

## 第 26 回日本小児循環器学会 近畿・中四国地方会

期 日：2012 年 3 月 4 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：佐野 俊二（岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）

### 1. 遺伝子検査を行った QT 延長の 12 例の検討

近畿大学医学部 小児科学

今岡のり，丸谷 怜，中村好秀，篠原 徹，竹村 司

学校検診や失神のエピソードを機に，心電図上 QT 時間の延長を認めた 12 例について遺伝子検査を施行した．12 例中 3 例が LQT1，5 例が LQT2，1 例が LQT3 と診断された．このうち 2 例で突然死ニアミスがあった．3 例は LQT1～3 の遺伝子異常は発見されず，うち 1 例は神経症状を呈した低 Ca 血症であった．遺伝子検査による確定診断は管理と治療に有用であり，今後とも積極的に実施すべきと思われる．

### 2. Twin AV node が関与する回帰性頻拍，房室結節回帰性頻拍に対してアブレーションを施行した 1 例

<sup>1)</sup> 近畿大学 小児科，<sup>2)</sup> 岡山大学 小児科

青木寿明<sup>1)</sup>，中村好秀<sup>1)</sup>，武野 亨<sup>1)</sup>，栄徳隆裕<sup>2)</sup>，大月審一<sup>2)</sup>，竹村 司<sup>1)</sup>

3 歳女児，無脾症，単心室，グレン手術後．フォンタン手術前のカテーテル検査時に血圧低下を伴う narrow QRS 頻拍が誘発され直流除細動で洞調律に復した．電気生理検査で共通房室弁の前後に His 電位が記録され，その近傍からの心房刺激で QRS の形が変化した．誘発された 3 エコーから twin AV node が関与する回帰性頻拍，房室結節回帰性頻拍と診断．前方結節を焼灼し完全離断した．まとめ：フォンタン前に不整脈基質の診断・治療することが重要である．

### 3. 新生児期および乳児期早期発症の頻脈性不整脈の臨床像

兵庫県立こども病院 循環器科

亀井直哉，小川禎治，古賀千穂，佐藤有美，富永健太，田中敏克，城戸佐知子

当院で過去 5 年間に経験した新生児期および乳児期早期に発症した基礎心疾患のない頻脈性不整脈 8 症例の臨床像を検討した．そのうち 2 例で頻拍発作が消失し退院した後も頻脈傾向があり，ホルター心電図でそれぞれ体動時のみの心房頻拍，心拍数の速い促進型心室固有調律を認めた．新生児期や乳児期早期発症の頻脈性不整脈のなかには，頻拍発作が消失した後も頻脈傾向が続く例が散見され，慎重な経過観察の継続が重要である．

#### 4. ICDの作動が確認された院外心停止既往の2症例

三重大学大学院医学系研究科 小児科学

淀谷典子, 大橋啓之, 森山貴也, 内菌広匡, 大槻祥一郎, 澤田博文, 三谷義英  
症例1: 16歳男児. 14歳時に学校で心肺停止を来し教員のAEDを用いた蘇生例. 特発性VFと診断しICD留置. その約2年後, コンビニで立っていた時に突然心肺停止を来しICDが作動して蘇生された. 症例2: 心臓腫瘍(横紋筋種)の13歳女児. 12歳時に学校で心肺停止を来し教員のAEDを用いた蘇生例でICD留置. その後, 安静時に何度かICDが作動. 児童生徒の院外心停止のICDの作動状況につき検討する.

#### 5. 陽極刺激を認め, 心室細動を来した心臓再同期療法施行の1男児例

徳島大学病院 小児科

早渕康信, 阪田美穂, 大西達也, 苛原 誠, 阿部容子, 香美祥二  
症例は10歳男児である. 新生児期に完全大血管転換症に対し, Jatene手術を施行した. 僧帽弁閉鎖不全が増悪した為, 弁置換術を行ったが, 重度心不全は持続し, 心臓再同期療法を施行した. 心不全は改善していたが, 1年6ヶ月後, 心室細動を起こした. その2週間前には陽極刺激の出現によるQRS波形の変化を認めていた. 陽極刺激が心室細動誘発の危険因子であるか, 如何に対処すべきか検討が必要である.

#### 6. 最近経験した冠動脈起始異常の2例: 左冠動脈と右冠動脈

三重大学大学院医学系研究科 小児科学

森山貴也, 大橋啓之, 内菌広匡, 淀谷典子, 大槻祥一郎, 澤田博文, 三谷義英  
症例1: 25歳女性. 13歳時にマラソン中に意識消失発作があり, 近医でVTを指摘, 精査で原疾患は不明. 以後特にイベントなかったが25歳時に意識消失があり, MDCTにて左冠動脈起始異常と診断し, 外科治療を行った. 症例2: 1歳2ヶ月男児. 5ヶ月で川崎病に罹患しCAG目的で当科に紹介. CAGで右冠動脈の始起異常と診断した. 共に一側冠動脈が両大血管の間を走行していた. 本症の診断, 管理, 治療につき考察する.

#### 7. 巨大冠動脈肺動脈瘻様形態を呈したファロー四徴, 肺動脈閉鎖の1例

<sup>1)</sup> 国立循環器病研究センター 小児循環器科, <sup>2)</sup> 同 放射線科

塚田正範<sup>1)</sup>, 山田 修<sup>1)</sup>, 水野将徳<sup>1)</sup>, 山本哲也<sup>1)</sup>, 黒寄健一<sup>1)</sup>, 白石 公<sup>1)</sup>, 神崎 歩<sup>2)</sup>

31歳女性. 生後6か月でTOF, PAと診断. 2歳時の心カテではLCAが主肺動脈へ連続していた. 4歳時の心カテで左肺動脈の孤立を確認, 5歳時に左BTシャント手術を施行したが, その後閉塞. 再手術は出血多量のため途中で断念した. 以後は保存的に経過観察され, 2011年当科を紹介受診した. 3D-CTでは, LCA様の巨大血管が主肺動脈へ連続し, 左肺動脈は閉塞していた. 診断, 治療方針について考察を加え報告する.

## 8. 出生直後に外科治療介入を要した巨大冠動脈瘻の1例

<sup>1)</sup> 国立循環器病研究センター 小児心臓外科, <sup>1)</sup> 同 小児循環器科

松本順彦<sup>1)</sup>, 鍵崎康治<sup>1)</sup>, 帆足孝也<sup>1)</sup>, 黒寄健一<sup>2)</sup>, 白石 公<sup>2)</sup>, 市川 肇<sup>1)</sup>

妊娠 38 週, 胎児エコーで径 10mm の左冠動脈前下降枝 (LAD) から右室心尖部への巨大冠動脈瘻を確認. 40 週 0 日, 3,564g で予定帝王切開にて出生. 心電図上虚血性変化が出現し出生 1 時間後に瘻孔修復術を開始. 瘻孔近傍の瘤化した LAD 遠位部は心筋内に存在しており, 心外からの閉鎖は困難と判断し心停止下に LAD 遠位部を開放, 12mm の瘻孔を直接縫合閉鎖. 術後両心室機能は正常化し asynergy を認めていない.

## 9. 当院における Coronary artery fistula(CAF)の治療成績

<sup>1)</sup> 大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科, <sup>2)</sup> 同 小児循環器内科

木戸高志<sup>1)</sup>, 西垣恭一<sup>1)</sup>, 川平洋一<sup>1)</sup>, 前島慶人<sup>1)</sup>, 村上洋介<sup>2)</sup>, 江原英治<sup>2)</sup>, 鈴木嗣敏<sup>2)</sup>, 小澤有希<sup>2)</sup>, 平野恭悠<sup>2)</sup>

対象は 2002 年から 2011 年に当院で治療した isolated CAF5 例. 年齢は中央値 4 歳 8 ヶ月 (10 ヶ月~16 歳 6 ヶ月). 4 例が右冠動脈, 1 例が左回旋枝からの CAF であり, 全例右心系に流入していた. 術前 Qp/Qs は平均値 1.6 (1.13~1.94) であった. コイル塞栓術を 2 例, 外科的治療を 3 例に施行した. 全例生存. コイル治療群と外科治療群に 1 例ずつ遺残短絡を認め, 1 例に再コイル塞栓術を行った.

## 10. チアノーゼ性心疾患に伴う脳膿瘍の検討

倉敷中央病院 小児科

林 知宏, 濱田太立, 宮下徳久, 荻野佳代, 脇 研自, 新垣義夫

1994~2011 年までに当科で診断した脳膿瘍の 5 例. 疾患は Fontan 術後 2 例, TGA 1 例, DORV 1 例, Eisenmenger 症候群 1 例. 年齢は 1~11 才, SpO<sub>2</sub> 75~85, 発症時症状は発熱 4 例, 痙攣 2 例, 意識障害 2 例, 嘔吐 1 例. 白血球数及び CRP は, 3 例で正常範囲内~軽度上昇に留まった. 膿瘍の脳室内穿破を来した 1 例を失ったが, 4 例は抗生剤投与及び穿頭ドレナージにより寛解に至った.

## 11. 一過性の心筋肥厚及び僧帽弁逆流(MR)による循環不全を反復した 1 例

<sup>1)</sup> 倉敷中央病院 小児科, <sup>2)</sup> 同 小児外科

石塚 潤<sup>1)</sup>, 林 知宏<sup>1)</sup>, 荻野佳代<sup>1)</sup>, 甲斐昌彦<sup>1)</sup>, 澤田真理子<sup>1)</sup>, 渡部晋一<sup>1)</sup>, 脇 研自<sup>1)</sup>, 新垣義夫<sup>1)</sup>, 佐野 薫<sup>2)</sup>

在胎 28 週, 655g で出生した双胎間輸血症候群の供血児. 日齢 11 より肺障害に対し長期にステロイドを使用していた. 日齢 31 の抜管後に左室壁肥厚と重度 MR を認め, 循環不全を来した. MR は一過性で改善したが, 再抜管後に MR・循環不全を来した. ステロイド中止後に心筋肥厚は改善し, MR も消失, 抜管できた. 長期ステロイド投与に

よる心筋肥厚のため左室拡張障害と MR が生じ、循環不全を来した可能性がある。

## 12. 肥大型心筋症と重症一過性骨髄異常増殖症を合併した Down 症候群の 1 例

大阪大学大学院医学系研究科 小児科

市森裕章, 小垣滋豊, 高橋邦彦, 内川俊毅, 三原聖子, 岡田陽子, 石田秀和,  
那波伸敏, 馬殿洋樹, 坂野公彦, 北畠康司, 和田和子, 大藪恵一

症例は在胎 35 週 2,128g で出生した男児。生直後白血球増多（芽球 19.5%）を認め一過性骨髄異常増殖症と診断し交換輸血施行。心エコー検査で先天性心疾患は認めず、非対称性肥大を伴う左室壁肥厚および拡張障害を認め、肥大型心筋症の合併と診断した。芽球は日齢 9 に消失したが肝機能不全が遷延し、敗血症のため日齢 22 に永眠した。解剖では心室中隔は 9mm と著明に肥厚し、巨核芽球様大型細胞を少数認めた。

## 13. トルバプタン投与の現状

倉敷中央病院 小児科

荻野佳代, 林 知宏, 脇 研自, 新垣義夫

心不全に対するトルバプタンの使用経験は未だ少ない。2011 年 3 月から 12 月までに当院にて投与が行われた 54 例（11～101 歳，年齢中央値 76.5 歳，虚血性心疾患 22 例，拡張型心筋症あるいは拡張相肥大型心筋症 9 例，先天性心疾患 4 例，その他 19 例）を対象に，投与方法，血清学的変化，尿量，予後について，後方視的に検討する。

## 14. 両心室機能低下と心室頻拍を伴った不整脈源性右室心筋症の 4 歳児例

<sup>1)</sup> 大阪市立総合医療センター 小児不整脈科, <sup>2)</sup> 同 小児心臓血管外科, <sup>3)</sup> 滋賀医科大学医学部 小児科

岸本慎太郎 <sup>1)</sup>, 鈴木嗣敏 <sup>1)</sup>, 吉田葉子 <sup>1)</sup>, 木戸高志 <sup>2)</sup>, 前畠慶人 <sup>2)</sup>, 川平洋一 <sup>2)</sup>, 西垣恭一 <sup>2)</sup>, 中村好秀 <sup>1)</sup>, 宗村純平 <sup>3)</sup>

胎児期より心室頻拍を繰り返し，アミオダロン・β 遮断薬併用。ICD 植込み目的で紹介。QT 延長症候群は否定的で，心筋症を疑う所見は認めていなかった。しかし，ICD 植込み術後，両室機能低下が顕在化。組織所見も含め不整脈源性右室心筋症と診断。心室頻拍と心不全の為，長期集中管理を必要とした。小児期発症の不整脈源性右室心筋症の頻度は稀だが，重篤な経過をとる傾向があり，診断が難しい。文献的検討も含めて報告する。

## 15. PDA により呼吸困難をきたし切離を要した極型 TOF 例

<sup>1)</sup> 広島市立広島市民病院 循環器小児科, <sup>2)</sup> 同 心臓血管外科

中川直美 <sup>1)</sup>, 石口由希子 <sup>1)</sup>, 鎌田政博 <sup>1)</sup>, 久持邦和 <sup>2)</sup>

胎児診断例。GA40w5d 胎盤早剥のため緊急 C/S, AS1/6 点で出生。気管挿管を要したが日齢 4 に抜管。胸写で透過性右<左, UCG/CT で LPAS 及び PDA による左気管支圧

迫を示唆。日齢 13 右 m-BTS 施行(PDA 放置)。術後 13 日啼泣を機にチアノーゼ、呼吸困難が顕著となった。UCG で shunt 不全は否定。鎮静、再挿管にて改善。気管支ファイバーで左気管支の圧迫狭窄を確認し PDA 切離/左 m-BTS を施行した。呼吸状態は著明に改善。PDA が気管支圧迫の原因と考えられた。

#### 16. 先天性横隔膜ヘルニア (CDH) 合併の TA (IIc) /CoA にヘルメット型 CPAP マスク CaStar を用いた低酸素療法を施行した 1 例

<sup>1)</sup> 鳥取大学医学部周産期・小児医学分野, <sup>2)</sup> 鳥取大学医学部附属病院 ME センター

美野陽一<sup>1)</sup>, 坂田晋史<sup>1)</sup>, 橋田祐一郎<sup>1)</sup>, 船田裕昭<sup>1)</sup>, 神崎 晋<sup>1)</sup>, 佐嶋 梓<sup>2)</sup>, 上野康寿<sup>2)</sup>, 松上紘生<sup>2)</sup>, 齋藤憲輝<sup>2)</sup>

在胎 36 週 5 日, 体重 1,738g 出生の女児。CDH 根治術後, 高肺血流が進行し体重増加は不良。肺血流抑制目的に controlled ventilation を検討したが, 手術まで長期の完全鎮静・挿管管理が予想されたためヘルメット型 CPAP マスク CaStar による覚醒下での低酸素療法を試みた。呼気側に PEEP バルブを追加, FiO<sub>2</sub> 17% で管理。lactate 上昇やアシドーシスは来さず, 体重増加に転じた。本法は経鼻法と比較し低酸素調整が確実であり, CPAP による呼吸仕事量も軽減でき, 挿管法の代替となる有用な手法と考えられた。

#### 17. 肺低形成に合併した新生児遷延性肺高血圧の 1 例

<sup>1)</sup> 阪医科大学附属病院 小児科, <sup>2)</sup> 同 周産期センター, <sup>3)</sup> 同 心臓血管外科  
岸 勘太<sup>1)</sup>, 井上奈緒<sup>1)</sup>, 尾崎智康<sup>1)</sup>, 玉井 浩<sup>1)</sup>, 大植慎也<sup>2)</sup>, 荻原 亨<sup>2)</sup>, 根本慎太郎<sup>3)</sup>

【背景】肺低形成は稀な疾患で, PPHN の原因となる。【症例】生後呼吸が確立せず挿管され搬送。酸素, 一酸化窒素の投与を開始したが, 症状は改善せず ECMO 導入。導入後循環動態は安定したが離脱困難で生後 8 日目に死亡。【剖検】左肺 10g 右肺 15g と著明な肺低形成を認め, 組織学的には肺包の虚脱・低形成を認め, 肺動脈中膜肥厚は軽度で, 肺血管床は減少していた。【考察】肺血管床の減少が PH の主な原因と考えられた。

#### 18. ウイリアムス症候群に合併した大動脈縮窄の 1 例

<sup>1)</sup> 大阪市立総合医療センター 小児循環器内科, <sup>2)</sup> 同 小児不整脈科, <sup>3)</sup> 同 小児心臓血管外科

和田 翔<sup>1)</sup>, 江原英治<sup>1)</sup>, 平野恭悠<sup>1)</sup>, 小澤有希<sup>1)</sup>, 村上洋介<sup>1)</sup>, 岸本慎太郎<sup>2)</sup>, 吉田葉子<sup>2)</sup>, 鈴木嗣敏<sup>2)</sup>, 木戸高志<sup>3)</sup>, 前嶋慶人<sup>3)</sup>, 川平洋一<sup>3)</sup>, 西垣恭一<sup>3)</sup>

ウイリアムス症候群に大動脈弁上狭窄, 末梢肺動脈狭窄が合併することはよく知られているが, 大動脈縮窄も合併することがあり, 著明な壁肥厚を認め, re-intervention の

確率が高いことが報告されている。今回ウイリアムス症候群に大動脈縮窄，大動脈弓低形成を合併し，術後再狭窄に対して3回のPTAを施行するも効果は限定的で，大動脈縮窄再解除術(パッチ拡大)を施行し，改善した症例を経験したので報告する。

#### 19. *Moraxella catarrhalis* により肺膿瘍となった肺分画症の1例

1) 社会保険滋賀病院 小児科，2) 同 呼吸器外科

岡川浩人<sup>1)</sup>，長澤みゆき<sup>2)</sup>

*Moraxella catarrhalis* により肺膿瘍となった肺内肺分画症の若年成人例を経験した。同菌は上気道の常在菌であり，市中肺炎の起原因菌としては比較的稀で，重症化した原因として肺分画症の関与が考えられた。本来，先天性疾患で，既往からも小児期に発見されたと考えられることより，高熱の反復，肺炎等の診察時には肺分画症を念頭に置いて診断することが重要と思われた。

#### 20. 両側 PAB 後 PGE1 持続投与中に敗血症を併発した HLHS 症例の動脈管の経過：炎症と動脈管開存性

三重大学大学院医学系研究科 小児科学

森山貴也，澤田博文，内菌広匡，淀谷典子，大槻祥一郎，大橋啓之，三谷義英  
HLHS の胎児診断例。在胎 38 週，2,756 g で出生。生後 0 日 PGE<sub>1</sub> 投与，窒素吸入を開始。生後 5 日，11 日に大腸穿孔発症し大腸垂全摘。生後 16 日 bPAB+BAS。生後 21 日から動脈管の収縮。PGE<sub>1</sub> を増量するも生後 49 日に PDAφ3.2mm，3.0m/s と動脈管は収縮。生後 55 日敗血症後に動脈管が φ7mm に拡大し，Norwood/Glenn 術まで持続。動脈管の開存性維持と炎症について検討する。

#### 21. 先天性左肺無形成症を合併した三尖弁閉鎖症に対するフォンタン手術例：術後 9 年を経過しての第 2 報

1) 広島市立広島市民病院 心臓血管外科，2) 同 循環器小児科

久持邦和<sup>1)</sup>，鎌田政博<sup>2)</sup>，中川直美<sup>2)</sup>，石口由希子<sup>2)</sup>，大庭 治<sup>1)</sup>

我々は，極めて稀な先天性左肺無形成症を合併した三尖弁閉鎖症 (Ib) に対するフォンタン型手術例を 2002 年 (6 歳，女兒) に施行し，2005 年の第 41 回小児循環器学会にて報告した。今回，術後 9 年 6 ヶ月が経過した時点 (15 歳) で，心臓カテーテル検査 (SpO<sub>2</sub> : 89%，PAP : 12mmHg，PCWP : 6，Rp : 1.60，PAI : 151)，呼吸機能検査 (FVC : 1.58L，FEV<sub>1</sub>% : 85.4%) などを施行する機会を得たので，遠隔成績として報告させて頂きたい。

#### 22. 危機的低酸素血症であった Severe MS, Intact Atrial Septum 症例に施行した VV-ECMO 下 BAS

1) 国立循環器病研究センター 小児循環器科，2) 同 心臓血管外科

北野正尚<sup>1)</sup>, 阿部忠朗<sup>1)</sup>, 市川 肇<sup>2)</sup>, 鍵崎康治<sup>2)</sup>, 坂口平馬<sup>1)</sup>, 黒寄健一<sup>1)</sup>,  
矢崎 諭<sup>1)</sup>

症例は severe MS, intact atrial septum, DORV, PS, PDA の男児. 生直後から人工呼吸を行ったが, 呼吸性アシドーシスが重篤であった. Cut down で右内径静脈から 8F カテーテルを挿入し, VV-ECMO を始動し, 酸素化が得られた. 続いて, 右大腿静脈から Brocken-brough 法で心房中隔を穿刺し, Static dilation と BAS を併用し, 6mm 径の ASD を作成し得た.

### 23. 肺分画症を合併した PAVSD の 1 例

<sup>1)</sup> 京都大学 心臓血管外科, <sup>2)</sup> 同 小児科

中田朋宏<sup>1)</sup>, 池田 義<sup>1)</sup>, 三和千里<sup>1)</sup>, 山崎和裕<sup>1)</sup>, 丸井 晃<sup>1)</sup>, 南方謙二<sup>1)</sup>,  
武田崇秀<sup>1)</sup>, 坂田隆造<sup>1)</sup>, 土井 拓<sup>2)</sup>, 馬場志郎<sup>2)</sup>, 平田拓也<sup>2)</sup>

症例は day 33 の女児. 診断は PAVSD, BLSVC, right arch. 術前カテにて右肺分画症が確認された. PA の size としても一期的根治は困難で, shunt の予定であったが, 放置による術後心負荷が懸念されたため, 3D-CT で確認し, 胸骨正中切開, pump 下に大きく右開胸し, 原因血管を確認し, 結紮処理. その後左 BT shunt, PDA 結紮を施行. 術後経過は良好で, 現在根治手術待機中である. 本症例を術中画像と共に供覧する.

### 24. 難治性右胸水を合併した完全型房室中隔欠損症術後, 肺静脈狭窄に対し直視下肺静脈ステント留置を行った 1 例

<sup>1)</sup> 大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科, <sup>2)</sup> 同 小児循環器科  
山内早苗<sup>1)</sup>, 川田博昭<sup>1)</sup>, 盤井成光<sup>1)</sup>, 上仲永純<sup>1)</sup>, 荒木幹太<sup>1)</sup>, 萱谷 太<sup>2)</sup>,  
稲村 昇<sup>2)</sup>, 濱道裕二<sup>2)</sup>, 河津由紀子<sup>2)</sup>, 成田 淳<sup>2)</sup>, 塩野展子<sup>2)</sup>, 石井 良<sup>2)</sup>,  
岸本英文<sup>1)</sup>

21 trisomy, CAVC, PAPVC (左上肺静脈が左無名静脈に還流) の女児. 3ヶ月時, 肺動脈絞扼術施行. 術前から右胸水貯留を認めており, 術後も呼吸管理に難渋した. 7ヶ月時, CAVC 修復施行. その後も右胸水は増悪と軽減を繰り返した. 造影 CT で左下肺静脈の左房流入部での狭窄と, 左上肺静脈の垂直静脈との結合部の狭窄を認めた. 8ヶ月時, 心停止下で ASD 作成後, 左下肺静脈に直視下に stent を留置した. 2ヶ月後, 経皮的に ASD 経路で stent 再拡張を行うとともに, 左上肺静脈-垂直静脈結合部に stent を留置し, 右胸水は軽減した.

### 25. コラボレート治療で左肺動脈を救済したファロー四徴・左肺動脈離断の一例

<sup>1)</sup> 大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科, <sup>2)</sup> 同 心臓血管外科  
石井 良<sup>1)</sup>, 萱谷 太<sup>1)</sup>, 稲村 昇<sup>1)</sup>, 濱道裕二<sup>1)</sup>, 河津由紀子<sup>1)</sup>, 塩野展子<sup>1)</sup>,  
成田 淳<sup>1)</sup>, 石井陽一郎<sup>1)</sup>, 寺嶋佳乃<sup>1)</sup>, 荒木幹太<sup>2)</sup>, 山内早苗<sup>2)</sup>, 上仲永純<sup>2)</sup>,  
盤井成光<sup>2)</sup>, 川田博昭<sup>2)</sup>

1 か月時にファロー四徴・左肺動脈離断で紹介され、PGE<sub>1</sub>により動脈管が開通し左肺動脈への血流が確保できた。3 か月時に左 BT シヤント，2 歳時に心内修復術・左肺動脈再建術を施行した。術後早期に左肺動脈再建部の狭窄を認め経皮的肺動脈形成術を施行したが，再狭窄のため同部位にステント留置を行った。半年後にステント再拡張を行い良好に左肺動脈再建が行えた。手術ならびに心カテ治療における工夫について報告する。

## 26. 心房中隔欠損症のカテーテル治療における合併症対策：Cardiac erosion を経験して

1) 岡山大学病院 循環器疾患集中治療部，2) 同 循環器内科，3) 同 心臓血管外科

赤木禎治<sup>1)</sup>，中川晃志<sup>2)</sup>，木島康文<sup>2)</sup>，永瀬 聡<sup>2)</sup>，伊藤 浩<sup>2)</sup>，藤田康文<sup>3)</sup>，高垣昌巳<sup>3)</sup>，新井禎彦<sup>3)</sup>，笠原真悟<sup>3)</sup>，佐野俊二<sup>3)</sup>

心房中隔欠損症のカテーテル治療は低侵襲で高い治療効果を達成することができ，当院での症例数も 550 例を越えた。ところがカテーテル治療に伴う合併症，デバイスの脱落や心穿孔（erosion）に対する対応策は，外科医との緊密かつ緊急な対応が必要である。当院で経験した erosion 症例をもとに，小児科医・外科医ともに最低限把握しておく必要のあるデバイスに起因する合併症対策を報告する。

## 27. 当院における先天性心疾患を合併する不整脈のハイブリッド治療

1) 大阪市立総合医療センター小児不整脈科，2) 同 小児心臓血管外科，3) 同 小児循環器内科

吉田葉子<sup>1)</sup>，岸本慎太郎<sup>1)</sup>，鈴木嗣敏<sup>1)</sup>，中村好秀<sup>1)</sup>，木戸高志<sup>2)</sup>，前畠慶人<sup>2)</sup>，川平洋一<sup>2)</sup>，西垣恭一<sup>2)</sup>，平野恭悠<sup>3)</sup>，小澤有希<sup>3)</sup>，江原英治<sup>3)</sup>，村上洋介<sup>3)</sup>

先天性心疾患に合併する不整脈治療では，特殊な不整脈基質への理解と，手術治療を鑑みた複合的戦略が必要である。（症例 1）4 歳，VSD 術後，重度 TR，心房粗動。弁輪縫縮術時に狭部冷凍凝固。（症例 2）9 か月，AVSD，DOTV，WPW 症候群。BDG 術中に右側副伝導路切離と冷凍凝固。（症例 3）11 か月，Ebstein 奇形合併，胎児期発症の WPW。薬物治療抵抗性で Starnes 手術時副伝導路切離と冷凍凝固。

## 28. Hybrid approach による PDA stenting 時に経験した問題と合併症

1) 国立循環器病研究センター 小児循環器科，2) 同 心臓血管外科

北野正尚<sup>1)</sup>，明石暁子<sup>1)</sup>，鍵崎康治<sup>2)</sup>，市川 肇<sup>2)</sup>，帆足孝也<sup>2)</sup>，坂口平馬<sup>1)</sup>，黒寄健一<sup>1)</sup>，矢崎 諭<sup>1)</sup>

Turner 症候群に合併した HLHS の低出生体重児において，日齢 3 に Bil-PA banding と同時に Hybrid approach で PDA stenting を施行した。MPA が短いのでシースを血管外へ引き出さないとバルーンが拡張できず，留置直後たばこ縫合部から出血し，追加



縫合した。また血管脆弱性のためか、留置後 Arch から DAo 移行部に Dissection による CoA を合併した。後日真腔にステントを留置して Flap を押さえてリカバリーした。

## 29. Stage II 以降における左心低形成症候群に対する Hybrid 治療群と Norwood 治療群の比較検討 ～トロント小児病院での経験～

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 小児医科学  
馬場健児

トロント小児病院における左心低形成症候群に対する Hybrid 治療 (ductal stenting + bilateral pulmonary artery banding) を紹介すると共に、Hybrid 治療群と Norwood 治療群の血行動態がほぼ同等となる Stage II 以降の生存率、肺動脈の発育および re-intervention 率に関する両者の比較検討に関しても報告する。

## 30. 急激な経過をたどった大動脈炎症候群の 1 小児例

<sup>1)</sup> 兵庫県立尼崎病院 心臓血管外科, <sup>2)</sup> 同 小児循環器内科  
羽室 護 <sup>1)</sup>, 吉澤康祐 <sup>1)</sup>, 今井健太 <sup>1)</sup>, 吉川英治 <sup>1)</sup>, 長門久雄 <sup>1)</sup>, 大野暢久 <sup>1)</sup>,  
藤原慶一 <sup>1)</sup>, 佃 和弥 <sup>2)</sup>, 坂崎尚徳 <sup>2)</sup>

症例は 8 歳男児。息切れ、発熱を主訴に受診。心雑音を聴取し、心エコー、CT、術中所見より感染性心内膜炎による AR と診断、Ross 手術を行った。術後、抗生剤加療にも関わらず炎症反応高値が遷延した。再度病理組織学的診断を依頼したところ大動脈炎症候群と診断された。ステロイド開始により炎症反応は改善したが、外来にてステロイド漸減中に心エコーで自己肺動脈弁中樞側吻合部の仮性瘤を認め、瘤閉鎖術を行った。現在、経過良好である。

## 31. 両大血管右室起始/肺動脈狭窄根治術後の右室流出路狭窄に対して Clam Shell approach が有効であった 1 例

<sup>1)</sup> 天理よろづ相談所病院 心臓血管外科, <sup>2)</sup> 京都大学医学部医学研究科 心臓血管外科  
五十嵐仁 <sup>1)</sup>, 堀 裕貴 <sup>1)</sup>, 楠原隆義 <sup>1)</sup>, 中塚大介 <sup>1)</sup>, 廣瀬圭一 <sup>1)</sup>, 仁科 健 <sup>1)</sup>,  
池田 義 <sup>2)</sup>, 山中一朗 <sup>1)</sup>

14 歳男児。第 8 染色体トリソミー (モザイク)。両大血管右室起始/肺動脈狭窄に対して、5 か月時に lt.mBT shunt, 9 か月時に VSD closure + 右室流出路形成。根治術時に、大動脈による気管・左主気管支圧迫があったため、大動脈の胸骨後面へ吊り上げを行った。今回、右室流出路狭窄に対し、胸部正中切開による大動脈損傷を回避するため Clam Shell approach による異常心筋切除 + パッチ形成術を施行。術中、大きな損傷なく、術野の確保が可能であり、術後経過も良好であった。

## 32. 術中経食道超音波検査の有用性と合併症

1) 大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科, 2) 同 小児循環器内科  
前畠慶人<sup>1)</sup>, 西垣恭一<sup>1)</sup>, 川平洋一<sup>1)</sup>, 木戸高志<sup>1)</sup>, 村上洋介<sup>2)</sup>, 江原英治<sup>2)</sup>,  
小澤有希<sup>2)</sup>, 平野恭悠<sup>2)</sup>

当院では 2006 年から 2011 年の期間, 423 例の心内修復症例に術中経食道超音波検査 (TEE) を施行した (体重 2.6 から 60.5, 中央値 7.7kg). 術後人工心肺離脱後, 6 例に PS 解除, 4 例に心室収縮不良に対する冠動脈関連手技, 4 例にその他追加手技を再人工心肺下に行ったが (計 14 例, 全体の 3.3%), この意思決定に TEE は有用であった. 一方, 3 例において TEE 開始後血行動態の悪化を認めたが, probe 抜去にて改善した. 低体重が危険因子の一つであると考えられた.

### 33. 右小開胸アプローチによる心房中隔欠損閉鎖術の有用性

大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科

小澤秀登, 上野高義, 井手春樹, 石丸和彦, 平 将生, 坂口太一, 倉谷 徹,  
澤 芳樹

当科では手術適応である成人 ASD 症例に対して積極的に右小開胸による閉鎖術を施行している. 術式は右側乳房下縁の皮膚割線に沿って右前腋下線から背側に平均 8cm の皮膚切開にて, 第 4 肋間で開胸. 大腿動静脈及び直視下に上大静脈からカニューレションを行い人工心肺確立. 現在まで 7 例で施行され, 同時手術として TAP 1 例, 右側 Maze 1 例を行い得た. 術後最短 6 日で退院され, 美容的のみならず, 術後の回復にも有用な術式であった.

### 34. 特発性僧帽弁腱索断裂の 1 乳児例

1) 和歌山県立医科大学 小児科, 2) 同 心臓血管外科, 3) 社会保険紀南病院 小児科, 4) 日本赤十字社和歌山医療センター 小児科, 5) 阪南市民病院 小児科  
末永智浩<sup>1)</sup>, 鈴木啓之<sup>1)</sup>, 垣本信幸<sup>1)</sup>, 武内 崇<sup>1)</sup>, 吉川徳茂<sup>1)</sup>, 打田俊司<sup>2)</sup>,  
本田賢太郎<sup>2)</sup>, 仲井健朗<sup>2)</sup>, 岡村吉隆<sup>2)</sup>, 渋谷昌一<sup>3)</sup>, 吉田 晃<sup>4)</sup>, 赤井美津代<sup>5)</sup>  
4 か月女児, 特記すべき既往歴なし. 平成○年○月○日 (1 病日) に努力呼吸が出現, 近医を受診し肺炎と診断. 症状改善せず翌朝に A 病院を受診し収縮期雑音を指摘, B 病院へ紹介入院. 低酸素血症と肺出血を認め状態は悪化. 重度の MR を認め 4 病日に当院へ転院, 僧帽弁腱索断裂と診断. 6 病日に僧帽弁形成術を施行. 術後経過は良好で, 現時点で神経学的後遺症なし. 近年, 報告の多い本疾患について考察を加えて報告する.

### 35. 体心室側房室弁の高度逆流を伴った cTGA に対する 2 手術例

兵庫県立尼崎病院 心臓血管外科

吉澤康祐, 羽室 護, 今井健太, 吉川英治, 長門久雄, 大野暢久, 藤原慶一,  
佃 和弥, 坂崎尚徳

Severe TR (Ebstein 奇形) を伴った cTGA に対する外科介入を 2 例経験したので報告

する。症例 1：生後 6 日の男児。診断は cTGA (S, L, L), severe TR, CoA, PDA, PFO, VSD (small). ASD 作成, Sternes 手術, DKS, 大動脈弓修復, 右 BT シャントを行った。1 歳 1 ヶ月で EC-TCPC に到達し, 経過良好である。症例 2：生後 1 ヶ月の男児。診断は cTGA (S, L, L), severe TR, PS, PDA, VSD (small). ASD 作成, Sternes 手術, VSD 拡大, PAB を行った。現在グレン待機中である。

### 36. 完全大血管転位症 II 型・肺動脈二尖弁に対し乳児期早期に Half-turned truncal switch operation を施行し得た 1 例

<sup>1)</sup> 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, <sup>2)</sup> 同 小児循環器・腎臓内科, <sup>3)</sup> 京都府立医科大学 心臓血管外科  
神崎智仁 <sup>1)</sup>, 山岸正明 <sup>1)</sup>, 八島正文 <sup>1)</sup>, 宮崎隆子 <sup>1)</sup>, 前田吉宣 <sup>1)</sup>, 佐々木裕二 <sup>1)</sup>, 谷口智史 <sup>1)</sup>, 池本公紀 <sup>1)</sup>, 濱岡建城 <sup>2)</sup>, 夜久 均 <sup>3)</sup>

症例は 3 か月, 男児。生後, 完全大血管転位症 II 型, 肺動脈二尖弁と診断。二尖弁による中等度の肺動脈狭窄を認めたため, 十分な体重増加を待って手術治療を予定していたが, 徐々に肺動脈狭窄が弱まり左室圧の低下が懸念されたため, 5kg に達した時点で Half-turned truncal switch operation を施行した。術後は良好な血行動態を得, 明らかな合併症も無く経過。術後 30 日で軽快退院となった。

### 37. Senning 及び Pulmonary root translocation による Double switch operation の 1 例

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科  
立石篤史, 川畑拓也, 黒子洋介, 大澤 晋, 藤田康文, 吉積 功, 新井禎彦, 高垣昌巳, 笠原真悟, 佐野俊二

6 歳 1 ヶ月の男児。修正大血管転位, 心室中隔欠損, 肺動脈狭窄と診断。生後一カ月時に右 BT シャント施行。6 年 1 ヶ月時 (体重 12kg) に Senning 及び Pulmonary root translocation による Double switch 施行。術後 1 ヶ月の MRI では, 狭窄の無い左室流出路が確認された。肺動脈狭窄, 心室中隔欠損を伴う修正大血管転位では, 本術式を用いることにより, 冠動脈移植の必要なく, 左室流出路狭窄を回避することが可能であった。

### 38. MAPCA, DORV + PA に対する一期的肺動脈統合化手術に先行し, 片側 MAPCA banding を施行した 1 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, 神崎智仁, 池本公紀

主要体肺動脈側副血行路 (MAPCA) を合併した DORV + PA に対し, 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、右 MAPCA が著しい高形成を示した症例に対し右 MAPCA banding を先行。その後正中切開により UF + pRVOTR へ到達した。片側高度形成 MAPCA に対しては多段階手術が有用である。

### 39. PA-LA communication の 1 例

広島市立広島市民病院 心臓血管外科

鈴木登士彦, 久持邦和, 今井章人, 井上知也, 毛利 亮, 柚木継二, 吉田英生  
症例は 15 歳女性。爪床の色調が悪いことを気にしていた。近医受診時の酸素飽和度は 80%。心エコーで心内奇形なく、低酸素飽和度の原因は肺と考えられ、CT 撮影の結果 PA-LA communication と診断された。カテーテル治療も考慮されたが、巨大であったため不可能と判断され外科治療となった。胸骨正中切開で手術施行。communication は容易に確認できた。2カ所で結紮し、さらに 2カ所で支柱結紮を施行した。文献的考察をふまえて症例報告する。

### 40. 馬心膜心房中隔パッチへの translocation を用いた小児期僧帽弁置換術後遠隔期にパッチの破綻をきたした房室中隔欠損症の 1 例

近畿大学 心臓血管外科

湯上晋太郎, 西野貴子, 藤井公輔, 札 琢磨, 小川達也, 井村正人, 中本 進, 金田敏夫, 北山仁士, 佐賀俊彦

症例は 25 歳, 多脾症の男性。1 歳時 AVSD 根治術時に MVR (SJM21), 12 歳時に成長に伴い再弁置換 (SJM25) 施行。再弁置換時にはサイズアップのため馬心膜心房中隔パッチに一部斜位に逢着。経過良好であったが術後 13 年で僧帽弁逆流が出現し再手術を要した。再々弁置換時弁座逢着部の馬心膜パッチに穿孔が認められた。異種心膜を人工弁逢着に用いた症例では遠隔期に異種心膜の破綻をきたす可能性が示唆された。

### 41. ホモグラフトを用いた大動脈形成術後の再狭窄に対し、人工血管を用いて再置換術を施行した一例

<sup>1)</sup> 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, <sup>2)</sup> 同 小児循環器科, <sup>3)</sup> 京都府立医科大学 心臓血管外科

池本公紀 <sup>1)</sup>, 山岸正明 <sup>1)</sup>, 八島正文 <sup>1)</sup>, 宮崎隆子 <sup>1)</sup>, 前田吉宣 <sup>1)</sup>, 佐々木裕二 <sup>1)</sup>, 谷口智史 <sup>1)</sup>, 神崎智仁 <sup>1)</sup>, 濱岡建城 <sup>2)</sup>, 夜久 均 <sup>3)</sup>

10 歳, 男児。Williams 症候群, 大動脈弁上狭窄, 頸部分枝狭窄。生後 10 ヶ月時に頸部分枝統合 + ホモグラフトによる上行および弓部大動脈置換, 下行大動脈拡大術を施行。10 歳時の心カテにて弓部から下行大動脈にかけて内腔狭窄。再手術時所見ではホモグラフト内石灰化著明。Hemashield 人工血管を用いて上行～下行大動脈再置換術を施行した。

#### 42. 大動脈弁閉鎖を伴った大動脈弓離断の一救命例

<sup>1)</sup> 兵庫県立こども病院 心臓血管外科, <sup>2)</sup> 同 循環器科

圓尾文子<sup>1)</sup>, 大嶋義博<sup>1)</sup>, 長谷川智巳<sup>1)</sup>, 松久弘典<sup>1)</sup>, 門脇 輔<sup>1)</sup>, 野田 怜<sup>1)</sup>, 岩城隆馬<sup>1)</sup>, 城戸佐知子<sup>2)</sup>, 田中敏克<sup>2)</sup>, 佐藤友美<sup>2)</sup>, 川崎英史<sup>2)</sup>, 宇仁田亮<sup>2)</sup>

在胎 40 週, 2,938g で出生, 心雑音と下肢の SpO<sub>2</sub> 低下で日齢 5 に当院搬送された. 心エコー上, 左室低形成を伴わない AA, IAA typeB, VSD と診断され, CT では下行大動脈から右鎖骨下動脈への側副血行が描出された. 日齢 7 に Norwood 手術を受け, 現在 Rastelli 手術待機中である. Willis 輪および下行大動脈からの逆行性血流が冠循環を維持していたと考えられた.

#### 43. Retroaortic innominate vein を合併した単心室に対する初回 shunt, 無名静脈前方頭側転位手術

<sup>1)</sup> 京都大学 心臓血管外科, <sup>2)</sup> 同 小児科

石道基典<sup>1)</sup>, 池田 義<sup>1)</sup>, 中田朋宏<sup>1)</sup>, 三和千里<sup>1)</sup>, 山崎和裕<sup>1)</sup>, 丸井 晃<sup>1)</sup>, 南方謙二<sup>1)</sup>, 武田崇秀<sup>1)</sup>, 坂田隆造<sup>1)</sup>, 土井 拓<sup>2)</sup>, 馬場志郎<sup>2)</sup>, 平田拓也<sup>2)</sup>

症例は day 19 の女兒, 診断は SA, SV (hypo LV), CAVV, TGA, PS (valvular + subvalvular), PDA, right arch, retroaortic innominate vein (RIV) (SIVC は右). RIV が shunt 吻合の障害となるため, 手術は左 BT shunt, PDA 結紮に加え, RIV を SVC 流入部で切断し, Ao の腹側及び頭側に移動させ, SVC へ再吻合した. Glenn は通常通り施行することが出来, 現在 Fontan 待機中である. 本症例を術中画像と共に供覧する.

#### 44. 部分型肺静脈還流異常症を合併した左心低形成症候群の 1 例

<sup>1)</sup> 大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科, <sup>2)</sup> 同 小児循環器科

上仲永純<sup>1)</sup>, 川田博昭<sup>1)</sup>, 盤井成光<sup>1)</sup>, 山内早苗<sup>1)</sup>, 荒木幹太<sup>1)</sup>, 岸本英文<sup>1)</sup>, 萱谷 太<sup>2)</sup>, 稲村 昇<sup>2)</sup>, 濱道裕二<sup>2)</sup>, 河津由紀子<sup>2)</sup>, 成田 淳<sup>2)</sup>, 塩野展子<sup>2)</sup>, 石井 良<sup>2)</sup>, 石井陽一郎<sup>2)</sup>

症例は, 胎児診断にて HLHS, restrictive FO を指摘されていた. 有効な BAS が行えず, 生後 4 時間で体外循環下に ASD 作成, 両側 PAB を施行した. 術後 2 週間で抜管, 造影 CT にて右上肺静脈以外の肺静脈の門脈への還流異常と診断した. 生後 3 ヶ月で PDA ステント留置を施行し, 生後 4 ヶ月で肺静脈還流異常修復術を施行した. 術後経過は良好であり, Norwood 手術待機中である.

#### 45. 非典型的な共通肺静脈走行により右肺動脈低形成を生じた TAPVR, SA, SRV, valvular PS 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

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, 神崎智仁,

池本公紀

非典型的な共通肺静脈走行により著明な右肺動脈低形成を生じた TAPVR, SA, SRV, valvular PS に対して intrapulmonary septation, 右 PA plasty, 右 BT shunt を行った。経過中 PVO と右 PA の発育不良を認め、術後 7 ヶ月に左 Glenn, PVO release, 右 PA plasty, mPA division 施行。現在 Fontan 手術待機中。

**46. Hypoxic shock を呈した vertical vein atresia を伴う Asplenia, TAPVC, moderate CAVVR に対し modified sutureless technique による TAPVC repair と CAVV plasty を行った 1 例**

<sup>1)</sup> 和歌山県立医科大学 第一外科, <sup>2)</sup> 同 小児科

吉田 稔<sup>1)</sup>, 打田俊司<sup>1)</sup>, 本田賢太郎<sup>1)</sup>, 東 康晴<sup>1)</sup>, 戸口幸治<sup>1)</sup>, 西村好晴<sup>1)</sup>, 垣本伸幸<sup>2)</sup>, 末永智浩<sup>2)</sup>, 武内 崇<sup>2)</sup>, 鈴木啓之<sup>2)</sup>, 岡村吉隆<sup>1)</sup>

日齢 14, 3,150g, 男児。単心室疑われ当院に緊急ヘリ搬送。低酸素血症進行し緊急手術となった。術前心エコーでも垂直静脈は判明せず、術中でも見つからず atresia type と診断。TAPVC 修復は右房側から lateral approach. common PV camber 前壁と対側心房後壁を切り取り PV 組織近傍は自己心膜に、それ以外は CPVC 壁を用いて縫着。CAVV は mural leaflet 交連部を形成した。

**47. One-way valved patch にて術後急性期右心不全を回避しえた hypoRV, TS, RVOTS, VSD, ASD の 1 例**

三重大学 胸部心臓血管外科

北條玲奈, 高林 新, 伊藤久人, 新保秀人

症例は 23 か月, 9.8kg, 診断は VSD (II), ASD (II), TS (TVD : 55% of N), RVOTS (RVOT-MPA 圧較差 57mmHg), hypoplastic RV (RVEDV : 72% of N). VSD 閉鎖, 肺動脈弁交連切開, 主肺動脈パッチ形成, RVOT 異常筋切除に加え ePTFE 一方向弁付きパッチにて ASD を閉鎖し良好な経過を得たので報告する。