

第19回日本小児循環器学会近畿・中四国地方会

日 時：2004年2月7日(日) 9:00~17:45
 会 場：大阪市立総合医療センター「さくらホール」
 会 長：浜岡 建城(京都府立医科大学大学院医学研究科発達循環病態学)

1. 遷延する炎症反応陽性のため手術介入が困難であった
 両大血管右室起始、肺動脈狭窄の1例 PGE₁-CD剤とCRP
 上昇

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, 萱谷 太, 那須野明香

北 知子, 稲村 昇

同 心臓血管外科

上仲 永純, 塩満 大樹, 帆足 孝也

盤井 成光, 川田 博昭, 岸本 英文

症例はDORV, severe PS, TGA, PDA, RAAの女児。出生日よりlipo PGE₁を投与。生後52日PGE₁-CDに変更。以後、発熱、CRP高値が継続し、グロブリン投与と抗生剤変更を繰り返した。同時に、骨膜肥厚・浮腫、多毛・脱毛を強く認めた。当初はシャント手術を予定していたが、生後4カ月Glenn手術を施行し、PGE₁-CDを中止。その後CRPは陰性化し、再上昇なく経過。その他の症状も改善。PGE₁-CD剤はlipo PGE₁無効例に対し有用だが、副反応に注意しながら使用する必要があると考えられた。

2. 重度の乳酸アシドーシスと心機能障害を呈した新生児
 例

滋賀医科大学小児科

野田 恭代, 白井 文晶, 越田 繁樹

神谷 博, 渡邊 格子, 藤野 英俊

中川 雅生, 竹内 義博

症例は生後18日目の男児、顔色不良と末梢冷感を主訴に近医を受診し、心疾患を疑われ当科に救急搬送された。心エコー上、左心機能低下と著明な乳酸アシドーシスを認め、末梢循環不全によるアシドーシスと判断し、心不全に対する治療を行ったが軽快せず、アシドーシス補正に伴い心機能は改善した。代謝性アシドーシスによる一過性の心筋障害と思われるが原因は不明で、生後6カ月の現在は拡張型心筋症の病態を呈している。

3. 乳児期開心術後呼吸不全に対するbi-PAPの使用経験
 京都大学医学部附属病院心臓血管外科

大森 一史, 池田 義, 根本慎太郎

船本 成輝, 佐地 嘉章, 中島 博之

仁科 健, 大野 暢久, 米田 正始

同 小児科

土井 拓, 平海 良美, 鶏内 伸二

岩朝 徹, 馬場 志郎

同 呼吸器内科

陳 和夫

4. 先天性心疾患の姑息術後例に対する窒素吸入療法の経験

三重大学小児科

篠木 敏彦, 三谷 義英, 岩佐 正

澤田 博文, 池山夕紀子, 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

大橋 啓之

三重大学胸部外科

高林 新, 新保 秀人

症例1: ファロー四徴症BTシャント後。術後SpO₂高く治療抵抗性で、日齢42より経鼻的窒素吸入療法を開始。体重増加し、日齢102に窒素吸入を離脱。

症例2, 3: HLHS両側肺動脈絞扼術後。抜管後SpO₂高値で経鼻的窒素吸入療法を施行。体重増加し日齢48と81に窒素吸入を離脱。前者は日齢135にNorwood/Glenn術を施行し経過良好、後者は日齢152で同術を施行したが術後5日目に死亡。

5. ECMO導入で救命できなかった劇症型心筋炎の3歳男児例 家族のECMO理解の困難性を含めて

大阪市立総合医療センター小児循環器内科

杉本 久和, 村上 洋介, 江原 英治

俞 幸秀

症例は3歳男児。発熱、意識障害、痙攣のため他院で脳症の治療を受け、軽快したが再発熱し、心筋炎の症状が現れたため当センターへ転院した。転院時、起坐呼吸など心不全症状を認め、呼吸管理を行ったが心室性頻拍となり、ECMOを開始した。ECMO開始後も心機能は低下し、全身浮腫(皮膚粘膜のびらん出血を伴う)、肺炎などECMOの合

併症を起こし、ECMOを中止し死亡した。剖検では両心室に細胞浸潤を認め、心筋炎の所見であった。

6. Pacifico法による肺動脈再建後に右冠動脈の虚血を生じたJatene手術の1例

大阪府立母子保健総合医療センター心臓血管外科

帆足 孝也, 岸本 英文, 川田 博昭

盤井 成光, 塩満 大樹, 上仲 永純

同 小児循環器科

萱谷 太, 稲村 昇, 北 知子

角 由紀子, 那須野明香

TGA(ⅠⅩShaher 2A), PDA, PH, lt. mBTS + PAB後の1歳8カ月女児に動脈スイッチ手術(Jatene + Le compte)を施行した。Pacifico法による新肺動脈再建後、体外循環離脱時にST低下からVfを生じた。縫合系をすべて解き自己心膜パッチを後壁に補填して再度肺動脈を再建したところ、容易に離脱することができた。以降6カ月の経過で移植冠動脈に圧迫・狭窄所見を認めていない。

7. ASD creation, PA banding後の左室容積減少により体循環が維持できなくなった僧帽弁狭窄, 左心室低形成, 心室中隔欠損の1例

大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科

那須野明香, 萱谷 太, 角 由紀子

北 知子, 稲村 昇

同 心臓血管外科

上仲 永純, 塩満 大樹, 帆足 孝也

盤井 成光, 川田 博昭, 岸本 英文

僧帽弁狭窄, 左心室低形成, 心室中隔欠損で, 1カ月時ASD creation, PA bandingを施行し, 術後, 体循環維持に非常に難渋した。要因として, ASD creationの結果肺血流が増加し, 右室容積の急激な増加と右室流出路の狭窄(restrictive VSD)のため, 三尖弁逆流も合併し, LOSを来したこと, 左室容積が小さくなり, 左室からのoutputが減少したことが考えられた。

8. 右室心尖部切開による乳児期apical muscular VSDsの閉鎖

徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部循環機能制御外科学

来島 敦史, 速水 朋彦, 黒部 裕嗣

濱本 貴子, 市川 洋一, 神原 保

北市 隆, 増田 裕, 北川 哲也

VSDs(perimembranous + apical muscular), PFO, severe PH(RVp; 80~90% of LVp)を認め人工呼吸管理を要した女児に対し, 日齢55日(体重2,866g)にVSD閉鎖術(右房切開+右室切開)を施行した。apical muscular VSDsは心尖部の左前下行枝に沿った約10mmの右室切開からPTFEパッチにて閉鎖した。

9. Taussig-Bing奇形 + CoA complexに対する二期的動脈スイッチ術後の大動脈弁逆流: 弁葉拡大 + Valsalva洞縫縮 + 交連下弁輪形成術

岡山大学大学院医歯学総合研究科心臓血管外科

川畑 拓也, 河田 政明, 石野 幸三

大崎 悟, 末澤 孝徳, 小泉 淳一

神吉 和重, 佐野 俊二

同 小児科

片岡 功一, 大月 審一

大動脈スイッチ術後の大動脈弁逆流症は, 後期合併症として知られており, TBH, 先行する肺動脈絞扼術は危険因子の一つである。今回われわれは, そのような症例に対し大動脈弁形成術を行い, 良好な結果を得た。手術は大動脈基部から上行大動脈までを一つの単位とみなし, 変形が及んでいる部位におおの修復(弁葉拡大 + Valsalva洞縫縮 + 交連下弁輪形成術 + 上行大動脈パッチ形成術)を加えることにより行った。

10. 大動脈縮窄に対しaortic relocation法による修復を行ったfalse Taussig-Bing奇形の1乳児例

岡山大学大学院医歯学総合研究科心臓血管外科

河田 政明, 黒子 洋介, 川畑 拓也

大崎 悟, 立石 篤志, 末澤 孝徳

小泉 淳一, 大岩 博, 石野 幸三

佐野 俊二

同 小児科

片岡 功一, 大月 審一

大動脈・肺動脈の著しい口径差, 大動脈弓低形成, 異常走行冠動脈, 大動脈弁下狭窄の合併はTBH + CoA複合の外科的治療を困難にしてきた。上行 - 下行大動脈端々吻合を用いたaortic relocation法による大動脈弓修復を行ったfalse Taussig-Bing奇形の1乳児例に対する一期的修復術成功例を報告する。低形成大動脈弓への対応, 吻合部出血の軽減, 移植冠動脈の屈曲予防などの点で有用であった。

11. 小学校入学時の心電図検診で発見され, 完全左脚ブロックの経過観察中に完全房室ブロックに進行した17歳男児例

三重大学小児科

大橋 啓之, 三谷 義英, 早川 豪俊

澤田 博文, 駒田 美弘

松阪市民病院小児科

河井 和夫, 青木 謙三

同 循環器科

松岡 宏治, 藤井英太郎, 大久保節也

症例は初診時6歳の男児。心電図検診でCLBBBを指摘された。精査にて器質的疾患は認めなかった。自覚症状なく無投薬で経過観察されたが, 18歳時に誘因なくCAVBとなった。NYHA 2度, EPSでHVブロックと診断, 心筋生検, ガリウムシンチでは異常なし。進行性伝導欠損(progressive

cardiac conduction defect 類似疾患と考え、PMI施行し軽快退院となった。

12. 頻拍誘発性心筋症を併発した左心耳起源の心房頻拍の1例

日本赤十字社和歌山医療センター第二小児科

鈴木 嗣敏, 中村 好秀, 福原 仁雄

豊原 啓子, 田里 寛

11歳, 女兒. 8歳で頻拍を指摘, 無症状であったが夜間も120bpm前後の状態経過観察されていた. 本来院時BNP 435pg/ml, LVIDd61mm, LVFS 0.21. electro-anatomical mappingを施行し, 左心耳基部に最早期興奮部位を持つ異所性心房頻拍(EAT)と診断, 同部位の焼灼により治療に成功した. 術後4カ月で心機能はほぼ正常に回復した. EATなどのincessant typeの頻拍は, 頻脈誘発性心筋症の原因となるため, 早期に適切な治療を行うことが必要である.

13. 甲状腺機能亢進症に伴う心房細動を認めた14歳男児例

高知大学医学部小児思春期医学

高杉 尚志, 粟生 耕太, 佐藤 哲也

岡田 泰助, 前田 明彦, 脇口 宏

心房細動の家族歴のある小児期甲状腺機能亢進症に伴う心房細動の1例を経験した. 甲状腺機能コントロールで洞調律に復したが, 再発時に電気的除細動を要した. 甲状腺機能亢進症に伴う心房細動は, まず甲状腺機能コントロールおよび心拍数コントロールで洞調律復帰を待機することが基本方針と考えられた. 若年発症である点, 甲状腺機能正常化により洞調律に復し難かった点は, 家族性心房細動の要素も関与している可能性が考えられた.

14. 発作性上室性頻拍後に脳梗塞を認めた2幼児例

天理よろづ相談所病院小児循環器科

松村 正彦, 須田 憲治, 田村 時緒

PSVTや心房細動後の脳梗塞は, 成人に比べ小児ではまれである. 症例1は2歳女児. 浮腫で他院受診しPSVTを認め, 塩酸プロカインアミドで改善後に, 右上下肢不全麻痺, CTで左脳梗塞の診断で当院へ転院. その後アブレーション施行. 症例2は4歳女児. 全身倦怠感で他院を受診しPSVTを認め, ATPで改善後, 心エコーで左房内腫瘍を認め, 当院搬送時に痙攣出現した. 転院後の心エコーは異常なし. CTで左頭頂葉に梗塞病変. アブレーションを考慮中.

15. フォンタン術後における頻拍発作の危険性 高頻度心房ペースングによる血圧・心拍出量変動の分析

倉敷中央病院小児科

田原 昌博, 脇 研自, 新垣 義夫

馬場 清

Fontan術後3例(F群), Glenn術後5例(G群), コントロール3例(C群)を対象に右心房ペースングによる頻拍時の循環動態の変動を観察し, その現象を解明することを試みた. 右房ペースングによりF群・G群の8例中3例で平均血

圧が60%以下に低下した. 1回拍出量, 心拍出量, 血管抵抗, EDV, ESVなどで評価した結果, F群では血管抵抗の減少が, G群では1回拍出量の減少が関与していると考えた.

16. Fontan型手術後の右肺動静脈瘻に対する左右肺動脈吻合急性期に, B-Tシャントの追加が有用であった1例

国立病院機構香川小児病院心臓血管外科

川人 智久, 江川 善康, 富永 崇司

菅野 幹雄

同 小児循環器科

寺田 一也, 太田 明

1歳時にoriginal Glenn手術, 5歳時にGlenn吻合を残したままRA-LPA吻合でTCPCを完成した患児に右肺動静脈瘻による低酸素血症が出現した. 左右の肺血管抵抗が著しく異なると考えられたが, 13歳時に左右の肺動脈吻合と術後の血流不均等による低酸素血症を予防するため腕頭動脈-肺動脈間に5mm PTFEによるシャントを追加した. 術後急性期は低酸素血症が続いたが容認範囲で, 術後4カ月には肺動静脈瘻が改善, シャントのcoil塞栓を行った.

17. Staged unifocalizationの後にFontan手術を施行し得た, MAPCAを伴ったright isomerismの1例

国立循環器病センター心臓血管外科

恒川 智宏, 鍵崎 康治, 萩野 生男

石坂 透, 康 雅博, 八木原俊克

18. フォンタン術後に肺動静脈瘻の改善を認めた多脾症の1例

岡山大学大学院医歯学総合研究科小児科

日置 里織, 大月 審一, 片岡 功一

岡本 吉生, 山内 泉, 森島 恒雄

同 心臓血管外科

佐野 俊二, 河田 政明, 石野 幸三

同 麻酔蘇生科

竹内 護, 多賀 直行, 岩崎 達雄

戸田雄一郎

19. Bidirectional Glennを施行したunbalanced CAVC, hypo-LV, PLSVC, Down syndromeの1手術例

兵庫県立尼崎病院心臓血管外科

大谷 成裕, 野本 慎一, 藤原 慶一

朴 昌禧, 森島 学, 西村 崇

同 心臓センター小児科

坂崎 尚徳, 若原 良平, 川又 攻

横野征一郎

Unbalanced CAVC, hypo-LV, PLSVC, Down syndromeの2歳1カ月女児に対してPAB施行した後, 今回bidirectional Glenn opを施行した. 術後2日よりIRDS様左肺陰影が出現し, その後乳び胸を合併, 退院まで難渋した. 術後カテーテル検査で肺動脈狭窄と奇静脈からのsteelを認めた. 今後肺動脈形成と奇静脈結紮を施行し, TCPC前に肺動脈を再評価する予定である.

20. BDG術後に発生した難治性乳び胸に対しオクトレオチドが有効であった1例

和歌山県立医科大学第一外科

金子 政弘, 平松 健司, 岡村 吉隆
西村 好晴, 森 秀暁, 林 弘樹
小森 茂

同 小児科

上村 茂, 鈴木 啓之, 武内 崇

症例は月齢8カ月, 男児. corrected TGA (small RV) の診断でBDGを施行した. 術後2日目に経口摂取を開始すると, 術後11日目に乳び胸を発症した. 保存的治療では改善せず, オクトレオチドの投与を開始した(0.2~0.6 μ g/kg/hr). 投与開始から18日目に軽快した. オクトレオチドの投与を中止しても問題なく退院した. 保存的治療に抵抗する難治性乳び胸に対するオクトレオチドの投与は有効であった.

21. 先天性完全房室ブロック(CAVB)に伴う拡張型心筋症の2症例

徳島大学発生発達医学講座小児医学分野

阪田 美穂, 森 一博, 枝川 卓二
香美 祥二

同 大学院ヘルスバイオサイエンス研究部循環機能制御外科学

北川 哲也

CAVBに対して右室ペーシングを施行後, 拡張型心筋症を発症した2症例を経験した. 2症例とも母親の自己抗体が陽性であった. 症例1では両室ペーシングにより心筋収縮のずれは改善したが, 症状の改善は軽度にとどまった. 長期の右室ペーシングは心筋のdyssynchronyを生じるため, 予後不良群にはペーシング部位を含めた治療戦略の再考が必要である.

22. 乳児期に心不全症状を呈した心筋症の双生児例

兵庫県立こども病院循環器科

則武加奈恵, 鄭 輝男, 佃 和弥
城戸佐知子, 藤田 秀樹, 吹田 ちほ

23. SAS解除術が著効したHOCM様severe SASの1治療例

大阪市立総合医療センター小児心臓血管外科

上野 高義, 西垣 恭一, 川平 洋一
横谷 仁彦

同 小児循環器内科

村上 洋介, 杉本 久和, 江原 英治
齋 幸秀

24. Congenital lobar emphysemaを合併した心室中隔欠損症の乳児例

広島市立広島市民病院小児循環器科

木口 久子, 鎌田 政博, 中川 直美

症例は多発性心室中隔欠損症に先天性肺葉性肺気腫・気管軟化症を合併した男児. 1カ月時オムツ交換の際に蒼白と

なり人工呼吸管理となった. 肺動脈絞扼術施行後, 一時抜管したものの呼吸障害は遷延, 体重増加も得られなかったが, 3カ月時に右中葉切除術を行ったところ改善した. 先天性心疾患と先天性肺葉性肺気腫の合併例では肺葉切除を念頭において治療方針を決定する必要があると考えられた.

25. 単純型大動脈縮窄の臨床像

近畿大学小児科

池岡 恵, 篠原 徹, 三宅 俊治
竹村 司

同 心臓血管外科

北山 仁士, 佐賀 俊彦

当院で経験した単純型大動脈縮窄の15例の臨床経過について検討した. 本症は発見が遅れることが多いが, 先天性心疾患として追跡していたにもかかわらず診断が遅れた症例もあった. 左室ポンプ機能の低下から心筋症, 心筋炎を疑われて紹介された3例は, 縮窄を解除することによって心機能の改善を得た. 5歳以下で治療された症例は, その後妥当な血圧が維持されたが, 一方, 7歳以上の症例は術後の高血圧の改善が十分でない傾向にあった.

26. 学童期孤立性大動脈離断症の1治療例

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

小川 貢, 山岸 正明, 春藤 啓介
藤原 克次, 新川 武史, 久岡 崇宏
合志桂太郎, 夜久 均

症例は11歳男児. 軽度の大動脈弁狭窄兼閉鎖不全症にてフォロー中, カテーテル検査が行われ, 孤立性大動脈離断症(A型)と診断.

手術: 左第4肋間開胸. 多数の側副血管が下行大動脈に結合, 肋間動脈も著明に拡張. 弓部に16Fr送血管, 下行大動脈に14Fr送血管を挿入, 連結しtemporary bypass作成. 狭窄部切除, 直接吻合は過大な張力がかかるため断念. 吻合部を拡大し, 18mmヘマシールドで置換.

27. 左大動脈弓, 右側下行大動脈を伴うCoA complexに対する一期的修復術の1例

大阪府立母子保健総合医療センター心臓血管外科

上仲 永純, 岸本 英文, 川田 博昭
盤井 成光, 帆足 孝也, 塩満 大樹

同 小児循環器科

中島 徹, 萱谷 太, 稲村 昇
北 知子, 角 由紀子, 那須野明香

症例はCoA, right-side descending Ao, left aortic arch, aberrant rt. SCA, VSD, PDA, PFO, SAS, AS, PH. SASを合併したため, 生後75日目に一期的修復術を行った. 胸骨正中切開で, 上行大動脈から弓部大動脈と右側下行大動脈を直接吻合し, 心停止下にVSDを閉鎖した. 術後, 再縮窄は認めなかったが, 右側下行大動脈が左方に偏位した. 縦隔は左に偏位しており, 左主気管支が前方の右肺動脈と背側

の下行大動脈により圧迫され、左主気管支狭窄が生じた。気管軟化症も合併し、呼吸管理に難渋したが、気管切開により呼吸状態は改善した。

28. CoA complexに合併したcritical ASに対しバルーン拡大術を先行して行い、CoA修復術・肺動脈絞扼術を施行した新生児の1例

愛媛県立中央病院小児科

太田 雅明, 村尾紀久子, 山本 英一

高田 秀実, 村上 至孝, 檜垣 高史

同 心臓血管外科

長嶋 光樹, 日比野成俊

29. 心筋虚血を示した冠動脈口狭窄を伴った大動脈弁上狭窄の1例

国立病院機構香川小児病院小児循環器科

太田 明, 寺田 一也

同 心臓血管外科

菅野 幹雄, 江川 善康, 川人 智久

富永 崇司

いとも大動脈弁上狭窄(SAS)で、非Williams症候群の18歳男性が経過観察中に狭心痛を訴えた。負荷心電図、負荷心筋シンチでも心筋虚血所見を示した。大動脈造影で砂時計型のSASで、ridgeにより冠動脈入口部の狭窄を認めた。Brom法によるthree-patch repairを行った。術後、負荷心電図で虚血所見は消失したが、本症は系統的な血管異常を有する。特に、早期冠動脈硬化による虚血性心疾患に対する注意が必要であると思われる。

30. 3Frカテーテルの使用経験

京都府立医科大学大学院医学研究科発達循環病態学

田中 敏克, 小林 奈歩, 加藤 竜一

浅妻 右子, 藤本 一途, 梶山 葉

奥村 保子, 白石 公, 糸井 利幸

浜岡 建城

新生児・乳児期早期に逆行性左心カテーテルを行う場合には、大腿動脈損傷を防ぐためにできる限り細いシースの使用が望ましい。メディキット社製3Fr pig tailカテーテルを改良したものをを用いて、5症例(体重2.3~3.5kg)に対して左心カテーテル検査を行い、その有用性・安全性の評価を行った。すべての症例において造影、圧測定、血液サンプリングが合併症なく施行でき、有用かつ安全であった。

31. Platinum Cube NCVC 2000を用いた抗血栓性と長期耐久性に優れた小児用ECMOシステムの開発

国立循環器病センター研究所人工臓器部

太田 圭, 築谷 朋典, 本間 章彦

巽 英介, 妙中 義之, 武輪 能明

高野 久輝, 北村惣一郎

同 財団法人医療機器センター

片桐 伸将, 水野 敏秀

大日本インキ化学工業株式会社

松田 智昌, 酒井 一成

東洋紡績株式会社

田中 秀典, 佐藤 正喜

小型・低充填量の人工肺Platinum Cube NCVC 2000を用いた小児用ECMOシステムについて仔ヤギでVA-ECMOを行った。全実験期間で抗凝固療法を行わずに血小板数、ACTやAPTTなどの凝固機能は生理的範囲内を保ち、VO₂およびVCO₂も良好に経過した。本システムはヘパリン溶出の危険性がなく、長期間ガス交換能が維持され小児用ECMOとして高い安全性と耐久性を持つことが示唆された。

32. 小児心疾患におけるMR coronary angiography whole heart imagingによる冠動脈描出

倉敷中央病院小児科

脇 研自, 田原 昌博, 新垣 義夫

馬場 清, 豊田 直樹, 石崎裕美子

西 有子

小児においてwhole heart MRCA(WH-MRCA)により冠動脈の描出を試みた。対象は心疾患児9例(年齢中央値10カ月)。MRI装置はPhilips intera 1.5T master gradient. sequenceは3D balanced-TFE/fat suppression(with ECG trigger + respiratory gate)。乳幼児においてもWH-MRCAによる両側冠動脈の明瞭な描出が可能であった。WH-MRCAは造影剤を使用せず自発呼吸下で撮像でき、被曝もなく、乳幼児において有利と考えられた。

33. 心臓三次元CTによる先天性心疾患の心内構造と心室容積評価

京都府立医科大学大学院医学研究科発達循環病態学

梶山 葉, 白石 公, 小林 奈歩

加藤 竜一, 浅妻 右子, 藤本 一途

奥村 保子, 田中 敏克, 西田眞佐志

糸井 利幸, 浜岡 建城

同 心臓血管・呼吸器機能制御外科学

山岸 正明

心臓三次元CT画像は、心内構造や心内容積の評価にどの程度応用できるのか明らかにする目的で、術前評価として両大血管右室起始症の症例3例について、非イオン性造影剤2ml/kgで造影、心電図非同期にて撮像しintracardiac reroutingのsimulationを行った。2心室修復が可能と予想された症例10例における心室容積をカテーテル検査所見と比較検討

した．右室では $Y = 0.754X$ ，左室では $Y = 0.900X$ の関係式が得られた．

34．RV-PA直接吻合を行った単冠動脈を伴うファロー四徴症 肺動脈閉鎖の1根治手術症例

兵庫県立尼崎病院心臓血管外科

西村 崇，野本 慎一，藤原 慶一

朴 昌禧，大谷 成裕，森島 学

同 心臓センター小児科

坂崎 尚徳，若原 良平，川又 攻

2歳9カ月，女児．診断はTF，PA，MAPCA．BT shunt術後．今回，根治術施行．術中所見でRCAがLCAより起始する単冠動脈であった．MAPCA，BT shuntを結紮．右室切開下にVSDを閉鎖．RV-PA再建は，後壁はdirectに行った．Gore-Tex sheetでmonocuspを作成し前面は人工血管をパッチとして流出路を再建．術後RV/LV 0.49と良好な結果を得た．

35．PA，VSD，MAPCAに対するpalliative RVOTRに際し，弁付き小口径人工血管を用いた1例

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

久岡 崇宏，山岸 正明，春藤 啓介

藤原 克次，新川 武史，合志桂太郎

小川 貢，夜久 均

同 小児内科

田中 敏克，浅妻 右子，浜岡 建城

症例は1カ月時左側開胸で左mBTS + 左UFを施行したPA，VSD，MAPCA 4カ月の男児．ヘリカルCTで左PA狭窄を認めたため右UF + 両側肺動脈形成 + palliative RVOTRを施行した．RVOTR conduitは8mm ePTFE tubeを斜めに切断し，トリミングしたePTFEシートをtube内腔に縫着した後，tube切断面を縫合作成した．1弁付きpalliative RVOTRは術後PRの減弱による肺動脈発育の促進と，右室容量負荷の軽減が期待できる．

36．混合型総肺静脈還流異常を合併したファロー四徴，肺動脈弁欠損に対する修復術

国立循環器病センター心臓血管外科

鹿田 文昭，鍵崎 康治，萩野 生男

石坂 透，康 雅博，八木原俊克

ファロー四徴，肺動脈弁欠損に混合型総肺静脈還流異常を合併した修復術例を報告する．

症例：10歳女児．

手術：混合型総肺静脈還流異常は右肺静脈，左中肺静脈は右房，左上肺静脈は無名静脈，左下肺静脈は肝静脈へ流入する形態．左下肺静脈は左房へ，左上肺静脈は左心耳へ，右肺静脈，左中肺静脈は心房内rerouting．右室流出路は前壁を単弁付きパッチで修復．

結語：成長を待機し，本例に対し修復術が可能であった．

37．ファロー四徴症を伴った大動脈肺動脈中隔欠損症の1例

兵庫県立こども病院心臓胸部外科

松久 弘典，山口 眞弘，芳村 直樹

吉田 昌弘，村上 博久，田中 陽介

高橋 宏明

同 循環器科

鄭 輝男，城戸佐知子，佃 和弥

藤田 秀樹，吹田 ちほ，則武加奈恵

症例は日齢15日，体重2,352gの男児．心雑音を指摘され，心臓超音波検査，心臓カテーテル検査にて，大動脈肺動脈中隔欠損症，ファロー四徴症と診断された．Qp/Qsは2.43であった．内科的治療で体重増加を図り，月齢4カ月時に根治術を施行された．手術は自己大動脈flapにて大動脈肺動脈中隔欠損の閉鎖と，右肺動脈狭窄の解除を行った．本術式は自己動脈壁のみを使用し，動脈の発育が期待される有用な術式である．

38．三尖弁閉鎖を合併したPHACES症候群の1例

大阪大学小児科

青木 寿明，黒飛 俊二，高橋 邦彦

小垣 滋豊，大園 恵一

同 小児外科

白井 規朗

同 臓器制御外科

石坂 透，市川 肇

前額の血管腫，三尖弁閉鎖，胸骨裂，皮膚線条を認めPHACES症候群と診断した1例を経験した．生直後に上部胸骨裂，三尖弁閉鎖Icと診断．胸骨裂閉鎖術を2段階に分けて施行．術後，心室拡張能の低下により肺うっ血，VSDの狭小化，肺血流減少，チアノーゼの増強を来し緊急シャント術を要した．複雑心奇形を合併した胸骨裂に対する閉鎖術では胸腔容積の減少に伴う急激な血行動態の変化を念頭に慎重な治療管理が必要である．

39．著しく低形成の中心肺動脈を伴うTF，MAPCAsの1例 新生児期PTPVの効果

倉敷中央病院小児科

井田 鈴子，田原 昌博，脇 研自

新垣 義夫，馬場 清

40．段階的手術が有効であったPA，small VSD，ASD，TS，PDAの1例

兵庫県立こども病院循環器科

吹田 ちほ，則武加奈恵，藤田 秀樹

佃 和弥，城戸佐知子，鄭 輝男

同 心臓胸部外科

松久 弘典，芳村 直樹，山口 眞弘

3歳男児．近医でPPAと診断され，5カ月時に根治手術を行ったが，右心不全のため8カ月時にtake down．その後気管出血を反復しチアノーゼが増強．2歳10カ月時より当院で

加療．左の高度PVO，易出血性の気管粘膜所見より，左上葉切除しBT shuntを追加．術後気管粘膜の易出血性は改善し，全肺血管抵抗は低下した．段階的手術によりBCPSへ到達でき，現在手術待機中である．

41．動脈管早期狭小化によると思われるPPHNを合併したTGAの1例

大阪市立総合医療センター小児循環器内科
 兪 幸秀，江原 英治，村上 洋介
 杉本 久和

PPHNを合併したTGAの1例を経験した．MAS，気胸があり，NO吸入等のPPHNの治療を行ったが，PHは遷延し，肺出血を来し死亡した．PPHNの成因としてはMASのほか胎内での動脈管狭小化が疑われた．PPHNを合併したTGAに対してはNO吸入やECMOを併用した早期の心内修復術が救命につながると考えられた．

42．肺高血圧が急速に進行したAVSD intermediate formの7歳男児例

兵庫県立尼崎病院心臓センター小児科
 川又 攻，坂崎 尚徳，若原 良平
 同 外科部
 藤原 慶一
 日本肺血管研究所
 八巻 重雄

7歳男児．生後1MにAVSDと診断．2歳時のUCGでは肺高血圧の所見なし．6歳頃より，労作時息切れが出現し，2004年6月の心臓カテーテル検査では，Pp/Ps 0.7，PAR 10.9 unitであった．beraprost開始後も胸痛発作あり，8月よりHOT開始した．10月に行った肺生検の結果はHE 4度であった．11月の検査でPp/Ps 1.0，PAR 15 unitと進行していたため，sildenafilを開始したところ，労作時息切れは改善した．2005年1月より，労作時息切れが再び目立つようになり，sildenafilの効果は一時的であると考えられた．

43．左肺動脈離断を伴う総動脈幹症の1例

愛媛県立中央病院心臓血管外科
 日比野成俊，長嶋 光樹，佐藤 晴瑞
 堀 隆樹，石戸谷 浩，清家 愛幹
 富野 哲夫

症例は1カ月，男児，4.1kg．1カ月検診で心雑音指摘され，精査目的に当院紹介．心カテにて総動脈幹症，左肺動脈離断の診断となった．明らかな左肺動脈は造影されないものの，左肺静脈造影では左肺末梢の良好な血管影を認めた．肺血流量の左右差が大きく，一期的根治術はリスクが高いと考え，右肺動脈を周計16mmでbandingし，径2.8mmの細い左肺動脈に4mmのPTFE graftを用いたBT shuntを行った．術後6日目に抜管され，経過良好にて退院となった．今後左右の肺血流バランスの変化に注意して，根治術予定である．

44．心内奇形を伴わない右肺動脈欠損の1女児例
 和歌山県立医科大学小児科

武内 崇，鈴木 啓之，上村 茂
 南 孝臣，末永 智浩，西原 正泰
 吉川 徳茂

紀南総合病院小児科

洪田 昌一

阪南市立病院小児科

辻 知美，赤井美津代

和歌山県立医科大学第一外科

平松 健司，小森 茂，岡村 吉隆

心内奇形を伴わない右肺動脈欠損の乳児例に対して自己心膜ロールを用いた短絡術を行った．症例は心雑音精査目的で心エコー検査を受け，右肺動脈欠損疑いで和歌山医科大学に紹介となった．CT，心臓カテーテル，心臓MRIにより診断を確定し，生後7カ月時に5mm PTFEグラフトと10mm径の自己心膜ロールを用いて，右鎖骨下動脈から右末梢肺動脈に短絡手術を行った．術後3カ月時に3DCTで右末梢肺動脈の成長を確認した．

45．垂直静脈をBDG channelに用いたTAPVC合併無脾症候群の1例

岡山大学大学院医歯学総合研究科心臓血管外科

黒子 洋介，河田 政明，末澤 孝徳
 川畑 拓也，小谷 恭弘，小泉 淳一
 大岩 博，神吉 和重，石野 幸三
 佐野 俊二

同 小児科

片岡 功一，大月 審一

患者は6カ月の男児．生後まもなくチアノーゼがあり，dextrocardia，asplenia，SV，SA，CAVV，PS，TAPVC(1a)と診断された．生後6カ月ごろ低酸素血症が進行してきたため心カテ行ったところ，INNVに狭窄がありPVOとなっていた．手術は，TAPVCの修復(common PV-atrium吻合)と，右側の太い垂直静脈と左側SVCを用いて両側BDGを行った．

46．A case report of isolated ventricular inversion associated with DORV and superior-inferior ventricles: Successful anatomical repair

岡山大学大学院医歯学総合研究科心臓血管外科

末澤 孝徳，河田 政明，黒子 洋介
 川畑 拓也，小谷 恭弘，大崎 悟
 小泉 淳一，石野 幸三，佐野 俊二

同 小児科

大月 審一，片岡 功一

はじめに：AV discordance，VA concordanceを特徴とするisolated ventricular inversionはまれな先天性心疾患である．

症例：1yo 10mα (male)．<診断> AV discordance，superior-inferior ventricles，DORV，TV straddling．<既往歴>

BA(1mo), PAB(2mo). <手術> Senning, VSD patch closure, permanent pacing wire implantation. 洞調律で外来フォロー中.

考察: superior-inferior ventricles合併isolated ventricular inversion症例はまれであるが, 解剖学的修復の見込める症例も存在する. 診断, 術式の選択にはVSDのlocation, 三尖弁や右室の形態に注意が必要である. また上室性不整脈, 房室伝導障害が術後成績に影響してくるものと思われる.

47. Aortic origin of right PAに対し右肺動脈-肺動脈幹吻合術を施行した2治験例

大阪市立総合医療センター小児心臓血管外科
横谷 仁彦, 西垣 恭一, 川平 洋一
上野 高義

同 小児循環器内科

村上 洋介, 杉本 久和, 江原 英治
兪 幸秀

48. 肺動脈絞扼術後の左肺高血圧に対し, 肺動脈をnon-confluentとして右側にGlenn, 左側にCSを置き, その後Fontan手術に到達し得た1治験例

大阪市立総合医療センター小児心臓血管外科
川平 洋一, 西垣 恭一, 上野 高義
横谷 仁彦

同 小児循環器内科

村上 洋介, 杉本 久和, 江原 英治
兪 幸秀

症例はDORV, MS, hypoplastic LV, CoA. 生後3日目にCoA修復とPABを施行. 術後, bandのずれで, rt PSとlt PHを呈した. 9カ月時に肺動脈をnon-confluentとして, 右肺へGlenn, 左肺へcentral shuntを施行. 術後rt PA圧は(9) mmHg, lt PVW圧は(22). PAI 382mm²/m², SaO₂ = 85%で, 1歳時にEC Fontan(16mm GT)+肺動脈再建を施行した. 術後経過は良好で, 術後13日目に退院. 本術式は両側肺の血管抵抗に有意な差がある病態に有用であった.

49. 活動期感染性心内膜炎に対する, 自己心膜を用いた僧帽弁形成術

兵庫県立こども病院心臓胸部外科

田中 陽介, 山口 眞弘, 芳村 直樹
吉田 昌弘, 村上 博久, 松久 弘典
高橋 宏明

同 循環器科

鄭 輝男, 城戸佐知子, 佃 和弥
藤田 秀樹, 吹田 ちほ, 則武加奈恵

症例1: 14歳, 男児. エコー上最大径15mmの複数のvegetationを認めた. 病変部を郭清後, 前尖中央, 後尖antero-lateral側, およびpostero-medial側の弁尖欠損部に自己心膜を補填し形成. 術後起炎菌はカンジダおよび肺炎球菌と判明.

症例2: 3カ月, 女児. large VSDにて加療中, エコー上

僧帽弁にMRSAを起炎菌とするvegetationを認め, 自己心膜にて後尖の2/3を補填し形成. 術後それぞれ7カ月, 4カ月の時点で僧帽弁逆流はmoderate以下で良好.

50. 高度肺高血圧および共通房室弁逆流を伴った無脾症候群に対する治療経験

京都大学医学部附属病院心臓血管外科

船本 成輝, 池田 義, 根本慎太郎
大森 一史, 佐地 嘉章, 中島 博之
仁科 健, 大野 暢久, 米田 正始

同 小児科

土井 拓, 平海 良美, 鷄内 伸二
岩朝 徹, 馬場 志郎

内臓逆位, 単心房単心室(右室型), 総肺静脈還流異常(Ia型), 肺動脈弁下狭窄, 共通房室弁口, 共通房室弁逆流高度, 肺高血圧, 無脾症の4カ月男児. 肺血流量調節は易調節性を重視し心室肺動脈間conduit, 弁逆流に対しては弁構造が非常に未発達であったため弁置換を選択. 高度肺高血圧+共通房室弁逆流を伴う無脾症候群に対する上記術式は妥当な手術術式選択と思われた.