

第36回東北小児心臓病研究会

日 時：2001年11月17日(土)15:00より

会 場：良陵会館記念ホール

世話人：田林 暁一 東北大学大学院医学系研究科心臓血管外科

1. 一側肺動脈欠損の2例

東北大学小児科

小野寺 隆, 柿崎 周平, 大原朋一郎

小澤 晃, 田中 高志

一側肺動脈欠損は、右室から片側の肺動脈のみがつながる疾患である。今回、2例経験した。症例1は5カ月の女児。PA sling疑いにて当科紹介。心カテ、MRIにより左肺動脈を認めず、主肺動脈からは、右肺動脈のみが起始していた。右大動脈弓で、左側動脈管を介して、非常に低形成な左肺動脈を認めた。VSD閉鎖術のみ施行。術後経過良好である。症例2は1歳9カ月の男児。VSD、PH、MAPCAの診断で当科紹介。心カテ、MRIにてAP windowも認めた。また主肺動脈から起始しているのは、右肺動脈のみであった。左大動脈弓で、archの頂上から起始する動脈管を認めた。この動脈管を介して、発達した左肺動脈が存在した。動脈管には狭窄があり、左肺は肺血管抵抗は低いと推測した。VSD、AP windowのrepairとlt PA plastyの予定で入院待機中である。AP windowも合併した、まれな症例であった。

2. G4.5遺伝子異常を認めた心筋緻密化障害の本邦第1例

総合南東北病院小児科

辻 徹

同 循環器小児外科

太田 淳, 今井 康晴

富山医科薬科大学小児科

市田 落子

心筋緻密化障害(LVNC)は、スポンジ状の胎児心筋の遺残による心筋症で、最重症例は新生児期に心不全のため死亡し、心移植の対象になっている疾患である。孤立性の場合には約半数に家族歴があり、欧米からBarth症候群の責任遺伝子であるG4.5の異常によるX連鎖性遺伝形式が報告されているが、本邦での報告はない。今回われわれは乳児期に重篤な左心不全で発症したLVNCの1例を経験し、末梢血リンパ球DNA遺伝子解析で、G4.5遺伝子のexon 9に従来報告されていないsplice acceptor mutationを認め、母親、祖母、曾祖母はそのheterozygoteであった。また、母方家系に

は、多数の男児の新生児死亡があり、LVNCの大家系であることが疑われたので報告した。

3. 先天性気管狭窄を合併したPA sling, AP windowの1例

山形大学医学部小児科

仁木 敏夫, 田辺さおり, 鈴木 浩

早坂 清

榊原記念病院小児科

村上 保夫

同 小児外科

高橋 幸宏

兵庫県立こども病院外科

西島 栄治

同 心臓血管外科

岡 威光, 山口 眞弘

症例は1歳2カ月の女児。日齢1に心雑音を指摘され、AP window, small VSD, PLSVC, PA sling, PHと診断し、日齢26にAP window, VSDに対し手術を施行した。その後、経過は良好であったが、10カ月時に感染を契機に喘鳴、呼吸困難が出現し、人工呼吸管理を行った。胸部CT、気管支ファイバーで右気管気管支を伴う気管狭窄を認めた。11カ月時に左肺動脈の転移術を施行したが、術後も人工呼吸器から離脱できず、1歳2カ月時に気管形成術(端々吻合術)を施行した。気管狭窄の長さは23mmで、気管全長の43%に相当した。病理所見で完全軟骨輪であった。術後12日で抜管でき、その後の経過は良好である。気管狭窄を伴うPA slingに対しては、PA sling修復と気管形成術を同時に施行すべきである。

4. 特発性右肩拡張症の1例

福島県立医科大学医学部小児科

青柳 良倫, 桃井 伸緒, 高島希代子

鈴木 英樹, 小林 智幸, 鈴木 仁

同 心臓血管外科

小野 隆志, 岩谷 文夫, 横山 育

胎児心エコー検査にて著明な右房拡張を認めたが、そのほかに異常所見を認めず特発性右房拡張症と診断した症例を経験した。胎児エコー上、右肩壁の動きの低下と、下大静脈の血流をみたパルスドブラにて右房が著明に拡張しているにもかかわらず、右房から下大静脈への逆流が全く認められなかった点が特徴的であった。出生後、不整脈や

別刷請求先:

〒980-8574 仙台市青葉区星陵町1-1

東北小児心臓病研究会

東北大学大学院医学系研究科心臓血管外科 遠藤 雅人

心不全症状などの出現はみられなかったが、経過観察中に胸部レントゲンにて経時的な心拡大の進行を認めため、右肩縫縮術を施行した。今後も右肩の再拡張の出現に注意して経過観察が重要な症例と考えられた。

5. 大動脈縮窄症、大動脈離断症の術師管理に関する検討 東北大学小児科

田中 高志, 柿崎 周平, 大原朋一郎
小野寺 隆, 小澤 晃

当科における過去5年間で動脈管依存性の大動脈縮窄症および大動脈離断症の術師管理について検討した。全11例中ductal shockで搬送されたものが7例あり、これらでは多いものでは100ng/kg/minのプロスタグランジンE₁(CD)を使用し、動脈管をある程度開存させた上で状態の改善を待つて手術を行うことができた。腹膜還流を1例で、窒素ガス吸入療法を1例で行っているが、後方視的には必ずしも必要ではなかったと考えられた。ductal shock例では人工呼吸管理を行った上で十分な量のプロスタグランジンE₁を投与することが重要である。生後7日以内の症例ではほとんど閉じかかった動脈管も十分に開存が可能であった。また生後7日以降で開存が十分でなく動脈管の血流がある程度制限(血流速度2~3m/s)をうけていても全身状態の改善が得られた。依然としてductal shockを起こしてから搬送入院となる症例は多く、胎児エコーによるスクリーニングの成績向上が望まれた。

6. primary unifocalizationを施行した中心肺動脈欠損、両側動脈管の1例

岩手医科大学附属循環器医療センター小児科
高橋 信, 小山耕太郎, 佐藤 陽子
菅原 和華, 川瀬 鉄典
同 心臓血管外科
石原 和明

症例: 無脚症候群, 右室性単心室, 中心肺動脈欠損, 両側動脈管, 左側大動脈弓の1歳1カ月の女児。主訴チアノーゼ。入院時検査より中心肺動脈欠損を認め左動脈管の開存と右動脈管が腕頸動脈の起始部で閉塞しているのを確認。生後18日に左右肺動脈端々吻合術(primary unifocalization: PUF)および右側BTシャント術を施行。9カ月時の心臓カテテル検査でBTグラフトおよびPA吻合部の狭窄, 肺動脈の低形成(rt PVW(14)mmHg, Rp 5.15unit, PA index 47mm²/m²)を認めGlenn手術は不可能と判断しcentral shunt術を施行し現在経過観察中。新生児期のPUFは困難であり肺血管床の発育が問題である。

7. Fontan手術後急性期の肺血管収縮による低心拍出

中通総合病院小児科
伊藤 忠彦
同 心臓血管外科
大久保 正

TCPC後急性期に肺血管の収縮により高度の低心拍出を来

した肺動脈閉鎖を伴う無脾症候群2例(症例1, 2)を経験した。症例1では40ppmのNO吸入で、症例2ではfenestrationの追加と血管拡張剤により低心拍出は改善した。症例1, 2の肺動脈係数(PA index)はそれぞれ275, 298, 平均肺動脈圧は12mmHg, 11mmHg, 肺血管抵抗値(Rp)は1.7単位, 1.3単位であった。要因として、無脾症候群であり生来の肺動脈低形成を認め1カ月間におよびPGE₁の投与を余儀なくされたこと、また症例1では肺動脈の離断に伴い片側肺が相対的に極端な高肺血流にさらされた時期が存在することなどが考えられる。

8. 胎児診断し得たHLHSに対するNorwood手術

岩手医科大学循環器医療センター心臓血管外科
岡田 修, 金 一, 石原 和明
川副 浩平

HLHSに対するNorwood手術の危険因子には上行大動脈の低形成(2.5mm以下), 循環停止, 三尖弁逆流等が挙げられる。今回われわれは上行大動脈の低形成であるHLHSに対し、上行大動脈に吻合部位が及ばない手技を行うことにより、冠動脈による合併症を回避し、近位大動脈弓を遮断することにより循環停止を行うことなく心拍動下にて手術を行ったので、問題点を含め報告する。橈骨動脈造影では上行大動脈は2mmと計測された。腕頸動脈と左総頸動脈間で大動脈弓を遮断、動脈管組織を十分に切除し下行大動脈に鉗子を掛け、小弯側に切開を進め主肺動脈を端側吻合した。術後のMRIでは左肺動脈狭窄、大動脈狭窄の残存を認めたが、本術式は本症に対する一選択肢になり得ると推察した。

9. DORVに対する根治手術症例の検討

東北大学大学院医学系研究科心臓血管外科
澤村 佳宏, 渋谷 拓見, 秋山 正年
熊谷紀一郎, 齋木 桂克, 畑 正樹
遠藤 雅人, 田林 暁一

1980~2001年のDORV根治術症例48例(男27, 女21)について手術法, 手術成績, 年代別での術式選択の変遷と成績との関連性について検討した。内訳はsubaortic VSD 21例, subpulmonary VSD 16例, non-committed 6例, doubly-committed 1例, ventricular inversion 2例, CAVC 2例であった。姑息手術は34例(70%)に施行した。術式は心室内血流転換術26例, TCPC 7例, 川島法 4例, ASO 4例, Mustard手術 4例, Rastelli型手術 3例であった。年齢は生後10日~21歳で平均4.7歳であった。全症例をTCPC, ASO導入の前後で分けて検討した結果, 前期群の死亡率30%に対し, 後期群では12%と改善を認め, TCPC, ASOの良好な成績が関与したと考えられた。DORV根治手術は, 術式選択が重要であると思われた。