一般口演 | 1-04 複雑心奇形

## 一般口演-15

## 複雑心奇形 フォンタン循環

座長:

青木 満 (千葉県立こども病院)

中川 直美 (広島市立広島市民病院)

Fri. Jul 17, 2015 9:00 AM - 9:50 AM 第5会場 (1F アポロン A)

II-O-06~II-O-10

所属正式名称:青木満(千葉県立こども病院 心臓血管外科)、中川直美(広島市立広島市民病院 循環器小児科)

## [II-O-10]DKS+RVPA conduit術後の虚血による心機能低下が示唆された右 室低形成を伴う Fontan適応の2例

 $^{\circ}$ 上田 知実 $^{1}$ , 朴 仁三 $^{1}$ , 石井 卓 $^{1}$ , 吉敷 香菜子 $^{1}$ , 稲毛 章郎 $^{1}$ , 中本 祐樹 $^{1}$ , 嘉川 忠博 $^{1}$ , 和田 直樹 $^{2}$ , 安藤 誠 $^{2}$ , 高橋 幸宏 $^{2}$  (1.日本心臓血圧研究振興会附属榊原記念病院 小児循環器科, 2.日本心臓血圧研究振興会附属榊原記念病院 小児循環器外科)

Keywords:右室低形成, RVPA+DKS, 单心室

【背景】 Fontan適応症例で大動脈弁下狭窄、球室孔( BVF)の狭小化が危惧される症例に体循環血流確保の目的 で DKS吻合を施行するが、肺動脈低形成の症例にしばしば RVPA conduitが併用される。今回低形成の右室に RVPA conduitを施行し虚血に伴う心室機能低下を生じたと考えられた2例を経験したので報告する。【症例】症 例1:SLV, TGA, CoAの診断。 BVFを介した右前の痕跡的右室から大動脈が起始。 PAB+arch repair(生後 9日)、両側 PAB(1か月)を施行。 BVFの狭小化を考慮し10か月時 DKS+mBTshunt術を施行したが、肺動脈の発 育が不十分のため RVPA conduit(8mm)を追加した。術後心筋逸脱酵素上昇、心エコーにて収縮能低下(特に左室 前壁) 所見を、心電図で I,aVL及び右前胸部誘導の異常Q波を認めた。虚血性変化と判断し抗心不全薬を導 入。心機能は改善傾向を認め、3歳3か月時 fenestrated TCPCに到達した。症例2:TA(IIc), CoAの診断。両側 PAB(生後13日)施行。 PDAの狭小化を認め、1か月時に BVFの狭小化を考慮し DKS+arch repair+ RVPA conduit(6mm)を施行した。人工心肺離脱時にモニター上 ST上昇を認め VTが頻発した。 RVPA conduitによる右 冠動脈の圧排が原因と考えられ RV側の conduit再吻合,PAの位置を調整し虚血を解除した。術後 ECMO管理5日間 となり左側頭葉脳梗塞、低酸素性虚血性脳症を合併した。抗心不全薬を導入し心機能は改善を認め1歳11か月時 fenestrated TCPC手術に到達した。【考察】右室が低形成な症例に RVPA conduitを作成する際は吻合部近位に ある冠動脈の直接的な損傷、圧排だけでなく、人工血管の吻合に伴う解剖学的な進展や圧排による間接的な冠血 流障害をきたす可能性が高いと考えられる。痕跡的右室を伴う左室性単心室、 II型三尖弁閉鎖等の大動脈狭窄性病 変に右室低形成を伴いやすい症例では同様の事象が生じる可能性があり注意が必要と考える。