

第20回日本小児循環器学会近畿・中四国地方会

日	時：2006年2月5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：八木原俊克(国立循環器病センター)

1. 特発性収縮性心膜炎の1例

国立病院機構香川小児病院 循環器科

寺田 一也, 太田 明, 宮城 雄一

渡邊 典子

同 心臓血管外科

江川 善康, 川人 智久, 富永 崇司

2. 開心術後乳び胸に対するオクトレオチドの有用性

近畿大学医学部奈良病院小児科

三崎 泰志, 鎌田 航也, 北村 則子

吉林 宗夫

同 心臓血管外科

長門 久雄

症例1: 生後26日. TGA2, CoA根治術後. オクトレオチド($0.5\mu\text{g}/\text{kg}/\text{hr}$)で有効.

症例2: 生後9日. Norwood手術後(HLHS)術後10日. S 0.4開始で有効. 減量にて再貯留. 増量(0.5)にて改善, 再発なし.

症例3: 5歳男児. PDA術後2日目に乳び胸. 0.5で有効.

結語: 開心術後乳び胸にSは有効(総投与期間6~35日間). 1/3例で一過性の胆嚢腫大, 白色便みとめた.

3. 乳び心嚢水で発見された全身性リンパ管拡張症の1歳女児例

三重大学医学部大学院小児発達医学

鎌田 尚樹, 三谷 義英, 澤田 博文

出口 隆生, 堀 浩樹, 駒田 美弘

同 胸部心臓血管外科

高林 新, 新保 秀人

今回われわれは, 乳び心嚢水で発見された全身性リンパ管拡張症の1歳女児例を経験し報告した. 一般には乳び心嚢水に対し胸管結紮術・心膜開窓術が行われ比較的予後良好といわれているが, 今回の症例では難治例であった. 術後に胸膜・心膜癒着術を施行したが, 肺内リンパ浮腫に伴う呼吸障害が増悪し死亡した. 経過中の乳びの組成, 肺・胸膜・心外膜の病理所見, 頸部および四肢のリンパ浮腫により全身性リンパ管拡張症と診断し得た.

4. TCPC術後に低酸素血症からHITと診断したHLHSの1例

岡山大学医歯薬学総合研究科心臓血管外科学

高橋 研, 笠原 真悟, 藤井 泰宏

櫻井 茂, 神吉 和重, 三井 秀也

石野 幸三, 赤木 禎治, 泉本 浩史

佐野 俊二

症例は3歳男児HLHS. 今回TCPC手術を行った. 1病日よりヘパリンおよびワーファリンによる抗凝固療法を開始したが, 2病日より呼吸状態の悪化および血小板の著明な減少を来した. 抗ヘパリン-PF4複合体抗体陽性でHITと診断. 肺血流シンチ上も肺血栓塞栓症が疑われた. ヘパリンを中止しアルガトロバンによる治療を開始後, 血小板数は速やかに増加し, 呼吸状態も徐々に改善した. 若干の文献的考察を加え報告する.

5. 術後13年目に発症し, 感染経路が同定できなかった感染性心内膜炎

大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科

青木 寿明, 稲村 昇, 北 知子

角 由紀子, 萱谷 太

PAVSDの21歳女性. 8歳で心外導管による心内修復術を施行. 高熱, 嘔吐, 頭痛を主訴に入院. WBC 9,800, CRP 7.5mg/dl, 血液培養で連鎖球菌を検出. 心エコーで疣贅をみとめIEと診断. ABPC + GMの化学療法を行ったがCRPの陰性化に8週を要し, 12週で化学療法を中止. 化学療法中止の目安, 感染したVPRの扱いの点に苦慮した. 先天性心疾患修復術後ではIEを常に念頭におく必要がある.

6. MDCTが診断に有効だったPVOの1例

山口県済生会下関総合病院小児科

石川 雄一, 茶堂 宏

同 心臓血管外科

坂田 健介, 林 研二

症例は7歳男児. 診断は22q11-, IAA(type B), VSD, po, PVO, po, residual lt PVO, pH. 心エコーで, 左肺静脈の流速が上昇傾向があるため, 当科紹介受診. 心カテで評価したが, 左肺静脈の狭窄の形態についてはわかりにくかった. MDCT施行したところ, さまざまな角度から観察でき, 形態の把握に有用であった.

別刷請求先:

〒565-8565 大阪府吹田市藤白台5-7-1

国立循環器病センター心臓血管外科

八木原俊克

7. PVOを伴うTAPVR (IIa)に対するLA posterior wall転位法による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

大川 和成, 山岸 正明, 春藤 啓介
新川 武史, 宮崎 隆子, 久岡 崇宏
後藤 智行, 井上 知也

今回、PVO合併したTAPVR (IIa)に対しLA posterior wall転位法による手術を経験したので報告する。症例は2カ月の男児。在胎38週6日。2,664g, 自然分娩にて出産。心エコーにてTAPVR (IIa)と診断。その後左肺静脈 - 共通肺静脈接合部が狭窄。PVO合併したため、LA posterior wall転位法にて修復術を施行した。術後、PVO部分の狭窄も解除され、良好な結果を得られた。

8. 肺静脈狭窄に対しステント留置を行った三尖弁閉鎖・PHACES症候群の1例

大阪大学大学院医学系研究科小児科

那須野明香, 小垣 滋豊, 高橋 邦彦
成田 淳, 石田 秀和, 市森 裕章
大園 恵一

同 心臓血管外科

康 雅博, 帆足 孝也, 市川 肇
福蔭 教偉, 澤 芳樹

1歳女児、三尖弁閉鎖・PHACES症候群に合併した肺静脈狭窄を経験した。

右肺静脈狭窄に対しては2度の狭窄解除術後も再狭窄を来し、バルーン拡張術を繰り返した。左肺静脈狭窄に対してステント留置術を施行したが、留置後3カ月で内膜増殖による狭窄を来し、その後バルーン拡張術を繰り返している。ステント再狭窄の予防のために、抗凝固、ステロイド、免疫抑制剤(タクロリムス)など各種内科的薬剤の使用を試みている。

9. TAPVC術後PVOにより喀血を伴った2例

倉敷中央病院小児科

豊田 直樹, 松本亜沙子, 澤田真理子
西 有子, 美馬 隆宏, 脇 研自
新垣 義夫, 馬場 清

症例1: 4歳女児。2カ月時にTAPVC (IIb)で心内修復術。左PVOあり。喀血のため計4回のコイル塞栓術を施行。

症例2: 3歳女児。日齢2にTAPVC (IIb)で心内修復術。喀血のため2回のコイル塞栓術を施行。PVOに対しては2回の狭窄解除術、ステント留置術、計7回のPTA。右室、左室は等圧。

まとめ: PVOを伴ったTAPVC術後の2例に喀血がみられ、うち1例は肺高血圧を合併。喀血の頻度はコイル塞栓術により減少した。

10. 経口シルデナフィル (SIL) を汎用プロトコールとして使用した先天性心臓血管手術後肺高血圧症 (PH) に対する治療

天理よろづ相談所病院心臓血管外科

根本慎太郎, 西村 和修

同 小児循環器科

吉村真一郎, 松村 正彦

Department of Cardiothoracic Surgery, Institute Jantung

Negara, National Heart Institute

Hamdan Leman, Mohd Azhari Yakub

Department of Pediatric Cardiology, Institute Jantung

Negara, National Heart Institute, Kuala Lumpur, Malaysia,

Geetha Kandavelo

京都大学大学院医学研究科心臓血管外科

池田 義, 米田 正始

先天性心臓血管手術後急性期PHに対しホスホジエステラーゼ5型を阻害するcGMP維持療法としてSIL経口投与のプロトコールを作成し応用した。インフォームドコンセント取得後ICUにてSILを経鼻胃管より1回量0.5mg/kgで開始し、モニター監視下に4~12時間ごとに0.5mg/kgずつ漸増し、最大2.0mg/kgを4~6時間ごとに投与した。現在まで99例に投与。このプロトコールの有効性と限界を調査した。

11. 大動脈縮窄、心室中隔欠損術後に高度肺高血圧が残存し、NO依存性となった乳児例

国立循環器病センター小児科

羽二生尚訓, 林 環, 矢崎 諭

山田 修, 越後 茂之

同 心臓血管外科

鍵崎 康治, 八木原俊克

高知大学医学部附属病院

高杉 尚志

4カ月健診で心雑音と体重増加不良。大動脈縮窄、心室中隔欠損、重度肺高血圧と診断。1期的心内修復術施行後、高度の肺高血圧が残存。NO吸入で改善したが、PGI₂製剤、エンドセリン受容体拮抗薬は効果なく、術後2カ月の心臓カテーテル検査で、NO投与下で肺動脈収縮期圧35mmHg、大動脈収縮期圧83mmHg。NO吸入中止で肺動脈圧は、over systemicとなった。肺高血圧の改善が一酸化窒素吸入に依存していた。

12. 4カ月時から高度の肺高血圧を呈した動脈管開存、心房中隔欠損の乳児例

高知大学医学部小児思春期医学教室

矢野 哲也, 高杉 尚志, 山岡 肇

臼井 大介, 細川 卓利, 脇口 宏

同 呼吸器循環再生外科教室

割石精一郎, 笹栗 志朗

症例: 4カ月男児。顔の湿疹を主訴に近医を受診し、心雑音を指摘された。身体所見: 多呼吸, 陥没呼吸, II音の亢進。心エコー: small ASD, small PDA, 著明な右室圧の上

昇・経過：乳児期発症PPHを疑い治療を開始。反応性は良好で症状は改善し、10カ月時にPDA ligationと肺生検を施行。肺小動脈の中膜肥厚は中程度であり、PPHは否定的であった。PPHNが慢性に経過した症例と考えられた。

13. 術後管理にNO, シルデナフィル, ボセンタンを使用した肺高血圧症例

天理よろづ相談所病院小児循環器科

吉村真一郎, 松村 正彦

同 心臓血管外科

根本慎太郎, 上原 京勲, 西村 和修

4カ月女児, ダウン症候群, 共通房室弁口, 肺高血圧。心カテでQp/Qs 1.93, Rp 13.3woodU, 酸素に反応あり, 心内修復術を施行。術直後よりNO 5ppm開始し, PA圧低く, 翌日抜管。しかし再上昇し, 3日目よりシルデナフィル開始。カテコラミン減量で尿量減少あり, ボセンタン併用。しかし, 投与開始7日目より肝酵素の上昇をみとめ, 10日目に中止。PHのreboundもなく, 肝機能も正常化した。

14. 冠動脈瘤および狭窄性病変をみとめた川崎病既往の1例

滋賀医科大学小児科

宗村 純平, 藤戸 敬士, 白井 文晶

渡邊 格子, 藤野 英俊, 中川 雅生

竹内 義博

近江八幡市民病院

岡本 暢彦

症例は3歳11カ月の男児。2歳4カ月時に川崎病に罹患し, γ グロブリン大量療法を施行された。 γ グロブリン追加投与にて第8日に解熱したが, 心エコーにて冠動脈の軽度拡張をみとめた。のちに心臓カテーテル検査を実施したところ, 右冠動脈に狭窄病変および動脈瘤をみとめた。冠動脈の壁不整をみとめず, また急性期に心筋虚血所見をみとめなかったことから, これらの病変は川崎病によるものではなく先天性のものと判断した。

15. Brugada様心電図で発見され, 経過観察中に心室細動を来しICD植え込みを行った肥大型心筋症の1例

国立循環器病センター小児科

新居 正基, 宮崎 文, 黒崎 健一

大内 秀雄, 越後 茂之

同 心臓血管内科

栗田 隆志, 鎌倉 史郎

学校検診にてBrugada様心電図〔不完全右脚ブロック, および胸部誘導(V1-3)でのST上昇〕で発見され, その後の経過とともに心筋肥大が著明となり, また生検所見から肥大型心筋症と診断された1例を経験した。11歳時に失神発作を来し, 電気生理検査にて心室細動が誘発されたことから, ICD植え込みが施行され, その後に起こった心室細動に対してICDによる除細動が有効であった。

16. 著明な肝腫大と大量の腹水貯留をみとめ, 高度の僧帽弁閉鎖不全(MR)を遺した川崎病IVIG不応例の1例

兵庫県立こども病院循環器科

齋木 宏文, 加藤 竜一, 藤田 秀樹

佃 和哉, 城戸佐知子, 鄭 輝男

1歳女児。巨大冠動脈瘤, 急性心不全, 非心原性腹水, 肝腫大をみとめ, 治療に抵抗性であった。40病日, 解熱。MRは急性期から出現し徐々に増悪, 超音波検査で前尖逸脱と後尖の可動性低下をみとめた。カテーテル検査ではLVEDV 274%N, EF67%。MR III~IV度。RF60%。冠動脈瘤(+)も狭窄はなくwash out良好。心筋シンチでも欠損なし。解熱後2カ月, regression前に僧帽弁形成を施行。術後経過は良好。MRの重症度, 瘤の自然歴と狭窄度, 児の発育段階を適切に評価し, 治療選択を行うことが重要である。

17. Cine MRIによる大動脈壁運動解析の試み

倉敷中央病院小児科

脇 研自, 松本亜沙子, 豊田 直樹

澤田真理子, 西 有子, 美馬 隆宏

新垣 義夫, 馬場 清

目的: cine MRIで上行大動脈(AAo)と下行大動脈(DAo)の壁運動を評価する。

対象: HLHS Fontan術後4例。対照はMCLSとDORV PS術後の2例。

方法: MR装置 Philip Gyroscan 1.5T Master, Phase-contrast cine MRA。AAoとDAoの断面を関心領域とし, 心電図R-R間隔を15~25分割し撮像。1心拍での面積(ピクセル数)変化を求め対照群と比較。

結果: AAoとDAoの壁運動を同時に表すことが可能であった。

18. Scimitar症候群の2例

近畿大学医学部小児科

橋本 恵, 篠原 徹, 井上 智弘

三宅 俊治, 竹村 司

同 心臓血管外科

西野 貴子, 松本 光史, 北山 仁士

Scimitar症候群の2例を経験した。症例1は10カ月の女児。生後2カ月時に当科を紹介され, 本症と診断された。新生児・乳児期の発症例に対する治療は一定の方針がないが, 異常動脈のコイル塞栓術を行い, 肺高血圧の改善を期待した。

症例2は14歳の男児。部分肺静脈還流異常を疑われ入院した。心臓カテーテル検査で本症と診断したが, 3DCTにより正確な異常血管と隣接臓器の解剖学的な診断ができた。

19. Sternal cleftを伴ったTGA(III型)の治療経験

三重大学大学院小児発達医学講座

篠木 敏彦, 三谷 義英, 澤田 博文

駒田 美弘

同 胸部心臓血管外科

高林 新, 新保 秀人

山田赤十字病院小児科

大橋 啓之

早川こどもクリニック

早川 豪俊

GA38w3d, 2,740g, NSVDで出生。生直後より胸骨欠損を疑われ, 心エコーとX線検査でTGA, 胸骨裂と診断された。挿管管理となり, 生後2カ月半でセラタイトを使用し胸骨形成術を施行した。しかし呼吸不全と心不全のため抜管は困難であり約3カ月半を要した。生後9カ月でPA banding, ASD creation, 胸骨再形成術を施行した。現在1歳7カ月で体重9,052g, 外来でアンギオ待機中である。

20. 出生後早期より無気肺・呼吸障害をみとめ, Kartagener症候群を疑う修正大血管転位, 内臓逆位の1例

大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科

角 由紀子, 青木 寿明, 北 知子

稲村 昇, 萱谷 太

症例は生後2日女児。主訴はチアノーゼ, 呼吸障害。在胎20週胎児心エコーで右胸心, 修正大血管転位と診断。在胎39週, 体重3,467gで出生。生後1日多呼吸, SpO₂ 80%台, 啼泣で喘鳴あり生後2日酸素吸入を開始した。胸部CTで多発性の無気肺をみとめ, また呼吸症状が継続し, Kartagener症候群を疑って生後2カ月鼻粘膜生検を施行(検体不良で確定診断できず)。その後, 体位ドレナージ, 痰吸引, 去痰剤内服などで徐々に呼吸安定。生後4カ月酸素中止できた。右胸心, 内臓逆位の児では合併心疾患の精査に加え, 特に新生児期に難治性の無気肺がある場合, Kartagener症候群についても注意する必要がある。

21. 漏斗胸による肺の圧迫によって生じた部分肺静脈還流異常の1例

徳島大学発生発達医学講座小児医学分野

鈴木光二郎, 森 一博, 阪田 美穂

早瀬 康信, 香美 祥二

症例は3歳9カ月男児。漏斗胸による胸郭変形と右胸心を主訴として当院を紹介された。心エコー検査と心カテテル検査を施行したところ, 心内構造に異常をみとめないものの, 上大静脈と右房にそれぞれ還流する異常肺静脈をみとめた。またMDCTでは, 右肺中葉の左胸郭への逸脱をみとめた。本症例において, 肺静脈の還流異常と胸郭変形の因果関係について, 画像所見から考察を加えた。

22. 消化管手術に引き続き心臓外科手術を施行した新生児例の検討

三重大学大学院小児発達医学講座

木平健太郎, 三谷 義英, 澤田 博文

小林三希子, 伊藤美津江, 駒田 美弘

同 胸部心臓血管外科

高林 新, 新保 秀人

三重大学医学部附属病院小児外科

井上 幹太, 内田 恵一

山田赤十字病院小児科

大橋 啓之

早川こどもクリニック

早川 豪俊

2001年1月~2005年12月に入院した新生児1,026例のうち致死性の染色体異常をみとめず小児外科疾患を合併した先天性心疾患患児5例について, 胆汁うっ滞症候群合併のリスクと治療について検討した。2例が本症を合併し1例は死亡した。合併例では, 手術間隔が短く, 低出生体重であった。本合併症に対し, minimal enteral feeding と糖質コルチコイド大量療法が症例により有効かと考えられた。

23. 多脾症候群に胆道閉鎖症を合併した1例

和歌山県立医科大学小児科

渋田 昌一, 熊谷 健, 奥谷 貴弘

武内 崇, 鈴木 啓之, 吉川 徳茂

同 第二外科

中森 幹人, 瀧藤 克也, 山上 裕機

多脾症候群, 単心室, 共通房室弁, 肺動脈弁欠損, 下大静脈欠損と診断し経過観察していたが, のちに胆道閉鎖症も診断された。日齢48で葛西手術を施行されたが, 胆管の発育は不良で, 門脈欠損もみとめられた。術後胆汁排泄不良であり, 肝移植も検討されたが, 心疾患, 胆管異常, 腹部血管奇形などから困難と考えられた。多脾症候群に胆道閉鎖を合併する例では予後不良例の報告もあり, 注意が必要である。

24. 右肺動脈より起始し, 壁内走行を示したALCAPAの1例

国立循環器病センター心臓血管外科

安達 偉器, 八木原俊克, 鍵崎 康治

萩野 生男, 石坂 透

重症心不全を呈した, 右肺動脈起始ALCAPAの1手術例を報告する。症例は1歳6カ月男児。術前RCA選択造影ではLCAは逆行性に造影され, 大動脈裏面を上行し右肺動脈起始部に開口。LCA開口部より挿入したプローベにより, LCAの壁内走行を確認。LCAと大動脈との隔壁を可及的に切除し, 広い冠動脈口を作製した。術後CAGではLCAは順行性血流により灌流され, 心エコー上, 心収縮能・心室容積の改善をみとめた。

25. 冠動脈移植術を施行した術前左室容積540%のALCAPAの1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
瀬尾 浩之
同 小児循環器内科
村上 洋介, 杉本 久和, 江原 英治
川崎 有希

術前左室容積540%のALCAPAの1歳男児に対し, 左冠動脈移植術を施行し救命し得たので, その術後心機能の変化につき検討した。CTRは術前67%から術後11カ月現在59%へ, 超音波検査ではLVDdは術前49mm(186%)から39mm(103%)に減少し, EFは術前35%から現在67%まで回復した。MRは現在moderate。造影検査ではLVEDVは術前542%から現在214%に減少し, タリウム心筋シンチでは術前に比しapico-anteriorの虚血が消失したが, postero-lateralの虚血がまだ遺残している。術前左室容積540%であったが, 冠動脈移植術後約1年で左室機能の著明な回復をみとめた。

26. 日齢1にショック状態に陥った回旋枝冠状静脈瘤の1例

兵庫県立尼崎病院心臓センター小児循環器科
李 進剛, 若原 良平, 坂崎 尚徳
同 心臓血管外科
西村 崇, 森島 学, 大野 暢久
大谷 成裕, 藤原 慶一, 野本 慎一

冠動脈瘤(CAF)が新生児期に心不全を発症し閉鎖術を必要とすることはまれであり, 左冠動脈回旋枝-冠静脈洞(LCX-CS)冠動脈瘤は極めてまれである。当院で経験したLCX-CS CAFの症例は, 生後から急激に心不全症状が進行し, 生後23時間でショック・心筋虚血状態となり, 内科的治療介入にもかかわらず症状が悪化し, 生後26時間で緊急手術を行った。術後は心筋梗塞などの合併症を残さず, 良好な経過が得られた。

27. 乳児期早期の冠静脈洞閉鎖合併DORV, AVSD, CAVVRに対する外科治療

三重大学大学院医学系研究科胸部心臓血管外科
梶本 政樹, 高林 新, 横山 和人
新保 秀人
同 小児科
大橋 啓之, 澤田 博文, 三谷 義英
駒田 美弘

症例: 6カ月, 4.7kg. 診断: CS atresia, DORV, CAVSD, PS, moderate CAVVR, PLSVC. CS atresia, CAVVR合併の乳児期DORV, AVSDに対し, BDG, CS unroofing, CAVVR(bivalvation), ASD enlargement, PLSVC divisionを施行し良好な結果を得たので報告した。

28. 中心肺動脈高度狭窄を呈した肺動脈閉鎖症乳児に対する心膜導管による主肺動脈形成術

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
井上 知也, 山岸 正明, 春藤 啓介
新川 武史, 宮崎 隆子, 久岡 崇宏
大川 和成, 後藤 智行

中心肺動脈狭窄を伴う肺動脈閉鎖症では, 根治手術時に導管によるRastelli手術が必要となり成長に伴い再手術が必須である。今回, DORV, PA, PDAを呈した2カ月女児に対し, 根治手術時に自己組織による「右室-肺動脈の連続性」を確保し, 導管によるRastelli手術を回避すること, より正常形態に近い肺動脈を構築することを目的に, 初回手術時に心膜導管による主肺動脈形成術を施行したので報告する。

29. 第1期手術として両側肺動脈絞扼術を施行した総動脈幹症の1例

三重大学大学院医学系研究科胸部心臓血管外科
高林 新, 梶本 政樹, 横山 和人
新保 秀人
同 小児科
大橋 啓之, 澤田 博文, 三谷 義英
駒田 美弘

総動脈幹症(Ⅰ)に対し, 3カ月, 4kgで段階的根治の1期手術として両側肺動脈絞扼術(ePTFE 2mm幅テープ Lt: 12mm, Rt: 14mm)を施行した。術後挿管時間: 3h, ICU滞在期間: 2dであった。現在術後5カ月(4.9kg, SpO₂: 81%, MPA: 98/45, LPA: 15/11, RPAP: 70/40mmHg, PAI: 256mm²/m²)で近日根治術予定である。

30. Unifocalization後の肺動脈閉塞に対する再建例

兵庫県立こども病院心臓血管外科
島津 親志, 大嶋 義博, 吉田 昌弘
高野 信二, 松久 弘典, 日隈 智憲
高橋 宏明
同 循環器科
鄭 輝男, 城戸佐知子, 佃 和弥
藤田 秀樹, 加藤 竜一

症例はCAVC, TAPVR, PA, MAPCAsの2歳10カ月男児とPA-VSD, MAPCAsの1歳2カ月女児。いずれもunifocalization後に肺動脈閉塞を来し, 人工血管を用いて再建した。1例は肺内で肺動脈再建が行えたが, もう1例は不全分葉肺のため, 肺外での再建となった。いずれの症例も術後の肺血流は改善し, 良好な結果を得た。肺内での再建が望ましいが, 困難な症例も存在すると考えられた。

31. 肺動脈發育の著明な左右差をみとめた肺動脈閉鎖症例に対する肺動脈内partition, 右BT, 左姑息的右室流出路再建術

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
新川 武史, 宮崎 隆子, 大川 和成
後藤 智行, 井上 知也

同 小児内科

浜岡 建城

PA, VSD, PDA rt-oBTS術後の2歳, 10.6kgの女児。術前心カテで右PA径14mm, 左PA径5mmと著明な左右差をみとめた。本例に対し1弁付palliative RVOTR + rt-mBTS + intra rt-pulmonary septation + PA形成 + PDA離断 + rt-oBTS離断を施行。術後1カ月時心エコーでは左PA径は7mmに拡大。拡大側右PAのIPSはRV-PA conduitからRVの拍動流を確実に狭窄左PAへ供給し, さらに1弁付きによるPR抑制の容量負荷により狭窄左PAの發育促進に有利と考えられた。

32. 自己肺動脈壁を用いて右室流出路形成を行ったTOF/APAVの1手術例

岡山大学医歯薬学総合研究科心臓血管外科学

吉積 功, 笠原 真悟, 神吉 和重
石野 幸三, 赤木 禎治, 泉本 浩史
佐野 俊二

33. 新生児期のpalliative RVOTR(肺動脈弁裂開 + 右室流出路パッチ拡大)後に, 肺動脈弁輪温存修復を行ったTF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, 石丸 和彦

同 小児循環器科

萱谷 太, 稲村 昇, 北 知子
角 由紀子, 青木 寿明

高度の低酸素発作を伴うTFに対して新生児期にpalliative RVOTR(肺動脈弁輪を温存した肺動脈弁裂開および右室流出路パッチ拡大)を施行し, 術後早期より左右肺動脈および肺動脈弁輪の増大みとめ, 修復術前には肺動脈弁輪径(正常比)は43%より88%と増大し, 2年後に弁輪小切開修復を行った1例を経験した。新生児期のpalliative RVOTRは有用な1術式の可能性があると考えられた。

34. 最近経験した新生児期右室流出路再建の2例

兵庫県立こども病院心臓血管外科

高橋 宏明, 大嶋 義博, 吉田 昌弘
高野 信二, 島津 親志, 松久 弘典
日隈 智憲

新生児期に右室流出路再建を要した2例を報告する。症例1は体重2.3kg, 診断は肺動脈弁欠損症候群で生後10日に根治術施行。右室流出路はePTFE 1弁付き自己心膜パッチを用い再建。術後P弁の可動性は良好, PRもtrace。症例2は

体重3.3kg, 診断は総動脈幹症(II型)で生後20日に根治術施行。術後PR mild。右室流出路にePTFE 1弁付き自己心膜パッチを使用し術後早期に良好な結果が得られた。

35. Isolation of left pulmonary arteryを伴う総動脈幹症(A3: Van Praagh分類)に対する2期的根治術の1例

愛媛県立中央病院心臓血管外科

清家 愛幹, 長嶋 光樹, 佐藤 晴瑞
堀 隆樹, 石戸谷 浩, 日比野成俊
富野 哲夫

症例は1歳4カ月, 男児。体重7.8kg。2004年6月, 在胎40週2日で経膈分娩, 仮死なく出生。1カ月健診で心雑音を指摘され多呼吸, 陥没呼吸もみとめ精査。心臓カテーテル検査でisolation of left pulmonary arteryを伴った総動脈幹症(A3: Van Praagh分類)との診断を受けた。1期的根治は不可能と判断し, 同月に左BT shunt, 右PA banding施行。2005年10月, Rastelli procedure(Yamagishi bicuspid conduit使用), VSD patch closureおよびPA angioplastyを施行し良好な術後経過を得た。

36. 乳児期に急性発症した僧帽弁閉鎖不全の2例

大阪市立総合医療センター小児循環器内科

川崎 有希, 村上 洋介, 江原 英治
杉本 久和

同 小児心臓血管外科

瀬尾 浩之, 上野 高義, 川平 洋一
西垣 恭一

症例1: 5カ月男児。突然多呼吸, 嘔吐で発症。僧帽弁後尖の逸脱と重度逆流をみとめ腱索断裂と診断。内科治療で心不全は改善した。

症例2: 4カ月男児。突然多呼吸, 哺乳不良で発症。腱索断裂による僧帽弁後尖逸脱と重度逆流をみとめ人工呼吸管理を要したが, 腱索再建, 弁輪縫縮を行い軽快退院した。乳児の僧帽弁腱索断裂は多呼吸や嘔吐で突然発症し肺炎と誤診されることもある。早期外科治療を要することが多く注意が必要である。

37. 新生児期高度僧帽弁逆流例に対する弁形成術

大阪府立母子保健総合医療センター心臓血管外科

石丸 和彦, 岸本 英文, 川田 博昭
盤井 成光, 上仲 永純

同 小児循環器科

萱谷 太, 稲村 昇, 北 知子
角 由紀子, 青木 寿明

症例は2カ月男児。出生直後より呼吸不全で挿管され当院搬送。M(III), TR(IV), PHをみとめた。徐々にMR増強をみとめ, 内科的治療を継続するも改善せず。肺出血みとめ, 生後63日目, 手術施行。拡大した僧帽弁輪を両側Kay法で縫縮した。術後, MR増強し生後96日目再手術施行。両側Kay-Reed法を追加し, 後尖弁輪を自己心膜stripにて弁輪縫縮(angio-normal 75%, autopsy-normal 90%)し救命できた。

38. Levocardinal veinを伴った大動脈縮窄，動脈管開存，僧帽弁狭窄の1例

兵庫県立尼崎病院心臓センター小児循環器科
若原 良平，坂崎 尚徳，李 進剛
同 心臓血管外科

西村 崇，森島 学，大野 暢久
大谷 成裕，藤原 慶一，野本 慎一

levo atriocardinal vein(LACV)を伴い，大動脈縮窄，大動脈二尖弁，軽度僧帽弁狭窄，動脈管開存の女兒症例を経験した．症例は在胎週数30週頃から左心系の異常を指摘され，日齢4に大動脈弓再建術，動脈管離断術を行った．術後，LACVは徐々にエコーで描出されなくなり，術後10日過ぎには血流をみとめなくなった．

39. 体重2kgのcTGA，large VSD，IAS，severe TSRに対するPAB，ASD creation，TVPの経験

三重大学大学院医学系研究科胸部心臓血管外科
高林 新，梶本 政樹，横山 和人
新保 秀人

同 小児科
大橋 啓之，澤田 博文，三谷 義英
駒田 美弘

症例：4カ月，2,160g，診断：cTGA，large VSD，IAS，severe TSR．29w2d，帝王切開，874gで出生．large VSD，IAS，severe TSのため機能的SV，PVOであった．低体重児のPAB(22mm)，ASD creation，TVPの術後に2期的胸骨閉鎖，low resistance strategyによる重症管理を行い救命し得たので報告した．

40. 生後1日にOACを施行した左室収縮機能低下を伴ったcongenital ASの1例

国立循環器病センター心臓血管外科
戸口 幸治，鍵崎 康治，萩野 生男
石坂 透，八木原俊克
同 小児科
黒寄 健一，北野 正尚，渡辺 健
越後 茂之

患児は胎児エコーにて左室収縮機能が極めて不良なcritical ASと診断．周産期，小児科，心臓外科で検討した結果，出生直後ただちにPTAVを施行し，無効であればOACを施行する治療戦略とした．出生後の心エコーでLVEF 8%と重度の左室収縮能低下をみとめ，出生当日に緊急PTAVを施行したが，左室と上行大動脈の圧較差は50mmHgと残存したため，生後1日時にOACを施行．術後検査では圧較差は10mmHgと低下し，LVEFは76%と改善した．現在，患児は哺乳・発育とも良好である．

41. 右心バイパス術，両心室修復術後におけるフローラン投与の経験

三重大学大学院医学系研究科胸部心臓血管外科
梶本 政樹，高林 新，横山 和人
新保 秀人

同 小児科
大橋 啓之，澤田 博文，三谷 義英
駒田 美弘

フローラン(PGI₂)の小児心臓外科領域での使用経験(12例)を報告する．術中から術後にかけ，投与量2~10ng/kg/minで漸増して使用，NOを併用した．2例で顔面紅潮をみとめたが，血圧低下等の血行動態悪化はなかった．肺血管抵抗低下によると考えられる血行動態の改善をみとめた症例を供覧する．今回の投与量では，数時間後に臨床効果のみとめた．今後投与量，投与方法につき検討を要する．

42. 特異な静脈走行を来した単心室症例に対するTCPCの1例

岡山大学医歯薬学総合研究科心臓血管外科学
櫻井 茂，笠原 真悟，神吉 和重
石野 幸三，赤木 禎治，泉本 浩史
佐野 俊二

症例は18歳男性，診断は右室型単心室，単心房，共通房室弁，肺動脈狭窄，左上大静脈，半奇静脈結合，単一冠動脈で，左オリジナルBTシャント術後．肺高血圧のためTCPC手術適応なしと判断されていた．また術前CTで右下大静脈と半奇静脈結合の2つ静脈還流路も判明．半奇静脈閉塞試験で圧変化ないことを確認．III度の房室弁逆流が肺高血圧の原因の一つと考えられ，共通房室弁置換を行いTCPC施行可能となった．

43. 右心バイパス術後の上行大動脈瘤に対し上行置換を施行した2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
瀬尾 浩之
同 小児循環器内科
村上 洋介，杉本 久和，江原 英治
川崎 有希

44. 中心肺動脈狭窄合併単心室症に対する有茎無名静脈パッチによる肺動脈形成および両側BCPS術の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
後藤 智行，山岸 正明，春藤 啓介
新川 武史，宮崎 隆子，久岡 崇宏
大川 和成，井上 知也
同 小児内科
浜岡 建城

症例：11カ月，男児．診断：asplenia，SA，DORV，PA，PDA，RAA，PAPVR，食道裂孔ヘルニア．1カ月時に

lt.BTS(4mm), PA plasty(自己心膜使用)施行 . 1.5カ月時に re-lt.BTS(3.5mm)施行 . 11カ月時に有茎無名静脈パッチを用いて肺動脈形成術および両側BCPS術施行 . 有茎無名静脈パッチは肺動脈形成術の有用なmaterialとなり得る .

45 . TCPS術後著明な肺動脈瘻を併発した多脾症の左心低形成症候群に対するFontan手術の1例

和歌山県立医科大学第一外科

小森 茂 , 平松 健司 , 岡村 吉隆
西村 好晴 , 岩橋 正尋 , 柴田 正章
湯崎 充

同 小児科

鈴木 啓之 , 武内 崇 , 洪田 昌一

46 . TCPC術後に著明な体静脈 - 左心房間側副血行をみとめた1例

京都大学大学院医学研究科心臓血管外科

池田 義 , 西岡 雅彦 , 島本 健
丸井 晃 , 佐地 嘉章 , 丹原 圭一
仁科 健 , 米田 正始

同 小児科

土井 拓 , 鶏内 伸二 , 馬場 志郎
平海 良美 , 岩朝 徹

症例はPA with IVS , restrictive ASD . BAS(日齢 1) , B-T shun(日齢 27) , BDG + IAS resection(6カ月時)を経て , 2歳11カ月時 , extracardiac TCPC施行 . 術後2日目よりPaO₂が低下し , 術後造影にて無名静脈 , SVCから分岐しLAへ流入する多数の静脈側副血行をみとめた . 胎生期に形成され閉塞していた側副血行が再開通した可能性が示唆された .

47 . EC-TCPC術後のPLEに対しtake downを施行した後再度fenestrated EC-TCPCを施行したPPA症例

大阪市立総合医療センター小児心臓血管外科

瀬尾 浩之 , 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
川崎 有希

48 . フォンタン術後の巨大なV-Vシャントに対しバルーン閉塞下結紮術を施行した1例

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科小児医科学

山内 泉 , 大月 審一 , 岡本 吉生
日置 里織 , 堀川 定儀 , 森島 恒雄

同 心臓血管外科学

佐野 俊二 , 石野 幸三 , 笠原 真悟

同 麻酔蘇生科学

森田 潔 , 竹内 護 , 岩崎 達雄
戸田雄一郎

倉敷中央病院小児科

馬場 清 , 新垣 義夫 , 脇 研自

HLHSの3歳男児 . 開窓TCPC施行後 , 徐々にチアノーゼ

が進行しNO使用下にSpO₂ 65%まで低下 . 術後41日目のカテーテル検査でLSVCの著明な発達をみとめ , 閉鎖試験にてSpO₂は75%に上昇した(CVP11 13) . サイズが太くコイル塞栓不可能で , 緊急結紮術となった . 低酸素血症が著しいため直前までバルーン閉鎖下にSpO₂を保ち , 非体外循環で手術が可能であった . 最終的にSpO₂は86%で退院した .

49 . 人工血管を用いた大動脈弓離断修復術後10年目に直接吻合による再建を行った1例

兵庫県立尼崎病院心臓センター心臓血管外科

森島 学 , 藤原 慶一 , 野本 慎一
大谷 成祐 , 大野 暢久 , 西村 崇

同 小児循環器科

坂崎 尚徳 , 若原 良平 , 李 進剛

10歳男児 , 28.6kg . 大動脈弓離断症(type A) , VSDに対して , 生後3日に人工血管(PTFE 6mm)による再建とPAB , 8カ月時にVSD閉鎖術施行した . 圧較差65mmHgにて再手術となった . 手術は左開胸 , 単純遮断下に , 長さ40mmの人工血管を摘除し , 十分な剥離を行うことにより端々吻合による再建が可能であった . 術後6カ月を経過し , 圧較差13mmHgと良好である .

50 . 自己組織を用いて修復を行ったSVC還流型PAPVRの2例

兵庫県立尼崎病院心臓センター心臓血管外科

西村 崇 , 藤原 慶一 , 大谷 成祐
大野 暢久 , 森島 学

同 小児循環器科

坂崎 尚徳 , 若原 良平 , 李 進剛

高位SVC還流型PAPVRの修復術はSVC狭窄 , PVOや , 洞不全症候群などの合併症がある . 今回 , 自己組織を用いSVCは離断せず修復を行った2手術例を報告する . 症例1は1歳9カ月男児 , VSD(II) , PS , DCRVを合併 , 症例2は3歳7カ月女児 , ASD(II)を合併していた . 症例1の経過は良好だが , 症例2は , SVC-RAA吻合部に狭窄をみとめ , これに対してはカテーテル治療を予定している .

51 . TCRV(右室二腔症)の5例

倉敷中央病院小児科

美馬 隆宏 , 豊田 直樹 , 松本亜沙子
澤田真理子 , 西 有子 , 脇 研自
新垣 義夫 , 馬場 清

当院におけるTCRV 5例について検討した . 全例VSD IIで中隔瘤を形成していた . VSD IIIはTCRVとなることがあるのでsmall VSDでもフォローしていく必要があると思われる . 特にLVの偏平化やTRが速くなるなどPHと思われる場合にはTCRVを疑う必要がある . また術前にVSDが閉鎖したと思われる症例でも術後に顕在化する症例があるので注意が必要である . 原因としては異常筋束切除や右室圧減少が考えられた .

52 . Atrial septation , modified Konnoを施行した
polysplenia , SA , CAVC , subaortic stenosisの 1 例

兵庫県立尼崎病院心臓外科

大谷 成裕 , 藤原 慶一 , 野本 慎一

大野 暢久 , 森島 学 , 西村 崇

同 小児循環器科

坂崎 尚徳 , 若原 良平 , 李 進剛

8 歳のpolysplenia , SA , CAVC , IVC interruption , PAB術
後の男児症例に , CAVC repair , atrial partition , PAB部切除
による肺動脈再建 , 右室流出路拡大術を施行した . VSD閉
鎖による 2 次的大動脈弁下狭窄を来し , modified Konnoを
追加した . 術後カテーテル検査で大動脈弁下狭窄 , 右室流
出路狭窄 , 体静脈肺静脈狭窄をみとめず良好な結果であっ
た .