

第17回日本小児循環器学会 近畿・中四国地方会

日 時：2003年2月2日(日) 9:00~17:00
場 所：大阪市立総合医療センター；さくらホール
世話人：上村 茂(和歌山県立医科大学小児科)

1. ペースメーカーモードおよび電極部位変更により新機能の改善をみた先天性完全房室ブロックの1例

国立循環器病センター小児科

高杉 尚志, 小野 安生, 藤田 秀樹
井埜 晴義, 中畑 弥生, 岡田 陽子
黒崎 健一, 越後 茂之

同 心臓血管外科

八木原俊克

右室心外膜電極によるVVIモードで永久ペースメーカー植込み術を施行された先天性完全房室ブロックの5歳女児の心機能低下に対して、右房、左室心外膜に電極を追加し、DDDモードに変更した。変更後、心機能は改善し、心筋シンチ(^{99m}Tc tetrafosmin)で心室中隔のperfusion defectは消失した。右室ペースングから左室ペースングに変更したことが心機能改善に寄与したと考えられた。

2. I度房室ブロックから完全房室ブロックに移行した長期経過観察例

三重大学小児科

荒木まり子, 三谷 義英, 澤田 博文
駒田 美弘

山田赤十字病院小児科

早川 豪俊

松阪市民病院小児科

青木 謙三

経過観察中にIII度房室ブロックへ移行した、先天性心疾患などを伴わないI度房室ブロックの症例を経験したので報告した。症例は生後よりI度房室ブロックを指摘されていた。安静時のPQ時間は0.18~0.32秒と幅を認め、また、低心拍時に短い傾向があった。運動負荷によりPQ時間の延長を認め、慎重に経過を観察していたところ、12歳時にIII度房室ブロックへ移行した。

3. 右室流出路再建術後患者の交感神経障害と心室性不整脈の関連 - MIBG心筋シンチグラムでの検討 -

国立循環器病センター小児科

中畑 弥生, 大内 秀雄, 岡田 陽子
高杉 尚志, 大橋 啓之, 田村 知史
渡辺 珠生, 井埜 晴義, 星名 哲
林 丈二, 小野 安生, 越後 茂之

右室流出路再建術後患者93例(年齢: 16.2 ± 5.6 年, 観察期間: 7.6 ± 6.0 年, 手術回数: 2.5 ± 1.0 回, QRS幅: $129 \pm$

29msec)を対象に術後のMIBG所見について検討した。87%で異常所見を認め、手術回数との関連を認めた。また欠損のパターンは下壁から中隔に及ぶという一定の傾向を示した。異常の程度、パターンは血行動態や心室性不整脈の重症度とは関連しなかった。

4. 学校検診で発見された、右室性心筋症(arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy)が疑われる2例

三重大学小児科

小野里かおり, 三谷 義英, 澤田 博文
駒田 美弘

同 放射線科

市川 泰嵩, 佐久間 肇, 竹田 寛

山田赤十字病院小児科

早川 豪俊

松阪市民病院小児科

青木 謙三

症例1は12歳女児、症例2は6歳男児。それぞれ中1、小1の学校心電図検診でCRBBBを指摘され、来院。いずれも心電図でepsilon waveを伴ったV1のQRS時間の延長を認め、心エコー、MRIで右室に限局した拡張と壁運動の低下を認めた。2症例はARVCが疑われ、運動制限を行い、経過を観察している。本症は40歳前にVTないし突然死で発症するとされるが、心電図検診が早期発見に有用であると考えた。

5. 突然死した心臓原発横紋筋腫の1乳児例

大阪大学大学院医学系研究科小児発達医学小児科

吉田 葉子, 松下 享, 北 知子
高橋 邦彦, 和田 和子, 平野 慎也
大園 恵一

症例は2カ月女児。在胎29週に胎児心臓腫瘍を疑われていた。生後は無症状で画像診断(心臓超音波・CT・MRI)では左室外側に腫瘤を認めたが血行動態への影響なく胸腺との鑑別が困難だった。不整脈は心室性期外収縮の散発をみたが日齢7には消失。退院後突然死し病理診断で心臓原発横紋筋腫と診断された。刺激伝導系への関与は明らかでなかった。死因は致死性不整脈が考えられたが確証には至らなかった。

6. 結節性硬化症に合併した多発性心臓腫瘍の1手術例
兵庫県立こども病院心臓胸部外科

杉 利秀, 山口 眞弘, 芳村 直樹
岡 成光, 吉田 昌弘, 村上 博久
北原淳一郎

症例は4週, 男児。生後7日目に心雑音を指摘された。心エコー上, 多発性心臓腫瘍, 右室流出路狭窄(圧較差: 60mmHg)を認めた。頭部MRI検査により結節性硬化症と診断, 心臓腫瘍を横紋筋腫と診断した。突然死の危険性があるため, 手術により腫瘍を部分切除し, 右室流出路狭窄を解除した。術後心エコーにて, 右室流出路狭窄の消失, ならびに腫瘍の自然退縮傾向を確認, 救命し得た症例を経験したので報告する。

7. 乳児早期に外科治療を行った心臓線維腫の1例

京都大学大学院医学研究科心臓血管外科

甲斐 正嗣, 池田 義, 亀山 敬幸
廣瀬 圭一, 金光ひでお, 金光 尚樹
三和 千里, 仁科 健, 西村 和修
米田 正始

同 小児科

土井 拓, 野崎 浩二, 馬場 志郎

1カ月の女児。生直後より心エコーにて右室・心室中隔隔壁に腫瘍を認めた。腫瘍は縮小傾向を認めず軽度の右室流出路狭窄を呈したため, 生後43日目に体外循環下に部分切除および自己心膜による右室流出路再建を施行した。腫瘍は組織診にて線維腫と診断された。術後経過は良好で狭窄は解除され, 残存した腫瘍の増大傾向も認められていない。

8. 網膜芽細胞腫を合併したVSD, PH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, 石井 円, 稲村 昇
萱谷 太, 中島 徹

同 心臓血管外科

帆足 孝也, 秦 雅寿, 三浦 拓也
川田 博昭, 岸本 英文

症例は3カ月女児。網膜芽細胞腫を合併したVSD, PH。家族歴として父親が網膜芽細胞腫既往。腫瘍に対する早期治療を要したが, 化学療法における水分負荷や長期化が予想されたため, まず人工心肺を用いた心内修復術を先に施行した後に悪性腫瘍に対する治療を開始した。人工心肺による免疫低下, 腫瘍の増悪も懸念されたが, 術後増悪なく経過。現在も予定通り腫瘍に対する治療を順調に続行中である。

9. 先天性多発動脈瘤の1例

愛媛大学医学部小児科

新谷いづみ, 檜垣 高史, 村上 至孝
田内 久道, 高橋 由博, 村尾紀久子
高田 秀実, 太田 雅明, 長谷 幸治
松田 修, 山本 英一, 寺田 一也
後藤 悟志, 宮崎 正章, 貴田 嘉一

10. 生後0日に発症しPPHNを伴うガレン大静脈瘤の1治療例

三重大学小児科

澤田 博文, 三谷 義英, 駒田 美弘

同 脳神経外科

阪井田博司, 滝 和郎

山田赤十字病院小児科

早川 豪俊

日齢1の女児。呼吸障害, チアノーゼ, 心拡大, 頭部血管雑音を認め当院に搬送された。頭部CTなどでガレン大静脈瘤と診断した。予後不良因子とされる, 高度の肺高血圧, 右心不全を認めたがNO吸入などの内科的管理および段階的カテーテル治療により良好な経過を得た。本疾患に合併する肺高血圧は, 血流増加が原因とされるが, 肺循環に機能的, 構造的変化を来すことが示唆されており, 管理について今後検討を要する病態と考えた。

11. 三尖弁閉鎖(Ⅱ)術後, 右室の瘤状拡大を認めた1例

大阪市立総合医療センター小児心臓血管外科

前畠 慶人, 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

三尖弁閉鎖(Ⅱ)の心外導管型Fontan手術施行後, 右室流出路に約4×3cm大の瘤状拡大を認めた。左室と奇異性に収縮運動を行うことから心拍出量低下因子であることと, 破裂の危険性を考慮し手術を施行した。手術は右室瘤の入口部となる右室流出路狭窄のパッチ閉鎖と, 拡大した壁の切除・縫縮を行った。瘤形成の原因として, 先天性な形態(右室壁の菲薄化)とFontan手術により右室流出路が盲端になったことが考えられた。

12. Non-compaction of ventricleを合併した先天性心疾患2例の外科治療

岡山大学大学院医歯学総合研究科心臓血管外科学教室

南 和, 西田 聡, 吉積 功
石野 幸三, 河田 政明, 佐野 俊二

症例1: 7カ月男児, CoA complexにてVSD閉鎖術施行。心機能はnon-compaction of left ventricle(NCLV), EF30%。3カ月後に心不全で死亡。

症例2: 24歳男性, TA(Ⅱ)と診断されるがNCLVにて手術適応なしとされていた。centrifugal pumpを用いてBDG手術

を施行，3週間後退院，この疾患に対する手術介入は慎重な検討が必要であると思われた。

13. 収縮性臓側心膜炎を合併した右室心尖部偽性・仮性瘤の手術例

和歌山県立医科大学小児科

南 孝臣，武内 崇，鈴木 啓之
上村 茂，吉川 徳茂

同 第一外科

戸口 幸治，藤原 慶一，岡村 吉隆
社会保険紀南総合病院小児科
渋谷 昌一

われわれは，収縮性臓側心膜炎を合併した右室心尖部偽性・仮性心室瘤のまれな症例を経験したので報告する。症例は3歳時に慢性心膜炎を発症し，心 穿刺を受けた。8歳から再度心 液貯留，11歳時に右室心尖部瘤が発見された。22歳時，右室瘤の拡大と心機能低下を認め，心膜開窓術および右室瘤切除術を施行。手術の所見で白色肥厚した臓側心膜炎を認めた。病理組織は臓側心膜炎が硝子化を伴う層状線維化組織で，瘤壁も同様で心筋はなかった。

14. 造血幹細胞移植後に心 液貯留が持続するALLの1例

大阪医科大学小児科

岸 勲太，片山 博視，井上 彰子
森 保彦，尾崎 智康，玉井 浩

症例：3歳男児，ALL

経過：2歳時に造血幹細胞移植を施行し，chronic GVHDを発症した。免疫抑制剤減量中に心拡大があり，心エコーで心 液貯留を認めた。心 液は滲出性で，培養陰性。異型細胞は認めなかった。CD8陽性細胞が58%と優位で，chronic GVHDによる心外膜炎と考えた。FK506/PDNIにて治療するも心 液貯留が続き4回の心 液ドレナージを施行している。現在外科治療を検討中である。

15. 心室中隔欠損閉鎖および三尖弁形成術を行った活動期感染性心内膜炎の1例

兵庫県立こども病院心臓胸部外科

村上 博久，山口 眞弘，芳村 直樹
岡 成光，吉田 昌弘，杉 利秀
北原淳一郎

16. 脳動脈瘤によるクモ膜下出血を合併した感染性心内膜炎の1例

兵庫県立尼崎病院心臓センター小児部

鈴木 嗣敏，坂崎 尚徳，榎野征一郎

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

同 小児脳神経外科

森川 俊枝，坂本 博昭

症例は8歳女児，基礎疾患はVSD(2)，MVP，mild MR。2001年4月にIEを発症し，疣贅除去術およびVSD閉鎖術を

施行し軽快していた。2001年12月下旬より発熱を認める。2002年1月，40度の発熱と意識障害，嘔吐を来し，CTにてSAHを認め，脳血管造影にて左後頭側頭動脈に脳動脈瘤を認めた。IEの再発とそれに伴う動脈瘤破裂と診断し，動脈瘤の中核側のコイル閉塞術を施行，特に後遺症を残すことなく軽快した。

17. 総動脈幹症type IIIに総動脈幹狭窄を合併しショックを呈した1例

大津赤十字病院小児科

水戸守寿洋，中村 健二，西岡 研哉

京都大学小児科

土井 拓

日齢1日に軽度チアノーゼ(SpO₂ 89)あり，血液ガス分析では，pH 7.451，PCO₂ 15.0，PO₂ 42.9，BE -10.7と代償性，代謝性アシドーシスを認め，心エコー図では2つの房室弁と単心室，type IIの総動脈幹が認められ，アシドーシスはいったん改善したが翌日より乏尿が出現，アシドーシスも再度進行し，心エコーで総動脈幹の狭窄の進行が確認され，動脈管組織の関与を疑った。

18. 完全閉塞したm-BT shunt に対する緊急カテーテル治療

社会保険広島市民病院小児循環器科

木村 健秀，鎌田 政博，木口 久子

症例はPA/VSD，MAPCAsの10カ月男児。central PAを有し，右unifocalization，右m-BT shunt術を施行したが，術後11日目に突然低酸素血症，ショック状態に陥った。緊急心臓カテーテル検査を施行，shuntは完全閉塞の状態で，血栓溶解剤の投与，経皮的バルーン拡張術を行い，shunt導管の完全な再開通が得られた。バルーン拡張術は外科治療に比してより迅速に対応でき，術後早期の閉塞導管の解除にも非常に有用であった。

19. 心血管系のシネ画像解析の問題点 ファントムを用いた検討

倉敷中央病院小児科

新垣 義夫，吉村真一郎，脇 研自

馬場 清

含鉛粘土を用いて3種類の左室を用いて心血管系のシネ画像解析の問題点について検討した。ファントムの容積が形状や撮影方向により異なった。2方向の長軸の合計が大きい方が容積も大きい傾向がみられた。シネ画像による心室容積の解析には長軸を最大にするなどの撮影方向の工夫が必要な可能性が考えられ，今後検討したい。

20. 核磁気共鳴画像における川崎病冠動脈病変(CAL)の形態および壁性状評価

京都府立医科大学附属病院小児疾患研究施設内科部門

川北あゆみ, 坂田 耕一, 吹田 ちほ

岡 達二郎, 岩崎 直哉, 田中 敏克

白石 公, 糸井 利幸, 浜岡 建城

大津市民病院小児循環器科

早野 尚志

川崎病巨大冠動脈瘤を呈した4症例にblood-bright MRCAを施行し, CAGに一致して冠動脈瘤が描出された. さらにblack-blood法により壁肥厚を伴う動脈瘤が描出され, CALの血管壁性状の評価が行える可能性が示された.

21. 心拡大および僧帽弁閉鎖不全を伴った甲状腺機能亢進症の1例

近江八幡市民病院小児科

山本 正仁

滋賀医科大学小児科

渡邊 格子, 神谷 博, 丸尾 良浩

藤野 英俊, 中川 雅生, 竹内 義博

甲状腺機能亢進症では過剰な甲状腺ホルモンにより心血管系にもさまざまな影響を及ぼす. 今回われわれは, 学校心電図検診を契機に発見された心拡大および僧帽弁逸脱による僧帽弁閉鎖不全を呈した甲状腺機能亢進症の12歳女児例を経験した. PTUおよびpropranololにて治療を開始. 甲状腺機能の改善に伴い胸部単純写真上の心胸郭比および心エコー上の左室拡張末期径は縮小し, 僧帽弁閉鎖不全も改善してきている.

22. 肺動脈弁上狭窄を伴う高度門脈低形成の1例

徳島大学医学部小児医学

高原 由華, 森 一博, 杉本 真弓

枝川 卓二, 黒田 泰弘

同 小児外科

高原 裕夫

症例は1歳の男児. 新生児マススクリーニングで高ガラクトース血症偽陽性. 生後1カ月より高胆汁酸血症が持続し, 9カ月より高アンモニア血症を認めた. 肺動脈弁上狭窄も合併していた. 超音波検査, 血管造影検査より静脈管開存を伴う高度門脈低形成と診断した. 1歳6カ月に試験開腹し, 静脈管閉鎖による門脈圧亢進の危険性がないことを確認した上で, 静脈管を一期的に結紮した. 術後, 胆汁酸, アンモニアともに正常化している.

23. 先天性心疾患を合併した1p36欠失症候群の2例

大阪市立総合医療センター小児循環器内科

宇城 敦司, 村上 洋介, 坂東 賢二

江原 英治, 杉本 久和

同 小児心臓血管外科

前畠 慶人, 久米 庸一, 西垣 恭一

宮本 勝彦

同 小児神経内科

岡崎 伸, 川脇 寿, 富和 清隆

24. 心疾患を合併したvon Recklinghausen病の11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

von Recklinghausen病はcafé-au-lait斑および神経線維腫を特徴とする. 血管狭窄病変以外には心疾患の報告は少ない. 当院受診の患者52例中11例(21%)に心疾患を認めた. PS 3例, T/F 2例, CoA 2例. VSD, ASD, PAPVR各1例. WPW症候群1例. 5例は手術歴あり. 出産歴1例. 周術期には特に問題を認めなかった. von Recklinghausen病では心疾患の合併に注意を要する.

25. ニアミスで発見された下大静脈奇形に伴う急性肺梗塞の12歳女児例

三重大学小児科

山田 博, 三谷 義英, 澤田 博文

駒田 美弘

同 胸部外科

高林 新, 三宅陽一郎, 新保 秀人

矢田 公

同 第一内科

石倉 健, 山田 典一, 中野 赳

山田赤十字病院小児科

早川 豪俊

小児期の急性肺塞栓症はまれであり, 臨床経過が多彩であるため診断は難しい. 通常先天性心疾患や凝固異常を有する場合に認められるが, 今回われわれは突然の意識障害, 呼吸障害で発症し, 下大静脈奇形, 腎静脈瘤内の3cm×5cm大の血栓に起因した急性肺塞栓症を来した12歳女児例を経験した. 胎生期における大静脈系の発生異常によって生じた静脈遺残および血流の停滞が原因と考えられた.

26. 肺動脈絞扼術後に一酸化窒素吸入を要した, 三尖弁逆流を伴う僧帽弁閉鎖の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 雅寿, 岸本 英文, 川田 博昭

三浦 拓也, 帆足 孝也

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1カ月のMA, DORV, CoA, TR(mod)で, 術前心カテ検査でのRVEFは41%で, 心不全状態であった. 体外循

環下に、CoA修復術、ASD拡大、肺動脈弁絞扼術(PAB)を行った。NO吸入を追加して一時的に上昇している肺血管抵抗を下げることに、われわれのPABの基準である正常肺動脈弁輪周径の84%のテープ長でPABを行うことができた。術後5日目までNOの吸入が必要であったが、11日目に抜管でき、小康状態を得ている。

27. 完全心内膜床欠損、大動脈縮窄症、Down症候群、肺高血圧症に対する二期的根治術の1例

愛媛県立中央病院心臓血管外科

長嶋 光樹, 富野 哲夫, 佐藤 晴瑞
中田 達広, 大谷 亨史, 斉藤 博之
横山雄一郎

4カ月・女児・3,100gにて出生。心エコーにて完全心内膜床欠損、大動脈縮窄症(CoA), Down症候群、肺高血圧症と診断されるも放置。生後4カ月時に、治療を受諾し、縮窄解除および肺動脈絞扼術を施行。2歳時に心内修復術two-patch法にて施行。術後、肺高血圧に対しては一酸化窒素療法が有効であった。完全心内膜床欠損にCoAを伴う合併症は比較的まれで、完全心内膜床欠損症例の1~数%と報告されている。

28. 肺動脈閉鎖に伴う動脈管の圧迫による合併症について

岡山大学大学院医歯学総合研究科小児医科学

岡本 吉生, 大月 審一, 片岡 功一
大野 直幹, 笠原 里織, 山内 泉
清野 佳紀

同 心臓血管外科

佐野 俊二, 河田 政明, 石野 幸三
森田 潔

同 麻酔蘇生科学

竹内 護, 多賀 直行, 岩崎 達雄

肺動脈閉鎖に対する緊急的な右BTシャント手術中に著明な拡張蛇行した動脈管により左気管支が圧迫され心肺停止のニアミスに至った1乳児例を経験した。気管支圧迫の報告は通常、肺血流増加疾患でみられ、本症例のような肺血流減少疾患ではまれである。しかし、術前、原因不明の無気肺を認めたり、急激な酸素飽和度の変動を認めたりした場合は、動脈管による気道病変の合併の可能性も考慮し探索を進めることが重要であると考えられた。

29. 右肺動脈近位部欠損、動脈管開存、高度肺高血圧の1乳児例

関西医科大学附属病院小児科

藤井 喜充, 寺口 正之, 池本裕実子
野木 俊二, 小林陽之助

同 胸部心臓血管外科

今村 洋二

上記疾患の7カ月女児例を経験したので報告する。生後28日に心雑音と、胸部X線写真の異常影を指摘された。心

臓カテーテル検査で左肺高血圧を認め、100%酸素負荷と20ppmのNO負荷では低下なく、動脈管閉塞試験で肺動Pp/Psの著明な上昇を認めた。PGI₂の負荷テストは有効であったため、7ng/kg/分で投与中である。本症例は左肺高血圧の改善がみられなければ、根治術は困難である。

30. 右肺動脈上行大動脈起始を伴ったファロー四徴症の1例

和歌山県立医科大学第一外科

戸口 幸治, 藤原 慶一, 関井 浩義
西村 好晴, 山本 修司, 岡村 吉隆

同 小児科

南 孝臣, 武内 崇, 鈴木 啓之
上村 茂

生後34日、2,800gの男児。生直後から多呼吸を呈し、胸部写真では右肺血管陰影の増強と左側の低下を認めた。UCG、MRIおよび心血管造影で右肺動脈上行大動脈起始および左肺動脈の低形成(2.6mm)を伴ったTFと診断した。左肺動脈に対するmBT手術(3.5mmEPTFE)と右肺動脈絞扼術を行った。術後5カ月時左右PAのbalance(RPA:7.2mm, LPA:7.3mm)は良好で、根治手術待機中である。右肺動脈上行大動脈起始を伴ったTFの報告は自験例を含めて7例と極めてまれであった。

31. Fontan術後の残存チアノーゼを契機に診断された冠状静脈洞心房中隔欠損の1例

徳島大学医学部小児医学

枝川 卓二, 森 一博, 高原 由華
黒田 泰弘

同 心臓血管外科

北川 哲也

高知赤十字病院小児科

真鍋 哲也

三尖弁閉鎖症のFontan術後チアノーゼ(SpO₂83%)が残存し、その原因の診断に苦慮した。当初はFontan術時に作成した右房と左房間のfenestrationが原因と考え、それを閉鎖したがSpO₂は上昇しなかった。その後経胸壁心エコーにて右房に開口した冠状静脈洞から左房へ吹き込む短絡血流を認め診断に至った。同様の症例の報告が散見され、Fontan術後のチアノーゼの原因の1つとして念頭に置く必要がある。

32. TCPC pathwayにPLSVCをもちいたMS, DORV, PA多脾症の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, 前島 慶人
宮本 勝彦

同 小児循環器内科

村上 洋介, 杉本 久和, 江原 英治
坂東 賢二

MS(正常の66%), DORV, PA, PLSVC, 半奇静脈結

合, double IVC, 多脾症, 右BT術後の4歳児に対し, PLSVCをTCPC pathwayに用いた開窓型Fontan手術を行った。術後CVPIは平均15mmHg, SaO₂は74.1%で二期的に開窓孔を閉鎖した。本術式は異物の使用が少なく, 抗血栓性に優れる, 成長が期待できる, 解剖学的にあるがままの位置関係を維持している点が挙げられる。

33. 最近経験した大動脈肺動脈中隔欠損・大動脈弓離断の2例

兵庫県立こども病院循環器科

小野 英一, 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

山口 眞弘

34. 大動脈縮窄・脳幹部動静脈奇形・右鎖骨下動脈狭窄を合併した左頸部大動脈弓と考えられた大動脈奇形の1例

近畿大学医学部奈良病院小児科

三崎 泰志, 前川 貴伸, 林 環
吉田 幸一, 内田優美子, 箕輪 秀樹
吉林 宗夫

同 心臓血管外科

長門 久雄, 金田 幸三, 西脇 登

生後10日に頭血腫・黄疸にて紹介入院し, 頭部エコーにて, 脳幹部動静脈奇形(AVM)が発見された。心エコーでも大動脈奇形が指摘されたが, 症状なく経過観察。生後8カ月で脳血管撮影・心臓カテーテル検査が施行され, 鎖骨上に達する異常な大動脈がarchを形成し, 大動脈縮窄(圧差差=30mmHg)・右鎖骨下動脈狭窄が認められた。1歳時に大動脈縮窄解除術を施行。AVMは経過観察したが, 術後経過は順調。

35. 術前左室機能低下を認めた単純型大動脈縮窄に対し, 体外循環下に大動脈再建を行った1例

大阪府立母子保健総合医療センター心臓血管外科

帆足 孝也, 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

日齢2に搬送。下肢血圧は測定できず, 腎機能低下と代謝性アシドーシスを認めた。心臓超音波検査でsimple CoAと診断, 左室駆出率は44%。その後もアシドーシスは補正されず無尿であったため, 可及的早期の全身循環の確立が必要と考え, また大動脈弓の単純遮断が左心機能に致命的な影響を与える可能性を考慮し, 体外循環下に縮窄部切除, 大動脈弓・下行大動脈直接吻合を施行した。術中・術後とも経過は良好であった。

36. 大動脈弁閉鎖, 共通房室弁を伴った単心室形態に対するmodified Norwood手術の2症例

岡山大学大学院医歯学総合研究科心臓血管外科

吉積 功, 石野 幸三, 河田 政明
南 和, 西田 聡, 立石 篤史
佐野 俊二

37. Univentricular heart, non-confluent PA, 食道閉鎖, 気管支軟化症を合併したSFD infantの治療経験

近畿大学医学部奈良病院心臓血管外科

長門 久雄, 西脇 登, 金田 幸三

同 小児科

吉林 宗夫, 三崎 泰志

7カ月の男児, 体重は3.0kg。食道閉鎖に対しては一期的根治は困難で未根治であり, 気管支軟化のために挿管していても換気不全となり心停止を起こすことがある。PDAの自然閉鎖に伴いnon-confluent PAとなりLPAは側副血行路で造影される。これに対し肺動脈のconfluency作成, EPTFE 4によるAP shuntを行い経過は良好である。

38. 特異な形態をしたMAPCAに対しflipper coilを用いて塞栓術を施行したファロー四徴症の1例

京都府立医科大学附属小児疾患研究施設内科部門

加藤 竜一, 川北あゆみ, 田中 敏克
坂田 耕一, 白石 公, 糸井 利幸
浜岡 建城

3本のMAPCAが複雑に肺動脈と交通するファロー四徴症を経験した。このうち屈曲・蛇行し末梢が太い1本に対し, JLカテーテルとflipper coilを用いることによりコイル塞栓術を行い得た。

39. 中心肺動脈低形成を伴うPA(PS), VSD, MAPCAsに対する治療戦略

倉敷中央病院心臓病センター小児科

脇 研自, 吉村真一郎, 新垣 義夫
馬場 清

岡山大学心臓血管外科

佐野 俊二

中心肺動脈が著しい低形成(左右径3mm未満)を示すPA(PS), VSD, MAPCAs 6症例について検討した。

結果: 平均肺動脈径は右1.28mm, 左1.37(0~2.9)mmで3例に心内修復術が施行され, いずれも右室圧は高値であった。日齢55にPTPVが施行できた例ではPAI=4.4から15(2歳9カ月)へと急速な発育が認められ, 現在心内修復術待機中である。

考察: 右室から肺動脈へ順行性血流の確保, しかも生後早期に行うことが治療戦略上重要である。

40. 術後PVOに対し*in situ* pericardium repairを施行したTAPVR(Ⅰa型)の1例

国立療養所香川小児病院心臓血管外科
吉田 誉, 藤本 鋭貴, 川人 智久
江川 善康
同 循環器科
太田 明

症例は6カ月の男児。生後2日目にTAPVR(Ⅰa型)に対して開心根治術施行。術後は呼吸不全が遷延し約3カ月後の抜管となったが酸素投与も中止され全身状態も良好であった。術後5カ月目に入りミルクの飲みが悪くなり心カテにて右肺静脈の有意な狭窄を認めため、*in situ* pericardium repair法による狭窄解除術を施行した。術後は5日目に抜管し経過良好で31日目に退院した。

41. 総肺静脈環流異常(Ⅲ)根治術後2カ月の肺静脈狭窄に対して*in situ* pericardium repairを施行した1治療例

兵庫県立尼崎病院心臓センター外科
大谷 成裕, 野本 慎一, 朴 昌禧
斉藤文美恵, 金 賢一, 森島 学
関根 裕司
同 小児科

榎野征一郎, 坂崎 尚徳, 鈴木 嗣敏

日齢13日, 体重2,280gの総肺静脈環流異常(Ⅲ)に対して根治術を施行したが, 術後2カ月で肺静脈狭窄を来したため, 吻合物切除と左右肺静脈にwedge resectionを加えた上*in situ* pericardium repairを施行した。患児は術後5カ月を経過し, 心エコー上三尖弁逆流や肺高血圧の所見や胸部X線上の肺うっ血を認めず, *in situ* pericardium repairは有効な術式と考えられた。

42. 完全大血管転位に対する動脈スイッチ術中に判明した多発性心室中隔欠損の1救命例

兵庫県立こども病院心臓胸部外科
北原淳一郎, 山口 眞弘, 芳村 直樹
岡 成光, 吉田 昌弘, 村上 博久
杉 利秀

症例は完全大血管転位症(Ⅱ型)・大動脈狭窄症と診断した女児。生後17日目に拡大大動脈弓再建・肺動脈絞扼術を施行。生後2カ月15日目に動脈スイッチ手術・肺動脈絞扼解除術を行った。術中検索で複数の筋性部心室中隔欠損の存在が判明し, Sandwich法にて閉鎖後, 動脈スイッチ手術を施行し, 救命し得た。多発性心室中隔欠損は, 術前検索が困難で, 予後も不良である。この疾患の治療に関する若干の考察を加え紹介する。

43. d-TGA(Ⅲ)に対するhalf-turned truncal switch operation

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, 松下 努
藤原 克次, 新川 武史, 宮崎 隆子
北村 信夫
同 小児内科
浜岡 建城

d-TGA(Ⅲ)の1歳女児に対して, 両半月弁と大血管起始部を一塊(truncal block)として切除し, truncal blockを180度回転させて心基部に植え込むhalf-turned truncal switch手術を施行し良好な結果を得た。本法は自己組織を最大限に利用し, Rastelli, Lecompte, Nikaidoh手術に代わる術式となり得る。

44. 大動脈壁内走行の左冠動脈主幹部を有する左冠動脈肺動脈起始症の1手術例

天理よろづ相談所病院心臓血管外科
西澤純一郎, 松本 雅彦, 杉田 隆彰
松山 克彦, 徳田 順之, 吉田 和則
上原 京勲

無症状の9歳女児。検診で心電図異常を指摘され, 精査にて左冠動脈肺動脈起始症と診断。心エコーおよび血管造影で, 左冠動脈は右冠動脈からの側副血行路を介して逆行性に流れ, 大動脈の左後側壁内を内腔に沿って上行し肺動脈に流入していた。上行大動脈を離断して左冠動脈と大動脈の隔壁を切開し開口部を作製する手術を行った。経過良好で, 術後造影で左冠動脈は問題なく順行性に描出され, 心筋虚血所見も消失し, 良好な結果を得た。

45. 右冠動脈の壁内走行を合併した先天性大動脈狭窄症に対するRoss手術の1例

三重大学胸部外科
高林 新, 伊藤 久人, 横山 和人
三宅陽一郎, 新保 秀人, 矢田 公
同 小児科
澤田 博文, 三谷 義英, 駒田 美弘

症例: 7歳, 20.5kg, congenital ASR。7カ月時にAVP施行。Ao弁は2尖で, ARⅢ度, 術前LV-Ao圧較差38mmHg, Ao径: 19, PA径: 20mmであった。

手術: 左右冠動脈は近接し, 右冠動脈の壁内走行を認めた。壁外走行部で冠動脈ボタンを作成して左右冠動脈を同時に再建しRoss手術施行。

結果: 術後冠血流低下なく, 術後26日に退院した。術後心エコーでASRを認めなかった。