

## 第46回東北小児心臓病研究会

日 時：2011年12月3日（土）

会 場：フォレスト仙台

### 1. 1,000人の胎児から何人のCHDが生まれたか？

国立病院機構弘前病院母子医療センター小児科

佐藤 工，野村由美子，杉本和彦，三上珠希，三浦文武

青森市民病院小児科

佐藤 啓

弘前大学医学部附属病院小児科

今野友貴

【背景】先天性心疾患（CHD）の発生頻度は、およそ出生1,000人に10人と報告されている。【目的】当院での胎児心エコーの診断精度，CHDの発生頻度を検討すること。

【対象・方法】2008年5月から3年6カ月間に、当院で胎児心エコーを施行した胎児1,184例を対象とし、記録用紙をもとに後方視的に検討した。【結果】胎児診断例は5例で、c-AVSD，isolated RV hypoplasia，PA/VSD，cogenital MR，TOF各1例であった。出生後に5例のsmall VSDを診断した。結果、当院で分娩に至った胎児1,005例中10例（0.995%）のCHDが発生した。【まとめ】当院の胎児心エコーの診断精度は概ね良好であった。年間相当数の分娩数を有する施設では、出生1,000人に10例前後のCHDが発生することを念頭にスクリーニングを行うべきである。

### 2. 当院における胎児心エコー6年間の経験

宮城県立こども病院循環器科

田中高志，差波 新，新田 恩，川合英一郎，小澤 晃

宮城県立こども病院産婦人科

室月 淳

スズキ記念病院

大友恵利子

当院の循環器科開設以来6年間の胎児心エコー症例を前期（167例）後期（274例）に分けて診断率等につき検討を行った。内臓異常を伴うHeterotaxyは診断率が高く前期－後期で100%－95%の診断率となり、四腔断面でスクリーニングのできる症例では前期－後期で軽度改善（HLHS 50%－75%，AVSD 25%－42%，PAIVS 33%－67%，PAVSD 50%－50%）が認められた。また流出路断面でないとスクリーニングできない症例では顕著に診断率の向上（TAC 0%－75%，TOF 6%－75%，TGA 0%－39%）を

認めた。単独 TAPVC や VSD 等の診断例も後期では見られるようになってきている。これらの原因として産科医の啓蒙活動や熟練した技師の存在があげられる。

### 3. 東北でも始まった Amplatzer 閉鎖栓を用いた経皮的心房中隔欠損閉鎖術

仙台厚生病院循環器科

多田憲生, 滝澤 要, 桜井美恵, 大友達志, 大友 潔, 本多 卓, 鈴木健之,  
森 俊平, 武蔵美保, 上村 直, 伊澤 毅, 堀江和紀, 井上直人,  
目黒泰一郎

心房中隔欠損症に対する経皮的心房中隔欠損閉鎖術は世界的にはすでに標準化され本邦においてもすでに 2,000 例以上施行されているが, 東北地方には今まで認定施設がなく関東などに治療を依頼するか外科手術による治療を行っていた。2011 年 1 月に仙台厚生病院は認定施設となり同年 6 月当院より治療を行っている。治療は全身麻酔, 経食道心エコーによるモニタリング下に行われ, 現在のところ 15 例施行し全例において Amplatzer septal occluder の留置に成功し, 良好な欠損孔の閉鎖を認め合併症なく手技を終了した。東北地方において初施行となった心房中隔欠損症に対する経皮的心房中隔欠損閉鎖術を報告する。

### 4. 当院における Static Balloon Atrioseptostomy (Static BAS) 18 件の検討

宮城県立こども病院循環器科

川合英一郎, 差波 新, 新田 恩, 小澤 晃, 田中高志

2010 年 1 月から 2011 年 11 月まで, 当院では Rashkind カテーテルではなく Tyshak II を用いた Static BAS を施行した。当院での 14 症例に対して施行した 18 件を検討した。Static BAS は Rashkind カテーテルでの BAS と同等の効果得られた。また, 心房間が著明に制限される症例や生後 1 カ月以上経過した Rashkind カテーテルでは難渋すると思われる症例に対しても有効であると考えられた。

### 5. BT シャントを経由した肺動脈形成術

岩手医科大学附属病院循環器医療センター循環器小児科

中野 智, 佐藤陽子, 早田 航, 高橋 信, 小山耕太郎

岩手医科大学附属病院循環器医療センター心臓血管外科

小泉淳一, 猪飼秋夫

岩手医科大学附属病院循環器医療センター循環器麻酔科

小林隆史

<症例>6 カ月女児, 体重 6.8kg. 診断: S.L.L, SRV, MA, PA, ASD2, PDA hypoplastic PA, cPAplasty+rmBT 術後. Glenn 術前のカテーテル検査で BTs 造影にて cPA グラフトと LPA の吻合部狭窄を認め左上中肺野の順行血流低下を認めた。また LITA 本幹

から左肺に流入する多数の APC を認めた. このため LITA 本幹にコイル閉鎖術後に LPA に対する PTA を施行した. BTs を経由し LPA でバルーンを狭窄部にて 2 回拡張し狭窄部は 2.12 mm から 2.93 mm に拡大し, 左上中肺野の順行血流増加を確認し手技を終了とした.

## 6. エプスタイン奇形未手術患者における周産期管理の経験

東北大学小児科

木村正人, 川野研悟, 柿崎周平

東北大学心臓血管外科

安達 理, 齋木佳克

成人に達する先天性心疾患患者の数が年々増加する中, 女性患者においては妊娠や出産は血行動態に大きく影響を与えることが知られており, 特に妊娠中は本人だけでなく胎児の発育への影響も考慮しながらの管理が必要とされる. 今回, 妊娠経過中にチアノーゼが進行したため在宅酸素療法を開始し, 深部血栓による奇異性塞栓の予防に在宅ヘパリン療法を導入するなどの介入により生産児を出産することができたと考えられる未手術エプスタイン奇形, 心房中隔欠損症の 1 症例を経験した. 母親は分娩 2 カ月後に心不全悪化のため心内修復術を必要としたが, 術後 3 カ月現在母子共に経過良好である.

## 7. 成人期に介入した大動脈縮窄症

東北大学心臓血管外科

松尾諭志, 安達 理, 川本俊輔, 齋木佳克

大動脈縮窄症の遠隔期手術成績は良好であるが, 術後遠隔期に再縮窄や大動脈瘤形成などを生ずることがあり, 非手術例でも遠隔期に大動脈瘤を形成し手術を要することがある. 成人期に介入した大動脈縮窄症 8 症例について調査した. 介入時期の平均年齢は 35.1 歳, 男女比は 5 : 3. 縮窄症に対する初回手術は 4 例, 修復術後の再縮窄が 2 例, パッチ形成術後大動脈瘤が 2 例であった. 8 例中 6 例で大動脈もしくは第一分枝に瘤化病変を認めた. 急性期・遠隔期死亡はなく, 大動脈・脳卒中イベントも認めなかった. 画像所見や病理学的所見などから成人期に介入を要する大動脈縮窄症の治療方針について検討した.

## 8. 大量免疫グロブリン療法が奏功した急性心筋炎の 1 例

秋田赤十字病院小児科

山田俊介

秋田大学小児科

豊野学朋, 小山田遵, 島田俊亮, 岡崎三枝子, 高橋 勉

症例は 10 歳の女兒. 39°C 台の発熱と嘔吐を呈し, 奔馬調律であった. 検査で心筋逸脱

酵素上昇と心膜液貯留を指摘され、上記診断となった。発症翌日より腹部不快感の増強と尿量減少が出現し左室収縮能低下（駆出率 25–30%）が顕著となった。第 3 病日に断続的な完全房室ブロックが出現した。大量免疫グロブリン療法開始後より完全房室ブロックは消失し、以後、血行動態も安定した。現在、無症状で経過している。

## 9. Eisenmenger 症候群に対する bosentan の使用経験

山形大学医学部小児科

小田切徹州, 鈴木 浩, 佐藤 誠, 早坂 清

症例は 19 歳の女性。21 trisomy, VSD と診断され他院でフォローアップされていたが、4 歳時に当科を紹介受診し Eisenmenger 症候群と診断された。心臓カテーテル検査で PA 圧 108/62/(84) mmHg, Rp 22.0 U・m<sup>2</sup>, 肺生検診断でも絶対的手術不適合であった。その後も他院で経過観察されたが、13 歳時に血痰を主訴に再度当科を紹介受診した。digoxin, 利尿剤に加えて beraprost の内服を開始したが明らかな効果はなく、19 歳で bosentan の内服を開始した。これまでのところ短期的には自覚症状の軽減を得ているので報告する。

## 10. 肺生検診断からみたアイゼンメンジャー症候群の薬物療法

日本肺血管研究所

八巻重雄

これまで経験した肺生検診断の中で臨床的にアイゼンメンジャー症候群と診断された症例の薬物療法について検討した。手術適合とされた症例は約半分でこれらの症例では VSD 閉鎖を待たずに肺血管拡張剤を使うことは禁忌と結論された。絶対的手術不適合の症例は肺動脈圧絞扼術を行なうと同時に肺血管拡張剤を使用すれば将来根治手術が可能と結論された。もっと閉塞性肺血管病変が進行した症例では臨床的にも苦しいので肺血管拡張剤を使用して閉塞性肺血管病変をむしろ進行させて安定期まで持つていくのが望ましいと結論された。側副血行路が完成し安定期にはいった症例は肺血管拡張剤を使いすぎると血痰が出たり、喀血したりするのでごく少量にとどめるかまったく使用しないことが重要と結論された。

## 11. 先天性心疾患術後高血糖患者へのインスリン治療による循環不全症例の経験

宮城県立こども病院心臓血管外科

高橋悟朗, 小西章敦, 崔 禎浩

新生児、乳児早期の開心術後の高血糖に対するインスリン使用の是非を検討した。2005 年 10 月～2011 年 8 月に新生児、乳児早期の開心術を施行した 35 例を対象。インスリン使用患者は 23 例。うち 18 例は乳酸アシドーシスが進行し、10 例は血圧低下を伴った。血圧低下群は非血圧低下群に比べ、手術時間が長く、ボスミンの使用量が多かった。

新生児期の低心拍出量の時は、糖代謝が嫌気性に傾くために乳酸が産生されたと想定された。新生児、乳児早期にインスリンを使用する場合は、循環不全に厳重な注意を要すると考えられた。

## 12. unroofed coronary sinus を合併した Scimitar 症候群の 1 例

福島県立医科大学小児科

青柳良倫, 桃井伸緒, 三友正紀, 細矢光亮

福島県立医科大学心臓血管外科

若松大樹, 佐戸川弘之, 黒澤博之, 横山 斉

completely unroofed coronary sinus with PLSVC の合併を合併した Scimitar 症候群を経験した。無症状で経過したが、易疲労性とチアノーゼが出現したため 6 歳時に手術を施行した。本症例では、無名静脈が存在したために左上大静脈を結紮し、心房内血流転換術を行った。unroofed coronary sinus と scimitar 症候群の合併は稀で、これまでに 1 例の報告のみである。

## 13. 1 歳 3 カ月で手術介入を要した severe MR の一治験例

秋田大学医学部心臓血管外科

本川真美加, 山本文雄, 石橋和幸, 山浦玄武, 佐藤 央, 白戸圭介,

田中郁信, 張 春鵬, 山本浩史

症例は 1 歳 3 カ月男児。在胎 40 週、自然分娩にて出生。出生時体重 2,916 g。6 カ月時に発熱を認め、近医入院。解熱後に咳嗽、食欲低下を認め、この時に聴診上心雑音を聴取、エコーにて急性 MR の診断で当院小児科入院。保存的加療で改善し、外来経過観察となっていたが 12 カ月時より再度食欲低下、体重増加不良を認め、保存的加療では改善得られず手術介入となった。A2 plication と De Vega 法 (15 mm) を施行。De Vega を 5-0 モノフィラメント糸で施行した。第一病日、エコーにて僧帽弁輪拡大を認め、再手術。De Vega の糸が切れていた。このため 4-0 モノフィラメントで De Vega を施行。術後経過は良好で、現在近医外来通院中である。

## 14. 当科で経験した単心室型カントレル症候群のグレン手術達成例

岩手医科大学附属病院循環器医療センター心臓血管外科

菅野勝義, 岩瀬友幸, 小泉淳一, 猪飼秋夫, 岡林 均

岩手医科大学附属病院循環器医療センター循環器小児科

中野 智, 佐藤陽子, 早田 航, 高橋 信, 小山耕太郎

岩手医科大学附属病院循環器医療センター循環器麻酔科

小林隆史

症例は男児。出生後、右室型単心室、肺動脈閉鎖、三尖弁逆流の診断を受けた。胸骨下

部から腹直筋上部にかけて欠損し，体表面に心拍動が確認できた．1カ月時に BT シェントおよび三尖弁形成術．3カ月時に三尖弁位に感染性心内膜炎を発症し，三尖弁形成術．その後三尖弁逆流が増悪し，7カ月時に三尖弁形成術および両方向性 Glenn 手術．カントレル症候群では欠損部の大きさと心臓の位置が手術上問題となる事があるが，本症例ではすべての手術を正中切開で施行し，胸腹壁補填物無しで閉創した．現在フォンタン手術待期中である．

#### 15. Hirschsprung 病を合併した単心室症に対して TCPC を施行した 1 例

岩手医科大学付属病院循環器医療センター心臓血管外科

岩瀬友幸，猪飼秋夫，小泉淳一，菅野勝義，岡林 均

岩手医科大学付属病院循環器医療センター循環器小児科

高橋 信，佐藤陽子，早田 航，小山耕太郎

岩手医科大学付属病院循環器医療センター小児外科

水野 大

岩手医科大学付属病院循環器医療センター麻酔科

小林 隆

1歳9カ月（TCPC 施行時），男児．肺動脈閉鎖，単心室，DILV，Hirschsprung 病の診断．生後1日目に人工肛門を造設し，1カ月時に右側 BT シェント術を施行．術後下痢，腹部膨満を繰り返す，6カ月時に両方向性 Glenn 手術，肺動脈形成術，心房中隔欠損拡大術，一側房室弁閉鎖術を施行．一時的に腹部症状は改善したが，その後再燃．1歳4カ月に Hirschsprung 病根治術を施行し，腹部血流改善目的に側副血管に対して1歳8カ月にコイル塞栓術を施行．TCPC（fenestration を含む）施行後腹部症状は改善した．その後の経過も含めて報告する．

#### 16. 新生児 Critical AS に対する DKS 手術

弘前大学医学部胸部心臓血管外科

大徳和之，鈴木保之，福井康三，福田幾夫

症例は日齢10，男児．在胎38週2日，自然分娩で出生．生後直後心雑音を指摘され，心エコー検査で重症大動脈弁狭窄症（圧較差 50 mmHg）と診断，当院小児科へ救急搬送された．呼吸不全，心不全を認め人工呼吸器管理，心不全治療を行ったが改善せず準緊急手術となる．大動脈弁は二尖弁（弁輪径：4.0 - 4.5 mm）で，交連切開を行ったものの2心室修復は困難と判断し人工心肺下に ASD creation，DKS 手術，modified BT shunt（3.5 mm）を行った．術後経過は良好であった．

#### 17. 小児開心術における胸骨正中切開後の胸郭変形に対する検討

宮城県立こども病院心臓血管外科

小西章敦, 高橋悟朗, 崔 禎浩  
宮城県立こども病院放射線科  
北見昌広, 島貫義久

[目的] 小児開心術後の胸郭変形に対して検討. [方法] 1) 2005年7月から2011年6月までに施行した ASD, VSD, TOF 術後の症例にアンケート調査を行い, 2010年9月から採用した胸骨ピン使用群, 非使用群に分けて検討. 2) 胸骨ピン使用群の胸郭の変化を, CTにて経時的に検討. CT index (骨性胸郭横径/胸骨裏面から胸椎前面までの距離\*100) と Thickness index (皮膚から胸骨裏面までの距離/皮膚から胸椎前面までの距離) を用いて評価. [結論] 1) 胸骨正中切開後の胸郭変形への予防策が必要. 2) CT index, Thickness index の検討は, 術前後の胸郭形態評価に有用.

## 18. 大動脈吊り上げが効果的であった乳児 VSD, Down 症候群, 気管気管支軟化症の 1 例

山形大学医学部外科学第二 (循環器・呼吸器・小児外科学) 講座  
中村 健, 吉村幸浩, 前川慶之, 内田徹郎, 貞弘光章  
山形大学医学部小児科学講座  
佐藤 誠, 小田切徹州, 佐々木綾子, 鈴木 浩, 早坂 清

【症例】症例は6カ月女児. 在胎34週5日, 2,190gで出生. VSD, PFO, Down 症候群, 口唇口蓋裂との診断され, 2カ月時に肺動脈絞扼術を施行 (2.5 kg, 周径 23 mm) した. 5カ月頃から喘鳴等の症状が強くなり, 無呼吸発作も出現したため緊急入院となった. 人工呼吸器管理を要し, 気管支鏡検査や CT で気管軟化症が明らかとなり, 軟化症に対する気管外ステントの必要性も検討された. 気管支炎の軽快と呼吸状態の安定化を待って心内修復術+大動脈つり上げ術施行 (3.5 kg), 術中の気管支鏡で気管分岐部直上の開大を確認した. 術後は1PODに人工呼吸器を離脱, n-DPAPも翌日には離脱可能となり (19POD退院), 大動脈吊り上げが有効であったと考えられた.

## 19. 気管形成術を施行した先天性心疾患症例—最近当科で経験した3例の検討—

弘前大学医学部小児科  
大谷勝記, 北川陽介, 今野友貴, 高橋 徹, 伊藤悦朗  
弘前大学医学部保健学科  
米坂 勸  
弘前大学医学部胸部心臓血管外科  
鈴木保之, 大徳和之, 小笠原尚志, 福田幾夫

先天性心疾患 (CHD) と気道病変の合併は軽症例を含めると決して少なくはないが, 気道病変に対する外科手術例や長期の呼吸器管理を要する症例は比較的稀である. 2008年以降当院で気管形成術を施行した CHD 症例 [PA sling 2例 (VSD 合併1例),

AVSD 1 例] の 3 例) について, 診断, 治療, 管理等について検討し報告する.

## 20. 当院における小児補助循環導入例の検討

福島県立医科大学心臓血管外科

若松大樹, 黒澤博之, 佐戸川弘之, 横山 斉

福島県立医科大学小児科

桃井伸緒, 三友正紀, 青柳良倫

【目的】当院で補助循環を導入した症例を検討し問題点を考察する. 【方法】2004 年以降の小児補助循環例を検討した. 【結果】症例は 10 例. 年齢の中央値は 7 m. 体重の中央値は 5.1 kg. 導入理由は人工心肺離脱不能例が 4 例, 術後導入例 3 例, その他が 3 例. 離脱は 8 例 (80%). 出血性合併症を 6/10 例に認め, うち 4 例には複数回に及ぶ止血術を必要とした. 出血により致命的となった症例はなかったが, 今後の成績向上のためには出血性合併症回避が課題である.