

## 第 99 回東海小児循環器談話会

日 時：平成 21 年 3 月 14 日（土曜）14：00 より

会 場：あいち小児保健医療総合センター

当番世話人：あいち小児保健医療総合センター 循環器科 安田東始哲

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. 先天性大動脈弁上狭窄症の 2 例

名古屋市立大学大学院医学研究科心臓血管外科<sup>1)</sup>，小児科<sup>2)</sup>

○伊賀登志峰<sup>1)</sup>，浅野實樹<sup>1)</sup>，西村健二<sup>1)</sup>，水野明宏<sup>1)</sup>，佐々木滋<sup>1)</sup>，野村則和<sup>1)</sup>，  
長崎理香<sup>2)</sup>，山口幸子<sup>2)</sup>，三島 晃<sup>1)</sup>

【症例 1】14 歳女児，Williams syndrome. 術前圧較差は 50mmHg. 2008 年 10 月 20 日に classic 法（Diamond-shaped patch aortoplasty）を施行した. 術後の圧較差は 25mmHg まで軽快. 術後のエコーで I°の大動脈弁閉鎖不全を認める. 【症例 2】7 歳女児，Williams syndrome. 術前圧較差は 40mmHg. 2008 年 12 月 1 日に Doty 手術（inverted Y-shaped patch aortoplasty）を施行した. 術後圧較差は 15mmHg まで軽快. 術後のエコーで trivial の大動脈弁閉鎖不全を認める. 先天性大動脈弁上狭窄症（supravalvular aortic stenosis,SVAS）は比較的まれな疾患である. 今回我々は 2 例の SVAS に対し上行大動脈形成術を施行し良好な結果を得たので報告する.

### 2. Norwood手術を行った大動脈縮窄(CoA)複合兼大動脈弁狭窄(AS)

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>，酒井善正<sup>2)</sup>

AS を伴った CoA の治療法の選択に難渋したので報告する. 日齢 2 で入院. PGE1 にて PDA を開けた. その状態で，A 弁を通過する順行性血流が右腕頭動脈を越えて流れないことをエコーで確認. カテにおいても PDA を閉鎖すると血圧が 20mmHg 低下するため両側 PAB を施行した. 生後二ヶ月のカテで PDA 閉鎖をすると血圧が低下しないため大動脈弓形成術を施行した. 形成術後，血圧の維持ができず，Norwood 手術に切り替えた. 術後右室流出路狭窄をきたし BT 短絡を追加し，退院した.

### 3. カテーテル治療で救命しえたCritical AS, PSの新生児例

愛知医科大学 生殖・周産期母子医療センター<sup>1)</sup>，小児科<sup>2)</sup>，循環器内科<sup>3)</sup>

○柴田敦子<sup>1)</sup>，馬場礼三<sup>2)</sup>，武藤大輔<sup>1)</sup>，二村真秀<sup>1)</sup>，水野智文<sup>3)</sup>

症例は日齢 6 の男児. 出生した産婦人科で心雑音を指摘されて当科を紹介受診した. 入院時の聴診と心エコー検査等で Critical AS, PS と診断し，当院 NICU に収容した. 入院後，DIC と多臓器不全が徐々に増悪し，日齢 8 に AS と PS に対してバルーン拡大術を行い，救命しえた. また外表奇形として耳介低位，翼状頸を認め，染色体異常を確認した. Critical AS, PS を合併し，新生児期早期に治療介入が必要となった稀な例を経験したので報告する.

#### 4. 生後 3 ヶ月時に大動脈弁交連切開術を行った、大動脈弁狭窄、大動脈縮窄症、低出生体重児の一例

名古屋市立大学小児科<sup>1)</sup>，心臓血管外科<sup>2)</sup>

○長崎理香<sup>1)</sup>，山口幸子<sup>1)</sup>，磯浦 東<sup>1)</sup>，西村健二<sup>2)</sup>，水野明宏<sup>2)</sup>，佐々木滋<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 6 ヶ月女児．在胎 39 週 5 日 2000g で出生し，日齢 1 に嘔吐，哺乳不良のため他院 NICU に搬送，大動脈弁狭窄，大動脈縮窄症，Turner 症候群と診断され，生後 2 ヶ月時に当院紹介となった．大動脈弁は右冠尖と無冠尖が癒合した厚い二尖弁で，大動脈弓の最狭部は 3.5mm，動脈管はほぼ閉鎖していた．進行する左室機能低下に対して生後 3 ヶ月で外科的治療を施行した．術式は大動脈弁交連切開術を選択し，良好な結果を得た．

#### 5. 右向心を合併した大動脈弓離断症一期的根治術の 1 例

大垣市民病院心臓血管外科<sup>1)</sup>，小児循環器科<sup>2)</sup>

○小坂井基史<sup>1)</sup>，玉木修治<sup>1)</sup>，横山幸房<sup>1)</sup>，石本直良<sup>1)</sup>，杉浦 友<sup>1)</sup>，大河秀行<sup>1)</sup>，  
田内宣生<sup>2)</sup>，倉石建治<sup>2)</sup>，西原栄起<sup>2)</sup>，太田宇哉<sup>2)</sup>

症例は生直後より ductal shock を呈し，生後 26 日で一期的根治術（拡大大動脈弓吻合，VSD 閉鎖）を施行した大動脈弓離断複合（type B）の男児である．右向心のため離断距離が長く，自己組織による弓部再建に難渋した．術後 CT では右主気管支狭窄を認めたが，現在呼吸器症状を認めていない．手術・術後管理で苦慮した点を考察する．

#### 6. VSD を合併した PA sling の心臓気管の同時手術の 1 例

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

○古武達也<sup>1)</sup>，藤本欣史<sup>1)</sup>，廣瀬圭一<sup>1)</sup>，大崎真樹<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>，城麻衣子<sup>1)</sup>，坂本喜三郎<sup>1)</sup>，渡邊健太郎<sup>2)</sup>，鈴木孝明<sup>2)</sup>，福本弘二<sup>2)</sup>，  
漆原直人<sup>2)</sup>

【症例】2 ヶ月，2.8kg の男児．診断は先天性気管狭窄，PA sling，VSD，PFO，PDA，PH. day 1 に鎖肛の手術後，呼吸管理困難で診断に至る．完全気管軟骨輪で狭窄部が long segment であり，心臓気管の同時手術を選択した．PDA の結紮離断，LPA の移動再建，VSD，PFO の閉鎖を行い，sliding tracheoplasty を施行．術後縦隔炎を発症し開胸洗浄施行．閉胸後 9 日目に抜管．その後呼吸状態は安定．

【考察】気管狭窄により呼吸状態悪化し，また人工呼吸管理困難であったため気管狭窄解除は必須と判断．さらに triple shunt，pulmonary high flow の状況で気管手術だけでは症状改善の予測がつかないと考え心臓気管同時手術を選択した．同時手術はメリットも大きく良好な成績の報告が多いが，デメリットもあり慎重な適応の決定が必要である．

#### 7. modified Blalock-Taussig shunt 後の感染性仮性瘤に対し亜急性期に手術介入を行った 2 例

社会保険中京病院心臓血管外科<sup>1)</sup>，小児循環器科<sup>2)</sup>

○波多野友紀<sup>1)</sup>, 櫻井 一<sup>1)</sup>, 水谷真一<sup>1)</sup>, 加藤紀之<sup>1)</sup>, 野中利通<sup>1)</sup>, 杉浦純也<sup>1)</sup>,  
野田 怜<sup>1)</sup>, 松島正氣<sup>2)</sup>, 大橋直樹<sup>2)</sup>, 西川 浩<sup>2)</sup>, 久保田勤也<sup>2)</sup>, 吉田修一朗<sup>2)</sup>

mBTS 後の感染性仮性瘤に対し、亜急性期に手術介入を行った 2 例を経験したので、診断と手術のストラテジーを中心に文献的考察を交えて報告する。

【症例 1】TGA(Ⅲ)で 2 ヶ月時に右 mBTS 施行。9 ヶ月時に髄膜炎に罹患。1 歳時の心カテ上、シャントは閉塞、中枢側吻合部に瘤状陰影を認めた。

【症例 2】PA, hypo RV, PDA で、1 ヶ月時に右 mBTS, 1 歳時に左 mBTS を施行。1 歳 7 月時に肺炎に罹患。抗生剤治療で改善傾向を認めた。2 週後の CT 上、左 mBTS の末梢側吻合部に瘤状陰影を認めた。

## 8. 乳児期に心不全症状をきたした先天性左冠動脈狭窄症の一例

名古屋第一赤十字病院 小児医療センター循環器科

○三井さやか, 永田佳絵, 河井 悟, 生駒雅信, 羽田野為夫

症例は 5 カ月男児。在胎 35 週 5 日 1615g で出生。3 カ月時咳嗽出現, 4 か月時心雑音指摘され, 5 か月時当院に入院となった。心尖部に 2/6 の汎収縮期雑音を聴取, 陥没呼吸が軽度認められ, 肝臓は 1.5 横指触知された。心エコーで僧帽弁逆流, 左房・左室の拡大を認め, 左冠動脈の起始異常が疑われ, 選択的冠動脈造影にて左冠動脈狭窄症と診断した。先天性冠動脈狭窄症は稀であり文献的考察を加えて報告する。

## 9. 最近経験した学童, 生徒のニアミス, 突然死と全県調査

三重大学大学院医学系研究科小児発達医学<sup>1)</sup>, 市立四日市病院小児科<sup>2)</sup>, 名張市立病院小児科<sup>3)</sup>, 県立志摩病院小児科<sup>4)</sup>, 紀南病院小児科<sup>5)</sup>

○大橋啓之<sup>1)</sup>, 三谷義英<sup>1)</sup>, 大槻祥一郎<sup>1)</sup>, 淀谷典子<sup>1)</sup>, 米川貴博<sup>1)</sup>, 駒田美弘<sup>1)</sup>, 牧兼正<sup>2)</sup>, 須藤博明<sup>3)</sup>, 松林信幸<sup>4)</sup>, 鈴木幹啓<sup>5)</sup>

最近当科で経験したニアミス 4 例と三重県内の 5 年間のニアミス, 突然死 9 例を報告する。症例は, 11 歳女児 (HCM), 12 歳男児 (LQT), 12 歳女児 (急性心筋炎), 14 歳男児 (WPW)。HCM 例と WPW 例は学校の AED, LQT 例は救急隊の AED を含む蘇生を受け, 中枢神経後遺症を残した LQT 例以外の 3 例で障害を残さなかった。県内の調査も含め, 学校管理下の AED 使用例でニアミスが増えている現状を報告する。

## 10. QT延長症候群に対するアドレナリン負荷試験の有用性について

あいち小児保健医療総合センター循環器科

○沼口 敦, 安田東始哲, 福見大地, 足達武憲

QT 延長症候群 (以下 LQTS)において, 致命的不整脈の予防のため, 抗不整脈薬の内服が望ましい。その選択に際しては, LQTS のサブタイプを確認することが必要となる。遺伝子検索により遺伝子型を確認することが最も確かだが, コマーシャルベースで利用できず, 結果が出るまでに時間を要する。表現型を確認する一手段として, ボスミン負荷時の心電図変化を確認する方法がある。診断特異度が極めて高いと報告されるこの負荷試験を,

LQTS を疑われた 8 例に対して施行した。結果につき報告し、考察を加えた。

## 11. LVDD 69%N, 高度肺高血圧を認めた Incomplete AVSD に対して乳児期に根治術を施行した一例

岐阜県総合医療センター 小児心臓外科<sup>1)</sup>, 小児循環器科<sup>2)</sup>

○大倉正寛<sup>1)</sup>, 八島正文<sup>1)</sup>, 竹内敬昌<sup>1)</sup>, 面家健太郎<sup>2)</sup>, 後藤浩子<sup>2)</sup>, 桑原直樹<sup>2)</sup>, 桑原尚志<sup>2)</sup>

症例は 7 か月の男児。在胎 37 週, 体重 2030g にて出生のため, 当院 NICU に入院。検査にて 21 trisomy, Incomplete AVSD, ASD(II), PH と診断。その後は外来経過観察されていた。高度 PH と LOS のため, 7 ヶ月時に心内修復術を施行した。術後長期 NO 吸入, シルデナフィル内服を必要としたが, その後 PH の改善を認めたため, 人工呼吸器から離脱した。術後のエコー検査では PH は軽度(TR PG 34mmHg)であった。経過を報告する。

## ミニレクチャー「突然死(学童期 Marfan 症候群)」

大垣市民病院心臓血管外科部長

玉木 修治先生

## 12. I 型完全大血管転位に主要体肺側副血行を合併した 1 例

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

○増本健一<sup>1)</sup>, 佐藤慶介<sup>1)</sup>, 中田雅之<sup>1)</sup>, 北村則子<sup>1)</sup>, 早田 航<sup>1)</sup>, 金 成海<sup>1)</sup>, 満下紀恵<sup>1)</sup>, 新居正基<sup>1)</sup>, 田中靖彦<sup>1)</sup>, 小野安生<sup>1)</sup>, 坂本喜三郎<sup>2)</sup>

【症例】日齢 19, 男児。在胎 40 週 5 日, 出生体重 3394g, 自然分娩で出生。特に異常を指摘されず退院した。日齢 19, 哺乳低下と顔色不良を主訴に近医受診。SpO<sub>2</sub> 50%, 陥没呼吸を認め挿管。心エコーにて I 型完全大血管転位(type I TGA), 動脈管開存, 卵円孔狭小化と診断され当院搬送入院となった。来院後の心エコーにて, 上記診断に加え主要体肺側副血行(MAPCA)を指摘。同日, 心房中隔裂開術および大動脈造影検査を施行し, 右鎖骨下動脈より 1 本, 下行大動脈より 3 本の MAPCA を認めた。翌日, 一部の MAPCA に対するコイル塞栓術を施行。日齢 21 Jatene 手術を施行し経過良好である。

【考察】文献上, TGA に側副血行を合併し周術期管理に難渋または死亡した報告は数編見られるが, 本症例の様に多数の MAPCA を合併したものや, カテーテル治療を行った報告はない。術前画像診断および臨床経過について報告する。

## 13. 肺動脈絞扼術を行い結果的に Jatene 手術に到達した肺動脈弁逆流を伴う大血管転位症(II)の 1 例

あいち小児保健医療総合センター心臓外科<sup>1)</sup>, 循環器科<sup>2)</sup>,

○鶴飼知彦<sup>1)</sup>, 前田正信<sup>1)</sup>, 村山弘臣<sup>1)</sup>, 長谷川広樹<sup>1)</sup>, 藤井玄洋<sup>1)</sup>, 安田東始哲<sup>2)</sup>, 福見大地<sup>2)</sup>, 沼口 敦<sup>2)</sup>, 足達武憲<sup>2)</sup>

症例は 9 ヶ月の男児。主訴はチアノーゼ。生後, 大血管転位症(II), 中等度肺動脈弁逆流症, 肺動脈弁低形成と診断され, 心房内血流転換術の適応と判断し 1 ヶ月時に肺動脈絞扼

術と動脈管結紮術を施行. 5 ヶ月時の心臓カテーテル検査にて肺動脈弁は低形成のままだが逆流は減少していたため, 大血管血流転換術の方が予後は良いと判断し, 9 ヶ月時に VSD 閉鎖, Jatene 手術を施行. 肺動脈弁逆流を伴う大血管転位症(II)に対して肺動脈絞扼術を行い結果的に Jatene 手術に到達し良好な結果が得られたため報告する.

#### 14. TGA3型ラステリー手術後の肺高血圧に対して肺生検を施行し手術適応を決定した1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>, 日本肺血管研究所<sup>3)</sup>

○桑原直樹<sup>1)</sup>, 面家健太郎<sup>1)</sup>, 後藤浩子<sup>1)</sup>, 桑原尚志<sup>1)</sup>, 大倉正寛<sup>2)</sup>, 八島正文<sup>2)</sup>, 竹内敬昌<sup>2)</sup>, 八巻重雄<sup>2)</sup>

症例は TGA3 型の 5 歳男児. 生後 1 ヶ月に rt.modified BT(4mm). 3 歳 8 ヶ月にラステリー手術を施行. 術後残存 VSD のみでは説明できない高度の肺高血圧を認め, 内科的治療を継続したが改善せず肺生検を施行. 肺血管病変は縦走平滑筋細胞の高度増殖による内膜病変と判明し, 再手術を施行し救命した. 以後 2 年を経過し肺高血圧は徐々に改善傾向を認めている. 本症例に認めた肺高血圧について文献的考察を加え報告する.

#### 15. 治療方針の決定に難渋したSDL型両大血管右室起始症 Dextroversionの1症例

社会保険中京病院小児循環器科<sup>1)</sup>, 心臓血管外科<sup>2)</sup>, 岡崎市民病院小児科<sup>3)</sup>, 福岡こども病院循環器科<sup>3)</sup>

○吉田修一朗<sup>1)</sup>, 松島正氣<sup>1)</sup>, 大橋直樹<sup>1)</sup>, 西川 浩<sup>1)</sup>, 久保田勤也<sup>1)</sup>, 櫻井 一<sup>2)</sup>, 水谷真一<sup>2)</sup>, 加藤紀之<sup>2)</sup>, 野中利通<sup>2)</sup>, 杉浦純也<sup>2)</sup>, 波多野友紀<sup>2)</sup>, 野田 怜<sup>2)</sup>, 瀧本洋一<sup>2)</sup>, 牛ノ濱大也<sup>3)</sup>

症例は日齢5の女児. 在胎週数40週, 3510g普通分娩で出生. 生後の心雑音と日齢4に哺乳時チアノーゼを認め心エコーにてDORV PS ASD 右胸心と診断され日齢5に当院へ搬送. 精査にてDORV (SDL型) Dextroversion PS ASD 両側SVCと診断した. 左右SVCと心房の結合, 単冠動脈の疑い, 心室内ルート, 左室容積などが修復術決定の上で問題となったが, 把握の際, 心カテに加えてCARTOmergeと3DCTを組み合わせた検討が有益であった.

#### 16. DORV, PSに対する根治術後, 妊娠を契機に高度AVblock・心不全が悪化したと考えた1例

大垣市民病院 第二小児科<sup>1)</sup>, 循環器科<sup>2)</sup>, 胸部外科<sup>3)</sup>

○大河秀行<sup>1)</sup>, 太田宇哉<sup>1)</sup>, 松沢麻衣子<sup>1)</sup>, 近藤大貴<sup>1)</sup>, 服部哲夫<sup>1)</sup>, 西原栄起<sup>1)</sup>, 倉石建治<sup>1)</sup>, 大城 誠<sup>1)</sup>, 田内宣生<sup>1)</sup>, 森本竜太<sup>2)</sup>, 小坂井基史<sup>3)</sup>, 杉浦 友<sup>3)</sup>, 石本直良<sup>3)</sup>, 横山幸房<sup>3)</sup>, 玉木修治<sup>3)</sup>

症例は27歳の女性. 3ヶ月検診にてチアノーゼを契機にDORV, PSと診断された. 5歳時に心内修復術を施行. 21歳時当科初診. 運動負荷検査にてmax HR112bpm, 2度AVblock (Wenckebach), 心臓カテーテル検査では肺動脈弁部位で圧差30mmHgであり経過観察とした. 26歳時に妊娠出産を契機に労作時の息切れが悪化. 産後10ヶ月に, 意識消失発作ありAdams-Stroke症候群を疑い入院とした. 心電図では3度AV blockも出現し, QTc 576msec

と延長，HR30台となることもあった．BNPは1813と高値，心臓カテーテル検査では normal coronaryだがEF31%でdiffuseに壁運動不良であった．temporary pacemakerを留置し，カテコラミンと利尿剤で治療を開始した．入院して1日後に，R on TからTorsade de Pointesを発症したものの，幸い自然にsinusに復帰した．心不全治療後の心臓カテーテル検査ではRVP 82/EDP16，FAP150/78(94)，TR II度，PR III度，RV volume 231.6ml，179.7%N，肺動脈弁部での圧差30mmHgを認めた．本症例における，不整脈と心不全の治療方針について検討する．

#### 17. TOF根治術後35年目にBentall手術を施行したAAEの1例

藤田保健衛生大学 心臓血管外科

○秋田淳年，高木 靖，渡邊 孝，樋口義郎，近藤弘史，柄井将人，金子 完，石田理子，渡邊 徹，星野 竜，佐藤雅人，山下 満，安藤太三

症例は43歳男性．8歳児にTOFに対してVSDパッチ閉鎖術及び，円錐部狭窄切除術施行．42歳頃より心不全症状出現．精密検査にて中等度AS（軽度AR）指摘されまた上行大動脈最大短径60mmと拡大を認めたため手術適応と判断された．手術はBentall手術を施行．術中所見では大動脈弁は一尖弁様であり高度石灰化を認めた．TOF術後35年でAS，AAEに対してBentall手術を施行した1例を経験したので報告する．

#### 18. チアノーゼ型心疾患患者にBasedow病を併発した成人の一例

国家公務員共済組合連合会 名城病院小児科・小児循環器科

○鬼頭真知子，小川貴久，小島奈美子

症例は36歳男性．生下時より単心室，肺動脈閉鎖を指摘され，9歳時に左BT shunt術を施行されている．平成19年2月頃より易疲労感，動悸，息切れ等の自覚症状がみられ，心房粗動も出現した．電氣的除細動を行い，ジゴキシン，β-blockerを導入したが症状は安定しなかった．平成20年3月の血液検査で甲状腺機能亢進を認め，Basedow病と診断しチアマゾール内服を開始したところ症状は軽快した．心疾患患者が動悸等の症状を訴えた場合，甲状腺機能異常も念頭に置く必要があることの重要性を認識した一例であった．