

会長要望セッション | 純型肺動脈閉鎖症

会長要望セッション01 (I-YB01)

純型肺動脈閉鎖症に対する内科的・外科的治療戦略

座長:芳村 直樹 (富山大学医学部 第1外科)

座長:星野 健司 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:00 PM Track3

[I-YB01-5]純型肺動脈閉鎖症における one and one-half repairの役割～フォンタン関連臓器障害を予防しうるか～

○齋藤 寛治¹, 齋木 宏文¹, 豊島 浩志¹, 辻 重人², 滝沢 友里恵¹, 中野 智¹, 高橋 信¹, 小泉 淳一², 猪飼 秋夫^{2,3}, 小山 耕太郎¹ (1.岩手医科大学 小児科学講座, 2.岩手医科大学 心臓血管外科学講座, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords:純型肺動脈閉鎖, 心不全, 拡張機能

背景:純型肺動脈閉鎖症 (PAIVS)の修復形態は右心系低形成の程度によって異なる。Fontan循環遠隔期に末梢臓器障害を発症することが明らかとなり、血行動態的にメリットが少ないことが指摘されてきた one and one-half repair (1+1/2)に長期的利点があるかもしれない。1+1/2修復の血行動態的利点を検討する。方法:当院で最終修復形態に至った PAIVS 26例の血行動態指標を術後評価カテーテル検査50回および周術期超音波検査データから解析する。結果:フォローアップカテーテルの年齢 (median, IQR)は2心室 (BVR: N=23, 1.5, 0.7-4歳)、フォンタン (Fontan: N=10, 16, 11-26歳)、1+1/2 (N= 17, 10, 7-16歳)であった。二心室症例と比較し、Fontanおよび1+1/2で心拍出量 (CI: 3.2 ± 0.7 , $2.1\pm 0.5^*$, 2.5 ± 1.0)が低く、上大静脈圧 (SVC: 5.9 ± 1.8 , $11.0\pm 1.2^*$, $9.9\pm 4.6^*$ mmHg)、下大静脈圧 (IVC: 5.8 ± 1.7 , $11.0\pm 1.5^*$, $7.5\pm 2.1^\#$ mmHg)が高かった。また二心室症例と比較し1+1/2症例では右室拡張末期圧 (RVEDP: 6.6 ± 3.4 , 11.5 ± 3.5 mmHg, $p= 0.0010$)が高かった。統計学的に年齢差を補正しても1+1/2は BVRと比較し IVC圧および RVEDPは有意に高値を示した。個別の観察では BVRおよび1+1/2症例で経時的に IVC圧および RVEDP、血漿心房ナトリウムペプチド (HANP)が低下する傾向が認められた。BVR、1+1/2は Fontan症例と比較し僧帽弁輪拡張早期運動速度 e' 、E/A ratioが保たれ、左室機能にも差異がある可能性が示唆された。(*: $p<0.01$, #: $p<0.05$, as compared with BVR)結論:1+1/2修復で修復された症例は前負荷を動員することで IVC圧、RVEDPを上昇させ、心拍出量を代償し、その結果、IVC圧は BVRよりも高く、静脈うっ血の観点からは Fontan循環に近い。しかし経時的に BVR症例同様 IVC圧、RVEDPが低下する傾向があり、Fontan循環に関連する遠隔期末梢臓器障害を回避できる可能性がある。