

第40回北海道小児循環器研究会

日 時：2003年4月19日(土)15:00～
 会 場：札幌タケダビル
 会 長：安倍十三夫(札幌医科大学第二外科)
 当番幹事：村下十志文(北海道大学循環器外科)

1. 右冠動脈起始異常を伴った先天性大動脈弁狭窄症に対するRoss手術の1例

札幌医科大学第二外科

佐藤 真司, 森川 雅之, 塚本 勝
安倍十三夫

同 救急集中治療部

栗本 義彦

同 小児科

布施 茂登, 高室 基樹

室蘭市立病院小児科

富田 英

国立循環器病センター心臓外科

坂東 興

症例は右冠動脈起始異常を伴う先天性大動脈弁狭窄症の14歳男児で、8歳時にPTAVを施行。14歳時には圧較差が再び増大し、さらにAR II度も認めたためRoss手術を目的に入院となった。精査にて右冠動脈起始部は左後方に偏位しており左右のorificeは非常に近接していた。この症例に対してRoss手術を施行。冠動脈は左右のorificeをen-blockで切離しsingle buttonとして自己肺動脈壁に移植した。右室流出路は同種肺動脈弁で再建を行い、術後経過良好で退院となった。

2. 弁狭窄兼閉鎖不全を伴う総動脈幹症に対する根治術ステントレス生体弁と弁付き人工血管を使用した1例

手稲溪仁会病院心臓血管外科

丸山 隆史, 八田英一郎, 俣野 順
酒井 圭輔

同 小児循環器科

佐々木 康, 武田宏一郎, 濱田 勇

横浜市立大学第一外科

高梨 吉則

3. 漏斗胸に対し、Nuss法を同時施行した先天性僧帽弁閉鎖不全症例

北海道大学循環器外科

橘 剛, 若狭 哲, 加藤 裕貴
大岡 智学, 八田英一郎, 窪田 武浩
村下十志文, 安田 慶秀

症例は3歳男児、身長96cm、体重8.0kg、BSA0.55。MR、funnel chest(和田の変形度:第2群)に対して僧帽弁形成術

とNuss手術を施行。胸骨正中切開、人工心肺下に後尖逸脱部位の切除・縫縮と、26mm Cosgrove ringによる弁輪形成施行後、直視、内視鏡補助下にpectus barを挿入、胸骨閉鎖、barを翻転した。術後経過は良好で、CTでは胸郭はほぼ左右対称となり、左肺の含気も増加していた。低年齢のため3年後にpectus barを交換予定。開心術と漏斗胸手術の同時施行は術後の呼吸・循環動態改善させ有利と考えられている。開心術とNuss手術の同時施行の報告はないが、ITAを犠牲にしたり肋軟骨を外す必要がない点で感染に強く低侵襲であると考えられた。

4. 心室中隔欠損を伴う大動脈縮窄症に対する外科治療成績

旭川医科大学第一外科

角浜 孝行, 赤坂 伸之, 永峯 晃

小久保 拓, 内田 恒, 羽賀 将衛

東 信良, 稲葉 雅史, 笹嶋 唯博,

同 救急医学

郷 一知

同 小児科

梶野 浩樹, 津田 尚也, 真鍋 博美

岡本 年男

これまでに17例の大動脈縮窄症を経験し、このうちVSD合併例は10例だった。手術時年齢は 25 ± 2 (9~97)日、体重は 3.0 ± 0.6 (2.1~3.8)kgだった。手術はsubclavian flap 1例、extended aortic arch anastomosis 9例施行。在院死亡2例(PH crisis 1, 心不全1)で遠隔死亡はなかった。2例に再狭窄を認めた。VSD閉鎖はこれまで二期的に行ってきたが、最近経験した1例では胸骨正中切開・体外循環下に一期的に行い良好な結果を得たことから今後は積極的に一期的根治術を行いたいと考えている。

5. VSDを伴う大動脈弓離断症に対する二期分割手術の検討

北海道立小児総合保健センター胸部心臓血管外科

田畑 哲寿, 菊地 誠哉, 印宮 朗

同 循環器小児科

横澤 正人, 長谷山圭司

札幌医科大学第二外科

奈良岡秀一, 佐藤 真司, 森川 雅之

安倍十三夫

同 小児科

高室 基樹, 布施 茂登

過去10年間, VSD合併の大動脈弓離断症 5 例に二期分割手術を施行した. 一期手術(大動脈弓形成術)時の平均日齢 5. 病型はtype A 3 例, type B 2 例. 術式はBlalock-Park 2 例, carotid swing down 1 例, EAA 1 例であった. 全例早期死, 遠隔死, 重篤な合併症を認めず, Blalock-Park, carotid swing down施行症例では遠隔期において再建大動脈弓の良好な発育を認めた. また, EAA法は術直後からの上下肢圧較差を認めず, 有効な術式と考えられた.

6. 単一乳頭筋を合併した心房中隔欠損を伴わない完全型心内膜床欠損症の 1 例

北海道立小児総合保健センター循環器小児科

長谷山圭司, 横澤 正人

同 胸部心臓血管外科

奈良岡秀一, 印宮 朗, 菊地 誠哉

札幌医科大学小児科

布施 茂登, 高室 基樹

症例は日齢27の女児. 日齢 2 に心雑音を認め, PDA, VSD, PFO, PH, parachute MVと診断された. 日齢 5 より多呼吸が出現し, 利尿剤投与, PDAの閉鎖傾向に伴い呼吸状態は安定したが, 日齢16よりPDAが再開通し, 肺うっ血が改善しないため当センターに転院, 日齢 35 にPDA ligation, PA bandingを施行した. 1 歳 9 カ月時にVSD closure, debanding & angioplastyを施行したが, 術中所見では乳頭筋は左前側壁に 1 個のみで, 共通前尖からIVS crestに直接挿入する腱索を認めた. 共通前尖と後尖は心房中隔の下縁で線維性に結合してcleftを形成し, いわゆるconnecting tongueは認められず, complete ECD(type A)with intact IAS, single papillary muscleと診断した.

7. Fontan型手術後に残存した肝静脈心房シャントに対してコイル塞栓を施行した無脾症候群の 1 例

手稲溪仁会病院小児循環器科

武田宏一郎, 佐々木 康, 濱田 勇

同 心臓血管外科

丸山 隆史, 八田英一郎, 俣野 順

酒井 圭輔

東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所循環器小児科

中西 敏雄

症例は(A,D,D), SA, SLV, CAVV, PS, bilateral SVCの女児. 術前の造影でhepatic veinはすべてIVCに合流していると判断. 2 歳 3 カ月時, modified Fontan procedureを施行するもチアノーゼが残存し, 右側横隔膜面のhepatic veinから左側心房へ右左シャントがあることが判明. 3 年の経過でintrahepatic shuntの増大をみたため, 5 歳 9 カ月時, 052コイルを用いてカテーテルによる塞栓術を施行した. 完全閉塞が得られ, チアノーゼは消失した. 半年後の造影ではintrahepatic shuntは消退していた.

8. Extracardiac total cavopulmonary connection(TCPC)術後に著明な溶血が持続した僧帽弁上狭窄輪, 大動脈狭窄, 心室中隔欠損, 動脈管開存, 三尖弁閉鎖不全の 1 例

北海道立小児総合保健センター循環器小児科

横澤 正人, 長谷山圭司

同 胸部心臓血管外科

菊地 誠哉, 奈良岡秀一, 印宮 朗

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

札幌医科大学小児科

布施 茂登

同 第二外科

佐藤 真司

症例は6歳, 男児. 日齢23にsubclavian flap法による大動脈再建術, 肺動脈絞扼術, 9 カ月時に僧帽弁上狭窄輪切除術, 心房中隔欠損形成術, 心室中隔欠損拡大術, 4 歳 8 カ月時に両方向性Glenn手術, De Vega法による三尖弁形成術を施行した. 5 歳10カ月時にextracardiac TCPC術を施行したが, 術後に著明な溶血が出現, 持続した. 溶血部位が特定できずに治療に難渋したが, 6 歳 9 カ月時の心エコーで右房内の高輝度の構造物に三尖弁逆流が当たっている所見が得られたので開心術に踏み切った. 術中所見では同部に前々回の三尖弁形成術の際に使用したpledgetを認め, これを切除した. 肉眼的には表面は粗で, 組織学的にも内膜の付着は認められなかった. 術後, 溶血は速やかに消失した. TCPC手術時には心内操作は行っていないことから, 心外導管の圧迫により右房, 右室の位置関係が微妙に変化

し、三尖弁逆流が直接pledgetにあたり溶血が起こったものと考えられた。

9. TF・PA・MAPCAsにTAPVRを合併した1例

札幌医科大学小児科

堀田 智仙, 布施 茂登, 高室 基樹

北海道立小児総合保健センター循環器小児科

横澤 正人, 長谷山圭司

同 心臓血管外科

菊地 誠哉

フォロー四徴とTAPVRの合併は極めてまれであり、その報告例も少ない。今回、われわれはTF・PA・MAPCAsにTAPVRを合併した1例を経験したので報告する。症例は日齢20の男児。TF・PA・MAPCAsとTAPVR(IIA)の合併で、内科的治療と在宅酸素療法を続けたがチアノーゼが徐々に進行し、6カ月でcentral PAへの左BT shuntを施行した。術後、呼吸状態は安定している。本症例の治療管理では、肺うっ血を来さないようにして肺血管と左室の成長を促す必要がある。今後、UFやRVOTR, TAPVRの解除をいつ、どの順番で行うべきか十分な検討が必要と思われる。

10. 術後肺静脈狭窄に対してステント留置を施行した肺静脈還流異常症2例の検討

手稲溪仁会病院小児循環器科

武田宏一郎, 佐々木 康, 濱田 勇

同 心臓血管外科

丸山 隆史, 八田英一郎, 俣野 順

酒井 圭輔

症例はTAPVC(1a)とPAPVC(左上はinnominate vein, その他はPV chamber portal vein)の2例。新生児期に心内修復術を施行するも肺静脈枝の狭窄が進行。それぞれ1歳6カ月, 1歳2カ月時, 人工心肺下にPalmatz stentを留置した。その後、手術時に作成したsmall ASDを通してバルーンカテーテルによりステント再拡大を施行。術後5年を経過した現在、軽度肺高血圧を認めるものの、安定した状態を保持している。

11. 共通肺静脈閉鎖の術前管理におけるECMOの意義

旭川医科大学小児科

岡本 年男, 杉本 昌也, 真鍋 博美

長屋 建, 竹田津原野, 林 時伸

津田 尚也, 梶野 浩樹, 藤枝 憲二

同 第一外科

宮本 和俊

同 救急医学

郷 一知

重篤な低酸素血症・アシドーシスのため、心内修復術を行うリスクが高い状態であった共通肺静脈閉鎖(CPVA)の患児の術前管理にECMOを導入した。ECMOは、うっ血肺を助長させないために、肺をバイパスするV-A ECMOを選択し、生後33時間で導入した。V-A ECMOによって全身状態

が改善し、ECMO開始から約30時間で心内修復術に導くことができた。CPVAにおいて、全身状態が悪く心内修復術を行うリスクが高い場合の術前管理や、CPVAの診断が困難な症例で、診断をつけるための時間が必要な場合には、ECMOの導入を考慮すべきであると考えられる。