

ポスター発表 | 染色体異常・遺伝子異常

■ 2025年7月11日(金) 11:00 ~ 11:50 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 6

ポスター発表 (II-P01-6)
染色体異常・遺伝子異常

座長：田村 真通 (秋田県赤十字血液センター)

座長：中釜 悠 (大阪公立大学 大学院医学研究科)

ポスター発表時間：11:00 - 11:50

[II-P01-6-01]

ショートリード型次世代シーケンスでバリエーション検出不能なマルファン症候群～遺伝学的診断のための次手を考える～

○山本 英範¹, 西尾 洋介^{2,3}, 佐藤 純⁴, 鈴木 謙太郎¹, 森本 美仁¹, 郷 清貴¹, 深澤 佳絵¹, 大橋 直樹¹, 加藤 太一¹ (1.名古屋大学医学部附属病院 小児循環器センター 小児科, 2.名古屋大学 環境医学研究所 発生遺伝分野, 3.名古屋大学医学部附属病院 ゲノム医療センター, 4.JCHO中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科)

[II-P01-6-02]

小児におけるMarfan症候群およびLoeys-Dietz症候群の大動脈拡大に対するアンジオテンシンII受容体拮抗薬の抑制効果

○竹平 健¹, 齋藤 美香¹, 小林 匠¹, 吉敷 香菜子¹, 上田 知実¹, 濱道 裕二¹, 矢崎 諭¹, 嘉川 忠博¹, 森崎 裕子², 大類 いずみ² (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 臨床遺伝科)

[II-P01-6-03]

低身長を契機に45, X/46, XYモザイク型Turner症候群と診断した左心低形成症候群の1例

○鈴木 康太¹, 栗野 裕貴¹, 松木 惇¹, 藤井 隆¹, 浅井 優作¹, 沼倉 周彦² (1.山形大学医学部附属病院 小児科, 2.埼玉医科大学病院 ゲノム医療科)

[II-P01-6-04]

歌舞伎症候群における腎機能の検討 -先天性心疾患および腎尿路異常との関連性-

○浅井 ゆみこ, 金 基成, 酒井 瞭, 藪崎 将, 浦田 晋, 三崎 泰志, 小野 博 (国立成育医療研究センター 循環器科)

[II-P01-6-05]

ENG遺伝子のバリエーションを認め、小児期に急速に進行した重症びまん性肺動静脈瘻の症例

○山田 安奈^{1,2}, 竹中 颯汰², 鵜飼 啓², 安田 昌広², 木村 瞳², 小山 智史², 篠原 務² (1.小牧市民病院 小児科, 2.名古屋市立大学大学院 医学研究科 新生児・小児医学)

[II-P01-6-06]

難治性上室頻拍と左室拡張障害を来したRYR2遺伝子異常を認めた心房中隔欠損症の一例

○宮崎 悠夏, 関 満, 五味 遥, 森田 裕介, 古井 貞浩, 岡 健介, 松原 大輔, 横溝 亜希子, 佐藤 智幸, 村松 一洋, 田島 敏広 (自治医科大学附属病院 小児科)

[II-P01-6-07]

心筋症を合併したVSDに心内修復術を行ったTAB2遺伝子変異の2症例

○増田 詩央¹, 中村 祐輔¹, 築野 一馬¹, 大森 紹玄¹, 百木 恒太¹, 真船 亮¹, 河内 貞貴¹, 星野 健司¹, 鶏垣 伸也², 濱屋 和泉², 野村 耕司² (1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓外科)

ポスター発表 | 染色体異常・遺伝子異常

■ 2025年7月11日(金) 11:00 ~ 11:50 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 6

ポスター発表 (II-P01-6)

染色体異常・遺伝子異常

座長：田村 真通 (秋田県赤十字血液センター)

座長：中釜 悠 (大阪公立大学 大学院医学研究科)

ポスター発表時間：11:00 - 11:50

[II-P01-6-01] ショートリード型次世代シーケンスでバリエーション検出不能なマルファン症候群～遺伝学的診断のための次手を考える～

○山本 英範¹, 西尾 洋介^{2,3}, 佐藤 純⁴, 鈴木 謙太郎¹, 森本 美仁¹, 郷 清貴¹, 深澤 佳絵¹, 大橋 直樹¹, 加藤 太一¹ (1.名古屋大学医学部附属病院 小児循環器センター 小児科, 2.名古屋大学 環境医学研究所 発生遺伝分野, 3.名古屋大学医学部附属病院 ゲノム医療センター, 4.JCHO中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科)

キーワード：マルファン症候群、遺伝学的検査、次世代シーケンス

【緒言】マルファン症候群 (MS) は*FBN1*機能喪失に由来する遺伝性疾患である。診断基準には、表現型 (大動脈拡張、水晶体偏位、全身徴候) の有無および遺伝学的検査が含まれる。しかし、表現型のみで診断基準を満たしながらもショートリード型次世代シーケンス (SR-NGS) で*FBN1*バリエーションが確認されない症例も散見される。保険診療のSR-NGS (かずさDNA研究所) で病的バリエーションが確認されなかった2症例に対して追加解析でバリエーションを同定できたので報告する。

【症例1】5か月男児。出生時からMS様の全身徴候、僧帽弁閉鎖不全、呼吸不全を呈した。特記すべき家族歴なし。新生児MSとの鑑別目的に遺伝学的検査を施行。SR-NGSで病的バリエーションは検出されなかったが、*FBN1*の部分的なコピー数異常が疑われた。MLPA法でエクソン46-50にわたる欠失が判明し、サンガー法でイントロン内のbreakpointも確認された。

【症例2】20代男性。10代で大動脈基部拡張に対してDavid手術、20代で水晶体除去術。同徴候の家族歴あり。結婚を機に遺伝学的検査を施行。SR-NGSで病的バリエーションなし。末梢血RNAシーケンスでスプライシング異常は確認されなかったが、*FBN1*のRNA量が極端に減少していた。全ゲノムシーケンスおよび皮膚線維芽細胞RNAシーケンスを行ったところ、イントロン33内のバリエーションにより新規カセットエクソンが形成されていたことが判明した。

【考察】単一遺伝子疾患の遺伝学的検査の多くはSR-NGSが用いられており、エクソンおよびイントロン境界部分のみを判読されるため、提示例のようなイントロン内バリエーションやコピー数異常を検出することはできない。マルファン症候群はgenotype-phenotype correlationが報告されておりバリエーションを同定することは予後予測に有用である。また今日の遺伝学的検査は着床前診断をはじめとした出生前診断にも有用であり、患者のニーズに応じて次世代への影響も考慮してバリエーションを究明したい。

ポスター発表 | 染色体異常・遺伝子異常

■ 2025年7月11日(金) 11:00 ~ 11:50 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 6

ポスター発表 (II-P01-6)

染色体異常・遺伝子異常

座長：田村 真通 (秋田県赤十字血液センター)

座長：中釜 悠 (大阪公立大学 大学院医学研究科)

ポスター発表時間：11:00 - 11:50

[II-P01-6-02] 小児におけるMarfan症候群およびLoeys-Dietz症候群の大動脈拡大に対するアンジオテンシンII受容体拮抗薬の抑制効果

○竹平 健¹, 齋藤 美香¹, 小林 匠¹, 吉敷 香菜子¹, 上田 知実¹, 濱道 裕二¹, 矢崎 諭¹, 嘉川 忠博¹, 森崎 裕子², 大類 いずみ² (1.榊原記念病院 小児循環器科, 2.榊原記念病院 臨床遺伝科)

キーワード：マルファン症候群、アンジオテンシンII受容体拮抗薬、大動脈拡張

【背景と目的】マルファン症候群(MFS)および類縁疾患は、大動脈の進行性拡張を特徴とし、解離や破裂のリスクが高い。アンジオテンシンII受容体拮抗薬(ARB)の大動脈拡張抑制作用が期待され予防的内服が行われるようになったが、小児に対する有効性の報告は多くない。【方法】2004年1月から2024年1月までに当院外来受診歴のある小児MFS類縁疾患 33名のうち、疑い例を含む内服未開始のMFS8例、LDS2例および、経過中にARBを内服し、内服前後に経胸壁心エコー検査が実施されているMFS7例、LDS4例を対象とした。内服開始例では、Valsalva洞径のz-scoreを指標とし、ARB内服前後の血管径変化を後方視的に検討した。【結果】MFSは改訂Ghent基準を用いて診断を行い、遺伝子検査は4例で施行、全例FBN1に病的バリエーションが認められた。LDSはTGFB1または2の変異で診断した。家族歴を有した5例のうち2例は遺伝子検査を行わず、systemic score7点以上で診断した。内服未開始10例の平均年齢は12.4±6.1歳(中央値14.5歳)、初診時年齢は平均8.4±5.9歳(中央値9.2歳)、z-scoreは平均0.78±1.1(中央値0.95)であった。内服開始11症例の平均年齢は15.5±4.8歳(中央値17.0歳)、初診時年齢は平均5.5±4.9歳(中央値4.2歳)であった。ARB内服開始時の年齢は平均11.5±4.6歳(中央値13.7歳)、z-scoreは平均4.4±1.4(中央値4.2)であった。2例は内服開始後に血管径の拡大を認め、うち1例は内服開始から4.4年後に上行置換術を施行された。他9例では拡大傾向は認めなかった。【考察と結論】内服後に拡大傾向を認めた2症例は初診時年齢が比較的高年齢であり、z-scoreも5以上で内服開始前から既に拡大していたが、多くの症例では内服後にValsalva洞径の拡大が抑制されていた。家族の合併症歴やz-score増加率を考慮し、比較的低年齢でもリスクが高い症例では、内服の導入によりvalsvalva洞拡大を抑制できる可能性が示唆された。

ポスター発表 | 染色体異常・遺伝子異常

■ 2025年7月11日(金) 11:00 ~ 11:50 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 6

ポスター発表 (II-P01-6)

染色体異常・遺伝子異常

座長：田村 真通 (秋田県赤十字血液センター)

座長：中釜 悠 (大阪公立大学 大学院医学研究科)

ポスター発表時間：11:00 - 11:50

[II-P01-6-03] 低身長を契機に45, X/46, XYモザイク型Turner症候群と診断した左心低形成症候群の1例

○鈴木 康太¹, 栗野 裕貴¹, 松木 惇¹, 藤井 隆¹, 浅井 優作¹, 沼倉 周彦² (1.山形大学医学部附属病院 小児科, 2.埼玉医科大学病院 ゲノム医療科)

キーワード：HLHS、Turner症候群、低身長

【はじめに】Turner症候群は、大動脈縮窄症や左心低形成症候群 (HLHS) といった左心系閉塞性疾患の合併が多いことが知られている。Turner症候群のうち、モザイク型は全体の半数程度で非モザイク型と比較して症状が軽微であり、特徴的な外表奇形を認めないこともある。今回、HLHS、フォンタン術後で低身長を契機に45, X/46, XYモザイク型Turner症候群と診断した1例を経験したため報告する。

【症例】10歳女児。胎児エコーでHLHSが疑われ、在胎38週に2569gで出生した。日齢1に両側肺動脈絞扼術、生後2か月にノーウッド手術とBTシャント手術、生後7か月にグレン手術を施行され、左肺動脈の閉塞に対しステント留置を経て、2歳3か月で心外導管型フォンタン手術に到達した。その後、3歳頃から年々成長率の低下を認め、10歳時には体重19.7 kg (-2.0SD) に対し、身長119.6 cm (-3.1SD) と低身長が顕著となった。右心機能は保たれ、房室弁逆流は軽度で循環動態は安定しており、栄養状態も良好なことから内分泌疾患や染色体異常の可能性が考えられ、精査の方針とした。身体所見で翼状頸や外反肘は認めず外性器は女性型だったが、染色体検査では、G分染法で46, XY [25] /45, X [5] であり、45, X/46, XY 性染色体モザイク型Turner症候群と診断した。

【考察】モザイク型Turner症候群は外表奇形が軽微なことから、思春期以降に第二性徴の欠如を契機に診断されることが多い。Y染色体を有するモザイク型Turner症候群では、前癌病変であるgonadoblastoma発症のリスクがあるため、本邦では予防的な性腺摘出が推奨されており、早期診断が重要である。本症例は循環動態が安定し栄養状態が良好にも関わらず、低身長が顕著なことからTurner症候群の診断に至った。複雑先天性心疾患の術後患者では発育不良をしばしば認めるが、本症例のように外表奇形が軽微でも染色体異常を有する例があるため注意が必要である。

ポスター発表 | 染色体異常・遺伝子異常

■ 2025年7月11日(金) 11:00 ~ 11:50 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 6

ポスター発表 (II-P01-6)

染色体異常・遺伝子異常

座長：田村 真通 (秋田県赤十字血液センター)

座長：中釜 悠 (大阪公立大学 大学院医学研究科)

ポスター発表時間：11:00 - 11:50

[II-P01-6-04] 歌舞伎症候群における腎機能の検討-先天性心疾患および腎尿路異常との関連性-

○浅井 ゆみこ, 金 基成, 酒井 瞭, 藪崎 将, 浦田 晋, 三崎 泰志, 小野 博 (国立成育医療研究センター 循環器科)

キーワード：歌舞伎症候群、腎機能、周術期

【背景】歌舞伎症候群 (KS) は稀な先天異常症候群であり、約50%に先天性心疾患 (CHD)、約40%に先天性腎尿路異常 (CAKUT) を認める。腎移植を要する症例も報告されているが、KSの長期的な腎機能に関する報告は少ない。【目的】当院のKSの臨床的特徴を調査し、CHDおよびCAKUTとの関連性を含めた腎機能を検討する。【方法】当院で歌舞伎症候群と病名登録された26例のうち、診療録から診断が確認できた24例を対象とした。CHD合併15例 (63%)、CAKUT合併5例 (21%)、そのうち両者合併4例、いずれも合併せずが8例であった。腎機能の追跡が可能であった17例 (CHDのみ8例、CAKUTのみ4例、CHD/CAKUT合併4例、いずれもなし4例) について、eGFRを後方視的に検討した。腎機能評価時年齢は0歳6か月から25歳2か月 (中央値12歳10か月) であった。【結果】2例 (13%)で遠隔期に腎機能低下を認め、いずれもCHD/CAKUT合併、左心低形成症候群 (HLHS) であった。1例は馬蹄腎+HLHS、Fontan術後の症例で、14歳から心不全が増悪し、15歳から腎機能低下がみられ、17歳で亡くなった。eGFR 19.5 mL/min/1.73m²であった。もう1例は両側異形成腎+HLHS、Norwood+Glenn術後の6歳でeGFRは周術期に36.2 mL/min/1.73m²まで低下し、その後改善はみられたが遠隔期に62.2 mL/min/1.73m²と軽度腎機能低下を認めた。その他15例では、CHD/CAKUT合併群の2例 (大動脈縮窄症 (CoA)+馬蹄腎 (17歳) および CoA、心房中隔欠損症 (ASD)+左異所性異形成腎 (10歳)) を含め腎機能低下を認めなかった。また腎機能が追跡できなかったHLHS症例 (2例) にCAKUTの合併はなかった。【考察】本検討では、KSにおける腎機能障害の頻度は低くみえるが、長期的な腎機能を評価するにはさらなる追跡が必要である。またCHD/CAKUT合併群でのみ腎機能障害を認め、特にHLHSでは腎機能低下リスクが高い可能性が示唆された。心機能が腎機能に影響を与えている可能性もあり、症例の集積が必要である。

ポスター発表 | 染色体異常・遺伝子異常

📅 2025年7月11日(金) 11:00 ~ 11:50 📍 ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 6

ポスター発表 (II-P01-6)

染色体異常・遺伝子異常

座長：田村 真通 (秋田県赤十字血液センター)

座長：中釜 悠 (大阪公立大学 大学院医学研究科)

ポスター発表時間：11:00 - 11:50

[II-P01-6-05] ENG遺伝子のバリエントを認め、小児期に急速に進行した重症びまん性肺動静脈瘻の症例

○山田 安奈^{1,2}, 竹中 颯汰², 鵜飼 啓², 安田 昌広², 木村 瞳², 小山 智史², 篠原 務² (1.小牧市民病院 小児科, 2.名古屋市立大学大学院 医学研究科 新生児・小児医学)

キーワード：遺伝性出血性末梢血管拡張症、肺動静脈瘻、ENG遺伝子

【はじめに】肺動静脈瘻のおよそ半数は遺伝性出血性末梢血管拡張症 (HHT) 合併症例である。HHTは、反復性鼻出血、皮膚の毛細血管拡張、内臓血管奇形を特徴とし、常染色体顕性遺伝をする疾患である。ENG遺伝子変異により起こるHHTは1型とされ、肺や脳に動静脈奇形をきたしやすい。【症例】初診時6歳の男児。主訴：運動時の息切れ。現病歴：1歳から顔と耳の毛細血管拡張を認め、運動時に顕在化した。3歳で医療機関を受診した際SpO₂ 96%だった。幼少期は運動時に口唇チアノーゼを認め、同年代の子に比べて疲れやすく、鼻出血を繰り返していた。就学前に心配になり受診された。家族歴：父親も幼少期に毛細血管拡張があった。初診時SpO₂ 83%で頬部に毛細血管拡張を認めた。胸部レントゲンでは肺動静脈瘻を疑わせる結節陰影を認めず、心拡大もなかった。心エコーで先天性心疾患や肺高血圧所見はなかった。造影CTで、右肺底部に肺動脈と肺静脈が連続する数mm大の蛇行した脈管様構造を認め、肺動静脈瘻と診断した。肺血流シンチグラフィでシャント率は38%だった。肝臓や頭頸部に動静脈瘻を認めなかった。Curacao基準3/4項目を認めHHTを疑った。以後、肺動静脈瘻は両肺にびまん性に進行し、塞栓術は困難な状況で経過した。7歳でSpO₂ 70%台となり在宅酸素を開始した。10歳でSpO₂ 60%台まで低下し、日常生活での軽い体動で息切れが出現した。12歳でCOVID-19に罹患し呼吸症状が増悪し、肺移植登録を行った。ENG遺伝子バリエントc.1807G>A, (p.Gly603Arg)を認めLikely pathogenicであった。13歳で感冒を契機に心不全が増悪し、入院加療を要した。その半年後に再び感冒契機に心不全が悪化し、入院28日目に逝去された。【考察】本症例は家族歴が乏しいがENG遺伝子のバリエントはLikely pathogenicであり、臨床的にHHT1型に類似していた。非常に重篤な進行性の肺動静脈瘻の症例であったため報告する。

ポスター発表 | 染色体異常・遺伝子異常

📅 2025年7月11日(金) 11:00 ~ 11:50 🏢 ポスター会場（文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー） 6

ポスター発表 (II-P01-6)

染色体異常・遺伝子異常

座長：田村 真通（秋田県赤十字血液センター）

座長：中釜 悠（大阪公立大学 大学院医学研究科）

ポスター発表時間：11:00 - 11:50

[II-P01-6-06] 難治性上室頻拍と左室拡張障害を来たしRYR2遺伝子異常を認めた心房中隔欠損症の一例

○宮崎 悠夏, 関 満, 五味 遥, 森田 裕介, 古井 貞浩, 岡 健介, 松原 大輔, 横溝 亜希子, 佐藤 智幸, 村松 一洋, 田島 敏広 (自治医科大学附属病院 小児科)

キーワード：RYR2遺伝子異常、上室頻拍、心室中隔欠損症

【背景】難治性の不整脈を来たす症例では遺伝子異常が関与している場合がある。今回、難治の頻拍発作を繰り返し、病初期より心機能低下を示した心房中隔欠損症（ASD）症例を経験し、遺伝子異常を同定できたため報告する。【症例】生後10か月時に運動発達の遅れ（寝返りは可能だが座位は未獲得）、哺乳不良、体重増加不良のため、紹介受診。生後11か月時にRSV感染を契機に上室頻拍を発症し、精査目的で入院。CTR 65%、BNP 677pg/mLを示し、心エコーで二次孔型ASD、右心容量負荷所見、左室拡張能低下を認めた。プロプラノロールを導入したが、入眠時HR50台の徐脈が出現したため減量を要した。心臓カテーテル検査ではQp/Qs 2.6、mPAP 21mmHgであり、早期ASD閉鎖の方針としたが、待機中に上室頻拍が再発し、哺乳不良、BNP上昇 (1533pg/mL)を認めたため緊急入院。内科的治療により心不全は軽減したが、不整脈は消失しなかった。1歳3ヶ月時にASD閉鎖術を施行。術直後に難治性上室頻拍を繰り返し、抗不整脈徐脈治療にて高度徐脈をきたすためペースメーカー植込み術を要した。プロプラノロール、ピルシカイニドの併用で頻拍発作は消失し、心不全所見も改善した。全エクソームシーケンス解析によりRYR2遺伝子にヘテロの1アミノ酸欠失変異、ネマリンミオパチーの原因遺伝子とされるNEB遺伝子に複合ヘテロ変異を同定した。

【まとめ】本症例はASDに伴う右心系容量負荷と頻脈性不整脈を呈し、左室拡張障害も認められた。RYR2遺伝子変異は様々な不整脈疾患が起こりうるとされ、心筋症との関連も指摘されている。また、稀ながらNEB遺伝子変異を有するネマリンミオパチー症例において心筋障害を呈した報告もあり、本症例の表現型には複合的な要因が関与した可能性が考えられた。

ポスター発表 | 染色体異常・遺伝子異常

■ 2025年7月11日(金) 11:00 ~ 11:50 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 6

ポスター発表 (II-P01-6)

染色体異常・遺伝子異常

座長：田村 真通 (秋田県赤十字血液センター)

座長：中釜 悠 (大阪公立大学 大学院医学研究科)

ポスター発表時間：11:00 - 11:50

[II-P01-6-07] 心筋症を合併したVSDに心内修復術を行ったTAB2遺伝子変異の2症例

○増田 詩央¹, 中村 祐輔¹, 築野 一馬¹, 大森 紹玄¹, 百木 恒太¹, 真船 亮¹, 河内 貞貴¹, 星野 健司¹, 鶏垣 伸也², 濱屋 和泉², 野村 耕司² (1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓外科)

キーワード：TAB2遺伝子異常、心筋症、VSD

【背景】TAB2遺伝子は染色体6q25.1に位置し、遺伝子変異や機能喪失型変異により、成長障害、結合組織障害、発達遅滞の他、先天性心疾患や心筋症、不整脈を呈する。心疾患は多弁異形成の他、VSD、CoAなど多岐にわたる。DCM発症時期は出生時から成人期まで幅広い。TAB2遺伝子変異症例に心内修復術を行った報告は少なく、その転帰は明らかでない。

【症例1】当院紹介時、7か月齢。VSD 9mm、左室心筋の菲薄化と右室優位の心機能低下あり当初は開心術困難と判断した。主に利尿剤強化によるpreloadの軽減で経時的に左室機能の改善を認めた(LVEF 37→54%)。1歳2か月時、心臓カテーテル検査を行った。PA 40(27)mmHg, Pp/Ps 0.60, Qp/Qs 2.52, Rp 2.0, CI 3.63, RVEDV 154%N, RVEF 62%, LVEDV 226%N, LVEF 63%より、心内修復術可能なデータであった。カテーテル検査翌日 原因不明の高熱、頻脈を契機に循環不全に陥り、ECMO導入、6日後に離脱した。その後も感染に伴う循環不全を繰り返した。1歳5か月時、VSD patch closure, TV plasty, RV muscle biopsyを施行した。術後4日目から12日目ECMO管理を要した。カルベジロールを慎重に導入しつつ、緩徐に強心剤を減量し、術後129日目に強心剤を終了した。

【症例2】胎児診断症例。NICU入院中に気管支軟化症と指摘された。VSD 6mm、生後6か月時、PA 52(37)mmHg, Pp/Ps 0.9, Qp/Qs 2.18, Rp 4.7, CI 2.64, RVEDV 278%N, RVEF 38%, LVEDV 276%N, LVEF 38%, 酸素負荷へ反応を認めた。両心室収縮低下あり、PFOを残した心内修復術の方針とした。7か月時、VSD patch closure施行した。ピモベンダンやカルベジロールを導入し、術後47日目に強心剤を終了した。

【考察】DCM合併例ではVSDの左心系容量負荷は心負荷を増大させることになるが、人工心肺手術の耐術可能かが議論になる。明確な基準はなく、最終的にはチームで方針決定をすることになる。文献的知見を踏まえて考察する。