

## 第 29 回千葉県小児循環器研究会

日 時：平成 21 年 3 月 6 日（金）18 時より（17：30 開場）

場 所：東天紅スカイウインドウズ「天海の間」

共 催：千葉県小児循環器研究会

当番世話人：国保松戸市立病院 小児科 鈴木一広

### 1. PHACE 症候群の一例

千葉大学大学院医学研究院小児病態学

本間 順，越野もえ子，落合秀匡，東 浩二，安川久美

千葉大学医学部附属病院循環器内科

船橋信偵

東京労災病院形成外科

渡邊彰二

1996 年 Frieden らは、顔面の巨大血管腫に後頭蓋窩異常，動脈奇形，心奇形，眼異常などの奇形を併せ持つ症候群を，主要 5 症状の頭文字をとり PHACE 症候群と命名した。当院に，左顔面巨大血管腫を主訴に紹介された日齢 21 の女兒は大動脈縮窄，左眼窩血管腫，左内頸，椎骨動脈狭窄を合併しており PHACE 症候群と診断された。大動脈縮窄は軽症で，経過観察としている。また，血管腫は大動脈峡部まで広がっており，今後治療の介入が必要な場合の治療方針に関しては慎重な検討が必要と思われた。PHACE 症候群の生命予後は比較的良好で，心疾患の重症度で決まると言われている。顔面巨大血管腫を認めた場合，心血管の精査を行うべきと思われた。

### 2. 胎児診断が新生児 CHD の臨床経過へ及ぼす影響の検討

千葉県こども病院循環器科<sup>1</sup> 心臓血管外科<sup>2</sup>

建部俊介<sup>1</sup>，脇口定衛<sup>1</sup>，江畑亮太<sup>1</sup>，中島弘道<sup>1</sup>，青墳裕之<sup>1</sup> 中村祐希<sup>2</sup>，山本

昇<sup>2</sup>，青木 満<sup>2</sup>，藤原 直<sup>2</sup>【背景】新生児治療からみた胎児心エコー診断につ

いて検討した。【対象と方法】03～08 年に入院した新生児 CHD172 例について，胎児診断，出生後治療を調査した。【結果】胎児心エコー診断率は 17%であった。疾患別診断率では HLHS，Ebstein など四腔像異常が上位を占めた（～50%）。大血管レベル異常の TGA，CoA/IAA は一桁，TAPVC は 0%であった。年次推移はこの 2 年増加傾向を示した（08 年 31%）。HLHS では入院前 O<sub>2</sub>，入院日齢，ductal shock 率が非診断例で高値であった。Heterotaxy 群では合併奇形（TAPVC，AVVR 程度）の正確性が低かった。【結語】胎児心エコー診断の更なる改善が望まれる。

### 3. 肺リンパ管拡張症を伴った総肺静脈還流異常（剖検 2 例）

君津中央病院 小児科

平川健一郎，富田美佳，大曾根義輝，田島和幸

症例 1. 男児，在胎 39 週 4 日，出生体重 3010g. 生後すぐに第一啼泣あるも，チアノーゼ出現，挿管し bagging 施行するも改善なく当院救急搬送。重度の低酸素血症認め，呼吸，

循環管理行なうも反応なく、生後約 31 時間、永眠。

症例 2. 41 週 0 日、出生体重 3550g. 生後間もなくチアノーゼ出現，体動の減少認め，当院救急搬送．入院時心エコーでは総肺静脈還流異常が疑われた．人工呼吸器管理等行っても酸素化得られず，生後約 13 時間，永眠．

病理解剖では，2 例とも肺静脈閉鎖，左房，体静脈と交通がない共通肺静脈を認めた．肺では両側のリンパ管の拡張を認め，肺リンパ管拡張症を伴った総肺静脈還流異常が考えられた．

肺リンパ管拡張症の報告は少なく，剖検を含め積極的に症例を検討する必要がある．

#### 4. 突然死の原因として冠動脈起始異常の関与が考えられた 9 歳児の例

東京女子医科大学八千代医療センター 小児科

○本田隆文，青木孝浩，浜田洋通，寺井 勝

同 病理診断科

中野雅行，河上牧夫

【症例】9歳男児。【既往歴】特記なし，学校健診の心電図は正常。【家族歴】特記なし。【経過】ランニング中に心肺停止，速やかにBasic Life Support→Advanced Cardiac Life Supportを受けたが反応なく死亡した．採血で明らかな心筋逸脱酵素の上昇なく，頭部CTで出血や骨折，占拠性病変はなかった．心臓突然死の可能性が考えられたが原因不明のため病理解剖を行った．剖検所見としては左冠動脈右冠動脈洞起始，肺水腫，キアリ奇形を伴わない頸部脊髄空洞症が認められた．以上より突然死の原因として，左冠動脈右冠動脈洞起始に起因する運動中の心室細動の可能性が考えられた．後日施行した弟妹のエコー所見は正常であった．【結語】運動中の失神や胸痛を認める症例では必ず冠動脈奇形の除外が必要である．

#### 5. 成人先天性心疾患患者の精神心理的問題

千葉県循環器病センター 小児科

○白井丈晶，川副泰隆，立野 滋

千葉県循環器病センター成人先天性診療部

水野芳子，椎名由美，脇坂裕子，豊田智彦，丹羽公一郎

千葉県循環器病センター 心臓血管外科

松尾浩三

#### 6. 成人先天性心疾患患者における胆石症と無症候性胆石の合併頻度と危険因子

千葉県循環器病センター成人先天性心疾患診療部

椎名由美，豊田智彦，脇坂裕子，水野芳子，丹羽公一郎

千葉県循環器病センター小児科

川副泰隆，立野 滋，白井丈晶

千葉県循環器病センター心臓血管外科

松尾浩三

成人先天性心疾患症例における胆石症と無症候性の胆石の頻度と危険因子について検討した。外来通院している 15 歳以上、連続 124 人の先天性心疾患症例を対象とし、腹部エコーまたは CT、血液検査を施行した。修復術の有無にかかわらず、成人先天性心疾患患者における胆嚢炎・胆石の合併率は有意に高く(17 人 26%)、ロジステック解析ではチアノーゼ期間、人工心肺の使用回数、血小板減少が胆石形成の予測因子である可能性が示唆された。

#### **特別講演「虚血心筋に対する内科的血管新生治療への取り組み」**

東京女子医科大学大八千代医療センター小児科

浜田洋通

1997年に血管内皮前駆細胞が発見されて以来、心血管組織に対する再生医学はトランスレーショナルな研究領域として発展してきた。骨髄幹細胞、ES細胞、心筋幹細胞、iPS細胞など初期化した細胞を用いた世界の研究の流れをレビューすると共に、演者が取り組んだ、骨髄内の血管内皮前駆細胞をエストロゲンホルモンやケモカインレセプター阻害剤により活性化して血管・心筋再生を促す研究を紹介した。