

**第52回 東北小児心臓病研究会
抄録集**

2017年11月18日（土）

会 場：東北大学 艮陵会館

2階「記念ホール」

1. 33 ポリアラニン伸長変異を認めた先天性中枢性低換気症候群に対するペースメーカー植え込み術

弘前大学 小児科

○三浦 文武、藤田 円、田中 龍彦、藤田 真司、
嶋田 淳、大谷 勝記、伊藤 悦朗

弘前大学 保健学科

高橋 徹

弘前病院 小児科

佐藤 啓、佐藤 工

先天性中枢性低換気症候群(CCHS)の徐脈性不整脈に対するペースメーカー植え込み術の報告は少ない。症例は10歳男児。新生児期からの睡眠時の呼吸障害と病因遺伝子である *PHOX2B* 遺伝子の33ポリアラニン伸長変異を認め、CCHSと診断した。心症状なく経過していたが6歳頃から洞停止が顕在化し、10歳時に初めて失神を認めた。チルト試験、電気生理学的検査など諸検査を行ったが失神に直結する明らかな原因確定には至らなかった。しかし入院中に失神に一致した3.4秒の洞停止を認めた。ペースメーカー植え込み術を行い、その後、失神なく経過している。

CCHSの徐脈性不整脈は早期治療介入が重要である。また長期経過を含めた今後の症例の蓄積が望まれる。

2. SVASの進行後も心電学的左室肥大を認めず、左側胸部誘導の陰性U波のみが左室過負荷所見と考えられたWilliams症候群の1幼児例

国立弘前病院 小児科

○佐藤 工、佐藤 啓

弘前大学医学部附属病院 小児科

三浦文武、嶋田 淳、大谷勝記、高橋 徹

同呼吸器心臓血管外科

小渡亮介、大徳和之、鈴木保之

症例はWilliams症候群の4歳、女児。在胎36週4日、growth arrestのため予定帝切にて出生。1560g(SFD)、仮死なし。6か月時に心雑音を認め、心エコー上軽度のSVASと両側PPSを認めた。4歳時の心エコーで、Ao弁上 Δ PG 50mmHg(CW)。ECG上LVHはなかったが、1年前のECGになかった左側胸部誘導の陰性U波(initial U inversion)を認めた。心カテでは、LVp150/edp4 mmHg、LV-Ao Δ PG=50-60mmHgで砂時計状のSVASを認めた。SVAS repair後、陰性U波は消失した。

3. 最近経験した主肺動脈欠損、両側動脈管の2例

福島県立医科大学 小児科

○富田 陽一、桃井 伸緒、川島 綾子、林 真理子、
遠藤 起生、青柳 良倫

同心臓血管外科

黒澤博之、若松大樹

主肺動脈欠損、両側動脈管の2例(単心室1例、両大血管右室起始症1例)を経験した。2例ともLipoPGE1と低酸素換気による治療後、日齢23、37に左右肺動脈吻合とBlalock-Taussing shunt(以下BTs)を作成した。2例とも術後肺動脈狭窄を合併し経皮的血管形成術を施行したが、人工血管吻合部に接した狭窄に対しては、カーブタイプのballoonカテーテルが有用であった。手術所見とともに狭窄部に対するカテーテル治療について考察する。

4. 新生児期にカテーテル治療を施行した巨大冠動脈瘤の1女児例

秋田大学 小児科

○山田 俊介, 豊野 学朋, 高橋 勉

秋田大学循環型医療教育システム学講座

岡崎 三枝子

秋田大学 心臓血管外科

桐生 健太郎, 高木 大地, 角浜 孝行, 山本 浩史

【はじめに】

冠動脈瘤は比較的稀な疾患で臨床症状は開口部への容量負荷あるいは盗血現象に起因する。新生児期から発現することは少ないが、その場合、重篤であることが報告されている。我々は新生児期に心不全症状を呈し、カテーテル治療を要した冠動脈瘤の1例を経験したので報告する。

【症例】

胎児心エコーにて上行大動脈より起始する異常血管、右心室拡大、大動脈内の逆流血流の存在が確認され、当院産科にて周産期管理が施行された。在胎37週4日、選択的帝王切開にて出生した。出生体重は2,615gでApgar scoreは8/8であった。NICU入室後の心エコーにて冠動脈瘤（右冠動脈-右室瘤）と診断された。出生直後より右心系容量負荷所見・多呼吸を認め、日齢2より抗心不全療法が開始された。日齢7に気管内挿管による人工呼吸管理を開始するも呼吸状態の改善が得られず、日齢22にAmplatzer Vascular Plug™ 4を用いて経皮的冠動脈瘤閉鎖術を施行した。治療前の体重は2,100gであった。完全閉塞は得られなかったが、カテーテル治療により心不全症状は軽減し、循環作動薬及び人工呼吸管理からの離脱が可能となり、生存退院となった。

【まとめ】

新生児期早期より心不全症状を呈しカテーテル治療を要した1例を経験した。新生児期からの有症状例の報告は稀であり、治療方針は症例に応じて検討する必要があると考えられた。

5. 1歳で高度肺高血圧を呈したが Treat and Repair Strategy により手術し得た心房中隔欠損症の1例

東北大学 小児科

○川野 研悟、木村 正人、呉 繁夫

同心臓血管外科

高橋 悟朗、安達 理、齋木 佳克

仙台市立病院 小児科

新田 恩

宮城県立こども病院

正木 直樹

ASDの多くは、幼少期には無症状で経過する。しかし、稀ではあるが幼少期に肺高血圧を伴い特発性肺高血圧症との鑑別や治療に苦慮することがある。今回我々は、1歳時に肺炎による呼吸不全を契機に診断された、高度肺高血圧を伴うASD症例を経験した。診断時にはPp/Ps 0.8、Rp15単位と高値で手術は禁忌と考えられたが、肺高血圧に対する治療を優先させる Treat and Repair Strategy によりRp 6.4単位まで改善して手術可能であった。術後3ヶ月のカテーテルではRp 5.8単位と肺高血圧は残存していたため、現在も肺血管拡張薬、在宅酸素を継続中である。

6. 当院のASDカテーテル治療の検討

岩手医科大学 循環器小児科
同心臓血管外科

○高橋 信, 滝沢 友里恵, 渡辺 悠太, 中野 智, 小山 耕太郎
岩瀬 友幸, 小泉 淳一,

【対象・方法】カテーテル閉鎖栓目的で経食道心エコー検査および心臓カテーテル検査を行った 65 例を, 留置成功 45 例(A 群), 留置不成功 5 例(B 群), 留置回避 15 例(C 群)の 3 群に分類し, 年齢, 身長, 体重, Qp/Qs, meanPAP, ASD 最大径, sizing balloon 径, 心房中隔径, 各 rim の最小径および形状について検討した。【結果】年齢, 身長, 体重に各群差はなく, Qp/Qs (A 群 1.73 vs B 群 2.09 vs C 群 2.99), meanPAP (13.0 vs 13.2 vs 16.1mmHg) は A, C 群に有意差を認め (P<0.01)。ASD 最大径 (11.3 vs 14.9 vs 21.0mm) は各群に, sizing balloon 径 (12.3 vs 16.4mm) は A, B 群に有意差を認め (P<0.01)。心房中隔径 (29.3 vs 29.5 vs 31.9mm) は各群に差は認めなかった。ASD 周囲 rim 最小径は, 後下方 rim である IVC (18.7 vs 13.4 vs 8.5mm), Posterior (11.6 vs 9.4 vs 3.7mm), AV valve (11.0 vs 8.0 vs 8.4mm), CS (15.8 vs 9.8 vs 7.8mm) はすべての A, C 群に有意差 (P<0.01) を認め, CS のみ A, B 群に有意差 (P<0.01) があつた。前上方 rim である AO, Superior, SVC, RUPV は差は認めなかったが AO rim 径は全群で 5mm 未満であつた (2.4 vs 3.3 vs 3.2mm)。後方 rim の形状が floppy と判断したのは A 群 12, B 群 2, C 群 2 例であつた。【まとめ】各群で心房中隔径は変化せず ASD が大きくなると後方 rim が少なくなる傾向があつた。留置には ASD, 心房中隔径と後方 rim 径の検討が重要である。

7. 当院での超低出生体重児の動脈管開存に対する閉鎖術の現状

東北大学病院 心臓血管外科
同小児科

○安達 理, 河津 聡, 川本 俊輔, 齋木 佳克
伊藤 智子, 埴田 卓志

動脈管閉鎖術を要した低出生体重児の神経学的予後は比較的不良という報告があるが、当院では超低出生体重児の症候性動脈管開存 (hsPDA) に対して積極的早期に手術介入し、月齢 36 ヶ月での developmental quotient において自然閉鎖群、COX 阻害剤投与群に比し遜色がないことを報告してきた。その結果から、hsPDA がより軽症のうちに手術介入するのが望ましいと考えるが、そのためには低侵襲化が必要条件と考え、搬送中の体温低下や換気条件の変化を除外するべく NICU の保育器の中で手術を導入している。この取り組みと成績について報告する。

8. Critical AS の外科治療

当院で経験した Critical AS の3症例について報告する。大動脈弁弁輪径が 7.5mm の症例は Open valvotomy、3.5mm の症例は DKS を行い最終的にフォンタン手術に到達し問題なく経過している。大動脈弁輪径 3.2mm、重度の僧帽弁閉鎖不全、LVEF:18% の症例は生後 4 日に循環破綻し ECMO 装着、生後 6 日に DKS、M valve patch closure を行なったが、ECMO 離脱できず失った。大動脈弁への介入は外科的かバルーンのどちらを選択するのか施設ごとに差があると思うが、4mm 以下の大動脈弁の外科的介入は手技的に難しい。重症僧帽弁閉鎖不全＋左室低心機能＋弁輪径 3.2mm の症例に対する今回の手術はさらなる検討が必要である。

9. 当科での TAPVC repair の検討

宮城県立こども病院 心臓血管外科 ○松尾 諭志、正木 直樹、崔 禎浩

TAPVC に対し、当科では初回手術時は全例 conventional repair を行い、術後肺静脈狭窄 (PVO) に対しは sutureless technique (ST) にて修復している。2008 年 12 月以降に根治術を行った 24 例を検討した。手術時日齢中央値 32 日、heterotaxy 5 例、単心室症例 6 例、術前 PVO 10 例。Type は I 型 13 例、II 型 5 例、III 型 4 例、IV 型 2 例。手術死亡は 1 例。5 年生存率 86.7% (両心室 88.2%, 単心室 83.3%)、術後 PVO 回避率は 5 年 68.2% (両心室 76.0%, 単心室 50.0%) であった。術後 PVO 症例とそれ以外の症例の 5 年生存率は 88.9, 85.1% で、術後 PVO に対する ST の成績は良好と考える。

10. フォンタン手術到達率の低い重症先天性心疾患に対する、到達率向上への当院の試み

宮城県立こども病院 循環器科 ○大軒 健彦、矢尾板 久雄、川合 英一郎、
小澤 晃、田中 高志
心臓血管外科 正木 直樹、松尾 諭志、崔 禎浩

11. 2 心室 Fontan における流出路形態と心室間 dyssynchrony の比較

～心臓 MRI feature tracking を用いて～

山形大学医学部 小児科学講座

○高橋 辰徳、小田切 徹州、安孫子 雅之、鈴木 康太
藤井 隆、松木 惇、三井 哲夫

Fontan 手術は時に分割不能な 2 心室心(DORV with remote VSD など)で施行されるが、流出路形態と心室間 dyssynchrony の関係は不明。東京女子医大で心 MRI を撮影した 2 心室 Fontan46 例を C 群(大動脈 RV conus 起始, 33 例)と non-C 群(C 群以外)に分類。MRI シネ動画短軸像に feature tracking を用い peak circumferential strain(Ecc)までの時間を計測し、6 セグメントの最速-最遅の差 (Δ Ecc)を計測。 Δ Ecc>150ms の高度 dyssynchrony 群 6 例は全て C 群。また、C 群は low EF とも関連(0.45 vs 0.59, $p=0.025$)していた。左室に比べ収縮が遅れがちな右室から大動脈が起始することで強い dyssynchrony が生じる可能性がある。

12. 成人先天性心疾患患者における C 型肝炎ウイルスの心機能および予後に与える影響

東北大学 循環器内科
同 心臓血管外科
同 小児科

○紺野 亮、建部 俊介、杉村 宏一郎、下川 宏明
安達 理、齋木 佳克
木村 正人

【背景】1992 年以前の輸血は C 型肝炎ウイルス(HCV)の検査が不十分で感染率が高い。また、HCV と心機能低下との関連の報告があり、本研究は成人先天性心疾患 (ACHD) 患者における HCV の心機能および予後に与える影響について検討した。

【方法と結果】1992 年以前の小児期に心臓手術を受けている ACHD 患者 213 例を対象に、複合エンドポイントを心臓死、心不全入院、成人期の心臓再手術などとして検討した結果、多変量解析においても HCV は複合エンドポイントの有意な予測因子であった。

【結語】HCV 陽性の ACHD 患者はより注意深い管理が必要と考えられる。

13. 重症心不全に陥り PCPS 装着を行った修正大血管転位症の 1 例

東北大学 循環器内科

○建部 俊介、杉村 宏一郎、青木 竜男、山本 沙織、佐藤 遥、
神津 克也、紺野 亮、佐藤 公雄、下川 宏明

症例は 69 歳の男性、43 歳時の検診で修正大血管転位症、心室中隔欠損症と診断された。65 歳時に心不全を発症、高度体心室機能低下 (EF20%) が認められた。5 回目の心不全入院中、心停止蘇生となり、IABP 挿入下に当院へ搬送された。転院時、敗血症の合併が疑われ PCPS を装着し加療を継続した。体外式 VAD は Bridge to recovery が見込めず適応外と判断した。第 12 病日、送血部の出血コントロールが不能となり永眠した。ACHD 患者の増加に伴い、重症心不全合併例の増加も見込まれる。しかし左室補助デバイスや移植医療の適応判断は難しい。他の当院経験例も含めて考察したい。

14. 重症心不全を呈した成人 cTGA に対して弁尖温存 TVR を施行した一例

秋田大学附属病院 心臓血管外科 ○高木 大地、角浜 孝行、桐生 健太郎、山本 浩史

秋田大学附属病院 循環器内科 加藤 宗

成人期における修正第血管転移は、診断時に重度の低心機能・房室弁逆流を呈している場合があり、心機能温存を考えた手術が必要となる。

症例は 70 歳女性。呼吸困難を中心とした心不全症状を呈し、カテコラミン依存となった。精査で修正大血管転移およびそれに伴う severeMR と低心機能 (EF25%) を認めた。手術は三尖弁置換術と機能的左室心外膜リード留置を行った。心機能を考慮し、①心筋保護は tepid とし、②三尖弁は弁尖・腱索は温存した。少量カテコラミンの長期補助が必要であったが、術後約 6 週間で自宅退院となり、良好な転機を得ることができた。

15. DKS 吻合術術後の半月弁機能の検討

宮城県立こども病院 心臓血管外科 ○正木 直樹、松尾 諭志、崔 禎浩

【背景】Damus-Kaye-Stansel (DKS) 吻合は Fontan 手術における systemic ventricular outflow tract (SVOT) 狭窄の解除をもたらし、Fontan 手術の成績向上に寄与している。しかし術後遠隔期に半月弁機能不全が進行する可能性があるなどの問題も指摘されている。当院における DKS 吻合術後の遠隔期の予後を検証した。

【方法】対象は 2007-2017 年に DKS 吻合を施行し遠隔期の follow が得られた Fontan 手術適応症例計 14 例を対象とした。DKS の手術適応は心エコーで 2.0m/sec 以上の血流速度の存在、将来 SVOTO の顕在化が予想されるものとした。平均年齢 15.2 ヶ月 (2-37 ヶ月)、follow up 期間 60.6 ヶ月 (2-125 ヶ月)。

【結果】

早期死亡 2 例。ともに冠血流障害と思われる心筋虚血から LOS となり失っている。遠隔期死亡 1 例 (sepsis、MOF)。5 年生存率 79%。SVOT の流速は術前から術直後、術直後から術後遠隔期にかけて有意な低下を認めた (ともに $p=0.01$)。また、血管造影検査上、DKS 吻合部、大血管基部の径は体幹の成長に沿った拡張を認めた。1 例において AR moderate, PR moderate を認めているが、最近の弁機能障害の進行はなく現時点で臨床症状、心機能は問題ないことより経過観察中である。その他の症例においては AR、PR とも mild 以下であり半月弁機能は良好に保たれていた。

【結語】

DKS 吻合は SVOT 解除、予防に有用であった。冠血行障害による虚血のリスクがあり術前に解剖学的位置関係などに留意する必要があるとおもわれた。自己血管組織の直接吻合による Double-barrel DKS は吻合部、Valsalva の形態が遠隔期まで維持され、大動脈弁、肺動脈弁機能も保たれていた。

16. Asplenia, TAPVC に対して primary sutureless repair し vertical vein を用いて PA plasty を施行した 1例

岩手医科大学 心臓血管外科 ○岩瀬 友幸 小泉 淳一 萩原 敬之 金 一
同循環器小児科 及川 慶介 渡辺 悠太 滝沢 友里恵 中野 智、
高橋 信 小山耕太郎

胎児診断例にて、在胎 37 週 6 日 2580g で出生。Asplenia, TAPVC(1b), complete AVSD, Pulmonary atresia, bilateral PDA, bilateral SVC の診断。PVO を認めたため日齢0に垂直静脈にステントを留置し、日齢 22 に sutureless 法による TAPVC repair と vertical vein 並びに自己心膜を用いて中心肺動脈形成を行い、3.5mm ePTFE graft で BT shunt を施行した。生後5ヶ月児には明らかな PVO の所見もなく肺血管抵抗は 2.1 wood unit で、共通房室弁逆流も trivial 程度であり、右肺動脈起始部に狭窄を認めたものの Glenn 手術は可能と判断し、ePTFE patch を用いた中心肺動脈形成並びに両側両方性 Glenn 手術を施行。術後も SVC 圧は 12mmHg と良好に経過しており、術中所見も含めて報告する。

17. 左房直接還流型左上大静脈を有する不完全型房室中隔欠損症に対する外科治療の 1 例

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
同小児科 桃井 伸緒、青柳 良倫、遠藤 起生、林 真理子、
川島 綾子、富田 陽一

左上大静脈(LSVC)遺残を伴う疾患の二心室修復では、LSVC 再建の必要性や術式の判断に苦慮する。症例は 10 ヶ月の女児。診断は単心房、不完全型房室中隔欠損症、左側房室弁逆流、動脈管開存症。LSVC は右側より太く、閉塞試験の前後で 6→38mmHg と圧上昇を認め、再建必要と判断した。心房内血流転換では肺静脈狭窄と左房容積減少が危惧され、心外 rerouting の方針とした。心内修復に加え、右心房前壁をフラップ状に展開し、対側は新鮮自己心膜を用い LSVC を再建した。術後 LSVC 圧上昇なく経過順調であった。