

A-II-4 無脾多脾症候群における見過ごされてきたリスクファクター—浅い心室間交通口と左室流出路狭窄—

大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科¹⁾, 心臓血管外科²⁾
 石田秀和¹⁾, 稲村 昇¹⁾, 青木寿明¹⁾, 河津由紀子¹⁾, 北 知子¹⁾, 萱谷 太¹⁾, 齋藤哲也²⁾, 石丸和彦²⁾, 磐井成光²⁾, 川田博昭²⁾, 岸本文文²⁾

【背景】無脾多脾症候群の心室構築は多様である。左右心室構造を有する例においてもFontan型手術が施行されるが手術に耐容できない症例が存在する。【目的】左右心室構造を有する無脾多脾症候群での心室間交通口の大きさと治療成績を検討し、Fontan型手術の適応を再検討する。【対象】1994年から2004年まで当センターで治療した無脾多脾症候群36例中、左右心室構造を有する症例(CAVC, DORV)12例を対象とした。無脾症候群8例, 多脾症候群4例であった。【方法】手術介入前に行った左室造影から収縮期の心室間交通口(VSD)の径と大動脈弁輪径(AVD)を計測し、体表面積(BSA)で除したVSD/BSAとVSD/AVDを求めた。次に、心エコー法によるGlenn, Fontan術後の房室弁閉鎖不全の程度を調べた。死亡またはfailed Fontan例をA群(n=7)とし、alive and well例をB群(n=5)として検討した。【結果】VSD/BSAはA群 45.3 ± 9.0 , B群 88.0 ± 31.7 , VSD/AVDはA群 1.2 ± 0.2 , B群 2.0 ± 0.6 といずれもA群が有意に小さかった($p < 0.05$)。Glenn, Fontan術前後で比較して房室弁閉鎖不全が増悪したのは、A群5例, B群1例で、A群はB群に比較してGlenn, Fontan術によっても房室弁閉鎖不全が有意に増悪していた($p < 0.05$)。【まとめ】(1)左右心室構造を有する無脾多脾症候群(CAVC, DORV)にはVSDが狭小な例が存在する。(2)臨床経過が不良な症例はVSDが狭小な傾向にある。(3)臨床経過が不良な症例は房室弁閉鎖不全が強い。【考察】VSDが狭小な例では、Glenn, Fontanとvolume reductionを進めるほどに左室流出路が狭小化し、結果、房室弁閉鎖不全が増悪する可能性が示唆される。狭小なVSDは同症候群におけるリスクファクターである。

A-II-5 無脾症候群の胎児診断と予後の推定—肺静脈形態と狭窄—

久留米大学小児科¹⁾, 福岡市立こども病院循環器科²⁾
 前野泰樹¹⁾, 廣瀬彰子¹⁾, 姫野和家子¹⁾, 岸本慎太郎¹⁾, 籠手田雄介¹⁾, 石井治佳¹⁾, 家村素史¹⁾, 須田憲治¹⁾, 総崎直樹²⁾, 松石豊次郎²⁾

無脾症候群では心臓の複雑な解剖学的形態や、特に予後に大きく関与する肺静脈の異常について、胎児心エコー所見から出生後の状態をどれほど正確に予測可能かの検討は少ない。【方法】1999年から2006年までの8年間に、13例の無脾症候群を当院で胎児診断した。初回胎児心エコーは在胎16週2日~37週0日(中央値30週3日)。このうち出生した12例を対象とし、出生前の診断所見について、出生後の心エコーおよび血管造影所見、さらに出生後の経過を後方視的に比較、検討した。【結果】心房、心室形態や大血管形態などの主要な心臓血管構造は、全例で正確に診断できた。【肺静脈所見】(1)7例で共通肺静脈が心房後方に直接還流。5例で4本の肺静脈を確認。ただし2003年までの2例では左右1本ずつしか確認していなかった。2例に軽度の狭窄血流を認めたが、出生後は進行しなかった。(2)5例で肺静脈の還流異常があり、混合型で狭窄が極めて強い2例以外の3例で4本の還流場所が診断できていた。5例全例に肺静脈の狭窄血流を認め、このうち1例は出生後に肺静脈狭窄が進行し9カ月時に死亡。4例は生存しているが、重度狭窄の2例はまだ生後6カ月以内であり手術できていない。【出生後経過】12例中BT短絡術後のhigh flowや感染などで5例(42%)が死亡。胎児期肺静脈狭窄を疑った7例中死亡は2例(ただし生存のうち2例は幼少の重症例)。【結語】胎児心エコーにて肺静脈の還流位置は4本ともに確認がほぼ可能であり、狭窄所見も診断できた。肺静脈の還流位置に異常がある症例では狭窄の危険性が極めて高い。ただし出生後の予後を見ると、必ずしも胎児期の肺静脈狭窄所見の有無と一致せず、胎児期に無脾症候群の予後を正確に推定するには、さらに検討が必要と考えられた。

A-II-6 無脾症候群に合併した総肺静脈還流異常(TAPVC)の検討

岡山大学小児科¹⁾, 心臓血管外科²⁾, 麻酔科蘇生科³⁾
 船田裕昭¹⁾, 大月審一¹⁾, 岡本吉生¹⁾, 日置里織¹⁾, 山内 泉¹⁾, 堀川定儀¹⁾, 森島恒雄¹⁾, 笠原真悟²⁾, 石野幸三²⁾, 佐野俊二²⁾, 竹内 護³⁾

【目的】無脾症候群に合併するTAPVCは術後肺静脈狭窄(PVO)を来しやすく、危険因子の一つと考えられている。この危険因子を回避する治療戦略の考慮を目的として、TAPVCを伴う無脾症候群の自験例について後方視的に検討した。【対象】1994~2005年に当施設で治療された無脾症候群73例のうち、extracardiac typeのTAPVCを合併した症例。【方法】(1)心エコーによる共通肺静脈腔、左右肺静脈径、垂直静脈径の測定、(2)出生時の肺静脈還流障害の有無、(3)初回TAPVC repairの時期、術後経過について初回TAPVC repair後のPVO(+群)とPVO(-群)とに分類して検討した。【結果】無脾症候群73例中extracardiac typeのTAPVC合併例は24例(上心臓型18例, 下心臓型6例)で33%であった。うち初回TAPVC repair後のPVO(+群)は10例(上心臓型4例, 下心臓型6例), PVO(-群)は14例(全例上心臓型)であった。(1)心エコーによる新生児期共通肺静脈腔のサイズはPVO(+群)がPVO(-群)より小さい傾向が認められたが($p = 0.06$), 新生児期肺静脈径および垂直静脈径では有意差はなかった。(2)出生時の肺静脈還流障害はPVO(+群)では全例, PVO(-群)では14例中7例で認めた。(3)初回TAPVC repairは、PVO(+群)では全例が生後1.5カ月未満に手術を要したのに対して、PVO(-群)では14例中4例のみが1.5カ月未満での実施であった。また生後1.5カ月以上で初回TAPVC repairを実施された場合、全例PVOは認められなかった(10例)。経過中、PVO(+群)ではPVOが原因で全例死亡、PVO(-群)では現在まで14例中13例が生存。【考察】TAPVC合併無脾症候群では、生後1.5カ月以上で初回TAPVC repairを行った場合、術後PVOを起こしにくい可能性が示唆された。また、下心臓型であること、新生児期の共通肺静脈腔サイズが小さいことは、術後PVOと関連があると考えられた。