

第33回北陸小児循環器研究会

日 時：2007年2月10日
 会 場：石川県立中央病院健康教育館2階大研修室
 当番幹事：西田 公一(福井愛育病院小児科)

1. 生後急激に心不全を来した心臓腫瘍の1例

福井愛育病院小児科

倉田 香織, 浅井 大介, 石原 靖紀
 平野 聡子, 西田 公一, 石原 義紀

はじめに：心臓腫瘍の多くは良性腫瘍であり腫瘍による血流障害の程度が予後に影響する。われわれは、胎児期には明らかな血流障害を認めなかったが、出生後に左心系の血流障害が急激に顕在化し死に至った心臓腫瘍の1例を経験した。

症例：在胎40週、4,208gで出生。胎児期にエコーで左室内の心臓腫瘍を指摘されていたが、左室流入路、流出路への進展は明らかではなかった。羊水混濁があり、生直後よりSpO₂低下、努力呼吸がみられ、胸部X線で肺野の透過性の軽度低下を認めた。胎便吸引症候群と考え、気管洗浄、サーファクタント投与、人工呼吸管理を開始した。心エコーでは左室腔に多結節性の腫瘍を認め、僧帽弁の開放制限を伴っていた。人工呼吸開始後も換気不良が進行し胸部X線で肺野の透過性が著明に低下した。また心エコーでは、左室腔が狭小化し壁運動も低下していた。カテコラミン、血管拡張剤を使用するとともに、左室流入路障害に対して心房中隔裂開術を施行しPGE₁CDにて動脈管を開存させることにより体血流の維持を試みたが、心不全の改善傾向はなく生後12時間で死亡した。

考察：剖検の結果、心臓横紋筋腫と診断された。肺うっ血、胸水を認め、心臓腫瘍による左室流入路障害と呼吸不全が死因と考えられた。本症例のように、胎児期の発育は良好であるにもかかわらず、生後の循環動態の変化により急激に心不全を来すケースがあることを念頭に置く必要がある。

2. 左室心筋緻密化障害(LVNC)の3歳女児に対して、心臓再同期療法(CRT)を施行した経験

富山大学小児科

齋藤 和由, 渡邊 綾佳, 上勢敬一郎

市田 路子, 宮脇 利男

同 第一外科

大高 慎吾, 北原淳一郎, 村上 博久

芳村 直樹

長野県立こども病院循環器科

安河内 聡

背景：重症心不全患者において、CRTは新たな治療法として注目されているが、小児での施行例は少なく、その適応や治療効果、長期予後について不明な点が多い。われわれはLVNCのため重症心不全を呈していた3歳女児に対してCRTを施行したので報告する。

症例：LVNCの3歳女児。生後3カ月発症時、PDE III阻害薬等での心不全のコントロールを行い、ACE阻害剤、βブロッカーを導入し、PDE III阻害薬からの離脱が困難で、ピモベンダンの内服を併用し退院可能となった。以後も感染に伴い心不全の増悪を来し、頻回の入退院を繰り返す。今回は肺炎を契機に13回目の入院となった。入院時検査では、BNP = 1,960、胸部X写真上CTR = 0.73、心電図上QRS = 103ms、心エコー上EF = 29.3%、MR 4度、特にnoncompacted layerの著しい心尖部と側壁下壁のdyssynchronyが明らかであった。NYHA分類IVであった。薬物治療でのコントロールは限界と考えられ、心臓カテーテル検査にてCRTシミュレーション施行後、心外膜電極ペーシングによるCRTを施行した。

方法：全身麻酔下、胸骨正中切開にてアプローチ。心臓カテーテル検査でのCRTシミュレーションのデータを元に、経食道エコーで、TSI、MR、CIなどの評価をしながら、右室のペースメーカーリード電極の設置位置を決定した。

結果：心エコー上、EF = 45~50%と著明な改善を認め、BNP = 464まで低下し、NYHA分類Iとなり退院し、現在経過良好で外来フォローアップ中である。

結語：CRTは小児のLVNCによる重症心不全に対しても効果を認め、新たな治療の選択肢となる可能性がある。治療の適応に関しては、心電図上のQRS durationだけではなく、心エコー、TSIなどを用いて検討する必要がある。

別刷請求先：

〒910-0833 福井市新保2-228

福井循環器病院小児科

西田 公一

小児におけるCRTは、成人の場合と異なり侵襲が大きい
ため、施行に際しては心臓カテーテル検査などで、シ
ミュレーションを施行するなどして慎重にその効果を判
定する必要がある。中長期予後に関しては、今後の検討
課題である。

3. 初診時心筋症を認めた傍副腎部神経節芽腫、腎血管 性高血圧の1歳男児例

石川県立中央病院小児内科

西尾 夏人, 荒木 来太, 河畑 孝佳
奥村亜希子, 黒田 文人, 北野 裕之
上野 康尚, 堀田 成紀, 久保 実

上気道炎症状での初診時左室壁の求心性肥厚, LVFSの
低下, 左側胸部誘導での巨大陰性T波を認め, 入院後高血
圧が明らかとなった1歳男児例を経験した。血漿レニン
活性高値, 尿中HVAおよびVMA, 尿中ノルアドレナリン
およびノルメタネフリン高値を認め, CT, MRIにて右傍
副腎部に腫瘍を認めたがMIBGシンチでは異常集積を認め
なかった。褐色細胞腫を疑いプラゾシン, ニフェジピン
等の投与を行ったが高血圧は持続し, 腫瘍摘出術を行っ
たところ神経節芽腫の組織診断で, 高血圧は持続した。
血漿レニン活性高値も持続し, 腎血管性高血圧の診断に
て右腎摘出術により血圧は正常化した。現在右腎摘出術
後1年になるが, 血圧は正常を維持し, 初診時認めた神
経節芽腫の産生するカテコラミンによると思われる心筋
症の所見は, 治療経過とともに改善した。

4. Waterston shunt後25年目に根治手術(Rastelli手術) を施行したDORV, PAの成人例

福井循環器病院小児科

河井 容子

同 心臓血管外科

山岸 正明, 後藤 智行, 加藤 泰之
村上 忠弘, 河合 隆寛, 堤 泰史
大橋 博和, 大中 正光

症例は25歳女性。生後2カ月時にチアノーゼに気づか
れて, TOF, PA, PDAと診断された。生後4カ月時に
Waterston shunt術を施行され, 以後外来で経過をみられて
いた。25歳時に根治術適応の評価のため心臓カテーテル
検査を施行。動脈血酸素飽和度は90%, 肺動脈圧42/25
(34)mmHg, 左室拡張末期容積200% of normal, 左室駆出
率62%, PA index 591であり根治術適応ありと判断し, 心
内修復術(RV-PA reconstruction + intraventricular rerouting)
を行った。術当日に抜管し, 術後経過は比較的順調で,
術後19日目に退院。術後4カ月の心エコーで, 肺動脈で
の流速は2m/s, 肺動脈弁逆流もほとんど認めず, 左室径
短縮率25~30%と心機能も改善してきている。本症例は
姑息術施行から根治術までの期間が25年と極めて長く,
成人期に到達してからの手術となったが, 適度なシャン
トの開存により, 低酸素血症, 心不全とも軽度であった

ことが良好な結果を得た要因の一つと考えられた。

5. RS virus感染のため, 術後管理に難渋した三尖弁閉 鎖症の1例

富山大学第一外科

大高 慎吾, 芳村 直樹, 村上 博久
北原淳一郎, 三崎 拓郎

同 小児科

上勢敬一郎, 渡邊 綾佳, 齋藤 和由
市田 露子

症例は1歳6カ月, TA(1B)の女児。日齢10に左BTシヤ
ントを施行されている。今回Glenn手術目的に当科入院と
なった。手術前日に38°C台の発熱を認めたが, 炎症反応
の上昇を認めずすぐに解熱したため, 予定どおり手術を
施行した。当日抜管したが呼吸状態が悪く, 翌早朝に呼
吸停止, 徐脈, 血圧低下となったため再挿管となった。
咽頭抗原検査にてRS virus(+)であったため, 肺の状態が
回復するのを待ち, 術後19日目に抜管した。本症例は術
前日にすでにRSVに感染していたと考えられ, 術前2度
のパリーブズマブ投与にて症状が抑えられていたが, 人工
心肺を使用したことにより血中パリーブズマブ濃度が減少
し症状が顕在化したものと考えられた。

6. Fan-shaped GoreTex valveを用いた右室流出路再建 術の経験

富山大学第一外科

芳村 直樹, 村上 博久, 北原淳一郎
大高 慎吾, 三崎 拓郎

同 小児科

上勢敬一郎, 渡邊 綾佳, 齋藤 和由
市田 露子

京都府立医科大学小児疾患研究施設小児心臓血管外
科

山岸 正明

先天性心疾患外科治療において右室流出路再建の良否
は患児のQOLを左右する重要事項である。特にホモグラ
フトの使用が困難な本邦においては, 右室流出路再建法
にさまざまな工夫が必要となる。今回, われわれは
fan-shaped GoreTex valveを用いた右室流出路再建術を2例
に行い, 良好な結果が得られたので報告する。

症例1: 純型肺動脈閉鎖症。1歳10カ月時に修復術施
行。fan-shaped GoreTex valve一弁付きパッチにて幅18mm
の右室流出路を作成。

症例2: 肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損症。術後3カ月時の
心エコー検査ではPS: 0.82m/s, PR: slight。2歳時にRastelli
型手術施行。自己心膜にて幅25mmの右室流出路後壁を作
成し, fan-shaped GoreTex valve一弁付きパッチにて前壁を
作成した。術後3カ月時の心エコー検査ではPS: 1.09m/s,
PR: slight。【まとめ】fan-shaped GoreTex valveは右室流出路
再建における非常に有用な診療材料であると思われた。