

## 第 95 回東海小児循環器談話会

日 時：平成 19 年 11 月 3 日（土曜）

会 場：静岡県立こども病院 3 階 大会議室

当番世話人：静岡県立こども病院 小児循環器科 小野安生

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，アボットジャパン株式会社

### 1. Delayed-enhancement MRI を用い心筋評価を行った 5 例

浜松医科大学小児科

○岩島 覚，石川貴充，大関武彦

Delayed-enhancement MRI は造影剤の遅延分布を利用し障害心筋を検出方法で，空間分解能にすぐれ障害心筋の検出に優れている．成人領域においては心内膜下梗塞，右室梗塞など心筋梗塞巣の検出に優れているといわれている．今回我々は小児期において Delayed-enhancement MRI を用い心筋評価を行った 5 例（TGA Jatene 術後例，左室緻密化障害例，拡張型心筋症 2 例，Noonan 症候群）に行った．拡張型心筋症 2 例においては Delayed-enhancement を認めなかった．左室緻密化障害例においては左室心尖部から側壁にかけ広範囲に Delayed-enhancement を認めた．

### 2. Amplatzer ASD device closure 前後および遠隔期における心機能の経時的変化-3 次元エコーを用いた検討

静岡県立こども病院循環器科

○新居正基

国立循環器病センター小児科

黒寄健一，矢崎 諭，北野正尚，越後茂之

【目的】3 次元エコーを用いて経皮的心房中隔閉鎖前後，および遠隔期での左室容積の変化を明らかにする．【対象】Amplatzer による ASD 閉鎖術を施行した 35 名．

【結果】左室拡張末期容積は経時的に増加（前 41.2ml/m<sup>2</sup>；後 45.2；3 ヶ月後 52.7）．右室拡張末期径は経時的に減少．術後に左室容積が拡大しない群において術前の左室 E/A が有意に低かった．

【考察】左室容積は術後遠隔期に渡って増加した．また，急性期に左室容積の増加を認めない群では術前の左室拡張能の低下を認めた．

### 3. 胎児期に小さい左室を認めた症例についての検討

社会保険中京病院 小児循環器科

久保田勤也，松島正氣，大橋直樹，西川 浩

胎児期に HLHS ではなく小さい左室を示す症例が存在し，産科医から送られてくる．これらの症例の出生後の経過は様々である．今回，胎児心エコーで小さい左室を認めた 3 症例につき検討した．【症例 1】在胎 33 週の僧帽弁径は 6.7mm．大動脈弁の順行性血流と同

時に大動脈弓の逆行性血流を認めた。数日後に臍帯静脈血流の低下を認め、他院にて出生。出生後の心エコーでは血行動態に明らかな異常なし。【症例 2】在胎 37 週の僧帽弁径は 5.4mm. 大動脈弁径は 4.3mm. 巨大な心房中隔瘤を認めた。出生後 PPHN とと思われる症状出現し、酸素投与にて経過観察。症状改善し退院。【症例 3】在胎 38 週の僧房弁径は 5.0mm, 大動脈弁径 4.8mm. 出生後 CoA, smallVSD と診断。左室, 大動脈は低形成。日齢 10 に修復術施行。術後心不全症状が遷延したが次第に軽快化した。僧房弁が小さい場合は、出生後に症状が出る可能性を念頭に置き胎児期の診断を進め、僧房弁輪径を含めた左室機能の評価をし、出生後は慎重な経過観察が必要と思われた。

#### 4. 在胎 37W 経膈分娩が可能であったファロー四徴症術後左肺動脈閉鎖の一例

聖隷浜松病院 小児循環器科<sup>1)</sup>, 産婦人科<sup>2)</sup>

○武田 紹<sup>1)</sup>, 中嶋八隅<sup>1)</sup>, 成瀬寛夫<sup>2)</sup>

30 歳女性, 8 歳時 TOF 根治術施行, 10 歳時左肺動脈閉塞を指摘された。25 歳時のカテーテル検査で肺高血圧も右心不全も認めなかった。妊娠中は肺高血圧も右心不全の増悪なく経過し GA37W6D, 無痛分娩で 2630g 女児を出産した。出産後一時的に肺高血圧を認めたが特に投薬など必要なく改善した。左肺動脈閉鎖例においても妊娠以前に肺高血圧や右心不全がなければ妊娠出産は可能であるが注意深い観察は必要と思われた。

#### 5. ボセンタンが奏効した単心室症の1男子例

大垣市民病院 小児循環器新生児科

○久保田一生, 西原栄起, 倉石建治, 田内宣生

抄録: 症例は17歳, 男子。単心室症, 肺高血圧症, 両大血管右室起始症の診断で, 生後15日に肺動脈絞扼術を施行し, 3歳時に右BT shuntを施行した。以後, 肺高血圧のためFontan手術に移行できず経過をみていた。15歳時にcentral shuntを施行した。2006年9月よりボセンタン125mg内服開始し, 10月から250mgに増量した。1年後の心臓カテーテル検査では平均肺動脈圧は15mmHg, 肺血管抵抗は1.40と改善を認めた。

#### 6. 生直後より呼吸症状を呈した TOF, absent pulmonary valve, RAA, 気管支狭窄の一例

名古屋市立大学大学院医学研究科 新生児・小児医学分野<sup>1)</sup> 心臓血管外科<sup>2)</sup>

○山口幸子<sup>1)</sup>, 水野寛太郎<sup>1)</sup>, 西村健二<sup>2)</sup>, 水野明宏<sup>2)</sup>, 佐々木茂<sup>2)</sup>, 野村則和<sup>2)</sup>, 浅野實樹<sup>2)</sup>, 三島 晃<sup>2)</sup>

症例は2346gで出生のTOF, absent pulmonary valve, RAAの男児。著明に拡大した肺動脈と右側下行大動脈の圧排により気管支狭窄を合併, 出生直後より呼吸障害を認めた。人工呼吸管理のもと, 新生児期に肺動脈縫縮ならびに肺動脈弁パッチ閉鎖, BT shunt術を施行。術後15日目に抜管, 以後Nasal DPAPを継続して成長を待機, 生後7ヶ月の心内修復術時に肺動脈を大動脈の前方に転位し気管支狭窄の軽減を図った。治療経過について報告する。

#### 7. 大動脈縮窄症, 部分肺静脈還流異常症術後に気管支軟化症と診断され, 気管支外支外ステント術を行った1例

聖隷浜松病院 心臓血管外科<sup>1)</sup>, 小児循環器科<sup>2)</sup>, 銀座ハートクリニック<sup>3)</sup>

○小出昌秋<sup>1)</sup>, 國井佳文<sup>1)</sup>, 梅原伸大<sup>1)</sup>, 渡邊一正<sup>1)</sup>, 杉浦唯久<sup>1)</sup>, 武田 紹<sup>2)</sup>,  
中寫八隅<sup>2)</sup>, 長崎理香<sup>2)</sup>, 永瀬裕三<sup>3)</sup>

症例は8ヶ月の女児. 21 Trisomy, CoA, Multiple Muscular VSD, PAPVC の診断で, 3ヶ月時に SFA, PAB を, 7ヶ月時に PAPVC の修復を行った. その後上気道閉塞症状が出現し, 気管気管支軟化症と診断された. 9ヶ月時に気管及び右主気管支に対して, 外ステント留置術を行った. 術後呼吸状態は改善し人工呼吸器から離脱することができた.

## 8. 先天性心疾患に合併した気管・気管支軟化症に対し外ステント術を施行した2例

岐阜県総合医療センター 小児循環器科<sup>1)</sup>, 小児心臓外科<sup>2)</sup>, 松戸市立病院新生児科<sup>3)</sup>, 銀座ハートクリニック<sup>4)</sup>

○桑原直樹<sup>1)</sup>, 坂口平馬<sup>1)</sup>, 後藤浩子<sup>1)</sup>, 桑原尚志<sup>1)</sup>, 渡辺成仁<sup>2)</sup>, 八島正文<sup>2)</sup>,  
竹内敬昌<sup>2)</sup>, 長谷川久弥<sup>3)</sup>, 永瀬裕三<sup>4)</sup>

症例1: 7ヶ月男児. ASD VSD PH PDA 閉鎖術後 Down 症候群. 生後まもなくより啼泣時のチアノーゼおよび呼吸器感染を繰り返した気管・気道軟化症に対し, 心内修復術施行時に気管・左気管支に外ステント術を施行. 症例2: 11ヶ月男児. 大動脈離断術後左気管支狭窄. 大動脈吊り上げ術後も呼吸器感染および左無気肺を繰り返した左気管支軟化症に対し, 左気管支外ステント術を施行. 2例とも術後経過は良好であった. 保存的治療が困難な肺外気管支の軟化症に対する外ステント術は有効な治療法と考えられた.

## 9. 術前確定診断が困難であった三心房心の一例

社会保険中京病院心臓血管外科

○波多野友紀, 櫻井 一, 杉浦純也, 森脇博夫, 加藤紀之, 水谷真一

症例は, 7歳女児. 5歳時に心房中隔欠損(以下 ASD)にて近医より紹介となった. 心エコーおよびカテーテル検査上, 静脈洞型 ASD と右下肺静脈が右房に還流する部分肺静脈還流異常(以下 PAPVC)と診断し, 手術を施行した. ASD は静脈洞型の下位欠損型で, これと交通する副室をみとめた. この副室に右下肺静脈が還流し, 左房との間にも交通孔をみとめた. ASD を卵円窩に向けて切開し, 副室-を直接閉鎖した. <まとめ>術前確定診断が困難であった三心房心を経験したので, 文献的考察を交えて報告する.

## 10. 肺動脈絞扼術中, 補助循環導入を要した一例

あいち小児保健医療総合センター心臓外科

○横手 淳, 長谷川広樹, 鶴飼知彦, 角三和子, 前田正信

症例は生後25日, 女児. 単心室, 単心房, 共通房室弁逆流に対する肺動脈絞扼術中, 後負荷の増大に伴う共通房室弁逆流の増悪から心停止に至り, 体外循環を導入した. 共通房室弁形成を行い, 8日間の補助循環の後, 離脱可能であった. 術後13日目に胸骨を閉鎖, 術後55日目に軽快退院した. 胸骨正中切開による肺動脈絞扼術であったため, 迅速な体外循環の導入が可能であり, 救命し得たと考えている.

## 11. 三尖弁前尖切除を要する乳児期巨大横紋筋腫に対し自己心膜による前尖形成術+人工腱索再建術を行い良好な術後弁機能を得た 1 例

三重大学 胸部心臓血管外科

○横山和人, 高林 新, 新保秀人

診断:Multiple cardiac tumors, TSR, ASD(II). 入院時心エコー上,三尖弁前尖に付着した腫瘍(20×13mm)にて中等度以上の TSR を認めた. 腫瘍は消退傾向を認めず生後 2 ヶ月時に手術を施行した. 三尖弁前尖と腫瘍は一塊となっていたため前尖を腫瘍とともに切除した. 前尖の欠損部にはグルタールアルデヒド処理自己心膜を補填し人工腱索を 2 本再建した後, 後尖側の弁輪縫縮を加えた. 術後経過良好で,術後心エコー上 TR は trivial, TS は認めなかった. 腫瘍の病理組織診断は横紋筋腫であった. 三尖弁前尖切除を要する乳児期巨大横紋筋腫に対し自己心膜による前尖形成術および人工腱索再建術を行い良好な術後弁機能を温存し得たので報告する.

## 12. 乳児期開心術時の漏斗胸に対する suture pectus excavatum repair

三重大学 胸部心臓血管外科

○高林 新, 横山和人, 新保秀人

11 ヶ月の女兒. 診断は PAIVS, p/o rt. m-BT, PDA ligation で左右対称な漏斗胸を合併していた. 両心室修復術として ASD 閉鎖と transannular patch による右室流出路再建を行った. 術後漏斗胸による右室流出路への圧迫を避けるために, 第 3,4 肋軟骨後面にかけた 1-0 ネスポーレンの horizontal mattress suture で胸骨を挙上した. 術後呼吸不全は認めず血行動態も安定していた. 術後 4 ヶ月経過したが胸郭変形, 漏斗胸再発は認めていない.

## 13. 右冠動脈肺動脈起始の 1 例

静岡県立こども病院 心臓血管外科<sup>1)</sup>, CCU<sup>2)</sup>

○城麻衣子<sup>1)</sup>, 藤本欣史<sup>1)</sup>, 廣瀬圭一<sup>1)</sup>, 登坂有子<sup>1)</sup>, 中田朋宏<sup>1)</sup>, 井出雄二郎<sup>1)</sup>, 坂本喜三郎<sup>1)</sup>, 大崎真樹<sup>2)</sup>

冠動脈肺動脈起始は冠動脈起始異常の中でも非常に稀な疾患である. 特に右冠動脈肺動脈起始 (ARCAPA) は左冠動脈肺動脈起始 (ALCAPA) に比べ, さらに稀な疾患であり, 当院においても ALCAPA8 例の経験に対し, 今回初めて ARCAPA を経験した.

今回我々は ARCAPA で, さらに発生学的に右冠動脈壁と大動脈壁が一体化しており, 剥離が不可能であったため, 術式に工夫を要した症例を経験したので, 報告する.

## 14. フォンタン手術候補患者に対する電気生理学的評価

あいち小児保健医療総合センター 循環器科

○安田東始哲, 足達武憲, 沼口 敦, 福見大地, 長嶋正實

【背景】フォンタン (F) 手術後の不整脈は, 死亡率を上げる.

【目的】F 手術候補に対する術前の電気生理学的検査 (EPS) について検討する.

【対象】2007年以降，F手術候補にEPSを施行した6例．

【方法】F手術候補に対し心臓カテーテル検査およびEPSを行い，不整脈の誘発，アブレーションを行なった結果を検討．

【結果】6例中5例で，EPSで不整脈が誘発されず，F術後に不整脈は認められず．1例で不整脈が誘発され，アブレーションを施行．

#### 15. 心外導管のスペースが確保困難な総動脈幹遺残症例

名古屋第二赤十字病院 小児科<sup>1)</sup>，心臓血管外科<sup>2)</sup>

○横山岳彦<sup>1)</sup>，岩佐充二<sup>1)</sup>，酒井喜正<sup>2)</sup>

症例は7歳女児．先天性横隔膜ヘルニア(CDH)と総動脈幹症による呼吸障害にてNICUに入院．CDHの根治術後，2ヶ月時に正中切開にて，右肺動脈絞扼術を施行．この時の呼吸障害により胸骨に偽関節を形成．6ヶ月時に左肺動脈絞扼術を施行．2歳2ヶ月，胸骨の変形が強くRasteli困難にて，肺動脈を大動脈より離断し，肺動脈形成術を行った後，右肺動脈へのcentral shuntを作成した．胸骨の偽関節による喘鳴は，3歳10ヶ月でNass法を観血的に施行し改善した．7歳時の心カテで，肺血管抵抗は4.2単位，大動脈酸素飽和度は78%であった．肺動脈は大動脈の裏側に隠れるように存在し，心外導管のスペースの確保が困難と思われる．今後の治療方針につき御意見を伺いたい．