

第36回北陸小児循環器研究会

日 時：2008年9月20日
 会 場：金沢医科大学病院
 代表幹事：中村 常之(金沢医科大学発生発達医学)

1. 新生児心室頻拍の1例

福井愛育病院小児科

茂原 慶一, 山下 哲史, 松尾 憲典
 平野 聡子, 石原 靖紀, 石原 義紀

福井循環器病院小児科

西田 公一

福井県立病院小児科

北 誠

症例：日齢38の女児。

主訴：心室頻拍の管理目的。

家族歴：特記すべきことなし。母はフィリピン人。

妊娠分娩経過：妊娠経過に特記すべきことなし。在胎34週5日、体重2,250g、Apgar score 9/10で近医産婦人科にて出生。

当院転院前の経過：日齢6に心室性期外収縮(PVC)の散発を認め、日齢8に心拍数160回/分まで増加したとのことで前医へ転院となった。転院時の心電図は心拍数167回/分で右軸偏位、右脚ブロックパターンのwide QRS頻拍(QRS幅0.10秒)で逆行性P波を認めた(心電図1)。心エコー検査では膜様部心室中隔欠損(径1mm程度)を認めた。全身状態良好のため無治療観察され自然に洞調律に回復した。その後PVCの散発を認めていたが、日齢18にはPVCの5~6連発と洞調律を繰り返す非持続型の心室頻拍(VT)を認めた。同日、持続するVTも認めたため、リドカインの持続静注を開始し、VTは停止した。持続静注からの離脱目的に、メキシレチンの内服へ移行を試みたがVTが出現し、加療目的に、日齢38に当院へ転院となった。

当院での経過：転院時はリドカイン持続静注+メキシレチン内服にて洞調律であった。前医での心電図は促進性心室調律(AIVR)の特徴もあり、心拍コントロール目的にプロプラノロールの内服を追加したうえで、前医での薬剤を中止する方針をとった。その後4連発前後のVTと洞調律を繰り返し(心電図2)、哺乳時に持続するVTは認

めたが、心不全徴候は見られず、体重増加も良好であった。現在は外来経過観察中である。新生児VTの症例を経験した。AIVRの特徴も認め、興味深い症例と考え文献的考察を含めて報告する。

2. フレカイニドが有効であった新生児上室性頻拍症の1例

石川県立中央病院いしかわ総合母子医療センター小児内科

西尾 夏人, 中田 裕也, 稲手 絵里
 木村 学, 千葉 茜, 河畑 孝佳
 北野 裕之, 上野 康尚, 堀田 成紀
 久保 実

新生児期の上室性頻拍症は気付かれにくいため発症すれば頻脈誘発性心筋症を来す症例もあり、早急な治療が必要となる場合がある。原因は房室回帰性頻拍、房室結節回帰性頻拍、心房頻拍、心房粗動などさまざま、また薬剤に抵抗性の症例もある。今回われわれはフレカイニドが有効であった症例を経験した。症例は日齢5の男児。在胎39週1日、体重3,262g、頭位自然分娩で出生。生後5日目の検温時に240~260/分の頻脈に気付かれ当院NICUへ搬送入院。心電図では脈拍数258/分のnarrow QRSの頻拍であり、II, III, aVF誘導でQRSの後に逆行性のP波を認めた。2回のATPの急速静注にて発作は停止した。longRP'頻拍でATPの効果を確認することから、希有型房室結節回帰性頻拍(uncommon type AVNRT)あるいはpermanent form of junctional reciprocating tachycardia(PJRT)を疑った。日齢6~7にかけて何度か頻拍発作の再発を認め、その都度ATP投与にて頻拍停止していたが、日齢7の再発時ATPにても停止しなくなったため、フレカイニド1mg/kgの静注を行ったところ洞調律に戻った。以後3mg/kg/日の内服に切り替え、日齢9に短時間の自然に停止した発作を認めた以降5mg/kg/日に増量し以後発作の再発は認めなかった。現在内服継続中であり、生後3カ月となるが発作の再発はなく発育も良好である。

3. 院外心肺停止を来した小児心疾患症例の検討

金沢大学医学部小児科

橋田 暢子, 齊藤 剛克, 太田 邦雄
 谷内江昭宏

背景と目的：小児の突然死(内因性)の原因は1歳未満の乳児突然死症候群(SIDS)を除けばあらゆる年齢で循環

別刷請求先：

〒920-0293 石川県河北郡内灘町大学1-1
 金沢医科大学発生発達医学(小児科)医局内
 北陸小児循環器研究会事務局
 中村 常之

器疾患が上位を占めている。ある調査によればそれら循環器疾患の約半数が先天性心疾患の児であり、投薬中や手術後などわれわれ小児循環器医の管理下にある児である。今回、当科にて経過観察中に、院外で心肺停止を来した症例について検討を行った。

対象：過去10年間に当科循環器外来通院中に院外で心肺停止を来し、心肺蘇生が行われた10症例。

結果：性別；男性6名，女性4名，年齢；10カ月～44歳，5名が4歳以下，5名が15歳以上で，小学生の症例はなかった。基礎疾患は先天性心疾患根治術後2名，姑息術後4名，心筋症3名，大動脈弁輪拡張1名，染色体異常などではDown症候群，22q.11.2欠失症候群，Ehlers-Danlos症候群，Smith-Lemli-Opitz症候群が各1名であった。同時期に3例QT延長症候群の心肺蘇生例があったが，3例ともに管理されていない新規診断例であり，外来経過観察中の症例はなかった。また不整脈で経過観察中の症例もなかった。心肺停止発症場所は，7名が自宅で，3名が学校であった。全例心肺蘇生が行われ，4例が搬送中ないし到着後いったん自己心拍が再開したが，1例を除き9例が24時間以内に死亡した。蘇生された拡張型心筋症例も蘇生後脳症および多臓器不全合併で重篤な状態が持続している。症例を提示し，問題点につき考察する。

4. Intrapulmonary septation + DKS吻合が有効であった左肺高血圧を伴う三尖弁閉鎖，大動脈縮窄症の1例

富山大学第一外科

松久 弘典，芳村 直樹，北原淳一郎

大高 慎吾，三崎 拓郎

同 小児科

上勢敬一郎，廣野 恵一，渡辺 一洋

伊吹圭二郎，市田 路子

症例：TA (IIIb)，CoA，PDAの男児。日齢8でEAAA + PABを施行。術後下行大動脈-左肺動脈による左主気管支の圧排，左横隔神経麻痺により抜管困難，GERとなり1カ月時に横隔膜縫縮術，下行大動脈後方吊上げ術が施行され，抜管，経口摂取可能となった。Glenn待機中の5カ月時に施行したMDCTでは右PPSを認めるも，6カ月時に施行した肺血流シンチグラムでは左肺の集積低下を認めた。8カ月時の心臓カテーテル検査では，右肺動脈狭窄を認めるもほとんどの肺血流は右肺に流れ，右平均肺動脈圧17mmHgに対し，左平均肺動脈圧56mmHgであった。造影上明らかな左PVOの所見は認めず，本症例に対し，intrapulmonary septation (右肺-Glenn，左肺-SP shunt)，DKS吻合を施行。術後SpO₂は75→85%と上昇し，心エコーでもSP shuntのflowは3.4m/sと左肺高血圧，左肺血流の改善を認めた。MDCTでは左気管支の圧排所見は軽減し，換気シンチグラムにても左肺の換気改善を認めた。本症例ではDKS吻合により左主気管支の圧排が軽減され，左肺の換気状態が改善し，左肺高血圧の改善をもた

らしたと推測された。また，肺血流不均等症例に対するintrapulmonary septationは，全身の酸素化を改善しつつ，両肺Fontanへの可能性をつなぐ極めて有用な術式であると考えられた。

5. 大動脈縮窄を伴ったTaussig-Bing奇形に対する二期の根治術の経験—拡大大動脈弓部吻合における工夫とShaher 4型に対するJatene手術の注意点

金沢医科大学心血管外科

秋田 利明，長谷川広樹，永吉 靖弘

清澤 旬，水野 史人，三上 直宣

同 小児科

秋田 千里，中村 常之，犀川 大

上行大動脈と主肺動脈に2倍以上の口径差のある大動脈縮窄を伴ったTaussig-Bing奇形に対して，生後53日目に左開胸にて拡大大動脈弓部吻合と肺動脈絞扼術を行い，生後4カ月でJatene手術とVSDパッチ閉鎖を行った。それぞれの手術の工夫と注意点について報告する。

拡大大動脈弓部吻合 + 肺動脈絞扼術：大動脈弓部の低形成を認めたため，左総頸動脈と左鎖骨下動脈を側々吻合後，鉗子を噛み替えてPDAを切断し両側断端を縫合閉鎖した。この間下半身の収縮期血圧は45 mmHg以上に維持されていた。次に拡大弓部吻合を行った。下半身虚血時間21分で，上下肢の圧差は，収縮期で15mmHg程度，拡張期の圧差はほとんどなく，平均圧では5 mmHg程度であった。最後に肺動脈絞扼術を3mmテープ周径24mmで行った。術翌日には上下肢の圧差はほとんど消失し，人工呼吸器から離脱した。

Jatene手術 + VSDパッチ閉鎖：大血管位置関係はside-by-sideでoriginal Taussig-Bing奇形の形態をとっていた。VSDパッチ閉鎖後，自己心膜補填によるoriginal Jatene手術を行った。人工心肺離脱中にVfとなり，DCを行った。II，III，aVF誘導でST低下を認めたが，右室の壁運動に問題はなく，LCXが主肺動脈により圧迫を受けているためと判断し，動脈管を肺動脈分岐部で切断・縫合閉鎖，左肺動脈の剥離を追加した。さらに自己心膜で補填した主肺動脈(neo PA)を縫縮し，LCXとの間に隙間を確保した。II，III，aVFのST低下は改善し人工心肺から離脱した。術後4日目に胸骨を閉鎖し，6日目に人工呼吸器から離脱した。

特別講演

「FONTAN対象群の治療戦略—無脾症候群治療からのfeedback—」

静岡県立こども病院心臓血管外科

坂本喜三郎