

## 第14回近畿小児循環器HOT研究会

日 時：2002年6月8日(土)

場 所：梅田スカイビル会議室

第14回会長：松下 享(大阪大学大学院医学系研究科小児発達医学講座小児科)

1. 片側肺高血圧が酸素とPGI<sub>2</sub>により改善したファロー四徴，ダウン症候群の乳児例

大阪厚生年金病院小児科

高田 慶応，佐野 哲也，板垣 裕輔

小池 美緒，星野奈津子，松村 多恵

田川 哲三

症例はファロー四徴，ダウン症候群の女児．生後9カ月，1期的心内修復術施行．術後哺乳不良，活動性低下が持続し，術後28日心カテ施行，左肺動脈分岐部狭窄，右PHと診断した．この時，酸素負荷でPp/Psは0.8から0.6に低下した．そこで，左PSに対してPTPAを施行し，狭窄の改善を図るとともに，酸素療法および経口PGI<sub>2</sub>製剤ペラプロストの投与を行うことで肺血管抵抗の低下を図ることを治療方針とした．術後49日PTPA施行．狭窄部は3.7mmから5.5mmに拡大．Pp/PsはPTPA前room airで0.73，酸素吸入で0.46に低下，PTPA後酸素吸入下で，0.34に低下した．PTPA後，活動性，哺乳力は改善し，術後3カ月に在宅酸素療法にて退院した．3週間の酸素+PGI<sub>2</sub>投与後，酸素吸入による肺動脈圧の明らかな低下がみられ，本療法により肺動脈の酸素に対する反応性が増したことが示唆された．

2. 先天性心疾患を伴うDown症における肺CT所見の検討

関西医科大学小児科

池本裕実子，寺口 正之，荻野廣太郎

野木 俊二，吉村 健，辰巳貴美子

小林陽之助

同 放射線科

河 相吉

背景・目的：Down症では，末梢気道・肺胞の形成不全があることが病理組織学的に明らかにされている．今回われわれは，先天性心疾患を伴うDown症について肺CT所見を検討した．

方法：対象はDown症5例(6カ月～22歳)．4例に肺高血圧の合併があり，3例でHOTを施行した．GE社製Light Speed Qx/i multislice CTにより撮影した(スライス厚は5，7，10mm)．

結果：いずれも胸部単純写真だけでは判読困難な所見が得られた．限局性の気腫状陰影と小葉隔壁の肥厚によると思われる間質性陰影が特徴的であった．1例で小 胞の散在がみられた．

考察：肺気腫性変化は，気道感染の反復による肺実質の破壊，間質性陰影は，肺水腫や感染による二次的な線維化によるものと考えられた．Down症で肺高血圧の進行が早い要因としてこのような肺実質の変化による換気血流比の不均等分布や有効な肺胞換気面積の減少が関与しているのではないかと考えられた．

3. 1歳時初診の総肺静脈還流異常，肺静脈閉塞，肺高血圧を合併した無脾症候群に対してHOTおよび塩酸ブナゾシン内服により肺高血圧が改善し，3歳時にグレン手術+総肺静脈還流異常修復術+肺動脈絞扼術，5歳時に開窓フォンタン手術を施行し得た1例

国立循環器病センター小児科

大橋 啓之，矢崎 諭，渡辺 健

山田 修，越後 茂之

同 心臓血管外科

八木原俊克

1歳時にはQp/Qsは0.6，SaO<sub>2</sub>は68%，肺静脈閉塞(共通肺静脈腔 - 左上大静脈圧差13mmHg)，重度肺高血圧(mPAP 87/47 65mmHg)が認められたが，HOT，塩酸ブナゾシン内服施行後2年で，Qp/Qsは1.2，SaO<sub>2</sub>は82%，肺高血圧の著明な改善が認められた(mPAP 39/13 27mmHg)．共通肺静脈腔 - 左上大静脈圧差は6mmHgに低下し，肺動脈弁下狭窄(圧較差50mmHg)が認められた．3歳時に両方向性グレン術(右上大静脈 - 肺動脈吻合，左上大静脈は結紮)，総肺静脈還流異常修復術，肺動脈絞扼術を施行され，5歳時に開窓フォンタン術を施行された．術後のSpO<sub>2</sub>は酸素カヌラ2L/min投与にて90%ほどであった．心エコーにて開窓部は連続性に右左シャントを呈していた．重度肺高血圧合併する機能的単心室症例の治療戦略においてHOT，血管拡張薬は試みる価値があると思われた．

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

#### 4. 正常肺動脈発達における血管壁弾性線維の変化 fibrillin-1の発現について

大阪大学大学院医学系研究科小児発達医学講座小児科

小垣 滋豊

Institute of Child Health, London, UK

Sheila G Haworth

弾性線維は血管の恒常性を維持する上で必須の構成要素であり、近年、弾性線維形成にfibrillin-1が重要であることが明らかになってきた。今回、肺動脈壁におけるfibrillin-1の局在を明らかにし、正常発達におけるfibrillin-1の発現変化について検討した。ブタおよびヒト肺組織を用い、免疫組織染色およびin situ hybridization法にてfibrillin-1の局在と発現について検討。ブタ肺組織を用い、Western blot法により生化学的性状の変化を検討した。fibrillin-1は、肺動脈壁全層において弾性線維と局在を同じくし、外膜では膠原線維と関連して局在するものがあつた。胎生期および生後の発達を通じ、fibrillin-1の発現は時間的・空間的に変化し、生化学的性状も変化していた。fibrillin-1が肺動脈発達における構造的・機能的変化に関与していることが示唆された。

特別講演

「小児の循環器疾患への肺移植の適応を考える」

大阪大学大学院医学系研究科臓器制御外科

南 正人

国際心肺移植学会の統計によると、肺移植患者のうち17歳以下は5%と少数で、ほとんどが11歳から17歳である。適応疾患では 胞性肺線維症が51%を占めており、本邦で小児への主たる適応疾患になると考えられる循環器疾患としては、原発性肺高血圧症が69例(12%)、先天性心疾患に伴う肺高血圧症が41例(7%)の実績にとどまる。大多数が両側肺移植で、その1,5年生存率は各74,43%であり、成人に対する成績と遜色ない。小児の循環器疾患に対する適応としては、原発性肺高血圧症では、Flolanを使用してもNYHA III度以上で、 $CI < 2L/min/m^2$ ,  $RAP > 15mmHg$ ,  $PAPm > 55mmHg$ などの具体的指標が挙げられている。先天性心疾患に伴う肺高血圧症では、不可逆性肺血管病変のため根治術の適応がなく、酸素療法を含めた内科的治療にもかかわらず進行性でNYHA III度以上である場合に適応を検討する。肺静脈閉塞症などのその他の肺血管疾患でも、他に治療法がなくNYHA III度以上である場合に適応を検討するが、右心不全の存在、著明なチアノーゼ、低心拍出量などを勘案し、その経過から個々に予後を推定する必要がある。術式としては、心房中隔欠損症や一部の動脈管開存症では修復と肺移植が一般的であるが、その他の心内もしくは大血管奇形では心肺移植が必要とされることが多い。移植肺としては、小児脳死ドナーを待機、生体肺葉移植のほか、成人脳死ドナー肺に葉切除を加えて肺葉移植としたり、部分切除・区域切除を加えるなどのdown sizing、左肺の上・下葉を分割

して右左に移植、などの工夫が報告されている。移植後の肺成長については、臨床的・実験的に幼体から幼体に移植した場合の成長は認められているが、成体から幼体に移植した場合の成長については一定の見解は得られていない。2000年3月から2002年5月末までに本邦で実施された脳死肺移植は10例にすぎない。主な理由は欧米にましての著しいドナー不足である。とりわけ現行法制下では15歳未満の小児からの臓器提供は認められていないことから、小児が脳死肺移植を受けるには15歳以上の小柄なドナーを期待するほかに、9名が脳死移植を待機中であるものの、厳しい現状である。かかる背景から、本邦で実施された19例の生体肺葉移植のうち5例が小児例となっている。以上をふまえて自験小児例に関して、生体肺移植実施までの適応評価ならびに脳死肺移植登録待機の実際を紹介した。