

## 第39回東北小児心臓病研究会

日 時：2004年11月13日(土)

場 所：フォレスト仙台

世話人：田林 暁一(東北大学大学院医学系研究科心臓血管外科)

## 1. VSDを合併したTAPVCの1例

山形県立中央病院心臓血管外科

中嶋 和恵, 深沢 学, 新井 悟

阿部 和男, 内田 徹郎, 金 哲樹

同 小児科

藤山 純一

症例は1カ月, 男児。体重2,940g, 自然分娩で出生。生後6時間後チアノーゼ出現, 酸素投与で改善せず当院搬送。低酸素血症著明, XPで心拡大, 肺血管陰影増強を認めた。UCGでVSD, PDA, PPHNの診断, 左室容積は保たれていた。まもなく患児の状態は安定。しかし経過からチアノーゼ性心疾患を否定できず, 日齢5に心エコー再検しVSDを合併したTAPVCと判明。UCGで経過観察中, PVOないが, CC, VVは徐々に拡大。VSDによる肺血流増加と考へ, 日齢38に手術施行。左右PVはCCに還流, VVは5~6mmに拡大。VV結紮切離, LA-CC吻合, ASD直接閉鎖, VSDパッチ閉鎖した。術後経過良好で第19病日退院。TAPVCのVSD合併はまれだが, 比較的大きなVSD合併もあり得, チアノーゼを呈する場合, 左室容積が保たれていてもTAPVCも疑うべきと思われた。PVOはないが, VSDによる肺血流増加でPVOの所見が顕在化し早期手術を要した。また心室容積の保たれたVSD合併例では, VSD閉鎖術後と同様の順調な術後経過が期待できると思われた。

## 2. 術後paradoxical hypertensionを来したrecoarctationの1例

仙台医療センター心臓血管外科

清水 雅行, 佐藤 善之, 櫻井 雅浩

近江三喜男

同 小児科

柿澤 秀行

症例は20歳, 男性。3歳時ASDを指摘。6歳時ASD, CoAの診断でCoAに対しパッチ形成術施行した。中学卒業後受診せず。2002年11月, 19歳時に上肢圧高値を指摘され, 心カテ等精査勧められていたが拒否。2003年9月16日, 20歳時, 突然の頭痛と嘔気あり当院脳外科受診。クモ膜下出血の診断で, 脳動脈瘤クリッピング術施行。3カ月後, recoarctation(圧較差50mmHg)の診断で, 体外循環下, 超低体温下, open proximalで遠位弓部大動脈人工血管置換術を施行した。術後上肢圧200mmHg以上の高度paradoxical hypertensionを来し, 血圧コントロールに難渋した。

3. Intracoronary shuntを利用した心拍動下Norwood手術  
福島県立医科大学医学部心臓血管外科

小野 隆志, 佐戸川弘之, 坪井 栄俊

横山 斉

生後8日, 2.6kgの男児。心エコー上, AAO最狭部2mm, 大動脈弁・僧帽弁閉鎖, 軽度の三尖弁逆流を認めた。腕頭動脈(BCA)と横隔膜上下行大動脈のY字送血, 上下大静脈脱血の体外循環を確立し, 脳・冠・下半身循環を保って大動脈弓と切断した肺動脈の直接吻合を開始し末梢側半分を吻合。次いでBCA根部を遮断してBCA末梢の大動脈弓の遮断を解除後, 大動脈弓の切開をAAoまで延長し, off pump CABG用の2.5mmのintracoronary shuntをBCAからAAoに挿入した。BCAとAAoを軽くsnareで締めることにより, 大動脈再建の残りを, 冠血流を保ちつつ無血視野で行うことが可能であった。肺血流路は6mmのPTFE graftで作成した。経過は良好で術後の心エコー上右室機能は良好で術後のmax CK-MBは661Uと若干の上昇にとどまった。intracoronary shuntを利用することによりHLHSの細いAAoの拡大を心拍動下に安全に施行可能で, 本法はmodified Norwood術後のHLHSの右心機能を保持し手術成績の向上の一助となりうると思われた。

4. 術前に肺動脈ステント拡張を行い, TCPCを施行した  
左心低形成症候群の1例

東北大学病院心臓血管外科

安達 理, 崔 禎浩, 遠藤 雅人

田林 暁一

同 小児科

田中 高志

同 放射線科

高瀬 圭

症例：3歳7カ月男児。体重13.2kg。

現病歴：在胎36週, 体重3,228gにて出生。哺乳力不良, チアノーゼあり心エコーにて, 左心低形成症候群(AA, MA)と診断。日齢14でmodified Norwood手術施行。5カ月齢時にbidirectional Glenn shunt術施行。その後, SpO<sub>2</sub>70%前後で経過。2歳4カ月時に心臓カテーテル検査施行。PA index 353, Rp 1.62Uと良好であったが, 左肺動脈に狭窄があり, 圧較差2mmHgであった。より安全にTCPC術施行するため, 経皮的肺動脈内ステント(Palmaz stent: 最大径10mm, 長さ14mm)留置術施行。狭窄部(径3.5mm)に対し, 径7.0mm

まで拡張した。

手術：ステント留置4日後にTCPC術を施行した。neo-aorta, 肺動脈周囲の癒着は高度であった。NO吸入下, 人工心肺の離脱は良好であった。

術後経過：1病日に人工呼吸器離脱。CVP 10mmHg。術後4カ月目の現在外来でSpO<sub>2</sub> 95%で経過している。

5. Original Jatene手術を施行したTGA (II)-posterior typeの1例

弘前大学医学部第一外科

伊東 和雄, 鈴木 保之, 三国谷 恵  
山居 聖典, 木村 大輔, 谷口 哲  
皆川 正仁, 大徳 和之, 福井 康三  
福田 幾夫

上行大動脈と肺動脈の位置関係は正常なTGA (II)-posterior typeの症例にOriginal Jatene手術を施行した。症例は男児で生直後よりチアノーゼを認め、心エコーでTGAの診断となった。生後8日目にBASを施行。生後約3カ月で根治術の施行となった。冠動脈はShaher 4型であり左室収縮期圧・右室収縮期圧比は0.73と左室の発達は良好と判断された。手術施行時、患児は生後約3カ月で体重は3.2kgであった。手術は、上行大動脈を横切し冠動脈孔をCarrel patch状にくり抜き、次いで肺動脈を横切し、冠動脈に圧迫を来さない場所を慎重に選び冠動脈を再建した。肺動脈基部と上行大動脈を吻合し、最後にneo-aortaの後方より肺動脈幹を誘導し大動脈基部と吻合した。術後経過は良好であった。術後カテでは冠動脈のflowも含め良好であったがI-II度の大動脈弁閉鎖不全症を認めた。

6. 拡張型心筋症の前段階(?)と考えられる1男児例

秋田大学医学部小児科

石井 治佳, 原田 健二, 豊野 学朋  
島田 俊亮, 田村 真通

症例は6歳, 男児。家族歴で、姉が拡張型心筋症で15歳時に死亡。遺伝子検査は両親の希望により行っていない。小学校入学前に家族内検診を行ったところ、心電図上、心筋障害像を認めた。心エコー上、左室駆出率は正常範囲であったが、運動負荷により左房圧の指標であるE/Eaは増加、BNPは33pg/mlと高値を呈した。運動負荷心筋シンチ検査は正常所見であった。家族歴、BNP高値から本症例は心症状なしの拡張型心筋症の前段階と考えているが、診断、治療の必要性の有無等、会員の意見をお伺いしたい。

7. 日齢4に動脈管絞扼術を施行したlarge PDAを伴う重症肺動脈弁狭窄症の1例

山形大学医学部発達生体防御学講座小児医科学分野

仁木 敬夫, 鈴木 浩, 早坂 清

同 器官機能統御学講座循環器・呼吸器・小児外科学分野

河原井駿一, 澤村 佳宏, 貞弘 光章

症例は日齢3の女児。在胎40週, 体重3,684g, 自然分娩

で出生し、日齢2から哺乳不良となり、日齢3に心雑音、多呼吸、啼泣時のチアノーゼに気付かれ、入院した。肺血流増加に伴うショックとなったため日齢4に動脈管絞扼術を施行した。拡張期血圧が10mmHg上昇し、経皮的動脈血酸素飽和度が80%台を維持するよう動脈管を絞扼した。血行動態は安定したが、AST 4: 690IU/l, ALT 1: 232IU/lと肝機能障害を認めた。肝機能が回復した後、日齢15に経皮的バルーン肺動脈弁形成術を施行した。肺動脈弁輪径7.4mmに対し135%の10mm Tyshak IIを使用した。右室収縮期圧は120mmHgから46mmHgに低下した。2カ月後の心エコー図では動脈管の自然閉鎖が認められた。large PDAを伴う重症肺動脈弁狭窄症に対して動脈管絞扼術は有効であった。

8. 後負荷ミスマッチによる心不全で発症した重症大動脈狭窄の乳児例

北上済生会病院小児科

村上 洋一, 佐藤 陽子, 石橋 春美

村上 淳子

岩手医科大学附属循環器医療センター

小山耕太郎, 高橋 信, 神崎 歩

岩手県立宮古病院小児科

齋藤 雅彦

乳児期早期に後負荷ミスマッチによる心不全で発症し心内膜線維硬性症様の超音波検査所見を認めた重症大動脈狭窄の乳児を経験した。症例は生後4カ月の男児で心不全のため入院した。胸部X線検査で心拡大と肺うっ血を認め、心臓超音波検査では左室の内腔の拡大、左室内径短縮率の低下、僧帽弁逆流、心内膜のエコー輝度の増強を認めた。超音波検査所見から心内膜線維硬性症を疑い薬物療法を開始し、徐々に心不全は軽減した。生後12カ月の心臓超音波検査で大動脈弁の二尖弁およびドーム形成に気付かれた。拡張末期心室中隔壁厚および左室後壁厚は著明に肥厚し、左室-大動脈間圧較差が上昇していた。カラードブラ法で大動脈縮窄を認めた。超音波検査所見より大動脈二尖弁による重症大動脈狭窄および大動脈縮窄と診断した。乳児期早期の心機能異常は後負荷ミスマッチによる心不全と考えられた。乳児の心不全は流出路狭窄による後負荷ミスマッチの鑑別が必要である。また、流出路狭窄では心機能低下時に狭窄部圧較差が過小評価されるため、心機能の改善後に狭窄部圧較差を再評価する必要があると考えられた。