

第13回近畿小児循環器HOT研究会

日 時：2001年12月22日(土)

場 所：イケマンホール

世話人：荻野廣太郎 関西医科大学附属洛西ニュータウン病院小児科

1. HOTと経口PGI₂が肺循環動態の改善に有効であった
単心室・多脾症候群の1例 肺動静脈瘻の進行に関する1
考察

大阪大学大学院医学系研究科小児発達医学

吉田 葉子, 松下 享, 北 知子

同 機能制御外科

市川 肇, 福嶌 教偉, 松田 暉

患者は8歳女児。診断は単心房, 単心室, 共通房室弁, 肺動脈狭窄, 大動脈縮窄, 下大静脈欠損兼奇静脈結合, 多脾症候群。10カ月時にcoarctectomy, PAB, 4歳9カ月時にTCPSを施行。TCPS術後半年では平均肺動脈圧高く, 肺血流は減少, 奇静脈血流は逆流し, 上大静脈および奇静脈からの静脈間側副血行路が多数認められた。HOTと経口PGI₂を開始したところ, 4カ月後で平均肺動脈圧5mmHg低下, 側副血行路も著明に減少。手術可能と判断し, 6歳3カ月時, 心房から肺動脈への肝静脈のconversionを施行。術後チアノーゼは改善したが, 術後1年頃から再び出現し精査を行った。肺動脈圧は術前と変化がなかったが, 肝静脈造影で肝静脈血の大部分が右肺動脈に流入, コントラストエコーで左側だけ肺動静脈瘻が認められた。本症例は, 肝静脈血が肺動静脈瘻の形成に関与するという仮説の傍証になると考えられた。

2. 喀血を繰り返しているPDAに伴うEisenmenger症候群の1例

和歌山県立医科大学附属病院小児科

戸口 幸治, 南 孝臣, 武内 崇

鈴木 啓之, 上村 茂

紀南総合病院

渋谷 昌一

喀血を繰り返すPDAに伴うEisenmenger症候群の経過と治療について報告する。症例は33歳男性。2歳時に鎖肛根治術施行時に心疾患の診断を受けるも放置した。11歳, 当院外来受診時にPDA, Eisenmenger症候群と診断された。心臓カテーテル検査でQp/Qs 1.09, 肺動脈圧109/70(90)mmHgで酸素負荷, トラゾリン負荷試験を行うも肺動脈圧の低下を認

めなかった。19歳時, 全身倦怠感により入院後, ジピリダモール投与開始。28歳時よりHOT療法を導入した。起床時全身倦怠感は著明に改善した。29歳時のMRI検査で径17mmのPDAを確認。肺動脈から下行大動脈への血流を確認した。32歳・33歳時に喀血のため約1週間入院した。HOT療法, 抗凝固療法の是非について検討した。

3. ダウン症に合併した先天性心疾患児の予後 HOT施行例を中心に

大阪厚生年金病院小児科

高田 慶応, 佐野 哲也

大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科

稲村 昇, 萱谷 太, 中島 徹

ダウン症を合併した先天性心疾患児では高肺血管抵抗がしばしば問題となり, 術後PHが遺残することがある。このような場合, われわれは積極的にHOTを施行してきた。ダウン症を合併した児の術後の予後について, HOT施行状況を中心に検討した。

1991年から2000年に出生し, 大阪府立母子保健総合医療センターで手術したダウン症合併先天性心疾患児は73人で, 67人に心内修復術を施行, 6人は準備手術のみであった。心内修復術施行例のうち術後も当センターでフォローした61人中9人に術後HOTを施行していた。いずれもPHに対し施行されており全例離脱できた。このうち2例は扁桃摘出術後にPHが改善し, HOTの離脱につながっており, 気道病変の合併に注意が必要と思われた。心内修復術後2例(HOT非施行)が術後3カ月, 17カ月に突然死していた。また, フォンタン手術対象疾患例4例は高肺血管抵抗のためフォンタン手術に到達できておらず, 今後の課題と考えられた。

4. 18トリソミーにおける肺高血圧の検討 2例の剖検例から

関西医科大学附属病院小児科

寺口 正之, 池本裕実子, 小林陽之助

同 病理解剖

足立 靖

同 心臓血管外科

今村 洋二

18トリソミーの剖検例の臨床経過と肺血管病理組織とを比較し, 肺高血圧の臨床的意義を検討した。症例1は, 心室中隔欠損・動脈管開存のある4カ月の女児。心室中隔欠

別刷請求先:

〒565-8565 大阪府吹田市藤白台5-7-1

国立循環器病センター小児科

渡辺 健

損閉鎖，動脈管結紮を行ったが術中死した．肺血管組織像では，大部分の肺の小動脈，筋性動脈に中膜や内膜の肥厚（細胞性と繊維性）を伴っていた．

plexiform lesionのある血管も見られ，Heath-Edward分類4度と考えられた．症例2は5歳2カ月の女兒．インフルエンザ肺炎のため突然死した．心室中隔欠損・動脈管開存・肺高血圧があり，生後20日に動脈管結紮，肺動脈絞扼術を，生後7カ月に心室中隔欠損閉鎖を行った．生後6カ月に行った心カテーテル検査では， Qp/Qs は2.0で， Rpl は $2.7U \cdot m^2$ であった．剖検時の肺組織像では，小型の筋性動脈の内膜の増殖と内腔の著明な狭小化を認めた．比較的大型の動脈においても内膜の肥厚（細胞性と繊維性）があり，Heath-Edward分類3度と考えた．18トリソミーでは，早期に肺高血圧が進行する例のあることが病理組織像から確認された．

5．修復術を施行した肺高血圧症例の肺生検病理所見についての検討

国立循環器病センター小児科

岡田 陽子，渡辺 健，山田 修

小野 安生，越後 茂之

同 外科

八木原俊克

同 病理

由谷 親夫

重篤な肺高血圧を伴う左右短絡疾患に修復術が可能であるか否かを判断するにあたり，肺生検がその根拠として用いられてきた．今回，当センターにおける肺生検症例を検討し，肺生検の有用性をHeath-Edward分類（H-E分類）について検討した．

1982年から1989年に肺生検を施行した21例中，修復術を施行した10例について，術後急性期肺高血圧死亡例（3例），術後肺高血圧残存例（4例），術後肺高血圧消失例（3例）に分類し，術前の Rp/Rs ，術前のH-E分類，術前の年齢に関して検討した．術前の Rp/Rs は予後と有意に関係していたが，術前の年齢，H-E分類に関しては，予後との関係性は認められなかった．なお，今回検討した症例にはDown症例が3例（死亡群，肺高血圧残存群，肺高血圧消失群に各1例）含まれていたが，これを除外して検討しても，同様の結果を得た．

以上のことから，術前のH-E分類による修復術後の予後の推測は困難であり，むしろ Rp/Rs の方が，予後を反映しているものと考えられた．

特別講演

「小児循環器疾患における肺高血圧症の病理学的知見と酸素療法効果の可能性」

公立刈田総合病院副院長 循環器科

八巻 重雄 先生

肺高血圧症の病理のなかで最も重要な考え方を提示した．すなわち，肺小動脈中膜の肥厚は内膜病変の進行を防御するという考え方で，この視点にたつとこれまで不明とされてきたpathogenesisが明らかになってきた．

1) TGAの早期肺血管病変の発生機序

2) ダウン症を伴うVSD，PDAの早期肺血管病変の発生機序

3) AVSDの早期肺血管病変の発生機序

4) TAPVCの肺血管病変の特徴

5) 突然起こった肺高血圧症の肺血管病変

などである．今回はこれらについて詳しく述べるとともに，HOTの有用性について触れる．また臨床的な面から肺生検診断の意義と肺高血圧症を伴う先天性心疾患の手術適応について述べる．