

第 5 回東京循環器小児科治療 Agora

日 時：2007年 9 月 1 日

会 場：国立成育医療センター研究所 2 階セミナールーム

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. 難治性の心室頻拍と上室性頻拍を合併した心室中隔欠損症の 1 例

日本大学小児科

大沼 健一, 住友 直方, 市川 理恵

福原 淳示, 宮下 理夫, 金丸 浩

鮎沢 衛, 岡田 知雄, 麦島 秀雄

東京大学小児科

小野 博, 賀藤 均

症例：3 カ月の男児。生後に心雑音を聴取し心室中隔欠損症(VSD)および心房中隔欠損症(ASD)の診断を受けた。心不全が進行し、日齢13に肺動脈絞扼術が施行された。術後経過は良好であったが、術後3週にMRSA縦隔炎を発症し、しだいに薬剤抵抗性の上室性頻拍(PSVT)、心室頻拍(VT)が頻発するようになった。ジソピラミド、メキシレチン、フレカイニド、アミオダロン、ニフェカラントおよびジゴキシンの投与を試みたが、VT、PSVTのコントロールは不良であり、頻拍抑制目的で、当院に紹介された。入院時、胸骨左縁下部にGrIV/VIの逆流性収縮期雑音、上部にGrIV/VIの駆出性収縮期雑音を聴取した。肝臓を右季肋下に6cm触知した。胸部X線写真ではCTR 0.8で、心電図上、心室レート220の単形性持続性VTを認めた。VTはメキシレチンの投与で停止したが、その後、心拍数180のPSVTが出現し、ジゴキシンの投与を開始し、2剤投与開始8時間後に洞調律に復した。心不全治療のため、血管拡張剤、カテコラミンおよび利尿剤、PDE阻害剤を投与し、次第に心不全は改善傾向を示した。

結語：VSD、ASD肺動脈絞扼術後に難治性VTとPSVTを合併した症例を経験した。治療には、適切な抗不整脈薬の選択だけでなく強力な心不全コントロールが必要であった。

2. 新生児期発症の心筋症の 1 男児例

順天堂大学小児科・思春期科

大槻 将弘, 秋元かつみ, 佐藤 圭子

織田 久之, 大高 正雄, 根岸 佳慧

古川 岳史, 福永 英生, 佐藤 智幸

稀代 雅彦, 清水 俊明

背景：心筋症は心機能障害を伴う心筋疾患と定義され、拡張型心筋症(DCM)・肥大型心筋症(HCM)・拘束型心筋症(RCM)に分類される。診断はおもに心エコーや心筋生検などによって行われるが、心内膜線維弾性症や代謝性疾患によるものなども含め、新生児乳児期発症のものは鑑別が困難である症例が存在する。今回われわれは生後1カ月ごろより発症し、診断・治療に難渋している心筋症と思われる1男児例を提示する。

症例：3カ月男児。

妊娠分娩歴：特記事項なし。

経過：1カ月健診時に心雑音指摘され、他院受診。心エコーで心筋肥厚、両心房の拡大を軽度認めた。心電図はP波増高、V456でST-T低下を認めた。その後、心エコー上心筋肥厚が徐々に進行、内腔は保たれているものの拡張障害をおもに認めた。生後2カ月時、心不全の増悪を認め他院入院、精査加療目的に当院転院となった。入院後、心不全に対し利尿剤投与。しかし臨床症状は若干の改善認めるも、BNPは600から1,500に上昇。現在 β -blockerを内服開始し経過観察している。

3. 左冠動脈閉塞の 3 症例

榊原記念病院小児循環器科

木村 正人, 朴 仁三, 嘉川 忠博

西山 光則, 森 克彦, 村上 保夫

左冠動脈閉塞に伴う僧帽弁閉鎖不全症3例を経験した。症例1は8カ月時心雑音に気付かれ、他院にて冠動脈異常の疑いのため当院紹介となった。心カテにて左冠動脈の高度狭窄によるものと思われる僧帽弁閉鎖不全症の診断のためACEIを増量し β blockerを導入したところ僧帽弁閉鎖不全は極軽度まで改善した。症例2は6歳時左冠動脈閉鎖不全症、僧帽弁閉鎖不全症と診断され7歳時手術目的で当院紹介。冠動脈バイパス術、人工腱索使用による僧帽弁形成術を施行した。症例3は9カ月時の感冒により僧帽弁閉鎖不全症の悪化がみられ他院へ入院、オルプリノン0.3 μ gを投与するも心不全のコントロールがつかず

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

10カ月時に当院へ手術目的に転院となった。ACEI, β blockerを導入し入院1カ月後オルプリノンの離脱が可能となり心機能が改善したところで僧帽弁置換術を施行した。左冠動脈閉塞症に伴う僧帽弁閉鎖不全症の治療は冠動脈バイパス手術や人工弁置換術が必要となることがある。しかし、体格の問題や心機能の問題から外科手術を選択できないこともある。ACEI, β blocker投与により心機能の改善、僧帽弁閉鎖不全症を軽減することにより手術リスクの軽減や症例によっては外科手術を避けることができることもある。

4. 造影CTで診断した左冠動脈主幹部狭窄を合併した左冠動脈右冠動脈洞起始の1例

東京都立清瀬小児病院循環器科

知念 詩乃, 葭葉 茂樹, 松岡 恵
河野 一樹, 大木 寛生, 三浦 大
佐藤 正昭

慶應義塾大学医学部小児科

山岸 敬幸, 林 拓也

左冠動脈主幹部狭窄を合併した左冠動脈右冠動脈洞起始は、突然死の原因となる先天性の冠動脈疾患である。今回造影CTにより診断できた症例を経験したので報告する。

症例：13歳男児，8歳ごろから運動時の胸痛を認めていた。10歳時，学校でマラソンを走った後に失神，13歳，軽い運動でも胸痛を認めるようになり近医受診。運動負荷(ジャンプ負荷)で胸痛と明らかなST-T変化を認めたため，当院へ紹介。心エコー，大動脈造影を行い，左冠動脈起始異常を確認したが，選択的に左冠動脈造影ができず確定診断に至らなかった。造影CTにより左冠動脈主幹部狭窄を合併した左冠動脈右冠動脈洞起始と診断した。

選択的冠動脈造影が難しい先天性の冠動脈の疾患に対し，造影CTは診断に有効な場合がある。

5. 先天性心疾患における心筋虚血：診断と治療

東京女子医科大学循環器小児科

池田 亜希, 中西 敏雄

同 放射線科核医学部

近藤 千里

心臓核医学検査は放射線同位元素を使用し，心筋血流の評価や，心筋の脂肪酸代謝から心筋虚血や心筋細胞の障害を評価することができる。心筋血流シンチでは運動や薬物による負荷をかけ，冠血流予備能の低下を評価することができ，虚血性心疾患においてはリスク分類や予後，治療効果の判定に使用される。先天性心疾患においては冠動脈の植替えを行ったJatene手術後，Ross手術後遠隔期や，systemic RVに虚血の所見が多く認められる。核医学検査はカテーテルやCTと違い障害心筋のviability評価も可能であるためカテーテルインターベンションやバイパス手術の適応も検討される。小児においてはバイパス

手術後のグラフト開存率は高くなく，適応は慎重に検討すべきである。今回われわれは当院で経験した症例から心臓核医学検査による心筋虚血評価，その治療について検討した。

Keynote Lecture

「ジギタリス製剤の温故知新—OLD & NEW—」

国家公務員共済組合連合会立川病院小児科

森川 良行

ジギタリス製剤は心臓病の治療薬として200年の歴史がある。おもに心不全と心房性不整脈の治療に有効である。小児乳児の心不全治療薬として長期投与され，心房細動に際し心室レートをコントロールする効果がある。心不全治療の最近の進歩を踏まえ，ジゴキシンの役割について再考し，成人での試験成績およびACC/AHA guidelinesに基づく小児の臨床に役立つ使用法を紹介する。しかし成人で行われたような長期に及ぶ前方向的無作為二重盲検試験の成績は小児にはない。小児に特有な問題として，①心不全症状があっても心収縮能は正常で，心機能改善効果が疑問視されているが，投与により心不全症状は改善する場合が多い点，②未熟児の薬物動態は年長児や成人とは異なる点，③未熟児動脈管開存では効果が少なく中毒の危険が高く用いない点，④成人WPWには禁忌であるが，新生児乳児では第一選択薬である点，⑤幼若心筋のジギタリス抵抗性，などがある。