

## 第 30 回西日本小児循環器 HOT 研究会

日 時：2012 年 6 月 9 日（土）

会 場：帝人ビル 2 階会議室

会 長：城戸 佐知子（兵庫県立こども病院 循環器科）

代表世話人：新垣 義夫（倉敷中央病院 小児科）

### <一般演題 I >

#### 1. アデノイド切除後に著明な肺高血圧が正常化した 1 例

兵庫県立こども病院循環器科

亀井直哉，城戸佐知子，佐藤有美，古賀千穂，小川禎治，富永健太，藤田秀樹，田中敏克  
症例は 1 歳 3 カ月男児。食物アレルギーで多くの摂取制限あり。活気不良，体重減少で前医入院し，肺高血圧（PH）を認めたため当院紹介入院。心エコーでは心血管構造異常はなく，TR 軽度  $\Delta$ PG 60mmHg，収縮期に心室中隔の平坦化を認めた。胸部 CT，腹部エコーは異常なく，血液検査で呼吸性アルカローシスと AG 正常代謝性アシドーシスを認めた。入院前からいびきがあり，耳鼻科診でアデノイド肥大を認め，アプノモニターは AHI 4.7 回/時であった。PH の程度は変動があり，全身麻酔下に心臓カテーテル検査を施行した。肺動脈造影で iPAH を疑わせる所見はなし。過換気条件で平均肺動脈圧 31mmHg，Pp/Ps 0.86，通常換気条件では Pp/Ps 1.16 となり，NO 吸入によく反応した。シルデナフィル内服で退院。AG 正常代謝性アシドーシスは重度のビタミン D 欠乏が原因で，食事療法が開始された。上気道感染時の急性右心不全のリスクが危惧されたため，退院 2 カ月後にアデノイド切除し，その後シルデナフィル漸減，術後 9 カ月で中止して心臓カテーテル検査を施行。通常換気条件で平均肺動脈圧 15mmHg，Pp/Ps 0.31，換気条件の変化に肺動脈圧はさほど変動しなかった。換気障害に伴う PH とするには非典型的であるが，アデノイド切除後に正常化しており興味深い症例である。

#### 2. 睡眠時無呼吸症候群を合併した Eisenmenger 症候群の成人例

兵庫県立尼崎病院小児循環器内科

坂崎尚徳，佃 和弥，平海良美

【背景】睡眠時無呼吸症候群は，肺高血圧の一因とされるが，Eisenmenger 症候群に合併した症例の報告はない。今回，肺血管拡張療法により一時的に改善を認めたが，睡眠時無呼吸症候群が顕性化し，CPAP 療法が著効した Eisenmenger 症候群の成人例を報告する。【症例】40 歳のダウン症の男性。主訴は労作時息切れ。2 歳時に心臓カテーテル検査を受け，VSD，PDA，PH と診断される。平成 22 年 6 月から労作時息切れが目立つようになり，SpO<sub>2</sub> が 80%前後に低下してきた。12 月からベラプロストを開始し，一時的にチアノーゼは改善したが，赤血球増多症が進行してきたため，平成 23 年 6 月に心臓カテーテル検査を行った。Systemic level PH で，酸素負荷で 4.3 単位，NO 負荷で 3.2 単位の低下を認めた。Tadalafil を開始したところ。開始後 3 カ月

で SpO<sub>2</sub> は 89% へ上昇し、6 分間歩行も 240m から 390m へ増加した。その後体重増加に伴い、再び SpO<sub>2</sub> が低下傾向となり。平成 24 年 1 月 5 日、チアノーゼが著明となり入院となりました。臥位になると著明ないびきと努力用呼吸が出現、両側前鼻孔が大量の分泌物で閉塞し、扁桃肥大 3 度であった。AHI 53.3 回/時と睡眠時無呼吸症候群であることが判明し、CPAP を開始したところ、SpO<sub>2</sub> が著明に改善した。BNP も 202.9 から 49.6pg/ml へ改善した【考察】睡眠時無呼吸症候群は、臨床分類の肺疾患およびまたは低酸素血症による肺高血圧の睡眠呼吸障害に分類される。低酸素血症により HIF1 $\alpha$  が誘導され、ET1, PDGF, VEGF の upregulate による血管攣縮やレモデリングが原因と考えられている。Minai らは、83 例の Obstructive sleep apnea (OSA) 症例のうち PH 例は 58 例 (70%) で、平均肺動脈圧が 40mmHG 以上の severe PH 群は、夜間の 90% 以下の desaturation 時間が有意に長かったと報告している。Sajikov らは、肺疾患、心疾患のない OSA に対する CPAP の効果を検討し、CPAP 前と 4 カ月後を比較して、mPAP が 16.8 から 13.9 へ、PVR が 231 から 186 へ有意に低下したと報告している。本例でも、明らかに SpO<sub>2</sub> は改善しており、Eisenmenger 症候群であっても、CPAP の効果が期待できることが証明された。

【結論】睡眠時無呼吸症候群を合併した Eisenmenger 症候群のダウン症例を報告した。PDE5inhibitor と CPAP を併用することにより、経皮酸素飽和度は改善し、WHO 肺高血圧症機能分類は III から II へ改善した。Eisenmenger 症候群においても、睡眠時無呼吸症候群に対する CPAP 療法は効果的であった。

### 3. 睡眠時無呼吸を呈した乳児拡張型心筋症の 1 例

<sup>1)</sup>大阪市立総合医療センター小児医療センター小児循環器内科、<sup>2)</sup> 大阪市立総合医療センター小児医療センター小児不整脈科

平野恭悠<sup>1)</sup>、村上洋介<sup>1)</sup>、藤野光洋<sup>1)</sup>、小澤有希<sup>1)</sup>、江原英治<sup>1)</sup>、岸本慎太郎<sup>2)</sup>、吉田葉子<sup>2)</sup>、鈴木嗣敏<sup>2)</sup>、中村好秀<sup>2)</sup>

睡眠時無呼吸は閉塞性と中枢性の 2 種類に分類される。一般人口における頻度は閉塞性が圧倒的に高いが、心不全患者では中枢性無呼吸も高率に合併する。Sin らは中枢性無呼吸合併心不全患者では非合併患者に比べて予後不良であることを報告した。睡眠時無呼吸症候群を治療することで心不全自体の治療としても効果があり、心不全の予後が改善できる可能性が示唆されている。今回、睡眠時無呼吸を呈した心室中隔欠損を合併した乳児拡張型心筋症の 1 例を経験したので報告する。症例は 2 カ月、女児。父 MS, VSD。1 カ月時、体重増加不良を指摘。2 カ月時、哺乳不良、多呼吸、心拡大認め、心不全疑いで入院。UCG : VSD (2), PH, parachute MV, EF0.25, LVDd 27.8mm, 冠動脈起始異常 (-)。milrinone, 利尿薬投与も心機能改善 (-)。代謝系異常 (-)。3 カ月時、心臓カテーテル。LVEDV 296% of N, LVEF22%。RVEDV 216% of N, RVEF 32%。Qp/Qs 3.12, Pp/Ps 1.0, PAR 4.7u · m<sup>2</sup>, CI 2.2 L/min/m<sup>2</sup>。冠動脈起始異常 (-)。PAB 施行も心不全改善せず、VSD 閉鎖術。術後、EF0.30 台で経過し AT あり propranolol 投与。42 日間 ICU 管理。Sleep apnea が出現したため睡眠ポリグラフ検査を施行した。無呼吸低呼吸指数 (AHI) は 19.2 回/hr の中枢性無呼吸と診断。夜間 HOT 導入し、8 カ月時退院。夜間 HOT 開始とともに速やかに sleep apnea は改善した。 $\beta$ blocker 等の心不全治療で BNP は正常化し、EF は少しずつ

改善し現在 48%。EF が改善してから、再度施行した睡眠ポリグラフ検査では中枢性無呼吸は改善し、AHI 4.4 回/hr まで改善した。検索した限りでは、中枢性睡眠時無呼吸を呈した心不全の小児例の報告はない。小児の心不全においても睡眠時無呼吸に注意すべきである。

#### 4. 先天性心疾患患児の航空機内での酸素吸入利用—本施設での現状—

京都府立医科大学 小児循環器・腎臓科

久保慎吾, 糸井利幸, 西川幸佑, 浅田 大, 木村 学, 濱岡亜希子, 河井容子, 岡達二郎, 中川由美, 問山健太郎, 池田和幸, 西田眞佐志, 濱岡建城

交通手段の発達とともに長距離旅行が盛んになり、修学旅行をはじめ、小児が航空機を利用するケースが増えつつある。先天性心疾患患児にとって、航空機内環境は呼吸・循環動態に影響を及ぼす可能性があるため、慎重に対応する必要がある。本施設で航空機利用の経験のある患児の中で、実際に酸素吸入を導入した TCPC 後の 2 名は、トラブルなく旅行できている。酸素吸入の手配については国内と海外の航空会社で対応が大きく異なり、事前に準備が必要である。搭乗中パルスオキシメーターで測定したところ、特に自覚症状はなかったものの、地上に比べておよそ 5% の SpO<sub>2</sub> 低下を来していた。航空機内は与圧により約 2000m 級の山に登っている状態に近く、酸素分圧もそれに応じて地上の 7~80% に低下する事を反映している結果だった。さらに、低酸素に伴い肺血管抵抗の上昇が予想され、Eisenmenger 症候群や TCPC 後の患児にとっては悪影響を及ぼす可能性がある。その背景からは酸素吸入が望ましいが、搭乗中の酸素吸入については根拠のある基準がなく、病状に応じて適否を考えなければならないのが現状である。今後、航空機利用の適否評価のための検査方法を模索する必要があるのかもしれない。

#### <一般演題Ⅱ>

##### 1. IPAH 管理上の問題点：高校 2 年生で発症後 7 年経過した症例の経験から

広島市立広島市民病院循環器小児科

石口由希子, 鎌田政博, 中川直美, 木村紀子

【はじめに】小児期発症疾患では、治療のみならず、成長に応じた生活の管理・指導が必要となる。高校生から 7 年以上経過した特発性肺動脈性肺高血圧症 (IPAH) 症例での社会生活上の問題点などを検討し、報告する。【症例】16 歳, 男性。運動中失神や顔色不良を認めていた。検診で心雑音, 心電図異常を指摘され, IPAH と診断。在宅酸素療法, ボセンタンにて治療開始, 現在はベラプロスト, タダラフィルの併用で症状改善傾向となっている。経過中, 運転免許取得や就職活動などの問題点が出現した。【考察】失神既往のある IPAH 症例の選手免許取得については具体的な指針がなく, 不整脈などに準じて考慮すべきと考えられた。また, 障害者枠での就職面接で, 身体的に負担な業務を求められることもあった。キャリアオーバー症例をフォローする循環器小児科医にとっても, 様々分野の法的な情報・知識が, 今後ますます必要とされる。

## 2. エポプロステノール持続静注療法を離脱した肺動脈性肺高血圧症の1 女児例

1) 岐阜県総合医療センター小児医療センター小児循環器内科, 2) 総合大雄会病院小児科  
桑原直樹 1), 金子 淳 2), 寺澤厚志 1), 丸田香奈子 1), 面家健太郎), 後藤浩子 1),  
桑原尚志 1)

症例は 16 歳女児。6 歳時の学校検診で心電図異常を指摘され肺動脈性肺高血圧症と診断。WHO 機能分類 III でエポプロステノール持続静注療法を導入。導入後の経過は良好で、エポプロステノールは 10-20 ng/kg/min で維持可能であったが、ルート感染やカテーテル抜去を繰り返していた。家族や本人の希望もあり、エポプロステノール離脱に向け 13 歳からシルデナフィルを併用。離脱前平均肺動脈圧は 30 mmHg, WHO 機能分類 I, CI 5.3 l/min/m<sup>2</sup>, Pp/Ps=0.37, BNP 5.8 pg/ml と安定していた。14 歳 9 カ月でボセンタンの内服を追加し、エポプロステノール持続静注療法を中止。離脱 15 カ月後の心臓カテーテル検査では平均肺動脈圧 27 mmHg, CI 3.3 l/min/m<sup>2</sup>, Pp/Ps =0.47, Rp 4.1, BNP 9.0pg/ml であった。本症例は有効な経口薬が承認される以前に、エポプロステノール持続静注療法が導入された症例であった。このような症例の中には、経口薬を併用しエポプロステノール持続静注療法から離脱可能な症例も存在する。経口薬は持続静注療法に比べ、カテーテル感染などの合併症を減らし患者の QOL 改善が期待できる治療法であるが、EPO 離脱の適応や安全な離脱法については充分解明されておらず、今後移行に適した症例の蓄積や安全で効率的な離脱方法の解明が重要である。

## 3. NO 負荷試験を施行した 4 症例の検討

倉敷中央病院小児科

吉永大介, 石井裕子, 好川貴久, 石塚 潤, 荻野佳代, 林 知宏, 脇 研自, 新垣義夫  
急性肺血管反応試験は成人領域, 小児領域ともに肺高血圧症 (PH) の診断や治療戦略を決定する上で有用な検査である。特に小児領域では先天性心疾患関連の肺高血圧症が比較的多いことから外科的治療の適応の判断材料とされることもある。一般に急性肺血管反応試験には 100%酸素, NO 吸入, epoprostenol, adenosine などが使用される。中でも NO は体循環への影響が少なく, 副作用も少ないことから頻用される。当院小児科で PH に対する治療介入前評価として NO 負荷試験を施行した 4 例につき報告する。【症例 1】3 カ月男児。21 trisomy, VSD, PH の診断。挿管下にカテーテル室で 100% O<sub>2</sub> 負荷および NO 10ppm 負荷を施行した。シャント疾患であるため PA 圧 (mean: 35mmHg) は低下しなかったが, Rp は 5.31 units・m<sup>2</sup> から O<sub>2</sub> 負荷で 1.12 units・m<sup>2</sup> へ低下し, NO 負荷で 3.84 units・m<sup>2</sup> へ低下したことから反応性ありと判断した。VSD 閉鎖術を施行し, その後はシルデナフィル内服開始し経過良好である。【症例 2】3 カ月男児 (修正 39 週, 1,678g)。21trisomy, 超低出生体重児 (在胎 28 週, 512g), 慢性肺疾患, PDA の診断。本症例はカテーテル室への移動が困難であることからベッドサイドでエコーにより反応性を評価した。100% O<sub>2</sub>, NO 20ppm, 100% O<sub>2</sub>+NO 20ppm をそれぞれ負荷した。PDA を介した「右左シャント VTI/左右シャント VTI」, LVDdなどを指標とした。その結果, 負荷前, 100% O<sub>2</sub>, NO 20ppm, 100% O<sub>2</sub>+NO 20ppm 負荷でそれぞれ, 「右左シャント VTI/左右シャント VTI」は 1.32, 1.08, 0.57, 0.63 と良好な反応性を確認しそれに合わせて LVDd (mm) も 11.9, 13.9,

15.3, 15.1 と拡大した. PDA clipping 施行し, 術後は NO 20ppm でサポートを行った. 3 か月間かけて NO は漸減中止できた. 【症例 3】3 か月女児. PH, small PDA. シルデナフィル導入前の肺血管反応性評価のため挿管下で検査を施行した. 100% O<sub>2</sub>, NO 20ppm 負荷を行った. 本症例では 100% O<sub>2</sub> 負荷により平均 PA 圧は 43mmHg から 39mmHg へ, Pp/Ps は 0.81 から 0.69 へと低下した. また, NO 20ppm 負荷により平均 PA 圧は 46mmHg から 36mmHg へ, Pp/Ps は 0.81 から 0.66 へ, Rp 7.0units・m<sup>2</sup> から 6.5units・m<sup>2</sup> へと低下した. シルデナフィルを開始し状態は安定した. 【症例 4】11 歳男児. PPH の診断. フェイスマスクで NO 負荷施行した. O<sub>2</sub> 負荷および NO 負荷により平均 PA 圧は 63mmHg から 49mmHg と低下し反応性良好と判断しタダラフィルを開始した. 本症例ではフェイスマスクでも問題なく負荷試験を施行することができた. NO 負荷試験は CHD 関連の PH 患者の治療方針決定に有用であると考えられる. またエコーやフェイスマスクを使用することで症例によっては低侵襲的に検査を行うことができる. 小児での NO 負荷試験に関する報告は少なく, 今後データの集積が望まれる.

#### 4. 神経芽細胞腫再発に対する治療中に発症し, Epoprostenol 持続静注療法を行いつつ内照射, 同種骨髄移植を施行した, 原因を特定できない肺高血圧の 1 例

京都大学医学部附属病院小児科

平田拓也, 大封智雄, 渡邊健一郎, 鶴見文俊, 馬場志郎, 土井 拓, 平家俊男

【背景】化学療法, 骨髄移植後に肺高血圧を発症する症例の報告は多数あるが, 肺高血圧の治療を行いつつ化学療法, 骨髄移植を行った報告はない. 【症例】11 歳女児. 過去に縦隔原発の神経芽細胞腫に対して自家末梢血幹細胞移植を施行されている. 5 年後に再発し, 化学療法を繰り返している時に歩行時の息切れに気づいた. SpO<sub>2</sub> も低下し, 心疾患スクリーニングのため紹介となった. SpO<sub>2</sub> は 91%, 多呼吸は認めなかった. 心エコーで肺高血圧が疑われ, 心カテを施行したところ平均肺動脈圧が 42mmHg であった. 神経芽細胞腫の治療中で, 骨髄移植が必須と考えられたため, 酸素, Epoprostenol の持続静注を行い肺高血圧をコントロールし, 骨髄移植を行った. 骨髄移植後 3 か月頃より酸素, Epoprostenol の減量・中止したが, 肺高血圧が再燃したため Ambrisentan の内服を開始した. その後肺高血圧は認めていない. 【考察・まとめ】原因を特定できない肺高血圧ではあるが, 過去の報告と経過より PAH が疑わしい. 骨髄移植により肺高血圧の増悪が懸念されたが, 酸素と Epoprostenol 持続静注により肺高血圧をコントロールできたため, 骨髄移植後の経過が良好であったと思われる.

#### <一般演題Ⅲ>

##### 1. 機能的肺動脈閉鎖を呈した新生児の 1 例

1) あいち小児保健医療総合センター循環器科, 2) 藤田保健衛生大学医学部小児科, 3) 同 医療科学部

早野 聡<sup>1)</sup>, 三井さやか<sup>1)</sup>, 河井 悟<sup>1)</sup>, 安田和志<sup>1)</sup>, 福見大地<sup>1)</sup>, 馬場礼三<sup>1)</sup>, 長嶋正實<sup>1)</sup>, 宮田昌史<sup>2)</sup>, 内田英利<sup>2)</sup>, 藤野正之<sup>2)</sup>, 江竜喜彦<sup>2)</sup>, 帽田仁子<sup>2)</sup>, 畑 忠善<sup>3)</sup>

【背景】 新生児期の機能的肺動脈閉鎖は、新生児遷延性肺高血圧症、三尖弁形成不全、Ebstein 奇形といった疾患により肺動脈圧が右室圧を凌駕するために生じる。胎児頻拍症に伴って機能的肺動脈閉鎖を呈したと思われた新生児の1例を経験したので報告する。【症例】 症例は在胎34週5日、体重2,368g、Apgar score 6 (1分) /6 (5分) にて出生した男児で、入院中の定期診察で偶然胎児頻拍を指摘され、胎児エコー上心拡大を認めたため緊急帝王切開で出生した。用手換気にてチアノーゼが改善せず挿管された。心電図でPSVTと診断しATP静注してこれを停止させた。心臓超音波検査にて肺動脈弁は軽度の逆流を認めたが順行性血流は認めず、著明な右心拡大と三尖弁逆流を認めた。純型肺動脈閉鎖症が疑われたためPGE点滴が開始され、日齢1に当院へ搬送された。日齢2より肺動脈の順行性血流を認め、動脈管は消退し日齢3で閉鎖したが酸素化の悪化は認めなかった。この時点でPGE点滴は中止した。著明な心拡大が遷延したため、日齢4でAoG, CAGを実施し冠動脈走行に異常を認めなかった。その後、徐々に心機能の改善が得られ、日齢13時点で軽度の三尖弁逆流を残すのみだった。【考察】 Ebstein 奇形などの解剖学的異常の無い新生児における機能的肺動脈閉鎖の報告は稀であるが、新生児では低酸素血症や仮死に伴って一過性の心筋虚血から三尖弁閉鎖不全を呈することが報告されている。本症例では原因不明の胎児頻拍に伴って心機能が悪化し、三尖弁閉鎖不全から機能的肺動脈閉鎖を呈し、PGE点滴によりこれが遷延したと推察した。

1) Lin MC, Chen CH, Fu YC, et al: Functional pulmonary atresia: in a critically ill premature infant. Tex Heart Inst J 2010; 37: 494-495

2) Hiraumi Y, Watanabe K, Tomita H, et al: Doppler echocardiographic differentiation of functional from anatomical pulmonary atresia: analysis using quantitative parameters. Circ J 2002; 66: 665-667

## 2. 高度肺高血圧を伴った、先天性僧帽弁狭窄症、大動脈弁閉鎖不全症の治療経験

1) 大阪大学大学院医学系研究科小児科, 2) 大阪大学大学院医学系研究科心臓血管外科, 3) 大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科

石井 良 1), 高橋邦彦 1), 内川俊毅 1), 髭野亮太 1), 市森裕章 1), 那波伸敏 1), 馬殿洋樹 1), 岡田陽子 1), 小澤秀登 2), 平 将生 2), 井手春樹 2), 上野高義 2), 小垣滋豊 1), 大藪恵一 1), 稲村 昇 3), 萱谷 太 3)

症例は、16歳男性。1カ月時に心雑音を指摘、1歳時に僧帽弁逆流症 (MS) および閉鎖不全症 (MR) と診断された。5歳時の心臓カテーテル検査で平均肺動脈圧 (mPAP) は28mmHgであり、肺高血圧症と診断。8歳時にmPAPは48mmHgと上昇し、16歳時に呼吸器感染を契機に咳嗽、鼻出血が増悪し、MSに対する治療目的にて当院紹介となった。心臓エコー検査で、hanmock型MSであり、mPAPは54mmHg、PVRIは10単位、CIは3.2であった。僧帽弁に23mm、大動脈弁に18mmの人工弁に置換し、術後経過良好であった。肺組織所見は、肺小動脈の内膜に軽度肥厚を認め、肺静脈は中膜や内膜の肥厚を認めなかった。術後mPAPは47mmHg、PVRIは7単位となり肺高血圧の改善を得られた。

### 3. 重症大動脈弁狭窄，動脈管開存から右室依存性体循環となった乳児期発症肺高血圧の一例

国立循環器病研究センター小児循環器科

小森暁子，安田謙二，宮崎 文，大内秀雄，山田 修

【はじめに】左室が体循環を維持できない左心低形成症候群（HLHS）では，姑息手術として両側肺動脈絞扼術を行い，肺血流量を調節し右室から動脈管（PDA）を介して体循環を維持する戦略がとられる．こうした血行動態に類似した，重症大動脈弁狭窄（vAS）に伴う左室拡張末期圧（LVEDP）上昇による肺高血圧（PH）のため，肺血流が制限され右室依存性体循環が自然に成立した希有な 1 例を経験したので報告する．【症例】症例は 15 歳男児．4 カ月健診で心雑音，チアノーゼを指摘され当院初診．受診時の心エコーで重症 vAS と診断．6 カ月時，左心不全のため緊急入院．入院時の心エコーで動脈管開存，体血圧を凌駕する PH を指摘，経カテーテル的バルーン大動脈弁形成術（PTAV）施行，PH は軽度改善したが，LVEDP は改善しなかった．その後徐々に PH が進行し，1 歳 2 カ月時，手術適応なしと判断．今回心臓カテーテル検査目的で入院．安静時，room-air では，肺動脈-下行大動脈（dAo）間に O<sub>2</sub> step-up はなく，下肢の血流はすべて PDA を介した血流と考えられ，一酸化窒素および酸素負荷下では O<sub>2</sub> step-up がみられ，一部 LV からの順行性血流が dAo に流入するようになったと考えられた．以上から肺血管拡張治療により PDA を介した右左短絡が減少し，体循環心拍出量が減少する可能性が考えられた．治療は HOT を継続した．心臓 MRI では，心筋の線維化を認めた．診断時にはすでに心筋壁肥厚，心機能の低下を来しており，PH の合併も認めたことから，胎生期より左室心内膜線維硬性様変化を来していると考えた．15 年という長期間にわたって，このような血行動態が維持可能であったが，将来的には心肺移植の適応である．

### 4. Plastic bronchitis を合併した Fontan candidate 症例の検討

1) 岡山大学病院小児循環器科，2) 岡山大学大学院医師薬総合研究科心臓血管外科，3) 岡山大学大学院医師薬総合研究科麻酔蘇生科

近藤麻衣子 1)，大月審一 1)，馬場健児 1)，岡本吉生 1)，栗田佳彦 1)，栄徳隆裕 1)，小寺亜矢，佐野俊二 2)，笠原真悟 2)，岩崎達雄 3)，戸田雄一郎 3)，清水一好 3)

心疾患に合併する Plastic bronchitis は Fontan 術後に発症することが多く，致命的合併症として重要である．我々は Fontan candidate 症例で PABanding 後に Plastic bronchitis を発症した症例を経験したので，当院での症例を含めて報告する．症例は 1 歳 4 カ月女児．診断は TA (IIc) CoA PDA で先天性横隔膜ヘルニアを合併していた．在胎 35 週，1,738g で出生．日齢 2 で先天性横隔膜ヘルニア根治術，2 カ月で CoA repair+PABanding 施行されたが，その後 PABanding の migration を認めたため，10 カ月で PABadjustment+RtPAplasty 施行．1 歳 4 カ月でグレン手術前のカテーテル検査目的にて当科に入院．カテーテル検査当日に鋳型の痰を喀出し，Plastic bronchitis と診断した．カテーテル検査では右優位な PVO と肺動脈圧の高値，右上肺動脈に注ぐ APCA を認めた．喀出した cast はフィブリン，粘液からなる物質にリンパ球，マクロファージを含んでいた．治療はヘパリン持続静注を基本とし，ステロイド吸入，acetylcystin 吸入を開始し

たが、2週間毎にレントゲン上右上肺野の透過性低下を伴う再燃を認めたため、APCAのコイル塞栓術を行った。コイル塞栓術後は2カ月近く再燃を認めなかったが、頭部打撲のためにヘパリンを中止したところただちに再燃を認めた。その後ヘパリン持続静注を再開し状態が落ち着いた1歳8カ月でPVOrelease+BDG+DKS施行した。手術所見ではリンパ管の拡張を認めた。当院では3例のPlastic bronchitisの治療を経験している。いずれもヘパリン静注を基本として加療しており、うち1例では3年9カ月再燃なく経過している例もある。ヘパリン治療の有用性の報告は少ないが、当院での症例では一定の効果が認められている。

#### <一般演題IV>

### 1. sildenafil, bosentan 内服療法で NO 吸入療法を中止し得た新生児遷延性肺高血圧症の 1 例

兵庫県立塚口病院小児科

横尾憲孝, 前田真治, 飯尾 潤, 西田吉伸, 丸茂智恵子

【症例】症例は日齢0の男児、在胎39週3日。Apgar score 5/6で出生、羊水混濁もあり、胎便吸引症候群(MAS)、新生児仮死として当院NICUに搬送入院となった。入院時SpO<sub>2</sub> 30%であり、挿管の上人工呼吸器管理とした。心エコー検査にて右室圧の上昇、動脈管の右左短絡があり新生児遷延性肺高血圧症(PPHN)と診断した。FiO<sub>2</sub> 1.0で酸素化を維持できず、生後9時間でNO吸引療法を20ppmで開始した。肺高血圧が遷延し、日齢2でもFiO<sub>2</sub> 1.0, NO 20ppmから減量困難であったため、同日よりsildenafilの内服を開始した。Sildenafil内服開始後はNOを減量し得た。日齢4にNOを中止としたところ、肺高血圧の増悪による体血圧の低下が見られ、NOの再開を余儀なくされた。その後、bosentanの併用を開始、2mg/kg/dayまで増量した後、日齢9にNOから離脱することができた。日齢20には抜管、sildenafil, bosentan内服はいずれも入院中に中止し得、日齢48に退院とした。【考察】MASのような換気血流不均等を来しやすい病態に起因するPPHNにはNO吸引療法は殊に有効な治療法であると思われた。SildenafilはNOより始まるcGMP系のカスケードの下流で作用し、cGMPの分解を抑制することで血管拡張作用を有する。NOでcGMPの産生を促進したうえでsildenafilを併用することは相乗効果が期待され、強力な肺血管拡張作用を有すると考えられた。しかし、そのためNOを中止し、cGMPの産生が減少するとsildenafilの効果も併せて減弱し、今回の症例ではNO中止後の肺高血圧の増悪の一因となった可能性が考えられた。それゆえ、NOより離脱するために作用機序の異なるbosentanを併用することは非常に有用であったと考えられた。

### 2. 治療方針に検討を要した ASD PLSVC PH を合併した ELBW の一例

1) 社会保険中京病院小児循環器科, 2) 社会保険中京病院心臓血管外科

今井祐喜<sup>1)</sup>, 大橋直樹<sup>1)</sup>, 松島正氣<sup>1)</sup>, 西川 浩<sup>1)</sup>, 久保田勤也<sup>1)</sup>, 吉田修一朗<sup>1)</sup>,

櫻井 一<sup>2)</sup>, 阿部知伸<sup>2)</sup>, 櫻井寛久<sup>2)</sup>, 杉浦純也<sup>2)</sup>, 寺田貴史<sup>2)</sup>, 種市哲吉<sup>2)</sup>

症例は29週4日632gで出生した超低出生体重児。CLD I型、心内構造異常としてASD・PLSVC



を認めた。日齢 128 (修正月齢 55 日), 進行性の呼吸不全と胸部単純 X 線検査での心拡大より, ASD による High flow・心不全の疑いとして当院へ緊急搬送された。当院では, 症状の主要な原因を CLD・肺の未熟性による High resistance と考え, 酸素投与を開始。その後, 症状は改善傾向となった。肺血管拡張薬を導入し, 入院 17 日で前医へ再搬送とした。当院退院 60 日にて再度呼吸状態が悪化。症状を繰り返したことから, High resistance に加えて High flow の関与も否定はできず, ASD 閉鎖術を施行した。術後の経過は良好であった。ASD 閉鎖により今後は憂いなく High resistance の治療が可能となった。ASD は乳児期に心不全を来しにくい, CLD PH 合併例では早期の手術も考慮されるべきである。

### 3. 先天性サイトメガロウイルス感染症に合併した心室中隔欠損, 持続性肺高血圧の一例

沖縄県立こども医療センター小児循環器科

三宅 啓, 高橋一浩, 島袋篤哉, 大塚佳満, 中矢代真美, 我那覇 仁

【緒言】先天性サイトメガロウイルス (CMV) 感染症は子宮内発育遅延, 肝脾腫, 肝機能異常, 血小板減少などを特徴とし, 肺高血圧の合併例が報告される。心室中隔欠損に合併した持続性肺高血圧に先天性 CMV 感染症の関与が考えられた 1 例を経験した。【症例】2 カ月女児。34 週 1,246g にて出生。新生児仮死, 新生児呼吸窮迫症候群を合併。VSD (3.5×5.5mm) 肺高血圧を認め人工呼吸管理を必要とした。日齢 6 に人工呼吸管理から離脱した。肺高血圧は遷延したが, 高肺血流が進行する所見は認めなかった。出生時より肝腫大, 血小板減少, 肝機能障害を認め, 日齢 10 の尿中 CMV の PCR 陽性, 出生時血中 CMV IgM 陽性から先天性 CMV 感染症と診断した。日齢 20 よりガンシクロビルの静注を開始した。その後も肺高血圧は遷延したが, 高肺血流の所見は認めなかったため, 日齢 58 に心臓カテーテル検査を施行。肺動脈圧と大動脈圧は等圧, Qp/Qs は 1.71 から 4.39 に酸素負荷にて増加した。酸素投与なしでは Rp/Rs は 0.57 と高値を示したが, 酸素負荷にて 0.17 まで低下し酸素反応性を認めた。体重が 1.8kg とまだ低体重であったことから, 肺動脈絞扼術及び在宅酸素療法の後, 心内修復術の方針となった。【考察】文献でも先天性 CMV 感染に持続性肺高血圧を合併した例を報告されており, CMV に感染した血管内皮細胞が腫大化し, 血管内腔が狭窄することによって肺血管抵抗が増加するとされている。【結語】心室中隔欠損に合併した持続性肺高血圧に先天性 CMV 感染症の関与が考えられた 1 例を経験した。ガンシクロビルの静注療法では明らかな改善は認めなかった。

### 4. 左気管支狭窄によって PH クライシスを認めた VSD, CoA, AS の新生児例

1)高知大学医学部小児科, 2)国立循環器病研究センター小児循環器科, 3)国立循環器病研究センター小児心臓外科

玉城 渉<sup>1)</sup>, 山本雅樹<sup>1)</sup>, 高杉尚志<sup>1)</sup>, 藤枝幹也<sup>1)</sup>, 脇口 宏<sup>1)</sup>, 松岡道生<sup>2)</sup>, 坂口平馬<sup>2)</sup>, 黒寄健一<sup>2)</sup>, 鍵崎康治<sup>3)</sup>

【症例】日齢 21 男児。【主訴】多呼吸, 頻脈。【現病歴】在胎 35 週 2 日, 体重 2,500g で出生。出生直後, 軽度の呼吸障害あり。SpO<sub>2</sub> の上下肢差 (9%) を認めたが, 心エコーでは異常なく,

その後は SpO<sub>2</sub> の上下肢差は消失し日齢 5 に退院した。体重増加不良 (13g/日) のため、日齢 21 に紹介医を受診し、その際、多呼吸を認めた。胸部 XP で右肺血管陰影増強と心エコーで VSD を認めたため精査目的で当院に紹介入院した。多呼吸、陥没呼吸を認め、SpO<sub>2</sub> は 85% で口唇チアノーゼを認めた。呼吸音は左側で減弱していた。高度な呼吸性アシドーシスがあり、気管内挿管を行いレスピレータ管理となった。胸部 XP で右肺血管陰影の増強を認めた。心エコーで VSD, AS, CoA, PH と診断した。水分制限、利尿剤、鎮静剤で管理した。呼吸刺激が体動をきっかけに PH クライシスを生じ、自然軽快した。胸部造影 CT 所見で、左気管支が拡張した右肺動脈と右側下行大動脈とで前後に挟まれ、管腔構造が認められなかった。また、肺血管シンチでは著明に左肺血流の低下を認めた。気管支狭窄解除のため手術を施行、その際、左動脈管が索状で、下行大動脈を牽引していた。VSD 閉鎖術、PA つりあげ術、PDA 離断術が行われた。PDA 離断術後、下行大動脈は右から左に移動した。術後早期の CT では、左気管支の管腔は 2mm 大に改善した。術後早期に PH クライシスを認めたが、その後は経過良好でシルデナフィル内服、HOT を行い経過観察している。【結語】血行動態の正常と異なる先天性心疾患では、気道の狭窄による循環動態の影響の可能性を常に考えておくべきである。本症例において大血管、気管・気管支との位置関係、病因を知る手段として造影 CT 検査は不可欠であった。

#### <特別講演>

#### 先天性心大血管異常に合併しやすい小児の気道疾患

兵庫県立こども病院外科

西島栄治

先天性心大血管異常に合併しやすい小児の気道疾患の代表は気管気管支軟化症と先天性気管狭窄症である。気道確保の観点からは、気管気管支軟化症は気管内挿管と陽圧人工換気で呼吸管理が可能であるため怖い病態ではない。いっぽう、先天性気管狭窄症は気管内挿管そのものが不可能か、あるいは気管内挿管からの陽圧人工換気が不可能であるため、いったん窒息状態になれば急速に換気不全となる。窒息は感冒時に突然に出現する。内腔 2mm 径の狭窄部の粘膜に浮腫が出現することで狭窄が悪化していきよに気道抵抗が窒息レベルまで増大する。この浮腫を軽減させるためには、最重症例ではいったん気管狭窄部の 5mm 手前まで気管内挿管をして、狭窄部の粘膜にむけてボスミン吸入、10 倍ボスミン液 0.5ml の直接投与、同時に全身へのステロイド投与とステロイド吸入、さらに陽圧換気（強制吸気）と胸壁を圧迫することによる強制呼気（スクイージング）により換気の維持に努める。多くの例で浮腫の軽減とともに換気が回復して、人工呼吸器で管理が可能となる。換気状態が改善しなければ、狭窄部のバルーン拡張強制挿管法か、緊急 ECMO 装着が必要となる。いずれの方法も引き続く気道形成術を準備することになる。先天性心大血管異常の患児を管理中、喘鳴がみられる場合には喘息性気管支炎と決めつけずに、気道疾患が潜んでいることを想定して造影胸部 CT による気道と血管の 3D 構築像を撮影する。この際、頸部の気管近位部から左右の主気管支まで撮影範囲に含めることが重要である。もし先天性気管狭窄症が合併していれば、小児の循環器科、心臓血管外科、小児外科、麻酔科の各科医師と、ICU スタッフをまじえて治療方針する。治療方針の要は気管形成術の適応とそのタイミング、心大血

管異常の修復術との組み合わせ法で家族を含めた関係者がこの方針を共有しておく。心大血管異常の修復と気管形成術は同時に実施するのが原則であるものの、気道狭窄の程度が軽ければ心大血管異常のみを修復する選択も有用である。あるいは、体重 4～5kg の乳児例で、複雑な心内修復術に 4 時間以上の人工心肺時間が予定される場合には、計画的に先に心内修復を実施し、循環状態が安定した後に気管形成術を実施することで過大な侵襲を避けることを検討する。