

## 第42回東北小児心臓病研究会

日 時：2007年12月1日  
 会 場：ホテル仙台プラザ  
 会 長：田林 暁一(東北大学大学院心臓血管外科分野)

## 1. 当院における慢性心不全に対するβブロッカー使用症例のまとめ

宮城県立こども病院循環器科

水城 直人, 小野寺 隆, 田中 高志

目的：先天性心疾患を伴う慢性心不全症例のβブロッカー導入経過を振り返り、効果、副作用などを考察する。

方法：当院開設後、慢性心不全に対してβブロッカーが使用され経過観察されている3例。心不全の評価はBNP (pg/ml), 心胸郭比CTR(%), NYHA分類を使用。

結果：全例heterotaxy, 機能的単心室を伴う慢性心不全症例。そのうち2例はTCPC術後、共通房室弁置換術後、1例は外科的未治療。使用期間は2年6カ月間、7カ月、10カ月。いずれもPDE III阻害剤の併用で導入可能となり、導入後短期的にはBNPやNYHA分類の明らかな改善傾向なく、心不全症状の増悪、感染症等の問題がみられた。2年6カ月間使用した症例で改善傾向あり。

考察：機能的単心室などの複雑心奇形の慢性心不全に対してβブロッカーを使用する場合、強心薬などを併用しながら慎重に導入し、しばらくは注意深い観察が必要と思われる。また抗心不全効果は短期的にははっきりせず、比較的長期間使用してみられる可能性がある。

## 2. 拡張型心筋症に対するACE阻害薬とARBの併用療法

山形大学医学部発達生体防御学講座小児医学分野

鈴木 浩, 仁木 敬夫, 小田切徹州

早坂 清

症例は20歳の男性で、11歳時に拡張型心筋症を発症した。強心利尿薬やACE阻害薬で治療し、12歳時にβ遮断薬(metoprolol)を併用した。しだいに左室の拡張、壁運動の低下が進行した。16歳時にcarvedilolに変更したが、状態は悪化し、再びmetoprololとした。100~200台であったBNP値が19歳で531pg/mlに上昇し、ACE阻害薬を増量した。20歳でNYHA II度でBNP値が365pg/mlで左室短縮率は10%と低く、アンジオテンシン受容体拮抗薬(ARB)valsartanを開始した。左室短縮率は14~15%とやや上昇し、BNP値は163pg/mlと低下した。腎機能障害や高K血症などの副作用はなかった。

拡張型心筋症による慢性心不全に対して、ACE阻害薬とARBの併用療法を行い、有用であった。

## 3. 重複僧帽弁を合併した肺高血圧を伴う心室中隔欠損症の治療経過

岩手医科大学循環器医療センター小児科

高橋 信, 小野ひろみ, 佐藤 陽子

小山耕太郎

同 心臓血管外科

小泉 淳一, 猪飼 秋夫, 岡林 均

はじめに：重複僧帽弁(DOMV)によるMSの重症度は形態から推測するのは困難で機能評価が主体となる。また心内短絡を伴っているとMSの評価は困難となる。

症例：11カ月男児。DOMVとlarge VSDの合併あり。心エコーでcomplete bridge typeのDOMVと8mmの膜様部VSDを認めMSはPPG/MPG 23/9mmHgの所見あり。心カテではmPAp 58mmHg, Pp/Ps 0.93の著明な肺高血圧でMS 15mmHgの所見を認めた。NO負荷で肺血管閉塞病変を否定しVSD閉鎖を行った。術後1年の心エコーではMSはPPG/MPG 10/4mmHg, 心カテではmPAp 19mmHg, Pp/Ps 0.26, MS 2mmHgであった。propranolol負荷でMS 10mmHgであり運動制限のみとし経過観察した。

まとめ：心室内左右短絡を伴ったMSでは相対的MSの程度を念頭に入れ評価する必要がある。

4. グレン循環における肺血流シンチグラフィ(<sup>99m</sup>Tc-MAA)の評価についての検討

福島県立医科大学小児科

福田 豊, 桃井 伸緒, 遠藤 起生

青柳 良倫, 三友 正紀, 細矢 光亮

目的：BDG術後例に対する肺血流シンチグラフィの際に<sup>99m</sup>Tc-MAAを右上肢から静注した場合と、左上肢より静注した場合で、左右肺血流量比(左右カウント比)に影響を及ぼすか両側SVC例を除いたBDG術後の患児7例を対象に検討した。

方法：まず右上肢より核種を静注して左右肺カウント数を測定(R), ついで同量の核種を左上肢より静注し同様に肺カウント数を測定(T)。 (T)から(R)を差し引いた値を、左上肢からのみ静注時の左右肺カウント数(L)とした。

結果：全肺血流量に対する右肺血流量比(%)は、(R)は76.3 ± 19.3%, (L)では34.2 ± 16.8%で、(R)において有意に高値であった(p < 0.01)。

考察：グレン循環では、右上肢からの血流は右肺に、

左上肢からの血流は左肺に優位に流入することが明らかとなり、左右肺血流比の評価において注意を要する点と考えられた。

#### 5. 比較的まれなメカニズムによる小児期上室性頻拍の4症例について

弘前大学医学部小児科

佐藤 工, 高橋 徹, 上田 知実

嶋田 淳, 今野 友貴, 佐藤 啓

江渡 修司, 大谷 勝記, 伊藤 悦朗

同 保健学科

米坂 勲

比較的まれなメカニズムによる小児期上室性頻拍(SVT)4症例について報告する。

症例1: 17歳, 男性. 7歳時にVSD, TCRVに対する根治術が施行された. 14歳よりSVTを発症. EPSでlong RP'頻拍が誘発され, ATPで頓挫した. mappingからKoch三角内IARTと診断した.

症例2: 16歳, 女性. 5カ月時にVSD, PDAに対する根治術が施行された. 2歳よりSVTを発症. SVTはlong RP'頻拍を呈し, ATPで頓挫した. EPSでcrista terminalis領域を最早期興奮部位とするincisional IARTと診断した.

症例3: 6歳, 女児. 基礎心疾患なし. 2歳よりSVTを発症. SVTはlong RP'頻拍を呈し, ATPで頓挫した. EPSで冠静脈洞内近位部のIARTと診断. verapamilのSVT誘発抑制効果を認め, 経口投与開始後発作はみられていない.

症例4: 14歳, 女性. 基礎心疾患なし. 9歳よりSVTを発症. SVTはshort RP'頻拍で, EPSで右心耳・右室自由壁間の副伝導路を有する正回帰性AVRTと診断した.

#### 6. Severe ARに対する乳児期Ross手術の1例

東北大学大学院心臓血管外科

佐藤 真一, 川本 俊輔, 赤坂 純逸

崔 禎浩, 田林 暁一

同 小児科

川合英一郎, 新田 恩, 大野 忠行

症例は12カ月の女児. 在胎38週4日, 体重2,516g, 自然分娩で出生. 生後8カ月で心雑音を指摘され, 当院紹介. UCGでAR, MR, CHFの診断となり, 心カテを施行. LVEDV 273% of normal, RVEDV 166% of normalと両心室の拡大を認め, LVEF 56%, MR II度, AR IV度を指摘された. 12カ月時, Ross手術, MVP(Kay-Reed)を施行. 右室流出路再建には肺動脈homograftを使用した. 術後UCG上, AS, ARを認めず, 経過良好で退院した.

7. TAPVR, DORV, PS, heterotaxyに対して段階的手術を行い, フォンタン手術に到達した1例

弘前大学医学部胸部心臓血管外科

大徳 和之, 鈴木 保之, 福井 康三

福田 幾夫

無脾症候群に対する治療は機能的根治術であるフォン

タン型手術を最終手術として治療戦略を立てることが一般的である. 合併心奇形の複雑さからフォンタン到達率は決して高くなかったが, 積極的な姑息術や段階的手術の導入により成績が改善しつつある. 2002年1月より当科で経験した機能的単心室症患児は19例であり2007年11月まで9例がフォンタンに到達している. うち5例がheterotaxyであった. 今回われわれはDORV{A, D, D}, PS, TAPVR(mixed type), heterotaxyの男児に対して段階的手術を行いフォンタンに到達した1例を経験したので報告する. 2004年9月; TAPVR repair + RVOTR, 2004年11月; 左mBTシャント, 2005年12月; bidirectional Glenn手術, 2007年4月; extracardiac TCPCを施行した. 最終手術後の経過は良好であった.

8. 完全型心内膜症欠損症の術後MRに対しMVRを施行した1例

福島県立医科大学心臓血管外科

若松 大樹, 佐戸川弘之, 黒澤 博之

横山 齊

同 小児科

福田 豊, 桃井 伸緒

心内膜症欠損症根治術後のMRに対しては手術方法の選択や, 手術時期の判断は難しい. 今回われわれは, 完全型心内膜症術後のMRに対してMVRを施行した. 症例は10歳の女児で6歳時に完全型心内膜症欠損症に対し根治手術施行後, 7歳時にmodified De Vegaによるre-MVPを施行されていた. 術後間もなくsevere MRを認めていた. 今回, 感冒による発熱を機に心不全増悪しショック状態となり準緊急的に手術となった. 術中の所見では, 後尖短縮と前尖逸脱を認めた. 僧帽弁弁輪部拡大と弁尖の肥厚変性を認め, 弁温存は困難と判断しCM 25MによるMVRを施行し経過は良好であった. 心内膜症欠損症術後のMRに関しては弁形成による逆流阻止が困難である場合もあり, 術後早期からsevere MRを認める場合はMVRも視野に入れた治療方針の決定が必要であると考えられた.

9. 右心バイパス術後重症循環呼吸不全におけるV-V ECMOの有用性

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 臨床工学室

佐藤 大輔, 阿部 弥之

同 循環器科

田中 高志

人工心肺使用直後は, 肺血管抵抗が高い状態であり, 右心バイパス術後の肺循環には不利である. V-A ECMOは有用ではあるが, 開胸に伴う縦隔洞炎や, 動脈血栓塞栓症など合併症も多い. 今回われわれは, V-V ECMOを用いた4例を経験したので報告する. 症例1は7歳7カ月, SLV/heterotaxyで片肺TCPC術後. 症例2は2歳2カ月の肺

動脈閉鎖症で、TCPC術後、左肺動脈末梢の狭窄および右肺動脈上葉枝閉塞。症例3は8カ月の僧帽弁閉鎖症でBDG+DKS術後、術後RSV(+). 症例4は5カ月のHLHSでBDG術後、術前、ASDに制限(+). いずれもV-V ECMO導入後、人工呼吸器の条件を下げ、低い胸腔内圧を得た。これにより肺循環の改善が得られ、4症例ともECMOを離脱できた。症例1は気道内出血、症例4は肺炎で死亡したが、V-V ECMOは迅速かつ容易に施行でき、合併症も少ないことから、右心バイパス術後の呼吸循環不全には、有効な補助手段であると考えられた。

#### 10. 新生児乳児期早期の人工心肺下手術における成績向上のための治療戦略

岩手医科大学循環器医療センター心臓血管外科

猪飼 秋夫, 小泉 淳一, 岡林 均

同 小児科

小野ひろみ, 佐藤 陽子, 高橋 信

小山耕太郎

同 麻酔科

門崎 衛

新生児乳児期早期の人工心肺下根治術、姑息術の頻度が多くなっているが、人工心肺と患児の体格とのdiscrepancyや患児の未熟性により人工心肺の使用が手術成績に影響する。麻酔科とのcollaboration, capillary leakageの予防、出血輸血の削減など、当院が行っている成績向上のための治療戦略の妥当性について、手術成績から検討した。対象は2007年1月から11月までに人工心肺を使用した新生児期根治術8例、生後60日以内の姑息術7例。手術死亡はなく、中央値で術後挿管時間66時間、ICU滞在6日、在院日数25日とほぼ満足いく結果であり、現在の治療方針、戦略は妥当であると考えられる。

#### 11. 術中心エコーは小児開心術の成績向上にどのように貢献するか

岩手医科大学循環器医療センター小児科

佐藤 陽子, 小野ひろみ, 高橋 信

小山耕太郎

同 心臓血管外科

小泉 淳一, 猪飼 秋夫, 岡林 均

同 麻酔科

小林 隆, 星 有己枝, 門崎 衛

術中心エコーは、開心術において人工心肺離脱後の形態・血行動態を評価することで手術成績の向上に貢献する。11カ月間の術中エコー76件(経食道60件、経心外膜16件)を、術後との比較も含め検討した。

経食道エコーは3.5kg以上で行った。重大な合併症はなかった。エコー所見により再度pump runした症例が4例あった。VSDの遺残短絡が術中より退院時に増加した症例が1例、房室弁逆流が術中より退院時に増強した症例は4例あった。心機能評価やair controlの点で有用だった

が、肺動脈の分枝や心外導管は経食道では描出できなかった。

小児の開心術においての術中エコーは手術部位の状態や術後の血行動態を把握するのに有用であった。

#### 12. Pearson症候群からKearn-Sayre症候群に移行しペースメーカー治療を要した1例

東北大学大学院小児科

川合英一郎, 新田 恩, 岩岡 重理

大野 忠行, 藤原 幾磨

同 心臓血管外科

佐藤 真一, 川本 俊輔, 赤坂 純逸

崔 禎浩

ミトコンドリア異常症であるPearson症候群の児がKearn-Sayre症候群に移行し心伝導路障害を来した症例を経験した。

症例：10歳女児。2歳よりPearson症候群としてCVカテーテル留置され電解質補正等行われてきた。心臓については年1回の外来で経過観察され、2006年にCRBBB認めていた。

現病歴：2007年8月にCVカテーテル感染を契機に入院し、入院翌日に病棟で高度房室ブロックが出現し心停止に至った。心肺蘇生により救命され入院17日目にペースメーカー植込み術を施行。植込み術後も全身状態改善するまではペーシングを要した。

考察：心臓外来の経過観察では房室ブロックは認められなかったが、全身状態悪化を契機に高度房室ブロックが顕在化した症例であった。ミトコンドリア異常症は進行性の症状が多く、急性増悪時に顕在化する可能性があり注意が必要と考えられた。

#### 13. 蛇行した下行大動脈による気管支圧排を呈する多脾症候群の1例

秋田大学医学部小児科

岡崎三枝子, 小山田 遵, 田村 真通

心内奇形がなく大動脈縮窄・大動脈弓異常を有する多脾症候群症例の報告は極めて少ない。今回運動誘発性喘息を契機に発見された、蛇行した下行大動脈による気管支圧排を呈する多脾症候群の1例を経験したので報告する。

症例は11歳男児、10歳時より運動誘発性喘息にて近医にて加療するも内服治療に反応しないため心エコー検査を行い、大動脈縮窄・大動脈瘤疑われ当科紹介となった。腹部CTにて腹部臓器の逆位、右側に複数の脾臓を認め、多脾症候群と診断した。心臓カテーテル検査・血管造影検査にて左大動脈弓・右下行大動脈で血管輪はなく、圧較差26mmHgの大動脈縮窄を認めた。下行大動脈は気管・左主気管支後方と椎体前面の間を横切り、同部位で気管狭窄を認めた。大動脈縮窄・大動脈弓異常を伴う心内奇形のない多脾症候群はこれまで1例のみしか報告

されていない。極めてまれであるが、喘息症状を契機に発見されることもあり注意が必要である。

#### 14. 多彩な症状を呈した感染性心内膜炎の1例

財団法人脳神経疾患研究所附属総合南東北病院小児科  
工藤 恵道  
同 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

基礎に感染性心内膜炎のリスクとなる心疾患がある例で、全身の多発性炎症所見～塞栓所見がある場合には、感染性心内膜炎を念頭に診療をするべきである。今回、われわれは確定診断に至るまでに多彩な症状を呈した1例を経験した。

症例は20歳、女性。主訴は頭痛、股関節痛、37℃前半の微熱。心疾患は完全房室中隔欠損症心内修復術後。深夜トイレに起きたとき頭痛あり、意識消失転倒頭部打撲、左急性硬膜下血腫の診断された。保存的療法で改善したが、血液培養より同一菌検出され敗血症の確定診断が付いた。

経胸壁エコーおよび経食道エコーで、僧帽弁後尖の弁腹に疣腫を認め感染性心内膜炎の確定診断に至った。造影CTでは両側の腎梗塞、脾梗塞を認めた。抗生剤開始後まもなくOsler結節が出現した。

#### 15. ASD/VSD手術症例におけるfast-tracking management

岩手医科大学循環器医療センター心臓血管外科  
小泉 淳一, 猪飼 秋夫, 岡林 均  
同 小児科  
小野ひろみ, 佐藤 陽子, 小山耕太郎  
同 麻酔科  
門崎 衛

ASD/VSD手術における早期退院をめざした取り組みを報告する。以前からのおもな変更点は、①術中麻酔薬の減量、②術後沈静の中止、③人工心肺充填量の削減、④輸血量の削減などである。2007年1月からのASD 11例、VSD 16例を検討した。〈ASD〉年齢6.0歳。体重18.7kg。手術時間2.8時間。輸血症例0/11。抜管時間3.5時間。入院期間8.3日。合併症0/11。遺残シャント0/11。再入院0/11。〈VSD〉年齢6.0カ月。体重5.9kg。手術時間3.5時間。輸血症例12/16。抜管時間5.3時間。入院期間12.2日。合併症1/16(縦隔洞炎)。遺残シャントtiny 9/16。small 1/16。再入院1/11(創感染)。

#### 16. 安心で快適な心臓手術をめざして—宮城県立こども病院の試み—

宮城県立こども病院心臓血管外科  
遠藤 雅人, 安達 理, 小西 章敦  
同 循環器科  
田中 高志, 小野寺 隆

宮城県立こども病院では2005年の心臓血管外科開設以来、患児と家族が安心して快適に心臓手術を受けられる病院をめざして、手術成績の向上とともに入院期間の短縮、採血や検査の最小限化、輸血の回避、十分な病状説明を含む入院スケジュールをつくり実践してきた。今回、入院生活の安心快適度の指標として以下のようにscore化し、年齢による違いや術式による違いを検討した。死亡例0点。生存例5点で予定外再手術や補助循環使用で1点減点。合併症(感染、心嚢液貯留、乳び胸など)で1点減点。輸血で1点減点。在院日数28日を超えた場合1点減点。ICU滞在4日を超えた場合1点減点。その結果、安心快適度は年々向上してきているが新生児期手術や右心バイパス手術においてはさらなる改善が必要と考えられた。