

## 第47回北海道小児循環器研究会

日 時：2006年11月11日  
 会 場：アステラス大通りビル会議室  
 会 長：安倍十三夫  
 当番幹事：富田 英(北海道立小児総合保健センター循環器科)

### 1. 心血管造影後に心停止を来し、蘇生に反応しなかったWilliams症候群の1例

砂川市立病院小児科

小林 俊幸

北海道立小児総合保健センター循環器科

富田 英, 畠山 欣也, 早田 航

苫小牧市立病院小児科

横澤 正人

3カ月、大動脈弁上狭窄(SVAS)、末梢性肺動脈狭窄、Williams症候群の男児(FISH法で確診)。心電図では右軸偏位、ST・Tに虚血性変化なし。全身麻酔下に心臓カテーテル検査を施行。右室圧、MPA圧は46mmHg、左右分岐部で約30mmHgの圧較差を認めた。SVASでの圧較差44mmHg。冠動脈は両側ともにびまん性に狭窄し、ST junctionに開口。RVGのためカテ挿入途中でwide QRSとなり急速に心停止に至った。挿管チューブより泡沫状出血を認め、急性左心不全に伴う肺出血と判断。ただちに心肺蘇生したが、永眠された。高度の両室圧負荷、冠動脈狭窄はWilliams症候群における心臓関連突然死の危険因子と考えられる。

### 2. 先天性心疾患においてhypoxiaと高BNP血症に関連して高感度CRPは上昇する

北海道立小児総合保健センター循環器科

早田 航, 畠山 欣也, 富田 英

札幌医科大学小児科

高室 基樹, 堤 裕幸

川崎病、および先天性心疾患における高感度CRP測定(hs-CRP)の意義について検討した。対照群、川崎病既往歴をもち冠動脈合併症のないKDNCAL群、冠動脈合併症をもつKDCAL群、SpO<sub>2</sub> 85%以下でBNP正常範囲内のhypoxia群、BNP 40pg/ml以上でSpO<sub>2</sub> 85%以上のBNP群、SpO<sub>2</sub> 85%以下でBNPが40pg/ml以上のhypoxia-BNP群に分類した。hs-CRPはhypoxia-BNP群がその他の5群に比べて有意に高値を示し、hypoxia群とBNP群は対照群に比して有意な高値を示した。hs-CRPはBNPとゆるい正の相関を、SpO<sub>2</sub>と負の相関を示した。

### 3. ICDを埋め込んだQT延長症候群の1例

札幌医科大学小児科

上野 琴絵, 高室 基樹, 長谷山圭司

十川 稲子, 平川 賢史, 堤 裕幸

QT延長症候群(LQTS)では、QT延長と、torsades de pointes(TdP)を生じる。治療は薬物療法に加え埋込み型除細動器(ICD)の適応も考慮されるが、本邦では小児の埋込み例は少なく、全症例の1%に満たない。症例は12歳男児、突然死の家族歴はなかった。生後2カ月に心肺停止あり、QTc 0.58にてLQTSと診断、薬物療法と運動制限施行。9歳から驚愕・興奮などでshort TdPが誘発されMgの静注で発作は頓挫。11歳でTdP後に再度心肺停止しICD埋込みを勧めたが拒絶。12歳で動悸頻回となり、short TdPを繰り返し、心肺停止も認め、βブロッカーを漸増したが発作のコントロールは不可能であった。同意が得られた後、全身麻酔下のICD埋込み術施行、現在に至るまで作動していない。今回われわれは薬物コントロール困難で心肺停止を繰り返したLQTSの小児に対してICDを埋め込んだ。

### 4. 片側肺血管床の發育不良、側副血行路の發達を認め、intrapulmonary septation (IPS)を施行した1例

北海道大学小児科

武井 黄太, 八鍬 聡, 武田 充人

上野 倫彦, 村上 智明

同 循環器外科

村下十志文, 若狭 哲, 杉木 宏司

症例は5カ月女児。日齢3に心雑音を指摘され、cECD, DORV, small RV, PSと診断、1カ月時にRMBTS術を施行された。その後4カ月時にSpO<sub>2</sub>が低下し、UCG上MPA-RMBTS間で血流が確認できず精査目的で当科へ入院した。心臓カテーテル検査にてRPA閉塞、RMBTS狭窄、右肺への多数の側副血行路を認めた。側副血行路の消退、選択的な右肺血管床發育のため、RMBTS再建・肺動脈形成術に加えIPSを施行した。術後2週間でカテーテル検査を施行、側副血行路は減少しており、コイル塞栓術後にGlenn手術を施行し順調に退院した。片側肺血管系に問題のある症例に対しIPSは有用と考えられた。

5. ファロー四徴術後左肺動脈狭窄の経過観察中に急速に右肺高血圧が進行したダウン症候群の1例

旭川医科大学小児科

中右 弘一, 杉本 昌也, 真鍋 博美  
梶野 浩樹, 藤枝 憲二

同 第一外科

赤坂 伸之, 笹嶋 唯博

同 救急医学

郷 一知

6. 右肺静脈が冠静脈洞に開口した部分肺動脈還流異常の1例

旭川医科大学第一外科

山口 基, 赤坂 伸之, 清川 恵子  
今釜 逸美, 中西 啓介, 田中 和幸  
永峯 晃, 内田 恒, 東 信良  
笹嶋 唯博

同 救急医学講座

郷 一知

7. 生後4カ月時に総肺静脈還流異常修復術, 両方向性グレン手術, 共通房室弁の二弁口化を同時施行した無脾症候群の1例

北海道立小児総合保健センター心臓血管外科

渡邊 学, 印宮 朗, 菊地 誠哉

8. 総肺静脈還流異常を伴う機能的単心室に対する共通肺静脈左房吻合・体肺動脈短絡術の経験

北海道大学病院循環器外科

若狭 哲, 村下十志文, 杉木 宏司  
杉木 孝司

同 小児科

武井 黄太, 八楯 聡, 武田 充人  
上野 倫彦, 村上 智明

9. Bulging sinusおよびePTFE弁付き導管を用いたRoss手術の治療経験

北海道大学循環器外科

杉木 孝司, 村下十志文, 若狭 哲  
杉木 宏司, 松居 喜郎

症例：13歳，女性。心エコー上valvular ASと診断され外来followとなっていたが，AVPGの増悪を認めたため，手術目的に当科紹介となった。性別，年齢を考慮した結果，Ross手術を施行することになった。肺動脈弁をautograftとして採取しRoss手術を施行。肺動脈の再建には，京都府立医科大学の山岸正明先生にbulging sinusおよびePTFE弁付きパッチの作成を依頼し，これを使用した。手術時間511分，人工心肺時間325分，大動脈遮断時間211分。術後の経過は良好であり，ICU入室後6時間後に抜管。術後の心エコーではautograft，弁付き導管ともに良好に機能していることが確認できた。

結語：bulging sinusおよびePTFE弁付き導管を用いた

Ross手術を経験した。術後の経過，術後の心エコーによる評価は良好であり，このsinusおよび弁付き導管は本症例において有効であることがわかった。

10. Original Blalock-Taussig shuntに対して絞扼術を施行した，心不全・肺高血圧を伴う成人期単心室症の1例

札幌医科大学第二外科

三品泰二郎, 高木 伸之, 神吉 和重

橋 一俊, 樋上 哲哉

同 小児科

高室 基樹, 長谷山圭司

症例：35歳，女性。主訴：動悸，浮腫，腹水。診断：CAVSD，DORV。既往歴：4歳，original Blalock-Taussig shunt施行。現病歴：心不全症状の進行を認め極量の利尿剤にてもコントロールがつかず内科的治療は困難となってきたため，BT shunt閉塞試験施行した。容量負荷の軽減による心機能改善の可能性が示唆されたため，心不全・肺高血圧を伴う成人期単心室症に対してOBT shunt絞扼術を施行し良好な結果を得た。Fontan適応にならない単心室症例においても，十分な術前評価のもと適切な外科治療介入によりQOLを改善することが可能である。