

第20回日本小児肺循環研究会

日 時 : 2014年2月1日 (土) 10:00~17:00

会 場 : 笹川記念会館

会 長 : 石川司朗先生 (福岡市立こども病院)

1. てんかんが疑われた, 精神運動発達遅滞, 特発性肺動脈性肺高血圧の1例

国立成育医療研究センター 循環器科¹⁾ 神経内科²⁾

田中 優¹⁾, 小野 博¹⁾, 佐々木瞳¹⁾, 永峯宏樹¹⁾, 金子正英¹⁾, 三崎泰志¹⁾,
寺島 宙²⁾, 賀藤 均¹⁾

1歳7か月女児. 生後 floppy infant としてフォローされていた. 1歳ごろより1分前後の意識消失, チアノーゼを認め, てんかんを疑われ経過観察されていた. 1歳7か月に発熱で前医に入院. 肺高血圧症が疑われ紹介となった. タダラフィル, ヴォリブリス, ベラプロストを導入し症状の改善を得た. 乳幼児で発達遅滞のある児では肺高血圧の症状がけいれんと類似し, 診断が遅れることがある.

2. 生後2ヶ月で啼泣時の意識消失で発症した肺動脈性肺高血圧症の1乳児例

埼玉県立小児医療センター 循環器科¹⁾ 総合診療科²⁾

菅本健司¹⁾, 小川 潔¹⁾, 河内文江¹⁾, 藤本義隆¹⁾, 菱谷 隆¹⁾, 星野健司¹⁾,
鍵本聖一²⁾, 窪田 満²⁾, 萩原真一郎²⁾

生後2ヶ月時から啼泣時のチアノーゼと意識消失を認め, 徐々にその程度が悪化, 入院後に啼泣からチアノーゼ, 徐脈となりCPR施行. 鎮静・人工呼吸管理下でも発作的にチアノーゼ, 血圧低下・徐脈を繰り返す, 心エコーからPFOとPHの診断. カテーテル検査では Pp/Ps=0.72, 酸素負荷でPApの低下を認めた. 月齢9に肺生検を施行. 結果は肺小動脈の肺小動脈の低形成を認めた. PGI2の持続静注を極少量から開始し, PH crisisの頻度は減少し臨床的に有効と考えられた.

3. 特発性肺動脈性肺高血圧症の1出産例

山形大学 小児科¹⁾ 産婦人科²⁾

高橋辰徳¹⁾, 鈴木 浩¹⁾, 小田切徹州¹⁾, 安孫子雅之¹⁾, 佐々木綾子¹⁾,
若林 崇¹⁾, 青木倉揚¹⁾, 早坂 清¹⁾, 堤 誠司²⁾, 吉田隆之²⁾, 小幡美由紀²⁾,
石田博美²⁾, 倉智博久²⁾

症例は27歳の女性. 10歳時に発症した特発性肺動脈性肺高血圧症で肺動脈圧は75/39 (52) mmHg 肺血管抵抗は8.3単位・m²であった. Nide d ipineに反応があり nifedipine と beraprost で治療を行いWHO II度を維持していた. 24歳時の肺動脈圧は48/20 (32) mmHg であった. 妊娠27週で入院管理とし妊娠32週にtadalafil追加した. 妊娠34週2日全身麻酔,

帝王切開で体重2,440gの男児を娩出した。母体は分娩前後で状態は安定していた。

特発性肺動脈性肺高血圧症の女性は一般に妊娠禁忌とされているが治療に反応がよい症例では出産可能な場合もある。

4. 新生児期に発症し薬物療法が奏功した肺動脈性肺高血圧症の1例

東京女子医科大学 循環器小児科

原田 元, 杉山 央, 清水美妃子, 石井徹子, 稲井 慶, 篠原徳子, 富松宏文,
中西敏雄

【背景】肺動脈性肺高血圧症(PAH)は予後不良であり平均生存期間は成人で2.8年, 小児で10ヵ月と報告されている。複数の肺高血圧治療薬の使用が可能となり, 有効性が示されている。

【症例】13歳, 女児。出生時より肺高血圧症認め, 5ヵ月時の心カテで平均肺動脈圧(mPAp)30mmHg, 肺血管抵抗(Rp)5.3unit・m²と高値を認めPAHと診断しベラプロストを開始。6ヵ月時にニフェジピンの追加投与したが1歳10ヵ月時の心カテでmPAp55mmHg, Rp11.2unit・m²とさらに増悪を認めた。シルデナフィル負荷で反応認めシルデナフィルを開始し, 失神発作は徐々に減少に13歳時の心カテではmPAp35mmHg, Rp8.0unit・m²と改善した。

【結語】PAHは予後不良とされているが, 薬物療法に反応して長期に安定する症例がある。

5. WHO機能分類クラスIIで見つかった小児期発症肺動脈性肺高血圧症の中長期予後

東邦大学 小児科

中山智孝, 直井和之, 池原 聡, 高月晋一, 松裏裕行, 佐地 勉

対象はFCIIで発見されたPAH 17例, 10.5±3 (4.6-16.1) 歳, 男7/女10, 特発性9/遺伝性6/他2. 平均9.3年の観察中, 経口薬でFCII維持8 (Po群), エポプロステノール導入9 (Ep群; 含HPAH6). 初診時 (Po/Ep) のRV Tei (0.4/0.7) に有意差あり, CTR (48/49), BNP (23/46), 6MWD (471/423), mPAP (52/63), CI (4.2/3.9), RpI (10.7/15.3) は同等. 平均1.9年でEp導入に至りFCII 7/III 1/死亡1. 直近 (Po/Ep) のCTR (47/50), BNP (22/28), 6MWD (501/523), mPAP (50/56), CI (4.1/5.0), RpI (10.2/10.0) は差なし. FCIIで見つかった小児PAHの中長期予後は概ね良好, HPAHは早期にEpを考慮すべき。

6. 肺高血圧症の進展過程におけるジペプチジルペプチダーゼIV (DPP-4)の果たす役割

東京医科歯科大学 小児科¹⁾ 集中治療部²⁾ 循環制御内科学³⁾

細川 奨¹⁾, 原口 剛¹⁾, 石井 卓¹⁾, 前田佳真¹⁾, 磯部光章³⁾, 土井庄三郎¹⁾,

DPP-4阻害薬アログリプチンは、モノクロタリン誘発ラット肺高血圧モデルの生存曲線および形態的・血行動態的・組織学的に肺動脈圧を改善した。CD4陽性T細胞上に発現するCD26 (DPP-4)が、肺動脈平滑筋細胞上のカベオリン-1と相互作用を持つことから、T細胞が直接に、肺動脈平滑筋細胞シグナルに作用する可能性が示唆された。

7. 肺高血圧症の進展におけるイノシトール三リン酸受容体の役割

慶応大 小児科¹⁾ 理化学研究所BSI²⁾

内田敬子¹⁾, 柴田映道¹⁾, 石崎怜奈¹⁾, 土橋隆俊¹⁾, 御子柴克彦²⁾, 山岸敬幸¹⁾

肺動脈性肺高血圧症 (PAH) の病態には、細胞内Ca²⁺シグナルが大きく関与している。私たちは、細胞内Ca²⁺放出チャネルであるイノシトール三リン酸受容体 (IP3R) の2型が肺動脈平滑筋に優位に発現し、その欠損マウスでは長期低酸素暴露により誘導されるPAHがより増悪するという知見を得た。2型IP3Rの機能喪失によって肺動脈平滑筋の弛緩および増殖抑制機能が障害されることが示唆された。欠損マウスにおけるPAH進展の分子機序も含めて報告する。

8. 剖検例を用いた肺動脈性肺高血圧症 (PAH) の肺動脈病変におけるWNT/PCP Pathway関連因子の検出

東邦大学医療センター大森病院 小児科

下平佳代子, 若山 恵, 渋谷和俊, 佐地 勉

真菌誘発PAHモデルマウスとヒト特発性PAH (IPAH) の遺伝子発現変動の比較解析から、IPAHの病態関連因子の1つとして検出したRho/ROCK signaling pathway の上流に位置するWNT/PCP Pathwayの肺動脈での発現と局在の調査を目的とし、PAHの剖検例を用いて本Pathway関連因子 (WNT-11, DVL-2, DAAM-1) を免疫組織染色法で検出した。DVL-2とDAAM-1は、PAHと対照の内皮細胞と中膜平滑筋細胞、PAHでは肥厚した内膜の筋線維芽細胞で染色陽性であった。特に、IPAHでは中膜平滑筋細胞のDAAM-1陽性例の頻度が高い傾向にあり、本PathwayのIPAHの病態への関与を示唆する結果であった。

9. エンドセリンならびに肺高血圧症治療薬のラット心室筋Ca²⁺電流に及ぼす影響

日本医科大学小児科

勝部康弘, 橋本康司, 赤尾見春, 渡邊 誠, 阿部正徳, 林 美雪, 渡邊美紀,
池上 英, 上砂光裕, 深澤隆治, 小川俊一

肺血管性高血圧症の薬物治療の基本的戦略としてエンドセリン、一酸化窒素ならびにプロスタサイクリンの3つの経路を介する血管拡張薬が用いられている。これら薬剤を用いた基礎研究は主として血管平滑筋を用いて行われており、心室筋を用いた研究はほとんど行われていない。本研究ではこれら薬剤の心筋への影響を調べるため、エンドセリンならびに各経路を代表する薬剤によるラット心室筋細胞Ca²⁺電流の変化を検討したので報告す

る。

10. タダラフィルの脱メチレン代謝に関与するP450分子種の数論的解析

富山大薬¹⁾ 金沢医大小児科²⁾ 富山大第一外科³⁾ 富山大小児科⁴⁾

田口雅登¹⁾, 高広理佳子¹⁾, 中村早稀¹⁾, 河野寛之¹⁾, 石田和也¹⁾, 秋田千里²⁾,
中村常之²⁾, 芳村直樹³⁾, 小澤綾佳⁴⁾, 廣野恵一⁴⁾, 市田露子⁴⁾

肝代謝酵素チトクロームP450 (CYP) 3Aによる脱メチレン代謝は、タダラフィルの推定主要消失経路であるが、CYP3A5の関与は明らかでない。ヒトCYP3A4/5発現系を用いて Desmethylene tadalafil生成反応の数論的解析を行ったところ、CYP3A4とCYP3A5のKm値はそれぞれ5.29, 7.76 μM であり、Vmax/Km値はそれぞれ0.124, 0.059 $\mu\text{L}/\text{min}/\text{pmol}$ P450と算出された。少なくとも、CYP3A5がタダラフィルの代謝に一部関与する事が示唆された。

11. 肺動脈性肺高血圧進展における血管平滑筋の形質転換と炎症の関与：ヒト肺動脈性肺高血圧類似ラットモデルを用いた検討

三重大学大学院医学系研究科 小児科学¹⁾ 麻酔集中治療学²⁾ 修復再生病理学³⁾

胸部心臓血管外科学⁴⁾ 名古屋市立大学大学院新生児・小児医学分野⁵⁾

名古屋大学大学院医学系研究科小児科学⁶⁾

大槻祥一郎¹⁾, 三谷義英¹⁾, 淀谷典子¹⁾, 大橋啓之¹⁾, 大澤田博文²⁾,
吉田-今中恭子³⁾, 新保秀人⁴⁾, 篠原 務⁵⁾, 新保秀人⁵⁾, 加藤太一⁶⁾

ヒトPAH類似モデルにおいて、内膜病変・層状病変は進行性に増加し、血管平滑筋の形質転換と炎症の関与が示唆された。

12. 肺動脈内皮細胞におけるBMPシグナルに対する性ホルモンの影響

大阪大学大学院医学系研究科 小児科

市森裕章, 高橋邦彦, 那波伸敏, 馬殿洋樹, 石井 良, 三原聖子, 鳥越史子,
岡田陽子, 小垣滋豊, 大藪恵一

【目的】肺動脈内皮細胞 (PAEC) でのBMPに対する性ホルモンの影響は検討する。

方法と結果 正常酸素下で、BMP2に加えて β -エストラジオールを投与するとp-Smad1とId1は1.6・1.5倍に増強、テストステロン投与では0.3・0.4倍に減弱した。低酸素下では相反する結果を得、HIF1 α 分解抑制薬と阻害薬の投与は、低酸素・正常酸素下での結果を模倣した。

【結論】IPAHの疫学的性差にBMPシグナルが関与している可能性がある。

13. 肺高血圧を伴った動脈管開存症に対するtreat and repair approach

岩手医科大学附属循環器医療センター 循環器小児科¹⁾ 盛岡赤十字病院 小児科²⁾

高橋 信¹⁾, 那須友里恵¹⁾, 中野 智¹⁾, 早田 航¹⁾, 小山耕太郎¹⁾, 佐藤陽子²⁾

【症例】ダウン症児。生後3か月時に心雑音，心拡大を指摘。心エコーで両方向性PDAおよび右心拡大，TR severe，TRPG 73mmHgのPAHを認めた。高肺血管抵抗によるPAHおよびPDAの合併と診断し，3剤の肺血管拡張薬を段階的に導入した。11か月時の心エコーでPDAは左右短絡となり肺血管抵抗の低下所見を認めた。1歳3か月時の心カテでmeanPAp 26mmHg，PVRI 1.3 Woodunit・m2，PDA閉塞試験でmeanPAp 16mmHgになることを確認し，ADOを用いてPDA閉鎖を行った。

【まとめ】肺血管拡張薬によるPAHの先行治療とPDAデバイスを用いたtreat and repairは可能であった。

14. 多脾症候群に伴う先天性心疾患関連肺高血圧症2症例に対する治療経験

慶應義塾大学医学部小児科

柴田映道，住友直文，荒木耕生，富田健太郎，石崎怜奈，小柳喬幸，
前田 潤，福島裕之，山岸敬幸

多脾症候群を伴うCHD-PHに対し積極的な内科的・外科的治療により良好な経過を得た2症例。

症例1：7歳男児，単心房(SA)。7か月時の精査でPHありPGI2，PDE5I，ERAの3剤併用。PH改善し7歳時に心内修復術。

症例2：10歳男児，SA，VSD，TAPVCで心房中隔形成およびTAPVC修復術後のPHと左肺静脈狭窄(LPVO)。亜硝酸貼付薬を含む内科的治療とLPVO解除術にてPHが改善しVSD閉鎖術。術後ERA内服中でPHなし。多脾症に伴うCHD-PHの経過は症例ごとに多様であり，内科的管理をベースに外科的治療の適切な時期を検討する。

15. 左右短絡性肺高血圧症に対する乳児期心内修復術後のHOT導入に関する検討

慶應義塾大学小児科

住友直文，荒木耕生，富田健太郎，石崎怜奈，小柳喬幸，柴田映道，
前田 潤，福島裕之，山岸敬幸

【目的と方法】過去6年間に当院で生後6か月以内に心内修復術を必要とした左右短絡性心疾患児において，術後残存PHに対するHOT導入例(H群)と酸素離脱例(F群)の臨床像を比較検討，HOT導入のリスク因子を明らかにする

【結果と考察】H群11例，F群9例の2群間で，性別，出生体重，重複短絡・AVSDの有無，手術時期，体重に差はなかった。H群では術後mean PA圧20mmHg以上の症例，術後3日以上挿管例，染色体異常合併例，PDE5阻害薬導入例が有意に多く，これらの臨床経過がHOT導入のリスク因子と考えられた

16. ダウン症に伴う心室中隔欠損術後の残存肺動脈性肺高血圧の長期経過についての検討

国立循環器病研究センター 小児循環器科¹⁾ 小児心臓外科²⁾

岩朝 徹¹⁾, 山田 修¹⁾, 帆足 孝也²⁾, 黒寄健一¹⁾, 宮崎 文¹⁾, 矢崎 諭¹⁾,
大内秀雄¹⁾, 津田悦子¹⁾, 鍵崎康治²⁾, 市川 肇²⁾, 白石 公¹⁾

我々は当センターにおけるダウン症に伴う心室中隔欠損(VSD)修復術後の93例について肺高血圧(PH)の長期経過を追跡した。術後PHの残存は26例に認められ, その危険因子は手術年齢・術前平均肺動脈圧・術前収縮期肺動脈圧であった。19例は経過中PHは消退し, 5例のみ残存していた。

17. ファロー四徴症, 房室中隔欠損症に肺高血圧症を合併したダウン症候群の1例

聖隷浜松病院 小児循環器科¹⁾ 心臓血管外科²⁾

中畠八隅¹⁾, 森 善樹¹⁾, 金子幸栄¹⁾, 井上奈緒¹⁾, 小出昌秋²⁾

症例は1歳のDown症候群, ファロー四徴症, 房室中隔欠損症, 動脈管開存症。7ヵ月にRSに罹患。感染後5ヶ月, Qp/Qs 1.56, PAP 63/33(48), Rp 9.5単位で, Rpは酸素で4.5単位, NOで4.9単位に低下。動脈管結紮+肺動脈絞扼術を行い, ボセンタン, シルデナフィルを導入。6ヶ月後 PAP 39/12(24), Rp 3.4単位に改善。Down 症候群では肺血流減少疾患でも肺高血圧を呈する事があり, 肺高血圧治療薬の使用で改善する可能性がある。

18. 肺生検にて絶対的手術不適応と診断されたVSD, PHの1例 — 根治手術到達まで —

大垣市民病院 小児循環器新生児科¹⁾ 心臓血管外²⁾

愛知県済生会リハビリテーション病院³⁾ 日本肺血管研究所⁴⁾

太田宇哉¹⁾, 郷 清貴¹⁾, 西原栄起¹⁾, 倉石建治¹⁾, 柚原悟史²⁾, 大河秀行²⁾,
小坂井基史²⁾, 横手 淳²⁾, 横山幸房²⁾, 玉木修治²⁾, 田内宣生³⁾, 八巻重雄⁴⁾

8歳女児。生後にVSD, ASD, PH, Noonan症候群と診断。4ヶ月, Qp/Qs1.50, RpI 6.46, 酸素負荷の反応悪く, PAB+肺生検施行。術後臨床経過区分Eと診断。5歳, Qp/Qs0.68, RpI 13.5, 酸素負荷でRpI 9.96と高値でありsildenafilとbosentanの内服開始。6歳, 肺生検施行し術後臨床経過区分Bと改善。HOT導入し根治手術施行。術後, RpI 10.3, 酸素負荷でRpI 5.8と反応が見られた。現在もPH遺残し, tadalafil, ambrisentan, HOTにて経過観察中である。

19. 高度の左肺高血圧を呈した右肺動脈上行大動脈起始の低出生体重児例

筑波大学医学医療系 小児科¹⁾ 心臓血管外科²⁾

野崎良寛¹⁾, 加藤愛章¹⁾, 石川伸行¹⁾, 中村昭宏¹⁾, 林立 申¹⁾, 高橋実穂¹⁾,
堀米仁志¹⁾, 金本真也²⁾, 平松祐司²⁾

【症例】在胎35週5日, 1561gで出生し, 右肺動脈上行大動脈起始, VSDと診断された男児。二期的に根治術を施行したが, 術後に右肺動脈狭窄を来し, 左肺高血圧が進行したカテーテル治療では狭窄解除できず, 月齢11に右肺動脈形成術を施行し, 左肺高血圧は改善した。

【まとめ】低出生体重児であるために二期的手術を選択した。LMT高位起始のために術後の

右肺動脈狭窄解除に苦慮した。

20. 完全大血管転位症術後遠隔期における肺高血圧症に対してアンブリセンタンが有効であった1例

北里大学医学部小児科

北川篤史, 高梨 学, 本田 崇, 安藤 寿, 木村純人, 石井正浩

症例は20歳女性。日齢0で完全大血管転位症III型と診断された。1歳1ヵ月に著明な肺高血圧を認め姑息的Mustard手術を施行した。9歳から特異的肺高血圧治療を開始したが肺出血や筋肉痛を繰り返し薬剤調節目的に19歳で入院した。シルデナフィル, ポセンタン併用投与を中止しアンブリセンタン単剤投与を開始した。副作用の出現はなく6分間歩行距離とBNP値の改善を認めた。先天性心疾患術後遠隔期の肺高血圧治療においてアンブリセンタンは有効かつ安全に他剤から移行できる可能性が示唆された。

21. 肺動静脈瘻に対する“hepatic factor”の急性効果

あいち小児保健医療総合センター 循環器科

安田和志, 森啓充, 丹羽崇文, 三井さやか, 関圭 吾, 河井 悟, 福見大地,
馬場礼三

“Hepatic factor” (HF) の左右肺不均衡流入により肺動静脈瘻PAVFを発症する。PAVFは胎生期動静脈短絡の機能的開存であると仮説を立て、HFの左右肺への急性効果を調べた。症例はheterotaxy (left isomerism), IVC欠損の9歳女児。1才10ヵ月でTCPC施行後、右PAVF発症。6歳3ヵ月でTCPC revision後も改善不十分。LPA近位バルーン閉塞し、主に左肺へ還流していた肝静脈血を右肺へ誘導した。右肺の酸素化改善なし、左肺の酸素化悪化なし。仮説を支持するものではなかった。

22. RV-PA shuntにより右肺動静脈瘻が改善しTCPC施行可能となった1例

榊原記念病院 小児科

小林智恵, 朴 仁三, 嘉川忠博, 石川友一, 上田知実, 中本祐樹, 稲毛章郎,
田尾克夫, 佐藤正規, 佐藤誠, 小林匠

症例はTA(IIc)の男児。6ヶ月時にBDG施行。TCPC前の心臓カテーテル検査では、心収縮能低下(LVEF:32%)多数の側副血管と右肺に肺動静脈瘻を認めた。Fontan循環は成立せず容量負荷の影響を考えTCPCをtake down。RV-PAshuntと側副血管へのコイル塞栓術を施行した。8ヶ月後の評価カテでは肺動静脈瘻は著明に改善した。短期間での肺動静脈瘻の改善が認められた報告は少なく文献的考察を加え報告する。

23. 肺動静脈瘻に冠動脈瘻を合併した多脾症候群の2例

東京女子医科大学 循環器小児科

森 浩輝, 杉山 央, 富松宏文, 稲井 慶, 中西敏雄

背景: Fontan型手術後にも肺動静脈瘻を形成する症例が知られている。多脾症候群で肺動静脈瘻に冠動脈瘻を伴った症例を報告する。

症例1: 両大血管右起始, 房室中隔欠損, 6歳時にTCPC施行, 14歳時にカテーテルで肺動静脈瘻, 冠動脈瘻を認めた。

症例2: 右室型単心室, 4歳時にTCPC施行, 5歳時のカテーテルで肺動静脈瘻, 冠動脈瘻を認めた。また脳動静脈瘻も併発していた。

結論: 多脾症候群で肺動静脈瘻を伴う場合には冠動脈にも異常を伴うことがあり関連が疑われる。hepatic factorではこれらの体血管の動静脈瘻の進展は説明がつかず血管増生因子の関与が疑われる。

24. 多脾症, 房室中隔欠損術後, 肺動静脈瘻の治療に難渋した4歳女児例

神奈川県立こども医療センター 循環器内科

渡邊真平, 鈴木彩代, 西 悠理, 渡邊友博, 大越陽一, 本田 茜, 西澤 崇,
金 基成, 柳 貞光, 上田秀明

症例: 4歳女児 多脾症, AVSD intermediate, IVC欠損, 十二指腸狭窄術後。

日齢7に十二指腸膜様部切除術施行。2歳時に心臓カテーテル検査施行平均肺動脈圧 44mmHg, Qp/Qs=1.92 Rp5.1単位で心内修復術施行。術後肺動脈圧は4割で推移しHOT導入し退院。経過観察中に経皮的酸素飽和度は80%前半で, 3歳時に再度心臓カテーテル検査施行。平均肺動脈圧は16mmHg, Qp/Qs=0.68で両肺野にび漫性に著明な肺動静脈瘻を認めた。僧帽弁閉鎖不全を中等度認め, 僧帽弁形成術を施行し現在加療中。肺動静脈瘻の推移の報告を行う。

25. hereditary hemorrhagic teleangiectasia: Rendou-Osler-Weber病の母娘例

日本医科大学付属病院 小児科

渡邊 誠, 菅野華子, 深澤隆治, 小川俊一

成長ホルモン分泌不全症性低身長, 卵巣機能不全症に対して当科内分外来通院中の18歳女性。2011年2月にチアノーゼを認めた。肺血流シンチにてshunt率36.6%, MDCTにて多発する肺動静脈瘻(AVF)を確認した。また母親も同様にAVFを認めており, Rendou-Osler-Weberと診断。2011年4月にチアノーゼ改善目的にコイル塞栓術を施行。塞栓後, SpO₂の上昇を認めたが, 肺血流シンチのshunt率は35.2%であった。在宅酸素を導入したが, 2013年3月の肺血流シンチではshunt率41.1%であり, 2013年8月に再度コイル塞栓術を施行。施行後のshunt率は41.3%であった。

26. 体心室房室弁置換により軽快した, 修正大血管転位 肺動脈閉鎖 心室中隔欠損に合併する重度肺動脈性肺高血圧の1例

京都大学小児科¹⁾ 名古屋ハートセンター²⁾

土井 拓¹⁾, 田口周馬¹⁾, 吉永大介¹⁾, 平田拓也¹⁾, 鶴見文俊¹⁾, 馬場志郎¹⁾,
平家俊男¹⁾, 米田正始²⁾

患者は15歳男児。3歳時に機能的修復，流出路狭窄に対し10歳時LVOTR，11歳時にredo-LVOTRを受けている。13歳時心カテで重度PAHを指摘され，当院紹介。内科的治療で肺血圧の改善なく，一方三尖弁逆流が重度でout of proportion PAHと考えられた。セカンドオピニオンを求めた他院でそのまま三尖弁置換術施行。術後症状軽快し，PAHは劇的に改善した。

27. 有嚢性横隔膜ヘルニアによる肺容積減少と僧帽弁狭窄により肺高血圧クライゼを繰り返したShone complexの一例

金沢医科大学 小児科¹⁾ 小児外科²⁾

高儀 容¹⁾, 秋田千里¹⁾, 玉貫啓太¹⁾, 小栗真人¹⁾, 北岡千佳¹⁾, 中村常之¹⁾,
犀川 太¹⁾, 河野美幸²⁾, 安井良僚²⁾

【症例】日齢7に，多発奇形（両側有嚢性横隔膜ヘルニア，Shone complex，右腎無形成）にて精査入院となった。生後2ヶ月より啼泣を契機とした肺高血圧クライゼ（PHC）を3回繰り返した。透視下で啼泣時に横隔膜の異常挙上を認め，それに伴う肺容積減少が契機と考えた。1歳4ヶ月に両側横隔膜ヘルニア修復術を施行し，以降PHCは認めていない。

【考察】横隔膜の異常挙上による肺容積減少もPHCの一因と考える。

28. カルベジロール投与を試みた左室拡張障害によるbackward PHを呈したcritical ASの小児例

国立成育医療研究センター循環器科

永峯宏樹，田中 優，佐々木瞳，小野 博，金子正英，三崎泰志，賀藤 均

【背景】Critical ASは治療後に収縮能は改善するものの，拡張障害による肺高血圧が残存し予後不良となる例がある。

【症例】出生時にcritical AS の診断をうけ，3回の大動脈弁バルーン拡張術施行。生後10ヶ月で大動脈弁形成術施行。1歳時にLVEDP 29mmHg，PAP 33mmHgと左室拡張能低下・肺高血圧あり，カルベジロールを緩徐に増量。3歳時にはLVEDP 24mmHg，PAP 26mmHgと改善がみられた。E/e' は21.7から12.0へ，BNPも1966pg/mlから547pg/mlへと低下した。

【考察】拡張障害に対するカルベジロール投与の有効性に関し，文献的考察を合わせ報告する。

29. 房室中隔欠損術後の左心不全に伴った高度PH症例の病態と治療：左房・下行大動脈間の圧排によるPVOの関与とACEIの治療効果

三重大学大学院医学系研究科 小児科¹⁾ 胸部心臓血管外科学²⁾

大橋啓之¹⁾, 三谷義英¹⁾, 澤田博文¹⁾, 淀谷典子¹⁾, 大槻祥一郎¹⁾, 早川豪俊

駒田美¹⁾, 北條伶奈²⁾, 真栄城亮²⁾, 小沼武司²⁾, 新保秀人²⁾

左心不全に伴う肺高血圧 (PH) の中で高度PHを来す例が問題となる. 房室中隔欠損術後, 左心不全に伴う高度PH, MR症例に於いて, 左房・下行大動脈間の圧排による左下PV0を認め, ACEI投与によりPV0の改善に伴いPHが著明に改善した.

30. 左室内膜線維弾性症を伴う先天性大動脈弁狭窄症による肺高血圧症

中京こどもハートセンター小児循環器科¹⁾ 心臓血管外科²⁾

江見美杉¹⁾, 大橋直樹¹⁾, 西川 浩¹⁾, 久保田勤也¹⁾, 今井祐喜¹⁾, 大森大輔¹⁾,
櫻井 一²⁾, 櫻井寛久²⁾, 杉浦純也²⁾, 寺田貴史²⁾, 大塚良平²⁾

【はじめに】左心系心疾患による肺高血圧症は最も頻度が高いが基礎疾患の進行した所見であるため, 予後不良となることが多い.

【症例】症例は1歳4ヵ月の男児. 満期で出生, 日齢1に近医へshock状態で受診しsevereASと診断. PGE投与にて危急的状态から回復し, 日齢5に当院へ紹介となった. 当院での診断は, severeAS, borderline hypoLV, 心内膜線維弾性症 (EFE)様であり, 緊急で大動脈弁バルーン拡大術を行った. BAPにより体循環を維持できることを確認し退院. 外来でエコー上徐々にAS所見の進行が認められカテーテル検査ではPHはなく高LVEDPがあり交連切開術を行った. しかしその4ヵ月後PHcrisisが出現. LVEDPはさらに上昇, AS所見も残っておりRoss-Konno術を施行し術後PHの低下を確認した. しかし半年後再度PHcrisisが出現, 高LVEDPも残存. エコー上左室はEFE様でありその部分の切除術, および肺生検を予定している.

本症例の治療方針につき若干の文献も参考にしながら検討する.

31. 肺高血圧を合併する僧帽弁狭窄症例に対する経口肺血管拡張薬の投与経験

福岡市立こども病院 小児科(循環器)¹⁾ 山口大学医学部 小児科²⁾

桑原義典¹⁾, 石川司朗¹⁾, 中村 真¹⁾, 牛ノ濱大也¹⁾, 佐川浩一¹⁾, 鈴木康夫²⁾

PHを合併する先天性MSの13歳女児. 1歳でMVR(Carbomedics#16), 6歳で再MVR (SJM Regent#17) 施行. 9歳 (17kg) ; CI 3.5L/min/M², 平均PA圧45mmHg, 平均PAW圧15mmHg, RpI 7.4Wodd単位で抗凝固・抗心不全療法にPDE5阻害薬シルデナフィル20-30mg/日 (3×) を開始した. 13歳 (35kg) ; CI 4.1L/min/M², 平均PA圧35mmHg, 平均PAW圧20mmHg, RpI 3.5Wodd単位とCIは増加し, PA圧とRpIは低下した. 左心性心疾患に伴うPHの一部にPDE5阻害薬が有効と判断される症例があることが示された.

32. 右心バイパス循環における心臓MRIを活用した肺小血管抵抗値 (RpI) の計算

福岡市立こども病院 小児科(循環器)¹⁾ 榊原記念病院 小児科²⁾

兒玉祥彦¹⁾, 石川友一²⁾, 石川司朗¹⁾, 中村 真¹⁾, 牛ノ濱大也¹⁾, 佐川浩一¹⁾

右心バイパス循環の肺循環血流は, 大静脈からのみならず, 体肺側副血管由来の血流も

無視できない。推定酸素消費量とFickの法則による従来からの肺血流量の計算では、体肺側副血管からの肺血流量を加味できず、右心バイパス循環の評価は不正確になる。今回、心臓MRIから得られた肺血流量と心臓カテーテル検査から得られた圧データを組み合わせることにより、より実際に近い肺小血管抵抗値RpI (hybrid RpI) の算出をこころみた。

33. Plastic Bronchitisによる呼吸不全でECMO-CPRを施行したFontan術後の1例

静岡県立こども病院 循環器科¹⁾ 循環器集中治療科²⁾

松尾久実代¹⁾, 満下紀恵¹⁾, 金 成海¹⁾, 小野安生¹⁾, 大崎真樹²⁾

【症例】3歳1ヶ月男児。左室型単心室、大動脈縮窄症と診断。1歳4ヶ月でTCPC施行。術後7ヶ月より樹枝状の喀痰を認め、Plastic Bronchitis(PB)と診断。3歳1ヶ月時PB悪化あり入院。酸素化不良の為挿管。ファイバーで主気管支に粘液栓塞栓を確認。粘液栓回収困難で換気不良継続し、心肺停止となり、蘇生しながらECMO導入。15日目にECMO離脱。

【考察】PBはFontan術後の稀な合併症であり、その致死率は15-60%との報告されている。粘液栓の塞栓により急激な呼吸不全を来す事があり、時期を逸せず積極的な介入が必要である。

34. 取り下げ

35. MCTミルクで胸部CT所見が劇的に改善し、肺リンパ管拡張症が疑われているダウン症候群の1例

茨城県立こども病院 小児循環器科¹⁾ 新生児科²⁾

塩野淳子¹⁾, 石踊 巧¹⁾, 村上 卓¹⁾, 日高大介²⁾

在胎26週2日、885gで出生したダウン症候群の男児。新生児期は呼吸窮迫症候群、dry lung syndrome、慢性肺疾患として治療された。3か月時呼吸停止のため再度人工呼吸器管理され、離脱困難になった。胸部CT所見から肺リンパ管拡張症の可能性を考え、MCTミルクに変更したところ、1歳3か月時のCTでは劇的な改善が認められている。肺リンパ管拡張症の確定診断は困難であり、疑った場合、MCTミルクを使用してみる方法もあると思われた。

36. コイル塞栓術と肺血管拡張薬により肺高血圧が改善した先天性門脈体循環シャントの一例

九州大学病院小児科

鵜池清, 永田弾, 中島康貴, 平田悠一郎, 森鼻栄治, 山村健一郎, 原 寿郎

【はじめに】PHを合併した合併先天性門脈体循環シャント(CPSVS)に対する治療報告は極めて少ない。

【症例】症例は18歳女児。15歳時の学校検診を契機にCPSVS, PHと診断、開腹門脈造影にて低形成な門脈を確認した。完全閉塞までに計3回のコイル塞栓術を要した。また肺血管拡張

薬としてambrisentan 5mg/d, PGI2 30ng/kg/min, sildenafil 60mg/dを併用した. 完全閉塞から1年後には平均肺動脈圧36→20mmHg, 肺血管抵抗10.6→3.5(unit), 肺/大動脈圧比0.40→0.24と改善を認めた.

【考察】シャント血管閉塞がPH進行を阻止する可能性が示唆された.

37. 超低出生体重児に対するNO吸入療法の有効性と安全性の検討

聖マリアンナ医科大学 新生児科¹⁾ 小児科²⁾

攪上詩織¹⁾, 伊東祐順¹⁾, 吉馴亮子¹⁾, 都築慶光²⁾, 中野茉莉恵²⁾, 桜井研三²⁾,
有馬正貴²⁾, 麻生健太郎²⁾

超低出生体重児 (ELBW) へのiNOの有効性や安全性については未だ議論が残る. 今回我々は, 在胎28週未満で出生しiNOを使用した11例について, 後方視的に検討した. NOは5~20ppmで吸入を開始し, 全投与時間は平均37.7時間であった. 有効性は酸素化指数OI値を持って検討し, 開始前平均24.0と高値であったが, 3時間以内に平均9.6. と改善が見られた. NO開始前後の平均血圧は低下を認めず, 脳室内出血, メトヘモグロビン血症を呈した症例はなかった. ELBW症例においてもiNOは有効な治療法である.

38. 肺動脈による圧迫で生じた気管支狭窄の体位性変化

千葉県こども病院 循環器内科

斉藤裕子, 白神一博, 福岡将治, 東 浩二, 村上智明, 中島弘道, 青墳裕之

【背景】前方からの物理的圧迫による気管支狭窄病変を有する場合, 呼吸器症状の軽減には腹臥位管理が有用と知られている.

【対象・方法】ファロー四徴症兼肺動脈弁欠損症の新生児2症例を対象にした. 心内修復術前のCT検査において, 鎮静下自発呼吸時の腹臥位と仰臥位における気管支狭窄の程度を比較した.

【結果】体位による狭窄の程度には変化が認められなかった.

【考察】腹臥位管理が有効な背景として, 肺動脈の前方変位による改善ではなく体位による呼吸自体の改善があると考えられる.