

## 第97回東海小児循環器談話会

日 時：2008年7月12日  
 会 場：名古屋市立大学病院  
 当番世話人：山口 幸子(名古屋市立大学病院小児科)

## 1. 総動脈幹症(type A3), 左肺動脈近位部欠損, 右大動脈弓の1例

名古屋市立大学小児科

長崎 理香, 山口 幸子, 佐々木智章

同 心臓血管外科

西村 健二, 水野 明宏, 佐々木 滋

野村 則和, 浅野 實樹, 三島 晃

名古屋市立東部医療センター東市民病院小児科

水野寛太郎

症例は2カ月の女児。1カ月検診で体重増加不良を認め近医フォロー中であったが、2カ月時に心雑音を指摘され紹介となった。心エコー検査、3DCTを施行し、総動脈幹症と診断したが、いずれも左肺動脈は確認できなかった。大動脈造影の所見から、左腕頭動脈から起始する左動脈管の閉鎖に伴い、左肺動脈への血流が途絶したものと考えられた。左BTシャント術、および右肺動脈絞扼術を施行し、術後の経過は良好である。術前に施行した画像と併せて経過を報告する。

## 2. 不明の熱治療中突然、乳頭筋断裂、ショック状態を呈した感染性心内膜炎の1例

あいち小児保健医療総合センター循環器科

中瀬古春奈, 安田東始哲, 足立 武憲

沼口 敦, 福見 大地, 長嶋 正實

5カ月女児。3月28日、原因不明の発熱を来し抗菌薬で解熱したが、4月13日から再度発熱、15日に突如ショックとなった。心エコーで以前にはなかった高度僧帽弁閉鎖不全(MR)を認めた。人工呼吸、強心薬を投与しつつ当センターへ転院。CRP 2.8mg/dl, WBC 15,280/ $\mu$ l。エコー上著しい左房拡大、高輝度の断裂した僧帽弁腱索を認め、感染性心内膜炎に伴う急性MRと診断。同日僧帽弁置換術(SJM 19mm)を行った。術後治療抵抗性の心房粗動を認めるが、心不全および感染は沈静化している。

## 3. 動脈管の処理について判断を要した先天性僧帽弁狭窄の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, 野中 利通, 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, 吉田修一朗

名城病院小児循環器科

小川 貴久, 小島奈美子

先天性僧帽弁狭窄の2歳男児。2歳3カ月で他症状で受診した際に僧帽弁狭窄を指摘され、心エコーでparachute valve, 3.09m/s, 大きなPDAを認めた。肺生検施行しB判定。2歳7カ月で僧帽弁置換術(SJM 21mm)を施行。術後にPHがどうなるか、PDAがどう流れるかが議論となったが、PDAをone-way valve(R→L)付きパッチで閉鎖した後、結紮により半閉鎖を行った。術後肺動脈圧は徐々に低下傾向を示したが、呼吸が不安定になると肺動脈圧の上昇を示し、ほぼ等圧になることもあった。術後カテーテル検査でPp/Ps = 0.56~1.0。在宅酸素にて退院としている。

## 4. 学校での運動中のニアミスで発症しAEDにより救命し得た肥大型心筋症の11歳女児例

三重大学小児科

大橋 啓之, 三谷 義英, 松下 理恵

駒田 美弘

鈴鹿中央病院小児科

細木 興亜, 岩尾 篤, 小川 昌宏

三重大学循環器内科

藤井英太郎

症例は11歳の女児。体育の準備運動中の失神で発症。偶然居合わせた学校医により、速やかに心肺蘇生施行され、AED装着された。Vfと診断され一度の除細動にて洞調律となった。心内膜心筋生検にて錯綜配列あり。心臓MRIにて中隔に線維化を認めた。二次予防の適応と判断しICD植込みを施行し、 $\beta$ ブロッカー内服を開始した。その後1カ月経過しているが、Vfの再出現は認めていない。小児でAEDによる救命例はまだ少なく、若干の文献的考察も加えて報告する。

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

### 5. 高肺血流によるショックを来したファロー四徴，大動脈肺動脈窓の新生児例

名古屋第二赤十字病院小児科  
横山 岳彦，岩佐 充二  
同 心臓外科  
酒井 善正

症例は発症時日齢4の男児。他院産科にて出生後，日齢3，心雑音を聴取され心エコー検査からファロー四徴症と診断されていた。日齢4，採血後より皮膚色不良，呻吟，陥没呼吸，鼻翼呼吸を認め，挿管となった。当院へ搬送入院後ただちに心エコーを行い，ファロー四徴症，大動脈肺動脈窓を確認。低酸素換気療法を施行し状態の改善を得た。日齢8，両側肺動脈絞扼術を施行。日齢42，大動脈肺動脈窓閉鎖術および肺体動脈短絡手術を行い，日齢72，退院とした。

### 6. 先天性肺小動脈形成不全を合併した完全大血管転位症(I型)の1例

大垣市民病院第二小児科  
太田 宇哉，松沢麻衣子，近藤 大貴  
服部 哲夫，西原 栄起，倉石 建治  
大城 誠，田内 宣生  
同 心臓血管外科  
小坂井基史，杉浦 友，石本 直良  
横山 幸房，玉木 修治  
日本肺血管研究所  
八巻 重雄

39週2日3,070gで出生の男児。生後チアノーゼを認め，日齢6に当院紹介入院。d-TGA(I)と診断。SpO<sub>2</sub>=50台でASDがやや狭く，BASを施行。coronary Shaher IV，LVOTO(-)，LVp/RVp=0.53。ASDは拡大したが，PO<sub>2</sub>=22.5で上昇なかった。酸素やNOも無効で，PGE<sub>1</sub>-CD使用もPDAは細く，緊急modified BT shunt(ePTFE 3.0mm)を施行した。しかしシャント血流による肺血流量の増加も乏しく，日齢37に永眠された。解剖でシャントの狭窄を認めず，肺の病理検査では肺小動脈形成不全を認め，術後臨床経過区分E(手術死か病院死)であった。

### 7. 右肺動脈上行大動脈起始症の1例

岐阜県総合医療センター小児循環器科  
面家健太郎，後藤 浩子，桑原 直樹  
桑原 尚志  
同 小児心臓外科  
渡辺 成仁，八島 正文，竹内 敬昌

日齢3の男児。AP windowを疑われ紹介受診。来院時SpO<sub>2</sub>=90%前後。心エコーにて右肺動脈上行大動脈起始症(AORPA)，PDA，PFO，TR，PH severeと診断。チアノーゼはTR血流がPFOを介しRL shuntとなったためであった。日齢13に右肺動脈移植術施行。AORPAは右肺動脈に直接体血流を受け，左肺動脈は全身からの静脈還流をす

べて受けるという血行動態をとる比較的正常な疾患である。文献的考察を加え報告する。

### 8. 生後1カ月で発症した右肺動脈上行大動脈起始の1例 静岡県立こども病院循環器科

佐藤 慶介，中田 雅之，北村 則子  
増本 健一，古田千左子，早田 航  
金 成海，満下 紀恵，新居 正基  
田中 靖彦，小野 安生

症例は39週5日，2,896gで出生。1カ月健診で心雑音が指摘され，当科紹介となった。初診時に心不全症状を認め，入院となった。心エコーで，右肺動脈上行大動脈起始，動脈管開存と診断した。動脈管血流が連続性右左短絡であり，LPA圧はover systemicと思われた。心臓カテテル検査では，LPA圧100/42(65)，RPA圧87/35(54)，AO圧69/31(49)mmHgであった。O<sub>2</sub>+NO負荷にて，LPA圧57/26(39)mmHgと低下し可逆性が示唆された。2カ月時に直接吻合による根治術が行われた。

### 9. 右肺動脈上行大動脈起始(AORPA)の新生児に対し主肺動脈壁および自己心膜によるロールを用いて肺動脈形成を行った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  
同 小児発達医学  
五島 典子，大橋 啓之，三谷 義英  
駒田 美弘

診断：AORPA，severe PH，PFO。正常分娩にて出生，心不全にて17生日に入院。心エコー上oversystemic RVPのため19生日，3.1kgで準緊急的に手術を施行した。RPAは右腕頭動脈近傍より起始し分岐後に狭窄部分を認めたためMPAとの直接吻合は困難であった。RPA離断後RPA起始部の脆弱な組織をリング状に切除した。MPA前壁にてフラップを作成し前壁はグルタルアルデヒド処理自己心膜を補填してロール状として肺動脈形成を行った。術後有意なPSを認めず経過良好である。

### 10. 左室機能障害のASD例に対するpre-conditioning後の経皮的心房中隔欠損閉鎖術(ASO)

社会保険中京病院小児循環器科  
吉田修一郎，大橋 直樹，松島 正氣  
西川 浩，久保田勤也

症例は61歳男性。既往歴に陳旧性心筋梗塞，糖尿病，高脂血症あり。22歳ごろにASDを指摘されるも放置。2006年胸部不快感あり。近医総合病院入院。心カテ検査の結果，慢性完全閉塞を含む3枝病変であり，同年8月off pump CABG(LITA-LAD，RA-OM)施行。術後CAGの際に造影剤腎症にてCre 5.96，BUN 62まで上昇し透析を施行。その後以前よりASD指摘されていたことが判明し心エコーにて右心系拡大あり。2007年6月心カテを施行。Qp/Qs 2.51と手術適応であるが，年齢，腎不全，心臓手術

既往よりリスクも高く、カテーテル治療(ASO)の検討目的に11月当院紹介。経食道エコーにてASO適応と判断し2008年5月入院。入院後3日間ミルリノン0.5 $\gamma$ にてpre-conditioningを行った。ASOの際には、sizing balloonを用いて閉鎖試験を行いPCWP、LVEDPに著変がないことを確認のうえ、閉鎖術を施行。カテ中、カテ後ともに特に問題なく経過し退院した。

#### 11. C-TGA, VSD, PS/PAに対するconventional Rastelli手術の検討

あいち小児保健医療総合センター心臓外科  
横手 淳, 藤井 玄洋, 鶴飼 知彦  
角 三和子, 前田 正信

同 循環器科

中瀬古春奈, 足達 武憲, 沼口 敦  
福見 大地, 安田東始哲, 長嶋 正實

当センターにおける、C-TGA, VSD, PS/PAに対するconventional Rastelli手術症例を供覧し、今後の本疾患に対する治療方針につき検討を行いたい。症例1:5歳男児、22mm人工血管を用いて手術を施行した。症例2:3歳女児、3度のaortopulmonary shunt後、手術を施行。術後TRが顕性化した。症例3:3歳女児、両側BTシャント術の後、手術を行った。術後3カ月目、PSに対して経皮的バルーン拡張術を行った。

#### 12. 特異な経過で再手術を施行した大動脈弓離断症の1例

名古屋市立大学心臓血管外科  
佐々木 滋, 浅野 實樹, 西村 健二  
水野 明宏, 野村 則和, 三島 晃

同 循環器内科

武田 裕

同 小児科

山口 幸子, 長崎 理香, 佐々木智章  
名古屋市立東部医療センター東市民病院小児科  
水野寛太郎

心室中隔欠損、大動脈弓離断症に対し2カ月時に6mmの人工血管でbypass術を、7カ月時に心室中隔欠損閉鎖術を施行。その後femoral pulseは減弱しながらも増悪ないため経過観察となっていた。17歳時になって検査を施行し上下肢の圧差40mmHgと判明。20mm人工血管を使用し再手術を行った。先天性大動脈疾患では根治性の高い手術が必要であるが、再手術でも良好な予後を考慮し治療する必要がある。

#### 特別講演

「国際川崎病シンポジウム報告(台北, 2008)」

三重大学大学院医学系研究科小児発達医学分野  
三谷 義英

#### ミニレクチャー

「成人先天性心疾患の診療にあたりー循環器内科医の立場から」

名古屋市立大学病院循環器内科

武田 裕