

第23回日本小児循環器学会近畿・中四国地方会

日 時：2009年2月21日(土)午前9時～午後5時30分
 会 場：大阪市立総合医療センター「さくらホール」
 大阪市都島区都島本通 2-13-22
 会 長：岸本 英文(大阪府立母子保健総合医療センター心臓血管外科)

1. Fallot四徴兼肺動脈弁欠損の修復術後の高度肺動脈弁狭窄に対しFree Style弁を用いて肺動脈弁置換を行った1女児例

大阪医科大学附属病院心臓血管外科
 垣田 真理, 根本慎太郎, 佐々木智康
 小澤 英樹, 羽森 貫, 大門 雅広
 三重野繁敏, 近藤敬一郎, 勝間田敬弘
 同 小児科(循環器)
 岸 勘太, 奥村 謙一, 森 保彦
 片山医院
 片山 博視

3歳女児。生後3カ月時にFallot四徴兼肺動脈弁欠損に対して他院で1弁付きPTFEパッチによる右室流出路拡大を含む修復術が行われた。以後肺動脈弁狭窄が徐々に進行し、右室圧＝左室圧に至った。肺動脈バルーン拡大による右室圧の改善は一時的であったため術後38カ月後に再手術が行われた。心拍動体外循環下にfull root法に準じて#23mm Free Style弁を用いて肺動脈弁が置換され、術後13日目に軽快退院した。術式および弁選択についての議論を頂戴したい。

2. 急性心不全で発症したが、心機能の改善が得られた孤立性左室心筋緻密化障害の1乳児例

国立循環器病センター小児循環器診療部
 鳥越 司, 津田 悦子, 平田 拓也
 石原 温子, 山田 修
 大阪大学医学系研究科小児科
 岡田 陽子

9カ月男児。入浴後、多呼吸、呼吸困難が出現し、胸部X線検査で心拡大を指摘され急性心不全のため入院した。BNP 4,245pg/ml, 心血管造影でLVEDV 54.6ml, LVEF 0.14であった。呼吸器管理、カテコラミン、PDE阻害薬、ハンブ、ACE阻害薬による治療で3カ月後抜管した。2歳3カ月でBNP 10.6, LVEDV 23.6ml, LVEF 0.64に改善した。

別刷請求先：

〒594-1101 大阪府和泉市室堂町840
 大阪府立母子保健総合医療センター心臓血管外科
 岸本 英文

LDB3の遺伝子異常を認めた。

3. 胎児期に心臓腫瘍と診断した心筋緻密化障害の1例 大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科

奥村 龍, 稲村 昇, 石井 良
 門田 茜, 塩野 展子, 前川 周
 河津由紀子, 濱道 裕二, 萱谷 太

症例は1歳2カ月女児。胎児期に心臓腫瘍と診断。在胎40週、体重3,694gで出生。出生後も心臓腫瘍と診断。腫瘍部の収縮は不良でEF 50%であった。その後、外来での心エコーでは同部の輝度の上昇を認め、拡張障害を認めた。生後5カ月時の心臓カテーテル検査にて心筋緻密化障害と診断し、ACE阻害薬、抗血小板薬の内服を開始した。その後の心エコーにて左室収縮力の低下およびhANP、BNPの上昇を認め、1歳2カ月時からカルベジロールを導入し経過観察中である。

4. 胎児期より2:1房室ブロック(AVB)を認め、心筋緻密化障害の合併が疑われた先天性QT延長症候群(LQTS)の1例

兵庫県立こども病院循環器科
 加地 倫子, 齋木 宏文, 佐藤 有美
 富永 健太, 藤田 秀樹, 田中 敏克
 城戸佐知子

胎児心エコーにて2:1 AVBを認めていた男児。分娩時は洞調律だったが、日齢1に2:1 AVBを認めた。非発作時QTc 480msec, 発作時QTc 610msecと延長を認め、LQTSと診断。βblocker投与開始したがQTの短縮は見られず、また心エコーにて心筋緻密化障害が疑われた。極めてハイリスクと考え、PCIを視野に入れ厳重に観察した。臨床経過とともに治療・介入について文献的考察を含めて報告する。

5. 睡眠中に心肺停止となった学童の1例 和歌山県立医科大学小児科

洪田 昌一, 武内 崇, 鈴木 啓之
 吉川 徳茂
 国立循環器センター心臓血管内科
 清水 渉

8歳女児。近親に突然死歴なし。小学校入学時の4誘導心電図では正常と判定されていた。失神の既往なし。午

前5時頃、睡眠中に心肺停止となり当院に搬送。蘇生後、低体温療法などを行ったが、重度の脳障害を残した。経過中、心電図はBrugada様、QT延長、などさまざまなパターンを呈し、心電図からの原因疾患の診断は困難であったが、遺伝子検査の結果、LQT2(KCNH2変異)と診断された。

6. 最近経験したニアミスの小・中学生の3症例

三重大学大学院医学研究科小児発達医学

大槻祥一郎, 三谷 義英, 大橋 啓之
淀谷 典子, 米川 貴博, 松下 理恵
早川 豪俊, 駒田 美弘

症例1: 11歳女児。ランニング中に失神発作が出現し、Bystander AEDで救命された。

症例2: 12歳男児。意識消失発作の既往があり、アラームにより循環不全症状が出現した。救急隊のAEDにより救命されたが、重度中枢神経障害を残した。

症例3: 12歳女児。感冒症状後に嘔気、痙攣が出現した。完全房室ブロックを認め当院の緊急ペーシングで救命した。小児期ニアミスにおけるAEDの意義について考察する。

7. II度房室ブロック(Wenckebach type)兼洞機能不全と診断された異所性心房頻拍の1例

日本赤十字社和歌山医療センター心臓小児科

尾崎 智康, 芳本 潤, 豊原 啓子
福原 仁雄, 中村 好秀

田附興風会北野病院小児科

吉田 葉子
市立堺病院小児科
石井 円

Holter心電図で最大4.6秒の洞停止とII度房室ブロックの頻発を認め精査を目的で当院に紹介。P波形は正常と考えられ、夜間安静時心拍数は100/分未満であった。電気生理検査で心拍数の不変性が証明され異所性心房頻拍と診断。ATP急速静注で正常洞調律が一過性に出現した。右心耳基部心房頻拍と診断しアブレーションで治療した。術後は房室ブロックと洞停止は消失した。心房頻拍の診断に重要な所見と考えられた。

8. ペースメーカー植え込み術(PMI)後にブロックが改善した先天性高度房室ブロックの1例

兵庫県立こども病院循環器科

田中 敏克, 富永 健太, 齋木 宏文
藤田 秀樹, 城戸佐知子

症例は1歳女児。妊娠25週時に胎児不整脈を指摘。胎児エコーで心拡大を認め、34週時に帝王切開となり、体重2,130gで出生。2:1-4:1の高度房室ブロックを認め、HR 50/min前後であった。生後1カ月時に当科紹介。ホルターで平均HR 45/min, 最小HR 36/min, 心エコーで左室の拡大を認め、2カ月時にPMI(VVI)施行した。その後

徐々にブロックは改善し、現在では全く認めず、PMはバックアップのみとなっている。

9. 大きな心室中隔欠損の非通常型房室結節回帰性頻拍に対して高周波カテーテルアブレーションを施行した1例

日本赤十字社和歌山医療センター心臓小児科

豊原 啓子, 尾崎 智康, 芳本 潤
福原 仁雄, 中村 好秀

症例: 心室中隔欠損(perimembranous inlet extention VSD), 三尖弁のstraddlingの2歳女児である。1歳2カ月から頻拍を頻回に認め、精査加療目的で電気生理検査を行った。

結果: 速伝導路を順行し、遅伝導路を上行する非通常型房室結節回帰性頻拍と診断した。房室結節は三尖弁輪後方に存在した。心房波最早期興奮部位である、冠静脈洞入口部通電後は、室房伝導のjump upが消失し、頻拍は誘発されなくなった。

10. 高周波アブレーション治療が有効であった特発性右室流入路(ヒス束近傍)起源心室頻拍の1例

日本赤十字社和歌山医療センター心臓小児科

現 北野病院小児科*

吉田 葉子*, 尾崎 智康, 芳本 潤
福原 仁雄, 豊原 啓子, 中村 好秀

国立成育医療センター小児科

金子 正英

患者は2歳2カ月、12kg女児。1歳8カ月時形成外科手術の際、不整脈を指摘された。左脚ブロック型で心室レート150/分の単形性非持続性心室頻拍(VT)を認めた。β遮断薬とメキシレチンが無効だったため、治療目的で当院紹介となった。入院時BNP 159pg/ml。全身麻酔後もVTが持続した。頻拍中の再早期興奮部位は右室流入部でヒス束電位が記録された。同部位への3回の通電で房室ブロックなく頻拍は停止した。

11. 大動脈弁尖への通電により治療に成功した完全大血管転位Rastelli型術後の心室頻拍の1例

大阪市立総合医療センター小児医療センター小児循環器内科

鈴木 嗣敏, 村上 洋介, 保田 典子
小澤 有希, 江原 英治

症例は完全大血管転位3型の18歳男児。3歳でRastelli型手術を施行。15歳から持続性心室頻拍(VT)を認め薬剤抵抗性のためアブレーション治療を施行した。VTは心室期外刺激で誘発され血行動態は安定していてmapping可能であった。右室流出路に不整脈基質と思われる部位を認めたが通電は無効であったため、左心系の検索を行い大動脈弁尖に対する通電で治療に成功した。右室流出路起源のことが多い疾患であり、本症例はまれな1例と考えられたため報告する。

12. チアノーゼと肺水腫による呼吸不全を繰り返す特発性肺動脈性肺高血圧症の乳児の1例

大阪市立総合医療センター小児医療センター小児循環器内科

金谷 知潤, 鈴木 嗣敏, 保田 典子
小澤 有希, 江原 英治, 村上 洋介

5カ月男児。日齢30に突然チアノーゼと呼吸不全を呈し、当院に搬送され人工換気治療を施行した。心エコー図で高度肺高血圧を認めた。翌日の胸部X線写真で著明な肺水腫像を認めたが、その後呼吸不全、肺高血圧所見は改善し、1カ月後に退院した。しかし、その後約1カ月ごとにチアノーゼ発作を繰り返し、現在は気管切開にて管理中である。治療抵抗性のまれな特発性肺動脈性肺高血圧症の乳児例で、肺生検所見、文献的考察を加えて報告する。

13. 5歳2カ月まで心疾患に気付かれず、Eisenmenger化したVSDの1例

社会保険滋賀病院小児科

岡川 浩人, 柳 貴英

症例は5歳2月男児。以前に心疾患を指摘されたことはない。肺炎で入院したが、心エコーにて、流出路に13mmのVSD、右左shuntを認め、右室・肺動脈は拡張、肺血流は減少していた。診断技術の進歩により単純心奇形に伴うEisenmenger症候群は近年まれとされるが、本症例は、通常に検診も受け、医療機関等にも受診していたにもかかわらず、Eisenmenger化するまで気付かれていなかった。

14. 肺高血圧を合併したDown症候群に対するbosentan長期使用症例の検討

大阪医科大学小児科

奥村 謙一, 尾崎 智康, 岸 勘太
森 保彦, 片山 博視, 玉井 浩

同 心臓血管外科

垣田 真里, 佐々木智康, 小澤 英樹
根本慎太郎, 勝間田敬弘

症例1: 2歳男児, VSD, ASD, PH. 生後4カ月に心内修復術(ICR). 術後よりbosentan内服.

症例2: 1歳7カ月男児, complete AVSD, PDA, PH. 生後5カ月にICR. 術後よりbosentan内服.

症例3: 11歳男児, PDA, Eisenmenger症候群. 8歳時よりbosentan内服. いずれも, 1年以上のbosentan内服で肝機能異常は認めず, 血行動態は安定している.

15. 心房中隔欠損症を合併したKabuki make-up syndromeの1例

滋賀医科大学附属病院小児科

水野 隆芳, 宗村 純平, 藤野 英俊
中川 雅生, 竹内 義博

症例は1歳6カ月の男児。上眼瞼外反、眼裂斜上など

の特異的顔貌および、易感染性、成長発達遅滞、筋緊張低下、哺乳摂食障害を合併したためKabuki make-up syndrome(以下KMS)と診断し経過観察中であった。KMSでは内臓奇形の合併も指摘されており、心エコー・カテーテル検査の結果、心房中隔欠損症、重複腎盂も認めた。若干の文献的考察を含めて報告する。

16. 巨大瘤を伴った先天性冠動脈瘻の1例

高知大学医学部小児思春期医学教室

玉城 渉, 高杉 尚志, 堂野 純孝
藤枝 幹也, 脇口 宏

国立循環器病センター小児科

山本 雅樹, 山田 修, 白石 公

生来健康な6歳女児。学校心臓検診で軽度の右軸偏位を指摘され、紹介医での心エコー上、右房内に異常構造を認めたので紹介となった。胸骨右縁第2肋間にII度の連続性雑音を聴取し、心エコーでは、拡張した左冠動脈主幹部から背側へ回る異常血管が、右心房背側の隔壁のある構造に連続していた。選択的冠動脈造影で、右房流入直前に巨大瘤を伴う先天性冠動脈瘻と診断したので、文献的考察を加えて報告する。

17. 特異な蛇行により大動脈縮窄を示した大動脈弓異常の1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

6歳女児。保育園での検診で心雑音指摘された。心エコー図上、大動脈弓の形態異常と圧較差、造影CT検査で頸部第2分枝の遠位より左肺尖に向かい大きく蛇行する大動脈弓を認め、心臓カテーテル検査では約20mmHgの圧較差と、蛇行部の拡張もあるため、手術適応と判断、外科的大動脈弓形成術を行った。大動脈縮窄を呈する大動脈弓部の先天的異常として、このような大動脈弓の蛇行は稀有であり報告する。

18. 著明な血性心嚢液貯留により心タンポナーデを来した急性心膜炎の1例

鳥取大学医学部周産期・小児医学分野

橋田祐一郎, 坂田 晋史, 倉信 裕樹
美野 陽一, 船田 裕昭, 辻 靖博
長田 郁夫, 神崎 晋

症例は2歳男児。数日前より風邪症状あり。その後、全身倦怠感、呼吸困難出現し前医受診。エコー上全周性に著明な心嚢液貯留(最大:29mm)を認め心タンポナーデと診断され、当科紹介。同日ドレナージ術施行し、490mlの血性心嚢液を排出。以後ステロイドとアスピリンで加療し再貯留は認めず。心嚢液中のPCRによりエコーウイルスが検出され関与が疑われた。血性心嚢液貯留に伴う心タンポナーデ症例からのウイルス検出はまれであり報告する。

19. 全出生新生児に対する心エコースクリーニング検査の経験

近畿大学小児科

篠原 徹

一産婦人科医院で出生したすべての新生児連続5,901例に心エコー検査を実施した。初回実施は生後0日から3日、所見ありには再検査を行い、改善のないものを紹介例とした。紹介例の合計は462例(7.8%)、最多所見は直径5mm以上の心房間交通で208例(紹介例の45%)、VSD(88例)、branch PS(62例)がそれに次いだ。早期の外科介入が必要なCOA complex, IAA, HLHS, TGA, PA with VSDは心エコー検査前にスタッフにより異変に気づかれていたが、PPS, simple COA, VTは心エコー検査時に診断がなされた。

20. 胎児徐脈を合併した先天性心血管構造異常の臨床経過

兵庫県立こども病院循環器科

齋木 宏文, 城戸佐知子, 田中 敏克

藤田 秀樹, 富永 健太

同 心臓血管外科

大嶋 義博, 島津 親志, 圓尾 文子

日隈 智恵, 井上 武

てい小児科クリニック

鄭 輝男

当科では2008年11月までに270例の胎児心疾患を診断した。うち心内構造異常に徐脈を伴った8症例の臨床経過を総括した。臓器錯位3例、種々の右心低形成疾患4例、ccTGA 1例で、臓器錯位は洞不全、他は房室ブロックを合併した。抗SS-B抗体陽性を1例に認めた。現在までに6例が出生。4例にPMI施行し3例が死亡した。いずれも心機能障害や房室弁閉鎖不全、早産、LQTなど種々の問題がある重症疾患であった。

21. 心エコー検査上の心血管内バブルで発見された三尖弁閉鎖(Ib)に伴う壊死性腸炎の新生児例

三重大学大学院医学研究科小児発達医学

大槻祥一郎, 三谷 義英, 大橋 啓之

五島 典子, 淀谷 典子, 早川 豪俊

駒田 美弘

在胎35週2日、出生体重2,100g、アプガー6/6で出生し、チアノーゼのために紹介入院した。三尖弁閉鎖(Ib)と診断し、day9から経鼻窒素吸入を開始した。Day10に無呼吸発作が頻発し、心エコー検査上、著明な心血管内バブルを認めた。精査の結果、新生児壊死性腸炎(NEC)と診断し、小腸、結腸の亜全摘を行った。先天性心疾患はNECのリスク因子であるが、早期診断上の心血管内バブルについて報告する。

22. 低出生体重児における2D speckle trackingによる出生後の左室局所壁運動評価

倉敷中央病院小児科

林 知宏, 脇 研自, 花岡 義行

田中 愛子, 柴田 敬, 新垣 義夫

当院で出生した低出生体重児の出生後の左心室収縮様式について、心エコー図による2D speckle tracking法を用いて行った。対象は出生体重1,500~2,500gの5例。GE社製Vivid 7 使用し、短軸断面の乳頭筋および心尖レベルでradial strain(RS)、circumferencial strain(CS)を、四腔断面でRS、longitudinal strain(LS)を左室壁6つのsegmentについて日齢0, 3, 7でそれぞれ測定した。

23. 多発性肺動静脈瘻にコイル塞栓術を施行した遺伝性出血性毛細血管拡張症の1例

徳島大学大学院小児医学分野

郷司 彩, 早瀬 康信, 阪田 美穂

井上 美紀, 香美 祥二

症例は9歳女児。生後より鼻出血を繰り返していた。母、祖父ともに肺動静脈瘻の手術歴がある。顔面の毛細血管拡張とチアノーゼ、多呼吸が増悪し、SpO₂ 83%と低下していた。全肺野に拡張した小血管をびまん性に認め、肺動静脈瘻を20カ所以上認めた。術後、SpO₂は95%に改善し、運動能の改善を認めた。コイル塞栓は有効な治療法であり、MDCTは動静脈瘻の形態把握、コイルの選択など塞栓術の計画に有用であった。

24. 経皮的バルーン拡大術を行った未手術大動脈縮窄における大動脈径の発育

倉敷中央病院小児科

脇 研自, 田中 愛子, 花岡 義行

柴田 敬, 原 茂登, 新垣 義夫

新生児・乳児期早期に経皮的バルーン拡大術(PTA)を施行した未手術大動脈縮窄(CoA)の大動脈径の発育について検討した。1996年から2008年までにCoA 7例(初回PTA: 0~4カ月)にのべ21回のPTAを施行。峡部、縮窄部、横隔膜レベルでの大動脈径を経時的に計測した。未手術CoAは大動脈峡部が低形成の傾向にあるがPTAを段階的に施行することでその発育がみられ最終的に7例中5例で手術を回避できた。

25. 心房間ステントを留置した完全大血管転位症の1例

岡山大学小児科

栗田 佳彦, 山本 浩継, 竹本 啓

栄徳 隆裕, 近藤麻衣子, 大野 直幹

岡本 吉生, 大月 審一, 森島 恒雄

同 麻酔科蘇生科

清水 一好, 岩崎 達雄, 戸田雄一郎

同 心臓血管外科

笠原 真悟, 佐野 俊二

2歳2カ月女児体重8.2kg, TGA IV型。SpO₂低下に対し

て右BT shunt施行, BASも数回施行したが効果は一時的だった. 心房間交通狭小化によるmixing不良が原因と考えられたため, 今回ステント留置(GenesisPG1880)を行いSpO₂改善を得た. またTEE併用で安全に施行できた. BASにて効果が乏しい心房間交通狭小化例に, 内科的治療としてステント留置も効果的な選択肢であると考えられる.

26. 右心室機能評価におけるガドリニウム遅延造影心臓MRIの是非

大阪大学大学院外科系研究科心臓血管外科

上野 高義, 市川 肇, 井手 春樹
上仲 永純, 石丸 和彦, 倉谷 徹
松宮 護郎, 澤 芳樹

同 MIクリニック

濱田 星紀

背景: ガドリニウム遅延造影心臓MRI(LGE)の右心室での有用性の検討は少ない. ファロー四徴症心内修復後の患者でその有用性の是非を検討した.

方法および結果: 16名にLGEを施行. 造影された6名全例でRVOTパッチのみ造影を認めた. 造影群は年齢, RVESVが高値, RVEFが低値であった. 術後年数はRVESV, RVEFと相関した.

考察: パッチ症例で術後年数が長く, 結果有意差を認めたと考える.

結論: 右心室でのLGEの有用性はさらなる検討が必要である.

27. Isolation of left subclavian arteryを合併した左室型単心室の1例

兵庫県立尼崎病院心臓センター小児循環器科

岡崎 容子, 坂崎 尚徳, 佃 和弥
坂東 賢二

同 心臓血管外科

藤原 慶一, 大谷 成裕, 大野 暢久
長門 久雄, 清水 和輝, 小田 基之
今井 健太

Isolation of left subclavian arteryは比較的まれな発生異常である. ファロー四徴症などとの合併の報告は散見されるが, 単心室に合併した報告は検索し得た限りではない. DILVに合併したisolation of left subclavian arteryを経験したので報告する. 症例は1歳男児, 胎児エコーで単心室を疑われ, 生後心エコー検査で, DILV [S, D, D], PS, PDAと診断. 4カ月時の心臓血管造影にてisolation of left subclavian arteryを認め, BDG時, 同時にLSCA再建術を施行した. 術後経過は良好で, 現在TCPC手術待機中である.

28. 両側肺動脈絞扼術後に心嚢液貯留を認めた症例の検討

兵庫県立こども病院循環器科

佐藤 有美, 加地 倫子, 富永 健太
齋木 宏文, 藤田 秀樹, 田中 敏克
城戸佐知子

同 心臓血管外科

井上 武, 日隈 智恵, 島津 親志
圓尾 文子, 大嶋 義博

近年, 当施設では, 左心低形成症候群等の体循環を動脈管に依存する先天性心疾患群に対し, 両側肺動脈絞扼術(bil.PAB)を選択する症例が増加した. bil.PABを施行した13例のうち, 4例(31%)に心嚢液貯留を認め, うち2例に心嚢ドレナージを要した. 低侵襲な姑息手術にもかかわらず高率に心嚢液貯留を認めており, その原因を検索する目的で各症例の臨床背景について検討したので報告する.

29. 重複大動脈弓, 僧帽弁狭窄を伴った総動脈幹の1例

兵庫県立尼崎病院心臓センター心臓血管外科

今井 健太, 藤原 慶一, 大谷 成裕
大野 暢久, 長門 久雄, 清水 和輝
小田 基之, 吉澤 康祐

同 小児循環器科

坂崎 尚徳, 佃 和弥, 坂東 賢二

症例は総動脈幹, 重複大動脈弓, MS, PLSVCの女児. 生後26日に両側肺動脈絞扼, 右側大動脈弓離断行った. 生後6カ月のカテーテルにてLV volume 61% of normalであった. 生後8カ月で肺動脈形成, 左mBT shunt, ASD creation, 1歳3カ月で両側肺動脈形成, 両側BDG行った. 経過良好でFontan待機中である.

30. 機能的動脈弁閉鎖を呈した修正大血管転位・重症Ebstein奇形の1例

大阪市立総合医療センター小児循環器内科

小澤 有希, 保田 典子, 鈴木 嗣敏
江原 英治, 村上 洋介

同 小児心臓血管外科

前嶋 慶人, 川平 洋一, 西垣 恭一

症例: 在胎39週, 出生体重2,798g. 日齢0に心雑音とチアノーゼのため当院に搬送. 呼吸数60回/分, SpO₂ 88%, 汎収縮期雑音と拡張中期ランブルを聴取, 肝を2cm触知. 修正大血管転位, 重症Ebstein奇形, 機能的動脈弁閉鎖と診断し, PGE₁製剤, 人工呼吸管理を開始. 日齢1に両側肺動脈絞扼術を施行した. しかし, 心不全はコントロールされず日齢9に死亡した. 剖検所見とともに文献の考察を加えて報告する.

31. Norwood術前より左主気管支軟化症を認めたHLHSの1治験例

兵庫県立こども病院心臓血管外科

日隈 智慧, 大嶋 義弘, 圓尾 文子

島津 親志, 井上 武

同 循環器科

城戸佐知子, 田中 敏克, 藤田 秀樹

齋木 宏文

日齢5にductal shockで搬送された三心房心を合併したHLHSに対し, 日齢7に両側PA bandingを施行. 術後7日目に呼吸不全のため再挿管. CT, 気管支鏡で左房と下行大動脈からの圧迫による左主気管支軟化症が判明. 三心房心修復および小弯側にgussetを用いたNorwood手術で気管の圧迫を解除し, 抜管に到った. 治療戦略について考察を含め報告する.

32. Severe rt. PSを伴ったcorrected TGA, PAに対し, ECMOを用いたlt. modified BT shuntから段階的Fontan手術を施行した1例

和歌山県立医科大学第一外科

久岡 崇宏, 打田 俊司, 仲井 健朗

金子 政弘, 本田賢太郎, 西村 好晴

岡村 吉隆

Dextrocardia, corrected TGA, PA, VSD, ASD, PDA, PLSVC, rt PSに対し, narrow PDAに伴うSpO₂低下のため1カ月時に頸部血管からV-A ECMOを確立し, lt. mBT shuntを施行した. その後, 1歳1カ月時にrt. mBT shunt, 1歳7カ月時にbilateral BDG, ASD enlargement, 2歳8カ月時にextracardiac TCPC, TAPを施行し, Fontanに到達し得た.

33. 高度房室弁逆流を伴う機能的単心室のPA例に対し, BT shunt, PA plasty, AVV plastyの同時手術を新生児期に行った1例

三重大学大学院医学系研究科胸部心臓血管外科

横山 和人, 高林 新, 新保 秀人

同 小児科

大橋 啓之, 三谷 義英

DORV, AVSD, hypo LV, PA, severe CAVR, RPS, PDA, bil. SVC, azygos continuation, heterotaxyに対し14生日, 2.4kgでrt. m-BT (ePTFE 3.5mm), PA plasty (end-to-end), AVV plasty (De Vega)を施行し, 良好な結果を得た. 現在BDG待機中である.

34. Circular shuntを合併したabsent pulmonary valve syndrome, PDA, ASD, severe TRに対するpalliative management

三重大学大学院医学系研究科胸部心臓血管外科

横山 和人, 高林 新, 新保 秀人

同 小児科

大橋 啓之, 三谷 義英

Ao→PDA→MPA→RV→RAの血流により重度心不全となったAPVS, PDA, ASD(II), severe TRに対し手術施行. 1生日, 2.5kgでtight PAB(BW + 13 = 15mm), 21生日にrt. m-BT, PDA ligationを施行. 2日後delayed sternal closure時にPA closureを施行, 良好な結果を得た.

35. Common PV欠損を伴うTAPVC・PVOに対し, 新生児期ステント治療後にBDG到達したright isomerism heartの1例

国立循環器病センター心臓血管外科

齋藤 友宏, 鍵崎 康治, 萩野 生男

平 将生, 八木原俊克

同 小児科

白石 公

症例はTAPVCを合併したright isomerismの女兒. bilateral SVC, left IVC, right aortic archを有するCAVC, DORV. Left PVは垂直静脈を介しLSVCに, Right PVは門脈に流入し, いずれもPVOを来していた. 日齢12にLSVCに流入する垂直静脈とIVCに接続する静脈管にステント留置し, 日齢17にPAB施行. その後ステント拡張を繰り返した後1歳5カ月でBDG TAPVC repairを施行した.

36. Sutureless法によるTAPVR修復を行いフォンタンに到達した無脾症候群の1例

兵庫県立こども病院心臓血管外科

日隈 智慧, 大嶋 義弘, 圓尾 文子

島津 親志, 井上 武

同 循環器科

城戸佐知子, 田中 敏克, 藤田 秀樹

齋木 宏文

PVOを呈したTAPVR (infracardiac type)を合併した1,600gの無脾症に対し, 日齢9にsutureless法を用いたTAPVR修復とPA bandingを行い, 6カ月時に進行したPVOの再解除と両側BDGを施行. 2歳1カ月時にfenestrated TCPCに到達した. 本症例に対する治療戦略と現在の問題点について考察を加え報告する.

37. 左房後壁転位による心房内血流転換術を行った心臓型総肺静脈還流異常症の中期遠隔期成績

徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部心臓血管外科

北市 隆, 吉田 誉, 神原 保
黒部 裕嗣, 元木 達夫, 浦田 将久
北川 哲也

同 小児科学

阪田 美穂, 井上 美紀, 早瀬 康信

心不全コントロール不能なTAPVR(心臓型)の新生児2例に山岸らの左房後壁転位術を施行. 本法の特徴である自己組織のみで修復, 共通肺静脈から左房に大きな開口部の作成が可能であった. いずれも術後急性期に接合部異所性頰脈を来したが数日間で改善. 両症例とも術後1年6カ月ではPVO認めなかったが, 1年10カ月時, 1例に流速2m/cmのPVOが出現した. 有用な術式と考えられるが問題点を検討したい.

38. 三尖弁閉鎖・右室異形成・心室中隔瘤による左室流出路狭窄を伴った肺動脈弁欠損に対するopen palliation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

齊藤 哲也, 岸本 英文, 川田 博昭
盤井 成光

同 小児循環器科

萱谷 太, 稲村 昇, 濱道 裕二
河津由紀子, 前川 周, 門田 茜
塩野 展子

肺動脈弁欠損, 三尖弁閉鎖の胎児診断例で, 右室異形成, 単一右冠動脈を伴い, さらに, 心室中隔から左室流出路に突出した異常心筋(筋性心室中隔瘤)により, 左室流出路狭窄(LVOTO)を来していた. 4カ月時に右体肺動脈短絡術施行. 徐々にLVOTOが進行(左室大動脈間収縮期圧差20mmHg)し, 1歳7カ月時に両方行性Glenn術, 心室中隔瘤切除を行った. 術後1カ月の心カテ検査で, LVOTOは改善(圧差5mmHg)し, 外来経過観察中である.

39. 右室流出路に振り子様の動きを示す異常構造物を認めたVSD(II)自然閉鎖後の4歳女児例

三重大学大学院医学研究科小児発達医学

五島 典子, 三谷 義英, 大橋 啓之
早川 豪俊, 駒田 美弘

同 胸部心臓血管外科

横山 和人, 高林 新, 新保 秀人

同 非侵襲診断治療学

永田 幹紀, 佐久間 肇

症例は4歳女児. 生後2カ月時に心雑音がありVSD(II)と診断され, その後自然閉鎖したが心雑音が続いた. 心雑音持続のために4歳時に紹介された. 諸検査により右室流出路に閉鎖部位から連続し振り子様の動きを示すcys-

tic lesionを認めた. 右室流出路の圧較差は45mmHgであり, 外科的切除術を行った. 術中所見も含め, 心室中隔瘤と診断した. Small VSD(II)の経過観察上で興味ある症例と考えた.

40. PA, VSD, MAPCAの低体重出生児に対してunifocalizationを施行した1例

京都大学心臓血管外科

辻 崇, 池田 義, 村田 真哉
坂田 隆造

同 小児科

土井 拓, 馬場 志郎

症例は2カ月女児. 体重2.8kg. MAPCAはバルサルバ洞より1本, 弓部小彎側から1本, 下行大動脈から3本に分かれるtrunkおよび別に1本の計6本を認めた. 胸骨正中切開, 体外循環心拍動下にすべてのMAPCAを切離し, 直接吻合して中心肺動脈を作成し, 3.5mm人工血管による短絡を行った. 低体重児においても補填物を用いず, 自己組織のみによるunifocalizationが可能であった.

41. Non-facing sinusより起始した左冠動脈肺動脈起始症(ALCAPA)の治療経験

香川小児病院心臓血管外科

菅野 幹雄, 川人 智久, 江川 善康

同 循環器科

太田 明, 寺田 一也, 宮城 雄一

症例は1歳1カ月女児. 1歳児検診時に初めて心雑音を指摘され当院を紹介受診し, 心エコーで左冠動脈肺動脈起始症と診断された. 左冠動脈は肺動脈のnon-facing sinusより起始していた. また左室拡大に伴う重度僧帽弁逆流を認めた. 冠動脈の直接移植が困難なため, 自己の肺動脈壁を円筒状に形成し大動脈へと移植し, 僧帽弁逆流に対しては弁輪縫縮を行った. 術後冠動脈狭窄や肺動脈狭窄はなく, 有効に治療し得た.

42. 左室形成術を施行した乳児ALCAPA例の遠隔期心機能

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

谷口 智史, 山岸 正明, 宮崎 隆子
前田 吉宣, 立石 実, 川尻 英長
田畑 雄一

同 小児内科

濱岡 建城

左室形成術を施行した乳児ALCAPAの1例を経験したのでその遠隔期心機能について報告する. 症例は3カ月女児, 体重増加不良を訴えて近医を受診し, 精査にて心カテ施行となりALCAPA(左冠動脈肺動脈起始症)と診断. 術前LVFSは7%であった. 左冠動脈再建および左室形成術を施行. 術直後のFSは23%と改善を認め, 術後4年経過した現在はFS 36%, 心エコーやMRI検査で著明な

心機能の改善を認めている。

43. Biventricular repairに到達したright isomerismの1例

岡山大学病院心臓血管外科

櫻井 茂, 笠原 真悟, 井上 陽一
高垣 昌巳, 新井 禎彦, 赤木 禎治
佐野 俊二

今回、われわれはright isomerism, DORV, PS, bil SVC, BT shunt術後でbiventricular repairに到達した症例を経験したので報告する。症例は4歳女児。rt SVCとrt HV, PVは右側心房, lt SVCとIVCは左側心房へ還流し, TAPVC(II b)も合併していた。心房内septationとVSD閉鎖, 右室流出路形成を行った。

44. 三尖弁腱索断裂を伴った急性僧帽弁閉鎖不全の1乳児例

兵庫県立尼崎病院心臓センター心臓血管外科

吉澤 康祐, 今井 健太, 小田 基之
清水 和輝, 長門 久雄, 大野 暢久
大谷 成裕, 藤原 慶一

同 小児循環器科

坂東 賢二, 佃 和弥, 坂崎 尚徳

症例は4カ月の女児。発熱, 哺乳不良, 心雑音, 心不全症状が出現したため, 他院小児科に入院した。ショック状態となり当院へ搬送され, 同日緊急手術を行った。手術所見として, 僧帽弁A1P1と三尖弁中隔尖の腱索断裂を認めたため, 僧帽弁輪縫縮術と三尖弁腱索固定術を行った。術後経過良好で, 現在外来経過観察中である。急性房室弁閉鎖不全は三尖弁閉鎖不全を合併する症例はまれであるので報告する。

45. Ehlers-Danlos症候群に伴う僧帽弁閉鎖不全に対して弁形成を施行した1例

京都大学心臓血管外科

仲原 隆弘, 池田 義, 村田 眞哉
坂田 隆造

同 小児科

土井 拓, 馬場 志郎

症例は5歳女児。僧帽弁は前後尖ともにredundantであり, 収縮期に全体が左房側に翻転し, 高度のMRを認めた。後尖のP2部分を全切除し, 後尖のsliding plastyを行った。さらにCarpentier-Edwards Physio ringを縫着した。術後MRはほぼ消失した。

46. 成人Ebstein奇形の1例

京都府立医科大学小児心臓血管外科

田畑 雄一, 山岸 正明, 宮崎 隆子
前田 吉宣, 山崎 祥子, 立石 実
谷口 智史

無治療経過中, 著明な心拡大, チアノーゼ, 心房細動を発症し, 三尖弁形成術およびMaze手術を施行した成人Ebstein奇形の1例を経験した。症例は44歳, 女性。6歳時

にEbstein奇形と診断されるも, その後自覚症状もなく無治療にて経過。44歳時, 突然の動悸, 呼吸困難出現。術前心エコー, 心カテ, MRI検査による両心室容量ならびに心機能の詳細な評価の後三尖弁形成術(Carpentier法)とMaze手術を施行した。

47. 内科的加療により待機し, 狭小弁輪に対し弁置換術を施行しえたIE, MRの1例

大阪市立総合医療センター小児心臓血管外科

前畠 慶人, 西垣 恭一, 川平 洋一
正畠 和典

同 小児循環器内科

村上 洋介, 江原 英治, 鈴木 嗣敏
小澤 有紀, 保田 典子

症例はCAVSD心内修復術後, 3.7kg男児。術後1カ月に僧帽弁前尖に付着する10mm大の疣贅と中等度以上の弁逆流の発症を認め, 血液より腸球菌を検出した。感染性心内膜炎の診断のもと, 強心剤による心不全のコントロールと抗生剤投与を約1カ月間行ったが弁尖は破壊されていた。狭小であった弁輪の拡大を待ってATS16mmAP弁による弁置換を行い救命しえた。

48. 大動脈縮窄複合術後遠隔期の再発する大動脈弁下狭窄に対する手術経験

大阪大学大学院医学系研究科心臓血管外科

上仲 永純, 市川 肇, 上野 高義
井手 春樹, 石丸 和彦, 倉谷 徹
松宮 護郎, 澤 芳樹

同 小児科

岡田 陽子, 小垣 滋豊

症例はCoA複合の16歳男児。1カ月時にEAAA + PA banding施行したのち10カ月時にVSD閉鎖, PA debanding, re-CoA修復を施行。9歳時にSASによる症状出現しSAS解除を行った。LVOTは全周性線維性組織の肥厚を認め, その組織を切除した。今回, 再度SASの進行を認め, 再手術施行。LVOTは前回手術と同様の所見で, 線維性組織切除, 筋切除を行った。CoA複合に対する治療戦略, SASに対する手術介入等, 若干の文献的考察を加え報告する。

49. Re-IVR術後11年でIVR patch perforationを来したDORV(subpulmonic VSD)の1例

国立循環器病センター心臓血管外科

平 将生, 鍵崎 康治, 萩野 生男
齋藤 友宏, 八木原俊克

同 小児科

白石 公

症例は22歳男性。DORV subpulmonic VSDの診断で1歳時Kawashima IVR施行。LVOTO(IVR部)の進行に伴い, 11歳時, re-IVRを牛心膜を用いて施行した。術後11年で右心不全症状出現, 超音波ではRVOTOの進行が疑われたが, カテーテル検査でIVR patchの穿孔を認め, Qp/Qs: 4.0で

あった。Re-re-IVRを施行した。前回の牛心膜IVR patchは高度に石灰化し、長軸方向で中央部で離開していた。

50. 急速に拡大するバルサルバ洞動脈瘤に対して修復術を施行したファロー四徴症の1例

大阪大学大学院医学系研究科小児科

内川 俊毅, 小垣 滋豊, 岡田 陽子
松本 明香, 成田 淳, 市森 裕章
石田 秀和, 大藪 恵一

同 心臓血管外科

石丸 和彦, 上仲 永純, 井出 春樹
上野 高義, 市川 肇, 澤 芳樹

症例：11歳男児。在胎37週2,468gで出生。ファロー四徴症、22q11.2欠失症候群と診断。1歳9カ月時に心内修復術(肺動脈弁切開, 心室中隔欠損閉鎖)を施行。6歳頃から軽度の大動脈弁閉鎖不全を認めていた。10歳から11歳にかけて、右冠尖バルサルバ洞の拡大が進行し、破裂の危険性を考慮し修復術を施行。ファロー四徴症術後にバルサルバ洞動脈瘤破裂を来した報告はまれであるが、注意すべき遠隔期合併症である。

51. 修正大血管転位症に対するconventional repair後遠隔期の右心不全に対する治療戦略CRTが有効であった1例

近畿大学医学部心臓血管外科

藤井 公輔, 佐賀 俊彦, 北山 仁士
中本 進, 金田 敏夫, 川崎 寛
鷹羽 淨顕, 井村 正人, 西野 貴子
湯上晋太郎

同 心臓小児科

篠原 徹, 三宅 俊治

症例は32歳男性。修正大血管転位症・心室中隔欠損症・Ebstein奇形のため3度の開心術の既往がある。徐々に機能的左室(解剖学的右室)機能不全が増悪し、心不全加療目的で入院となった。経静脈的CRT-D移植後、EFの改善20.9%から29.9%、BNPの低下847から295pg/ml、自覚症状の改善(NYHA 4度から2度)、心房調律の長期間維持を認めた症例を経験したので報告する。