

Poster | 成人先天性心疾患

## Poster (I-P09)

Chair: Mitsuru Aoki (Department of Cardiovascular Surgery Chiba Children's Hospital)

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

6:00 PM - 7:00 PM

### [I-P09-01] Fontan術後成人期の門脈体循環シャントと高 NH<sub>3</sub>血症を併発した2症例の血行動態

○竹蓋 清高, 桜井 研三, 鍋嶋 泰典, 島袋 篤哉, 佐藤 誠一, 中矢代 真美 (沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科)

Keywords: Failed Fontan, 成人先天性心疾患, 門脈体静脈シャント

【背景】循環動態が破綻した Failed Fontanでは肝障害を来し、なかには高 NH<sub>3</sub>血症を伴うことがある。当院で大きな門脈体静脈シャントを合併症した2症例を経験したので報告する。

【症例1】33歳の男性。診断は MA, DORV, 4歳で APC Fontan, 18歳で TCPC Conversionを施行した。術後難治性心房頻脈及び心機能低下より蛋白漏出性胃腸症発症, 高 NH<sub>3</sub>血症(NH<sub>3</sub> > 200 $\mu$ g/dL)及び腎前性腎不全を発症した。治療抵抗性の高 NH<sub>3</sub>血症に対して CHDFを離脱できない状態が続き, 当院に転院となった。入院時バイタル: BP 75/25mmHg, HR 80bpm, RR 20/min, SpO<sub>2</sub> 95%(経鼻酸素2L)。心臓カテーテル検査では CI: 6.6L/min/m<sup>2</sup>, Rp: 0.6 Uxm<sup>2</sup>, Rs: 4.7 Uxm<sup>2</sup>であった。腹部 CTにて門脈体静脈シャントを認め, 高 NH<sub>3</sub>血症の原因と考えられた。

【症例2】20歳の男性。診断は SRV, PS. 9歳で BDG及び EC-TCPCを同時に施行した。19歳のときに肝障害及び高 NH<sub>3</sub>血症(NH<sub>3</sub>: 120 $\mu$ g/dL)を認め, 心臓カテーテル検査を施行。入院時バイタル: BP 100/50mmHg, HR 80bpm, SpO<sub>2</sub> 97%(RA)。CI: 4.6L/min/m<sup>2</sup>, 門脈体静脈シャントを認めた。門脈体静脈シャントの閉鎖試験の前後では肝静脈楔入圧はわずかに上昇したが, 中心静脈圧は変わらなかった。

【考察】Failed Fontan後に高 NH<sub>3</sub>血症をきっかけに門脈体静脈シャントを診断した2症例に心臓カテーテル検査において体血管抵抗低下、高心拍出が判明した。門脈圧亢進による一酸化窒素などの末梢血管拡張物質が門脈体静脈シャントによりさらに体血流に放出され、この病態が臓器の還流圧低下など循環不全の病態にさらに寄与している可能性を示唆していると思われた。

【結論】Fontan循環が破綻した症例では、門脈体静脈シャントの関与も念頭におき積極的に診断する必要がある。病態の関与によっては今後、門脈体静脈シャントの閉鎖を考慮する。