

第30回群馬小児循環器研究会

日 時：2001年10月26日(金)18：00～
 会 場：群馬県民会館
 会 長：小須田貴史(公立富岡総合病院小児科)

1. 完全大血管転位症における術後大動脈弁閉鎖不全について

済生会前橋病院小児科

鈴木 尊裕, 小野 真康, 渡邊 正之

同 心臓血管外科

石原 茂樹, 杉山 喜崇, 山本 昇

吉田 聡美

はじめに：肺動脈絞扼術(PAB)後のJatene術後に大動脈弁閉鎖不全(AR)が生じることが知られているが、PABを施行しない症例にもARが認められる。その成因について、若干の検討を加えたので報告した。

1994年1月～2001年6月までに当院でJatene手術を行った18例を対象とした。診断は、TGA I型が13例、TGA II型が4例、Taussig-Bing Heartが1例であった。ARは5例に認められた。ARはSellers分類に従い、I度が4例、II度が1例であった。手術時日齢は平均31日、手術時体重は平均3,142gであった。術後心臓造影より大動脈弁輪径(AVD)と肺動脈弁輪径(PVD)を計測し、ARを認めた5例[AR(+)]と認めなかった13例[AR(-)]の2群に分類し検討した。

病型別検討では、TGA I型が13例中3例に、TGA II型が4例中1例に、Taussig-Bing Heartが1例中1例にARを認めた。冠移植法は、全例punched out法であった。手術時日齢では、AR(+)]群が平均71±99日、AR(-)]群が平均16±16日とわずかながら有意差を認めなかった。AVD/PVD比において、AR(+)]群は平均1.6±0.22、AR(-)]群では平均1.1±0.08と有意に差を認めた($p<0.0001$)。

結論：Jatene術後のARの成因の一つとして、手術までの期間が長く、術後肺動脈弁輪径に比し、術後大動脈弁輪径(術前肺動脈弁輪径)が大きいことが示唆された。

2. 胸腹結合体の1例 心奇形を中心に

群馬県立小児医療センター内科

小林 徹, 篠原 真, 小林 富男

群馬大学第一病理

新井 華子, 平戸 淳子

症例：2人ととも女児。在胎4カ月時に双胎と診断され、在胎35週に横位のため帝王切開にて出生し、出生後にはじめて結合双生児であることに気付かれ当院搬送入院となった。児は2頭、4腕、4肢で両児の大きさはほぼ同等であり、前胸部から腹部にかけて向き合う形で結合していた。強度の頸部後屈、臍帯ヘルニア、I児の多指症を認めた。胸腹部X線写真では胸骨は癒合し両児にまたがる形で心臓、肝臓が存在していた。心電図では正常洞調律で単一のQRS波形であった。断層心エコーでは両児の心臓は高度に癒合し、4心房、2心室、3房室弁、3大血管で、おのおの心房間に複雑な心房間交通があり、I児の心奇形は心室中隔欠損症、心房中隔欠損症、動脈管開存症、大動脈縮窄症、大動脈騎乗、II児の心奇形は右室欠損、左室低形成、肺動脈閉鎖、心房中隔欠損症、体肺副側血行路と診断した。胸部腹部臓器の癒合は強度なため両児を救命する分離手術は困難と考えられ内科的治療にて経過観察し、生後3カ月時に死亡した。

病理解剖：I児の心奇形は、心室中隔欠損症、心房中隔欠損症、大動脈騎乗、動脈管開存症、大動脈縮窄症、II児の右房とI児の左房間の卵円孔開存、II児の心奇形が右室欠損、肺動脈欠損、2本の主要肺体側副血行路、心房中隔欠損症、癒合心室の辺縁から起始する大動脈の起始部位置異常、左上大静脈遺残、肝静脈欠損と診断した。

結語：本症例において分離手術は技術的、倫理的にも困難であった。また心内奇形の診断に苦慮したが心エコーが最も有用であった。

3. PAPVCを合併したファロー四徴症極型の1治療例

済生会前橋病院心臓血管外科

杉山 喜崇, 石原 茂樹, 山本 昇

吉田 聡美

同 小児科

小野 真康, 渡邊 正之, 鈴木 尊裕

はじめに：ファロー四徴症極型にPAPVCの合併はまれであるが、合併した場合、姑息術に注意が必要である。今回

別刷請求先：

〒377-8577 群馬県勢多郡北橋村下箱田779

群馬県立小児医療センター内科

小林 富男

根治しえた症例を経験したので報告した。

症例：4歳，男児。診断はTOF，PA，PDA，PAPVC，PLSVC，peripheral PS，post left m-BT，post central shuntであった。生直後より上記診断を受け，1カ月時に左BTシャントを施行，その後PDA部での肺動脈の狭窄が見られ，1歳時に右側のBTシャントを予定したが，手術時にSVCに還流する右上葉のPAPVCを認めシャント不能であった。正中切開にてセントラルシャントを施行した。その後，肺動脈狭窄，左シャント吻合部狭窄に対し4回PTAを施行したが，4歳時の心カテーテルでは，PA index 181，LVEDV 65% of normalであった。特に左肺動脈の発達が悪いので，PAPVCの修復が必要と考えられた。ゴアテックスパッチによる，PAPVCのrerouting，ウマ心膜により作製した3弁付きconduitを用いたRastelli手術を施行した。術後は特に問題なく良好に経過した。術後心カテーテルでは，肺体血圧比0.45，CVP 9mmHgであった。

結語：このふたつの疾患の合併はまれであるが，患側のシャント術は不可能なため注意が必要である。肺血管症の発育が悪く，術後LOSの予想される本疾患では，PAPVCのシャント量は無視できず，同時根治手術が必要と考えられる。

4. Taussig-Bing 奇形，大動脈縮窄，大動脈弁下狭窄に対する下行大動脈送血補助循環併用下一期的根治術の経験

群馬県立小児医療センター心臓血管外科

村上 淳，鈴木 政夫，小池 則匡

同 循環器科

小林 富男，篠原 真，小林 徹

群馬大学第二外科

森下 靖雄

症例：1カ月，男児。在胎41週，2,762gで出生。生後5日で産科を退院後哺乳不良，多呼吸を認めていた。生後1カ月時に近医受診し，心雑音を指摘され当院紹介入院となった。入院後の心臓超音波，カテーテル検査で，Taussig-Bing奇形，大動脈縮窄，動脈管開存，大動脈弁下狭窄の診断を受けた。左室流出路径は2.4mm，大動脈縮窄部は2.6mm，肺動脈圧は88/41(58)mmHgであった。腕頭動脈送血および補助循環として正中からの下行大動脈送血を用いて一期的根治術(Kawashima法およびEAAA)を行った。手術中の肺出血，右心不全のためECMOを装着して手術を終了した。術後3日でECMOを離脱し，ECMO離脱後10日目に抜管が可能であった。体外循環中および術後の尿量は3~10ml/kg/hrと十分に保たれ，術後のBUNおよびCrの最高値はそれぞれ22mg/dl，0.4mg/dlであった。術後15日目の超音波検査では，明らかな左室流出路狭窄，右室流出路狭窄は認めなかった。術後60日の心臓カテーテル検査では，左室上行大動脈間の圧較差は2mmHg，大動脈再建部に狭窄はなく，右室肺動脈間の圧較差も認めなかった。Taussig-Bing奇形，大動脈縮窄，動脈管開存，大動脈弁下狭窄に対して，腕頭動

脈送血および下行大動脈送血による体外循環下に一期的根治術を行い良好な結果を得た。

結語：大動脈縮窄複合の一期的根治術において，体外循環の補助手段として下行大動脈送血は有用と考える。

5. 重症先天性心疾患患者の手術を拒否した両親への心理的援助

群馬県立小児医療センター看護部

金子 美香，黒田 佐織，本多喜代美

楯 真佐美，安藤まり子

はじめに：重症先天性心疾患患児の多くは新生時期早期から母子分離となる例が多く，子供に対する愛情の確立以前に，治療方針を決定しなければならない例が多い。今回，私たちは家族が決断した選択に対し，結果を受容できるように心理的援助を行う機会を得たので報告する。

症例：39週6日，出生体重2,840g，正常分娩にて出生，目録2にチアノーゼを認めたため当院紹介入院となった左心低形成症候群(大動脈弁閉鎖，僧帽弁閉鎖)の女児である。

経過：入院後医師から病名告知と手術についての説明を受け両親は手術をしないことを決めた。しかし両親自らの決断や，児の予後，育児に対する不安が強かった。児が1カ月になるころ，両親より「手術をしたほうがよかったか」という言葉が聞かれた。主治医から，病状は厳しいという説明を受け，再度手術をしない方針となる。2カ月を過ぎるころから状態は悪化し3カ月に児は亡くなった。

考察：早期に愛着形成を促すため，タッチング・経口哺乳を勧め，時間外面会や家族の宿泊を許可し，児と過ごす時間や，医療スタッフとのコミュニケーションを多くした。児の受け入れはよく，家族の気持ちの表出もできるようになった。また，共感・傾聴の姿勢で接し，主体的に児に接することができる環境を整えたことで病状を理解することができた。しかし児は，手術を受け回復していく患児に接する機会が多い術後回復室に入室しており，病室の選択により両親の心理的不安を軽減できたのではないかと考えられる。また，両親は積極的な性格ではなく，不安が強くなるまで打ち明けられず，より早期に不安を抽出できればさらにより看護が行えたと思われた。

特別講演

「Tissue engineeringの現状と未来への展望」

東京女子医科大学附属日本心臓血管研究所循環器小児外科

新岡 俊治