

第82回東海小児循環器談話会

日 時：2003年7月5日(土)

場 所：名古屋第二赤十字病院

当番世話人：岩佐 充二(名古屋第二赤十字病院小児科)

1. PAPVCを合併したCoA根治術後ターナー症候群の1例

名古屋市立大学医学部小児科

上條 善則, 水野寛太郎, 山口 幸子

さまざまな症候群に伴って、種々の先天性心疾患がみられる。それぞれの症候群について高頻度なものがあり、ターナー症候群では、CoA, ASなどの左心系の疾患が特徴的である。今回、CoA根治術後のターナー症候群に心カテを実施したところ、PAPVCの合併を認めた。長期観察例において、診断を含めた再評価の重要性を示す症例として、ターナー症候群合併心奇形についての文献的考察とともに報告する。

2. 補助循環を施行した急性重症心不全4例

名古屋第二赤十字病院小児科

福田 革, 佐野 洋史, 岩佐 充二

同 心臓血管外科

酒井 喜正

同 ICU

高須 宏江

あいち小児保健医療総合センター

岩瀬 仁一

急性重症心不全4例に補助循環を施行し3例で生存。生存例のうち1例で重度心不全残存。1~15歳の症例で1例が男児。アクセスは体重5kgで右内頸動静脈, 10~12kgの2例で開胸, 45kgで鼠径動静脈グラフト。全例免疫グロブリン使用, 3例CHF施行, IABP・ステロイドパルスは施行せず。後遺症は下部尿路狭窄, 低酸素性脳症・両下肢麻痺・膀胱直腸障害等。死亡例は補助循環を離脱したが循環不全と合併症で失った。

3. 乳児期に急性発症した僧帽弁閉鎖不全の2例
岐阜県立岐阜病院小児循環器科

安達 真也, 桑原 直樹, 後藤 浩子

桑原 尚志

同 小児心臓外科

滝口 信, 八島 正文, 竹内 敬昌

目的：今回われわれは乳児期に急性発症し手術に至った僧帽弁閉鎖不全(以降MR)2例を経験したので報告する。

症例1：4カ月女児。川崎病発症第21病日, 超音波検査にてMR, ASDを認め, 3年後心内修復術を施行した。

症例2：8カ月女児。川崎病の診断基準(4/6症状)を満たさなかったが, 第10病日超音波検査にてMR, 僧帽弁前尖逸脱を認め, 4カ月後心内修復術を施行した。

結語：川崎病では, 川崎病・類似疾患では僧帽弁閉鎖不全も重要な合併症の一つとして考慮しなければならない。

4. 右側大動脈弓, 左鎖骨下動脈起始異常, 左側動脈管開存の1例 心内奇型を伴わず心不全で発症した1例

名古屋第一赤十字病院小児医療センター循環器科

瀧川美紗子, 河井 悟, 生駒 雅信

羽田野為夫

あいち小児保健医療総合センター循環器科

安田東始哲

症例は在胎41週1日, 2,570gにて出生。動脈管開存, 卵円孔開存と診断され, 日齢15, 当院へ搬送入院。入院時, 呼吸数80/分, CTR 60%。右側大動脈弓, 左側動脈管, 卵円孔開存と診断。動脈管はエコー上鎖骨下動脈より起始しているように見え, 走行同定するため日齢32, 心カテ施行。動脈管は下行大動脈上端より起始する太い血管より左鎖骨下動脈とともに分岐し, vascular ringを形成していた。しかし, CT, 食道造影にて, 気管, 食道狭窄所見はなかった。カテの頃より多呼吸は軽快, 早期の手術適応なしと判断し, 日齢46, 退院した。

5. 胎児期より経過観察を行った心臓腫瘍の1例
聖隷浜松病院小児循環器科

武田 紹, 斎木 宏文, 水上 愛弓

同 新生児科

横山 岳彦, 大木 茂

同 産科

村越 毅

母体年齢28歳, G1P1在胎25週に心臓腫瘍で紹介となっ

別刷請求先:

〒474-8710 愛知県大府市森岡町尾坂田1-2

あいち小児保健医療総合センター内

東海小児循環器談話会事務局

安田東始哲

た。在胎26週1日に胎児心エコー施行した。両心室に多発する充実性腫瘍を認めた。左室のものは21×9mmと大きく左室腔内をほぼ占拠しているように観察されたが、不整脈はなく、左室の流出路障害なく心拍出量も保たれていた。横紋筋腫と考え自然分娩を選択し在胎38週3日、2,901g特に問題なく出生し、不整脈・左室流出路障害・心不全なく経過した。

6. TAPVD術後肺静脈ステント内狭窄に対する経心房中隔的バルーン拡大術の経験

社会保険中京病院小児循環器科

西川 浩, 牛田 肇, 加藤 太一

松島 正氣

同 心臓血管外科

櫻井 寛久, 河村 朱美, 長谷川広樹

加藤 紀之, 櫻井 一, 前田 正信

名古屋大学大学院小児科

沼口 敦, 大橋 直樹

国立名古屋病院小児科

後藤 雅彦

岡崎市民病院小児科

瀧本 洋一

名古屋第一赤十字病院心臓血管外科

中山 雅人

4歳男児。TAPVD(Ib+Iib)に対し、4カ月時にIib修復術。2歳1カ月で術後右肺静脈狭窄解除、2歳6カ月に再度狭窄解除+Ib修復、3歳9カ月に再々狭窄に対し術中に右2本にステント留置、心房間スリットを作製。9カ月後に肺静脈の流速が増してカテ施行。心房間が閉じており、ブロックンブローを行い右上ステントと心房間にBAPを行った。1カ月後には前回の部位に狭窄はなく、右下ステントに狭窄を認めBAPを行った。

7. Intrapulmonary septation後、Fontan型手術に到達した僧帽弁閉鎖症の1例

岐阜県立岐阜病院小児心臓外科

八島 正文, 竹内 敬昌, 滝口 信

同 小児循環器科

桑原 尚志, 桑原 直樹, 後藤 浩子

安達 真也

症例は1歳11カ月の女児。診断はdextrocardia, MA, DORV, PS, ASD, bil. SVC。生後1カ月でLmBTS施行。生後9カ月でbil. BDGを行った。その後LPAおよびLSVCが閉塞し、左肺血流は側副血行路に依存していた。1歳9カ月時、PA plasty, intrapulmonary septation, RV-LPA shuntを行い、1歳11カ月でFontan型手術に到達した。

8. 肺静脈還流異常を伴う孤立性心室不一致, ECD (intermediate type) に対し心房内血流転換術, ECD repairを行い良好な結果を得た1例

名古屋大学大学院医学部胸部機能外科

矢野 隆, 村山 弘臣, 角 三和子

秋田 利明, 上田 裕一

同 小児科

大橋 直樹, 沼口 敦

症例: 5歳, 女児。(S. L. inverted N)PLSVC, 肝静脈左房還流, 右上下および左下肺静脈右房還流, 左上肺静脈左房還流で, 両心室, 肺血管の発育良好であったため軽度のチアノーゼのみで経過していた。右房を肺静脈還流心房に, 左房を体静脈還流心房とする術式を選択し, 右上大静脈結紮, 下大静脈を左房還流するように心房内血流転換術, ECD repairを行った。左上肺静脈左房還流は放置したが良好術後経過を得た。まれな形態と考えられたので報告する。

9. 低形成肺動脈に対するAP windowによる体肺動脈短絡術の検討

社会保険中京病院心臓血管外科

長谷川広樹, 前田 正信, 櫻井 一

加藤 紀之, 河村 朱美, 櫻井 寛久

同 小児循環器科

松島 正氣, 西川 浩, 加藤 太一

牛田 肇

これまでに, 3例の体肺動脈形成の症例に対し, AP windowによる体肺動脈短絡術を施行した。5歳で施行した2例については, 術後high flowはなかったが, 吻合位置, 吻合方法には十分な検討が必要であると考えられた。新生児Ebstein anomalyの症例では術後よりhigh flowを来し, 心不全で失った。体重, 肺動脈径, 心室容量などからその適応については十分な検討が必要であると考えられた。

10. 乳児期に根治手術を行った肺動脈弁欠損を伴うファロー四徴症の1例

聖隷浜松病院心臓血管外科

打田 俊司, 小出 昌秋, 立石 実

同 小児循環器科

水上 愛弓, 武田 紹, 斎木 宏文

症例は6カ月男児, 41週1日, 体重3,208gで出生, 生直後よりチアノーゼ, 心雑音認め当院へ紹介搬送され, TOF with pulmonary valve absenceと診断。呼吸窮迫症状なく体重増加良好であったためいったん退院, 外来にて経過観察とした。5カ月頃より気道狭窄症状出現し, 再入院, 手術の方針とした。手術は心室中隔欠損閉鎖, 両側肺動脈の縫縮, 右室流出路の2弁付き人工血管による再建, 大動脈吊り上げを行った。術後経過は良好で呼吸症状も改善した。

11. 共通肺静脈閉鎖の1治療例

大垣市民病院第二小児科

西原 栄起, 山本ひかる, 竹本 康二
林 誠司, 倉石 建治, 大城 誠
田内 宣生

同 胸部外科

鈴木登土彦, 大畑 賀央, 六鹿 雅登
横手 淳, 横山 幸房, 玉木 修治

症例は日齢0男児。生直後よりチアノーゼあり酸素投与で改善せず、産院より近医に搬送。胸部X線で右気胸あり。UCGでTAPVD IIbを疑われ当院に搬送入院。UCGで高度のPH、共通肺静脈腔を認めるも還流先は不明であったが無名静脈に還流する静脈を認めた。共通肺静脈閉鎖疑われ、生後22時間で緊急手術となる。術後2カ月の造影検査で左上肺静脈の欠損と右肺静脈の走行異常を認めた。児は術後2.5カ月で退院した。

12. 左心低形成症候群に対する両側PAB後二期的Norwood/Glenn手術 PAB前後の肺循環管理と動脈管の開存維持

三重大学医学部小児科

三谷 義英, 澤田 博文, 駒田 美弘

同 胸部外科

高林 新, 新保 秀人, 矢田 公

山田赤十字病院小児科

早川 豪俊

左心低形成症候群(HLHS)4例に対して新生児期に両側肺動脈絞扼術(PAB)を施行後、乳児期に二期的同時Norwood, Glenn手術を施行し全例良好な初期成績を得た。この治療計画の内科管理において、心房中隔裂開術(BAS)前後の肺循環管理とPAB後の動脈管の開存性つき報告する。BASを併用しつつ両側PABのみ、動脈管開存の状態を待機し、3カ月台での二期手術施行が推薦される。

13. 左心低形成症候群に対する両側PAB後二期的Norwood/Glenn手術 PAB後の動脈管の長期開存の分子機序の研究

三重大学医学部小児科

澤田 博文, 三谷 義英, 駒田 美弘

同 胸部外科

高林 新, 新保 秀人, 矢田 公

山田赤十字病院小児科

早川 豪俊

左心低形成症候群に対して両側PAB後二期的Norwood/Glenn手術において、動脈管が3~4カ月開存する現象の分子機序は不明である。同手術施行4例中2例の動脈管の免疫組織学的検討を行った。胎児期には肺血流の少ない状態で、胎盤由来の血中PGE₂濃度が上昇しており、本症の両側PAB後でPGE₁持続静注時は、胎児期に類似しており、何らかの共通の機序が疑われた。

14. 左心低形成症候群に対する両側PAB後二期的Norwood, Glenn手術 手術手技と術後心カテ造影検査所見

三重大学医学部胸部外科

高林 新, 横山 和人, 新保 秀人

矢田 公

同 小児科

三谷 義英, 澤田 博文, 駒田 美弘

山田赤十字病院小児科

早川 豪俊

HLHS(AA, MA:3, AS, MS:1例), 7~19d.o., 2.6~3.8kg, BASを初回術前2例に施行。bil. PAB(rt.:10~14, lt.:10.5~14mm)を施行後、体循環はPGE₁:2, Van Praagh:2例にて維持。3~9m.o., 3.5~4.7kgでNorwood+BDG吻合を施行した。術後死亡例なく全例Fontan手術待機中である。