

## 第58回東海小児循環器談話会

日時 平成7年7月8日(木)  
場所 社会保険中京病院集団指導室  
世話人 松島 正気(社会保険中京病院小児循環器科)

### 1. 一側肺動脈欠損の1例

名古屋第一赤十字病院・小児医療センター循環器科

吉見 礼美, 瀧本 洋一  
中村 重男, 羽田野為夫

津島市民病院小児科

長田さち子, 金井 朗

症例は4歳女児。乳児期から風邪をひきやすく、肺炎で近医に数回入院。2歳6カ月、耳鼻科受診時、胸壁の左右差を指摘され、3歳で津島市民病院受診。胸部単純写真、胸部CT、肺血流シンチで上記疾患を疑われ、当科受診。心エコーで右肺動脈描出不能。肺動脈造影では右肺動脈は造影されず、大動脈造影で右肺に達する数本の側副血行が描出された。現在は無症状で経過観察中である。

### 2. 小1の学校検診で発見され中学生で突然死した肥大型心筋症の1例

名城病院小児循環器科

牧 貴子, 木村 隆

症例は小1検診で心電図異常を指摘され来院した女児である。初診時検査所見はECG: III, aVFのST-T陰性化, 左室肥大, 胸X-P: CTR 0.52, 超音波検査: 心室中隔18mm, 流出路狭窄(-)であった。中3時通学途中に突然死したがその3カ月前の検査ではCTR: 0.58, ECG: III, aVFのST-T陽性化, V<sub>1</sub>S, V<sub>5</sub>R減高, 幅広いIIIQへと変化, 超音波: 心室中隔24mmと肥厚し流出路狭窄が出現SAM(+)であった。左室後壁は12mmであった。β-ブロッカーを投与したが殆ど服用していなかった。以上学校検診で発見し9年後突然死した1例を経験したので報告した。

### 3. 乳児期ASDに心房粗動を合併し心不全を呈した1例

大垣市民病院小児循環器科

安田東始哲, 西端 健司, 田内 宣生

3カ月と8カ月健診で頻脈を指摘された男児。入院時感染徴候, 心雑音, ラ音, 四肢冷感なく肝2cm触知。ECG上P/QRS rateは354/177bpm。胸部レ線上CTR

0.69, 心エコーで右心拡大, 軽度TR, 左右短絡のASDを認めた。ジギタリス急速飽和無効, 肝腫大增悪のためDC(10J)施行後正常洞調律。以後ジギタリス内服し再発なし。10カ月時胸部レ線上CTR 0.64と改善した。先天性心疾患に伴う乳児期AFはまれだが予後不良の場合があり慎重な管理を要する。

### 4. 脳動静脈瘻に重複大動脈弓を合併した1例

県立岐阜病院新生児科

桑原 直樹, 長澤 宏幸, 増江 道哉  
中島 芳博, 加藤 智美, 松井 永子  
市橋 寛

同 小児科 山崎 嘉久, 伊在井 馨  
同 胸部外科 滝谷 博志

出生直後より心不全を来たした脳動静脈瘻に重複大動脈弓を合併した1例を経験した。胸部レントゲン像では心胸郭比は76%を示し, 心エコー検査では上大静脈, 右房, 右室および肺動脈の著しい拡大, 卵円孔での右左短絡を示していた。また, 重複大動脈弓を伴っており, 動脈管は左大動脈弓に開口し, この大動脈弓は左鎖骨下動脈を分枝後盲端となっていた。頭部エコー検査では, 脳内に占拠性病変を認め瘤内に血液と思われる血流を認めたため脳動静脈瘻と診断した。児は生後3日, 心不全悪化のため死亡した。

### 5. 完全大血管転換におけるJatene手術後の肺動脈狭窄に対し経皮的バルーン拡大術を試みた2例の検討

県立岐阜病院新生児科

長澤 宏幸, 桑原 直樹, 増江 道哉  
中島 芳博, 加藤 智美, 松井 永子  
市橋 寛

同 小児科 山崎 嘉久, 伊在井 馨  
同 胸部外科 滝谷 博志  
多治見市民病院小児科 中村 浩

TGAに対するJatene手術後に肺動脈狭窄をきたした2例に対し, 術後6カ月時に狭窄部径の3倍以上の径のバルーンを用い, 経皮的バルーン拡大術(BPA)を行った。症例1: 径10mmのバルーンを用い, 狭窄

部径は3.0mmから3.9mm, 圧較差は47mmHgから27mmHgとなった。症例2: 径8mmのバルーンを用い, 狭窄部径は2.6mmで変化なく, 圧較差は59mmHgから45mmHgとなった。BPAは, TGAのJatene後のPSに対する有効な治療法と考えられた。

#### 6. 日齢1にPTVを行った純型肺動脈狭窄の1例—その2年後の経過—

名古屋第二赤十字病院小児科

藤田 直也, 武田 紹  
矢守 信昭, 岩佐 充二

症例は生後チアノーゼ出現し, 心エコーにてcritical PPSと診断。PGE1投与開始し, 日齢1にPTV施行。PV 5.1mm, RVEDV 2.4ml (46% of normal)で, PTVにてRV/LVの圧差は100/50→50/50→60と減少。SpO<sub>2</sub> 60~70%で退院。2歳時SpO<sub>2</sub> 90%, 心カテではQp/Qs=0.67, R-L shunt 31%, RVEDV 17.7ml (63% of normal), RVp 20/5mmHg, MPAP 16/7mmHg, 今後ASD閉鎖を予定。

#### 7. 大動脈縮窄を伴った新生児重症大動脈幼狭症の1例

聖隷浜松病院小児科

西尾 公男, 瀬口 正史, 横山 岳彦  
同 心臓外科 酒井 章

妊娠39週4日2,630g正常分娩にて出生, 日齢4哺乳力低下。下肢の脈が触れにくいことを主訴に当院へ入院。心エコー検査にて左室壁運動の著明な低下, 大動脈弁の肥厚, ドーム形成, 大動脈縮窄を認めたため, 同日内頸動脈アプローチにてバルーン弁形成術をHopkington社製5mmのバルーンカテーテルを用いて行なった。造影にて大動脈縮窄を確認, 日齢9 subclavian flap法による大動脈弓血行再建術を施行した。その後状態は安定したが, 心房中隔欠損, 左末梢性肺動脈狭窄の合併による心不全にて治療に難渋し, 外来通院中自宅にて突然死した。

#### 8. 2度のBVP後, ARを合併した重症ASの1例

市立岡崎病院小児科

大森 京子, 長井 典子, 小倉 良介  
同 心臓血管外科

関 章, 梶山 真  
増本 弘, 佐々木道雄

豊川市民病院小児科 田中 宏  
碧南市民病院小児科 辻 明人

14歳男児の重症ASに2度のBVPを施行した。弁

輪径26mm~24mmに対し, 第1回BVPは直径12mmのカテーテルを2本用い(19.6mmに相当), 圧較差120mmHgから80mmHgまで低下した。2回目のBVPではHopkingtonの15mm×15mm(24.6mmに相当, 長さ6cm)のカテーテルを用いたところ圧較差は消失したが, AR III度となった。弁輪径の100%をやや越してしまったことが反省すべき点である。

#### 9. コイルにて体肺側副血行(MAPCA)路遮断後, 根治術を施行した純型肺動脈閉鎖(PPA)の1例

名古屋市立大学小児科

早川 聡, 水野寛太郎  
同 第1外科 加藤 英夫, 吉富 裕久  
三島 晃, 鈴木 克昌

症例は24歳の男性, 乳児期にPPAと診断されBrock's ope & balloon atrial septostomy施行。14歳頃よりチアノーゼ, 易疲労感出現するも放置。24歳時, 上記を主訴に受診。心カテ施行。Pp/Ps=0.22, Qp/Qs=0.52, R-L Shunt=48%, RVEDV 62%, RA 18, RVEDP 18, 計9本のMAPCAを認めた。コイル塞栓術施行後, バルーンカテーテルにてASDの試験閉鎖を行い, 動脈血のSatO<sub>2</sub>の上昇と右房圧の有意な上昇がないことを確認し, 根治手術を施行した。

#### 10. 右側大動脈弓, 動脈管開存, 左鎖骨下動脈肺動脈起始症の1例

豊川市民病院小児科

田中 宏, 鈴木 研史, 高橋 朱里  
千原 克, 河口 信治

厚生連加茂病院小児科 大須賀明子  
藤田保健衛生大学小児科

山崎 俊夫, 上中 保  
増田 恵子, 山田 緑

症例は2カ月男児。口唇口蓋裂手術目的にて紹介され多呼吸, 陥没呼吸ありNICUに入院となった。血液ガス: (左上肢) PaO<sub>2</sub> 33.3, O<sub>2</sub>sat 56.6% (右上肢) PaO<sub>2</sub> 62.6, O<sub>2</sub>sat 89.3%。心エコー, pH CoA 疑い。心カテ: 肺動脈造影にて左鎖骨下動脈が造影され, 大動脈造影にて右側大動脈弓, 右動脈管より肺動脈が造影された。心内奇形なし。Pp/Ps=1.0。本症は右側大動脈弓, 両側動脈管開存, 左鎖骨下動脈孤立症と診断した。

#### 11. 当院にて経験した左心低形成症候群について

豊橋市民病院小児科

白谷 尚之, 大林 幹尚, 大呂陽一郎  
岡本 優子, 石濱 広美, 小山 典久

鈴木 賀巳, 西村 豊  
同 胸部外科 小林 惇剛, 大原 啓示  
山崎 武則, 中山 雅人

過去5年間に4例の左心低形成症候群の児を経験した。1例は低出生体重児(出生体重1,752g)で日齢14にNorwood手術を行なったが死亡した。新生児壊死性腸炎を合併していた。1例は大量羊水吸引症候群と気胸を伴い手術不能のまま日齢1に死亡した。残りの2例はNorwood手術中に生じた重篤な肺出血により人工心肺離脱時に低酸素血症が進行し、離脱困難のまま死亡した。最近の症例を提示するので、今後の症例を救命するために御教示戴きたい。

12. B-T シャント後の大量胸水貯留に対しフィブリノーゲンが著効したと思われるVSD・PAの1例  
名古屋大学小児科

長野 美子, 後藤 雅彦  
馬場 礼三, 長嶋 正実

同 胸部外科 渡辺 孝, 村瀬 允也

生後41日に直径4mmのPTFEグラフトにてmodified-BTシャントを行った。術後16日目より血清成分とほぼ同じ胸水が最大500ml/日、流出し続けた為、seromaを疑って術後27日目に再開胸するも胸水漏出の原因は特定できず胸水漏出が止まらないため、再開胸翌日フィブリノーゲン(200mg/kg)を点滴静注した。静注直後より胸水は著減し、静注2日後にトロッカーを抜去し以後貯留は認めていない。

13. Taussig-Bing 奇形, 大動脈縮窄症, 右単冠動脈に対するJatene手術後, 肺動脈狭窄, 三尖弁閉鎖不全を起こした1例

大垣市民病院胸部外科

笹本 彰紀, 玉木 修治, 原 修二  
桜井 一, 西沢 孝夫, 村山 弘臣  
加藤 紀之

症例は7カ月の男児。Taussig-Bing奇形, 大動脈縮窄症と診断され生後16日目にextended end-to-end anastomosisによる大動脈弓再建術, 肺動脈絞扼術を施行。生後29日目にJatene手術を施行した。術後右心不全症状が認められ、心臓カテーテル検査で肺動脈弁下および弁上狭窄, 三尖弁閉鎖不全を認めたので、生後7カ月の時に肺動脈形成術, 三尖弁形成術を行い術後経過良好である。

14. 完全大血管転位症3型に対し両方向性グレン手術を施行した1症例—その後の治療方針について—

社会保険中京病院小児循環器科

小川 貴久, 生駒 雅信, 松島 正氣  
同 心臓血管外科

竹村 春起, 岩瀬 仁一, 佐井 昇  
安田 公, 前田 正信

トヨタ記念病院小児科 奥村 直哉

症例: 3歳, 男児。診断: TGA(III), PS, multiple VSDs, superior-inferior ventricles。2歳時にbidirectional Glenn shunt, 左肺動脈拡大術を施行。術後11カ月の心カテにて、左肺動脈に狭窄あるためバルーン拡大術を施行(2mmから4.5mmに拡大)。3カ月後の心カテで再狭窄あり再バルーン拡大術施行(2.5→4.8mm)。現在, PA index 213mm<sup>2</sup>/M<sup>2</sup>, Rpl 2.5unit・M<sup>2</sup>, PAp 15mmHgであり、今後再バルーンあるいはステントにより拡大し、フォンタン手術へ結びつけていきたいと考えている。

15. 二期的手術を施行したIAA, A-P septal defectの1例

名古屋市立大学第1外科

斉藤 隆之, 吉富 裕久, 山本 茂樹  
鶴飼 知彦, 松本 幸三, 浅野 実樹  
三島 晃, 鈴木 克昌, 真辺 忠夫

症例は日齢7日の女児, 生直後より呼吸困難及びチアノーゼが出現。UCG, 心カテにてIAA(A) A-P septal defectと診断されたが、根治術に対する家族の同意が得られねえ経過観察となった。日齢18日目、著しい循環不全となり救命手段として両側性肺動脈絞扼術を施行し、術後8日で気管内チューブを抜去した。日齢82日目根治術を施行。分離体外循環下A-P septal defectの修復後、循環停止下にextended direct anastomosisを行った。根治術後1カ月で経過良好にて退院となった。

16. SV, SA, PS, TAPVCを合併した無脾症候群に対するTAPVC修復及びbidirectional-Glenn手術の1治験例

社会保険中京病院心臓血管外科, 小児循環器科<sup>1)</sup>胸部外科<sup>2)</sup>

竹村 春起, 前田 正信, 安田 公  
佐井 昇, 岩瀬 仁一, 松島 正氣<sup>1)</sup>  
生駒 雅信<sup>1)</sup> 小川 貴久<sup>1)</sup> 高橋 虎男<sup>2)</sup>

症例は無脾症候群の2歳男児。TAPVC-Ibを伴ったSV, SA, PS, 1-SVC。体外循環下により1-SVCを切断中枢端common PVに端側吻合することでTAPVCの修復を行い、末梢端を1-PAに端側吻合し、bidirectional-Glennとした。主肺動脈は体外循環離脱

後、遮断しても  $PO_2$  が保たれる事を確認した上で切断縫合閉鎖した。無輸血。第1病日人工呼吸離脱。 $PO_2$  40~45mmHg。術後経過は良好で、明らかな運動能力の改善をみた。

**特別講演**  
**小児心疾患に対する Cather Intervention の現状と展望**

埼玉医科大学心臓病センター小児心臓科教授

小池 一行