抄　録

第15回近畿小児循環器HOT研究会

日　時：2002年 12月21日（土）
場　所：イケマンホール
第15回会長：片山　博視（大阪医科大学小児科）

1．肺出血を来し，低換気から肺高血圧発作にて失った，PDA+PH（PPH?）の15歳男児の治療について

京都大学小児科
土井　　拓，馬場　志郎，飯田みどり
野崎　浩二，中畑　龍俊
舞鶴市民病院小児科
土井　　拓，鞭　　熙

新生児，乳幼児期に著変なし．6歳時初めてPHに気づかれ心カテ施行．PDAを認めたがPHは非可逆化しており，手術適応なしと判定．以降，舞鶴市民病院通院．軽度チアノーゼを認めるが全身状態は良好に維持された．2001年6月，血痰出現．呼吸苦や胸痛なし．X線上左下肺に陰影あり，肺出血として入院．安静と止血剤の点滴で速やかに改善し退院した．2002年5月，血痰を主訴に救急受診．X線上右中肺に陰影あり，肺出血として再入院．他症状なく，前回同様の治療を開始したが，X線所見は翌日悪化．午後大量に喀血後，酸素飽和度が大幅に低下し不穏となった．同院での管理は困難と判断，救急車で京大病院へ転送としたが，車中で心肺停止．蘇生開始しつつ沿線の病院へ寄院したが心拍は再開せず．肺出血，血液貯留による低換気から低酸素血症となり肺高血圧発作を招来，動脈管にて体循環が維持されたものの，最終的に低酸素に耐えられず失ったものと考えた．

2．右肺動脈近位部欠損，動脈管開存，高度肺高血圧の1乳児例

関西医科大学小児科
藤井　喜充，寺口　正之，池本裕実子
野木　俊二，小林陽之助

上記疾患の2カ月女児例を経験したので報告する．生後28日に心雑音と胸部X線写真の異常影を指摘され，入院となった．SpO_2は上肢100%，下肢88%と解離を認め，心音は右第2肋間に3度の駆出性収縮期雑音を聴取し，IIpは亢進していた．心臓カテーテル検査では，肺動脈圧は大動脈とほぼ同じであった．100%酸素負荷と20ppmのNO負荷では，左の肺血管抵抗の低下を認めなかった．動脈管閉塞試験で肺動脈圧の上昇と，体動脈圧の低下と，Pp/Psの上昇とを認めた．PGI_2の有効性を確認するため負荷テストを施行し，有効であったため6ng/kg/分で投与している．本症例は左肺高血圧の改善がみられなければ，根治術は困難である．本症例における，治療法について考察する．

3．生体肺移植直前に喀血にて死亡したPPHの1例

大阪大学大学院医学系研究科小児発達医学講座小児科
大塚　康義，松下　　享，北　　知子
吉田　葉子，高橋　邦彦，大薗　恵一
同　臓器制御外科
南　　正人

症例は20歳，女性．15歳時に失神発作を経験しPPHと診断された．経口PGI_2製剤および在宅酸素療法にて経過観察され，19歳時からFlolanの持続静注を行った．開始後1年目（Flolan；20mg/kg/min）の評価では，NYHA分類はII～III度，6分間歩行距離も350m前後と臨床的な改善は明らかではなかったが，血行動態の評価ではPVRIは40単位から27.5単位まで減少し，C.I.は1.7から2.4 l/min/m^2まで改善していた．家族の希望もあり生体肺移植の準備を進めることとしたが，突然約300mlの喀血を来しICU管理となった．準緊急的な生体肺移植を行うべく準備を進めていたが，この間も喀血は断続的に続いていた．ようやく生体肺移植予定日を決定したが，その3日前に大量喀血を来し死亡した．PPHにおける喀血は致死的合併症であり，慎重な対応が必要であると思われた．

4．BDG術後急性期にARDSを発症し，ステロイドパルス療法，PGI_2投与により救命し得たTGA（III），criss-cross heartの1例

京都府立医科大学附属小児疾患研究施設内科部門
問田　千晶，田中　敏克，川北あゆみ
坂田　耕一，白石　　公，糸井　利幸
浜岡　建城
同　小児心臓血管外科
山岸　正明

症例は6カ月男児．診断はTGA（III），VSD，mild PS，PDA，criss-cross heart．生後6カ月時の心臓カテーテル検査にて，肺血流が多く中程度のPHを認め，PA bandingを施行．術後低酸素血症が進行し，翌日BCPSおよびre-PA bandingを施行．術直後の平均肺動脈圧は11mmHgと低値で経過は良好であったが，次第に低酸素血症の進行およびSVC圧

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

の上昇を認めた．NO吸入を開始したが効果なく，胸部CTの所見からARDSと診断し，ステロイドパルス療法およびPGI_2投与を開始．その後ARDSは著明に改善し救命し得た．BDG術後急性期に発症したARDSを発症した症例に対し，PGI_2持続点滴を施行しNO吸入と同等もしくはそれ以上の効果が得られた．

5．先天性心疾患に合併した気管・気管支狭窄の 2 例

大阪医科大学小児科
岸　勘太，片山　博視，森　保彦
清水　達雄，清水　俊男，尾崎　智康
玉井　浩

症例 1：1 歳 3 カ月男児．ファロー四徴症・肺動脈弁欠損・左気管支狭窄．胎児エコーでファローを指摘．出生後心エコー・ヘリカルCTで診断．2 カ月時より軽度陥没呼吸が出現．6 カ月・8 カ月時に喘息様発作で入院加療を受けた．9 カ月時にファロー心内修復術・右肺動脈縫縮 / 転位術を施行．10カ月時に気管支外ステント術を追加した．

症例 2：7 カ月男児．PA sling 気管狭窄．4 カ月時より喘鳴が出現．7 カ月時に呼吸不全で当院に緊急入院となる．入院後，ヘリカルCTで診断．左肺動脈転位術を施行するも狭窄解除されず死亡．

まとめ：ヘリカルCTが診断・気道病変の評価に有用であった．心血管に対する手術のみでは気管・気管支狭窄は解除されなかった．症例1では気管支軟化症を，症例 2 では気管の非可逆的変形を来していたのが原因と考えられる．気管・気管支狭窄を合併した先天性心疾患の気道に対する手術の適応につき今後の検討が必要である．

6．ファロー四徴・右肺動脈離断・大動脈右肺動脈短絡術後に対するフローワイヤーによる肺血流・血管抵抗の評価

国立循環器病センター　小児科
林　丈二，渡辺　健，矢崎　諭
山田　修，越後　茂之

症例は，1 歳女児．在胎32週 4 日，体重1,669g，Apgar score 1/3，帝切で出生した．del22q11.2，TF，PFO，PDA，rtPA isolation（rtPA from PDA）と診断．生後 3 カ月にcentral shunt（from ascAo to rtPA)を施行された．10カ月の心臓カテーテル検査で，術前になかった左肺高血圧（平均40mmHg）が顕在化し，左右肺血管抵抗の較差の増大が考えられた．しかし，一側肺動脈離断であり，Fickによる肺血流量・血管抵抗の測定や，肺血流シンチによる左右比の測定は不可能であった．そのため，0.018 ”フローワイヤーを用いて，左右肺動脈の平均血流速度を測定し，造影から求めた肺動脈断面積から，左右肺動脈の血流量と血管抵抗の推定を試みた．肺血流比は1.9，酸素投与下で1.2，肺血管抵抗は，右3.4U×m^2・左15.0U×m^2，酸素投与下で右1.3U×m^2・左6.9U×m^2であった．酸素に対する反応性も維持されていた．1 歳 2 カ月で無事心内修復術を成し得た．術後，肺血流比は1.55であった．フローワイヤーによる肺血流・血管抵抗の評価の問題として，血管内留置位置による測定誤差，造影による留置部の断面積の測定誤差が考えられた．

特別講演

「成人先天性心疾患における呼吸器合併症とその問題点」

千葉県循環器病センター 小児科
丹羽公一郎

先天性心疾患に伴う肺合併症の代表であるEisenmenger症候群（ES）を取り上げ，肺出血，肺血栓，肺動脈瘤などの肺合併症，全身系統的合併症，原発性高血圧との生命予後の違い，持続酸素療法，血管拡張剤（プロスタグランジン，NO），心肺移植療法について言及する．内科治療の進歩，非心臓手術の的確な管理，妊娠の回避，上室性不整脈の早期治療などにより，ESの罹病率は低下し，生命予後も改善した．この結果，肺動脈瘤，瘤内血栓，肺内出血，半月弁逆流，房室弁逆流，突然死の予防，心肺移植，肺移植＋心内修復の適応など今後新たに解決すべき問題が生じてきている．最近の肺高血圧の病理生理学的理解の進歩，主に血管拡張療法の発達が，ESに直接的な恩恵をもたらす可能性がある．早期治療により，血管病変の進行を止め，移植時期を遅らせることも期待される．今後ESの診療には，成因，病態解析の進歩と治療法を統合することが必要である．