

第43回東北小児心臓病研究会

日 時：2008年11月1日
 会 場：ホテル仙台プラザ
 代表世話人：田林 暁一(東北大学医学部心臓血管外科)

1. Taussig-Bing heart根治術後急性期に発症した異所性接合部頻拍に対してnifekalant hydrochlorideが有効であった1例

東北大学大学院医学系研究科心臓血管外科
 秋山 正年, 崔 禎浩, 赤坂 純逸
 佐藤 真一, 田林 暁一

症例は日齢8日の男児。日齢1日に全身チアノーゼを認めた。心エコーでTaussig-Bing heartを指摘された。低酸素血症に対して、同日BASを施行。術前心電図は洞調律で特記すべき所見は認めなかった。日齢8日にarterial switch operationを施行した。

人工心肺離脱後に心拍数が170bpmを超えるようになった。頻脈はICU入室後も続き、インデラルやキシロカインを投与したが効果がなかった。心電図評価の結果、junctional ectopic tachycardia(JET)の診断となった。シンビット投与によりJETから洞調律に復し、血行動態は安定した。JETは先天性心疾患術後に発生しやすい不整脈の一つで、急性期発症の場合、生命予後を左右する。Taussig-Bing heart根治術後のJETに対してシンビットが有効であった症例を経験したので報告した。

2. 長時間の補助循環で回復した劇症型心筋炎の1例

宮城県立こども病院循環器科
 水城 直人, 新田 恩, 小澤 晃
 田中 高志
 同 心臓血管外科
 小西 章敦, 安達 理, 崔 禎浩

9歳女児。心筋炎の診断で入院。入院当初は心エコー上の左室収縮は比較的良好ではあったが、不整脈が経時的に悪化しICU入室後から急激に心不全が進行し心停止に至った。心肺蘇生を約1時間施行されながら補助循環が導入された。補助循環導入後まず心電図上の改善がみられ、遅れて心エコー上の左室収縮の改善がみられた。15日間の補助循環施行の後に離脱。慢性心不全、下肢末梢神経障害、褥瘡等の問題のため、ある程度の生活制限はあるものの、中枢神経の合併症は1/4半盲のみで元気に独歩で退院となった。まとめ①不整脈が増悪する心筋炎症例は早期からの補助循環の準備または導入を考慮する。②心電図所見の改善後、心機能の改善が遅延する場合もあり、長時間の補助循環は有意義と思われる。③心肺蘇生下で補助循環を導入する場合であっても、厳密な蘇生

と全身管理を行うことにより中枢神経の合併症が最小限で良好な結果になり得る。

3. 大動脈弁置換術後遠隔期に心膜炎を反復する1例

秋田大学小児科
 岡崎三枝子, 田村 真通, 豊野 学朋
 島田 俊亮, 小山田 遵

小児反復性心膜炎はまれな病態で病因も不明である。今回われわれは大動脈弁置換術後遠隔期に心膜炎を反復する1例を経験したので報告する。症例は13歳男児。新生児期にショックで発症したcritical ASに対し緊急経皮的バルーン大動脈弁形成術を施行し救命した。術後中等度のASRが残存、大動脈弁狭窄が進行したため10歳時に大動脈弁置換術を施行した。12歳時に発熱・呼吸器感染症状を伴う心拡大が生じ、心エコー検査にて全周性の心嚢液貯留を認め心膜炎と診断した。Aspirin 400mg/day内服開始後3日で解熱するも、以後同様の心膜炎を数カ月ごとに反復している。免疫学的検査・自己抗体検査・ウイルス抗体検査・内分泌学的検査にて異常を認めず、本症例の心膜炎の原因は不明である。開心術の既往・年長児の手術・呼吸器感染症等が本症の誘因と報告されているが病因・発症機序は不明である。今後も症例を積み重ねて詳細な検討が望まれる。

4. 左心低形成症候群に伴う異常な肺静脈還流—levoatriocardinal vein—320列マルチスライスCTによる診断

岩手医科大学附属循環器医療センター
 白澤 聡子, 蒔苗 剛, 佐藤 陽子
 高橋 信, 小山耕太郎, 吉岡 邦浩
 田中 良一, 松尾みかる, 小泉 淳一
 猪飼 秋夫, 岡林 均

Levoatriocardinal vein(LACV)とは、正常に左心房に結合する左右の肺静脈とは別に、肺静脈または左心房から起始し左右上大静脈や無名静脈、冠静脈洞等に接続して、肺静脈血を右心房に還流させる異常な血管を言う。左心系閉塞性疾患で心房間交通が小さい場合、肺静脈の減圧機構として働くが、還流路が閉塞している例もある。LACVの正確な診断が、緊急的なBASやNorwood手術の適応決定に重要である。私たちは左心低形成症候群に伴ったLACVを、被曝が少なく空間分解能が高い320列マルチスライスCTを用いて診断したので報告する。

5. BWG症候群術後長期のMDCT—2 症例の報告—

財団法人脳神経疾患研究所附属総合南東北病院小児科
 工藤 恵道
 同 小児心臓外科
 森島 重弘, 小野 隆志
 同 小児・生涯心臓疾患研究所
 中澤 誠

背景と目的：先天性心疾患において，肺動脈，大動脈などの大血管の形態の詳細を知るうえで，また成人では冠状動脈疾患の診断においてMDCT(multidetector-row CT)はルーチン化している．今回，BWG症候群術後長期において，MDCTで冠状動脈を鮮明に描出できたので紹介する．

撮影方法：症例 1 ではGE社製LightSpeed VCT(64列)，症例 2 ではGE社製LightSpeed Ultra16(16列)を用いた．

方法：造影剤注入量は，症例 1 では40ml, 3.2m/s, 症例 2 では45ml, 3.0m/sとした．

結果：症例 1 は38歳女性，BWG症候群の診断で14歳時にtranslocation of the left coronary arteryを行った．症例 2 は11歳女性，BWG症候群の診断で11カ月時にTakeuchi procedureを行った．

結語：BWG症候群 2 症例で，術後長期のMDCTを撮影し，移植冠状動脈の形態描出に有用であった．画像の鮮明度は，機器の性能，心拍(変動，整，不整)，造影剤注入量・速度などに影響される．先天性心疾患で冠状動脈への手術が行われた症例，特に成人例では，MDCTが冠状動脈の形態診断に有用である．直接造影法の代替として有用で，また併用によってより正確な評価ができると考える．

6. 腱索断裂による僧帽弁閉鎖不全症の 2 例

宮城県立こども病院循環器科
 新田 恩, 水城 直人, 小野寺 隆
 小澤 晃, 田中 高志
 同 心臓血管外科
 小西 章敦, 安達 理, 崔 禎浩

腱索断裂による僧帽弁閉鎖不全症(MR)の乳児例を 2 例経験した．症例 1 は 6 カ月，男児．急激に進行した哺乳力低下，多呼吸を主訴に受診し心臓超音波検査にて前尖の腱索断裂によるMR IV度と診断し，人工呼吸管理を含めた心不全治療を開始した．発症 8 日目に 2 本の人工腱索とKay法による弁輪縫縮で弁形成術を行い術後の経過は良好である．症例 2 は 6 カ月，男児で同様に急激に心不全症状が出現した．後尖の腱索断裂によるMR III度を認め，心不全治療開始 6 日目に症例 1 と同様の弁形成術を行い術後の経過は良好である腱索断裂によるMRの乳児例の報告は本邦では少なく，比較して考察する．急激な心不全症状を来すMRの原因の一つとして腱索断裂を念頭に置き，心臓超音波検査を行う必要がある．腱索断裂に対して，人工腱索と弁輪縫縮による僧帽弁形成術を行い，短期的な経過は良好だが，今後も長期経過を注意深く見て

いく必要がある．

7. 右室依存性冠血流を伴う類洞交通の消失を認めone and one half手術を施行した純型肺動脈閉鎖症の 1 例

福島県立医科大学小児科
 増山 郁, 桃井 伸緒, 遠藤 起生
 青柳 良倫, 三友 正紀, 細矢 光亮
 宮城県立こども病院心臓血管外科
 遠藤 雅人
 同 循環器科
 田中 高志

症例は純型肺動脈閉鎖症の 7 歳男児．新生児期に右室依存性冠血流を伴う類洞交通を認めたため，一心室修復を目指す治療方針を計画し，BTシャント術を施行した．しかし 1 年後の右室造影では右室依存性冠血流が消失しており，二心室修復へと治療方針を転換し，ガイドワイヤー穿通経皮的バルーン肺動脈弁形成術を行った．その後，右室発育は得られたものの不十分であり，二心室修復には至らず，根治術として 5 歳時にone and one half手術を施行した．術後 2 年の評価では，下大静脈圧の上昇は認めず，冠血流は正常であり心室壁の収縮も良好であった．不整脈等の合併症もなく外来で経過観察を継続している．純型肺動脈閉鎖症において，類洞交通と冠血流奇形の有無は，治療方針を左右する重大な因子であり，個々の症例における多様性がある．今回自験例において，右室依存性冠血流を伴う類洞交通の消失を認めたため報告する．

8. Hypoplastic aortic arch にMA, DORV, Cor triatriatum を合併した乳児手術例の経験

秋田大学医学部心臓血管外科
 本川真美加, 山本 文雄, 石橋 和幸
 山浦 玄武, 白戸 圭介, 田中 郁信
 福廣 吉晃, 山本 浩史, 泉本 浩史

症例は日齢24日の男児．主訴は多呼吸と哺乳低下．胎児心エコーにてhypoplastic aortic arch, 単心室の診断であった．出生後の心エコーにてhypoplastic aortic arch, MA, DORV, Cor triatriatumの診断となった．手術はextended direct anastomosisによるarch repair, 心房中隔壁よりLA-Cor triatriatum間の異常隔壁切除，そしてBW + 19mmでのPA bandingを施行した．開胸にてICUへ．翌日より窒素投与開始．第 3 病日にre-banding(BW + 17mm)施行．再度開胸のままICUへ．第 7 病日に閉胸を試みるも血圧低下(40mmHg台)を認めたため，胸骨ピンを胸骨間に留置することでスペースを確保し，皮膚閉鎖が可能となった．しかし，以後全身状態の回復を得ることができず，第25病日に死亡となった．

9. 大動脈・肺動脈中隔欠損, 大動脈離断の1例

宮城県立こども病院

安達 理, 小西 章敦, 崔 禎浩
遠藤 雅人, 田中 高志

東北大学病院

大野 忠行, 田林 暁一

新生児期に心不全症状にて当院へ搬送。心エコーにて、大動脈・肺動脈中隔欠損(APW), 大動脈離断(IAA) type B, 右鎖骨下動脈起始異常診断。生後22日目に、APW閉鎖, 弓部大動脈再建術施行。APWは遠位型であり, 右肺動脈は上行大動脈より直接起始していた(Richardson type III)。経大動脈的にアプローチし, ePTFEパッチにて閉鎖した。弓部大動脈は直接吻合にて再建。その後, APWパッチ閉鎖部を中心に上行大動脈と右肺動脈が狭窄し, 2回の手術介入を要した。IAAのtype Bでかつ右鎖骨下動脈起始異常を伴うため上行大動脈は細く, また, type IIIのAPWであったため, 狭い上行大動脈内に大きなパッチが存在することが原因と考えられた。

10. 大動脈基部置換術後, 中枢側吻合部のdehiscenceにより再手術を行った大動脈炎症候群の1例

山形大学医学部循環器呼吸器小児外科

前川 慶之, 吉村 幸浩, 貞弘 光章

同 小児科

鈴木 浩, 仁木 敬夫, 小田切徹州

症例は10歳女児。8歳時大動脈解離で基部置換術を施行, 基礎疾患は大動脈炎症候群と診断。2008年1月頃より動悸を自覚, 意識消失, 転倒あり。3月より胸痛増悪したため4月28日前医受診, 精査目的に当院入院。胸痛時心電図では著明なST低下を呈し, CAGで有意狭窄を認めず冠攣縮性狭心症と診断した。翌日胸痛出現とともに血圧40台まで低下, 心拍停止に陥ったため心肺蘇生しつつPCPS開始。緊急CAGでLMTの拍動性の圧排所見を認めた。CTで大動脈基部の仮性瘤を認め, 人工血管のdehiscenceと診断し緊急手術を行った。

人工心肺確立, 超低体温循環停止とし速やかに開胸, 脳分離体外循環開始した。大動脈基部はほぼ半周にわたって基部と人工血管が離開し, 出血は胸骨と癒着組織で被覆されるのみであった。フェルト帯で弁輪を作成, composite graft (Bicarbon 19mm, Hemashield 24mm)で基部を置換した。大動脈弁血栓弁, MRのため追加手術し, 第56病日退院した。

11. 当院での右室流出路再建の検討

岩手医科大学循環器医療センター心臓外科

猪飼 秋夫, 小泉 淳一, 佐藤 陽子
岡林 均

同 小児科

高橋 信, 小山耕太郎

同 麻酔科

門崎 衛

TOFの正常肺動脈弁輪径65%を目標に弁温存し, それ以

下またPAVSD症例では10mm ePTFE graftを用いた一弁付パッチを使用。直径16mm以上の弁を必要とする場合はePTFE graftとePTFE sheetによる3弁によるvalved conduitを使用した。2007年1月からの21例について以上の方針での手術成績, 短期成績を検討した。退院時の肺動脈弁逆流はすべてmild以下であり, また右室流出路の圧較差も1例を除き30mmHg以下であった。また40mmHg以上であった1例も半年後には23mmHgまで低下した。現在の方針での短期成績は良好であり, 今後遠隔期の肺動脈弁逆流の経過とそれに対する治療戦略の検討が重要である。

12. 大動脈瘤を形成した成人大動脈縮窄症の1例

東北大学小児科

大野 忠行, 川合英一郎, 柿崎 周平

土屋 滋

同 心臓血管外科

増田 信也, 齋木 佳克, 田林 暁一

症例は, 20歳女性。5歳時に大動脈縮窄症の診断を受けた。大動脈弓部が屈曲蛇行し, 縮窄部は左総頸動脈と左鎖骨下動脈の間にあり, 上下肢の血圧差30mmHg程度で経過観察されていた。17歳で結婚し, 妊娠出産した。妊娠経過中は高血圧を指摘されなかった。その後, 右上肢の血圧が140mmHg台となり, 頭痛や左手のしびれが出現した。MRIにて縮窄部に小さな嚢状の大動脈瘤がみられたため, 当院紹介となった。検査の結果から手術適応として, 大動脈縮窄部および約10mmの大動脈瘤を切除し人工血管に置換した。嚢状瘤の壁は脆弱で, 組織標本で瘤の壁は中膜弾性線維の断裂を来していた。術後経過は良く, 収縮期血圧は120mmHgとなり, 頭痛や左手のしびれが消失した。大動脈縮窄症では, 大動脈瘤や解離のリスクがあり, 定期的な画像診断が必要であると思われた。

13. 65歳Fallot四徴症根治術の1例

弘前大学医学部胸部心臓血管外科

山内 早苗, 大徳 和之, 鈴木 保之

福井 康三, 福田 幾夫

65歳女性。幼少期から労作時息切れを自覚していたが40歳で初めて健診で異常を指摘され, 51歳でFallot四徴症と診断された。本人が手術拒否し抗心不全療法が行われたが徐々に低酸素血症が進行し在宅酸素導入となった。65歳時, 完全房室ブロック発症を契機に心不全症状が悪化し入院。精査で右心系の拡大, 右室圧の上昇と圧較差50mmHgの肺動脈弁狭窄を認めたが, 一時的ペーシングで改善が得られ, 諸検査で手術可能と判断された。本人も希望し, ファロー根治術(VSDパッチ閉鎖 + 右室流出路形成 + 肺動脈弁置換 + 三尖弁輪縫縮 + ペースメーカー移植術)を施行した。術後経過は良好であったが, 徐々に心不全が悪化し術後1年半ではLVEF 45%から15%にまで低下していた。脚ブロックと心筋リモデリングに対し, CRT導入とACE阻害薬・β遮断薬増量を行ったところ, 著明な

心機能改善が得られ、EFは58%まで改善し、現在、心不全症状なく経過している。

14. One and a half ventricular repairを施行した成人Ebstein奇形の1例

東北大学大学院医学系研究科心臓血管外科分野
高橋 悟朗, 齋木 佳克, 田林 暁一
宮城県立こども病院心臓血管外科
崔 禎浩

症例56歳男性。SOB, チアノーゼの精査でEbstein奇形の診断となった。左側臥位, 坐位, 立位でSpO₂ 60%と低下し, 右側臥位ではSpO₂ 90%に保たれるためほとんど右側臥位で寝たきりの状態であった。X線でCTR 63%, 心エコーではCarpentier type Bであり, 心房化右室107ml, 右室50ml, 右室EF 34%, 左室EF 52%, 心カテーテル検査では肺動脈圧の平均は7mmHgで, R-L shunt 39%, Qp/Qs 0.7, TR II度。手術は, 三尖弁置換術, bidirectional Glenn shunt, ASDパッチ閉鎖を施行した。呼吸性変動による体血圧の変動があり, ASDパッチに径4mmのfenestrationを置いたが, 術後はL-R shuntのみであった。術後3年半が経過したが, 右室EF 50%, 胸部X線CTR 50%に改善し, 良好に経過している。

15. 気管支拡張症を合併した純型肺動脈閉鎖症の1成人例

山形大学医学部発達生体防御学講座小児医科学
小田切徹州, 鈴木 浩, 仁木 敬夫
早坂 清

症例は21歳の純型肺動脈閉鎖症姑息手術後の女性。主訴は咳嗽と発熱。右室低形成を伴う純型肺動脈閉鎖症で, 3カ月時に左modified Blalock-Taussig短絡術, 9カ月時に右Blalock-Taussig短絡術を施行した。高度のチアノーゼが持続したが家族が手術を拒否していた。12歳時, 右Blalock-Taussigシャントに対する経皮的バルーン血管形成術後に左肺の肺水腫に陥った。16歳時には大動脈弁輪拡張症, 大動脈弁逆流による左心不全から肺うっ血, 左側胸水貯留を来し, 17歳時にBentall手術を施行した。CTで左側下肺野の気管支拡張と気管支粘液栓を認め, 抗菌療法と肺理学療法で症状は改善した。患者は12歳時に左肺水腫を来してから呼吸器感染症を繰り返しており, 反復する呼吸器感染が気管支拡張症の原因と考えられた。

16. PA/IVS根治術後の右心不全, TR, PR, PLEに対しTVR, PVR, RV overhaul, BDG手術を施行した成人女性の1例

岩手医科大学附属循環器医療センター
小泉 淳一, 猪飼 秋夫, 数井 利信
熊谷 和也, 佐藤 陽子, 高橋 信
門崎 衛, 小山耕太郎, 岡林 均

症例: 34歳女性。

診断: PA/IVS根治術後, 右心不全, RV低形成, 三尖弁

閉鎖不全(TR), 肺動脈弁閉鎖不全(PR), 心房粗動(AF), 蛋白漏出性胃腸症(PLE)。

経過: 2歳時BTシャント, 6歳時根治手術施行。27歳より全身浮腫, 低蛋白血症指摘。31歳時に右心不全, PLEと診断。34歳時心カテでTR 4度, PR 4度, RVEDV 34% N, RVEF 17%, LVEF 72%, 右房圧18mmHg, 右室圧20/e17mmHg, 肺動脈圧20/15/17mmHg, 左室圧90/e11mmHg, 心係数1.1 l/min/m²であった。AFに対しカテーテルアブレーションを施行し洞調律を得た。その後, TVR(CEP 25mm), RVOTR(PRIMA plus 23mm), RV overhaul, BDG手術を施行した。術後の上大静脈圧13mmHg, 下大静脈圧7mmHgであった。運動耐用能力の改善, PLEの改善が認められた。

17. Fontan手術後の遠隔期の諸問題

福島県立医科大学心臓血管外科学
若松 大樹, 五十嵐 崇, 佐戸川弘之
横山 斉
同 小児科
桃井 伸緒

はじめに: Fontan型手術後の遠隔成績を検討した。

方法: 1990年以降, Fontan型手術を行った31例を対象とした。男女比は18:13。手術時年齢は4.0 ± 2.0歳, 体重は13.5 ± 5.9kg。術式は, APC: 8例(A群), Lateral tunnel TCPCが10例(L群), extra-cardiac TCPC: 13例(E群)。遠隔成績を検討した。

結果: 観察期間はA群 160 ± 43(m), L群: 71.8 ± 47.9(m), E群: 41 ± 23.0(m)。E群の1例(1/31 = 3.2%)をLOSで失った。遠隔死亡は3例(3/30 = 10%)。2例はA群で突然死, 1例はL群で肺出血。A群の3例(3/8)にafを認めた。うち1例はVfから低酸素脳症を併発しリハビリ中。L, E群ではなし。心房拡大はA群3例, L群4例に認めた。PLEはE群で1例。抗凝固療法はA, E群は全例施行。L群も経過中の心房拡大で5例に抗凝固療法が追加された。出血性合併症は3例認めた。

まとめ: Fontan型手術の手術成績は良好であったA群の死亡2例はTCPC conversion待機中の突然死であり, 速やかな対応が求められた。L群の半数に心房拡大を認め経過に注意を要する。

特別講演

「成人先天性心疾患の問題点と今後の課題」

千葉県循環器病センター成人先天性心疾患診療部
丹羽公一郎