

第7回長野小児循環器談話会

日 時 平成7年10月14日

場 所 長野県立こども病院 会議室

世話人 青沼架佐腸 (厚生連篠ノ井総合病院小児科)

1. 心筋障害を合併した全身性エリテマトーデスの1例

信州大学医学部小児科

牛久保誠一, 石田 修一, 竹岡 正徳
笹野 拓也, 田村 秋穂, 松岡 高史
小宮山 淳

司会: 岩崎 康 (市立甲府病院小児科)

症例は9歳女児。家族歴, 既往歴に特記すべきことはない。95年2月より, 多関節炎, 両手の紅斑を認めた。症状が徐々に増悪したため, 4月下旬に当院入院した。入院時, 両手に紅斑を認めたが, 蝶形紅斑はなかった。大関節, 小関節はともに腫脹発赤し, 自動運動, 他動運動に制限があった。精神症状, 口腔内潰瘍, 漿膜炎の所見はなかった。入院時検査で, 汎血球減少, 凝固系異常, 赤沈の亢進を認めた。CRP (-), 抗ds-DNA抗体 (-), 補体低下なく, 尿検査は正常であった。胸部X-P上, 胸水と心嚢液の貯留はなく, 心電図, 心エコーは正常であった。皮膚生検にてループスバンドテスト陽性, 腎生検にてクラスIのSLE腎症の所見を得たため, SLEと診断した。活動性は高くないと診断し, アスピリンにて治療を開始したところ, 症状および血液検査所見は徐々に改善した。95年7月より, 頻脈, 奔馬調律, 2度房室ブロック, 駆出率の低下が出現した。SLEの増悪による心合併症と考え, プレドニゾロン1mg/kgによる治療を開始した。血液検査所見は急速に改善したが, 心症状が遷延したため, 8月よりプレドニゾロンを2mg/kgに増量した。プレドニゾロン増量後2週間で駆出率は改善傾向となり, 心拍数も安定した。

2. 心筋障害のため手術を断念したファロー四徴症の1例

飯田市立病院小児科

長沼 邦明, 上田 明彦, 依田 達也

司会: 遠山 麻里 (国立東信病院小児科)

原因不明の心筋障害のため, 根治手術を断念したファロー四徴症の1男児例を報告した。児は, ダウン症候群であり, 新生児期よりファロー四徴症と診断さ

れ管理されていた。9カ月時, 心拡大に気付かれ, 次第に駆出率が低下し, そのため根治手術は断念された。

心筋障害の原因に関しては, 1) 心筋炎, 2) 冠動脈奇形, 3) 特発性心筋症, 4) 低酸素性心筋障害などが考えられた。心筋炎による心筋障害が最も考えやすいが, 心電図変化も心筋逸脱酵素の変化もとらえられておらず, 疑問が残る。低酸素性心筋障害は年齢的に考えにくかった。心臓カテーテル検査は施行されておらず, 冠動脈奇形の有無に関しては不明である。特発性心筋症に関しては, ダウン症候群との関連で注目する必要があると考えた。

3. 学校心臓病検診の心電図異常により発見された大動脈弁閉鎖不全症の1例—川崎病様熱性疾患の経過を併せて—

昭和伊南総合病院小児科

滝 芳樹, 北沢 由美, 倉田 晋

司会: 竹内 則夫 (竹内こども医院)

本年4月の学校心臓病検診の心電図で左側胸部誘導の深いQ波を認めたのを契機に, 大動脈弁閉鎖不全症(以下AR)が発見され, その後もなく川崎病様熱性疾患に罹患した9歳の男児例を経験した。大動脈弁は3尖で弁の形態異常はエコー上認められず, 合併奇形はなく, 中等度の孤立性ARと診断した。なお, 本例は3歳時に溶連菌感染症と診断され2週間の抗生剤投与を受けたが, リウマチ熱(以下RF)の既往は確認されなかった。同8月に川崎病(以下KS)の主要6症状をすべて満たすとともに多関節炎を合併し, KSの典型的な検査所見と臨床経過をとり, γ -globulinを投与したが15病日には冠動脈瘤を認めた。KSの診断で治療を継続したが, 入院時, ASO 426IU/ml, ASK \times 1,280が, 2週後にそれぞれ1,536IU/ml, \times 5,120と有意な上昇をみた。孤立性先天性ARが稀な疾患であることから, ARの存在がRFの既往を示している可能性を否定できず, 今回の経過が溶連菌感染症および再発性RFであった可能性もあり, RFの2次予防の必要性も考慮された。

4. 術後三尖弁閉鎖不全の管理について

厚生連北信総合病院小児科

今井 寿郎, 芳賀奈緒子
高山 雅至, 杉山 裕

司会：原田 順和（長野県立こども病院心臓血管外科）

心内修復術後、重症の三尖弁閉鎖不全症が認められている2症例（いずれも10歳）を提示した。症例1は、右室二腔症の右室内異常筋束切除術後で、胸部X線上CTR 62%、右室造影上4度三尖弁閉鎖不全症がある。また心電図上CRBBB, slow VTが認められている。症例2は、左室性単心室の心室中隔造設術、pacemaker 植え込み術後で、胸部レ線上CTR 72%、右室造影上4度三尖弁閉鎖不全症がある。現在あまり運動制限はしていないが、今後の内科管理、手術時期等につき検討したい。

5. 気道狭窄をきたす先天性心疾患

長野県立こども病院循環器科グループ

加納 洋, 里見 元義, 安河内 聡

今井 寿郎*, 原田 順和, 竹内 敬昌
坂本 貴彦, 太田 敬三, 太田 喜義

*現 厚生連北信総合病院小児科

司会：松岡 高史（信州大学医学部小児科）

先天性心疾患による気道狭窄の症例について報告した。3例は血管の異常走行によるもの、2例は拡張した血管によるものだった。症例1は、左総頸動脈起始異常で、心内奇形はみられなかった。症例2は、ECD+PDAを伴う左肺動脈右肺動脈起始。症例3は、心内奇形を伴わない左肺動脈右肺動脈起始だった。症例4はASD(II)+PHで、拡張した主肺動脈の左気管支への圧迫を認めた。症例5は、不完全型ECD+ASD(II)+PHで、右肺動脈が気管を圧迫していた。右鎖骨下動脈起始異常を伴ったが、気道狭窄とは無関係と考えられた。それぞれ、臨床症状等から気道狭窄が疑われ、食道造影、MRI、経食道エコー、心臓カテーテル検査等の検査法を組み合わせを行い、確定診断が得られた。