ポスター

複雑心奇形②

座長:馬場 健児 (岡山大学)

Fri. Jul 17, 2015 1:50 PM - 2:20 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-042～II-P-046

所属正式名称：馬場健児(岡山大学医学部小児科　IVRセンター)

[II-P-046]在宅酸素療法と肺血管拡張薬多剤併用療法により両方向性Glenn手術を達成した、肺高血圧を伴う Fontan candidateの1例

○宮本 尚幸[1], 本倉 浩嗣[1], 伊藤 由衣[1], 菅 仁美[1], 赤木 健太郎[1], 福山 緑[1], 坂口 平馬[2], 黒嵜 健一[2], 鍵崎 康治[2], 市川 肇[2], 渡辺 健[1] (1.田附興風会医学研究所北野病院　小児科,　2.国立循環器病研究センター　小児循環器科,　3.国立循環器病研究センター　小児心臓外科)

Keywords:Fontan手術, 肺高血圧, 肺血管拡張薬

(緒言)Fontan循環を目指す疾患群では、手術適応の決定に肺動脈圧(PAP)および肺血管抵抗(Rp)が重要になる。また近年、新しい肺血管拡張薬が使用可能となりこれらを併用することにより、これまで手術適応外であった症例に Fontan手術の適応が期待できるようになっている。当科では生後1年まで肺高血圧を認め、 Fontan手術（および Glenn手術）は困難と考えられた Fontan candidateの男児に、在宅酸素療法（ HOT）および Tadarafil, Ambrisentan, Beraprostの併用を行い、両方向性 Glenn手術(BCPS)を達成したのでこれを報告する。(症例)VACTERL連合、三尖弁閉鎖、心室中隔欠損、大血管転位、大動脈縮窄、主肺動脈拡張の男児。生後2週で bilateral PAB, 生後5ヶ月で Norwood手術を施行。生後10ヶ月で BTS stenosisに対して PTAを施行。その際、rPA mean＝26mmHg, 1PA mean =42mmHg, Rp=6.4U・ m2と Glenn手術は困難と考えられた。1歳より HOT(40%酸素1L/分)および Tadarafil 1.0mg/kg/dayを開始。1歳4ヵ月で rPA mean＝27mmHg, 1PA mean =26mmHg, Rp=6.72U・ m2と肺高血圧の残存を認めた。 Ambrisentan 0.2mg/kg/day, Beraprost 0.8μg/kg/dayを追加し、1歳7ヶ月で rPA mean＝18mmHg, 1PA mean =21mmHg, Rp=2.6U・ m2まで改善したため、生後1歳11ヵ月で BCPSを施行。術後経過は良好で顔面浮腫もみられなかった。その後上記治療を継続し、心不全の進行なく経過している。現在 Fontan手術を目指して治療継続中である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery