

第 25 回日本小児循環器学会 近畿・中四国地方会

期 日：2011 年 3 月 6 日（日曜日）
会 場：大阪市立総合医療センター「さくらホール」
会 長：新垣 義夫（倉敷中央病院小児科）

1. 重症感染の治療と循環管理に難渋した蛋白漏出性胃腸症を合併したフォンタン手術後遠隔期の一症例

国立循環器病研究センター小児循環器科

田部有香，大内秀雄，明石暁子，宮崎 文，山田修

症例は肺動脈閉鎖を合併した修正大血管転位の 25 歳男性で 4 歳時にフォンタン手術，17 歳時 TCPC 転換術が施行されたが，9 歳時より蛋白漏出性胃腸症を発症し，以降入退院を繰り返した。今回，敗血症を発症した際に，アレルギー疑いによる血液製剤制限，心房頻拍，腎不全増悪等，治療に難渋したので，詳細な経過を含め報告する。

2. Fontan 術後の PLE の治療に難渋している一例

滋賀医科大学医学部附属病院小児科学講座

菅谷真由佳，宗村純平，古川央樹，岡本暢彦，中川雅生，竹内義博

症例は DIRV，PA の 8 歳男児。2 歳時に TCPC 術を施行。5 歳時に PLE を発症した。心臓カテーテル検査で SVC 圧 18 mmHg，IVC 圧 17 mmHg，肺動脈圧 16 mmHg であったため，HOT，PLS，シルデナフィル，ボセンタン等による治療を行い一度は軽快したが，PLS 減量に伴い PLE は再燃し，寛解にはいたっていない。現在，PLS を 1 mg / kg / day で継続して使用中で，副作用が顕著になっている。

3. 心房内側方トンネル型フォンタン術後遠隔期に難治性蛋白漏出性胃腸症を来した 1 例

国立循環器病研究センター小児心臓外科

尾田達哉，鍵崎康治，帆足孝也，市川 肇

国立循環器病研究センター小児科

白石 公

症例は 16 歳女児。診断は Situs Inversus, Dextrocardia, DORV, MS, hypoLV. 他院にて 4 歳時に心房内側方トンネル（LT）型のフォンタン手術を施行。術後 9 年から難治性の PLE を発症。CVP は 8 mmHg, PCWP は 4 mmHg と低く，RVEDV

は41%対正常比であった。心エコーにて心房間交通路の狭小化を認め、フォンタン術後の心室容量減少により次第にLTのbaffleが心房間交通を制限したと考え、心外導管を用いたTCPC conversionを施行。術後PLEは軽快し、以降再発を認めていない。

4. 肺血栓塞栓症，門脈血栓症を合併した無脾症候群 共通房室弁口 肺動脈狭窄 フォンタン術後の1例

島根大学医学部附属病院小児科

南 憲明，安田謙二，山口清次

症例：23歳男性。無脾症候群，共通房室弁口，肺動脈狭窄，大血管転位，総肺静脈還流異常の診断で，10歳時にTCPC術を受けている。顔面，下腿の浮腫，呼吸苦が出現し，胸部造影CT，肺血流シンチグラフィから右下葉肺血栓塞栓症と診断した。経皮的血栓除去術を行ったが，術後肺高血圧が残存し，呼吸障害，心不全が増悪した。抗心不全療法，抗凝固療法を行っていたが，経過中に肝機能異常を来とし，門脈血栓症を併発した。

5. 腹膜透析チューブを用い腹水の管理を行っている Fontan failure の一例

兵庫県立尼崎病院小児循環器内科・心臓血管外科

坂崎尚徳，佃和 弥，坂東賢二，藤原慶一，大谷成裕，大野暢久，
長門久雄，今井健太，吉澤康祐

症例は，三尖弁閉鎖の42歳女性。16歳時にBjork法によるFontan手術施行。38歳時に胸腹水と全身浮腫のため，TCPC転換術を施行し軽快退院。一年後に胸腹水が再燃し，横隔膜縫縮術とサンドスタチン療法により一時改善したが，腹水が増加したため，平成21年4月1日腹膜透析チューブを留置した。その後，外来で週に1回の排液を行い，経過観察している。これは，難治性腹水に対する一つのオプションになると考えられた。

6. Brockenbrough法によるfenestration作成術でPLEが改善した一例

岡山大学病院小児循環器科

中本祐樹，大月審一，岡 吉生，大野直幹，近藤麻衣子，栄徳隆裕，
栗田佳彦

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科小児医科学

森島恒雄

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科心臓血管外科学

佐野俊二，笠原真悟，新井禎彦，立石篤史

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科麻酔蘇生科学

岩崎達雄, 戸田雄一郎, 清水一好

15歳男性. 診断: HLHS(MA,AA). 1歳6カ月時に TCPC手術 (lateral tunnel法)施行. 術後経過は良好だったが, 7歳時に PLEを発症し, 外科的に fenestrationを作成した. ヘパリン療法を開始し, fenestrationに対して BAPを計4回施行したが PLEの改善を認めなかった. TEEガイド下で Brockenbrough法により新たな fenestrationを作成し BAPを施行したところ, CVPは20→18 mmHg, SpO₂は94→88% (NC 2 L/min)に低下し, Alb補充量, 輸血の頻度は著減した. PLE症例に対して Brockenbrough法を用いた fenestration作成術は有用な治療オプションとなりえる.

7. Fontan手術後に蛋白漏出性胃腸症を発症した4例

大阪府立母子保健総合医療センター心臓血管外科

小澤秀登, 川田博昭, 盤井成光, 山内早苗, 金谷知潤, 岸本英文

大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科

萱谷 太, 稲村 昇, 濱道祐二, 河津由紀子, 高橋邦彦, 石井 良,
寺嶋佳乃, 石井陽一郎

1991年から2010年11月までの Fontan手術 (F術) 123例中, 術後の蛋白漏出性胃腸症 (PLE)を4例 (3.3%)で発症. 疾患はSV2例, DORV1例, Ebstein奇形1例.術式はLT-TCPC (LT)が1例, EC-TCPC (EC)が3例. PLEはF術後6カ月(1例), 6年(1例), 10年(2例)に発症.PLE発症時のCVPは14±3 mmHg, EDPは10±4 mmHgであった. LT例はPLE発症後にECにconversion. 全例で利尿剤, 2例でシルデナフィル, 1例でPGI₂製剤を内服中である.

8. フォンタン術後患者の合併症についての検討

倉敷中央病院小児科

林 知宏, 飯田久子, 吉永大介, 河村加奈子, 羽山陽介, 花岡義行,
荻野佳代, 脇 研自, 新垣義夫

フォンタン型手術により複雑心奇形の患者の生命予後は改善したが, 蛋白漏出性胃腸症 (PLE)や心不全など治療に難渋する合併症を来す例も増加傾向にある. 1988年10月~2009年11月までにフォンタン型手術を施行後, 当科で経過観察中の94例について, PLE, 心不全, 肺動静脈瘻, 肝機能障害, 腎機能障害など, 不整脈を除いた合併症の発症頻度, 及び臨床像について後方視的に検討した.

9. TCPC術後にPLEを発症した3例の検討

大阪市立総合医療センター小児医療センター小児心臓血管外科

杉田 亮, 西垣恭一, 川平洋一, 前嶋慶人, 柳瀬 豪

大阪市立総合医療センター小児医療センター小児循環器内科

村上洋介, 江原英治, 鈴木嗣敏, 小澤有希, 中治倫子, 平野恭悠

症例 1 は 9 歳時に TCPC を施行した左室型単心室. 術後 3 年より低蛋白血症を認め, 2 度の入院治療を要した. 症例 2 は 8 歳時に開窓型 TCPC を施行した右室型単心室. 術後 3 年で発症し, 5 年にわたり入退院を繰り返した. 症例 3 は 18 カ月齢に TCPC を施行した PPA. 術後 3 カ月に発症し, BDG への takedown により改善. 1 年後に再び開窓型 TCPC を施行したが, 再発のため BDG への再 takedown を要した.

10. Failed Fontan 症例の検討

大阪市立総合医療センター小児心臓血管外科

前畠慶人, 西垣恭一, 川平洋一, 柳瀬 豪, 杉田 亮

大阪市立総合医療センター小児循環器内科

村上洋介, 江原英治, 鈴木嗣敏, 小澤有希, 中治倫子

近年, 段階的治療戦略のもと Fontan 手術の適応は拡大し良好な結果を得ている. その一方で術前に手術基準を満たしているにもかかわらず術後に Fontan 循環が成立せず take down する症例や失う症例も存在する. 当院では 1997 年以降 92 例の Fontan 手術を施行してきたがそのうち 5 例に take down を行い, 他の 6 例を失った. 死因は血栓による conduit の血栓閉塞による心不全が 4 例であった. Take down した症例のうち 3 例は isomerism heart であり遠隔期に PVO が顕在化し, 2 例を失った.

11. 心膜反転部を sutureless とした有茎自己心膜と右房壁による心外トンネル (Gundry 法) を用いた TCPC 術の 1 例: 術後 10 年時の心外トンネルの形態について

近畿大学心臓血管外科

西野貴子, 湯上晋太郎, 藤井公輔, 北山仁士, 佐賀俊彦

近畿大学小児科

丸谷 怜, 三宅俊治, 篠原 徹

症例は右室低形成, VSD, 三心房心の女兒. 4 カ月時に PAB. 11 カ月時に三心房心修復, 両側 BCPS. 2 歳時に TCPC 施行 (右側心膜反転部を有茎とした心膜の左縁を右房壁に逢着して心外トンネルを作成). 心膜反転部を sutureless とした本術式では心外トンネルが不整形となること, 更に癒着剥離した心膜を用いたことで遠隔期予後に懸念があったが, 術後 10 年の造影で心外トンネルは良好な形態を呈していた.

12. 総肺静脈還流異常症 (Ib 型) を合併した右室型単心室症に対し、垂直静脈断端を利用して両側両方向性 Glenn 手術を施行した一例

京都府立医科大学付属小児疾患研究施設小児心臓血管外科

山本裕介, 山岸正明, 八島正文, 宮崎隆子, 前田 吉宣, 佐々木裕二,
谷口智史, 田畑雄一, 眞鍋嘉一郎, 高田 芽

症例は 1 歳男児. SRV/TAPVR (Ib) / bilateral SVC / asplenia (modified BT-shunt 後) に対し bilateral BCPS / TAPVR repair を施行. この際 vertical vein を rt. SVC との合流部付近でやや長めに残して切断し, これと rt. SVC の開口部を連続させることで大きな Glenn 吻合口を確保, またその対側に lt. SVC を吻合し, 良好な循環を得た.

13. 解剖学的修正大血管位置異常を伴う三尖弁閉鎖症に対する下大静脈-肺動脈直接吻合を用いた extracardiac TCPC の一例

愛媛大学医学部附属病院脳卒中・循環器病センター心臓血管外科

長嶋光樹, 岡村 達, 鹿田文昭, 八杉 巧, 泉谷裕則, 流郷昌裕,
吉岡大輔, 河内寛治

愛媛大学医学部附属病院脳卒中・循環器病センター小児循環器部門

檜垣高史, 山本英一, 高田秀実, 太田雅明, 千阪俊行, 渡部竜助,
石井榮一

症例は 2 歳女児. 心エコー検査にて, 解剖学的修正大血管位置異常, 心室中隔欠損, 肺動脈狭窄, 三尖弁閉鎖症と診断され, 生後 5 カ月に, 右 modified B-T shunt 術を施行した. 手術時に第 2 肋骨欠損が見つかる. 1 歳 1 カ月時に両方向性グレン手術を施行. 2 歳 3 カ月時に心臓カテーテル検査を施行し, 平均 PA 圧 8-9 mmHg, RA 圧 5 mmHg であった. 2 歳 4 カ月時に IVC と主肺動脈を直接吻合する extra-cardiac TCPC 手術を施行. 術後経過は良好であった.

14. 乳児期 Scimitar 症候群の手術経験

兵庫県立こども病院心臓血管外科

中井秀和, 大嶋義博, 圓尾文子, 長谷川智巳, 松久弘典,
河村朱美, 門脇 輔

兵庫県立こども病院循環器内科

城戸佐知子, 田中敏克, 亀井直哉

最近経験した乳児期 scimitar 症候群 2 例に対し, 根治術を施行し良好な結果を得たので報告する. 症例 1 は 7 カ月, 女児. ASD, VSD を合併した, scimitar vein(右全肺)に対して Mee 法に準じて修復. 症例 2 は 10 カ月, 女児. 十二指腸閉鎖・鎖肛を合併. 人工肛門閉鎖後に呼吸不全に陥り, 肺高血圧および IVC 狭窄を伴った

scimitar vein が判明. 上腹部切開を追加して修復.

15. 部分肺静脈還流異常に対する左房後壁転位法による一治験例

京都府立医科大学付属病院小児心臓血管外科

谷口智史, 山岸正明, 八島正文, 宮崎隆子, 前田吉宣, 佐々木裕二,
山本裕介, 田畑雄一, 眞鍋嘉一郎

症例は1歳6カ月の女児で体重7.3 kg. 右下および左下肺静脈が共通肺静脈を形成し冠静脈洞に還流. 左上肺静脈は無名静脈へ還流. 右上肺静脈のみ左房に還流. 左房後壁を垂直転位し, 共通肺静脈 - 左房開口部を大きく作成. 左上肺静脈は左房上壁に直接吻合した. 術後 UCG では吻合部狭窄なし.

16. 立体的な心房内 rerouting を必要とした単心房の1手術症例

大阪市立総合医療センター小児心臓血管外科

柳瀬 豪, 西垣恭一, 川平洋一, 前畠慶人, 杉田 亮

症例は4歳女児. 出生後 UCG で cAVSD, SA と診断. 8カ月時心カテで bilateral SVC 判明. 経過観察されていたが, MR 進行. 運動時倦怠感も出現し, 心内修復術へ. MV は cleft を閉鎖. LSVC は unroofed CS に還流しており, 14 mm ePTFE graft をドーム状に半切して CS を roof 化. さらに PV 血流が MV へ流入するように, ウマ心膜を用いて立体的に心房内 rerouting を行った.

17. 第一期両側肺動脈絞扼術後に狭小大動脈弁輪の成長をみた IAA, VSD (II) の1例

三重大学大学院医学系研究科胸部心臓血管外科

横山和人, 高林 新, 新保秀人

三重大学大学院医学系研究科小児科

大橋啓之, 澤田博文, 三谷義英

診断は IAA (type A), VSD (II), PDA で11生日, 2.8 kg の男児. 大動脈弁輪径が 3.7 mm であったため第一期両側 PAB を選択した. 以後大動脈弁輪径は成長し1カ月, 2.8 kg でグルタールアルデヒド処理自己心膜を用いた IAA repair, 両側 PAB の解除と main PAB を施行した. 5カ月, 3.2 kg の VSD 閉鎖術の時点で大動脈弁輪径は 7.0 mm まで成長していた. 第一期両側 PAB 術後に狭小大動脈弁輪が成長し, 二心室修復術を施行し得た IAA, VSD(II)を経験したので報告する.

18. 二期的 Jatene 術後 AR に対する GA 処理自己心膜 cusp extension 法による大動脈弁形成術

兵庫県立尼崎病院心臓センター心臓血管外科

羽室 護, 吉澤康祐, 今井健太, 吉川英治, 長門久雄, 大野暢久,

大谷成裕, 藤原慶一

兵庫県立尼崎病院心臓センター小児循環器科

山内 淳, 佃 和弥, 坂崎尚徳

症例は 11 歳女児. TGA (I 型) で二期的 Jatene 術後 (1 歳時). 術直後より moderate AR を認め, 経過中に severe AR と進行したため手術を行った. 肺動脈本幹及び上行大動脈を離断して, 大動脈弁を観察した. RCC が肥厚退縮していたため, GA 処理自己心膜による cusp extension を行い, RCC・LCC 各交連の吊り上げを行った. 術後, AR は mild に改善し経過良好である.

19. Kommerell 憩室, 血管輪を合併した不完全型心内膜床欠損症の 1 例

京都大学附属病院心臓血管外科

赤木健太郎, 池田 義, 中田朋宏, 三和千里, 山崎和裕, 丸井 晃,
南方謙二, 村中弘之, 柳 茂樹, 坂田隆造

京都大学附属病院小児科

土井 拓, 鶏内伸二

症例は 1 歳 8 カ月男児. 右大動脈弓, Kommerell 憩室, 左 PDA, 血管輪, 不完全型 ECD の診断で, 手術目的に紹介された. 血管輪による気管圧迫と, 右気管気管支の合併があり, 頻回の気管支炎の既往があった. 手術は, Ao を広範囲に剥離し, 気管食道の背部の transverse arch を切断後に前方へ転位, 上行大動脈と端側吻合することで arch 再建を行い, 不完全型 ECD の根治も併せて行った. 本症例を術中画像と共に供覧する.

20. DORV, PS に対する Half turned truncal switch 手術

兵庫県立尼崎病院心臓センター心臓血管外科

今井健太, 藤原慶一, 大谷成裕, 大野暢久, 長門久雄, 吉川英治,
吉澤康祐, 羽室 護

兵庫県立尼崎病院心臓センター小児循環器科

坂崎尚徳, 佃 和弥

症例は 1 歳 11 カ月, 10 kg の男児. 診断は DORV (perimembranous outlet VSD), dTGA, PS, ASD. VSD12 mm, 肺動脈弁 7 mm (55% of normal) で, 冠動脈は sinus1 : LCA (LAD/Cx), sinus2 : RCA の usual pattern であった. 最終的には MD-CT で形態を十分に評価し, Half turn truncal switch を行った. LCx 付近の剥離は特に慎重に行った. 体外循環 262 分, 大動脈遮断 171 分で術後の経過は良好であった.

21. 2009年新型インフルエンザA(H1N1)による心筋炎の1例

大阪市立総合医療センター小児医療センター小児循環器内科

平野恭悠, 村上洋介, 中治倫子, 小澤有希, 鈴木嗣敏, 江原英治

6歳男児. 2010年10月発熱後, 近医受診. インフルエンザA型と診断. 第1病日よりオセルタミビル開始. 翌日, 解熱するも呼吸困難・胸痛が出現し, 第3病日 CK5163mg/dl と高値のため心筋炎の疑いで当院へ搬送. 入院時, 心嚢液貯溜と心収縮の低下を認めるが, オセルタミビルの続行とカテコラミン等の投与で軽快. 今回, 新型インフルエンザ(H1N1)による急性心筋炎について文献的考察を加えて報告する.

22. 心肺蘇生に継続した非開胸的膜型人工肺(ECMO)導入で救命しえた劇症型心筋炎の一例

大阪医科大学附属病院小児科

岸 勘太, 奥村謙一, 森 保彦, 玉井 浩

大阪医科大学附属病院麻酔科・集中治療部

浅野真依子, 荘園雅子, 土居ゆみ, 梅垣 修

大阪医科大学附属病院心臓血管外科

小澤英樹, 根本慎太郎

症例は8歳女児. 当初胃腸炎の診断で入院したが2日目に高度な左室壁運動低下を伴う心不全に陥った. ICU入室後PEAとなり直ちにACLSを開始し50分後にECMOを導入. 併発した肝・腎不全に対し血漿交換と持続血液ろ過を行い137時間後にECMO離脱. 後遺症なく退院. 有効なACLSと迅速なECMO導入が後遺症のない救命を可能とする.

23. 乳児特発性僧房弁腱索断裂の2例

近畿大学医学部小児科学教室

丸谷 怜, 篠原 徹, 今岡のり, 井上智弘, 三宅俊治, 竹村 司

症例①5か月男児. 不全型川崎病で, 一旦軽快の後, 再発熱し心不全で再入院. IV度の僧房弁逆流を認め, 僧房弁置換術を施行. 前尖の腱索断裂を認めた. 症例②4か月男児. 上気道症状で近医受診. 心不全症状で紹介となり, IV度の僧房弁逆流を認め, 僧房弁形成術を施行. 後尖の腱索断裂を認めた. 乳児特発性僧房弁腱索断裂は近年注目され, 病態の解明, 治療について全国規模で調査, 研究されており, 文献的考察を加えて報告する.

24. 乳児期早期に腱索断裂をきたした抗SS-A抗体陽性の2症例

倉敷中央病院小児科

荻野佳代, 飯田久子, 吉永大介, 羽山陽介, 河村加奈子, 花岡義行,
林 知宏, 脇 研自, 新垣義夫

乳児期早期に両側房室弁の腱索断裂をきたし, 抗 SS-A 抗体陽性であった 2 症例. 【症例 1】2 カ月女児. 3 日前に咳嗽, 哺乳不良が出現. 活気低下, 顔色不良, 多呼吸で受診. 児の抗 SS-A 抗体陽性を契機に母の抗体陽性が判明した. 【症例 2】1 カ月女児. 10 日前から多呼吸, 哺乳低下が出現した. 母がシェーグレン症候群で, 児も抗体陽性. 【結語】原因不明とされる乳児の腱索断裂の原因のひとつとして考慮すべきと考える.

25. 先天性心臓腫瘍の一例

京都府立医科大学附属小児疾患研究施設小児心臓血管外科

小林卓馬, 山岸正明, 八島正文, 宮崎隆子, 前田吉宣, 佐々木祐二,
谷口智史, 山本祐介, 田畑雄一

在胎 38 週 0 日, 体重 3260 g. 胎児超音波検査にて右房内腫瘍を指摘. 出生後画像による質的診断にて血管腫, 粘液種の可能性が示唆された. 悪性腫瘍の可能性も否定できず, 上下静脈の閉塞, 腫瘍血管破裂による冠血流 steal, ステロイド治療に伴う副作用など勘案し, 一期的に腫瘍摘出術施行. 右房壁, 心房中隔の一部, 左房壁とともに充実性を en bloc に摘出. 術後病理診断にて良性血管腫と確定診断した.

26. IAA 複合根治術後の左室瘤の 1 例

京都大学附属病院心臓血管外科

中田朋宏, 池田 義, 三和千里, 山崎和裕, 丸井 晃, 南方謙二,
村中弘之, 柳 茂樹, 坂田隆造

京都大学附属病院小児科

土井 拓, 鶏内伸二

症例は生後 7 日, 女児. IAA (B), VSD, 右大動脈弓, 左鎖骨下動脈起始異常, 左右 PDA, 血管輪の診断で, 手術目的に紹介された. 左右 PDA 及び左右鎖骨下動脈を離断して, 血管輪を解除し, 根治術 (EAA+VSD 閉鎖) を行った. 術後経過は良好であったが, 限局性の心嚢水貯留であると考えられた部位が, LV 腔と交通を認める瘤であることが判明したため, POD.18 に緊急で瘤閉鎖手術を施行した. 本症例を術中画像と共に供覧する.

27. 大動脈弁置換術後の遠隔期に上行大動脈瘤を発症した一例

徳島大学小児科

阪田美穂, 早瀬康信, 井上美紀, 大西達也, 香美祥二

徳島大学病院心臓血管外科

菅野幹雄, 北市 隆, 北川哲也

31歳男性. 大動脈二尖弁による弁狭窄に対して12歳で弁形成術, 14歳で弁置換術を施行し, 術後経過は良好であった. 定期検査で上行大動脈径が76 mmに拡張し, 解離していることに気づかれ, 大動脈基部置換術, 弓部置換術を施行した. 大動脈壁中膜弾性線維の変性を認めた. 近年, 大動脈二尖弁では大動脈壁中膜の先天的な脆弱性のため進行性の大動脈拡張, 解離などを認める報告が散見され, 慎重な経過観察が必要である.

28. 抗 SS-A 抗体陽性の乳児期早期僧帽弁閉鎖不全, 三尖弁閉鎖不全の1手術例

岡山大学医歯薬学総合研究科心臓血管外科

平田昌敬, 笠原真悟, 堀尾直裕, 石神修太, 小林純子, 樽井 俊,
桜井 茂, 藤井泰宏, 鶴垣伸也, 川畑拓也, 立石篤史, 藤田康文,
高垣昌巳, 新井禎彦, 三井秀也, 赤木禎治, 佐野俊二

症例は2カ月, 体重5.8 kg, 女児. 妊娠中の異常及び生直後の異常は指摘されていなかった. 軽度の上気道炎軽快後, 突然の哺乳力低下と顔色不良を認め近医受診にて心雑音を指摘され, 超音波検査上重度のMR, TRと診断された. その後急速に状態悪化し, 人工呼吸器管理下に当院搬送となり, 緊急的に僧帽弁形成術と三尖弁形成術を行い良好な結果を得た. 母児ともに抗 SS-A 抗体陽性であり, 文献的考察も含めて報告する.

29. 大動脈弁上狭窄, 僧帽弁狭窄兼閉鎖不全に外科的介入を行った Williams 症候群の一例

橋本市民病院小児科

垣本信幸

和歌山県立医科大学小児科

末永智浩, 武内 崇, 鈴木啓之, 吉川徳茂

和歌山県立医科大学第一外科

打田俊司, 山本暢子, 仲井健朗, 本田賢太郎, 戸口幸治, 西村好晴,
岡村吉隆

社会保険紀南病院小児科

渋田昌一

3歳7カ月女児. 7カ月健診時に初めて心雑音を指摘され精査となった. 大動脈弁上狭窄, 心筋肥厚による左室内狭窄, 僧帽弁狭窄兼閉鎖不全, 右室流出路狭窄, 両側肺動脈分枝部狭窄と診断した. 同時に, 染色体検査で Williams 症候群と診断. 2歳7カ月時に, 後負荷の軽減目的に大動脈形成術を施行した. 術後, 僧帽弁狭

窄による心不全が増悪し、2歳11カ月時に僧帽弁置換術を行い、以後、経過良好である。

30. Aubert 変法術後に PS 解除,CABG を施行した TGA の 1 例

大阪府立母子保健総合医療センター心臓血管外科

山内早苗, 川田博昭, 盤井成光, 小澤秀登, 金谷知潤, 岸本英文

大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科

萱谷 太, 稲村 昇, 濱道裕二, 河津由紀子, 高橋邦彦, 石井 良,

寺嶋佳乃, 石井陽一郎

京都府立医科大学心臓血管外科

夜久 均

TGA 1 型の 11 歳男児。日齢 25 に LAD 壁内走行 (Shaher 5) のため Aubert & Lecompte 法による動脈スイッチ手術を施行した。術後 28 日目に PH による Aubert patch の圧迫で、啼泣時に Vf となり心肺蘇生を要し、日齢 76 に肺動脈幹をパッチ拡大した。8 歳頃から労作時狭心痛が出現し、心筋シンチで LAD 領域の虚血の進行を認めた。LAD orifice が狭いことに加え PA 圧上昇に伴う壁内走行 LAD 圧迫が虚血の原因と判断し 11 歳時、再度 PS 解除および LITA-LAD bypass を施行し、症状改善を得た。

31. 横隔膜ヘルニアを合併した単一冠状動脈肺動脈起始症の 1 例

兵庫県立こども病院心臓血管外科

河村朱美, 大嶋義博, 圓尾文子, 長谷川智巳, 松久弘典, 門脇 輔,

中井秀和

兵庫県立こども病院循環器科

城戸佐知子, 田中俊克, 富永健太, 藤田秀樹, 佐藤有美, 古賀千穂,

小川禎治

左横隔膜ヘルニア修復術後の DORV, doubly committed VSD, ASD の症例に対し、生後 37 日目に PAB, PDA clipping, 術後肺高血圧が残存、内科的治療を行った。6 カ月時のカテーテル検査にて単一冠状動脈肺動脈起始症が判明、冠動脈入口部狭窄を伴っていたため準緊急にて DKS+Rastelli を行い、救命し得た。

32. 左冠動脈起始異常を伴った総動脈幹症 (Van Praagh 4A) + 大動脈離断症 (Type A) の 1 例

和歌山県立医科大学第一外科

打田俊司, 山本暢子, 仲井健朗, 本田賢太郎, 戸口幸治, 岡村吉隆

和歌山県立医科大学小児科

末永智浩, 武内 崇, 鈴木啓之

症例は1カ月の女児. 37 weeks 5 days 2410 g で出生. TAC (Van Praagh 4A), IAA (type A), PDA と診断され, リプル, N2 療法開始. 日齢7に両側肺動脈絞扼術施行. その際, 左冠動脈起始異常を確認. 生後1カ月時に大動脈再建, VSD 閉鎖, 心外導管による右室流出路再建を行い良好な結果を得た. cat cry syndrome 類縁の診断が判明した稀な症例でもあった.

33. 上行大動脈 ” swing back technique ” を用いた Modified Norwood の1例

国立循環器病研究センター小児心臓外科,

米本由美子, 鍵崎康治, 帆足孝也, 尾田達哉, 市川 肇

国立循環器病研究センター小児科

白石 公

症例は1カ月女児, 体重3.3 kg. 診断はTA (II c), hypo RV, IAA (A), PDA, ASD. Norwood type の Arch 再建および体肺血流源としての BT shunt を要すると考え, 日齢3に両側 banding を先行. 1カ月で modified Norwood+ rt.mBTS を施行. Ao の前方に位置する PA 本幹から動脈管にかけての拡大伸展が強く, 動脈管から連続する下行大動脈は大動脈弓から大きく離れていたため, 動脈管組織を除去した後にまず Ao を基部で離断, 遠位断端を下行大動脈と端々吻合し新大動脈弓を作成. PA 本幹を分岐部直下で離断し両大動脈基部を側々吻合した後に, 新大動脈弓下面に直接吻合した. 術後大動脈の狭窄は認めず 6カ月に BDG を終了し, 現在 Fontan 待機中である.

34. 頻脈誘発性心筋症を合併した右心耳起源心房頻拍の乳児例

高知大学医学部卒後臨床研修センター

永田友梨

高知大学医学部小児思春期医学

山本雅樹, 高杉尚志, 堂野純孝, 細川卓利, 藤枝幹也, 脇口 宏

哺乳量低下, 呼吸障害, 頻脈を主訴に入院した5カ月女児. 多呼吸, 陥没呼吸, gallop rhythm を認めた. 心電図で RR 間隔不整の 220 / 分の頻脈, 胸部 X 線で心拡大 (CTR 65%), 心エコーで左心機能低下 (EF 10%) を認めた. ATP, DC が無効なことから, 異所性心房頻拍に続発した頻脈誘発性心筋症と診断した. ジゴシンとインデラルでレートコントロールし, 頻脈, 心機能は改善傾向にある.

35. 不整脈源性左室心筋症を疑う1男児例

兵庫県立こども病院循環器内科

佐藤有美, 城戸佐知子, 亀井直哉, 小川禎治, 古賀千穂, 富永健太,

藤田秀樹， 田中敏克

大阪市立総合医療センター小児不整脈科

鈴木嗣敏， 中村好秀

症例は，13歳男児．卓球練習直後に心室頻拍を呈し受診．初診時より左室の収縮低下を認めた．メキシレチン内服にて不整脈をコントロールするも，心機能の改善は得られず，βブロッカーを導入した．7カ月後に心室頻拍が再燃，上室性頻拍も認め，アブレーションを施行．現在，発症後1年経つが，心機能の改善はなく，不整脈と心筋症を併発した経過と検査所見より不整脈源性左室心筋症を疑っている．

36. 胎児期に診断され心室頻拍を合併した巨大心臓腫瘍の1例

大阪大学大学院医学系研究科小児科

内川俊毅， 前川 周， 市森裕章， 成田 淳， 松尾久実代， 三原聖子，
那波伸敏， 石田秀和， 岡田陽子， 小垣滋豊， 大菌恵一

近年胎児期に診断される心臓腫瘍症例が増加している．今回左室の広範囲を占める巨大心臓腫瘍の1例を経験した．【症例】在胎33週に心臓腫瘍指摘され，39週で出生後左室自由壁に径30mmの腫瘍を確認．日齢46に顔色不良を伴う約30秒の心室頻拍を認めβブロッカーを開始．日齢84に約1分の上室性頻拍を認めた．

【まとめ】巨大心臓腫瘍では血行動態に問題がなくても致死性不整脈に留意した経過観察が必要である．

37. ペースメーカーリードにより三尖弁閉鎖不全を来した1例

倉敷中央病院小児科

河村加奈子， 吉永大介， 飯田久子， 羽山陽介， 荻野佳代， 林 知宏，
脇 研自， 新垣義夫

症例は先天性筋ジストロフィーの18歳男性．11歳で洞不全症候群と診断され心筋電極のペースメーカー（PM）植込術が施行されたが，閾値上昇の為12歳で心内膜電極のPMに変更された．16歳頃よりもともと軽度であった三尖弁閉鎖不全が徐々に悪化し，右心不全症状が出現した．18歳で心エコーでPMリードが三尖弁後尖を圧排している事を確認した．リード抜去術及びPM再植込術を施行し，三尖弁閉鎖不全は重度から中等度へ改善した．

38. 術後21年目に完全房室ブロックを発症しペースメーカー植え込み術を行った心内膜床欠損，ダウン症の1例

大阪市立総合医療センター小児不整脈科

青木寿明， 岸本慎太郎， 尾崎智康， 鈴木嗣敏， 中村好秀

大阪市立総合医療センター小児心臓外科

西垣恭一

市立堺病院小児科

青木寿明

症例は 24 歳，ダウン症．3 歳時に心内膜床欠損症の根治術を施行．術後に一過性の完全房室ブロックを認めたが，その後は 1 度房室ブロックで経過，房室弁逆流も軽度であり 22 歳時に追跡中止されていた．24 歳時に作業所の健診で完全房室ブロックを指摘，心室レート 25 bpm でありペースメーカー植え込み術を施行した．まとめ) 術後 21 年目に完全房室ブロックを発症しペースメーカー植え込み術を施行したまれな症例を経験した．

39. 最近 1 年間に経験した小中学生の心原性院外心停止の 2 例

三重大学小児科

貝沼圭吾，三谷義英，大橋啓之，澤田博文，早川豪俊，淀谷典子，
本間 仁，駒田美弘

症例 1 は 12 歳女児．横紋筋腫，軽度左室機能低下の為 ARB 内服中．学校の廊下を歩行中に突然心停止し，教員により AED を用いた心肺蘇生が施行された．1 カ月時 CPC3．症例 2 は 14 歳男児．空手の試合中，相手のパンチと膝蹴りが左前胸部に直撃した直後に心肺停止を来した心臓震盪．父親と医師による AED を用いた心肺蘇生が施行された．1 カ月時 CPC1．症例の経過と AED を用いた心肺蘇生の有効性と問題点を報告する．

40. 生後 2 カ月で気付かれ，一期的 Jatene 手術可能であった完全大血管転位 (I 型) の 1 例

天理よろづ相談所病院小児循環器科

芝 剛，吉村真一郎，松村正彦

天理よろづ相談所病院心臓血管外科

廣瀬圭一，山中一朗

京都大学心臓血管外科

池田 義

産院にて在胎 40 週，3120 g で出生．1 カ月健診で異常を指摘されず．生後 54 日に哺乳力低下に気付かれ，56 日に啼泣後に体を強直させて息苦しうしたため近医を受診．チアノーゼ，心雑音，SpO₂ 70% 台で紹介され TGA と診断された．PDA，PFO，また PDA による左肺動脈の圧排があり，LV/RV=0.9 で LV 圧は低下なく，LV 機能は温存されていると判断．生後 68 日に一期的 Jatene 手術を施行された．

41. 上行大動脈内に順行性血流を認めた大動脈閉鎖(AA)/左心低形成症候群の1例

広島市立広島市民病院循環器小児科

中川直美, 中野 諭, 石口由希子, 鎌田政博

広島市立広島市民病院心臓血管外科

久持邦和, 大庭 治

【症例】在胎 25 週, 胎児心エコーで上行大動脈 (AAo) 内の順行性血流を認め, MS/AS, hypoLV と診断. 在胎 40 週, 2808 g で出生し, HLHS/MS に加えて三心房心, AA と判明した. A.Ao 内順行性血流は, LV から LCA, RCA, そして Ao へと逆行性に流れる血流によるものと判明した (interrupted LCA). 【考察】HLHS に合併する coronary-cameral fistula は殆ど minor な交通で, 本症例のように Ao 内に逆行する major な交通を有するものは, 調べ得た限りで 2 例のみであった. 両側 PAB を行い経過は良好である.

42. native CoA のバルーン拡大により一期的心内修復が可能となった Shone 複合 (Parachute-like asymmetric MV, CoA), VSD, hypo-LV の1例

大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科

高橋邦彦, 稲村 昇, 濱道祐二, 河津由紀子, 石井陽一郎, 石井 良,
萱谷 太

大阪府立母子保健総合医療センター心臓血管外科

川田博昭, 盤井成光, 小澤秀登, 山内早苗, 金谷知潤, 岸本英文

40 週 2402 g で出生. 心エコーで卵円孔は閉鎖, PDA 閉鎖に耐える CoA と判断, 日齢 10 に PDA 閉鎖を確認. 僧帽弁の発育を目指した酸素投与は肺うっ血のため中止. 日齢 33 の心カテで Pp / Ps 0.9, CoA に対してバルーン拡張を行い圧差は 18 ⇒ 10 mmHG となった. その後 BNP は低下し体重増加も得られたため, CoA repair + PAB から一期的心内修復に方針変更し, 現在待機中である.

43. アデノイド肥大による鼻腔狭窄により重症肺高血圧を来したと考えられた乳児の一例

福井循環器病院小児科

西田公一, 田村知史

京都第一赤十字病院小児科

則武加奈恵

京都府立医科大学大学院医学研究科小児循環器・腎臓学

糸井利幸

もり耳鼻咽喉科・アレルギー科クリニック

森 繁人

症例は1歳男児。肺高血圧（PH）と体重増加不良にて当科紹介。高度アデノイド肥大による鼻閉症状を伴っていた。心臓カテーテル検査にて mPAp 95 / 60 (70) mmHg と高度 PH と高炭酸ガス血症を認めた。ベラプロスト内服と在宅酸素療法を開始。その後鼻閉症状の改善とともに PH は軽快した。アデノイド肥大による肺性心の合併は知られているが本例では極めて高度の PH を来した。

44. 乳糜胸による呼吸障害に機能的肺動脈閉鎖を伴った三尖弁逆流に対する Sildenafil の使用経験

三重大学医学部附属病院小児科

本間 仁, 三谷義英, 大橋啓之, 澤田博文, 早川豪俊, 貝沼圭吾,
淀谷典子

三重大学医学部附属病院胸部心臓血管外科

横山和人, 高林 新, 新保秀人

症例は0歳男児。乳糜胸に関連した呼吸障害に機能的肺動脈閉鎖を伴い、PGE1 投与及び NO 吸入を開始した。日齢3に Sildenafil 投与開始後、順行性肺血流が増加し、酸素化も徐々に改善、PGE1 次いで NO 吸入が中止され、動脈管も自然閉鎖した。呼吸障害に機能的肺動脈閉鎖を伴う三尖弁逆流の新生児例において、Sildenafil は補助療法として有効と考えられた。

45. 穴あきパッチで VSD 閉鎖後、肺動脈ステント拡大を行った TF, PA の一例

大阪府立母子保健総合医療センター心臓血管外科

金谷知潤, 川田博昭, 盤井成光, 小澤秀登, 山内早苗, 岸本英文

大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科

萱谷 太, 稲村 昇, 濱道裕二, 河津由紀子, 高橋邦彦, 石井 良,
寺嶋佳乃, 石井陽一郎

TF, PA, MAPCA, 中心肺動脈高度低形成例で、central shunt, 左右 mBT, 左右 UF, palliative RVOTR 術後。肺血管抵抗の低下を待ち、心内修復を目指し、12歳時、reRVOTR, VSD 閉鎖を施行したが、左室圧を上回る右室圧のため体外循環離脱困難となり、VSD パッチに穴をあけた。術後57日目に右室後負荷増大に対し、経皮的肺動脈ステント拡大を行った。その後、左右シャントの出現、SpO₂の上昇を認め、状態は改善した。

46. 漏斗部欠損を伴った Fallot 四徴症に対し肺動脈弁温存修復術を行った乳児の1例

大阪医科大学附属病院心臓血管外科

島田 亮, 根本慎太郎, 打田裕明, 小澤英樹, 勝間田敬弘

大阪医科大学附属病院小児科

岸 勘太, 奥村謙一, 森 保彦

大阪医科大学附属病院麻酔科・集中治療部

浅野真依子, 荘園雅子, 土居ゆみ

漏斗部欠損を伴う Fallot 四徴症では VSD の前方進展と肺動脈弁輪の低形成により修復術後に右室流出路狭窄を高率に生じるため, 大多数の施設での first choice である肺動脈弁温存による修復の適応の是非は依然議論である. 症例は 11 カ月男児. 生後 3 カ月時に肺動脈低形成を伴う高度チアノーゼに対し modified Blalock - Taussig 短絡術を先行. Z score = -3.8 の肺動脈弁輪を温存し, 右室流出路内膜スライスと主肺動脈拡大を加え修復. 当症例の術後経過を報告し, 術式の是非を考察した.

47. 一期的肺動脈統合化手術が不能であった片側低形成 MAPCA, VSD+PA 年長児例に対する多段階手術の一例

京都府立医科大学付属病院小児疾患研究施設小児心臓血管外科

佐々木裕二, 山岸正明, 八島正文, 宮崎隆子, 前田吉宣, 谷口智史,

山本裕介, 田畑雄一, 真鍋嘉一郎

主要体肺動脈側副血行路 (MAPCA) 合併の VSD+PA 症例には, 一期的両側肺動脈統合化手術 (UF) + 自己心膜 roll による中心肺動脈形成 + 姑息的右室流出路作成術 (pRVOTR) を第一選択術式としている. 今回, 左 MAPCA が著しい低形成を示した年長児例に, 左 UF + BTshunt を先行. その後正中切開にて UF + pRVOTR を施行. 根治術に到達した. 片側低形成 MAPCA に対しては多段階手術が有用である.

48. 特異な走行を示す大動脈弓の圧迫による左肺動脈狭窄に対する 1 手術例

国立循環器病研究センター小児心臓外科

奥田直樹, 鍵崎康治, 帆足孝也, 尾田達哉, 市川 肇

国立循環器病研究センター小児科

白石 公

症例は 7 カ月女児, 体重 7.8 kg. 診断は AV discordance, DORV with non committed VSD, I-MGA, PS, Rt. PDA. 1 カ月に左 mBTS を, 7 カ月に BDG を施行. 心室は 2 階建で, outlet chamber である RV の後方から起始する Ao は拡大しており, 左背側へ向かってから 90 度屈曲して左気管支前面を頭側へ上行する特異な走行 (大動脈弓は左). BDG 後にこの Ao に圧排されて Lt.PS を来したため, 自己心膜補填による形成と同時に幅 12 mm の ePTFE strip を作成, Ao を hammock 状に吊り上げて胸骨に固定. 術後 PS は改善し, 現在 Fontan 待機中で

ある。

49. 右室流出路の形態診断における Dual-Source CT の有用性

国立循環器病研究センター小児循環器科

山本哲也, 黒寄健一, 五十嵐岳宏, 松尾 倫, 平田拓也, 白石 公

国立循環器病研究センター心臓血管外科

鍵崎康治

国立循環器病研究センター放射線部

神崎 歩

先天性心疾患に対する MDCT の大きな利点は, 優れた空間分解能で大血管の位置関係を 3 次元的に表示できることである. 2 管球を搭載した Dual-Source CT (DSCT) は, 通常よりも低い被ばくで, 息止めや心拍数にかかわらず時間分解能の向上がもたらされており, 大血管だけでなく心内構造の評価にも寄与できる可能性がある. 今回 DSCT を用いて, 兩大血管右室起始や右室流出路狭窄などの右室流出路の形態評価が可能だった症例を報告する.

50. 先天性心疾患術後遠隔期心機能評価としての MRI 検査の有用性

大阪大学医学部付属病院心臓血管外科

石丸和彦, 上野高義, 井手春樹, 平 将生

大阪大学医学部付属病院小児循環器科

前川 周, 成田 淳, 市森裕章, 内川俊毅, 岡田陽子, 小垣滋豊

近年, 先天性心疾患術後遠隔期成績は向上し, 成人期に到達した患者数あるいは遠隔期再手術は増加している. 最近心機能評価の Golden standard である心臓超音波検査, 心臓カテーテル検査に加え, 心臓 MRI 検査を用いた心機能評価が報告され, 複雑な形態を持つ両心室容積に加え, flow volume metry による弁逆流の定量的評価, 心収縮, 拡張能の評価が可能である. 今回, 先天性心疾患術後遠隔期症例での心臓 MRI 検査の心機能評価の有用性を検討した.

51. TOF, PA, double aortic arch を合併した Miller-Dieker Syndrome の 1 例

三重大学小児科

淀谷典子, 三谷義英, 大橋啓之, 澤田博文, 早川豪俊, 本間 仁,

貝沼圭吾, 駒田美弘

生後 0 日女児. 口唇口蓋裂, チアノーゼを伴い, 心エコー検査で, TOF, PA, double aortic arch, 左 PDA と診断した. 頭部 MRI で滑脳症を認め, FISH 法で 17p13.3 欠失を認め, Miller-Dieker Syndrome と診断した. Miller-Dieker Syndrome は生命予後, 神経予後不良の疾患で, 新生児期に手術介入を要する心

疾患の合併は稀である．文献的考察を加えて報告する．

52. 先天性心疾患を合併した Kabuki 症候群 7 例

倉敷中央病院小児科

飯田久子，吉永大介，羽山陽介，河村加奈子，花岡義行，荻野佳代，
林 知宏，脇 研自，新垣義夫

Kabuki 症候群は約 31～58%が先天性心疾患を合併すると報告されている．その中でも左心系の閉塞性障害を伴う疾患の割合が，先天性心疾患全般に比べて高いという報告がある．当院では，ここ 20 年で，先天性心疾患を合併した Kabuki 症候群 7 例を経験した．うち 5 例は現在も当院でフォローを継続している．各症例における Kabuki 症候群，先天性心疾患の臨床像について，若干の考察を加えて報告する．