

第26回長野小児循環器談話会

日 時：2002年2月2日(土)15:00~18:00
 会 場：長野県立こども病院南棟2階会議室
 世 話 人：里見 元義 長野県立こども病院循環器科
 討論記録：岩崎 康 市立甲府病院小児科

1. 心不全で発症した大動脈炎症候群の1例

諏訪赤十字病院小児科

天野 芳郎, 石田 岳史, 落合 二葉

長野県立こども病院循環器科

安河内 聡, 今井 寿郎, 里見 元義

8歳女児。腹痛、嘔吐、胸痛を主訴に来院。ギャロップリズム、肝腫大、心拡大(CTR68%), EF低下(23%)を認めた。血管造影で、右総頸動脈閉塞、左総頸動脈狭窄、左鎖骨下動脈閉塞、腹部大動脈狭窄、腹腔動脈狭窄、右腎動脈狭窄などがみられ、大動脈炎症候群と診断。強心剤、利尿剤、降圧剤に加え、プレドニンの投与(40mg/日)を開始したところ、脳梗塞を併発したが、後遺症なく治癒した。その後、プレドニンを漸減。自覚症状は訴えないが、CRP(1~2mg/dl)、赤沈値(20~30/hr)の異常が持続した。上肢下肢血圧差(上肢>下肢)が増大し、発症後1年のMRIで、腹部大動脈狭窄の進行(内径4mm)を認めため、ステロイドパルス治療(mPSL 30mg/kg/day 3日間, 2クール)に引き続き、MTX(10mg/m²/週、内服)投与を開始した。病変の活動性を的確に判断し、適切な治療を行うことが難しい。

【討論記録】

大動脈炎症候群によって後負荷が増大したために心不全を生じた症例について検討された。まず、鑑別について、心筋炎、心筋症、また後負荷の増大する疾患(大動脈弁狭窄症や縮窄症、高血圧など)があげられ鑑別のポイントが討論された。エコー診断のポイントの一つに、左室内径の拡大を見たときに内径と壁厚のバランスに注目するとよいことが指摘された。また、山梨医大より血球貪食症候群(HPS)の経過中発症した大動脈炎症候群の症例でEBウイルス既感染パターンでありながら(EBNA抗体陽性)ウイルスゲノムが証明されたとの提示があり、これまでも大動脈炎とEBウイルスの関連を思わせる同様の報告があるようなので、本例でもEBウイルスについての検索を進める意義があるものと思われた。

別刷請求先:

〒399-8288 長野県南安曇郡豊科町大字豊科3100

長野県立こども病院循環器科

里見 元義 E-mail: gsatomi@naganoch.gr.jp

2. 原因不明で慢性に経過している心臓液貯留の1例

山梨県立中央病院総合周産期母子医療センター新生児科

丹 哲士

山梨医科大学小児科

駒井 孝行, 星合美奈子, 内藤 敦

角野 敏恵, 小泉 敬一

同 第二外科

吉井 新平, 鈴木 章司

11歳男児。3歳時に近医に肺炎で入院した際に、心拡大を認め心エコーで心臓液貯留と診断された。精査のため、他院へ紹介となったが原因は不明とされ、慢性心外膜炎としてアスピリンと利尿剤内服で経過観察となっていた。本年、前医より当科紹介となったが、明らかな臨床症状は認められないものの、発症時に比較して心臓液は徐々に増加しており、原因の再検索および治療を検討中である。

【討論記録】

まず、原因論について議論されたが、結論はでなかった。長野県立こども病院から以前学校検診で発見された乳糜心臓液貯留の症例の経験が追加された。本例については、これまで試験穿刺もされていないので、診断をつけるためにも心臓液の性状を検査してみることが大切であると思われた。たとえば、乳糜心臓液であれば、脂肪制限などで心臓液を減らせる可能性も期待できると思われる。また、治療的に心臓液に対するドレナージの適応がどうか議論された。さらに治療の選択として心膜切除術や一方弁を使って胸腔から腹腔にドレナージする方法なども提案された。

3. 診断に苦慮した単心房、単心室、総肺静脈環流異常症に先天性肺リンパ管拡張症を合併した1例

山梨医科大学小児科

内藤 敦, 星合美奈子, 駒井 孝行

角野 敏恵, 小泉 敬一

同 第二外科

吉井 新平, 鈴木 章司

症例は在胎39週0日、体重3,266g, Apgar 7/8で誘発分娩にて出生した男児。出生時よりチアノーゼが強くSpO₂は50%前後であり、挿管、人工呼吸管理を開始した。出生時の心エコーではSV(LV type), SA, MS, TR, malposition of

great arteries, PS, PDAと診断したが, PV returnは確定できなかった. chest X-P上, 間質の浮腫と思われるまだらな陰影が肺野全体に広がっており, PV obstructionを疑い心エコーを繰り返したがcommon chamberを確認することはできなかった. lipo PGE₁静注, NO吸入療法, サーファクタント投与を施行しSpO₂は65%前後で落ち着いたが, どれも著効した様子はなかった. その後, 生後8時間の心エコーで初めてcommon chamberと思われる腔を確認しvertical veinがSVCに還流していると診断し, 翌日, 準緊急でTAPVC repairを施行した. 術中, 肺は非常に固く, 白色で, 表面にcysticな構造を呈しておりcongenital pulmonary lymphangiectasiaの合併を疑った. 肺の状態が非常に悪く, 人工心肺からの離脱が困難であったためPCPS使用下でICUに入室し, 現在は肺の改善に努めている.

【討論記録】

入院当初肺静脈の還流がどのようにしているのか診断に苦慮された症例であり, エコー診断のポイントについて検討された. 胎児診断については, 胎児期から右に胃泡があること, 心奇形の組み合わせから内臓錯位症候群 特に無脾症候群Asplenia が強く疑われるので, 総肺静脈の還流異常の可能性が高いと疑う必要性が強調された. 胎児心エコーの際にはカラードプラでは速度レンジをおとしてゆっくりした血流を見逃さないように工夫すること, パワードプラなどの併用が有用であるとの意見が出された. また, 出生後の肺静脈の診断についてはコントラストエコーが有用であるとの指摘があった. 本例の総肺静脈還流異常症からくる二次性肺リンパ管拡張と先天性肺リンパ管拡張症との因果関係について議論された.

4. 肺静脈腔を介した左右短絡を有し, 心房中隔に欠損孔を認めない部分肺静脈還流異常の希有なる1例

長野県立こども病院循環器科

瀧岡 浄宏, 里見 元義, 安河内 聡

今井 寿郎, 石田 武彦, 神崎 歩

同 心臓血管外科

原田 順和, 竹内 敬昌, 岡 徳彦

石川成津矢

右上下の肺静脈が肺静脈腔を形成し, それが心房中隔をまたいで右房および左房と交通をもつことで左右短絡を認めた, 希有な心房中隔欠損のない右の部分肺静脈還流異常症(PAPVR)の1例を経験したので報告する. 症例は14歳, 女兒. 不完全右脚ブロックを指摘され, 心臓超音波検査および心臓カテーテル検査で心房中隔欠損のない部分肺静脈還流異常を疑われて当科紹介となった. 心臓超音波検査では, 右下肺静脈が右房後壁へ還流するPAPVRと診断したが, 容量負荷所見との不一致を認めたため経食道心臓超音波検査(TEE)を施行した. TEEでは, 右上下肺静脈が肺静脈腔を形成し, 肺静脈腔が心房中隔にoverrideする形で右房と左房に交通する所見を認めた. 心臓カテーテル検査におけ

る肺静脈造影でも同様の所見であった. 心内修復術施行時, 左房と肺静脈腔の交通孔が直径約6mmであったので, 心房中隔欠損を作成し, 心房中隔欠損と肺静脈腔の右房開口部との間を自己心膜パッチで覆い, 肺静脈腔と左房間の経路を確保した.

【討論記録】

手術を担当した外科医より, このような症例を適切に修復するためには術前にきちんと診断がついていることが非常に重要であるとのコメントがあった. 本例は, 当初4本の肺静脈のうちの1本の部分肺静脈の還流異常と診断されたが, 肺静脈1本のみ異常還流にしては肺体血流比Qp/Qs=2.3と多いことから疑問が持たれて診断に至った症例であり, 正しい事実を積み重ねて診断に至ることが, 希有な症例を診断するうえで重要であるとの意見が出た.

特別講演

「Grown-up congenital heart disease(GUCH) patients: Facing new problems」

東京女子医科大学

篠原 徳子 先生

追記

世話人会での話し合いの結果, 今回から抄録に加えて討論の記録も行うことにした.