

## 第18回日本小児循環器学会近畿・中四国地方会

日 時：2004年 2月 1日(日) 8:55～17:30  
 会 場：大阪市立総合医療センター さくらホール  
 会 長：山口 眞弘(兵庫県立こども病院心臓胸部外科)

### 1. 心タンポナーデ，乳び胸を合併した特発性心外膜炎の 1 乳児例

関西医科大学小児科

森 喜造，池本裕実子，寺口 正之  
 小林陽之助

症例は3カ月の男児。胎児腹水の多量貯留があったが生後3カ月で消退した。その3週間後から哺乳力低下，多呼吸が出現し，心タンポナーデと診断した。心液は滲出性で，細菌培養陰性，悪性細胞陰性，ウイルスPCR法陰性で特発性心外膜炎による心液貯留と考えられた。乳び胸の合併もみられ，先天性リンパ管異形成の存在が明らかになった。頻回の心穿刺を要したが，現在脂肪制限食により軽快傾向にある。

### 2. 最近経験した劇症型心筋炎の2症例

近畿大学医学部奈良病院小児科

三崎 泰志，田中 篤志，前川 貴伸  
 吉林 宗夫

### 3. 当科における左室緻密化障害の検討

愛媛大学医学部小児科

高田 秀実，村上 至孝，檜垣 高史  
 貴田 嘉一

当科における左室心筋緻密化障害の5例を報告する。初診時の年齢は0歳から13歳で，胎児不整脈，体重増加不良，心雑音，心電図異常を契機に診断された。心臓超音波検査にて左室内腔の粗な肉柱形成を認め診断に至った。全例に何らかの心電図異常を認めたが，心室性不整脈のみならず心房性不整脈も認めた。心不全徴候は2例に認め，血栓症は認めなかった。本疾患は致死率が高く，今後の慎重な経過観察が必要である。

### 4. デュシェンヌ型筋ジストロフィに合併する拡張型心筋症に対する治療の変遷と現状

国立療養所徳島病院小児科

清川 誠司，多田羅勝義

高松赤十字病院小児科

井上 美紀

徳島大学医学部小児科

森 一博，黒田 泰弘

本症の平均余命は人工呼吸の導入により10年間で7～8年延び，死亡原因は心不全が主体となった。本症の心不全の治療開始時期および効果判定の指標は不明である。重症例

は管理困難であり早期からの治療が望まれる。他施設間の共同の研究が望まれる。

### 5. Noonan症候群に伴う乳児期発症肥大型心筋症の2例 大阪大学大学院医学系研究科小児科

太田真紀子，那須野明香，黒飛 俊二  
 高橋 邦彦，小垣 滋豊，大園 恵一

乳児期早期から心不全症状を呈したNoonan症候群に伴う肥大型心筋症の2例を経験した。1例は両大血管右室起始も合併した。両症例とも乳児期早期に進行する左室流出路狭窄を認め，プロプラノロール・シベンゾリン投与にて管理した。1例でPTPN11遺伝子のexon 3に点突然変異が確認された。乳児肥大型心筋症は予後不良であり，現在のところ心不全のコントロールは可能であるが今後とも慎重な経過観察が必要である。

### 6. 乳児期早期にチアノーゼを認めたEustachius弁遺残， 心房中隔欠損のNoonan症候群の1例

大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科

角 由紀子，中島 徹，石井 円  
 北 知子，稲村 昇，萱谷 太

症例：生後5日男児。

主訴：チアノーゼ。心エコーにて心房中隔欠損(ASD)と大きなEustachius弁を認め，下大静脈からの血流が右房より左房に逆シャントしていた。また，下肢末梢静脈からの造影検査でも同様に下大静脈血が右左シャントすることを確認した。文献的にはEustachius弁による血栓症，TIA，感染性心内膜炎の報告も散見される。本症例のように右室圧上昇を認めないASDのチアノーゼの一因としてEustachius弁も考慮する必要があると考えられた。

### 7. 大動脈縮窄症を伴った多発性血管腫の1例

広島市立広島市民病院小児循環器科

木口 久子，鎌田 政博，木村 健秀

3カ月女児が呼吸困難を主訴に入院。多発性血管腫を認め，X線では圧排・狭小化した気管を，MRIでは左頸部から縦隔にかけて深部血管腫を認めた。心エコー検査では近位大動脈弓より乱流シグナルを伴い，大動脈縮窄症(maxG: 76mmHg, meanG: 31mmHg)の所見であった。一時挿管チューブによる気道確保も必要であったが，血管腫はステロイド投与にて縮小，呼吸症状も改善，3カ月間で漸減中止できた。

8. 重篤な低心拍出症状で発症した末梢性肺動脈狭窄症の1例

滋賀医科大学小児科

星野 真介, 神谷 博, 白井 丈晶  
渡邊 格子, 藤野 英俊, 中川 雅生  
竹内 義博

症例は4カ月男児。生後3日で心雑音指摘, PPSと診断。発熱のため受診時, 啼泣に伴い顔面が蒼白, 徐脈となった。心臓カテテル検査では右心室はほぼ等圧, PA indexは76.4であった。肺動脈形成術を施行したが, 術後に重篤な左心不全症状がみられ, 術後合併症のため死亡した。本症例のように, PPSの中には重篤な低心拍出症状を来す症例が存在するため, その経過には十分注意すべきだと考えられた。

9. 特異なsingle coronary arteryを認めた肺動脈弁上狭窄の1例

京都府立医科大学大学院医学研究科発達循環病態学

河井 容子, 岩崎 直哉, 田中 敏克  
浅妻 右子, 吹田 ちほ, 藤本 一途  
奥村 保子, 問田 千晶, 金沢 貴保  
濱岡亜希子, 米田 哲, 坂田 耕一  
西田眞佐志, 白石 公, 糸井 利幸  
濱岡 建城

10. 拡張期電位に局所的カテテルアブレーションを行った心房内リエントリー性頻拍のJatene術後症例

日赤和歌山医療センター第二小児科

豊原 啓子, 鈴木 嗣敏, 田里 寛  
福原 仁雄, 中村 好秀

兵庫県立こども病院循環器科

鄭 輝男

症例は10歳男児。兩大血管右室起始(Taussig-Bing)にて3カ月時にBlalock-Hanlon(B-H), 3歳時にJatene手術を行い4年後に頻拍を認めた。electro-anatomical mapping(CARTO)を使用して頻拍中に右房内をマッピングし, 心房中隔にlow voltage area(LVA), diastolic potential(DP)を認めた。DPに局所的アブレーションを行い頻拍は停止した。心房中隔のLVA, DPはB-HとJatene手術時のASD閉鎖術の関与が考えられ, 頻拍の回路同定にはCARTOが有用であった。

11. 持続する異常肺陰影, 体重増加不良で発見されたPVOを伴うVSD, PAPVRの乳児例

三重大学医学部小児科

岩佐 正, 三谷 義英, 澤田 博文  
駒田 美弘

同 胸部外科

高林 新, 新保 秀人, 矢田 公

県立志摩病院小児科

松林 信幸

山田赤十字病院小児科

早川 豪俊

症例は8カ月男児。健診で体重増加不良を指摘され経過観察中, 明らかな心雑音なく, 心電図で右室肥大, 胸部X線で右下肺野のすりガラス状陰影を認めた。感冒罹患後に喘鳴, 多呼吸, 陥没呼吸を認め, 10カ月時, チアノーゼが出現したため入院, 酸素投与開始された。各種画像検査より上記診断し, 肺高血圧を認めるため手術を施行した。先天性肺静脈狭窄の臨床症状は非特異的であり診断に難渋した。本症例の経過につき考察し報告する。

12. Fontan型手術後にチアノーゼが進行したintrahepatic venovenous shuntの1例 multislice CTによる画像診断

徳島大学医学部小児科

高原 由華, 森 一博, 枝川 卓二

黒田 泰弘

同 心臓血管外科

北川 哲也

同 保健学科診療放射線技術学

上野 淳二

同 病態放射線医学

西谷 弘

多脾症候群の合併心奇形に対するFontan型手術後にintrahepatic venovenous shuntが原因でチアノーゼが進行した症例を経験した。16列multislice CT(Aquilion16, Toshiba)を用いて短絡血管の走行や左房への流入部位を明瞭に描出でき, 短絡血管結紮術の術前評価に有用であった。短時間で心血管病変三次元画像が描出可能で, 小児循環器領域での臨床応用が期待される。

13. 16列multislice CTによる三次元画像

倉敷中央病院小児科

横尾 憲孝, 脇 研自, 新垣 義夫

馬場 清

14. 早期乳児期の画像診断におけるmultislice CT scanの有用性の検討

兵庫県立尼崎病院心臓センター小児部

若原 良平, 槇野征一郎, 坂 尚徳

2003年6月から12月までの間に日齢1から月齢7.3までの7名計9件に対し, 4列multislice CT(MSCT)ならびにその3D構築を行い, その有用性について検討した。MSCTは全

身状態の悪い新生児，乳児期早期の児に対し，血管走行や血管径の計測といった術前評価として有用な情報を得ることが，迅速かつ安全に行え，有用と考えられた．被曝の問題もあり，確実かつ適切な撮影法の確立が必要と考えられた．

15．小児心疾患におけるreal time 3Dエコーの応用  
倉敷中央病院小児科

脇 研自，新垣 義夫，馬場 清

16．小児に対するパルス式色素希釈法の有用性  
京都府立医科大学大学院医学研究科発達循環病態学

藤本 一途，田中 敏克，吹田 ちほ  
浅妻 右子，河井 容子，岩崎 直哉  
問田 千晶，金沢 貴保，濱岡亜希子  
米田 哲，坂田 耕一，西田眞佐志  
白石 公，糸井 利幸，濱岡 建城

背景：非侵襲的な心拍出量(CO)測定法のパルス式色素希釈法(PDD)が成人で応用．

目的：小児での本法の有用性を検討．

対象：5例(1~7歳)．非短絡性心疾患・根治術後患者．

方法：心臓カテーテル検査後測定．本法と熱希釈法(TD)との相関，精度，合併症について検討．

結果：本法は安全で高い再現性を認め，TD法とも有意に相関( $r=0.9$ ,  $p<0.05$ )．

結語：PDD法は小児でも安全で，CO測定・患者ごとのCO変化の検出に有用である可能性がある．

17．小児心疾患に対する新しいループ利尿剤トラセミド(ルブラック®)の使用経験

天理よろづ相談所病院小児循環器科

須田 憲治，松村 正彦

同 心臓血管外科

上原 京勲，杉田 隆彰，西村 和修

小児心疾患患者12例で，内服中のフロセミドを，抗アルドステロン作用を有し無味無臭のループ利尿剤であるトラセミドに変更した．10例(83%)では，変更に伴う血行動態の変化はなく，低カリウム血症等の副作用を認めなかった．術後2カ月以内の2例で，一期的にトラセミド変更後に乏尿・体重増加を認め，フロセミド内服を再開した．トラセミドは多くの例で有効であるが，無効例での原因の解明と，至適投与量の検討が必要である．

18．NO吸入およびニトログリセリン静注の離脱に経口シルデナフィルが有効であった完全型房室中隔欠損症術後重症肺高血圧症の乳児ダウン症の1例

京都大学大学院医学研究科心臓血管外科

根本慎太郎，梅原英太郎，池田 義  
榊原 裕，小山 忠明，大野 暢久  
仁科 健，米田 正始

同 小児科

土井 拓，平海 良美，馬場 志郎

同 付属病院薬剤部

横山 純子，乾 賢一

大津赤十字病院小児科

水戸守寿洋，青山 愛子

開心術補助手段 modified ultrafiltrationを含めた体外循環や心筋保護法)，術後管理法，そして手術術式の発達した今日においても，高肺血流を伴う先天性疾患における術後肺高血圧発作はいまだに完全には解決されていない予後決定因子の一つである．今回われわれは，完全型房室中隔欠損症の根治術後肺高血圧に対し，シルデナフィル(商品名：パイアグラ)の経口投与をわが国の実情に見合う形で応用し，良好な結果を得たので報告する．現在，他の術後肺高血圧の症例に応用し，例数を増やししながら汎用プロトコールとしての確立を目指している段階である．

19．総肺静脈還流異常(下心臓型)術後吻合部狭窄に関連する肺高血圧が改善した男児例

和歌山県立医科大学小児科

西原 正泰，末永 智浩，南 孝臣

武内 崇，鈴木 啓之

上村 茂，吉川 徳茂

社会保険紀南総合病院小児科

渋谷 昌一

和歌山県立医科大学第一外科

久岡 崇宏，藤原 慶一，岡村 吉隆

生後13時間にチアノーゼがあり総肺静脈還流異常と診断し，日齢4に心内修復術を行った．術後68日目の心カテで吻合部狭窄，肺高血圧と診断した．右室造影後，右室圧が58から100mmHgへ上昇した．利尿剤の増量後，術後107日目に再検査を行うと肺高血圧が軽快していた．出生体重2,486gだったが，術後急速に体重が増加しており，吻合部の拡大が循環血液量の増加に追いつかず，相対的狭窄から肺高血圧を生じたと考えた．

20．左肺全摘を行った総肺静脈還流異常術後の1例

大阪市立総合医療センター小児循環器内科

兪 幸秀，田中 千賀，江原 英治

杉本 久和，村上 洋介

同 小児内科

川崎 有希，望月 貴博

## 21. 術中ステント留置が著効したPA, VSDの1例

岡山大学大学院医歯学総合研究科小児医科学  
笠原 里織, 大月 審一, 片岡 功一  
岡本 吉生, 山内 泉, 森島 恒雄  
同 心臓血管外科  
佐野 俊二, 河田 政明, 石野 幸三  
同 麻酔蘇生科学  
竹内 護

22. 大動脈縮窄を合併した左室型単心室の2例  
和歌山県立医科大学第一外科

木村 香織, 藤原 慶一, 本田賢太郎  
久岡 崇宏, 畑田 充俊, 山本 修司  
西村 好晴, 野口 保蔵, 岡村 吉隆  
同 小児科  
西原 正泰, 末永 智浩, 武内 崇  
鈴木 啓之, 上村 茂

今回, CoAを合併したSLV(DILV)の2.2と2.3kgの低出生体重児の2例を経験した。arch repair + PAB後, 体重の増加につれて急速にBVF狭小化に伴う心室負荷, 房室弁逆流が増悪した。それぞれ2カ月および4カ月時にDKS吻合とBTないしはBDGを行った。術後房室弁逆流は改善し経過良好である。低出生体重児では体重増加に伴うBVFの狭小化により留意し厳重な観察を行う必要がある。

## 23. ASD拡大, 段階的肺動脈絞扼, PA圧モニター, 二期的胸骨閉鎖が有用であったMA, DORV, PH, restrictive ASD日齢90の症例

近畿大学医学部奈良病院心臓血管外科  
長門 久雄, 西脇 登, 金田 幸三  
上谷 鉄矢, 田中 裕史, 青木 隆之  
平尾 慎吾

MA DORV PH restrictive ASDに対する3カ月時の開心姑息術において, 二期的胸骨閉鎖, 肺動脈圧モニター, 2回の肺動脈絞扼追加調節を行った。病態経過の把握が容易で, 治療方針が的確に立てられた。PH crisis予防にNO吸入は著効した。単心室に対する初回姑息術において, 特にunusual caseでの二期的胸骨閉鎖, 肺血流微調節は的確な術後管理, より適切な肺血流量設定に有効である。

## 24. 肺動脈狭窄を合併した単心室, 肺動脈閉鎖に対し肺動脈形成を併施した体 - 肺動脈短絡術の2例

三重大学医学部胸部外科  
高林 新, 庄村 心, 横山 和人  
小野田幸治, 新保 秀人, 矢田 公  
同 小児科  
澤田 博文, 三谷 義英, 駒田 美弘

症例1: 49d. o., 3.2kg, SRV, PA, lt. CoPA, TAPVC (la), RAA.

手術: PA plasty(自己心膜), lt.m-BT(4mm).

症例2: 35d. o., 2.8kg, SRV, PA, lt. CoPA, MA.

手術: PA plasty(直接閉鎖), lt.m-BT(3.5mm). 2例ともECMO回路でultrafiltrationした。術翌日抜管し, 術後PA変形を認めず。

## 25. 共通房室弁形成術後に心室機能低下を認めた1例

大阪府立母子保健総合医療センター心臓血管外科  
帆足 孝也, 岸本 英文, 川田 博昭  
三浦 拓也, 塩満 大樹, 上仲 永純  
同 小児循環器科  
中島 徹, 萱谷 太, 稲村 昇  
北 知子, 角 由紀子

Asplenia, dextrocardia, SA, SV, CAVV(severe R), PS, 両方向性Glenn(BDG)術後. 2歳9カ月時にECCによるFontan, PVO解除とともに右側共通前後尖の中隔組織への縫合固定による共通房室弁形成(二弁口化)を施行した。CAVVは軽減したもののLOSが続き, SVEFは術前55%から40%に低下していた。術後1.5カ月にFontanをBDGへtake downし, 同時に弁尖を中隔へ固定した縫合系を外し, 新たにbridging stripを用いた房室弁再形成(二弁口化)を行ったところSVEFは45%まで回復した。中隔組織への弁尖固定は心室間交通を狭め, 心機能低下を引き起こす可能性があると考えられた。

## 26. Glenn術後のVV shuntに対しコイル閉鎖を施行し, 扁桃摘出術後に肺動脈圧の低下を認め, Fontan型手術を施行し得たPA/IVSの1例

三重大学医学部小児科  
澤田 博文, 三谷 義英, 駒田 美弘  
同 胸部外科  
高林 新, 新保 秀人, 矢田 公  
山田赤十字病院小児科  
早川 豪俊

症例は, PA/IVS, BDG術後の3歳男児。1歳6カ月から睡眠時無呼吸を認めていた。3歳時, 低酸素血症が進行し, VV shuntに対しコイル塞栓術を行った。4歳時, PA圧17mmHgと高い傾向が続いたため, 扁桃摘出術を行った。その後の検査で, PA圧は11mmHgまで低下した。4歳11カ月でTCPC術を行ったが, きわめて順調な経過であった。BDG後の児の扁桃肥大には積極的な対応が必要である。

## 27. TCPCを目指したDown症例の検討

兵庫県立こども病院循環器科  
八幡 倫代, 城戸佐知子, 小野 英一  
佃 和哉, 黒江 兼司, 鄭 輝男,  
同 心臓胸部外科  
村上 博久, 吉田 昌弘, 岡 成光  
芳村 直樹, 山口 眞弘

弁形態の異常や左室流出路狭窄などのため, やむを得ず右心バイパス術を行ったDown症例を3例経験した。うち2例がTCPCへ, 1例がBDGへ到達した。BDG後異常血管の増生や低酸素血症がみられ管理に難渋したが, TCPC施行後は

比較的良好な状態を維持している現状も踏まえ、これら3症例の検討を行った。

28. カテーテルによる一側肺動脈閉鎖試験で肺血管抵抗を評価し、Fontan術を施行した15歳男児例

国立循環器病センター小児科

高杉 尚志, 井埜 晴義, 塚野 真也

山田 修, 越後 茂之

同 心臓血管外科

八木原俊克

Fontan術適応境界と考えられるbidirectional Glenn術後15歳男児に対して、オクルージョンカテーテルによる一側肺動脈閉鎖試験を施行した。一側の肺血流を増加させ、左右別々に肺血管抵抗を算出し、Ohmの法則の並列抵抗式で予測肺血管抵抗を求め、Fontan術適応と判断した。術後、患児のQOLは改善し、術後カテーテル検査での肺血管抵抗は $2.37 U \cdot m^2$ と良好であった。

29. Staged Fontan手術時の低侵襲化の工夫と問題点

大阪市立総合医療センター小児心臓血管外科,

久米 庸一, 西垣 恭一, 上野 高義

関谷 直純

同 小児循環器内科

村上 洋介, 杉本 久和, 江原 英治

兪 幸秀

30. Fontan術後のcoronary sinus atresiaを合併したLSVC遺残に対する外科治療の1例

国立循環器病センター心臓血管外科

日隈 智恵, 八木原俊克, 上村 秀樹

鍵崎 康治, 康 雅博, 北村惣一郎

6歳, 男児. 診断は三尖弁閉鎖症, 房室錯位. Fontan術後にdesaturationを来した. カテーテル検査でLSVCを経由しcardiac veinに流入する右左シャントが判明した. 術後5年目に運動時のdesaturationが進行し手術を行うこととなった. coronary sinus atresiaが存在したためLSVCの遮断のみでは冠還流障害による心機能低下の恐れがあると考え冠静脈流出口形成およびLSVCの結紮を施行. 術後desaturationは消失. 冠静脈の圧上昇は心機能の低下を来す可能性があるため冠還流路の確保に留意すべきである.

31. 著明な肺動脈拡張を来した成人期IIb型三尖弁閉鎖症に対する外科治療の1例

国立循環器病センター心臓血管外科

谷口真一郎, 八木原俊克, 上村 秀樹

鍵崎 康治, 康 雅博, 北村惣一郎

症例は20歳女性. 三尖弁閉鎖症, 完全大血管転位症の診断で自然経過されていた. 著明な肺動脈拡張, 高度肺高血圧, 僧帽弁閉鎖不全症, 心房細動を来していたため, 破裂予防および肺血流制限を目的に人工血管を使用した肺動脈置換および絞扼術, 僧帽弁置換術, cryo-maze術を施行した. ハイリスク症例で侵襲が大きく姑息的手術ではあった

が, 臨床症状は改善し, 良好な結果を得た.

32. 成人期critical PSにおけるone and a half repair + TVR術後, native valve attachmentによる生体弁機能不全

大阪大学大学院医学系研究科臓器制御外科

石坂 透, 市川 肇, 福嶋 教偉

小野 正道, 盤井 成光, 近藤 晴彦

松田 暉

同 小児科

小垣 滋豊, 黒飛 俊二, 那須野明香

症例は25歳女性. critical PSで1歳時にinfundibulectomy. 術後の発育良好であった. 成人期にTR進行, PLE, 腹水貯留を来し, 22歳時にCE弁によるTVR + one and a half ventricular repairを施行した. 術後右房圧著明低下, 腹水消失したが, 2年後に弁機能不全によりreTVRを要した. 術後経過良好. 手術では生体弁と自己弁尖の高度癒着を認めた.

33. 僧帽弁augmentation (advancement) が著効した完全型房室中隔欠損修復後の僧帽弁逆流再発例

岡山大学大学院医歯学総合研究科心臓血管外科学

本浄 修己, 佐野 俊二, 石野 幸三

大岩 博, 河田 政明, 吉積 功

藤田 康文, 末澤 孝徳, 月岡 俊英

黒子 洋介

症例は7歳女児. AVSDと診断され, 1カ月時にPAB, 2歳時にBT shunt施行. shunt後左側房室弁逆流が進行し, 1カ月後根治術施行した. leaflet dehiscenceのため再手術施行, その後も中等度逆流残存したため手術適応となった. 手術はleaflet tissue が欠損したcleft部をglutaraldehyde-treated pericardiumにて補った. 術後逆流は1度となった.

34. 乳児期急性発症した腱索断裂の1救命例

天理よろづ相談所病院心臓血管外科

上原 京勲, 西村 和修, 杉田 隆彰

西澤純一郎, 亀山 敬幸, 川西雄二郎

武田 崇秀

7カ月児の腱索断裂を経験した. 状態は急激に悪化しており, 直ちに手術を必要とした. 手術は人工腱索およびKay法による僧帽弁形成術を施行した. 術前の肺水腫が著明で術後はECMO, NOを要したが離脱し得, 退院した. 腱索断裂は全国でも散見されるがその原因は明らかになっていない. 当症例も原因不明で, 原因検索が今後の課題である.

35. Congenital supra ASに対し3 patch法(Brom法)で再建した1例

大阪市立総合医療センター小児心臓血管外科

関谷 直純, 西垣 恭一, 久米 庸一

上野 高義

同 小児循環器内科

村上 洋介, 杉本 久和, 江原 英治

兪 幸秀

## 36. バルサルバ洞動脈瘤の1例

兵庫県立こども病院心臓胸部外科

松本 倫, 山口 眞弘, 芳村 直樹  
岡 成光, 吉田 昌弘, 村上 博久  
高橋 宏明

同 循環器科

鄭 輝男, 黒江 兼司, 城戸佐知子  
佃 和哉, 小野 英一, 八幡 倫代

5歳8カ月の男児。VSD(I型)・RCCH5歳まで外来経過観察されたため、AR・バルサルバ洞動脈瘤に進展した症例を経験した。バルサルバ洞動脈瘤縫縮・閉鎖術、VSDパッチ閉鎖術、大動脈弁形成術を施行することで良好な結果を得たが、RCCHを有するVSDでは可及的早期に手術することが重要と考えられた。

## 37. 小児大動脈弁閉鎖不全に対する弁形成術の経験

三重大学医学部胸部外科

高林 新, 庄村 心, 横山 和人  
小野田幸治

同 小児科

澤田 博文, 三谷 義英, 駒田 美弘  
新保 秀人, 矢田 公

症例1: 7y. o., 16.9kg, AR, PR, p/o TOF. RL交連 - 中央よりAR IV度. 手術: A弁3交連を縫縮し, ePTFE 3弁付き人工血管(24mm)でPVR. 術後ASR(-).

症例2: 6y. o., 18kg, congenital ASR. RN交連 - 中央よりAR IV度. 手術: glutar aldehyde処理自己心膜でRN間を閉鎖. 術後AS(-), AR II度であった.

## 38. 肺動脈二尖弁のためRoss手術不能例に対する大動脈弁形成術の1例

京都府立医科大学小児疾患研究施設小児心臓血管外科

本間 幸恵, 山岸 正明, 春藤 啓介  
藤原 克次, 新川 武史, 渡辺 太治  
吉田 聡美, 北村 信夫

同 小児内科

田中 敏克, 吹田 ちほ, 濱岡 建城

## 39. 左冠動脈口形成術を施行し得たHCM合併左冠動脈起源部閉塞症の1例

国立循環器病センター心臓血管外科

安達 偉器, 八木原俊克, 上村 秀樹  
鍵崎 康治, 康 雅博, 北村惣一郎

## 40. 22 trisomyに合併したファロー四徴の2手術例

大阪市立総合医療センター小児心臓血管外科

上野 高義, 西垣 恭一, 久米 庸一  
関谷 直純

同 小児循環器内科

村上 洋介, 杉本 久和, 江原 英治  
兪 幸秀

## 41. 新生児期に高度のチアノーゼを呈したファロー四徴に対するpalliative RVOTR

大阪府立母子保健総合医療センター心臓血管外科

上仲 永純, 岸本 英文, 川田 博昭  
三浦 拓也, 帆足 孝也, 塩満 大樹

同 小児循環器科

中島 徹, 萱谷 太, 稲村 昇  
北 知子, 角 由紀子

高度チアノーゼを呈し、両側肺動脈低形成を伴うファロー四徴に対して新生児期に肺動脈弁輪を温存し肺動脈裂開と右室のパッチ拡大によるpalliative RVOTRを体外循環下、胸骨正中切開から施行した。術後経過は順調で、術後約3週間で両側肺動脈および肺動脈弁輪の拡大を認めた。このような例に対するpalliative RVOTRは有用な一術式であると思われた。

## 42. 右室流出路拡大直後に一過性心筋虚血を来したJatene術後遠隔期肺動脈狭窄の1例

近畿大学心臓外科

北山 仁士, 佐賀 俊彦, 松本 光史  
西野 貴子, 藤井 公輔

同 小児科

篠原 徹, 三宅 俊治, 池岡 恵

Jatene術後遠隔期肺動脈狭窄に対し心拍動下に右室流出路パッチ拡大を施行した症例で、人工心肺離脱直後に一過性の冠血流障害を来した。冠動脈が肺動脈を挟んで走行するJatene術後の特異な解剖が関与した可能性があり、Jatene術後遠隔期の肺動脈狭窄解除術施行に際しpitfallとなりうる合併症と思われた。

## 43. c-TGA遠隔期導管狭窄に対するbulging sinus付きGore-Tex graftによる再手術例

京都府立医科大学小児疾患研究施設小児心臓血管外科

吉田 聡美, 山岸 正明, 春藤 啓介  
藤原 克次, 新川 武史, 渡辺 太治  
本間 幸恵, 北村 信夫

同 小児内科

田中 敏克, 吹田 ちほ, 濱岡 建城

症例は14歳男児。c-TGA, PA, VSD, PDAの診断で1カ月時にrt. B-T shunt施行。8歳時にHancock弁付き心外導管にてRastelli手術を施行。14歳時には圧較差84mmHgのPS認めため、Fan-shaped Gore-Tex valveおよびbulging sinus付きGore-Tex graftにて心外導管置換術施行。術後経過良好であった。若干の文献的考察も含めて報告する。

44. 異型鎖骨下動脈を総頸動脈に吻合し再建した血管輪の1例

大阪府立母子保健総合医療センター心臓血管外科

塩満 大樹, 岸本 英文, 川田 博昭  
三浦 拓也, 帆足 孝也, 上仲 永純

同 小児循環器科

中島 徹, 萱谷 太, 稲村 昇  
北 知子, 角 由紀子

症例は心室中隔欠損, 血管輪(右大動脈弓, 異型左鎖骨下動脈, 左動脈管索)の3カ月の男児。生後2カ月頃から啼泣時に徐脈を伴う酸素飽和度の低下を来し, 時々マスク換気を要した。心室中隔欠損パッチ閉鎖および, 左動脈管索の離断, 異型左鎖骨下動脈の離断および左総頸動脈への吻合にて血管輪解除を施行した。術後胸部CT検査にて気管狭窄の改善を認め, 一過性に右反回神経麻痺を認めたが, 呼吸困難発作は消失した。

45. 高度気管狭窄を合併した心尖部筋性型心室中隔欠損の1例

三重大学医学部胸部外科

庄村 心, 高林 新, 横山 和人  
小野田幸治, 新保 秀人, 矢田 公

同 小児科

澤田 博文, 三谷 義英, 駒田 美弘

症例: 3y7m. o., 14kg, 診断: VSD (IV), p/o PAB. 7m時にYao-Mustard法でPAB(BW + 27 = 34mm)施行。気管支分岐異常に対し, 1y4m時に右中下葉切除術, 声門下腔狭窄症に対し1y10m時に声門下腔形成術施行。

手術: 7mmの心尖部筋性VSDに対し左室切開しdouble patchにより閉鎖, 肺動脈形成を同時施行した。術後心不全は軽度で, POD17に退院した。

46. 最近経験した肺動脈弁欠損症候群の3例

兵庫県立こども病院心臓胸部外科

高橋 宏明, 山口 眞弘, 芳村 直樹  
岡 成光, 吉田 昌弘, 村上 博久  
松本 倫

同 循環器科

鄭 輝男, 黒江 兼司, 城戸佐知子  
佃 和哉, 小野 英一, 八幡 倫代

症例: 症例1, 2とも術前呼吸状態不安定で生後2カ月, 生後20日に手術を施行。症例2は術後呼吸管理に難渋したが, 現在ともに経過良好である。症例3はPA sling, 先天性気管狭窄を合併。生後1カ月で同時修復術を行ったがLOSにて失った。

考察: 的確に術前の呼吸状態を把握し, 適切な時期に, 積極的に心内修復術を行うことが重要である。当院では1弁付きパッチによる右室流出路再建, 併せて肺動脈縫縮術を行い良好な結果を得ている。

47. 著明な左肺血流の低下を認めた肺動脈弁欠損症候群の1例

大津赤十字病院小児科

青山 愛子, 木村 暢佑, 中村 健治  
橋本 和廣, 水戸守寿洋, 西岡 研哉

京都大学大学院医学研究科心臓血管外科

池田 義

48. 総動脈幹, 右肺動脈分岐部狭窄に対して乳児期早期に根治術を行った1手術例の検討

兵庫県立尼崎病院心臓センター外科部

大谷 成裕, 野本 慎一, 朴 昌禧  
斉藤文美恵, 森島 学

同 小児部

榎野征一郎, 坂 尚徳, 若原 良平

総動脈管症, 右大動脈弓, 右肺動脈分岐部狭窄の男児に対して生後4カ月時に心室中隔欠損閉鎖とhomemade valved conduitによるラステリ手術を行い, 順調に退院できた。手術に際しては術前のMSCTによる大血管の解剖が有用であり, またEPTFE 2弁付きウマ心膜とダクロン人工血管のhomemade valved conduitは作成の容易さと胸骨圧迫を軽減できるものとして有用と思われた。

49. 低体重児(1,750g)のDORVに対し, 大血管スイッチ手術を行った乳児例

京都府立医科大学小児疾患研究施設小児心臓血管外科

渡辺 太治, 山岸 正明, 春藤 啓介  
藤原 克次, 新川 武史, 吉田 聡美  
本間 幸恵, 北村 信夫

同 小児内科

田中 敏克, 吹田 ちほ, 濱岡 建城

50. 重症Ebstein奇形に対するRV(longitudinal)reductionを併用したone & a half ventricular repairの1学童例

岡山大学大学院医歯学総合研究科心臓血管外科学

小泉 淳一, 佐野 俊二, 大岩 博  
河田 政明, 石野 幸三, 吉積 功  
伊藤 篤志, 末澤 孝徳, 小谷 恭弘

症例は12歳男児。重症Ebstein奇形( TR IV度, RVEDD403%N, CTR 83%, NYHA III度)に対し右室volume reductionを併用したone & a half ventricular repairとCarpentier法に準じた三尖弁形成術(積極的弁輪縫縮)を施行し良好な結果を得た。BDG手術と三尖弁逆流制御による前負荷軽減だけでなく右室を積極的に切除, 縫縮したことが心室中隔奇異性運動の消失, 左室機能の改善に有効であった。

51. 胎児期より観察した修正大血管転換，エプスタイン奇形を伴った大動脈閉鎖の新生児例

国立療養所香川小児病院小児科

太田 明，寺田 一也

同 心臓血管外科

吉田 誉，江川 善康，川人 智久

菅野 幹雄

症例は胎児心エコーで修正大血管転換，エプスタイン奇形を伴った大動脈閉鎖と診断．出生直後より，高度の心不全を認め，日齢3にNorwood術と右室縫縮術を実施したが，LOSと心房細動により，日齢6に死亡した．病的に胎児期より修正大血管転換，エプスタイン奇形の合併により，低い駆出圧のため，大動脈弁を開放できずに，大動脈閉鎖に進展したと考えられた．文献的にも，この合併奇形の組み合わせはすべて死亡し，外科的治療は本例が初めてであった．

52. 大動脈弓離断症に伴った大動脈弁閉鎖症に対する二心室的修復術に成功した1例

岡山大学大学院医歯学総合研究科心臓血管外科学

黒子 洋介，佐野 俊二，石野 幸三

河田 政明，吉積 功，伊藤 篤志

藤田 康文，峰 良成，大崎 悟

川畑 拓也，宮原 義典

症例は男児で生下時より多呼吸・チアノーゼを認め，心臓超音波検査にて大動脈閉鎖・B型大動脈弓離断症と診断された．上行大動脈への血流は右異型鎖骨下動脈から供給されていた．正常左室径で大きな心室中隔欠損があり，二心室的修復術可能と考えられた．まずRV-PAを用いたNorwood手術を行い，8カ月時にBTシャント追加し，1歳4カ月時に根治手術を行った．Norwood手術の成績は向上してきており，段階手術が確実と思われる．