

第51回北海道小児循環器研究会

日 時：2008年11月15日(土)
 会 場：札幌医科大学記念ホール(大ホール)
 会 長：郷 一知(旭川医科大学救急医学講座)
 当番幹事：上野 倫彦(北海道大学小児科)

1. 気管病変を合併した先天性心疾患症例の検討

手稲溪仁会病院小児循環器科

衣川 佳数, 佐々木 康

同 小児心臓血管外科

俣野 順, 八田英一郎

気管病変を合併した3症例を報告した。症例1は、完全型心内膜床欠損、両大血管右室起始、肺動脈閉鎖の症例で、輪状軟骨による気管狭窄および気管分岐異常を伴っていた。最小限の呼吸管理で短絡手術を施行し無事退院したが、退院後急死した。症例2は、修正大血管転位、僧帽弁・左室低形成、心室中隔欠損、肺動脈閉鎖の症例で、大動脈の圧迫、気管軟化症、左上葉気管支閉鎖を伴っていた。外ステント術により軽快し退院した。症例3は、ダウン症で、両大血管右室起始、心室中隔欠損、肺高血圧の症例で、輪状軟骨による高度の気管狭窄を伴っていた。バルーン拡大術を施行したが、気管内肉芽の増殖等による再狭窄のため管理に難渋している。気管病変の評価には、気管支鏡、気管造影、CT検査が有効であった。気管軟化症には外ステント術が有効と推測された。気管病変を合併した先天性心疾患症例では、心疾患の手術時期や周術期の管理について検討が必要と思われた。

2. 動脈管早期収縮による胎児心不全の1例

札幌医科大学附属病院小児科

長谷山圭司, 堀田 智仙, 堤 裕幸

同 産科周産期科

遠藤 俊明, 石岡 伸一, 江坂 嘉昭

長澤 邦彦, 本間真二郎

症例は、在胎39週+0日の胎児。解熱鎮痛剤の使用歴、母体合併症なし。近医産婦人科で妊婦検診を受けていたが、37週頃より胎児の発育不良を指摘されていた。39週+0日に胎児心拡大、羊水過少、NSTでnon-reassuringと判定され、当院産科周産期科へ紹介。胎児心エコーで、心嚢液貯留、右心系の拡大、中等度の三尖弁閉鎖不全を認め、右室流出路狭窄や三尖弁形態異常はなく下行大動脈への連続性血流を認めることから、動脈管早期収縮による右心不全と判断し緊急帝王切開を施行。APSは5/8で一時的呼吸管理を必要としたがPPHNの発症はなかった。

生直後の心エコーでは動脈管はほぼ閉鎖、三尖弁閉鎖不全は改善したが、右室収縮は低下したままであった。その後、一過性の右室壁肥大と右室のhyper dynamic wall motionを認めたが徐々に改善。生後3カ月でも心エコー上の三尖弁流入血流パターンはE<Aであり、右室拡張能低下が示唆された。

3. ガドリニウム(Gd)造影剤を用いて心血管撮影を施行した3例

北海道立子ども総合医療・療育センター循環器科

阿部なお美, 高室 基樹, 畠山 欣也

同 心臓血管外科

前田 俊之, 石川成津矢, 渡辺 学

札幌医科大学医学部小児科

堀田 智仙, 長谷山圭司

ヨード造影剤に対する重篤なアレルギーや腎機能障害の患者に対して診断的な血管造影やinterventionが考慮される場合、Gd造影剤が有用との報告がある。今回われわれはヨード造影剤アレルギーあるいは副作用の疑いのある3症例に対しGd造影剤を用いた心血管撮影を施行した。症例1は左側相同、房室中隔欠損、左室低形成、大血管転位、肺動脈狭窄、両側上大静脈の1歳9カ月男児。Fontan術後の評価のためGd造影剤による肺動脈造影をDSAで記録した。症例2は17歳男性。川崎病後冠動脈後遺症評価のためGd造影剤を用い冠動脈造影を施行した。症例3はフォロー四徴、心内修復術後の16歳女性。Gd造影剤を用いたDSAで肺動脈狭窄を評価し経皮的バルーン肺動脈形成術(PTA)を施行した。Gd造影剤の造影効果はヨード造影剤に劣るが、いずれの症例も評価に必要な情報が得られ、アレルギー等の副作用は認めず、PTAへの応用も可能であった。

4. Isolated unilateral absence of right proximal pulmonary arteryの新生児例

旭川医科大学小児科

太田 圭, 梶濱 あや, 真鍋 博美

梶野 浩樹, 藤枝 憲二

同 第一外科

数野 圭, 清川 恵子, 赤坂 伸之

笹嶋 唯博

同 救急医学

杉本 昌也, 郷 一知

他の心内奇形を伴わない孤立性右肺動脈近位部欠損は大動脈弓の発生における第6咽頭弓の異常と考えられている。胎児期には右遠位肺動脈は右動脈管より血流が保たれており、右動脈管の閉鎖に伴い右遠位肺動脈の血流が途絶え将来的に肺高血圧や喀血等の報告があり無治療での予後はよくない。今回私たちは出生後に呼吸障害を伴いPPHNを機に発見された孤立性右肺動脈近位部欠損の新生児例を経験した。心エコー上動脈管は通常の位置に確認でき、また右肺動脈は描出できなかつた。さらに心臓カテーテル検査の右肺静脈wedge造影により右遠位肺動脈を確認した。右遠位肺動脈の血行再建のため初回手術として日齢30に右BTシャントを行った。術中所見では右遠位肺動脈から右腕頭動脈起始部に接続する右動脈管が確認できた。今後、肺血管抵抗の上昇や肺高血圧に注意しながら経過観察し、将来的には右肺動脈-主肺動脈の血行再建を行う予定である。

5. Afterload mismatchを起し、緊急PTAを施行した1カ月の大動脈縮窄症例

北海道大学病院小児科

山澤 弘州, 上野 倫彦, 武田 充人

八嶽 聡, 古川 卓朗, 村上 智明

釧路赤十字病院小児科

鈴木 靖人

症例は1カ月健診にて心雑音を指摘され大動脈縮窄症と診断された。入院時後負荷不整合の状態、血中BNPは1,480pg/mlと高値であり心電図はストレインパターンを示していた。心臓超音波検査でも左室ポンプ機能の著明な低下を認めたため緊急でバルーン血管形成術を選択した。治療は有効で狭窄部径は約2倍に拡張し、圧較差も50mmHgから15mmHgへ減少した。しかし術後も左室ポンプ機能や心電図変化は依然改善しなかつたため、積極的な心保護の導入が必要と考え、cilazapril 0.005mg/kg/dayから開始し0.04mg/kg/dayまで漸増した。1カ月後には血中BNPは44.3pg/mlと低下、左室ポンプ機能、心電図ストレインパターンとも明らかに改善し退院できた。心機能低下を伴う大動脈縮窄症例にはカテーテル治療も有効な選択肢であり、さらにアンジオテンシン変換酵素阻害薬による抗心不全療法が有用と考えられた。

6. 左上大静脈を伴う両方向性Glenn手術の検討

旭川医科大学心臓血管外科

清川 恵子, 赤坂 伸之, 角浜 孝行

数野 圭, 木村 文昭, 笹嶋 唯博

同 救急部

郷 一知

目的：当教室で施行したGlenn手術のうち左上大静脈(LSVC)を伴った症例を検討する。

対象：1991～2008年に施行したGlenn手術は16例で、このうちLSVCを伴った6例(37.5%)を対象とした。1例は一期的にTCPCを施行した。年齢は平均11カ月(中央値9.5カ月)であった。

結果：全例で体外循環を使用。両側内頸静脈にカテーテルを挿入し圧測定に備えた。上行大動脈送血、右房脱血で体外循環を確立した後、上大静脈を単純遮断し中心静脈圧が20mmHg台にとどまるものはそのまま上大静脈-肺動脈吻合を行った。3例は単純遮断で吻合可能であったが、2例は1本のみ脱血管を追加した。一期的にTCPCを行った1例ははじめから3本脱血管を挿入した。術後の覚醒遅延を認めた症例はなかつた。

まとめ：両側上大静脈の症例は右房からの1本脱血でGlenn手術を行うことが可能な症例が多い。

7. Coronary patternによって移植法を検討したJatene手術2例の経験

北海道立子ども総合医療・療育センター心臓血管外科

前田 俊之, 石川成津矢, 渡辺 学

同 循環器科

阿部なお美, 畠山 欣也, 高室 基樹

横澤 正人

Coronary patternによって移植法を検討したJatene手術2例を経験したので報告する。症例1は日齢14、女児、体重2,170g。診断はd-TGA(I), Shafer 1 coronary, ASD, PDA。左冠動脈はトラップドア法、右冠動脈はU字型切除法にて移植した。症例2は日齢15、男児、体重2,670g。術前診断はd-TGA(I), Shafer 2a coronary, ASD, PDA, PHであったが、術中所見にて冠動脈はShafer 2a intramuralであった。Mee法を行い、右冠動脈は左回旋枝の走行を考慮して移植部位を左冠動脈より高位とし、左右冠動脈ともにトラップドア法にて移植した。いずれも術後経過は良好であった。冠動脈再建時には屈曲、過伸展、再建したPAによる圧迫に注意し、冠動脈移植にさまざまな方法が用いられる。移植部位は水平面のみではなく矢状方向への移動も有用であると思われた。

8. Marfan症候群に伴う乳児期MRに対するMVPの1例

北海道大学病院循環器外科

夷岡 徳彦, 橘 剛, 村下十志文

松居 喜郎

同 小児科

村上 智明, 上野 倫彦, 武田 充人

八鍬 聡, 山澤 弘州, 古川 卓朗

症例：8カ月女児，身長72cm，体重5.6kg。身体的特徴より乳児型Marfan症候群が疑われた。急速に進行するMRと心拡大にて手術となった。術前心エコーでは著明な左室拡大と僧帽弁輪の拡大，重症MRを認めた。

手術：弁尖はredundantで，後尖の腱索が1本断裂していた。手術は後尖のgatheringと腱索断裂部の前尖後尖にedge to edgeを行い，just sizeの人工弁輪(total ring)を縫着した。

経過：術後2日目に抜管，術後4日目にICU離脱，術後18日目に自宅退院した。術後心エコーでは著明な左室径の縮小とMRの減少を認めた。

考察：乳児型Marfan症候群に対する僧帽弁形成術の成績は明らかでなく，個々の症例に対して術式を検討する必要がある。