

第22回千葉県小児循環器研究会

日 時：2005年9月2日(金)
 会 場：センシティタワービル SKY WINDOWS
 当番世話人：中島 弘道(千葉県こども病院循環器科)

1. 当院における動脈管開存症のカテーテル治療の検討
 千葉県こども病院循環器科

菅本 健司, 中島 弘道, 犬塚 亮
 建部 俊介, 青墳 裕之

同 心臓血管外科

上松 耕太, 渡辺 学, 青木 満
 藤原 直

近年、動脈管開存症に対するカテーテルによるコイル塞栓術(以下PDA coil)が普及しているが、その適応には制限がありコイルの突出による肺動脈分岐部狭窄やコイルの脱落による合併症も少なくない。今回、当院で経験した16症例のPDA coilの治療成績、および肺動脈分岐部狭窄の合併について検討した。コイルによるPDA完全閉塞が得られたものは16例中13例、脱落による失敗例は16例中3例であった。統計的有意差は得られないものの、肺体血流比が高いものや2.5mm以上のPDAでは成績は不良な傾向があった。太いPDAでは留置するコイルの数も増え肺動脈へ突出してしまう傾向があるが、肺動脈側へのコイルの巻数をなるべく少なくすることも肺動脈分岐部狭窄の合併を予防するためには重要であると思われる。

2. 発症後2年で突然死した川崎病後両側巨大冠動脈瘤の1例

千葉大学大学院医学研究院小児病態学

本田 隆文, 東 浩二, 江畑 亮太
 遠山 貴子, 安川 久美, 浜田 洋通
 寺井 勝, 河野 陽一

症例：2歳女児。

経過：7カ月時川崎病に罹患。総量2g/kgの大量γグロブリン療法(第5病日～)、追加(第8病日～)も無効でプレドニゾロン治療を施行された。第11病日から冠動脈拡張が進行し最終的に両側巨大冠動脈瘤を残した。アスピリン・ワーファリン内服で抗凝固療法中だったが発症後2年で突然死した。

剖検：両側冠動脈瘤は壁の石灰化と血栓形成による内腔完全閉塞、冠動脈壁の弾性線維の断裂・消失・内膜肥厚、左室後壁から心室中隔にわたる広範囲に心筋細胞質の好酸性変化や核のpyknosis(超急性期の心筋梗塞像)を認めた。

考察：巨大冠動脈瘤例の予後はいまだに不良であり、冠動脈瘤形成を抑止できるよう、さらなる急性期治療の確立が望まれる。

3. 心室細動の1家系

船橋市立医療センター小児科

高田 展行, 佐藤 純一, 小穴 慎二
 丹羽 淳子

同 循環器科

稲垣 雅行

10歳女児、運動中に失神発作あり。母、母方祖母、兄が突然死をしており、また生存する同胞3人中2人に失神の既往を認め、精査目的入院となる。安静時心電図は正常、QT延長は認めなかった。トレッドミルにて、運動負荷13METs、心拍数125の時点で、多形性の心室期外収縮を認めた。同胞全員心拍数が130を超えたところで多形性の心室期外収縮を認めることより、常染色体優性遺伝の形式をとる、カテコラミン誘発性心室頻拍であると診断した。遺伝子検索については家族の同意が得られなかったため行うことができなかった。失神発作を認めていることより植込み型除細動器の適応と考えられたが、本人および家族の同意が得られず施行できていない。現在、運動制限、βブロッカー内服にてコントロール中であり、失神発作は起こっていない。

4. TCPS術後に肝静脈結紮術を行った多脾症の1例
 千葉県こども病院心臓血管外科

上松 耕太, 渡辺 学, 青木 満
 藤原 直

同 循環器科

菅本 健司, 犬塚 亮, 建部 俊介
 中島 弘道, 青墳 裕之

Heterotaxiaには多様な心血管奇形を合併するが、肝静脈の走行異常もその一つである。heterotaxiaの単心室に対して段階的手術治療を行う際、静脈還流の評価を行うことが治療戦略を決定するうえで重要である。今回われわれは、polysplenia, AVSDに対し段階的手術治療を施行されTCPC手術に到達した後心房内右左シャントを認めた症例に対し、肝静脈結紮術を行ったので報告する。症例は17歳女性。生後1カ月検診にてチアノーゼを指摘され、polysplenia, AVSDと診断された。bilateral bidirectional Glenn, TCPC手術を施行後もチアノーゼを認め造影CT、心臓血管造影の結果、肝静脈の走行異常と心房レベルでの右-左シャントを認めた。外科的に左房に還流する肝静脈を結紮しチアノーゼは改善した。結紮した肝静脈には側副血行路を認めた。

め結紮後も血行動態は維持され、肝障害も認めなかった。さらに今後肺静脈血の肺への還流が得られ肺動静脈瘻の消失が期待できる。

5. Ross手術 6 例の検討

千葉県循環器病センター心臓血管外科

浅野 宗一, 松尾 浩三, 山本 正樹

平野 雅生, 鬼頭 浩之, 林田 直樹

村山 博和, 龍野 勝彦

同 小児科

東 浩二, 立野 滋, 川副 泰隆

1999年4月より当センターで行った連続6症例のRoss手術について中期遠隔期の状況を調査し、その有用性について検討した。症例は5~28歳で、大動脈二尖弁が5例。大動脈弁下狭窄+大動脈閉鎖不全が1例であった。2例は狭小大動脈弁輪のためRoss-Konno法とした。心外導管は初期の2例を除いてゴアテックス3弁付きウマ心膜Rollを使用した。術後は全例新大動脈弁機能・心外導管弁機能・心室機能は良好でNYHA1度未満となった。現在のところ新大動脈弁の弁輪は術後拡大傾向なく、大動脈弁逆流も認められなかった。内服薬も比較的短期間で中止できた。新大動脈弁の弁輪拡大・心外導管の硬化・石灰化は最長77カ月の経過観察では認められなかった。小児症例に加え、成人においても新大動脈弁の血行力学的性能は人工弁より優れており、拳児やQOL向上等の希望のある場合は本法のよい適応であると思われる。

特別講演

「頻拍症の治療 薬物治療を中心に」

千葉県循環器病センター小児科

立野 滋

抗不整脈薬の分類は1970年代よりVaughan Williams分類が使用されていたが、薬のさまざまな作用機序の解明、新たな抗不整脈薬の開発、不整脈の機序の解明に伴い、新たな分類は必要とされた。1990年代にはSicilian Gambitにより薬物の作用機序、効果を個々に分類された。さらに以下のよう経験に頼らない抗不整脈薬選択の原則が提言された。

不整脈の機序の決定、治療に最も反応しうる電気生理学的指標である受攻性因子の同定、治療の標的としての細胞膜レベルのチャネルや受容体の決定、この標的に作用する薬剤を抗不整脈薬一覧表から選択。これらの基準を用いて、日常の診療で多く遭遇する上室性頻拍(房室結節回帰頻拍・房室回帰頻拍・心房頻拍)、心室頻拍(右室流出路起源心室頻拍・ベラパミル感受性心室頻拍)の鑑別診断、治療方針についてAHA guideline、日本循環器学会ガイドラインを参考に解説する。