

第27回北陸小児循環器研究会

日 時：2004年2月28日(土)16:00～
 会 場：石川県立中央病院健康教育館大研修室
 当番幹事：高 永煥(金沢医科大学小児科)

1. 大動脈弓離断症(type B)術後のASRに対してRoss-Konno手術を行ったCHARGE症候群の1例

富山医科薬科大学第一外科

齋藤 和由, 大嶋 義博, 土肥 善郎
島津 親志, 大高 慎吾, 三崎 拓郎

同 小児科

渡辺 一洋, 橋本 郁夫, 市田 落子
宮脇 利男

同 周産期母子センター

吉田 丈俊, 二谷 武

症例は1歳3カ月, 8.3kgの女児。小眼球, 耳介変形, 後鼻腔閉鎖などの外表奇形とIAA(type B), VSD, LVOTOを合併。2カ月時, 後鼻腔閉鎖のため気管切開, 7カ月時, 胃食道逆流に対し, 噴門形成, 胃瘻造設が行われた。心疾患に対して, 日齢9に一次的根治術が行われたが, 術後AS(二尖弁)の合併が判明, 生後4カ月時, パルーン弁裂開術が行われ, ARが出現。徐々にARが増悪したため, Ross-Konno手術が行われた。術前AR3度, 左室-大動脈圧較差38mmHg, LVEDV 80%N。弁輪を拡大後, 自己肺動脈弁グラフトを縫着。低形成の上行-弓部大動脈は小弯側を切開, 拡大し, グラフトと吻合した。術後5日目に二期的胸骨閉鎖, 1カ月後の心エコーで左室機能は回復, 新大動脈弁の逆流も軽度である。本例は術前, 種々の問題点を伴っていたが, Ross-Konno手術により救命し得たまれな例と考えられ, 報告した。

2. 両側肺動脈絞扼術後に自己組織による弓部形成およびGlenn吻合を行った左心低形成症候群の1例

富山医科薬科大学第一外科

大高 慎吾, 大嶋 義博, 土肥 善郎
齋藤 和由, 三崎 拓郎

同 小児科

橋本 郁夫, 市田 落子, 宮脇 利男

同 周産期母子センター

佐々木 泰, 吉田 丈俊, 二谷 武

金沢大学大学院小児科

太田 邦雄

公立能登総合病院小児科

和田 英男

石川県立中央病院小児科

西尾 夏人, 久保 実

症例: 3カ月, 4.5kgの男児。左心低形成症候群(AS, MS, large ASD)の診断で, 日齢5に両側肺動脈絞扼術を施行後, プロスタグランジン製剤を継続投与。術前の平均肺動脈圧11mmHg, PA index 180。手術は自己組織による大動脈弓部の再建と両側Glenn吻合, RV-PA shuntを追加して肺血流を確保した。術後はSpO₂ 80%台前半で安定しており, 第4病日に抜管, 第8病日にICU退室。以後も順調に経過し, 第31病日に退院した。外来で経過観察中であるが, 体重増加は良好で, 心エコー上, 大動脈狭窄やGlenn吻合部の狭窄, 三尖弁逆流を認めず, 心室機能も良好に保たれている。

考察: 新生児期に人工心肺を必要としない本法は, 術後経過が安定しており, 術前状態不良例にも適応され, 左心低形成症候群の治療成績の向上に寄与すると考えられた。

3. Fontan術後に脳梗塞を来した2例

金沢大学大学院小児科

石崎 顕子, 山崎 治幸, 武井 健吉
齋藤 剛克, 太田 邦雄, 小泉 晶一

同 脳神経外科

林 康彦, 岡本 禎一

珠洲総合病院脳神経外科

浜田 秀剛

東京女子医科大学循環器小児科

中澤 誠

症例1: DORV, PSの32歳女性。28歳時TCPQ(心外導管)

別刷請求先:

〒920-0293 石川県河北郡内灘町大学1-1
金沢医科大学小児科
高 永煥

施行後NYHA I度，ロサルタン，アスピリン内服にて経過観察中であった．インフルエンザに罹患した2日後に構音障害と左片麻痺が出現．頭部MRIにて右中大脳動脈領域に梗塞性変化を認めた．心電図は洞調律，経食道エコーで血栓はなかった．症例2：SLV，SAS，MGA，ASDの17歳女性．12歳時Fontan手術(APC)施行後NYHA I度，無投薬で経過観察中であった．立ちくらみを自覚した後，構音障害，右片麻痺が出現．頭部MRIにて左視床～内包後脚の梗塞性変化を認めた．緊急血管造影では途絶，狭窄所見はなかった．SpO₂ 93%，心電図は洞調律で，心房内左右シャントと経食道エコーにて右房内にもやもやエコーを認めた．両症例とも麻痺は軽快し，現在ワーファリン内服中である．Fontan型手術後フォローアップの報告では，人工血管の使用の有無に関わらず，初期の抗血栓療法は塞栓のエピソードを減少させるが，中～長期の抗血栓療法についても，エビデンスに基づいた再検討の必要があると思われる．

4. Eisenmenger症候群を呈した完全大血管転位症II型の33歳女性例

金沢医科大学小児科
高 永煥
同 循環器内科
北川 泉

Eisenmenger症候群を呈した完全大血管転位症II型の33歳例を報告した．症例は，諸般の事情で18歳時初めて確定診断され，すでにEisenmenger症候群を呈しており手術適応なしと判断された．しかし，その後も心症状なく，高い生活の質を保ちfull-time workerとして仕事をしていた．30歳時に海外旅行を契機に軽度の嗜血を認め，2度目の心カテ検査を施行．房室弁逆流もなく良好な心機能を保ち，一酸化窒素，プロスタサイクリン負荷にて，軽度ではあるが肺動脈圧の低下を認め，肺血管の反応性の残存が確認され，適度の大きさの心房中隔欠損が圧逃げの働きをしているものと思われた．その後もEisenmenger症候群に伴う症状もなく，高い生活の質を保ち，心房性利尿ホルモン(ANP)，脳性利尿ホルモン(BNP)もほぼ正常に推移している．Eisenmenger症候群の死亡原因として慢性心不全，突然死が多く，経過をみていくうえでANP，BNPは良い指標と思われる．

5. 肺静脈から左房への浸潤を呈した胸腔内腫瘍の1例

福井大学医学部小児科
田村 知史，金谷由宇子，谷澤 昭彦
眞弓 光文
福井県立大学看護福祉学部
齋藤 正一

左胸腔内原発の腫瘍が，肺静脈経路で左房まで達していた例を経験した．症例は3歳男児．主訴は反復性の肺炎と左胸腔内腫瘍．左下葉の肺炎で4回の入院歴あり．入院2週間前より感冒症状があり，入院3日前の前医での胸部CTで，心外膜に接した左肺下部背側に径10cm大の内部不均

一，一部石灰化を伴う腫瘍を認め，左下肺静脈内には胸腔内腫瘍と連続性に腫瘍陰影を認めた．心エコーで腫瘍は左下肺静脈から左房内に浸潤し，その先端は僧帽弁直上にまで達していた．針生検では奇形腫が疑われた．外科的に完全摘除することは困難と判断し，奇形腫のプロトコールに準じたcisplatin，etoposide，bleomycinの3剤による化学療法を選択した．初回化学療法終了3日後に施行した心エコーで左房内の腫瘍像は消失し，胸部MRIでも腫瘍陰影は左肺静脈に残存するものの左房内には認められなくなった．化学療法により腫瘍が縮小し，心腔内への浸潤も退縮したものと考えられた．

6. 1,092gにて出生したDORV，PAの1例

富山県立中央病院心臓血管外科
村田 明，星野 修一，遊左 裕明
西谷 泰
同 小児科
畑崎 喜芳，新谷 尚久
金沢大学小児科
太田 邦雄
国立金沢病院小児科
酒詰 忍

症例は日齢34の男児．妊娠26週よりIUGR．妊娠33週目に帝王切開にて出生した．出生時体重1,092g，SpO₂ 80%前後であり，心エコーにてDORV，PA，PDAとの診断を得，直ちにlipo-PGE₁を開始した．日齢32よりSpO₂ 60%に低下，体肺動脈shunt不可欠と考えられ，当科に緊急入院した．入院時体重は1,259gであった．日齢34，母親の希望で腕頭動脈を用いず，右鎖骨下動脈を用いてmodified BT shunt(3.0mm ePTFE)を施行した．術後低酸素状態が続いたため，腕頭動脈-肺動脈幹遠位部のcentral shunt(3.5mm ePTFE)を施行した．術後高肺血流による心不全となり，central shunt術後1日目にrt mBTS divisionを行った．1歳5カ月時に根治術(intraventricular rerouting + RVOTR)を施行した．術後経過は良好であった．低体重児では腕頭動脈を用いたshuntが適していると考えられた．