

Poster | 胎児心臓病学

Poster (I-P02)

Chair: Mio Taketazu (Hokkaido Ryoikuen)

Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P02-07] 右上大静脈欠損兼左上大静脈遺残に伴う左心室低形成と大動脈縮窄を疑ったが、生後急速に正常化した一例

○石戸 博隆, 岩本 洋一, 増谷 聡, 先崎 秀明 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

Keywords: 右上大静脈欠損, 左上大静脈遺残, 大動脈縮窄

【背景】左上大静脈遺残(PLSVC)の際、冠静脈洞(CS)拡張に伴う左室流入障害により左心系の低形成や大動脈縮窄(CoA)をきたす可能性については、その関連性の有無が未だ議論されている。一方、更にCSの拡張が強くなる「右上大静脈(RSVC)欠損兼 PLSVC」(以下 single PLSVC)はまれで、胎児期の報告は少ない。【目的】胎児期に左心系の低形成を疑われ、生直後も同様の診断だったが、その後急速に正常化した single PLSVC 症例を経験したので、若干の考察を含め報告する。【症例】母32歳、OGOP。GA;24wのスクリーニングで単心房および左心室/大動脈弓低形成を疑われ紹介受診。single PLSVC to huge CS・左心室軽度低形成(流入路/体部/流出路は存在)・筋性部心室中隔欠損(mVSD)・CoAの疑い・単一臍帯動脈と診断した。単心房と誤認されたのは異常拡張したCSであったと思われた。生後 single PLSVC と mVSD 以外は正常化する可能性も考慮していたが、GA;35wに isthmus の逆行性血流を認め CoA が否定できないため手術可能施設に母体搬送。GA;41w0d に正常経膈分娩、CoA/MS/hypoplastic LV/mVSD/ single PLSVC to CS の診断。isthmus に明らかな ridge が存在し PGE1 使用下に CoA の外科的修復を予定されていたが、日齢9に動脈管が自然閉鎖後は正常化した。PH に対する酸素療法も短時間で中止し得て当院に転院した。現在月齢3か月、CoA はなく、左右心室のアンバランスは解消し M 弁弁輪径も95%N に改善し、全ての薬剤投与を中止し得て観察中である。【考按】Bartsota らの14例の single PLSVC の報告では、全例で胎児期に左右心室アンバランスや CoA との関連は認めず、生後も問題なかったとされる。しかし本症例では、最終的に障害は残らずとも、胎児期および新生児期に明らかな左心系の低形成傾向を認めたが、他に原因となる症候を認めず single PLSVC が原因と考えた。未だ経験の乏しい疾患であり、今後とも症例を蓄積し注意深い観察を必要とすると思われる。