

学位論文要旨

氏名 中村 祐希 

論文題目

Pulmonary arteriovenous malformations after a Fontan operation in the left isomerism and absent inferior vena cava.

(左側相同、下大静脈離断を合併する機能的単心室の患者におけるフォンタン手術後の肺動静脈瘻の発症について)

指導教授承認印

宮地 鑑 

Pulmonary arteriovenous malformations after a Fontan operation in the left isomerism and absent inferior vena cava.

(左側相同、下大静脈離断を合併する機能的単心室の患者におけるフォンタン手術後の肺動静脈瘻の発症について)

氏名 中村 祐希

(以下論文要旨本文)

目的：肺動静脈瘻の原因は単一ではないが、先天性心疾患を有する患者においては左側相同の合併や血行動態上の問題で肝静脈血流が肺循環に流れにくいことが肺動静脈瘻の危険因子と推測されてきている。左側相同、下大静脈離断を合併する機能的単心室の患者ではフォンタン手術施行時に肝静脈血流を均等に左右の肺循環に導くようなフォンタン経路の適切なデザインをすることが解剖学的な理由から難しいことが多く、他の機能的単心室の患者に比べて肺動静脈瘻のリスクが高いと予想される。本論文の目的は左側相同で下大静脈離断を合併する患者群においてフォンタン手術後の肺動静脈瘻の発症とフォンタン経路のデザインの関係を分析することである。

方法：国立循環器病研究センター病院で2006年までに19人の左側相同、下大静脈離断の患者にフォンタン手術が施行された。フォンタン手術施行時年齢は中央値で6.2歳（範囲：1-24歳）。選択的に一期的フォンタン手術を8例に施行した。2001年から肺動静脈瘻の発症を予防するために、可能な限り肝静脈血流を均等に左右の肺循環に導くようにフォンタン経路のデザインを変更した。早期死亡を除く18例において肺動静脈瘻の発症の有無と術後カテーテル検査での血行動態パラメーターやフォンタン経路のデザインとの間に関係があるか後方視的に検討した。患者群を両側上大静脈を有するA群と片側上大静脈のB群に分類した。肺動静脈瘻の診断には肺血管造影及びバブルコントラスト心エコーを用いた。フォンタン手術前に3例で片側の肺動静脈瘻の発症を認め、いずれも川島手術後であった。フォンタン手術後の観察期間は中央値で5.3年（範囲：1.8-17.3年）であった。

結果：観察中に7例で肺動静脈瘻を発症（A群3例、B群4例）、内1例はフォンタン手術前に肺動静脈瘻の既往があった。心尖部の向きと奇静脈ないし半奇静脈が流入する上大静脈（主要上大静脈と定義する）が同側の場合には有意に肺動静脈瘻の発症率が高かった（ $P=0.028$ ）。肺動静脈瘻を発症した患者ではそれ以外と比較してフォンタン手術直前のカテーテル検査において肺血管抵抗が高く（ $P=0.085$ ）、動脈血酸素飽和度が低かった（ $P=0.015$ ）。フォンタン術後1年目のカテーテル検査での血行動態パラメーターは肺動静脈瘻の発症と関係を認めなかった。A群において肺動静脈瘻を発症した患者では発症しなかった患者と比較してフォンタン経路の吻合部と主要上大静脈の距離が長く（ $P=0.071$ ）、発症した全例で肝静脈は選択的に主要上大静脈の対側の肺に流れ、肺動静脈瘻は主要上大静脈がある側の肺に発症した。B群において上大静脈吻合部とフォンタン経路の吻合部が遠くて重ならない2例

で肝静脈は選択的に上大静脈の対側の肺に流れ、肺動静脈瘻は上大静脈がある側の肺に発症した。B 群では他にフォンタン術前から肺動静脈瘻を認めた 1 例、及び重度肺動脈狭窄が完全には解除出来なかった 1 例で狭窄肺動脈の灌流部位に肺動静脈瘻の発症を認めた。肺動静脈瘻を発症した 7 例の内 6 例で肝静脈血流の肺循環内での不均等が危険因子と考えられた。2001 年以降フォンタン経路のデザインを変更後は術前から肺動静脈瘻を認めた 1 例を除き、肺動静脈瘻の発症を認めなかった。

結論：左側相同で下大静脈離断を合併する機能的単心室の患者において肺動静脈瘻の発症の危険因子として肝静脈血流の肺循環内での不均等があり、フォンタン経路のデザインを工夫することで発症を予防出来る可能性が示唆された。