

## 第85回東海小児循環器談話会

日 時：2004年7月18日(日)13:00~

会 場：あいち小児保健医療総合センター地下1階研修室

世話人：安田東始哲(あいち小児保健医療総合センター循環器科)

1. 大動脈弓離断症，大動脈肺動脈窓に対し緊急で一期的心内修復術を施行した1新生児例

岐阜県立岐阜病院小児心臓外科

滝口 信，八島 正文，竹内 敬昌

同 小児循環器科

安達 真也，後藤 浩子，桑原 直樹

桑原 尚志

生後12日の女児。産科退院後徐々に多呼吸，哺乳量減少。近医受診し心雑音指摘，当院紹介。心エコーにて大動脈弓離断症(IAA)，大動脈肺動脈窓(AP window)の診断。全身状態きわめて不良のまま，緊急的に一期的心内修復術を施行。手術は人工心肺使用，選択的脳冠還流下に，大動脈弓部再建術，大動脈肺動脈窓閉鎖術を施行した。術中の大血管遮断に杉田クリップを使用した。IAA，AP window合併例はまれであり報告する。

2. ヨード系造影剤を使用後に甲状腺機能低下を来したWilliams症候群の新生児例

あいち小児保健医療総合センター循環器科

沼口 敦，福見 大地，安田東始哲

長嶋 正實

同 心臓外科

水野 明宏，佐々木 滋，岩瀬 仁一

前田 正信

同 内分泌科

濱島 崇

東海市民病院小児科

小島奈美子

背景：先天性心疾患を有する新生児に対して，ヨード系造影剤を用いた造影検査を行うことが多い。

症例：日齢3の男児。第5大動脈弓遺残，大動脈弓離断。日齢3に3D-CTによる造影検査の後，日齢5に大動脈弓再建術を施行した。術後哺乳不良などがあり，日齢12の採血にてTSH=31.6，fT3=3.64，fT4=1.26と軽度の甲状腺機能低下を認めた。染色体検査で，Williams症候群と診断。

考察：新生児に対してヨード系造影剤を使用した際に，

文献的には約29%に甲状腺機能低下が生じ，約9%に内科的管理を要したとされる。一般的にWilliams症候群と甲状腺機能低下との関係は明らかでなく，本例での甲状腺機能低下は，ヨード製剤への被曝に起因する可能性がある。

結論：今後，新生児への造影検査に際しては，前後での採血による評価など，慎重な対応を要する。

3. 在胎31週の胎児心エコーで診断されたTOF，PA，MAPCAの1例

聖隷浜松病院小児循環器科

武田 紹，山下 暁

同 産婦人科

成瀬 寛夫

母体は32歳で2経妊2経産，家族歴は特記すべきことなし。在胎26週に胎児水腫とテント下のcystを発見され当院に紹介になった。在胎31週に胎児心エコーを行い大きな心室中隔欠損と大動脈の右方異変を認めた。肺動脈は描出できず，下行大動脈から肺野に向かう動脈を複数認めためTOF，PA，MAPCAと診断した。在胎37週で経膈分娩となり，出生後の超音波検査によりTOF，PA，MAPCAが確認された。

4. TAPVCの診断にマルチスライスCTが有用であったaspleniaの2治験例

聖隷浜松病院心臓血管外科

立石 実，小出 昌秋，渡邊 一正

国井 佳文

同 小児循環器科

水上 愛弓，武田 紹

症例1は11カ月男児。診断はasplenia，SRV，PA，non-confluent PA，TAPVC(1a)，1カ月時に肺動脈形成術とBTシャントを行った。症例2は1歳男児。診断はasplenia，SRV，PA，TAPVC(1b)，新生児期にBTシャントを行った。いずれの症例もGlenn，TAPVC repair術前に，全身麻酔下呼吸停止下の16チャンネルマルチスライスCTを行い，術式の選択に非常に有用であった。

別刷請求先：

〒474-8710 愛知県大府市森岡町尾坂田1-2

あいち小児保健医療総合センター循環器科

安田東始哲

### 5. 動脈管依存性心疾患に対する低用量PGE<sub>1</sub>(CD)製剤の当院における使用方針

社会保険中京病院小児循環器科

加藤 太一, 牛田 肇, 西川 浩  
松島 正氣

同 心臓血管外科

杉浦 純也, 櫻井 寛久, 長谷川広樹  
加藤 紀之, 櫻井 一, 秋田 利明

名古屋大学小児科

大橋 直樹

東海市民病院小児科

小島奈美子

あいち小児保健医療総合センター循環器科

沼口 敦

同 心臓外科

前田 正信

PGE<sub>1</sub>製剤(以下CD)は2003年10月より動脈管依存性先天性心疾患における動脈管の開存の効能が追加された。当科では従来よりCDを20ng/kg/minの低用量で使用しており, 1998年1月~2003年5月に当科にて加療した動脈管依存性心疾患52例について有効性, 副作用を検討し, 症例によるものの低用量で安全に管理される症例が多いことが示唆されたため報告する。

### 6. 成人動脈管開存症に対するコイル塞栓症の経験

大垣市民病院小児循環器新生児科

西原 栄起, 岩村 聖子, 山本ひかる  
竹本 康二, 倉石 建治, 大城 誠  
田内 宣生

同 胸部外科

六鹿 雅登, 横手 淳, 横山 幸房  
玉木 修治

症例は56歳, 男。心窩部痛を主訴に当院循環器科受診。動脈管開存症(PDA)を指摘されるも放置。4年後, 息苦しさを自覚し受診。カテーテル治療希望のため, 当科紹介。MDCT上, PDAの最狭部径は4.7mm, 長さは15mm。コイル塞栓術可能と判断し, 施行した。マルチパーパスカテーテルを用い肺動脈側, 大動脈側それぞれよりFlipper PDA occluding coil(直径8mm, 5巻)を1本ずつ同時に留置した。術後, わずかな漏れは残存したが, Qp/Qsは1.46から1.03に改善し症状も消失した。溶血, 肺動脈狭窄等の合併症もなく, 安全に施行できた。

### 7. 無症状で経過した総肺静脈還流異常(TAPVC Ia)の手術時期について

豊橋市民病院小児科

野村 孝泰, 安田 和志, 小山 典久  
鈴木 賀巳

同 心臓血管外科

木田 直樹, 吉岡 輝昌, 村山 弘臣  
渡邊 孝

症例は在胎37週3日, 2,592gで出生の男児で, 縦隔気腫による軽度呼吸障害のためNICUへ入院となった。酸素投与にもかかわらず経皮酸素飽和上昇が乏しく, チアノーゼ型先天性心疾患を疑い, 心臓超音波検査にてTAPVC Iaと診断した。ASDは大きく開いており, 胸部X線上も肺うっ血所見ないため経過観察したところ, 多呼吸・乏尿・哺乳不全等の症状はなく不整脈も認められなかった。体重増加を待って, 日齢54に体重4,274gで根治術施行した。無症状のTAPVC手術時期について検討したい。

### 8. 生後早期に問題となった重度三尖弁逆流の2例

三重大学小児科

篠木 敏彦, 三谷 義英, 澤田 博文  
駒田 美弘

同 胸部外科

高林 新, 新保 秀人

山田赤十字病院小児科

早川 豪俊

生後早期に問題になった重度三尖弁逆流の2例を経験したので報告する。症例1は胎児期よりエコーで右心系の拡大が指摘されており, 在胎37週4日, 2,614g, Apgar 9/9で出生。X線で著明な心拡大, 心エコーで三尖弁逆流と右室から肺動脈への順行性血流, PDAが認められ, 三尖弁異形成と診断された。生後0日では酸素濃度30%でもSpO<sub>2</sub>が80%台であったが, 酸素投与のみで軽快した。症例2は在胎38週0日, 2,212g, Apgar 9/10にて出生。生後1日目に心雑音を聴取され, 心エコーでPDA, ASD, TR IIを指摘された。利尿剤投与されたが反応に乏しく, 右心不全が著明になってきたため生後7日目に当院に紹介され, 生後8日目にPDA結紮術が施行された。

### 9. 低出生体重(874g), 高度三尖弁狭窄兼閉鎖不全, 肺高血圧を合併した修正大血管転位症に対する外科治療

三重大学胸部外科

伊藤 久人, 新保 秀人, 横山 和人  
林 新

同 小児科

岩佐 正, 篠木 敏彦, 澤田 博文  
三谷 義英, 駒田 美弘

三重中央医療センター胸部外科

谷 一浩

874gで出生, 体重増加を待って外科治療を行った症例を

経験した。症例の診断は高度三尖弁狭窄兼閉鎖不全，肺高血圧を合併した修正大血管転位症で，心不全が強いために外科治療を行った。手術は体外循環下，心停止下に三尖弁形成術，心房中隔欠損作成，肺動脈絞扼術を行った。治療方針も含めて報告する。

10. 僧帽弁狭窄，大動脈弁下狭窄，気管軟化症，多発奇形の1例

大垣市民病院胸部外科

横手 淳，玉木 修治，横山 幸房  
六鹿 雅登，中島 正彌

同 小児循環器新生児科

田内 宣生，倉石 建治，西原 栄起

症例は3歳2カ月の男児。出生直後より人工呼吸管理を開始した。3歳2カ月時，心不全の改善が認められず手術適応となった。心エコー上，僧帽弁は複雑な嚢胞様で弁口を2つ認めた。大動脈弁下狭窄はディスク様で圧較差は50mmHgであった。術中所見では，僧帽弁はいわゆるパラシュート型であった。僧帽弁狭窄は乳頭筋切開で，大動脈弁下狭窄はディスク切除でそれぞれ解除できた。現在在宅医療に向けた準備を行っている。

11. 右肺動脈閉塞を伴うファロー四徴症に対して根治術を行った1例

社会保険中京病院心臓血管外科

杉浦 純也，櫻井 寛久，長谷川広樹  
加藤 紀之，櫻井 一，秋田 利明

右肺動脈閉塞となった2歳女児のファロー四徴症(TOF)に対し，根治手術を行い良好な結果を得たので報告する。7カ月時にPA index 157で右BTシャントを行ったが，MRSA膿胸を合併し，5日後にグラフト除去を余儀なくされた。その後心臓カテーテル検査にて右肺動脈が閉塞していることが判明したが，左肺動脈のみのPA indexで193.6あり，2歳11カ月時にTOF根治術を行った。手術直後の収縮期肺動脈圧30mmHg前後，収縮期右室圧50mmHg前後と経過は良好であった。

12. 当センターにおける左心低形成症候群に対する治療戦略

あいち小児保健医療総合センター心臓外科

岩瀬 仁一，前田 正信，佐々木 滋  
水野 明宏

同 循環器科

安田東始哲，福見 大地，沼口 敦  
長嶋 正實

左心低形成症候群(HLHS)に対する治療成績の向上のため，新たな治療方針で臨んでいる。stage 1: 胸骨正中切開による両側肺動脈banding，stage 2: 肺動脈より下行大動脈まで人工血管によるバイパス(modified Van Praagh手術)，stage 3: bi-directional Glenn，Damus-Kaye-Stansel，stage 4: TCPC。現在までの4例のHLHSに対し3例にstage 2，1例

にstage 3まで行い，stage 4を待機中。本治療方針は低侵襲かつ安定した状態で次期手術が可能であり，HLHSに対する一つの治療方針となり得る。

13. 両方向性グレン手術後にSVC-PV fistulaコイル塞栓術を施行したPA-IVSの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，野村 則和  
斉藤 隆之，石田 理子，中山 卓也

症例は1歳のPA-IVS，small RVの児。今回，両方向性グレン(BDG)術後にSVC-PV fistulaに対するコイル塞栓術を施行した。本症例のSVC-PV fistulaについては，BDG前の肺動脈の発育がやや不良であったことから，BDG時の肺動脈圧の上昇を避けるために，BDG前には塞栓を行わずBDG後に評価する方針とした。その後，BDG後に発達したfistulaも含め塞栓の適応と判断，塞栓術を施行し良好に酸素飽和度の改善を得た。PV fistulaについては，BDGの安全度，酸素飽和度，次回フォンタン手術に向けての肺動脈血流の改善を考慮して，それぞれの症例で，各段階で適切と思われる時期にコイル塞栓を行うことが有効と考えられた。

14. 9カ月の初診時肺血管抵抗15単位・m<sup>2</sup>であったが，bidirectional Glennに持ち込めた修正大血管転位，僧帽弁狭窄，心室中隔欠損，肺高血圧の1例

名古屋第二赤十字病院小児科

横山 岳彦，岩佐 充二，酒井 善正

神経芽細胞腫スクリーニングにおいてHVA/VMMA高値のため小児外科受診時，胸部単純X線心上心拡大を指摘され発見された。9カ月の初診時，体重6.9kg，身長66.5cm。エコーにて上記診断を得たので心臓カテーテル検査を行ったところ肺血管抵抗が15単位・m<sup>2</sup>と高く，手術適応外と考えられた。しかし，肺保護のために，可及的に肺動脈絞扼術を行うこととした。同時に，肺生検を行い，肺血管病変の病理的検討を行った。1歳2カ月，肺動脈絞扼術後の肺血管抵抗が3.5単位・m<sup>2</sup>まで低下していたため肺動脈絞扼術の追加を行った。1歳8カ月，肺血管抵抗が2.7単位・m<sup>2</sup>まで改善した。このためbidirectional Glenn手術を行い退院した。

15. 肺血管抵抗8単位，Heath-Edwards gr. 3からFontan型手術に至った複雑心奇形の1例

静岡県立こども病院循環器科

金 成海，鶴見 文俊，伴 由布子  
芳本 潤，原 茂登，満下 紀恵  
田中 靖彦，小野 安生

診断は，房室錯位，房室交叉，両大血管右室起始，肺動脈弁下心室中隔欠損，大動脈弁下部狭窄，大動脈弓低形成，動脈管開存。1996年，生後10カ月時に当科紹介となり，心カテにてPp/Ps = 98/90(mmHg)，Rp/Rs = 8.3/18.3(u/m<sup>2</sup>)。引き続きEAA + PA bandingおよび肺生検が施行され

Heath-Edwards gr. 3 でFontan不適応とされた。解剖学的に2心室修復も困難であった。2歳時の心カテでPp/Ps = 25/85 (mmHg), Rp/Rs = 1.1/16.3 u/m<sup>2</sup>)と算出され、2度目の肺生検ではHeath-Edwards gr. 1 となった。4歳時、心カテ再検後にDKS + TCPCが施行された。術後3カ月より蛋白漏出性胃腸症を呈し平均CVP = 19mmHgを示したが、保存的治療により、再発なくCVP低下し現在に至っている。肺血管閉塞性病変の程度と可逆性の点からFontan成立の限界に近い症例と考えるため報告する。