

パネルディスカッション

パネルディスカッション06 (III-PD06)

Fontan循環の Up-to-date : 新たな病態を探る

座長:大内 秀雄 (国立循環器病センター 小児科)

座長:中野 俊秀 (福岡市立こども病院心臓血管外科)

コメンテーター: David J. Goldberg (Perelman School of Medicine at the University of Pennsylvania/Children's Hospital of Philadelphia, USA)

2021年7月11日(日) 10:00 ~ 12:10 Track6 (現地会場)

[III-PD06-7]遠隔期におけるフォンタン導管の狭窄症例のまとめ

〇加藤 温子, 大内 秀雄, 藤本 一途, 白石 公, 黒崎 健一 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

キーワード: フォンタン術後合併症, 導管狭窄, FALD

【背景】単心室症に対するフォンタン術後の患者の長期予後が改善する中、人工導管が狭窄をきたす症例が散見されるようになってきた。当院では5年ごとにカテーテル検査を行なっているが、その中で導管狭窄を来した症例の背景、形態的な特徴や狭窄の全身に対する影響を明らかにすることを目的とした。【方法】当院で2010年から2021年1月までにカテーテル検査を受けた心外導管(EC)を使用したフォンタン術後の15歳以上の患者で、ECに何らかの狭窄を認め、臨床的に治療適応があると考えられた14人のカルテより経過や検査データなどを抽出し、後方視的に検討した。【結果】男女比は11:3で、apicocaval juxtapositionは5例(36%)に認めた。ECフォンタン術は3歳(1-19歳)、身長 98 ± 28 cm、体重 15 ± 10 kgの時に、ECサイズは16mm 4例、18mm 9例、20mm 1例で開窓術は6例(43%)で行われていた。カテーテル検査時年齢は 21 ± 6 歳、身長 160 ± 9 cm、体重 52 ± 12 kgであった。IVC圧は 11 ± 3 mmHgでSVCとの圧較差は1mmHg(-1-4mmHg)であった。IVCからのコントラストエコーは10例(71%)で陽性だった。造影にてECの最小径は 8.8 ± 2.2 mm、最大径は 14.7 ± 2.9 mmに対しIVCは 23.7 ± 4.9 mmと拡大を認めた。導管の角度は $151 \pm 12^\circ$ (正面)、 $143 \pm 18^\circ$ (側面)とカーブを描いていた。運動負荷試験のVO2は 23.3 ± 5.3 mL/kg/minで、ピーク時のSpO2は $85 \pm 4\%$ と低下していた。Forn's index, APRIはそれぞれ 4.9 ± 2.3 、 0.7 ± 0.3 であった。抗血小板薬は13例、抗凝固薬は3例で内服されていた。蛋白漏出性胃腸症を2例、肝内腫瘍を1例に認めた。【まとめ】EC狭窄は男性に多く、フォンタン15年目前後で、開窓術や曲線を起点に狭窄をきたしていた。IVC圧や狭窄前後の圧較差は小さいものの、運動耐容能の低下や酸素飽和度低下を認めたり、肝線維化マーカーの異常や心外合併症を来している症例も認めた。今後EC狭窄をきたすリスク因子や治療についてさらなる研究を進めたい。