

第39回浜松小児循環器談話会

日 時：2009年3月14日(土)
場 所：アクトシティ浜松コンgresセンター 21会議室
当番世話人：岩島 覚(浜松医科大学小児科学教室)

1. 高リン低カルシウム血症による痙攣を来した22q11.2欠失症候群幼児例

浜松医科大学小児科学教室

石川 貴充, 岩島 覚, 大関 武彦

症例は3歳10か月男児。当院にて肺動脈閉鎖心室中隔欠損、主要体肺動脈側副血行路と診断。他院転院後22q11.2欠失症候群と診断。2か月時に肺動脈-大動脈直接吻合術、5か月時に右UF+右BTシャント術、1歳6か月時に右室流出路再建術、2歳6か月時にRastelli手術を施行されている。2009年2月無熱性の強直間代性痙攣にて当院救急搬送入院時に高リン低カルシウム血症(P 7.6mg/dl, Ca 5.3mg/dl)が確認された。なお入院前日に下痢が認められていた。入院時I-PTHの明らかな低下は確認されなかった。入院後活性型ビタミンD製剤・乳酸カルシウム内服、グルコン酸カルシウム経静脈投与開始。経過中施行したPTH負荷試験にてPTH静注後の尿中cAMP、血漿cAMPの上昇を認めた。治療開始後高リン低カルシウム血症は改善し、入院後9日で退院。その後I-PTHの低下を認め、副甲状腺ホルモン分泌不全が確認された。ただしその後もPTHは持続した低値を認めず、その値には変動が見られた。臨床経過より本症例は下痢を伴う感染症により低カルシウム血症が顕在化した潜在性副甲状腺機能低下症が強く示唆された。現在患児は活性型ビタミンD製剤内服を継続している。

2. 肥大型心筋症の突然死ニアミスの2例

静岡県立こども病院循環器科

満下 紀恵, 小野 安生, 金 成海, 田中 靖彦
新居 正基

症例1：主訴：来院時心肺停止。現病歴：心臓のほか著病を認めない7歳6か月男児。3歳時に幼稚園の健診にて指摘された心雑音を契機に肥大型心筋症と診断された。エコーでは中隔の著明な肥厚および軽度の左室流出路狭窄を認めている。運動制限(C区分)およびβブロッカー(メインテート)で外来経過観察を行っていた。2009年1月14日に学校で遊んでいる時に突然倒れ、AEDによる心室細動の確認と除細動が行われ、引き続き教員による心肺蘇生が継続され当院に搬送入院となった。入院後経過：到着時にはPEAの状態であったが、ボスミン投与(1回)等により速やかに血圧は回復した。低温療法を2日間施行し、その後の経過良好で、神経学的回復も良好。自立歩行、自排尿、自排便が可能でほぼ発症前と遜色ない状態まで回復した。発症後3週間後の脳波、MRIでも明らかな異常所見は認めなかった。洞房ブロックを認めることからメインテートは少量で再開。心室細動によるCPAの既往からICDの適応と判断し他院転院となった。

症例2：現病歴：13歳時の健診時ECG異常を指摘、近医受診

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

しHCMと診断。当科紹介受診、ECGでは1, V5, V6の異常Q波、心エコーにてHCMと診断し以降D禁で4か月ごとのフォロー。13歳時TMにてST低下、顔面浸水でPVC couplet出現し潜水禁止。15歳時には心エコーでLVOTO軽度出現。心カテ施行、左室内圧交差はなし。心筋生検でHCMに合致する所見あり。インデラル内服開始となっていた。2009年2月13日の体育で、D禁であったが近くの河原でマラソンをした。約3分程走ったところで突然倒れた。教師により心肺蘇生が開始され、約4分で救急車到着。VT確認されDC施行、2回目、倒れてから12分後にSRへ回復した。その後当院搬送入院となった。入院後経過：48時間を目標に体温34°Cで軽度脳低温療法を開始。血中Na濃度145~150を維持するようにした。筋弛緩、鎮静施行したがBP 160~180/90~110と高値で、一時的にSNPを使用した。LVOTO増悪の懸念もあったが、それほど問題となることなく血圧安定しday 2には中止できた。Day 3(約55時間後)より復温開始、筋弛緩、鎮静剤漸減中止としday 4に抜管。同日夕方にはある程度会話は可能となった。その後は順調に回復、day 7には一般病棟転棟となったが、ほぼ後遺症なく回復。内服をインデラルよりメインテートへ変更、シベノール開始。Day 16に退院。自転車通学であったが危険性高いため(中高生のHCM突然死は自転車通学が最多)原則禁止とした。今後はICD埋め込みの適応であり、埋め込む予定である。

3. 左冠動脈閉鎖を合併したNoonan症候群の1例

聖隷浜松病院小児科

中畠 八隅, 武田 紹

同 心臓血管外科

小出 昌秋, 國井 佳文, 渡邊 一正, 新垣 正美
瀧上 泰

症例は8か月女児。生後1週間に当院に紹介された。特異顔貌を認めたが、染色体は正常型で、Noonan syndromeと診断した。心内奇形はVSD perimembranous type, valvular PS(v-PS)を認めた。vPSが進行し、チアノーゼが出現したため、生後8か月で心臓カテーテル検査を行った。診断はinfundibular-valvular PS, 大動脈弁狭窄症(v-AS), narrowing VSD。PSは重症で、右室圧/左室圧 100/90と右室圧が左室圧を凌駕していた。左冠動脈主幹部は閉鎖し、右冠動脈から側副血行路が発達していた。タリウム-BMIPPシンチでは心尖部に軽度集積低下を認めたが、心筋梗塞の所見はなかった。乳児で左冠動脈再建を含めた心内修復術は困難と判断し、生後10か月まで待機した。BW 6.8kgで手術を予定したが、予定前日に急変した。両心室の著明な収縮力低下を認めショック状態に陥ったため、手術以外に救命不可能と判断し同日緊急手術を行った。大動脈弁は左冠尖が非常に小さい機能的二尖弁だった。大動脈内腔から左冠動脈口は確認できなかったが、左冠動脈はST junctionより2mm頭側で大動脈に接合していた。主幹部の内腔は完全に閉塞していた。閉塞部を切開し自己心膜で補填し、大動脈弁、肺動脈弁の交連切開、PA plasty, VSD closureを行った。術後補助循環を行ったが、回復せず術後11日死亡した。

特別講演

「ターニングポイントを迎えた肺高血圧症治療」

浜松医科大学医学部臨床薬理学・臨床薬理内科
渡邊 裕司