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-P09-05]肺動静脈奇形に対し TCPC術後15年で血行再建し、チアノーゼが改善した多脾症候群の女性例

○星合 美奈子[1], 喜瀬 広亮[1], 戸田 孝子[1], 小泉 敬一[1], 河野 洋介[1], 須長 祐人[1], 杉田 完爾[1], 立野 滋[2], 松尾 浩三[2] (1.山梨大学 医学部 小児科・新生児集中治療部, 2.千葉県循環器センター 成人先天性心疾患診療部)
Keywords:肺動静脈奇形, TCPC術後遠隔期, 多脾症候群

【はじめに】 Fontan循環構築のために total cavopulmonary shunt（ TCPS）を経て total cavopulmonary connection（ TCPC）に到達した場合、術後遠隔期の合併症として pulmonary arteriovenous malformation（ PAVM）の発生頻度が高いとされている。 TCPCから15年を経てチアノーゼが急速に増悪し、再度外科介入した症例を報告する。【症例】18歳、女性。多脾症候群、単心室、左側上大静脈、下大静脈欠損、半奇静脈結合。1歳4ヶ月時に TCPS（ LSVC－ LPA吻合）施行、2歳3ヶ月で hepatic vein（ HV）を RPAへ導管で繋ぎ TCPCへ変換した。術後12年頃から SpO2徐々に低下、心カテ検査で PA圧13mmHg、 HVは右肺へ還流しており左肺に PAVMがみられた。2年後には SpO2 70%前後へ急速に低下、 NYHAも III程度まで悪化したため、 HVを LPAへ有効に還流させることを目的に外科介入した。【術式】 HVからの導管を頭側の右側無名静脈へ吻合し、 LSVCで静脈還流が全て混合されるようにした。【結果】術後 PA圧は術前と変わらず、術後2ヶ月で SpO2 91%まで改善、NYHAII程度まで回復した。【考察】同様な症例報告では、 HV－ hemiazygos吻合による再建が予後良好であったとされており、 SundareswaranらはCMRによる flow simulationで同方法の有効性を示している（ J Am Coll Cardiol Img 2009;2:1024-1030）。しかし本症例では、 HVと hemiazygosの間に食道、椎体、 Aoがあり吻合が困難と判断され今回の術式とした。 HVうっ滞による導管内血栓や肝うっ血が懸念されたが現状では問題なく、初回 TCPCから長年経過していたが術後短期間でチアノーゼが改善した。 Prausらは自験例をまとめ、遠隔期の症例でも PAVMに対しては HV還流が唯一の治療法であり、血行再建しない場合は予後不良であると報告している（ Int J Card 2014;172:477-479）。 TCPC術後の PAVMに対しては、本症例のように術後遠隔期であっても積極的な外科介入を検討すべきであり、本術式も考慮されるべきと考えられた。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery