

## 第39回北海道小児循環器研究会

日 時：2002年11月16日(土)15:00～  
場 所：山之内大通ビル9階会議室  
世話人：安倍十三夫(札幌医科大学医学部第二外科)

## 1. 大動脈離断・縮窄症修復部の大動脈特性 弾性管としての評価

北海道大学医学部小児科

武田 充人, 村上 智明

大動脈離断・縮窄症術後の高血圧, 心肥大の成因は明らかでない。

われわれは修復部のstiffnessに伴う早期圧反射がprimitive factorであるとの仮説をもとに, 再狭窄のない術後症例15例(平均年齢 $8.8 \pm 1.3$ 歳)に対して上行大動脈(Aao), 大動脈修復部(Arch), 下行大動脈(Dao)のelastic modulus(Ep), stiffness index( $\beta$ )を血管内超音波計測装置およびカテ先マノメータを用いて計測した。全例Aao-Dao間に有意な収縮期圧較差は認めなかったが, Ep,  $\beta$ はいずれも上行大動脈に比べ修復部で有意に高かった。すなわち, 修復部位の導管としての機能は保たれているが, 弾性管として機能していないことが明らかになった。このことが上行大動脈での早期圧反射を引き起こしている可能性があり, 今後さらに検討を進めていく必要がある。

## 2. 大動脈縮窄・離断術後の血行動態 大動脈peak dP/dt

北海道大学医学部小児科

村上 智明, 武田 充人

大動脈縮窄・離断術後の問題点として, 左室肥大・高血圧などが指摘されている。われわれはこの原因が修復部拡張性の低下に起因すると報告してきた。今回この根拠の一つとして修復部前後血圧のdP/dtについて解析した。

対象と方法：術後中・遠隔期に施行した心臓カテーテル検査時に, 大動脈弓に圧較差を認めない15例において上行・下行大動脈のdP/dtを計測した。コントロール群として同様な解析を大動脈に病変を認めない未手術症例10例に行った。

結果：dP/dtは大動脈縮窄・離断群では全例で上行大動脈に比較し下行大動脈では低値であった( $985 \pm 818$ mmHg/sec,  $p < 0.0001$ )が, コントロール群では全例で上行大動脈に比較し下行大動脈で高値であった( $1,059 \pm 1,156$ mmHg/sec,  $p = 0.002$ )。

結論：大動脈縮窄・離断術後患児においては, 大動脈弓に圧較差を認めなくてもpeak dP/dtは下行大動脈で低下しており, これは修復部の拡張性の低下に起因していると考えられた。

## 3. Unroofed coronary sinus syndromeの1例

旭川医科大学小児科

杉本 昌也, 真鍋 博美, 津田 尚也

梶野 浩樹, 藤枝 憲二

同 第一外科

郷 一知

旭川厚生病院小児科

梶野 真弓

PAPVR, IVC欠損, ASD, VSDを伴うunroofed coronary sinus syndrome with LSVCというまれな合併心奇形をもつ1例を経験した。症例は6カ月の女児。在胎40週0日3,004gで出生し, 日齢5に心雑音に気付かれた。多呼吸, 陥没呼吸, 哺乳量低下, 体重増加不良を認めたため, 生後2カ月より利尿剤と強心剤の内服を開始し, 生後3カ月でPA bandingを施行された。心エコー図やMRIで左房内の下方に開口しているcoronary sinusを認めた。心臓カテーテル検査のLSVC造影では, 右房が造影されると同時に左室, 大動脈も描出された。SaO<sub>2</sub>は87.9%であった。unroofed coronary sinusは術中や術後に初めて診断されることが多く, 特にLSVCを伴うASDを診たときやチアノーゼを伴うASDを診たときは本疾患を念頭に置く必要がある。

## 4. Single indeflator によるdouble balloon technique

札幌医科大学小児科

堀田 智仙, 高室 基樹, 布施 茂登

市立室蘭総合病院小児科

富田 英

肺動脈弁狭窄, 大動脈弁狭窄, ファロー四徴術後の肺動脈狭窄などに対するバルーン拡大術は, 現在広く行われている。病変の原因や形態によっては, ダブルバルーン法が選択される。従来の方法では, (1)バルーン拡張に2名, カテーテル固定に1名の計3名の人員が必要である。(2)個々のバルーン拡張が同期しないと, 狭窄解除に成功しないばかりか, バルーンのスリップを起こし血管損傷を来す可能性がある, などの難点があった。われわれは金属コネクタ(COOK社製三方Y型マニフォールド)を使用し, 1つのインデフレーターに2つのバルーンカテーテルを接続してダブルバルーン法を行う工夫をした。この装置(シングル・インデフレーター)を使用したダブルバルーン法は, 従来と比較して, (1)2つのバルーンを同期させた拡張が可能で, より安全で円滑な操作が可能である。(2)人員やコストの軽減が

期待できる，などの利点があり有用と思われた．

#### 5．右室異形成，肺動脈弁欠損を伴った三尖弁膜性閉鎖の2例

北海道立小児総合保健センター循環器小児科

横沢 正人，長谷山圭司

同 心臓外科

宇塚 武司，印宮 朗，菊地 誠哉

横浜市立大学第一外科

高梨 吉則

市立釧路総合病院小児科

東館 義仁

道立寿都病院内科

櫻野 隆二

旭川医科大学小児科

梶野 浩樹，津田 尚也

旭川肢体不自由児療育センター小児科

岡 隆治

右室異形成，肺動脈弁欠損を伴った三尖弁膜性閉鎖の2例を経験した．右室自由壁は菲薄化し，心室中隔は心尖部は楔状に肥厚，膜様部周囲は逆に菲薄化し，収縮期には右室側へ，拡張期には左室側へ突出する様子が観察された．肺動脈弁輪部ではto and froの血流を認めた．small muscular VSDを認めたが，心室中隔は基本的にはintactと考えられた．1例は乳児期にBTシャント術，3歳時にBjörk術，もう1例は新生児期にBTシャント術，2歳時に両方向性グレン術，右室縫縮術を行った．近日中にFontan手術を施行する予定である．本疾患は右室のundermining過程の障害によって起こるdevelopmental complexと考えられ，特有の形態，臨床像を呈する一つのclinical entityを形成していると思われた．

#### 6．小児開心術後の高乳酸血症と循環動態 圧波形分析式心拍出量計(PiCCO)の使用経験

北海道立小児総合保健センター心臓血管外科

宇塚 武司，菊地 誠哉，印宮 朗

伊藤 真義，横澤 正人

同 小児循環器科

平田 直之

同 麻酔科

佐藤 仁，豊島 由希，川名 信

札幌医科大学第二外科

安倍十三夫

近年従来困難とされてきた小児の心拍出量測定が可能となり，さまざまな方法が開発されてきている．1拍ごとの圧波形から1回心拍出量を計算する圧波形分析式心拍出量測定pulse contour cardiac output法(PiCCO)もその一つである．4Frのカテーテルを用いれば，スワンガンツカテーテルが適用できない体重8kg以上小児の症例に適用可能である．また小児，特に学童期における心臓開心術後急性期において高

乳酸血症を散見するがその循環動態との関連を調べた報告はない．今回われわれは小児開心術症例9例において術後PiCCOを使用しその結果について若干の考察を加えたので報告する．

#### 7．術中balloon occlusion testで評価した2症例の経験

旭川医科大学第一外科

小久保 拓，角浜 孝行，赤坂 伸之

入谷 敦，永峯 晃，内田 恒

羽賀 将衛，東 信良，稲葉 雅史

笹嶋 唯博

同 救急治療部

郷 一知

同 小児科

梶野 浩樹

教室で経験した右室低形成とTS/ASD/VSD/PSの2症例に対して，術中balloon occlusion testによりASD閉鎖術の妥当性を確認し，良好な経過をみたので報告する．

症例1：37歳女性．診断は孤立性右室低形成．術前カテーテル検査で右-左シャント(35%)，RVEF = 11.5%であった．

症例2：1歳7カ月女児．TS，ASD，VSD，PS．術前カテーテル検査で右-左シャント(21%)，RVEDV = 93%，TVD%normal = 74%であったが，心エコー検査でTVD%normal = 52%であり手術術式としてone and half repairか，ASD，VSD閉鎖が可能であるか苦慮された．

症例1，2：いずれも術中balloon occlusion testを行い，酸素飽和度の低下や中心静脈圧の上昇を認めず，ASD閉鎖術の妥当性を確認してからASD閉鎖術を施行した．術後経過は問題を認めず，良好に経過した．

#### 8．Classic Blalock-Taussig shuntおよびsubclavian clapaortoplasty術後遠隔期における上肢の機能評価

札幌医科大学第二外科

佐藤 真司，森川 雅之，印宮 朗

岡田 祐二，塚本 勝，安倍十三夫

鎖骨下動脈を切離・利用する術式の術後遠隔期における上肢機能を評価した．症例は21例でcBTS 19例，SFA 2例，平均年齢は32.5歳，術後平均観察期間は28.6年であった．患側肢では安静時の軽度の冷感あるいは運動時の易疲労感を4例に認めた．患側肢において血圧は平均29mmHg低く上肢長は平均14mm短いが，ほかに明らかな成長障害はみられず，また骨密度の左右差も認めなかった．サーモグラフィにおいては有症状の症例で安静時に左右の温度差を軽度認めた．以上よりcBTS/SFA術後遠隔期には症状を有する症例があるものの発育障害，血流障害は軽度であった．

### 9. Neonate Ebstein anomalyに対するStarnes op with RV exclusion, bidirectional Glennを施行した1例

北海道大学医学部循環器外科

大岡 智学, 加藤 裕貴, 国重 英之  
橋 剛, 窪田 武浩, 村上十志文  
安田 慶秀

症例: 生後30日, 体重2.5kg, 男児. 胎内エコーにて右房・右室の拡大指摘されており, 出生直後よりチアノーゼ進行. エコーにて, 三尖弁低形成, 機能的肺動脈閉鎖を認め, PGE<sub>1</sub>, 利尿剤にて管理. CTRは84%, SpO<sub>2</sub>は70台で経過. エコー所見より右室ポンプ機能は期待できないと判断し, 単心室循環を最終形態とし佐野らの報告に準じたmodified Starnes operation with RV exclusionを施行した. CTR 64%と縮小し経過は良好, 約6カ月後心カテ施行. PA index 128と低値だが肺血管抵抗が1.8um<sup>2</sup>と良好なことから初回手術より5カ月後にbidirectional Glenn shuntを施行し, SpO<sub>2</sub> 80台後半で経過した.

結語: 本術式は, 術後の右室拡張による循環・呼吸状態の悪化を回避し, 安定した肺血流・血行動態を維持できることから有用な術式と考える.

### 10. 左室低形成に対するmodified Norwood (RV-PA conduit method)手術

北海道大学医学部循環器外科

国重 英之, 大岡 智学, 加藤 裕貴  
橋 剛, 窪田 武浩, 村上十志文  
安田 慶秀

同 小児科

鈴木 靖人, 武田 充人, 佐々木 康  
上野 倫彦, 村上 智明, 小田川泰久

症例は2002年9月7日生(39w 6d, 4,200g)男児. 生後9時間ごろより多呼吸となり, 他院へ搬送される. 心エコー上左室低形成症候群(hypoplastic left heart syndrome: HLHS)疑われ当院小児科転院. HLHS(MA, AA, ASD II, PFO, PDA on lipo PGE<sub>1</sub>, PLSVC)の診断となる. 2002年9月19日modified Norwood(RV-PA conduit method)手術施行. 術後は一貫して循環動態は安定. 術後4日目にdelayed sternal closure. 術後8日目までは腹膜還流を用いて積極的な水分調整を行い, 以降は自尿でのコントロールとし腹膜還流は中止した. 本術式は拡張期血圧が有意に高くPaO<sub>2</sub>が高くて体循環が維持され, 術後早期を乗り切るための安全域が広い印象を得た. 本術式から二期手術に至る, または二期手術終了後の遠隔期の成績報告は極めて少なく, 今後も情報を蓄積, 検討していく必要があると考える.

### 11. 大動脈離断症手術経験2例報告

北海道大学循環器外科

橋 剛, 大岡 智学, 国重 英之  
窪田 武浩, 村上十志文, 安田 慶秀

同 小児科

鈴木 靖人, 武田 充人, 上野 倫彦  
村上 智明, 小田川泰久

大動脈離断症でまれな合併形態2例を経験した. 症例1: 生後15日女児, 体重3.2kg, 診断はIAA type A, 全欠損型aortoplummary septal defect. 上行~弓部大動脈は自己組織のみで再建, PAはLecompte法を用い弓部大動脈による圧迫を回避した. 症例2: 生後14日女児, 体重2.47kg, 診断はIAA type B, right aortic arch, right side PDA, VSD(conus defect). EAAA + VSD patch closureを施行. この型は17例しか報告がない. 2例とも腕頭動脈・下行大動脈送血, 上大静脈・下大静脈脱血で行った. 術後経過は良好.

### 12. 消化管奇形を合併した先天性心疾患の外科治療経験

北海道立小児センター心臓血管外科

奈良岡秀一, 菊地 誠哉, 印宮 朗  
宇塚 武司

同 小児科

横沢 正人

同 外科

平間 敏憲

札幌医科大学第二外科

佐藤 真司, 森川 雅之, 安倍十三夫

対象: 過去10年間の当施設において消化管奇形を合併する先天性心疾患に対して外科治療を施行した21症例.

結果: 心疾患を単純心奇形A群, TOF B群, 複雑心奇形C群に分けた.(a)群5例では全例生存.(b)群8例のうち分割手術が可能であった5例が生存.(c)群8例のうち生存は3例. うち2例は成長を待って初回手術を施行し一期的に心内修復可能な症例であった.

考察: 複雑心奇形ではそれ自体が重症であるため予後は不良である. しかしTOFのような分割手術が可能な心奇形は, 消化管奇形が重症でも治療戦略によっては両疾患の根治術が可能である.