

パネルディスカッション

パネルディスカッション3 (III-PD03)

左心低形成症候群：現状把握から今後を見据える

座長:

坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

宮地 鑑 (北里大学医学部 心臓血管外科学)

Fri. Jul 8, 2016 8:45 AM - 10:15 AM 第B会場 (天空 センター)

III-PD03-01~III-PD03-05

8:45 AM - 10:15 AM

[III-PD03-05]左心低形成症候群の First palliationの違いによる生命予後 および神経学的予後

○柳 貞光, 岡 健介, 吉井 公浩, 佐藤 一寿, 稲垣 佳典, 新津 麻子, 咲間 裕之, 金 基成, 上田 秀明, 康井 制洋, 麻生 俊英
(神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

【背景】 First palliationの工夫で左心低形成症候群の予後は改善しつつある。当院での First palliationは1、一期的ノーウッド手術 (N群) 2、両側肺動脈絞扼術を介した早期ノーウッド手術(BN群)3、両側肺動脈絞扼術後ノーウッド+グレン手術(NG群)と治療法を変更し、intact atrial septumに対するハイブリッド治療 (H群) 症例も散見される【目的】 初期治療法による生命予後、神経学的予後を明らかにする【対象】 2004年から2015年までフォロー中の HLHS 80人を対象とした。【方法】 1、 First palliationごとの生命予後を比較する。2、 HLHSの発達検査、MRI、就学状況を検討する。【結果】 N群21人(26.3%)、BN群15人(18.8%)、NG群25人(31.3%)、H群4人(5%)、Bandingのみ9人 (11.3%)、無治療6人(7.5%)であった。Kaplan-Meierでの5年生存率はN群50%、BN 群50%、NG群82.4%で NG群が高値 ($p<0.01$)。H群は2人が死亡、一人がグレン手術に到達。発達検査は生存50人中21人に施行 (田中ビネー2人、新版K 式9人、WISC3 3人、WISC4 7人。WISC 3、WISC 4 全検査 87.3 ± 12.8 (mean $\pm$ SD) (正常70%) に対し田中ビネー、新版K 式の全領域 69.6 ± 11.4 (正常9%)は低い傾向にあった。MRIは白質容量低下を N群66%、BN 群66%、NG群70%に認め差を認めなかったが、就学状況では支援級、養護学校利用者の割合は N群41.7%、BN群100%、NG群25%で N群およびNG群で優位に低かった ($P<0.05$)。【考察】 生存率および神経学的予後の改善に Norwood+Glenn手術は有用と思われる。今後の神経学的評価のさらなる蓄積が必要である。