

## 第38回東北小児心臓病研究会

日 時：2003年11月15日(土)

場 所：フォレスト仙台

世話人：田林 暁一(東北大学大学院医学系研究科心臓血管外科)

1.  $\beta$ ブロッカー治療の導入にオルプリノンを使用した重症心不全の1例

東北大学医学部小児科

田中 高志, 柿崎 周平, 大原朋一郎  
大野 忠行, 小澤 晃

症例は3歳男児。完全大血管転位症(III型)Rastelli術後に拡張型心筋症となり、術後7ヵ月ころより心不全が進行し、入院時にはLVEF 19%、CTR 80%、BNP 3,430で軽度肝機能障害・顔面浮腫・食欲不振が認められた。利尿剤の静注等行うも全身状態の改善なく、オルプリノンの持続静注を開始したところ食欲が回復し活気がみられるようになった(BNP 1,296)。ただしオルプリノンを経口のPDE<sub>3</sub>阻害薬(ピモベンダン)に変更すると再び症状の悪化をみ(BNP 5,175)、再びオルプリノンに切り替えたまま $\beta$ ブロッカー(カルベジロール)の内服治療を開始した。導入時に一時的な心不全症状の増悪をみたもののその後順調に増量することができ、心不全症状も改善がみられ(BNP 600~900)、現在再度経口投与への変更を行うところである。オルプリノンは $\beta$ ブロッカーの治療導入に有効であると考えられた。

## 2. 塩酸オルプリノンにおける冠動脈血流

秋田大学医学部小児科

原田 健二, 豊野 学朋, 石井 治佳  
田村 真通

塩酸オルプリノンの冠動脈血流に及ぼす効果を検討した。4例のVSD, Phを対象に、心エコーを用いて、塩酸オルプリノン投与前、塩酸オルプリノン0.1~0.3 $\mu$ g/kg/min投与時における冠動脈血流量を計測した。冠動脈は0.1 $\mu$ g/kg/minで25%拡張し、冠動脈血流は30%増加したが、左室収縮機能は変化を認めなかった。左室収縮機能は用量依存性に増加したが、冠動脈血流量は変化しなかった。このことから、塩酸オルプリノンは低用量で有効な冠動脈血流が得られる。

## 3. WPW症候群疑い例に対するATP負荷心電図の検討

岩手県立中央病院小児科

田澤 星一, 斉藤 明宏, 戸津 五月  
一戸 明子, 三上 仁, 前多 治雄

平成10~14年度の岩手県心臓健診(対象者約23万人)でWPW症候群を疑われた286名(要管理241名, 管理不要36名)を要管理・管理不要群で比較した。頻拍発作既往例を除くと検査項目および検査結果に差は認められず、現在行われ

ている12誘導心電図、負荷心電図、ホルター心電図からは客観的な管理の要不要の判別ができない。平成15年度、WPW症候群を疑われ当科を受診した児11名に対してATP負荷試験を行った(ATP 0.2mg/kg 最大10mg)を急速静注。11名中4名で房室ブロックを呈し、典型的な順行性房室副伝導路が存在しないことが確認された。不要な管理を避けることができる例は少なくないことも予想され、心臓健診におけるATP負荷試験の有用性が示唆される。

## 4. 拡張型心筋症を伴ったNiemann-Pick病の1例

秋田大学医学部小児科

石井 治佳, 原田 健二, 田村 真通  
高橋 勉, 豊野 学朋, 高田 五郎

症例：Niemann-Pick病B型の女性。16歳時より軽度大動脈弁閉鎖不全と、肺野異常陰影を伴う混合性換気障害を示すも無症状で経過、19歳時発作性の呼吸困難で救急搬送。浮腫、gallop-rhythmあり。胸部X線写真上・心拡大(CTR 70%)とうっ血像、心エコー上、LVEDd 70mm・SF 6%と著明な左室腔拡大、広範な収縮障害を認めた。心電図で虚血所見、心筋逸脱酵素の上昇認めず拡張型心筋症(DCM)による急性心不全と診断。塩酸オルプリノン・DOB・利尿剤・ACE阻害剤・ $\beta$ ブロッカーにより治療、明らかな重症不整脈なし。一時改善し退院。その後症状なくBNPのみ上昇。退院5ヵ月後、心肺停止となり救急搬送。治療に反応せず10病日で永眠。

考察：Niemann-Pick病B型において肺性心の報告はあるが、DCMの報告はない。本症例におけるDCMの原因として特発性のほか、慢性呼吸障害が原因となった可能性も考えられた。

## 5. 開心術中にX線透視を用いてステント留置を行った心室中隔欠損・肺動脈閉鎖の1例

岩手医科大学附属循環器医療センター小児科

佐藤 陽子, 千葉 睦実, 和田 泰格  
高橋 信, 小山耕太郎

同 心臓血管外科

石原 和明

岩手医科大学医学部放射線科

廣瀬 敦男, 加藤 健一

八戸市立市民病院小児科

中山 信吾

外科的肺動脈ステント留置術は病変への到達は容易であ

るが、狭窄部末梢の視認が困難な場合がある。われわれは開心術が必要な心室中隔欠損・肺動脈閉鎖の術後左肺動脈狭窄の症例に対して、手術中に外科用X線テレビ装置を用いて透視と血管造影を行い、狭窄部とその末梢の左肺動脈上葉枝の位置関係を確認しながら、至適部位にステントを留置した。透視と血管造影の併用により狭窄病変の同定が可能となり、外科的ステント留置を安全で効果的に行うことができる。

6. 超低出生体重児に合併した心室中隔欠損の術後呼吸不全に対するnasal DPAPの経験

山形大学医学部発達生体防衛学講座小児医科学分野

土田 哲生, 鈴木 浩, 田辺さおり  
仁木 敬夫, 赤羽 和博, 佐々木綾子  
若林 崇, 早坂 清

症例は6カ月の女児。在胎28週、出生体重868g、帝王切開で出生した。心エコーで心室中隔欠損、心房中隔欠損と診断した。多呼吸、陥没呼吸が続き、人工呼吸管理のうえ、栄養管理を行った。5カ月の時点で体重2kgまで増加し、心内修復術を施行した。術後、血行動態は改善したが、二次的な気管支軟化症による呼吸不全があり、挿管による人工換気を行った。人工呼吸器の条件を下げていき、体重1,902gで抜管しnasal DPAP (NDPAP) を施行した。しかしNDPAP開始から12日目に呼吸不全のため再挿管した。その後、体重増加を待ち、2,630gの時点で再び抜管し、NDPAPを再開し、30日間でNDPAPから離脱した。超低出生体重児に合併した心室中隔欠損術後の気管支軟化症による呼吸不全に対しNDPAPは有用であった。

7. 多発性巨大冠動脈瘤と心筋梗塞を合併し、CABGを行った川崎病の1例

山形県立中央病院小児科

藤山 純一, 斎藤 徹, 渡辺 真史  
饗場 智, 菅原 典子, 長澤 純子

同 心臓血管外科

深沢 学, 阿部 和男, 新井 悟  
近藤 俊一, 内田 徹郎, 川原 優

症例は3歳8カ月の女児。2002年6月21日に発疹以外の川崎病主要症状5つを認めて入院。症状と炎症反応の著明な上昇から川崎病と診断。入院当日(3病日), 6病日, 11病日にγグロブリン静注 IVIG 2g/kgを行い, 8病日からステロイドパルス療法を3日間行ったが, 冠動脈3枝ともに径10~22mmに及ぶ多発性巨大冠動脈瘤を形成した。ひどい咳, 胸部写真, 血清抗体価上昇より, マイコプラズマ肺炎の合併も認めた。アスピリン, ウロキナーゼ, ヘパリン投与にもかかわらず21病日に右冠動脈末梢閉塞による心筋梗塞を来したが, 諸治療により回復し, アスピリン, ワーファリン内服で61病日に退院した。その後の冠動脈造影で4カ月後に左前下行枝, 8カ月後に右冠動脈の完全閉塞を来し, 発症9カ月後に左内胸動脈と左前下降枝のバイパス手術を行っ

た。IVIG不応例の治療, マイコプラズマ肺炎との関連, バイパス手術適応などを検討した。

8. 17歳急性心筋梗塞症例に対する冠動脈バイパス術

宮城県立循環器呼吸器病センター心臓血管外科

小西 章敦, 近内 利明, 伊藤 康博  
佐藤 尚

症例は17歳女性。感冒様症状が出現した2週間後より, 前胸部痛が出現し近医受診。消炎鎮痛剤を処方され帰宅した。翌日も胸痛が改善せず, 同院を再受診。心筋炎の疑いで, 当院紹介受診となった。入院時データで, CPK 1,473, CK-MB 105, 心電図上もII, III, aVF, V5, V6でSTの軽度上昇がみられたため, 冠動脈造影検査を施行。回旋枝が起始部より完全閉塞しており, 急性心筋梗塞の診断にて大伏在静脈を用いた緊急冠動脈バイパス術2枝を施行した。術後経過は良好で, 術後約3週間で退院となった。本症例は1日20本, 約1年間の喫煙歴はあるものの, それ以外の急性心筋梗塞危険因子はなく, また川崎病や膠原病などの基礎疾患も否定されていることから, まれな若年者心筋梗塞症例として報告した。

9. 術前から頻拍発作をくり返したTGA, coarctation complexの治療経験

山形県立中央病院心臓血管外科

内田 徹郎, 深沢 学, 阿部 和男  
新井 悟, 近藤 俊一, 川原 優

症例は, TGA, VSD, TCRV, CoA, PDAと診断された2カ月の男児。一次的に根治手術を行うのは困難と判断, 二期的手術の方針とした。日齢6にsubclavian flap法によるCoAの修復を施行した。術後に頻回のPSVTを来し, V<sub>f</sub>への移行のため心肺蘇生を要することもあった。PSVTの原因はWPW症候群と診断されたが, 薬物療法は無効であった。全身状態は徐々に悪化, 内科的治療の限界と判断, 外科的治療を行う方針とした。WPW症候群に対するカテーテル焼灼術は困難と判断, 術中に直接副伝導路を切断すべく, 術前の12誘導心電図から部位診断を行った。手術は左房切開により副伝導路を切断, 右室内の異常筋束を切離, VSDを閉鎖した後, arterial switchを行った。術後急性期のPH crisisにより救命できなかったが, 手術の方針および時期の決定に関して, 議論のある症例と考えられたため報告した。

10. まれな冠動脈形態(Shaher 4)を認めたTGAの1例

弘前大学医学部第一外科

板谷 博幸, 鈴木 保之, 皆川 正仁  
久我 俊彦, 一関 一行, 小野 裕逸  
福井 康三, 福田 幾夫

まれな冠動脈形態, Shaher 4の症例を経験したので報告する。

症例: 生後16日女児。

主訴: チアノーゼ。

家族歴: 特記事項なし。

現病歴：2003年7月23日妊娠41週1日で経膈分娩にて出生。体重3,278g。生後チアノーゼを認め、心エコーでTGAの診断となり、同日、当院小児科に入院。8月6日心カテ施行され、TGA I型の診断となり、8月8日当科紹介、手術となった。

手術所見：胸骨正中切開にて、PDAを結紮し、SVC、IVC脱血、上行大動脈送血にて人工心肺を開始。大動脈遮断、心筋保護液注入後、Aoを離断したところ、右冠尖からRCAとLADが別々に開口しており、左冠尖からLCXが出ていた。冠動脈ボタンを切除し、Leconte法にてneo Aoの基部を作成した。neo PAはPacifico法にて再建し、ASDは直接閉鎖し、閉鎖した。

結語：冠動脈形態がShaher 4であり、RCAとLADがdouble orificeであった症例を経験した。通常の冠動脈ボタン移植術で冠動脈の屈曲を生じることなく手術可能であった。

#### 11. 超低出生体重児PDA 4 症例の手術治療経験

青森県立中央病院心臓血管外科

齋木 佳克, 増田 信也, 伊東 和雄  
鎌田 誠, 貞弘 光章

はじめに：最近、超低出生体重児に合併したPDA 4 症例を経験したので報告する。

対象：4 症例はそれぞれ、在胎25週、22週、26週、25週で、出生時体重は、612g、462g、770g、682gであった。

結果：インドメタシンによる薬物治療に反応せず、PDAは開存し続けた。カテコラミン投与後も左-右結絡の存在のため、心不全が進行した。その心不全とインドメタシンの副作用による腎機能障害が顕在化したため外科治療の適応となった。手術は1例がNICUで、他の3例は手術室で行った。新生児科医による手術場のセッティング、輸液指示、人工呼吸器管理がスムーズに施行され、麻酔科医の負担を軽減することができた。手術は、右側臥位で第4肋間後側方開胸からのアプローチで、1例では二重結紮、他の3例ではクリッピングを行い、いずれも良好な結果を得た。

まとめ：インドメタシン療法への反応が乏しい症例に対して、生後早期に積極的に動脈管結紮術を施行し、全例生存させることができた。術前、術後に限らず、手術中も新生児科医からの積極的な協力を得ることで、当院での治療成績向上のための体制が確立されてきた。

#### 12. 左鎖骨下起始部狭窄を合併した大動脈縮窄症の1例

国立仙台病院心臓血管外科

清水 雅行, 澤村 佳宏, 近江三喜男  
同 小児科  
柿澤 秀行

症例は11歳、女児。5歳時に大動脈縮窄症と診断されたが、上下肢圧較差が20mmHgと軽度であったため、経過観察されていた。11歳時、上肢圧が150mmHg以上の高血圧を呈するようになったため、心臓カテテル検査施行。左鎖骨下起始部狭窄を合併した大動脈縮窄症(管部型)と診断、

上下肢圧較差30mmHg以上認め、手術適応となった。手術は左第4肋間後側方開胸アプローチで、縮窄部に到達。縮窄が弓部に及んでいるため、超低体温循環停止も考慮していたが、体外循環下に左総頸動脈-左鎖骨下動脈間で大動脈遮断が可能であった。近位吻合部断端形成を工夫して縮窄部を切除し、成長を考慮し16mm人工血管で置換した。術後上下肢圧較差は10mmHgと改善した。

#### 13. 大動脈弓離断症の外科治療

東北大学大学院医学研究科心臓血管外科学分野  
小久保弘晶, 遠藤 雅人, 崔 禎浩  
赤坂 純逸, 田林 暁一

今回われわれは、大動脈弓離断症に対し下行大動脈送血を併用し、一期的大動脈弓修復術を行って良好な術中・術後経過を得られた2例を中心に、従来当科で行われてきた下行大動脈送血を用いない一期的手術・二期的手術について検討した。1985～2003年で当科で大動脈弓離断症の治療を受けた患者22例のうち、1994年までは二期的手術、1994年からは下行大動脈送血を用いない一期的手術が行われ、二期的手術を受けた14例中、生存8例、病院死6例、下行大動脈送血を用いない一期的手術では6例中、生存1例、病院死亡5例であった。下行送血を用いることによって良好な術中・術後経過を得た2例を経験した。下行送血併用法は、超低体温を回避でき腹部臓器血流を保持し得るといふ点で有用な方法と考えられた。

#### 14. 両方向性Glenn手術の検討

岩手医科大学附属循環器医療センター心臓血管外科  
佐藤 央, 石原 和明, 川副 浩平  
同 小児科  
佐藤 陽子, 高橋 信, 小山耕太郎

われわれは1997年6月～2003年9月までに当院で施行したBDG 29例を対象とし検討した。診断はSRV 9例、SLV 4例、HLHS 7例、DORV 2例、純型肺動脈閉鎖 1例であった。手術は一側性BDG 25例、両側BDG 3例、TCP( Kawashima法) 1例であった。手術結果はTCP到達14例、TCP待機中9例、病院死4例、遠隔死2例であり、病院死4例中3例に中等度以上の房室弁逆流を認めた。BDG手術成績は、ほぼ満足できるものであった。中等度以上の房室弁逆流を伴う症例に対するBDG手術の予後は不良であった。肺血管抵抗係数と平均肺動脈圧は予後に有意差はなかったが、PA indexの低値は予後不良の一因となりうると示唆された。

#### 15. RV-PA conduitによるmodified Norwood手術の3例

福島県立医科大学医学部心臓血管外科  
小野 隆志, 佐戸川弘之, 佐藤 洋一  
渡辺 俊樹, 瀬戸 夕輝, 横山 斉

3例の左心低形成症候群にRV-PA conduitによるmodified Norwood手術を施行し2例を救命し得たので報告する。症例1は生後3日、2.4kg。心エコー上大動脈弁閉鎖・僧帽弁閉鎖で上行大動脈は2.5mm、TRはtrivialであった。人工心肺

は腕頭動脈に吻合したgraftと下行大動脈送血，両大静脈脱血．大動脈再建は分離灌流下に肺動脈との直接吻合を行い上行大動脈との吻合時とRV-PA conduitの中枢側吻合のみ心停止下に行った．肺血流路は5mm PTFE graftにて作製し，肺動脈側の吻合にはgraftにあらかじめ吻合したPTFEのカフを利用した．人工心肺離脱後にMUFを施行し，胸骨は閉鎖せずにICUに帰室，術後2週間後に胸骨を閉鎖した．症例2は生後5日，2.7kg．大動脈弁閉鎖・僧帽弁狭窄で上行大動脈4mm，TRはtrivialであった．症例1と同様の手術施行したが，低酸素状態のため送血用の3mm PTFE graftでBT shunt作製し離脱．9日後に胸骨閉鎖した．症例3は生後6日，3kg．大動脈弁閉鎖・僧帽弁閉鎖で上行大動脈2mm，moderate TRを認めた．RV-PA conduitに6mmのgraftを使用した以外は症例1と同様に手術しNO吸入下に人工心肺から離脱したがLOSのためICU帰室直後に失った．三尖弁逆流への処置が必要であったと考えている．