

第16回日本小児循環器学会 近畿・中四国地方会

日 時：2002年2月3日(日)9:00~18:30
 会 場：ライフサイエンスセンター 5Fライフホール
 会 長：越後 茂之 国立循環器病センター小児科

1. Electro-anatomical mapping (CARTO) を使用して高周波カテーテルアブレーションを行った大血管転位術後の心房内リエントリー頻拍例

日赤和歌山医療センター第二小児科
 田里 寛, 福原 仁雄, 中村 好秀
 近畿大学心臓小児科
 豊原 啓子, 谷平由布子

症例は18歳男性である。完全大血管転位にて2カ月、Mustard手術を施行した。5歳、肺静脈閉塞、肺高血圧のため、Jatene手術に交換した。18歳で頻拍発作を認めた。electro-anatomical mapping (CARTO) を使用して電気生理検査を行い、右房内のマッピングを行った。上大静脈後部に早期興奮部位が存在し、その部位に高周波カテーテルアブレーションを行い、頻拍は停止した。頻拍の機序同定とアブレーション治療の部位決定にelectro-anatomical mappingは非常に有用であった。

2. 当科におけるQT延長症候群の臨床経過
 国立循環器病センター小児科

星名 哲, 田村 知史, 林 丈二
 宮崎 文, 黒崎 健一, 大内 秀雄
 越後 茂之

当科で先天性QT延長症候群(LQT)と診断されている96例について、その臨床経過を検討した。症状の認められた例は29例(30%)であった。症候性に比較し、QTc値が優位に高値であった。受診後、症候性から無症候性に移行したものを3例認めた。薬剤内服は29例であり、そのうち38%に内服後も失神などの症状が出現した。経過観察中3例の死亡を認め、死亡例はいずれもLQTスコアが高値であった。

3. 幼児期にPMIを施行した心房態異常を伴う洞不全症候群の1例

三重大学小児科
 馬路 智昭, 三谷 義英, 早川 豪俊
 駒田 美弘
 同 胸部外科
 三宅陽一郎, 新保 秀人

症例は3歳4カ月の男児。1歳5カ月に洞性徐脈で発見され、多源性P波、上室性外収縮を認め、病歴から原発性洞不全症候群と診断した。その後徐脈が進行したため、PMIを施行した。術中所見で右心耳の左房形態を認めた。本例の徐脈の経過は、left isomerismに伴う洞性徐脈と同様に進

行性であり、心房形態異常との関連を疑った。原発性洞不全症候群において、心房形態なども診察上留意する必要があると思われた。

4. 携帯型発作時心電図記憶伝送装置およびリアルタイム解析型心電図の小児疾患への応用

(医)湖明会たかはし小児科循環器科医院
 高橋 良明

携帯心電図、リアルタイム心電図を用い胸痛患者205名(携帯151例、リアルタイム54例、年齢8~81歳)につき検討した。

対象と方法：胸痛時患者に心電図をとってもらい、電話で心電図を伝送してもらった。

結果：携帯で15例、リアルタイムで発作時の心電図が記憶し伝送でき、不整脈発見に有用であった。

5. モンゴル国への医療援助 モンゴル国で初めての小児心血管カテーテル・インターベンション経験

島根医科大学小児科
 (島根難病研究所小児研究部循環器班)
 羽根田紀幸, Purevjav Enkhesaikhan
 安田 謙二
 兵庫県立こども病院循環器科
 黒江 兼司

ポータブル1方向透視と心エコーHPソノス1000だけで、モンゴル国で初めての小児心血管カテーテル治療を、同国国立母子保健センターで行った。器材はすべて日本で調達し手荷物として持参した。適応ありと判断したのはPDA5名とPS1名で、透視画像の静止再生ができなかったため、造影を注入した一瞬を目視して形態診断したが、全員に合併症なく施行できた。カテーテル治療は途上国への医療援助に有効かつ実際的と思われる。

6. 新生児期、乳幼児期にCoAを合併したcritical ASに対し近接二時的に形成術とCoA修復を行った症例の検討

兵庫県立こども病院心臓胸部外科
 吉田 昌弘, 山口 眞弘, 芳村 直樹
 岡 成光, 大瀧 義郎, 林 太郎
 長谷川智巳, 太田 壮美, 北原淳一郎
 同 循環器科

鄭 輝男, 黒江 兼司, 城戸佐知子
 佃 和弥, 藤本 一途, 浅妻 右子

症例：生後6日~4カ月のcritical AS, CoAの5例。PTAV

前後の圧較差は 46 ± 18 , 22 ± 18 mmHg. ARは全例で出現. CoA修復術はPTAV後 1 ± 1 日で施行(SFA 4, EAAA 1). 全例耐術. 再手術は2例(4年後OAC, 9カ月後Ross手術). 全例NYHA I度で元気.

まとめ: AR, ASが問題となりえるが, 至的時期にRoss手術などを行うことで良好な結果が得られた.

7. 三尖弁膿瘍を伴う術後感染性心内膜炎の1例

徳島大学小児科

鈴木光二郎, 枝川 卓二, 森 一博

真鍋 哲也, 黒田 泰弘

同 心臓血管外科

北川 哲也

今回われわれは膜様部VSD根治術後に三尖弁膿瘍と疣贅を伴う術後感染性心内膜炎を合併した1例を経験した. 膿瘍および疣贅は巨大で, DICも併発していたが外科的治療とその後の化学療法により良好な予後を得た. 本症例では心内膜炎で脆弱化した三尖弁に隔欠損孔からの遺残短絡のジェットがあたり, 同部位が進展されての膿状となったためこの膿瘍が発生したものと考えられた.

8. VSD術後IE例に対する心房中隔壁パッチによるVSD再閉鎖術

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

宮崎 隆子, 山岸 正明, 春藤 啓介

高橋 章之, 新川 武史, 北村 信夫

同 小児内科

浜岡 建城, 糸井 利幸, 白石 公

早野 尚史, 坂田 耕一

VSDパッチ閉鎖術後のMRSAによるまれなIE例を経験し, 心房中隔壁パッチによるVSD再閉鎖術を経験した.

症例は3カ月男児でVSDを合併したCoA complex, PHと診断され拡大動脈弓再建術とGore-Texパッチを用いてVSD閉鎖術を施行. 術後MRSAによるIEを合併し術後21日目に再手術を施行. VSDパッチ全体にvegetationを認め, 周囲組織を含めこれらを切除. 卵円窩を中心に心房内隔壁を切除し, VSDパッチとして閉鎖し, 良好な結果を得た. VSDパッチとして心房中隔壁の活用が期待できると思われる.

9. 右房壁のみを利用し心房内reroutingを行った全右肺静脈還流異常と心臓型(IIb)総肺静脈還流異常の2手術例

和歌山県立医科大学第一外科

戸口 幸治, 藤原 慶一, 駒井 宏好

山本 修司, 林 弘樹, 頓田 央

栗山 雄幸, 岡村 吉隆

同 小児科

上村 茂, 鈴木 啓之, 武内 宗

南 孝臣

肺静脈還流異常ではパッチによるrerouting後ではパッチの

肥厚や退縮による還流部狭窄がある. 今回, われわれは上大静脈接合部直下の右房に還流する全右肺静脈還流異常(13歳)と総肺静脈還流異常(IIb)(6カ月)の2例に対し, 右房壁のみを利用して心房内reroutingを行った. 術後1年の現在, PVOやSVC狭窄, 不整脈を認めず経過良好である. 本術式は将来の発育を考慮した有用な術式と思われる.

10. 右肺無形成を合併した総肺静脈還流異常症(IIb), 鯉弓症候群の1症例

兵庫県立こども病院循環器科

浅妻 右子, 藤本 一途, 佃 和弥

城戸佐知子, 黒江 兼司, 鄭 輝男

同 心臓胸部外科

太田 壮美, 北原淳一郎, 長谷川智巳

吉田 昌弘, 大瀧 義郎, 岡 成光

山口 眞弘

右肺無形成, 気管狭窄, 両側水腎症のほか総肺静脈還流異常症を合併した生後7日男児. 心臓カテーテル検査(生後8日)と根治術(生後9日)スムーズに行われ術直後は血行動態も良好であった. 術後1週間より先天性気管狭窄による換気不全が問題となったが, 気管支バルーン拡張および挿管チューブ先送り術によって換気は改善した. 術後2週間ごろより水腎症による腎機能低下がみられ最終的には腎不全で死亡した.

11. Unroofed coronary sinusを合併した左全肺静脈還流異常症1治療例

愛媛県立中央病院心臓外科

岡本 佳樹, 富野 哲夫, 佐藤 晴瑞

北條 禎久, 長嶋 光樹, 大谷 享史

三浦 宗

症例は8カ月男児. 1カ月検診にて心雑音を認め, 6カ月時に心臓カテーテル検査施行, 手術となった. 心エコー, 心臓カテーテル検査上, ASDは認めず, 冠静脈洞は拡張し, 左肺静脈は冠静脈洞に還流していた. 肺静脈圧50/25mmHg, Qp/Qs 2.5. 手術は心房中隔を切開し, unroofed部分に延長, さらに冠静脈洞を左房側にcut backした. 術後肺動脈圧は正常化していた. 術後経過は良好で22日目に退院した.

12. 冠静脈洞に開口した部分肺静脈還流異常

国立循環器病センター心臓血管外科

外山 秀司, 上村 秀樹, 鍵崎 康治

川平 洋一, 福嶋 五月, 康 雅博

八木原俊克, 北村惣一郎

今回われわれは冠静脈洞に還流したPAPVCの症例を経験したので報告する. 症例は54歳の女性で, 主訴は易疲労感であった. 現病歴は検診にて心電図上IRBBBを指摘され, 精査の結果右肺静脈が冠静脈洞に還流するPAPVCと診断された. 手術は, 冠静脈洞から卵円窩へ切開を加え, 右上下の肺静脈が冠静脈洞に還流しているのを確認し, 自己心膜

パッチで中隔を形成した。術後経過は良好であった。

13. 術後再狭窄を繰り返した先天性肺静脈狭窄の1例

徳島大学小児科

枝川 卓二, 森 一博, 真鍋 哲也

鈴木光二郎, 黒田 泰弘

同 心臓血管外科

北川 哲也

生後3カ月に発症した先天性肺静脈狭窄の女児例を報告した。4本すべてに狭窄を認め、術後2度再発した。狭窄部の内中膜を完全に除去する手術により、現在6カ月間再発を認めていない。切除した組織では線維化の所見を認め、何らかの線維芽細胞活性化因子の関与が考えられた。

14. Anoxic spellとの鑑別が困難であった低形成右Valsalva洞, supralvalvular ridgeを伴うFallot四徴症の1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

高橋 章之, 山岸 正明, 春藤 啓介

新川 武史, 宮崎 隆子, 北村 信夫

同 小児内科

浜岡 建城, 糸井 利幸, 白石 公

早野 尚志, 坂田 耕一

滋賀医科大学小児科

中川 雅生, 藤野 英俊, 大澤 由卯

竹内 義博

症例は1歳5カ月の男児で、4カ月よりファロー四徴症として外来フォローされていた。1歳3カ月より突然の徐脈と軽度のSpO₂の低下を伴う意識消失発作を繰り返した。術中、右バルサルバ洞低形成および大動脈壁からのridge状突出によるバルサルバ洞入口部の狭小化を認め、繰り返される意識消失は右冠動脈領域の虚血によるAdams Stokes発作と診断され、conotruncal repairとridge切除を施行したので報告する。

15. 左右肺動脈高度低形成に対して広範な肺動脈形成と心内修復を行ったファロー四徴の1例

兵庫県立こども病院心臓胸部外科

林 太郎, 山口 真弘, 芳村 直樹

岡 成光, 大瀧 義郎, 吉田 昌弘

長谷川智巳, 新川 武史

症例はファロー四徴の2歳10カ月の女児。生後直後よりチアノーゼが高度で生後10日に右BTシャントを受けたが、以後も左右肺動脈の発育は不良だった。術前心臓カテーテル検査ではQp/Qs 0.67, Pp/Ps 0.22, PA index 56.4, 肺動脈弁輪96%Nであり、造影上、左右肺動脈本幹は高度低形成であったが肺内肺動脈は比較的成長していた。このため可及的末梢まで肺動脈を形成するとともに心内修復を行う方針とした。胸骨正中切開にてアプローチし、左肺動脈4.5mm・右肺動脈3.5mmと特に右肺動脈が低形成であり、左右肺動脈本幹から右肺動脈中下葉枝に至るまで自己心膜を

用いて拡大した。術後心臓カテーテル検査では肺動脈形成部はよく拡大されており、RV/LV圧比は0.69まで低下した。第45病日に軽快退院となった。今回われわれはPA indexが極めて低値であったファロー四徴に対し積極的に広範な肺動脈形成と心内修復を行うことにより良好な結果を得たので報告する。

16. 単冠動脈を伴ったTOFの右室流出路再狭窄に対する解除の1例

愛媛県立中央病院心臓血管外科

長嶋 光樹, 富野 哲夫, 左藤 晴瑞

北條 禎久, 大谷 享史, 岡本 佳樹

三浦 崇

10歳, 女児。10カ月時, central shunt施行。7歳時, 根治術施行。10歳時, カテーテル検査で, RVp/LVpは0.81。左冠動脈が右冠動脈より起始。再手術のため, 冠動脈の視認が難しく, 大動脈を切開し, ゾンデを左冠動脈に挿入して, 触知にて走行を確認し, 右室切開した。右室切開部と肺動脈切開部との間に自己心膜で心外導管の後面とし, 前面はGore-Tex tubeをパッチとした。術後UCGにて右室, 肺動脈間の圧較差は, 22mmHgであった。

17. Central shuntにより高度低形成の中心肺動脈が発達し, 修復術に到ったファロー四徴, PA, MAPCA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

秦 雅俊, 岸本 英文, 川田 博昭

三浦 拓也, 前畑 慶人

同 小児循環器科

中島 徹, 萱谷 太, 稲村 昇

石井 円, 角 由紀子

症例は、生後3カ月時の中心肺動脈が右2.3mm, 左1.9mmと高度低形成であったファロー四徴, PA, MAPCAである。この中心肺動脈を均等に成長させるため, 生後4カ月時にcentral shuntを施行した。術後, 在宅酸素療法を行い, 中心肺動脈の成長とともに, 左右のBlalock-Taussig術, unifocalizationを行い, 4歳3カ月時に修復術を施行した。術後経過も良好である。

18. Short LMTを合併したTGA I型に対する動脈スイッチ手術の1治療例

京都府立医科大学付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, 高橋 章之

新川 武史, 宮崎 隆子, 北村 信夫

同 小児内科

浜岡 建城, 糸井 利幸, 白石 公

早野 尚志, 坂田 耕一

症例は日齢9, 男児。生後1日目にチアノーゼが出現し心エコーにてTGA I型と診断され当院に救急搬送となった。冠動脈のパターンはShaher I型であったが, 左主幹部は極めて短く円錐枝, 前下行枝, 高位側壁枝, 回旋枝の4本に分

岐していたため動脈スイッチ手術の際冠動脈移植にはtrap door法を改良したbow window techniqueを用いて冠動脈の屈曲、過伸展を予防した。術後経過は良好で患児は現在元気に外来通院中である。

19. まれな左冠動脈起始異常を呈した完全大血管転位の1例

京都大学医学部心臓血管外科

池田 義, 亀山 敬幸, 中島 博之

植山 浩二, 仁科 健, 中村 智宏

西村 和修, 米田 正始

同 小児科

土井 拓, 野崎 浩二

大津赤十字病院小児科

水戸守寿洋

生後16日のsimple TGAに対し動脈スイッチ手術を施行した。術中所見で左冠動脈は高位起始で、バルサルバ洞まで壁内走行で下降していた。起始部からバルサルバ洞までを縦長のcuffとして切離し、大動脈と冠動脈内腔間の隔壁を切除して冠動脈孔を拡大した後、trap door法による移植を行った。術後心筋虚血を認めず術後17日目に退院したが、術後30日目に左冠動脈孔狭窄のため再手術を必要とした。

20. 冠動脈入口部位置異常を伴った若年者Marfan症候群大動脈弁輪拡張症に対するaortic root remodeling法の経験

大阪大学大学院医学系研究科機能制御外科

盤井 成光, 市川 肇, 高橋 俊樹

大竹 重彰, 澤 芳樹, 福嶋 教偉

松田 暉

左右冠動脈が左冠洞から起始した若年者Marfan症候群の大動脈弁輪拡張症に対し、modified aortic root remodeling法を施行した。術後ARは消失し、作製したValsalva洞、冠動脈入口部の形態にも異常を認めず、冠動脈入口部位置異常を有する本症例に対しても、modified aortic root remodeling法は有用であった。

21. 川島法により修復した両大血管右室起始に対する再手術の1例

大阪府立母子保健総合医療センター心臓血管外科

前島 慶人, 岸本 英文, 川田 博昭

三浦 拓也, 秦 雅寿

同 小児循環器科

中島 徹, 萱谷 太, 稲村 昇

石井 円, 角 由紀子

症例は7歳6カ月男児。Taussig-Bing奇形、大動脈縮窄に対して生後2カ月に大動脈縮窄修復術と肺動脈絞扼術を施行。大動脈弁直下の狭窄が進行し、心不全状態を呈してきたため生後7カ月に体重4.8kgでKawashima法を施行した。大動脈弁直下の狭窄は解除できたが、術後2年より心室内トンネルでの狭窄が進行し、左室大動脈間の圧較差が増大してきたため、今回、心室内トンネルパッチを大きくあて

なおし左室流出路狭窄を解除した。

22. Sinusoidal communicationを残すcoronary-RV fistula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, 濱名 圭子, 稲田菜保子

本田 敦子, 松岡 太郎, 藤田 博

原 達幸, 永井利三郎

大阪府立成人病センター放射線科

有澤 淳

症例：4カ月男児。

現病歴：4カ月検診で体重増加不良(-)、心雑音を指摘、当科外来紹介受診。

現在：胸骨左縁第2肋間にLevine 3/6の連続性雑音・聴取。肝脾腫(-)。心電図sinus rhythm、異常なし。心臓超音波検査で心室の動きは良好でLMT, LAD, Cx拡大。RVへの最大流速3.5m/sの連続性流入血流を認め、coronary-RV fistulaと診断。生後8カ月時にカテーテルを施行。Qp/Qs = 1.19, L-Rシャント率は17%。心血管造影検査で左冠動脈の選択的冠動脈造影を行い、LAD, Cxが造影され、拡大したCxと表在血管が合流し、本来ある右冠動脈を逆行性に還流し右室へと注ぎ込む像を認めた。カスプ造影で右冠動脈を認めなかった。加齢に伴う形態上変化や、虚血症状、感染性心内膜炎などに対する注意深いfollowが必要である。

23. RV overhaulを行いbiventricular repairを施行しえた純型肺動脈閉鎖の2例

三重大学胸部外科

河井 秀仁, 新保 秀人, 澤田 康裕

田中 啓三, 三宅陽一郎, 小野田幸治

矢田 公

同 小児科

三谷 義英, 駒田 美弘

24. Biventricular repair 遠隔期に右室-冠動脈瘻による心筋虚血が顕在化したEbstein奇形合併PAIVSの1例

国立療養所香川小児病院心臓血管外科

安田 理, 市川 洋一, 川人 智久

江川 善康

同 循環器科

太田 明

症例は10歳の女児。出生時からチアノーゼを認め、精査でEbstein奇形合併PAIVSと診断。心カテでsinusoidal communicationを認めず、日齢12日目に人工心肺下に肺動脈弁切開術を施行。4歳時の心カテで右室-冠動脈瘻を指摘、コイル塞栓術や冠動脈右室枝結紮術を施行するも血流遮断できず。9歳時に胸痛を訴え、心筋シンチで虚血を指摘された。今後は、右室-冠動脈瘻の閉鎖を考慮している。

25. 新生児期に左室流出路狭窄を来した左室内横紋筋腫の1治験例

京都府立医科大学小児疾患研究施設心臓血管外科
新川 武史, 山岸 正明, 春藤 啓介
高橋 章之, 宮崎 隆子, 北村 信夫

症例は日齢5の男児。心雑音精査で大動脈弁下に径12mmの腫瘍を認めた。左室・大動脈圧差は30mmHg。腫瘍は右冠尖へも進展。大動脈切開にて右冠尖直下に灰色で表面平滑な腫瘍を認めた。腫瘍と右冠尖は分離可能だったが腫瘍頸部は左胸損傷の可能性があり完全切除は断念。部分切除で流出路狭窄は十分に解除できた。組織は心横紋筋腫。術後、中隔内に腫瘍残存を認めたが横紋筋腫は自然退縮が期待でき、血行動態改善に外科手術は有効と思われた。

26. 1,950g新生児B型大動脈弓離断症の一次的根治術救命例

松山赤十字病院心臓血管外科
松崎 浩史, 鐘ヶ江靖夫, 松本 崇
松井 完治
同 小児科
後藤振一郎, 広瀬 修

Ductal shockによる多臓器不全を併発した1,950gのB型大動脈弓離断症複合に対し、肝腎機能、DICの回復を待って、一次的根治術を行い救命した。手術は胸骨正中切開から下行大動脈、腕頭動脈に送血する脳分離体外循環法で行い、大動脈弓再建と心室中隔欠損閉鎖を行った。術後の経過は良好であった。本法は超低体温、循環停止を回避でき、大動脈弓再建を要する小児開心術に有用な体外循環法である。

27. 心筋虚血を呈したValsalva洞動脈瘤破裂の1手術例

愛媛県立中央病院心臓血管外科
大谷 享史, 富野 哲夫, 佐藤 晴瑞
北條 禎久, 長嶋 光樹, 岡本 佳樹
三浦 崇

症例は32歳男性。4歳時にVSDと診断。胸痛、呼吸困難を主訴に来院。来院時にショック状態であった。心エコーにてValsalva洞破裂、大動脈弁逆流、VSDと診断。緊急手術を施行した。大きな破裂孔を直接縫合閉鎖、VSDはパッチ閉鎖。今回の症例は破裂孔が大きく、左、右シャント量が多かったため、拡張期血圧が低下し、心筋虚血、ショックとなったと思われた。このような場合、迅速な診断と早期に適切な外科治療が必要である。

28. 急速にSASが進行したSLV, TGA Fontan手術後の1例

社会保険広島市民病院小児循環器科
高田 啓介, 鎌田 政博, 木村 健秀

TCPC後3年で圧較差80mmHgまでSASが進行したDILV, TGA症例にbulboventricular foramen(BVF)拡大術を施行した。乳頭筋を含むBVF周囲筋とBVFを横切る構造物の肥大

がSASの主因であった。BVF index >2の単心室症例でもエコーでSASを疑えばBVF周囲の構造物を含めた注意深い評価が必要である。

29. 1歳1カ月の三尖弁閉鎖症(Ib)患児のTCPCによる1治験例

関西医科大学胸部心臓外科
角田 智彦, 藤原 祥司, 宮本 隆
榎木 千春, 中尾 佳永, 藤原 弘佳
大迫茂登彦, 大谷 肇, 今村 洋二

近年、Fontan型手術の技術的な向上から、適応は拡大されてきており手術時期も低年齢化が見られる。PAP 16/3/5mmHg, PA index 559mm²/BSAm², RP <1U・m²のTA(Ib)患児(1歳1カ月)に右房壁を用いたlateral tunnelによるTCPCを施行した。術後の不整脈発生や肝障害もなく経過が良好であり、患児の低年齢がTCPCのrisk factorにならない症例もあると思われた。

30. 術後難治性接合部頻拍のためlateral tunnel型から心外型TCPCにconversionした1無脾症候群例

岡山大学医学部心臓血管外科
高垣 昌巳, 石野 幸三, 立石 篤史
河田 正明, 佐野 俊二

3歳女児の無脾症候群症例に、自己心房壁によるlateral tunnel型TCPC術後、難治性の発作性接合部頻拍および乳糜胸を合併した。頻拍にはアミオダロン以外の薬剤は効果なく、lateral tunnel内圧の上昇が、これらの合併症に関連している可能性があるため、術後8カ月目でfenestration付きextracardiac型TCPCへのconversionおよびペースメーカー植込み術を施行した。conversion後アミオダロンは全く必要とせず、経過は極めて良好であった。

31. 肝動脈-下大静脈間に交通を有する多脾症(半奇静脈結合例)に対するFontan手術例

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, 宮本 勝彦
北林 克清
同 小児循環器内科
村上 洋介, 杉本 久和, 江原 英治
坂東 賢二

圧力を伴う下大静脈-肝静脈間交通を有する下大静脈欠損、半奇静脈結合の症例を経験した。TCPSを予定したが下大静脈-肝静脈間交通が大きく、BDG術式を変更した。経過観察中、下大静脈-心房間の圧差は軽減し、Fontan手術を行った。

32. Glenn手術後に肺静脈狭窄が進行した症例の検討

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, 宮本 勝彦
北林 克清

同 小児循環器内科

村上 洋介, 杉本 久和, 江原 英治
坂東 賢二

Glenn手術後にPVOを来したasplenia 4例(片側3, 両側1)を経験し, 今後の治療戦略を検討。全PVO本数は9本, 開口部狭窄, びまん性狭窄, 完全閉塞がおのおの3本で, 順に肺動脈血流が減少。開口部狭窄の段階で外科的またはステントによりPVO解除をはかるべきと考える。

33. Bidirectional Glenn手術とともに肺動脈再建の工夫

国立循環器病センター心臓血管外科

小森 茂, 八木原俊克, 上村 秀樹
鍵崎 康治, 川平 洋一, 康 政博
福嶋 五月, 北村惣一郎

Fontan手術の段階的アプローチにおいて, BDG手術時に中心肺動脈の拡大が必要な12症例において自己心膜あるいはePTFE tubeによるポーチ作成を行った。自己心膜使用例では付加的順行性肺動脈の有無, ポーチとの位置関係によりFontan手術時のポーチ部の形態に差があった。ポーチ部が作成時と同じ形態のまま存続した症例ではFontan手術時の下大静脈血流路作成が極めて容易であった。

34. 気管圧迫・気管軟化症を伴ったFontan candidateの治療経験

兵庫県立こども病院循環器科

藤本 一途, 城戸佐知子, 浅妻 右子
佃 和弥, 黒江 兼司, 鄭 輝男

同 心臓血管外科

太田 壮美, 北原淳一郎, 長谷川智巳
吉田 昌弘, 大瀧 義郎, 岡 成光
山口 眞弘

生下時よりチアノーゼを認め無脾症候群・内臓逆位・心房心室不一致・僧帽弁閉鎖・肺動脈閉鎖と診断した。涕泣後呼吸困難を繰り返すため気管支鏡・胸部CTを施行し気管狭窄・左主気管支狭窄・軟化症と診断した。

TCPCを施行するには5kgと小さく, また大動脈吊り上げ術を行うとTCPC時の正中切開が困難となるため, 1歳ごろまで経過観察し同時にTCPCと大動脈吊り上げ術を施行した。気管狭窄と臨床症状の著明な改善を認めた。

35. 左気管支閉塞による呼吸不全を来した右肺動脈欠損の1例

兵庫県立尼崎病院心臓センター小児部

鈴木 嗣敏, 坂上 尚徳, 榎野征一郎

同 心臓血管外科

広瀬 圭一, 笹橋 望, 山中 一郎,
岡本 文雄, 安藤 史隆

症例: 3カ月, 女児。

既往歴: 在胎週数38週, 出生体重3,140g。日齢1で呼吸不全を来し, 膿胸, 緊張性気胸の診断で約1カ月の入院治療を行っている。病歴3カ月で突然の呼吸不全, チアノーゼ出現を認め入院した。チアノーゼは挿管後速やかに消失した。心臓カテーテル検査, CT, 気管支鏡検査を行い, 右肺動脈欠損, 左末梢肺動脈狭窄, 上行大動脈と下行大動脈の圧排による左気管支閉塞と診断した。右室圧は66/3(6)と高値であったが, 左肺動脈は27/13/18と肺高血圧を認めなかった。換気をほぼ左肺に頼っていた状態で左気管支が閉塞したことによる呼吸不全と考え, 大動脈つり上げ手術を施行した。以後の経過は良好である。膿胸のため肺実質の損傷が激しく, 右肺動脈の再建術はリスクが高いと判断して経過観察中である。

36. Retro-aortic brachiocephalic vein およびazygous continuationにより肺動脈分岐狭窄を来した1例

天理よろづ相談所病院心臓血管外科

松尾 武彦, 松本 雅彦, 杉田 隆彰
西澤純一郎, 松山 克彦, 徳田 順之
吉田 和則

同 小児循環器科

松村 正彦, 須田 憲治

19歳女性。生直後より心雑音指摘。4歳時に施行した心カテ検査によりleft isomerism, 両大血管右室起始, 共通房室弁, 右肺動脈分岐狭窄, 下大静脈欠損, 奇静脈結合と診断。左腕頭静脈は上行大動脈の後方を走行し上大静脈に還流。造影CTではleft retro-aortic brachiocephalic veinと奇静脈により背側に牽引された上大静脈により右肺動脈分岐狭窄を来していた。左右の肝静脈は直接右側左房に還流しており, これを16mmのゴアテックスの心外導管により肺動脈へ還流させた。

37. 先天性心疾患を合併したダウン症候群の双胎例

天理よろづ相談所病院小児循環器科

松村 正彦, 須田 憲治

症例は入院時5カ月の一卵性双胎姉妹。染色体は47XX。姉は2,360gで出生し, 3.5kg。呼吸数55回, 肝臓は3.5cm触知した。胸部レ線肺血管陰影増強あり, 心胸郭比61%。MPA 55/14(32), Ao 63/34(46), 肺体血流比2.1, VSD, ASD, PH。妹は1,574gで出生し, 3.6kg。胸部レ線上心胸郭比48%。MPA 29/8(15), Ao 69/40(52), 肺体血流比1.5, 心室中隔瘤形成を伴ったVSD。姉はパッチ閉鎖術を受け, 2人と

も順調に体重増加している。

38. 当院で経験したWilliams症候群の臨床的検討

近畿大学心臓小児科

谷平由布子, 篠原 徹, 三宅 俊治

福田 毅

当院で経験した8例(男4女4, 2~23歳)のWilliams症候群について検討した。乳児期にあった高度のPSは改善するが, SASは幼児期以降に出現する例もあり進行する。1例はSASに対するパッチ拡大術後にARが進行しAVRを行った。染色体検査は5例に施行しすべて発達の遅れがあった。DQの平均は48.2であった。特有の顔貌と心病変があり発達の遅れのない例は2例あった。

39. 手術を拒否した先天性心疾患5症例の検討

大阪大学大学院医学系研究科生体統合医学小児発達医学講座小児科学

北 知子, 松下 享, 吉田 葉子

手術拒否をした先天性心疾患5症例を経験した。手術拒否の理由に, 他臓器疾患や染色体異常による精神発達遅延の合併が5例中3例と最も多かった。当科初診時には既に意志が決定していた症例が5例中2例であった。手術を要する先天性心疾患患児, 特に精神発達遅延の合併症例に対しては, 合併症を含めた説明の時期と方法について, 今後の検討が必要と思われる。

40. 複合心奇形の心内修復術後急性期に長期の意識障害を生じた2例

和歌山県立医科大学小児科

武内 崇, 南 孝臣, 南 弘一

鈴木 啓之, 柳川 敏彦, 上村 茂

同 第一外科

駒井 宏好, 藤原 慶一

同 救急集中治療部

川崎 貞男, 篠崎 正博

紀南総合病院小児科

洪田 昌一

泉大津市立病院小児科

小山 博史

複合心奇形の心内修復術後, 急性脳症様症状(発熱, 意識障害, 四肢麻痺)を生じた2例を経験した。症例1はDORVの6歳女児, 症例2はTOFの2歳女児。2例とも知的面では後遺症なし。症例1はかけっこ可能まで回復したが, 症例2は発語がほとんどなく, 独歩ができない。頭部MRI T1強調画像で淡蒼球の高信号と小脳虫部の萎縮を認めた。2例とも術後の鎮静にミタゾラムの持続静注を用いており脳症との因果関係が疑われた。

41. 倉敷中央病院小児科におけるβブロッカー治療例

倉敷中央病院小児科

吉村真一郎, 脇 研自, 新垣 義夫

馬場 清

慢性心不全に対するβ遮断薬を中心とする内科的治療については成人例では評価がされてきているが, 小児期に関する報告は少ない。現在までの当院でのβ遮断薬での治療経験をまとめる。anoxic spell予防などに用いられた例は除外した。7例の使用経験があったが, カルベジロール使用例は例であった。投与開始量は0.008~0.052mg/kgとばらつきを認めたが, 現状投与量は0.20mg/kg前後であった。全身倦怠による使用中止は1例であった。カルベジロール使用群ではNYHA, EF, FSの改善を認める例があった。今後, 多施設での共同研究による評価が必要であると考えられる。

42. 心室性頻拍から心停止を来し救命できた肥大型心筋症の双生児例

大阪大学大学院医学系研究科小児発達医学

高橋 邦彦, 松下 享, 北 知子

吉田 葉子, 角 由紀子

致命的な心室性不整脈から救命しえた肥大型心筋症の双生児例を経験した。両症例ともアミオダロンを内服し, 最終的にICD植込み術施行となった。第1子に関しては, 立ちくらみ時のICDの解析により4回のnon-sustained VTの後除細動されていることが判明し, 大発作を未然に防いだ可能性が示唆された。今後も同様の症例に対し積極的な対応が望まれる。

43. γグロブリン大量療法が著効した慢性心筋炎の1例

近畿大学医学部奈良病院小児科

三崎 泰志, 廣田 正志, 恵比須礼子

内田優美子, 箕輪 秀樹, 吉林 宗夫

同 臨床検査部

太田 善夫

高知県立幡多けんみん病院小児科

前田 賢人, 森田 英雄

発症後1カ月以上経過した慢性心筋炎の5歳女児にγグロブリン大量療法を施行し, 著効した。

症例: 心機能低下で発症。心筋酵素の上昇なく, DOA + DOB, ACE阻害剤, 利尿剤などで治療。カテコラミンは離脱できたが, 心機能の改善が乏しく, 1カ月後に当科転院。2DE上, LVDd = 60.2mm, LVEF = 0.13で, Gaシンチ陰性。心内膜心筋生検施行後, IVIG 1g/kg/day × 2days施行。心筋炎と診断したが, 単球・リンパ球の浸潤も軽度。IVIG大量療法後, 徐々に改善し, 1カ月後は2DE上, LVDd = 52mm, LVEF = 0.43, 3カ月後LVDd = 43mm, LVEF = 0.54まで回復。現在無症状経過観察中。

44. 心内膜弾性線維症を伴う右肺動脈上行大動脈起始症の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
坂東 賢二, 江原 英治, 杉本 久和
村上 洋介

心内膜弾性線維症を伴う右肺動脈上行大動脈起始の症例に対し, 右肺動脈 - 肺動脈直接吻を行った。術前心エコー, CTで確定診断が可能であった。術前認めた心内膜弾性線維症の所見は術後心エコーで改善をみた。

45. 腫瘤状に肥厚した心室中隔を含め極めて類似した形態異常を示した三尖弁閉鎖の同胞例

国立循環器病センター小児科
鶏内 伸二, 大橋 啓之, 矢崎 諭
黒崎 健一, 大内 秀雄, 山田 修
越後 茂之
同 心臓血管外科
上村 秀樹, 八木原俊克
済生会山口病院小児科
近藤 修

三尖弁閉鎖の同胞例の報告は極めてまれである。今回特徴的な形態異常を示した三尖弁閉鎖の同胞例を経験した。症例は4歳と1歳の男児。両親に血族結婚なし。家族歴で第2子が自然流産している。本症例は腫瘤様に肥厚した心室中隔, 主肺動脈との境界が不鮮明な痕跡の右室など極めて類似した形態異常を示した。現在, とともにフォンタン術を終了し経過良好である。疾患発生に遺伝的要因が関与することが推察された興味深い症例であった。

46. 先天性左室瘤の1例

愛媛大学小児科
村上 至孝, 檜垣 高史, 寺田 一也
山本 英一, 松田 修, 高橋 由博
村尾紀久子, 太田 雅明, 高田 秀実
長谷 幸治, 後藤 悟志, 宮崎 正章,
貴田 嘉一
愛媛県立中央病院小児科
中野 威史

症例は2歳5カ月の女児。胎児不整脈を契機に, 胎児心エコー検査にて先天性左室瘤を指摘された。出生後, 左室起源の単源性心室性期外収縮がみられたがメキシレチンの投与にて軽快した。2歳2カ月時に胸痛が出現した。心電図にて左側胸部誘導の異常Q波とnegative Tを認め, 心エコーにて左室心尖部に15mm×30mmの左室瘤を認めた。左室造影では左室瘤への血流は著明に低下していた。狭心症状に対してはプロプラノロールの投与を開始し経過は良好である

が, 今後の長期的な治療方針については検討が必要である。

47. 左心低形成症候群(僧帽弁狭窄, 卵円孔閉鎖)のパルスドブラ血流パターン

国立療養所香川小児病院小児科
太田 明, 古川 正強
同 心臓血管外科
市川 洋一, 江川 善康, 安田 理
川人 智久

MSと卵円孔閉鎖のパルスドブラ血流パターンは状態悪化時, 動脈管では高肺血管抵抗のため全周期で右左短絡で, 大動脈弓では上行大動脈に向かう逆行性血流を拡張期全体で認めた。上行大動脈の低形成が軽度で, 左室径の増大がみられたため, PGE₁を中止したが, 動脈管狭窄による右室の後負荷のため左室が縮小し, 上行大動脈血流の減少と肺うっ血を増強させた。この型のHLHSでは過度の高肺血管抵抗を目指す治療はかえって状態を悪化させる危険性があると思われる。

48. Quantitative gated SPECTによるフォンタン術後の心機能評価

国立循環器病センター小児科
中畑 弥生, 小野 安生, 岡田 陽子
大内 秀雄, 越後 茂之
同 放射線科
石田 良雄
同 心臓血管外科
八木原俊克

先天性心疾患患者においては, その多様な心室形態のために通常の心臓超音波検査では駆出率の評価が困難な場合がある。今回Fontan術後症例を対象に, quantitative gated SPECT(以下QGS)と心室造影にてEDV, ESV, EFについて検討したところ, いずれも強い相関が見られた。QGSは多様な心室形態を示す先天性心疾患において有用な心室機能評価法であると考えられた。

49. 修正大血管転位を合併した僧帽弁エプスタイン奇形の1例

大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科
角 由紀子, 稲村 昇, 石井 円
萱谷 太, 中島 徹
同 心臓血管外科
前畠 慶人, 秦 雅寿, 三浦 拓也
川田 博昭, 岸本 英文
徳島大学医学部小児科
森 一博

症例は2カ月女児。診断は[S.L.L.]dextrocardia, corrected-TGA, mitral Ebstein, VSD, PS, PFO, TAPVC(to RA)。生下時よりチアノーゼを認め入院。心エコー上拡大した右房と心房化左室, 偏位した僧帽弁と小さな左室を認めた。心

カテ上，RAPa波20mmHgと著明高値，SVCのSpO₂ 33.4%と低値でlow outputの状態と考え，ASD creationを施行．術後は経過良好である．僧帽弁エプスタイン奇形は文献上9例の報告があるが，修正大血管転位を合併した症例報告は初めてである．

50．Ebstein奇形，心室中隔欠損に伴う大動脈閉鎖の1例

岡山大学大学院医歯学総合研究科小児医科学

大野 直幹，大月 審一，片岡 功一

馬場 健二，岡本 吉生，清野 佳紀

同 心臓血管外科学

佐野 俊二，河田 政明，石野 幸三

社会保険広島市民病院小児循環器科

鎌田 雅博，高田 啓介

51．プロスタサイクリン持続静注療法を導入した原発性肺高血圧症の1男児例

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，三田 有香

江原 英司，杉本 久和

20歳男児．13歳時，原発性肺高血圧症の診断後，経口PGI₂による治療を開始．19歳時に急性増悪しPGI₂持続静注療法を開始．著効しPAP 42mmHg(-21%)，PAR 9単位(-55%)に低下．

考案：急性期以後の投与量として積極的に増量するか必要最低量で維持するかは確定していない．投与中断による急激なリバウンドがあり，導入にあたっては患者本人や家族の十分な自覚と強い意志が必要．

52．重複僧帽弁口の4例 臨床所見と診断について

滋賀医科大学小児科

赤堀 史絵，岡本 宣彦，藤野 英俊

中川 雅生

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，春藤 啓介，北村 信夫

重複僧帽弁口の4例を経験した．3例はおのおのASD，ECD，VSDに合併していたが，1例は他の先天性心疾患を伴っていなかった．単独のものとVSDを伴っていたものは術前に診断可能であったが，ASD，ECDを伴っていた2例は術後または術中に初めてその存在が確認された．超音波診断にあたっては，ECDやASDなど右室容量負荷の強い症例では重複僧帽弁口の存在に気付かないことがあり注意が必要であると考えられた．