

第5回福島県小児循環器研究会

日 時：2001年9月8日
場 所：福島市福島テルサ
世話人：鈴木 仁 福島県立医科大学医学部小児科

1. 胎児診断した無脾症候群，単心房，共通房室弁，右室低形成，肺動脈弁狭窄，完全房室ブロックの1治験例

福島県立医科大学医学部小児科

赤井畑美津子，青柳 良倫，高島希代子

鈴木 英樹，小林 智幸，桃井 伸緒

鈴木 仁

同 心臓血管外科

小野 隆志，岩谷 文夫，横山 斉

胎児診断を行い，出生後にペースメーカー植え込みとカテーテル治療を行った複雑心奇形例を経験した．在胎22週ころに胎児徐脈に気付かれ，胎児心エコーにて単心房，共通房室弁，心室中隔欠損症(小欠損)，無脾症候群および第2度房室ブロックの疑いと診断した．在胎38週4日帝王切開にて出生，出生時体重3,070g，出生後の心電図にて完全房室ブロックを呈しており，低拍出のため，出生後ただちにペースメーカー植え込みを行った．心室リズムが2連拍で出現することが，胎児心エコーで2度房室ブロックと完全房室ブロックの鑑別を困難にした原因と思われた．高度の肺動脈弁狭窄のために肺血流は動脈管に依存していたが，日齢45に肺動脈弁狭窄に対してバルーン拡張術を施行したことによりプロスタグランジンE1からの離脱が可能となった．しかし，単心房の影響もあり，肺動脈弁形成術後も右室流入血流が少なく，チアノーゼが残存し，右室の発育は不良である．また本症例では左室壁の心内膜および心筋の肥厚が認められており，完全房室ブロックに伴う虚血が原因として考えられるが，左室心筋壁運動は現在も不良であり，今後，低拍出状態の悪化が懸念される．

2. 3カ月時に重症な左心不全症状で発症した孤立性左室心筋緻密化障害の1例

総合南東北病院小児科

辻 徹

同 循環器小児外科

太田 淳，今井 康晴

富山医科薬科大学小児科

市田 路子

はじめに：心筋緻密化障害(LVNC)は，スポンジ状の胎児心筋の遺残による心筋症で，最重症例は新生児期に心不全のため死亡し，心移植の対象になっている疾患である．孤立性の場合には約半数に家族歴があり，欧米からBarth症候群の責任遺伝子であるG4.5の異常によるX連鎖性遺伝形式が報告されているが，本邦での報告はない．今回われわれは乳児期に重篤な左心不全で発症したLVNCの1例を経験し，新しいG4.5の遺伝子異常を認めたので報告した．

症例：3カ月男児．在胎40週，体重2,512g，Apgar score7/9にて正常分娩．生下時より啼泣時チアノーゼあり．1カ月検診時3,272g，2カ月検診時3,720gと体重増加不良を指摘．2カ月ころより咳嗽出現し，近医にて胸部レントゲン上，心拡大，左無気肺を認め，心エコー検査にて著明な左室心機能低下，心腔水貯留を認め，精査・加療目的にて当院転院．入院時心エコー検査では，心腔水の高度貯留を認め，左室機能は駆出率15%，左室短縮率0.1と低下しており，網目状の肉柱形成と深い間隙を認めLVNCと診断．翌日，心腔水ドレナージ術を施行．塩酸オルプリノンの持続投与，利尿剤，ACE阻害剤，カルベジロールの内服を開始し心機能の改善を得て退院．

遺伝子解析：末梢血リンパ球DNA遺伝子解析で，G4.5遺伝子のExon9に従来報告されていないsplice acceptor mutationを認め，母親，祖母，曾祖母はそのheterozygoteであった．また，母方家系には，多数の男児の新生児死亡があり，LVNCの大家系であることが疑われた．

結語：G4.5遺伝子異常を認めた孤立性心筋緻密化障害の1乳児例を経験した．重症な左心不全症状には，カルベジロールが有効であった．

別刷請求先：

〒960-1295 福島県福島市光ケ丘1番地
福島県立医科大学医学部小児科学教室
桃井 伸緒

3. MUFによる小児無輸血開心術の適応拡大 - 10kg以下症例の検討 -

福島県立医科大学医学部心臓血管外科

小野 隆志, 岩谷 文夫, 猪狩 次雄
佐戸川弘之, 星野 祐二, 岩松 大樹
横山 斉

目的: Modified ultrafiltration (MUF) の導入により小児無輸血開心術の安全な適応拡大が可能となったので, 体重10kg以下の症例についてMUFの効果を検討した。

対象と方法: 対外循環開始後の血液希釈による予想Hct値が20%以上の症例を無輸血開心術の対象とした。1999年2月から2001年7月まで無輸血手術を目指した体重10kg以下の症例は14例で, 平均年齢20.3カ月, 平均体重8.7 (6.5~10) kgであり, ASD 4例, VSD 6例, ECD 2例, TOF, PAPVC各1例であり術前貯血を施行したのはVSDの1例のみであった。体外循環回路充填液量は体重9kg未満で350ml, 以上で450mlとし, MUFは人工心肺離脱直後より大動脈送血回路の側枝より脱血しfiltration後, 新たに右心耳に挿入したlineから返血した。

結果: TOFの1例が術後軽度のLOSを認めたため, Hct30%程度ではあったが同種血輸血を施行した。他の13例は無輸血で経過し, Hct値は術前 $36.9 \pm 4.4\%$, 体外循環中最低 $21.5 \pm 3.6\%$, 体外循環離脱直後 $22.8 \pm 3.6\%$, MUF直後 $34.3 \pm 2.9\%$, 術後1日 $32.0 \pm 4.4\%$, 術後3日 $30.4 \pm 3.3\%$ と同種血輸血を考慮することもなく安全に経過した。13例の術後12時間の出血量は $34.8 \pm 8.9\text{ml}$, 体重あたり $4.1 \pm 1.4\text{ml}$ と少なかった。

結語: MUFの導入により, 無輸血開心術の安全な適応拡大が可能であった。これにはMUFによる急速な血液濃縮と, 希釈性凝固障害の改善が関与したと思われる。

4. 川崎病既往後に発症したもやもや病の1例 白河厚生病院小児科

佐藤 守弘, 杉山 誠治, 渡辺 憲史

川崎病は心血管の合併症が代表的だが, 川崎病既往後に緩徐に進行する脳血管病変から中枢神経症状が認められた報告もある。今回, 川崎病既往後数年経て発症したもやもや病を経験したので報告した。症例は12歳男児で, 1989年9月に川崎病の診断にて当科で大量 γ -グロブリン療法が行われた。1999年10月ころから頭痛が出現し, 2000年8月ころより運動後やラーメンを食べた後などにふらっとすることが出現。同年10月に起床後, るれつがまわらなくなり, 近医を受診し脳血管障害を疑われ, 当院脳神経外科に紹介された。胸部X-P, 心電図, 頭部MRIで異常は認めなかったが, 脳血管造影では, 右側の内頸動脈から分岐したA1部, M1部が重度の狭窄および閉塞により側副血行路を介してその末梢部が造影され, 左側でも内頸動脈から分岐したA1部およびM1部は狭小化し, 新生されたもやもや血管が造影された。次に脳血流IMPシンチで, 安静時で前頭葉運動野, 特に左側で脳血流が低下し, Diamox負荷にて脳血流の低下が増強された。以上よりもやもや病と診断し, 2001年1月30日に左Encephalo-Galeo-Myo-synangiosisによる間接的血管再建術が施行された。術後は脱力発作や神経脱落症状等は認められず, 術後数カ月後の脳血流IMPシンチでは, 安静時, まだ左右差があるが, 左側の脳血流は改善され, Diamox負荷で脳血流の増加が認められた。その後2001年7月12日に右側に同様の間接的血管再建術が施行された。また術前の冠動脈造影では, 両側冠動脈に異常はなかった。

考案: 川崎病における脳血管障害に起因する合併症は急性期から認められるが, 既往後も緩徐に進行する血管病変のために, もやもや病の発症の報告が数例認められている。われわれが経験した症例もその一つではないかと推測される。川崎病の治療およびそのfollow upでは, 脳血管障害による合併症も十分に念頭に置かなければならないと思われる。

特別講演

心筋疾患と心臓移植

東京女子医科大学附属第二病院内科
布田 伸一先生