

pulmonary Shunt（段階的右心バイパス術）後に、いわゆる hepatic factor を含む肝静脈血が肺循環に流れないことによる肺内シャント形成と同症例においてフォンタン型手術後で奇静脈血流や半奇静脈血流と逆行するため hepatic factor を含む肝静脈血の肺内血流低下領域における肺内シャント形成による低酸素血症の悪化が存在する。対策として、前者の場合、total cavopulmonary shunt 術後6か月以内にフォンタン型手術を完成することで防止できる症例が存在する。しかし、フォンタン型手術後症例で肺内シャントが出現し低酸素血症が生じた場合、現時点では決定的な解決方法は不明である。二つ目は、フォンタン型手術後、特に心外型人工導管法によるフォンタン型手術後に頻脈性不整脈を発症した場合、非薬物治療である高周波カテーテル電気焼灼術が現時点において不可能に近いということである。この点も安全にカテーテル治療ができる決定的方法は現段階では解明されていない。これらの点は今後解決されなければならない点といえよう。

総括として、本症候群に限らずフォンタン型手術後症例において、心室機能温存のため心筋保護や血栓形成を回避するため予防的内科治療を行い、真の日常生活の質の向上に向けて、さらに精神発達、社会適応などを総合的に考慮した患者サポートが必要と考える。

結論

内臓錯位症候群症例の診療は、乳児早期から系統だった管理が大切であり、症例の真の意味での日常生活の質の向上に目を向けたさらなる努力が必要である。

