

第88回東海小児循環器談話会抄録集

日 時：2005年6月18日(土)14:30～
 会 場：名古屋市立大学新病院大ホール
 当番世話人：水野寛太郎(名古屋市立大学医学研究科小児科)

1. 鯉弓症候群に大血管転位症を合併した1例
 名古屋市立大学医学研究科小児科

梶村いちげ, 水野寛太郎, 山口 幸子
 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

症例は在胎39週6日, 2,910gにて出生。鯉弓症候群(右眼球欠損, 右耳介欠損, 小顎症, 右鼻翼裂など)を認め, 前医へ入院となった。心エコーにて大血管転位症(II)と診断された。日齢7, 呼吸状態の増悪を認め当院へ搬送入院となり, 同日BASにて全身状態の改善を図った後, Jatene手術を施行した。手術時, 気管内挿管に難渋した。術後経過は順調であった。経口哺乳困難で経管栄養を併用している。今後, 美容的な面も含め慎重に経過をみていく必要がある。

2. 気管支喘息を合併する家族性QT延長症候群患者の管理について

あいち小児保健医療総合センター循環器科
 福見 大地, 足達 信子, 沼口 敦
 安田東始哲, 長嶋 正實

当センターにて, 家族性QT延長症候群(LQT1)の4姉妹のうち, 運動による失神発作を起こす3名に治療を行っている。2人はプロプラノロールの内服で管理しているが, 1人は喘息発作の既往があり, メキシレチンにて管理していた。通学途中に失神発作を起こしたため, アテノロールの内服を追加したところ, 喘息発作が出現した。今回はその管理方法について検討, 考察を加えて症例報告する。

3. 胎児診断が児の治療・家族のサポートに有用であった先天性心疾患の3例

豊橋市民病院産婦人科
 伊藤 充彰, 大須賀智子, 柿原 正樹
 同 小児科
 野村 孝泰, 安田 和志
 同 心臓血管・呼吸器外科
 村山 弘臣, 渡辺 孝

生産児100人に1人は先天性心疾患を合併しているが, 生後1年以内に治療が必要な重症例はその1/2~1/3とされている。つまり生産児200~300人に1人が胎児診断の対象となると予想される。当院において, 先天性心疾患の診断から治療まで一貫して行い得るような新体制が整って, 約1年が経過した。この間に生直後より治療が必要な重症先天性心疾患において, 胎児心エコーによる出生前診断・出生前カウンセリング・出生後の治療とスムーズに行え, 児の治療・家族のサポートに有用であった3症例を経験した。本症例の概要を報告するとともに, 先天性心疾患の診断・治療に対する胎児診断の果たす役割を考察する。

4. 在胎35週の胎児心エコーで診断されたTOF, RAA, lt. PDAの1例

聖隷浜松病院小児循環器科
 武田 紹, 長崎 理香, 中嶋 八隅
 同 産婦人科
 渋谷 伸一

母体は32歳, 1経妊0経産, 在胎35週の超音波検査でTOFを疑われ当科紹介となった。胎児心臓超音波検査施行し, 心室中隔欠損と大動脈の右方変位を認めた。肺動脈弁は小さく, 肺動脈狭窄と考えTOFと診断した。archの形態よりRAA, lt. PDAを疑った。在胎36週0日にVDを認め, 緊急帝王切開にて出生し, 超音波検査により診断を確認した。胎児診断されたTOF, RAA, lt. PDAの1症例を経験したので報告する。

別刷請求先:

〒474-0031 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内
 東海小児循環器談話会事務局
 安田東始哲

5. 超低出生体重児のTAPVD(Ⅰa)の1治験例

大垣市民病院第二小児科

西原 栄起, 山本ひかる, 細野 治樹
星野 伸, 倉石 建治, 大城 誠
田内 宣生

同 胸部外科

石本 直良, 六鹿 雅登, 横手 淳
横山 幸房, 玉木 修治

同 臨床工学技術科

小山 富生

症例は在胎25週4日, 820gで出生の女児。生後1日, 心エコーでTAPVD(Ⅰa)と診断され当科紹介入院。PVOなく, 呼吸管理, 水分制限, 利尿剤投与で呼吸循環動態は安定し体重は順調に増加。日齢50日よりPVQ(+), 体重増加不良。日齢90日, PVO進行し体重1,740gで心内修復術施行。術後, 肺高血圧遷延し呼吸管理に難渋し人工呼吸管理長期化した。心カテでPH中程度残存, PVQ(-)。術後5カ月で退院となる。

6. 両方向性グレン手術後, 静脈短絡による低酸素血症を来し, TCPSを行った右胸心, 両側上大静脈, 下大静脈欠損兼奇静脈結合の心内膜床欠損症の乳児例

名古屋第二赤十字病院小児科

横山 岳彦, 岩佐 充二

同 心臓血管外科

酒井 善正

新生児期に肺動脈絞扼術を行ったが, 4カ月で心不全による呼吸障害を来した。大静脈系を考慮し, 右心バイパス術による心内修復術を選択した。奇静脈が還流している左の上大静脈にて両方向性グレン手術を行い, いったんは人工呼吸管理から離脱した。低酸素血症を来し, 再挿管後心臓カテーテル検査を行ったところ, 下半身の血流が肝静脈へ短絡し低酸素血症を来していることが判明。TCPSを行い状態の改善を得たので報告する。

7. 24歳でTCPCを施行し, 術後1年でPLEを合併した1例

名城病院小児循環器科

小島奈美子, 小川 貴久, 牧 貴子

同 心臓血管外科

村上 文彦, 近藤 正文, 市川 誠二

名古屋大学胸部外科

上田 裕一

症例は26歳男性。TA(Ⅱc)。生後半年でPAB施行, 以後チアノーゼ増悪にて, 17, 18歳時にシャント術施行。24歳時の心カテでPAI=373, PAp=16mmHg, RPI=2.3~3.4であった。MAPCAのコイル塞栓の後にTCPC施行。術後1年で胸水, 腹水が貯留しPLEと診断。ステロイドで治療開始し効果を認めたが, ステロイド性の糖尿病を合併しインスリン療法を併用している。成人期のTCPC適応基準およびPLEに対する治療戦略についての検討が必要であると思われた。

8. 新生児期に著明な肺高血圧を呈したShone complexの1例

静岡県立こども病院循環器科

原 茂登, 伴 由布子, 古田千左子
満下 紀恵, 金 成海, 田中 靖彦
小野 安生

症例は在胎39週2日, 3,642gで出生した男児。心雑音, 呼吸障害のため日齢6に当院へ搬送入院。心エコーでShone complex, 大動脈縮窄, parachute僧帽弁, 軽度僧帽弁狭窄, 大動脈弁狭窄(弁下部・弁性), 卵円孔早期閉鎖と診断した。日齢7より急速に肺高血圧が進行し, NO吸入, HFOによる人工呼吸管理を行った。徐々に肺高血圧の改善が得られ, 右室圧の低下とともに弁性の大動脈弁狭窄が優位となり, 生後2カ月半でバルーン拡大術を行い経過良好となった。

9. 門脈圧亢進症を合併した肺高血圧の1例

静岡県立こども病院循環器科

古田千左子, 原 茂登, 伴 由布子
満下 紀恵, 金 成海, 田中 靖彦
小野 安生

京都大学医学部小児科

土井 拓

9歳男児。門脈圧亢進の家族歴あり。4歳時に腹痛が主訴で肝機能異常と血小板減少を指摘され, 門脈圧亢進と肺高血圧を指摘され当院紹介。心カテでRp=16.8U, Rs=18.5U, 食道静脈瘤があり, 門脈圧亢進を合併した肺高血圧と診断, ベラプロストナトリウム開始したがNYHA3度へ悪化, 6歳からPGI₂持続点滴を開始, HOTも併用。PGI₂増量でNYHA2度まで改善した。9歳時突然, 感染をきっかけにPHが増悪し, NO吸入, 強心剤等投与を必要とした。クエン酸シルデナフィル追加し現在状態改善中。

10. Vargas術後SVC syndromeに対するステント留置術2例の経験

名古屋大学大学院医学研究科小児科学/成長発達医学

大橋 直樹

同 心臓血管外科

秋田 利明

名古屋第一赤十字病院小児医療センター循環器科

近藤 知子

社会保険中京病院小児循環器科

松島 正氣, 西川 浩

名城病院小児循環器科

小島奈美子

静岡県立こども病院循環器科

金 成海, 鶴見 文俊

症例は, 42歳と45歳の男性。2例とも, ASD(sinus venosus type), PAPVC of rt. upper PVで, おのおの8年前, 9年前にVargas procedureによるICRを施行。SVC syndromeに対し

て、BAPをおのおの3回、1回施行するも、頭痛などの症状が強く、今回ステント留置術となった。ステント留置に際して、ステント留置によるrt. upper PVOの発生、心房(右心耳)収縮によるステントの骨折・変形、変位、ステントの心房突出による不整脈の発生、これらの点に留意した。

11. 当院における肺動脈ステント留置術の経験

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
久保田勤也

あいち小児保健医療総合センター循環器科

沼口 敦

静岡県立こども病院循環器科

金 成海

当院でこれまでに行われた肺動脈ステント留置術2例を、近日中に施行される1例を加え報告する。症例はいずれもTGA(I)の大血管スイッチ術後の左分岐後狭窄であった。1例目(10歳)は、あらかじめロングシース内にステントをマウントしたバルーンをセットしておいてロングシースごと狭窄部へ進めるfront loading法を、2例目(11歳)は、ロングシースを狭窄部まで進めておいてからマウントバルーンをシース内を上げていくafter loading法で行った。2例とも目標部位に留置可能であった。

12. 当院におけるSVTを合併する先天性心疾患患者に対する外科的治療

社会保険中京病院心臓血管外科

櫻井 寛久, 櫻井 一, 加藤 紀之
長谷川広樹, 澤木 完成, 杉浦 純也

同 小児循環器科

松島 正氣, 西川 浩, 加藤 太一
久保田勤也

今回当院でSVTを合併するASD, Ebstein奇形, APC術後蛋白漏出性胃腸症, 修正大血管転位症根治術後三尖弁閉鎖不全, VSD術後三尖弁閉鎖不全といった5例の患者に対して、それぞれ心内修復術を行うとともに、片側のMAZE手術を行い、術後SVTのコントロールを行うことができた。心房負荷を軽減する手術とともに不整脈手術を行うことは安全で有効であると考えられた。

13. 成人期IEにて発症した先天性心疾患の2手術経験例

名古屋第一赤十字病院小児医療センター心臓血管外科

中山 雅人, 伊藤 敏明, 萩原 啓明
浅井 寿正, 中山 智尋, 白川 真

同 循環器科

羽田野為夫, 生駒 雅信, 河合 悟
近藤 知子

症例1, 34歳女性。14歳時TCRVと診断され、手術勧められていたが放置、発熱を主訴に近医受診した。UCGにてIE, ARと診断された。PATとなり当科紹介され、緊急手術

を行った。手術は、大動脈弁人工弁置換、心室中隔形成、右室流出路形成術を行った。症例2, 73歳女性。発熱を主訴に近医受診、MRSA肺炎として抗生剤治療を受けていたが、突然心不全となり、UCGにてIE, ARと診断され当科紹介され、緊急手術を行った。術中、左室右房交通症、感染性上行大動脈瘤、大動脈弁無冠尖穿通症と診断され、大動脈弁人工弁置換、上行大動脈置換、心室中隔形成、三尖弁形成術を行った。以上2症例を、考察を加え報告する。

14. 補助循環にて救命可能であった純型肺動脈狭窄症の1例

静岡県立こども病院心臓血管外科

藤本 欣史, 坂本喜三郎, 猪飼 秋夫
太田 教隆, 村田 眞哉, 中田 朋宏

術後high flow shockを呈した純型肺動脈狭窄症(PPS)に対して、補助循環導入にて救命可能であった1例を報告する。症例は、2カ月の男児(3.0kg)で、低出生体重児(37w6d, 1,986g)、胎児仮死あり。診断は、PPS, PFO, BLSVC, PDA(-)、右室低形成、両側肺動脈低形成で、心エコー上、TV ring = 6.7(52%), PV ring = 4.2(53%), RVOT = 1.0mm、心カテで、RV/LV = 129/61, RA/LA = 10/5, RVEDV% = 48.4%, Qp/Qs = 0.75, RVOT = 0.6mmであった。FiO₂ = 0.4の人工呼吸管理下でPaO₂ = 55.2mmHg, SaO₂ = 87.0%。手術は、RVOTの筋肉切除とpatch拡大, central shuntφ3.5mm, 肺動脈弁拡大を施行。shuntはclip 4本で血流調節。術後11時間でのhigh flow shock時に、胸壁、開胸心臓マッサージを約1時間施行、その間にcentral shuntは結紮し、AAo送血、RA脱血で補助循環開始。2日後に離脱、9日目に閉胸、15日目に抜管。最終CVPIは5~6mmHg, PaO₂ = 58.4mmHg, SaO₂ = 89.9%であった。神経学的異常所見はなく、抜管後の呼吸も問題なし。境界領域TV, PV, RVとも50%前後のPPS, PPAの診断と術式選択、補助循環の適応・管理について、ご意見、ご示唆をいただきたい。

15. 新生児期のbiventricular repairが困難と判断されたarch anomaly症例に対する両側肺動脈絞扼術の施行

あいち小児保健医療総合センター心臓外科

佐々木 滋, 岩瀬 仁一, 水野 明宏
前田 正信

同 循環器科

安田東始哲, 福見 大地, 沼口 敦
足達 信子, 長嶋 正實

新生児期の大動脈弓離断症や大動脈縮窄症などで、合併する左室流出路狭窄の一次的解除や狭小な左心室に対するbiventricular repairの適応の可否については早急に結論を出せない場合も多く、手術リスクも大きい。当院ではこれらに対しいったん両側肺動脈絞扼術を施行し、一方で上下肢への血流を確保する姑息手術を追加し新生児期手術のリスク回避も試みている。これまでの症例の疾患、適応、手術内容および経過を検討する。

16. {SLL}, SLV, IAA (A), restrictive VSD, PFOに対するノーウッド型手術の1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

坂口 平馬, 後藤 浩子, 桑原 直樹

桑原 尚志

生後8日の男児。{SLL}, SLV, IAA (A), restrictive VSD, PFOの診断。手術では右m-BT shuntでのノーウッド型手術を施行。大血管の位置関係はAo左前, PA右後で, mPA切断端がarch下面に吻合できず。AAoとmPAを数針縫合して二連銃様開口部とし, arch下面の切開線を近位端断端まで延長して先ほどの開口部に覆い被せるように無理のない位置関係で縫合した。現在両方向性グレン手術待機中である。

17. Nonconfluent PAに対し段階的手術介入にて良好なFontan循環を得た1例

三重大学医学部胸部心臓血管外科

横山 和人, 高林 新, 小津 泰久

梶本 政樹, 新保 秀人

TGA, PS, hypo LV, LPS. 4mにrt. m-BT(4mm), lt. PA plasty, ASD creation, 1y3mにBDG, re-lt. PA plasty, rt. BT takedownを施行した。術後PA形成部がnonconfluentとなり, 2y8mにlt. m-BT(4mm), 3y8mにPA graft interpose(リング付き12mm), lt. BT takedownを行い左右PAの連続性を確保した。4y10m, 14.4kgにTCPC(EC: 18mm)を施行した。現在, 左右PA間に狭窄なく, PAPm: 10mmHg, SpO₂: 97% at room air, NYHA 1度である。経過中のnonconfluent PAに対し, 段階的手術介入にて良好なFontan循環を得たので報告する。

18. Nonconfluent pulmonary artery(NPA)の治療戦略

名古屋市立大学医学研究科心臓血管外科

中山 卓也, 浅野 實樹, 野村 則和

斉藤 隆之, 石田 理子, 三島 晃

同 小児科

水野寛太郎, 山口 幸子, 梶村いちげ

心内奇形を合併するNPAは, 段階的な手術介入が必要で, 肺動脈の連続性形成においては適正な解剖学的次元の復元が重要である。最近3年間に経験した4症例より, その治療戦略を検討した。術前に肺動脈の発育状況, 主肺動脈と患側肺動脈の離断距離, 相互間関係を評価した。初回手術は2例にBT, 1例にPABを施行し, 重度右肺低形成の1例を除く3症例に肺動脈形成を含む根治術を施行した。

特別講演

「先天性心疾患とRSウイルス感染症 パリピズマブの適応ガイドライン」

富山医科薬科大学小児科

市田 落子