英¹, 牧野 宏俊¹, 乙部 裕¹, 武岡 真美¹, 大矢 和伸¹, 淀谷 典子¹, 成島 三長³, 中山 祐樹², 澤田 博文¹ (1.三重大学医学部附属病院小児科, 2.三重大学医学部附属病院心臓血管外科, 3.三重医大学医学部付属病院形成外科)

キーワード：術後合併症、蛋白漏出胃腸症、リンパ管治療

【背景】蛋白漏出胃腸症(PLE)の予後は改善傾向にあり、近年、リンパ管への介入が有効だった症例も散見される。当院では2017年より先天性心疾患術後乳び胸を中心にリンパ管への介入を行っており、症例によってはPLEにも応用している。【方法】2005年以降に入院加療を要したPLE症例の治療経過を後方視的に検討した。【結果】症例は5例。症例1～4はFontan術後、症例5はFallot四徴症の心内修復術後。2013年以降は入院を要するPLEはなし。3/5例が死亡し、うち2例は2017年までに死亡。症例1は三尖弁閉鎖症に対しAPC-Fontan術施行。術後16年でPLE発症。CVP12mmHg。低栄養を認め、内科治療で栄養状態改善後にTCPC conversionを実施したが、術後早期死亡。症例2はHLHSに対し5歳時にFontan手術施行。術後5年でPLE発症。発症時CVP14mmHg。肺血管拡張薬を含む内科治療や左肺動脈狭窄に対する血管形成術を実施。消化管出血あり、ステロイド使用せず。発症後4年で死亡。症例3はHLHSに対し4歳でfenestrated Fontan手術施行。1年後PLE発症。発症時fenestrationは閉塞。肺血管拡張薬を含む内科治療、fenestration再造設を行ったがCVP17-19mmHgで推移。発症後12年で死亡。症例4は右心系単心室に対し3歳でFontan術施行。術後6年でPLE発症。CVPは10mmHg程度。無名静脈狭窄に介入したが、最終的に完全閉塞した。内科治療抵抗性で、Fontan術後23年時に下肢でリンパ管静脈吻合術を施行。術後2年間ステロイド減量してもPLEの寛解を維持。症例5は4歳でFallot四徴症の心内修復術を施行。27歳(術後23年)で肺動脈狭窄、右心不全を背景にPLEを発症。RVEDVI215.6、RVEF38.4%。ARBの導入、右室流出路形成術および三尖弁置換術実施し、術1年後のRVEDVI170.8、RVEF45.4%。PLEは術後10年間寛解を維持。【結語】重症PLEの予後は依然不良だが、発症原因を改善し得た症例では、寛解を維持できた。一部の症例ではリンパ管への介入が有用である可能性がある。

ポスター発表 | フォンタン

■ 2025年7月10日(木) 13:50 ~ 14:50 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 5

ポスター発表 (I-P01-5)
フォンタン

座長：荻野 佳代 (倉敷中央病院小児科)

座長：長友 雄作 (九州大学病院 小児科)

[I-P01-5-09] 右室冠動脈類洞交通を合併する純型肺動脈閉鎖の術後遠隔期の合併症の検討○中村 虹輝¹, 上田 知実¹, 嶋 侑里子¹, 松村 雄¹, 小林 匠¹, 齋藤 美香¹, 吉敷 香菜子¹, 浜道 裕二¹, 矢崎 諭¹, 和田 直樹², 嘉川 忠博¹ (1. 榊原記念病院小児循環器内科, 2. 榊原記念病院小児心臓血管外科)

キーワード：純型肺動脈閉鎖、右室冠動脈類洞交通、術後遠隔期

【背景】純型肺動脈閉鎖症(PA/IVS)で右室が低形成のためFontan candidateとなる症例は、右室内腔から右室冠動脈類洞交通(sinusoidal communication: SC)が冠動脈に繋がる症例が多い。特に右室依存性冠循環(RVDDC)は早期死亡の危険因子とされるが、周術期を乗り越えFontan循環を確立した症例でも術後遠隔期に心筋虚血イベントを生じた報告が散見される。

【目的】SCを合併したPA/IVSの術後遠隔期の予後を明らかにすること。

【方法】当院において2010～2020年の11年間にSCを合併するPA/IVS症例の術後経過を、診療録より後方視的に検討した。特に虚血イベント、心機能、内服薬の有無について精査した。

【結果】対象は15例、3例が周術期に死亡し、生存している12例について検討した。1.5心室修復が1例、2心室修復が2例、Fontan手術が9例である。現在の年齢の中央値は8.5歳(5～21歳)、観察期間の中央値は7年間(最大20年間)だった。周術期に心機能低下、心室頻拍、徐脈からの心停止を計3例に認めたが、遠隔期に虚血イベントを呈した症例はなかった。SCの局在は、右冠動脈が3例、左冠動脈主幹部が1例、左冠動脈前下行枝が3例、右冠動脈と前下行枝が2例、右冠動脈と回旋枝が2例、3枝が1例であった。2心室修復をした2例を除いた10例(83%)に抗凝固療法が施行されている。その他の主な内服薬は、アンジオテンシン変換酵素阻害薬が8例(67%)、β遮断薬が7例(58%)、肺血管拡張薬が3例(25%)だった。左室駆出率の中央値は62.7%(54.1～65.2%)で、LVEDPの中央値は8.5mmHg(5～14mmHg)であった。2名でNTpBNPの高値を認めた。

【考察】術後遠隔期に虚血イベントを呈した症例はなく心機能は保たれていた。術後の観察期間が短いため、合併症を発現していない可能性が考えられる。今後の経過を引き続き注意深く観察していく。

ポスター発表 | フォンタン

📅 2025年7月10日(木) 13:50 ~ 14:50 📍 ポスター会場（文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー） 5

ポスター発表 (I-P01-5) フォンタン

座長：荻野 佳代（倉敷中央病院小児科）

座長：長友 雄作（九州大学病院 小児科）

[I-P01-5-10] ReDSを用いたFontan術後の小児患者における肺うっ血の非侵襲的 定量化の検討

○岡部 真子¹, 坪井 香緒里¹, 仲岡 英幸¹, 伊吹 圭二郎¹, 小澤 綾佳¹, 廣野 恵一¹, 元野 壮², 鳥塚 大介², 青木 正哉², 芳村 直樹² (1.富山大学 小児科, 2.富山大学 第一外科)

キーワード：心不全、肺うっ血、Fontan術後

【背景】 Remote dielectric sensing(ReDS)は、近年開発された非侵襲的な電磁エネルギー技術であり、成人の心不全患者において肺うっ血を定量的に評価することができる。しかし、小児患者に対する使用例はまだ報告がない。【目的】 Fontan術後患者の肺うっ血評価におけるReDSの有用性を明らかにする【方法】 小児科外来通院中のFontan術後の患者に同意を得て、ReDS測定を行った。胸部レントゲンにおける心胸郭比(CTR)と、うっ血評価スコアリング(congestion score index :CSI)を算出し、ReDS値との相関を分析した。【結果】 計21名のFontan患者（中央値年齢：17歳；中央値身長：152.7cm；中央値体重：48.6kg；男性12名）で検討した。全ての患者でReDS値は正常に測定され、ReDS値とCSIの間には軽度の相関が見られた（ $r = 0.47$, $p = 0.030$ ）。ReDS値が35%を超える患者（ $N = 11$ ）では、ReDS値とCSIの間により強い相関が認められた（ $r = 0.61$, $p = 0.046$ ）。ReDS値が35%以下の患者（ $N = 10$ ）では、CSI値が低いにもかかわらず、ReDS値が広範囲（25%-35%）に分布していた。ReDS値とCTRの間には中程度の相関があった（ $r = 0.53$, $p = 0.013$ ）。ReDS値が35%を超える患者では、ReDS値とCTRの相関はより強くなった（ $r = 0.64$, $p = 0.035$ ）。ReDS値が35%以下の患者では、ReDS値とCTRに有意な相関は認めなかった（ $r = 0.21$, $p = 0.567$ ）。【考察】 ReDSシステムの最大の利点は非侵襲性であり、小児患者においても繰り返し測定することができる。胸部レントゲンでは判断しにくい軽度の肺うっ血を評価できる可能性が示唆された。臨床において、ReDSシステムを用いて肺うっ血の変化を評価し、利尿薬の調整などの治療に役立つ可能性がある。【結論】 ReDSシステムは、小児患者における肺うっ血の非侵襲的定量化のために有用な可能性がある。さらなるデータ蓄積を行いReDSシステムの有用性を検証し、臨床での活用を評価する必要がある。