

デジタルオーラル I (OR7)

複雑心奇形 2

指定討論者:大月 審一 (岡山大学病院 小児循環器科)

指定討論者:富田 英 (昭和大学病院)

[OR7-2]無脾症候群における手術危険因子とその改善策

○加藤 昭生¹, 北野 正尚¹, 西畑 昌大¹, 島袋 篤哉¹, 中矢代 真美¹, 佐藤 誠一¹, 西岡 雅彦² (1.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科, 2.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科)

Keywords:無脾症, 予後, CAVVR

【背景/目的】無脾症候群の多くは複雑心血管奇形を伴う機能的単心室(fSV)を呈し、Fontan手術を目指すが、死亡例は少なくない。外科治療症例の転帰から予後不良因子を検討し、その改善策を考察する。【方法】2004年から2021年2月に当院で外科治療介入した fSVの無脾症候群31症例(男児16例、右室型単心室28例、共通房室弁29例)の生存曲線を作成し、出生体重(中央値2.8kg)；診断(肺動脈閉鎖13例、心外型総肺静脈還流異常(TAPVC)9例、術前重度肺静脈狭窄(PVO)9例、共通房室弁逆流中等度以上(CAVVR)7例)；初回手術時日齢(中央値40)・体重(中央値3.6kg)・術式(体肺シャント術(APS)16例、肺動脈絞扼術7例、両方向性 Glenn手術(BDG)7例、房室弁形成術(CAVVP)1例、PVO解除・TAPVC修復術5例)と死亡との関連を検討した(観察期間中央値5.8年(1月-17年))。【結果】累積生存率は1年が84%、3年が77%。BDGと Fontan到達率は77%と55%。全死亡は7例(23%)、死亡月齢は中央値5ヵ月(1-20ヵ月)、Stage1迄の在院死亡5例、BDG前の死亡4例、BDG後 Fontan迄の死亡3例であり、Fontan後遠隔期死亡なし。主死因は低心拍出性心不全 6例、感染1例。単変量解析で PVO、CAVVR、日齢28未満手術介入、BDG前 CAVVP、BDG前 TAPVC修復術が有意な死亡関連因子であった($p<0.05$)。【考察】近年、新生児期 TAPVC修復回避目的に draining vein stentingを導入し、2/2例で BDG後も生存している。2010年以降、術後心不全を懸念し APSは生後1ヵ月以降、4kg前後で施行する方針とした。CAVVR症例では、早期の CAVVPや APSを避け primary BDG±CAVVP±TAPVC修復の治療戦略を開始した。【結語】fSVの無脾症候群では、早期の TAPVC修復術や CAVVRの増悪を回避する治療戦略がその予後を改善する可能性がある。