

ポスター発表 | 心不全・心移植

■ 2025年7月11日(金) 16:10 ~ 17:10 血 ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 3

ポスター発表 (II-P03-3)
心不全・心移植

座長：浦田 晋 (国立成育医療研究センター循環器科)

座長：平田 悠一郎 (九州大学病院 小児科)

[II-P03-3-01]

大血管スイッチ術後早期に主要体肺側副血行路にコイル塞栓術を行った術後左心不全を合併した完全大血管転位症の一乳児例

○水岡 敦喜¹, 小田中 豊¹, 町原 功実¹, 蘆田 温子¹, 尾崎 智康¹, 岸 勘太¹, 芦田 明¹, 鈴木 昌代², 小西 隼人², 根本 慎太郎² (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)

[II-P03-3-02]

小児先天性心疾患患者に対するイバブラジンの使用経験と有効性

○戸田 孝子, 坂口 平馬, 伊藤 裕貴, 黒寄 健一 (国立循環器病研究センター 小児循環器内科)

[II-P03-3-03]

小児心不全治療において“Fantastic Four”は標準治療となりうるか-重症心筋疾患への挑戦

○北川 篤史^{1,2}, 宮城 佳史¹, 加藤 寛幸¹ (1.榛原総合病院 小児科, 2.北里大学 医学部 小児科学)

[II-P03-3-04]

当院における慢性心不全に対するサクビトリルバルサルタンの使用経験

○高橋 誉弘¹, 佐藤 浩之¹, 木村 寛太郎¹, 赤塚 祐介¹, 加護 祐久¹, 田中 登², 松井 こと子¹, 福永 英生¹, 東海林 宏道¹ (1.順天堂大学 小児科, 2.鳥取県立中央病院 小児科)

[II-P03-3-05]

拘束型心筋症患者の臨床症状としての低身長に関する検討

○廣瀬 将樹, 末廣 友里, 馬場 達也, 林田 由伽, 加藤 温子, 石井 良, 石田 秀和, 成田 淳, 北島 康司 (大阪大学大学院医学系研究科 小児科学)

[II-P03-3-06]

EXCOR合併症に伴い心機能の部分的回復にて離脱を行った3症例

○林田 由伽¹, 石田 秀和¹, 末廣 友里¹, 馬場 達也¹, 廣瀬 将樹¹, 加藤 温子¹, 石井 良¹, 渡邊 卓次², 木戸 高志², 上野 高義², 成田 淳¹ (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 外科学講座 心臓血管外科学)

[II-P03-3-07]

乳児心筋症のリバースリモデリングはいつ起こるか？

○戸田 紘一¹, 杉山 幸輝¹, 高尾 浩之¹, 湯浅 絵理佳¹, 長岡 孝太¹, 鍋嶋 泰典¹, 小島 拓朗¹, 細田 隆介², 平野 暁教², 帆足 孝也², 鈴木 孝明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)

[II-P03-3-08]

フォンタン手術との同時施行で補助人工心臓を装着したグレン術後の重症心不全症例

○浦田 晋¹, 藪崎 将¹, 酒井 瞭¹, 浅井 ゆみこ¹, 三崎 泰志¹, 柴田 深雪², 金 基成¹, 平田 康隆², 小野 博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)

[II-P03-3-09]

補助人工心臓装着中のFontan患者に発症した蛋白漏出性胃腸症に対し、経皮的バルーン肺動脈形成術が有効であった一例

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

[II-P03-3-10]

小児心臓移植病棟看護師の実践能力を高めるためのレシピエント移植コーディネーターとしての関わり

○小高 知里¹, 土屋 美代子¹, 高山 志乃², 飯島 哲子², 戸田 紘一³, 帆足 孝也⁴, 鈴木 孝明⁴ (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, 2.埼玉医科大学国際医療センター 看護部, 3.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 4.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

ポスター発表 | 心不全・心移植

■ 2025年7月11日(金) 16:10～17:10 ■ ポスター会場（文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー）3

ポスター発表 (II-P03-3)

心不全・心移植

座長：浦田 晋（国立成育医療研究センター循環器科）

座長：平田 悠一郎（九州大学病院 小児科）

[II-P03-3-01] 大血管スイッチ術後早期に主要体肺側副血行路にコイル塞栓術を行った術後左心不全を合併した完全大血管転位症の一乳児例

○水岡 敦喜¹, 小田中 豊¹, 町原 功実¹, 蘆田 温子¹, 尾崎 智康¹, 岸 勘太¹, 芦田 明¹, 鈴木 昌代², 小西 隼人², 根本 慎太郎² (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)

キーワード：dTGA、MAPCA、心不全

【背景】完全大血管転位症(d-TGA)は血行動態の特徴より、主要体肺側副血行路(MAPCA)を合併し、術後に容量負荷をきたす可能性がある。【症例】4ヶ月男児。胎児期にd-TGAを指摘され、当院で予定帝王切開により出生。出生時、体重2706g、Ap7/9。出生後、BASは施行せず、Lipo-PGE1製剤を使用しSpO₂：85%で経過。日齢10に動脈スイッチ術(ASO)を施行。術直後より、前中隔領域を中心に左室の壁運動低下と中等度の僧帽弁逆流(MR)を認め、急性冠症候群を疑った。抗心不全治療により左室壁運動は改善傾向であったが、依然左室前中隔領域の壁運動低下と中等度のMRが残存し啼泣時の網状チアノーゼを認めた。術後2ヶ月時、貧血改善目的に輸血を施行したところ、一時心肺停止となったが、胸骨圧迫にて速やかに改善。冠動脈病変を疑い、緊急心臓カテーテル検査を施行。左冠動脈の著明な低形成を認めたが、冠動脈入口部の狭窄は認めなかった。左室は232% of Nと拡大があり、大動脈造影にて、偶発的に右鎖骨下動脈から分枝する2.7mmのMAPCAを認めた。外科的な介入の適応なく、内科的管理を継続したが、左室拡大は残存。MAPCAが、左心容量負荷になっていると考え、術後3ヶ月時にMAPCAに対してコイル塞栓術を施行（Taget XL 11本使用）。コイル塞栓術後、心胸郭比は55%と低下し、心エコーでも左室拡大の改善およびMRも軽度に改善。経過安定し、術後4ヶ月で退院。【考察】d-TGAでのMAPCA合併の頻度は、15%と報告されている。MAPCAを合併した症例では、合併しない症例と比較し、術後の人工呼吸器や循環作動薬の使用期間、集中治療室滞在期間が有意に延長したとする既報もあり、本症例においても遷延する左心不全の一因がMAPCAであった可能性がある。【結語】MAPCAを合併し術後左心不全を呈したd-TGAに対して、コイル塞栓術を行い左心不全が改善した。

ポスター発表 | 心不全・心移植

■ 2025年7月11日(金) 16:10～17:10 ■ ポスター会場（文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー）3

ポスター発表 (II-P03-3)

心不全・心移植

座長：浦田 晋（国立成育医療研究センター循環器科）

座長：平田 悠一郎（九州大学病院 小児科）

[II-P03-3-02] 小児先天性心疾患患者に対するイバブラジンの使用経験と有効性

○戸田 孝子, 坂口 平馬, 伊藤 裕貴, 黒崎 健一 (国立循環器病研究センター 小児循環器内科)

キーワード：イバブラジン、先天性心疾患、心不全

【背景】イバブラジンは陰性変力作用を伴わず心拍数を減少させ、成人心不全治療で効果が示されている。また、小児拡張型心筋症に対する有効性が報告され、米国では小児適応が認められているが、本邦での報告は少なく、特に先天性心疾患 (CHD) 症例に関する報告は少ない。【目的】当院での小児CHD心不全症例に対するイバブラジンの効果と安全性を検討すること。【対象と方法】2021年1月から2024年12月に、既存の抗心不全治療で改善が得られず、イバブラジンを投与されたCHD患者11例。患者背景、導入時年齢、体重、内服量と投与前後での心拍数、BNP値、臨床経過、有害事象について、診療録より後方視的に検討した。

【結果】男児4例、女児7例。疾患はHLHSおよびHLHS類縁疾患5例、DILV・CoA 3例、その他3例であった。また、両側肺動脈絞扼術後3例、Norwood術後5例、Glenn術後1例、Fontan術後2例であった。イバブラジン導入時の年齢中央値は0.4 (0.1-9.6) 歳、体重中央値は4.3 (2.5-20.8) kgであった。イバブラジン初期投与量は0.04 (0.01-0.10) mg/kg/day、維持投与量は0.18 (0.10-0.36) mg/kg/dayであった。投与前後での平均心拍数は 143.0 ± 22.8 /分から 121.5 ± 13.2 /分へ減少した($p=0.003$)。BNP値は 674.1 ± 405.7 pg/mlから 267.1 ± 132.2 pg/mlへ低下した ($p=0.002$)。導入後、哺乳・食思の改善を認め、乳幼児9例において体重中央値は4.2 (2.5-6.5) kgから1ヶ月後 4.4 (3.4-7.0) kgへ増加した($p=0.015$)。9例でPDE3阻害薬を中止でき、8例で退院可能であり、3例で次期治療 (Norwood手術1例、心臓再同期療法2例) を行なった。βブロッカー併用例1例で徐脈のため減量を要したが、その他重大な有害事象は認めなかった。【まとめ】イバブラジンは心機能低下例にも安全に導入可能であり、徐拍化により臨床症状の改善を認めた。右室型単心室や術後症例などの小児CHD症例にも有効であった。

ポスター発表 | 心不全・心移植

■ 2025年7月11日(金) 16:10 ~ 17:10 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 3

ポスター発表 (II-P03-3)

心不全・心移植

座長：浦田 晋 (国立成育医療研究センター循環器科)

座長：平田 悠一郎 (九州大学病院 小児科)

[II-P03-3-03] 小児心不全治療において“Fantastic Four”は標準治療となりうるか-重症心筋疾患への挑戦

○北川 篤史^{1,2}, 宮城 佳史¹, 加藤 寛幸¹ (1.榛原総合病院 小児科, 2.北里大学 医学部 小児科学)

キーワード：心不全、左室心筋緻密化障害、ARNI

【背景】心不全の診療ガイドラインに基づく標準治療において、“Fantastic Four”と呼ばれるアンジオテンシン受容体ネプリライシン阻害薬 (ARNI)、β遮断薬、ミネラルコルチコイド受容体拮抗薬、ナトリウム-グルコース共輸送体2 (SGLT2) 阻害薬を用いることが推奨されている。一方で小児心不全治療においては、病態の複雑性や保険適応などの問題から、いまだにエビデンスが乏しいのが現状である。【症例】生来健康な12歳男児。学校心臓検診で左房負荷を指摘され、前医より当科を紹介受診した。心エコーで左室中部から心尖部まで著明に発達した肉柱群を認め、左室心筋緻密化障害の診断となった。左室内腔の狭小化と重度の僧帽弁逆流および左房の拡大を認め、EF=45%、E/A=3.74、E/e'=9.8、TRPG=92mmHgで、NT-proBNPは421pg/mLであった。安静時心拍数が50/分程度であったためβ遮断薬の導入は行わず、利尿薬とACE阻害薬で治療を開始した。その後、心拡大の軽減とNT-proBNPは200pg/mLまで低下傾向を示した。しかし、治療開始10か月後に再びNT-proBNPの上昇と心不全症状の増悪を認めたため、ACE阻害薬をARNIに変更した。薬剤切り替えによる有害事象はなく、半年後にはNT-proBNP 124pg/mLまで改善を認め、運動を含めた学校生活も普段通り行っている。【結語】左室心筋緻密化障害による心不全に対してARNI導入を行い、NT-proBNPと心不全症状の改善を認めた。一方でその他の“Fantastic Four”であるβ遮断薬導入には心拍数や血圧の注意深い観察が必要であり、SGLT2阻害薬に関しては小児適応がいまだないことが現状であり今後の課題であると考えられた。

ポスター発表 | 心不全・心移植

■ 2025年7月11日(金) 16:10 ~ 17:10 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 3

ポスター発表 (II-P03-3)
心不全・心移植

座長：浦田 晋 (国立成育医療研究センター循環器科)

座長：平田 悠一郎 (九州大学病院 小児科)

[II-P03-3-04] 当院における慢性心不全に対するサクビトリルバルサルタンの使用経験○高橋 誉弘¹, 佐藤 浩之¹, 木村 寛太郎¹, 赤塚 祐介¹, 加護 祐久¹, 田中 登², 松井 こと子¹, 福永 英生¹, 東海林 宏道¹ (1.順天堂大学 小児科, 2.鳥取県立中央病院 小児科)

キーワード：サクビトリルバルサルタン、慢性心不全、腎機能障害

【背景】サクビトリルバルサルタンはARNIに分類され、サクビトリルによるネプリライシン阻害作用とバルサルタンによるAT₁受容体拮抗作用の2つの薬理作用を有する新薬である。これらは輸入細動脈の拡張による腎血流量の増加や、輸出細動脈の拡張による糸球体内圧の低下など、作用機序として腎機能障害は起こりにくいとされている。本邦では2024年2月に小児慢性心不全の適応となったが、まだ知見は浅い現状である。当院での使用状況について、診療録を用いて後方視的に検討した。

【結果】導入は6例に行い、うち5例は乳幼児であった。3/6例にエナラプリルの先行使用があったが、増量困難でありサクビトリルバルサルタンへの切り替えを行なった。対象疾患はDCM、MRの乳児2例、cAVSD根治術後、MRの乳児1例、DORV、AP window根治術後、window残存リークの乳児1例、critical AS、MRの幼児1例、アントラサイクリン心筋症、MRの12歳1例であった。服用法は3例で粒状錠を脱カプセルし粒単位での内服、3例で錠剤の粉碎とした。全例で開始用量の1/4から1/2量で導入を開始し、4-7日間隔での増量ペースとした。4/6例で開始用量以上に増量可能であった。有害事象は3例で確認され、うち2例は、それぞれ腎機能障害と心不全の急性増悪により使用を中止した。他1例は肝機能障害を認めたが自然軽快し、使用を継続した。使用を継続した4例は全例でproBNPの低下を確認した。治療効果として、2例でMRの改善を確認した。

【考察】当院におけるサクビトリルバルサルタンの使用状況は、乳幼児例にも積極的に導入を試みており、合併疾患はMRが主であった。導入を断念した一因には、増量ペースや低心機能が関与している可能性が考えられ、症例毎に忍容性を長期的に見極める必要があると考えられた。小児慢性心不全において、ARNIは有効であると考えられるが、年齢や心機能、合併疾患の程度など、個々の状態に合わせた導入の統一化が必要と思われた。

ポスター発表 | 心不全・心移植

■ 2025年7月11日(金) 16:10 ~ 17:10 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 3

ポスター発表 (II-P03-3)

心不全・心移植

座長：浦田 晋 (国立成育医療研究センター循環器科)

座長：平田 悠一郎 (九州大学病院 小児科)

[II-P03-3-05] 拘束型心筋症患者の臨床症状としての低身長に関する検討

○ 廣瀬 将樹, 末廣 友里, 馬場 達也, 林田 由伽, 加藤 温子, 石井 良, 石田 秀和, 成田 淳, 北畠 康司 (大阪大学大学院医学系研究科 小児科学)

キーワード：心不全、心筋症、拘束型心筋症

【背景】拘束型心筋症 (RCM) は進行が早く重度の心不全や致死性不整脈を惹起する事が多く、心臓移植を要する場合がある。しかし、臨床症状に乏しい場合が多く、左室駆出率も比較的保たれ、末期に至るまで心拍出量も維持されている場合が多く、移植待機を開始する確たる根拠となる指標は未だに得られていない。当院にて診療している小児RCM患者にて低身長を呈する症例をしばしば経験し、心臓移植後に身長の伸びを認める事が多くみられた。心臓移植前後での身長の伸びを含めて当院での診療経験を報告する。【方法】当院で入院・通院歴のあるRCM患者44例のうち、身長に関する情報があり発症が12歳未満もの24例を対象とした。内訳は女性10名、発症時年齢は1ヶ月-11歳。疾患はRCMが21例、RCMに肥大型心筋症合併が3例。初診時からの5年間及び移植後症例は移植後5年までの身長の標準偏差に関して後方視的に検討した。【結果】心臓移植適応症例で就学時検診までに発症・発覚したのが18例、それ以降に発症したのが4例。内科的治療のみで経過観察している症例は就学時検診での発覚で2例であった。当院初診時の身長の中央値は、移植適応症例の就学まで発症群で-0.96SD、小学以降発症群で-0.48SDだった。移植時の身長は就学まで発症群で-2.87SD、小学以降発症群で-2.54SDと低身長が顕在化していたが、各々の現時点での身長は-0.83SD、-0.78SDと身長のcatch upを示した。移植待機群症例は就学まで発症群のみで低身長の顕在化を認めたが、内科的治療のみの症例は初診時+0.75SD、初診から5年後で-0.65SDと平均内の身長で経過した。【結語】RCM患者においては、その他の明らかな臨床症状に乏しくとも心不全症状により低身長を呈する場合があり、心臓移植待機症例においては各パラメータと合わせて注意深く観察する必要がある。

ポスター発表 | 心不全・心移植

■ 2025年7月11日(金) 16:10～17:10 ■ ポスター会場（文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー）3

ポスター発表 (II-P03-3)**心不全・心移植**

座長：浦田 晋（国立成育医療研究センター循環器科）

座長：平田 悠一郎（九州大学病院 小児科）

[II-P03-3-06] EXCOR合併症に伴い心機能の部分的回復にて離脱を行った3症例

○林田 由伽¹, 石田 秀和¹, 末廣 友里¹, 馬場 達也¹, 廣瀬 将樹¹, 加藤 温子¹, 石井 良¹, 渡邊 卓次², 木戸 高志², 上野 高義², 成田 淳¹ (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 外科学講座 心臓血管外科学)

キーワード：心筋症、EXCOR、予後

【背景】EXCOR装着を要する拡張型心筋症(DCM)の中には、心機能の劇的な回復に伴ってEXCOR離脱できる症例があり、心機能の完全回復による離脱後症例の中期的予後は良好であることを我々は既に報告してきた。一方で、送脱血管の感染コントロール難渋例や、装着中の成長に伴う脱血管の牽引に対して、心機能の部分的回復のみで離脱を余儀なくされる症例がある。今回、部分的回復で離脱したDCM3症例の経過について報告する。

【症例1】離脱時1歳8か月の女兒。1歳0か月時にEXCOR装着するも、脱血管周囲に膿瘍を形成してコントロール不良となり、心カテでのオフテストを実施の後、装着から8か月後に離脱した。心機能は部分的回復のため離脱前から再装着は予想していた。感染巣は改善し、離脱4か月後に心不全再増悪のためEXCOR再装着となった。その後の感染管理は良好で、再装着から2年11か月後に心移植に到達した。

【症例2】離脱時2歳6か月の女兒。緻密化障害を伴うDCMに対し生後3か月でEXCOR装着。循環動態の安定に伴い身長が著しく伸び、脱血管が左室心尖を極度に牽引し変形を来した。心機能は部分的回復を認め、オフテスト実施の後、装着から2年2か月後に離脱。離脱前は再装着が予想されていたが、カテコラミン管理で安定し、再装着なく離脱7か月後に心移植に到達した。

【症例3】離脱時3歳11か月の女兒。10か月時にEXCOR装着するも、送脱血管感染のコントロールに難渋した。また、成長に伴い脱血管がLVを牽引し、オフテストの後、装着3年1か月後に離脱。左室二腔症を伴っており長期的に離脱が可能かの議論があった。離脱1か月後に心不全再増悪し再装着となった。感染管理は良好となり現在待機中。

【結語】EXCORによる心機能の部分的回復例では、オフテスト中の循環破綻を来さずとも、離脱後早期に再装着を要するケースがある。一方で再装着を免れた症例もあり、その予測は難しい。

ポスター発表 | 心不全・心移植

■ 2025年7月11日(金) 16:10 ~ 17:10 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 3

ポスター発表 (II-P03-3)**心不全・心移植**

座長：浦田 晋 (国立成育医療研究センター循環器科)

座長：平田 悠一郎 (九州大学病院 小児科)

[II-P03-3-07] 乳児心筋症のリバースリモデリングはいつ起こるか？

○戸田 紘一¹, 杉山 幸輝¹, 高尾 浩之¹, 湯浅 絵理佳¹, 長岡 孝太¹, 鍋嶋 泰典¹, 小島 拓朗¹, 細田 隆介², 平野 暁教², 帆足 孝也², 鈴木 孝明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)

キーワード：リバースリモデリング、乳児心不全、LVEF

【背景】DCMを中心とした乳児心不全症例対し、β遮断薬などの心不全治療薬を用いることでリバースリモデリングを得られる症例がある。悩ましいのは、特に強心薬を要するような乳児期の重症心不全症例で、リバースリモデリングが得られるのか、それともLVAD・移植に進むべきかを判断することである。【目的】リバースリモデリングが得られる症例の特徴やそのタイミングなど不明な点が多く、経験したリバースリモデリングした乳児期の心筋症例の特徴を把握すること。【方法】2015年以降で、乳児期に強心薬を要した心筋疾患による心不全症例に限定した。乳児期以降の心不全例や先天性心疾患は除外した。ここでのリバースリモデリング(=HFrecEF群)の定義は、乳児期診断で、診断時のLVEFが35%未満の心機能低下があり、かつ、その後のLVEFが10%以上の改善もしくはLVEF40%以上に改善とした。加えて、EXCOR含めたVAD装着に至った(乳児期、非離脱例)10例(=LVAD群)と比較検討した。【結果】全心不全症例(全小児期、原因疾患問わない)は計57例(うちLVAD装着症例24例)。そのうち、HFrecEF群は7(男5、女2)例、平均年齢4(1-6)ヶ月、DCM4例、LVNC3例。一方、LVAD群は8(男4、女4)例、平均年齢3.8(2-6)ヶ月、DCM5例、LVNC3例。入院時のBNP値はHFrecEF群1930(23-7536)、LVAD群で3368(923-8265)であった。また、HFrecEF群のΔLVEFは27.6%で、ΔLVEF10%以上になるまでに要した期間は9.4(1-24)ヶ月。ΔLVEF15%以上かつLVEF40%以上に改善した症例は全例7例で、改善を要した期間は22.3(3-54)ヶ月であった。【考察/結論】発症時のBNPのみではリバースリモデリングの予測は難しく、集中治療から離脱困難であれば移植適応を検討すべきである。リバースリモデリングに要する期間には幅があり、clinical inertiaなしに心不全治療薬のup titrationを慎重に続けることが重要である。

ポスター発表 | 心不全・心移植

■ 2025年7月11日(金) 16:10～17:10 血 ポスター会場（文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー）3

ポスター発表 (II-P03-3)

心不全・心移植

座長：浦田 晋（国立成育医療研究センター循環器科）

座長：平田 悠一郎（九州大学病院 小児科）

[II-P03-3-08] フォンタン手術との同時施行で補助人工心臓を装着したグレン術後の重症心不全症例

○浦田 晋¹, 藪崎 将¹, 酒井 瞭¹, 浅井 ゆみこ¹, 三崎 泰志¹, 柴田 深雪², 金 基成¹, 平田 康隆², 小野 博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)

キーワード：VAD、フォンタン循環、心臓移植

【背景】グレン(BDG)術後の重症心不全症例に対する補助人工心臓(VAD)治療は、上下大静脈に生じる圧較差により体肺静脈側副血行路が発達するためチアノーゼが悪化し、また体肺動脈側副血行路の発達などによる容量負荷も悪化し、治療成績は不良である。VAD導入時にフォンタン循環を完成することでこれらの問題は改善し、治療成績は向上することが報告されている。小児用VADであるEXCOR® pediatric(以下、EXCOR)装着時にフォンタン手術を同時施行した2例について報告する【症例】1. 両側房室弁左室挿入、左室型単心室の男児で、重度の僧帽弁逆流による心不全で月齢6にBDGおよび僧帽弁閉鎖術を行った。術後も心機能は改善せず1歳9か月時に体心室へのEXCOR装着およびフォンタン(14mm導管)手術を行った。術前は平均肺動脈圧(mPAP)18mmHg, 肺血管抵抗値(PVR)2.0U・m²であった。発達は伝歩までと遅滞し、経腸栄養は吸収不良により確立が困難であった。EXCOR装着36か月後にフォンタン循環不全による多臓器不全で死亡した。2. 左心低形成症候群類縁疾患の男児で心室機能低下のため月齢2よりミルリノン投与していた。月齢9にBDG手術を行うもミルリノンは中止できず、1歳5か月時にフォンタン(14mm導管)手術とともに体心室に遠心ポンプを装着した。術前はmPAP 14mmHg, Rp 3.3U・m²であった。術後5日目にEXCORポンプに変更した。周術期に難治性乳び胸のためリンパ管造影およびコイル塞栓術を行い、また術後8か月時に蛋白漏出性胃腸症を発症したが、一時的にステロイドを用いて寛解した。現在は3歳で心臓移植待機中である【考察】今回経験した2例は、いずれも2歳未満でEXCORを装着し、経過中にフォンタン合併症を生じた。日本では心臓移植が長期待機となることから、低年齢での実施には十分な検討が必要である

ポスター発表 | 心不全・心移植

■ 2025年7月11日(金) 16:10～17:10 ■ ポスター会場（文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー）3

ポスター発表 (II-P03-3)

心不全・心移植

座長：浦田 晋（国立成育医療研究センター循環器科）

座長：平田 悠一郎（九州大学病院 小児科）

[II-P03-3-09] 補助人工心臓装着中のFontan患者に発症した蛋白漏出性胃腸症に対し、経皮的バルーン肺動脈形成術が有効であった一例

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

キーワード：Fontan循環、補助人工心臓、蛋白漏出性胃腸症

【背景】単心室循環の重症心不全に対して体心室に補助人工心臓(VAD)を導入し、右心系はFontan循環とすることが安定した管理につながることもあるが、一方でFontan術後症候群の懸念がある。今回、Glenn術後の重症心不全に対してFontan手術とVAD導入後に蛋白漏出性胃腸症(PLE)を発症し、経皮的バルーン肺動脈形成術(BAP)により改善した1例を経験したため報告する。【症例】症例は左心低形成症候群類縁疾患の2歳男児。2ヶ月時より両心室機能低下を認めた。10ヶ月時にDamus-Kaye-Stansel吻合、Glenn、肺動脈形成術を施行、術後左肺動脈狭窄に対し11ヶ月時にステント（Express® vascular SD 6mm*18mm）を留置した。1歳2か月時に心不全が悪化しカテコラミン依存となった。心臓移植適応判定を得て、1歳6ヶ月時、体心室にVADを装着、右心系はFontan循環とした。1歳9ヶ月時の心臓カテーテル検査(CC)では中心静脈圧（CVP）18mmHg、平均肺動脈圧17mmHg、肺血管抵抗値1.84U・m²、経肺圧6mmHgであったため、肺血管拡張薬を増量した。2歳0ヶ月より血清アルブミン値が低下し、顔面や体幹の浮腫を認めた。消化管シンチグラフィにて、回盲部に集積がありPLEと診断。低脂肪食、薬物治療を行ったが、頻回のアルブミン補充を必要とした。2歳3ヶ月時のCCでCVP 16mmHgであり、LPAステント近位部は2.8mm（参照血管径6.6mm）と狭窄を認め、血管形成用バルーン(CONQUEST® 8mm*20mm)を用いてBAP施行し、狭窄部は3.5mm(125%)に拡張し、CVP 15mmHgへ低下した。術後より浮腫、アルブミン値は改善し、ステロイド、アルブミン投与は不要となった。【考察】Fontan循環に対するVAD治療において、心臓移植が長期待機となる日本ではFontan術後症候群を発症する可能性がある。本症例は左肺動脈狭窄がCVPの上昇につながり、PLEの一因になったと考えられた。同治療の経過中のFontan術後症候群も原因となる病変の評価を行い、積極的に治療すべきである。

ポスター発表 | 心不全・心移植

■ 2025年7月11日(金) 16:10～17:10 皿 ポスター会場（文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー）3

ポスター発表 (II-P03-3)**心不全・心移植**

座長：浦田 晋（国立成育医療研究センター循環器科）

座長：平田 悠一郎（九州大学病院 小児科）

[II-P03-3-10] 小児心臓移植病棟看護師の実践能力を高めるためのレシピエント移植コーディネーターとしての関わり

○小高 知里¹, 土屋 美代子¹, 高山 志乃², 飯島 哲子², 戸田 紘一³, 帆足 孝也⁴, 鈴木 孝明⁴ (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, 2.埼玉医科大学国際医療センター 看護部, 3.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 4.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

キーワード：心臓移植、レシピエント移植コーディネーター、看護教育

【背景・目的】

当院は2010年7月に11歳以上の心臓移植実施施設として認定を受け、2023年8月には11歳未満の小児心臓移植実施施設としての認定も受けた。小児心臓移植実施に向けて、小児ICU病棟および小児一般病棟の看護師の実践能力を高めるための教育は極めて重要であり、今回、レシピエント移植コーディネーター（以下RTC）としての関わりをもったので報告する。

【対象・方法】

小児ICU及び小児一般病棟の看護師に対して移植時の流れや心臓移植後患者の看護の勉強会を対面で実施した。また、心臓移植手術に係る全ての職種と一連の流れを想定した机上でのシミュレーションを実施した。

【結果】

勉強会を数回設けたが、勤務上参加できない看護師もいたため、動画視聴での受講を実施し、看護師全員が参加できるようにした。環境調整や感染対策、面会方法等のより詳細な動線を確認するために病棟内シミュレーションを行った。その他に看護師の受け持ち体制や調乳方法、食事の提供方法、配薬方法などの再教育が必要であることがわかった。

【考察】

座学だけでなく、病棟内シミュレーションを行ったことで、看護師がイメージをしやすくなり、知識をより深めることができたのではないかと考える。RTCが看護師と深く関わりを持つことで、必要な教育を提供することができたのではないかと考える。

【結語】

今回、勉強会と併せてシミュレーションを行ったことで看護師の実践能力を高めることができ、RTCが深く関わりをもつことは極めて重要であった。症例によって様々な対策を講じる必要があり、看護師のニーズを明らかにし、より効果的な教育を実施していく必要がある。