

## 第94回東海小児循環器談話会

日 時：2007年6月30日  
 会 場：社会保険中京病院  
 当番世話人：松島 正氣(社会保険中京病院)

### 1. 心肺停止を来した先天性冠動脈走行異常の1女児例 あいち小児保健医療総合センター循環器科

沼口 敦, 長嶋 正實, 安田東始哲  
 福見 大地, 足達 武憲

症例：11歳女児。動脈管開存結紮術を施行されたほか、特記すべき既往症なし。

現病歴：早朝ランニングの最中、腹痛を訴えた後意識消失。救急車で当院へ搬送されたが、車中では不整脈なく、意識清明であった。当院到着時に不穏となり意識消失。心肺蘇生されながらICUへ搬入され、PCPSを装着した。

入院歴：1週間でPCPSを離脱したが、覚醒とともにST変化が出現。冠動脈造影にて、右冠尖から3本の冠動脈が起始し、左回旋枝が大動脈壁内を走行することを確認した。心筋シンチグラムにて、左冠動脈領域で血流と脂肪酸代謝が消失していた。以後IABPを用いて管理したが、多臓器不全のため死亡した。

考察：若年突然死の原因について、本邦では十分究明されていない。当経験につき、文献的考察を交えて報告する。

### 2. 根治術に到達し得たsternal cleftを合併したTGA(III)の1例

三重大学医学部医学系研究科胸部心臓血管外科

横山 和人, 高林 新, 新保 秀人

診断：TGA(III), ASD(II), multiple VSD(II+IV), sternal cleft。2カ月時に後頭蓋窩に用いる骨補填材hydroxyapatiteを用いて胸骨欠損部の補填を施行した。9カ月時に心不全に対してPAB, ASD creationを施行、胸骨欠損部のhydroxyapatiteを幅1/2に縮小した。2歳4カ月時にREV手術, muscular VSD閉鎖, ASD閉鎖を施行した。胸骨の直接閉鎖を試みたが循環不全を認めため前回手術と同じhydroxyapatiteを用いて胸郭形成を行った。胸骨欠損を合併したTGA(III)に対し、hydroxyapatiteによる胸郭形成を行うことで呼吸、循環の安定を得、根治術に到達し得たので報告する。

### 3. Monoventricular pacingによるfusion CRTを施行した無脾症候群の乳児例

静岡県立こども病院循環器科

金 成海, 早田 航, 増本 健一  
 古田千左子, 満下 紀恵, 新居 正基  
 田中 靖彦, 小野 安生

同 心臓血管外科

坂本喜三郎

症例：11カ月女児。

診断：無脾症候群(単心室, 単心房, 共通房室弁, 動脈管開存, 総肺静脈還流異常(Ib), 左上下大静脈, 右側大動脈弓, 右胸心, 肺高血圧)。

先行手術：肺動脈絞扼+動脈管結紮術(日齢2), 両方向性Glenn+総肺静脈還流異常解除術(4カ月)。

経過：Glenn手術後房室弁逆流が増悪したため、弁形成術を行ったところ、ICUで心室機能不全が増悪し、上室性頻拍合併、いったん軽減した弁逆流が再び増悪した。Q-LABを用いた3DQ解析で、左側心室側壁から右側心室に向かってdyssynchronousに収縮する壁運動を確認。内科的治療として、利尿剤, ACE阻害剤, アミオダロン, カルベジロールを併用し、CRTとして胸骨正中切開にてAリードと右側心室側壁上1/3の位置にVリードを各1本留置し、lower 80bpm, AV delay 80msでDDDペースングを行った。左側心室側からの自己心室伝播とfusionし97%以上のA-sense/V-paceとQRS幅の短縮が得られた。その後、房室弁逆流微量, SVC = (10), SA = (5 mmHg)となり、Fontan型手術に到達した。

考察：自己心室伝播とfusionさせるCRTは有効であり、ペースング位置決定にはLive 3Dエコーによる壁運動解析が有用であった。

### 4. 生後1カ月時に摘出術を施行した左室粘液腫の1例

名古屋市立大学病院心臓血管外科

館 秀和, 浅野 實樹, 福田 恵子  
 西村 健二, 水野 明宏, 野村 則和  
 三島 晃

同 小児科

山口 幸子, 水野寛太郎

症例は1カ月の男児。2006年9月4日、在胎39週5日、3,186g、経膈分娩で出生。1カ月健診で心音異常を指摘され近医受診。左心室腫瘍を指摘、当院小児科紹介受診。心エコーでは、腫瘍は長径約40mm×横径約9.0mm大で、左心室

#### 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

内の前後乳頭筋間から始まり、収縮期に大動脈弁上まで突出、拡張期に大動脈弁直下まで戻っていた。左室流出路閉塞の可能性があり、2006年10月13日、腫瘍摘出術施行。術後経過良好で、術後17日目に小児科に転科。最終病理結果は粘液腫であった。若干の文献的考察を加え報告する。

#### 5. 新生児左室心室瘤の1例

名古屋第一赤十字病院小児医療センター循環器科  
羽田野さやか、岸 泰子、永田 佳絵  
河井 悟、生駒 雅信、羽田野為夫

症例は妊娠39週3日、3,150gで出生した女児。在胎36週2日で胎児不整脈指摘され、39週3日エコー上心拡大・壁運動の低下が疑われ、同夜経膈分娩にて出生。出生後心室期外収縮が二段脈でみられた。心エコーにて左室心尖部の壁薄く、壁運動異常認められ、心室瘤、憩室と診断。二段脈・心室性期外収縮は徐々に減少し生後12日目で消失。現在無投薬で不整脈の再発なく心不全徴候も認めていない。画像上興味深い所見が認められたので供覧する。

6. 新生児期に心房細動によって発症した特発性右房拡大症 (idiopathic dilatation of the right atrium)

名古屋第二赤十字病院小児科  
横山 岳彦、岩佐 充二

日齢5の男児。頻拍と、心嚢液貯留で他院より紹介。心嚢液貯留と思われたものは、右房と連続性があり心房憩室と診断した。頻拍は心房波380/分が2:1伝導していた。心不全症状が認められず、ジゴシンの内服にて治療開始。日齢8、インデラルの内服を追加した。日齢10、洞調律に回復した。しかし、日齢14、再発。インデラルの増量を行い、日齢19、洞調律に復帰した。その後は洞調律を維持し、日齢31、退院した。

7. 両方向性Glenn手術後、左PVO、右側肺動静脈瘻を合併したTA 1aの1例

静岡県立こども病院心臓血管外科  
中田 朋宏、藤本 欣史、廣瀬 圭一  
太田 教隆、登坂 有子、井出雄二郎  
坂本喜三郎

症例は6歳、20kg、女児。診断はTA 1a。他院にて2カ月時に左BT shunt、6カ月時に両方向性Glenn手術施行されたが、左PVOおよびAP collateral増生のため、左PA流れず、Fontan適応外となり、またSVC血流が右PAにしか流れず、肺動静脈瘻を徐々に形成していた。2nd opinion外来から当院受診し、6歳時に肺動脈内隔壁作成 (IPAS: 右はGlenn、左は4mm shunt造設)、左PVO解除、ASD拡大、両側ITA結紮術施行し、さらに半年後に右片肺Fontan手術を施行した。この症例に対する治療戦略を検討し、報告する。

8. フォンタン手術4年後に肺出血を認め、IDCコイル塞栓術を行ったcECD, TGAの1例

名古屋市立大学新生児・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、西村 健二、水野 明宏  
佐々木 茂、野村 則和、浅野 實樹  
三島 晃

症例は2歳時にTCPCを施行したcECD, TGAの男児。7歳時、嘔吐とともに多量の肺出血を認め緊急入院、呼吸管理となった。保存的治療による肺出血の制御困難であり、発症3日目にコイル塞栓術を施行した。腹腔動脈より分岐し右肺へ流入する側副動脈および胸部大動脈より起始する側副動脈に対しIDCを用いた塞栓術を行い、以後肺出血は停止した。いずれも径2mmのコイルにより塞栓可能な血管であり、狭小なものも含め側副動脈による肺出血はフォンタン手術後遠隔期フォローの留意点の一つと考えられた。本症例において体肺側副動脈に起因した肺出血に対するコイル塞栓術は有効であった。

9. 3Dエコー法が診断に有用であったdouble orifice mitral valveの1例

聖隷浜松病院小児循環器科  
武田 紹、長崎 理香、中嶌 八郎

Double orifice mitral valveは剖検例の1%にみられる珍しい先天性心疾患である。今回われわれは3Dエコー法が有用であった症例を経験したので報告する。2歳、男児、心室中隔欠損で紹介された。超音波では心室中隔欠損は自然閉鎖していたが僧帽弁に2つの弁開口部を認めた。3Dエコー法は開口部から支持組織までを同時に観察でき診断に有用であった。また家族に対する説明にも有用であった。

10. 岐阜県総合医療センターの概要 新病院の母とこども医療センター小児循環器科・小児心臓外科の現状

岐阜県総合医療センター小児循環器科  
桑原 尚志、桑原 直樹、後藤 浩子  
坂口 平馬

同 小児心臓外科  
八島 正文、渡辺 成仁、竹内 敬昌

当院は昨年11月1日に新病棟が完成し、名称も県立岐阜病院から岐阜県総合医療センターに改称された。救命救急センター、循環器センター、母とこども医療センター、がん拠点病院、女性医療が主目的として定められ、母とこども医療センターは一般小児、新生児、小児循環器、産科の4部門あり、MICU、NICU、PICU(小児循環器科・小児心臓外科)の3つの集中治療部門を持っている。このうち小児循環器部門を中心に当院の現況を報告する。

### 11. 肺静脈狭窄をくりかえす総肺静脈還流異常を合併した無脾症に対する肺静脈形成術の工夫

聖隷浜松病院心臓血管外科

小出 昌秋, 國井 佳文, 梅原 伸大  
渡邊 一正, 松尾 辰朗, 杉浦 唯久

同 小児循環器科

武田 紹, 中島 八隅, 長崎 理香

症例は2歳男児無脾症, 単心室症, 総肺静脈還流異常(III型)の診断で, 生後13日に総肺静脈還流異常修復と肺動脈絞扼術を行った。1歳時に右肺静脈狭窄に対してパッチ拡大術を行った。1歳8カ月時に左肺静脈狭窄に対してsutureless methodによる拡大術を行った。1歳10カ月時に右肺静脈再狭窄に対してステント留置術を行った。今回左肺静脈再狭窄に対して, 心嚢外での肺静脈側々吻合, 肺静脈上大静脈吻合による再建術を行った。

### 12. 生後1カ月以内に心外型TAPVCに対してPVO解除を必要とした無脾症候群3例の検討

あいち小児保健医療総合センター心臓外科

角 三和子, 長谷川広樹, 横手 淳  
鷓飼 知彦, 前田 正信

同 循環器科

足達 武憲, 沼口 敦, 福見 大地  
安田東始哲, 長嶋 正實

生後1カ月以内に心外型TAPVCに対してPVO解除を必要とした無脾症候群は3例で, 1)日齢10, 2.1kg, TAPVC Ib, PA, 2)日齢9, 2.9kg, TAPVC III, severe PS, 3)日齢30, 2.9kg, TAPVC Ib, PS(-). 1, 2)は体肺動脈短絡術を行わずbil PAB施行しPGE<sub>1</sub>持続投与を継続した。肺合併症, 腹部合併症, 感染等によりおのおの1.5, 4カ月後病院死した。3)は1カ月健診にてcyanosis指摘され, 当センター紹介受診, SpO<sub>2</sub> = 30%台にて緊急入院, 翌日PABを同時に行った。術後経過は良好で現在Glenn待機中である。治療困難なこの疾患群に対する外科治療について検討した。

### 13. Ebstein奇形に対する治療方針の検討

社会保険中京病院心臓血管外科

杉浦 純也, 櫻井 一, 水谷 真一  
加藤 紀之, 江田 匡仁, 森脇 博夫

同 小児循環器科

松島 正氣, 大橋 直樹, 西川 浩  
久保田勤也

最近, 生後1カ月3日のEbstein奇形児に対してrt.modified BT-shuntを施行した後に, 1カ月17日にStarnes手術を施行し良好な経過を得た。当院で1996年よりEbstein奇形にて入院した21例のうち手術治療を行った12症例において, 治療方針とその転機について検討を行った。

新生児~乳児期早期の症例: 生後3~79日(32±22日)の9例。Starnes手術またはmodified BT-shunt手術を計8例に, 2心室修復(三尖弁形成: Carpentier手術)を2カ月児の1例

に施行した。そのうち3例生存, 5例入院死亡, 1例遠隔期死亡。

学童期以降の症例: 7~47歳(25±20歳)の3例。全例に三尖弁形成術(Carpentier手術)施行し, 生存している。