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 HLH S 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-Meiyer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。WISC３、 WISC４全検査87.3±12.8（ mean± 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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery