

Fri. Jul 7, 2017

ROOM 1

Panel Discussion

Panel Discussion 1 (I-PD1)

Current Topics of Adult Congenital Heart Disease

Chair:Masahiro Kamada(Department of Pediatric Cardiology, Hiroshima City Hiroshima Citizen's Hospital, Japan)

Chair:Masaaki Kawada(Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, Jichi Children's Medical Center Tochigi, Japan)

4:00 PM - 5:45 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

[I-PD1-01] Congenital Corrected Transposition of Great Arteries with Systemic Atrioventricular Valve Regurgitation
 ○Kei Inai (Department of Pediatric Cardiology)
 4:00 PM - 5:45 PM

[I-PD1-02] The importance of rhythm management among the patients with congenital heart defects
 ○Yu Matsumura, Heima Sakaguchi, Aya Miyazaki, Yosuke Hayama, Jun Negishi, Hideo Ohuchi, Isao Shiraishi (The department of pediatric cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center , Osaka, Japan)
 4:00 PM - 5:45 PM

[I-PD1-03] Prevalence and Risk Factors of Tachyarrhythmia after the Fontan Operation
 ○Yoshihiko Kodama¹, Ayako Kuraoka¹, Makoto Nakamura¹, Kouichi Sagawa¹, Shirou Ishikawa¹, Hiroya Ushinohama², Kenichirou Yamamura³, Ichirou Sakamoto⁴, Kishou Ohtani⁴, Tomomi Ide⁴, Hiroyuki Tsutsui⁴ (1.Department of Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, 2.Ohori Children's Clinic, 3.Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital, 4.Department of Cardiology, Kyushu University Hospital)
 4:00 PM - 5:45 PM

[I-PD1-04] Surgical intervention for Protein-losing enteropathy following the Fontana operation
 ○Shingo Kasahara¹, Yoshihiko Kurita², Yosuke Kuroko¹, Yasuhiro Kotni¹, Sadahiko Arai¹, Shinichi Ohtsuki² (1.Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University, Okayama, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, Okayama University, Okayama, Japan)

4:00 PM - 5:45 PM

[I-PD1-05] Mechanical support for systemic right ventricle failure
 ○Osamu Adachi¹, Shunpike Tatebe², Masatoshi Akiyama¹, Yoshikatsu Saki¹ (1.Department of Cardiovascular Surgery, Tohoku University Hospital, 2.Department of Cardiovascular Medicine, Tohoku University Hospital)

4:00 PM - 5:45 PM

[I-PD1-06 【Keynote Lecture】] Up to ten years experience with percutaneous pulmonary valve implantation
 ○Andreas Eicken, Daniel Tanse, Alfred Hager, Christian Meierhofer, Peter Ewert (Deutsches Herzzentrum München, Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler, Technische Universität München, Deutschland)
 4:00 PM - 5:45 PM

ROOM 4

Panel Discussion

Panel Discussion 2 (I-PD2)

Chair:Masaki Osaki(静岡県立こども病院循環器集中治療科)

Chair:Takaaki Suzuki(埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科)

1:05 PM - 2:35 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[I-PD2-01] Tracheobronchomalacia associated with congenital heart diseases
 ○Tomomi Hasegawa (Department of Pediatric Critical Care Medicine, Kobe Children's Hospital, Hyogo, Japan)
 1:05 PM - 2:35 PM

[I-PD2-02] Treatment of Postoperative Diaphragmatic Paralysis after Cardiac Surgery
 ○Ayumu Masuoka, Ryusuke Hosoda, Mika Iwasaki, Kentaro Hotoda, Toshiyuki Katogi, Takaaki Suzuki (Department of Pediatric Cardiac Surgery, Saitama Medical University, International Medical Center, Saitama, Japan)

1:05 PM - 2:35 PM

[I-PD2-03] Risk factors, prevention and treatment for surgical site infection after cardiac surgery in children

○Junya Sugiura¹, Hiroomi Murayama¹, Noritaka Okada¹, Kazushi Yasuda², Satoru Kawai², Hiromitsu Mori², Eiji Morihana³, Machiko Kitou³, Yasunori Ohshima³ (1.Cardiovascular Surgery Department, Aichi Children's Health and Medical Center, 2.Cardiology Department, Aichi Children's Health and Medical Center, 3.Neonatology Department, Aichi Children's Health and Medical Center)

1:05 PM - 2:35 PM

[I-PD2-04] Management of pleural effusion associated with heart surgery.

○Ayako Kuraoka¹, Syota Muraji¹, Kiyotaka Gou¹, Tomoaki Sasaki¹, Yuichiro Sugitani¹, Yoshihiko Kodama¹, Makoto Nakamura¹, Kouichi Sagawa¹, Shiro Ishikawa¹, Toshihide Nakano², Hideaki Kado² (1.The department of pediatric cardiology, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan, 2.The department of cardiovascular surgery, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan)

1:05 PM - 2:35 PM

[I-PD2-05] Acute kidney injury in children after cardiac surgery

○Satoshi Nakano, Nao Nishimura, Satoshi Nakagawa (The Department of critical care, National Center for Child Health and Development, Tokyo, Japan)

1:05 PM - 2:35 PM

[I-PD2-06] Clinical feature of necrotizing enterocolitis in infants with congenital heart disease

○Tomiko Toyokawa, Kunihiko Takahashi, Misugi Emi, Kumiyo Matuo, Tomohiko Tanaka, Yasuhiro Hirano, Hisaaki Aoki, Futoshi Kayatani (Osaka Medical Center for Maternal and Child Health)

1:05 PM - 2:35 PM

[I-PD2-07] Retrospective review of the cases complicated with intracranial hemorrhage in the perioperative management of congenital heart disease.

○Takehiro Niitsu¹, Yuki Nagai¹, Takashi Sueishi¹, Ichiro Watanabe¹, Makoto Motomura¹, Osamu Saito¹, Masaru Miura², Kazuhiko Shibuya²,

Yukihiro Yoshimura³, Masatsugu Terada³, Naoki Shimizu¹ (1.The Department of Pediatric Emergency and Critical Care Medicine, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, 2.The Department of Cardiology, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, 3.The Department of Cardiovascular Surgery, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center)

1:05 PM - 2:35 PM

Panel Discussion

Panel Discussion 3 (I-PD3)

Chair:Hiroshi Date(京都大学呼吸器外科)

Chair:Shozaburo Doi(東京医科歯科大学小児科)

4:15 PM - 5:45 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[I-PD3-01] Lung transplantation for pulmonary

hypertension:case study of severe patient without indication for lung transplantation from brain-dead donor

○Yoshichika Maeda, Eriko Komiya, Yohei Yamaguchi, Syozaburo Doi (The Department of Pediatrics,Tokyo Medical and Dental University,Tokyo,Japan)

4:15 PM - 5:45 PM

[I-PD3-02] Lung transplantation for pediatric patients with pulmonary hypertension

○Akihiro Aoyama¹, Shiro Baba², Hiraku Baba³, Tomohiro Nakata⁴, Hidenao Kayawake¹, Keiji Ohata¹, Tomohiro Nakata⁵, Tadashi Ikeda⁵, Toyofumi F. Chen-Yoshikawa¹, Hiroshi Date¹

(1.Department of Thoracic Surgery, Kyoto University, Kyoto, Japan, 2.Department of Pediatrics, Kyoto University, Kyoto, Japan, 3.Department of Pediatrics, Tenri Hospital, Nara, Japan, 4.Department of Cardiovascular Medicine, Kyoto University, Kyoto, Japan, 5.Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto University, Kyoto, Japan)

4:15 PM - 5:45 PM

[I-PD3-03] Characteristics of candidate for lung transplantation in patients with pulmonary hypertension

○Tomotaka Nakayama¹, Satoshi Ikehara¹, Shinichi Takatsuki¹, Tsutomu Saji², Hiroyuki Matsuura¹ (1.Department of Pediatrics, Toho University Omori Medical Center, Tokyo, Japan, 2.Advanced

and Integrated Cardiovascular Research Course in
the Young and Adolescence, Toho University,
Tokyo, Japan)

4:15 PM - 5:45 PM

[I-PD3-04] The current role of lung transplantation in
the management of pulmonary arterial
hypertension

○Kentaroh Miyoshi¹, Takahiro Oto²

(1.Department of Thoracic Surgery, Okayama
Medical Center, Okayama, Japan, 2.Organ
Transplant Center, Okayama University Hospital,
Okayama, Japan)

4:15 PM - 5:45 PM

[I-PD3-05] Collaboration between Thoracic Surgery and
Cardiovascular Medicine in Lung
Transplantation Program

○Masaru Hatano (Department of Therapeutic
Strategy for Heart Failure, Graduate School of
Medicine, The University of Tokyo)

4:15 PM - 5:45 PM

Panel Discussion

Panel Discussion 1 (I-PD1)

Current Topics of Adult Congenital Heart Disease

Chair:Masahiro Kamada(Department of Pediatric Cardiology, Hiroshima City Hiroshima Citizen's Hospital, Japan)

Chair:Masaaki Kawada(Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, Jichi Children's Medical Center Tochigi, Japan)

Fri. Jul 7, 2017 4:00 PM - 5:45 PM ROOM 1 (Exhibition and Event Hall Room 1)

- [I-PD1-01] Congenital Corrected Transposition of Great Arteries with Systemic Atrioventricular Valve Regurgitation
○Kei Inai (Department of Pediatric Cardiology)
4:00 PM - 5:45 PM
- [I-PD1-02] The importance of rhythm management among the patients with congenital heart defects
○Yu Matsumura, Heima Sakaguchi, Aya Miyazaki, Yosuke Hayama, Jun Negishi, Hideo Ohuchi, Isao Shiraishi (The department of pediatric cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center , Osaka, Japan)
4:00 PM - 5:45 PM
- [I-PD1-03] Prevalence and Risk Factors of Tachyarrhythmia after the Fontan Operation
○Yoshihiko Kodama¹, Ayako Kuraoka¹, Makoto Nakamura¹, Kouichi Sagawa¹, Shirou Ishikawa¹, Hiroya Ushinohama², Kenichirou Yamamura³, Ichirou Sakamoto⁴, Kishou Ohtani⁴, Tomomi Ide⁴, Hiroyuki Tsutsui⁴ (1.Department of Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, 2.Ohori Children's Clinic, 3.Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital, 4.Department of Cardiology, Kyushu University Hospital)
4:00 PM - 5:45 PM
- [I-PD1-04] Surgical intervention for Protein-losing enteropathy following the Fontana operation
○Shingo Kasahara¹, Yoshihiko Kurita², Yosuke Kuroko¹, Yasuhiro Kotni¹, Sadahiko Arai¹, Shinichi Ohtsuki² (1.Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University, Okayama, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, Okayama University, Okayama, Japan)
4:00 PM - 5:45 PM
- [I-PD1-05] Mechanical support for systemic right ventricle failure
○Osamu Adachi¹, Shunpike Tatebe², Masatoshi Akiyama¹, Yoshikatsu Saki¹ (1.Department of Cardiovascular Surgery, Tohoku University Hospital, 2.Department of Cardiovascular

Medicine, Tohoku University Hospital)

4:00 PM - 5:45 PM

[I-PD1-06 【Keynote Lecture】] Up to ten years experience with percutaneous
pulmonary valve implantation

○Andreas Eicken, Daniel Tanse, Alfred Hager, Christian
Meierhofer, Peter Ewert (Deutsches Herzzentrum München,
Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler,
Technische Universität München, Deutschland)

4:00 PM - 5:45 PM

4:00 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:00 PM - 5:45 PM ROOM 1)

[I-PD1-01] Congenital Corrected Transposition of Great Arteries with Systemic Atrioventricular Valve Regurgitation

○Kei Inai (Department of Pediatric Cardiology)

Keywords: 修正大血管転位症, 三尖弁逆流, 薬物治療

修正大血管転位症の定義は、心房心室不一致と心室大血管不一致が合併した心疾患ということである。血液循環は生理学的に修正されるが、体循環は形態的右室が担う点が遠隔期の大きな問題となる。体心室右室機能、三尖弁（体心室房室弁）逆流が経年的に悪化し、頻拍型不整脈を伴うことも多い。自然経過として房室ブロックを合併し、ペースメーカーの挿入が必要になることもある。外科的には心室中隔欠損閉鎖術、三尖弁置換術、左室肺動脈心外導管修復術が行われる。左室圧が高い場合は、double switch手術（形態的左室を心室中隔欠損經由で大動脈につなぎ、形態的右室と肺動脈の間に弁付き導管を置き、同時に心房位血流転換手術も行う手術、または心房位血流転換術と同時に Jatene手術）を行う場合があるが、成人期になつての手術は困難である。内科治療の面では、右心室機能低下や体心室房室弁逆流に対する ACE阻害薬やベータ遮断薬の効果は未だ大規模研究による証明はされていないものの、多くの症例で試みられているのが現状であろう。一般に中等度以上の体心室房室弁逆流に対しては人工弁置換が、体心室右室機能の低下が著しい場合には心臓再同期療法や心移植の適応となるが、その至適時期については多くの議論がある。今回は、内科の立場から、体心室房室弁逆流を伴う修正大血管転位症の治療と管理について、自施設での経験を踏まえて報告する。

4:00 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:00 PM - 5:45 PM ROOM 1)

[I-PD1-02] The importance of rhythm management among the patients with congenital heart defects

○Yu Matsumura, Heima Sakaguchi, Aya Miyazaki, Yosuke Hayama, Jun Negishi, Hideo Ohuchi, Isao Shiraishi (The department of pediatric cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan)

Keywords: 不整脈, 心房頻拍, カテーテルアブレーション

【背景】先天性心疾患術後患者の心房性不整脈にはカテーテルアブレーション(ABL)が非常に有効である。一方で術後に非持続性頻拍や新たな頻拍の対応に苦慮する症例も多く存在する。以前、我々は包括的な血行動態への介入が治療戦略として重要であること報告した。今回、我々は ABL後も治療に難渋する心房性不整脈の要因を検索することを目的とした。【方法】対象は2001年から2016年に二心室修復後に合併した心房性不整脈に対して ABLを行った85症例のうち、3Dマッピングにて心房面積を測定できた47症例。治療難渋群を ABL後も何らかの心房性不整脈で加療している患者と定義し、非難渋群との比較を行った。検討項目は、ABL成功率、年齢、術式、開胸手術回数、心房スイッチ術の有無、再発の有無、ABL中のマッピングで得た心房面積、低電位領域、sinus node dysfunction (SND)の有無。SNDの定義は最小心拍数40bpm以下もしくは2.5秒以上のポーズ、持続する接合部調律、頻脈治療後に一時ペーシングを要する症例を SNDと定義した。【結果】治療対象とする心房性頻脈に対する急性期成功率は93%であった。治療難渋群は47例中31例(66%)であった。治療難渋群の急性期成功率は90%であった。心房ペーシングを行っていたのは9例(19%)ですべて治療難渋群に属していた。うち3例は ABL後に新規にペースメーカー植え込み術を施行していた。2群間で有意差を持ったのは SNDの有無であった。(p=0.01)手術回数、心房スイッチ術、心房面積、低電位領域の面積は両群間に差は認めなかった。【結語】CHD術後における心房性不整脈において SNDを合併する症例は ABL後も頻拍性不整脈のコントロールに難渋する。治療に難渋する頻脈性不整脈患者は頻脈のみならず徐脈に対する介入も重要である。

4:00 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:00 PM - 5:45 PM ROOM 1)

[I-PD1-03] Prevalence and Risk Factors of Tachyarrhythmia after the Fontan Operation

○Yoshihiko Kodama¹, Ayako Kuraoka¹, Makoto Nakamura¹, Kouichi Sagawa¹, Shirou Ishikawa¹, Hiroya Ushinohama², Kenichirou Yamamura³, Ichirou Sakamoto⁴, Kishou Ohtani⁴, Tomomi Ide⁴, Hiroyuki Tsutsui⁴
(1.Department of Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, 2.Ohori Children's Clinic, 3.Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital, 4.Department of Cardiology, Kyushu University Hospital)
Keywords: フォンタン, 頻脈性不整脈, 合併症

【背景】不整脈はフォンタン（F）術後の重要な合併症の一つである。【目的】F術後の不整脈発生頻度や、その生命予後について検討すること。【方法】2015年までに当院にてF術を施行した患者653例のうち、F術前に頻脈性不整脈がなかった635症例について、術後の新規不整脈発生状況とその詳細について後方視的に検討した。なお頻脈性不整脈は、抗不整脈薬の投与もしくは高周波アブレーションを要したものと定義した。データ収集は成人期移行先である九州大学循環器内科と共同して行った（Fukuoka Fontan Study）。【結果】術式：APC法14例、LT法88例、EC法523例、その他10例。F術後の10年生存率：95.2%、20年生存率：92.4%。頻脈性不整脈の発症：41例（6.5%）（心房頻拍/心房粗動/心房内リエントリー性頻拍24例、心房細動9例、接合部頻拍5例、心室頻拍/心室細動2例、不詳の上室性頻拍9例）、頻脈性不整脈無発生存率：術後10年91.4%、術後20年75.3%。初回の頻脈性不整脈発生の平均：術後9.0年。多変量解析による頻脈性不整脈の術前リスク因子は手術時高年齢（HR 1.1, $p < 0.01$ ）、非EC法（HR 3.26, $p < 0.001$ ）、無脾症（HR 2.06, $p < 0.05$ ）。頻脈性不整脈発生後の維持療法はβ遮断薬単独：15例、I群薬使用：6例、III群薬使用：10例、高周波アブレーション：9例、詳細不明：1例。また頻脈性不整脈発生後の10年生存率は89.2%であった。【考察】F術後の長期遠隔期の頻脈性不整脈の新規発生頻度は比較的高く、不整脈発生が直接あるいは間接的な死因となった症例も存在する。不整脈のハイリスク群では注意を要する。

4:00 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:00 PM - 5:45 PM ROOM 1)

[I-PD1-04] Surgical intervention for Protein-losing enteropathy following the Fontana operation

○Shingo Kasahara¹, Yoshihiko Kurita², Yosuke Kuroko¹, Yasuhiro Kotni¹, Sadahiko Arai¹, Shinichi Ohtsuki²
(1.Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University, Okayama, Japan, 2.Department of Pediatric Cardiology, Okayama University, Okayama, Japan)
Keywords: フォンタン手術, タンパク漏出性胃腸症, 外科治療

（はじめに）段階的な治療戦略がフォンタン手術の到達率の向上をもたらしたとともに、すべての最終目標がフォンタン手術と拡大解釈され、長期成績においても多くの問題を抱えるに至った。術後のタンパク漏出性胃腸症（PLE）の報告されている5年生存率は46～88%であり、確立された治療法は現在も確立されていない。当院では第一に血行動態的な改善を目指し治療可能な病変に対しては積極的に介入を行ってきた。この合併症に対する外科的なアプローチにつき考察した。（対象）1991年～2014年に岡山大学でフォンタン手術401例中23例（5.7%）を対象とした。血清アルブミン値 $\leq 3.5\text{g/dl}$ 、また便中 $\alpha-1$ アンチトリプシンクリアランス上昇（ $\geq 20\text{ml}/35\text{day}$ ）を満たすか、腸管蛋白漏出シンチグラフィ陽性所見をもってPLE罹患状態と定義した。これらの症例に対し、薬物療法を先行した後、15例（65%）に外科治療を行った。（結果）PLE診断後の観察期間は中央値4.7年で生存率は5年で68%、10年54%であった。治療に反応し、寛解15例、部分寛解4例、寛解なし4例であった。PLE発症の有意な危険因子としては1.主心室が右室、2.高い中心静脈圧（11.8：16.3mmHg）、3.高い肺動脈圧（11.2：15.7mmHg）、4.低い心拍出量（3.5:2.9l/min/m²）であった。外科治療は15例（65%）に行い、

fenestration作成14例、TCPC conversion4例、房室弁形成2例、狭窄解除術3例などであった。
fenestration作成単独例は2例であった。外科手術後の効果として平均中心静脈圧は16mmHgから13mmHgに低下($P < 0.05$)した。また、外科治療の時期であるが、PLE診断後6ヶ月以内に外科手術を行ったものは生存率が100%であったのに対し、6ヶ月以上経過して行った症例は24%と明らかな差を認めた。(結語)難治性合併症であるPLEの治療成績を示した。結構動態的改善を目指した外科治療においてはPLE診断後早期(6ヶ月以内)の介入が生命予後を改善する可能性を示した。

4:00 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:00 PM - 5:45 PM ROOM 1)

[I-PD1-05] Mechanical support for systemic right ventricle failure

○Osamu Adachi¹, Shunpike Tatebe², Masatoshi Akiyama¹, Yoshikatsu Saki¹ (1.Department of Cardiovascular Surgery, Tohoku University Hospital, 2.Department of Cardiovascular Medicine, Tohoku University Hospital)

Keywords: 右心系体心室, 補助循環, 心臓移植

【背景】本邦でも、TGAに対する心房スイッチ術やccTGA関連疾患に対する機能的修復術の survivorsは30歳台に入り、今後右心系体心室不全を呈する患者が増えることが予想される。また右心系単心室のFontan患者も同様である。未だevidenceの存在しない薬物療法その他、合併する房室弁閉鎖不全の修復・置換やCRTが試みられているが反応に乏しい患者も多い。【目的】右心系体心室不全に対してBridge to transplantとして補助人工心臓を装着した2症例を報告する。症例1)41歳男性。TGA(I)にてMustard術後。Severe TRを合併した体心室不全にて2回の心臓移植申請の後受理されJarvik2000を用いたsystemic RVAD, TVR, AVR施行。現在復職し心移植待機中。症例2)28歳女性。ccTGA, VSD, PSにて保存的経過観察中に体心室不全を発症。CRT効果なくカテコラミン依存状態で当院へ紹介。心臓カテーテル検査ではaLV 80/e19, PA 65/38(48), PAW 30, aRV 93/e21, Qp/Qs 1.33, aRVEF 18.5%, CI 1.6L/min/m², Rp 12.1WUであった。aLV圧が比較的高く保たれていたためDouble switch術も考慮したがaLV壁が厚く術後拡張障害を来す懸念が高く、Double switchよりも体心室補助からの心臓移植の方が救命できる確立が高いと判断した。しかし肺血管抵抗が高く、心移植の申請ができなかったが、post-capillary PHと思われたため、Bridge to candidateとして機能的心内修復(VSD closure+左室流出路狭窄解除)+体外型補助人工心臓装着し、肺血管拡張療法の後、1ヶ月後に肺血管抵抗の低下(Rp 4.2WU)を確認した。心移植を申請し受理され植込み型補助人工心臓(Jarvik2000)へのconversionを行った。現在復職を進めながら心移植待機中。【結語】右心系体心室不全に対する体心室補助循環は有効で社会復帰しながら心移植への待機が可能となった。Jarvik2000は解剖学的な制約を受けにくく、CHDの心室補助に有効なdeviceである。

4:00 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:00 PM - 5:45 PM ROOM 1)

[I-PD1-06 【Keynote Lecture】] Up to ten years experience with percutaneous pulmonary valve implantation

○Andreas Eicken, Daniel Tanse, Alfred Hager, Christian Meierhofer, Peter Ewert (Deutsches Herzzentrum München, Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler, Technische Universität München, Deutschland)

Since the initial percutaneous pulmonary valve implantation in the year 2000, this catheter intervention has become the first line treatment option for suitable patients with right ventricular outflow tract

(RVOT) dysfunction in many centres. We report on our >ten year experience with PPVI.

Since 12/2006 a total of 243 patients (female 87) were treated with percutaneous valves at various positions: pulmonic (220), tricuspid/mitral (21), TCPC (1), IVC in severe tricuspid regurgitation (1). A total of 220 Medtronic Melody valves and 23 Edwards Sapien valves (23 mm 4, 26 mm 12, 29 mm 7) were used. Median patient age was 19 years (range 4.1-78.9y), weight was 59 kg(18-176 kg). Diagnoses: TOF/PA+VSD 108, common arterial trunc 39, TGA after Rastelli 20, AoS after Ross 25, and miscellaneous 51. The valves were placed in a bioprosthesis in 220 patients. A so called " native" RVOT was present in 21 pts. Nearly all patients had prestenosing of the RVOT with a variety of stents. Periprocedural mortality was 2/220 (0.9%); one patient died after coronary arterial occlusion after successful resuscitation waiting for a cardiac transplantation and one patient died after rupture of a calcified homograft conduit rupture. During follow-up of 922 patient years 90% of all patients still live with the implanted valve; 15 valves had to be explanted due to endocarditis (8), outgrowth (7) and in six patients a valve in valve procedure was performed.

In conclusion PPVI can be performed after careful patients selection with a low periprocedural morbidity and mortality. Coronary compression and conduit rupture are the procedural hazards. Long-term results are promising.

Panel Discussion

Panel Discussion 2 (I-PD2)

Chair: Masaki Osaki (静岡県立こども病院循環器集中治療科)

Chair: Takaaki Suzuki (埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科)

Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 2:35 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[I-PD2-01] Tracheobronchomalacia associated with congenital heart diseases

○Tomomi Hasegawa (Department of Pediatric Critical Care Medicine, Kobe Children's Hospital, Hyogo, Japan)

1:05 PM - 2:35 PM

[I-PD2-02] Treatment of Postoperative Diaphragmatic Paralysis after Cardiac Surgery

○Ayumu Masuoka, Ryusuke Hosoda, Mika Iwasaki, Kentaro Hotoda, Toshiyuki Katogi, Takaaki Suzuki (Department of Pediatric Cardiac Surgery, Saitama Medical University, International Medical Center, Saitama, Japan)

1:05 PM - 2:35 PM

[I-PD2-03] Risk factors, prevention and treatment for surgical site infection after cardiac surgery in children

○Junya Sugiura¹, Hiroomi Murayama¹, Noritaka Okada¹, Kazushi Yasuda², Satoru Kawai², Hiromitsu Mori², Eiji Morihana³, Machiko Kitou³, Yasunori Ohshima³ (1. Cardiovascular Surgery Department, Aichi Children's Health and Medical Center, 2. Cardiology Department, Aichi Children's Health and Medical Center, 3. Neonatology Department, Aichi Children's Health and Medical Center)

1:05 PM - 2:35 PM

[I-PD2-04] Management of pleural effusion associated with heart surgery.

○Ayako Kuraoka¹, Syota Muraji¹, Kiyotaka Gou¹, Tomoaki Sasaki¹, Yuichiro Sugitani¹, Yoshihiko Kodama¹, Makoto Nakamura¹, Kouichi Sagawa¹, Shiro Ishikawa¹, Toshihide Nakano², Hideaki Kado² (1. The department of pediatric cardiology, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan, 2. The department of cardiovascular surgery, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan)

1:05 PM - 2:35 PM

[I-PD2-05] Acute kidney injury in children after cardiac surgery

○Satoshi Nakano, Nao Nishimura, Satoshi Nakagawa (The Department of critical care. National Center for Child Health and Development, Tokyo, Japan)

1:05 PM - 2:35 PM

[I-PD2-06] Clinical feature of necrotizing enterocolitis in infants with congenital heart disease

○Tomiko Toyokawa, Kunihiko Takahashi, Misugi Emi, Kumiyo Matuo, Tomohiko Tanaka, Yasuhiro Hirano, Hisaaki Aoki, Futoshi Kayatani (Osaka Medical Center for Maternal and Child Health)

1:05 PM - 2:35 PM

[I-PD2-07] Retrospective review of the cases complicated with intracranial hemorrhage in the perioperative management of congenital heart disease.

○Takehiro Niitsu¹, Yuki Nagai¹, Takashi Sueishi¹, Ichiro Watanabe¹, Makoto Motomura¹,
Osamu Saito¹, Masaru Miura², Kazuhiko Shibuya², Yukihiro Yoshimura³, Masatsugu Terada³
, Naoki Shimizu¹ (1.The Department of Pediatric Emergency and Critical Care Medicine,
Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, 2.The Department of Cardiology, Tokyo
Metropolitan Children's Medical Center, 3.The Department of Cardiovascular Surgery,
Tokyo Metropolitan Children's Medical Center)

1:05 PM - 2:35 PM

1:05 PM - 2:35 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 2:35 PM ROOM 4)

[I-PD2-01] Tracheobronchomalacia associated with congenital heart diseases

○Tomomi Hasegawa (Department of Pediatric Critical Care Medicine, Kobe Children's Hospital, Hyogo, Japan)

Keywords: 気管・気管支軟化症, 先天性心疾患, 周術期管理

【目的】 先天性心疾患の周術期において、心血管に関連した気管・気管支軟化 (TM/BM) の合併はその経過や予後に与える影響は大きく、呼吸管理に難渋して外科的手術介入を要することがある。ただし、TM/BMに対する治療方針は施設毎に異なり、明確な診断基準や重症度分類は未だ存在しないのが現状である。今回、当院における先天性心疾患に合併した TM/BM症例を振り返り、この疾患の傾向を捉えて治療方針の確立をめざす。**【方法】** 2009年から2014年までに先天性心疾患の周術期において、造影 CT検査や気管支鏡検査にて TM/BMと診断した44例を対象とし、TM/BMに対する外科的手術介入の有無によって2群に分類して後方視的検討を行った: A群 (介入あり) 24例、B群 (介入なし) 20例。**【結果】** 先天性心疾患の内訳は、VSD 13例、CoA/IAA 7例、SV 5例、P弁欠損3例、血管輪 3例、HLHS 2例、TAPVC 2例など。A群では dying spellや抜管困難を発症した症例が多く、A/B群のうち心臓手術後の発症例は14/4例。病変部位は、気管、左・右主気管支いずれかの単一病変が15/19例に対して、複数病変は9/1例。Oblateness IndexはA群 0.80 ± 0.13 、B群 0.66 ± 0.12 。TM/BMに対して、肺動脈前方転位術、大動脈/肺動脈吊上げ・縫縮術、血管輪離断術などを施行した。多変量解析では、dying spellや抜管困難および Oblateness Index ≥ 0.70 が外科的手術介入の有意なリスク因子となった。**【結論】** 心血管の拡大をきたす血行動態、心血管の形態や解剖学的位置関係によって TM/BMは発生しやすい。TM/BMが疑われる場合は速やかに造影 CT検査や気管支鏡検査での評価を行って対処することが肝要で、Oblateness Indexは TM/BMの重症度判定に有用であると思われた。また、TM/BMの合併が多い心疾患群では、予め気道評価を行った上で治療方針の検討が必要となる。

1:05 PM - 2:35 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 2:35 PM ROOM 4)

[I-PD2-02] Treatment of Postoperative Diaphragmatic Paralysis after Cardiac Surgery

○Ayumu Masuoka, Ryusuke Hosoda, Mika Iwasaki, Kentaro Hotoda, Toshiyuki Katogi, Takaaki Suzuki (Department of Pediatric Cardiac Surgery, Saitama Medical University, International Medical Center, Saitama, Japan)

Keywords: 横隔神経麻痺, 横隔膜縫縮手術, 術後合併症

【背景】 先天性心疾患の外科治療では合併症としての横隔神経麻痺を経験することは稀ではない。我々は呼吸器離脱困難例を対象とし、横隔膜縫縮術を積極的に施行している。以前は横隔膜の弛緩後、縫縮術を施行していたが、現在では縫縮手術適応と判断され次第、準緊急的に縫縮術を施行する方針へ変更している。**【適応】** 心臓血管手術後、抜管が不可能と思われる残存病変を有する症例を除き、胸部 XP、超音波検査、X線透視にて横隔神経麻痺と診断され、抜管困難もしくは呼吸補助(Nasal high flowなど)から離脱できない場合、呼吸補助がなくても患側の無気肺や呼吸器感染症を合併する場合を手術適応としている。**【手術方法】** 全身麻酔下に側臥位・第8肋間開胸、プレジエット付き6-8針にて横隔膜を縫縮・固定。**【症例】** 2007年4月-2017年2月に心臓手術と同一入院中に施行した横隔膜縫縮手術症例は25例。手術時期変更前13例を A群、変更後12例を B群とし、縫縮術までの日数(待機日数)、縫縮術後挿管日数(挿管日数)、縫縮術後の ICU滞在日数(ICU日数)、横隔膜の状態(横隔膜状態: 胸部 XP正面像または X線遠視にて吸気時に患側横隔膜が健側横隔膜 ± 1 肋間例を固定, 2肋間以上挙上例を再発、呼気・吸気の胸部 XP正面像または X線透視にて横隔膜の正常運動例を回復)とした。**【術後経過】** 手術時平均月齢・体重は

A群:11.6±21.5ヶ月・4.8±3.7 kg、B群:12.6±26.0ヶ月・5.3±3.9 kg(P>0.05)。待機日数はA群:30.4±34.1日、B群:3.8±2.3日(P<0.05)、この待機期間中に横隔神経麻痺が改善した症例は両群共に認めなかった。挿管日数はA群:6.3±8.6日、B群:2.0±2.4日(P=0.11)、ICU日数はA群:22.6±15.3日、B群:12.9±5.7日(P=0.05)。横隔膜状態はA群:固定10例・回復2例(15.3%)・再発1例・平均観察期間2.8±2.7年、B群:固定7例・回復5例(38.4%)・平均観察期間0.4±0.3年。全例で再発1症例を除き横隔膜疾患に伴う呼吸障害は認めていない。

1:05 PM - 2:35 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 2:35 PM ROOM 4)

[I-PD2-03] Risk factors, prevention and treatment for surgical site infection after cardiac surgery in children

○Junya Sugiura¹, Hiroomi Murayama¹, Noritaka Okada¹, Kazushi Yasuda², Satoru Kawai², Hiromitsu Mori², Eiji Morihana³, Machiko Kitou³, Yasunori Ohshima³ (1.Cardiovascular Surgery Department, Aichi Children's Health and Medical Center, 2.Cardiology Department, Aichi Children's Health and Medical Center, 3.Neonatology Department, Aichi Children's Health and Medical Center)

Keywords: 手術部位感染, 小児心臓外科, 危険因子

【目的】小児心臓外科領域のSSIの危険因子及び予防策と治療について検討する。【方法】2010年4月から2016年12月までに当院で施行した、小児心臓外科手術(胸骨正中切開及び側開胸)957例を対象とし、SSIの危険因子及び予防策と治療に関して検討を行った。当院では周術期予防抗菌薬としてCEZを術後2日目までに限定して使用しており、最近では術前の皮膚消毒に新規消毒薬であるオラネキシジングルコン酸塩を使用している(100例)。創閉鎖においては筋膜・浅筋膜など膜構造を意識した閉鎖を心掛けており、SSI治療は縦隔洞炎に対してもVAC療法を積極的に用いている。【結果】SSIを11例(1.1%)に認め、内訳は縦隔洞炎6例、BTシャント後の感染性仮性瘤1例、皮下までの創部感染4例であった。手術施行から再開創までの日数は中間値18日であり、起炎菌はMRCNS 4例、MSSA 3例、MRSA 2例、不明2例であった。「乳児、機能的単心室、姑息術、術後再開胸、人工心肺時間105分以上、二期的閉胸、術後ECMO使用、オラネキシジングルコン酸塩使用」の項目について単変量解析を行うと、術後ECMO使用(p=0.0002)が有意な因子となり、ロジスティック回帰分析においても、術後ECMO使用(p=0.002)のみが有意な危険因子となった。VAC療法はSSI 11例中8例(縦隔洞炎6例全て含む)に施行した。縦隔洞炎6例において開胸からVAC装着までは中央値0.5日で、開胸から閉胸まで中央値21.5日であった。VAC交換は基本的に隔日で行っているが、創再開鎖に向けての肉芽増生、wound bed preparationに有効な印象があり、創洗浄の処置軽減にもつながった。治療後は全例で感染の再燃を認めていない。【結語】当院におけるSSI発生に関して、術後ECMOの使用が有意な危険因子となった。VAC療法を積極的に用いることで創部の治癒促進と処置負担軽減が得られた。オラネキシジングルコン酸塩の使用を開始後、SSI発生に有意差はこれまでのところ認められなかった。

1:05 PM - 2:35 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 2:35 PM ROOM 4)

[I-PD2-04] Management of pleural effusion associated with heart surgery.

○Ayako Kuraoka¹, Syota Muraji¹, Kiyotaka Gou¹, Tomoaki Sasaki¹, Yuichiro Sugitani¹, Yoshihiko Kodama¹, Makoto Nakamura¹, Kouichi Sagawa¹, Shiro Ishikawa¹, Toshihide Nakano², Hideaki Kado² (1.The department of pediatric cardiology, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan, 2.The department of cardiovascular surgery, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan)

Keywords: 胸水, 胸膜癒着, 周術期合併症

【背景】小児心臓手術後の11-38%で胸水、0.6-6.6%で乳び胸水貯留があるとされ、遷延する胸水は周術期治療で難治する合併症の一つである。治療法は種々あるものの各施設で臨床的に選択されているのが現状である。【目的】心臓手術後の遷延性胸水に対する治療の現状を明らかにすること。【対象・方法】当院で2015年1月から2016年12月に施行した心臓手術880例のうち、未熟児 PDAや創感染・PMIなどを除き、かつ関連する再手術を同一手術とした785例について、遷延性胸水の有無と治療経過を診療録より後方視的に検討した。遷延性胸水は術後胸腔ドレーン留置7日以上、あるいは胸水再貯留を来たしたものとした。【結果】785例中78例(9.9%)で胸水によるドレーン留置が7日間以上、48例(6.1%)で再貯留がみられ、重複例を除き111例(14.1%)を遷延性胸水ありとした。手術時平均年齢は2.9歳(日齢0-21歳)で1歳未満が51例(46%)を占め、男児61例(55%)であった。単心室が61例(55%)でそのうち左心低形成症候群が24例(22%)含まれていた。術式は TCPC術26例(23%)、Norwood術12例(うち BDG同時手術5例)、TOF修復術11例、AVSD修復術10例の順に多かった。内科的治療のみで改善したのは103例で、利尿剤・脂肪制限に加えて絶食31例、サンドスタチン投与31例、ステロイド投与22例(重複あり)が選択されていた。難治例では側副血管に対するコイル塞栓を4例(TCPC4例)に施行し3例で有効、胸管結紮術を3例(Norwood2例、AVSD1例)に施行したが改善なかった。追加治療として1例でピシバニールによる胸膜癒着術、4例で自己血による胸膜癒着術(Blood Patch)を施行した。Blood Patchを施行した2例は治療後早期(8/6日目)にドレーン抜去可能となり、2例は緩徐に改善が得られた。【結語】難治性胸水では重篤な循環不全をきたす場合もあり、組織障害の程度が少ないとされる Blood patch法も選択肢の一つとして複数の治療法を組み合わせ、対処する必要がある。

1:05 PM - 2:35 PM (Fri, Jul 7, 2017 1:05 PM - 2:35 PM ROOM 4)

[I-PD2-05] Acute kidney injury in children after cardiac surgery

○Satoshi Nakano, Nao Nishimura, Satoshi Nakagawa (The Department of critical care, National Center for Child Health and Development, Tokyo, Japan)

Keywords: 小児心臓血管外科術後, AKI, CRRT

先天性心術後の AKIは、死亡や長期人工呼吸・長期 ICU、神経予後悪化等との関連がある。原因は、術後の低心拍出による心腎症候群1型以外に、人工心臓に伴う低灌流、炎症、自己心拍再開による再還流傷害、感染等の多岐にわたる。今回は practicalな議論を行うため、以下の2点(水分管理、急性期腎代替)に絞って各施設の現状・方針を議論したい。まず水分管理に関して、ICU入室後の全身浮腫と死亡・合併症の関連が報告されている。また、静脈圧上昇や、腎静脈うっ滞は腎前性 AKIにつながる。一方で、術直後は生態侵襲による血管外漏出やドレーンによるマイナスも同時に起こる時期であり、引くべきか・入れるべきか判断に困る症例も多い。当院では基本的な水分量は、50-60ml/kg/dayと絞り、CVP値、血液データ(Hb/Ht,血糖等)、バイタルを見つつ、術後24時間~36時間までは術侵襲の程度に応じて補液する管理としている。その後、自尿の増加やバイタルを見つつ水引時期を検討している。利尿剤は血行動態への影響を最小限とするため、第一選択としてフロセミド持続投与を行い、近年は反応不良例にトルバプタンの追加を行っている。次に急性期の腎代替に関して、成人では早期の腎代替に対して否定的な文献が見られるものの、先天性心術後は早期の腎代替の使用が予後を改善しうる。特に新生児の早期腹膜透析(PD)の有効性が散見される。当院でも新生児には積極的に PDを使用している。循環・呼吸の影響を最小限にするため、注液と排液の2本のドレーンを使用し、持続的に PDを行っている。2016年1/1-12/31までに当院 PICUに先天性心術後に入室した12ヶ月以下の75例を reviewした。AKIは60% (45/75) (KDIGO stage1 27例、stage2 10例、stage3 8例)に見られ、PDが24%(18/75)であった。1例の死亡症例が見られたが、その他手術を契機に慢性腎不全となった症例は見られなかった。上記2点に関して、各施設の現状・方針の積極的な議論を行いたい。

1:05 PM - 2:35 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 2:35 PM ROOM 4)

[I-PD2-06] Clinical feature of necrotizing enterocolitis in infants with congenital heart disease

○Tomiko Toyokawa, Kunihiro Takahashi, Misugi Emi, Kumiyo Matuo, Tomohiko Tanaka, Yasuhiro Hirano, Hisaaki Aoki, Futoshi Kayatani (Osaka Medical Center for Maternal and Child Health)

Keywords: 壊死性腸炎, 先天性心疾患, 臨床像

【背景】先天性心疾患に消化管穿孔、壊死性腸炎(NEC;Necrotizing Enterocolitis)を発症するリスクとして単心室や動脈管依存性疾患があるが、臨床像についての報告は少ない。【目的】当院で先天性心疾患に NECを発症した症例の患者背景、臨床像を解明し、リスク因子を検討する。【対象と方法】当院で経験した NEC発症 (N群) 6例を解析。さらに単心室かつ動脈管依存性で NEC未発症例 (C群) 10例と比較し診療録から後方視的に検討。【結果】N群の患者背景は単心室(SV)3例、二心室(BV)3例。NEC発症日は日齢1~14日(中央値9日)で、6例中5例は診断と同日に緊急手を施行。1例は保存的加療後、1か月後に人工肛門造設施行。死亡例はSVの2例。1;21 trisomy, unbalanced CAVC, PDA, 重度房室弁逆流。日齢1にインドメタシン(IND)使用。日齢9に NEC発症、日齢23に PABを施行するも術中急変のため ECMO装着。4日後に ECMO離脱したがその後頭蓋内出血を併発し日齢73に永眠。2;RIH, SV, PA, 重度房室弁逆流。日齢5よりカテコラミン、N2使用。日齢14に NEC発症。日齢30に両側 PAB施行したが状態悪化し日齢53永眠。BV症例は、1;TOF, PA, PDA, MAPCAによる high flow、2;TGAで搬送時ショック状態、3;DORVの低出生体重児で IND使用後に各々 NECを発症。C群との比較では在胎週数はN群32.6週~38.6週(中央値37.6週)、C群39.3~41週(中央値39.5週) (p=0.009)と有意差認めたが、出生体重(SD)は両群で有意差なし。染色体異常, 重度房室弁逆流, 出生時 CTR, 窒素, カテコラミン, INDの使用は両群で有意差なし。腹部大動脈血流 ejection time(ET)はN群115ms~166ms(中央値153.5ms)、C群150ms~207ms(中央値169ms)(p=0.03)で有意差あり。【結論】SVでは重度の房室弁逆流の存在、BVでは低いETが NEC発症及び死亡のリスクが高く、そのような症例では積極的にカテコラミンを使用して腸管血流を維持し、また栄養を制限して腸管の安静を保つことも必要である。

1:05 PM - 2:35 PM (Fri. Jul 7, 2017 1:05 PM - 2:35 PM ROOM 4)

[I-PD2-07] Retrospective review of the cases complicated with intracranial hemorrhage in the perioperative management of congenital heart disease.

○Takehiro Niitsu¹, Yuki Nagai¹, Takashi Sueishi¹, Ichiro Watanabe¹, Makoto Motomura¹, Osamu Saito¹, Masaru Miura², Kazuhiko Shibuya², Yukihiro Yoshimura³, Masatsugu Terada³, Naoki Shimizu¹ (1.The Department of Pediatric Emergency and Critical Care Medicine, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, 2.The Department of Cardiology, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, 3.The Department of Cardiovascular Surgery, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center)

Keywords: 頭蓋内出血, 周術期合併症, PICU

【背景】先天性心疾患(CHD)の周術期にはショックや早産低出生体重児などの患者側要因や ECMO管理に伴う抗凝固療法などの治療的要因による出血のリスクがあり、周術期合併症として頭蓋内出血(ICH)を経験することがある。【方法】2011年1月から2015年12月までの5年間に CHD術後管理目的に当院 PICUへ入室した症例のう

ち、経過中に ICH を認めた症例の臨床経過について診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】観察期間中に 6 例に ICH を認めた (6 例/674 例; 0.9%)。年齢 (中央値) は生後 1 ヶ月であった。新生児症例は 3 例で、2 例が早産児であった。CHD は左心低形成症候群 2 例、総肺静脈還流異常症 1 例、三心房心 1 例、無脾症候群 1 例、重複大動脈弓 1 例であった。出血の原因は、3 例が心肺停止、2 例がショック 2 例、1 例が低酸素血症と考えられた。全例頭部超音波検査にて診断され、経過中改善を認めた軽症例 (IVH1 度) から出血が悪化した重症例 (midline shift を伴う脳内出血) と重症度は様々であった。ECMO 管理中の症例は 5 例 (うち ECPR 症例 2 例) で、CPA 蘇生後の 3 例に低体温療法が行われた。2 例が PICU 生存退室し、4 例が死亡した (脳機能停止 1 例、ICH 進行 1 例)。【考察・結語】CHD の周術期に ICH を合併した症例において、その重症度は様々であったが、ほとんどが新生児・乳児期の ECMO 管理の症例であった。当院での ECMO 症例における過去の検討では、ICH 合併率 (7%) と過去の報告 (14-34%) に比し低率であり、ICH のリスクとして水分バランス過多と血小板数低値が関連することが示されたが (居石ら、日集中医)、CHD 周術期における ICH の発症および悪化因子に関する今後のさらなる検討が必要と考えられた。

Panel Discussion

Panel Discussion 3 (I-PD3)

Chair:Hiroshi Date(京都大学呼吸器外科)

Chair:Shozaburo Doi(東京医科歯科大学小児科)

Fri. Jul 7, 2017 4:15 PM - 5:45 PM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[I-PD3-01] Lung transplantation for pulmonary hypertension:case study of severe patient without indication for lung transplantation from brain-dead donor

○Yoshichika Maeda, Eriko Komiya, Yohei Yamaguchi, Syozaburo Doi (The Department of Pediatrics,Tokyo Medical and Dental University,Tokyo,Japan)

4:15 PM - 5:45 PM

[I-PD3-02] Lung transplantation for pediatric patients with pulmonary hypertension

○Akihiro Aoyama¹, Shiro Baba², Hiraku Baba³, Tomohiro Nakata⁴, Hidenao Kayawake¹, Keiji Ohata¹, Tomohiro Nakata⁵, Tadashi Ikeda⁵, Toyofumi F. Chen-Yoshikawa¹, Hiroshi Date¹ (1.Department of Thoracic Surgery, Kyoto University, Kyoto, Japan, 2.Department of Pediatrics, Kyoto University, Kyoto, Japan, 3.Department of Pediatrics, Tenri Hospital, Nara, Japan, 4.Department of Cardiovascular Medicine, Kyoto University, Kyoto, Japan, 5.Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto University, Kyoto, Japan)

4:15 PM - 5:45 PM

[I-PD3-03] Characteristics of candidate for lung transplantation in patients with pulmonary hypertension

○Tomotaka Nakayama¹, Satoshi Ikehara¹, Shinichi Takatsuki¹, Tsutomu Saji², Hiroyuki Matsuura¹ (1.Department of Pediatrics, Toho University Omori Medical Center, Tokyo, Japan, 2.Advanced and Integrated Cardiovascular Research Course in the Young and Adolescence, Toho University, Tokyo, Japan)

4:15 PM - 5:45 PM

[I-PD3-04] The current role of lung transplantation in the management of pulmonary arterial hypertension

○Kentaroh Miyoshi¹, Takahiro Oto² (1.Department of Thoracic Surgery, Okayama Medical Center, Okayama, Japan, 2.Organ Transplant Center, Okayama University Hospital, Okayama, Japan)

4:15 PM - 5:45 PM

[I-PD3-05] Collaboration between Thoracic Surgery and Cardiovascular Medicine in Lung Transplantation Program

○Masaru Hatano (Department of Therapeutic Strategy for Heart Failure, Graduate School of Medicine, The University of Tokyo)

4:15 PM - 5:45 PM

4:15 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:15 PM - 5:45 PM ROOM 4)

[I-PD3-01] Lung transplantation for pulmonary hypertension: case study of severe patient without indication for lung transplantation from brain-dead donor

○Yoshichika Maeda, Eriko Komiya, Yohei Yamaguchi, Syozaburo Doi (The Department of Pediatrics, Tokyo Medical and Dental University, Tokyo, Japan)

Keywords: 肺高血圧, 肺移植, 移植適応

我が国で肺高血圧症(PH)の治療薬として Epoprostenol(Epo)が導入されたのは1999年であるが、その位置づけは肺移植(LT)への bridging therapyであった。しかし Epoの導入により PHの予後が LTの5年生存率40~50%を上回る結果となり、PHに対するLTの位置づけは変化してきた。また、PHに対するLTは脳死両肺移植が標準とされるが、わが国では脳死肺移植はドナー不足が問題となる。脳死肺移植を待てない重症例では生体肺移植の適応となり、2015年末までにLT全体の40%弱で生体肺移植が行われているのが実情である。その適応の判断はEpoなどによる内科的治療を行っている小児科医だけでなく、各肺移植認定施設の判断が重要となり、移植登録や施設へのコンサルテーションのタイミングを熟知しておく必要がある。今回われわれは、LTの適応を考慮し複数の肺移植認定施設にも相談した経験のある、特発性肺動脈性肺高血圧(IPAH)症例を提示することで、LTの適応やタイミングを再考したい。症例は1997年(8歳)にIPAHと診断された女性で、初診時から重症例で、当時国内で唯一のPH治療薬である Beraprostを開始したが治療に難渋した。Epo治療の早期導入を勧めたが家族の同意を得ることが難しく、心房細動を合併したことを契機に2001年(12歳)よりEpo治療を開始できた。その後もPHは進行しEpoを増量し15年かけて120ng/kg/minまで増量し、その間は2005年以降に複数の経口標的治療薬を導入したが肝機能障害などの副作用もあり中断も余儀なくされた。PHの進行を止めることができず、肺移植を検討したが統合失調症の合併があるため脳死肺移植は適応でなく、生体肺移植の適応を相談していたが両心不全の進行により最終的に27歳で永眠した。

4:15 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:15 PM - 5:45 PM ROOM 4)

[I-PD3-02] Lung transplantation for pediatric patients with pulmonary hypertension

○Akihiro Aoyama¹, Shiro Baba², Hiraku Baba³, Tomohiro Nakata⁴, Hidenao Kayawake¹, Keiji Ohata¹, Tomohiro Nakata⁵, Tadashi Ikeda⁵, Toyofumi F. Chen-Yoshikawa¹, Hiroshi Date¹ (1.Department of Thoracic Surgery, Kyoto University, Kyoto, Japan, 2.Department of Pediatrics, Kyoto University, Kyoto, Japan, 3.Department of Pediatrics, Tenri Hospital, Nara, Japan, 4.Department of Cardiovascular Medicine, Kyoto University, Kyoto, Japan, 5.Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto University, Kyoto, Japan)

Keywords: 肺移植, 肺高血圧, PGI₂

【背景・目的】肺動脈性肺高血圧症は本邦の脳死両肺移植の最多であるが国際データでは移植後急性期死亡率が高いことが知られている。当科の小児、小児期発症の肺高血圧症に対する肺移植症例を検討した。【対象・方法】2008年より2016年までに当科で施行した肺移植151例のうち膠原病関連を除く1/1'群肺高血圧症例は13例で、小児例3例、小児期発症成人6例の計9例(IPAH 6例、CHD関連2例、PVOD 1例)の周術期経過、主肺動脈径、長期成績、小児例の身長と肺機能の経過を検討した。【結果】小児症例は全て生体肺葉移植、小児期発症成人6例では発症から移植までは中央値11年で5例が脳死肺移植であった。IPAHは全例術前経静脈 PGI₂を使用しており、初めの3例では術中にPGI₂を終了したが、術後閉胸しえずECMOを要し循環動態は不安定であった。最近

の3例では術後に PGI₂を漸減中止しており、全例一期的閉胸可で ECMOは不要であった。移植前平均35 mmと拡大していた主肺動脈径は移植後3ヶ月後には平均26 mmと速やかに縮小した(p<0.01)。CHD合併2例(小児例1)を在院死亡で失ったが、その他7例は全例生存中である(3年生存率78%、median f/u 3.6年)。生存中の小児2例は術後1年から4年で身長は19%, 23%伸び、肺活量は40%, 57%増加した。【考察】術後 PGI₂減量中止法により IPAH例の術後血行動態は安定した。主肺動脈の拡張は瘤化していなければ移植時に置換せず可逆性に期待できる。小児例では脳死ドナーが少なく生体肺葉移植を選択せざるをえないが、グラフトサイズ不足や逆に乳幼児では胸郭にグラフトが収まらないという問題が起こりうる。また小児例は成長に伴い相対的にグラフト容量・機能が不足しないか、体格、肺機能を長期的にフォローする必要がある。【結語】内科的治療に抵抗性の重症肺動脈性肺高血圧症に対して肺移植は有効な治療法である。先天性心疾患関連の肺高血圧症については移植適応をさらに検討する必要がある。

4:15 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:15 PM - 5:45 PM ROOM 4)

[I-PD3-03] Characteristics of candidate for lung transplantation in patients with pulmonary hypertension

○Tomotaka Nakayama¹, Satoshi Ikehara¹, Shinichi Takatsuki¹, Tsutomu Saji², Hiroyuki Matsuura¹

(1.Department of Pediatrics, Toho University Omori Medical Center, Tokyo, Japan, 2.Advanced and Integrated Cardiovascular Research Course in the Young and Adolescence, Toho University, Tokyo, Japan)

Keywords: 肺高血圧, 術前管理, 肺移植

【背景】肺高血圧症(PH)の予後は内科治療の進歩により大幅に改善されたが、治療抵抗性の重症例は極めて予後不良で肺移植(LT)が唯一の救命手段となる。しかしドナー不足ゆえ LT登録待機患者の約40%が待機中に死亡する。改正法施行後、脳死 LT数は増加し待機期間は短縮されつつあるが、小児患者では適合するドナーの出現機会が少なく、生体 LTを含めた検討を要する。【目的】 LTx・死亡に至った PH症例を見直して LTの適切な時期や術前管理を検討する。【対象】 1994年4月以降、当科に入院し定期観察しえた PH症例のうち早期死亡9例を除く110例。診療録をもとに LT登録状況、LT・死亡例の患者背景を調査。【結果】 平均7.0±4.4年(1.2~20年)の観察期間中に LT13例(A群)、死亡26例(B群)。A群の初診時年齢は6.5~37.8(中央値11.7)歳、生体8例(渡航1例含む)・脳死5例。基礎疾患は I/HPAH10例・CHD1例・その他2例。初診から LTは1.8~10.9(4.7)年、登録した5例の待機期間は1.9~6.4年。術前治療はエポプロステノール(EPO)9例・カテコラミン8例、LT施設での長期入院2例。一方、B群の基礎疾患は I/HPAH14例・CHD6例・その他6例。死因は心不全14例・喀血4例・感染症3例・突然死5例、心不全死14例中 LT登録は5例のみ(待機期間0.2~4.5年)。生存71例中 EPO37例で WHO-FC IIIの7例で LT登録(準備中を含む)を完了し待機期間1.6~11.6年。【結論】 PH重症例では初診時から生体 LTの可能性や約4年の待機期間を考慮した LT登録を検討すべきである。

4:15 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:15 PM - 5:45 PM ROOM 4)

[I-PD3-04] The current role of lung transplantation in the management of pulmonary arterial hypertension

○Kentaroh Miyoshi¹, Takahiro Oto² (1.Department of Thoracic Surgery, Okayama Medical Center, Okayama, Japan, 2.Organ Transplant Center, Okayama University Hospital, Okayama, Japan)

Keywords: 肺高血圧症, 肺移植, 生存利益

国際統計における肺移植後生存曲線を注視すると、肺高血圧（PAH）症例の死亡は肺移植後3ヵ月以内に集中しており急性期のりきるのが他疾患と比較して困難な疾患群と考えられている。しかし一方で肺移植後1年生存者に注目すれば長期予後は極めて良好であり、これは逆に急性期さえのりきればPAH患者が移植から得られる利益が大きいことを同時に示唆している。PAH患者は移植に至るまでの長期の内科治療中に、心・腎機能低下、さらに高用量のプロスタノイド投与による肺門縦隔の新生血管増生、血小板減少をきたしていることが多く、移植時には他疾患の患者と比較して周術期における出血およびそれに伴う輸液・輸血過多による肺水腫、心不全が重篤化するリスクが著しく高い。これにより移植直後のPrimary Graft Dysfunctionが増悪しやすいことがPAHに対する肺移植の急性期死亡が多い主たる原因となっている。急性期に死亡例の多いPAHに対する肺移植における最大のリスク回避策はこれらのリスクが増大する前に適時に肺移植を実施することである。しかし不適確な内科治療不応例の見定めと肺移植実施判断の遅れはこのハードルを高いものにし肺移植のリスクを高くする。我々はPAH患者が急性期を確実に乗り切るために、外科的集中治療的管理技術の向上に加えて移植前のコンディショニングが適切であるかを重視している。その結果岡山大学では過去10年間PAH肺移植例の急性期死亡を経験していない。内科治療不応の重症例を対象に5年生存率は85%を超えており、単なる救命目的のみではなく優れたQOLの観点から肺移植の選択肢を提示できるレベルに達している。移植後急性期のハードルをうまく乗り切る管理によりPAH患者は肺移植の恩恵を受けることができる。我々の考えるPAH患者管理における肺移植の位置付けをIPAH/FPAH、PAH-CHDを含む実症例の提示をしつつ議論したい。

4:15 PM - 5:45 PM (Fri. Jul 7, 2017 4:15 PM - 5:45 PM ROOM 4)

[I-PD3-05] Collaboration between Thoracic Surgery and Cardiovascular Medicine in Lung Transplantation Program

○Masaru Hatano (Department of Therapeutic Strategy for Heart Failure, Graduate School of Medicine, The University of Tokyo)

Keywords: 肺移植, 肺高血圧, エポプロステノール

当院では2014年3月に肺移植実施認定施設となって以降、2017年2月までに生体1人、脳死4人の計5人の肺移植を実施した。このうち、原疾患が肺高血圧(PH)であった患者は1人のみであるが、当院はもともと重症PHの患者を多く診療していることもあり、既に20人を超える肺動脈性肺高血圧症(PAH)(肺静脈閉塞症を含む)患者の適応検討を行っている。そのほぼ全ての患者がエポプロステノール持続静注もしくはトレプロスチニル持続静注/皮下注を行っているため、適応検討に際しては、この管理に精通した循環器内科病棟に入院して頂いている。適応評価に当たっては、循環器内科では既に10年以上前から行っている心臓移植の経験を生かし、スムーズな患者の受け入れが可能となっている。また、一旦適応を取得した後は、原則紹介元の病院での治療を続けて頂くが、患者の状態把握のために当院にも3~6ヶ月に一度来院して頂いている。この際、PHの患者においては必ず呼吸器外科と循環器内科の併診とするとともに、週1回両科で合同カンファレンスを行って患者の状態把握を行い、いつドナーが発生しても良いように備えている。実際に移植が行われた際には、PHの患者においては著明に拡大した右室に長らく圧排されていた左室が、急激な前負荷の増大に耐えることができず、左心不全を発症することが問題とされており、肺移植時の短期死亡の大きな要因となっている。この点においても、呼吸器外科と循環器内科が連携して術後管理を行っていくことが、肺移植の成績を上げるために重要であると考えられる。本パネルディスカッションでは、適応評価から待機中の管理、さらには移植後の管理までを含め、肺移植に関わる診療全般における、呼吸器外科と循環器内科との当院の連携体制について紹介したい。