

第11回北陸小児循環器懇話会

日 時：平成8年2月3日

場 所：ポルテ金沢

世話人：畑崎 喜芳 (富山県立中央病院小児科)

1. CATCH22の1例

福井愛育病院小児科

浜田 裕之, 八木 知人

吉原 隆夫, 石原 義紀

福井心臓血管センター, 福井循環器病院小児

科

早野 尚志

症例は、生後12日の男児。心雑音にて近医より当科紹介となった。心臓超音波検査にて総動脈幹症の診断がされた。患児は、両眼隔離、眼裂縮小、鼻根部扁平、小さな口、一重まぶたと上眼瞼肥厚、耳介低位、高口蓋、鼻声というCATCH22に特有の顔貌が認められ、染色体FISH法施行したところ22q11.2の欠失が証明された。上記のような特有の顔貌がみられた場合、染色体や、心疾患の検索が必要と思われた。

追加発言

富山医科薬科大学小児科

宮崎あゆみ, 市田 路子

当科では、1995年1月から1996年1月にかけて、計19例の先天性心疾患患児に対し染色体検査を施行した。その結果、5例(VSD, PH 3例, TF, PA 1例, TF, absent PV 1例)がCATCH22と診断された。

2. CHARGE associationの1例

石川県立中央病院小児内科

久保 実, 金田 尚, 斎藤 剛克

上野 康尚, 堀田 成紀, 大木 徹郎

同 心臓血管外科

関 雅博, 坪田 誠, 吉野 祐司

41週、胎児仮死徴候あり緊急帝王切開にて2,970gで出生。Apgar 7 (1分)で生後よりチアノーゼ、心雑音を認めた。UCGにてTOF, ECD, PA, PDAと診断、lipo-PGE₂投与開始し、日齢37、左B-Tシャント術施行した。3カ月時、追視をしないことより眼科にてコロボーマを指摘され、さらに後鼻孔狭窄、発育発達遅延、短陰茎、耳介低位変形などよりCHARGE associationと診断した。

3. 弓部大動脈再建における逆行性脳灌流法の応用

一大動脈弓離断症に対する新生児期一期的根治術の経験一

富山医科薬科大学第1外科

村上 新, 深原 一晃, 上田 哲之

土肥 善郎, 三崎 拓郎

同 小児科, NICU

市田 路子, 橋本 郁夫, 今村 博明

二谷 武, 宮脇 利男

厚生連高岡病院 NICU 小川 次郎

心室中隔欠損症を伴う大動脈弓離断症 (Celoria-Patton A型)に対し、逆行性脳灌流法を大動脈弓部再建時に応用し、胸骨正中切開から一期的修復を行なった生後10日の新生児例を報告した。直腸温18°C、30分の循環停止中、間欠的逆行性脳灌流を行ない、下行大動脈と上行大動脈の直接吻合を行なった。体外循環を再開し復温過程で心室中隔欠損孔閉鎖を行なった。大動脈遮断時間は62分であった。また近年小児における超低体温循環停止法使用例で遠隔期精神発達遅延が指摘されている点を文献的に考察し、併せて動脈管切除標本の病理学的検討結果を報告した。

4. 膜様部心室中隔欠損症に無冠尖単独の大動脈弁逸脱症を合併した1例

金沢大学小児科

酒詰 忍, 丸箸 圭子, 谷口 昌史

症例は9歳女児。生後1カ月で膜様心室中隔欠損症、肺高血圧症と診断され、利尿剤強心剤の内服を要した。生後4カ月の時点で、心不全症状改善し、pouch formationを伴った小欠損として経過観察されていた。8歳より大動脈弁逆流が急速に進行した。UCGの傍胸骨断面のドップラーフローマッピング、hepatoclavicular positionの大動脈造影にて、無冠尖単独の逸脱症と診断し、大動脈弁形成術パッチ閉鎖術施行した。

特別講演

先天性心疾患の成因と病態形成

東京女子医科大学名誉教授 高尾 篤良