

第7回東京循環器小児科治療Agora

日 時：2008年9月13日(土)

会 場：順天堂大学医学部附属順天堂医院10号館1階

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)

特別講演 ガス治療

重症肺血流増加型心疾患に対する低酸素換気療法の効果

榊原記念病院小児科

朴 仁三

左心低形成症候群および類縁疾患(HLHS)の肺血流量制御に有用である N_2 加空気による換気(低酸素換気療法)につき概説する。

本法の原理：本法は FiO_2 の低い気体で換気することにより肺血管抵抗を上昇させ肺血流増加型心疾患の肺血流量と体血流量のバランスを適正化する。 SaO_2 は低下するが体血流量増加により組織への O_2 供給は改善される。

適応：肺血管抵抗低下と肺血流増加による重度の循環不全。HLHS(complete mixing)では $SpO_2 > 90\%$ の症例。

方法：人工呼吸回路の吸気側より窒素ガスを空気に混合し換気。head box, 鼻カスラで N_2 を投与することも可能。HLHSでは患児の SpO_2 が75~80%となるように N_2 , 空気の混合比を調節。

有効性：31例の自検例(HLHS14例)では本法開始により尿量は0~4, 平均 2.4 ± 1.1 (ml/kg/min)が $0.7 \sim 5.4$, 平均 3.7 ± 1.1 に増加し($p = 0.0001$), PHは7.22~7.51, 平均 7.4 ± 0.08 が $7.29 \sim 7.55$, 平均 7.44 ± 0.05 に上昇($p = 0.03$)。パルスドプラー法で測定したvelocity time integral(VTI)を治療開始前後で比較すると($n = 12$)、腹部大動脈の順行性血流が 2.6 ± 1.5 が 6.4 ± 2.4 (cm), 腎動脈の順行性血流が 6.7 ± 2.5 から 9.14 ± 3.5 , 前大脳動脈では 6.9 ± 2.0 から 8.6 ± 2.0 へと有意に増大($p < 0.05$)。以上の症例で低酸素換気療法施行中の死亡はなかった。

問題点：本法は換気血流不均等を助長する可能性があり、重い換気障害を伴った症例には導入し難い。うっ血性心不全を改善しても脳血流酸素飽和度は改善しないといわれている。長期間の使用により肺血管閉塞性病変を生ずる可能性は否定できない。

結論：①低酸素換気療法は新生児期発症の肺血流量増加を伴う重症心不全に対して有効。②中枢神経系に及ぼ

す影響を含め不明な点も多い。③prostaglandin E1と本法の併用で動脈管開存による並列循環および低肺血流量という胎児期に近い循環動態を創り上げられる。したがって肺血流量増加を伴わない重症心不全の中には本法が有効な場合があると予想される。

テーマ1 ガス治療

1. 本邦における肺血流増加型先天性心疾患に対する低酸素濃度ガス吸入療法の現状—アンケート調査結果から—

日本赤十字社医療センター新生児科

与田 仁志

国立成育医療センター新生児科

伊藤 裕司

2. 高肺血流に対し低酸素管理療法を長期間行った大動脈弓離断の1例

東京女子医科大学病院循環器小児科

島田衣里子, 山村 英司, 稲井 慶

富松 宏文, 清水美妃子, 中西 敏雄

新生児期に治療を要する先天性心疾患では、肺血管抵抗の低下に伴い高肺血流による心不全に陥り、時に体循環不全を呈する場合がある。こうした症例では薬物療法として利尿剤が用いられるが、心不全が進行する場合には低酸素管理療法が有用であることが多い。今回、大動脈離断type Bの児に対し、合併奇形の点から根治術に対する家族の受け入れが困難であったため外科的介入が行われず、約3カ月間という長期にわたり低酸素換気療法を継続した症例を経験した。低酸素管理療法を長期間継続することについて、本症例ならびに当施設で経験した症例から検討する。

3. 動脈管開存と低酸素吸入療法が奏効した重症僧帽弁閉鎖不全症の新生児例

榊原記念病院小児科

嘉川 忠博, 佐藤潤一郎, 朴 仁三

渡部 玉緒, 水上 愛弓

同 外科

高橋 幸宏, 安藤 誠, 和田 直樹

出生直後より重度の僧帽弁閉鎖不全のため循環不全を来した児に対し、 PGE_1 製剤にて動脈管を開存し、窒素ガスを用いた低酸素吸入療法を行うことにより、胎児循環

別刷請求先：

〒963-8563 福島県郡山市八山田7-115

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

に類した血行動態を維持することで、循環不全を脱し、安定化させることができた。僧帽弁置換術 + Dames-Kaye-Stansel手術 + 大動脈弓修復術 + 心房中隔欠損作成拡大術 + 右室-肺動脈バイパス術の治療方針を検討したが、radicalに過ぎるため、僧帽弁置換術 + 両側肺動脈絞扼術を行い、動脈管開存と低酸素吸入療法を継続し、様子を見てその後の方針を立てることとなり、日齢3に手術を行ったが、術後、低酸素管理に失敗し、循環不全となり、ECMO装着の上、日齢6に永眠された。この児の経過、治療方針、血行動態について検討する。

4. 両大血管右室起始症および十二指腸閉鎖を合併し、出生直後より長期間にわたりNO吸入療法が必要な持続性肺高血圧症の1例

日本赤十字社医療センター新生児科

兒玉 祥彦, 田尾 克生, 与田 仁志

同 小児科

土屋 恵司, 藪部 友良

同 心臓外科

金子 幸裕

在胎36週1日、出生体重1,926gの女児。アプガースコア(1分値)は4点であり、挿管管理となった。胎児期より両大血管右室起始症および十二指腸閉鎖と診断されており、出生後、上記が確認された。難治性の低酸素血症があり、動脈管逆短絡から肺高血圧症と診断し、日齢1よりNO吸入療法を開始した。NOを中止すると速やかに動脈管が逆短絡となり、酸素飽和度が低下するため、NOは中止不能であった。日齢32より肺炎の合併による肺高血圧症の増悪がみられ、PGI₂静注を併用した(2ng/kg/min)。以後PH crisisが頻発し、持続静注量を徐々に増量し、最大投与速度は100ng/kg/minとなった。日齢100よりNOを測定感度以下(0.5ppm以下)まで減量し得たが、中止はできなかった。日齢111よりPGI₂を漸減し、56ng/kg/minとした。日齢158現在、肺高血圧症は治癒しないが、NO吸入療法およびPGI₂静注にて、比較的安定した管理ができていいる。経過からalveolar capillary dysplasiaが疑われている。上記薬剤のほか、経過中に投与したシルデナフィル、ボセンタンの使用経験を、文献的考察を含め報告する。

テーマ2 冠動脈のfistula

5. 感染性心内膜炎を契機に左冠動脈右房瘻が診断された7歳女児

帝京大学医学部小児科

笠神 崇平, 荻田 佳織, 池本 博行

脇田 傑, 新實 了, 柳川 幸重

同 心臓血管外科

大岩 博, 上田 恵介

同 放射線科

鈴木 滋

われわれは感染性心内膜炎から冠動脈瘻が疑われ、心臓3DCT検査で瘻の部位を確認できた症例を経験した。

症例：発熱前に外傷性歯脱臼がみられた。後に感冒症状が出現し、近医で気管支炎と診断、治療されたが改善しないため、当科入院となった。血液培養からMSSAが検出され、心臓超音波検査で右房内疣贅と心房中隔瘤様の像がみられた。心臓カテーテル検査で左冠動脈から右房へ造影剤の流入を確認した。

方法：瘻の解剖学的診断目的にて心臓3DCT検査を実施した。

結果：瘻は左房の表面にあり、左冠動脈右房瘻であることを確認し、手術を行った。

結論：左冠動脈右房瘻が細菌性心内膜炎の原因となったまれな症例を経験した。心臓3DCT検査は心血管構造の確認に有用である。

6. 冠動脈瘻を伴った三尖弁膜性閉鎖の1例

東京都立清瀬小児病院循環器科

永沼 卓, 三浦 大, 知念 詩乃

松岡 恵, 玉目 琢也, 大木 寛生

佐藤 正昭

背景：三尖弁閉鎖症は膜性と筋性に分類され、膜性閉鎖の場合、肺動脈弁欠損、右冠動脈の欠如・低形成を伴うことがあるとされているが、冠動脈瘻合併例の報告は少ない。

症例：17歳の女児。妊娠分娩経過に異常なく、在胎39週4日、出生体重3,172gで出生。日齢2、チアノーゼ、心雑音のため、当院に搬送され、心エコーで三尖弁膜性閉鎖症、肺動脈弁欠損と診断した。日齢2に緊急BASを、3カ月時にcentral shunt術を、2歳時にFontan手術(TCPC)を行い、術後経過は良好であった。13歳時、心臓カテーテル検査で左右冠動脈から心房へのfistulaを認めた。

考察：本症例では、冠動脈瘻のコイル閉鎖も検討したが、TCPC術後のため、アプローチが困難と考えた。三尖弁膜性閉鎖症では、冠動脈瘻を含めた冠動脈奇形の十分な術前評価が必要である。

7. 心雑音で発見された冠動脈瘤の3例

順天堂大学医学部小児科

大高 正雄, 稀代 雅彦, 根岸 佳慧
佐藤 圭子, 大槻 将弘, 織田 久之
高橋 健, 秋元かつみ, 清水 俊明

冠動脈瘤は先天性心疾患の0.2~0.4%と比較的まれな疾患で、小児期には無症状で経過し心雑音を契機に発見されることが多い。一方でうっ血性心不全、心筋梗塞、感染性心内膜炎などの重篤な合併症を伴うこともある。今回私どもは、最近経験した先天性冠動脈瘤3例に対する管理および治療方針に関して検討した。

症例1: 4歳男児。3歳時、感冒で近医受診した際に初めて心雑音を指摘。心エコーで心室中隔近傍に右室内に流入する異常血流を認め、心カテで右冠動脈瘤(右冠動脈-右室)の診断を得た。冠動脈瘤・狭窄病変は認めなかった。

症例2: 1歳男児。韓国で出生。日齢4に心雑音を指摘され先天性冠動脈瘤と診断されたが、無症状のため継続受診せず来日を機に受診。心エコー・心カテで右冠動脈瘤(右冠動脈-右室)を認め、右冠動脈は巨大冠動脈瘤を形成していた。

症例3: 1歳女児。6カ月健診で心雑音を指摘され、心エコーより右冠動脈瘤(右冠動脈-右房)の診断となった。冠動脈瘤・狭窄病変などはみられず無症状にて経過観察となっていたが、1歳時の心エコー・心カテでは右冠動脈瘤を形成していた。

8. 心雑音で気づかれたBWG症候群の1乳児例

日本大学医学部小児科学系小児科学分野

中村 隆広, 住友 直方, 金丸 浩
市川 理恵, 福原 淳示, 松村 昌治
宮下 理夫, 谷口 和夫, 鮎沢 衛
唐澤 賢祐, 岡田 知雄, 麦島 秀雄

4カ月の女児。4カ月健診で収縮期雑音を指摘され当科に紹介受診をした。全身状態は良好。心電図でaVLとV₃₋₅で異常Q波を認めた。心エコー上、軽度の僧帽弁逆流を認めた。左冠動脈では、肺動脈に向かう逆行性血流を認めた。選択的右冠動脈造影で、右冠動脈は著明に拡張し、側副血行を通じて左冠動脈、肺動脈に還流していた。術前のTI-201(TI)とI-123 BMIPP(BM)のDual SPECTでは、TIで左室前壁から側壁にかけて血流の低下とBMでさらに広範囲の取り込み低下を認めた。生後6カ月時に、左冠動脈の肺動脈から上行大動脈へのスイッチ手術が施行された。術後1カ月のDual SPECT所見で、TIはほぼ正常化しているがBMは前壁から側壁部に取り込みが不十分なところがあったが、術後18カ月では、TI、BMともに正常化した。BWG症候群で急性期のTIとBMによるDual SPECTで、心筋バイアビリティの評価が可能であった。術後、TI所見に比べてBM所見の正常化に時間を要し、心筋脂肪酸

代謝が遅れて回復していることを示唆した。

9. コイル塞栓治療により救命された肺動脈閉鎖、右室異形成、主要大動脈肺動脈側副動脈(MAPCA)、左冠動脈右室瘤の1例

慶應義塾大学医学部小児科

宮原 瑤子, 湯山 亮平, 古道 一樹
土橋 隆俊, 前田 潤, 福島 裕之
山岸 敬幸

右室異形成による機能的単心室に肺動脈閉鎖を合併し、上行大動脈腹側から起始し左右に分岐する太いMAPCA、および下行大動脈からの4本のMAPCAにより高肺血流量であった(SpO₂ 90%)。球形の右室により収縮・拡張期とも中隔は奇異性運動を呈し、左室の動きを障害していた。小さな心室中隔欠損があったが、経過中に狭小化し、三尖弁逆流が増加した。加えて、左冠動脈右室瘤が顕性化し、右室容量負荷の増大とともに左室機能障害も進行し、高度の心不全に陥った(生後3カ月、体重3,420g)。外科的治療の危険性を考慮し、左冠動脈右室瘤およびMAPCA 1本にコイル塞栓術が行われ、状態の改善を得た後に上行大動脈からの太いMAPCAに絞扼術が行われた(他院)。容量負荷の軽減により状態は安定したが、依然心不全症状が持続し、内科的抗心不全療法を継続して、今後の方針を検討中である(現在8カ月、体重5,590g)。