

## 第 41 回東北小児心臓病研究会

日 時：2006 年 11 月 25 日

会 場：ホテル法華クラブ仙台

会 長：田林 暁一（東北大学大学院心臓血管外科分野）

## 1. 失神発作を契機に発見された左冠動脈主幹部狭窄の小児例

岩手医科大学附属循環器医療センター小児科  
 佐藤 陽子, 高橋 信, 外館玄一郎  
 小山耕太郎, 千田 勝一  
 同 心臓血管外科  
 上部 一彦, 大澤 暁, 熊谷 和也  
 同 循環器内科  
 田代 敦, 小林 昇  
 同 臨床検査科  
 中居 賢司

運動時の失神は不整脈や虚血性心疾患による突然死の危険がある。運動時の失神を繰り返した小児で 2 度目の 24 時間心電図で心筋虚血を疑い、冠動脈開口部狭窄を伴う左冠動脈主幹部狭窄と診断した例を報告する。

症例：12 歳の女兒。11 歳時に運動後に二度失神した。近医で検査を受けたが異常は指摘されなかった。12 歳時に再び運動後に失神があり当科を受診した。再検査した 24 時間心電図で ST の低下がみられ、運動負荷心電図で II, III, aVF, V3～6 に ST の低下を認めた。運動負荷心筋シンチでは左室前壁領域に血流低下がみられ、冠動脈 CT では左冠動脈主幹部の狭窄を認めた。左内胸動脈を用いたバイパス術を行い、その後失神はない。

考察：先天性冠動脈病変は、学童期に運動時の失神が初発症状となることがある。一度の検査では虚血性変化が検出されないことがあり、運動誘発性の失神を繰り返す場合は、小児でも心筋虚血を疑った精査を進める必要があると考えた。

## 2. Mitral atresia, DORV, restrictive ASD, hypoplastic LV, subaortic stenosis に対しカッティングバルーンを用いた BAS が有効であった 1 例

秋田大学医学部小児科  
 小山田 遵, 田村 真通, 島田 俊亮  
 岡崎三枝子

症例：5 カ月男児。

別刷請求先：

〒980-8574 仙台市青葉区星陵町 1-1  
 東北大学大学院心臓血管外科分野  
 東北小児心臓病研究会事務局  
 崔 禎浩

診断：[S,D,N], mitral atresia, hypoplastic LV, DORV, restrictive ASD, VSD, PDA, subaortic stenosis, CoA, RPV obstruction, TR, pulmonary hypertension.

2006 年 6 月 4 日、在胎 38 週、自然分娩、3,076g にて近医産科出生。1 カ月健診時にチアノーゼ、心雑音指摘され、7 月 7 日近医総合病院受診後、精査目的に 7 月 10 日当科搬送。同日心エコーにて上記診断、即日緊急 BAS 施行。一時的に状態の改善を得たが、経過に伴い呼吸障害、SpO<sub>2</sub> 低下を認めたため、繰り返しの BAS を要した。うち 2 回、8mm のカッティングバルーンを用いた BAS が有効であり、約 4～6 週間の状態安定を得た。カッティングバルーンにはサイズに上限があり、また 8mm のバルーンは販売中止となっているため、本例のように有用性が期待される症例が存在することより、これに代わる手段を検討する必要があると思われる。

3. 純型肺動脈閉鎖症に対するバルーン肺動脈弁形成術後の PGE<sub>1</sub> 製剤使用状況について

福島県立医科大学小児科

青柳 良倫, 松本 歩美, 三友 正紀  
 福田 豊, 桃井 伸緒

経皮的肺動脈弁形成術 (percutaneous transluminal pulmonary valvuloplasty: PTPV) 後に十分な右心拍出量を得ることができない場合には、動脈管開存目的に術後も PGE<sub>1</sub> 製剤の投与を必要とし、術後管理に難渋する場合がある。今回われわれは 1998 年から 2006 年 10 月までにガイドワイヤー穿通を用いた PTPV に成功した 7 症例を対象として、PTPV 後に十分な右心拍出量を得ることができず術後管理に難渋する症例を、術前に予測し得るかどうかにについて検討した。術前の右室容積と三尖弁輪径が十分保たれている症例でも、術後に PGE<sub>1</sub> 製剤の長期投与を必要とする症例は存在した。術後に PGE<sub>1</sub> 製剤を長期投与した症例は、PTPV 後の減圧に伴い非常に厚い右室心筋によって右室容積が著明に減少していることから、今回われわれは新たに右室壁厚と右室壁面積を測定し検討した。その結果、術前の右室壁厚が厚く、右室壁面積が大きな症例では術後に PGE<sub>1</sub> 製剤の長期投与を必要とする傾向がみられた。術前の右室壁肥厚は PTPV 後の右心拍出量低下を来す症例を予測する因子になり得る可能性が示唆された。

#### 4. 拡張型心筋症を呈したペースメーカー植込み術後の先天性完全房室ブロックの1例

山形県立中央病院小児科

藤山 純一, 渡辺 真史, 饗場 智  
今野 昭宏, 柏原 俊彦, 鈴木恵美子  
堀野 智史

同 心臓血管外科

深沢 学, 阿部 和男, 内田 徹郎  
川原 優

症例は10歳男児。在胎33週に胎児徐脈を認め、胎児エコーで完全房室ブロック(CAVB)と診断。翌週に帝王切開で出産。心拍62のCAVBで母児ともに抗核抗体は陰性。6カ月ごろから心拍50~55となり心不全症状が出現。8カ月に永久ペースメーカー(PM)手術を施行。心筋電極は右室前壁、VVIRモードとした。その後は経過順調だったが、5歳半の心エコーで左室の拡張と収縮低下がみられ、左室駆出率(EF)45.4%であった。6歳半からβブロッカーの内服を続けたが改善なく、EFが40%まで低下したため、10歳でPM再手術を行った。電極は左室心尖部、モードをDDDRとした。半年後にはEFが70%に増加し運動耐容能も改善した。抗核抗体陽性のCAVBでは自然予後として拡張型心筋症が発症する可能性があるが、抗核抗体陰性でも、長期の右室刺激PM治療により拡張型心筋症が発症する例もあり、注意深い経過観察が必要である。

#### 5. 肺高血圧に対する bosentan と sildenafil の使用経験

山形大学医学部発達生体防衛学講座小児医学分野

鈴木 浩, 仁木 敬夫, 笹 真一  
早坂 清

症例は22歳の女性。5歳で心臓カテーテル検査と肺生検を行い、心房中隔欠損・肺高血圧症と診断した。bunazosin, beraprost, warfarin, digoxin と睡眠時の在宅酸素療法を行っていたが、肺高血圧の進行がみられた。身長154cm, 体重44kg。チアノーゼはなく、NYHA II度、胸部X線で心胸郭比は50%、心エコー図で右室圧は左室と等圧であった。6分間歩行は486mで最低SpO<sub>2</sub>は72%であった。BNPは30.7pg/mlであった。sildenafil 30mg/日を併用し、症状の改善がみられた。bosentan をさらに追加したが効果はみられず、約20週間で中止した。副作用はみられなかった。sildenafil 45mg/日で治療中であるが、BNP値はしだいに上昇し、6分間歩行距離の低下があり、sildenafil の増量を検討中である。

#### 6. 宮城県立こども病院循環器科開設後1年間の経験

宮城県立こども病院循環器科

田中 高志, 鈴木恵美子, 森川 志穂  
松木 茂伸, 田澤 星一, 小野寺 隆

宮城県立こども病院循環器科は心臓血管外科とともに2005年4月に開設され1年あまりを経過した。大学からの移行患者のほか1年間(～2006年3月)で約250件の紹介新患を受け、心臓カテーテル件数127件、手術数107件を

経験した。当初はICU管理などに問題を生じたが約半年の間には軌道に乗り、こども病院ならではの各科間の協体制やパラメディカルスタッフの充実などの長所が生かせるようになってきた。問題点としては軌道に乗った後はICU、NICUが満床になりやすくなったにもかかわらず、病棟で重症患者が管理しにくい構造となっていることが挙げられ、入院患者の受け入れに限界を認めた。今後、成人先天性心疾患の対応など種々の問題とも取り組んでいきたい。

#### 7. 2005年度の当院循環器科における palivizumab 使用症例の検討

宮城県立こども病院循環器科

田澤 星一, 鈴木恵美子, 森川 志穂  
松木 茂伸, 小野寺 隆, 田中 高志

2005年度秋より先天性心疾患児に対する palivizumab の保険適応が認可され、当科でも11月より接種を開始した。対象者は39名。うち1名(2.9%)がRSV感染症で入院加療を要した。昨季の接種完遂率は満足できるものではなく、接種率の向上のための課題が多く残った。RSV感染症に罹患した児は肺動脈閉鎖、BT短絡術施行後。感染前の接種は1回のみで、かつ、接種から29日を経過していた。酸素投与期間、入院期間は基礎疾患のない児と比較すると長かったが、症状は重症化しなかった。遠隔期にBDGSを施行され、術後経過は良好であった。palivizumab は初回接種後、2回目接種直前の血中濃度は低めのことがあると報告されている。高リスク症例では接種が遅れないよう留意するのが最善だが、本症例は最善とは言わないまでも、恩恵を受けることができたように思われた。

#### 8. 左室憩室を伴った肺動脈閉鎖、心室中隔欠損の1例 東北大学大学院小児病態学分野

大野 忠行, 木村 正人, 松木 茂伸  
新田 恩

同 心臓血管外科学分野

川本 俊輔, 鎌田 誠, 崔 禎浩

心室憩室はまれな疾患で、今回、肺動脈閉鎖、心室中隔欠損に合併した症例を経験したので報告する。

症例：出生当日の女児。胎児心エコーで心奇形を疑われ、当院産科に紹介となり、在胎35週5日自然分娩で出生した。出生体重2,196g、経皮的酸素飽和度は86%で、多呼吸、陥没呼吸がみられ、心窩部に拍動性の腫瘍と突起物、皮弁様の構造物がみられた。胸部X線では心胸郭比54%、心エコーでは mesocardia で、肺動脈閉鎖と心室中隔欠損がみられ、左室心尖部から内腔15mmほどの管腔構造がみられ、拍動する腫瘍につながっているようにみえた。左室造影にて、心尖部より太さ約3mmの心室憩室が造影され、心拍動に同期して収縮がみられた。日齢71に、右mBTシャントと左室憩室切除術を行った。憩室部分は心膜が欠損していた。病理組織所見は筋性憩室としての特徴をもっていた。胸骨、横隔膜は正常であった。

## 9. MR angiography が有用だった大動脈弓離断の 1 例

岩手医科大学放射線科

松尾みかる, 吉岡 邦浩, 菅原 毅  
武田 雅之

岩手医科大学附属循環器医療センター小児科

佐藤 陽子, 外館玄一郎, 高橋 信  
小山耕太郎

大動脈弓離断 (左総頸動脈分岐後: type B) に右鎖骨下動脈起始異常を合併した症例を経験した。生後 13 日目に MRI, MRA 検査を施行し, 四肢動脈が離断後の下行大動脈より起始していることが確定した。大動脈弓離断 type B の約 30% に右鎖骨下動脈起始異常を合併すると報告されている。大動脈弓離断に頸部分岐形態の異常を合併する症例では, MRI, MRA が確定診断に有用と考える。また, MRI, MRA は被曝のない検査法であり, 医療被曝低減の点からも小児にとって有益な検査法と考える。特に, 姑息的手術を繰り返す必要がある症例では, 医療被曝を最小限にとどめる努力と工夫が必要であり, 検査法の選択も重要だと思われる。

## 10. 右冠動脈左室瘻の 1 例

宮城県立こども病院心臓血管外科

小西 章敦, 安達 理, 遠藤 雅人  
同 循環器科

田中 高志

福島県立医科大学小児科

桃井 伸緒, 福田 豊

症例は生後 1 カ月の男児。在胎 38 週, 2,386g, 自然分娩にて出生。生後 10 日目に心雑音を指摘され, 心エコーにて右冠動脈左室瘻と診断された。心不全を認めたため, 生後 12 日目に当院紹介。大動脈造影にて, crux まで著明に拡大した右冠動脈が確認され, 左心室へと流入していた。心不全の改善を図り, 生後 35 日目に, 体外循環・心停止下に, ePTFE パッチを用いた瘻孔閉鎖術 (Symbas 変法) を施行した。右冠動脈の血栓閉塞予防の目的で, 術当日よりヘパリン持続静注開始。術後 2 日目よりワーファリンの内服を開始した。術後良好に経過し, 心エコー上, 右冠動脈の血流も確認。術後 20 日目に退院となった。術後半年の大動脈造影では, 右冠動脈起始部の拡大と, 同部より遠位の血栓閉塞の所見があったが, 瘻孔は完全に閉鎖されており, 心電図およびペルサンチン負荷シンチで, 右冠動脈領域の虚血を示唆する所見は認められなかった。

## 11. 一側肺動脈閉塞症例に対するグレンシャント術の経験

宮城県立こども病院心臓血管外科

安達 理, 遠藤 雅人, 小西 章敦  
同 循環器科

田中 高志

東北大学大学院心臓血管外科学分野

崔 禎浩, 田林 暁一

一側肺動脈閉塞症例 3 例に対して, グレンシャント術を行

い良好な結果を得たので報告する。

症例 1: DILV, PA, heterotaxy, s/p RMBTS. DA 閉塞とともに LtPA 閉塞。

症例 2: PA, VSD, DORV(SLL), heterotaxy, s/p BilBTS. LMBTS 後, LtPA 閉塞。

症例 3: sRV, PA, MA, s/p BilBTS. RTBTS 後, RtPA 閉塞。

全例高度なチアノーゼを呈し, NYHA II ~ IV° であった。術前 Rp 1.3 ~ 2.2U/m<sup>2</sup>, mPAP 14 ~ 18mmHg, PAI 145 ~ 176。全例, 人工心肺下に SVC-PA 吻合 (SVC の同側の PA が閉塞した症例 3 は SVC-LtPA 間に径 12mm ringed-ePTFE graft を間置) 施行。全例耐術し, SpO<sub>2</sub>, NYHA は全例で改善, EDV は全例で縮小, EF は 1 例を除き改善した。

## 12. 先天性僧帽弁閉鎖不全症に対する弁置換術の 1 例

弘前大学医学部心臓血管外科

大徳 和之, 鈴木 保之, 山内 早苗  
福井 康三, 福田 幾夫

成人期僧帽弁閉鎖不全症に対する弁温存による僧帽弁形成術は良好な成績が得られるようになってきている。一方で乳幼児期に修復しなければならぬ僧帽弁閉鎖不全症に対する形成術はまだまだ成績が安定せず, 弁置換に至ることも多い。今回われわれは僧帽弁閉鎖不全症に対し形成術を試み, 修復が不可能であり弁置換術を施行した症例を経験したので報告する。症例は 10 カ月女児。2005 年 10 月, 在胎 35 週 2 日, 出生体重 2,308g, 双胎第 2 子として帝王切開で出生。日齢 18 に心雑音に気づき, 心エコー検査にて PDA, MR, PH と診断される。2006 年 3 月当院小児科紹介。5 月 15 日動脈管離断術施行。6 月の心臓カテテル検査にて III ~ IV°, MR, PH の診断を得る。8 月手術施行。当初, 弁形成術の予定であったが弁尖の変形, 特に肥厚, 腱索の短縮が著しく 23mm SJM 弁を使用し弁置換術を行った。今後抗凝固療法, 再手術の時期につき長期間の慎重なフォローを要する。

## 13. 修正大血管転位, 完全型房室中隔欠損, 両大血管右室起始, 肺動脈弁狭窄を合併した学童症例に対する二心腔修復術

岩手医科大学附属循環器医療センター心臓血管外科

小泉 淳一, 石原 和明, 満永 義乃  
上部 一彦, 大澤 暁, 岡林 均

同 小児科

小山耕太郎

同 麻酔科

門崎 衛

症例は 10 歳女児。1 カ月時左 MBTS 術施行。現症: 体重 21.1kg, SpO<sub>2</sub> 80%, NYHA III 度。心カテ: RVEDV 103% N, RVEF 73%, LVEDV 87% N, LVEF 60%, Qp/Qs 0.68, PAI 898, PV wedge 19, Rp 32。心エコー: ccTGA, AVSD (Rastelli A), severe AVVR, DORV, bicuspid PAV, PS-PPG/MPG 102/73mmHg。手術 (体心室: 右室): 2 パッチ修復, 肺動脈弁交連切開, 心外膜リード植込み (右房, 右室,

左室)。術後房室ブロックあり DDD, CRT ペーシング施行。3 病日抜管, 7 病日一般病棟へ, 16 病日ジェネレーター植込み。術後エコー TR 3/4, MR 3/4, PS-PPG/MPG 61/34mmHg, SpO<sub>2</sub>98%, NYHA I 度で外来通院中。

#### 14. 高度肺動脈弁狭窄症の成人例に対する右室流出路拡大を伴った肺動脈弁置換術と三尖弁輪縫縮術の経験

山形大学医学部器官機能統御学講座循環器・呼吸器・小児外科学分野

吉村 幸浩, 皆川 忠徳, 中嶋 和恵  
外山 秀司, 澤村 佳宏, 貞弘 光章

症例は 57 歳男性。小学校時代から弁膜症を指摘されていたが, 無症状のため放置していた。2006 年 7 月, 心不全症状出現し近医に入院加療。sever PS および TR に対する交連切開術および三尖弁形成術を依頼され当科入院となった。PS の程度は右室圧 93mmHg で引き抜き圧較差 70mmHg, 一部石灰化を伴った弁性狭窄と狭窄後拡張が著明であった。また I 度の PR, III 度の TR のほか ASD も認めた。手術所見で肺動脈弁は穴開き硬貨様で, 弁尖は肥厚し交連部の同定もできないほどであった。可動性は全くなく弁機能の回復は得られないと判断し弁を切除, 右室流出路にも切開を加えた。23mm ウシ心膜弁の弁輪約 1/3 周を流出路拡大パッチで覆うように肺動脈弁置換を行い, さらに三尖弁輪縫縮 (Cosgrove ring 32mm) と自己心膜による ASD パッチ閉鎖を行った。術後右室圧は 40mmHg 前後に低下し心機能は良好に経過した。

#### 15. 当院における成人先天性心疾患の治療と管理

総合南東北病院小児心臓外科

小野 隆志, 森島 重弘

同 小児・生涯心臓疾患研究所

中澤 誠

成人先天性心疾患の治療および管理は種々の問題を抱えているが, 当院における現状をまとめ, その問題点を検討した。

対象: 当院に通院する 18 歳以上の心疾患を有する患者 89 例 (年齢 24.9 ± 8.1 歳), うち先天性心疾患が 86 例。

結果とまとめ: (I) small VSD/ASD や mild 以下の弁逆流等の follow up においては手術必要時期の見極めと IE の予防および対処が重要である。(II) 15 例のファロー四徴症根治術後は経過が比較的良好で medication free の割合が高かった。(III) 7 例の心内膜床欠損症根治術後は再手術例が多く, 特に房室弁関連と SAS が問題であった。(IV) VSD/ASD 術後でも不整脈管理に注意を要する。(V) Fontan および他の複雑心奇形では種々の問題が多く, 嚴重な follow up を必要とする。

#### 16. 総肺静脈還流異常の外科治療上の問題点

秋田大学医学部心臓血管外科

本川真美加, 山本 文雄, 石橋 和幸

山浦 玄武, 成田 卓也, 白戸 圭介

井上 賢之, 田中 郁信, 榎本 吉倫

山本 浩史

1999 年 1 月 1 日から 2006 年 10 月 30 日までに心内修復術を施行した総肺静脈還流異常症を 4 症例経験した。Ia, Ib, III, IV 型各 1 症例であった。このうち, IV 型は術前エコーにて Ia の診断にて手術に臨んだ。人工心肺下に左右上下の肺静脈の同定を行った。左肺静脈は同定されたが, 右肺静脈は同定できなかった。後日カテーテル検査を行った後に再度手術を行う方針となり手術を終了した。術翌日カテーテル検査中に心停止となり検査を中止。その翌日に再度試みた。その結果, 左肺静脈は垂直静脈を経て上行静脈へ還流しており, 右肺静脈は門脈へ還流していた。後日右肺静脈は左心耳に, 右肺静脈は右側左房に吻合することができた。現在は当院小児科外来で経過観察中である。