要望演題 | 1-04 複雑心奇形

要望演題14

Heterotaxy

座長:
篠原 徹 (近畿大学)
塩野 淳子 (茨城県立こども病院)
Sat. Jul 18, 2015 11:10 AM - 12:00 PM 第5会場 (1F アポロン A)
III-YB14-01～III-YB14-05
所属正式名称：篠原徹(近畿大学医学部　小児科)、塩野淳子(茨城県立こども病院　小児循環器科)

[III-YB14-01]当院における近年の心房内蔵錯位症候群の予後の検討

○武井 黄太[1], 武田 充人[1], 山澤 弘州[1], 古川 卓朗[1], 泉 岳[1], 本田 護[1,2], 浅井 英嗣[3], 橘 剛[3] (1.北海道大学大学院　小児科学,　2.自衛隊札幌病院　小児科,　3.北海道大学大学院　循環器外科学)
Keywords:心房内蔵錯位症候群, 多脾症候群, 無脾症候群

【背景】心房内蔵錯位症候群(HS)はその合併奇形により幅広い臨床像を示し、過去の報告では多脾症候群(PS)に比べ無脾症候群(AS)は予後不良で生存率は21～60%と報告されている。しかし、近年の管理・手術手技の向上を考慮した再検討が必要である。【目的】近年の HSの予後を明らかとし、問題点を検討すること。【方法】2010年1月～2014年12月に出生し、当院で手術治療を行なった連続29例を対象に、臨床データを診療録より収集し検討した。【結果】29例中胎児診断例は19例(66%)で、中央値27(範囲20-36)週で胎児診断された。他に房室ブロック(AVB)による徐脈を呈した PSの2例(19・20週)で人工妊娠中絶が選択された。出生した29例は AS19例(66%)、 PS10例(34%)で、在胎週数38(26-41)週、出生体重2804(610-3580)gであった。早産児は8例で、うち2例は AVBによる徐脈で胎児水腫を来たし在胎28・35週に娩出、他の2例は双胎であった。 ASは全例 Fontan手術適応と診断され、11/19例(58%)が生存している。一方 PSは7/10例が二心室修復適応と診断され5例(50%)が生存している。総肺静脈還流異常(TAPVC)は9例(AS 8例、 PS 1例)で合併し、生存は TAPVCに対する治療介入は要さなかった2例のみで、いずれも Glenn手術に到達できていない。 AVBは PS 4例に合併し全例で生後早期にペースメーカー留置を施行したが、生存は1例で重度の心不全で治療を要している。房室弁逆流で手術を要したのは AS 2例で生存は1例。胆道閉鎖症(CBA)は PS 2例に合併し肺高血圧と術後敗血症のためいずれも死亡。莢膜抗原を有する細菌による重症感染症を合併した症例は認めなかった。多変量解析の結果、独立した生命予後の規定因子は HS全体で手術時体重、 ASでは TAPVCであった。【結論】近年においても、 HSでは TAPVC合併例や低体重での手術例で予後不良であった。また AVB、 CBAの合併も予後を困難にすると考えられた。一方でこれらの合併症のない HSの予後は良好であった。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery