

〈研究会抄録〉

第19回群馬小児循環器研究会

日 時 平成7年6月9日(金)
場 所 群馬大学医学部同窓会館 刀城会館ホール
会 長 小林 富男

1. 不整脈源性右室異形成症と思われた1例

群馬大学医学部小児科

小林 富男, 小林 敏宏

不整脈源性右室異形成症(以下:ARVD)と思われた1学童例を経験したので報告した。症例は15歳の男児で,学校検診にて不整脈を指摘され精査の目的で当院を受診した。動悸や失神などの症状はなく,日常生活は普通にすごしていた。家族歴では兄が単心室のため内科にて治療中である。血液生化学的検査では異常はなく,心電図では2種類以上の左脚block型の心室性期外収縮(以下:PVC)の多発を認めた。運動負荷でPVCは増加し,ホルター心電図では,一日に約10,000拍(1,000心拍あたり116拍),最高で4連発のPVCを認めた。断層心エコー法では右室は拡大し,心機能の測定ではLVEF:0.77, LSTI:0.29と左心機能は正常であったが, RSTI:0.39と右室機能の低下が疑われた。超高速CTでは,右室内腔の拡大と荒い肉柱を認めたが,ARVDに特徴的とされる右室壁の脂肪浸潤や線維化は認めず, cine modeでは左室の収縮は良好だが,右室は低収縮であった。

ARVDの確定診断には心内膜心筋生検にて右室壁の脂肪浸潤や線維化を確認する必要がある。本症例に対しては未施行だが,右室は拡大しており収縮性は低下し,右室起源のPVCの頻発を認めることなどからARVDと思われた。治療としてmexiletine, propranolol, disopyramideなどを投与しているが,不整脈は完全には抑制されていない。現在,2-D-禁の運動制限にて経過観察中である。

ARVDは右室心筋を主病変とする原因不明の疾患で,右室起源の不整脈や右心機能低下を呈する。良好な経過を示すものから,突然死や高度の右心不全や左心病変を合併するものまであり,多様な病態を示すことから単一の疾患ではないとも言われている。本症の

頻度は不明だが,心室頻拍の26例中3例がARVDであったとの報告もあり,それほどまれな疾患ではないと思われ,学校検診でも注意すべき疾患と思われた。

2. 肺動脈弁欠損症の3症例

群馬県立小児医療センター循環器科

岡田 恭典, 曾根 克彦
小須田貴史, 篠原 真

肺動脈弁欠損症は新生児期,乳児期早期より重篤な呼吸不全,心不全をきたすものが多く予後不良な疾患とされている。今回我々は肺動脈弁欠損を伴ったフロー四徴症の3症例を経験したので報告する。

症例1は日齢40日の男児。患児は日齢37日近医を受診した際に心雑音を指摘され当院に紹介された。呼吸障害,チアノーゼは軽く,胸骨左縁第2肋間にto and fro雑音を聴取した。胸部写真では肺門部の瘤状に拡大した異常陰影と左上葉に肺気腫を認めた。心電図では右軸偏位,右室肥大所見を呈していた。断層心エコー検査では心室中隔欠損および大動脈騎乗を認め,肺動脈弁は描出できず主肺動脈は瘤状に拡張していた。肺動脈造影でも同様の所見であった。本児は強心剤,利尿剤にて呼吸状態が安定したので外来観察としたが満1歳の時に突然死した。

症例2は日齢0日の男児。出生直後より呼吸困難,チアノーゼを認め当院に紹介された。断層心エコー検査,心血管造影法にて本症と診断した。本児も強心剤,利尿剤にて呼吸状態が安定したので外来観察としたが満1歳の時に感染症を併発し呼吸不全のために死亡した。

症例3は日齢0日の男児。出生直後より呼吸困難,チアノーゼを認め当院に紹介された。断層心エコー検査,心血管造影法にて本症と診断した。本児は強心剤,利尿剤,カテコールアミンで治療を開始したが呼吸不全は日毎に進行し日齢3日より人工呼吸管理を開始し,現在生後3カ月になるが手術待ちである。

本症の特長である拡張した肺動脈による気管,気管支の閉塞症状はしばしば致死的であり,しかも新生児

期や乳児期における外科的治療も不成功に終わることが多く、予後は不良とされている。手術は1歳を越えている事が望ましいとされ、症例1, 2は手術を予定していた矢先の突然死であり非常に残念な症例であった。しかし、我々の症例のように十分な内科的治療管理により、1歳前後まで延命が可能であり、早期発見、早期治療管理が大切である。

3. 大動脈縮窄症の14例—バルーン血管拡大術を中心に—

済生会前橋病院小児科

井上 佳也, 小野 真康

同 循環器外科

石原 茂樹, 手塚 光洋, 磯松 幸尚
佐藤 一樹, 押富 隆

当院では平成2年3月から平成6年11月の4年8か月間に大動脈縮窄症を14例経験し、術後大動脈再狭窄を認めた3例に対しバルーン拡大術(以下BDA)を施行したので報告する。対象症例は、単純型大動脈縮窄症2例と複合型大動脈縮窄症12例の計14例、複合型大動脈縮窄症の合併症は心室中隔欠損9例、動脈管開存8例、心房中隔欠損2例、両大血管右室起始2例、部分肺静脈還流異常2例、Shone complex 1例であった。大動脈弓再建の術式は、鎖骨下動脈フラップ法9例、Blalock Park法2例、Meier法1例、狭窄部切除端々吻合法1例、人工血管バイパス法1例であった。複合型大動脈縮窄症12例のうち6例は新生児期に一期的手術を施行した。単純型大動脈縮窄症2例に大動脈術後再狭窄は認められなかったが、複合型大動脈縮窄症12例中、大動脈術後再狭窄を認めた症例は4例であった。大動脈術後再狭窄(大動脈引き抜き圧較差: 20mmHg以上)を認めた4例中1例は、術後4か月に遠隔期死亡したが、3例に対しBDAを施行した。3例中2例はBDA後に二期的手術を施行し得た。1例は術後57日に無尿の状態になり、代謝性アシドーシスを認めたため緊急にBDAを施行した症例で、現在二期的手術の待機中である。

BDAを施行した3例の、大動脈弓再建の術式は、Meier法1例、鎖骨下動脈フラップ法1例、Blalock Park法1例で、初回BDA施行年齢は6歳7か月、1歳8か月、2か月であった。BDAは全例で有効で、狭窄部径は術前平均2.7mmに拡大し、圧較差は術前平均56mmHgから術後平均27mmHgに低下した。2例は遠隔期の大動脈引き抜き圧較差に低下傾向を認めた。

4. 術式選択に難渋したTGA(III)に対するsen-

ning II手術

済生会前橋病院循環器センター循環器外科

佐藤 一樹, 石原 茂樹, 手塚 光洋
磯松 幸尚, 押富 隆

同 小児科 小野 真康, 井上 佳也

症例は1歳女児、生下時より強度のチアノーゼを呈し、当院小児科を紹介され、完全大血管転位症、心室中隔欠損症、肺動脈狭窄の診断で生後25日目にバルーンカテーテルによる心房中隔拡大術を施行した。この時の肺動脈係数は185であったため、生後4か月目にBlalock-Taussig短絡術を施行。術後肺動脈係数は237、肺動脈圧は15/6mmHgであり、経過観察したところ7か月目のカテーテル検査では肺動脈係数256、肺動脈圧51/19mmHgと肺高血圧の状態であった。今回、15か月目に肺動脈圧を低下させる目的でBlalock-Hanlon手術を施行したが、術後心カテ結果肺動脈係数は423、肺動脈圧82/45mmHgと高度の肺高血圧を示した。そこで術後4週間目に根治術を行った。術中の所見では、肺動脈弁が二尖弁であり、その弁下狭窄もあったため動脈スイッチは断念し、また心室レベルのスイッチは右室流出路切開により右室枝を切断する必要があり、術後急性期より高度の右心不全を惹起する可能性が強いため心房レベルのスイッチを選択した。術式としては自己組織では補えない部分をゴアテックス膜で補填するSenning II手術を施行し、良好な結果を得た。経過中肺高血圧の進行が著しく、早期の外科的処置が必要であったと思われる症例であり、生下時からの生涯治療計画及び緻密な外来経過観察の再検討が示唆されたので報告した。

5. MAPCAを伴ったファロー四徴症の1手術例

群馬大学医学部第2外科

大滝 章男, 石川 進, 小谷野哲也
市川 秀昭, 高尾 昌明, 高橋 徹
佐藤 泰史, 森下 靖雄

Major aorto-pulmonary collateral artery (以下MAPCAと略す)は、大動脈—肺動脈間の先天的な側副血管であり、根治手術に際して、左右短絡が残存せぬよう、確実な結紮処理が必要とされている。今回、MAPCAを結紮せず、主肺動脈に吻合することにより、良好に経過したファロー四徴症の1手術例を経験した。

症例: 6歳の女児で、1988年4月16日、満期正常分娩で出産、生直後より喘鳴、3日目よりチアノーゼを認め、ASDと右側大動脈弓を合併したファロー四徴症

と診断された。同年11月、左の modified B-T shunt を施行、心カテーテル検査で、MAPCA の合併を指摘され、PA index が262であることから、根治術目的で入院した。右室造影で、右室流出路狭窄と左肺動脈の閉塞を認めた。左鎖骨下動脈造影で、MAPCA を1本だけ認め、MAPCA に続いて左肺動脈のほぼ全域が造影された。

手術：中等度低体温、完全体外循環下に、大動脈遮断、blood cardioplegia 注入、ice slush 併用で心停止とし、右室切開により、VSD パッチ閉鎖と1弁付きパッチによる右室流出路形成を行った。続いて MAPCA をできるだけ鎖骨下動脈寄りで結紮離断し、6-0ネスピレン糸を用いて主肺動脈に端側吻合した。術後は、肺血流は良好で、むしろ high flow の治療を要した。ストレス性潰瘍を併発したが、心機能は良好で、21病日に転院となった。

考察及び結語：MAPCA は、左右短絡を残さないように、通常は、何本あっても、すべてを結紮処理すべきとある。しかし、本例のように、肺動脈分岐後の強度の狭窄がある場合は、肺動脈再建の手段となり得ると思われた。MAPCA 再建を加えたフォロー四徴症根治術の1治験例を報告した。

特別講演

『群馬県における学校心臓検診システム』

群馬県立小児医療センター 曾根 克彦

昭和48年学校保健法施行規則の一部が改正され児童生徒の健康診断の必須項目として心臓検診が義務づけられ全国で行われるようになった。群馬県では昭和45年度から県教育委員会の心疾患対策事業として小中1年生を対象として心臓検診が開始された。方法は群馬県下一律にアンケート調査票による抽出方式により学校心臓検診が行われてきた。しかし、学校管理下の突然死は毎年報告され昭和50年から59年の10年間に小中高校生の突然死は19名をかぞえた。突然死の発生率は全国で下から4番目と報告された。

そこで群馬県では小学校1年生に限って昭和60年より全員検診に移行した。検診システムは全員を対象としてアンケート保健調査、胸部写真、省略心電図、心音図検査を行った。そして、その判定のために小児循環器専門医が中心に校医、基幹病院医師などと学校心臓検診判定委員会を形成し判定作業を行った。

判定は二次検診を指示するか、異常なしとするかである。この判定委員会で判定される対象は自動解析装置付きの省略心電図、心音図有所見者と所見のないものでもアンケート保健調査で有所見の者、検査技師により抽出された者である。胸部写真は全員のものを撮影し、対象者は省略心電図、心音図と合わせて判定した。

その結果、昭和60年から平成5年までの9年間に219,885名の検診が行われた。この内、二次検診を指示したものは6,758名(在籍の3.1%)であった。二次検診を行った6,758名の内有所見者は3,933名(在籍の1.79%)、先天性心疾患等は1,161名(在籍の0.53%)、川崎病は1,234名(在籍の0.56%)、心電図異常は1,489名(在籍の0.68%)であった。

群馬県の学校検診は中学校1年生が平成4年から高校1年生が平成5年から小学校1年生と同じ全員省略心電図、心音図検診に移行した。突然死については小学生のみのデータではないが昭和60年より平成5年までの9年間に小中高生の学校管理下の心臓死は10名であった。昭和50年から59年の10年間の19名と比べれば減少したと言える。

群馬県の学校心臓検診システムも様々な問題点が指摘されているが、突然死は減少傾向にあり、そして、病院での二次検診が約3%に抑えられており、医療費の面から社会的資本の節約がされているものと思われる。また、判定委員会に地域の学校医や基幹病院の小児科医や内科医が参加して、学校検診の意義を理解していただけるようになり管理指導がうまく行われるようになったことも有意義な点と思われる。