日本小児循環器学会雑誌　14巻4号　581頁（1998年）

第15回長野小児循環器談話会

日　時　1998年6月6日（土）
場　所　信州大学病院西病棟9階研修室
世話人　里見　元義（長野県立こども病院循環器科）

1．乳児期拡張型心筋症に対する左室縮小形成術の経験

山梨医科大学第2外科，同　小児科*，同　麻酔科**
加賀重亜喜，吉井　新平，保坂　　茂
高橋　　渉，天野　　宏，多田　祐輔
杉山　　央*，矢内　　淳*，中澤　眞平*
石山　忠彦**奥山　克巳**

拡張型心筋症に対する左室縮小形成術（Batista手術）は，近年有効との報告はあるが，1歳未満症例の報告はない．症例は生後5カ月時に心不全のため入院し，最大限の内科的治療中であった女児で，生後8カ月になって急速にアシドーシス，尿量減少，トランスアミナーゼ上昇が出現し，高度に心機能が悪化したため，緊急手術とした．手術時体重5.2kgで，手術は心停止下に前後乳頭筋間を心尖部に向かってtear drop型に切除した後，MRに対してはAlfieri法を行った．術後心エコーにてMRはなく，EFは8％から24％となり，全身状態は改善した．術後45日を経過する現在，β-blocker療法を開始している．今回の経験から，本手術は乳児に対しても有効であり，拡張型心筋症に対する外科治療の選択肢の一つとなり得ると考えられた．

2．ファロー四微症術後20年の1例

国立療養所東長野病院心臓血管外科
佐藤　　渉
同　循環器内科
竹中　寛彰，稲垣　　裕，北島　　敦

ファロー四微症術後20年の26歳症例を供覧した．5歳時にVSD閉鎖術，肺動脈弁切開術を施行．冠動脈走行異常を認めたため右室流出路形成は行っていない．外来経過観察中に心エコーで右室流出路に圧較差を認めたため心カテーテル検査を行った．その結果Qp/Qs＝1.4のVSDでのresidual shuntと18mmHgの右室流出路狭窄を認めた．肺動脈弁閉鎖不全は認めなかった．今後の方針について意見がだされたが，右室流出路狭窄は問題なく，残遺短絡についてもしばらくはそのまま経過観察でよいとの意見が出された．

3．小児の心筋症例の臨床像

長野県立こども病院循環器科
安河内　聰，里見　元義，清水　　隆
森　　保彦，原田　順和，竹内　敬昌
滝口　　信，荒井　洋志

こども病院で心筋生検を行った症例のうち，代表的な6例の臨床経過と検査所見の呈示があった．症例1は13歳の女児，学校でバスケットの試合中に突然多呼吸，胸痛，泡沫状痰，を呈し心筋炎，冠動脈疾患疑いで緊急入院した．生検の結果では心筋炎であった．症例2は5歳男児で運動時呼吸困難と胸痛を主訴に来院，心エコーでPCMと診断した．心臓カテーテル検査では左室EDP 22mmHgで冠動脈は正常，生検結果ではHCMであった．症例3は9歳男児で川崎病に合併した心筋炎の臨床診断のもとに生検を行った．結果ではperivascular fibrosisが認められた．症例4は5カ月女児で心拡大と心収縮低下を主訴に来院しDCMの臨床診断のもとに生検を施行した．結果はEFEであった．症例5は4歳女児川崎病第7病日に心収縮低下を主訴に入院，T1心筋シンチで心尖部に灌流低下を認めたため生検を施行，結果perivascular fibrosisが認められた．症例6は8歳女児心エコーにてHCMを疑われ心筋生検を行った．結果特徴的なHCMの所見であった．

特別講演

心筋病理から見た小児の心筋症

信州大学第1内科教授　　関口　守衛

HCM，RCM，DCM，ECMのそれぞれにつき，歴史的背景を交えながら病理所見を解説し，小児の心筋症の管理につきお話頂いた．長野県立こども病院から心筋生検の病理組織検査を依頼した症例のなかから6例を選び，臨床的経過と胸部X線，心電図，心エコー，心臓核医学検査などの検査所見をこども病院から供覧し，演者より同一症例の病理組織学的解説をして頂いた．それぞれの症例の日常管理についてもコメントを頂いた．

別刷請求先：（〒399-8288）長野県南安曇郡豊科町豊科3100
長野県立こども病院循環器科　里美元義

Presented by Medical*Online