を要した 2 症例を提示する。

症例 1：85 歳女性、最大短径 50 mm の腹部大動脈瘤に対して EXCLUDER C3 使用して EVAR 施行した。術後 6 か月の CTA で小弯側の圧着不十分な部位から瘤内に Type I エンドリークを認めた。中枢に PALMATZ XL 追加留置を行い、エンドリーク消失を得た。

症例 2：88 歳女性、最大短径 56 mm の腹部大動脈瘤、右総腸骨動脈瘤に対して ENDURANT II 使用して EVAR 施行した。術中造影で左腎動脈直下より Type I エンドリークを認めたため、中枢に PALMATZ XL 追加留置を行いエンドリーク消失した。術後腎機能低下を認めたが、全身状態良好であり独歩退院した。

中枢ネック屈曲が強い症例に対する EVAR は難易度が高く、慎重な治療戦略の構築が要求される。

5.　低栄養状態を伴った心不全合併感染性心内膜炎の手術時期に苦慮した一例

（東京医科大学八王子医療センター　循環器内科）
伊藤　達哉、渡邉　圭介、大西　将史
冨士田康宏、佐々木雄一、寶田　　顕
外間　洋平、高橋　聡介、相賀　　護
西原　崇創、大島　一太、笠井　督雄
田中　信大

中咽頭癌の既往がある 73 歳男性。2017 年 3 月から感染性脊椎炎で近医通院中であった。5 月頃より下腿浮腫を認め利尿薬にて経過観察されていた。その後、発熱を契機に心臓超音波検査にて大動脈弁と僧帽弁に疣腫を伴う重症弁膜症を指摘され、感染性心内膜炎の診断で 7 月 28 日当科入院となった。既に急性心不全を合併しており、早急な外科手術が必要と思われたが、アルブミン値 1.5 g/dl と低栄養状態で周術期リスクが高いことから全身状態の改善を待って外科的介入の方針となった。その後、アルブミン値が 2.6 g/dl まで改善し、入院後 45 日目に大動脈弁および僧帽弁置換術また三尖弁形成術を施行した。術後経過良好で抗菌薬による後療法を継続し退院となった。心内膜炎の手術適応は、心不全などの治療抵抗例であるが、栄養状態不良は一般的な周術期リスクと考えられ、その介入時期について非常に苦慮した。周術期リスクと手術適応の観点から考察を加え報告する。

6.　嗄声により発見された高安動脈炎の一例

（東京医科大学茨城医療センター　循環器内科）
落合　徹也、東谷　迪昭、東　　寛之
大嶋桜太郎、鈴木　利章、小松　　靖
木村　一貴、阿部　憲弘

症例は既往歴、突然死の家族歴のない 19 歳女性。来院三週間前より嗄声が出現し、症状改善しないため当院耳鼻咽頭科を受診し左声帯麻痺と診断された。そこで施行された胸部単純 CT 写真で胸部大動脈の拡大を認め当科受診となった。来院後に施行した胸腹部造影 CT 検査にて上行～弓部に及ぶ最大径 48 mm の動脈瘤に加え、前方に突出する 34 mm 大の嚢状瘤、後方に突出する 31 mm 大の嚢状瘤があり胸部大動脈瘤を伴う Ortner 症候群の診断にて、外科施設のある近医病院に紹介受診することとなった。来院 5 日後に近医心臓血管外科にて準緊急に全弓部置換術を施行。摘出後の病理検査にて高安動脈炎と診断され、術後 PSL、免疫抑制剤を投与し、入院第 30 病日に退院となった。高安動脈炎に伴う Ortner 症候群は比較的稀な病態であり、文献的な考察をふまえて報告する。

7.　小児 QT 延長症候群における遺伝学的検査のメリット

（東京医科大学　小児科化学分野）
川崎　健太、鈴木　慎二、堤　　範音
千代反田雅子、呉　　宗憲、西亦　繁雄
河島　尚志
（東京医科大学病院　遺伝子診療センター）
稲垣　夏子、沼部　博直
（東京医科大学　循環器内科学分野）
矢崎　義直、里見　和浩

QT 延長症候群（LQTS）は多く大きく先天性と二次性に分類され、QT 時間の延長に伴い、致死性不整脈を発症することで心臓突然死を引き起こしうる致死性不整脈である。先天性 LQTS は約 70% にイオンチャネル蛋白の責任遺伝子異常を認め、15 の遺伝子型が報告されている。遺伝子型によって病態が異なるものもあるが、遺伝子異常が必ずしも予後や治療法と直接結びつかないことや、遺伝子異常を認めない例もあるため、臨床所見などから総合的に判断し診断されることが多い。

小児では学校健診で LQTS が発見されることも多く、年齢により死亡率も異なってくることから学校生活における管理は重要となってくる。今回我々は学校健診で QTc 延長を指摘され、LQT1 の変異が同定された女児 1 症例と意識消失発作により心電図上 LQT が指摘され、臨床所見より LQT2 型と診断された男児 1 症例を経験した。症例報告と共に、先天性 QT 延長症候群の診断と治療に関して文献的考察を加え報告する。