

**第51回 東北小児心臓病研究会
抄録集**

2016年11月19日（土）

**会 場：東北大学 星陵オーデトリウム
2階「講堂」**

1. チアノーゼを呈した右房性三心房心の1例

山形大学医学部 小児科 ○ 安孫子 雅之、佐藤 誠、小田切 徹州
山形大学医学部 第2外科 五味 聖吾、貞弘 光章

胎生期に右心房内に存在する静脈洞弁の退縮異常により、出生後に大きな膜様組織として遺残する場合を静脈洞弁遺残という。静脈洞弁遺残により右心房が完全に2分されるものや、膜様組織が三尖弁直上を覆い体静脈血流を遮断したり、心房間で右左短絡を形成するものを右房性三心房心という。今回、出生後早期からチアノーゼを呈し、経胸壁心エコー図で右房性三心房心と診断した1例を経験した。待機的に乳児期に手術（遺残静脈洞弁切除、卵円孔部分閉鎖）を行い良好な経過を辿っている。臨床経過および治療方針についての考察を加え報告する。

2. 手術介入を必要とした小児心臓腫瘍・腫瘍の3例

東北大学病院 小児科 ○ 矢尾板 久雄、木村 正人、呉 繁夫
心臓血管外科 安達 理、熊谷 紀一郎、崔 禎浩、齋木 佳克

小児期発症の心臓腫瘍は成人期発症の心臓腫瘍とは異なり、結節性硬化症による横紋筋腫が多くを占めることもあり、手術介入を必要としない場合が多い。一方で非横紋筋腫の場合には手術適応は腫瘍の性状・血行動態への影響などを加味して決定されるため、時に介入判断に苦慮することがある。今回我々は、2005年1月から2016年11月までの間、当院で手術介入を行った非横紋筋腫による心臓腫瘍・腫瘍の3症例について経過および文献学的考察を加え報告する。

3. 左室内巨大血栓を認めた Duchenne 型筋ジストロフィー症の1成人例について

国立弘前病院 小児科 ○ 佐藤 工、岡本 剛、佐藤 啓、三上 珠希、杉本 和彦
国立青森病院 神経内科 木村 珠喜、高田 博仁

症例は Duchenne 型筋ジストロフィー (DMD) の 34 歳、男性。21 歳で DCM 化、32 歳から利尿をトルバブタンに依存する CHF となり、カルベジロール導入後トルバブタンから離脱し得た。33 歳時に動悸を訴えるようになり、Holter ECG 上 4 : 1 ~ 2 : 1 伝導の AFL を認め、主に 2 : 1 伝導の際に動悸を自覚していた。その後 AFL が常態化し動悸の頻度が増加したため、カテーテルアブレーション (RFCA) を勧めて弘前大学循環器内科を紹介。同科の心エコー上左室内に 16 × 21mm 大の血栓を認めて RFCA は中止となった。直ちにワーファリンを開始し、約 2 か月後には心エコー上左室内血栓は消失した。現在 PT-INR 1.5 - 2.0 程度に維持しつつワーファリンを継続中で、血栓の再発や塞栓症の発生はない。

4. 当院における Amplatzer Vascular Plug の使用経験

宮城県立こども病院 循環器科

○ 小澤 晃、高橋 怜、大軒 健彦、川合 英一郎、
田中 高志

2016年3月から9月の6ヶ月間に Amplatzer Vascular Plug (以下 AVP) を4例に使用した。PLSVC 閉鎖1例、人工血管閉鎖3例で6mmから10mmの AVP type 2 を用い、全例速やかに短絡血流の消失を確認した。

平均経過観察期間5ヶ月で、再開通、migrationは全例認めず、従来の coil 塞栓術に比較し、特に口径の大きい血管ほど、塞栓の成功率、migrationのrisk回避の面で有用性は極めて高いと考えられた。

5. 有症候性の複数の心房頻拍に対しカテーテルアブレーションが有効であったファロー四徴症術後患者の一例

東北大学病院 循環器内科学

○ 木村 義隆、福田 浩二、中野 誠、長谷部 雄飛、
深澤 恭之朗、千葉 貴彦、三木 景太、建部 俊介、
下川宏明

症例は42歳男性。ファロー四徴症と診断され、5歳時に心内修復術を受けた。2015年8月より、職場で動悸とその後のめまいを自覚したことから、電気生理学的検査を行った。プログラム刺激では心室頻拍は誘発されず、心房頻拍(AT)が誘発された。収縮期血圧は50mmHgまで低下し、動悸・気分不良を認めた。再早期興奮部位である冠静脈洞入口部への通電でATは停止した。その後はいかなるATも誘発されず、運動負荷検査でも同様であった。術後遠隔期の有症候性のATに対し、カテーテルアブレーションが有効であったため、報告する。

6. 白血病治療中に両心系に発症した感染性心内膜炎

弘前大学医学部 胸部心臓血管外科

○ 小渡 亮介、鈴木 保之、大徳 和之、福田 幾夫

症例は3歳男児、急性リンパ球性白血病の化学療法により播種性真菌感染症を発症し、血加療していた。経過中に脳梗塞を発症し、精査の結果肺動脈弁下、僧帽弁前尖、左室高乳頭筋に疣贅を認め、感染性心内膜炎による塞栓症と診断した。脳梗塞発症後10日で疣贅切除を行った。術後脳神経症状の悪化は認めず、感染性心内膜炎の再発は見られなかった。術後15日で化学療法を再開し、寛解状態を維持し術後5ヶ月で退院した。臨床的には感染性心内膜炎の原因はカンジダと考えられたが、病理診断ではクリプトコッカス感染が疑われた。

7. Norwood, Glenn 術後の遷延性 TR に対して、再三尖弁形成術が奏効した HLHS の1例

宮城県立こども病院 心臓血管外科

○ 松尾 諭志、崔 禎浩、渡邊 晃佑、小西 章敦

症例は1歳1ヶ月の女児。HLHS、TR moderate の診断で両側肺動脈絞扼術後に Norwood 手術を施行した。その後も、severe TR にて心不全管理を要し、5ヶ月時に Glenn 手術時に三尖弁形成術（後尖部分を Kay-Reed 法にて縫縮）を行った。しかし、その後も moderate TR が残存したため、1歳時に左肺動脈狭窄に対する IPAS と三尖弁形成術を行った。前尖、中隔尖の tethering に対して、patch augmentation と2次腱索の切離および前回手術での Kay-Reed の縫縮を解除することで、TR を制御できたので報告する。

8. Fontan 患者における ePTFE graft を用いた fenestration の有用性

宮城県立こども病院 心臓血管外科

○ 渡邊 晃佑、長沼 政亮、崔 禎浩、小西 章敦、
松尾 諭志

目的：当院では 2010 年から、high risk 症例に対し小口径 ePTFE graft を用いた fenestrated Fontan 手術を施行しており、意義、有効性を検討した。

対象、方法：2005 年から 2016 年に Fontan 手術を施行した症例は 54 例で、fenestration を施行した F 群（21 例）と、fenestration を施行しなかった NF 群（33 例）を更に fenestration 導入前の NF-A 群（22 例）、導入後の NF-B 群（11 例）の 2 つに分けた計 3 群として、患者背景、周術期データ、術後合併症、予後について比較検討した。fenestration の適応は、原則として術前 Rp 2.5 以上、PA index 150 以下、片肺 Fontan、重症房室弁逆流、心機能低下症例とした。

結果：手術時年齢、体重、術後ドレーン留置期間、ICU stay は各群で有意差は認めなかった。人工心肺時間は F 群 206.8±83.0 分、NF-A 群 141.7±63.8 分、NF-B 群 162.6±94.6 分であり、F 群で有意に長かった (P=0.02)。術前 SVCVP は F 群 14.8±1.8mmHg、NF-A 群 12.4±2.5mmHg、NF-B 群で 12.8±1.8mmHg と F 群で有意に高値であった (P=0.01)。退院時 SpO₂ は F 群 88.7±5.1%、NF-A 群 93.5±5.7%、NF-B 群 95.5±2.1% と F 群で有意に低値であった (P=0.0001)。Fenestration に使用した ePTFE graft は、グラフト長も考慮に入れてための径を選択しており 5mm が 9 例、6mm が 12 例であった。5mm 使用症例のうち退院時自然閉鎖が 1 例、半年～1 年後自然閉鎖が 3 例であった。6mm 使用症例のうち退院時自然閉鎖 1 例、1 年後自然閉鎖が 2 例であった。なお、退院時/外来受診時 SpO₂ は 5mm 使用例で 88.4±5.9%/93.4±4.9%、6mm 使用例で 88.9±4.6%/90.8±4.1% でほぼ同等であり、経過中に改善傾向が見られた。自然閉鎖症例における術前 PA index は 321.2±176.9、開存症例は平均 228.6±99.8 と閉塞症例で高い傾向があったが有意差は認められなかった (P=0.14)。Fontan failure による早期死亡は NF-A 群で 3 例、NF-B 群、F 群では認めなかった。遠隔死亡は認めなかった。3 群を比較し、死亡率は NF-A 群で有意に高く、上記適応基準に応じた fenestration の適応は妥当と考えられた。また F 群においては、術後 desaturation が NF 群と比較して有意であり、HOT 導入症例を多く必要とした。しかし、F 群 SpO₂ 90%未満の症例においては、1 年後心臓カテーテル検査時 fenestration 閉鎖試験を行い、循環動態に問題がなければ経カテーテル的に閉鎖術を試みており、最近 1 例に施行し SpO₂ 87%から 93%への改善を認め、更に 2 例閉鎖予定で待機中である。

結論：小口径 ePTFE graft を用いた fenestrated Fontan 手術は、急性期に Fontan failure に対するリスクを軽減させ、術後遠隔期に SpO₂ が低値となる場合はその後カテーテルを用いた塞栓の追加治療により比較的簡便に閉塞可能でありその有効性が示唆された。

9. 右心系体心室不全に対する補助人工心臓装着の2例

東北大学 心臓血管外科
循環器内科

○ 安達 理、秋山 正年、齋木 佳克
建部 俊介

右心系体心室不全に対して補助人工心臓を装着した2症例を報告する。

症例1) 41歳男性。TGA(I)にてMustard術後。Severe TRを合併した体心室不全にて2回の心臓移植申請の後受理されJarvik2000を用いたsystemic RVAD, TVR, AVR施行。社会復帰し心移植待機中

症例2) 28歳女性。ccTGA, VSD, PSにて保存的経過観察中に体心室不全を発症。CRT効果なく当院へ紹介。肺血管抵抗が高く心移植の申請できなかったが、post-capillary PHと思われたため、機能的心内修復+体外型補助人工心臓装着し1ヶ月後に肺血管抵抗の低下を確認した。心移植を申請し、植込み型補助人工心臓(Jarvik2000)へのconversionを行った。心移植待機中。

10. 肺泡毛細血管異形成症(ACD/MPV)が疑われた大動脈縮窄、心室中隔欠損、大動脈二尖弁の1例

福島県立医科大学医学部 小児科 ○ 桃井 伸緒、青柳 良倫、遠藤 起生、林 真理子

出生約24時間後に発症した肺高血圧で死亡した、大動脈二尖弁、大動脈縮窄症の症例を経験した。肺組織所見、遺伝子検査ができず、確定診断ができなかったが、発症経過に加え、左室閉塞性心疾患、十二指腸閉鎖、声門下狭窄、腸回転異常症、メッケル憩室の合併を認めたことから、Alveolar capillary dysplasia with misalignment of pulmonary veins (ACD/MPV)と考えられた。

11. 冠動脈バイパス術を施行した高安動脈炎の12歳女児例

弘前大学医学部 小児科

○ 湯沢 健太郎、藤田 円、三浦 文武、嶋田 淳、
渡邊 祥二郎、敦賀 和志、大谷 勝記、伊藤 悦朗
小渡 亮介、皆川 正仁、鈴木 保之、福田 幾夫
高橋 徹
丹代 諭

胸部心臓血管外科

保健学研究科

大館市立総合病院 小児科

小児期発症の高安動脈炎(TA)の患者数は少なく、TA小児例に対する冠動脈バイパス術(CABG)の報告は稀である。症例は12歳女児。胸痛を繰り返し当科に紹介され入院。高血圧なし、四肢の脈拍触知良好、血液検査にてCRP上昇、赤沈亢進、トポノリ陽性、各種画像検査にて大動脈弁閉鎖不全(AR)、大動脈弁輪拡大、上行大動脈拡大を認め、左冠動脈開口部の狭窄が疑われ、TAと診断した。炎症反応陰性化を維持した後の心臓カテーテル検査で左冠動脈開口部の99%狭窄を認めCABGを施行した。TA小児例の外科治療では生命予後に直結する病態を的確に見極め、再建の範囲、術式を考慮し、生活の質を視野に入れた治療戦略を立てることが重要である。

1 2. 先天性心疾患術後に重症気管支攣縮様発作を反復した 2 乳児例

秋田大学大学院医学系研究科 機能展開医学系 小児科学

○ 山田 俊介、岡崎 三枝子、豊野 学朋、高橋 勉
心臓血管外科 高木 大地、角浜 孝行、山本 浩史

【はじめに】先天性心疾患を有する児に気道病変が合併しやすいと報告されているが、その詳細についての報告は少ない。気道病変合併例では周術期呼吸管理に難渋し、最終的に気管切開術や気管形成術が必要となることもある。

今回我々は、先天性心疾患術後に重症気管支攣縮様発作を反復した 2 乳児例を経験したので報告する。

1 3. 胎児エコーで見つかった Ebstein 奇形 3 症例の比較・検討

宮城県立こども病院 循環器科 ○川合 英一郎、高橋 怜、鈴木 大、大軒 健彦、
川野 研悟、小澤 晃、田中 高志

Ebstein 奇形は特徴的な所見から胎児心エコーでも見つけやすい心疾患のひとつであるが、その重症度と予後は幅広い。今回、当施設で経験した胎児心エコーで見つかった Ebstein 奇形 3 症例を生後の経過も加えて比較検討した。3 症例はそれぞれ弁形態が大きく異なり、出生後の経過も異なったものとなった。胎児心エコーで弁形態と血流への影響を評価することは、出生後の血行動態の予測に有用であり、治療方針決定においても重要な役割を果たしていることが示された。

1 4. 胎児診断により出生直後から嚴重な循環管理を行うことができた大動脈肺動脈中隔欠損症の 1 例

岩手医科大学 小児科 ○ 松本 敦、小山 耕太郎、高橋 信、中野 智、
小西 雄、外館 玄一郎、土屋 繁国、
草野 修司、千田 勝一
心臓血管外科 萩原 敬之、近藤 良一、小泉 淳一、猪飼 秋夫
麻酔科 小林 隆史

【症例】在胎 26 週に当院産婦人科に紹介されファロー四徴症と診断された。在胎 36 週の胎児心エコーで大動脈と肺動脈主幹部の間に約 5mm の欠損孔を認め、大動脈肺動脈中隔欠損症 (APW) と診断し、生後早期から心不全をきたす可能性を両親に説明した。出生後の心エコーで APW 近位型、兩大血管右室起始症と診断し、心拍数や拡張期血圧、胸部エックス所見などを指標に循環管理を行い、生後 6 日に両側肺動脈絞扼術を行った。

【結語】APW は出生後急速に多量の左右短絡が生じうる。胎児診断は出生前の説明や経過の予測に有用であった。

15. 気管切開患者に対する開心術の周術期管理

福島県立医科大学 心臓血管外科
小児科

○ 若松 大樹、佐戸川 弘之、黒澤 博之、横山 斉
桃井 伸緒、青柳 良倫、遠藤 起生、林 真理子、
細矢 光亮

(はじめに) 多発奇形合併例の積極治療に従い、小児気切例は増加傾向にある。気切後の小児開心術を2例経験した。

(症例1) 6ヶ月のVSD+PH女児。18trisomy. 食道閉鎖(Gross C)で気管食道瘻切離+胃瘻造設施行。経過中、気切術施行。VSD手術前日に気管支鏡下に内腔観察し4mmカフ付きチューブで経口挿管した。気切孔は小ガーゼを詰め閉鎖予防とドレッシング材で被覆し正中創汚染を予防。部分胸骨切開下に手術施行。5日目に気切カニューレへ戻した。

(症例2) 5歳のVSD男児。同様に気管内観察し、術前8mmカフ付きチューブ挿管に変更。術当日に人工呼吸から離脱、気切カニューレに戻した。

(まとめ) 小児気管は細く内腔肉芽を形成し易く、経口挿管変更時には内腔観察が必要。気管孔は自然閉鎖を予防し、空気漏れや滲出の管理をする。短頸で気切孔が正中創に近く配慮が必要。

16. 主要体肺側副動脈に対して統合的肺動脈再建術施行後に、「消化管麻痺」を呈した2症例

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

○ 小泉 淳一、近藤 良一、猪飼 秋夫、萩原 敬之、
田林 東、大山 翔吾、熊谷 和也、鎌田 武、
坪井 潤一、向井田 昌之、岡林 均

循環器小児科

滝沢 友里恵、中野 智、高橋 信、小山 耕太郎

主要体肺側副動脈はしばしば肺動脈閉鎖に合併する疾患であり、手術による治療として統合的肺動脈再建術を行う。統合的肺動脈再建術は、複数ある主要体肺側副動脈を可及的に全て剥離して統合するため、後縦隔の広範な剥離を必要とする。そのため、消化管への神経を障害し、術後しばしば、食道、胃、十二指腸といった消化管の蠕動低下を認め、我々はこれを「消化管麻痺」と呼称している。今回、我々はそのような症例を2症例経験したため、これを報告する。

17. 右室依存性冠動脈循環を有する純型肺動脈閉鎖に対して、体肺動脈短絡術における流量調整に工夫を要した4症例

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

○ 萩原 敬之、猪飼 秋夫、田林 東、近藤 良一、熊谷 和也、小泉 淳一、鎌田 武、坪井 潤一、向井田 昌之、岡林 均

循環器小児科

滝沢 友里恵、中野 智、高橋 信、小山 耕太郎

体肺動脈短絡手術(BTS)は近年でも尚高い死亡率、合併症率が報告されており、特に純型肺動脈閉鎖(PA-IVS)は予後不良因子の1つとして報告されている。右室依存性冠循環のみならず、pulmonary coarctationを持たないことで高肺血流になり易いことが成績悪化の一因と考える。今回我々はsinusoidal communicationを有するPA-IVS 4症例のBTSにおいて血流調節に工夫を要した4症例を経験したため報告する。

18. 小児に有用な薬液微量投与：in vitroでの正確性検証

東北大学病院 麻酔科

○ 井汲 沙織、小林 直也、外山 裕章、吾妻 俊弘、川名 信、山内 正憲

小児に対して持続投与される薬液は、投与量のわずかな変化が循環動態に大きな影響を与えることがある。2016年、ニプロ社から本邦初の50mlプレフィルドシリンジが発売となり、小児に対しても用いられると予想されるが、その正確性の検討は十分行われていない。また、薬液交換時の循環変動の影響は成人よりも大きくなる可能性が高いため、注意が必要である。今回我々は、微量投与時のシリンジの種類による違いや、シリンジポンプの自動薬液更新機能の正確性をin vitroで検証したので報告する。