一般口演 | 1-02 染色体異常・遺伝子異常

一般口演-1
染色体異常・遺伝子異常

座長:
澤田 博文 (三重大学)
渡部 誠一 (土浦総合病院)
Thu. Jul 16, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第4会場 (1F ジュピター)
I-O-01～I-O-05
所属正式名称：澤田博文(三重大学　医学系研究科・麻酔集中治療学)
渡部誠一(総合病院　土浦協同病院　小児科)

[I-O-03]姑息術を受けた18トリソミー児の予後

○三木 康暢[1], 田中 敏克[1], 祖父江 俊樹[1], 亀井 直哉[1], 小川 禎治[1], 佐藤 有美[1], 富永 健太[1], 藤田 秀樹[1], 城戸 佐知子[1], 大嶋 義博[2] (1.兵庫県立こども病院　循環器科,　2.兵庫県立こども病院　心臓血管外科)
Keywords:trisomy 18, palliative surgery, congenital heart disease

【背景】18トリソミー児に合併する疾患の治療方針はこの数十年で大きく変遷している。先天性心疾患も例外ではなく、外科治療は増加傾向にある。初回手術には姑息術が行われることが多い。
【目的】先天性心疾患に対して姑息術を受けた18トリソミー児の生命予後について検討する。
【方法】2006年4月から2014年12月に当院で先天性心疾患に対して初回に姑息術を受けた18トリソミー23例のうち、 follow upが可能であった18例を対象とした。姑息術の決定は、医学的判断かつ家族の希望に基づき行われた。
【結果】心疾患はすべて肺血流増加性疾患であり、 mPAbanding 15例、 bil. PA banding 3例、 PDA clip/ligation 12例に施行された。初回手術の体重は中央値1.8kg（1.4-2.4kg）、日齢42日（5-170日）であった。周術期合併症では LOSによる死亡1例、横隔神経麻痺1例を認めた。
観察期間 16か月（6-50か月）の中で、18例のうち6例（33%）が生存していた。6か月・12か月・24か月生存率は88%、77%、44%であった。観察期間中、低酸素血症に苦慮している症例は1例もなかった。
12例の死亡原因の内訳は、不整脈2例・心不全1例・感染症2例・呼吸不全4例・痙攣重積1例・周術期死亡1例・不明1例であった。根治術は3例（17%）のみに行われていた。
【考察】18トリソミー児に対する姑息術の後、根治術を行ったのは17%にとどまった。一方で姑息術のまま長期生存した例を多く認めた。体重増加が緩慢で低酸素血症に苦慮しない症例が多いためと考えられた。
18トリソミー児の死亡原因が多岐に渡ることや児の長期予後を考慮すれば、先天性心疾患に対する介入は姑息術にとどめるのが妥当なのかもしれない。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery