

第 27 回西日本小児循環器 HOT 研究会

日 時：2009 年 6 月 6 日（土）13:00～17:00

会 場：帝人ビル 2 階会議室

第 27 回研究会会長：早瀬康信（徳島大学病院小児科）

代表世話人：新垣義夫（倉敷中央病院小児科）

1-1. ステント治療を施行したフォンタン術後の 3 例

倉敷中央病院 小児科

脇 研自，新垣義夫

【症例 1】7 歳女児。CAVC hypolv DORV coa. DKS+ BDG 施行後に右肺動静脈瘻発達。2 歳 5 月時 TCPC 施行後，著明な低酸素血症のため抜管困難。造影で Lt.PA に狭窄あり。ステント留置術により狭窄が解除され低酸素血症が軽減し抜管。3 年後に肺動静脈瘻は消退し sao_2 は 95.7% となった。【症例 2】8 歳男児，HLHS。2 歳 5 月 TCPC 施行。術後に Pt.PA に狭窄あり。6 歳時 plastic bronchitis と診断。Lt.PA にステント留置を施行。その後呼吸困難発作軽減。【症例 3】4 歳男児。CAVC UVH SA PA TAPVC asplenia。3 歳 2 月で TCPC 施行。8 ヶ月後に蛋白漏出性胃腸症を発症。中心肺動脈に狭窄がありステント留置。シルデナフィル，ヘパリン投与を開始し軽快。【結語】フォンタン術後合併症に対してはステント留置など積極的は狭窄解除を考慮すべきである。

1-2. グレン手術後の在宅酸素療法の有用性についての検討

社会保険中京病院 小児循環器科

久保田勤也，大橋直樹，西川 浩，吉田修一朗，松島正氣

同 心臓血管外科

櫻井 一，水谷真一，加藤紀之，野中利通，杉浦純也，波多野友紀，野田 怜

フォンタン手術を目指す症例において，良い条件で手術を行うためにグレン手術後 (BDG) 症例に在宅酸素療法 (HOT) を導入するが，明確な基準はない。当院で施行した BDG 症例 31 例において HOT 導入群 20 例と HOT 非導入群 11 例にわけて HOT の有用性につき検討した。BDG 時年齢 5 ヶ月～11 歳 (平均 2.3 歳)，HOT 施行期間 7 ヶ月～3 年 2 ヶ月間 (平均 1 年 4 ヶ月間)，フォンタン手術時年齢 (平均 4.0 歳)。BDG とフォンタン手術直前の肺動脈圧 (PAp) は HOT 非導入群では有意な変化は認めないが，HOT 導入群では PAp は有意に低下した。RPI ≥ 2.0 あるいは PAp ≥ 15 mmHg の症例に関しても有意な PAp の低下を認めた。全例フォンタン手術に到達しており，Fontan 手術後の PAp は術前と比して有意な変化は認めていない。BDG 後の症例に対して積極的な HOT 導入が望ましいと考える。

1-3. 「Norwood 術後の Glenn 手術前に HOT を必要とした HLHS 症例の検討」

福岡市立こども病院・感染症センター 循環器科

中村昭宏，石川司朗，中村 真，牛ノ濱大也，佐川浩一，石川友一

背景：Bratram らの報告では HLHS の死亡原因は冠動脈血流の低下，肺血流の過多・低

下が 60%以上を占める。そこで inter stage での死亡を回避するために、Norwood 手術時の短絡人工血管径を細くすることで心室容量負荷を軽減し、結果生じる低酸素血症に HOT で対処する治療戦略の妥当性を検証した。対象：当院で Norwood 術後 1 カ月以上生存した HLHS45 例を HOT 導入の有無で分けて検証した。結果：HOT 導入群の方が短絡人工血管径は細く SaO₂ も低値であった。心室容量は小さく収縮能も良好であり、房室弁逆流の抑制にもつながる可能性がある。また、SaO₂ のわずかな抑制により Q_p/Q_s を大きく減らす可能性があり低 SpO₂ には HOT 介入で改善できた。この時期に肺血流を抑えることは Glenn 後の BNP 値も低く抑え、生存率を高くする傾向も示された。以上から当院での治療戦略は妥当と考える。

2-1. 根治術後に RtPS / LtPH をきたし、バルーン血管形成術施行後、Massive な右肺出血を認めた DORV の 1 例

兵庫県立こども病院 循環器科

富永健太，城戸佐知子，田中敏克，藤田秀樹，齋木宏文，佐藤有美

東京慈恵会医科大学

寺野和宏

【はじめに】根治術後に右肺動脈狭窄/左肺高血圧をきたし、バルーン血管形成術 (BAP) 施行後に右肺より大量出血を認めた兩大血管右室起始症の 1 例を経験した。【症例】BAP 施行時 1 歳 1 ヶ月の女兒。兩大血管右室起始症・大動脈弓低形成・大動脈縮窄・左上大静脈遺残と診断、日齢 4 に根治術施行された。術後経過は順調であった。心エコーにて右肺動脈狭窄を指摘されていた。造影 CT にて右肺動脈狭窄あり。術後 1 年 1 ヶ月時に心臓カテーテル検査・BAP 施行された。【BAP】BAP 後に右肺からの大量出血あり。造影剤漏出所見は認めず。【考察】BAP 後に右肺血流増加による容量負荷・右肺動脈圧の上昇をきたし、肺浮腫→肺出血に至ったと考えられた。左の高肺血管抵抗性肺高血圧が右肺血流増加を促進したと考えられた。【結論】片側に高肺血管抵抗性肺高血圧を認めている場合、その対側の BAP 施行には肺出血リスクがあり注意が必要と考える。

2-2. 「重度呼吸障害を合併した右大動脈弓左下行大動脈の 1 例」

高知医療センター小児科

○木口久子

広島市立広島市民病院 小児循環器科

鈴木康夫，中川直美，鎌田正博

症例は 9 ヶ月男児。在胎 34 週 3 日 2680g で出生、生後 3 ヶ月より喘鳴、5 ヶ月より啼泣時のチアノーゼ、呼吸停止が出現。気管軟化症と診断され、気管切開のうえ在宅酸素療法を行っていた。生後 7 ヶ月時、感染を契機に呼吸状態が悪化、血管輪の鑑別のため当科紹介となった。造影 CT 検査および血管造影検査より左鎖骨下動脈起始異常・憩室を伴う右大動脈弓左下行大動脈と診断。血管輪による気管、右主気管支、食道の圧迫が判明した。血管輪解除術後、啼泣時の喘鳴は残存しているものの呼吸休止は消失した。右大動脈弓左下行大動脈は血管輪がゆるく症状をきたしにくいとされており、本症例は稀な例と考えら

れた。また、一般的に血管輪解除後、1～3割の症例では気管軟化症などの症状が残存すると報告されているが、胎児診断例では早期手術により術後症状を残さなかったとする報告も散見され、早期診断、早期手術が残存症状を残さないために重要であると考えられた。

2-3. 左右に伸展する大動脈弓(L-malposition+右大動脈弓)は気管を圧迫し呼吸不全を惹起する

徳島大学大学院 発生発達医学講座小児医学分野

渡辺典子, 早瀬康信, 井上美紀, 阪田美穂, 香美祥二

我々は、左右に伸展した大動脈弓による気管の圧迫が原因と考えられ、大動脈吊り上げ術を必要とした呼吸障害の症例を経験した。呼吸障害等の症状の有無に関わらず、伸展した大動脈弓を有する先天性心疾患患児では、大動脈による気管圧迫が存在するか否かを検討する為に、大動脈弓が正常の児と比較検討した。方法は対象を、Ⅰ群：大動脈弓の異常がない症例群、Ⅱ群：ファロー四徴症兼右大動脈弓に代表される上行・下行大動脈が対側に位置し、大動脈弓が軽度伸展される症例群、Ⅲ群：修正大血管転換に代表される上行・下行大動脈が対側に位置し、最も大動脈弓が伸展される症例群とし、MDCTを用いて、大動脈弓レベルでの気管短軸径、長軸径、その比（短軸径/長軸径比）を計測した。結果は、Ⅲ群で有意に前後に圧迫されていた。呼吸困難を示さない症例においても左右に進展した大動脈弓が存在する場合、気道狭窄が存在すると考えられる。

2-4. 心臓カテーテル検査時の鎮静による肺動脈圧の変化

あいち小児保健医療総合センター

大野敦子, 足達武憲, 沼口 敦, 福見大地, 安田東始哲

【背景】収縮期肺動脈圧 (PAp:mmHg) は、高 CO₂ 血症や低酸素血症により上昇する。

【目的】心臓カテーテル検査 (カテ) における鎮静が、呼吸と PAp とに与える影響を検討すること。

【対象】左右短絡疾患のカテ 54 例中、安静覚醒時の心エコー検査により安定した PAp (ePAp) が推定できた 35 例 (VSD23 例, VSD+ASD4 例, AVSD5 例, PDA3 例, うちダウン症 13 例)。月齢は 4.2±2.0 (平均±SD)。

【方法】ePAp と pentazocine+ diazepam+ hydroxyzine 投与後の心カテ時 PaCO₂, Sat.O₂, PA 圧 (cPAp) とを後方視的に検討。

【結果】ePAp=62±13, PaCO₂=51±5.5mmHg, Sat.O₂=94±3.6%, cPAp=67±12。

【結論】鎮静による軽度の Sat.O₂ 低下および PaCO₂ 上昇でも、PAp を大きく上昇させる可能性がある。

3-1. 難治性てんかんを合併し、喀血を繰り返した蔓状血管腫の 1 乳児例

大阪市立総合医療センター

小児循環器科

○岩見裕子, 江原英治, 加地倫子, 小澤有希, 鈴木嗣敏, 村上洋介

小児神経内科

松村寿子，温井めぐみ，井上岳士，九鬼一郎，岡崎伸一，川脇 壽
脳神経外科

小宮山雅樹

症例 3 か月女児。【現病歴】日齢 2 に全身間代性けいれんを認め前医入院。生後 3 か月，けいれん発作の改善なく当院紹介入院。【入院時現症】発育正常。外表上明らかな異常なし。追視未，未定額と発達遅滞あり。全身間代性けいれん約 10 回/日あり。【各種検査】心エコー，造影 CT 両側肺動脈周辺に大動脈とその枝から分岐する多数の異常血管あり。【経過】徐々に心不全徴候増悪し，6 か月心カテ施行。気管支動脈が屈曲蛇行し，多数の異常血管として分岐，肺動脈と短絡していた。生後 7 か月より大量喀血を繰り返し，コイル塞栓術を 2 回施行。著明な流量減少も喀血持続し，10 か月時死亡。【考察】本邦の小児多発性蔓状血管腫の報告は 9 症例あり，ほとんどが難治性てんかんを合併，全例喀血している。初回喀血時の年齢は乳幼児期が多く，コイル塞栓術を行っても出血のコントロールができず死亡している症例が半数であった。このことから 1 つの症候群の可能性も示唆される。

3-2. 間質性肺炎様症状を繰り返した肺高血圧の乳児例

国立循環器病センター 小児循環器診療部

豊田直樹，山田 修，黒寄健一，北野正尚，坂口平馬，杉山 央，花山隆三，阿部忠朗，古川央樹，山本雅樹

同，病理検査部

植田初江

【症例】2 ヶ月男児【現病歴】在胎 40 週 1 日，3,090g で出生。生後 32 日に感冒症状，哺乳量減少あり。生後 34 日に健診で口唇チアノーゼ，多呼吸を指摘され，近医入院。右心系拡大と呼吸状態の悪化を認め，人工呼吸器管理開始。間質性肺炎が疑われ，ステロイド投与で一時的改善あり。寛解，再増悪を繰り返し，NO が開始。2 ヶ月時に精査加療目的で当センターに転院。【入院後経過】肺高血圧に対して，一酸化炭素，フローラン，シルデナフィル，ボセンタンを導入した。また，間質性肺炎様の症状に対してステロイド・免疫抑制剤を導入し，急性増悪時にはステロイドパルスを要した。パルスにより一時的な改善が得られるものの，肺高血圧は持続し，1 年後に死亡した。病理では，肺胞隔壁の肥厚やリンパ管拡張所見を認めたが，肺動脈病変は Heath-Edward grade2 と軽微で，確定診断には至らなかった。まれな症状と考えられ報告する。

(3-3 なし)

3-4. 左内胸動脈由来の APCA を左上腕動脈経路でコイル塞栓した 4kg の女児例

岡山大学大学院医歯薬総合研究科

小児科 1)，

栄徳隆裕，大月審一，岡本吉生，大野直幹，栗田佳彦，近藤麻衣子，森島恒雄
麻酔蘇生科 2)，

岩崎達雄, 戸田雄一郎, 清水一好

【症例】 m-Norwood 手術後の HLHS(MA,AA)4 ヶ月女児に対し, Glenn 手術前のカテーテル検査を施行したところ, 左内胸動脈(LITA)由来 APCA を認めた. flow が多く, 放置すると胸水貯留や心不全を惹起する恐れがあり, 治療適応であったが, 左鎖骨化動脈が離断していたため, 大腿動脈からのアプローチは不能であった. そこで左上動脈(1t.BA)に 18G サーフロー外套を留置し, マイクロカテーテルを通過させ, 合併症無く LITA にマイクロコイルを留置した. 【考察】 4kg の乳児であっても, BA 経由で経カテーテル的コイル塞栓術を安全に施行できた.

橈骨動脈や BA といった上肢の動脈をカテーテル検査やインターベンションに利用することは, その止血の簡便さなどから成人において普及しているが, 小児においても血管径の細さやシースの固定性などの問題を克服すれば, 治療戦略上有効であると考えられる.

特別講演 西日本小児循環器 HOT 研究会 レスピレーターor ベンチレーター

国立病院機構徳島病院小児科

多田良勝義

本来呼吸筋力低下に基づく換気不全が基本的病態である筋ジストロフィーの呼吸管理にあたって, 時に酸素併用を意識しなければならない場合がある. 今回, 換気不全患者の航空機搭乗時の対応についてまとめた. 与圧されているとはいえ航空機内の気圧は 0.75-0.85 気圧と地上よりかなり低くなる. 吸入酸素濃度の低下は換気不全患者の病態に大きく影響を及ぼす危険性がある. この低酸素の影響は人工呼吸器だけでは対応しきれない場合があり, 酸素投与が検討されなければならない. 適応基準は, 酸素飽和度をスクリーニング検査とする British Thoracic Society のガイドライン (Thorax 2002) が参考になる. より機内圧が低くなる, 長距離便の場合は特に注意が必要である.