日本小児循環器学会雑誌　9巻6号　838～840頁（1994年）

第21回北海道小児循環器研究会

日　時　平成5年11月13日
会　場　札幌不二ホテル

1. 若年性糖尿病と左室形態の特徴

市立釧路総合病院小児科
布施　茂登，吉田　雅喜，水江　伸夫
五十嵐千春，藤田　　繁
同　病理　　吉田　　豊

目的・方法：若年性糖尿病症例9例において心エコーで左室形態を検討した．年齢は11～25歳，平均16.7歳，罹病期間は0.5～15年，平均7.3年．結果：1例に著明な左心室壁肥厚を認め，心カテーテル検査および心筋生検により肥大型心筋症と診断した．その他の8例では，年齢とIVS, LVDd, LVDd%には相関を認めなかったが，LVPW, LVPW%, LVEFはそれぞれr＝0.73（$p<0.05$），0.68，0.81（$p<0.05$）の相関を認めた．罹病期間やインスリン投与量，HbA1Cとの相関は認められなかった．結語：若年性糖尿病症例9例中1例に肥大型心筋症の合併が認められた．他の8例で年齢と左室後壁厚と左室駆出率の間に正の相関が認められた．

2. Stunned myocardiumを呈した大動脈縮窄複合の1例

札幌医科大学医学部小児科
堀　　司，富田　　英
池田　和男，飯田　一樹
同　第2外科
安喰　　弘，森川　雅之，一宮　康乗

stunned myocardiumは心収縮能を保持していながら，何らかの原因により収縮力低下をきたしている状態と定義される．今回我々は大動脈再建術後に再狭窄を来し，stunned myocardiumの状態を呈した大動脈縮窄複合の1例を経験した．

症例は4カ月男児．生後10日目に大動脈縮窄複合と診断し，1カ月時に大動脈弓再建術と肺動脈絞扼術を施行した．経過は良好であったが，術後2カ月半頃より心不全症状が増悪し，心拡大の進行を認めた．精査の結果，再狭窄と著明な左室駆出分画（LVEF）の低下（0.29）を認め，再狭窄によるmyocardial stunningと診断した．再狭窄部に対しPTAを行い，その17日後には心室中隔欠損の閉鎖術を施行した．術後1カ月にはLVEFは0.54と，著明な心機能の改善を認めた．

3. Pin-hole状の大動脈縮窄を伴ったShone complexの1例

旭川医科大学小児科，*旭川医科大学第1外科，**旭川厚生病院小児科
梶野　浩樹，井上　裕靖，津田　尚也
藤保　洋明，境野　環樹，岡　　隆治
山本　浩史*，東　　信良*，赤坂　伸之*
郷　　一知*，梶野　真弓**石岡　　透**

Parachute僧帽弁，大動脈弁下狭窄，Pin-hole状の高度の大動脈縮窄を伴いShone complexと診断した生後10日の女子に対し，Extended direct anastomosisを施行した．僧帽弁ドップラー最大流速は術前1.3m/s，術後2.0m/s．左室の圧負荷と，心房間での左右・動脈管での右左の短絡が存在したため，術前のドップラー流速からは僧帽弁狭窄の重症度は推定困難であった．術前左室拡張末期容量は正常の52%しかなかったが，術後左室は，径短縮率が上昇し，右室径の減少とともにその径が増加して負担すべき拍出量の増大に適応できた．

4. 当科において経験した先天性僧帽弁閉鎖不全症に関する検討

北海道大学医学部小児科
金田　　真，信太　　知，小田川泰久
三浦　正次，清水　　隆

先天性僧帽弁閉鎖不全症（先天性MR）は，多くの場合他の先天性心疾患，結合組織の異常などに合併し，単独で見られることは稀であると考えられていた．しかし，近年心エコーの発達に伴って僧帽弁逸脱症の発見例が増加したため，孤立性MRの頻度も決して低くはないと思われる．

本症の形態学的異常としては，弁尖の異常，腱索・乳頭筋の異常，弁輪部拡大の3種類に分類される．我々が経験した5例について，その形態学的異常と，他疾患との合併の有無，手術適応および今後のフォローについて検討した．

5. 乳児期，完全型心内膜欠損症の治療経験

北海道立小児総合保健センター，東邦大学*

Presented by Medical*Online

東舘　義仁，津田　哲也，菊地　誠哉
樫野　隆二，高梨　吉則*

対象は6例で，房室弁の逆流は全例軽度であった．4例はダウン症で，低出生体重児（最低1.9kg）であった．TypeはAが5例，Cが1例．8カ月時のICR施行例と，二期的にPAB（3～4カ月）の後，10カ月にICRを行った2例の，計3例は救命できた．しかし，10カ月時にICRを行った例（ダウン症，Rp 7単位）を術後失なったほか，術前に感染症のため2例（ダウン症）がICR不能となった．救命できなかった原因は手術時期の遅れと感染であった．房室弁の逆流の軽度な症例に限ると，術前の病態には短絡血増加がもっとも大きな影響を与えている．内科的管理が困難な症例は，心不全の軽減と肺血管床の保護，そして感染（特に呼吸器）重症化を防ぐため，乳児期前半にPABを行うことが，有効と考えられた．

6．Fontan型手術後遠隔期における心電図所見

札幌医科大学第2外科
中西　克彦，安倍十三夫，鎌田　幸治
森下　清文，安喰　　弘，小松　作蔵

今回我々は，Fontan型手術後遠隔生存の得られた．単心室8例，両大血管右室起始症8例，および三尖弁閉鎖症5例，計21例における遠隔期の心電図変化について検討した．術後平均6年2カ月における外来受診時の心電図にて上室性あるいは心室性不整脈が認められた症例は10例（48%）であった．手術時年齢別での不整脈の合併頻度は，15歳以下の群〔12例中4例（33%）〕に比べて，16歳以上の群では9例中6例（67%）と合併頻度が高い傾向にあったが，術前の平均肺動脈圧別の検討では，15mmHg以上，以下の群で，それぞれ13例中6例（46%），8例中4例（50%）と発生頻度に差は認められなかった．

7．下大静脈欠損（Azygos connection）を判ったASDの1手術例—その診断的意義—

市立釧路総合病院心臓血管外科
窪田　武浩，大滝　憲二，高平　　真
北海道大学小児科　　衣川　佳数

下大静腹欠損，奇静脈接続は稀な先天性疾患であり通常は合併心奇形の精査中に発見される．今回われわれは術前心臓カテーテル検査により下大静脈欠損，奇静脈接続を伴った心房中隔欠損症を診断し，術中SVCへの1本脱血により安全に心内修復を施行した．

通常ASDはエコー診断のみで手術にはいることが多く下大静脈欠損症にきずかず手術に入った場合様々なトラブルが考えられる．下大静脈欠損ときずかず奇静脈を結紮し術後心不全にて失った例もあることから術前に診断をつけることは意義深い．

8．高度低形成右室合併純型肺動脈閉鎖症の手術経験

市立旭川病院胸部外科
石橋　義光，青木　秀俊，多田　裕子
須藤　幸雄，川崎　正和，村上　忠司
市立旭川病院　　小西　貴幸

高度低形成右室を合併した純型肺動脈閉鎖症の一手術例を経験したので報告する．

症例は1カ月の男児で，39週で帝王切開にて出生し生下時体重は3,335gであった．出生時よりチアノーゼを認めた．当院小児科入院し精査行いPPA，ASD，PDA，TRと診断された．心血管造影ではRVEDVI：6ml/m²，三尖弁径：8.5mmであった．心カテーテル検査で右室圧は142/7mmHgと高圧であった．

上記診断にて手術（Lt B-T shunt，Brock手術）を施行した．術後経過は良好であった，今後，右室の発育状況によってtwo ventricular repairを行う予定である．

9．当科におけるファロー四徴症の経験

国立札幌病院心臓血管外科
宮武　　司，明神　一宏，俣野　　順
村上　達哉，八田英一郎，松崎　賢司

ファロー四徴症65症例，78件の手術を経験した．根治手術例は23例であった．一期的心内修復術を施行したのが11例，BTシャント後に心内修復術を施行したのが12例であった．手術死亡例はなかったが，術後敗血症で1例が入院死亡．PS, residual VSDの1例で2度の再手術を必要とした．根治術症例はLVEDVI 50 ml/m²，PA index 150mm²/BSA以上の症例が多かったが，今後はより小さな症例での根治術症例を増やしていこうと考えている．

10．消化管奇形，MRSA感染を伴った先天性心疾患の外科治療経験

旭川医科大学第1外科
郷　　一知，山本　浩史，石川　雅彦
東　　信良，赤坂　伸之，笹嶋　唯博
久保　良彦

消化管奇形，MRSA感染を伴った先天性心疾患2例の外科治療を経験した．

症例1は十二指腸閉鎖，鎖肛，直腸腟瘻に僧帽弁閉鎖を，症例2は食道閉鎖，鎖肛，直腸尿道瘻にファロー

Presented by Medical*Online

四徴症を伴った症例であった．消化管手術後急性期には可及的に血中酸素濃度を高く保ち創傷治癒の促進に努めた．MRSAに対しては心疾患手術の術前からVCM投与を開始し，術後の抗生剤投与もVCMを含めた注意深い選択とした．MRSA対策として徹底した隔離，ガウン，マスクの使用，手洗いの徹底，定期的細菌培養により環境の管理により良好な結果を得た．

11．小児無血体外循環の経験

札幌医大第2外科
杉本　智，一宮　康乗，森川　雅之
仲倉　裕之，安喰　弘，小松　作蔵
同　小児科　池田　和男，富田　英

従来困難であった小児期無輸血体外下開心術を施行し，1992年1月から1993年9月までに26例にて成功した．人工心肺（CPB）回路の無血充填の適応は，CPB開始時の推定ヘマトクリット30%以上のものとした．手術中の出血は，可及的にセルセーバーにて回収し，CPB後，速やかに洗浄濃縮して返血した．CPB中の最低血中ヘモグロビン濃度(Hb)は，症例によっては6g/dlを下回るものもあったが，明らかな代謝性アシドーシスを示したものはなかった．術後，軽度の貧血(Hb；8.8～11.0g/dl)，及び低蛋白血症（総蛋白濃度；5.2～6.5g/dl)を全例に認めたが，臨床上問題となる循環動態，全身状態の変化は認めなかった．以上の経験を踏まえ，今後更なる適応の拡大を目指す方針である．

Presented by Medical*Online