

Panel Discussion

Fri. Jul 10, 2026 2:00 PM - 3:30 PM JST | Fri. Jul 10, 2026 5:00 AM - 6:30 AM UTC | Room3 (Conference Hall B2)

[PD9] パネルディスカッション 09 (II-PD9)

Fontan循環における肺血管拡張薬の是々非々

座長:宗内 淳(JCHO九州病院循環器 小児科)

座長:高月 晋一(東邦大学医療センター大森病院 小児科)

[II-PD9-3] 組織学的に肺血管病変が証明された単心室血行動態に対して多剤併用肺血管拡張薬を使用しFontan術に到達した症例の遠隔期から学ぶ

○大木 寛生, 伊澤 美貴, 竹平 健, 神野 太郎, 吉田 真由子, 妹尾 祥平, 山田 浩之, 永峯 宏樹, 前田 潤, 山岸 敬幸 (東京都立小児総合医療センター 循環器科)

Keywords : 多脾症、肺高血圧、門脈体循環短絡

【背景】肺血管拡張剤やカテーテル治療による前処置を要したFontan患者は余力が少なく循環破綻しやすい可能性がある。

【目的】甲状腺クリーゼにより循環破綻した多脾症Fontan患者を経験したので総括する。

【症例】 {X(I),L,L} , 右胸心, 多脾症, 単心房, 不均衡型房室中隔欠損, 左室低形成, 肺動脈弁兼弁下狭窄, 総肺静脈還流異常2b, 両側上大静脈, 下大静脈欠損, 半奇静脈接合, 門脈体循環短絡(CPSS), 開窓心外導管型Fontan術後, 16歳女性. 2か月時3.5mm中心大動脈肺動脈短絡術, 術後肺高血圧クリーゼあり, 一酸化窒素奏功, ベラプロスト, ボセンタン, シルデナフィル逐次開始, CPSS塞栓術, 肺血管抵抗(Rp)は9.8から3.3Um²まで低下, 5歳6か月時左肺生検: index of pulmonary vascular disease(IPVD)2.8, Heath-Edwards(HE)6, 肺小動脈全てに中膜肥厚, Fontan術不適応, マシテンタン, タダラフィルに変更, Rp2.8Um², 8歳6か月時右肺生検: IPVD2.0, HE3, 肺小動脈中膜肥厚退縮しているが低形成と形成不全あり, Fontan術不適応, Rp2.4Um², 平均肺動脈圧(mPAP)14mmHg, 9歳10か月時Kasashima術, 肺動脈絞扼術, CPSS塞栓術, 大動脈肺動脈側副血行塞栓術, Rp2.8Um², mPAP14mmHg, 12歳2か月時4mm開窓16mm心外導管型Fontan術, 12歳9か月時閉塞開窓ステント留置術4mm, セレキシパグに変更, 13歳11か月時Rp1.6Um², mPAP14mmHgと落ち着いていたが, 16歳0か月時甲状腺クリーゼ, 蛋白漏出性胃腸症, 胸腹水, Rp4.9Um², mPAP15.5mmHg, 開窓バルーン拡張術4mm, βブロッカー, ステロイド, チアマゾール, ヨウ化カリウム, 人工呼吸器管理, 一酸化窒素, 持続緩徐式血液濾過透析, 体外式膜型人工肺奏功せず永眠.

【結論】門脈体循環短絡, 肺高血圧, 肺小動脈低形成・形成不全を合併した多脾症患者に肺血管拡張剤やカテーテル治療による前処置で何とかFontan循環成立させたが余力少なく甲状腺クリーゼによる循環破綻から救命困難であった。