

## 第 93 回東海小児循環器談話会

日 時：2007 年 3 月 10 日  
 会 場：名古屋第二赤十字病院  
 当番世話人：岩佐 充二（名古屋第二赤十字病院）

1. 心電図上  $\delta$  波を認めない PSVT 発症例の検討

社会保険中京病院小児循環器科  
 大橋 直樹, 松島 正氣, 西川 浩  
 久保田勤也  
 同 循環器科  
 坪井 直哉

対象は心電図上  $\delta$  波を認めず、PSVT を発症し、アブレーションを施行した 19 例。アブレーション年齢は、平均 13 歳 (9 ~ 17 歳)。男女比は男 : 女 = 9 : 10。内訳は、AVNRT : AVRT = 12 : 7。それぞれ AVNRT は common type : uncommon type = 9 : 3。AVRT は左側 Kent 6 例、右側 Kent 1 例。左側中 5 例が lateral Kent であった。初回発作年齢は、AVNRT は  $10.6 \pm 4.2$  歳。AVRT は  $8.4 \pm 3.9$  歳。発作時心電図の特徴から、その機序を推測することが可能であった。10 歳前後での PSVT 発症は AVNRT の可能性を、幼児期・学童期発症の PSVT は AVRT でも特に左側 Kent の可能性を念頭に置いて、治療にあたっている。

## 2. 生体肝移植後、AVSD 術後、LVOTO, AR, MR に対して Ross-Konno 手術を施行した 1 例

社会保険中京病院心臓血管外科  
 加藤 紀之, 櫻井 一, 水谷 真一  
 森脇 博夫, 櫻井 寛久, 杉浦 純也  
 同 小児循環器科  
 松島 正氣, 大橋 直樹, 西川 浩  
 久保田勤也

症例は 4 歳、女児。polysplenia, AVSD, IVC 欠損、肝内門脈形成不全と診断し、生後 3 カ月に中隔形成術、房室弁形成術を施行。1 歳時に高アンモニア血症となり、生体肝移植を施行した。今回、LVOTO, AR, MR が進行し、Ross-Konno 手術を行った。免疫抑制剤、肺内動静脈瘻、移植による IVC 吻合部などが心配されたが、術中、術後管理は通常の開心術と同等で特に問題はなかった。

3. 出生時より両大血管拡張がみられ、TGF- $\beta$  受容体遺伝子異常を認めた 1 例

名古屋第一赤十字病院小児医療センター循環器科  
 兵藤 玲奈, 永田 佳絵, 河井 悟  
 生駒 雅信, 羽田野爲夫  
 同 心臓血管外科  
 吉住 朋, 中山 智尋, 萩原 啓明  
 阿部 知伸, 中山 雅人, 伊藤 敏明

症例は生後 3 カ月の男児。出生時より多発奇形、VSD・PFO とともに肺動脈・大動脈拡張、弁輪拡大が認められた。日齢 12 に PA banding 施行。経過中、主肺動脈拡張が進行し、呼吸状態の悪化がみられたため、日齢 42 に VSD 閉鎖術を施行した。術中所見にて肺動脈起始部に瘤および大動脈の瘤状拡張が認められ、Marfan 症候群類縁疾患が疑われた。遺伝子検査にて TGFBR2 遺伝子に変異が認められた。

## 4. 薬剤抵抗性を示した黄色ブドウ球菌性感染性心内膜炎の 1 例

聖隷浜松病院小児循環器科  
 中嶋 八隅, 長崎 理香, 武田 紹  
 同 心臓血管外科  
 小出 昌秋, 渡邊 一正, 梅原 伸大  
 松尾 辰朗, 杉浦 唯久

症例は心室中隔欠損症の 1 歳男児。発熱 9 日目ですでに三尖弁前尖に巨大な疣贅を認めた。検出された黄色ブドウ球菌はセファゾリンに感受性を認めたが、セファゾリンでは状態改善が得られなかった。メロペネム、バンコマイシンを併用し状態は改善したが、炎症反応の陰性化まで約 2 カ月を要した。経過中、三尖弁逆流の悪化と肺小動脈の塞栓を認めた。炎症の陰性化後、心内修復と疣贅除去、三尖弁形成術を施行し、術後経過は良好である。

## 5. 過粘稠症候群を来した成人チアノーゼ型先天性心疾患に対してシャ血を行った 1 例

豊橋市民病院小児科  
 安田 和志, 戸川 貴夫, 清澤 秀輔  
 牧野 泰子, 野村 孝泰, 伊藤 剛  
 小山 典久

症例は 26 歳・男性 (第 91 回本談話会にて症例提示)。乳児期に PA/VSD と診断されたが、手術適応なく未手術で経過観察された。低酸素血症による二次性赤血球増加がありアスピリンを内服していたが、咯血の既往のためアスピリ

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内  
 東海小児循環器談話会事務局  
 安田東始哲

ン内服を中止。2005年夏ごろから、頭部しびれ感、めまい、耳鳴り、視野が狭くなる、ぼやけ、皮膚知覚異常（しびれ）などを感じるようになった。これらの症状は一過性で、深呼吸をするなどして消失した。2006年11月には、ヘモグロビン273g/dl、ヘマトクリット79.8%まで上昇し、血小板37万/ $\mu$ lと低値を示した。過粘稠症候群の症状を有するためしゃ血を行ったところ、その症状は改善した。成人チアノーゼ型先天性心疾患患者における血液学的問題点について考察する。

#### 6. 検診にて発見された右冠動脈肺動脈起始

静岡県立こども病院循環器科

古田千左子, 増本 健一, 満下 紀恵  
金 成海, 田中 靖彦, 小野 安生

症例:7歳女児。学校検診で連続性雑音とT波平低を指摘。当院心電図で異常所見なし, CTR = 0.59。エコーにて左冠動脈拡張, カラーシグナルが認められ, 心室壁などに数カ所連続性血流を認めた。心カテ施行, PAP = 24/12 (17), 左室拡張末期容積 = 230%, Qp/Qs = 1.34, 左冠動脈選択造影にて肺動脈が造影され右冠動脈肺動脈起始と診断。右冠動脈移植術を予定。

考察:おもに右冠動脈領域の盗血であるため, より頻度の高いBWG症候群に比べ臨床所見は軽微であり, 発症年齢も高くなるものと思われる。

7. TCPS から TCPC に移行後, pulmonary arteriovenous fistula の軽快をみた cECD, PA, interrupted IVC, azygous connection の 1 例

名古屋市立大学先天異常・新生児・小児医学分野

山口 幸子, 水野寛太郎

同 心臓血管外科

福田 恵子, 水野 明宏, 野村 則和  
浅野 實樹, 三島 晃

症例は2歳時にTCPSを行ったcECD, PA, interrupted IVC, azygous connection。6歳時, PAVFの形成に伴う急速な低酸素血症の進行を認めた。残存する肝静脈血を肺動脈へ還流すべくTCPCを施行し, 術後は酸素1l/分でSpO<sub>2</sub> 85%にてHOTを導入した。TCPCへ移行後8カ月時には, room airでSaO<sub>2</sub> 93%となり, 造影にてPAVFの消退を認めた。TCPS後PAVFの形成を来した場合に, TCPCに移行することでPAVFが消退する可能性のあることが示唆された。

#### 8. 巨大臍帯ヘルニアを合併したVSD・ASDの1例

名古屋第一赤十字病院小児医療センター循環器科

永田 佳絵, 河井 悟, 生駒 雅信

羽田野爲夫

同 心臓血管外科

中山 雅人, 吉住 朋, 中山 智尋  
萩原 啓明, 阿部 知伸, 伊藤 敏明

症例は1歳女児。胎児エコーで臍帯ヘルニアと診断され, 在胎35週1,079g(双胎第2子)予定帝王切開で出生。large

VSD, ASDと診断し生後1カ月(1.3kg)でPABを行った。巨大臍帯ヘルニアに対しては数回にわたり縫縮術を行った。生後8カ月のカテーテル検査では, IVCが細く蛇行しておりカテーテル操作が困難で, RV・PAに到達できなかった。肺静脈楔入圧は31mmHgであった。慢性呼吸不全のため在宅酸素療法を導入したが, その後も呼吸不全を繰り返し長期の人工呼吸器管理を必要とした。十分なカテーテル検査が行えないため, 肺生検で閉塞性肺血管病変がないのを確認し, 1歳3カ月(3.9kg)でVSD・ASDパッチ閉鎖術を施行した。

#### 9. Jatene術後に冠動脈起始部にできた狭窄病変による心筋梗塞を来した大血管転位症の病理所見

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

40週3日2,738g男児。出生時より高度のチアノーゼを認め当院へ搬送入院となった。入院時, SpO<sub>2</sub>は上肢20%台, 下肢50%台と低値であり緊急BASを行い, 酸素化の改善のために日齢1, VV ECMOを施行した。日齢6, 再度BASを行い, 日齢7, ECMOより離脱した。日齢30にJatene手術を行い, 日齢52, 退院。日齢61, 心筋梗塞, 心不全にて再入院。入院後, 血栓溶解療法にていったんは回復するも, 日齢72, 再び心筋梗塞を起こし, 永眠された。剖検にて冠動脈起始部に狭窄病変が存在し, これによる心筋梗塞と考えられたので報告する。

#### 10. 心室中隔欠損を伴わない大動脈弓離断症の1例

あいち小児保健医療総合センター循環器科

福見 大地, 安田東始哲, 沼口 敦

足達 信子, 長嶋 正實

半田市立半田病院

篠原 修

39週, 2,642g, 正常分娩で出生の第1子。出生直後から哺乳時のチアノーゼ, 右顔面神経麻痺, 左耳介低形成あり, 当センター入院。3DCT, 心臓カテーテル検査にてVSD, AP windowを伴わないisolated IAAと診断した。PDA閉鎖後も下肢血流安定し, 生後1カ月で退院し, 現在外来通院中である。外科的治療の適応, 時期などについて文献的考察も含めて報告する。

#### 11. 初回姑息手術後, 左肺動脈閉塞・右高度肺高血圧を呈したTGA(II), CoAに対し, 血行再建手術を試みた1症例

静岡県立こども病院心臓血管外科

井出雄二郎, 藤本 欣史, 廣瀬 圭一

太田 教隆, 登坂 有子, 中田 朋宏

坂本喜三郎

症例はTGA(II), CoAの3歳6カ月の男児。他院で2カ月時CoA解除, PAB施行。2歳6カ月時の心カテで右肺高血圧(体血圧と同等)とLPA閉塞のため手術適応なしと

され当院来院。〈手術〉LPA 機能回復目的に LBTS を予定。実際の手術では migration した PAB テープ除去により LPA 血流が再開したため、LBTS に加え、より肺動脈弁近くに re-PAB を追加し、瘤化した RPA の plication を施行 (PAP (m): 29mmHg, SpO<sub>2</sub>: 85%, 左右肺血流比 77: 23)。3 カ月後の心カテで、PAP (m): 17mmHg, SpO<sub>2</sub>: 84% (FiO<sub>2</sub> = 0.3) と、将来的根治の可能性が得られた。

## 12. PGE<sub>1</sub> 持続投与後早期乳児期に TCPS を行った SA, SV, CoA of PA の 1 例

あいち小児保健医療総合センター心臓外科  
 角 三和子, 佐々木 滋, 鶴飼 知彦  
 前田 正信  
 同 循環器科  
 足達 信子, 沼口 敦, 福見 大地  
 安田東始哲, 長嶋 正實

症例は、右胸心、SA、SV、CoA of PA、PDA、IVC 欠損、内臓逆位、5.1kg の男児。生後 5 日目、当センター紹介入院。左右肺動脈の形態から、体肺動脈短絡術を行わず PGE<sub>1</sub> 持続投与を継続し、4 カ月時に TCPS (+ 肺動脈形成) を施行し、良好な結果を得たので報告する。

## 13. 側弯手術症例における先天性心疾患の関連について

名城病院小児循環器科  
 小島奈美子, 小川 貴久  
 同 整形外科  
 川上 紀明

側弯症の一般発生率は 1 ~ 2% であるが、CHD 群においては 10% 程度と比較的高率に合併することが知られている。しかしそれらのほとんどは軽症側弯であり、治療を要する中等度以上の側弯と CHD との関連についての報告はない。今回、当院で側弯の手術をした 800 名 976 件について CHD の合併率、心疾患内訳、手術リスク等について検討し、文献的考察を加え報告する。

## 14. 当科で経験した無脾症候群 14 例の予後

岐阜県総合医療センター小児循環器科  
 桑原 直樹, 後藤 浩子, 坂口 平馬  
 桑原 尚志  
 同 小児心臓外科  
 渡辺 成仁, 八島 正文, 竹内 敬昌

当科で経験した無脾症候群 14 例について治療成績を後方視的に検討した。14 例中 3 例が PVO のため無治療で死亡。姑息術は 11 例に施行し手術死亡は 2 例であった。9 例のうち BDG 手術到達例は 7 例、Fontan 型手術到達例は 2 例であった。これらのうち遠隔期死亡は 3 例あり、BDG 手術待機中に突然死が 1 例、BDG 手術後の敗血症および肺炎で 2 例が死亡した。無脾症候群では新生児期の PVO や総肺静脈還流異常の修復を乗り越えてからも、感染症や不整脈など治療に難渋している症例が多く遠隔期の管理についても注意が必要である。