

第 109 回東海小児循環器談話会

日 時：平成 24 年 6 月 16 日(土)

会 場：名古屋市立大学病院 中央診療棟 4 階 第一会議室

当番世話人：名古屋市立大学病院 小児科 犬飼幸子

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, アポットジャパン株式会社, 泉工医科工業株式会社

1. 肺低形成を合併したファロー四徴症、肺動脈弁欠損、動脈管開存の 1 例

名古屋市立大学 新生児・小児医学分野

○犬飼幸子, 佐藤新紀子, 青山幸平, 篠原 務, 鈴木一孝, 長崎理香

症例は、羊水過多のため母体紹介となり、在胎 37 週の胎児心臓超音波で TOF with absent pulmonary valve と診断された。主肺動脈および左右肺動脈の高度拡大、羊水過多を認め、在胎 38 週に帝王切開で出生。出生直後より高度の呼吸障害を呈し、人工呼吸を開始した。心エコーで動脈管を伴う TOF with absent pulmonary valve と診断。呼吸管理にても、重度の高炭酸ガス血症、低酸素血症、アシドーシスの改善が得られず、出生同日に永眠された。病理解剖で肺低形成の合併が認められ、病理所見とともに報告する。

2. 胎児水腫を伴った Absent Aortic Valve Syndrome の一例

大垣市民病院 小児循環器新生児科¹⁾ 胸部外科²⁾ 麻酔科³⁾ 産婦人科⁴⁾

○太田宇哉¹⁾, 野村羊示¹⁾, 前田剛志¹⁾, 郷 清貴¹⁾, 棚橋義浩¹⁾, 兵藤玲奈¹⁾, 鈴木俊彦¹⁾, 伊東真隆¹⁾, 西原栄起¹⁾, 倉石建治¹⁾, 田内宣生¹⁾, 柚原悟史²⁾, 大河秀之²⁾, 小坂井基史²⁾, 横手 淳²⁾, 横山幸房²⁾, 玉木修治²⁾, 伊東遼平³⁾, 林 智子³⁾, 加藤規子³⁾, 菅原昭憲³⁾, 高須昭彦³⁾, 高木七奈⁴⁾, 玉村有希恵⁴⁾, 寄川麻世⁴⁾, 鈴木徹平⁴⁾, 平光志麻⁴⁾, 伊藤充彰⁴⁾, 古井俊光⁴⁾, 木下吉登⁴⁾

症例は在胎 29 週 2 日で左室機能不全を指摘され胎児外来受診。エコーで胎児水腫、重度の左室収縮能低下、両心拡大、ARsevere, MRsevere で aAo 血流は逆行性であった。右室は心室瘤を伴い収縮能低下しており、PFO は 1.0mm と狭小化し LRshunt であった。他職種カンファレンスを繰り返し出生直後に ASD 拡大術、MV 閉鎖手術を予定した。在胎 34 週 0 日、胎児の variability が乏しいため帝王切開で出生、Apgar score は 3/5 であった。即挿管し出生 23 分後に体外循環を開始して手術を行った。しかし、機能の回復は見られず体外循環から離脱できぬまま日齢 4 に永眠された。

3. 最近経験した冠動脈起始異常の 2 例

三重大学大学院医学系研究科小児科¹⁾ 胸部心臓血管外科²⁾

○森山貴也¹⁾, 大橋啓之¹⁾, 内園広匡¹⁾, 淀谷典子¹⁾, 大槻祥一郎¹⁾, 澤田博文¹⁾, 三谷義英¹⁾, 新保秀人²⁾

【症例 1】25 歳女性。13 歳時にマラソン中に意識消失発作があり、近医で VT を指摘、精査で原疾患は

不明．以後特にイベントなかったが 25 歳時に意識消失があり，MDCT にて左冠動脈起始異常と診断し，外科治療を行った．

【症例 2】1 歳 2 ヶ月男児．5 ヶ月で川崎病に罹患し CAG 目的で当科に紹介．CAG で右冠動脈の始起異常と診断した．共に一側冠動脈が兩大血管の間を走行していた．本症の診断，管理，治療につき考察する．

4. ICD の作動により救命された院外心停止既往の 2 症例

三重大学大学院医学系研究科小児科学

○淀谷典子，大橋啓之，森山貴也，内菌広匡，大槻祥一郎，澤田博文，三谷義英

【症例 1】16 歳男児．14 歳時に学校で心肺停止を来し教員の AED を用いた蘇生例．特発性 VF と診断し ICD 留置．その約 2 年後，コンビニで立っていた時に突然心肺停止を来し ICD が作動して蘇生された．

【症例 2】心臓腫瘍（横紋筋種）の 13 歳女児．12 歳時に学校で心肺停止を来し教員の AED を用いた蘇生例で ICD 留置．その後，安静時に何度か ICD が作動．児童生徒の院外心停止の ICD の作動状況につき検討する．

5. MR の経過中に症状の悪化を認め、診断に苦慮した RAA, Lt.PDA の一例

岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児心臓外科¹⁾ 小児循環器科²⁾

○小嶋 愛¹⁾，岩田祐輔¹⁾，竹内敬昌¹⁾，丸田香奈子²⁾，寺澤厚志²⁾，面家健太郎²⁾，
後藤浩子²⁾，桑原直樹²⁾，桑原尚志²⁾

症例は 6 ヶ月，体重 4.9kg の男児．生後一ヶ月で心雑音を聴取され，MR moderate と診断された．生後 2 ヶ月より利尿剤の内服を開始されていたが，多呼吸となり，呼吸不全症状が進行したため，当院紹介受診し，緊急入院となった．心エコーにて severe MR に加え，左右短絡を確認．AP window を疑われ，造影 CT を施行したところ，RAA, Lt.PDA の可能性も考えられた．形態学的診断に苦慮したが左右短絡血流による MR の増悪と考え，準緊急手術方針となった．入院 5 日目に全身麻酔下，胸骨正中切開にてアプローチ．外見上は AP window のようにも見えたが，剥離をすすめていくと RAA に伴う Lt.PDA であると診断．Lt.PDA 結紮術を施行．翌日，人工呼吸器より離脱し，一般病棟へ転室．術後心エコーにて MR, PH の改善を確認した．術後 11 日，自宅退院となった．

6. 乳児期に急激な経過で発症した相貌弁閉鎖不全 5 例の臨床経過

岐阜県総合医療センター 小児循環器内科¹⁾ 岐阜県総合医療センター小児心臓外科²⁾

○丸田香奈子¹⁾，桑原直樹¹⁾，寺澤厚志¹⁾，面家健太郎¹⁾，後藤浩子¹⁾，桑原尚志¹⁾，
小嶋 愛²⁾，岩田祐輔²⁾，竹内敬昌²⁾

当科で経験した急性僧帽弁閉鎖不全症 5 例について報告する．5 例全てが生来健康であり，発症時月齢 4～5 カ月であった．全例で発熱，哺乳不良，不機嫌などの前駆症状を認め，5 例中 3 例は川崎病（うち 2 例は不全型川崎病）罹患後に発症していた．3 例が外科手術を行い，うち 1 例は人工弁置換となった．残る 2 例は内科的治療を継続している．文献的考察をふまえ，5 例の臨床経過について報告する．

7. Fontan 術後に特発性肺ヘモジデロースを合併した Trisomy 21 の1例

聖隷浜松病院 小児循環器科

○金子幸栄, 武田 紹, 中畠八隅, 森 善樹

症例は現在 8 歳の女兒. 診断は Trisomy 21, CAVSD, small RV. 2 歳 10 か月時に fenestrated TCPC を施行し, 術後, 利尿剤・ワーファリン・アスピリンで外来経過観察した. 6 歳 10 か月時に特発性肺ヘモジデロースを発症したためリポステロイドで加療し, 抗凝固療法を中止した. 現在までに計 7 回肺出血したため現在も抗凝固療法を再開していない. Fontan 術後と抗凝固療法について検討する.

8. 再同期療法が奏功したフォンタン術後修正大血管転位の1例

静岡県立こども病院 循環器科¹⁾ 心臓血管外科²⁾

○新居正基¹⁾, 芳本 潤¹⁾, 廣瀬 彬¹⁾, 藤岡泰生¹⁾, 松尾久美代¹⁾, 伊吹圭二郎¹⁾,
加藤 温¹⁾, 濱本奈央¹⁾, 金 成海¹⁾, 満下紀恵¹⁾, 伊藤弘毅²⁾, 村田雅也²⁾, 坂本喜三郎²⁾,
小野安生¹⁾

症例は修正大血管転位の 3 歳男児. 生後 3 ヶ月時のシャント術後に高肺血流性ショックをきたし, 蘇生後から解剖学的左室の高度収縮障害を呈するようになった. 7 ヶ月でグレン術, 2 歳 6 ヶ月で開窓付きフォンタン術を施行. フォンタン術後に心不全が悪化し, ブロッカーおよび ACEI の導入にても改善せず, 2 歳 9 ヶ月で自己伝導との fusion を目的とした再同期療法を施行. 解剖学的右室での同期ペーシングにより心不全症状の改善を認めた. また, 同期療法前まで無収縮であった解剖学的左室の壁運動が著明に改善した. 本症例の経過について考察を加えて報告する.

9. BTS 後に失神、その後通常コースを逸脱した TOF PA の一例

社会保険中京病院 小児循環器科¹⁾ 心臓血管外科²⁾

○今井祐喜¹⁾, 大橋直樹¹⁾, 松島正氣¹⁾, 西川 浩¹⁾, 久保田勤也¹⁾, 吉田修一郎¹⁾,
櫻井 一²⁾, 阿部知伸²⁾, 櫻井寛久²⁾, 杉浦純也²⁾, 寺田貴史²⁾, 種市哲吉²⁾

症例は 2 ヶ月で TOF PA PDA を診断, BTS 施行. 7 ヶ月, 自宅にて激しく啼泣し呼吸状態悪化. 緊急カテーテルを行ったところ BTS に憂いは無かったが, 原因不明の壁運動低下を認めた. 3 週後再度カテーテルを行い, right upper PAPVC 及 left lower PVO が判明した. 検査後, 心肺停止状態へ. その後状態回復をまって根治術(VSD patch closure, Rastelli, PAPVC repair, PVO relief)を行った. 現在は回復に向かっている. 児に起きた症状の原因及び病態に関して考察する.

10. Amplatzer Septal Occluder 留置術後 7 ヶ月で Erosion による心タンポナーデを発症し緊急手術を行った1例

聖隷浜松病院 心臓血管外科¹⁾ 小児循環器科²⁾

○大箸祐子¹⁾, 小出昌秋¹⁾, 國井佳文¹⁾, 渡邊一正¹⁾, 津田和政¹⁾, 宮入聡嗣¹⁾, 森 善樹²⁾
武田 紹²⁾, 中畠八隅²⁾, 金子幸栄²⁾

11 歳女兒. 2011 年 6 月に ASO 留置を試みるも Aortic Rim が挟めず不成功に終わった. 同年 8 月, 再度 ASO 留置を試みたところなんとか全周性に Rim を挟むことができ留置に成功した. 2012 年 3 月 10 日に突然意識消失をきたし階段から転落した. 当院に救急搬送され, 心エコーをにて心タンポナーデと

診断, Erosion によるものと判断し緊急手術を行った。穿孔部位は左房の天井であった。術後の経過は良好であった。

11. 出生前から高度房室弁逆流を有し治療適応困難と思われた多脾症候群の一例

静岡県立こども病院 心臓血管外科

○太田教隆, 村田眞哉, 登坂有子, 井出雄二郎, 城麻衣子, 伊藤弘毅, 小川博永,
坂本喜三郎

胎児エコーにて unbalanced AVSD, DORV, severe CAVVR を指摘, 一般的に出生以後予後がきわめて不良であるにもかかわらず比較的全身状態保たれていたことから治療希望され転入院。房室弁はエコー上高度異型性で, 新生児期の介入は困難と判断, 日齢 6, PAB(BW+14mm) + PDA ligation 施行した。生後4ヶ月時, 術前に肺炎を併発したため肺条件の悪化による TCPS 不成立を懸念し, まず CAVV plasty+PAB 再調整を行う。症状改善するものの次第にカテコラミン依存の血行動態へ移行, 生後7ヶ月時 TCPS を行い軽快退院した。11ヶ月時再び房室弁逆流の増悪および心不全症状の再増悪を認め退院不可となり再房室弁形成術, 軽度大動脈弁下狭窄に対する容解除を施行した。術直後から CAVVR1° で, POD2 に抜管, 現在軽快経過観察中である。

12. 総肺静脈環流異常症に右肺欠損を合併した一例

社会保険中京病院 心臓血管外科¹⁾ 小児循環器科²⁾

○種市哲吉¹⁾, 櫻井 一¹⁾, 阿部知伸¹⁾, 櫻井寛久¹⁾, 杉浦純也¹⁾, 寺田貴史, 大橋直樹²⁾,
西川 浩²⁾, 吉田修一郎²⁾, 久保田勤也²⁾, 今井祐喜²⁾, 松島正氣²⁾

症例は日齢6の女児。在胎37週に予定帝王切開により出生。生後酸素化が乏しく心エコーで肺静脈環流異常の診断にて当院紹介となり, dextroversion, ASD, PDA, 右肺欠損, 総肺静脈環流異常 b と診断。日齢6に準緊急で根治術を施行した。心臓は右胸腔内に位置しており, 修復するのに Arch 送血, MPA 脱血で開始して超低体温循環停止下に修復した。術後軽度 PH にて HOT 導入し, 術後25日目に退院となった。稀な症例であり, 若干の文献的考察を加え報告する。

13. 当院における修正大血管転位症に対する conventional Rastelli 術後の中期予後

あいち小児保健医療総合センター 循環器科¹⁾ 心臓血管外科²⁾

○三井さやか¹⁾, 早野 聡¹⁾, 河井 悟¹⁾, 安田和志¹⁾, 福見大地¹⁾, 馬場礼三¹⁾, 八神 啓²⁾,
長谷川広樹²⁾, 村山弘臣²⁾, 前田正信²⁾

PS/PA+VSD を伴う ccTGA に対し conventional Rastelli(CR)を施行した7例(2003年5月 2012年5月)の予後を検討した。術後観察期間は平均3年5カ月。死亡例は3例(TR, PLE に伴う肺炎1例, 術後 rPA 閉塞1例, 高度TRに伴う心不全1例)であった。生存例4例のうち1例はTR3度を認め, 三尖弁置換術を予定している。TRなど予後不良因子のある症例ではCRだけでなく Fontan 型手術や hemi-Mustard など他の術式についても検討を要すると考えられた。

14. 体肺動脈短絡術後の感染性仮性動脈瘤に対し感染人工血管抜去及び仮性動脈瘤切除を経て心内修復に至った1例

2012年6月

名古屋市立大学病院 心臓血管外科

○中井洋佑, 鷓飼知彦, 野村則和, 浅野實樹, 三島 晃

BT shunt 術後の感染性仮性動脈瘤に対して外科的治療を行い, 最終手術に到達した 1 例を経験したため報告する. 症例は 3 歳男児. ファロー四徴症, 肺動脈閉鎖症の診断で 2 歳時までに両側の BT shunt 術を施行している. CT で右 BT shunt-腕頭動脈との吻合部に感染性仮性動脈瘤を指摘, 抗生剤治療を行うも感染の持続のため, 感染人工血管抜去・RV-PA 導管形成術を施行した. 術後, 抗生剤治療を継続し, 4 歳時に最終手術(Rastelli 手術)に至った.

特別講演

「岐路に立つ PCI-その現状と将来-」

名古屋第二赤十字病院 循環器内科 七里 守 先生