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-YB14-02]2001年以降に経験したフォンタン適応の内臓錯位症候群―総死亡に関連する因子について―

○中村 真[1], 石川 司朗[1], 杉谷 雄一郎[1], 倉岡 彩子[1], 牛ノ浜 大也[1], 佐川 浩一[1], 総崎 直樹[2,3], 中野 俊秀[4], 角 秀秋[4] (1.福岡市立こども病院　循環器科,　2.福岡市立こども病院　新生児循環器科,　3.ふくだ小児科,　4.福岡市立こども病院　心臓血管外科)

Keywords:内臓錯位症候群, 死亡原因, 総肺静脈還流異常

【背景・目的】フォンタン(F)術を目指す機能的単心室症例のうち内臓錯位症候群(Htxy)、とくに無脾症候群(無脾症)は、現在でも生命予後及び F到達率の悪い疾患群である。今回、2001年1月以降に当院を受診した Htxy159例の総死亡に対する risk 因子を検討したので報告する。【対象・方法】対象は Htxy159例。性別、無脾症あるいは多脾症候群(多脾症)の例数、主心室形態、房室弁形態、肺動脈形態、合併症として心外型総肺静脈還流異常(TAPVD)の分類と合併率及び治療を要した不整脈の種類と例数、 F到達率、総死亡例数と原因、生存率を調べた。また、死亡の risk因子を性別(男)、無脾症の有無、主心室形態の違い(右室か否か)、外科的修復を要した房室弁閉鎖不全(AVVR)の有無、心外型 TAPVD合併の有無、肺動脈閉鎖合併(PA)の有無、治療を要した不整脈の有無につき Cox比例ハザード分析を行った。【結果】男:女＝93:66、無脾症:多脾症＝136:23、主心室が右室:右室以外＝132:27、房室弁で共通房室弁は110例(69.2%)で修復を要した AVVR合併は44例(27.7%)、心外型 TAPVD合併は62例(39.0%)、 PA合併は61例(38.4%)、治療を要した不整脈合併は34例(21.4%)、 Hazard Ratio(HR)が有意であった項目は、主心室が右室以外;HR＝2.34(95%信頼区間(CI);1.25-4.39、 p＜0.01)と心外型 TAPVD合併;HR＝2.40(95% CI;1.42-4.08、 p＜0.005)であった。 F到達率＝48%、総死亡数は65例（40.9%）で、死因では肺静脈狭窄が13例、感染症が12例及び心室機能不全が9例と多い原因であった。10年生存率＝54.7%であった。【考察】当院での F適応の Htxy症例の F到達率は現在でもよいとは言い難く、死亡対するリスク因子で心外型 TAPVD合併と右室以外の単心室が有意であったが、生存例を増やすためには、 TAPVD修復法、時期、手術後 PVOの早期発見の工夫と心機能温存のため心筋保護方法のさらなる検討等が必要である。ただ、現実的には今後も試行錯誤するしかないと考える。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery