

ポスターセッション | 術後遠隔期・合併症・発達

ポスターセッション73 (III-P73)

術後遠隔期・合併症・発達 9

座長:桑原 尚志(岐阜県総合医療センター 小児循環器内科)

Sat. Jun 29, 2019 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (大ホールB)

[III-P73-01]フォンタン術後の蛋白漏出性胃腸症 PLEの中・長期予後

○上田 秀明, 田村 義輝, 杉山 隆朗, 野木森 宣嗣, 加藤 昭生, 若宮 卓也, 小野 晋, 金 基成, 柳 貞光 (神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

Keywords:蛋白漏出性胃腸症, フォンタン術後, ハイゼントラ

【背景】フォンタン術後の蛋白漏出性胃腸症 PLEは、治療抵抗性で予後不良とされている。PLEを発症して4年以上のフォンタン術後 PLEの治療および中・長期予後を検討した。【対象】当院で経過観察中の PLE発症4年以上のフォンタン術後 PLE10例 (男6、女4)。年齢は中央値14 (8-24) 歳。主心室は左室1、右室6、無脾症3例であった。【結果】フォンタン術式は APC1、心内導管型 TCPC1、心外導管型 TCPC8例。TCPC時にフェネストレーション作成を行ったのは6例。導管直径は16mm 4例、18mm 3例、20mm 2例。PLEの診断は、血中蛋白濃度、消化管蛋白漏出シンチグラムや便中 α 1 アンチトリプシン・クリアランス値より行なった。【治療】内科的治療として、ステロイド療法3例で1例ブデゾニド使用例。全例入院加療中に持続ヘパリン療法を行なった。カルベジロール6例、肺高血圧治療薬5例に導入した。皮下注用免疫グロブリン製剤ハイゼントラ使用継続中3例。高タンパク食などの栄養療法4例。側副血管コイル塞栓術1例、末梢性肺動脈狭窄に対するステント留置術1例を行った。外科的介入例なし。【結果】死亡例は初期の APC1例で、9例生存、現在 NYHA心不全分類で I度 3、II度 6例。ステロイド療法3例とも継続中で、低蛋白血症が消失しているのは、ハイゼントラ使用例を含む4例。中心静脈圧、肺血管抵抗、心係数はそれぞれ中央値13 (10-15) mmHg、中央値1.3 (0.7-2.3) units · m²、中央値3.6 (2.3-4.1) L/min/m²。造影上の主心室の駆出率は中央値46 (38-56) %。【結語】遺残病変の修復、病初期からヘパリン療法、利尿薬の増量に加え、抗心不全療法、皮下注用免疫グロブリン製剤の導入により、予後は改善してきているものの、運動耐容能の低下から日常生活上制限を受けていることが多い。今後、注意深い経過観察や新たな抗心不全療法が求められる。