

## 第 55 回北海道小児循環器研究会

日 時：2010 年 11 月 20 日（土）14 時 30 分

会 場：北海道医師会館 8F A 会議室

当番幹事：北海道大学循環器外科 橘 剛

### 1. TAPVC 根治術後の PVO に対して open stent と経皮的バルーン拡張で救命した 1 例

北海道大学循環器外科

夷岡徳彦, 橘 剛, 松居喜郎

北海道大学小児科

上野倫彦

日齢 24 に TAPVC (Ib) 根治術施行, 術後 17 日目退院. 術後 1 カ月過ぎに PVO の診断. 4 本の PV 全てに入口部高度狭窄を認め, 全ての PV に直視下で Palmaz stent を留置, 5 mm に拡張. 術後 26 日目に退院. 退院後 25 日目 PVO 再発の診断で緊急カテ施行. RUPV は介入不能. 他はステント内狭窄でバルーン拡張. 術後 28 日目に退院. isolated PVO の救命に関しては本法は簡便かつ低侵襲で, 術後の intervention も可能である.

### 2. 体外循環後の凝固障害に対するクリオプレシピテート使用経験

手稲溪仁会病院

井上陽介, 八田英一郎, 関 達也, 丸山隆史, 山田 陽, 中西克彦,

酒井圭輔, 藤 秀雄, 佐々木康, 衣川佳数, 三浦邦彦

クリオプレシピテートの使用報告. FFP LR-5 (450 ml) から院内調整. 容量は 13 ml. 日齢 25, 女児, 3.16 kg, DORV, subpulmonary VSD, PFO, PDA on lipo PGE1 に対する ASO+intraventricular rerouting で人工心肺後に使用. フィブリノーゲン値はクリオプレシピテート投与前 54, 術後 237 mg/dl. 速やかに内科的止血を得, 輸血量が低減した.

### 3. 左室機能低下をともなう兩大血管左室起始症に対して二心室修復を施行した 1 例

手稲溪仁会病院心臓血管外科

関 達也, 八田英一郎, 井上陽介, 丸山隆史, 山田 陽, 中西克彦,

酒井圭輔

手稲溪仁会病院小児循環器科

佐々木康, 衣川佳数

症例は4歳女児. 5か月時 PAB, PDA ligation. 心不全増悪し, Single right coronary で Hypo LCA, 二心室修復可能. 順行及び逆行性心筋保護下に 16 mm のバルジングサイナス付 ePTFE 導管を用いた Rastelli 手術を施行. 術後急性期の経過は良好で 6 日目に自宅退院. しかし, 左室機能は改善せず術後 3 カ月から心拡大が主因の MR が増悪. Kay 法による MAP を経て MVR となった.

#### 4. Marfan 症候群に合併した AAE に対して David 手術を行った 1 例

北海道大学循環器外科

浅井英嗣, 夷岡徳彦, 橘 剛, 松居喜朗

北海道大学小児科

泉 岳, 古川卓朗, 武井黄太, 山澤弘州, 武田充人, 上野倫彦

17 歳男性, 中学校時の学校検診で心電図異常を指摘され近医にて AAE, Marfan 症候群の診断となりフォローされていたがここ 1 年で valsalva 径が 48 → 58 mm に増大したため手術適応となった. 身長 189 cm 体重 73 kg で Marfan 体形であった. 手術は reimplantation 法を行った. 無輸血で David 手術を施行し良好な結果を得た. 今後の小児症例への適応基準・手術成績について文献的考察を加え報告する.

#### 5. 主肺動脈端側吻合による central shunt を行い, 根治術へ到達しえた severe PS/VSD/MAPCAs の一例

北海道立子ども総合医療センター 心臓血管外科, 循環器科

本田義博, 石川成津矢, 渡辺 学, 横澤正人

症例は VSD, severe PS, MAPCA. 生後 2 カ月時のカテーテル検査で PA index=91, カ PTPV 施行. 外来で徐々に desaturation 進行, 生後 11 カ月, 7.2 kg で主肺動脈-上行大動脈端側吻合による central shunt を施行した. 1 歳 7 カ月, 体重 7.1 kg で, 14 mm 径 2 弁付人工血管 conduit を用いた Rastelli 手術を行った.

#### 6. 生後 1 カ月に Oversystemic PH, 心不全となり Norwood 型手術を行った, Hammock mitral valve による僧帽弁狭窄症の 1 例

北海道立子ども総合医療センター心臓血管外科, 循環器科

本田義博, 石川成津矢, 渡辺 学, 横澤正人

症例は 1 カ月男児. Hammock mitral valve, 僧帽弁狭窄, oversystemic PH および圧負荷による右室壁運動低下あり. この症例に対し, DKS 吻合, ASD 作製, mBT シヤントによる単心室化手術を施行. 右心室の術後体循環への適応が懸念され, ASD をあえて restrictive とし周術期の右心室 volume overload を制御した.

## 7. 右大動脈弓, 左鎖骨下動脈起始異常, Kommerell 憩室の 1 例

北海道立子ども医療センター

名和智裕, 高室基樹, 横澤正人

【症例】日齢 19 の女児. 出生後より喘鳴, 経口哺乳緩慢で精査の造影 CT で上記診断. 憩室と左肺動脈の間に存在する左動脈管索が血管輪を形成し気管・食道を圧迫していると考え手術の方針. 【手術所見】術前の予想通り左動脈管索を認め, これと左鎖骨下動脈を切断, さらに憩室部分を切除. 術中, 気管支鏡で気管分岐部直上の狭窄の軽減を確認. 【考察】動脈管索, 鎖骨下動脈の切断だけでは, 残存憩室が術後, 気管・食道を再度圧迫すること, また盲端となった憩室が将来, 瘤化の危険性があり術式の工夫が必要である.

## 8. オクトレオチドが有効であった乳び心嚢の 1 例

市立旭川病院小児科

松波由貴子, 中嶋雅秀, 佐竹 明, 小西貴幸

市立旭川病院胸部外科

宮 武司, 大場淳一

旭川医科大学

梶野浩樹

症例は 1 歳 10 カ月の女児. 孤立性右肺動脈近位部欠損症の根治術を施行. 手術時に心膜は縫合しなかった. 術後に心嚢液貯留を認め心嚢ドレーン留置. 心嚢液は乳びで, 食事療法とオクトレオチドを開始. オクトレオチドを  $3.4 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{hr}$  まで増量すると心嚢液は減少. 乳び心嚢に対してオクトレオチドは有効であった. 経過中大量に心嚢液が貯留したが心タンポナーデの症状は認めず, 心嚢が閉鎖腔ではなかった事, 縦隔内圧上昇に伴いリンパ管からの漏出が減少したためと考えられた.

## 9. 当院における左心低形成症候群の最近の治療経験

北海道大学小児科

泉 岳, 古川卓朗, 武井黄太, 山澤弘州, 武田充人, 上野倫彦

北海道大学循環器外科

夷岡徳彦, 橘 剛

当院では HLHS に対し, 生後早期の両側肺動脈絞扼術, 1 カ月頃のノーウッド手術, 3 カ月以降のグレン手術という方針で臨み, 良好な結果を得ている. 管理上は心保護に留め, ノーウッド前の低肺血流管理, ポンプ障害に対する ACE-I, 手術時期を逸しないことが肝要であった.

## 10. 小児期特発性肺動脈性肺高血圧症(IPAH)の2例

北海道子ども医療・療育センター小児発達科

平子陽子

北海道子ども医療・療育センター循環器科

春日亜衣, 高室基樹, 横澤正人

函館中央病院

佐々木真樹

症例1は8歳女児。5カ月前より労作時息切れがあり、失神を起こし救急搬送となった。重症度はWHOⅡ度、急性血管反応性試験はすべて陰性でシルデナフィルとベラプロストを主体に治療を開始し、ボセンタンも併用した。BMPR2遺伝子変異を認めた。症例2は2歳女児。主訴は腹痛と顔面浮腫で、重症度はWHOⅡ度、急性血管反応性試験で一酸化窒素に陽性の結果よりシルデナフィル主体で治療を開始した。腹痛の為難渋したがシルデナフィル増量に伴い症状は軽快した。

## 11. 内服治療薬3剤併用療法が奏効せず、治療・管理に難渋した肺動脈性肺高血圧症の5歳女児例

北海道大学病院小児科

上野倫彦, 泉 岳, 古川卓朗, 武井黄太, 山澤弘州, 八 鍬 聡,

武田充人

児は2カ月前より歩行を嫌がるようになり、入院時著明な肺高血圧を認め、血中BNPは1879 pg/mlであった。心カテにて心係数2.2、肺血管抵抗32~45 U.m<sup>2</sup>で酸素負荷にも反応はなかった。ベラプロストとシルデナフィル、ボセンタン3剤併用としたが効果は不十分で2ヶ月後には症状が悪化した。肺出血、肺高血圧クリーゼをおこし人工心肺を要した。合併症で広汎な脳梗塞をおこし、エボプロステノール増量後肺高血圧は改善したが重度の意識障害と痙性麻痺を残した。

## 12. 治療方針の決定に苦慮した二次性肺高血圧症の2例

北海道立子ども医療センター

横澤正人, 春日亜衣, 高室基樹

症例1は6歳, VSD ASD PH CLD (IV型)。30週, 922gで出生, 呼吸管理65日間。PAP72/36 (54), Rp 7.5, 酸素負荷に反応, 肺生検はHE 3度, IPVD 1.9, 術後臨床経過区分はDで内科的治療を継続。症例2は19歳, VSD PH Goldenhar症候群。動悸を主訴に再診した際に重度のPHを指摘された。PAP 98/47 (66), Rp 9.0, 酸素負荷に反応, 肺生検はHE 3度, IPVD 2.1, 術後臨床経過区分はCで心内修復術を施行, 軽度のPHが残存。

### 13. 特発性肺動脈性肺高血圧症の治療経験

旭川医科大学小児科

太田 圭, 梶濱あや, 杉本昌也, 梶野浩樹

名寄市立総合病院小児科

真鍋博美

症例は12歳の男児。10歳のとき肺高血圧を発症した。発症時の症状はWHO機能分類 class III, 6分間歩行試験は340 m と日常生活も困難な状態であった。特発性肺動脈性肺高血圧と診断し, Beraprost, Sildenafil, Bosentan の併用療法を行い, 3カ月後には肺血管抵抗は10 Wood U まで改善した。その後, 内服治療に対する改善に乏しく PGI<sub>2</sub> 持続静注の適応であると考えられたが, 児の QOL を著しく損なうため治療開始時期について逡巡している。