

第41回北海道小児循環器研究会

日 時：2003年11月8日(土)14:00～
 会 場：山之内大通りビル
 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. Helical CTの小児心疾患への応用 single slice から multiple slice(16列)へ

北海道社会保険病院小児科

衣川 佳数, 中山 承代, 立野 佳子

澤田 博行

同 心臓血管外科

松浦 弘司, 金岡 健, 安達 昭

single sliceからmultiple slice(16列)となり、空間分解能、時間分解能ともに著しい向上が認められた。外来での点滴で可能であり、造影検査に比べてはるかに簡便で低侵襲な検査法であることはもとより、大血管の形態診断においてはその画像構築の多様性からも時に造影所見を凌駕するものと思われた。小児においては、心電図同期が難しく、モーション・アーチファクトが起きやすいなどの限界があるものの、さらなる発展が十分に期待できる画像診断法と考えられた。

2. Velocity-encoded cine MRIを用いた肺動脈逆流の定量

旭川医科大学小児科

杉本 昌也, 梶野 浩樹, 津田 尚也

藤枝 憲二

同 放射線部

柏葉 綾子

背景：近年velocity-encoded cine MR(VEC MRI)が開発され、任意の血管の血流量を非侵襲的に測定できるようになった。

目的：VEC MRIを用いて肺動脈逆流の定量を試みその有用性を検討する。

対象と方法：PRのある小児3名に心臓カテーテル検査、心エコー検査およびMRIを施行し比較した。

結果：エコーにおける逆流の評価はmild, moderate, severeであり、MRIで求めた逆流率はそれぞれ33%, 34%, 63%であった。

結語：VEC MRIを用いた肺動脈逆流の定量には妥当性が認められた。またVEC MRIは非侵襲的でありPRのある先天性心疾患術後などの病態の把握に非常に有用なツールである。

3. 21 trisomyにおけるPH, ASDの手術適応 カテーテル検査を用いた術後血行動態のシミュレーション

王子総合病院小児科

山澤 弘州, 八鍬 聡, 小林 徳雄

北海道大学小児科

村上 智明, 石川 友一, 斎田 吉伯

武田 充人, 上野 倫彦

同 循環器外科

窪田 武浩, 橋 剛, 八田英一郎

村下十志文

背景：21 trisomyでは、生後肺血管抵抗が高い状態が遷延しやすく、心房中隔欠損症でも、乳児期より肺高血圧を呈し得る。一方、肺血管の閉塞性病変が進行しやすい。ゆえに、手術時期の決定が難しい。

目的：そこで、欠損孔閉鎖術後の平均肺動脈圧を推定することで、手術時期決定の目安となるか検討した。

方法：2症例の21 trisomyにおけるPH, ASDについて、術前の心臓カテーテル検査の値をもとに術後平均肺動脈圧を推定した。

結果：症例1の術前肺動脈圧は31～33mmHg。推定術後平均肺動脈圧は11.5mmHg、術後実測値は8mmHgであった。症例2はそれぞれ28～35mmHg, 16.6mmHg, 10mmHgであった。2症例とも推定値は肺動脈圧の正常範囲への低下を示し、実測値もおおむね近似していた。

まとめ：術後肺高血圧にならない時期に手術をする目安として術後平均肺動脈圧の推定は有用である。

4. 0.052inchコイルを用いたprograde quick detachによる動脈管コイル閉鎖

札幌医科大学小児科

高室 基樹, 堀田 智仙, 富田 英

堤 裕幸

NTT東日本札幌病院小児科

布施 茂登

0.052inchコイルと生検鉗子を用いた動脈管閉鎖術において、巻数調節中のコイル復元力による肺動脈側へのずれを回避するため、コイルの弾性を利用して、肺動脈側にコイルをわずかに出した時点で速やかにdetachする方法を採用した。症例1：10カ月男児。Qp/Qs 2.42。最小部径3.3mm。MWCE-52-6-8, MWCE-52-8-10を同時に留置し完全閉塞を

得た。症例 2：1 歳10カ月男児。ダウン症候群を合併。Qp/Qs 1.8。最小部径2.0mm。MWCE-52-8-6を本法で留置後、遺残短絡に対してMREYE-5-5PDAを通常の方法で追加し、完全閉塞を得た。症例 3：6 歳女児。Qp/Qs 1.8。最小部径3.0mm。MWCE-52-10-8を留置しごくわずかな遺残短絡を残した。肺動脈側の巻数はそれぞれ1/2, 1/2(症例 1), 2/3(症例 2), 3/4(症例 3)と必要十分であった。

5. 左肺動脈上行大動脈起始，右大動脈弓，右動脈管，ファロー四徴，総肺静脈還流異常の胎児エコー所見

市立釧路総合病院小児科

東館 義仁，鈴木 将史

北海道立小児総合保健センター小児科

横沢 正人，長谷山圭司

近年の胎児心臓病検査の対象拡大と診断技術向上により，胎児診断される先天性心疾患は増加している。胎児期の管理，分娩時期や母胎搬送の判断，生直後の治療へと役立っている面があるが，一方，出生後治療できた可能性の高い児が妊娠中絶されてしまっている例もある。また産科医には現在の先天性心奇形の優れた治療成績が伝わっていない節があり，大血管転位症ですら妊娠中絶の対象と述べる論文すらある。今回，比較的可成りな心奇形を提示するなかで，胎児期の診断の限界を診断医が認識し，不確実で不用心な一言により無用な中絶が発生しないように努めること，一番の功労者である心臓外科医達も産科医へ十分な情報提供することを呼びかけた。

6. まれな冠動脈走行を呈した大血管転位症の 3 例

北海道立小児総合保健センター小児科

横沢 正人，長谷山圭司

同 心臓血管外科

菊地 誠哉，田畑 哲寿，印宮 朗

横浜市立大学第一外科

高梨吉則

札幌医科大学小児科

高室 基樹，堀田 智仙

手稲溪仁会病院小児循環器科

武田宏一郎，濱田 勇

同 心臓血管外科

俣野 順，八田英一郎

NTT東日本札幌病院小児科

布施 茂登

症例 1～3 はいずれもTGA 2 型。症例 1 は術前診断で冠動脈はShaher 1 型であったが，LCAのhigh take offが判明した。術中所見ではLCAは交連部より15mm上方から起始していた。intramuralではなかった。移植可能と判断してLCAのcuffをそのまま肺動脈高位に吻合しLecompte法により肺動脈を再建した。術後経過は良好であった。症例 2 は術前診断は2A型であったが，術中にintramuralであることが判明した。PacificoならびにAubert法による再建術を行ったが，

LAD領域に広範な梗塞を起こし救命できなかった。症例 3 は術前診断は 4 型であり，カテーテル検査で肺動脈弁に20mmHgの圧較差を認めた。術中所見でleft facing cuspからのLAD+RCA起始部がPAに近接していたので移植可能と判断しLecompte法による再建術を行ったが，LAD領域の虚血のために術後管理に難渋した。TGAの冠動脈は，少数ではあるが多彩な走行パターンを呈するので，術前診断，手術方針の決定には細心の注意が必要である。

7. 解剖学的二心室修復を施行したにもかかわらず血行動態的にFontan循環を呈する純型肺動脈閉鎖の 1 例

北海道大学小児科

石川 友一，斎田 吉伯，武田 充人

上野 倫彦，村上 智明

症例は純型肺動脈閉鎖の女児。新生児期にBAS・ブロック手術・BTシャント施行。5 カ月時に三尖弁輪径Z-value -3.3，右室容積58%Nで右室流出路形成・心房中隔閉鎖術を施行。術直後より重度の右心不全で管理に難渋した。当科関連病院転院後保存的治療にて心不全は徐々に軽快した。6 歳時の心臓カテーテル検査にて肺動脈血流パターンはFontan循環様で右室はポンプとして機能していなかった。手術適応の評価が十分でないとして，二心室修復を施行したにもかかわらず，血行動態的にFontan循環様となることがある。このような場合遠隔期には右心室の存在がむしろ不都合になることがあり，術前に十分な評価が必要であると考えられた。

8. 当科におけるフォンタン型手術の検討

北海道立小児総合保健センター心臓血管外科

田畑 哲寿，菊地 誠哉，印宮 朗

大堀 俊介

同 小児科

横沢 正人，長谷山圭司

札幌医科大学第二外科

佐藤 真司，高木 伸之，森川 雅之

安倍十三夫

症例の手術時年齢は1 歳6 カ月から13歳(4.5 ± 3.3歳)。体重は7.3kgから31.6kg(13.1 ± 6.2kg)。症例の内訳はMS + hypoLV + CoA 1 例，ECD + hypoRV 1 例，TA 6 例(type Ia 2 例，type Ic 1 例，type IIIb 1 例，Uhl病 2 例)，PPA 5 例，DORV + PS 4 例(LV Uhl 1 例)。TGA(III)，hypoRV 1 例。10 例にAPCが施行され，そのうち 1 例にBCPSが行われており，その症例を含む 3 例にAPC時にfenestrationが置かれた。APCにoblique partitionを加えたものが 4 例，Björk手術を施行したものが 1 例であった。TCPCは 8 例に施行され，全例，Gore-Texグラフトを用いたextracardiac TCPCであった。全例BCPSを中間手術として用い，2 例でTCPC時にfenestrationが置かれた。左室Uhlの 1 例のみが病院死，残り17例は当センターないしは他院にて外来フォローされている。

9. 肺動脈低形成を伴うファロー四徴症に対するstaged operation 姑息的右室流出路形成術の有用性

北海道立小児総合保健センター心臓血管外科

大堀 俊介, 菊地 誠哉, 田畑 哲寿
印宮 朗

同 小児科

横沢 正人, 長谷山圭司

札幌医科大学第二外科

佐藤 真司, 高木 伸之, 安倍十三夫

肺動脈低形成や末梢肺動脈狭窄を伴うファロー四徴症では, 通常の体肺動脈短絡手術のみでは肺動脈の発育が不十分で根治手術に至らないことが少なくない. このような症例に姑息的右室流出路形成術を施行することで, 肺動脈が成長し, 根治手術が可能となることがある. 今回, 肺動脈低形成を伴うファロー四徴症に対して姑息的右室流出路形成術を施行し, 最終的に心内修復術を施行し得た2症例を報告する.

10. 肺動脈弁置換術を必要としたファロー四徴症再手術例の検討

札幌医科大学第二外科

高木 伸之, 佐藤 真司, 森川 雅之
安倍十三夫

当科で施行したファロー四徴症再手術のうち肺動脈弁置換術を必要とした再手術症例を検討した. 現在までに再手術を施行したファロー四徴症症例48例のうち肺動脈弁置換術を必要とした13例を対象とし, 根治術後遠隔期の遺残病変, 手術術式, 術後経過などを検討した. 結果として, ファロー四徴症再手術における肺動脈弁置換術の急性期成績は良好であった, 肺動脈弁置換症例の60%が末梢肺動脈狭窄遺残例であり, 肺動脈弁逆流ひいては右心不全の増悪因子と考えられた, 肺動脈弁置換と同時に十分な末梢性肺動脈狭窄の解除が必要であった.

11. Cantrell症候群に合併したDORV, subaortic VSDの1例

北海道大学循環器外科

橘 剛, 若狭 哲, 八田英一郎
窪田 武浩, 村下十志文, 安田 慶秀

同 小児科

石川 友一, 武田 充人, 斎田 吉伯
上野 倫彦, 村上 智明

症例は1歳5カ月男児, 身長73.2cm, 体重10kg, 診断はDORV, subaortic VSD, PS(valv. +inf.), LV diverticulum, dextroversion, Cantrell症候群. 手術はLV rerouting(via tricuspid valve), RVOT patch enlargement, PA valvotomyを施行, 術後は経過良好, 22病日に自宅退院. 1980年からのCantrell症候群の生存報告は60%程度とされているが, 心臓脱や広範な腹壁欠損および複雑心奇形などを伴わなければ良好な予後が期待できると考えられた.

12. 先天性消化管奇形を合併したファロー四徴症例の検討

旭川医科大学第一外科

光部啓治郎, 赤坂 伸之, 角浜 孝行
永峯 晃, 熱田 義顕, 羽賀 将衛
東 信良, 稲葉 雅史, 笹嶋 唯博

同 救急部

郷 一知

今回, われわれは先天性消化管奇形を合併したファロー四徴症3例を経験したので若干の考察を加え報告する. 対象は1996年6月~2003年10月の期間に開心術に至ったファロー四徴症症例のうち, 十二指腸閉鎖を伴った1例, 食道閉鎖と鎖肛を伴った1例, 中間位鎖肛を伴った1例の計3例であった. 先天性消化管奇形を合併した心奇形症例では, 心根治術に耐えうる全身状態を得るため, 消化管根治術を先行させる方が有利である. また, 循環動態が不安定な状態では, 消化管根治術のリスクが増大するため, 心姑息術後に消化器根治術を行い, その後, 心根治術を行うstaged operationの方針とし, 良好な結果を得た.

13. Arterial switch operation の際の簡便な肺動脈再建法 北海道大学循環器外科

若狭 哲, 窪田 武浩, 橘 剛
八田英一郎, 村下十志文, 安田 慶秀

14. 人工腱索にて弁形成を施行した僧帽弁閉鎖不全2症例の検討

手稲溪仁会病院心臓血管外科

丸山 隆史, 俣野 順, 酒井 圭輔
同 小児循環器科

武田宏一郎, 佐々木真樹, 濱田 勇

15. 左主気管支狭窄を伴い, 左側開胸で僧帽弁置換術を行った完全型房室中隔欠損症B型と思われる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, 横沢 正人

同 心臓血管外科

大堀 俊介, 田畑 哲寿, 印宮 朗
菊地 誠哉

横浜市立大学第一外科

高梨 吉則

症例は日齢17, 女児. 心エコー上共通前尖が右室側で分割, 腱索が右室内の乳頭筋に挿入しており, 完全型房室中隔欠損症B型が疑われた. 内科的管理で心不全のコントロールを試みたが, 徐々に左側房室弁逆流が進行し, 準緊急で根治手術を施行. 術中所見は心エコーと同様であった. 術後, 左無気肺を繰り返し, 気管支造影, 3D-CTより左肺動脈・拡大した左房による左主気管支の狭窄が判明. 肺動脈縫縮吊り上げ術を施行するも効果は一時的で人工呼吸器からの離脱ができず, 気管切開となった. SSS, CAVBのため, DDDモードでPMIを施行した. 徐々に僧帽弁逆流が進

行し、僧帽弁置換術を考慮したが、右側開胸・正中切開によるアプローチは困難と判断。PLSVCを利用し左側開胸で人工心肺下に僧帽弁置換術を施行した。術後弁周囲逆流を認め、心機能低下が持続した。PMを右心から左心ペースメーサーに変更したところ、心機能はやや改善し、弁周囲逆流も軽減した。

16. 完全型心内膜床欠損症に対するmodified one patch method repairの経験

北海道大学循環器外科

八田英一郎，窪田 武浩，橘 剛

若狭 哲，村下十志文，安田 慶秀

症例は1歳3カ月男児。生後32日目にPAB施行。cAVSD (Rastelli type A), mild AVVR, VSDの深さは13mm。手術はmodified one patch methodで行った。すなわちVSDのcrestにかけた糸を弁尖, GoreTex strip, 自己心膜パッチの順に通しVSDを直接閉鎖し, ASD(Ⅰ)はその自己心膜パッチで閉鎖した。cleftは3カ所修復した。術後経過はおおむね順調。術後心エコーではMRなく, mild TR, LVOTの狭窄は認めなかった。この方法はsimpleで大動脈遮断時間短縮が期待でき, 人工物の使用も減らせる。