

## 第6回東京循環器小児科治療Agora

日 時：2008年3月1日

会 場：東京大学医学部附属病院 入院棟A 15階大会議室

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. 新生児・乳児型Marfan症候群に対する治療

慶應義塾大学医学部小児科

玉目 琢也, 前田 潤, 瀧山 亮平

古道 一樹, 福島 裕之, 山岸 敬幸

新生児・乳児期に発症するMarfan症候群は、症状の進行が急激で治療抵抗性のため予後不良である。第3回Agoraで提示した新生児・乳児型Marfan症候群の症例について、その後の経過を報告する。新生児期から僧帽弁閉鎖不全(MR)が徐々に進行し、1歳5カ月時に腱索断裂による急性増悪を認めたため、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(MVP)を行った。しかし、1歳8カ月時にMRの再増悪を認め、利尿薬、ARBに加えてβ遮断薬を追加したが、心不全が持続したため、3歳1カ月時にPTFE糸による人工腱索8本を追加して、再MVPを行った。術後10日目から心房粗動を認め、DC cardioversion、経食道オーバードライブペーシング、アミオダロンを試みたが抵抗性だった。ベプリジル投与により洞調律に回復し、退院した。新生児・乳児型Marfan症候群の治療について考察する。

## 2. 乳児拡張型心筋症の2Dスペックルトラッキング法による左室壁運動評価の経験

日本大学医学部小児科学系小児科学分野

金丸 浩, 住友 直方, 中村 隆広

市川 理恵, 福原 淳示, 松村 昌治

阿部 修, 宮下 理夫, 鮎沢 衛

岡田 知雄, 麦島 秀雄

同 内科学系循環器内科学分野

笠巻 祐二

拡張型心筋症(DCM)の乳児について、2Dスペックルトラッキング法(2DST)による左室壁運動評価を行った1例を経験したので報告する。

症例：9カ月の女児。3カ月時に体重増加不良を主訴に紹介入院となった。入院時、体重4,660g、BNP 2,666pg/ml。胸部単純X線上CTR 0.68。心電図上QRS interval 80ms。心エコー上EF 0.20で、LVDDは220% normal。オル

プリノン、利尿薬、カプトリル、カルベジロール、カンデサルタンおよびベタメサゾン投与し、徐々に心不全は軽快した。退院時(9カ月)、体重4,370g、BNP 153pg/ml。胸部単純X線上CTRは0.64。心電図上QRS interval 60ms。心エコー上EF 0.28、LVDD 170% normal。退院時2DSTでは、四腔、左室長軸、二腔および短軸での各断面で、maximum wall delayを測定し、左室短軸方向で前側壁が早期に収縮し、後中隔から後壁が遅れて収縮するdys-synchronyを認めた。

考察：乳児DCMにおいても、心臓再同期療法(CRT)の適応について2DSTの活用が有用である。

## 3. 心臓再同期療法(CRT)が有効であった先天性心疾患に伴う重症心不全の2例

榊原記念病院小児科

西口 康介, 朴 仁三, 内藤 幸恵

石橋奈保子, 木村 正人, 佐藤潤一郎

渡部 珠生, 嘉川 忠博, 西山 光則

森 克彦, 村上 保夫

同 心臓血管外科

高橋 幸宏, 安藤 誠, 和田 直樹

手稲溪仁会病院小児科

佐々木 康

症例1：生後4カ月女児。診断はECD, DORV, PS。生後1週から、内科的治療に抵抗性の左室収縮能の低下、左室内腔の拡大が進行し当院へ転院。入院時、胸部X線上CTR 72%、心電図上QRS幅132ms。心エコーでは、LVFS計測不能。拡張型心筋症合併を疑いBatista手術を施行した後、Glenn手術と同時にCRTを開始したところ左室収縮能および心不全が著明に改善した。

症例2：15歳男児。DORVの診断で、7歳時にGlenn, TCPC手術施行。8歳時より心不全症状出現し入退院を繰り返していた。入院時、NYHA class III~IV、胸部X線上CTR 69%、心電図上QRS幅170ms。心エコーでは、LVFS 10.5%、心室間交通を介して収縮期に右室から左室への逆流を認めた。CRT施行後、NYHA class IIに改善し、左室収縮能も改善傾向を認めている。

心室間のdyssynchronyを生じ、心室間交通を介してdamping chamberとなるような血行動態を呈した先天性心疾患の重症心不全例に対し、CRTは有効な治療法と考えられる。

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

#### 4. Fontan術後遠隔期に心室機能低下を来した多脾症患者における2点ペースングによる心室再同期

東京女子医科大学循環器小児科

高橋 一浩, 藤田 修平, 竹内 大二  
中西 敏雄

症例は27歳男性。多脾症、右室性単心室で14歳時にclassical Fontan手術を受けている。軽度の動脈酸素飽和度の低下(92%)を認めたが無投薬で運動制限なかった(NYHA I)。26歳時に、初めて心不全、心房頻拍で入院した。抗心不全療法にて心不全症状が改善した(BNP 100~170ng/ml)。QRS幅の延長を認め、心カテーテル造影検査で心室壁運動のincoordinationによる中等度心室機能低下と房室弁逆流を認めた。心室再同期療法の効果確認のため電気生理検査を施行した。“両心室”ペースングにより、組織ドプラエコーおよび心室圧データでの心機能指標の改善が確認できた。治療方針として、TCPC conversionに加え、cardiac resynchronization therapyを考えている。

#### 5. Jacobsen症候群に左心低形成症候群を合併した1例

東京大学病院小児科

松木 猛浩, 平田陽一郎, 豊田 彰史  
小野 博, 中村 嘉宏, 香取 竜生  
賀藤 均  
同 心臓外科  
村上 新

症例：現在6カ月の男児。妊娠経過中に異常は指摘されなかった。在胎39週で自然経膈分娩となり、チアノーゼを主訴に近医を受診して、左心低形成症候群(僧帽弁閉鎖・大動脈弁閉鎖)、総肺静脈還流異常症と診断された。また、耳介低位、高口蓋、眼瞼下垂などの外表奇形と血小板減少を指摘された。当初はショックによるDICと考え、日齢5に両側肺動脈絞扼術を施行したが、血小板減少が遷延した。多発外表奇形と血小板減少から染色体検査を行い、11番染色体異常(Jacobsen症候群)と診断した。精神運動発達遅滞が必発であることや視力低下の可能性などをご両親に説明し、Norwood手術を行わず、動脈管に対してステントを留置する選択肢なども検討したが、最終的にはご両親の強い希望もあり、日齢92にNorwood/BT shunt/ASD creationを施行した。術後経過は良好であるが、定癒は認められていない。

#### 6. 左心低形成症候群およびその類縁疾患に合併した染色体異常・奇形症候群の臨床経験

東京都立清瀬小児病院循環器科

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

緒言：左心低形成症候群(HLHS)およびその類縁疾患に合併した染色体異常・奇形症候群が治療・管理に影響した5例の臨床経験を報告する。

症例1：18トリソミー。心室中隔欠損(VSD)、左室低形成(hypo.LV)、大動脈弁狭窄(AS)、大動脈弓低形成(hypo.arch)、大動脈縮窄(CoA)、動脈管開存(PDA)。利尿剤、ジゴキシン内服のみで外来通院。外科的治療希望せず。3歳時チアノーゼ増悪し永眠。

症例2：18トリソミー。VSD, hypo.LV, AS, hypo.arch, CoA, PDA。人工呼吸器管理, lipo PGE<sub>1</sub>投与開始。気胸合併。外科的治療希望せず。8カ月時チアノーゼ増悪し永眠。

症例3：21トリソミー。不均衡型房室中隔欠損(uAVSD)、僧帽弁狭窄(MS)、hypo.LV, AS, hypo.arch, CoA, PDA。低酸素換気療法(N<sub>2</sub>)、lipo PGE<sub>1</sub>投与。日齢21両側肺動脈絞扼術(bil.PAB)。9カ月時Norwood + hemi-Fontan術。術後胸水持続。1歳2カ月時RSウイルス感染で永眠。

症例4：CHARGE症候群。不均衡型房室中隔欠損(uAVSD)、MS, hypo.LV, AS, hypo.arch, CoA, PDA, N<sub>2</sub>, lipo PGE<sub>1</sub>投与。日齢21 bil.PAB。両側後鼻孔閉鎖、気管食道瘻、片腎、下垂体機能不全合併。CHD7遺伝子変異あり。愛護的医療を希望。人工呼吸器管理, lipo PGE<sub>1</sub>投与継続。2歳5カ月時チアノーゼ増悪し永眠。

症例5：Jacobsen症候群。HLHS、大動脈弁閉鎖、僧帽弁閉鎖、CoA, PDA, N<sub>2</sub>, lipo PGE<sub>1</sub>投与。抗HLA抗体陽性血小板減少症合併。日齢22 bil.PAB。2カ月時動脈管狭窄、ステント留置術。Norwood + 両方向性Glenn/hemi-Fontan術待機中。

考案：HLHSおよびその類縁疾患の治療・管理に染色体異常・奇形症候群の合併は大きく影響する。全身合併症の総合的評価、予後予測、家族との十分な協議が重要である。

#### 7. 心内膜床欠損症術後管理についての検討(Down症候群と非Down症候群について)

榊原記念病院小児科

佐藤潤一郎, 西口 康介, 石橋奈保子  
内藤 幸恵, 朴 仁三, 嘉川 忠博  
西山 光則, 渡部 珠生, 森 克彦  
村上 保夫, 三森 重和

同 外科

安藤 誠, 高橋 幸宏

目的：Down症候群(以下D群)と非Down症候群(以下N群)に伴う心内膜床欠損症心内修復術を施行した。月齢、術後ICU滞在期間、手術-退院期間を比較することによって当院での術後管理における問題点を明確にする。

対象：2004年1月~2007年12月の間に当院で心内膜床欠損症の心内修復術を行った55例(D群：N群 = 35例：20例)を検討した。

結果：手術施行時平均年齢はD群で9カ月(2カ月~5歳6カ月)であり、N群では19カ月(2カ月~6歳1カ月)であった。ICU滞在期間の平均はD群4日(1~14日)、N群4

日(1~18日)であった。手術から退院までの平均在院期間はD群で26日(10~151日)、N群で17日(8~56日)であった。ICU滞在期間が7日を超えた症例はD群で10例あり、原因としては左側房室弁閉鎖不全による左心不全が4例、換気不全が3例、心不全のないcapillary leakが2例、肺高血圧による右心不全が1例であった。一方、N群では4例あり、原因としては横隔神経麻痺が2例、左側房室弁狭窄による左心不全が1例、換気不全が1例であった。手術から退院までの期間が30日を超えた症例はD群では9例あり、原因としては乳び胸水が4例、肺高血圧・心不全・換気不全・心嚢液貯留・十二指腸狭窄症が各1例ずつあった。N群は3例であり、横隔神経麻痺が2例、perivalvular leakageによる貧血が疑われた1例であった。また、退院時に残存肺高血圧のため経口プロスタサイクリンを服用していた症例はD群7例、N群1例であった。

結語：D群はN群に比べ早期に心内修復術が行われている。手術から退院までの期間はD群に比べN群が短く、退院時の残存肺高血圧はN群に比べD群が多かった。

#### 8. 大動脈弁狭窄を有するムコ多糖症Ⅰ型に対する酵素補充療法の経験

東京慈恵会医科大学小児科

高木 健, 斎藤 亮太, 安藤 達也  
藤原 優子, 小林 博司, 井田 博幸  
衛藤 義勝

同 DNA医学研究所遺伝子治療研究部

小林 博司, 井田 博幸, 大橋 十也  
衛藤 義勝

背景：ムコ多糖症Ⅰ型(MPSⅠ)に対する組み換えヒト型 $\alpha$ -L-iduronidaseによる酵素補充療法は安全性、有効性が確認され世界27カ国において広く行われている。

目的：日本人症例に対する酵素補充療法における心機能への効果および安全性を検討する。

対象：30歳の女性。2歳児時にMPSⅠと診断した。17歳時に僧帽弁閉鎖不全による心不全が出現し他院で僧帽弁置換術を施行した。30歳時より遺伝子組み換え $\alpha$ -L-iduronidase(ラロニダーゼ)による酵素補充療法を週1回3年間施行した。酵素補充療法開始前に大動脈弁の開閉不良と左室心筋重量増加を認め、治療開始後では改善を認め、大動脈弁狭窄による心不全の進行をある程度回避できたと考えられたが、その後の経過では必ずしも改善は見られず、外科的な対応も含め経過観察が必要と思われた。

結論：ラロニダーゼによるMPSⅠの酵素補充療法は日本人症例においても欧米の報告と同程度の効果、安全性が期待できると考えられたが、心弁膜症に対する効果は限界があり、今後も慎重な対応が必要と思われる。

#### 9. 急激に発症した先天性僧帽弁閉鎖不全(MR)の1例

東京女子医科大学循環器小児科

坪井 龍生, 藤井 隆成, 岸 勘太  
石井 徹子, 山村 英司, 富松 宏文  
中西 敏雄

同 心臓血管外科

坂本 貴彦, 石原 和明, 黒澤 博身

41週、3,170g自然分娩で出生、仮死なし。4カ月の健診では雑音の指摘はなく、体重増加良好。5カ月半で咳、哺乳不良で風邪と診断されたが、2日後、意識障害、顔色不良となり近医に入院。多呼吸、心胸比57%、心エコーで高度MRを認め、意識障害軽快後もMRが重度であるため当科に転院。僧帽弁前尖の逸脱と腱索断裂を認め心筋炎後MRまたは先天性MRと診断した。入院後人工呼吸器使用下で、milrinone, hANP, flosemide持続を用いて管理した。BNPは低下したが、人工呼吸器からの離脱は困難であった。入院後10日で弁形成術を施行。術中所見では6カ所の腱索断裂を認め、弁形成術を行った。術後11日で人工呼吸器から離脱したが、milrinoneを減量すると哺乳障害が出現するため、milrinoneから離脱困難である。

#### 10. ペーシング部位の変更により心不全が改善した修正大血管転位兼肺動脈閉鎖術後完全房室ブロックの1例

東邦大学医療センター大森病院小児科

嶋田 博光, 松裏 裕行, 池原 聡  
高月 晋一, 中山 智孝, 佐地 勉

同 循環器外科

藤井 毅郎, 渡辺 善則

症例は{SLL}I-TGA・VSD・PA・PDAで2回の姑息術を経てRastelli術を施行した17歳男性。3歳時にCAVBのためペースメーカー(リード先端は体循環心室)を挿入。リード損傷のため先端を肺循環心室に入れ替えたことが契機で心不全が増悪した。蛋白漏出性胃腸症による著しい低蛋白血症を合併し、カテコラミンから離脱困難な状態が持続した。心プールシンチの時相解析を行ったところ、体循環心室の収縮末期が肺循環心室に対して40msec遅れ、CIは2.45l/min/m<sup>2</sup>と低下していた。CT所見等から両心室の非同期性と心膜癒着による拡張障害が関与していると判断され、体循環心室への心筋リード植込み術および心膜剥皮術を施行。術後急速に心不全が改善し、1カ月後の心プールシンチでは体循環心室の収縮末期が肺循環心室より40msec先行し、CIも3.27l/min/m<sup>2</sup>に改善。術後2カ月で退院した。