

第38回浜松小児循環器談話会

日 時：2008年10月11日(土)
場 所：クリエート浜松 53会議室
当番世話人：小野 安生(静岡県立こども病院循環器科)

1. 急激な経過を呈した心内膜線維弾性症の1乳児例

浜松医科大学小児科学教室

浅沼 賀洋, 石川 貴充, 岩島 覚, 大関 武彦
共立湖西病院小児科

宮本 健

症例：7カ月男児。

主訴：哺乳力低下, 呼吸障害。

病歴：在胎41週3日, 正常分娩, 3,146g, 仮死なく出生。1カ月, 4カ月健診では特記すべき所見なく定額は4カ月。5カ月時に一時寝返り可能となるも, 6カ月ごろより不能となり徐々に哺乳力低下を認め, 7カ月時には多呼吸, 鼻翼呼吸認め近院受診, 心拡大と心エコー上の心収縮低下を認め当科紹介入院となる。

入院時現症：身長70cm(+0.4SD), 体重7,405g(-1.1SD), 体温36.3°C, 心拍数160/分, 呼吸数52/分, 顔色不良, 胸部：奔馬調律(+), 胸骨左第3肋間に収縮期雑音聴取, 肝臓：右季肋下に4cm触知。

入院時検査所見：WBC 11,200, Hb 12.3, Plt 32.8, Na 141, K 4.9, Cl 102, Ca 9.8, AST 36, ALT 24, LDH 390, BUN 6.7, Cr 0.16, CRP < 0.10, BNP 9,180, HANP > 800, 心筋トロポニンT 0.15. BGA(vein)：pH 7.341, pCO₂ 33.8, HCO₃ 8.3, BE-7. 胸部Xp：CTR 70.3%, 肺うっ血(+). 心エコー：LVDD 219% of N, LVFS 12%.

入院後経過：急性心筋炎を疑い強心剤, γグロブリン 2g/kgを開始。一時, 心不全症状の軽快を認めるもその後徐々に増悪し入院約1カ月で永眠された。コクサッキー, アデノ等の各種ウイルス抗体のペア血清にて有意な上昇を認めた抗体はなかった。

剖検所見：心臓・肺のみ承諾, Elastic-Asan染色にて心内膜の著明な肥厚と線維化を認め心内膜線維弾性症と診断した。

まとめ：心内膜線維弾性症の発生頻度は1/6,000~1/5,000人とされていたが近年の報告は少ない, 病因は胎児期の心内膜炎, 心筋虚血, 遺伝的素因, ウイルス感染(特にムンプスウイルス)などが疑われている。病理所見として心内膜の弾性線維・膠原線維の増生により肥厚し左室内腔は拡大し, 拡張型心筋症と似た病態を呈する。治療は強心剤, 利尿剤などの抗心不全療法が中心で一般的に予後は不良。欧米では心移植の適応となることもある。今回われわれは急激な経過をたどった心内膜線維弾性症を経験した。左室拡大, 駆出率の低下を認める症例では心内膜線維弾性症を鑑別する必要がある。

2. 心臓電気生理学的検査およびアブレーションを施行した房室結節回帰性頻拍の2例

聖隷浜松病院小児循環器科

武田 紹, 中嶋 八隅

同 循環器科

杉浦 亮

はじめに：房室結節回帰性頻拍(AVNRT)は発作性上室性頻拍(PSVT)の26%に認められ, slow-fast型頻拍が90%を占めると言われている。最近ではカテーテルによる心臓電気生理学的検査(EPS), アブレーション(RF)の発達により合併症なく治療する症例が増えてきている。今回われわれはAVNRTの2例においてEPS, RFを施行したので報告する。

症例1：16歳男性175cm, 67.2kg, 主訴は運動時の動悸, 救急外来にてHR 200台のnarrow QRS tachycardiaを認めATPに停止した。その後はフレカイニドが開始され外来で経過観察をされていた。その後発作は認められなかったが本人の希望もありEPSとなった。頻拍は心房単回刺激あるいは頻回刺激で容易にPSVT誘発された。頻拍中にHis不応期に心室刺激を入れても頻拍はresetされずslow-fast AVNRTと診断しRFを行った。RFは冠静脈洞下端(通常的位置), 30W前後で通電しjunctionを認めた。RF後頻拍誘発はイソプロテレンール負荷心房二連刺激まで施行したがAVNRTは誘発されずカテーテル終了した。

症例2：15歳女性161cm, 56.3kg, 主訴は動悸, 救急外来にてHR 200台のnarrow QRS tachycardiaを認めATPに停止した。その後はフレカイニドが開始されたが本人の希望もあり心臓電気生理学的検査となった。本症例はなかなかPSVTが誘発できずイソプロテレンール負荷心房単回刺激でPSVT誘発できた。同様の手技で診断を確定しRF施行した。RF後イソプロテレンール負荷心房二連刺激, 頻回刺激を繰り返し行ったがAVNRT誘発されずカテーテルを終了した。

考察：選択的slow pathwayアブレーションにより完全房室ブロックなどの合併症が減少し, 小児領域でも治療の報告が増えてきている。しかしながら不整脈を専門とする小児循環器医は少なく, 多忙な小児科医がEPS, RFを習得することは困難と考えられる。一方, 内科医には不整脈専門医はいるが, 小児の患者に対しては体格がさまざまであることや利用できる血管が限られていること, 基礎心疾患や術後症例が多いこと, あるいは検査時の全身麻酔の必要性などの問題があり内科医だけでは小児の不整脈治療は困難であると考えられる。そこで当科は内科と連携し小児科医と内科医と一緒にカテーテル前後の管理をすることで小児の不整脈治療を開始している。

まとめ：AVNRTの2例に対し合併症なくEPS, RFを施行できた。今後は内科との連携を深め不整脈治療の低年齢化をはかっていく。

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

3. 巨大冠動脈瘤を残した川崎病の2例

静岡県立こども病院循環器科

早田 航, 小野 安生, 金 成海, 田中 靖彦
満下 紀恵, 新居 正基

同 アレルギー科

木村 光明

本年, 巨大冠動脈瘤を合併した2例を経験した。

症例1: 4カ月女児。発熱, 下痢のため4病日に近医受診。白血球数およびCRP高値のため抗生剤を投与されたが改善なく6病日に当院紹介入院。抗生剤投与しいったん解熱したが, 11病日より再度発熱。14病日に心エコー検査施行し心嚢液貯留, 冠動脈瘤を認め不全型川崎病(1/6)と診断した。

症例2: 8歳男児。発熱, 頸部腫脹, 腹痛を訴え2病日に前医紹介入院。4病日に川崎病と診断(6/6)された。IVIG投与されたが解熱しないため, 6病日に当院紹介入院。再度IVIG施行, 8, 9病日にプレドニゾロンを投与したが解熱せず, 10, 12病日に血漿交換療法を施行し解熱。16病日に冠動脈瘤を形成した。乳児期早期の川崎病は特有の症状が乏しく, 早期診断が困難なため治療開始が遅れることがあり, 不明熱の鑑別に川崎病を念頭に置いた検査が必要である。

4. 小児期から肥大型閉塞性心筋症, 高度僧帽弁閉鎖不全に対する中隔心筋切除術の経験

聖隷浜松病院心臓血管外科

榊原 伸大, 小出 昌秋, 國井 佳文, 渡邊 一正
湖上 泰

同 小児循環器科

武田 紹, 中嶋 八隅