

ポスター発表 | 複雑心疾患

■ 2025年7月12日(土) 9:30 ~ 10:30 血 ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 4

ポスター発表 (III-P01-4)
複雑心疾患

座長：朝貝 省史 (東京女子医科大学病院 循環器小児・成人先天性心疾患科)

座長：倉岡 彩子 (福岡市立こども病院 循環器科)

[III-P01-4-01]

巨大右室憩室を伴う右室低形成,三尖弁狭窄,肺動脈弁狭窄,心房中隔欠損の幼児例

○前澤 身江子¹, 柏木 孝介¹, 宮田 豊寿¹, 赤澤 祐介^{2,3}, 千阪 俊行¹, 太田 雅明¹, 坂本 裕司⁴, 鎌田 真弓⁴, 打田 俊司^{2,4}, 檜垣 高史^{1,2,5} (1.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学講座, 2.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, 3.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, 4.愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科学講座, 5.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学講座)

[III-P01-4-02]

生直後より集中治療管理を有した右肺動脈左房瘻の一例

○加護 祐久¹, 高橋 誉弘¹, 赤塚 祐介¹, 佐藤 浩之¹, 原田 真菜¹, 田中 登², 中西 啓介³, 福永 英生¹, 東海林 宏道¹ (1.順天堂大学 医学部 小児科, 2.鳥取県立中央病院 小児科, 3.順天堂大学 医学部 心臓血管外科)

[III-P01-4-03]

Unifocalization を必要とする PAVSD MAPCA における VSD 閉鎖の決定因子と肺循環管理

○猪飼 秋夫¹, 伊藤 弘毅¹, 廣瀬 圭一^{1,2}, 石垣 瑞彦³, 金 成海³, 新居 正基³, 田中 靖彦³, 坂本 喜三郎² (1.静岡県立総合病院 リサーチサポートセンター 臨床研究部 肺循環動態研究部, 2.静岡県立こども病院、心臓血管外科, 3.静岡県立こども病院 循環器科)

[III-P01-4-04]

消化管出血を契機に肝外門脈閉塞症と診断した三尖弁閉鎖症の一例

○浅見 雄司¹, 佐々木 祐登¹, 稲田 雅弘¹, 中島 公子¹, 池田 健太郎¹, 下山 伸哉¹, 畑岡 努², 松永 慶廉², 岡村 達², 山口 岳史³, 西 明³ (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 心臓血管外科, 3.群馬県立小児医療センター 外科)

[III-P01-4-05]

dyssynchronyを伴う重症心不全に対して心臓再同期療法が奏効した右室型単心室の1例

○辻沢 かおり¹, 土居 秀基¹, 坂口 平馬², 河島 裕樹¹, 西木 拓己¹, 小澤 由衣¹, 水野 雄太¹, 榊 真一郎¹, 白神 一博¹, 益田 瞳¹, 犬塚 亮¹ (1.東京大学医学部附属病院小児科, 2.国立循環器病研究センター小児循環器科)

[III-P01-4-06]

左鎖骨下動脈孤立症を合併した右心型単心室の一例

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

[III-P01-4-07]

動脈管維持に対する動脈管ステントとプロスタグランジン製剤の比較検討

○塚田 正範¹, 阿部 忠朗¹, 水流 宏文¹, 額賀 俊介², 馬場 恵史¹, 沼野 藤人¹, 白石 修一³, 齋藤 昭彦¹ (1.新潟大学医歯学総合病院 小児科, 2.新潟大学医歯学総合病院 集中治療部, 3.新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科)

[III-P01-4-08]

単心室修復から二心室修復へと方針転換をしたunbalanced AVSDの1例

○東谷 佳祐, 提島 丈雄, 名和 智裕, 澤田 まどか, 高室 基樹, 庭野 陽樹, 浅井 英嗣, 夷岡 徳彦 (北海道立子ども総合医療・療育センター 循環器内科)

[III-P01-4-09]

度重なる肝静脈-心房内VVシャントの出現によりFontan failure を繰り返し, カテーテル的閉鎖でFontan takedownを実施した内臓錯位症候群の1例

○丸山 篤志, 福山 隆博, 住友 直文, 小柳 喬幸 (慶應義塾大学医学部小児科)

[III-P01-4-10]

フォンタン術後カテーテル検査におけるドブタミン負荷試験の有用性

○加藤 温子¹, 馬場 達也¹, 末廣 友里¹, 林田 由伽¹, 廣瀬 将樹¹, 石井 良¹, 石田 秀和¹, 成田 淳¹, 世良 英子², 北畠 康二¹ (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 循環器内科学)

ポスター発表 | 複雑心疾患

2025年7月12日(土) 9:30 ~ 10:30 会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 4

ポスター発表 (III-P01-4)

複雑心疾患

座長：朝貝 省史 (東京女子医科大学病院 循環器小児・成人先天性心疾患科)

座長：倉岡 彩子 (福岡市立こども病院 循環器科)

[III-P01-4-01] 巨大右室憩室を伴う右室低形成,三尖弁狭窄,肺動脈弁狭窄,心房中隔欠損の幼児例

○前澤 身江子¹, 柏木 孝介¹, 宮田 豊寿¹, 赤澤 祐介^{2,3}, 千阪 俊行¹, 太田 雅明¹, 坂本 裕司⁴, 鎌田 真弓⁴, 打田 俊司^{2,4}, 檜垣 高史^{1,2,5} (1.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学講座, 2.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, 3.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, 4.愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科学講座, 5.愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学講座)

キーワード：心室憩室、右室低形成、三尖弁狭窄

【背景】右室憩室は稀であり,合併する心疾患の手術に際し憩室の扱いが問題となる.巨大右室憩室を伴う三尖弁狭窄,肺動脈弁狭窄,右室低形成,心房中隔欠損症に対し二心室修復を選択した幼児例について治療経過を報告する.【症例】3歳女児.胎児診断で右室低形成,肺動脈狭窄を指摘され,生後に上記と診断した.低酸素血症のため日齢30に体肺動脈短絡術 (BTS) を行い退院した.2歳7ヶ月時にカテーテル検査を行いBTSと心房中隔欠損 (ASD) をバルーンで同時に閉塞し,二心室循環が成立するかを評価した.閉塞前後で右房圧9mmHg、血圧変化はなく、SpO₂は90%から96%に上昇した.肺動脈弁輪径は8.3mm (67%ofN) ,三尖弁輪径は15.1mm (70%ofN) ,右室拡張末期容量は12.7ml (38%ofN) だが,憩室を含めた右室容量は36.8ml (109%ofN) であった.右室と憩室は2ヶ所で交通し,圧較差は4mmHgであった.真の右室よりも憩室の容量が大きく,右室の駆出に大きく関与しており切除は困難であるが,憩室を含めた二心室循環が成立すると考え,BTS離断・ASD部分閉鎖を行なった.術後の右房圧は10mmHg,SpO₂ 96-97%に上昇した.【考察】右室低形成に対する外科治療は,個々の症例の形態的な特徴に従って術式が選択される.本症例は,三尖弁,肺動脈弁は狭小であるが,憩室を含めた右室容量が保たれており,二心室修復を目指す方針とした.全身麻酔下の検査では心房圧の上昇は認めなかったが,覚醒時の心房圧の評価や長期的な憩室の収縮能の評価が必要と判断し,BTS離断・ASD部分閉鎖を選択した.憩室を温存する際の問題点として憩室心筋の繊維化,収縮拡張時相のずれ,心不全,不整脈,血栓症などが指摘されている.術後1年の経過は良好であり,今後心房圧の上昇がなければASD閉鎖を検討する.

ポスター発表 | 複雑心疾患

2025年7月12日(土) 9:30 ~ 10:30 血 ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 4

ポスター発表 (III-P01-4)

複雑心疾患

座長：朝貝 省史 (東京女子医科大学病院 循環器小児・成人先天性心疾患科)

座長：倉岡 彩子 (福岡市立こども病院 循環器科)

[III-P01-4-02] 生直後より集中治療管理を有した右肺動脈左房瘻の一例

○加護 祐久¹, 高橋 誉弘¹, 赤塚 祐介¹, 佐藤 浩之¹, 原田 真菜¹, 田中 登², 中西 啓介³, 福永 英生¹, 東海林 宏道¹ (1.順天堂大学 医学部 小児科, 2.鳥取県立中央病院 小児科, 3.順天堂大学 医学部 心臓血管外科)

キーワード：先天性心疾患、新生児、心不全

【背景】右肺動脈左房瘻は報告が少ない稀な症例で、出生後の経過や予後は様々である。胎児期に右肺動脈左房瘻の診断となり集中治療管理を要した症例を報告する。【症例】在胎24週時に当院産婦人科を紹介受診し、右肺動脈左房瘻の診断となった。体重増加は良好であったが心拡大傾向を認めため産婦人科、心臓血管外科、小児科でカンファレンスを行い、在胎36週2日に予定帝王切開、日齢2に心臓血管外科手術の方針とした。出生後、著明な低酸素血症を認め速やかに挿管、バッグ換気で蘇生を行った(出生体重 2258g、Apgar Score 2/7)。瘻孔の形態と肺静脈の還流から右肺動脈左房瘻type1、動脈管開存症、心房中隔欠損症、左肺動脈分岐部狭窄(1.5mm)の診断とした。瘻孔は3mm大で右肺動脈から左房への短絡により、肺血流の減少を認め著明な低酸素血症と左心系の容量負荷を認めた。動脈管の自然閉鎖に伴い容量負荷は軽減傾向となったが、低酸素血症の進行を認めた。日齢2に瘻孔の閉鎖を施行したが、術後右室の後負荷増大により循環不全となりECMO管理とした。術後管理は良好でPOD5にECMO離脱、POD10に閉胸、POD14にICU退室としたが、左肺動脈分岐部狭窄の進行を認め日齢30に左BTシャント術を施行した。日齢39に左房起源の心房頻拍を認めフレカイニドを導入した。術後経過は良好で、生後2か月で自宅退院とした。【考察】胎児期に診断した右肺動脈左房瘻の1例を経験した。既報では新生児期の診断症例は予後が不良であり、動脈管などのその他の合併奇形が予後に関わる可能性があるとされている。本症例では動脈管は自然閉鎖傾向となり左房負荷所見の軽減を認めたが、低酸素血症の進行を認め管理が困難であった。胎児診断例は事前にカンファレンスを行い治療方針・治療計画の決定を行う事で予後改善につながる可能性がある。

ポスター発表 | 複雑心疾患

2025年7月12日(土) 9:30 ~ 10:30 血 ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 4

ポスター発表 (III-P01-4)

複雑心疾患

座長：朝貝 省史 (東京女子医科大学病院 循環器小児・成人先天性心疾患科)

座長：倉岡 彩子 (福岡市立こども病院 循環器科)

[III-P01-4-03] Unifocalization を必要とする PAVSD MAPCA における VSD 閉鎖の決定因子と肺循環管理

○猪飼 秋夫¹, 伊藤 弘毅¹, 廣瀬 圭一^{1,2}, 石垣 瑞彦³, 金 成海³, 新居 正基³, 田中 靖彦³, 坂本 喜三郎²
(1.静岡県立総合病院 リサーチサポートセンター 臨床研究部 肺循環動態研究部, 2.静岡県立こども病院、心臓血管外科, 3.静岡県立こども病院 循環器科)

キーワード：主要体肺動脈側副血行路、PAVSD MAPCA、unifocalization

【目的】 PAVSD MAPCA は治療の標準化が難しく、肺高血圧を呈することがある。本研究では、unifocalizationの手技を含めた治療戦略の妥当性を検討し、カテーテル評価を含む包括的な治療方針の有効性を検討した。【方法】術前 CT・選択的血管造影で綿密に評価し、unifocalization を計画。術中に生食水 inflation test で血管を評価後、unifocalization を施行。VSD 閉鎖適応は flow study (≤ 25 mmHg, 3L/min/m²) とした。VSD 開放例では平均中心肺動脈圧を 25-30 mmHg に調整。退院時造影 CT と術後1年を目安のカテーテル検査を実施。【成績】2017年6月~2023年8月の連続 30 例 (22q11 deletion; 14 例) を対象。本治療方針での初回手術時年齢は中央値10.7ヶ月。体重中央値7.1kg。平均術後観察期間は 52.4 ヶ月。平均 MAPCA 本数 3.8±1.7 本、吻合数 2.7±1.3 箇所。食道背側走行は17 例。VSD は18 例 (1 例は脳障害により早期死) に一期的閉鎖を施行。VSD 未閉鎖の12 例中 2 例が死亡、9 例に段階的閉鎖を施行、1 例は現在待機中。最終的に生存 27 例中 26 例 (96%) が VSD 閉鎖に到達した。初回 unifocalization 時の吻合数と flow study は高い相関 ($r=0.646$, $p<0.001$) を示したが、多変量解析では吻合数のみが VSD 閉鎖の独立した決定因子 ($p=0.051$) であった。VSD 閉鎖後 23 例にカテーテル評価を実施し、13 例にバルーン治療を施行。右室大動脈圧比が 0.66→0.57 ($p=0.04$) と有意に低下した。さらに 14 例に複数回のカテーテル治療を行い、VSD 閉鎖より平均 30.9 ヶ月後の平均中心肺動脈圧は 18.0±2.7 mmHg (12-23) であった。【結論】綿密な術前評価と術中 inflation test に基づく unifocalization は妥当であり、吻合数が VSD 閉鎖の可否を決定する重要な因子であった。また術後早期のカテーテル評価とバルーン血管形成が肺高血圧の発症回避に有効であり、計画的な治療戦略が重要である。

ポスター発表 | 複雑心疾患

2025年7月12日(土) 9:30 ~ 10:30 血 ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 4

ポスター発表 (III-P01-4)

複雑心疾患

座長：朝貝 省史 (東京女子医科大学病院 循環器小児・成人先天性心疾患科)

座長：倉岡 彩子 (福岡市立こども病院 循環器科)

[III-P01-4-04] 消化管出血を契機に肝外門脈閉塞症と診断した三尖弁閉鎖症の一例

○浅見 雄司¹, 佐々木 祐登¹, 稲田 雅弘¹, 中島 公子¹, 池田 健太郎¹, 下山 伸哉¹, 畑岡 努², 松永 慶廉², 岡村 達², 山口 岳史³, 西 明³ (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 心臓血管外科, 3.群馬県立小児医療センター 外科)

キーワード：肝外門脈閉塞症、消化管出血、三尖弁閉鎖症

【背景】肝外門脈閉塞症は肝門部を含む肝外門脈閉塞により門脈圧が亢進する疾患で、静脈瘤の発達により消化管出血を引き起こす。今回我々は、三尖弁閉鎖症の治療中に消化管出血を来し、肝外門脈閉塞症と診断し治療に難渋した一例を経験したので報告する。【症例】三尖弁閉鎖症2cの胎児診断がついており、在胎38週5日、2480gで出生した男児。生後1か月で主肺動脈絞扼術を施行したが右肺動脈狭窄が進行し、生後4か月でDKS+BTシャント+肺動脈形成術を施行した。生後6か月で大量の上部・下部消化管出血を認め、造影CTで肝外門脈閉塞、食道・胃・直腸静脈瘤の発達を認めた。食道静脈瘤に対して内視鏡的静脈瘤結紮術を4回施行した後、アルゴンプラズマ凝固法による地固め療法を行った。現在1歳4か月。食道静脈瘤はコントロールされ消化管出血も落ち着いているが、胃・直腸静脈瘤は残存している。M2BPGiが既に上昇しており肝線維化が示唆される。内視鏡では門脈圧亢進による胃炎が持続し、経腸栄養増量で容易に下痢をきたすことから腸管の鬱血も示唆され、体重5.0kgで体重増加も不良である。周術期に大量の消化管出血を起こせば救命困難になる可能性が高いこと、フォンタン循環によるCVP上昇は肝硬変の進行を早め、静脈瘤発達、消化管出血のリスクをさらに高めることも考慮し、グレン手術は見送る方針とした。【考察】肝外門脈閉塞症を合併した先天性心疾患の報告は少ないが、CVP高値の症例では側副血管の発達が不良で消化管出血のリスクが高いとされ、静脈瘤破裂により死亡した報告もある。本症例のように単心室修復を目指す場合には、肝硬変の進行により消化管出血のリスクはさらに高まると考えられる。他科と連携し、様々なリスクを考慮しながら治療を進めることが重要であった。

ポスター発表 | 複雑心疾患

2025年7月12日(土) 9:30 ~ 10:30 血 ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 4

ポスター発表 (III-P01-4)

複雑心疾患

座長：朝貝 省史 (東京女子医科大学病院 循環器小児・成人先天性心疾患科)

座長：倉岡 彩子 (福岡市立こども病院 循環器科)

[III-P01-4-05] dyssynchronyを伴う重症心不全に対して心臓再同期療法が奏効した右室型単心室の1例

○辻沢 かおり¹, 土居 秀基¹, 坂口 平馬², 河島 裕樹¹, 西木 拓己¹, 小澤 由衣¹, 水野 雄太¹, 榊 真一郎¹, 白神 一博¹, 益田 瞳¹, 犬塚 亮¹ (1.東京大学医学部附属病院小児科, 2.国立循環器病研究センター小児循環器科)

キーワード：心臓再同期療法、単心室、心不全

【背景】機能的単心室に対する心臓再同期療法(CRT)の適応や有効性は確立されていない。今回CRT pacing studyで適応の判断を行った後にCRT植込み術を行い、良好な経過をたどった右室型単心室の一例を経験したので報告する。【症例】1歳3ヶ月女児。診断は僧帽弁閉鎖、左心低形成、両大血管右室起始、大動脈弁下狭窄、大動脈縮窄症。日齢4で両側肺動脈絞扼術、生後3ヶ月でNorwood術、RV-PA shunt 術を施行した。生後5ヶ月頃からBNP上昇と心機能低下を認め、生後6ヶ月にBDG、PA plasty、RV-PA conduit離断術を施行した。なおBDG前は電気的非同期を認めたが機械的非同期は認めなかった。BDG後、抗心不全治療を継続したが心機能低下が持続した。生後11ヶ月、心不全急性増悪によりカテコラミン依存状態となった。スペックルトラッキングでRV-LVおよびRV apex-RVOTの機械的非同期が進行していると考えられた。CRT pacing studyとしてRV apexと肺動脈弁直下のRVOTに心室リードを留置してAsBiVpを行い、心室圧およびpeak+dP/dtの上昇と血圧の上昇を確認、CRTは有効であると判断した。なお同時に行った肺動脈造影で左肺動脈途絶とAPC増生を認め経皮的バルーン拡張術とコイル塞栓術を施行した。左肺動脈狭窄とAPC治療後もdyssynchronyは改善せずカテコラミン依存の状態であった。1歳時にCRT植込み術を施行した。術後、dyssynchronyは改善、カテコラミン離脱可能となり術後2か月で退院した。その後ACE阻害薬からARNIへの切り替えを行った。1歳3ヶ月現在、NT-proBNPは大幅に低下し、右心室平均GLSも改善した。【考察】血行動態悪化とdyssynchrony進行が心不全増悪の主因と考えられ、CRTで心機能は著明に改善した。単心室の心不全は心形態や心筋障害、房室弁逆流、容量負荷など多因子が関与する複雑な病態であり個々の症例に応じたCRT適応の判定が必要である。CRT pacing studyは単心室に対するCRT適応の判定に有用であると考えられた。

ポスター発表 | 複雑心疾患

2025年7月12日(土) 9:30 ~ 10:30 ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 4

ポスター発表 (III-P01-4)

複雑心疾患

座長：朝貝 省史 (東京女子医科大学病院 循環器小児・成人先天性心疾患科)

座長：倉岡 彩子 (福岡市立こども病院 循環器科)

[III-P01-4-06] 左鎖骨下動脈孤立症を合併した右心型単心室の一例

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

キーワード：左鎖骨下動脈孤立症、右心型単心室、複雑心奇形

〔緒言〕左鎖骨下動脈孤立症は右側大動脈弓の0.8%に合併する稀な疾患である。先天性心疾患の中ではファロー四徴症への合併が多く、単心室への合併の報告は少ない。左鎖骨下動脈孤立症を合併し新生児期の姑息術を回避した右心型単心室の症例を経験した。〔症例〕在胎28週6日に胎児心疾患が疑われ当院へ紹介された。右心型単心室(僧帽弁閉鎖, 両大血管右室起始), 右側大動脈弓, 左鎖骨下動脈孤立症と診断した。在胎39週5日, 体重3022gで出生した。右動脈管は認めず, 肺動脈弁狭窄・弁下狭窄のため早期のシャント手術が検討された。しかし左鎖骨下動脈から左動脈管を通じて肺動脈へ血流が供給されたためSpO₂は80%台で安定し, 日齢16に自宅退院した。月齢2に心房間交通の狭小化に対して経皮的心房中隔裂開術を行い, 月齢4にグレン+心房中隔拡大+左鎖骨下動脈移植へ到達した。〔考察・結論〕単心室に合併する左鎖骨下動脈孤立症は治療方針に影響を与えるため, その把握が重要である。

ポスター発表 | 複雑心疾患

2025年7月12日(土) 9:30 ~ 10:30 会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 4

ポスター発表 (III-P01-4)

複雑心疾患

座長：朝貝 省史 (東京女子医科大学病院 循環器小児・成人先天性心疾患科)

座長：倉岡 彩子 (福岡市立こども病院 循環器科)

[III-P01-4-07] 動脈管維持に対する動脈管ステントとプロスタグランジン製剤の比較検討

○塚田 正範¹, 阿部 忠朗¹, 水流 宏文¹, 額賀 俊介², 馬場 恵史¹, 沼野 藤人¹, 白石 修一³, 齋藤 昭彦¹ (1. 新潟大学医歯学総合病院 小児科, 2. 新潟大学医歯学総合病院 集中治療部, 3. 新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科)

キーワード：動脈管ステント、プロスタグランジン、Norwood

【背景】動脈管(PDA)依存体循環の心疾患にプロスタグランジン製剤(PG)は以前より使用されているが、近年、動脈管ステント(Ductal stenting: DS)の使用も増えている。【目的】2019年1月から2024年12月まで当院で施行したDS留置4例(S群)とPG使用6例(P群)の2群を比較検討する。【方法】診療録より以下の評価項目を後方視的に検討する。評価項目：出生時体重、PDA狭小化数、PDA狭小化契機、PG使用期間、PG最高容量、PG副作用、Norwood手術(NW)までの退院数、NW時日齢、NW時体重、NW時体重増加、NW手術時間、NW合併症。

【結果】出生時体重(g)(S群/P群)2673/2723。PDA狭小化数4/4。PDA狭小化契機：S群 診断時1例、肺動脈絞扼術(PAB)後3例、P群 診断時1例、肺動脈絞扼術(PAB)後3例。PG使用期間(日)17/73。PG最高容量(ng/kg/min)176/91。PG副作用:S群 ムチン貯留1例、P群 骨膜肥厚4例。退院数3/0。NW時日齢132/73。NW時体重(g)4648/3277。NW時体重増加(g)1974/554。NW手術時間9時間1分/7時間39分。NW合併症：S群 横隔神経麻痺3例。【考察】DSにより確実にPDAが維持できるため、S群ではNWまで退院し長期待機する事が可能となり、体重増加を得ることができる。一方、DSがdistalで安定するため、NWの際にDSを除去するために大きな視野展開が必要となり、時間がかかり横隔神経に干渉しやすい。P群では、PG長期使用が必要となり骨膜肥厚が生じやすい。両群ともPAB後にPDA狭小化をきたす症例が多く、注意が必要である。【結語】DSにより退院する事ができ、NWまで長期待機が可能となりうる。

ポスター発表 | 複雑心疾患

2025年7月12日(土) 9:30 ~ 10:30 会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 4

ポスター発表 (III-P01-4)**複雑心疾患**

座長：朝貝 省史 (東京女子医科大学病院 循環器小児・成人先天性心疾患科)

座長：倉岡 彩子 (福岡市立こども病院 循環器科)

[III-P01-4-08] 単心室修復から二心室修復へと方針転換をしたunbalanced AVSDの1例

○東谷 佳祐, 提島 丈雄, 名和 智裕, 澤田 まどか, 高室 基樹, 庭野 陽樹, 浅井 英嗣, 夷岡 徳彦 (北海道立子ども総合医療・療育センター 循環器内科)

キーワード：unbalanced AVSD、単心室修復、二心室修復

【背景】一側心室の低形成を伴うunbalanced AVSDはどちらを目指すか判断に苦慮することも多い。今回、一度単心室修復を目指しグレン手術を施行も、その後、二心室修復を施行し良好な結果を得た症例を経験したので報告する。【症例】診断はTrisomy 21, unbalanced AVSD, hypo RVの女兒。36週6日, 2.7kgで出生し, 日齢11にMPABを施行した。生後9ヶ月, 4.8kgの心カテは $Qp/Qs=2.9/3.3=0.9$, mPAP 16 mmHg, LAP 8 mmHg, Rp 2.7 u・m2, RVEDVI 28 ml/m2, LVEDVI 86 ml/m2であり, 1歳, 5.6kgでGlenn+DKS手術を施行した。Trisomy 21のため, Fontan手術は4歳頃に施行の方針とし手術待機とした。4歳, 12kgの心カテは $Qp/Qs=1.3/3.0=0.4$, Glenn圧 10 mmHg, LAP 7 mmHg, Rp 2.3u・m2, RVEDVI 57 ml/m2, LVEDVI 75 ml/m2であり, Fontan手術の方針とした。その後, 新型コロナ感染症が流行したため手術待機となり, 再度施行した, 8歳, 17kgの心カテでも $Qp/Qs=1.2/2.2=1.0$, Glenn圧 10 mmHg, LAP 7 mmHg, Rp 2.5u・m2, RVEDVI 54 ml/m2, LVEDVI 71 ml/m2であった。右心室だけでなく, 心エコーでも右側房室弁の發育を認め, 二心室修復可能と判断され手術を施行し術後経過は良好である。【考察】グレン手術を施行し単心室修復を目指していたが二心室修復への方針転換が可能であった。経過中に方針転換が可能な症例も存在するため経時的な評価が重要である。

ポスター発表 | 複雑心疾患

■ 2025年7月12日(土) 9:30 ~ 10:30 皿 ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 4

ポスター発表 (III-P01-4)**複雑心疾患**

座長：朝貝 省史 (東京女子医科大学病院 循環器小児・成人先天性心疾患科)

座長：倉岡 彩子 (福岡市立こども病院 循環器科)

[III-P01-4-09] 度重なる肝静脈-心房内VVシャントの出現によりFontan failure を繰り返し、カテーテル的閉鎖でFontan takedownを実施した内臓錯位症候群の1例

○丸山 篤志, 福山 隆博, 住友 直文, 小柳 喬幸 (慶應義塾大学医学部小児科)

キーワード：フォンタン循環、Fontan takedown、静脈側副路

【背景】 Fontan循環の破綻は、静脈側副路(VVC)の発達による重症チアノーゼが原因となることがある。今回、無数の肝静脈-心房内VVCによりFontan循環の維持が困難となった症例に対し、Fontan導管をカテーテル治療で塞栓し、安定したKawashima循環と同等の血行動態を得た症例を報告する。【症例】 12歳男児。左側相同、両房室弁右室挿入、左室低形成、IVC欠損・奇静脈結合、左上大静脈遺残。日齢25でBTシャント、1歳2か月でKawashima手術を実施。チアノーゼが残存し、術後のカテーテル検査で、下半身からの血流がすべて奇静脈-門脈シャントを介して左房に流入していた。カテーテルでシャント塞栓し、Kawashima循環に復した。5歳で心外導管を用いたFontan術に到達し、SpO₂ 90%前後となった。7歳時にSpO₂が80%に低下し、Fontan導管狭窄と肝静脈-心房VVCを認め、導管ステント留置とVVC塞栓し、Fontan循環に復した。12歳時に再度SpO₂が80%へ低下した。塞栓困難な細く無数の肝静脈-心房内VVCを認め、Fontan循環への復帰は困難と判断された。十分にICを実施し、AVPIIでFontan導管を閉鎖し、takedownを実施した。肝静脈血流はVVCを介して心房内に流入し、他の静脈血は肺に流れ、Kawashima循環と同等の血行動態を得た。CVPは12mmHgと不変、SpO₂は87%に上昇した。

【考察】 本症例では、肝静脈-心房内VVCにより静脈血がFontan導管を肝臓方向に逆流し、肺血流量が低下、右左シャントによるチアノーゼを呈した。7歳時にはVVCを塞栓でFontan循環を得られたが、今回はVVCが細かく無数に存在し、塞栓が困難だった。破綻するFontan循環よりKawashima循環の方が者にとって有益と考え、Fontan takedownを実施した。左側相同症では、肝臓・門脈周囲に側副路が発達しやすく、Fontan循環の成立に大きな悪影響を与えると考えられた。

ポスター発表 | 複雑心疾患

2025年7月12日(土) 9:30 ~ 10:30 血 ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 4

ポスター発表 (III-P01-4)

複雑心疾患

座長：朝貝 省史 (東京女子医科大学病院 循環器小児・成人先天性心疾患科)

座長：倉岡 彩子 (福岡市立こども病院 循環器科)

[III-P01-4-10] フォンタン術後カテーテル検査におけるドブタミン負荷試験の有用性

○加藤 温子¹, 馬場 達也¹, 末廣 友里¹, 林田 由伽¹, 廣瀬 将樹¹, 石井 良¹, 石田 秀和¹, 成田 淳¹, 世良 英子², 北畠 康二¹ (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 循環器内科学)

キーワード：カテーテル検査、ドブタミン負荷、フォンタン術後

【背景】フォンタン術後のカテーテル検査は本邦でルーチンに行われていることが多いが、安静時の血行動態であり、本来の病態をそのまま反映をしているとは言い難い。一方で運動負荷下での検査もあるが実行は難しい。当院では代用手段としてドブタミン負荷試験を行ってきたが、それに対する明確な判断基準はない。【目的】フォンタン患者において心血管イベント(MACE)を生じた患者とそうでない患者でDOB負荷試験への反応が異なるか解析し、負荷試験の有用性を検討する。【方法】当院でのフォンタン術後のカテーテル検査においてDOB負荷が行われた症例でMACEあり(n=13)、MACEなし(n=40)に分類し、比較した。【結果】平均フォローアップ年齢は 33 ± 15 歳vs 26 ± 11 歳($p=0.05$)、カテ時の年齢は 27 ± 12 歳vs 20 ± 9 歳($p=0.04$)で、不整脈有病率は69% vs 20%($p=0.006$)と優位にMACEあり群で高かった。カテーテル検査入院時のBNPは 38.5 ± 26.6 pg/dL vs 18.6 ± 17.2 pg/dL ($p=0.012$)だった。DOB負荷前後でのHR、CVP、心室内圧、CIに有意差は認めなかったが、負荷後の動脈圧は有意にMACEなし群で低く($116 \pm 15/66 \pm 11$ mmHg vs $127 \pm 21/73 \pm 14$ mmHg, $p=0.016/0.026$)、Rsも低い傾向にあった(22.5 ± 7.6 WU \times m² vs 27.5 ± 14.4 WU \times m², $p=0.06$)。全症例において主だった副作用は認めなかった。【結語】フォンタン術後の予後不良患者においてDOB負荷により安静時とは異なる血圧上昇の乏しさを認めた。DOB負荷はフォンタン術後の血行動態を簡便により詳しく知るツールとなりうる。