

第4回東京循環器小児科治療Agora

日 時：2007年3月3日

会 場：東京慈恵会医科大学南講堂

会 長：中澤 誠(脳神経疾患研究所附属総合南東北病院小児・生涯心臓疾患研究所)

1. ステロイド・ヘパリン併用療法が有効であった Mustard & Rastelli術後の蛋白漏出性胃腸症(PLE)の1例

東京都立清瀬小児病院循環器科

松岡 恵, 武井 大, 河野 一樹

大木 寛生, 葭葉 茂樹, 三浦 大

佐藤 正昭

背景：先天性心疾患術後に出現するPLEは難治性である。血行動態の改善、ヘパリン療法、ステロイド療法が有効であるとの報告はあるが、いずれも十分に満足できるものではない。

目的：先天性心疾患術後PLEに対するステロイド・ヘパリン併用療法の効果を検討した。

症例：右胸心、房室錯位、兩大血管右室起始、心室中隔欠損、肺動脈閉鎖の11歳4カ月の男児。4歳4カ月時にMustard & Rastelli術を行った。6歳時からPLEを発症した。

経過：上大静脈狭窄に対するバルーン拡張、右室-肺動脈グラフト内狭窄に対するステント留置を行い血行動態は改善したが、PLEは消失しなかった。ヘパリン療法は有効であったが、治療開始から血清蛋白の上昇までに時間がかかる、ヘパリン中止後の効果が持続しないといった問題点があった。10歳9カ月時、ステロイド・ヘパリン併用療法を行った。ステロイド投与プロトコルは、メチルプレドニン30mg/kgを3日間投与後、後療法としてプレドニン1mg/kg/日を2週間内服後漸減中止するものとした。併用療法はヘパリン単独療法と比べ、血清蛋白の上昇が早く、ヘパリン中止後も低蛋白血症が出現するまでの時間を延長することができた。

結論：先天性心疾患術後のPLEに対するステロイド療法は、ヘパリン療法の補助療法として有効である可能性がある。

2. ステロイド投与後に心機能の改善がみられた拡張型心筋症の2例

日本大学小児科

知念 詩乃, 宮下 理夫, 住友 直方

市川 理恵, 福原 淳示, 阿部 修

谷口 和夫, 金丸 浩, 唐澤 賢祐

鮎沢 衛, 岡田 知雄, 原田 研介

症例1：4歳女児。姉がEbstein奇形と診断されている。生後2カ月時に拡張型心筋症(DCM)による心不全で入院した。1歳4カ月時に心不全治療に加え、betamethasone(0.025mg/kg/日)の内服を開始したところ、胸部X線写真上CTR 0.72、心エコー図検査でLVEF 0.38であったが、4歳時には、CTR 0.62、LVEF 0.31となった。

症例2：16歳女児。兄が完全房室ブロックでペースメーカー植込みを行っている。生後6カ月時に心音減弱および奔馬調律を指摘されDCMと診断した。生後9カ月よりbetamethasone(0.08mg/kg/日)の内服を開始したところ、CTR 0.68、LVEF 0.22が、4歳時にはCTR 0.61、LVEF 0.32と改善した。心筋炎後のDCM症例では、ステロイドや免疫抑制剤の投与が有効であったとの報告がある一方、蛋白同化ホルモンに関してはDCMを誘発したとの報告もあり、DCMに対するステロイドの功罪について検討したので報告する。

3. 新生児発症先天性心疾患(CHD)の術後管理における、静注用ステロイド薬の変遷と手術成績の検討

榊原記念病院小児科

中田 雅之, 朴 仁三, 嘉川 忠博

西山 光則, 村上 保夫, 森 克彦

三森 重和

同 心臓血管外科

川瀬 康裕, 佐々木 孝, 和田 直樹

安藤 誠, 高橋 幸宏

当院の新生児期発症CHDの術後ステロイド使用状況と手術成績の変遷を検討。対象は2000年1月～2005年12月の新生児期入院患者のうち、PDA依存性肺血流減少型CHD(P群)52例、PDA依存性体血流減少型(S群)CHD 101例、TAPVR(T群)29例、TGA(J群)(大血管転換術適応例)46例、総数228例で、2000～2002年(前期)と2003～2005年(後期)の2群に分けて手術死亡率と術後のICU滞在期間、人工呼吸器使用期間、カテコラミン使用状況、術後退院

別刷請求先：

〒963-8563 福島県郡山市八山田7-115

(財)脳神経疾患研究所附属総合南東北病院

小児・生涯心臓疾患研究所

中澤 誠

までの入院期間と術後のステロイド使用について比較検討を行い、J, T, S群はステロイド使用率が有意に増加。術後カテコラミン使用期間はJ, T, S群で有意な減少を認めた。手術死亡はS, J群では有意に減少した。新生児期発症CHDの術後管理においてステロイド投与は、術後カテコラミン使用期間、手術死亡率を減少する可能性がある。

4. 新生児Marfan症候群の慢性心不全症例に対する治療方針

慶應義塾大学病院小児科

玉目 琢也, 古道 一樹, 林 拓也
前田 潤, 福島 裕之, 山岸 敬幸

症例は2歳男児。出生時から特徴的な外表奇形のためMarfan症候群が疑われ、遺伝子検査で確定診断した(双生児第1子であり、第2子は日齢4に突然死した)。乳児期より軽度の房室弁逆流があり、1歳5カ月時に腱索断裂によるMRの急性増悪、急性心不全を認めたため、1歳6カ月時にPTFE糸による手製の人工腱索16本を用いて僧帽弁形成、三尖弁形成を行った。手術は奏効し、心不全は一時軽快したが、1歳8カ月ごろから徐々にMRの再増悪を認め、慢性心不全に陥った。利尿剤、ACE阻害薬、 β 遮断薬内服治療により、活動性は良好だが、体重増加不良が認められる。新生児Marfan症候群では、乳児期の突然死の報告が多く、乳児期以降の症例の経験は少ない。内科的抗心不全療法に抵抗性のため、人工弁置換の適応と考えられるが、進行性側弯が合併しており、術後管理に問題を抱える。本症例の治療方針について、ご討議をお願いしたい。

5. Fontan術後慢性心不全の2例

国立成育医療センター循環器科

江竜 喜彦, 進藤 考洋, 横山晶一郎
金 基成, 金子 正英, 磯田 貴義
石澤 瞭

Fontan術後遠隔期に不整脈・心不全を呈する症例はまれではない。Fontan術後に不整脈・慢性心不全を呈した2症例について報告する。症例1は、dextrocardia, polysplenia, ECD, DORV, bilateral SVC, hemiazygos connection, SSS, Af/AFの21歳の男性。6歳時に、Fontan術(APC)、PMI施行。15歳ごろより易疲労感増強、時折、浮腫出現。16歳AFL初発。DC施行。その後、AFLを何度か繰り返す。心不全の増悪も繰り返す。18歳のときAFL出現し、DC繰り返すも改善せず、Afとなり内服でrate control。20歳のとき、肝硬変指摘。心不全も増悪を繰り返す。現在、心臓・肝臓同時移植に向けて待機中である。症例2は、TAによるFontan術後の38歳男性。17歳時にFontan手術(APC)施行。18歳時心臓カテーテル検査にて、LVEF 49%。26歳時より、PAC, PVCが出現。35歳時にAF出現、DC施行。エコー上LVEF 18%と低下。その後LVEFは20%

前後で経過。在宅酸素も導入し経過観察中。心電図上、1度房室ブロック認め、wide QRSも認めるため、今後cardiac resynchronization therapyも考慮される。以上の2例の詳細を提示し、Fontan術後慢性心不全に対する治療について検討していきたい。

6. 両方向性Glenn手術後に右室機能不全を呈した左心低形成症候群の2例

東京大学医学部附属病院小児科

平田陽一郎, 小野 博, 渋谷 和彦
賀藤 均

同 心臓外科

小林 一哉, 益澤 明広, 土肥 善郎
竹内 功, 村上 新

目的・背景：左心低形成症候群は、新生児期のNorwood手術の救命率は向上しているものの、Fontan型手術に到達できる症例は、限られている。現在当院にてNorwood手術および両方向性Glenn手術(BDG)まで施行したが、心不全が強く、Fontan型手術を施行できていない2症例について検討した。

症例：① 体重2,660gで出生し、日齢10にNorwood手術+RV-PA conduit, 3カ月時にGlenn手術を施行した。5カ月時に両側横隔神経麻痺と診断され、1歳6カ月時に左横隔膜縫縮術を施行した。1歳8カ月時に急激な腹部膨満と呼吸促進にて緊急入院となり、重症心不全と診断した。人工呼吸管理を行い、 β blockerを導入するなどして、退院可能となった。② 体重3,839gで出生し、日齢8にNorwood手術+RV-PA conduit, 5カ月時にBDGを施行した。6カ月時に左乳糜胸にて人工呼吸管理となったが、いったん退院可能となった。1歳5カ月時に両側頸静脈怒張と著明な顔面浮腫を認め、PDE III阻害剤・利尿剤増量などで軽快した。

結果・考察：いずれの症例も右室機能不全は急激に進行していた。心臓カテーテル検査などで、Glenn吻合の狭窄などは認められなかった。またいずれも心筋シンチグラムにて右室前壁の集積低下が認められ、心不全の原因はNorwood手術の際のRV-PA conduitが原因ではないかと考えられた。このような経過の慢性右心不全に対する薬物治療について検討が必要である。