

第 9 回日本小児肺循環研究会

日 時：2003年2月8日(土)10:00~

会 場：フクダ電子株式会社本郷事業所5階ホール

会 長：小林 順(城西大学薬学部医療栄養学科病態解析学講座)

1. 右部分肺静脈還流異常症術後に肺動脈-肺動脈瘻が疑われた1女児例

東京大学小児科

杉村 洋子, 戸田 雅久, 中村 嘉宏

渋谷 和彦, 賀藤 均

Polysplenia, {IDD} TOF, PAPVR(rt. PV sreturnto RA), azygosconnectionに対し, 1996年に右室流出路形成および, 部分肺静脈灌流異常修復術を施行された. 術後は他院にてフォローを受けていたが, 2001年より当院外来を受診するようになる. X線写真上肺血流の左右差を認め, 心電図上右室肥大も呈していたことより, 心臓カテーテル検査を実施した. 肺動脈造影にて右肺静脈を介した血液は右肺静脈を描出せず, 右肺動脈内へ再灌流し, 心房へ流入する側副血行路も認めなかった. 右肺動脈血酸素飽和度は85%(左肺動脈血は73%), 右肺動脈楔入血は98.5%であった. このことから, 右肺動脈血は肺内シャントを介して肺動脈に戻ると考えられた. これについて若干の考察を加えて報告する.

2. 胃食道逆流が肺高血圧症を助長させたDown症児の1例

埼玉医科大学心臓病センター小児心臓科

加藤 哲司, 小林 俊樹, 先崎 秀明

松永 保, 竹田津未生, 増谷 聡

石戸 博隆

生後より哺乳時に口唇周囲チアノーゼを認め, ダウン症の疑いを指摘されていた. 体重増加不良や喘鳴発作等は認められていなかった. マスククリーニングの再検査のため当院小児科受診した後, 心疾患精査のため当科受診した. 肺高血圧, 低酸素血症, 高炭酸ガス血症を認め入院した. 酸素投与・PGI₂誘導体内服治療が開始されたが, 肺高血圧の改善は不十分で軽度の低酸素化血症が持続した. 染色体検査では21トリソミーを認め, 耳鼻科的には問題はなかった. 肺炎を併発し呼吸状態悪化のため挿管を要した. 誤嚥性肺炎を疑い上部消化管造影を施行したところ重度の胃食道逆流を認め, EDチューブによる経管栄養に切り替えた

後, 肺炎は改善し抜管が可能となった. 現在では肺高血圧症の改善もみられEDチューブを介した経管栄養を必要とするものの退院し, 在宅酸素療法が可能となった症例を経験したため報告した.

3. BTシャント術後, 肺動脈による気管支圧迫のため呼吸不全を呈したファロー四徴症兼肺動脈閉鎖の1例

千葉県こども病院循環器科

池田 弘之, 中島 弘道, 青墳 裕之

同 心臓血管外科

村田 明, 渡辺 学, 岩田 祐輔

藤原 直

症例は10カ月男児. 生直後よりチアノーゼを認め, TOF, PA, PDAと診断. PDA維持できSpO₂85%前後でシャント手術の適応なく外来経過観察. 6カ月頃よりSpO₂70%台後半に低下. 造影CTでPDA挿入部の中心肺動脈狭窄を認めたが左右PAは太くPA(PA index)は571であった. 9カ月時肺炎罹患後SpO₂70%前後となりBTシャントを行った. 術後16日退院. 退院翌日より喘鳴出現し, 退院4日後再入院. 呼吸不全のため, 入院2日目に挿管呼吸管理となった. 細気管支炎が原因と考えたが, 20日間呼吸管理を行うも抜管困難. 造影CTで両側肺動脈拡張(PAI 810)と両側気管支狭小化を認め, 肺動脈による気管支圧迫が呼吸不全の原因と考えた. そこで肺動脈縫縮およびRastelli術を行った. 術後13日で抜管可能となった. 肺動脈閉鎖兼PDAの症例で, BTシャント後気管支圧迫症状が出現したまれな症例と考えられた.

4. 門脈低形成を伴った肺高血圧の13歳男児例

京都大学小児科

馬場 志郎, 飯田みどり, 野崎 浩二

土井 拓

同 移植外科

木内 哲也, 田中 紘一

今回, われわれは静脈管開存症(PVD)に伴う肺高血圧症例を経験した. 在胎出生時は特に異常を指摘されなかったが, 新生児黄疸で5日間の光線療法を受けた. その際, 高ガラクトース血症を指摘され, 特殊ミルクを飲み自然軽快した. 7歳時に心雑音とIRBBBを指摘され, 和歌山医科大学で心臓カテーテルの結果PH, PDVと診断された. 9歳時からPHの進行のためO₂投与とPGI₂内服を開始している. カテーテルでのPDV occlusion testで門脈圧が8から15mmHg

別刷請求先:

〒113-0033 東京都文京区本郷3-40-3

株式会社 文栄社

倉橋 昭二

に上昇したためPVD ligationの適応でなく、またPHに対してO₂、トラゾリン、ATP負荷を行うも軽度の反応しかみられなかった。その後もPHの軽快はなかった。2002年7月(13歳時)心臓カテーテル検査でPAp65/37,(48),検査終了後からPGI₂持続点滴を開始した。今後、肝移植などの適応についても考慮しながら外来フォロー中である。以上、症例について若干の文献的考察を加えここに報告する。

5. ニアミスで発見された下大静脈瘤、腎静脈瘤に伴う急性肺梗塞の12歳女児例

三重大学小児科

澤田 博文, 三谷 義英, 山田 博

駒田 美弘

同 胸部外科

高林 新, 三宅陽一郎, 新保 秀人

矢田 公

同 第一内科

石倉 健, 山田 典一, 中野 起

山田赤十字病院小児科

早川 豪俊

症例は12歳女児。発症3カ月前に運動中に意識消失発作を来し、数分で回復した。その時近医の精査で軽度の右室圧上昇を指摘された。今回、夜間睡眠中に不穏状態となり顔色不良で救急外来受診した。精査の結果、上記診断され、ヘパリン投与、フィルター留置し、外科治療を行った。肺梗塞は小児ではまれであり、小児の突然死の原因の一つと考えられたので報告する。

6. 糖尿病1a型に合併した肺高血圧症(PH)に対してベラプロスタトリウム(BPS)を投与した症例の治療経過

北海道大学医学部小児科

上野 倫彦, 村上 智明, 小田川泰久

窪田 満

背景: 糖尿病にPHが合併することがあり予後不良とされている。

現病歴: 2歳時に糖尿病1aと診断され治療されたが、コントロール不良であった。17歳時肺炎に罹患した際、喘鳴と息切れがあり、心エコーで著しいIPHを認めた。感染の鎮静化後再検したが、病状は進行した。

現症・検査: NYHA I。心エコーで右室圧>左室圧。推定心拍出量(l/min/m²) 2.2。酸素負荷でも変化なかった。血中HANP(pg/ml) 118, BNP(pg/ml) 391。

治療経過: BPSを15μg/3xより漸増した。シラザプリル、ワーファリンも併用した。治療開始後2カ月ほど労作時息切れや胸苦があり、酸素吸入を必要としたが、徐々に症状はなくなった。6カ月後(BPS 60μg/3x) NYHA I。心エコーで右室圧=左室圧。推定心拍出量4.7。血中HANP 12, BNP 5。現在治療継続中である。

考察: 糖尿病に伴うPHに対し、BPSを中心とした内科治療で症状の改善がみられた。これらの治療は、病状の進行

を遅らせる可能性がある。

7. Flolan持続静注からの離脱を試行中のPPHNの1例
東邦大学第一小児科

中山 智孝, 垂井 洋樹, 高月 晋一

星田 宏, 松裏 裕行, 佐地 勉

症例は11カ月男児。在胎40週, 3,232gで出生、顔色がさええないことがあったが、哺乳力良好であった。生後2カ月時に重度のチアノーゼ出現、PHの存在が判明、当院へ転送された。高度PH、右心不全、ショック状態を呈しており、呼吸循環管理、NO吸入により治療効果が得られた。PHが続くため、Flolanを0.5ng/kg/minより開始、2カ月かけて4ng/kg/minまで増量した。4カ月時に施行した心カテはPA=42/20(31)mmHg, Rp=8.3U・m², Rp/Rs=0.4と血行動態の著しい改善を認めた。乳児のためFlolanの長期投与を避ける目的で経口PGI₂誘導体(BPS) 3μg/日を追加、Flolanを漸減する方針とした。生後11カ月現在、発育発達正常、Flolanは1.6ng/kg/minに減量、BPSは28μg/日に増量となっており、hANP=12, BNP=13.9pg/mlと安定している。

8. 新生児慢性肺疾患を合併した動脈管開存症術後の肺高血圧クリーゼに対しPGI₂投与が有効であった1例

慶應義塾大学医学部小児科

仲澤 麻紀, 林 拓也, 土橋 隆俊

山岸 敬幸, 福島 裕之

症例は6カ月女児。在胎25週, 686gで出生。慢性肺疾患のため在宅酸素療法を要したが、動脈管開存による心不全は軽度であった。生後6カ月時に動脈管閉鎖術を施行したが、術後1日に肺高血圧(PH)クリーゼを発症。外科ICUでNO吸入療法を行い、PH、右心不全は改善したが、以後も呼吸状態は不良であった。術後15日、肺出血を契機に再びPHクリーゼを発症。小児科病棟でPGI₂の投与(8ng/kg/min)を行ったところ、数分後よりPHは改善し、SpO₂と体血圧の上昇が認められた。以後PHの再燃なく、22日後に呼吸器から離脱し得た。PGI₂は25日間投与した後に中止。PGI₂の副作用なし。

まとめ: PGI₂投与は肺疾患を伴う術後肺高血圧クリーゼ症例に対し、NO吸入療法に代わり得る有効な治療法である可能性がある。

9. 小児の肺高血圧症(PH)に対するシルデナフィルの急性効果

東京女子医科大学循環器小児科

中嶋 八隅, 中西 敏雄, 中澤 誠

3例のPH小児にシルデナフィルを経口投与、前後で肺動脈収縮期圧(PAP)、体血圧(SAP)、心拍出量(CI)、肺血流量(Qp)、肺血管抵抗(Rp)を測定し、急性効果を検討した。3例ともフロラン等の薬剤に抵抗性の症例である。

症例1: 大動脈縮窄症術後の3カ月女児。

症例2: 原発性肺高血圧症の1歳女児。

症例3: 修正大血管転換症、心室中隔欠損症で肺動脈絞

術後の2歳女兒。

	症例 1		症例 2		症例 3	
	Pre	Post (30min)	Pre	Post (30min)	Pre	Post (30min)
PAP(mmHg)	74	52	70	50	45	38
PAP/SAP	0.85	0.7	0.88	0.58	0.68	0.58
CK(1/min/M ²)	5.0	5.6	4.1	4.5	Qp3.1	Qp3.0
Rp(unit/M ²)	8.8	4.1	11.7	6.0	11.3	9.3

結語：シルデナフィルは小児の肺高血圧症で有効である。

10. Lipo-PGE₁が無効でPGE₁-CDによってのみ動脈管の開存が得られた3例

長野県立こども病院循環器科

里見 元義, 安河内 聡, 男澤 拓
北村 真友, 梶山 葉

同 心臓血管外科

原田 順和, 平松 健司, 岡 徳彦
本橋 慎也

同 新生児科

中村 友彦

症例1: MY ECD, PA, PDA; lipo-PGE₁を使用しながら他院より搬送されたがPDA閉鎖傾向を認めためPGE₁-CDに変更した。感染の増悪のたびに動脈管の閉鎖傾向を認めためPGE₁-CDの増量を余儀なくされ最終的に0.8γを使用した。感染はカテーテル感染による敗血症であった。

症例2: YS TOF, PA, RAA, left PDA; 日齢0にlipo-PGE₁を5ng/kg/minで開始し, SpO₂は80%前半を維持したがCRP上昇に伴い低下がみられたため, 日齢7に10ng/kg/minへ増量。SpO₂の低下が持続するためPGE₁-CD 0.1γへ変更, 日齢9にはSpO₂ 50%台まで低下しPDA径1.4mmと縮小したため0.2γへ増量した。

症例3: MA, DORV, PA, PDA, ASD, VSD; 日齢1にlipo-PGE₁にてSpO₂は90%台を維持しPDA径2mmで開存がみられたが20~28日に閉鎖傾向を認めSpO₂ 60%台となったため, PGE₁-CDに変更しSpO₂の上昇をみた。SpO₂安定したため日齢39よりlipo-PGE₁に変更したがCRP上昇にSpO₂低下したため日齢43に再びPGE₁-CDを使用し, 感染の改善を待つてBT shuntを施行した。

11. 症例報告 乳児Uhl病の治療経過

福岡市立こども病院循環器科

牛ノ濱大也, 石川 司朗, 佐川 浩一
中村 真

1カ月男児。かぜ症状を引き金に心不全症状, チアノーゼが顕著化し, 先天性心疾患疑いで当科に紹介となった。心エコー検査では右房右室の拡大, PFOのほか, 異常は認め

られず, 精査のため心臓カテーテル検査・心血管造影を施行した。結果, 心奇形は認められず, 左心室機能は良好に保たれていたが, 右房, 右心室が極めて拡大し, ほとんど右心室が動かない状態にあった。右房圧 8/3(3), 右室圧 9/2, 肺動脈圧 8/1(4)。肺循環を維持する目的に酸素投与を行った。しかしSpO₂が70%台まで低下し, SpO₂の改善(>90%)にNO(10ppm)吸入を要した。2カ月より非持続性心室頻拍が頻発するようになりamiodaroneを開始した。その後もNO吸入療法から離脱できず2カ月11生日に両方向性グレン手術, 三尖弁形成, 右心室縫縮を行った。病理所見では, 右室壁は極めて薄く, 広範囲に線維組織に置き換わっておりUhl病と確定診断した。術後心拍出量(CI)は2.2から3.0l/min/BSAに増加し, NOも中止でき, 現在, 在宅酸素療法を行い経過観察中である。本症は治療法が確立されていない極めてまれな疾患であるので報告する。

12. TAPVC症例における肺小動脈低形成の検討

東京大学心臓外科, 日本肺血管研究所

前田 克英, 八巻 重雄, 村上 新
高本 眞一

背景: TAPVCには術後高度の肺高血圧や肺静脈閉塞を来し死亡する症例が依然として存在する。その中に肺小動脈が気管支に比して著しく細く低形成を生じる症例があることに着目し予後と関連し検討した。

対象: 1995~2002年に1歳未満TAPVC生存4例, 死亡6例。controlは心肺疾患以外で死亡した1歳未満剖検19例。

方法: 気管支と併走する肺小動脈の半径を20本以上測定, 近似曲線より気管支半径100μm時の肺小動脈の半径を算出し肺小動脈/気管支比とした。ほかに肺泡低形成の指標であるradial alveolar cell countも計測した。

結果: 肺小動脈/気管支比, control 7; 6 ± 10, 生存 8; 8 ± 9.1, 死亡 3; 1 ± 9.1(p < 0.05), radial alveolar cell count, control; 4.8 ± 1.4, 生存; 4.8 ± 0.7, 死亡; 4.1 ± 0.7(有意差なし)

考察: TAPVCでは呼吸器系には問題はなくとも, 肺小動脈自体に低形成を生じる症例が存在し, そういった症例では予後が不良であると思われた。

13. 一側肺動脈はアイゼンメンガー化が考えられた2症例の心内修復術

榊原記念病院小児科

高橋有紀子, 村上 保夫, 森 克彦
畠井 芳穂, 朴 仁三, 西山 光則
嘉川 忠博, 稲毛 章夫

症例1: 7カ月時の心カテでPp/Ps 0.65のPPHと診断し内服治療を継続した。10歳時の心カテで右肺動脈上行大動脈起始症と診断。右肺動脈は左室圧と等圧, 左肺動脈は5割であった。右肺動脈肺動脈吻合後2年の検査で左右の肺動脈圧は4割であった。

症例2: CoA complex, PDAと診断され日齢6にCoA修復

と肺動脈絞扼術を受けた。9歳時の心カテで、上行大動脈と下肢動脈の圧較差は100mmHgと再狭窄。肺動脈のバンドは著しい狭窄を作り左肺動脈は9割の肺高血圧でアイゼンメンガー化が疑われた。大動脈再建術を施行後、2期で肺動脈形成術と心室中隔欠損閉鎖術を施行した。2症例とも一側肺動脈のアイゼンメンガー化が考えられたが、肺動脈形成後は肺血管抵抗の改善はできないまでも、肺動脈圧の降下を期待して心内修復術を施行した。術後の経過、肺生検や肺血流シンチ所見について考察を加え報告する。

14. One and a half ventricle repair(1 + 1/2)術後の遠隔期成績 1 + 1/2 修復とTCPCの比較

福岡市立こども病院循環器科

中村 真, 石川 司朗, 江口 太助
牛ノ濱大也, 佐川 浩一, 総崎 直樹

同 心臓血管外科

角 秀秋

PAIVSなど右心系の低形成を伴う疾患で二心室修復が困難と判断される症例では1 + 1/2 修復とFontan型手術(F)のいずれを選択すべきかで苦慮することがある。今回上記の症例26例をF群(19例)と1 + 1/2 群(7例)の2群に分け術後臨床経過を比較検討した。全例中F群に心不全・多臓器不全で死亡した1名を認めたほかはすべて生存している。日常生活における活動性の指標となる運動負荷時のpeak VO₂値(同姓同年齢の健常者を対照群とした% normal値)は両群間に有意差を認めなかった。しかし、術後不整脈はF群 1/18, 1 + 1/2 群 2/7 に認め、心不全の指標となるANP(F: 1 + 1/2 = 40: 121, p < 0.001), BNP(F: 1 + 1/2 = 27.1: 86.0, p < 0.05)は1 + 1/2 群が有意に高値を示した。術後中期遠隔期のQOLは両群に大差はないが、ナトリウム利尿ペプチドの変化から長期遠隔期は1 + 1/2 群においてF群以上に心不全、不整脈発生に留意した管理が必要と考える。

15. 左心低形成症候群に対する新しい外科治療計画(両側PAB後二期的同時Norwood/Glenn手術)の試みとその内科的管理 肺循環と動脈管を中心に

三重大学小児科

三谷 義英, 澤田 博文, 馬路 智昭
梨田 裕志, 佐々木直哉, 荒木まり子
駒田 美弘

同 胸部外科

高林 新, 三宅陽一郎, 新保 秀人
矢田 公

山田赤十字病院小児科

早川 豪俊

目的と背景: 最近、左心低形成症候群(HLHS)に対するNorwood手術の成績が改善し、特にGlenn術終了例に関しては比較的予後良好と言われる。しかしTR合併の問題もありfirst stageの北米の集計ではいまだ生存率50%程度であり、Glenn手術前の脱落例などの問題は残る。そこで、最近本症

4例(うち3例にTR伴う)で、新生児期に両側PABを施行後、乳児期に二期的同時Norwood, Glenn手術を施行し良好な経過で生存した。この治療計画において、肺循環と動脈管の生理、管理につき報告する。

症例: 本症4例に、生後1週~19日に両側PAB(うち初期の2例にVan Praagh手術)を、3~9カ月(うち後期2例は3~4カ月)に二期手術(うち2例にTAP)を施行し、全例とも良好な成績を得た。

結語: HLHS 4例(うち3例にTR)に対して今回の試みで良好な成績を得た。特に両側PAB + PDAの状態で待機し、3~4カ月での二期手術例が安定した経過をたどった。肺循環と動脈管の生理、管理につき考察する。

16. 肺生検で術後病院死もしくは遠隔死の可能性を示唆された症例の予後についての検討

名古屋大学小児科

大橋 直樹

中京病院小児循環器科

松島 正氣, 西川 浩, 加藤 太一
牛田 肇

同 心臓血管外科

前田 正信, 酒井 正喜, 櫻井 一
村山 弘臣, 長谷川広樹, 河村 朱美

日本肺血管研究所

八巻 重雄

肺生検で、術後病院死もしくは遠隔死の可能性を示唆された、八巻の基準で術後臨床経過区分C以上の症例について、予後を検討した。該当症例は7例。C: 手術死、病院死はないが遠隔死の可能性が少しはある5例、D: 手術死はないが病院死か遠隔死の可能性が高い2例であった。肺生検は根治術時に5例、姑息術(PAB)時に2例施行されていた。C 5例のうち根治時施行4例は全例術後HOTを要し、経過中2例(VSD, Down Ⅱ PDA, Down)は不要となったが、2例(VSD, ASD, CoA術後, mild MS, mild AS Ⅱ SA, Senning ope, MVR後)は現在も継続中。姑息時施行1例(AVSD, Down)は根治術待機中。D 2例で根治時施行1例(TGA(II), PAB, Rastelli ope後)は術後HOTを要したが1年半後に不要となった。姑息時施行1例(TA(1c))はフォンタン手術待機中。根治時施行の5例は全例術後PHに対してHOTが必要であったが、PHが改善し、うち3例はHOT不要となった。

17. 肺高血圧症に対する経皮的心房中隔欠損孔作成術の意義

久留米大学小児科

姫野和家子, 赤木 禎治, 日高 淑恵
小泉 博彦, 江上 公康, 菅原 洋子
前野 泰樹, 石井 正浩, 松石豊次郎

経カテーテル心房中隔欠損(ASD)作成術を行い良好な経過を呈している肺高血圧症例を報告する。生後1カ月時に

VSD, PDAと診断され, 4歳時に根治手術を施行したが肺血圧は残存した. 18歳頃より全身倦怠感が増強し, 歩行時に失神を認めるようになった. カテーテル検査にてPAP: 103/6mmHg, PVRI: 20.9 units \times M²と高度の肺高血圧を認め, PPHと同様の血行動態beraprost経口投与でも症状が持続するため, 21歳時にInoue Balloonを用いたASD作成術を行った. 治療によりSaO₂は93%から83%へと低下し, 失神などの自覚症状は消失した. 現在6年が経過するが, NYHA class I, アスピリン内服のみで管理している. 肺高血圧症患者に対するASD作成術は危険性も高くその施行に関しては慎重な検討が必要であるが, 有効性のある治療法であると考えられる.

18. PGI₂持続静注療法に対する反応が不良である原発性肺高血圧症例の治療方針(第2報)

慶應義塾大学医学部小児科

福島 裕之, 林 拓也, 仲澤 麻紀
土橋 隆俊, 山岸 敬幸

高用量のPGI₂投与に対する反応が不良であったPPH 2例の経過を報告する.

症例1: 17歳, 女性. 13歳時に失神で発症. 発症3カ月後に確定診断. 14歳時にPGI₂療法を導入. PGI₂導入後25カ月の時点で98ng/kg/minの投与を行ってもNYHA III度. 生体肺移植は希望されず. 脳死肺移植のレシピエント登録を行ったが, 待機7カ月目に死亡.

症例2: 13歳, 女性. 5歳時に失神で発症. 7歳時に確定診断. 12歳時PGI₂療法を導入. 導入後9カ月の時点で51ng/kg/minまで増量したが心不全の改善が得られず, 両親をドナーとする生体部分肺移植を行った. 移植後8カ月の時点で経過良好.

まとめ: PGI₂に対する反応が不良であるPPHにおいて, 生体肺移植の計画は比較的立てやすい. 一方, ドナーが著しく少ない本邦では, 脳死肺移植を計画するうえで, レシピエント登録の至適時期の決定に難渋する.

19. 生体肺葉移植適応となった肺高血圧症2例の臨床経過について

大阪大学大学院医学系研究科小児発達医学講座小児科

松下 享, 北 知子, 吉田 葉子
大藪 恵一

同 臓器制御外科

南 正人, 太田 三徳, 市川 肇
福嶋 教偉, 松田 暉

症例1: 11歳, 男児. 6歳時に心房中隔欠損を合併した特発性肺高血圧症と診断. 肺高血圧が著しく手術は不可能と判断し, 経口PGI₂にて経過観察となった. その後, 心不全症状は増悪し, 心内修復術+肺移植または心肺移植が検討されたが, 11歳時に生体肺葉移植術+心房中隔欠損閉鎖術を施行した. 術後経過は良好で外来にて経過観察中である.

症例2: 19歳, 女性. 15歳時に原発性肺高血圧症と診断, 経口PGI₂および在宅酸素療法にて経過観察を行った. 18歳時にフローランの持続静注を開始した. 導入1年後に精査目的に入院, NYHAはII~III度であったが肺移植適応と考えられた. 退院前日に突然咯血を来し, ICU収容とBIPAPにて呼吸補助を行いながら生体肺葉移植の準備を開始し, 父親と叔父からの移植を決定したが, 移植3日前に大量咯血を来し死亡した.

まとめ: 肺移植の方法と時期の決定には適切かつ迅速な判断が重要である.

20. PPHに対する生体肺移植の決断について 移植直前に急死した症例を通して

神奈川県立こども医療センター循環器科

宮本 朋幸, 林 憲一, 松井 彦郎
金 基成, 康井 制洋

東北大学小児科

田中 高志

同 第一内科

高橋 徹, 佐久間聖仁

同 呼吸器外科

海津 慶子, 岡田 克典, 近藤 丘

生体肺移植目的に東北大学へ転院した直後に急死した症例をもとに移植への決断について考察する. 症例は8歳女児, 1999年11月失神で発症, 初診時に生体肺移植についても説明. 2000年2月から6月までPGI₂持続静注施行したが両親の強い希望により中止. 2001年5月から再開したが, PGI₂の増量にもかかわらず状態は改善せず, 2001年11月, 生体肺移植の説明を東北大学で両親そろって受けた. その後, 移植を考慮しながら経過観察したが, 2002年6月に胸部不快感を訴えることが多くなり, 再度肺移植への意思を両親に確認したところ7月に移植を拒否し, 終末医療をしたいと自宅近くの大学病院への転院を希望した. 9月下旬にカテコラミン依存性となった状態で両親は生体肺移植を希望するに至り, 早急に両親の肺機能などの検査, 移植適応委員会を経て11月5日に東北大学へ転院したが, 11月14日急死した. 生体移植にはドナーの意思が最優先であり逡巡があるのは当然であるが, 本症例の場合は7月が最終ラインであったと思われる.

21. 小児期発症の原発性肺高血圧症における疾患遺伝子の検討

東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所

藤原 摩耶, 秋元 馨, 古谷 道子
今村伸一郎, 高尾 篤良, 中澤 誠
松岡瑠美子*

(*同 大学院先端生命科学研究所遺伝子医学分野)

東邦大学第一小児科

佐地 勉, 中山 智孝

背景: 近年, 家族性の原発性肺高血圧症(PPH)の疾患遺

伝子として染色体 2 番q33領域にあるBMPR2 遺伝子の変異が報告された。BMPR2 はDNAの転写活性を調節し細胞増殖を抑制すると推測されている。今回われわれは小児期発症の日本人PPHのBMPR2 の塩基配列の解析をしたので報告する。

対象と方法：肺高血圧症を生じる基礎疾患を除外し、PPHと診断された男性 9 例、女性11例、診断時年齢 4～17 歳(中央値10歳)を対象とした。家族例 3 家系を含む。患者とその家族の同意のもとで採血を行い末梢血リンパ球よりDNAを抽出し、BMPR2 の全13エクソンを解析した。

結果：散発例17例中、これまでに報告のない変異 2 例とすでに報告のある変異 1 例を認めた。家族例 3 例中 1 例ですでに報告のある変異を認めた。これらの症例では発症年齢、失神の既往、薬効において、ほかの症例との相違点は認めなかった。

考察：散発例では17例中 3 例(17.6%)、家族例で 3 例中 1 例(33.3%)でBMPR2 の変異を認め、小児のPPHでも成人例と同様にBMPR2 の検討は重要と思われた。今後はさらにほかの要因の検討が必要と考えられる。

22. 経肺動脈的HGF遺伝子導入による重症肺血管病変に対する再生型治療法の実験的検討

大阪大学大学院医学系研究科臓器制御外科

小野 正道, 澤 芳樹, 宮本 裕治

福嶋 教偉, 市川 肇, 松田 暉

同 小児発達医学

松下 亨

背景：肺血管閉塞性病変等の肺血管病変を伴う先天性心疾患に対して血管新生因子を用いた肺血管再生療法の可能性が示唆される。そこで、HGF遺伝子をモノクロタリンによる肺血管障害ラットへ経肺動脈的に導入し、肺血管再生効果を検討した。

対象と方法：モノクロタリン(60mg/kg)投与後14日のWistar系ラットに、左開胸下にHVJ Envelope Vectorを用いて、ヒトHGF遺伝子、LacZ遺伝子を経肺動脈的に左肺に遺伝子導入した。

結果：導入14日(モノクロタリン投与後28日)後において、HGF遺伝子導入群では組織学的に左肺の血管密度、PCNA陽性血管内皮細胞数は有意に増加し、肺動脈中膜肥厚は有意に抑制された。また、右室/左室圧比、重量比も有意に減少した。

まとめ：経肺動脈的HGF遺伝子導入は肺血管閉塞性病変等を伴う先天性心疾患に対する新しい再生型療法となり得る可能性が示唆された。

23. 一酸化窒素(NO)ガス吸入療法中の病室における窒素酸化物(NOx)濃度

福岡市立こども病院循環器科

石川 司朗, 中村 真, 牛ノ濱大也

佐川 浩一

NOガス吸入療法は肺血管抵抗を低下させる効果が確認され臨床応用されているが、いまだ健康保険に収載されていない。NOは酸素と反応しNOxになるため、患者に対する作用のみならず環境への影響が懸念されるが、後者に関する検討は不十分である。当院では1994年に本治療を導入するにあたり、患者と周囲の環境に留意し、本治療法を実際に行う病室を使用して環境への安全性を検討した。その結果から現在、定常流型の人工呼吸器を用いてNOを投与する場合には減圧式化学NO/NOx濃度測定器を搭載したコンピュータ制御のNOガス供給装置を用いて必要濃度を患者に供給し、呼気側のNOガスは回収することなく通常換気下の病室に拡散放出している。今回、当院のICUまたは一般病棟個室における治療時の環境NOx濃度を減圧式化学発光方式NOx濃度測定器とNOx用フィルムバッジを用いて検討した。

24. 鼻腔一酸化窒素吸入(鼻呼吸)によるextrapulmonary effect

城西大学薬学部医療栄養学科病態解析学講座

小林 順, 内田 博之, 大竹 一男

共立女子大学家政学部

藺田 勝, 古田 葉子

埼玉医科大学心臓病センター小児心臓科

小林 俊樹, 先崎 秀明, 増谷 聡

石戸 博隆, Mofeed Famaz

同 第一生化学

菟田 二一

肺循環改善のための一酸化窒素(NO)吸入療法は、小児循環器疾患術後や新生児呼吸疾患をはじめ、成人領域でもその有用性が認められている。吸入されたNOは肺循環でその目的を果たした後、代謝され窒素酸化物として排泄されると思われる。しかし一部NOは、血清蛋白や赤血球膜のニトロソチオール体として体循環系でその各種作用が報告されている。われわれは鼻腔由来呼気に多く含まれるNOに注目し、鼻呼吸の生理的意義について検討した。川崎病後冠動脈瘤により、トレッドミル運動負荷で左胸部誘導ST低下を認める患者を、鼻呼吸下で同様の運動負荷を行うと、ST低下がみられなくなることから、川崎病患児 4 例で心臓カテーテル検査時、Doppler flow guidewireを用いて冠動脈血流速度を口呼吸と鼻呼吸下で比較した。鼻呼吸は有意に血流速度を増加させた。鼻呼吸由来NOのニトロソチオールとしての体循環系作用を生化学的に考察する。

25. デマンド式呼吸同調器使用液体酸素システムによる
在宅酸素療法

長野県立こども病院循環器科

安河内 聡, 里見 元義, 男澤 拓

北村 真友, 梶山 葉

同 心臓血管外科

原田 順和, 平松 健司, 岡 徳彦

本橋 慎也

同 総合母子保健科

赤堀 明子

近年, 従来の持続吸入式ではなく患者の吸気に合わせて酸素が流れるデマンド式の在宅酸素装置(液体酸素システム)が開発されたが, 幼児に使用できるか否かについては不明である. 今回われわれは, HOTの対象となった幼児の心臓術後患児 5 例(13~53カ月, 8~13.4kg: 両方向性グレン術後(1)フォンタン術後(4))に対してデマンド式呼吸同調器使用液体酸素システム(Helios™, Puritan-Bennet社製)が有効に機能するか検討したので報告する. Helios™装着後15分安静にした後, PTS2000(Puritan-Bennet社製)キャリブレーションアナライザーを用いて吸気圧を測定しBreath Lab解析ソフトでトリガー吸気と自己呼吸の同調率, 最大・最小吸気圧, 最頻吸気圧を求めた. 最小吸気圧は0.12~1.37mmHgで最大吸気圧は0.62~0.9mmHg, 同調率が13カ月女児で74%だったが, そのほかは96~100%であった. 幼児でもデマンド式HOTシステムは使用可能と思われた.