

告示	番号	89	慢性心疾患
	疾病名	フォンタン術後症候群	

フォンタン (Fontan) 術後症候群

ふおんたんじゅつごしょうこうぐん

概念・定義

2心室修復が不可能である、単心室血行動態疾患に対して、Fontan手術が施行される。Fontan手術には、心房と肺動脈を吻合する方法や、上大静脈と肺動脈、下大静脈と肺動脈を吻合する方法などがある。Fontan術後、主に遠隔期に、不整脈、チアノーゼ、血栓塞栓症、蛋白漏出性胃腸症、心不全、肺高血圧、肝硬変、肝がん、腎不全など全身の臓器不全をきたす症候群。根本治療が無い予後不良の疾患である。

症状

症状は、心不全、動悸、労作時呼吸困難、易疲労、チアノーゼなど。

治療

心不全例には慢性心不全に対する治療をおこなう。

利尿薬、アンジオテンシン変換酵素阻害薬、アンジオテンシン II 受容体拮抗薬の投与を考慮する。 β 遮断薬 (カルベジロールなど) の投与も考慮する。

蛋白漏出性胃腸症に対しては、ヘパリン注射、ステロイド内服、アルブミン補充などが試みられる。

不整脈に対しては、抗不整脈薬を投与する。

心室性頻拍症に対しては、アミオダロン内服や植え込み型除細動器 (ICD) が適応となる。

心停止蘇生例に対しては、ICD 植え込みが適応となる。右室と左室も同期して収縮していない例や、心電図上 QRS 幅が広い例では、心室再同期療法のペースメーカ植え込みが適応となる場合がある。

内科的治療に反応しない場合には、心臓移植の適応となる。その前に状態悪化が予想される時は、人工心臓の植え込みが適応となる場合がある。心臓移植手術そのものの死亡率は高く、術後の死亡率も高い。

肝硬変例では、肝がん発見のための定期的スクリーニングが必要である。肝がんに対しては、コイル塞栓術や抗がん剤動注などがなされる。

抜粋元 : http://www.shouman.jp/details/4_65_97.html