

## 第 18 回日本小児肺循環研究会

日 時：2012 年 2 月 4 日（土）

会 場：笹川記念会館（第 1, 2 会議室）

当番幹事：小川 潔（埼玉県立小児医療センター循環器科）

### 1. 肺動脈性肺高血圧症・もやもや病・Middle Aortic Syndrome (MAS)・腎血管性高血圧を呈する線維筋性異形成疑い例

国立成育医療研究センター 循環器科

濱 猛浩, 三崎泰志, 中釜 悠, 金子正英, 小野 博, 賀藤 均

【症例】22 歳男性. もやもや病に 1 歳時血行再建術. 5 歳時に高血圧を指摘され, 腹部大動脈・両側腎動脈の狭窄から MAS・腎血管性高血圧症と診断さ. その際に肺動脈性肺高血圧も認めた. 17 歳時に在宅酸素・ベラプロスト・ボセンタンを導入した. 22 歳時の心臓カテ検査で平均肺動脈圧 95mmHg,  $Rp=30.9U/m^2$  であった. 6 分間歩行 160m, WHO 分類 III 度. 全ての症候の原因として線維筋性異形成を疑う.

### 2. 肺高血圧症を合併した floppy infant の 1 例

<sup>1)</sup> 茨城県立こども病院 小児総合診療科, <sup>2)</sup> 小児循環器科

佐藤未織<sup>1)</sup>, 本山景一<sup>1)</sup>, 泉 維昌<sup>1)</sup>, 菊地 斉<sup>2)</sup>, 村上 卓<sup>2)</sup>, 塩野淳子<sup>2)</sup>

症例は 5 か月女児. 在胎 38 週 3 日 1,910g で出生した floppy infant. 肺炎で人工呼吸器管理された際, 心エコーで右室圧高値に気付かれた. 肺高血圧クライゼをきたし NO 吸入療法が開始された. シルデナフィルの内服で NO を離脱したが, 肺高血圧は改善せず入院 135 日目に永眠した. 肺の病理所見で Heath-Edwards 分類 Grade 4 であった. 何らかの神経筋疾患または奇形症候群に肺高血圧症を合併した可能性が考えられた.

### 3. 診断および治療に苦慮した肺静脈閉塞症 (PVOD) の 1 例—病理より“見えた”本症例の病態

<sup>1)</sup> 神奈川県立こども医療センター 循環器内科,

<sup>2)</sup> 京都大学医学部付属病院 呼吸器外科

中村英明<sup>1)</sup>, 上野健太郎<sup>1)</sup>, 湯山亮平<sup>1)</sup>, 柳 貞光<sup>1)</sup>, 上田秀明<sup>1)</sup>, 康井制洋<sup>1)</sup>, 陳 豊史<sup>2)</sup>, 伊達洋至<sup>2)</sup>

【背景】肺静脈閉塞症 (PVOD) は稀な疾患で, 生存期間は数カ月～数年とされ予後不良である. 診断に難渋したが, 右側生体肺移植で救命し得た例を報告する. 【症例】6 歳女児 【経過】重度の PH にて, 当院搬送. 診断に難渋したが, 胸部 CT で, PVOD を

疑い，京都大学病院に転院．肺生検にて PVOD と診断．右側生体肺移植施行．現在経過良好で外来観察中．

#### 4. 肺高血圧症を呈する心房中隔欠損を合併した先天性横隔膜ヘルニア術後の 1 例

<sup>1)</sup> 山形大学医学部 小児科，<sup>2)</sup> 山形県立中央病院 小児科  
鈴木 浩<sup>1)</sup>，佐々木綾子<sup>1)</sup>，小田切徹州<sup>1)</sup>，佐藤 誠<sup>1)</sup>，早坂 清<sup>1)</sup>，  
鈴木恵美子<sup>2)</sup>

症例は 5 歳の男児．左先天性横隔膜ヘルニアで，PPHN に NO 吸入，PGI<sub>2</sub>，sildenafil を使用し，日齢 5 に手術を行った．術後の肺高血圧に対し，beraprost，sildenafil を投与した．中程度の ASD があり心カテを行った．PA 圧 53/20 (36) mmHg，Qp/Qs1.3，Rp7.0 単位/m<sup>2</sup>であった．NO 吸入で PA 圧 42/6 (26) mmHg．Qp/Qs1.3，Rp4.3 単位/m<sup>2</sup>で，bosentan を追加した．

#### 5. 著明な肺高血圧 (PH) を呈した睡眠時無呼吸症候群 (SAS) の 1 幼児例

聖隷浜松病院 循環器小児科  
中嶋八隅，森 善樹，武田 紹，金子幸栄

症例は 1 歳男児，体重 20.8kg (+8.2SD)．上気道炎を機に呼吸困難になった．扁桃肥大は軽度．SpO<sub>2</sub> 88%，CTR 63%，肺炎像なし．心エコーでは心奇形なく，右心系拡大，右室圧上昇を認めた．SAS による PH，感染と診断．心臓カテーテルでは自発呼吸で右室圧 84mmHg，肺血管抵抗 (Rp) 4.6unit/m<sup>2</sup>．陽圧換気で右室圧 53mmHg，Rp 2.9，NPV+100% O<sub>2</sub> で Rp2.36，NPV+シルデナフィルで 1.85 と低下．プラダーウィリー遺伝子，内分泌異常なく，肥満は過食が原因だった．食事量の制限，睡眠時の NPV，ボセンタンを開始．体重減少に伴い，睡眠時呼吸障害，肺高血圧は軽快した．

#### 6. 治療に難渋している幼児期発症の重症多発肺動静脈瘻の 1 例

兵庫県立こども病院 循環器内科  
佐藤有美，田中敏克，亀井直哉，古賀千穂，小川禎治，富永健太，城戸佐知子

症例は 3 歳，男児．チアノーゼを機に本疾患と診断され，初診時の SpO<sub>2</sub> は 70% であった．血管造影にて，全肺野に大小多数の肺動静脈瘻を認めた．コイル塞栓術を施行し，一時的に SpO<sub>2</sub> は上昇するものの，次々に別の肺動静脈瘻が成長し，数ヶ月以内に SpO<sub>2</sub> が低下するため塞栓術を繰り返している．近年，多発例に対するコイル塞栓術の有効性は確立されつつあるが，本症例は SpO<sub>2</sub> の低下が早く，今後さらなる塞栓術によっても制御できない場合には，肺移植の検討が必要であると考えている．

#### 7. 肺高血圧症例における左主冠動脈圧排の危険因子の検討

<sup>1)</sup> 国立循環器病研究センター 小児循環器科，  
<sup>2)</sup> 国立循環器病研究センター 心臓血管内科

水野将徳<sup>1)</sup>, 坂本裕樹<sup>2)</sup>, 津田悦子<sup>1)</sup>, 安田謙二<sup>1)</sup>, 松尾 倫<sup>1)</sup>, 岩朝 徹<sup>1)</sup>,  
山田 修<sup>1)</sup>

肺高血圧 27 例において左主冠動脈圧排 (LMTC) 合併の危険因子を検索した。冠動脈造影で左冠動脈起始部が肺動脈により 50%以上の狭窄を呈したものを LMTC とした。LMTC 4 例は超音波検査で冠血流予備能低下, 右肺動脈径>大動脈径を認めた。肺動脈分岐部以降が拡大する症例に LMTC のリスクが高い可能性が示唆された。

## 8. 当センターにおけるシルデナフィル投与状況

東京都立小児総合医療センター 循環器科

大木寛生, 福島直哉, 齋藤美香, 玉目琢也, 横山晶一郎, 三浦 大, 澁谷和彦

【背景】肺血管拡張剤は先天性心疾患の術前術後に投与される。【方法】シルデナフィル投与 29 例の診療録を後方視的調査【結果】開始理由: 術後 17 例, 術前 8 例, 特発性肺高血圧症 4 例。術後群疾患: 左右短絡疾患 15 例, 総肺静脈還流異常 2 例, 術前群疾患: フォンタン (F) 術前 5 例, 左右短絡疾患 3 例術後群予後: 評価後投与中止 12 例, 評価前 3 例, 死亡 2 例, 術前群予後: F 術後継続 3 例, 待機 1 例, 断念 1 例, 2 心室修正術後継続 2 例, 待機 1 例【結語】術後開始群は術後評価後に投与中止, 術前開始群は術後投与継続が多かった。

## 9. 4 歳で発症後 13 年間エポプロステノール持続静注をおこなっている IPAH の難治例

東邦大学医療センター大森病院 小児科

中山智孝, 直井和之, 池原 聡, 嶋田博光, 松裏裕行, 佐地 勉

症例は 18 歳女性。4 歳時に易疲労感で発症, 初診時は左右心室等圧 PH, BNP 1380pg/ml. ベラプロスト内服後も急速に進行し, 1998 年 12 月 (5 歳) に Epo 開始。2001 年, Epo 43ng/kg/min 投与下で mPAP 26mmHg, BNP 正常, Epo 増量中止。漸減を図るも再増悪。2006 年にバセドウ病発症。メルカゾールで無顆粒球症のためヨウ化カリウムへ変更。シルデナフィル, ボセンタンを順次追加。2008 年, mPAP 67mmHg, 肺移植 IC 行うも希望せず。甲状腺摘出術を検討したが, 手術リスクのため断念。2011 年 8 月以降は甲状腺と PH 管理に難渋している。

## 10. 門脈性肺高血圧症に対するアンブリセンタンの使用経験

大阪大学大学院医学系研究科 小児科

三浦 綾乃, 小垣滋豊, 三原聖子, 市森裕章, 内川俊毅, 高橋邦彦, 池田佳世,  
近藤宏樹, 大菌恵一

症例は 16 歳女児 (症例 1) と 15 歳男児 (症例 2)。肝移植目的にて当院紹介。心エコーにて PH を指摘。心カテで中等度 PH 認め [症例 1: mPAP (38), 症例 2: mPAP (45)] 移植適応外となった。症例 1 は PGI<sub>2</sub> とシルデナフィル開始。4 ヶ月後 mPAP (40) で

あり，アンブリセentan追加．4ヵ月後 mPAP (35) となり移植登録を行った．症例 2 は PGI<sub>2</sub> とアンブリセentan開始．4ヵ月後 mPAP (33) となり，現在生体肝移植待機中．

## 11. 肺動脈性肺高血圧の 2 小児例に対するアンブリセentanの使用経験

筑波大学附属病院 小児内科

今井綾子，林 立申，竹内秀輔，中村昭宏，加藤愛章，高橋実穂，堀米仁志  
アンブリセentan (ETA 受容体拮抗薬) を肺動脈性肺高血圧の小児 2 例に使用した．  
症例 1 は 12 歳男児．心カテーテルで肺動脈圧 (PAP) 125/60mmHg, Rp 30WU・m<sup>2</sup>．  
ボセンタンとシルデナフィルの併用でも十分な効果が得られず，1 年後にボセンタンを  
アンブリセentanに切替え，軽度の TR 推定右室圧の低下，LVDd の増加が得られた．  
症例 2 は 11 歳男児．心カテーテルで PAP 128/75mmHg, Rp 44WU・m<sup>2</sup>．アンブリセ  
entanで息切れに改善がみられた．

## 12. タダラフィルの小児における急性期効果

<sup>1)</sup> 国立循環器病研究センター 小児循環器科，<sup>2)</sup> 旭川医科大学 小児科学教室  
岩朝 徹<sup>1)</sup>，山田 修<sup>1)</sup>，明石暁子<sup>1)</sup>，小野 晋<sup>1)</sup>，松尾 倫<sup>1)</sup>，安田謙二<sup>1)</sup>，  
大内秀雄<sup>1)</sup>，梶野浩樹<sup>2)</sup>

タダラフィルを経口単回投与し，2 名で経時的に 6 時間までの血行動態評価を行うと  
ともに 3 名で 24 時間まで血中濃度の推移を評価した．投与後 2～3 時間で PAP/Rp の軽  
度の低下を認め，血中濃度は 2 時間後付近をピークに緩やかな低下を示した．

## 13. 胎仔発達に伴う肺動脈・動脈管の発現タンパク質の変化

東京女子医科大学 循環器小児科

羽山恵美子，中西敏雄

動脈管は生後の血中酸素分圧の上昇に反応して収縮・閉鎖し，肺動脈は胎生期低酸素状  
態で収縮しており，酸素分圧が上昇すると拡張する．未熟および成熟家兎胎仔並びに家  
兎新生仔の肺動脈，動脈管，大動脈のタンパク質を蛍光標識二次元電気泳動法を用いて  
分離し，質量分析計TOF/MSにより帰属した．胎仔の発達に伴って発現量が増加したタ  
ンパク質の一つは，アルブミンであった．動脈管の成熟に従って発現が増える2つは，  
EFハンドドメインを持つCa結合タンパク質一種と筋の収縮に寄与するタンパク質の  
一種であった．いずれも高浸潤性の癌細胞に高発現することから，動脈管の平滑筋細胞  
の遊走能に関与している可能性が考えられた．

## 14. 肺動脈性肺高血圧(PAH)の進展過程における NF-κB の役割とそのシグナル伝達

<sup>1)</sup> 東京医科歯科大学 小児科，<sup>2)</sup> 同 集中治療部，<sup>3)</sup> 同 循環制御内科学  
細川 奨<sup>1)</sup>，原口 剛<sup>2)</sup>，倉信 大<sup>1)</sup>，石井 卓<sup>1)</sup>，佐々木章人<sup>1)</sup>，西山光則<sup>1)</sup>，

磯部光章<sup>3)</sup>, 土井庄三郎<sup>1)</sup>

PAHにおける転写因子NF- $\kappa$ Bの果たす役割を調べた. 選択的NF- $\kappa$ B阻害剤IMD-0354はPHラットの生存曲線を改善した. 肺動脈平滑筋細胞(PASMCs)の増殖を抑制, アポトーシスを誘導し, PAI-1, t-PA, bFGF遺伝子の発現を改善した. NF- $\kappa$ Bファミリーp65の核内移行を抑制し, ERK, MCP-1蛋白発現量の時間経過を短縮した.

#### 15. CNP受容体(NPR-B)の機能獲得型変異体を用いた, 肺動脈性肺高血圧症に対する新たな治療アプローチ

大阪大学大学院医学系研究科 小児科学

那波伸敏, 石田秀和, 高橋邦彦, 小垣滋豊, 市森裕章, 岡田陽子, 三浦弘司, 大藪恵一

今回我々は, 骨疾患の一家系において, NPR-Bの機能獲得型変異体を発見した. この変異体のPAH治療への応用を検討するため, 変異体と, 対照として野生体, GFPをヒト肺動脈平滑筋細胞に強制発現したところ, 変異体発現細胞では, 細胞内cGMPが著しく上昇し, CNPの添加によりさらに上昇し, 増殖抑制も認めた. 以上より, この変異体を用いてPAHに対する新たな治療法が確立できる可能性が示唆された.

#### 16. ヒト肺動脈性肺高血圧の血管病変類似動物モデルを用いた分子病態解明と治療法の開発 (第1報: ラットとマウスのモデル作成)

<sup>1)</sup> 三重大学 小児科学, <sup>2)</sup> 名古屋大学 小児科学,

<sup>3)</sup> 名古屋市立大学 新生児・小児医学

大槻祥一郎<sup>1)</sup>, 澤田博文<sup>1)</sup>, 淀谷典子<sup>1)</sup>, 池山夕起子<sup>1)</sup>, 大橋啓之<sup>1)</sup>, 駒田美弘<sup>1)</sup>, 三谷義英<sup>1)</sup>, 加藤太一<sup>2)</sup>, 篠原 務<sup>3)</sup>

肺動脈性肺高血圧の分子病態解明, 治療法の開発には, ヒトでは剖検・移植例など治療後終末期の肺組織検体である限界から, 「ヒト血管病変類似」の動物モデル開発が必須と考えてきた. そこで, 遺伝子改変, 骨髄移植キメラモデルが容易なマウスと従来から汎用してきたラットでモデル作成を行った. 心カテ, 心エコー及び病理学的評価を行った. 初期成績を報告する.

#### 17. 大血管転換手術後遠隔期に進行性の肺高血圧をきたした完全大血管転位の一例

<sup>1)</sup> 釧路赤十字病院 小児科, <sup>2)</sup> 北海道大学病院 小児科

鈴木靖人<sup>1)</sup>, 永島哲郎<sup>1)</sup>, 仲西正憲<sup>1)</sup>, 上野倫彦<sup>2)</sup>, 武田充人<sup>2)</sup>, 山澤弘州<sup>2)</sup>, 武井黄太<sup>2)</sup>, 古川卓朗<sup>2)</sup>, 佐々木理<sup>2)</sup>

23歳男性, dTGA (I). 6ヶ月時ASOを施行. 7歳時RVp/LVp=0.7, ベラプロストを開始. 16歳時RVp/LVp=0.8, ボセンタンを開始. 20歳よりシルデナフィルを開始した. 22歳時, NYHA II, BNP 540.3 pg/ml. RVp/LVp=1.5, 肺血管抵抗 29.4 U.m<sup>2</sup>, 心係数 2.8 L/min/m<sup>2</sup>でエポプロステノールを導入した. 本例のPHは進行性で治療の

反応も乏しく症状の悪化に注意が必要である。

#### 18. 新生児早期から経過観察しえた右肺動脈近位部欠損の一例：右肺動脈再建術前後での肺循環動態

あいち小児保健医療総合センター 循環器科

安田和志，早野 聡，三井さやか，岸本泰明，河井 悟，福見大地，馬場礼三  
右肺動脈上行大動脈起始・遠位型と診断した日齢1の男児，右肺動脈起始部狭窄あり  
PGE<sub>1</sub>投与したが離断に至り右肺動脈近位部欠損と改めた。日齢8右BTシャント術施行。  
日齢47心カテでQp/Qs=2.71，右・左PAP=-/- (9)，38/15 (21)，右・左・全PVR=0.54，4.60，0.48。  
日齢48右肺動脈再建術施行。1歳時心カテで右・左PAP=18/11 (13)，22/9 (4)。  
右・左・全PVR=4.49，3.35，1.92。右肺では酸素濃度の高い血流にさらされ肺血管病変が早く進行する可能性があったが，1歳時点で肺高血圧を認めない。

#### 19. 左肺動脈欠損と右肺高血圧で手術不能としていた13歳総動脈幹症 palliative Rastelli 症例—長期標的治療薬の肺血管床発育効果—

<sup>1)</sup> 東京医科歯科大学 小児科，<sup>2)</sup> 榊原記念病院 循環器小児科

倉 信大<sup>1)</sup>，山口洋平<sup>1)</sup>，石井 卓<sup>1)</sup>，細川 奨<sup>1)</sup>，佐々木章人<sup>1)</sup>，西山光則<sup>1)</sup>，  
土井庄三郎<sup>1)</sup>，嘉川忠博<sup>2)</sup>

【症例】乳児期に左肺動脈欠損を伴う総動脈幹症と診断，手術不能例として経過観察された。  
6歳時に当院受診し，経口PGE<sub>2</sub>の増量投与で運動耐容能と酸素飽和度は劇的に改善，さらに10歳時にbosentan，11歳時にsildenafilを追加投与。12歳時に左肺静脈楔入部造影で左肺動脈を認め，左mBTを施行。肺の血管床と酸素飽和度の改善あり，  
13歳時palliative Rastelliを施行した。【考察】肺血管標的治療薬の肺血管床発育効果を示唆する一例と考えた。

#### 20. 肺動脈閉鎖・心室中隔欠損 (PA/VSD)，主要体肺動脈側副動脈 (MAPCA) に対する unifocalization (UF)

岩手医科大学循環器医療センター 心臓血管外科，小児科，麻酔科

小泉淳一，猪飼秋夫，菅野勝義，岩瀬友幸，中野 智，早田 航，佐藤陽子，  
高橋 信，小山耕太郎，小林 隆，岡林 均

当院ではPAVSD，MAPCAに対しUF施行BTシャントをおき，二期的根治を施行している。  
UFの方法，結果を検討した。対象は当院でUFを施行した4例。MAPCAは2-4本。  
UF後肺血流シンチR/L比0.85-1.59。UF後心カテ (n=3) QpQs0.9-1.3。  
2例が根治術へ到達，他は待機中。UFにより良好な肺血管の構築が可能であった。

## 21. PA/VSD/MAPCAs 症例に対する一期的 unifocalization 後の肺循環動態

埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科

小島拓朗, 小林俊樹

【背景/目的】PA/VSD/MAPCAs 症例に対する一期的 unifocalization (UF) の普及により, Rastelli 手術に至る経過の中で良好な臨床経過が得られるようになった。特に, 乳児期早期の一期的 UF により良好な肺血管床の発育および右室圧の低下が得られるようになった。当院で経験した PA/VSA/MAPCAs 症例から, 本術式が短期的・中期的な肺循環動態に与える影響について検討する。

## 22. 主要体肺動脈側副血行路(MAPCA)に伴う肺高血圧に対するボセンタンの有効性

<sup>1)</sup>九州大学病院ハートセンター 小児科, <sup>2)</sup>同 心臓血管外科

山村健一郎<sup>1)</sup>, 永田 弾<sup>1)</sup>, 池田和幸<sup>1)</sup>, 原寿郎<sup>1)</sup>, 田ノ上禎久<sup>2)</sup>, 塩川祐一<sup>2)</sup>, 富永隆治<sup>2)</sup>

【背景】MAPCA に伴う肺高血圧症 (PAH) に対する肺血管拡張薬の報告は少ない。【症例 1】16 歳男児。TOF, PA, MAPCA, REV 術後。12 歳時 RPA 47/6 (20), LPA 35/8 (17), MPA 61/8 (26) mmHg であり, ボセンタン 125 mg 開始。3 年間で PVRI (左右末梢の平均) 3.1→2.2 U x m<sup>2</sup> と改善。【症例 2】18 歳女児。TOF, PA, MAPCA, Rastelli 術後。12 歳時 RPA 37/15 (25), LPA 57/14 (32), MPA 60/15 (35) mmHg であり, ボセンタン 125mg 開始。2 年間で PVRI 5.0→2.7 U x m<sup>2</sup> と改善。

## 23. 左右短絡疾患での術前カテーテル検査および薬物負荷試験についてのアンケート調査

埼玉県立小児医療センター 循環器科

菅本健司, 森 琢磨, 斎藤千徳, 菱谷 隆, 星野健司, 小川 潔

近年, PH に対する薬物治療の進歩によって従来の心カテによる手術適応基準が変わりつつある。VSD, AVSD の術前心カテ, 薬物負荷試験について各施設にアンケート調査を行った。乳児期 VSD については術前カテは省略される傾向。AVSD については手術計画が多岐にわたるが, 肺血管病変を危惧して約 3/4 の施設で全例に術前心カテが行われている。負荷試験については酸素負荷が一般的。負荷試験の判定については定性的で明確な基準はないものといえる。

## 24. 早期の肺血管抵抗上昇を来した心室中隔欠損, atypical PAH 症例とその病因論

三重大学 小児科学

森山貴也, 大橋啓之, 澤田博文, 淀谷典子, 大槻祥一郎, 池山夕起子, 早川豪俊, 駒田美弘, 三谷義英

近年, 先天性心疾患と気道・肺血管病変の合併に関して, heterotaxia と cilia 機能・肺血管病変, 心臓中隔欠損と気道・肺血管病変などが病因論的に注目される。今回, 後者

の症例を経験し、病因論的考察を行う。1歳1か月初診のVSD (II) 10.1mm, severe PH. 体重増加良好, 多呼吸頻脈なし. 啼泣時チアノーゼ. UCGで軽度右左短絡あり. 心カテ上mPAP 54mmHg, Qp/Qs 1.73, Rp 7.12, Rp/Rs 0.44. O<sub>2</sub>+NO負荷で, Qp/Qs 3.63, Rp 2.23 UM2, Rp/Rs 0.15. VSD閉鎖術施行後8か月の心カテ上, mPAP 20mmHg, Rp 3.47, Rp/Rs 0.19. 軽度低酸素血症残存. 手術時の肺生検上, 内膜の細胞性肥厚, 気道病変を認めた.

## 25. 高度肺高血圧を伴う成人先天性心疾患症例に心内修復術を行った 3 症例

<sup>1)</sup> 千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部,

<sup>2)</sup> 聖路加国際病院 循環器内科

堀端洋子<sup>1)</sup>, 村上智明<sup>1)</sup>, 森本康子<sup>1)</sup>, 立野 滋<sup>1)</sup>, 川副泰隆<sup>1)</sup>, 松尾浩三<sup>1)</sup>, 丹羽公一郎<sup>2)</sup>

高度肺高血圧を合併した症例に心内修復術を施行した 3 症例につき報告する. 症例 1 : 35 歳女性, VSD. 術前肺動脈圧 (PAP) 112/33 (59) mmHg, 肺血管抵抗値 (Rp) 11.1 unit/m<sup>2</sup>, 肺体血流比 (Qp/Qs) 1.8, 100% O<sub>2</sub> 負荷にて Rp 6.7. 症例 2 : 35 歳女性, VSD. 術前 PAP 106/50 (72), Rp 13.2, Qp/Qs 2.0, 100% O<sub>2</sub> 負荷にて Rp 6.3. 症例 3 : 48 歳男性, 多脾症, ASD, DORV, VSD, 半奇静脈結合. 術前 PAP 106/33 (61), Rp 16, Qp/Qs 1.1, 100% O<sub>2</sub> 負荷にて Rp 7.1. 3 症例とも術後経過は良好であるが, 術後長期の経過観察が重要である.

## 26. Fontan 型手術(F 術)適応と考えられた合併症を伴う 21 トリソミーの 3 症例

岐阜県総合医療センター 小児循環器内科

寺澤厚志, 桑原直樹, 他

心室修復が困難な 21 トリソミー合併先天性心疾患症例では, 肺高血圧や他の合併症のため F 術到達は容易ではない. 症例 1 : 扁桃肥大による上気道閉塞, 症例 2 : 十二指腸狭窄, 症例 3 : 血管輪による気道軟化症を伴う 21 トリソミー合併 F 術適応症例を経験したので臨床経過を報告する. 合併症を伴う F 術適応と考えられる 21 トリソミー症例では生後早期に適切な姑息術を施行し, 積極的に HOT や肺高血圧に対する治療を行うことで肺血管抵抗を低下させ, 合併疾患を考慮した上で, G 術および F 術施行時期を決定することが重要である.

## 27. 21trisomy を合併した心室中隔欠損閉鎖術後管理と肺血管拡張療法について

<sup>1)</sup> 長野県立こども病院 心臓血管外科, <sup>2)</sup> 循環器科

田畑雄一<sup>1)</sup>, 瀧間浄宏<sup>1)</sup>, 坂本貴彦<sup>1)</sup>, 安河内聡<sup>2)</sup>, 原田順和<sup>1)</sup>

(目的) 21trisomy 合併例に対する術後肺血管拡張療法の有用性の検討. (対象と方法) 07 年 1 月~11 年 11 月に心室中隔欠損閉鎖術を施行した 21trisomy 合併(D 群) 17 例, 非合併(C 群) 13 例. PAP, 肺血管拡張薬使用, 退院時 RVp を検討. (結果) 術前 Pp/Ps,

Rp に差はなし. C 群は術後 6hr で Pp/Ps 低下したが D 群は低下せず 12hr で有意に高値. NO, sildenafil 使用は D 群で多く, D 群で早期使用. 退院時 RVp/LVp は差を認めない. (結語) 21trisomy 合併例は肺動脈圧低下が乏しく, 早期肺血管拡張療法が有用.

## 28. 当院での肺高血圧症を伴う先天性心疾患の肺生検症例

<sup>1)</sup> 榊原記念病院 小児科, <sup>2)</sup> 日本肺血管研究所

倉信裕樹<sup>1)</sup>, 上田知実<sup>1)</sup>, 佐藤潤一郎<sup>1)</sup>, 稲毛章郎<sup>1)</sup>, 水上愛弓<sup>1)</sup>, 嘉川忠博<sup>1)</sup>, 朴 仁三<sup>1)</sup>, 八巻重雄<sup>2)</sup>

当院で肺生検を行った 22 症例について, 二心室修復 (BVR) 群 (12 例) と Fontan candidate 群 (10 例) に分けて検討した. 肺生検結果は, HE 分類と術後臨床経過区分を用い, 実際の転帰と比較した. BVR 群の肺生検結果は臨床経過と概ね関連していた. BVR と同時に肺生検診断した HE3 度・区分 D の 1 例のみ遠隔期死亡していた. Fontan 群は半数が TCPC に到達. TCPC 前の肺生検結果は区分 C~E だったが, 区分 E の症例も TCPC 成立していた. これは最近の肺血管拡張療法の進歩により, 手術適応限界が伸びているためかもしれない.