

第 104 回東海小児循環器談話会

日 時：平成 22 年 11 月 23 日(火)

会 場：あいち小児保健医療総合センター 地下 1 階 大会議室

当番世話人：あいち小児保健医療総合センター 循環器科 前田正信

事務局：あいち小児保健医療総合センター

共 催：東海小児循環器談話会, アボットジャパン株式会社, 泉工医科工業株式会社

13:30～ 座長:あいち小児保健医療総合センター 心臓外科 村山弘臣

1. RV dependent coronary circulation を合併する PA、IVS に対して V-V bypass 下に、TCPC を施行した一治験例

あいち小児保健医療総合センター 心臓外科

○八神 啓, 村山弘臣, 長谷川広樹, 前田正信

あいち小児保健医療総合センター 循環器科

福見大地, 安田和志, 河井 悟, 岸本泰明

RV dependent coronary circulation を合併する PA、IVS の開心術の際、右心系に依存する冠動脈の灌流圧が低下し、心筋虚血のリスクが高くなる。今回我々は、心拍動下、右心房に酸素化血液を送血して右心系依存の心筋虚血を防ぐため、V-V bypass を使用して、TCPC を施行した症例を経験したので報告する。

2. 非定型的走行の総肺静脈還流異常症例の検討

社会保険中京病院 心臓血管外科

○波多野友紀, 櫻井 一, 阿部知伸, 野田 怜, 寺田貴史

社会保険中京病院 小児循環器科

村島正氣, 大橋直樹, 西川 浩, 久保田勤也, 吉田修一朗

総肺静脈還流異常症の肺静脈の走行および形態の診断の多くは、心臓超音波検査で可能である。しかし、非定型的走行をとる症例については、心臓超音波検査に加えて 3DCT によるより詳細な把握が有用で、正確な修復のために必須であった症例を経験した。今回、非定型的走行をとった総肺静脈還流異常症を数例経験したので、3DCT 画像を中心に供覧する。

3. 中心肺動脈の術中造影が有用であった PA、VSD、MAPCAs の 2 例

静岡県立こども病院 心臓血管外科¹⁾, 静岡県立こども病院 循環器科²⁾,

静岡県立こども病院 循環器集中治療科³⁾

○杉本 愛¹⁾, 藤本欣史¹⁾, 太田教隆¹⁾, 村田真哉¹⁾, 登坂有子¹⁾, 井出雄二郎¹⁾, 城麻衣子¹⁾, 伊藤弘毅¹⁾, 坂本喜三郎¹⁾, 新居正基²⁾, 満下紀恵²⁾, 金 成海²⁾, 芳本 潤²⁾, 鈴木一孝²⁾, 濱本奈央²⁾, 戸田孝子²⁾, 三井さやか²⁾, 宮越千智²⁾, 小野安生²⁾, 元野憲作³⁾, 大崎真樹³⁾

近年、心血管領域でも術中に血管造影を併用するハイブリッド治療が広く行われるようになってきた。PA, VSD, MAPCAs においては、術前造影で中心肺動脈の有無や血流支配領域がはっきりせず、治療選択に難渋することが少なくない。胸骨正中切開後に術前検査で不明瞭であった中心肺動脈を認め、急速カテーテル室にて中心肺動脈からの血管造影を行い、治療方針を変更した 2 症例を経験したので報告する。

4. 大動脈縮窄症、房室中隔欠損症、高度僧帽弁閉鎖不全症に対する大動脈形成術、心内修復術、僧帽弁形成術、僧帽弁置換術後に大動脈弁下狭窄の進行を認め、Konno 手術を行った1例

聖隷浜松病院 心臓血管外科

○渡邊一正, 小出昌秋, 國井佳文, 新垣正美, 津田和政

聖隷浜松病院 小児循環器科

森 善樹, 武田 紹, 中畠八隅, 寺西顕司

症例は7歳女児、新生児期に大動脈形成術、1歳時に心内修復術、2歳時に僧帽弁形成術、3歳時に僧帽弁人工弁置換術を行った。その後経過は良好であったが、5歳時の心エコーにて初めて左室流出路の軽度狭窄を指摘された。その後急速に大動脈弁下狭窄が進行し、7歳時の心エコーにて60mmHg、心カテにて40mmHgの圧較差、II度のARを認め手術適応と診断された。僧帽弁位にすでに機械弁が移植されていることから、術式は機械弁によるKonno手術を選択した。術後経過は良好である。

5. 心内修復術と気管形成術を一期的に施行した2例

静岡県立こども病院 循環器科

○鈴木一孝, 宮越千智, 戸田孝子, 濱本奈央, 芳本 潤, 金 成海, 満下紀恵, 新居正基,
小野安生

【症例1】生後2ヵ月 VSD2, PA sling, 呼吸障害進行したため VSD 閉鎖 + 気管形成 (sliding plasty) 施行。
【症例2】生後5ヵ月 DORV, complete tracheal ring, 呼吸障害は軽度だったが high flow 傾向あり, VSD 閉鎖 + 気管形成 (sliding plasty) 施行。2 症例の臨床経過につき報告する。

6. Norwood 術後、RV-PA シャントに対して2度のバルーン拡張術を行った1例

岐阜県総合医療センター 小児循環器内科 1) 小児心臓外科 2)

○金子 淳 1), 桑原直樹 1), 面家健太郎 1), 後藤浩子 1), 松波邦洋 1), 桑原尚志 1),
大倉正寛 2), 野間美緒 2), 竹内敬昌 2)

Norwood 手術後には嚴重な肺血流量の調節が必要となる。近年、RV-PA シャントに血管クリップを着脱することによる肺血流のコントロールが行われるようになってきた。今回我々は、RV-PA シャントに対して2度のバルーン拡張術を行うことで肺血流量が増加し、良好な経過でBDG手術に到達したNorwood術後症例を経験したので報告する。

座長:あいち小児保健医療総合センター 循環器科 福見大地

7. TCPS 術後、再び低酸素血症の進行を認めた cAVSD, PA, IVC 肝部欠損、奇静脈結合の一例

名古屋市立大学大学院医学研究科 新生児・小児医学分野

○山口幸子,長崎理香

名古屋市立大学大学院医学研究科 心臓血管外科学分野

水野明宏,鵜飼知彦,野村則和,浅野實樹,三島 晃

症例は現在 11 歳の cAVSD, PA, IVC 肝部欠損, 奇静脈結合 . BCPS 術後, 肺動静脈瘻の発生に起因すると考えられる低酸素血症の出現を認め, 6 歳時に TCPS 手術を施行 . TCPS 術後半年の心臓カテテル検査では SaO₂ 93%と酸素飽和度の上昇が得られたが, 現在 SaO₂ 70%台と再び低酸素血症の進行を認めている . 画像検査データとともに症例を提示する .

8. 入院当初、右肺動脈上行大動脈起始症・遠位型と診断し管理した、右肺動脈近位部欠損の新生児例

あいち小児保健医療総合センター 循環器科

○安田和志,岸本泰明,河井 悟,福見大地

あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科

八神 啓,長谷川広樹,村山弘臣,前田正信

他の心奇形を伴わない右肺動脈欠損(右肺動脈近位部欠損)は稀な先天性心疾患で, 右室と主肺動脈が左肺動脈にのみ接続し, 右動脈管にのみ接続した右肺動脈が動脈管閉鎖に伴い近位部が“離断”することにより生じるとされる . 入院当初, 右肺動脈上行大動脈起始症・遠位型と診断したが, その後右肺動脈の狭窄, 離断に至り, 右肺動脈近位部欠損と診断を改めた一新生児例を提示し, 診断や治療経過について報告する .

9. 胎児診断されたガレン大静脈瘤、VSD の新生児例

三重大学大学院医学研究科小児発達医学

○淀谷典子,三谷義英,大橋啓之,澤田博文,駒田美弘

症例は胎児エコーにてガレン大静脈瘤を指摘された . 在胎 38 週 3 日に遅発一過性除脈の為に緊急帝王切開で出生した . 出生体重 2886g, ダウン症候群を合併し, 心エコー検査で VSD(右左シャント)を認めた . 肺血管抵抗の低下とともに VSD は左右シャントとなり, 最終的には左心不全優位となり, 生後 2 か月で PAB を行った . ガレン大静脈瘤 + VSD の本症例は, 生後の血行動態の推移と心カテ, 外科治療の影響を報告する .

10. 肺生検にて絶対的手術不適応と診断された VSD、PH の 1 例 (第二報)

大垣市民病院 小児循環器新生児科

○太田宇哉,郷 清貴,都間佑介,浅田英之,鈴木俊彦,近藤大貴,伊東真隆,西原栄起,

倉石建治,田内宣生

大垣市民病院 心臓血管外科

2010 年 11 月

大河秀行, 小坂井基史, 山名孝治, 横手 淳, 横山幸房, 玉木修治

症例は5歳の女児。生直後よりVSD(), ASD(), PH, ヌーナン症候群と診断した。6ヶ月時に心カテ施行し $Qp/Qs=1.50$, $Rpl=6.46\text{woodU}\cdot\text{m}^2$, $SaO_2=89.1\%$, 酸素負荷試験での反応が乏しいため, 肺動脈絞扼術+肺生検を行った。肺生検では肺小動脈の内腔が内膜の線維性肥厚により完全に閉塞しており絶対的手術不適應の診断であった。そのため外来経過観察した。5歳時に心カテ施行し $Qp/Qs=0.68$, $RPI=13.5\text{ woodU}\cdot\text{m}^2$, $MPA46/38(41)$, $RV88/EDP8$, $FA104/57(73)$, $SaO_2=77.7\%$, 酸素負荷試験にて $Rpl=10.9\text{ woodU}\cdot\text{m}^2$, 酸素+NO40ppm 負荷試験にて $Rpl=9.95\text{ woodU}\cdot\text{m}^2$ と反応乏しくやはり手術不適應であった。現在ボセンタン, シルデナフィルの内服を開始している。

11. 心臓 CT にて確定診断された unroofed coronary sinus syndrome の一例

名古屋市立大学病院 心臓血管外科

○山田敏之, 水野明宏, 鷓飼知彦, 野村則和, 浅野實樹, 三島 晃

名古屋市立大学病院 循環器内科

武田裕

名古屋市立大学病院 放射線科

中川基生

症例は54歳女性。2009年秋, 健診にて心電図異常(Ⅱ・Ⅲ・aVfにて異常Q波)指摘。胸部症状自覚なし。同年10月当院受診。心臓超音波検査にて心房中隔欠損症認め, 心臓CTにてunroofed coronary sinus syndromeと診断。心臓カテーテル検査にて肺高血圧はなかったが $Qp/Qs:2.35$ と上昇。2010年9月, 根治術施行し経過良好であった。

術前のunroofed coronary sinus syndromeの形態評価として心臓CTが有用であった一例を経験したので, 文献的考察を含めて報告する。

12. 生後6ヶ月で気付かれた原因不明の3度房室ブロック例

社会保険中京病院 小児循環器科

○吉田修一郎, 今井祐喜, 久保田勤也, 西川 浩, 松島正氣, 大橋直樹

社会保険中京病院 小児循環器科

櫻井 一

症例は6か月女児。39週3076gで出生。生後脈不整を指摘されモニター装着し洞調律が確認されている。1ヶ月検診では異常を指摘されず。入院2日前に嘔吐あり。その後多呼吸, 顔色不良にて他院受診。モニターにて3度房室ブロックを認めたため心筋炎疑い当院へ紹介。当院来院時, 3度房室ブロック(QRS rate30台)Fridericia補正にてQTc 500msecであった。心エコーにてLVEF74% 心のう水を認めず。同日一時的ペースメーカーを挿入(VVI 100)。ペースメーカー挿入後, 状態は安定。感冒症状は目立たず。入院後検査にて母児ともに抗SSA抗体は陰性。児はトロポニンT(-) CTR56%。経過観察するも3度房室ブロックは持続。QRS rateは30-50と回復を認めず。永久ペースメーカー挿入を計画となった。房室ブロックの原因について検討したい。

特別講演(17:00～18:00)

座長: やすだクリニック 小児科・内科 院長 安田東始哲

「遺伝性不整脈疾患の遺伝子解析

- QT延長・短縮症候群、CPVT、Brugada症候群、家族性徐脈症候群 - 」

京都大学循環器内科 助教 牧山 武先生