

デジタルオーラル | 複雑心奇形

## デジタルオーラル ( II) 12 ( P12)

### 複雑心奇形2

指定討論者: 森 善樹 (国際医療福祉大学 / 山王病院 小児科)

#### [P12-3] Failing Glennにおける病態把握と治療選択に関する検討

○遠藤 康裕<sup>1</sup>, 梶山 葉<sup>1</sup>, 河井 容子<sup>1</sup>, 中川 由美<sup>1</sup>, 池田 和幸<sup>1</sup>, 糸井 利幸<sup>1</sup>, 藤田 周平<sup>2</sup>, 本宮 久之<sup>2</sup>, 前田 吉宣<sup>2</sup>, 板谷 慶一<sup>2</sup>, 山岸 正明<sup>2</sup> (1. 京都府立医科大学 小児科, 2. 京都府立医科大学 小児心臓血管外科)

Keywords: failing Glenn, Fontan手術, 複雑心奇形

【緒言】 Failing Glenn / Fontanの high risk因子として、肺血管抵抗の上昇や心係数の低下が指摘されている。実際には房室弁逆流、体肺動脈側副血行路(APCA)・VV shunt、薬剤の影響など様々な因子が複雑に絡み合うため病態の理解が困難な場合もある。今回我々は、前医にて failing Glennと診断されコントロールに難渋するため当院にて病態を検討し、薬剤調整の上 fenestrated TCPCに到達した症例を経験した。【症例】5歳女児。身長102.6cm, 体重14kg。診断は両大血管右室起始、肺動脈閉鎖、両側上大静脈。両側 Glenn術後。当院初診時、酸素投与下で SpO<sub>2</sub> 81%であった。満期出生後上記診断となり BTシャント術を経て、1歳1ヶ月に Glenn術を施行。3ヶ月後のカテーテル検査で平均肺動脈圧(PAp) 23mmHg, 右室拡張末期圧(RVedp) 15mmHg, VV shuntと APCAの高度な増生を認めた。5歳までの間に酸素療法、薬物治療、APCAコイル塞栓など内科的治療を施行されてきたが、改善が得られず Glenn take downも視野に当院紹介となった。小児循環器内科医と外科医で協議を重ね検討した結果、元来左室の拡張障害を有しており、Glenn後の BTシャント残存と ASD自然閉鎖が、左室の容量負荷を招いて肺循環を阻害する直接的な要因となったと考えた。さらに中等度の三尖弁逆流と APCA, 末梢血管拡張薬の多剤使用と利尿剤の使用不足により心室仕事量の増大を惹起しさらに病態を悪化させていると考えた。入院でモニタリング下に利尿剤増量、末梢血管拡張薬の減量を行ったところ、心不全症状は改善し、カテーテル検査で PAp 12mmHg, RVedp 10mmHgまで改善した。fenestrationを加えた TCPC, ASD creation, 三尖弁形成術を実施し、手術施行後 SpO<sub>2</sub>は酸素投与下で95%まで上昇、1ヶ月後のカテーテルで PAp 15mmHg, RVedp 12mmHgであった。【結語】 Failing Glennの病態を把握するために多角的評価法を駆使すると共に内科外科ともに積極的かつ慎重な議論が必須である。