

第80回東海小児循環器談話会

日 時：2002年10月26日(土)15:00～
場 所：岐阜県立岐阜病院健康管理院 3階研修室
世話人：桑原 尚志(岐阜県立岐阜病院小児循環器科)

1. 右室流出路狭窄術後心房粗動に対するカテーテルアブレーション治療

名古屋大学大学院小児科学

安田東始哲, 大橋 直樹, 木下 知子

同 器官制御内科学

因田 恭也, 高田 康信, 平井 真

室原 豊明

社会保険中京病院小児循環器科

松島 正氣

13歳男, Noonan症候群. 肺動脈弁および弁下狭窄術後に認められた上室頻拍の薬物コントロールが不可能なためカテーテルアブレーション目的に当院紹介. CARTOシステムを用い, 3種類の上室頻拍を同定し焼灼した. 頻拍機序は, 通常型心房粗動, 心房切開線周囲を回転する心房粗動, 心房中隔下後方に焦点を有するtriggered activityによる心房頻拍であった. 複数の機序が同時に存在する術後心房頻拍のアブレーションにCARTOシステムはきわめて有効である.

2. 新生児心室頻拍の3例

大垣市民病院小児循環器新生児科

小関 道夫, 岩瀬 信子, 西原 栄起

林 誠司, 小林あずさ, 倉石 建治

大城 誠, 小川 貴久, 田内 宣生

新生児心室性頻拍(VT)は少ないが, おおむね予後良好である. 症例1は胎児期不整脈に気づかれ, 在胎40週4日, 3,132gで出生. 出生時心室拍数172/分, 最大持続時間約110秒のVTを反復した. 症例2は胎児期不整脈に気づかれ, 在胎38週6日, 3,070gで出生. 出生時, 心室拍数160から210/分, 持続時間約20秒のVTを反復した. 症例3は在胎37週1日, 2,790gで出生. 日齢1, 不整脈に気づかれ, 心室拍数190/分, 10~15連発のVTを反復した. 3例とも無症状. 症例2, 3は無投薬で減少し, 消失. 症例1はインデラル, ワソランにて生後1カ月で消失した. 文献的考察を含めて報告する.

3. 胎生期より経過観察を行ったnon-sustained VTの1例 聖隷浜松病院小児循環器科

武田 紹, 杉浦 弘, 水上愛弓

同 新生児科

横田 卓也, 小栗 泉, 上田 晶代

濱島 崇, 横山 岳彦, 西尾 公男

大木 茂

産科にて在胎30週に心室頻拍を認めた. 家族歴はなく, 満期で出生した. torsades de pointes を起こし頻回のDCが必要であった. 心電図でQTc0.58sを認め, 先天性QT延長症候群(CLQTS)と診断した. 児はメキシレチン, イソプロテレノール等により発作の予防が可能であった. CLQTSは突然死を起こす可能性のある疾患であるが, 周産期管理を行うことによって予後が改善すると思われた.

4. 学校検診で発見されたarrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy が疑われる2例

三重大学医学部小児科

小野里かおり, 三谷 義英, 澤田 博文

駒田 美弘

学校検診の心電図検診で発見された, ARVCが疑われる2例を経験した. 12誘導心電図ではepsilon waveを伴ったCRBBBを呈し, 運動負荷で消失しない右室性のPVCを認めた. 心エコーでは右室に限局した壁運動の低下を認めた. 本症は典型的には40歳未満でVTないし突然死で発症するとされるが, 心電図検診が早期発見早期治療に有用であると考えられた.

5. 静脈系にコイル塞栓術を施行した2例 三尖弁閉鎖フォンタン術後の左上大静脈遺残と大血管転位・肺動脈閉鎖両方向性グレン術後の奇静脈に対して

名古屋第二赤十字病院小児科

福田 革, 横地 真樹, 佐野 洋史

岩佐 充二

同 心臓血管外科

岩瀬 仁一

症例1: 3歳8カ月男児. 診断I, L, L TGA, VSD, PA. rt.MBTS, central shunt施行. 3y 4m LPSVC-coronary sinus fistula. Boston Scientific社製0.018inch Detachable Coil System 7本, Cook社製tornado型コイル1個で閉塞.

症例2: 12歳9カ月男児. 診断TA(Ib), PA. bil.MBTS後. 6y 4m BDG, 9y 10m TCP(fenestration), lt. MBTS残

別刷請求先:

〒466-8550 名古屋市昭和区鶴舞町65

名古屋大学大学院小児科学

安田東始哲 E-mail: yasuda@med.nagoya-u.ac.jp

存．11y 10m LSVC-coronary sinus fistulaに気づかれる．合計9本のBoston Scientific社製コイルで閉塞．

6．動脈スイッチ手術(ASO)術後肺動脈狭窄の検討

社会保険中京病院小児循環器科

西川 浩, 松島 正氣, 加藤 太一

牛田 肇, 櫻井 寛久

同 心臓血管外科

前田 正信, 酒井 喜正, 櫻井 一

村山 弘臣, 長谷川広樹, 河村 朱美

新生児期ASO術後早期の肺動脈狭窄(PS)についてシネ画像から検討を試みた．対象は1994年9月から2001年12月に当院で行われたTGA(Ⅰ)の12例で全例Jatene術LeCompte変法が用いられた．PSありはRV-PA圧較差35mmHg以上の5例で比較検討した．形態からPSと大動脈による肺動脈への後方からの押し上げとの関連は見いだせなかった．肺動脈吻合部での屈曲との関連も見いだすことはできなかった．

7．先天性心疾患(DORV, PA, AVSD(A)HypoLV, I-PDA, RAA)を合併した2q22近傍の部分欠失を有するSIP1欠損症の1例

岐阜県立岐阜病院小児循環器科

桑原 直樹, 後藤 浩子, 山田桂太郎

桑原 尚志

同 小児心臓外科

八島 正文, 村上 栄司, 竹内 敬昌

愛知県コロンニ発達障害研究所遺伝学部

若松 延昭

先天性心疾患(DORV, PA, AVSD(A)HypoLV, I-PDA, RAA), 特異顔貌, 口蓋裂, Hirschsprung病様の下部消化管の拡大を合併した1例を経験した．Smad interacting protein-1(SIP1)をコードするZFHX1B領域を含む2q22-23領域に約6Mbの欠失を認めた．過去の報告例に比べ重篤な先天性心疾患および口蓋裂を伴っており, 欠失領域内のZFHX1B以外の遺伝子が胎生期の正中構造や心臓の形成に関与している可能性が示唆された．

8．左上大静脈-左房交通に左肺低形成を伴った1例

名古屋市立大学 小児科

山口 幸子, 水野寛太郎

同 心臓血管外科

三島 晃, 浅野 實樹, 鶴飼 知彦

野村 則和, 斎藤 隆之, 佐々木 滋

石田 理子

症例は出生時体重2,080gのVSD, LSVC-LA communicationの新生児．心エコーおよび心臓カテーテル検査でLSVCがLAと交通し, 血流は左房 左上大静脈 無名静脈 右上大静脈 右房へと還流していた．VSDは小欠損であったが, LSVCでの左 右シャントが著明でQp/Qs=2.9であった左肺および左肺動脈の低形成を合併しており, 右肺動脈の血流増加, 肺高血圧, 多呼吸を認めたため, 2カ月時にLSVCの

結紮術を施行した．術後, 肺血流増加は軽減し経過良好である．

9．卵円孔狭小化に伴いsevere hypoxiaを呈したDORV, MSの1例

名古屋第一赤十字病院小児医療センター循環器科

南 由紀, 河合 悟, 生駒 雅信

羽田野為夫

10．共通肺静脈腔閉鎖の画像所見

静岡県立こども病院循環器科

青山 愛子, 横山 宏和, 石川 貴充

大崎 真樹, 満下 紀恵, 金 成海

田中 靖彦

同 心臓血管外科

塚下 将樹, 村田 眞哉, 太田 教隆

藤本 欣史, 西岡 雅彦, 塚本喜三郎

横田 通夫

当院で経験した共通肺静脈腔閉鎖(common pulmonary atresia: CPVA)の臨床像について, その画像所見を中心に報告する．心エコー検査ではPV-LA交通が存在するかどうかのような所見を認めたため確定診断に至らず, 心臓カテーテル検査および造影検査を施行して確定診断を得た．検査後, ECMOを導入し, 根治術施行したが, 日齢5LOSのため死亡した．

11．左心低形成症候群に対する窒素吸入療法の経験

三重大学医学部小児科

佐々木直哉, 三谷 義英, 澤田 博文

馬路 智昭, 荒木まり子, 梨田 裕

志井戸正流, 駒田 美弘

左心低形成症候群は, 従来最も予後の悪い先天性心奇形の一つであった．近年その内科的管理方法が工夫され, 次第に予後が向上してきているが, 肺血流増加から生ずるうっ血性心不全の対処には難渋することが多い．今回われわれは, 左心低形成症候群5例に対し, 窒素吸入療法を施行し, 吸入酸素濃度を下げることにより肺血流増加をコントロールし, 外科手術までの期間, 児を安定した状態に保つことができたのでここに報告する．

12．Norwood手術後に肺静脈狭窄解除を要した症例 左心低形成症候群におけるrestrictive PFO, branch PVO

静岡県立こども病院心臓血管外科

藤本 欣史, 塚本喜三郎, 西岡 雅彦

太田 教隆, 原 京勳, 塚下 将樹

村田 眞哉, 横田 通夫

同 循環器科

田中 靖彦, 金 成海, 満下 紀恵

大崎 真樹, 青山 愛子, 石川 貴充

横山 宏和

13. 頻回のPVO解除を要したTAPVQ(III)の1例
大垣市民病院胸部外科

横手 淳, 玉木 修治, 横山 幸房
加藤 紀之, 大畑 賀央, 六鹿 雅登
同 第二小児科
田内 宣生, 倉石 建治, 西原 栄樹
名城病院小児科
小川 貴久

生後7日目の男児(TAPVQ(III))に対して, 緊急rerouting術を施行した。術後70日目PVOの進行を認め, 内膜切除術を施行した。内膜切除術後69日目に再狭窄進行を認め, 再度狭窄解除術を余儀なくされた。術後プレドニン, リザベンの内服を行うも, 再度狭窄が進行するため, 再々手術後272日目3回目の狭窄解除術(パッチ拡大)を行った。現在も肺静脈の流速は早く, 再度狭窄が進行した場合の対策に苦慮している。

14. 末梢性肺動脈狭窄を伴ったDORVに対してJatene手術と肺動脈形成術を行った1例

聖隷浜松病院心臓血管外科
小出 昌秋, 打田 俊司, 初音 俊樹
同 小児循環器科
水上 愛弓, 武田 紹

(SDD), DORV, VSD, 両側末梢性肺動脈狭窄の診断で, 左肺動脈2.1mmと低形成であった。肺動脈の発育を促す目的で, 生後6週目に左BTシャント手術を行ったが, 肺血流量過多による心不全, 低心拍出量症候群のコントロールがつかず結局シャントを閉鎖した。生後2カ月, 左肺動脈形成術と同時にJatene手術を行った。体外循環, 心停止下にまずVSDの閉鎖を行い, ついで大血管スイッチ手術を行った。冠動脈パターンはShaher I型であった。肺動脈をLeCompte法で再建する前に左肺動脈を肺門部まで切り込んで, 自己心膜パッチにて拡大形成術を行った。主肺動脈も自己心膜パッチを用いて再建した。術後心不全が遷延したが次第に改善, 術後8週目に元気に退院した。術後エコーでは右室圧は体血圧の50%, 術後造影CTでは左肺動脈のびまん性の狭窄を認めた。

15. Supraaortic ASに対して, 拡大した自己主要肺動脈血管壁を用いて施行したDoty's extended aortoplastyの1例

名古屋大学附属病院胸部外科
角 三和子, 上田 裕一, 秋田 利明
豊橋市民病院胸部外科
小林 淳剛, 梶山 真, 大原 啓示
阿部 知伸, 外山 正志, 吉岡 輝昌

16. 27歳女性の下垂体性小人症(120cm, 38kg)に合併したAS, SASに対する外科治療 Ross? Konno?

岐阜県立岐阜病院小児心臓外科
八島 正文, 村上 栄司, 竹内 敬昌
同 小児循環器科
桑原 直樹, 後藤 浩子, 山田桂太郎
桑原 尚志

27歳女性の下垂体性小人症に合併したAS, SASに対しKonno手術を施行し良好な結果を得た。Ross手術の長期成績への不安, 再手術の可能性が低い術式を希望したこと, 成長を考慮する必要がないこと, 術前からの内服治療が術後も必要なことからKonno手術を選択した。

17. 当院で経験した大動脈弁狭窄に対するRoss手術の1例

社会保険中京病院心臓血管外科
河村 朱美, 前田 正信, 酒井 喜正
櫻井 一, 村山 弘臣, 長谷川広樹
同 小児循環器科
松島 正氣, 西川 浩, 加藤 太一
牛田 肇

症例は12歳の男児。ASと診断され弁形態は二尖弁, 圧較差は65mmHgで, バルーン拡大術を1999年, 2000年, 2001年に施行したが効果がなく手術の方針となった。2002年7月26日にRoss手術を施行した。右室流出路再建には22mmのGore-Tex 3弁付き人工血管を使用した。術後血行動態などに問題はなかった。心エコー上ASの所見はなく, flowは1.95m/s, ARがmildであった。これからも慎重に経過を観察していく必要がある。

18. Double switch operationの経験

名古屋市立大学心臓血管外科
鈴木 綾乃, 三島 晃, 浅野 實樹
鶴飼 知彦, 野村 則和, 斉藤 隆之
佐々木 滋, 石田 理子

Double switch operationの経験を報告する。症例は, 6歳の女児, 出生時心雑音を指摘され, 修正大血管転位症(c-TGA), TR(III), VSDと診断された。定期的follow-upにてTRの増大を認め, PA bandingによる左室トレーニング後, 根治術を予定された。手術は, TAP, VSD閉鎖, Senning手術, Jatene手術を施行, 術後経過は良好であった。特別講演

「小児期のカテーテル治療」

国立循環器病センター小児科
越後 茂之