

**第54回 東北発達心臓病研究会
抄録集**

2019年11月9日（土）

会 場：東北大学 6号館

1階「講堂」

1. 両側肺動脈絞扼術を行った後、絞扼部に対しカテーテルによるバルーン治療を行った 1 例

宮城県立こども病院 循環器科 ○矢尾板久雄、小澤晃、高橋怜、前原菜美子、木村正人、田中高志

両側肺動脈絞扼術 (bil.PAB)は、左心低形成症候群などに対する姑息手術として用いられている。患者の一部では絞扼術後、体重増加や絞扼部の狭窄進行により低酸素血症が悪化し、介入が必要になる症例が経験される。近年、両側肺動脈絞扼術施行後の低酸素血症に対し、カテーテルによるバルーン拡張術(PTBD)を行い、次回手術まで待機できた症例の報告が散見される。当院でも今回、DORV (doubly committed VSD), IAA, vAS の新生児で bil.PAB 後低酸素血症が進行した症例に対し PTBD を行い良好な結果を得たため報告する。

2. 総肺静脈還流異常症の術前管理にプロスタグランジン製剤を使用した症例の検討

宮城県立こども病院 循環器科 ○前原 菜美子、木村 正人、高橋 怜、矢尾板 久雄、
小澤 晃、田中高志

総肺静脈還流異常症(total anomalous pulmonary venous connection : TAPVC) の術前管理の 1 つとして、動脈管開存による肺うっ血の軽減と体循環の維持のためプロスタグランジン製剤を使用することが知られている。今回、術前の TAPVC に対するプロスタグランジン製剤の役割を検証するため、後方視的に診療記録を検討した。当院で 2018～2019 年度に経験した TAPVC 11 例においてプロスタグランジン製剤を使用した症例は 6 例であった。1 例は強い PVO により緊急手術、1 例は肺出血を来し日齢 1 に手術となったが、その他 4 例は診断日から 2～4 日目に手術となり、その間安定した術前管理が行えた。3 例の経過を提示するとともに、術前管理におけるプロスタグランジン製剤の役割について考察する。

3. 青森県における胎児心エコーの現状と課題

弘前大学小児科 ○北川 陽介、嶋田 淳、大谷 勝記、佐々木 都寛、高橋 佑果、梅津 英典、
高橋 徹、伊藤 悦朗

【緒言】当科では 2003 年から胎児心エコー検査を行っている。今回、新生児期～乳児期早期に入院した心疾患合併症例のうち胎児診断可能な症例の、年度別・疾患別胎児診断率、動脈管依存性症例、ductal shock 症例、死亡率、の各項目について検討した。

【対象】期間は 2003～2018 年で、症例は 214 例(男 113 例、女 101 例)。

【結果】胎児診断は 115 例(診断率 53.7%)。主な疾患の胎児診断数/症例数(胎児診断率)は、TOF 16/24 (66.7%)、AVSD 7/17 (41.2%)、PA/PS 13/23(52.0%)、IAA/CoA 10/19 (52.6%)、TA 7/11(63.6%)、HLHS 4/7 (57.1%)、TGA(I) 7/17 (41.2%)、TAPVR 0/12 (0%)。Ductal shock は 4 例で、全て非胎児診断例であった。胎児診断の有無による死亡率に有意差はなかった。

【結語】胎児診断率は向上していたが、診断率の低い疾患や、体循環動脈管依存性疾患症例での非胎児診断例もあり、今後の課題である。

4. 長時間作用型メチルフェニデート大量服用後に一過性 QT 延長を認めた 1 例

国立弘前病院 小児科 ○佐藤 工、佐藤 啓、松本 麻希、杉田 梓、藤岡 彩夏、
敦賀 和志、杉本 和彦

【はじめに】長時間作用型メチルフェニデート(MPH; コンサータ®)は注意欠陥/多動性障害(ADHD)の治療薬として最も汎用されている抗精神病薬である。中枢神経と同時に交感神経刺激作用を有するとされるが、治療量における心血管系への影響は少ない。今回我々は、自殺企図で MPH を大量服用後に頻脈、血圧上昇及び心電図上一過性の QT 延長を認めた症例を経験した。

【症例】12 歳、男子。学校心電図検診で異常を指摘されたことはなく、本人や家族に失神の既往なし。他施設で ADHD の診断のもと MPH36mg/日(0.83mg/kg/日)を服用中。今回、母親と口論の末の自殺企図で、MPH216mg(5mg/kg)服用後 3 時間を経て当院救急外来を受診。受診時異様な興奮状態、多動、多弁で、頻脈(100/分)と血圧上昇(151/82mmHg)を認めた。心電図では軽度の左軸偏位と QTc(B)0.50s、QTc(F)0.45s と QT 延長を認めた。MPH 中毒の診断で入院し、心臓モニタリングを開始した。重篤な不整脈の発症はなく、入院翌日には興奮状態は消失し、バイタルサイン及び QTc(B)、QTc(F)ともに 0.42s と正常化した。

【結語】近年、AHA から、sudden death を来す HCM や QT 延長症候群等を合併する ADHD 患者において、MPH 投与前後の心評価とモニタリングが推奨されている。心電図は最も簡便に重要な心血管情報を提供し得るツールであり、MPH を投与する際には心電図の定期的な評価が望ましい。

5. Postpump choreoathetosis と考えられる 1 例

秋田大学 小児科 ○村上 力也、山田 俊介、岡崎 三枝子、豊野 学朋、高橋 勉
秋田大学 心臓血管外科 高木 大地、角浜 孝行、山本 浩史

Postpump choreoathetosis は開心術後に四肢などに運動障害を起こす極めて稀な合併症である。症例は 3 歳 10 ヶ月の女児。原疾患は不完全型房室中隔欠損症。日齢 20 より多呼吸、体重増加不良あり、抗心不全療法開始。3 歳 6 ヶ月に左側房室弁形成術、シングルパッチ変法術を施行した。術後 3 日より発語・感情表出不良、経口摂取量低下がみられ、術後 5 日より左上下肢の筋緊張と右上肢のクローヌスがみられた。頭部 MRI では症状の原因となる所見はなく、臨床的に症候性ジストニアと診断した。術後 28 日、リハビリテーション目的に他院へ転院した。同院で Postpump choreoathetosis が疑われ、チアプリド塩酸塩を開始したところ、症状の改善がみられた。Postpump choreoathetosis の症例は少なく、文献的考察も含めて報告する。

6. フォンタン循環不全における房室協調運動の重要性

岩手医科大学 小児科

○齋木 宏文、滝沢 友里恵、中野 智、高橋 信、小山 耕太郎

背景:フォンタン術後患者は年々高度心不全治療の対象となり、末梢臓器保護を視野に入れた循環管理の重要性が周知された。時に循環維持における房室伝導の重要性は見落とされる。

症例:Asplenia、SA、SV、CAVC、BDG 術後の 1 歳男児。フォンタン術前検査で PAP 11mmHg、推定 PAR1.2 U・m²、心収縮・房室弁に異常なかった。肝静脈心房還流のため開心下に TCPC 手術を施行したが、術後高度 CAVR を合併し、ICU 帰室後に ECMO 装着した。房室弁穿孔を疑い、房室弁形成し ECMO 離脱したが、開窓は自然閉鎖し CVP20mmHg 以上が遷延した。積極的除水と肺血管拡張薬 3 系統併用したが改善は得られず、超音波検査で房室協調運動不全を疑い、心房ペーシングを行った。CVP は変化しなかったが静脈波形が改善したため開窓再建と恒久的 PM リード挿入した。次第に有効な除水が可能となり、CVP10 前後で循環維持できた。術後 3 か月および 12 か月で心臓カテーテル検査で血行動態評価を行ったところ、心拍出量は術後 3 か月時ではペーシングに強く依存していたが、12 か月時ではその影響はほぼ消失した。

結論:房室協調評価に超音波検査が有効であった。術後合併症により有効な心室拡張が得られない循環に陥ったが、ペーシングにより reverse remodeling を誘導し当初予定したフォンタン循環に回帰した。

7. Separate hepatic venous drainage を伴う2症例に対するフォンタン手術の経験

福島県立医科大学 小児科

○富田 陽一、林 真理子、青柳 良倫、桃井 伸緒

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

内臓錯位症候群、特に右側相同(無脾症候群)では肝静脈から 2 本に別れて還流することがあり、Fontan 手術の際に問題となる。Fontan 手術の際に、一部の肝静脈の血流を残すことは、肝静脈の圧を逃し、肝静脈うっ血による合併症を軽減するという考えもある。しかし一方で Fontan 術後に intra hepatic venous-venous fistula が発達し、多くの静脈血が心房内に流入し低酸素血症が進行し、再治療が必要となるケースがある。今回我々は、無脾症候群に Separate hepatic venous drainage を合併した2症例を経験したので報告する。

8. Ebstein 病に対して、One and half repair を併用した Cone 手術で良好な経過をたどった 67 歳女性の一例

山形大学小児科

○松木 惇、鈴木 康太、高橋 辰徳、安孫子 雅之

山形大学第二外科

赤羽根 健太郎、水本 雅弘、内田 徹郎、貞弘 光章

症例は 67 歳女性。53 歳時に行われた下肢静脈瘤に対する術前精査の際に Ebstein 病を指摘された。67 歳時から軽労作時の呼吸困難感が出現した。心エコー図で Carpentier 分類 C の Ebstein 病、severe TR と右心系の著明な拡大、ASD(II)での RL shunt を認めた。心臓 MRI では total right/left volume index 3.3、functional RVEDVi 98.1mL/m²、RVEF 26%、LVEF 65%、Qp/Qs 1.8/2.4=0.75 で、右房・右室いずれにも LGE 陽性領域を認めた。心臓カテーテル検査では CVP(8)、RV 23/EDP6、PA 23/9/(13)、Rp 2.9 U・m² で

あった。SpO₂は安静時 80%台で労作時 70%台まで低下した。右心不全と続発する右左短絡・チアノーゼが症状の原因と考えられ、Cone 手術+ASD 閉鎖の適応と判断された。TVP 後 functional RV 容量が更に小さくなり体血流を受け止めきれないと予想され、RVEF も低値のため、手術の際に BDG も追加し One and half repair を行った。術後 CVP は SVC(14)、IVC (9)で、エコーでは TR severe→moderate に改善し、SpO₂ 99%と低酸素血症も改善した。術後右横隔神経麻痺、再発性胸水を認めたが、β blocker および ACEi で改善し、自覚症状も改善した。

Ebstein 病は病態のスペクトラムが非常に広い心疾患であり、個々の症例に応じた治療選択が重要である。本症例と同様に one and one half repair を併用した成人症例と比較検討し、報告する。

9. 良好な妊娠経過をたどった三尖弁閉鎖症、TCPC 術後の症例

東北大学小児科 ○六郷 由佳、大軒 健彦、岩澤 伸哉、大田 千晴、木村 正人

手術成績の向上とともに成人先天性心疾患は増加傾向にあり、そのライフイベントに伴う合併症に注意し術後遠隔期管理を行うことが求められる。今回、三尖弁閉鎖症に対し TCPC 手術を行った女性が妊娠し、母児ともに良好な妊娠経過をたどることができ、周産期合併症なく出産することができた。妊娠により循環血症量が増加することで、心不全リスクが高まるが、心肺運動負荷試験にて心機能予後や妊娠による合併症をある程度予測することができ、安全な周産期管理を行うことができた。その他の成人先天性心疾患患者の妊娠に伴う合併症や心肺運動負荷試験の解釈について、文献的考察を踏まえて報告する。

10. 成人先天性心疾患患者の Quality of Life と予後予測因子としての重要性

東北大学 循環器内科 ○紺野 亮、建部 俊介、杉村 宏一郎、佐藤 公雄、鈴木 秀明、
山本 沙織、矢尾板 信裕、佐藤 遥、照井 洋輔、下川 宏明
東北大学 心臓血管外科 安達 理、齋木 佳克
東北大学 小児科 木村 正人

【背景】心不全患者や癌患者において、Quality of Life (QoL)が予後と関連することが報告されている。成人先天性心疾患 (ACHD) 患者においても、QoL が予後予測因子として有用であるかを検討した。

【方法と結果】当院の ACHD 患者 656 例を対象に、SF36 質問票を用いて身体的 QoL を表す physical component score (PCS)と精神的 QoL を表す mental component score (MCS)を算出した。QoL のスコア (PCS と MCS)が major adverse cardiac event (MACE)や緊急入院の予測因子となるか Cox 比例ハザードモデルで検討した。平均観察期間 2 年で、MACE は 20 例に生じ、緊急入院は 48 例に生じた。多変量解析では、PCS は、MACE (ハザード比 0.95、P=0.008)、緊急入院 (ハザード比 0.95、P<0.001)の両者の有意な予測因子であった。一方で、精神的 QoL は MACE、緊急入院ともに有意な関連は見られなかった。

【結語】ACHD 患者において、QoL は重要なアウトカムの一つであるが、身体的 QoL と予後との有意な関連がみられた。

11. BT shunt 中枢吻合部感染性仮性瘤に対して、総頸動脈送血・内頸静脈脱血を用いて修復術を施行した1例

岩手医科大学 心臓血管外科 ○辻 重人、小泉 純一、金 一

岩手医科大学 小児科 滝沢 友里恵、中野 智、高橋 信、小山 耕太郎

患者は5か月男児。体重5.4kg。TOF、ASD、hypoplastic LV、PDA、22q11.2 deletion syndromeの診断で、月齢4でrt. mBTS(BCA-mPA、3.5mm ePTFE graft)、ASD patch closure、PDA ligationを施行した。POD41で炎症反応が上昇し、造影CTで縦隔膿瘍を認めため、同日、洗浄ドレナージ、デブリードマン、一期的胸骨閉鎖術を施行した。術中膿汁培養、血液培養はMSSAであり、VCM+CLDM投与で炎症反応は改善傾向であったが、2週間後で施行した造影CTでBT shunt 中枢吻合部に12mm大の仮性瘤を認めた。胸骨直下に存在し、再々開胸時の仮性瘤破裂リスクが高いと判断し、右総頸動脈/内頸静脈で人工心肺を確立してから仮性瘤周囲の癒着剥離に臨んだ。総頸動脈には3mmのグラフトを立てて、送血管をグラフト内に挿入した。剥離中に仮性瘤から出血したが、循環停止と選択的総頸動脈脳灌流を併用して、仮性瘤切除・直接縫合閉鎖、Central shuntを施行した。術後CTで仮性瘤が修復され、遺残膿瘍がないことを確認した。乳児ではblood accessが問題となるが、総頸動脈にグラフトを立てて人工心肺を確立したことで、仮性瘤への圧軽減や、総頸動脈末梢への血流確保、循環停止時の選択的脳灌流を施行できる点で有効な治療戦略と考えられた。

12. 先天性心疾患症例における肺小動脈内の血栓性病変のリスク解析

宮城県立こども病院心臓血管外科 ○正木 直樹、水本 雅弘、安達 理、崔 禎浩

東北大学病態病理学分野 齋木 由利子、

東北大学心臓血管外科 遠藤 雅人、前田 恵、齋木 佳克

【背景・目的】先天性心疾患症例においてみられる肺血管病変として閉塞性肺血管病変のほか、血栓性病変があるがその頻度、リスクに関しては報告されていない。本研究では肺生検組織標本を利用し上記を明らかにする。

【対象・方法】2001年-2017年までに肺生検・剖検診断した1361例のうち、先天性心疾患の症例1168例を対象とし、血栓性病変を認める症例をThrombus(+)、認めない症例をThrombus(-)として2群を診断書、組織標本から後方視的に検証した。

【結果】Thrombu(+)は81例(6.9%)であった。年齢が高く、チアノーゼ性心疾患症例に多いことが分かった。また単心室症例を見ていくと、PAB/BTS(13-31%)、BDG(36%)、Fontan(55%)と各stageを経る毎に血栓性病変を有する症例の頻度が増加し、SpO₂低下、Hb上昇と有意な相関関係を認めた。

【まとめ・考察】チアノーゼ性心疾患において多血に伴うviscosity上昇や肺血流減少が肺循環における微小血栓形成に関与している可能性が示唆された。単心室症例ではより良いFontan循環確立のために肺血管床をいかに良い状態に維持するかが重要であり、抗凝固療法や抗血小板薬などの重要性が示唆された。

13. 当院における術後乳び胸の検討

福島県立医科大学 心臓血管外科
福島県立医科大学 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、林 真理子、富田 陽一

【はじめに】小児心臓手術後の乳び胸は手術手技の複雑化や染色体異常を有する患者への治療介入増加に伴い頻度が上昇している。術後乳び胸は ICU 滞在や入院期間延長につながり、長期化すると重症化し致命的となる。小児心臓手術後の乳び胸について検討した。

【方法】2016年1月から2019年8月までの小児心臓手術例を検討した。術後乳び胸の確定診断を得るか臨床上疑われ治療を行った群(T群:28例)、染色体異常例など予防的 MCT ミルクの投与を行った群(S群:24例)、それ以外を対象群(C群:212例)とし、後方視的に検討した。

【結果】観察期間中の手術症例数は267例。人工心肺使用手術は173件。疾患内訳はVSD 62例、TOF 20例、ASD 17例、AVSD 16例、IAA、CoA 16例、TGA 13例、TAPVC 8例、DORV 8例、PDA 28例、単心室 27例であった。T群では単心室症例と新生児期の人工心肺症例が多く、中でもTAPVC症例が多かった。S群では21trisomyが大半を占めた。T群では脂肪制限を行い、3例にオクトレオチド投与、2例に胸膜癒着療法、1例に胸管結紮、1例にリンパ管造影を施行した。S群のMCT投与は平均 16.7 ± 7.8 日間、制限解除後に乳び胸を発症した症例はなし。ドレーン留置期間と入院期間はT群で有意に長期であった。乳び胸関連の死亡は2例。1例はTruncus術後で、ピシパニール胸膜癒着により胸水流出は止まったが、術後182日目に死亡した。食道閉鎖を合併したTAPVC(3)の1例に胸管結紮を施行し、再燃後にリンパ管造影を施行した。胸水流出は止まったが143日目に死亡した。2症例とも最終的には全身のリンパ浮腫により血管確保が不可能となった。

【結語】単心室症例、新生児期の人工心肺手術、TAPVC術後で乳び胸が多く、保存的治療で改善しない場合の予後は悪かった。予防的MCT投与では約二週間の投与で乳び胸は認めず、入院期間の延長もなく有用性が示唆された。術後乳び胸のリスクを明らかにするために、症例蓄積と検討が必要と思われた。

14. 複雑心奇形 3D 心臓モデルから得られる術前手術シミュレーションの有用性

宮城県立こども病院 心臓血管外科

○水本 雅弘 正木 直樹 安達 理 崔 禎浩

【背景・目的】複雑心奇形 3D 心臓モデルによる術前手術シミュレーションが普及しており、当科2例の経験からその有用性について検証した。

【症例 1】4歳6ヶ月、15.7kg、女児。cc-TGA、PLSVC に対してDSO 適応と考え、生後8ヶ月にPABを施行。術前手術シミュレーションからSenningのseptal flap サイズやPLSVCを伴う拡大したCSに対するposterior flapの縫合ラインとpatch拡大の必要性、VSD閉鎖方法などを検討した。想定したmodified Senning + Jatene、経大動脈弁的VSD閉鎖をトラブルなく遂行し得た。

【症例 2】1ヶ月、2.8kg、女児。DORV(doubly committed VSD)、severe AS、IAA(type B)、RAA、22q11.2欠失症候群の診断。日齢3に両側PABを施行。術前CTにて上行～下行Ao距離が離れており、術前手術シミュレーションからSwing back aortic arch repair、DKS、RV-PA shuntによるNorwood型手術を想定した。自己血管及びhomograft patchによる上記手術を施行し右肺動脈、気管支狭窄なく経過し得た。

【結語】複雑心奇形 3D 心臓モデルによる術前手術シミュレーションは安全かつ適切な手術プランニングにおいて有効である。