

第 103 回東海小児循環器談話会

日 時：平成 22 年 6 月 26 日(土)

会 場：名古屋市立大学病院 中央診療棟 3 階 大ホール

当番世話人：名古屋市立大学病院 小児科 山口幸子

事務局：あいち小児保健医療総合センター

共 催：東海小児循環器談話会, アボットジャパン株式会社, 泉工医科工業株式会社

13:30 ~ 座長:名古屋市立大学 小児科 山口幸子

1. 生後 8 ヶ月時に修復術を行った Subtotal-mixed-PAPVC の一例

名古屋市立大学小児科¹⁾ 心臓血管外科²⁾

○長崎理香¹⁾, 山口幸子¹⁾, 田代友加¹⁾, 佐々木滋²⁾, 水野明宏²⁾, 鵜飼知彦²⁾,
野村則和²⁾, 浅野實樹²⁾, 三島 晃²⁾

症例は 8 ヶ月女児。近医で体重増加不良のためフォローされていた。4 ヶ月時に呼吸器感染症で入院した際に、部分肺静脈還流異常症を疑われ当院紹介となった。精査の結果、右上肺静脈は上大静脈、右中下肺静脈は右房、左上肺静脈は無名静脈、左下肺静脈は肝静脈に還流、左中肺静脈のみが左房に還流、肺体血流比は 5.7 であった。呼吸器症状を呈しており、右中下肺静脈還流修復術、および心房中隔欠損拡大術を施行した。術後早期には左心不全に対する管理に難渋したが、急性期を脱した後は良好な経過を得ることができた。術後のカテーテル検査も併せ、経過を報告する。

2. 当院で経験した AP window 5 例の中遠隔期評価

岐阜県総合医療センター 小児循環器内科 心臓血管外科

○金子 淳, 面家健太郎, 後藤浩子, 桑原直樹, 桑原尚志, 大倉正寛, 野間美緒,
竹内敬昌

AP window は、比較的まれな疾患であり、約半数に大動脈離断や DORV などの合併奇形を伴うことが知られている。また、術後には自己心膜での補填部位に狭窄病変が生じ、中遠隔期にカテーテル治療を必要とする症例もあり注意が必要である。今回われわれは、1999 年から現在までに、当院で経験した AP window 5 例について術後の中遠隔期評価について報告する。

3. 生後 3 ヶ月時に薬剤抵抗性の PSVT に対してカテーテルアブレーション(RFA)を施行した Ebstein 奇形の 1 例

社会保険中京病院 小児循環器科

大橋直樹, 吉田修一郎, 久保田勤也, 西川 浩, 松島正氣

社会保険中京病院 循環器科

坪井直哉

症例は、日齢 1 に Ebstein 奇形で当院入院。心電図上、WPW 症候群(typeB)を合併。

三尖弁は後尖と中隔尖の plastering を中等度～高度認めたが、逆流は軽度であった。日齢 6 より PSVT(rate250bpm)を発症し、ice bag 法、ATP 静注にて停止。発作頻回のため群、群薬を使用するもコントロール不能で、生後 3 ヶ月(体重 6kg)全身麻酔下に RFA を施行した。Ensite System の Navix モードを使用して、Kent 束伝導は 2 本で離断に成功。現在迄再発を認めていない。

4. 多脾症における Fontan 手術後の肺循環

あいち小児保健医療総合センター 循環器科

○岸本泰明, 沼口 敦, 安田和志, 福見大地, 安田東始哲

あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科

八神 啓, 長谷川広樹, 村山弘臣, 前田正信

症例 1:多脾症, 単心室, 肺動脈狭窄. 2 歳で TCPC(術後 SpO2 97%). 肝静脈は左右肺動脈均等に流れている. 肺動静脈瘻は認めておらず, 低酸素血症も認めていない. 症例 2:多脾症, 房室中隔欠損, 両大血管右室起始, 肺動脈狭窄. 5 歳で TCPC(術後 SpO2 90%). 12 歳で SpO2 75%, 心臓カテーテル検査で左右分岐部の肺動脈狭窄と左肺動静脈瘻を認めた. 肝静脈血は主として右肺動脈に流入していたため血行再建を行い術後 1 年で SpO2 90%へ上昇. 症例 3:多脾症, 単心房, 単心室, 肺動脈狭窄. 2 歳で TCPC(術後 SpO2 93%). 4 歳時 SpO2 83%, 肝静脈血の左肺動脈還流と右肺動静脈瘻を認めた. 6 歳で血行再建を施行し術後 3 カ月で SpO2 86%と上昇傾向. 肝静脈血を左右肺動脈に流れるように TCPC 再手術を行えば肺動静脈瘻が減少し低酸素血症が改善すると考えられた. いわゆる肝由来因子の不足により形成されると考えられる肺内シャントは肝静脈血流の血行再建により消失し, 低酸素血症が改善する.

5. Jatene 手術前の冠動脈診断に苦慮した 1 例

静岡県立こども病院 循環器科

○三井さやか, 宮越千智, 戸田孝子, 濱本奈央, 鈴木一孝, 佐藤慶介, 芳本 潤,
金 成海, 満下紀恵, 新居正基, 田中靖彦, 小野安生

症例は TGA1 型の男児. 術前エコー診断で冠動脈は Shaher1=1L, Cx, 2R であったが, LCA 起始直後に前方へ coronal branch が確認されていた. しかし術中, 大動脈切断時に LCA の壁内走行を確認し, Mee 変法にて対応した. 当施設では 1998 年 1 月-2010 年 5 月の間に Jatene 手術を 66 件施行している. そのうち, 術前と術中の冠動脈診断が異なる症例が 7 例見られた. これらの症例と併せて術前診断につき検討する.

6. ペースメーカー埋め込み後心機能低下をきたした単心室の女児例

大垣市民病院 小児循環器新生児科

○都間佑介, 郷 清貴, 鈴木俊彦, 口脇賀治代, 太田宇哉, 近藤大貴, 伊藤真隆,
西原栄起, 倉石建治, 田内宣生

大垣市民病院 胸部外科

大河秀行, 小坂井基史, 山名孝治, 横山幸房, 玉木修治

1 歳時に心雑音指摘され, 当科初診. UCG で SV, DORV, PH と診断し PAB 施行. 2 歳 4 ヶ月時 DKS+BDG 施行. 術後 CAVB となり PMI 施行するも心機能低下し carvedilol 開始. 5 歳 2 ヶ月時に心機

2010 年 6 月

能改善を得て TCPC+CRT 施行し,さらなる改善を得た.現在経過良好にて carvedilol 内服中止し外来通院中である.PMI による心機能低下は pacing 位置に関係していると考えられた.

特別講演(16:00~17:00)

「改正法令施行後の心臓移植」 静岡県立こども病院 循環器科 小野安生 先生

17:00~ 座長:名古屋市立大学 心臓血管外科 野村則和

7. 二期的二心室根治術を行った心室中隔欠損を伴う大動脈縮窄および離断症 4 例

静岡県立こども病院 心臓血管外科

○杉本 愛,藤本欣史,太田教隆,村田眞哉,登坂有子,井出雄二郎,城麻衣子,伊藤弘毅,
坂本喜三郎

当科では,2000 年以降,心室中隔欠損を伴う大動脈縮窄および離断症(DORV+subaortic VSD 含む)で,術前エコーでの大動脈弁輪径 55%かつ僧帽弁輪径 65%(2003 年以前は AVD 60%,MVD 70%)で,近位大動脈に逆行性血流のないものに対しては原則的に一期的二心室根治術を行っている.過去 10 年間に,上記基準を満たしたが一期的根治の方針を採らず,bilateral PA banding を経て二心室治療を行った症例は 4 例あり,その背景を検討した.

8. Loey-Dietz 症候群に合併した大動脈弁輪拡張症の一手術例

社会保険中京病院 心臓血管外科

○波多野友紀,櫻井 一,阿部知伸,加藤紀之,野田 怜,寺田貴史

社会保険中京病院 小児循環器科

松島正氣,大橋直樹,西川 浩,久保田勤也,吉田修一郎

名古屋大学小児循環器科

加藤太一

症例は 9 歳男児.口蓋裂,内反足,脊椎後側弯等を合併し,6 歳時に心エコーにて大動脈弁逆流と大動脈弁輪拡張症を指摘され,遺伝子検査にて Loey-Dietz 症候群と診断された.9 歳時に大動脈弁輪径 24mm,バルサルバ洞 50mm となり,手術目的に紹介となった.手術は自己弁温存大動脈基部置換術(reimplantation 法)及び無冠尖の吊り上げを施行した.Marfan 症候群と同様に小児期に致死性の血管病変を合併する Loey-Dietz 症候群について文献的考察を交えて報告する.

9. 治療方針に難渋した完全型房室中隔欠損症の 1 例 ~二心室修復 or 単心室修復~

名古屋市立大学大学院医学研究科心臓血管外科¹⁾,小児科²⁾

佐佐麻衣¹⁾,浅野實樹¹⁾,水野明宏¹⁾,鵜飼知彦¹⁾,野村則和¹⁾,長崎理香²⁾,山口幸子²⁾,
三島 晃¹⁾

2010 年 6 月

症例は2歳, 女児. 診断は完全型房室中隔欠損(Rastelli type A), 単一乳頭筋. 生後2カ月時に他院で肺動脈絞扼術施行し単心室型修復を目指していたが, 生後6カ月時から肺高血圧(39/27(33))出現. 在宅酸素およびボセンタン内服開始となった. その後転居により1歳時に当院へ転院. 当院での心臓カテーテル検査では mPA 26/13(17), 心臓超音波検査では房室弁逆流は3度, 右側弁輪径は30mm, 左側弁輪径は15mmであった. 平成22年5月31日手術施行した.