

第30回 千葉県小児循環器研究会

日 時：平成21年9月11日（金）18時より（17:30開場）

場 所：京成ホテル ミラマーレ 6F【ローズルーム】

共 催：千葉県小児循環器研究会

当番世話人：東京女子医科大学八千代医療センター 寺井 勝

1. 学校心電図検診を契機に発見された心嚢水貯留の15歳男児例

千葉大学大学院小児病態学

高田展行, 安川久美, 東浩二, 河野陽一

同 臓器制御外科学(心臓血管外科)

丸山拓人, 今牧瑞浦

高校1年の学校心電図検診にて低電位を指摘, 2次検診にて多量の心嚢水貯留を認めため紹介となった15歳男児. 高校に入り運動時の易疲労感を自覚していた. 心音は弱, 心電図は低電位以外の異常所見なし, 胸部X線写真は心胸郭比68%, 血液検査で自己抗体も含めて異常所見なし. 心臓超音波検査では, 全周性に著明な心嚢水貯留を認め, 振り子様の動きであったが左室駆出率は良好. 心嚢ドレナージにて黄色透明の心嚢水1700mlを排液. 細菌培養・各種ウイルスPCR陰性, 細胞診ではリンパ球・組織球を多数認めるのみで, 原因は特定できず, 特発性心外膜炎の診断となった. 運動制限を行うも, 徐々に心嚢水は増加しており, 現在はアスピリン投与にて経過観察中である.

2. 川崎病に対するシクロスポリン治療 ; ITPKC 遺伝子 SNP と治療への反応

東京女子医科大学八千代医療センター小児科

浜田洋通, 本田隆文, 廣瀬陽介, 吉田雅樹, 山本しほ, 白戸由理, 武藤順子,
林 北見, 寺井 勝

理化学研究所

尾内善広

千葉大学大学院医学研究院公衆衛生学

羽田 明

2008年1月から当科で初療から加療した104人中, 追加免疫グロブリン (IVIG) にも不応の8人 (8%) の患者のうち, 月齢4ヵ月以上の7人に対して, シクロスポリン 4mg/kgを経口で2週間投与した. その結果, 7例中5例では解熱効果が得られ, 7例中6例の冠動脈は正常であった. 残る1人は, 用量を8mg/kgに上げて解熱せず, 左右冠動脈に中等度の動脈瘤(4-5mm)が出現した. いずれの患者もシクロスポリンによる重篤な有害事象は認められなかった. 高K血症が5例に認められ (5.0-5.8 mEq/L) 注意が必要であった. Onouchiらが報告した (Nat Genet 2007) ITPKC遺伝子のSNPとIVIGへの反応性の関係について症例を蓄積している. 瘤を残した1例のSNPはGCであった.

3. 完全大血管転位症 Jatene 術後 3 ヶ月時に冠動脈狭窄による急性心不全を発症した 1 例

千葉県こども病院循環器科

伊藤健一郎, 江畑亮太, 脇口定衛, 白井文晶, 中島弘道, 青墳裕之,
同心臓血管外科

中村祐希, 山本昇, 萩野生男, 青木満, 藤原直

【症例】4ヵ月女児【主訴】哺乳力低下【現病歴】出生直後よりチアノーゼを認め、TGA(I型)と診断され当院へ搬送。日齢15 Jatene手術施行。術後経過は良好で日齢42に退院。その後外来通院中であった。術後107日目、朝からの哺乳力低下を主訴に当院夜間救急受診。急性胃腸炎として大量輸液後、急激に顔色不良となり、呼吸状態悪化。WBC 21600, CPK 670, CK-MB 73, BNP 7971. ECG上 I, aVL, V2-5でST低下を認めた。同日緊急心臓カテーテル検査を施行。左冠動脈起始部に高度の狭窄を認めた。右冠動脈も軽度の狭窄所見あり。末梢側の狭窄を認めず。LVEF 35.3%, LVEDP 25mmHg, LVEDV 205%N. 内科的治療を開始後、循環動態は安定し、心電図もほぼ以前の状態に回復。入院52日目に再検した心臓カテーテル検査では冠動脈狭窄所見は変化なし。LVEDP 3mmHg, LVEF 66.5%, LVEDV 87%N. 現在は状態が安定しているため、侵襲的治療のリスクを考慮し、内科的保存治療を続けている。Jatene術後の冠血管イベントはほとんどが4ヵ月以内に発生することが知られているが、当院開設以降19年間(1990年4月から2009年8月)のJatene手術89症例の内、周術期以降に冠血管イベントが発生したのは本症例が初めてであった。

4. 右房瘤起源の心房性頻拍に対し、右房瘤切除を施行した一治験例

千葉県循環器病センター 心臓血管外科1 小児科2

澤 万勲¹, 松尾浩三¹, 杉本晃一¹, 大場正直¹, 平野雅生¹, , 浅野宗一¹,
鬼頭浩之¹, 林田直樹¹, 村山博和¹, 豊田智彦², 川副泰隆², 立野 滋², 丹羽公一郎²

症例は6歳男児。11ヶ月時、心房性頻拍による失神発作 の既往。

内服にて経過観察されていたが、日中の心房性頻拍、心房細動が出現したため、不整脈治療目的に当院 紹介受診。

心臓電気生理学検査では、右房側壁前方に最早期興奮部位 を多数認めるため、右房造影を施行したところ、同部位に一致した心 房瘤を認めた。

カテーテルアブレーションを試みたが不成功に終わった。

心房瘤が不整脈の原因と考え、手術適応となった。手術は人工心 肺下、心室細動下で、右房瘤切除術を施行した。

以降、β遮断薬内服 にて洞調律を維持し、外来にて経過観察中である。

特別講演 心不全の新しい発症機序と治療

千葉大学大学院医学研究院循環病態医科学

大阪大学大学院医学系研究科循環器内科学

小室一成

心臓は、負荷に対して、代償機構として心肥大を形成することによって、心機能の低下を防いでいる。しかし長年過度なストレスが続くことにより、この適応は破綻し心不全を発症するが、その分子機序は不明であった。我々は、マウスの圧負荷モデルを用いて、心肥大の形成、心機能の維持に心臓内血管が重要であり、負荷により発現増加するがん抑制遺伝子 p53 が血管新生を抑制していることを明らかにした。

血管新生を誘導、促進することは比較的容易であるが、心筋細胞を作ることは困難である。心臓内には、心筋幹細胞が複数種存在し、それらが傷害時に心臓の再生に寄与していることが明らかになってきたが、その寄与率は極めて低く、臨床的にはほとんど無効である。ES 細胞の心筋細胞への分化効率、心臓の再生を促進する目的で、新規心筋細胞分化誘導因子として IGFBP-4 を同定した。IGFBP-4 は、wnt シグナルを抑制することにより、心筋細胞分化、心臓の発生にも必須の役割を果たしていた。