

第 100 回東海小児循環器談話会

日 時：平成 21 年 7 月 5 日（日）

会 場：名古屋第二赤十字病院

当番世話人：名古屋第二赤十字病院 小児科 岩佐充二

事務局：あいち小児保健医療総合センター

1. ペースメーカー留置後，僧帽弁逆流，大動脈弁逆流の改善した先天性完全房室ブロック

名古屋第二赤十字病院 小児科¹⁾，心臓血管外科²⁾

○横山岳彦¹⁾，岩佐充二¹⁾，元野憲作¹⁾，酒井喜正²⁾

症例は2歳女児．在胎26週6日徐脈にて紹介．胎内診断にて上記診断．胎内にて心嚢水の貯留を認め母体へステロイド投与を行なった．37週で出生．出生後心拍数60前後であった為，外来にて経過観察．心機能は良好で，発育発達は正常であった．24時間心電図にて平均心拍55，最低心拍36のためペースメーカーを留置．留置前認められた弁逆流は，留置後改善した．心機能および文献的考察を加え報告する．

2. 高血圧を認めた急性心不全の一例

あいち小児保健医療総合センター 循環器科¹⁾，豊田厚生病院 小児科²⁾

○岸本泰明¹⁾，沼口 敦¹⁾，福見大地¹⁾，安田東始哲¹⁾，口脇賀治代²⁾，梶田光春²⁾

12 歳女児．感冒と食指不振を主訴に近医受診．高血圧，CTR 増加，心エコー上の EF 低下を認め，当センターを紹介．入院時，血圧 175/106mmHg，EF 4%，LVIDd 58mm．血漿レニン活性 63.6ng/ml/hr．DOA/DOB，利尿薬，NTG を使用するも血圧のコントロールが不良で， α blocker を使用しつつ，腎機能が回復してきたところで，ACE-I の内服を開始し，コントロールできた．高血圧と心不全の治療，およびその原因検索についての報告をする．

3. 学校の bystander AED で回復した特発性心室細動が疑われる 14 歳男児例

三重大学大学院医学系研究科小児科学

○三品朋子，三谷義英，大橋啓之，岩本彰太郎，駒田美弘

14 歳男児．午後に校庭で立っていた時に突然倒れた．教官が，心肺停止を確認し心臓マッサージを開始．6 分後に AED が装着され，施行の指示が有り，1 回施行し，呼吸循環が回復し当科に緊急入院した．AED の心電図ファイルの解析で，心室細動を確認した．EPS，薬物負荷，MRI，家族調査を含む諸検査により特発性心室細動を疑い，ICD を留置した．最近の AED 設置による生徒のニアミス突然死の疫学について述べる．

4. 成人チアノーゼ型先天性心疾患患者の甲状腺機能について

KKR名城病院 小児循環器科

○小島奈美子，小川貴久

【背景】ACCHD患者のフォロー中に甲状腺機能異常をきたし心不全が増悪することがある。

【目的】ACCHDの甲状腺機能の検討。

【対象】甲状腺の採血チェックを行なったACCHD17名。

【方法】甲状腺の治療歴および採血データから亢進・低下・正常群にわけ、症状や入院歴などにつき検討した。

【結果】17名中7名が異常値で、治療を要したものは2名であり症状はACCHDによくみられる頻脈性不整脈と全身倦怠感で治療後改善を認めた。

【結語】ACCHDでは甲状腺機能異常の合併率が高く、心不全や不整脈、ADLのコントロールにおいて甲状腺機能チェックは一助となりうる。

5. 臍帯ヘルニアに合併した大動脈縮窄症を伴った完全大血管転位症 I 型の一例

聖隷浜松病院 小児科¹⁾，同産婦人科²⁾

○武田 紹¹⁾，中畠八隅¹⁾，藤田直也¹⁾，森 善樹¹⁾，村越 毅²⁾

在胎 29W 臍帯ヘルニア合併した TGA(I)と胎内診断された。在胎 37W, 2500g で出生し、UCG で mild CoA が疑われた。臍帯ヘルニアに対し日齢 1 に修復術を施行し、術後一過性に認められた腎機能低下から回復したが、日齢 7 心臓カテーテル検査後より腎機能が悪化し日齢 14 に腹膜透析を導入したが日齢 24 に死亡した。肺血管抵抗の低下と mild CoA により下半身の血流が維持できなくなったためと考えられた。

6. 右肺動脈大動脈起始症の3例について

社会保険中京病院 心臓血管外科¹⁾，小児循環器科²⁾

○野田 怜¹⁾，櫻井 一¹⁾，阿部知伸¹⁾，加藤紀之¹⁾，野中利通¹⁾，波多野友紀¹⁾，寺田貴史¹⁾，松島正氣²⁾，大橋直樹²⁾，西川 浩²⁾，久保田勤也²⁾，吉田修一朗²⁾

当院で平成 11 年から現在までにおいて経験した右肺動脈上行大動脈起始症の 3 例について報告する。全て Proximal type で手術は生後 2 か月前後に行った。合併疾患は、1 例で三尖弁閉鎖症 (Ic)，単心房，PDA 開存，1 例で PDA 開存，1 例で三尖弁の異形成があった。TA の 1 例では右肺動脈の再建後、肺動脈の絞扼術を行い、他の 2 例では根治術を施行した。右肺動脈の再建はいずれも主肺動脈への直接吻合が可能であった。

7. 「胎児診断・母体搬送された高度弁逆流を有する総動脈幹症に対する治療経験 (症例報告)」

静岡県立こども病院 心臓血管外科¹⁾，循環器集中治療科²⁾，循環器科³⁾

○藤本欣史¹⁾，廣瀬圭一¹⁾，登坂有子¹⁾，村田眞哉¹⁾，井出雄二郎¹⁾，城麻衣子¹⁾，伊藤弘毅¹⁾，中田雅之²⁾，大崎真樹²⁾，田中靖彦³⁾，新居正基³⁾，満下紀恵³⁾，金成海³⁾，佐藤慶介³⁾，鈴木一孝³⁾，濱本奈央³⁾，小野安生³⁾

「患者は胎児エコーで総動脈幹症を疑われ、治療目的で仙台市より母体搬送された。帝王切開で出生 (36 週・女兒・2502g)，心エコーで総動脈幹症 (Collett&Edwards Type1)・高度総動脈幹弁閉鎖不全 (四尖弁) と診断。出生直後から呼吸不全を来し、人工

呼吸・窒素吸入による肺血流調節を開始。生後 6 日目に根治手術 (Rastelli 手術) を施行。総動脈幹弁は、四尖弁を三尖弁化 (Mee 法)。Rastelli 導管には径 10mm の 1 弁付 EPTFE 人工血管を使用。術後の大動脈弁逆流は mild-moderate で、心機能は良好。状態の安定を確認後、入院加療継続のため紹介元 (仙台市) へ空路搬送した。

8. 高血圧で発見された管後型大動脈縮窄症の一例

名古屋市立大学大学院医学研究科心臓血管外科¹⁾、心臓・腎高血圧内科²⁾

○松前秀和¹⁾、水野明宏¹⁾、佐々木滋¹⁾、野村則和¹⁾、浅野實樹¹⁾、武田 裕²⁾、三島晃¹⁾

生直後心房中隔欠損症と診断されたが自然閉鎖。昨年尿管結石で近医受診時に上半身高血圧を指摘、当院紹介となる。受診時の上下肢血圧差は 40~50mmHg、心臓超音波検査で大動脈二尖弁、中等度大動脈弁閉鎖不全を認めた。3D-CT では左鎖骨下動脈より遠位で大動脈が離断していた。左第 4 肋間開胸、補助循環下に遠位弓部大動脈 - 下行大動脈を 16mm 人工血管にてバイパスした。術後上下肢血圧差は 10~20mmHg と改善した。本症例には大動脈二尖弁が残存しており、今後も注意深い観察が必要である。

9. 房室弁置換術後の血栓弁に対する血栓溶解療法の経験

福岡市立こども病院 循環器科¹⁾、新生児循環器科²⁾、心臓血管外科³⁾、

名古屋市立大学大学院医学研究科 新生児・小児医学分野⁴⁾

○安田和志^{1), 4)}、石川司朗¹⁾、総崎直樹²⁾、角 秀秋³⁾

房室弁置換術後の stuck valve は循環不全を来す life-threatening な合併症である。緊急手術の適応となるが、その原因が血栓弁の場合、血栓溶解療法が奏功したとの報告も散見される。房室弁置換術後 7 ヶ月に発症した血栓弁に対して recombinant tissue plasminogen activator (グルトパ®) を投与した心房内臓錯位症候群 (右側相同、無脾症)、単心室、共通房室弁、肺動脈狭窄、総肺静脈環流異常の 2 歳男児例を提示し、血栓溶解療法の適応や方法、効果について検討する。

10. 三心房心修復後に房室弁閉鎖不全が悪化し ECMO 後に人工弁置換術を必要とした無脾症の 1 治験例

聖隷浜松病院 心臓血管外科¹⁾、小児循環器科²⁾

○渡邊一正¹⁾、小出昌秋¹⁾、國井佳文¹⁾、新垣正美¹⁾、瀧上 泰¹⁾、中畷八隅²⁾、武田 紹²⁾、森 善樹²⁾

Asplenia, SRV, Cor Triatriatum, CAVVR, mild PS の診断で、生後 4 ヶ月時に、心房内隔壁切除術、房室弁輪縫縮術、肺動脈絞扼術を行った。術後、覚醒を契機に LOS に陥り PCPS を装着した。心エコー上 CAVVR の高度増悪がみられ、共通房室弁逆流は形成では制御できず、やむを得ず共通房室弁人工弁置換術を行い、体外循環から離脱した。4 日後に閉胸、3 週間後にペースメーカー植え込み術を行った。

11. Aortocoronary flap による冠動脈再建を行った、TGA (II), Shafer 5A の 1 例

あいち小児保健医療総合センター 心臓外科¹⁾, 循環器科²⁾

○村山弘臣¹⁾, 前田正信¹⁾, 鵜飼知彦¹⁾, 長谷川広樹¹⁾, 藤井玄洋¹⁾, 安田東始哲²⁾, 福見大地²⁾, 沼口 敦²⁾, 岸本泰明²⁾

症例は, GA 39w0d, BW 2674 g で出生の男児. TGA (II), CoA と診断し, 心カテを行ったところ, 冠動脈形態が Shaher 5A と判明した. 二期手術の方針で, coarctectomy+PAB を施行後, 4 ヶ月時に Jatene+VSD 閉鎖手術を行った. 術中所見で, 冠動脈は術前診断通り Shaher 5A で, right facing sinus から, いわゆるブタ鼻状に起始していた. 冠動脈ボタンを左右分離することは好ましくないと考え, commissure の take-down, 左冠動脈口拡大の後, 冠動脈ボタンを一塊として harvest した. 冠動脈ボタンを新大動脈断端に吻合し, aortocoronary flap とした. 残っている旧大動脈壁を harvest し, これを用いて, aortocoronary flap を覆った. 術後経過は良好であった.

12. 両側肺動脈絞扼術後動脈管に対してステントを留置した左心低形成症候群の1例

岐阜県総合医療センター 小児循環器科¹⁾, 総合大雄会病院小児科²⁾,

岐阜県総合医療センター 小児心臓外科³⁾

○桑原直樹¹⁾, 面家健太郎¹⁾, 後藤浩子¹⁾, 桑原尚志¹⁾, 金子 淳²⁾, 大倉正寛³⁾, 八島正文³⁾, 竹内敬昌³⁾

症例は 2 ヶ月男児. 診断は{A(I)DN}Polysplenia HLHS(AA) CAVC CA VSD PDDT RAA BilSVC RAA aberrantLSCA. 生後 5 日, 両側肺動脈絞扼術施行. 以後 lipo-PGE1 を継続. 生後 2 ヶ月 SPO2 低下傾向を認め酸素投与必要となり, 動脈管狭小化に対し Express Vascular LD(8×17mm)を留置後 9mm のバルーンで再拡張した. 術後経過は良好でステントの再狭窄や大動脈縮窄は認めず Norwood+Glenn 待機中である.

13. 気管切開後の気管腕頭動脈瘻の1例

岐阜県総合医療センター 小児心臓外科¹⁾, 小児循環器科²⁾

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

症例は 10 歳女児. 生後 11 カ月に他院にて Leigh 脳症候群と診断された. 2008 年に気管切開術を施行するが, 誤嚥性肺炎の反復, 気管軟化症を認めたため, 喉頭気管分離術を施行した. 2009 年に大量の気管出血のため救急搬送され, 血管造影検査にて気管腕頭動脈瘻の所見を認めたため, 腕頭動脈に血管内ステントを挿入した. 手術目的で当院転院となった. 転院後, 大動脈腕頭動脈バイパス術を施行. 術前より炎症反応が高値であったが, 術後は徐々に改善し順調に経過したため転院となった. その後, 転院先にて呼吸不全が出現し, 胸部 CT を施行したところ吻合部に仮性瘤を認めたため, 当院に緊急搬送された. 腕頭動脈離断術を施行. 感染などの術後合併症を起こすことなく順調に経過し転院となった. 経過を報告する.

14. 喉頭気管分離術・気管切開術後の無名動脈瘻に対しての手術-予防的手術と緊急手術で術式は変わるのか-

静岡県立こども病院 心臓血管外科¹⁾, 同 循環器科²⁾

○藤本欣史¹⁾, 廣瀬圭一¹⁾, 村田眞哉¹⁾, 登坂有子¹⁾, 井出雄二郎¹⁾, 城麻衣子¹⁾, 伊藤弘毅¹⁾, 坂本喜三郎¹⁾, 小野安生²⁾, 田中靖彦²⁾, 新居正基²⁾, 満下紀恵²⁾, 金成海²⁾

喉頭気管分離術後, 気管切開術後の気管無名動脈瘻(tracheo-innominate artery fistula: TIF)は, 時に大量の気道出血を伴い, 生命の危険にさらされる重篤な合併症である. 出血にて緊急搬送されてきた症例, 予防的手術を行った症例に対して, 胸骨正中切開法, 胸骨上横切開法(Suprasternalapproach)の両者での手術を行った. TIF に対しての術前検査法, 術式, より安全性を高める補助手段について検討するとともに, 予防的手術と緊急手術で術式が変わるのか検討した.

15. 腕頭動脈離断術における経皮経管的バルーン遮断の有用性

静岡県立こども病院循環器科¹⁾, 同心臓血管外科²⁾

○濱本奈央¹⁾, 鈴木一孝¹⁾, 中田雅之¹⁾, 佐藤慶介¹⁾, 金成海¹⁾, 満下紀恵¹⁾, 新居正基¹⁾, 田中靖彦¹⁾, 小野安生¹⁾, 藤本欣史²⁾, 坂本喜三郎²⁾

症例は, 気管腕頭動脈瘻の9歳男児, 感染性腕頭動脈瘤の13歳女児, 高度気管狭窄の1カ月女児. 3例に対し, 出血防止のため, 弁拡張用 semi-compliant バルーンで腕頭動脈を閉塞したまま, 腕頭動脈離断術を施行した. 基礎疾患はそれぞれ, 脳性麻痺, ファロー四徴再手術後, 房室中隔欠損・重度肺動脈弁狭窄/三尖弁逆流であり, 腕頭動脈離断の目的は異なっていたが, いずれも人工物を用いた塞栓術や血行再建術の適応外と考えられた. 準緊急例については, 閉塞側の脳血流を NIRS で評価し適応を確認した. いずれも脳梗塞などの重大な合併症は認めなかった.

16. cTGA, VSD, PHに対し, 中年期に手術を施行した一例

大垣市民病院 胸部外科¹⁾, 小児循環器・新生児科²⁾, 循環器科³⁾

○大河秀行¹⁾, 小坂井基史¹⁾, 石本直良¹⁾, 横山幸房¹⁾, 玉木修治¹⁾, 田中龍一²⁾, 太田宇哉²⁾, 西原栄起²⁾, 倉石建治²⁾, 大城 誠²⁾, 田内宣生²⁾, 由良義充³⁾, 泉 雄介³⁾

症例は 45 歳男性. 生後 1 ヶ月時に先天性心疾患を指摘されていたもののフォローされていなかった. 21 歳時の心臓カテーテル検査ではじめて cTGA, VSD と判明したが, 著明な PH を認め手術適応なしと判断され, 近医でのフォローとなった. 44 歳時にふらつきがあり当院循環器科受診. その 2 ヶ月後に失神発作あり, 精査入院となった. ECG では AF, CAVB, 心臓カテーテル検査では, $Qp/Qs=2.05$, $RpI=7.86$, $CI=3.04$, $Pp/Ps=0.74(0.69)$, $LV98/E8$, $RV102/E9$, $MPA108/37(58)$, $FA146/64(84)$, O_2 負荷にて $RpI=2.88$, $Qp/Qs=4.86$ と反応を認めた. 肺生検でも中膜肥厚の程度は比較的軽度で手術適応ありとのことで, TVR, VSD 閉鎖, ペースメーカー植え込み術を行った. 術後は自覚症状も軽快し, 心臓カテーテル検査の値も, $Pp/Ps=0.38(0.41)$ と改善した. このように, 非手術のまま成人になった先天性心疾患の症例の中にも肺生検を含めた再検査を行って手術適応を再検討する必要のあるものが存在する.

17. 歯科治療後に腎膿瘍に罹患し、経過中に大量喀血を伴ったPA, VSD, MAPCA成人例

大垣市民病院 第二小児科

○田中龍一, 棚橋義浩, 太田宇哉, 近藤大貴, 服部哲夫, 伊東真隆, 西原栄起, 倉石建治, 大城 誠, 田内宣生

症例はPA, VSD, MAPCA 46歳女性. 08年4月10日歯槽膿漏で抜歯術(数時間)を施行. 術前1時間前にAmoxicillin (AMPC) 2.0g内服, 抜歯術後もAMPC1.0g内服していた. 4月30日発熱. 5月1日より左背部・腹部痛出現. 5月8日腎膿瘍と診断し入院. 6月3日, 喀血が出現し, 喀血大量で呼吸不全となった. 本症例では予防処置施行も, 腎膿瘍に罹患した. MAPCAは自然歴でもしばしば喀血を伴い, 呼吸不全を伴う症例報告が散見される.

18. 感染性心内膜炎 (IE) のためRVOTRを必要としたファロー修復術後の妊婦例

社会保険中京病院 小児循環器科¹⁾, 同心臓血管外科²⁾

○吉田修一朗¹⁾, 久保田勤也¹⁾, 西川 浩¹⁾, 大橋直樹¹⁾, 松島正氣¹⁾, 櫻井 一²⁾, 阿部知伸²⁾, 加藤紀之²⁾, 野中利通²⁾, 波多野友紀²⁾, 野田 怜²⁾, 寺田貴史²⁾

症例は35歳女性. 3か月時にファロー四徴症, 肺動脈閉鎖, 動脈管開存症と診断. 10歳時にRastelli手術(20mm導管). 33歳時に右室流出路狭窄を認め, 同解除術(Goretex24mm3弁つき)を施行. 34歳時にRVOTOのため導管に対してバルーン拡大し軽快. 35歳時に妊娠成立. 妊娠12週時に発熱, 咳, CRP上昇を認め産婦人科入院. 抗生剤治療開始. 以後も改善なく入院25日目(16週)にP弁上にvegetationを認めIEと診断. 薬剤抵抗性のため入院57日目(20週)人工中絶を施行. 創の回復として2週間あけ, 入院71日目RVOTR(Freestyle25mm)施行. 術後経過は良好であり抗生剤は術後2か月継続し入院140日目に退院. 各種培養, 術中のvegetationも含め菌は検出されず. 妊娠中の感染性心内膜炎では胎児と母体それぞれのリスクにおいて治療を検討する必要がある. また, 母体の今後の妊娠の可能性も視野に入れた治療計画を熟考しなければならない. そのため, 多職種でチームとしてケアする必要がある.

19. 2度の妊娠出産を経験した右Glenn, 左BT shunt術後の単心室症の1例

名古屋市立大学院大学医学研究科 新生児・小児医学¹⁾, 同心臓・腎高血圧内科学²⁾, 同産科婦人科学³⁾

○山口幸子¹⁾, 長崎理香¹⁾, 若月 準¹⁾, 安田和志¹⁾, 武田 裕²⁾, 大手信之²⁾, 金子さおり³⁾, 鈴木伸宏³⁾

症例は小児期に右 Glenn 手術および左 BT shunt 手術を施行されている単心室症. 成人期, SpO₂ は 80%台半ば, NYHA I~II で経過していた. 30歳時に第1子を妊娠. 在胎36週, 出生時体重1696gの児を経膈分娩で出産した. 今回34歳で第2子を妊娠, 挙児希望が強く妊娠を継続, 在胎36週0日経膈分娩で出生時体重1702gの児を出産した. 母体は妊娠分娩経過中, II度房室弁逆流は変わりなく, 明らかな心不全徴候は認められなかった.

2子ともに IUGR を認め SGA であったが、妊娠経過中発育および推定体重の増加は得られており、児の面からは胎児期の発育モニタリングが重要と考えられた。

特別講演「成人先天性心疾患 - 成人期に入った先天性心疾患の内科的、外科的管理 - 」

千葉県循環器病センター小児科診療部長

丹羽 公一郎先生