

## 第 101 回東海小児循環器談話会

日 時：平成 21 年 10 月 24 日

世 話 人：社会保険中京病院 小児循環器科 大橋直樹

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

### 1. 重度の三尖弁閉鎖不全と胎児水腫を伴った HLHS についての検討

大垣市民病院 第二小児科

○太田宇哉，棚橋義浩，田中龍一，口脇賀治代，近藤大貴，西原栄起，倉石建治，大城 誠，田内宣生

妊娠 30w1d 切迫早産のため他院産科から母体搬送。当院産科により心奇形を疑われた。胎児心臓超音波検査により HLHS(AA, MA)，moderate TR，Af，胎児水腫と診断。最重症の心疾患でありこの状態からの救命はほぼ不可能と説明したが，積極的な治療を希望され緊急帝王切開にて出生。30w3d 1382g Apgar3/4 徐脈，チアノーゼ著明であり挿管，サーファクタント投与で血圧，脈拍は安定した。しかし，生後数時間で TR 悪化し急激な血圧低下を生じて死亡された。胎児期に発見された救命困難な心疾患の対応について討議したい。

### 2. BNP 測定が有用と思われた重症大動脈弁狭窄症(AS)の 1 例

聖隷浜松病院 小児科<sup>1)</sup>，同心臓血管外科<sup>2)</sup>

○中畠八隅<sup>1)</sup>，武田 紹<sup>1)</sup>，森 善樹<sup>1)</sup>，淵上 泰<sup>2)</sup>，新垣正美<sup>2)</sup>，渡邊一正<sup>2)</sup>，国井佳文<sup>2)</sup>，小出昌秋<sup>2)</sup>

症例は日齢 1 の男児で，心雑音の指摘があり入院した。入院時，心エコー検査では左室内径短縮率(LVSF)が 38%，左室後壁厚は 3.6mm と正常範囲，最大流速 4.5m/s の AS がみられた。BNP 値は 655pg/ml と高値であった。日齢 9 までは心エコー上の LVSF，左室後壁厚に変化はなく，BNP 値も 500pg/ml 以上を持続。日齢 11 に急激に LVSF の低下がみられ，緊急的バルーン弁形成術(BVP)を行った。BVP 後に LVSF は改善し，BNP 値は最低で 57pg/ml まで低下した。しかしその後徐々に再上昇し，1 ヶ月半で 356pg/ml になり，2 ヶ月時に再度 BVP 施行した。新生児期早期に発見される AS の管理と治療介入時期決定に，心エコー検査に加え BNP 測定が有用と考えられ報告した。

### 3. 心房間交通の高度狭小化を伴った完全大血管転位- 搬送先 BAS カテ持参の有用性

静岡県立こども病院 循環器科

○鈴木一孝，濱本奈央，佐藤慶介，中田雅之，金 成海，満下紀恵，新居正基，田中靖彦，小野安生

心室間および心房間交通が乏しい完全大血管転位は、生直後に重篤な低酸素、酸血症に陥るが、胎児診断率は低く院外出生が多いため救命が困難である。当科では生後可及的速やかに行った BAS を 3 例経験したので、時代の変遷をふまえて報告する。(症例 1) 2001 年, SpO<sub>2</sub>=30-50%, 挿管後肺出血を伴っていた。生後約 3 時間, 事前に心カテ室を準備し搬送先から帰院後 10 分で BAS 施行。11 日後 Jatene 手術, 後遺症なし。(症例 2) 2005 年, 救急車で依頼先到着後心肺蘇生を要し搬送困難と判断。タクシーで人員・BAS セットを招集しエコーガイド下 BAS 施行。自己心拍再開し当院搬送可能となるも, 心機能回復せず翌日死亡。(症例 3) 2009 年, 依頼先病院での緊急 BAS の可能性があるかと判断し BAS セットを持参して救急搬送。依頼先到着後, 心肺蘇生中に BAS 施行。搬送可能となり, 20 日後 Jatene 手術となった。

#### 4. Fontan 術後患者の側わん症手術について

名城病院 小児循環器科<sup>1)</sup>, 同 整形外科<sup>2)</sup>

○小島奈美子<sup>1)</sup>, 小川貴久<sup>1)</sup>, 川上紀明<sup>2)</sup>

はじめに: 側わん手術は長時間で出血量も多く術後臥床安静期間を要し, Fontan 術後患者では様々な合併症が推測される。目的: Fontan 術後患者における側わん症周術期経過の検討。対象: Fontan 循環で側わん手術を受けた女児 3 例。結果: 非 Fontan 群に比べ出血量が多く術直後に急性循環不全に陥りやすいが, 転帰はほぼ良好。結語: Fontan 術後患者の側わん症は術後数日まで特に慎重な管理を要する。充分考慮した手術適応判断のためには紹介元循環器科医からの詳細な情報提供が重要である。

#### 5. 2 才以上の為に palivizumab(シナジス)を投与せずに重症 RSV 感染症に罹患した先天性心疾患の 3 例

三重大学附属病院 小児科

○天野敬史郎, 三谷義英, 大橋啓之, 駒田美弘

2 例は, 単心室, グレン術後, 両側横隔神経麻痺の縫縮術後例。他 1 例は, 三尖弁異形成術後, 換気障害, 染色体異常を伴う発達遅滞例。2-3 歳の為にシナジスが投与されずに RSV 感染に罹患。2 例は人工呼吸管理を要し, 全例軽快退院した。全例 2 歳まではシナジス投与下に RSV の罹患無し。両側横隔膜神経麻痺, 染色体異常に伴う呼吸不全例は, 2 歳以上も RSV 感染で重症化のリスクを伴い, 症例によりシナジス投与が検討される。

#### 6. Subtotal TAPVC の一例

岐阜県総合医療センター小児循環器科<sup>1)</sup>, 同 小児心臓外科<sup>2)</sup>

○家健太郎<sup>1)</sup>, 後藤浩子<sup>1)</sup>, 桑原直樹<sup>1)</sup>, 桑原尚志<sup>1)</sup>, 大倉正寛<sup>2)</sup>, 八島正文<sup>2)</sup>, 竹内敬昌<sup>2)</sup>

生後 16 日男児。SpO<sub>2</sub> が 90% 台前半, 心エコーにて心房間交通は右左であり, PV が 1 本しか確認できないとのことで, 当院へ搬送となった。転院時心エコーにて, 左

上 PV のみが左房に還流し，左下 PV は心後面を右方に走行し，右下 PV と合流し RA-SVC 接合部付近へ流入．また右上 PV はそのわずかに頭側に還流していた．以上より 4 本中 3 本の還流異常を有する subtotal TAPVC と診断．経過について報告する．

#### 7. 基礎心疾患を認めない洞不全症候群(SSS)に対するペースメーカー治療(PM)

あいち小児保健医療総合センター循環器科<sup>1)</sup>，滋賀医科大学 呼吸循環器内科<sup>2)</sup>  
○岸本泰明<sup>1)</sup>，沼口 敦<sup>1)</sup>，福見大地<sup>1)</sup>，安田東始哲<sup>1)</sup>，堀江 稔<sup>2)</sup>

PM の適応と考えられた基礎心疾患のない SSS 6 症例の臨床像を検討する．対象は男 2 例，女 4 例，診断時年齢は 0-17 歳．合併疾患は，MCLS 後兼 PDA 1 例，汎発性膿疱性乾癬 1 例．診断契機は失神 1 例，徐脈 5 例(生下時 2 例，PDA 精査時 1 例，他疾患で受診時 2 例)．合併不整脈は心房粗動 3 例，心房細動 2 例．治療は PM 5 例(DDD 3 例，VVI 2 例)，フレカイニド内服 1 例，アブレーション 3 例，無治療 1 例．また，家族性 SSS 1 例では KCNQ1 の異常を認めた．

#### 8. 9 歳時に Manouguian double valve replacement を施行した ASR, MR 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 1)，同 心臓血管外科学分野 2)

○山口幸子 1)，長崎理香 1)，安田和志 1)，水野明宏 2)，鶴飼知彦 2)，野村則和 2)，浅野實樹 2)，三島 晃 2)

症例は congenital AS, MR. 生後 3 ヶ月時に severe AS, MR(3°)にて左室収縮低下，高度肺うっ血を認め，緊急 balloon aortic valvuloplasty により左室収縮の改善を得た後に MVR(Carbomedics-16)+AVplasty を施行した．以後発育良好となり成長に伴う人工弁のサイズ不足のため僧帽弁位の狭窄，肺高血圧(Pp/Ps=0.95)を来し，5 歳時に re-MVR(19mm SJM-MH)+AVP を施行．術後，肺高血圧の改善を得たが，さらに 9 歳時，AS 圧差 70mmHg, AR(2°)と進行を認め，Manouguian double valve replacement(AVR((21mm SJM Reagent), MVR(25mm SJM))を行った．術後安定した状態を得ており経過につき報告する．