

**第48回 東北小児心臓病研究会  
抄録集**

### 1. 慢性右心不全に左心機能低下を合併したファロー四徴症極型ラステリ術後の1例

東北大学病院 循環器内科 ○只野恭教、建部俊介、杉村宏一郎、後岡広太郎、  
三浦正暢、山本沙織、下川宏明  
心臓血管外科 安達理、齋木佳克

ファロー四徴症術後の生存率は上昇し、近年では成人期における心合併症治療が課題となっている。今回ラステリ術後遠隔期に心不全治療に難渋した1例を経験したので報告する。症例；40歳男性。VVI ペーシング。狭窄に対し2度の心外導管交換を行ったが、慢性右心不全状態となった。2013年6月当院入院しカテコラミン、利尿薬を投与するも腹水、尿量低下のコントロールに難渋。心カテ施行したが導管狭窄は軽度で手術適応なし。RV ペーシングが心機能に悪影響していると判断し CRT-D 植え込みとなった。

### 2. 当科管理中の小児海外渡航心移植2症例の経過について

東北大学病院 小児科 ○木村正人、笹原洋二、呉繁夫  
心臓血管外科 秋山正年、安達理、齋木佳克  
臓器移植医療部 秋葉美紀

平成22年7月の臓器移植法改正に伴い、国内における小児心臓移植が可能となった。しかし、平成24年12月現在、国内小児心臓移植は5例にとどまっている。一方、平成22年5月のWHO 勧告以後は海外渡航移植を受け入れる施設は激減し、国内の心臓移植待機患者は長期の待機期間を余儀なくされている。

当科ではこれまで2例の小児海外渡航心移植患者の管理を行ってきた。2例とも心移植から3年が経ち、現在のところ心筋生検上の拒絶反応は認めていない。これまでの2症例の経過を報告するとともに日本における小児心臓移植の現状について解説する。

### 3. 左心低形成症候群における左肺動脈狭窄に対する治療戦略

宮城県立こども病院 循環器科 ○新田恩、小野頼母、小澤晃、田中高志  
心臓血管外科 高原真吾、加賀谷智明、小西章敦、崔禎浩

当院において2009年から2013年の5年間に3例の左心低形成症候群を経験し、いずれの症例も左肺動脈狭窄となり治療に難渋した。その治療経過を報告し、今後の治療戦略を検討する。左肺動脈狭窄はNorwood術後に超音波検査で左肺動脈の逆行性の血流をとらえることで早期に発見し、抗凝固療法やカテーテル治療を計画する。側副血行路が多い場合にはBDG手術前にcoil塞栓を行うべきであり、また左肺動脈が低形成な場合にはIntra Pulmonary Artery Septationにより左肺動脈の成長を待つてTCPCを目指すことも検討すべきだと考える。

#### 4. 遺伝性出血性毛細血管拡張症が疑われた1女児例

山形大学医学部 小児科 ○安孫子雅之、鈴木浩、小田切徹州、早坂清  
日本海総合病院 小児科 田邊さおり  
国立循環器病センター 小児循環器科 山田修

症例は4歳の女児。生来健康であったが喀血を主訴に前医を受診し、造影CTでsimple CoA、気管支周囲の側副血管の発達、左肺出血を指摘された。酸素投与に反応性が乏しい低酸素血症の合併も認め、チアノーゼを呈していた。血管造影検査、コントラストエコーで左側優位の肺動静脈奇形が疑われ、低酸素血症の原因と考えられた。遺伝性出血性毛細血管拡張症を疑い現在遺伝子検索中である。肺動静脈奇形の鑑別についての考察を交えて報告する。

#### 5. 有茎自己心膜を使用した右室流出路再建の遠隔成績

東北大学 心臓血管外科 ○正木直樹、安達理、川本俊輔、齋木佳克

【背景】右室流出路再建(RVOTR)時、患児の成長にも適応できる再建法が問題となる。今回、有茎自己心膜を用いたRVOTRの遠隔期成績の検討を行った。【対象】有茎自己心膜を用いたRVOTR16例。手術時年齢4.1歳、体重13.6kg。【結果】①術後早期、遠隔期の導管径は $15.5 \pm 1.0\text{mm}$ 、 $18.8\text{mm} \pm 1.0\text{mm}$ で成長に伴う導管の拡大を認めた。形態的变化としては導管の末梢側吻合部狭窄3例、monocusp石灰化による狭窄2例、瘤化1例であった。②平均観察期間13.9年で再手術6例(40%、導管狭窄3例、逆流2例、瘤化1例)。③再手術時の病理組織 - 中皮細胞は脱落しており、内皮細胞の新生も認めず。 $\alpha\text{-SMA}(+)$ の細胞の新生を認めた。【結語】有茎自己心膜による右室流出路再建は患児の成長に適応し、遠隔期の相対的RVOTSの発生は少ないが、monocuspの石灰化や、逆流、瘤化による導管の逆流が遠隔期に問題になると考えられた。

#### 6. 右肺高度低形成であったScimitar症候群の1例

山形県立中央病院 小児科 ○鈴木恵美子、藤山純一  
新生児科 青木倉揚、小野頼母、渡辺哲、饗場智、渡辺真史  
心臓血管外科 神部良太、深沢学

1歳1か月の女児。低出生体重児のASDとして経過観察中にhigh-flow PHが進行し手術予定となった。術前精査にて、MPA~Lt. PAのmild PHに加えRt. PAのsevere PHと右肺高度低形成が判明したが、Rt. PVは同定できず、術中所見でscimitar症候群と確定診断、scimitar veinはPV0を呈していた。LA-Rt. PV吻合とASD閉鎖術を施行後、MPA~Lt. PAのPHは軽快したがRt. PAの血流は改善が得られなかった。本症候群では、右肺低形成やPHが発症時期や予後を左右し、また手術は有効な手段だが、PHは術後予後不良因子であり、今後も慎重な経過観察を要する。

## 7. G6PD 欠損症を伴う心房中隔欠損症手術の経験

財団法人脳神経疾患研究所附属 総合南東北病院

小児心臓外科	○森島重弘	小野隆志
小児・障害心疾患研究所	中澤 誠	
小児科	工藤恵道	

症例は5歳男児。既往歴にグルコース6リン酸脱水素酵素欠損症(G6PD)。母、フィリピン人。父、日本人。生後に心房中隔欠損症の診断を受けていた。東日本大震災で1年間フィリピンに避難した後、治療目的に当院入院となった。手術は溶血性を誘発しない薬剤や術式を選択し行った。術後明らかな溶血性所見を認めなかったが、麻痺性イレウスを発症。回虫症による回腸の通過障害が原因だった。世界では一般的であるが日本では希な G6PD 欠損症と回虫症を合併した症例を経験した。

## 8. 正中アプローチによる modified B-T shunt 周術期における nitroglycerin 投与効果の検討

宮城県立こども病院 心臓血管外科 ○小西章敦、高原真吾、加賀谷智明、崔禎浩

mBTS 周術期の安定化を目的に、NTG の効果的な投与方法を検討。対象は 2005 年 4 月～2012 年 10 月に、補助循環非使用下に正中アプローチで初回 mBTS を施行した 4kg 未満の 23 例で、高肺血流群 (E 群) と非高肺血流群 (NE 群) に分類。Graft size index (GI) (Graft 径/体重) (mm/kg)、術後カテコラミン係数 (CI)、術前後 NTG 使用量 ( $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ ) を検討。平均日齢  $46.9 \pm 19.7$  日、平均体重  $3.2 \pm 0.3\text{kg}$ 。疾患 : PA/VSD8、PA/IVS 7、PA/SV 2、その他 6。GI : 両群に有意差なし。NTG : NE 群では麻酔導入後から開始。E 群では投与なし、mBTS 後から開始されていた。対象を NTG 投与なし群、麻酔導入後から投与した群 (A 群)、mBTS 開放後から投与した群に分け比較したところ、CI が A 群で低値であった ( $p < 0.05$ )。以上より、麻酔導入後からの NTG 投与が、BTS 術後の心不全を改善する可能性が示唆された。

## 9. 学校心電図検診を契機に診断された Eisenmenger syndrome の 1 症例

-思春期の疾病管理に関わる諸問題-

秋田大学	小児科	○山田俊介、岡崎三枝子、島田俊亮、豊野学朋、高橋勉
平鹿総合病院	小児科	小山田遵

【はじめに】先天性心疾患の多くが早期に発見・治療されるようになり、Eisenmenger 化し手術適応なしとされるような症例は激減した。一方、小児期に診断された Eisenmenger 症例が思春期・成人期に達し新たな問題が出現してきている。

【症例】18歳 男性。学校心電図検診を契機に7歳時に Eisenmenger syndrome と診断、以降当院で経過観察中。患児は現在高校3年生となり、思春期を経て進学・就職を考える年齢となった。将来に希望を持ちつつ、本疾患の困難な点を理解し、治療薬や体調を自己管理していく上で、さまざまな問題点を抱えている。

## 10. 重症大動脈弁狭窄の2例

宮城県立こども病院 循環器科 ○小野頼母、新田恩、小澤晃、田中高志  
心臓血管外科 高原真吾、加賀谷智明、小西章敦、崔禎浩

当院では過去10年間に重症大動脈弁狭窄を2例経験した。【症例1】日齢52の女児。大動脈弁狭窄(vAS)の診断で、里帰りのため当科へ紹介された。外来待機中に自宅でCAPとなり搬送当日に経皮の大動脈弁形成術(BAVP)を施行した。【症例2】日齢5の男児。ショック状態となり産科より前医へ紹介され、vAS、左室低形成と診断された。同日、当科へ搬送され、BAVPを施行したが効果不十分であった。日齢28にBAVPを再試行したが効果は得られず、日齢74にDKS手術+modified Blalock-Taussig手術を施行した。以上2例の経過を報告する。

## 11. 当科の胎児エコーでPAIVSと診断した11例の検討

宮城県立こども病院 循環器科 ○田中高志、阿部麻耶子、小野頼母 新田恩、小澤晃

当科開設以来にPAIVSと胎児診断した11例を対象として検討した。11例中胎児エコーでsinusoidal communication(SC)を9例で認め、1例で疑い、1例で無しと診断したが、生後の造影で同様の結果が確認された。胎児期より重篤な合併症(1例はMAPCA、もう1例はAR)を認めた症例は生後まもなく死亡したがtermination1例を除いた残り8名は全例生存している。SCの診断にはドプラーモードで往復性の血流パターンを確認することが有用であった。

## 12. Amplatzer 動脈管閉鎖栓治療の検討

岩手医科大学附属循環器医療センター 循環器小児科  
○高橋信、那須友里恵、中野智、早田航、小山耕太郎

ADOを留置したPDA7例の検討。【背景】年齢11か月-51歳、体重6.7-72.2kg, Qp/Qs 1.6-3.2, meanPAp12-25mmHg。K分類 type A 5例, E 2例でPDA最小径1.8-4.3mm, 膨大部径5.3-16.1mm, 長さ6.1-15.0mm。【PDA形態・ADOdeviceサイズの関係】PA側device/PDA最小径 $2.0 \pm 0.1$ , Device長さ/PDA長さ $0.8 \pm 0.1$ , Skirt径/PDA膨大部径 $1.4 \pm 0.2$ 。【結果】PA側device径は、PA側最小径の2.0倍。deviceの長さはPDAの長さの0.8倍で、特にtype Eは0.5-0.7倍でより短かった。Skirt径はPDA膨大部の1.4倍で低年齢、低体重児で増大傾向にあった。【まとめ】低年齢、低体重児ではSkirtは大きくAO側に突出する傾向にある。Type Eではdeviceの長さが足りなくPDA内にbumpする。

### 1 3. 根治術後に肺高血圧が進行した多脾症候群（単心房、不完全型房室中隔欠損、下大静脈欠損）の一例

弘前大学医学部 小児科 ○北川陽介、越後谷明音、嶋田淳、大谷勝記、高橋徹、伊藤悦朗  
弘前大学医学部 保健学科 米坂勸  
弘前大学医学部 胸部心臓血管外科 服部薫、大徳和之、鈴木保之、福田幾夫

多脾症候群（左側相同）を伴う先天性心疾患では肺血管閉塞性病変が進行しやすく、肺高血圧の危険因子となることが指摘されてきた。しかしその原因は不明な点が多く、また組織学的な検討を加えた報告は少ない。今回、根治術後に肺高血圧が進行し生検にて肺血管閉塞性病変を認めた多脾症候群（不完全型房室中隔欠損、単心房、下大静脈欠損）の一例を経験したので報告する。

### 1 4. 大動脈縮窄、大動脈弓離断合併複雑心奇形に対する正中切開による段階的修復の妥当性 宮城県立こども病院 心臓血管外科 ○加賀谷智明、高原真吾、小西章敦、崔禎浩

当院では、段階的修復が必要な大動脈縮窄、大動脈弓離断に合併する複雑心奇形に対し、特に大動脈弓低形成例では積極的に新生児期から人工心肺を使用し、正中切開下で拡大大動脈弓再建(EAAA)と肺動脈絞扼術(PAB)を行うことを基本方針としてきた。2005年から2013年に段階的修復が必要とされ正中切開下にEAAAとPABを施行した6症例を対象とし、その妥当性について若干の文献的考察を含めて報告する。

### 1 5. 総肺静脈還流異常症の修復に工夫を要した無脾症候群の1例

岩手医科大学 心臓血管外科 ○古武達也、猪飼秋夫、小泉淳一、岩瀬友幸、岡林 均  
循環器小児科 中野 智、早田 航、高橋 信、小山耕太郎  
循環器麻酔科 小林隆史

症例は5か月、女児。診断は無脾症、総肺静脈還流異常症(TAPVC)。1か月時にrt mBTS、central PA plasty、PDA division 施行。今回、TAPVC修復、BDG施行。術後PV0の可能性を下げるためcommon PVを心房後壁、左側心耳の2カ所に吻合した。経過は良好で、現在、術後PV0も認めていない。手術の工夫を含め報告する。

## 16. 小児に対する僧帽弁置換術の検討

弘前大学大学院医学研究科 胸部心臓血管外科 ○大徳和之、服部薫、鈴木保之、福田幾夫

我々が経験した小児期僧帽弁置換術について検討した。対象は2002年1月から2013年6月まで当科で小児期に僧帽弁置換術を受けた患児7例（1例重複）を対象とした。弁置換術時の年齢は5ヶ月～13歳で平均4歳。男：女＝3：4。初期診断は完全型房室中隔欠損3例でいずれもRastelli A型。不完全型房室中隔欠損1例、先天性僧帽弁閉鎖不全症1例、単心房、多脾症1例、弁置換術後相対的僧帽弁狭窄症1例（重複例）。手術時体表面積は0.2～1.19cm<sup>2</sup>であった。手術はMVR4例、MVR+TAP3例で使用した弁はすべて機械弁でATS3例、Carbomedics1例、SJM2例、On-X1例。周術期死亡は認めなかったが遠隔期に肺炎と脳梗塞により2例失った。小児に体する僧帽弁置換術の成績は概ね良好であったが、初回手術の介入時期や外科治療の改善などが必要である。

## 17. 嚥下障害、体重減少を来した成長期における Kommerell 憩室の1手術例

福島県立医科大学 心臓血管外科学講座 ○新城宏治、若松大樹、佐戸川弘之、黒澤博之、横山斉  
小児科学講座 桃井伸緒、青柳良倫、遠藤起生、金子真理子、細矢光亮

症例は13歳男児。嚥下困難感を自覚し、徐々に経口摂取困難となり体重減少を来した。嚥下造影にて食道下部を圧排する所見を認め、右側大動脈弓および左鎖骨下起始異常、Kommerell 憩室と診断。手術は右開胸、下行大動脈送血、SVC脱血により部分体外循環下に憩室切除および下行大動脈再建、左鎖骨下動脈再建を行った。術後経過は良好で経口摂取も問題なく退院。本疾患は稀な先天性大動脈形成異常疾患で、成人期あるいは乳児期での報告はみられるものの、成長期に対する手術治療例の報告はなく、成長期特有の問題点に対しても若干の考察を加え報告する。

## 18. Anatomical PA を伴う新生児 Ebstein 奇形に対して Cone 法から Starnes 法に変更した1例

岩手医科大学 心臓血管外科 ○岩瀬友幸、猪飼秋夫、小泉淳一、古武達也、岡林均  
循環器小児科 中野智、早田航、高橋信、小山耕太郎  
循環器麻酔科 小林隆史

胎児心エコーでEbstein奇形の診断。在胎40週3074g帝王切開で出生後、Anatomical PAを伴うEbstein奇形の診断。日齢16にCone法による三尖弁形成およびYamagishi 10mm valved conduitによる右室流出路再建を施行し術後6日にsevere PR, severe TRを認め、有効な肺血流が得られない状態となり、Starnes法による1心室修復の方針となった。その後は上室性不整脈出現したが、Amiodarone および blocker 内服で改善し、Starnes術後42病日に退院。術後5ヶ月目の心臓カテーテル検査では左心機能は問題なく、肺血管抵抗も低値であり、現在両方向性グレン手術待機中である。