

第31回西日本小児循環器HOT研究会

日 時: 2013年6月8日(土) 13:00 ~ 18:00

会 場: 帝人ビル2階会議室

第31回研究会会長: 山田 修(国立循環器病研究センター 小児循環器科)

代表世話人: 新垣義夫(倉敷中央病院小児科)

一般演題

1. スtent治療を施行したフォンタン術後の3例

あいち小児保健医療総合センター 循環器科¹⁾ 心臓外科²⁾ 藤田保健衛生大学³⁾

早野聡¹⁾, 三井さやか¹⁾, 關圭 吾¹⁾, 河井 悟¹⁾, 安田和志¹⁾, 福見大地¹⁾, 馬場礼三¹⁾,
長嶋正實¹⁾, 八神 啓²⁾, 長谷川広樹²⁾, 村山弘臣²⁾, 前田正信²⁾, 宮田昌史³⁾, 畑善 忠³⁾

遷延性肺高血圧症を合併した完全大血管転位の生存率は悪く、特に先天性横隔膜ヘルニアに伴う肺高血圧症を合併した完全大血管転位は予後不良である。これは体・肺循環が独立した特殊な血行動態において、患側肺低形成に伴う低換気と肺高血圧症の管理が困難であるためである。一酸化窒素吸入と Epoprostenol 点滴が奏効し、大血管転換手術が成功した1例を経験したため報告する。

2. 新生児慢性肺疾患に合併した肺高血圧に対するタダラフィルの使用経験

大阪医科大学附属病院 小児科

岸勘太, 尾崎智康, 片山博視, 玉井浩

【はじめに】超低出生体重児において新生児慢性肺疾患(CLD)に合併した肺高血圧症(PH)は予後不良であり、確立した治療法がない。近年、新規のPDE5阻害剤であるタダラフィルが使用できるようになり、長期に治療が必要な症例に関しては、網膜への副作用を懸念してより選択性の高いタダラフィルを使用している。今回、CLD-PHに対するタダラフィルの使用経験を報告する。

【方法】平成24年6月から平成25年6月までに心内奇形を合併しないCLDに合併したPHに対してタダラフィルを使用した4症例を対象にタダラフィル開始前後の肺高血圧のgrade(中隔形態で評価)、右室機能(四腔断面像の三尖弁輪部のtissue doppler imagingでのTei index)を調査した。

【結果】在胎週数は23周0日~30周1日、出生時体重は522g~818g。開始時月齢は3ヵ月~8ヵ月。開始時体重は1600g~5900g。CLDはmoderateからsevereであった。投与期間は4ヵ月~12ヵ月。投与量は1~3mg/kg/d。2例はシルデナフィルからの切り替え、全例でベラプロ

ストを併用、3例でボセンタンを併用。1例は多剤併用するもPHで死亡。残りの1例はPHの改善なく、CLDで死亡した。4例中2例で効果があり、それぞれmoderate PH消失、severe mildであった。PHで死亡した1例を除く3例では右室機能は温存されていた。

【結語】CLD-PHに対するタダラフィルの使用経験を報告した。CLD-PHに対してタダラフィルを中心とした多剤併用療法は効果がある可能性が示唆されたが、全例有効ではなく、投与方法に関して今後さらなる検討が必要である。

3. fenestrated TCPCに到達し得た、先天性気管狭窄症/無脾症/右室型単心室/肺動脈閉鎖/総肺静脈還流異常の1例

兵庫県立こども病院 循環器科

富永健太, 城戸佐知子, 田中敏克, 藤田秀樹, 佐藤有美, 小川禎治, 亀井直哉,
古賀千穂, 雪本千恵, 三木康暢

【はじめに】先天性気管狭窄症は数万人に一人という稀な疾患である。先天性気管狭窄症を合併した単心室血行動態の1例に対し、fenestrated TCPCに到達し得たので報告する。

【症例経過】妊娠29週にて胎児心奇形が疑われ当院母体搬送。出生後、SA,SV,PA,PDA, TAPVR1bを認めた。Lipo-PGE1開始後、SpO₂は90-95%程度で安定。

生後2ヶ月時に胸部造影CTにて気管狭窄症が疑われた。気道症状を認めず。生後4ヶ月時に気道感染症をきっかけに換気不全となり、気管狭窄症状の顕在化あり。心カテーテル検査/硬性気管支鏡検査施行へ。検査結果にて、「スライド気管形成術+総肺静脈還流異常修復/中心肺動脈形術/両方向性グレン吻合/大動脈吊り上げ術」施行となった。同時手術後、気管切開術施行へ。その後、側副血管増生に伴うと思われる気道出血を認め、コイル塞栓術施行した。気管形成術/グレン術後2年で開窓Fontan型手術施行へ。術後、血行動態が何度か低迷し、NO吸入を使用した。上室性頻拍に対しアミオダロン投与にて管理した。両側反回神経麻痺/気道浮腫による陥没呼吸あり。気管浮腫に対し、ステロイド吸入にて改善した。ICUstay:41days

【文献的考察】Xu ZWらは先天性気管狭窄症を合併する先天性心疾患症例43例の内、一期的に同時修復した8例では周術期死亡を認めず、全例が生存退院に至ったが、先天性心疾患修復を先行させた35例の内、8例が心疾患術後に呼吸器感染症にて死亡していると報告している。Xu ZW et al:One stage surgical correction of congenital cardiac disease and congenital tracheal stenosis in infants and children. J Card Surg. 2009 Sep-Oct;24(5):558-60.

【考察】先天性気管狭窄症術後で、Fontan循環が成立しないリスクのある1例であった。肺動脈形態に明らかな狭窄を認めず、総肺静脈還流異常修復後の肺静脈狭窄/閉塞を認めなかったが、気管切開チューブによる肉芽形成 気道閉塞で呼吸管理に難渋した例であった。

【結語】今回、我々は先天性気管狭窄症を合併した単心室症例に対し、開窓Fontan型手術に到達し得た。気管形成術と単心室血行動態の先天性心疾患の同時手術は可能であった。気管形成術後の単心室血行動態の先天性心疾患の呼吸循環管理はより慎重で細やかな対応が必要である。

一般演題

1. 酸素投与がNorwood術後HLHSの血行動態に及ぼす影響～心臓MRIでの検討～

福岡市立こども病院循環器科¹⁾ 新生児循環器科²⁾

石川友一¹⁾, 石川司朗¹⁾, 佐川浩一¹⁾, 牛ノ濱大也¹⁾, 中村 真¹⁾, 総崎直樹²⁾

【背景】近年心臓MRIにより体肺短絡血流量(SPCF: Systemic-to-Pulmonary artery Collateral Flow)が正確に測定されるようになった。これは大動脈および大静脈の血流量差からも求まるもので、シャント術後の単心室でも人工血管を含めたSPCFおよび全肺血流量の算出が可能である。一般にシャント術後の単心室に酸素を投与すると肺血流が増加すると信じられているが、その程度やvital signに及ぼす影響は未解明である。

【目的】酸素投与が右心バイパス術前のNorwood術後HLHSの血行動態に及ぼす影響を心臓MRIにて評価する。

【対象】Norwood術後HLHS 4症例に計6件(日齢 117 ± 62 , 体重 4.1 ± 1.8 kg)の心臓MRI検査を施行した。3例5件はmodified BT shunt, 1例1件はRV-PA conduitであった。

【方法】鎮静下に心臓MRI(Siemens社MAGNETOM AVAND1.5T)を施行し、室内気下と酸素投与下でSpO₂, 心拍数および大血管血流量(AAo, SVC, IVC)を測定し比較検討した。SPCFは上行大動脈血流(AAoF: Ascending aortic flow)と大静脈血流総和の差として求め体表面積で標準化した。mBTSでは肺血流量はSPCFと一致するが、RV-PA conduit症例については導管のflowも計測しSPCFとの和を総肺血流量とした。

【結果】酸素投与によりSpO₂は上昇(80.1 vs 87.2 %, $p=0.003$)したが、心拍数は不変(139 vs 137 , $p=0.153$)であった。AAoF(= Cardiac Index; 4.87 vs 4.69 l/min/m², $p=0.241$), SPCF(1.87 vs 1.93 l/min/m², $p=0.628$), Qpl((RVPA)+SPCF)(2.07 vs 2.16 l/min/m², $p=0.522$)は不変であったが、Qsl(=SVC+IVC)(2.99 vs 2.75 l/min/m², $p=0.022$)は減少した。Qp/Qs(0.70 vs 0.80 , $p=0.113$)は不変であった。

【考察】Norwood術後HLHSでは酸素投与によりSpO₂が上昇しQslが低下した。症例数が少ないため有意ではないが、心拍数は減少傾向を、Qp/Qsは増大傾向を示した。Qp/Qsの増大は0.10であり、SpO₂の上昇幅と比較すると大きいとはいえない。これは酸素化改善が主に肺血流増大以外の因子で生じていることを示唆する。【結論】右心バイパス術前のNorwood術後患者への酸素投与は過度に肺血流を増大させることなく酸素化を改善する。低酸素血症が進行していなくても、啼泣や感冒などの日常的事象により酸素化が劇的に悪化し突然死するリスクを負うHLHSに対して、HOTは有効な治療法であろう。

2. Fontan型手術症例の肺血管拡張剤投与の意義について

京都府立医科大学大学院 医学研究科 小児循環器・腎臓科

河井容子, 糸井利幸, 問山健太郎, 池田和幸, 中川由美, 久保慎吾, 森下祐馬,

渡辺幸典, 濱岡建城

Fontan型手術症例に対する周術期における肺血管拡張剤の使用には定まった見解がないのが現状である。今回、我々は、Fontan型手術症例で、経過中の肺血管拡張剤の使用がFontan術後の血行動態に与える影響を評価した。2000年以降に当施設でFontan型手術を行い、TCPC術後評価の心臓カテーテル検査が終了している53症例で各種循環指標を比較検討した。結果は、肺血管拡張剤使用群が23例、非使用群が30例。使用薬剤はberaprost 20例、sildenafil 5例、bosentan 3例、tadalafil 2例。循環指標はC.O, C.I, 体心室EF, PA index, BNPでは両群に有意差はなかった。体心室edp, mPAP, Rpは肺血管拡張剤使用群で高値を示す傾向があり、dAoのSaO₂は肺血管拡張剤使用群で有意に低かった。これらの結果は、肺血管拡張剤が、Fontan循環high risk群で使用されやすい傾向を示していると考えられた。また、Fontan型手術症例における肺血管拡張剤の使用については投与基準や投与期間にばらつきが多く、今後、一定の投与基準の設定が必要であると考えられた。

3. Fontan術後に、酸素投与の継続を必要とした症例の検討

愛媛大学医学部附属病院 小児科¹⁾ 心臓血管外科²⁾

前澤身江子¹⁾, 高田秀実¹⁾, 文 明¹⁾, 山内俊史¹⁾, 森谷友造¹⁾, 千阪俊行¹⁾, 太田雅明¹⁾,
檜垣高史¹⁾, 石井榮一¹⁾, 大倉正寛²⁾, 岡村 達²⁾, 泉谷裕則²⁾

当院では段階的Fontan手術の治療経過において、Glenn術後からFontan手術待機期間中は、在宅酸素療法を導入し、術後に経過をみながら中止している。

Fontan術後に酸素投与の中止が困難で、継続せざるをえなかった症例について検討した。愛媛県でフォロー中のFontan術後患者69人のうち、酸素投与を中止できなかったのは9人で、年齢は2-40歳で、Fontan手術施行年齢は、2-25歳であった。診断はSRV(N=3), TA(N=2), TGA + PA, AVSD + DORV, hypo RV, C-TGA(N=1), 無脾症(N=3), 多脾症(N=1)であった。術式はTCPC(N=5), TCPC(N=3), APC(N=2), APCを施行した1例は不整脈のため8年後にTCPCを施行した。術前カテーテル検査ではmPAP 15(N=3), Rp 3unit・m²(N=9), CVP 10(N=3)であった。術前に側副血行路に対してコイル塞栓を行われた例が6例あり、4例で房室弁逆流を認めた。

低酸素血症をきたし、酸素投与の継続を必要とした原因として 右左短絡が多い、術後のFontan循環への適応に時間を要する、術後の左心不全、Fontan手術の適応が境界域であった場合の4つの群が考えられた。適応が境界域であった症例では酸素を中止できず、2例は死亡した。段階的Fontanが行われるようになって、一期的FontanではFontan型修復術に到達できなかった症例も、Fontan手術が可能となったが、本来であれば到達できないが、肺動静脈瘻や低酸素血症、肺動脈の発育不良などのため、Fontan型修復にすまざるをえない症例もある。そのため、Fontan型修復後にチアノーゼが残存する症例がoccurする。Fontan術後症例に対する在宅酸素療法の導入基準や効果判定は現在明確なものはなく、血行動態に合わせて個々に検討していく必要がある。

一般演題

1. 肝移植後に肺高血圧が顕在化し急速に進行した胆道閉鎖症の1例

大阪大学医学部附属病院 小児科¹⁾ 小児外科²⁾

三原聖子¹⁾, 高橋邦彦¹⁾, 石井良¹⁾, 髭野亮太¹⁾, 岡田陽子¹⁾, 馬殿洋樹¹⁾, 那波伸敏¹⁾,
長谷川泰浩¹⁾, 近藤宏樹¹⁾, 上野豪久²⁾, 小垣滋豊¹⁾, 大園恵一¹⁾

【はじめに】末期肝硬変において肺高血圧は肝移植適応可否にも関わる重要な合併症の一つであるが、移植後発症の肺高血圧の報告例は未だ少ない。今回、肝移植前には肺高血圧を認めず、移植後3年経過し重症肺高血圧と診断された症例を経験した。

【症例】14歳女児 主訴 失神発作 既往歴 胆道閉鎖症 家族歴 特記事項なし

現病歴 胆道閉鎖症の診断で日齢56に肝門部空腸吻合術施行。4歳頃から食道静脈瘤に対し内視鏡的結紮術を反復施行。その後肝硬変が進行し9歳時に肝移植適応と認定。移植前スクリーニングの肺血流シンチグラフィで両側肺野に血流欠損域が散在しており、肺動脈狭窄、血栓などを疑ったが、胸部造影CTでは明らかな血栓、肺動脈狭窄及び肺野異常なく、また心臓カテーテル検査でも、平均肺動脈圧23mmHg, Pp/Ps=0.28, 肺血管抵抗係数2.7単位, 心係数5.04より肺高血圧は認めず肝移植可能と判断し、11歳時に生体肝移植を施行した。肝移植後、肝機能は良好に経過。2013年2月(14歳)失神発作を認め、胸部レントゲン・心電図に肺高血圧・右心負荷を示唆する所見を認めたため精査目的で入院。血液検査上、肝機能は正常、BNP 311pg/mlであった。心臓超音波検査では心室中隔が左室側に凸、三尖弁逆流3/4度(推定圧較差 116mmHg)、心嚢液貯留を認めた。心臓カテーテル検査では平均肺動脈圧87mmHg, Pp/Ps=1.13, 肺血管抵抗係数35.8単位, 心係数3.58であった。その他各種検査施行し肺動脈性肺高血圧と診断した。【考察】肝移植後に発症した肺高血圧の報告例は少数あるが、極めて予後は悪い。その発症原因は以下の3つが考えられている。移植後の門脈圧亢進による門脈性肺高血圧症、移植後に過剰な肺内シャントが改善することによる肺高血圧の顕在化、特発性。本症例では、移植前の肺内シャント率は4.3%と正常範囲内であり、また移植後の肝機能は肝生検結果も含めて良好な経過であったため、特発性であると現在のところ考えている。本児においても症状進行が速く予後不良と考えられ、早急に多剤併用療法で治療を進める予定である。

3. 突発性動脈性高血圧症のトレッドミル心肺運動負荷試験所見の検討

国立循環器病研究センター 小児循環器科

海老島宏典, 大内秀雄, 安田謙二, 岩朝 徹, 小野 晋, 水野将徳, 山田 修

【目的】肺動脈性肺高血圧症(PAH)患者のpeak VE/VCO₂がPHの重症度と相関することを我々は以前報告したが、PAH治療薬が心肺運動負荷試験(CPX)に与える影響について検討を行った。

【対象・方法】当科にて診療中のIPAH患者18名(男性8名, 女性10名, 平均年齢14.4歳)の当科初

診時と治療後最終カテーテル及び同時期のCPX検査結果を後方視的に比較検討した。

【結果】初回検査時Rp 19.7 +/- 9.4Uxm², mean PAP 57.1 +/- 11.7 mmHg, peak VO₂ 18.5 +/- 4.9 ml/kg/min, peak V/VCO₂ 49.0 +/- 9.7, 平均観察期間は4.8年であった。初回検査時にHOT開始していた症例は8例(44.4%), 治療薬開始9例(50%)であった。最終検査時に多剤内服薬併用療法おなった症例8例(44.4%), Epoprostenolと内服薬の併用療法7例(38.9%), 死亡3例(16.7%)であった。治療後mean PAPは有意に低下したがRp, Cardiac Indexには有意差は認められなかった。CPX検査ではAT VE/VCO₂, peak VE/CO₂とも優位に低下したがpeakVO₂, durationに有意差は認めなかった。

【結果】PAH治療によりmean PAPとAT及びpeak VE/VCO₂は有意に低下した。VE/VCO₂の改善は抹消肺動脈の再開通に伴う死腔率の改善を反映している可能性がある。

4. 大動脈弁狭窄症による肺高血圧における検討

社会保険中京病院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⁾

症例は現在10ヶ月の男児。診断は大動脈弁狭窄症。前医で左室EFE様のため低形成であり、治療方針を検討しながら、プロスタグランジン(PGE)とN2吸入療法で治療を開始。日齢5に当院へ搬送。当院でのエコーにて左室はボーダーラインhypoLVと考え、2心室修復の可能性もあると判断し、BVPを施行。BVP施行後、PDAは左 右flowに転じたためPGEは中止。その後も左室不全になることなく、日齢33に退院。日齢129、大動脈弁交連切開術施行。日齢252に啼泣時に顔色がしろくぬけるエピソードが出現し、カテーテル検査を行ったところ、PAp85mmHg(mPAp55mmHg), LVEDP35mmHgと反応性肺高血圧の状態であることが判明。Ross-Konno術を施行したところ、速やかに肺高血圧は改善し、術後41目のカテーテル検査ではPAp40mmHg, LVEDP22mmHgと低下した所見が認められた。術前、反応性肺高血圧を呈していた本症例において、これ以上の肺高血圧の改善には時間を要すると考えられる。

特別講演

人工肺の研究開発および臨床応用の現況と今後の展望について

国立循環器病研究センター 人工臓器部

巽 英介

人工肺は、主として開心術時の人工心肺装置として用いられる。現在我が国では、ポリプロピレン製多孔質中空系膜を用いた膜型人工肺が主に用いられており、開心術用としては十分な性能を有していると言える。一方、人工肺を長期間の呼吸補助(ECMO)や循環補助(PCPS)に応用する例が増加しつつあり、耐久性と抗血栓性に優れた人工肺や遠心ポンプ、さらにポンプと一体化し

た人工肺など、次世代型システムの研究開発・臨床応用が進められている。

国立循環器病研究センターでは、企業との共同研究で、1980年代後半から次世代型人工肺・ECMOシステムの開発に着手した。ポリメチルペンテン(PMP)製物質交換膜を世界で初めて人工肺のガス交換膜として応用し、1991年には世界に先駆けてPMP膜を用いた、血漿漏出の防止が可能で極めて高い耐久性を有する人工肺「MENOX」を製品化した。抗血栓性に関しては、やはり企業との共同研究で長期間に渡って強力な抗血栓性を発現する新規ヘパリンコーティング「T-NCVC」を開発した。T-NCVCを施した人工肺は2001年に「PlatinumCube-NCVC」として製品化され(現在は「BIOCUBE」)、全血液接触面にT-NCVCコーティングを施したECMOシステムは、抗凝固療法を全く行わないヘパリンフリーの動物試験で1ヶ月以上の連続使用を安定して達成し、臨床でも出血合併例などに対して用いられて優れた成績を収めている。また、救急適用を考えて2分以内の急速充填を可能としたECMOシステムを開発し、「ENDUMO」として製品化した。現在は、小型のキャリアバッグサイズで重量が約5kg(酸素ボンベ込み)で、2～3時間の院外使用も可能なポータブルECMOシステムの開発を進めている。世界最小・最軽量・最高性能で、緊急装着から搬送、ICU、一般病室での使用までを1システムで可能とする、革新的なシステムである。

人工心肺使用開心術の症例数が伸び悩む中、ECMO・PCPSの症例数はコンスタントな増加を示しており、企業にとっても重要な領域である。今後この分野における研究開発が一層加速し、ECMO・PCPSの臨床成績も大きく向上していくことが期待される。

一般演題

何が肺高血圧(PH)を引き起こしたのか？軽症VSD,ASD,PDAとして紹介された乳児例を経験して

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, 森藤祐次

左右短絡疾患で短絡量が少ない場合、心不全やPHに対し早期介入が必要になることは稀である。「中等度PHを合併したsmall VSD, PDA, ASD」として紹介された乳児例について、PHの発生機序について考察を交えて報告する。

【症例】5か月、男児。前医にて体重増加不良、心雑音を指摘、small muscular VSD/ASD/PDA、右心室拡大、PHの診断にて当科紹介。心エコー:small VSD/PFO/PDA、拡大した右室による左室圧排所見、さらに二尖大動脈弁、軽症AS/MSを認め、Shone複合類似疾患を合併していた。12誘導心電図で胸部誘導のstrain patternを認めた。心カテーテル検査では肺体血流比1.5、肺血管抵抗5.8単位、肺動脈平均圧43mmHgであり、圧格差15mmHgの大動脈縮窄を認め、バルーン血管形成術を施行した。タダラフィル開始後心カテーテル検査を再検。PDAに対しコイル塞栓術を施行したところ肺動脈平均圧は32から27mmHgまで改善した。肺血管抵抗は4.4単位で、コイル前後で変化はなかったが、以後は心エコー上PH改善傾向である。

【考察】肺動脈性PHの存在下で、それぞれ軽症ではあるが、複数の肺血流増加型疾患と左心系

閉塞性疾患が合併していた。肺動脈圧、肺静脈圧がわずかずつではあるが上昇し、乳児期より肺高血圧が増強、顕性化したものと考えられた。

Down症候群における乳児期早期ASD, PH—合併PH増悪因子の重要性—

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¹⁾, 小児不整脈科²⁾,
小児心臓血管外科³⁾

平野恭悠¹⁾, 村上洋介¹⁾, 中村香絵¹⁾, 管敏晃¹⁾, 富田和慶¹⁾, 佐々木昶¹⁾, 藤野光洋¹⁾,
小澤有希¹⁾, 江原英治¹⁾, 吉田修一朗²⁾, 吉田葉子²⁾, 鈴木嗣敏²⁾, 金谷知潤³⁾,
石丸和彦³⁾, 前嶋慶人³⁾, 西垣恭一³⁾

【背景】

Down症候群には全身に多彩な合併症があり、多くの因子がPH増悪に密接に関連する。今回、最近3年間に経験した特徴的な経過を示した、乳児期にPHをきたしたDown症候群・ASDの3例につき検討する。

【症例1】

38週2日, 3332gで出生。生直後の心エコーでASD・PHと診断。呼吸障害のためday2から10日間人工呼吸管理。生後2か月で当院に転院。心エコーでASDは約9mm, 左右短絡 PHの所見あり。心臓カテーテル検査を施行。PAP47/15(29) QpQs 2.3 PAR 5.4で酸素負荷に対する反応が乏しい。ASDによるPHと考えるべく、HOT・肺血管拡張薬を開始。その1か月後に人工呼吸下に再度心臓カテーテル検査を施行。酸素負荷でQpQsの増大とPARの低下を認めた。肺高血圧に対する薬物治療に専念するために生後4か月時ASD閉鎖術施行。術中に術後の管理方針を決定するために、肺生検も施行。肺小動脈の中膜高度肥厚と内膜肥厚による血管閉塞を認めた。IPAHと診断。IPVD 1.7 HE 3度 術後臨床経過区分C。HOTとシルデナフィルは継続。PH所見は消失したが、アデノイドによる睡眠時無呼吸あり。アデノイド増殖切除術を施行し術後1年で心臓カテーテル検査施行。PHはなし。現在3歳2か月, PHの再発はなく経過は良好であり、夜間HOT施行しシルデナフィルを減量中。

【症例2】

38週1日 出生体重2260g。出生後, SpO₂の低下と陥没呼吸があり酸素吸入を開始された。酸素が中止できず、生後2か月時にASD PHと診断され当院に転院。心エコーでASDはFO typeで左右短絡, 径は5mm。PHの所見あり。酸素・シルデナフィル・ベラプラストによるPHの改善がなく、想定以上の強い陥没呼吸のため、胸部CT検査を施行。気道の狭窄所見があり気管支軟化が疑われた。また、誤嚥の繰り返しが疑われ上部消化管造影でGERが判明。人工呼吸下に心臓カテーテル検査を施行。PAP56/18(36), QpQs 1.49 PAR6.1 酸素・NO負荷で低下。陽圧呼吸で普段みられる陥没呼吸・多呼吸は改善。しかし、挿管のまま陽圧呼吸をやめると著名な陥没呼吸が出現。気管支ファイバーで気管支軟化が確認。生後6か月時に感冒を契機に呼吸不全となり人工呼吸管理。酸素化の改善・増悪を繰り返した。抜管を試みたが、陥没呼吸が強く再挿管。再度、気管支ファイバー施行し気管支軟化の所見があり気管切開を施行。現在生後11か月, 3剤の肺血管

拡張剤投与し体重増加良好で呼吸器weaning中.

【症例3】

当院新生児科で32週0日, 2441gで出生. 胎児水腫・PPHNと診断され, 人工呼吸管理をday13まで施行され, NO投与も必要とした. 抜管後も酸素投与が必要で陥没呼吸が残存.

生後2か月で当科コンサルトとなりASD・PHと診断し,シルデナフィルを開始. 生後2か月の心エコーでPDAは認めず, ASDは左右短絡 5mm程度, PHの所見を呈していた. 腹満精査のために上部消化管造影を施行し胃軸捻転が判明した. 耳鼻科検索も気道の異常は指摘されず. 生後3か月HOT・シルデナフィル投与のうえ退院. 生後4か月時に感冒を契機に呼吸不全となり人工呼吸管理施行. PH crisisを繰り返しエポプロステノールを導入し, NOを中止でき人工呼吸器より離脱できた. その後1か月でエポプロステノールを離脱し, 呼吸状態の改善があり心臓カテーテル検査を施行. 人工呼吸下でPHは認めず. 現在11か月3剤の肺血管拡張剤を内服しHOTで外来経過観察中.

【考察】

Down症候群には全身に多彩な合併症があり, 多くの因子がPH増悪に密接に関連する. Down症候群の肺血管は, 内膜平滑筋細胞の発達不良があるため, 肺動脈圧が上昇してもそれに対応するための中膜の肥厚が乏しく, その結果早期に内膜肥厚が進展するといわれている. この肺血管の異常に気道狭窄病変や消化器病変の修飾をうけ, PHの増悪をきたす.

【結語】

乳児期にPHをきたしたDown症候群・ASDの3例につき報告した. 臨床経過は肺血管病変・心内短絡だけでなく, 気道や消化器病変などPHの増悪因子に強い修飾をうけた. 酸素・肺血管拡張薬による肺高血圧治療だけでなく, 随伴合併症に対する治療が重要である.

保育園健診を契機に発見された, 多脾症候群, 不完全型房室中隔欠損, 下大静脈欠損, 高度肺高血圧例 - 臨床経過, 肺循環動態と肺組織所見 -

三重大学医学部附属病院 小児科¹⁾, 胸部心臓血管外科²⁾

大槻祥一郎¹⁾, 澤田博文¹⁾, 中村晴奈¹⁾, 大橋啓之¹⁾, 淀谷典子¹⁾, 駒田美弘¹⁾,

三谷義英¹⁾, 北條玲奈²⁾, 真栄城亮²⁾, 小沼武司²⁾, 新保秀人²⁾

【背景】不完全型房室中隔欠損症(pAVSD)で肺高血圧(PH)を合併する場合, 一般には思春期以降に発症する. 多脾症候群に合併したpAVSDで, 早期に高度PHを呈する報告が散見されるがその発症機序は不明である. 多脾症候群に合併したpAVSD症例の肺循環動態, 肺組織の検討を行った.

【症例】3歳女児. 保育園健診にて心雑音を指摘され医療機関を受診した. 精査の結果多脾症候群, 不完全型房室中隔欠損, 下大静脈欠損, 高度肺高血圧(平均肺動脈圧55mmHg)と診断した. 治療として心房中隔形成術, 僧帽弁形成術を施行し, また術後管理目的で肺生検を施行した. 肺生検の結果はmixed type ASD(線維性肥厚 + 筋弾性線維症)と肺小動脈の形成不全, 低形成を認めた. 術後2週間でエコー上軽度PHが残存した.

【結語】多脾症候群にpAVSDを合併し早期にPHが進行した症例を経験した。肺血管病変はmixed type ASDに肺小動脈の形成不全，低形成を認めた。今後注意深いフォローアップが必要と考えた。

PDAを合併したFOP(進行性骨化性線維筋異形成症)患者に，ADOを留置した臨床経験

岡山大学大学院医歯薬総合研究科 小児循環器科¹⁾，小児科²⁾

栄徳隆裕¹⁾，大月審一¹⁾，馬場健児¹⁾，大野直幹¹⁾，近藤麻衣子¹⁾，栗田佳彦¹⁾，
長谷川高誠²⁾，田中弘之²⁾

【背景】FOP(Fibrodysplasia Ossificans Progressiva: 進行性骨化性線維筋異形成症)は1/200万人にみられる稀な疾患である。外傷や手術，感染を契機に有痛性皮下腫脹: Flare-upsを来とし，異所性骨化へと進展することを特徴とする。ACVR1遺伝子変異が原因であることが知られており，様々なsubtypeが報告されているが，心疾患合併の報告は少なく，検索しうる限りFOP患者にADOを施行したという報告は無い。

【症例】1歳8ヶ月女児，在胎39w4d 2804g，産院で正常経膈分娩の下出生(Apgar7/9)。外反母趾，合指症，下顎低形成等の奇形を認めたため染色体検査を施行したが正常女性核型。経過観察中に産瘤に石灰化を認め，胸鎖乳突筋の骨化を認めるなどし，遺伝子検査の結果FOPと診断された。PDAを指摘され生後1ヶ月から利尿剤内服開始，体重増加不良であり当科紹介，ADO予定となる。

【入院時現症】身長72.2cm(-3.2SD)，体重6.58kg(-3.5SD)，SpO₂=97%，心拍数108/min，呼吸数26/min，後頭部及び背部に弾性硬の腫瘤を触知，下顎の低形成と開口障害を認める。耳介奇形，大きい母趾，爪の無形成，第2-4趾の合趾症を認める。

【血液検査】血清BNP 74.1pg/ml，電解質異常なし，肝機能障害なし，腎機能障害なし

【カテーテル検査結果】Qp/Qs=2.4，Pp/Ps=0.34，Rpl=0.66Units・m² 型のごとくLong sheath(6Fr Torque View)を用い 8/6deviceを用いADO施行，residual shuntやCoA形成を認めず手技終了した。

【術後経過】治療後3カ月でBNPは5.7pg/mlと正常化し，LVEDdは141%N 109%Nと心拡大も軽減した。体重増加が得られ呼吸器感染で入院する回数が減少するなど有益であった。治療後2年でフォローアップCTを撮影したが，血管穿刺部やLong sheath通過部，device留置周辺に明らかな骨化を来たさなかった。

【結語】1歳8ヶ月のFOP患者にADOを安全に施行できた。検索しうる限りFOP患者にADOを施行したという報告は無く，同病態に苦しむ患者の治療に貢献できればと考え報告する。

若年Eisenmenger症候群におけるLMT圧迫症候群の経験

国立循環器病研究センター 小児循環器科¹⁾，心臓血管内科²⁾

水野将徳¹⁾，坂本裕樹²⁾，岩朝 徹¹⁾，津田悦子¹⁾，安田謙二¹⁾，山田 修¹⁾

【背景】肺高血圧(PH)症例において，遠隔期に左主冠動脈圧迫症候群(LMTC)の合併が認められるが，若年発症の報告は少ない。

【目的】若年発症したLMTCの臨床的特徴の検討。

【方法】2004年8月-2013年3月に当センターで診断した35歳以下のLMTC 6例(LMTステント留置3例)をLMT,先天性心疾患に合併した平均肺動脈圧45mmHg以上の重症PH例をnon-LMTCとした。LMT,non-LMT両群における罹病期間(PH診断期間,カテーテル検査時年齢),心不全指標(B型ナトリウム利尿ペプチド:BNP,運動耐容能:peakVO₂,心胸郭比CTR),エコー所見(主および左右肺動脈径:mPA,RPA,LPA,冠血流ドブラ:CFR),カテーテル検査所見(平均肺動脈圧:m-PAP,肺血管抵抗値:Rp,肺・対血流比:Pp/Ps,LMT分岐角:LMTA,大動脈弁-LMT起始部間距離:LMTD)を比較した。

【結果】LMTCはnon-LMTCに比し,エコー上のmPAP径が太く(46.3 ± 14.1 vs 28.0 ± 6.87 mm, $p=0.003$),カテーテル検査上のLMTAが低値であった(17.5 ± 11.7 vs 49.4 ± 16.5 °, $p=0.009$)。RPA径,m-PAPはLMTCの方が高値である傾向があった($p=0.086,0.066$)。CFRはLMTCにおいてステント留置例全例で留置後増加が認められたが,LMTC全体ではnon-LMTCと比較して有意に低値ではなかった($p=0.068$)。

【結語】若年発症のLMTC例は主肺動脈径が大きく,早期から肺動脈拡大を認めるPH症例はLMTCの存在を念頭に置くべきである。