

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-YB14-05]多脾症の門脈循環と肺合併症

○高橋 信<sup>1</sup>, 那須 友里恵<sup>1</sup>, 中野 智<sup>1</sup>, 早田 航<sup>1</sup>, 岩瀬 友幸<sup>2</sup>, 小泉 淳一<sup>2</sup>, 猪飼 秋夫<sup>2</sup>, 小山 耕太郎<sup>1</sup> (1.岩手医科大学附属循環器医療センター 循環器小児科, 2.岩手医科大学附属循環器医療センター 心臓血管外科)

Keywords: 多脾症, 門脈大循環シャント, 肺動静脈瘻

多脾症は心疾患合併以外に、門脈大循環シャント (PSS) を含む腹部静脈還流異常や肺動静脈瘻 (PAVF), 肺高血圧 (PoPH) を伴うことがある。先天性以外に手術加療による2次性の発現もあり病態をより複雑にしている。今回、多脾症と PSS, PAVF, PoPHの合併について検討した。【対象・方法】US, CT, カテーテル検査で心疾患と腹部静脈還流を評価し得た多脾症 14例。心形態的に1心室修復群 (Univentricular candidate: UVC群) と2心室修復群 (Biventricular candidate: BVC群) に分類した。【結果】UVC群7例, BVC群7例。BVC群は1例を除き根治術を施行, UVC群は2例の姑息術以外はフォンタン手術 (F術) を施行。BVC群では PSS, PAVF, PoPHともに認めなかった。UVC群では, PSSは4例, PAVFは3例, PoPHは1例に認めた。PSSは門脈本幹と (半) 奇静脈吻合の3例と肝内門脈枝と肝静脈吻合の1例で, 肝内門脈低形成は1例に認めた。生後早期に発見した先天性 PSSは2例であった。PAVFは生直後から生じた1例と, F術後の肝静脈血の肺血流不均衡を認めた2例に認めており, PSSは2例に合併していた。PoPHは1例のみ認め, 肝内門脈低形成を認めた PSSと生直後からの PAVFを合併していた。PSSの結紮閉鎖による門脈血流増加で PAVFは軽減したが PoPHが顕性化した。【まとめ】多脾症で PSS, PAVF, PoPHの合併はUVC群にのみ認められた。先天性の PSSは存在し, PAVFも先天性と F術による2次性のものがある。PAVFの存在時には PSSの有無の確認は必要である。PoPHと PSS, PAVFの関連性について, 肝内門脈低形成は関係している可能性はあるものの不明である。