

第 11 回東京循環器小児科治療 Agora

日 時：2010 年 9 月 11 日（土）

会 場：東京医科歯科大学医学部附属病院 5F 症例検討室

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）

1. Turner 症候群における QT 延長の検討

東京都立小児総合医療センター 循環器科

高島和章, 齋藤美香, 玉目琢也, 知念詩乃, 松岡 恵, 横山晶一郎, 大木寛生,
三浦 大, 澁谷和彦

近年, Turner 症候群と QT 延長との関連が報告された. Turner 症候群 21 例 (1~58 歳, 中央値 21 歳) を対象に V5 誘導で QT 延長の有無を検討した. QT 間隔は Bazett の補正值で 431 ± 30 msec, Fridericia の補正值で 405 ± 33 msec でそれぞれ 7 例 (33%) と 2 例 (10%) に QT 延長を認めた. 失神などの症状はなかった. Turner 症候群では心電図検査も重要であり, QT 延長作用がある薬剤は慎重に投与すべきである.

2. 房室ブロックで発見された左室心筋緻密化障害を合併した QT 延長症候群の 1 例

日本大学医学部小児科学系 小児科学分野

黒澤毅文, 住友直方, 阿部百合子, 中村隆広, 市川理恵, 松村昌治, 宮下理夫,
金丸 浩, 鮎沢 衛, 麦島秀雄

9 か月の男児. 2:1 房室ブロック (AVB) で入院した. 胎児期に不整脈を指摘され, 日齢 16 で一過性に 2:1 AVB となり, mexiletine (Mex), propranolol の内服を開始した. 9 カ月時 ECG は心拍数 71, QTc 0.65 の 2:1 AVB で, 心エコーで左室心筋緻密化障害を認めた. isoproterenol 投与は効果なく, Mex 0.5mg/kg/hr の持続投与で, 1:1 伝導となった.

3. 機種変更により T 波オーバーセンスによる ICD の誤作動回避が可能となった QT 延長症候群の一例

東京女子医科大学 循環器小児科

梶村いちげ, 竹内大二, 豊原啓子, 中西敏雄

症例は 5 歳の LQT3. 2 歳時に electrical storm を生じ, 突然死二次予防目的で ICD (Marquis DR, Medtronic 社) 植え込み術を施行. ICD 植え込み後より T 波オーバーセンシングによる心室波二重カウントの為誤作動を繰り返した. ICD 頻回作動による電池消耗に伴い 5 歳時に ICD 本体 (Vitality DR, Guidant 社) を交換後は T 波オーバーセンシングを全く認めず誤作動をきたさなくなった.

4. 診断および治療・管理に難渋した QT 延長症候群の 1 例

帝京大学病院 小児科

豊田彰史, 久津間弘和, 笠神崇平, 萩原教文, 柳川幸重

症例は 6 歳女児。3 歳時より失神を繰り返し、4 歳時に神経学的精査施行したが異常所見認めず、てんかんとして経過観察されていた。その後も失神を繰り返し、5 歳時心電図検査施行し QT 延長を認め、失神の誘引および経過から QT 延長症候群と診断され、当院紹介。運動制限およびプロプラノロール塩酸塩の内服を開始し、遺伝子検査も施行。経過観察中、心肺停止を来したため運動制限の徹底とプロプラノロール塩酸塩増量にて現在後遺症等なく経過観察中。本症における診断・治療および管理方針の問題点を報告する。

KeyNoteLecture QT 延長症候群の up-to date

横浜市立大学 小児循環器科

岩本眞理

QT 延長症候群の 12 種類の遺伝子異常の 9 割が LQT1-3 である。国際協同研究の解析によると年齢・性・LQT 型により心イベント率が異なる。小児・思春期の心事故は男性・QTc>500ms・最近の失神歴 2 回以上・LQT3・β ブロッカー不応例でリスクが高い。LQT1 の心事故リスクは JLNS>RWS>LQT1, Trans-membrane>C-terminal, LQT2 は trans-loop S5-S6 missense, LQT3 は ΔKPQ> D1790G であった。

また小児期 ICD 植え込みの現状、新生児・乳児期発症の LQTS 例について紹介した。

5. 脱水や発熱を契機に急性増悪した Eisenmenger 症候群の 2 例

東京医科歯科大学小児科, 1 曙町クリニック

松本暁子, 細川 奨, 元吉八重子, 佐々木章人, 西山光則, 土井庄三郎, 泉田直己¹

症例 1) 41 歳の Down 症候群。多血症, 高尿酸血症および右心不全に対し, 薬物および酸素療法を施行していた。胃腸炎による脱水で入院し, 腎機能の悪化を認めたが, その後改善した。(症例 2) 33 歳の Down 症候群。腎機能の軽度低下を認め, 腹痛で入退院を反復していた。呼吸苦のため入院し, その後発熱を契機に腎機能は増悪し入院 1 か月後に死亡した。剖検所見と文献から, Eisenmenger 症候群の内科的管理方法について議論したい。

6. Eisenmenger 症候群 6 例におけるボセンタンの使用経験

日野市立病院 小児科, 1 慶應義塾大学医学部 小児科

福島直哉, 福島裕之¹, 山岸敬幸¹

Eisenmenger 症候群 (ES) と特発性肺動脈性肺高血圧症 (IPAH) の肺病理所見には共通点があり, 前方視的試験 (BREATH-5) において IPAH の治療薬が ES でも有効である事が示されている。ES 6 例にボセンタンを投与した経験を報告する。2 例で血行動態の改善が得られたが, 2 例で変化なく, 2 例で増悪した。ボセンタンがどのような症例で有効か更に検討を要する。また, 容量負荷の増加による心不全の増悪に留意し, 適切な支持療法が必要である。

7. 治療に難渋した Fontan 術後蛋白漏出性胃腸症の一例

東京慈恵会医科大学 小児科学講座

佐藤洋平, 齋藤亮太, 齋藤千徳, 河内貞貴, 浦島 崇, 藤原優子, 中澤 誠, 井田博幸

症例は両大血管右室起始, 完全型房室中隔欠損, 左室低形成の9歳男児. 生後4ヶ月で肺動脈拘扼術, 9ヶ月でGlenn術, 1歳7ヶ月でFontan術(Lateral tunnel)を施行した. Fontan術後5年で蛋白漏出性胃腸症を発症し, ボセンタン及びイソプロテレノール内服を開始した. ペースメーカー植え込みを行いヘパリン, ステロイド, シルデナフィルを開始したが効果に乏しく治療に難渋している.

8. 治療抵抗性の体肺側副血管によるFontan循環不全から難治性蛋白漏出性胃腸症を発症し, 治療に難渋している無脾症1男児例

順天堂大学 小児科, ¹心臓血管外科

大高正雄, 福永英生, 織田久之, 高橋 健, 秋元かつみ, 稀代雅彦, 清水俊明
川崎志保理¹, 中西啓介¹

症例は無脾症候群(PA,SA,SV)の6歳男児. 2歳時Fontan術(EC)を施行. 5歳時に肺炎球菌敗血症を契機に蛋白漏出性胃腸症(PLE)を発症. 治療抵抗性の体肺側副血管(APCAs)と肺高血圧症によるF循環不全が原因と考えられた. コイル塞栓術, 外科的治療(peel法)を施行したが, 再発し続けるAPCAsおよびPLEに難渋している.

9. 学校検診の心電図異常(左室肥大)で発見された腹部大動脈狭窄の1例

取手協同病院 小児科, ¹柏市立柏病院 小児科

齋藤蓉子, 鈴木奈都子, 佐塚真帆, 櫻井牧人, 金 暎浩, 東 賢良¹

13歳女児 学校検診の心電図で左室肥大を指摘され受診. 上下肢差のある高血圧と心エコー 心電図で左室肥大を認めた. 一般血液検査と尿検査に異常所見はなかった. 3DCTで腹部大動脈から外腸骨動脈までの狭窄を認め, 特に腹腔動脈分岐上部から両側腎動脈分岐下部が細かった. 両側内胸動脈から腸骨回旋動脈の側副血行路の発達を認めた. 降圧薬内服のみでは降圧困難である. 原因として, 先天性の血管奇形の可能性が高いと考え, バイパス術やバルーンによる狭窄解除を検討している.

10. 気道病変を合併した先天性心疾患患児の臨床経過 ～当院における特徴～

榊原記念病院 小児科

有馬正貴, 朴 仁三, 嘉川忠博, 稲毛章郎, 水上愛弓, 佐藤潤一郎

【緒言】気道病変合併の先天性心疾患(CHD)は周術期呼吸管理に難渋する.

【目的】気道病変合併CHDの臨床経過を調査.

【対象と方法】2006年4月1日からの5年間で気道病変に追加手術された14名の臨床経過を調査.

【結果】大動脈離断3例, 大動脈再建術10回と多かった. 気道病変は気管狭窄9, 気管軟化8で, 追加手術は気管外ステント術9回, 気管切開術6回であった.

【結語】遅発例があるため注意深く観察し, 症状出現時には精査加療を検討すべきであ

る.

11. 学校心臓検診で発見された large muscular VSD, Shone complex の一例

国立成育医療研究センター 循環器科

安藤和秀, 金子正英, 濱 猛浩, 朝海廣子, 三崎泰志, 賀藤 均

6歳女児, 心電図異常で受診した. 生育に異常なし. I度の収縮期雑音, II音の亢進あり. 心エコーでパラシュート僧帽弁(径 11mm, Z値 -3), MS, AS(径 8mm, Z値 -4), CoA, PDA(右左短絡), 筋性部 VSD(径 20mm, 左右短絡)を認めた. 心臓カテーテル検査にて平均 PA 圧 50mmHg, Qp/Qs 3.0, Rp 3.1 $U \cdot m^2$ であったが, 酸素負荷, NO 負荷で Rp は1台に低下した.