

日本小児循環器学会第15回近畿・中四国地方会

日 時：2001年 2月 4日
場 所：日本シエーリング株式会社
会 長：松田 暉 大阪大学機能制御外科

1. Catheter interventionにおける問題点・合併症とその対策：カテーテル抜去困難例に関して

社会保険広島市民病院小児循環器科
鎌田 政博, 荒木 徹, 岡本 吉生
岡山大学医学部小児科
片岡 功一, 大月 審一

症例 1: Rastelli導管内狭窄に対する解除術後, Ultrathin Diamond(UD)12mmの抜去が困難となった。逆側大腿静脈から8Frシースを挿入, スネアで体外に取り出した。回収時, まずバルーンカテ内を通したガイドワイヤーをつかみ, シースから引き出しておく必要がある。

症例 2: PS例。Interchordal spaceをUD 12mmが通過していたため, これを右室内から抜去困難となった。Cook社製 long introduce(11Fr)を用いて回収を行った。

2. 肺分画症に対するコイル塞栓術

国立循環器病センター小児科
安田 謙二, 富田 英, 小野 安生
越後 茂之
同 放射線診療部
木村 晃二
同 心臓血管外科
上村 秀樹, 八木原俊克

先天性心疾患に合併した肺分画症 4例に対しコイル塞栓術を施行し, 全例で塞栓が可能であった。チアノーゼ性心疾患の最終手術前に施行された場合, 術後酸素飽和度の低下がみられた。逸脱酵素の著明な上昇は1例にのみみられたが, その規定因子は不明であった。白血球数は全例で上昇した。コイル塞栓術後に肺分画症に反復性の感染を来した例はなかった。コイル塞栓術は肺分画症の治療として外科的処置に代わり得る可能性がある。

3. 日帰り心カテ・心血管造影検査を実施して

島根医科大学小児科
羽根田紀幸, 内田 温, 田坂 勝
村田 幸治, 田村 良香
益田赤十字病院小児科
楳野 恭久

4.5年間に37回の日帰り心カテ・アンジオをトラブルなく実施した。右心・経欠損孔左心カテは, 左右いずれかの尺側肘静脈から25例26回に行った。最少例は年齢2歳9カ月体重12.6kgであった。主にASDや術後評価目的であったが, narrow PDAコイル閉鎖1例とGlenn術後吻合部バルン拡張1例も問題なく実施できた。左心カテは中学生以上の術後例や川崎病既往例に対して, 3例左橈骨動脈, 8例左肘動脈に4Frシースを留置して行った。

4. 6歳以下・20kg未満の小児に対するステント留置術

国立循環器病センター小児科
矢崎 諭, 富田 英, 黒崎 健一
渡辺 健, 山田 修, 小野 安生
岡田 陽子, 宮崎 文, 安田 謙二
田中 敏克, 越後 茂之
同 放射線診療部
木村 晃二
同 心臓血管外科
八木原俊克

1~76カ月, 体重2.8~17.6kgの11例18血管において17血管で目的部位へのステント留置が可能であった。合併症としてステントの脱落, 肺出血を各1例に認めた。術後評価で6例中5例にステント内狭窄を認めた。体格の小さい症例に対しても, ステント留置術は狭窄解除に有用な方法と考えられた。ただし, 初回の拡張径が小さくなるためステント内狭窄の頻度が高く, 早期の術後評価, 再拡張が必要である。

5. 角膜混濁, 小眼球症を伴った孤立性心筋緻密化障害の1乳児例

兵庫医科大学小児科
平海 良美, 奥田 朱美, 皆川 京子
谷澤 隆邦

1歳8カ月, 女児。

既往症: 在胎30週ころからIUGR。

家族歴: 母方祖父がapical HCM。

別刷請求先:

〒550-0003 大阪府大阪市西区京町堀2-14-20
財団法人大阪予防医学協会診療所
横山 達郎

現病歴：在胎40週、体重2,668g (-1.5SD)で出生した。右の眼球の異常を認めたため、合併症検索の目的で当院NICUへ入院した。心エコー、MRIで深い間隙を伴う心筋の肥厚を認め、INVMと考えた。心電図はWPW症候群であった。現在心機能は良好。抗凝固療法を行っている。今後、不整脈の出現と心機能の低下、血栓に注意していく必要がある。

6. 左室心筋緻密化障害の2例

三重大学医学部小児科

藪 泰宣, 早川 豪俊

松阪市民病院小児科

青木 謙三

済生会松阪総合病院小児科

三谷 義英

今回、われわれは左室心筋緻密化障害の2例を経験した。症例1は、軽度心室中隔欠損症の経過観察中に左室心筋緻密化障害と診断。拡張機能障害を呈し、拘束型の血行動態への移行が示唆された。症例2では、3歳6カ月時に網目状肉柱形成が観察された。心臓カテーテル検査で軽度肺動脈圧と左室拡張末期圧の上昇を認めた。現在、2症例とも無症状で左室収縮能は保たれているが、今後、抗凝固療法を含めた加療が必要と思われた。

7. 不整脈による心肺停止後に拡張型心筋症様の変化を呈した肥大型心筋症の1例

大阪大学小児発達医学

三輪谷隆史, 松下 享, 北 知子

吉田 葉子, 角 由紀子, 岡田伸太郎

大阪府中河内救急救命センター

野村 文彦, 中井 健仁, 高岡 諒

小川クリニック

小川 實

大阪大学機能制御外科

大竹 重彰, 松田 暉

症例は、肥大型心筋症と診断され内科的に管理されていたが、心室性不整脈による心停止を起こし救急救命センターで蘇生された。蘇生後左室内腔の拡大、壁厚の減少、左心室駆出率および心拍出量の低下、間質の線維化の進行等を認め拡張相様の变化を呈した。現在、拡張型心筋症に準じACE阻害薬、β遮断薬、利尿薬による治療を行い、致死性心室性頻拍に対して植え込み型除細動器の装着を検討中である。

8. 結節性硬化症に伴う多発性心臓腫瘍により心機能低下を来した1例

大阪大学小児発達医学

吉田 葉子, 松下 享, 北 知子

三輪谷隆史, 角 由紀子, 岡田伸太郎

同 機能制御外科

鍵崎 康治, 松田 暉

症例は2歳9カ月男児。生直後に結節性硬化症(TS)と診断され、両心室・右房に多発性巨大腫瘍を認めた。出生時

不整脈・心室流出路狭窄などは認めなかったが新生児期に心機能が低下し利尿薬などで加療開始した。2歳までに孤立性腫瘍は自然消退したが壁在性腫瘍は残存し壁運動低下の原因となっている。TSに合併する心臓腫瘍は横紋筋腫がほとんどで一般に予後良好であるが、本症例は心筋症様の特異な経過をたどった。

9. 高血圧性心筋症を呈した大動脈縮窄症の7カ月女児の1例

天理よろづ相談所病院小児循環器科

松村 正彦, 須田 憲治

満期で出生。体重増加不良であった。発熱と心雑音、心拡大で入院した。体重は6kg。CRPIは陰性で、すぐ解熱したが、哺乳不良が続いた。心胸比は70%、心エコーでは駆出率は41%と低下あり、僧帽弁閉鎖不全中等度。血圧は上肢150/mmHg、下肢60/mmHgに気付かれ、心血管造影で大動脈縮窄と診断し、端々吻合で大動脈再建術を施行した。縮窄部はpin-holeであった。手術後2カ月で左室駆出率は60%台に、1年後に心胸比は52%に改善した。

10. Cantrell症候群の1例

大阪市立総合医療センター小児循環器内科

坂東 賢二, 村上 洋介, 中西 秀彦

江原 英治, 杉本 久和

同 小児心臓血管外科

北林 克清, 久米 庸一, 西垣 恭一

宮本 勝彦

淀川キリスト教病院小児外科

塩川 智司

同 小児科

玉井 普

フォロー四徴を合併したCantrell症候群の1例を経験した。本例では、生後10カ月時の心臓カテーテル検査の結果、下大静脈に形態異常があり、下半身からの血流は主に奇静脈を介し大静脈に還流していた。胎内での長期間の偏位ならびに、臍帯ヘルニア術後の屈曲、圧迫が原因と考えている。臍帯ヘルニアでは、下大静脈の形態異常を合併する場合があり、心臓カテーテル検査や、心内修復術を行う際には注意が必要である。

11. ドブラーフローワイヤーによる肺血管内皮細胞機能を評価した横隔膜ヘルニア合併心室中隔欠損の1例

大阪大学小児発達医学

斎藤 洋, 松下 享, 北 知子

三輪谷隆史, 吉田 葉子, 角 由紀子

石井 円, 岡田伸太郎

同 機能制御外科

鍵崎 康治, 福嶌 教偉, 松田 暉

先天性横隔膜ヘルニアによる左肺低形成を合併したVSD・PHの1歳女児に根治術前後でドブラーフローワイヤーを用いて肺血管内皮細胞機能を評価したので報告する。術前左肺動脈のドブラーフローワイヤー計測でAChに

より血流増加は認めるが、右肺動脈では反応を認めなかった。術後右肺動脈に再検査を施行したところAChへの反応が認められた。肺血流の正常化により肺血管内皮細胞機能が改善したものとされた。

12. 経口PGI₂製剤により術後高血圧症が正常化したダウン症, VSDの1例

大阪厚生年金病院小児科

佐野 哲也, 板垣 裕輔, 小林めぐみ
吉本 昭, 松村 多恵, 田川 哲三

同 循環器外科

門場 啓司, 長谷川順一, 丸橋 裕之

生後10カ月時に、流入部から膜様部に及ぶ大きなVSDを合併するダウン症患児の開心修復術を施行し、術後急性期に大きな問題はなかったが肺高血圧症が遷延した。術後3カ月から経口PGI₂製剤を9カ月間投与し、肺高血圧は消失した。肺血管病変が進行しやすいダウン症左右短絡疾患の術後肺高血圧症に対して、術後早期からの経口PGI₂製剤投与は有効な治療手段と成り得る。

13. 出生当日に診断に至った右肺動脈左房交通症の1例
京都府立医科大学附属小児疾患研究施設内科部門

岩崎 直哉, 川北あゆみ, 問山健太郎
山元 康敏, 小澤誠一郎, 坂田 耕一
白石 公, 早野 尚志, 糸井 利幸
浜岡 建城

右肺動脈左房交通症は、*om*状の異常血管を介して右肺動脈と左房が交通し、右左短絡を示す疾患である。また、1950年のFreidlich以来、文献上の報告が40例あまりとまれな疾患である。今回われわれは、出生当日から診断に至った本疾患を経験した。症例は日齢0の女児。妊娠分娩歴に異常はなく、在胎38週自然分娩で出生した。生後まもなくから心雑音指摘され、当院へ紹介となった。2DEで左房の後方に拡張した血管腔を認めた。ドプラーにより右肺動脈からこの血管腔への短絡血流が明らかになった。コントラストエコーを行うと、右室に現れた信号が1~2心拍後に左房、左室へ現れた。これにより右肺動脈左房交通症と診断した。形態診断のため、造影CTを施行し三次元再構築をすることにより、立体的な位置関係が容易に把握できた。またMRIにより、肺静脈の還流等の情報を得ることができた。異常血管の離断術で根治を目指すべく待機中である。

14. 多発性心室中隔欠損症の1例 - アプローチおよび閉鎖法の工夫 -

兵庫県立こども病院心臓胸部外科

林 太郎, 山口 眞弘, 芳村 直樹
岡 成光, 大瀧 義郎, 吉田 昌弘
新川 武史

同 循環器科

鄭 輝男, 黒江 兼司, 城戸佐知子
佃 和弥, 岡 達二郎

多発性筋性中隔欠損症に対し新しいアプローチによる閉

鎖法(sandwich法)を施行したので報告した。症例は5歳6カ月女児。生後2カ月に肺動脈絞扼術を施行しており術前心臓カテーテル検査ではQp/Qs 0.68・Pp/Ps 0.14であった。この症例に対し心房中隔切開・経僧帽弁アプローチでフェルトパッチを左室内に誘導し欠損孔を左室側および右室側から挟み込み閉鎖した。術後心臓カテーテル検査ではQp/Qsは1.2であり、今後外来で経過観察していく。

15. VSD直接閉鎖を行ったCAVSD 2例

大阪市立総合医療センター小児心臓血管外科

北林 克清, 西垣 恭一, 久米 庸一
宮本 勝彦

同 小児循環器内科

中西 秀彦, 江原 英治, 杉本 久和
村上 洋介

今回われわれはCAVSD 2例に対し、心室中隔直接閉鎖によるsingle patch repairを行った。手術手技を簡略化でき、人工心肺時間、大動脈遮断時間を短縮させることが可能であった。心室中隔を直接閉鎖する際、共通房室弁を前後に縫縮し、cleft sutureは行わなかった。術後は軽度の房室弁逆流を認めるのみであり、左室流出路狭窄や房室ブロックの合併を認めなかった。

16. Septal ablationを試みた閉塞性肥大型心筋症に対して心筋切除を施行した1例

大阪大学機能制御外科

舩津 俊宏, 大竹 重彰, 澤 芳樹
福嶋 教偉, 鍵崎 康治, 上野 高義
須原 均, 小野 正道, 渋川 貴規
盤井 成光, 松田 暉

同 小児発達医学

松下 享, 北 知子

症例は、19歳女性。12歳時からHOCMでフォローされ、18歳時から易疲労感の増強を認めた。検査上、左室内の圧差は100mmHgに達するが、心筋肥厚はdiffuseに認めるため、心筋切除による減圧は困難と判断されseptal ablationが計画された。しかし、術中左冠動脈主幹に解離が発生し、緊急にバイパス術および経大動脈心筋切除を施行した。術後圧差は消失し、左室内腔は拡大して症状も消失した。

17. 心内膜床欠損症術後に生じた遅発性大動脈弁下狭窄の2解除例

岡山大学医学部心臓血管外科

浅井 友浩, 河田 政明, 山本 典良
加藤源太郎, 増田 善逸, 伊藤 篤志
大島 祐, 中西 浩之, 石野 幸三
佐野 俊二

1991年1月から2000年11月までに53例の完全型心内膜床欠損症手術を行った。このうち2例に術後遅発性に大動脈弁下狭窄を来した症例を経験したので報告する。Rastelli分類はA型1例, C型1例でいずれも初回手術時、および術後の心臓カテーテル検査時の圧測定で左室流出路の圧較差は

認めなかった。術後follow-upの心エコー検査で36カ月、3カ月後に狭窄を認め、以降急速に増悪していった。術前診断および手術時所見から、1例はaccessory valveから伸展したmembranous tissueが大動脈弁下を全周性に取り囲んでおり、もう1例は心室中隔から発生したfibromuscular tissueであった。いずれも経大動脈アプローチで狭窄解除可能であった。

18. 当センターにおける最近10年間の総肺静脈還流異常

大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科

石井 円, 稲村 昇, 高田 慶心

萱谷 太, 中島 徹

同 心臓血管外科

岸本 英文, 川田 博昭, 三浦 拓也

近藤 晴彦, 安政 啓吾, 前嶋 慶人

複雑心奇形を合併しないTAPVC 22例(男14, 女8)を検討。

病型: I型32%, II型9%, III型41%, 混合型18%。

初発症状: チアノーゼ44%, 体重増加不良・哺乳不良26%, 多呼吸15%, 心雑音15%。近年生後1週間以内で診断, 手術まで平均12日(III型を除く)。

治療成績: 術前死亡1, 手術死亡1, 遠隔死亡1, 遠隔期PVO 3。術前DSA施行は8/22例。

結果: 混合型はDSAでも診断は困難で4例中3例は術後カテで確定診断。

19. 肺静脈狭窄の診断におけるヘリカルCTの有用性

岡山大学医学部小児科

馬場 健児, 大月 審一, 片岡 功一

高田 啓介, 大野 直幹, 清野 佳紀

目的: 肺静脈狭窄の診断におけるヘリカルCTの有用性について検討すること。

対象・方法: 対象は肺静脈狭窄と診断されていた8例。装置はシングルスライスCTとマルチスライスCTを使用した。

結果: 狭窄部位の明瞭な形態描出により狭窄病変が吻合部より末梢に及んでいるか否か, あるいは圧迫等の外的要因によるものかの鑑別も全例で可能であった。

結論: 肺静脈狭窄の病態診断におけるヘリカルCTは非常に有用であった。

20. Situs inversus, atrio-ventricular discordance, mitral atresia, pulmonary atresia, pulmonary coarctation 3症例の乳児治療の検討

兵庫県立こども病院循環器科

岡 達二郎, 鄭 輝男, 佃 和弥

城戸佐知子, 黒江 兼司

同 心臓胸部外科

山口 眞弘, 芳村 直樹, 岡 成光

大瀧 義郎, 吉田 昌弘, 林 太郎

新川 武史

肺動脈縮窄を伴う肺動脈閉鎖では左右肺血流の不均衡の

ため新生児期にBlalock-Taussig短絡術を行うだけでは有効肺血流を得られないことがある。今回の3症例の経験から治療選択は、初回BAS時に肺動脈形態の正確な評価後、lipo prostaglandin E1による3カ月を目途の長期管理で肺動脈の発育を待ち肺動脈形成術とBlalock-Taussig短絡術を施行するという方針がよいと考えられた。

21. 部分肺静脈還流異常を呈する心室中隔欠損に対して、右上肺静脈を直接左房に吻合した1例

大阪府立母子保健総合医療センター心臓血管外科

前嶋 慶人, 岸本 英文, 川田 博昭

三浦 拓也, 近藤 晴彦, 安政 啓吾

同 小児循環器科

中島 徹, 萱谷 太, 高田 慶心

稲村 昇, 石井 円

高位部分肺静脈還流異常(PAPVR)の術後合併症として不整脈・肺静脈狭窄などの問題がある。今回われわれは、PAPVRを伴ったVSD症例に対して、VSD閉鎖と、異常還流した上肺静脈と左房の直接吻合術を施行した。術後約2週間から上室性の不整脈を認めたが、薬剤によりコントロールされ、1年経った現在では不整脈は認めていない。また吻合部における肺静脈狭窄も認めていない。

22. 肺動脈狭窄を伴ったNoonan症候群の兄弟例

岡山大学医学部心臓血管外科

大島 祐, 河田 政明, 石野 幸三

加藤源太郎, 増田 善逸, 伊藤 篤志

浅井 友浩, 栗山 充仁, 前谷 繁

佐野 俊二

肺動脈弁狭窄および弁弁上部狭窄を伴うNoonan症候群の兄弟例に、小皮膚切開で、肺動脈弁輪に及ぶ交連切開術と縦切開・横縫合による肺動脈形成術を施行した。術直後には右室-肺動脈間圧較差の減少は軽微であったが、術後1年で著明に減少した。肺動脈弁異形成が強くなく、弁の可動性が比較的良好である症例に対しては、肺動脈弁機能を温存できる本術式は術後遠隔期の右室容量負荷を回避できる有用な術式であると思われた。

23. 有茎自己心膜による左房拡大を行ったdouble switch手術の1治験例

京都府立医科大学附属小児疾患研究施設小児心臓血管外科

小川 貢, 山岸 正明, 春藤 啓介

岡野 高久, 山田 義明, 藤原 克次

北村 信夫

心房心室錯位, 心室大血管錯位を伴う兩大血管右室起始症を有する1歳11カ月の女兒に対して解剖学的根治手術(double switch手術)を施行した。本疾患群は心房容積が小さいという解剖学的特徴をもっているため心房内血流転換には困難を伴う場合がある。そこで、われわれは心房内血流転換術において有茎自己心膜を用いたSenning手術を行い良好な結果を得たので若干の考察を交えて報告した。

24. TGA III型Rastelli術後ARに対する大動脈弁形成の1 治験例

京都府立医科大学附属小児疾患研究施設小児心臓血管外科

春藤 啓介, 山岸 正明, 藤原 克次
山田 義明, 北村 信夫

6歳, 男児, TGA III型に対して他院で心房中隔欠損作成術, 肺動脈絞扼術の後, 3歳時Rastelli手術が行われ完全房室ブロックを併発したためペースメーカー植え込み術も同時施行された。術直後からARを認め最近になり進行し心外導管の狭窄も認めためたため当院紹介となった。心内導管の縫合糸が大動脈弁輪と弁尖にかかっており弁尖の穿孔, 退縮によるARであった。手術はウシ心膜で弁輪側の弁尖延長術を行いconduit bedを利用してRVOTRを施行した。ARは消失し外来通院中である。

25. 胸骨正中切開アプローチによる体肺動脈短絡術の経験

三重大学医学部胸部外科

三宅陽一郎, 小野田幸治, 新保 秀人
井上健太郎, 渡辺 文亮, 鈴木 友彰
矢田 真希, 矢田 公

同 小児科

早川 豪俊, 駒田 美弘

最近われわれは連続13例に14回の体肺動脈短絡の際に側開胸アプローチに代わって胸骨正中切開アプローチを用いてきた。正中切開アプローチでは, 手技的に容易に肺動脈のより中枢側に吻合可能, 肺の圧迫が不要, 呼吸機能への悪影響がない, 動脈管の閉鎖の同時施行が容易, 人工心肺への移行が容易, 将来的に側副血行の発達を少なくできる可能性があるなどの有用性が考えられる一方, 不利益な点であると考えられる根治手術時の再胸骨切開時の出血や剥離において, 人工心肺設立までの時間, 手術出血量について, 今回のシリーズと従来法のシリーズとの比較検討において遜色ない結果であり, 本法は優れた術式であると考えられた。

26. SVC狭窄, TAPVC(1b)を有する無脾症に対する1 手術例

大阪市立総合医療センター小児心臓血管外科

北林 克清, 西垣 恭一, 久米 庸一
宮本 勝彦

同 小児循環器内科

中西 秀彦, 江原 英治, 杉本 久和
村上 洋介

TAPVCを有する無脾症例は, 手術時期, 術式など問題となることが多く, 予後不良であるとされている。今回, われわれは著明なPVOを認めた, SVC狭窄, TAPVC(1b)を有するSA, SV, PS, bil SVCの無脾症の男児に対し, 7カ月時, common PV-atrial anastomosis, bil-BDGを行い, 良好な結果を得た。

27. 両大血管右室起始, 肺動脈狭窄, 左肺動脈欠損に対する左BTシャント術後に一過性に左肺うっ血を来した1 例

天理よろづ相談所病院心臓血管外科

杉田 隆彰, 松本 雅彦, 西澤純一郎
松山 克彦, 森本 喜久, 徳田 順之
松尾 武彦

症例は, 8カ月, 体重11kgの男児。両大血管右室起始, 肺動脈狭窄, 左肺動脈欠損に対して, 5mmのGore-Texで左BTシャントを施行した。術直後の胸部X線で, 左肺うっ血が出現したが, FiO_2 30%, 換気量2.2L/分, 呼吸回数20回でPH 7.37, PaO_2 50.6mmHg, $PaCO_2$ 38.0mmHg。ドーパミン 3 μ g使用下で, 血圧104/50mmHg, CPV 3mmHg, SVO_2 66.3%と呼吸循環動態とも特に問題もないため, 人工換気下に経過観察した。以後も, 呼吸循環動態には変化がなく, 術後6日目から胸部X線上の肺うっ血が改善し, 術後7日目に抜管可能となった。なお, 術後17日, 退院前の心臓カテーテル検査では左肺動脈圧は28/24(26)mmHgであった。

28. 乳児期に問題となる三尖弁疾患

倉敷中央病院心臓センター小児科

新垣 義夫, 木元 康生, 脇 研自
馬場 清

1996年1月1日以降に倉敷中央病院小児科に入院した三尖弁形態が問題となる先天性心疾患7例についてまとめた。三尖弁閉鎖, 修正大血管転位および右室の小さい肺動脈閉鎖は除いた。Ebstein奇形が6例, 三尖弁の異形成が1例でいずれも高度の三尖弁閉鎖不全, 右室拡大を伴っていた。胸部X線写真での心胸比は57~91%であった。1例は手術前に死亡, 他の3例は外来経過観察中である。努力呼吸, 尿量減少, チアノーゼなどの循環不全症状の強い3例に外科治療が行われ, 最近の2例は生存している。三尖弁形成に加え, 右室の縫縮を積極的に行うことなどによりこの種の疾患の予後が今後変わってくるものと思われた。

29. 短期間に心室中隔欠損孔が狭小化した三尖弁閉鎖1bの1 乳児例

関西医科大学小児科

池本裕実子, 寺口 正之, 小林陽之助

同 心臓血管外科

今村 洋二

症例は, 1歳の男児。生後まもなく心雑音, 多呼吸がみられ三尖弁閉鎖1bと診断した。4カ月の時点では, 肺血流増多, 肺高血圧があったがVSDの狭小化に伴い, 肺血流量が減少し, 無酸素発作を頻発するようになった。13カ月時, 心房中隔フラップを利用したTCPCを施行し, 術後経過は良好である。三尖弁閉鎖1bでは, 短期間に血行動態が大きく変化することがあり, 綿密な経過観察が必要である。

30. 右心室縫縮およびStarnes変法を行った新生児三尖弁異形成の1例

京都大学医学部心臓血管外科

池田 義, 猪飼 秋夫, 亀山 敬幸
植山 浩二, 仁科 健, 西村 和修
米田 正始

同 小児科

土井 拓, 野崎 浩二

症例は日齢1, 男児. 在胎35週, 胎児水腫のため緊急帝王切開. 右房, 右室の著明な拡大, 強度三尖弁逆流を認めた. 手術は動脈管結紮, 心房中隔切除, U字縫合で右室自由壁と心室中隔を縫合し右心室内腔縮小, さらにEPTFEパッチで三尖弁を半閉鎖し, 3.5mm EPTFE tube で体肺動脈短絡を作成した. 術後血行動態は改善したが, 壊死性腸炎のため51日目に死亡した. 本術式は右室機能の悪いEbstein例にも応用可能と考える.

31. 先天性胆道閉鎖を合併した三尖弁閉鎖の1治療例

大阪市立総合医療センター小児心臓血管外科

久米 庸一, 西垣 恭一, 北林 克清
宮本 勝彦

同 小児循環器内科

中西 秀彦, 江原 英治, 杉本 久和
村上 洋介

三尖弁閉鎖(1b)と先天性胆道閉鎖(CBA)を合併した多脾症の4歳女児1例を経験した. 計算上多脾症の4~5%はCBAと単心室型の心疾患を合併するがFontan施行例の報告はない. 本症例は, CBA術後の肝機能が良好でFontan手術を目指したが, 肺動脈側副血行が多くGlennにとどまっている. 肺動脈瘻の発生に注意しつつ, 側副血行を処置後fenestrated Fontanを行う予定である.

32. One & one half ventricular repairを行った幼児Ebstein奇形の1例

岡山大学医学部心臓血管外科

加藤源太郎, 河田 政明, 増田 善逸
伊藤 篤志, 前谷 繁, 浅井 友浩
大島 祐, 佐野 俊二

Ebstein奇形を有する3歳児に対してone & one half ventricular repair(BDG + PA plasty)を行った. 術前の右室容積は40%, RVESP/EDPIは24/6mmHgであった. 術後超音波検査で, 肺動脈血流に右室収縮能の有効な関与が認められた. 本術式はEbstein奇形に対する有用な外科治療法の一つと成り得る.

33. 三尖弁置換術後も遷延した重症心不全に対しRV/RA exclusion手術が奏効したcritical PS, TRを伴ったEbstein奇形の1幼児例

岡山大学医学部心臓血管外科

伊藤 篤志, 河田 政明, 前谷 繁
加藤源太郎, 増田 善逸, 浅井 友浩
大島 祐, 栗山 充仁, 笠原 真悟
石野 幸三, 佐野 俊二

症例: 5歳男児. 新生児期にcritical PSに対しRVOTR施

行. 1歳時にTAPおよびre-RVOTR施行するもTRが遷延し, TVR(CE 27mm)施行. 5歳時に, 弁機能不全による心不全増悪し, 手術となる.

手術: 拡張菲薄化した右室・右房を切除し, 人工血管によるextracardiac TCPC施行.

術後経過: RV/RA exclusionにより左室機能および肺換気量の改善が得られ, 良好に経過している.

34. 肺動脈弁欠如, 右室心筋異形成を伴う三尖弁膜様閉鎖に対するFontan型手術の1例

徳島大学医学部小児科

高原 由華, 真鍋 哲也, 森 一博
黒田 泰弘

同 心臓血管外科

北川 哲也

三尖弁閉鎖の多くは筋性閉鎖で, 膜様閉鎖は稀である. 三尖弁膜様閉鎖のうち, 肺動脈弁欠如および右室心筋異形成を伴う非常にまれな症候群が報告されている. 本症候群ではUhl化した右室が収縮能を有さず, 肺動脈の発育が不良で, 根治術まで到達する症例が少ない. われわれは本症候群の1例に対し至適時期に段階的手術を施行することにより, 1歳5カ月で機能的根治術(Fontan型手術)まで到達した. 術後経過は良好である.

35. TCPC術後にみられた蛋白漏出性胃腸症 - 非常に軽症な経過をとった1例 -

社会保険広島市民病院小児循環器科

岡本 吉生, 鎌田 政博, 荒木 徹

同 心臓血管外科

井上 雅博, 大庭 治

症例は5歳男児で基礎疾患はTGA, double inlet LV. TCPC術, DKS術を行い術後8カ月で蛋白漏出性胃腸症を発症. 利尿薬増量のみで速やかに症状は改善. Fontan型術後の蛋白漏出性胃腸症は過去の報告から5年生存率は約50%といわれる. 本症例のような軽症な経過をたどる例も隠れている可能性が考えられた. 発症起点に関しても早期に起こっている可能性もあり利尿薬など減量は慎重に行うべきかもしれないと考えられた.

36. 食道閉鎖, 高度の気管軟化症を合併したSV, PA, CAVVR, PVOに対する両方向性Glenn手術

大阪府立母子保健総合医療センター心臓血管外科

近藤 晴彦, 岸本 英文, 川田 博昭
三浦 拓也, 安政 啓吾, 前畠 慶人
森 透

同 小児循環器科

中島 徹, 萱谷 太, 高田 慶応
稲村 昇, 石井 円

食道閉鎖, 高度気管軟化症合併のSV, PAに対し, 食道閉鎖根治術, 右BTシャント術, 大動脈吊り上げ術, 気管内ステント留置およびGERに対するNissen噴門形成術を行い段階的にFontan手術へのriskの軽減を行った. 対側BTシャント術

後、房室弁逆流、肺静脈の心房開口部狭窄および肺動脈分岐部狭窄に対し、共通房室弁修復、肺静脈狭窄解除、肺動脈再建を両方向性Glenn手術と同時にを行った。

37. Extracardiac Fontan術後の下大静脈血流路閉塞に対して再手術を施行した1例

国立循環器病センター心臓血管外科

康 雅博, 八木原俊克, 吉川 義朗

川平 洋一, 上村 秀樹, 北村惣一郎

同 小児科

小野 安生, 越後 茂之

有茎自己心膜ロールを心外導管に用いたextracardiac Fontan術後の導管閉塞に対し再手術を行った。導管は椎体の圧迫で閉塞しており内腔に血栓はなく虚脱していた。14mmリング付きGore-Texグラフトで下大静脈血流路を再建した。本例はIVCと心尖が同側にあるapicocaval juxtapositionであり、導管が椎体と交叉し閉塞を生じた。グラフトの経路、種類について検討が必要である。

38. 外科的不整脈治療後にFontan手術に到達したright isomerismの1例

国立循環器病センター心臓血管外科

福嶋 五月, 上村 秀樹, 八木原俊克

川平 洋一, 吉川 義朗, 北村惣一郎

同 小児科

山田 修, 越後 茂之

11カ月, 男児。診断はCAVC, DORV, PS, TAPVC (Ib), right isomerism。2.4カ月時に発作性上室性頻拍を来し, 抗不整脈薬を投与された。Fontan手術を予定したが, 術中に上室性頻拍が頻発したため, 両方向性Glenn手術およびatrial cryoablationを選択した。術後tachyarrhythmiaはみられず, 1歳5カ月時にFontan手術に到達した。

39. 中心肺動脈再建および両側両方向性Glennを行った孤立性左肺動脈を伴う三尖弁閉鎖の1例

大阪市立総合医療センター小児心臓血管外科

久米 庸一, 西垣 恭一, 北林 克清

宮本 勝彦

同 小児循環器内科

中西 秀彦, 江原 英治, 杉本 久和

村上 洋介

孤立性左肺動脈を伴う三尖弁閉鎖(Ib), 左上大静脈遺残の1歳4カ月女児に対し, 自己肺動脈幹を利用し中心肺動脈を再建した。両側両方向性Glenn時の中心肺動脈狭小化を防ぐため, 両側SVCを近接させて吻合した。中心肺動脈(両側Glenn間)の狭小化は認めなかったが, 肺動脈再建部(左Glenn末梢側)の狭窄を認めcatheter interventionを予定している。

40. Valvular ASを伴うB型IAAに対する一期的根治手術の新術式

京都府立医科大学附属小児疾患研究施設小児心臓血管外科

山岸 正明, 藤原 克次, 山田 義明

春藤 啓介, 北村 信夫

症例は日齢13, 男子, 手術時体重3,100g。診断はB型IAA, VSD(subarterial), subaortic stenosis, valvular AS, ascending aorta hypoplasia。両心室容積はbiventricular repairに十分であった。上行Ao, MPAを切断。PDA組織を切除したDAoと上行AAo遠位端を側々吻合。このstumpとMAPを端々吻合し, 新Ao arch再建。AAo近位端はMPAに端側吻合。PAは新Ao前面に転位した後, 自己心膜rollによるRV-PA conduitで再建した。術後経過は順調であった。術後左室流出路狭窄所見は認めなかった。

41. IAA + A-P window根治術後の吻合部狭窄ならびにdiffuse SASに対して上行-弓部大動脈拡大 + Doty手術を行った1乳児例

和歌山県立医科大学第1外科

岩橋 正尋, 内藤 泰顯, 藤原 慶一

駒井 宏好, 野口 保蔵, 山本 修司

林 弘樹, 小森 茂

同 小児科

上村 茂, 鈴木 啓之, 武内 崇

渋谷 昌一

患者は10カ月の女児。IAAおよびA-P window根治術後の吻合部狭窄ならびにdiffuse SASのため, 上行-下行大動脈間に約94 mmHgの収縮期圧較差を認め, 左室収縮期血圧は158 mmHgと高値を呈した。これに対し, 上行-弓部大動脈拡大およびDoty手術を行い, 大動脈は良好に拡大され, 上行大動脈圧較差の減少ならびに左室肥大の軽減を認めた。

42. ASD拡大術後2週間にNorwood 2期手術としてGlenn手術を施行したHLHSの1例

大阪府立母子保健総合医療センター心臓血管外科

安政 啓吾, 岸本 英文, 川田 博昭

三浦 拓也, 近藤 晴彦, 前嶋 慶人

森 透

同 小児循環器科

中島 徹, 萱谷 太, 高田 慶応

稲村 昇, 石井 円

Modified Norwood手術後2カ月にASDの狭小化を生じたHLHS(MS・AS)に対し, ASD拡大手術を3カ月時に施行, その14日後にbidirectional Glenn手術を施行した。ASD拡大直後にはCVPIは容易に20 mmHgを超えたがGlenn手術直前には14 mmHg程度にまで改善した。早期にASDを再拡大したため, PHは可逆的で早期にGlenn手術を施行し得たと考えられた。

43. TA, AA, TGAの低出生体重児に対するNorwood手術の1例

国立療養所香川小児病院心臓血管外科
神原 保, 江川 善康, 川人 智久
安田 理
同 小児循環器科
太田 明

症例は在胎36週, 出生体重2,380gで出生した男児。当院入院後, 人工呼吸器管理・CO₂吸入・lipo-PGE₁投与開始し, 生後5日にNorwood手術を施行した。大動脈の再建には馬心膜・自己心膜の二重パッチを用い, BT shuntに3.5mm PTFE graftを絞扼して用いた。術中所見で三尖弁は認めなかった。術後6日目に胸骨を閉鎖した。術後循環動態は安定していたが, 水頭症を認めVP shuntを施行した。

44. 僧帽弁前尖に腫瘤を認めた乳幼児の2例

愛媛県立中央病院小児科
村尾紀久子, 中野 威史, 寺田 一也
同 心臓血管外科
富野 哲夫
愛媛大学医学部小児科
檜垣 高史, 山本 英一, 松田 修
村上 至孝, 太田 雅明, 高田 秀実
長谷 幸治, 後藤 悟志, 宮崎 正章
貴田 嘉一

乳幼児期に僧帽弁前尖に腫瘤を認めた2例を経験した。症例1は, 1歳7カ月女児。基礎疾患なく感染性心内膜炎を来し, 僧帽弁穿孔・閉鎖不全を合併したため心雑音で発見された。弁形成術を施行し, 経過は良好である。症例2は, 2カ月男児。心エコーで偶然に腫瘤が発見された。腫瘤が疑われたが手術的治療は困難と考えられ経過観察し, 自然退縮傾向を認めている。治療方針決定には弁置換術のリスクを含めた多角的な検討が必要である。

45. 完全房室ブロックを起こし, 一時的にペースメーカーを必要とした心筋炎の1例

市立豊中病院小児科
川上 展弘, 黒飛 俊二, 前川 周
滝沢 祥子, 稲田菜穂子, 本田 敦子
松岡 太郎, 藤田 博, 原 達幸
永井利三郎

症例は13歳女子。1週間前から感冒症状, 胸痛, 動悸, 倦怠感があり, 近医で高CK血症を指摘され当院紹介入院。入院時の心電図は, 完全右脚ブロック, V1-V4でSTの上昇を認めた。検査, 経過からコクサッキーB型心筋炎と診断した。2日目に急な心収縮力の低下, 完全房室ブロックが出現し, 失神を繰り返し, 一時的にpacing wireを挿入, 治療により改善した。心筋シンチで異常を認めないが, その後non-sustained VT, PSVTを認め, 完全右脚ブロックは残存している。

46. 大動脈四尖弁を合併した22q11.2欠失症候群の1例
滋賀医科大学小児科

白井 丈晶, 岡本 暢彦, 藤野 英俊
中川 雅生

症例は, 2歳9カ月の男児。心室中隔欠損のフォロー中, 大動脈弁逆流がみられ精査目的で当院に紹介された。心エコー検査, カテーテル検査で大動脈弁右冠尖の逸脱, 左冠尖の低形成を伴う大動脈四尖弁を診断した。また, 口蓋裂修復術後であり, 軽度精神遅滞および特異な顔貌を認めたため, 染色体検査(FISH法)を施行し, 22q11.2欠失症候群と診断した。22q11.2欠失症候群に大動脈四尖弁を伴った最初の報告例と思われた。

47. 術直後閉塞した内胸動脈グラフトが遠隔期に開通した川崎病冠動脈障害の症例について

国立循環器病センター小児科
藤田 秀樹, 津田 悦子, 石川 雄一
黒崎 健一, 小野 安生, 越後 茂之
同 心臓血管外科
八木原俊克, 北村惣一郎

症例は4歳時に川崎病に罹患し, 下壁梗塞の既往と繰り返す狭心発作のある5歳女児。左冠動脈瘤内血栓に対して血栓溶解療法を試みたが動脈瘤内血栓の出現を繰り返したため左内胸動脈を用いた冠動脈バイパス術を行った。術後の造影でグラフト血流は認められなかったが, 術後10年で左前下行枝の完全閉塞に伴いグラフトの開通が認められた。この間の身体発育を考えるとviableグラフトの性質として興味深い。

48. 自己肺動脈壁を用いて冠動脈再建を行ったBWG症候群の1例

兵庫県立こども病院心臓胸部外科
新川 武史, 山口 眞弘, 芳村 直樹
岡 成光, 大瀧 義郎, 吉田 昌弘
林 太郎
同 循環器科
鄭 輝男, 黒江 兼司, 城戸佐知子
佃 和弥, 岡 達二郎

われわれは, 自己肺動脈壁を用いて冠動脈再建を行ったBWG症候群の1例を経験したので報告した。本症例では左冠動脈の剥離・授動が非常に困難で, 主肺動脈壁を異形左冠動脈起始部の高さで円柱状に切離, その上下端を縫合し自己肺動脈壁ロールグラフトを形成, その両端を大動脈と左冠動脈に吻合して冠動脈再建を行った。本法は左冠動脈の授動が困難な症例での冠動脈再建する際に, 成長能を有する有効な方法であると考えられた。