

第22回浜松小児循環器談話会

日 時：2002年3月2日(土)14:00~17:00

会 場：アクトシティ浜松コンgresセンター251会議室

世話人：岩島 覚 浜松医科大学小児科

1. 当院における川崎病に対するウリナスタチン初期治療
中間報告

浜松医科大学小児科

岩島 覚, 大関 武彦, 古橋 協

遠藤 彰, 藤井 裕治

はじめに：現在，静岡県西部地区では川崎病に対するウリナスタチン初期治療の多施設共同研究が行われているが，当院では2001年4月より川崎病に対し病初期にウリナスタチン投与を行っている．今回，当院における川崎病に対するウリナスタチン療法について報告する．

対象，方法：2001年4月～2002年1月までに当院にて川崎病と診断された症例は7例．このうち原田のスコアを満たした5例(6カ月～6歳7カ月，平均2.1歳)に対しウリナスタチン療法について家族に説明し3例に対し病初期にウリナスタチン投与し，2例に対し病初期に γ グロブリン投与を行った．各療法における冠動脈異常，発熱期間等について検討を行った．

結果：ウリナスタチン投与例3例中2例で投与後解熱傾向を認めなかったため γ グロブリンを投与した．ウリナスタチン単独投与例において一過性の左冠動脈拡張を認めた． γ グロブリン単独投与2例の発熱期間は8日でウリナスタチン投与3例の発熱期間は6日であった．ウリナスタチン投与の1例で再燃を認めた．ウリナスタチン投与例の γ グロブリンの総投与量は平均1.3g， γ グロブリン単独投与群の γ グロブリン総投与量は2.0gであった．

まとめ：今回の検討では症例数が少ないため種々の検討はできないが，1例でウリナスタチン療法のみで解熱し心後遺症を認めなかった． γ グロブリンの総投与量もウリナスタチン療法群で少ない傾向にあった．しかし今後，さらに症例を積み重ねるにあたり γ グロブリンの追加基準，投与量，ウリナスタチン投与中止の基準などについて再考が必要と思われる．

別刷請求先：

〒431-3192 静岡県浜松市半田山1-20-1

浜松医科大学小児科

岩島 覚

2. Fontan術後に発症した蛋白漏出性胃腸症の1例
豊橋市民病院小児科

村田 浩章, 白谷 尚之, 長崎 理香

Fontan手術後遠隔期に，蛋白漏出性胃腸症を発症した1例を経験した．その臨床経過，治療につき報告する．症例は，心房内臓錯位症候群，両大血管右室起始症，肺動脈閉鎖，心房中隔欠損症にて，生後1カ月時，3歳時にBTシャント施行し，6歳時にFontan術を施行した14歳男児．Fontan術施行8年後に，浮腫にて発症，著明な低蛋白血症，腹水を認め，Tc-HSAシンチにて蛋白漏出性胃腸症と診断した．肝機能異常，尿蛋白は認めなかった．発症直前，飛行機により海外旅行し，滞在中より頻回の下痢となっていた．アルブミン製剤連日点滴により，一時的に血清総蛋白改善するも，中止すると低下傾向を示したため，プレドニゾロン1mg/kg静脈投与したところ，血清総蛋白改善傾向を示したため，プレドニゾロン1mg/kg内服に切り替え続行した．その後も血清総蛋白，浮腫の悪化はなく，プレドニゾロン内服漸減していった．プレドニゾロン0.5mg/kg内服としたところで退院，外来にてさらに減量．現在プレドニゾロン0.2mg/kgにて経過観察中である．

3. PPHNを契機に発見された心臓腫瘍の1例

聖隷三方原病院小児科

岡西 徹, 中西 秀幸, 竹中まりな

幸脇 正典, 渡辺めぐみ, 木部 哲也

和田 力也

聖隷浜松病院小児循環器科

金子 幸栄, 西尾 公男, 瀬口 正史

同 心臓血管外科

打田 俊司, 小出 昌秋

症例は，40w3d，3,545g，Apg 8点で出生した日齢0の児．胎児エコーは施行されていなかった．全身チアノーゼのため，生後約1時間半に緊急搬送となった．入院時，気管内挿管，酸素100%下で体温32.8°C，心拍122/分，呼吸数46/分，陥没呼吸著明，SpO₂上肢100%，下肢70%，血圧は上肢で68/29mmHg，刺激に対しわずかに反応するのみであった．静脈血pH 6.8，PCO₂ 155.8torr，PaO₂ 47.1torr，BE -14.8．入院時超音波検査で右左シャントのPDAおよびTR，MR，左室内に巨大腫瘍，右心内に数個の結節状腫瘍，心 \times N液貯留を認め，Xpでは著明な心拡大がみられた．入院時の所見より，遷延性肺高血圧症と診断，治療開始となった．

左室内腫瘍は径約4cmの大きさであったが、左室流出路、心拍出量が確保され、また、不整脈もみられず、保存的に急性期を脱することができた。心の液貯留は変化がみられず、日齢14に穿刺施行。出血所見や腫瘍細胞はみられなかった。気道分泌物のため抜管が困難であったが、心の液穿刺後軽快し、日齢18に抜管となった。その後多少の心の液貯留がみられたが、増加傾向なく、日齢36に退院となった。退院前の画像検査で、両側側脳室壁に、MRIではT1WI、PDIで高信号、T2WIで低信号、CTでは等吸収域を呈する結節性病変を認め、結節性硬化症と診断した。MRI上他臓器に腫瘍性病変は現在のところみられず、眼底所見異常なし、皮膚病変もみられていない。母方家系に皮膚の白斑はあるが、てんかん等の神経学的異常は存在していない。

4. 呼吸器疾患として経過観察されていた肺血流増加型先天性心疾患の3例

聖隷浜松病院小児科

武田 紹, 金子 幸栄, 斎藤 勇
三輪 恭祐, 松林 里絵, 松林 正
河野 親彦, 瀬口 正史

同 心臓血管外科

初音 俊樹, 打田 俊司, 小出 昌秋

肺血流増加型の非チアノーゼ性心疾患は、欠損孔が大きい場合は心雑音がなく診断に苦慮することもある。呼吸器疾患を契機に診断されたり、呼吸器疾患として経過観察されていた3症例を経験した。症例は3例ともKaup指数は低く、陥没呼吸および心音の亢進が認められた。近年、超音波検査などの発達により先天性心疾患に対する診断が容易になり早期診断の傾向にあるが、理学所見をしっかりとることが重要であることを再確認させられた。

5. 当院における心内膜床欠損症の治療経験

聖隷浜松病院心臓血管外科

打田 俊司, 小出 昌秋, 初音 俊樹

同 小児循環器科

瀬口 正史, 西尾 公男, 武田 紹
金子 幸栄

当科において最近経験した16例の心内膜床欠損症についての治療経験を検討した。16例中10例が完全型で、4例が中間型、2例が不完全型であった。11例に肺高血圧症を、14例に僧帽弁閉鎖不全症を合併していた。完全型で肺高血圧症を来していた10例に肺動脈絞扼術を先行して行い、1.0 ± 0.5年後に根治手術を行った。肺動脈絞扼術を行うことによって、肺血管床の器質的変化を防止することができ、術後にPH crisisを起こすことなく根治が安全にできた。多脾症候群を合併した1例では術後も肺高血圧症は残存したが、他の症例においては改善した。僧帽弁逆流は低形成後乳頭筋をもった症例のみ術後2週間目に人工弁置換を必要としたが、他の症例においてはほとんどの症例で改善した。

考察：二期的手術により、少ない輸血で手術が可能で、安全な術後管理が行えたが、heterotaxiaやDown症合併例では、術後も肺高血圧残存症例があり、注意深い経過観察が必要である。僧帽弁形態異常例は術前・術中評価を綿密に行うことが重要であった。