

第36回浜松小児循環器談話会

日 時：2007年10月6日

場 所：アクトシティ浜松 研修交流センター 402会議室

当番世話人：武田 紹(聖隷浜松病院小児循環器科)

1. The cusp imbalance indexを用いたVSD with ARについて
浜松医科大学小児科学教室

岩島 覚, 石川 貴充, 大関 武彦

背景：Tomitaらは心エコーにて大動脈短軸から得られる大動脈弁尖の幅，右冠尖幅/左冠尖幅(R/L)，無冠尖幅/左冠尖幅(N/L)すなわちCusp imbalance index(CI)を用いVSD with aortic cusp prolapse(VSD with ACP)に合併するAR進行について報告した。われわれはKirklin分類VSD1とARについてCIを用い後方視的に検討したので報告する。

対象・方法：2001年9月から2007年9月までに浜松医科大学小児科および関連病院を受診したKirklin分類のVSD1型(n=27)とコントロール群(n=70)。方法は心エコーを行いCIおよび各種パラメーターを計測した。

結果：コントロール群におけるR/L=1.26±0.19, N/L=1.05±0.15で、これらの値は年齢，身長，体重との相関関係は認められずR/L, N/Lは年齢的，体格的变化の影響を受けない指標と思われた。初診時3カ月未満の症例を9例認め、経過観察中に4例でAR出現した。AR出現時の年齢は2歳5カ月～3歳11カ月でこれらの症例は1歳時にR/Lの有意な上昇を認めたが、ARを認めなかった群においては1歳時におけるR/Lの上昇を認めなかった。AR出現時においていずれの症例もCI<1.3以上であった。しかしR/L<1.3以上のみでは十分ARの出現を予測できずARの予測にはVSDの大きさ，弁尖の大きさ，大動脈弁周囲の支持組織の評価などの因子と総合的に評価することによりリスク予測が可能になるのではないかと思われた。

まとめ：CIはVSD with ACP and ARの定量的な評価を行える一つの指標と思われ、経年的に評価することは逸脱の程度，ARの進行程度を判断する指標になり得ると考えられた。

2. Modified Williams法術後の上大静脈狭窄に対し，経皮的バルーン血管拡張術(BAP)を施行した1例

聖隷浜松病院小児循環器科

長崎 理香, 中嶋 八隅, 武田 紹

はじめに：術後上大静脈狭窄に対してBAPでは再狭窄が多く，ステント留置術の有効性が高いことが近年多数報告されている。しかし，無名静脈との位置関係によるステントの留置困難，留置後の右肺静脈圧迫，心房性不整脈などの問題点も指摘されている。また，乳幼児では人工物留置，抗凝固療法の点からも，その適応は慎重になされるべきである。今回われわれは，術後上大静脈狭窄を生じた乳児に対しBAPを行い，良好な結果を得たため報告する。

症例：1歳5カ月男児。在胎39週4日3,240gで出生し，1カ月時にチアノーゼのため当院紹介され，TAPVR(Ib+Iib)と診断した。日齢42にmodified Williams法を施行した。術後半年ご

ろより顔面の浮腫が出現し，心臓超音波検査でSVCと右心耳の吻合部に狭窄を認めた。術後1年時の心臓カテーテル検査でSVC平均圧15mmHg，狭窄部に8mmHgの圧較差を認めた。また無名静脈と狭窄部の距離が非常に短く，ステント留置は困難な形態だった。術後1年4カ月時にBAPを施行した。SVCの遠位側4.7mm，最狭部4.0mm，RA側7.8mmに対し，φ9mm(220%)20atmで拡張した後，φ10mm(250%)14atmで追加拡張した。術後SVC平均圧は17→13mmHg，SVC-RA圧較差は10→4mmHgまで改善し，最狭部径も7.4mmに拡張した。

考察：本症例では，比較的小さなバルーンを高耐圧で用い，段階的に拡張したことが有効であったと思われた。

結語：術後の上大静脈狭窄に対するBAPはステント留置までの有効なbanding-therapyとなり得る。

3. ノロウイルス感染症から急激にDICに至り死亡した先天性心疾患合併21 trisomyの1例

豊橋市民病院小児科

戸川 貴夫, 清澤 秀輔, 金子 幸栄, 小山 典久

福岡市立こども病院

安田 和志

緒言：ノロウイルス(NoV)は集団感染を起こす頻度の高い，急性胃腸炎の原因として近年注目されている。感染力は強いが一般小児においては予後良好なことが多い。今回われわれはNoV感染後，急激な経過をたどり死亡に至った先天性心疾患合併21 trisomyの1例を経験したので報告する。

症例：8カ月，男児。在胎37週，2,336gで出生。房室中隔欠損症，肺高血圧，21 trisomyと診断し生後3カ月で肺動脈絞扼術(PAB)を施行したが呼吸・心不全症状が持続したため生後6カ月で再度PABを施行した。術後残存する肺高血圧に対し在宅酸素療法を導入し退院，心内修復術待機とした。退院16日後の朝より頻回の下痢が出現し救急外来を受診，発熱・嘔吐・呼吸障害はなく哺乳力・尿量は保たれていたためいったん帰宅した。翌朝より呼吸が急激に悪化し入院となった。呼吸窮迫症状を呈し，著明な代謝性アシドーシス，高張性脱水，低血糖を認めた。人工呼吸管理下で循環管理を行ったがアシドーシスの改善はなくDICとなり出血傾向を呈した。支持療法に対する反応は不良で，入院後14時間で心肺停止となった。蘇生を試みるも，入院30時間(発症後56時間)で死亡した。便ウイルス分離よりNoVが検出された。

考察：乳幼児先天性心疾患の管理上，呼吸器感染症対策の重要性は広く認識される。本症例はウイルス性腸炎を契機に急激な経過をたどったが，compromised hostであること，NoVの感染力が強いこと，利尿剤内服により脱水に陥りやすいことなど複数の要因が関与したと考えられトータルケアの重要性を改めて認識した。

別刷請求先：

〒431-3192 静岡県浜松市東区半田山1-20-1

浜松医科大学医学部附属病院小児科

岩島 覚

4. 高肺血管抵抗を伴うダウン症，房室中隔欠損，右室低形成に対して段階的に手術を行い，フォンタン手術を試みたが結果的に適応外であった1例

聖隷浜松病院心臓血管外科

渡邊 一正，小出 昌秋，國井 佳文，梅原 伸大
杉浦 唯久

同 小児循環器科

中嶋 八隅，武田 紹，長崎 理香

5. 胎児エコーでcTGA，Ebstein奇形，大動脈閉鎖と診断され，Starnes手術，Norwood手術を同時に施行した1例

静岡こども病院循環器科

北村 則子，増本 健一，早田 航，古田千左子
金 成海，満下 紀恵，田中 靖彦，小野 安生

同 心臓血管外科

坂本喜三郎

同 産科

西口 富三

同 新生児科

臼倉 幸宏

聖隷浜松病院小児科

武田 紹

症例：30週で妊婦検診にて心拡大を指摘され，33週聖隷浜松病院産婦人科紹介受診し，SLL，cTGA，Ebstein's anomaly，AA，hypoplastic arch，massive TR，PDA，PFOと診断。CTAR 72%。体重は週数相当，胎児水腫の所見はなし。36週で複雑心奇形，肺低形成のため当院紹介となった。出生前に関係各科との合同カンファレンスにて手順の確認などを行った。在胎37週4日，予定帝王切開で当院にて2,770gで出生。直ちに挿管，鎮静，PGE1開始，HFOにて呼吸管理を行った。出生後の心エコーで出生前の胎児診断と同様の所見を得た。CTR 75%と著明な心拡大を認めた。出生直後血圧が低下したため，Alb，DOBの投与を必要としたが，全身状態は安定。Day 5でNorwood，Starnes手術を施行。Day 15強心剤中止。Day 39人工呼吸器離脱。Day 56経管栄養を中止し，ミルク経口哺乳のみとなり，day 63に退院。術後も良好な経過であった。

考察：出生前からの循環器科，心臓血管外科，新生児科，産科との連携のもと，重症心奇形を持つ児に対して，適切な治療を行い得たと考える。