

第10回日本小児肺循環研究会

日 時：2004年2月7日(土)
 会 場：フクダ電子(株)本郷事業所5階ホール
 当番幹事：吉林 宗夫(近畿大学医学部奈良病院小児科)

1. 4本の肺静脈が共通静脈腔へ還流するのを確認した混合型総肺静脈還流異常(IIa+IIa型)の1例

東京都立清瀬小児病院循環器科

河野 一樹, 金堀 瑞穂, 大木 寛生
 葭葉 茂樹, 菅谷 明則, 佐藤 正昭

背景：混合型総肺静脈還流異常の診断は心エコー検査で困難なことがある。今回われわれは、術後の心臓カテーテル検査で垂直静脈が無名静脈へ還流する混合型総肺静脈還流異常(IIa+IIa型)の症例を経験したので報告する。

症例：1歳2カ月の男児。1カ月健診で体重増加不良、チアノーゼを指摘され、当科を受診した。心エコー検査で右房・右室の拡大、冠状静脈洞の拡大、4本の肺静脈の共通静脈腔への還流を認め、総肺静脈還流異常(IIa型)と診断し、Van Praagh変法を行った。術中所見で4本の肺静脈が冠状静脈洞へ還流しているのを確認した。1歳2カ月時(手術1年後)の心臓カテーテル検査で垂直静脈が無名静脈へ還流するのを認めた。

結語：4本の肺静脈を確認したIIa型であっても、IIa型の合併を考慮する必要がある。

2. 連続性雑音を契機に発見された心室中隔欠損、右肺高血圧症兼左肺動脈離断症の1例

千葉県こども病院循環器科

澤田まどか, 池田 弘之, 青墳 裕之
 中島 弘道

症例：8カ月健診にて心雑音のため当科を紹介された22q11欠失症の女児。

心電図：SR, RVH, UCG：VSD(III)：9.9mm, 等圧右室圧および肺高血圧の外來診断。ただし連続性雑音が聴取され精査予定となった。UCGおよびCTにより左肺動脈離断・左動脈管開存が疑われ、心臓カテーテル検査を行った。その結果右肺は著明な肺高血圧で、左肺動脈は主肺動脈より離断し動脈管より血流が保たれていると診断した。トラゾリン負荷などにより右肺血管抵抗に反応性のあることを確認し、VSD閉鎖および左肺動脈、主肺動脈吻合および動脈管離断手術を行った。直後の肺血流シンチグラフィでは

右：左=27：73%であったが、手術1年半後には55：45%と改善し、肺高血圧も認められなかった。まれな奇形形態、血行動態であると考え報告する。

3. 持続する異常肺陰影、体重増加不良で発見されたPVOを伴うVSD, PAPVRの乳児例

三重大学小児科

岩佐 正, 三谷 義英, 澤田 博文
 駒田 美弘

同 胸部外科

高林 新, 新保 秀人, 矢田 公

三重県立志摩病院小児科

松林 信幸

山田赤十字病院小児科

早川 豪俊

7カ月時検診で体重増加不良を指摘され、8カ月頃から気道感染に伴い右下肺野の異常陰影を認め、9カ月時に紹介入院した。諸検査よりlarge VSD(II), rt upper PAPVR, PVO(右上下, 左上)と診断した。10カ月時にVSD patch closure, PAPVR修復術(PVO解除), 右下肺切除術を施行した。術後は抜管困難で11カ月時に気管切開, 14カ月時に横隔膜神経不全麻痺のために縫縮術を施行した。しかし呼吸状態は改善せず、15カ月時に肺炎を併発し死亡した。VSDに多発性PVOを伴う例はまれで、その予後は不良であり、本症の経過を報告する。

4. 早期より肺高血圧を合併した心房中隔欠損症の1乳児例

北海道大学大学院医学研究科病態制御学専攻生殖発達医学講座小児科学分野

石川 友一, 上野 倫彦, 斎田 吉伯
 武田 充人, 村上 智明

心房中隔欠損症(ASD)に肺高血圧(PH)を合併した1乳児例を経験した。症例は6カ月男児。7生日に心雑音を指摘されASD・動脈管開存(PDA)・PHと診断された。呼吸障害があり胸部写真では肺血流増大を認めた。利尿剤・アンジオテンシン変換酵素阻害薬内服にて経過観察したところ、体重増加は良好であったがPDA退縮にもかかわらずPHが遷延した。3カ月時より体重増加不良・努力呼吸が進行したため、6カ月時に心臓カテーテル検査を施行した。主肺動脈圧73/35(50)mmHg, 肺体血流比2.4, 肺血管抵抗3.4単位, 右室拡張末期容積256%正常比で手術適応と判断し心内修復術を

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

施行した。術後早期に肺動脈圧はほぼ正常化した。肺組織標本では肺小動脈中膜の中等度の肥厚と初期の内膜の繊維性肥厚を認めた。ASD症例で乳児期にPHを合併することはまれである。今回経験した症例は、新生児期のPDAによる肺血流増加の影響でPHとなりそれが遷延したものと考えられた。本症例は放置すれば高肺血流量から肺血管病変が進行し非可逆になる可能性もあったと思われる。PH合併乳児ASDについては慎重な経過観察と適切なタイミングでの手術適応の評価が重要と思われる。

5. 長期入院管理後に重症肺高血圧症の改善を得た先天性肺低形成の1例

日本大学医学部小児科

中村 隆広, 阿部 修, 宮下 理夫
金丸 浩, 鮎沢 衛, 唐澤 賢祐
住友 直方, 岡田 知雄, 原田 研介

1歳5カ月女児。日齢8で先天性横隔膜ヘルニア(CDH)の手術を行い、術後6カ月で体重増加不良を訴え、心不全のため再入院した。入院時の心エコーで、強い右室肥大と両方向短絡の動脈管開存を認め、心臓カテーテル検査では、肺動脈圧91/54($m = 70$)、肺血管抵抗23U、体血管抵抗16.6U、 $Q_p/Q_s 1.0$ と、重症の肺高血圧症であった。時にPH crisis様の急な呼吸困難やチアノーゼの出現があった。酸素の持続投与とPDE₃阻害薬の持続静注によって症状は改善し始めたが、同時に離脱困難になった。時間の経過とともにエコーで右室圧の所見も改善し、1歳4カ月にカテーテル法を再検したところ、肺動脈圧、肺血管抵抗の著明な改善を認めたため、1歳4カ月で動脈管結紮術を施行した。術後一時的にPGI₂の静注を行いながら、静注薬からの離脱と体重増加が得られるようになり、術後1カ月で退院し、在宅酸素療法を行いながら管理中である。

6. Glenn術後のVV shuntに対しコイル閉鎖を施行し、扁桃摘出術後に肺動脈圧の低下を認め、Fontan型手術を施行し得たPA/IVSの1例

三重大学小児科

澤田 博文, 三谷 義英, 駒田 美弘
同 胸部外科
高林 新, 新保 秀人, 矢田 公
山田赤十字病院小児科
早川 豪俊

症例は、生後間もなくチアノーゼで発症し、生後21日目にrt modified BT shunt、6カ月時に両方向性Glenn手術を施行した。3歳時の心カテにて、平均肺動脈圧15mmHg、無名静脈と左腎静脈を結ぶ巨大な側副血管を認めた。閉塞試験で圧の上昇なく、コイル閉塞術を行い経過をみた。4歳時の心カテで平均肺動脈17mmHgであった。以前からの扁桃肥大に対し摘出術を施行し、在宅酸素療法、beraprost内服を開始した。9カ月後の肺動脈圧は11mmHgと低く、Fontan型手術を施行し、良好な術後経過であった。Fontan型手術前の

扁桃摘出が有効と思われたので、その経過を報告する。

7. 化学療法後にpulmonary veno-occlusive diseaseを発症したBurkitt's lymphomaの男児例

筑波大学小児科

宮田 大揮, 高橋 実穂, 堀米 仁志
松永 真紀, 福島 敬, 須磨崎 亮
松井 陽

日本肺血管研究所

前田 克英, 八巻 重雄

Pulmonary veno-occlusive disease(PVOD)は肺小静脈の閉塞によって肺高血圧を来す予後不良の疾患である。有効な治療はなく、PGI₂製剤は肺うっ血を増悪させるためむしろ禁忌とする報告もある。われわれは腹部原発のBurkitt's lymphomaに対して化学療法を行った結果、寛解導入に成功したものの、PVODを発症して死亡した1例を経験した。症例は6歳男児。化学療法終了後に労作時呼吸困難、低酸素血症が進行した。心エコーで肺高血圧と診断されたが、胸部X線で肺野はうっ血していた。心カテーテル検査では肺動脈圧は75/30(50)mmHgで、明確な肺動脈楔入圧波形が記録できず、生理食塩水の注入に応じて楔入圧が急上昇し、緩やかに低下した。これらの所見からPVODを疑い、ヘパリン、フラグミン、t-PA、ステロイド剤などによる治療を試みたが、1カ月半後に死亡した。肺病理組織検査で細い肺静脈ほど内膜の線維性肥厚が著明で、venuleレベルではほとんどが閉塞していた。PVODは化学療法の合併症の一つとして認識されるべきであり、早期診断・治療法の確立が望まれる。

8. チアノーゼを契機に発見されたびまん性肺気腫、動脈管開存症の1例

横浜市立大学医学部附属市民総合医療センター小児科

志水 直, 瀧間 浄宏, 岩本 眞理
西澤 崇, 赤池 徹

横浜市立大学医学部第一外科

高梨 吉則, 寺田 正次, 磯松 幸尚
飛川 浩治, 国井 佳文

症例：8カ月の女児、生後8カ月でチアノーゼ、多呼吸、体重増加不良(5.7kg)を指摘され、当科紹介となった。入院時SpO₂は上肢で88%、下肢で80%、心エコー上、著明な肺高血圧と11mmのPDAを認め、右左短絡であった。胸部XpおよびCTではびまん性の肺気腫像を呈していた。心臓カテーテル検査では、PAP = 65/45(52)mmHg、AoP = 60/40(50)mmHg、Rp = 13.2であった。肺生検ではIPVD 1.0、HE分類I度と肺血管病変の進行は軽度であったが、肺胞の内弾性輪の断裂がびまん性に認められた。さらにPDA occlusion testではPAPは75/45(60) 87/50(65)へ上昇し、AoPは71/51(60) 64/50(56)へ低下したため手術不応と判断した。その後、肺気腫が急速に進行し、生後1歳2カ月で死亡した。

結語：チアノーゼを契機に発見された、びまん性肺気

腫，動脈管開存症，肺高血圧症の1例を経験した．肺気腫の進行が急速で予後不良であった．

9. TAPVR修復術，胆道閉鎖術後に肺内シャントを発症したheterotaxiaの1例

榊原記念病院小児科

石橋奈保子，小林 賢司，嘉川 忠博
西山 光則，朴 仁三，畠井 芳穂
村上 保夫，森 克彦，三森 重和

症例：10カ月男児．heterotaxiaで，TAPVR(IIb)・common atrium・azygos connection・small VSD・small PDA・PLSVCの心奇形と，胆道閉鎖症の合併があった．生後1カ月TAPVRの修復術とPDA結紮術を施行した．生後2カ月肝門部空腸吻合術を受け経過良好であった．生後7カ月RDSに罹患後チアノーゼの進行あり当院再入院した．SpO₂ 61% (room air)で，TB 0.7，AST 98，ALT 75であった．コントラストエコー，MAAによる肺血流シンチ，心血管造影で心内に右左短絡はなく，チアノーゼの原因は肺内シャントと診断した．

考察：本症例の肺内シャントは，すでに文献にも散見されるように，heterotaxia，肝疾患との双方が関連していると思われる．今後の治療として生体肝移植は有効なのか検討中である．

10. マウス胎仔の肺毛細血管形成過程におけるVEGF-VEGFRシグナルの関与

京都府立医科大学大学院医学研究科細胞分子機能病理学

山元 康敏*，高松 哲郎

*同 発達循環病態学

白石 公，濱岡 建城

背景：先天性心疾患に合併する肺血管床異常の成因を明らかにする目的で，今回は正常マウス胎仔肺の毛細血管形成を分子細胞生物学的に検討した．

方法：妊娠マウス胎仔肺(E8.5-E18.5)におけるVEGFとそのレセプターであるFlk-1およびFlt-1の局在をレーザー走査顕微鏡にて観察した．血管内皮細胞の増殖動態を知る目的でBrdUを用いて内皮細胞のDNA合成能を検討した．また胎仔肺の器官培養でFlk-1，Flt-1の機能を阻害をした．

結果：肺胞上皮細胞の増殖分化に伴い，上皮細胞を取り囲むような組織化された毛細血管形成が立体的に観察された．VEGFは肺上皮と間葉細胞にびまん性に発現し，VEGFレセプターは間葉細胞にFlk-1，Flt-1の順に発現し，BrdUによる血管内皮細胞の増殖動態と相関した．Flk-1，およびFlt-1に対するアンチセンスDNAにより毛細血管の分枝減少と過形成がおのおの確認された．

結論：組織化された肺毛細血管の形成には，血管新生を促進するFlk-1と抑制するFlt-1の2つのVEGFレセプター発現のバランスが必須と考えられた．

11. 低酸素性肺高血圧におけるBMPR signalについての

検討

大阪大学大学院医学系研究科小児発達医学講座小児科学

高橋 邦彦，小垣 滋豊，黒飛 俊二

那須野明香，大園 恵一

近年，原発性肺高血圧症(PPH)の責任遺伝子としてBMPR II遺伝子が同定され，PPHの一部はこの遺伝子のハプロ不全によって生じることが明らかとなった．PPHの肺血管においてBMPR IIの発現低下が認められ，さらに2次性肺高血圧症においてもBMPR IIとそのパートナーであるBMPR Iaの発現低下が報告されている．しかし，肺高血圧症とBMPRの細胞内signalであるsmadに関する研究はいまだ十分ではない．今回われわれは慢性低酸素性肺高血圧モデルラット(H群)を作製し，抵抗血管の血管内皮細胞におけるBMPR/smad signalingの発現パターンに関して検討を行った．従来の報告通り，H群でBMPR IIの発現は低下していた．smad5・smad8は同様に発現低下を認めたが，smad1は発現が増強していた．今後，肺血管リモデリングにおけるsmad1の関与を検討する必要がある．

12. 動脈管依存性肺血流型心疾患に対する低用量PGE₁-CD製剤の使用経験と当院における使用方針

社会保険中京病院小児循環器科

加藤 太一，牛田 肇，西川 浩

松島 正氣

同 心臓血管外科

櫻井 寛久，河村 朱美，長谷川広樹

加藤 紀之，櫻井 一，秋田 利明

名古屋大学小児科

沼口 敦，大橋 直樹

あいち小児保健医療総合センター循環器科

小島奈美子

同 心臓外科

前田 正信

はじめに：われわれの施設では症例により異なるものの，基本的にPGE₁-CD製剤(以下CD)を従来より低用量で使用しており，今回動脈管依存性肺血流型心疾患に対する投与状況を検討した．

対象：対象は当科にて1998年1月～2003年5月に加療した動脈管依存性肺血流型23例．

結果：lipo-PGE₁製剤(以下lipo)投与4例，lipoからCDへの変更14例，CD投与5例であった．lipoの開始量は3.3±1.3ng/kg/分，維持量は2.5±2.1ng/kg/分，CDの開始量は5.3±2.6ng/kg/分，維持量は7.7±10.2ng/kg/分であり平均投与日数は26.3±16.5日であった．CDを使用した19例中15例でシャント手術を行った．CDを20ng/kg/分以下で投与した19例中18例(95%)で有効であり，無呼吸は2例に認めたが人工呼吸管理は要しなかった．

考察：CDは従来より低用量で管理し得る症例が多いことが示唆された．

13. Velocity-encoded cine MRIを用いた肺循環動態の評価 旭川医科大学小児科

杉本 昌也, 梶野 浩樹, 津田 尚也
藤枝 憲二

目的: velocity-encoded cine MR (VEC MRI)を用いた肺循環動態評価の妥当性を検討する。

対象と方法: 小児23名に対し, 心臓カテーテル検査で肺動脈圧, 肺血流量 (cQp), 体血流量 (cQs)を求めた。MRIにより肺動脈および上行大動脈において血流方向に垂直な断面積とその断面でのvelocity curveを求めflow curveを作成し, 時間積分することによって肺血流量 (mQp)と体血流量 (mQs)を求めた。

結果: mQsとcQs ($r^2 = 0.75$), mQpとcQp ($r^2 = 0.78$), mQp/mQsとcQp/cQs ($r^2 = 0.88$)の間にはよい相関が認められた。また肺動脈のvelocity curveからそのpeakまでの傾き ($\text{cm} \cdot \text{sec}^{-2}$)は心臓カテーテル検査での肺動脈収縮期圧とよい相関を示した ($r^2 = 0.68$)。肺動脈逆流のある3例においては逆流量を定量することができた。

結語: VEC MRIは循環動態評価に妥当性を持ち臨床的に非常に有用な評価法である。

14. 左右短絡を伴う肺高血圧ダウン症候群児の肺血管特性 肺血管圧 - 流量関係におけるeffective back pressureの重要性

東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科発生発達病態小児科学講座

土井庄三郎, 佐々木章人, 佐藤 裕幸
脇本 博子

榊原記念病院循環器小児科

嘉川 忠博, 西山 光則, 畠井 芳穂
村上 保夫

われわれは本研究会で, 肺血管圧 - 流量 (P - F) 関係は肺血管抵抗の正確な評価法で, P - F関係から求めたeffective back pressure (Pb)は術後の残存肺高血圧 (PH)を反映すると報告した。ダウン症候群 (DS)の肺血管特性を調べるために, 左右短絡を伴うPH22例 (DS 11例, 非ダウン症候群 (ND) 11例)を対象にRpとPbを比較し, 術後Pp/Psとの相関を比較した。PbはDSでNDに比し高い傾向にあった (Pb: 15.8 ± 4.1 vs. 7.9 ± 2.0)。RpとRiは差を認めなかった。術後Pp/PsとPb間には両群で有意な相関を認めた (DS: $r = 0.90$, ND: $r = 0.77$)。一方, 術後Pp/PsとRp間にはNDで有意な相関を認めなかった ($r = 0.55$)。DSで相関を認めなかった。DSの肺血管特性として微小血管の抵抗が高いことが示唆された。DSでは術後残存PHはRpでは予測できず, Pbからのみ予測可能であった。

15. ダウン症候群に対する心内修復術前後の血管作動性プロスタノイド産生

慶應義塾大学医学部小児科

福島 裕之, 古道 一樹, 林 拓也
仲澤 麻紀, 土橋 隆俊, 山岸 敬幸

目的: 左右短絡による肺高血圧症患者では, 血管作動性プロスタノイド [thromboxan (TX) A_2 , prostacyclin]の産生異常を認めることが知られている。本研究の目的は, ダウン症候群において, 心内修復術がプロスタノイド産生に及ぼす影響を検討することである。

対象と方法: 対象は左右短絡による肺高血圧を持つダウン症候群5例。心内修復術前後に, TX A_2 とprostacyclinの産生量をおのおのの尿中代謝物質である11-dehydro-TXB₂と2,3-dinor-6-keto-prostaglandin (PG) $F_{1\alpha}$ を測定することにより評価した。

結果: 11-dehydro-TX B₂, 2,3-dinor-6-keto-PG $F_{1\alpha}$ 値は手術によりともに低下し ($8,011 \pm 1,824$ $3,437 \pm 743$, $1,528 \pm 581$ 831 ± 134), 11-dehydro-TX B₂/2,3-dinor-6-keto-PG $F_{1\alpha}$ 比は有意に低下 (6.07 ± 0.86 4.15 ± 0.43 $p < 0.05$)し, いずれも対照群 (心疾患を持たないダウン症候群8例)の値 ($3,504 \pm 495$, 876 ± 202 , 4.71 ± 0.71)と同等となった (データはいずれも $M \pm SE$, ng/g creatinine)。

結語: ダウン症候群に対する心内修復術はプロスタノイド産生異常を改善することが示唆された。

16. 肺高血圧および肺動静脈瘻症例での体内各部位におけるアクチビン濃度

国立循環器病センター小児科

山田 修, 渡辺 健, 越後 茂之

目的: フォンタン, グレン術後の肺動静脈瘻の発生には肺への肝静脈灌流の不均衡が関与していると考えられており, 肝硬変症例にも肺動静脈瘻が合併する。また肝門脈性肺高血圧の存在からも, 肝静脈血に含まれている何らかの物質 (あるいはその欠如)が肺血管の構築異常を来す原因となっている可能性がある。TGF- β スーパーファミリーの一員であるアクチビンは血管内皮細胞のシート形成を阻害すると言われており, また肝疾患の際に血清中濃度が上昇することが知られている。

対象ならびに方法: 肺高血圧2例, フォンタン後肺動静脈瘻2例において心カテーテル検査時肝静脈, 両側肺動脈, 体動脈等で採血を行いアクチビン濃度を測定した。後者では安定期および肝静脈チャンネル再建後に測定を繰り返した。

結語: フォンタン後肺動静脈瘻例の安定期ではどの部位でも血清アクチビン濃度は1ng/ml未満であり, 正常値と考えられた。肺高血圧例および肺動静脈瘻肝静脈チャンネル再建後ではどの部位でも2.5ng/ml以上を示し, 過去の報告の正常に比し高値であった。

17. 高度肺高血圧症例に対するsildenafil急性負荷試験
東邦大学医学部第一小児科

中山 智孝, 高月 晋一, 星田 宏
松裏 裕行, 佐地 勉

目的: 高度肺高血圧症例におけるsildenafilの急性効果を検討すること。

対象: PPH 14例中フローラン(FL)療法中9例(A群), FL未施行5例(B群), Eisenmenger症候群2例(C群), 年齢(中央値)は7.2~39.1(15.3)歳。

方法: 心カテ検査時にsildenafil経口投与し30分後の血行動態を測定した。

結果: 負荷量は0.34~0.94(0.58±0.16)mg/kgであった。A群では体血圧には変動なくPA平均圧は69.63.8mmHg, CIは3.0.3.1l/min/m²へ改善傾向を示し, Rp/Rsは0.96.0.86へ有意に低下した。B群では有意ではないがA群同様の改善を認めた。C群の1例でRp/Rsの低下を認めたが, もう1例は不変であった。

結論: sildenafilは高度肺高血圧症例においても体血圧を下げることなくRp/Rsを改善させる。

18. Sildenafilが奏効した重症原発性肺高血圧症の思春期例: beraprostとの併用効果

国立病院長崎医療センター小児科

手島 秀剛, 本村 秀樹

長崎大学小児科

宮副 初司, 森内 浩幸

症例: 心電図検診を機に発見された原発性肺高血圧症の14歳女児。

経過: 診断時よりberaprostを含む内科的治療を順次導入したが, 易疲労性, 息切れなどの症状が次第に進行し, 治療開始後16カ月で登校不能となったため当科へ入院。BNP1,162pg/ml。心臓カテ検査で主肺動脈圧133/59(84), 心係数2.35であった。経口sildenafilを50mg/日より開始し, 100mg/日まで増量した。症状は消退し, 3カ月後のカテ検査では主肺動脈圧89/34(52), 心係数4.16へ改善, 7カ月時にはBNPは18.4pg/mlへ低下していた。併用治療薬の減量を行い, beraprostを120μg/日より80μg/日へ減量したところ, 息切れ等の症状が再燃し, BNPは277pg/mlへ上昇していた。beraprostを再増量したところ症状は改善した。

考按: 重症例ではsildenafilとberaprostの併用が望まれる。

19. もやもや病と原発性肺高血圧症を合併し, バイアグラ負荷後に脳内出血を来した1例

日本赤十字社医療センター小児科

稲毛 章郎, 土屋 恵司, 今井 庸子

安川 久美, 与田 仁志, 今田 義夫

藺部 友良, 麻生誠二郎

同 脳神経外科

伊地 俊介

症例: 症例は12歳時, 両側もやもや病にて手術予定と

なったが, 術前に原発性肺高血圧症(PPH)と診断され, 肺動脈圧(PAp)上行大動脈圧(SAp)は0.90であった。酸素, ドルナー負荷に反応を認めドルナーの内服を開始した。ドルナーの反応は良好と考え, 開始6カ月後(13歳時)に右側もやもや病に対し血行再建術を施行した。術4カ月後に脳血管造影に併せて心臓カテ検査を施行, その際にバイアグラの単回負荷を施行した。負荷前のPAp/SApは1.03[PAp 122/47(76)mmHg], 負荷後は同1.05[110/42(66)mmHg], 酸素との二重負荷後は同1.00[101/34(60)mmHg]であったが, 検査の約50時間後に視床出血を来した。

考案: もやもや病とPPHの合併は極めてまれで, もやもや病は小児では虚血発症が多いが, 脆弱なもやもや血管の破綻により, まれながら小児でも出血を起こす場合がある。PPHによる脳内出血も考えにくく, 死因は不明でバイアグラの直接的な関与もないと考える。

20. 乳児期重症肺高血圧症に対するsildenafilの有効性

久留米大学小児科

岸本慎太郎, 古井 潤, 江上 公康

前野 泰樹, 石井 正浩, 赤木 禎治

松石豊次郎

在胎36週1,900gにて出生したダウン症児。45生日にチアノーゼがみられるため緊急入院となった。心エコー上卵円孔での右左短絡を認め, 推定右室圧は80mmHg, 経皮的酸素濃度は85%であった。入院後, 酸素投与, 利尿剤投与, ペラプロストの内服などで加療を続けていたが, 次第に肺高血圧クリーゼと思われる呼吸困難を呈し始めた。シルデナフィルの薬効を説明し, 同意が得られたため投与を開始した。肺血管抵抗はroom airにおいて19単位であったが, 100%酸素10分投与にて11単位まで低下した。酸素投与を中止し, シルデナフィルを経鼻チューブから投与したところ, 30分後に肺血管抵抗は14単位まで低下した。さらに酸素投与を追加すると4単位まで低下した。体血圧の低下は認めなかった。104生日に呼吸器感染を合併し急速に呼吸状態が悪化し, NO吸入やフローランの持続静注も行ったが, 122生日に死亡した。

21. Sildenafil投与が有効であった原発性肺高血圧症の1乳児例

東邦大学医学部第一小児科

監物 靖, 高月 晋一, 星田 宏

中山 智孝, 松裏 裕行, 佐地 勉

横浜市立大学医療センター病院小児科

岩本 眞理, 瀧間 浄宏

症例: 12カ月男児。

現病歴: 在胎38週4日, 2,048gで出生。全身皮膚の網状チアノーゼを認め, 先天性血管拡張性大理石様皮膚と診断され外来観察されていた。7カ月時胃腸炎に罹患, PH crisisによるショックにて横浜市立大学医療センター病院入院。気管内挿管, エポプロステノール持続静注等の呼吸循

環管理にてショックから離脱後、ペラプロストナトリウム内服に変更した。その際トランスアミナーゼが上昇し、薬剤性肝障害が疑われ投薬を中止。在宅酸素療法を開始し、12カ月時当科紹介入院となった。

入院後経過：入院時酸素投与下SpO₂ 95%、哺乳中は90%以下まで低下した。心エコー上右心系拡大、TR、PFOを介した右左シャントを認めた。両親の承諾を得てsildenafilを6.25mg(分2)で投与開始したところ、終日SpO₂は97~100%と安定した。副作用を認めないため、12.5mg/日(分4)まで増量し経過観察中である。