日本小児循環器学会雑誌　10巻4号　592～593頁（1994年）

第55回東海小児循環器談話会

日　時　平成6年7月9日
場　所　名古屋市立大学病院

1．6歳で診断し得た部分肺静脈還流異常症（PAPVC）の1例

名古屋市立大学小児科
佐々木陽子，水野寛太郎，松本　博

左肺静脈が冠静脈洞へ異常還流する比較的稀な型のPAPVCの1例を経験する機会を得たので報告した．症例は6歳女児，VSD，PDAを合併していたが1歳4カ月時には自然閉鎖した．その後も右心系volume overloadの所見が持続したが，TR（II°）のためと考えていた．6歳時，心エコーにてPAPVCが否定できないと考えられ，心臓カテーテル検査を行い上記と診断し得た．

2．アルブネックスを使用したコントラストエコー

社会保険中京病院小児循環器科
小川　貴久，生駒　雅信，松島　正氣

アルブネックスを小児に使用しその効果を検討した．使用法と量はlow dose（0.01ml/kg），medium（0.04ml/kg），high（0.08ml/kg），very high（0.15ml/kg）を経静脈的に投与した．右心系ではmedium，左心系ではhighでコントラスト効果が認められた．しかし，投与量が多すぎるとacoustic shadowが認められた．原発性肺高血圧症例では左心系のコントラスト効果が認められず，また心房，心室間短絡，特に流速の遅い右左短絡がよく描出され，ドップラー効果の増強作用も認められた．

3．新生児時期より著明な心筋肥大をきたした1例

豊橋市民病院小児科
大林　幹尚，白谷　尚之，岡本　優子
伊藤　剛，石濱　広美，小久保　稔
永井美勢穂，鈴木　賀巳，西村　豊

症例は在胎31週6日，出生体重2,338g，頭位自然分娩にて出生，新生児仮死と胎児水腫のため当院NICUにトランスポート入院．入院時超音波検査にて心筋肥大を認め，胎児期からの慢性心不全による胎児水腫と考え治療を開始したが，経過中に心筋肥大の増強と左室流出路狭窄を認め，心不全と感染の軽快増悪をくりかえし，日齢51死亡した1女児例につき報告した．

4．原発性肺高血圧症にPGI_2を使用した1乳児例

聖隷浜松病院小児科
横山　岳彦，河野　親彦
西尾　公男，瀬口　正史

乳児期発症の原発性肺高血圧症（PPH）の1例を経験した．症例は生後4カ月の男児．呼吸困難を主訴に発症し，超音波断層心エコーにて右室圧＞左室圧，MRIにて主肺動脈の拡張，末梢肺動脈の急激な狭小をみとめ，他の大きな心奇形を認めないためPPHと診断した．治療として経口PGI_2を使用し投与酸素量の減少と，全身状態の改善を認め病像の改善を得たが，発症後6カ月で増悪して死亡した．経口PGI_2はPPHの治療に有効であると考えられた．

5．胎児心エコー検査にて発見された肺動脈弁欠損症の1例

豊川市民病院小児科
田中　宏，高橋　朱里，千原　克
河口　信治，小澤　徹
藤田保健衛生大学坂文種報徳会病院小児科
大須賀明子
社会保険中京病院小児循環器科
松島　正氣

妊娠31週に羊水過多を指摘され妊娠33週に胎児心エコー検査を施行した．右室，右房の軽度拡大，膜様部心室中隔欠損，大動脈騎乗，肺動脈軽度拡張，肺動脈弁輪部にridgeを認めた．ドプラー心エコー法では，右室流出路から主肺動脈にto-and-fro型の血流パターンを認め，主肺動脈の最大血流速度は約3m/sであった．肺動脈弁欠損症，ファロー四徴症疑いと診断し，妊娠38週，NICCU施設のある病院に母体搬送した．

6．出生直後より呼吸不全，心不全をきたした肺動脈弁欠損症（CATCH22）の1例

県立岐阜病院新生児科
桑原　直樹，市橋　寛，坂井　敦子
長澤　宏幸，伊上　良輔，増江　道哉
加藤　智美
同　小児科　山崎　嘉久，伊在井　馨
同　胸部外科
滝谷　博志，沢村俊比古，杉本　浩志
多治見市民病院小児科　中村　浩

肺動脈弁欠損，ファロー四徴，22番染色体q11領域

Presented by Medical*Online

の欠失を認めたDiGeorge症候群の1例を経験した．症例は1カ月女児．在胎40週，2,875g，正常分娩にて出生したが出生直後より呼吸困難，チアノーゼが出現するため当科入院となった．ただちに人工呼吸が開始されたが，主肺動脈の著明な拡大を伴い周期的な呼吸不全が出現していた．DiGeorge症候群の責任領域プローブ（D22S75）を用いFISH法にて染色体解析を行ったところ同領域の欠失を認めた．

7．PPA，Brock術後のバルーン肺動脈弁拡大術（BVP）

大垣市民病院小児循環器科
西端 健司，安田東始哲，田内 宣生
同 胸部外科
成田 裕司，村山 弘臣，西沢 孝夫
櫻井 一，原 修二，村瀬 允也
社会保険中京病院心臓血管外科
前田 正信

Brock術後例にBVP施行し良好な結果を得たので報告した．症例1：1カ月時Brock手術施行．外来で経過観察していたがP弁の再狭窄が進行．1.5歳時BVP施行しRVp125→60mmHgに低下した．症例2：日齢19でBrock手術施行するもRV内の発達した筋束のため十分に弁切開できなかった．3カ月時RV造影では順行性flow認めなかったが，guidewireがP弁を通過できたためBVP施行．ϕ1.5mmPTCA用カテから順次サイズをあげ，最終的に6mmのバルーンカテで拡張．RVp136→57mmHgに低下．術後PGE1から離脱可能となった．

8．I型VSDに大動脈弁穿孔を伴った1幼児例

名古屋大学小児科
長野 美子，後藤 雅彦，馬場 礼三
長嶋 正實，西端 健司*
名古屋大学胸部外科 渡辺 孝
*現 大垣市民病院小児循環器科

幼児期の大動脈弁穿孔は稀なVSD合併症である．今回感染性心内膜炎が原因と思われる1治験例を報告した．

症例は3歳11カ月，VSDI型の男児．原因不明の発熱が約10日続き入院した既往がある．当院初診時重症ARを認めバルサルバ洞動脈瘤破裂と診断し，VSD閉鎖術と大動脈弁形成術を施行．術中大動脈弁右冠尖に直径5mmの穿孔を認め，穿孔部付近の組織の一部が粗で固かった．術後ARは改善し，経過は順調である．

9．重複VSD（perimembranous＋muscular）の1治験例

大垣市民病院胸部外科
成田 裕司，村瀬 允也，原 修二
櫻井 一，西澤 孝夫，村山 弘臣
社会保険中京病院心臓血管外科
前田 正信

術前に十分には診断し得ず，術中所見で7×7mmのVSD（perimembranous）に加え，9×9mmのVSD（inlet, muscular）を認め，各々パッチ閉鎖を行い，術後residual shunt及び右脚ブロックもなく安全に行えたので報告した．VSDの手術において術後のresidual shuntは患者の予後に影響を与えることがあるため，術前の注意深い評価と，術中の十分な検索が重要かつ不可欠であると考えた．

10．biventricular repair困難な両側BT-shunt後のTGA-III群に対する末梢PS解除とbidirectional Glenn手術の経験

社会保険中京病院心臓血管外科
安田 公，竹村 春起
佐井 昇，前田 正信
社会保険中京病院胸部外科 高橋 虎男
社会保険中京病院小児循環器科
小川 貴久，生駒 雅信，松島 正氣
名古屋大学小児科
長嶋 正實

MSを伴った著明なAV valveのstraddlingのため，biventricular repair困難なTGA-III群で，過去，両側のBT-shuntを受け，また，L-PAに狭窄を併せ持った2歳6カ月の男児に，末梢PS解除およびASD作製とbidirectional Glenn手術を行い，良い結果を得た．Fontan型手術を念頭に，今後の治療方針について，現在検討中である．

11．新生児期Rastelli手術を行った大動脈弓離断を伴う総動脈幹症の1例

名古屋市立大学第1外科
吉冨 裕久，鈴木 克昌，三島 晃
加藤 英夫，成田 幸夫，井口 智雄
松本 幸三，鵜飼 知彦，真辺 忠夫

症例は，日齢28，体重4,100g，総動脈幹症（Type 4 A）の男児．循環停止下に直接吻合による弓部再建後，Rastelli手術を施行した．人工心肺離脱困難でECLHAに移行，2病日難脱するも胸骨閉鎖困難で5病日チタンプレートを用い閉胸した．ICU退室後40病日縦隔炎で開胸ドレナージを施行，チタンプレートを除去し胸骨を閉鎖した．希な症例であり報告した．

Presented by Medical*Online