

第96回東海小児循環器談話会

日 時：2008年3月22日
 会 場：名古屋第一赤十字病院
 当番世話人：羽田野為夫(名古屋第一赤十字病院小児医療センター循環器科)
 中山 雅人(同 心臓血管外科)

1. 新生児期BTシャント後にNO吸入を必要としたTGA 3型

社会保険中京病院小児循環器科
 内田 英利, 松島 正氣, 大橋 直樹
 西川 浩, 久保田勤也
 同 心臓血管外科

PSを伴わないTGAのPPHN合併報告はあるが肺血流減少性疾患におけるPPHN合併報告は少ない。

症例：GA 37週, BW 2,528g, 帝切で出生。生後チアノーゼにて挿管, 酸素投与下に前医新生児科へ搬送。TGA 3型と診断し, 抜管, 酸素中止, PGE₁開始して当院へ。診断：TGA, VSD 8mm, ASD 7mm, vPS 2.6m/s, PDA(-)。日齢2挿管, 酸素使用でもSpO₂ 50台を示し, BASで改善なし。PA index 129。

手術：3.5mmのrt.modified BT。補助循環停止にてSpO₂低下し, NO吸入により速やかにSpO₂上昇。術後6日目まで要した。

結語：肺血流減少性疾患であるTGA 3型でBTシャント後も酸素化が得られずNO使用が著効した症例を報告する。

2. 高度な房室ブロックを伴いペースメーカーを必要とした心筋炎の2例

あいち小児保健医療総合センター循環器科
 足達 武憲, 沼口 敦, 福見 大地
 安田東始哲, 長嶋 正實

症例1：4歳女児, 腹痛に伴う無熱性けいれんで発症。脳波・頭部CT上は異常なく, 心電図上高度のA-V blockと徐脈。心エコーでの心機能低下と心嚢水貯留を認め, 心筋炎との診断で当院へ紹介となった。緊急で一時ペースメーカー挿入とした。2日ほどでA-V blockは改善し, ペースメーカーより離脱した。

症例2：4歳女児, 3日間嘔吐・腹痛あり毎日点滴。胃腸炎にて紹介となったが高度な徐脈とIII度A-V blockあり。エコー上も心機能低下あり心筋炎と診断した。入院後, isoproterenol投与にて心拍数増加あり徐々に房室伝導が改善しかけていたが, 第3病日に心室停止8秒あり, 一時ペースメーカー挿入とした。2日ほどでA-V blockは改善し, ペースメーカーより離脱した。

3. TCPC術後遠隔期AFLにペースメーカー植込み術・アプリンジン内服が効果的であった1例

大垣市民病院第二小児科

太田 宇哉, 久保田一生, 松沢麻衣子
 近藤 大貴, 山本ひかる, 西原 栄起
 倉石 建治, 大城 誠, 田内 宣生

同 胸部外科

小坂井基史, 杉浦 友, 石本 直良
 石川 寛, 横山 幸房, 玉木 修治

症例は現在20歳女性。出生後に心雑音を指摘され当院受診。右室性単心室, 肺動脈狭窄, 共通房室弁口, 下大静脈欠損, 奇静脈接合, 多脾症候群の診断。

10歳時にTCPC + CAVV plasty施行。11歳よりmin HR 38bpm, R-R 2.5秒と徐脈傾向であった。13歳に意識消失。17歳にAFL出現しDC施行(入院4回)。ピルジカイニド開始するも効果なくアプリンジンに変更。洞性徐脈によるAFLと判断し全身麻酔下でPMI施行。V-pacingでVT誘発されるためAAIでの管理となった。18歳にAFL再発しDC施行, アプリンジン80mgに増量。入院中に意識消失, けいれんを認めた。ペースメーカーの記録ではMAXA rate 130bpmであり, 心原性是否定的であった。その後は意識消失, けいれんなく経過順調である。

4. 右室流出路に振り子様の動きを示す異常構造物を認めたVSD(II)自然閉鎖後の4歳女児例

三重大学大学院医学研究科小児発達医学

五島 典子, 三谷 義英, 大橋 啓之
 早川 豪俊, 駒田 美弘

同 心臓血管外科

横山 和人, 高林 新, 新保 秀人

同 非侵襲診断治療学

永田 幹紀, 佐久間 肇

症例は4歳女児。生後2カ月時に心雑音がありVSD(II)

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

と診断し、その後自然閉鎖したが心雑音が続いた。心エコー検査、心臓カテーテル検査、心臓MRIを行い、右室流出路に閉鎖部位から連続し振り子様の動きを示すcystic lesionを認めた。右室流出路の圧較差は45mmHgであり、外科的切除術を行った。術中所見も含め、心室中隔瘤と診断した。small VSD(II)を経過観察するうえで興味ある症例と考えた。

5. VSD, CoA, LAAのCoA repair, PAB後に右肺静脈閉塞を認めた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 心臓血管外科学分野

西村 健二, 水野 明宏, 佐々木 滋

野村 則和, 浅野 實樹, 三島 晃

症例は生後1カ月時に左開胸によるCoA repair + PABを施行したVSD, CoA, LAAの男児。CoA repair, PAB術前の造影では肺静脈閉塞を認めなかった。生後6カ月時、心内修復手術の待機中に咯血を認め、胸部CT検査で右気管支、右肺動脈周囲の血管増生を伴う軟部組織とこの組織の圧排による右肺静脈閉塞を認めた。気管支ファイバーで粘膜下に細小血管の集簇を認め、これらの破綻による気道出血を繰り返したために、血流供給血管に対するコイル塞栓術を施行した。胸部CT検査、気管支鏡の所見からfibrosing mediastinitisによる右肺静脈閉塞と考えられた。

6. 重度の三尖弁閉鎖不全を伴った重症肺動脈弁狭窄の乳児例

岐阜県総合医療センター小児循環器科

南 公人, 坂口 平馬, 後藤 浩子

桑原 直樹, 桑原 尚志

重度の三尖弁閉鎖不全を伴った重症肺動脈弁狭窄ではEbstein奇形・肺動脈閉鎖と同様に機能的肺動脈閉鎖の血行動態を呈し、2心室修復が困難となる症例を経験する。今回われわれの経験した症例は、胎児エコーでEbstein奇形を疑われており、出生時CTR = 90%と著明な心拡大を呈していた。日齢3および23に2度のPTPVを施行し良好な経過を得たので報告する。

7. 当院で胎児・新生児期に診断されたEbstein奇形、三尖弁異形成

静岡県立こども病院循環器科

古田千左子, 北村 則子, 増本 健一

早田 航, 金 成海, 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

Ebstein奇形、三尖弁異形成(TVD)は高度の三尖弁逆流のため胎児心不全、胎児水腫を引き起こす原因となる先天性心疾患群であり、肺低形成を合併することしばし

ばで、胎児期および新生児期に診断されたものは予後不良のことも多い。1990~2007年に、当院でEbstein またはTVDと診断された、①胎児診断11症例、②新生児13症例(胎児診断6例、出生後診断7例)について報告する。

8. VSDに対してパッチ閉鎖術を行った18 trisomyの4歳女児例

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

羽田野為夫

同 心臓血管外科

中山 雅人, 河村 朱美, 砂田 将俊

吉住 朋, 萩原 啓明, 阿部 知伸

伊藤 敏明

症例は35週0日、1,214gで出生した女児。羊水検査にて18 trisomyと診断。食道閉鎖を合併していた。心エコーでlarge VSD, PDA, ASD, PAPVRと診断し、日齢6にPDA ligation, PA bandingを行った。nasal DPAPから離脱できず、気管切開を行い呼吸器管理とした。生後9カ月に心臓カテーテル検査を行ったところQp/Qs 0.97, RpI 7.3, PA 46mmHg (Pp/Ps 0.56)と肺血管抵抗が高く、心内修復術を見送った。4歳になりQp/Qs 0.8, RpI 3.4, PA 26mmHg (Pp/Ps 0.33)と改善したため、VSDパッチ閉鎖術を行った。術後の心エコーではmild PH (PAp 38mmHg)を認めており、現在は在宅酸素・呼吸器療法で経過観察中である。18 trisomyで心内修復術に到達する例が少なく、文献的考察を加え報告する。

9. 気管切開後に胸骨T字切開にて根治術を施行した両側UF後のPA with VSDの1例

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, 森脇 博夫, 波多野友紀

同 小児循環器科

松島 正氣, 大橋 直樹, 西川 浩

久保田勤也

低位鎖肛、甲状腺機能低下症、口腔内膜様閉鎖のため気管切開の既往をもつPA with VSD, MAPCAの女児。6歳でlt.mBTS, lt.UFとその7カ月後にrt.mBTS, rt.UF(左右肺動脈に人工血管使用)を側開胸で施行。7歳時にT字切開にて、人工血管による中心肺動脈再建、Rastelli手術を行った。術後2日目に人工呼吸器離脱でき術後経過は良好であったが、退院後に創部感染の問題がみられた。人工血管の多用や胸骨T字切開による問題点等につき考察を加える。

10. 多発奇形、低体重および動脈管依存性の血行動態を伴うDORV, severe CoAに対し両側肺動脈絞扼術を施行した1例

三重大学大学院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: DORV(subpulmonary VSD), severe CoA, PDA,

ASD(II). 合併奇形として心外多発奇形を認めた. 18生日, 2.1kgにてbil.PA bandingを施行し, 4カ月時, 3.8kgにてCoA repair, PDA division, bil.PA debanding, main PA bandingを施行した. 多発心外奇形, 低体重および動脈管依存性の血行動態を伴う重症なDORV, severe CoAに対し両側肺動脈絞扼術を施行し救命し得た.

11. A-P shuntによるFontan手術後に心房細動となり, TCPCを施行した純型肺動脈閉鎖の1治療例

大垣市民病院胸部外科

杉浦 友, 玉木 修治, 横山 幸房
石川 寛, 石本 直良, 小坂井基史

症例は17歳男児, PPAの診断にて生後2カ月にB-T shunt + 右室流出路形成術施行したが術後LOSとなったためにB-T shuntをbandingした. 翌年, left original B-T shunt施行した. 9歳時A-P shuntによるFontan手術施行し, 以後順調に経過していた. 16歳時外来受診の際, 心房細動指摘され心房粗細動が持続するためTCPC + Maze施行した. 現在術後1年, afもなく順調に経過している.

12. TCPC術後限局性心嚢水貯留による肺静脈狭窄を来した1例

静岡県立こども病院心臓血管外科

城 麻衣子, 藤本 欣史, 廣瀬 圭一
登坂 有子, 中田 朋宏, 井出雄二郎
坂本喜三郎

同 CCU

大崎 真樹, 中田 雅之

症例は1歳5カ月, 女児. 1歳4カ月時TCPC施行. 術後再診時の胸部X線にて左胸水貯留を認め, 心エコーにて左房後ろに限局した心嚢水貯留, それによる肺静脈狭窄を認めた. 心嚢水ドレナージ術を施行したところ, 漿液性心嚢水の排液を認め, これにより肺静脈狭窄は解除された. 術後心嚢水の再貯留は認めていない. 心嚢水は左房後ろで胸部X線上心陰影には全く反映されず, 心エコーおよび造影CTでの評価が必要であった.

13. 主肺動脈拡張症を伴った完全大血管転位症(I), 大動脈縮窄症に対する新生児期一期的根治術の1例

あいち小児保健医療総合センター心臓外科

鵜飼 知彦, 前田 正信, 角 三和子
横手 淳, 為西 顕則

同 循環器科

長嶋 正實, 安田東始哲, 福見 大地
沼口 敦, 足達 武憲

藤田保健衛生大学小児科

畑 忠善

症例は日齢6の男児. 主訴はチアノーゼ. lipo PGE₁投与下に当院に搬送. 精査にて主肺動脈拡張症, 完全大血管転位症(I), 大動脈縮窄症と診断. 日齢15に胸骨正中切開アプローチで一期的根治術を施行. 一部拍動下で拡大

大動脈弓吻合術を, 心停止下でJatene手術を施行. 遠位大動脈と新大動脈に大きな口径差があるため二重自己心膜で補填. 退院時3D-CT, 心エコーにて大動脈狭窄なし, 新大動脈吻合部異常拡張なし. 比較的良好な結果が得られたため若干の文献的考察を加え報告する.