

## 第 44 回東北小児心臓病研究会

期 日：2009 年 11 月 21 日（土）14：00～  
会 場：ホテル仙台プラザ 3 階「松島（南）」

### 1. 左冠状動脈開口部狭窄による急性心筋梗塞の小児例

岩手医科大学循環器小児科

佐藤陽子, 高橋 信, 中野 智, 小山耕太郎

岩手医科大学心臓血管外科

小泉淳一, 猪飼秋夫, 岡林 均

先天性冠動脈病変は突然死の危険を伴う。急性心筋梗塞で発症した左冠動脈開口部狭窄の 6 歳男児を報告する。スポーツテスト中に失神し近医で労作性横紋筋融解症と診断されたが再来時の心電図で ST 低下があり虚血性心疾患が疑われ紹介。I, aVL, V<sub>4-6</sub> の ST 低下, 心筋トロポニン T 陽性。エコーで左室前側壁の壁運動低下と僧房弁逆流, 造影 CT で左冠状動脈主幹部狭窄があり心筋梗塞と診断, 左内胸動脈によるバイパス術を施行。運動時の胸痛・失神は小児でも虚血性心疾患を疑う必要がある。

### 2. 川崎病遠隔期に, 消退した冠動脈瘤の再出現を認めた一例

秋田大学小児科

岡崎三枝子, 豊野学朋, 島田俊亮, 久保田弘樹, 田村真通, 高橋 勉

川崎病は後遺症として冠動脈病変を残すが, 消退冠動脈瘤の長期経過の報告は少ない。症例は 17 歳男児。生後 3 カ月時に川崎病と診断, 第 12 病日に左冠動脈瘤を認めた。発症 3 カ月後に左冠動脈分岐部に径 5 mm の冠動脈瘤を認めたが, 以後の検査で消退を確認した。発症 17 年後の精査で, 消退部位に径 11 mm の巨大冠動脈瘤を認めた。径 7 mm 以上の冠動脈瘤消退後, 遠隔期に狭窄を伴って再出現した報告がある。冠動脈瘤出現例では冠動脈瘤の消退を認めても注意深い長期の経過観察が必要である。

### 3. 学校心電図検診で発見された特発性肺動脈性肺高血圧症の 1 例

竹田総合病院小児科

福田 豊

福島県立医科大学小児科

桃井伸緒, 三友正紀, 青柳良倫, 遠藤起生, 武田いづみ

小学 1 年の学校心電図検診で完全右脚ブロックを指摘され精査したが異常なく以後毎年心電図を施行していた。小学 4 年より右軸偏位と RV<sub>1</sub> の増高を認め, 小学 5 年より運動時の息切れが出現, 小学 6 年に心エコーにより肺高血圧を認め診断に至った。心臓カテーテル検査で平均肺動脈圧 43 mmHg, 肺血管抵抗 9.6 単位  $u \cdot m^2$  であった。シ

ルディナフィル単剤の治療で BNP 値と NYHA の改善を得たが右室圧は低下せず，その後ベラプロスト，ボセンタンを併用し右室圧の低下を得た。

#### 4. 胎児心エコーによる総肺静脈還流異常症の診断について

宮城県立こども病院循環器科

田中高志，川野研悟，新田 恩，水城直人，小澤 晃

当科開設以来 4 年間に施行した胎児心エコーのうち生後総肺静脈還流異常症 (TAPVC) と診断された 9 例について検討を行った。9 例中 6 例で TAPVC の診断が可能であり，診断できた 6 例中 5 例で生後の PVO の予測が可能であった。診断できなかった症例をふりかえると 1 例は画像が不良で困難であったが，他の 2 例では肺静脈血流の多角的な検索により診断が可能と考えられた。

#### 5. 320 列 CT 検査による照射線量 (機器表示値) について

岩手医科大学放射線科

松尾みかる

岩手医科大学循環器医療センター放射線科

吉岡邦浩

岩手医科大学循環器医療センター小児科

佐藤陽子，高橋 信，小山耕太郎

岩手医大循環器センターで，2009 年 2～9 月に，小児 (16 歳以下，のべ 37 例) に施行した 320 列 MDCT 検査の機器表示値についてまとめた。One scan でも年間自然放射線量に匹敵する等価線量と推定された。また dynamic scan や coronary CTA, helical scan での照射線量は one scan の数倍になる。医療被曝低減のためには検査目的を明確にし，必要最小限の照射線量で検査をするよう努めなければならない。

#### 6. 肺動脈弁欠損，右室異形成を伴った三尖弁閉鎖症に対する Fontan 手術

財団法人脳神経疾患研究所附属総合南東北病院小児心臓外科<sup>1</sup>

森島重弘，小野隆志

財団法人脳神経疾患研究所附属総合南東北病院小児科

工藤恵道，中澤 誠

肺動脈弁欠損 (APV) と右室異形成 (RVD) を伴う三尖弁閉鎖症 (TA) は，心室中隔 (VS) の菲薄化による突出で左室流出路狭窄 (LVOTS) を来すため右室処理が問題になる。症例は 1 歳の男児。心エコー検査で TA, APV, RVD と診断。VSD は認めず拡張期に菲薄化した VS が左室流出路への突出を認めた。体肺短絡術と肺動脈絞扼術，両方向性グレン術を経て，肺動脈右室間に小さな交通を残し LVOTS を予防し Fontan 術を行った。

## 7. 混合型総肺静脈還流異常，肺動脈閉鎖，無脾症候群合併例に対し TCPC を完了した 1 例

岩手医科大学循環器医療センター心臓血管外科，

小泉淳一，猪飼秋夫，岡林 均

岩手医科大学循環器医療センター小児科

佐藤陽子，高橋 信，小山耕太郎

岩手医科大学循環器医療センター麻酔科

小林 隆，門崎 衛

在胎 38 週，2.7 kg で出生．無脾症候群，混合型総肺静脈還流異常，肺動脈閉鎖，動脈管開存，共通房室弁，単心室と診断された．左右の上肺静脈は共通幹を形成し心房に還流．左右の下肺静脈は垂直静脈を形成し右上大静脈に還流．生後 53 日に総肺静脈還流異常修復，中心肺動脈形成，右 BT シヤント変法を施行．生後 6 カ月に両方向性グレン術施行．1 歳 9 カ月時に心外導管型 TCPC を施行．現在 2 歳で経過良好である．

## 8. 開窓フォンタン術後遠隔期に脳梗塞を発症した三尖弁閉鎖症の 1 例

山形大学医学部小児科

仁木敬夫，鈴木 浩，安孫子雅之，早坂 清

症例は 21 歳女性．1 歳時に左 Blalock-Taussig 短絡手術，5 歳時に開窓フォンタン術 (f-Fontan) を施行した．術後無投薬で 16 年経過し SpO<sub>2</sub> が 74% と低下したため extracardiac TCPC 手術への転換待機中であつたところ，傍正中視床梗塞 (奇異性脳塞栓症) を発症した．エダラボン，ワーファリンとアスピリンを投与し後遺症なく 1 カ月後に退院した．退院後 2 カ月で extracardiac TCPC への転換手術を施行した．フォンタン術後遠隔期の脳梗塞のリスク因子として f-Fontan であることが報告されており，f-Fontan 症例では抗凝固療法および抗血小板療法を行うべきである．

## 9. 動脈管開存，大動脈縮窄，左気管支狭窄に大動脈つり上げ術を施行した 1 例

福島県立医科大学小児科

武田いづみ，遠藤起生，青柳良倫，三友正紀，桃井伸緒，細矢光亮

福島県立医科大学心臓血管外科

若松大樹

竹田綜合病院小児科

福田 豊

動脈管開存，大動脈縮窄と脊柱右側に大きく拡張・蛇行した下行大動脈のため，左気管支が右肺動脈，左房と下行大動脈に圧迫され，左無気肺と肺炎を繰り返す 6 カ月男児に対し動脈管離断術，大動脈再建術と大動脈つり上げ術を施行した．術後，左無気肺は

改善したが、その後次第につり上げ糸を固定した胸骨の陥凹が生じ漏斗胸となり、左無気肺と左肺静脈狭窄を生じた。本術式では漏斗胸の術後発生も念頭に入れる必要があると思われた。

## 10. 大動脈弓離断症手術例の検討

弘前大学医学部胸部心臓血管外科

山内早苗, 大徳和之, 鈴木保之, 川村知紀, 福井康三, 福田幾夫

弘前大学医学部小児科

今野友貴, 嶋田 淳, 大谷勝記, 高橋徹, 米坂 勸, 伊藤悦朗

大動脈弓離断症 (IAA) に対する当院の外科的治療を検討した。対象は2003年4月以降のIAA複合症6例。Type A : 2例, B : 4例で, 大動脈弁下狭窄 (SAS) +VSD : 1, VSD : 5であった。術前 ductal shock : 2例, うち1例は術前腹膜透析 (PD) を開始した。新生児期に全例一期的手術を行い, 4例で胸骨2期的閉鎖, 2例でPD, 1例で持続的血系透析を行った。SAS合併例1例を遠隔期に不整脈で失った他は全例軽快退院した。

## 11. 新生児心臓手術における出生前診断の意義

宮城県立こども病院心臓血管外科

小西章敦, 安達 理, 崔 禎浩

【目的】新生児心臓手術における出生前診断の有用性を検討。【対象と方法】PDAを除く新生児心臓手術40例 (2005年4月~2009年11月) を出生前診断群 (D群) と出生後診断群 (N群) で検討。【結果】D群は13例, 全て当院計画分娩。N群は27例, 全て他院出生。術前ショックはN群に7例 (26%)。またN群では14例 (52%) が準緊急手術。術後早期死亡はD群2例 (15%), N群3例 (11%)。【考察】D群は計画分娩後, 安定した状態で待機的に手術施行。【結論】出生前診断は安定した術前管理と計画的な手術を可能にする。

## 12. 胎児期より経過観察し新生児期に Starnes 手術を施行した重症 Ebstein 奇形の1例

弘前大学医学部附属病院小児科

嶋田 淳, 今野友貴, 大谷勝記, 高橋 徹, 米坂 勸, 伊藤悦朗

弘前大学医学部附属病院心臓血管外科

川村知紀, 山内早苗, 大徳和之, 鈴木保之

症例 : 男児。在胎24週時, 胎児エコーでEbstein奇形, 肺動脈狭窄または閉鎖, 著明な心拡大, 経胎盤のジゴシン投与が無効な心房粗動 (AFL) を認めた。胎児水腫の出現なく, 在胎38週, 経膈分娩で出生, 出生体重2946g。出生後にAFLは消失。心エコーでEbstein奇形, 肺動脈閉鎖と診断し, 人工呼吸管理, プロスタグランジンの投与

を開始した。日齢 11 に modified Blalock Tsussig シヤントを用いた Starnes 手術を施行。末梢肺動脈低形成を認めるが全身状態は良好。

### 13. Rastelli 術後の Conduit 狭窄に対する 1 手術例

福島県立医科大学心臓血管外科，  
若松大樹，佐戸川弘之，横山 斉  
福島県立医科大学小児科  
桃井伸緒

症例は 24 歳の男性。c-TGA, DORV, PA, VSD, ASD の診断のもとに、生後間もなく BT シヤントを施行。8 歳時に Rastelli 手術 (LV-PA conduit : Hancock valved conduit 17 mm), ASD および VSD 閉鎖術さらに II°房室ブロックに対し DDD 植え込み術 (心筋電極) が施行された。術後 16 年を経過して、肝うっ血の進行, BNP 値の急激な上昇 (1170 pg/ml) および NYHA III°への悪化を認め、Conduit 交換手術を行った。Conduit には MAGNA 25 m を用いた valved conduit を使用。術前 RV ペーシングによる dyssynchrony 所見を認め、CRTP 植え込みを併用した。術後 dyssynchrony 所見は消失し、NYHA は II°に改善した。CRTP による慢性期の心機能改善効果について今後評価していく予定である。

### 14. PAVSD 根治術後遠隔期の AR, AAE に対して Bentall 手術, 機械弁による PVR を施行した 1 例

岩手医科大学心臓血管外科, 小児科  
猪飼秋夫, 大澤 暁, 小泉淳一, 佐藤陽子, 高橋 信, 小山耕太郎,  
岡林 均

19 歳男性, PAVSD の診断にて乳児期に BT shunt を施行。5 歳時に MVOP を用いた根治術を施行。AR, AAE の進行のため再手術となる。術前心カテ, AR IV°上行大動脈径 53 mm。24 mm 機械弁と 28 mm 人工血管による Bentall 手術, 25 mm 機械弁を用いた右室流出路再建を施行。術後経過は良好。