

第19回近畿小児循環器HOT研究会

日 時：2004年12月18日(土)
 会 場：帝人ビル2階会議室
 会 長：土井 拓(京都大学医学部附属病院小児科)

1. PGI₂持続静注療法により肺血圧が正常化したPPHTN (門脈肺高血圧)の1例

京都大学医学部附属病院小児科

土井 拓, 岩朝 徹, 馬場 志郎
 鷄内 伸二, 平海 良美, 平家 俊男
 中畑 龍俊

PGI₂持続静注療法により肺血圧が正常化した, PPHTNの1例を経験した。症例は現在9歳の女兒。生後52日, 胆道閉鎖の診断で肝門部空腸吻合術が施行されている。6歳8カ月時, 咳嗽が出現し, 登校中呼吸困難から失神。肺高血圧および間質性肺炎と診断され, 利尿剤, ステロイド投与, 酸素吸入開始。ドルナー内服が追加された。生体部分肝移植を目指し当院移植外科紹介。移植に先立ち, 肺高血圧の精査/加療目的にて, 7歳時当科入院しPGI₂持続静注療法が開始された。導入時平均肺動脈圧は73mmHgと高度の肺高血圧を示したが, 導入8カ月後には21mmHgとほぼ正常化, BNPも基準値を下回り, 生体部分肝移植可能な状況となった。一方AST, ALT等肝機能を示すデータはほぼ正常であり, 食道静脈瘤も安定しているなどから肝移植術は保留とし, 在宅酸素療法, PGI₂持続静注療法にて現在経過観察中である。

2. びまん性肺動静脈瘤を伴ったOsler-Rendu-Weber症候群の1例

枚方市立枚方市民病院小児科

井上 奈緒, 森本 高広, 田辺 卓也
 大阪医科大学付属病院小児科
 片山 博視, 森 保彦, 岸 勘太
 尾崎 智康, 玉井 浩

Osler-Rendu-Weber症候群(HHT)は毛細血管拡張病変と多発性の血管異常を来す遺伝性の疾患である。今回われわれはびまん性肺動静脈瘤を伴ったHHTを経験したので報告する。症例; 6歳男児。現病歴; 2001年, 脳膿瘍で当科にて入院加療を受けた。この時より肺動静脈瘤の存在が疑われ, 2003年, 大阪医科大学付属病院にて精査施行した。父は46歳で虚血性心疾患にて死亡している。初診時, 頬部と舌に

は毛細血管の拡張病変を認めた。肺動静脈瘤, 腹部には門脈-下大静脈のシャント血流を認めた。肺動静脈瘤に対し, 経皮的コイル塞栓術も考慮したが, 病変はびまん性であり, 保存的治療で経過観察している。今後もparadoxical embolism, 喀血, 消化管出血, 肝性脳症など種々の合併症を伴う危険性があり, 厳重な管理が必要である。

3. 在宅BiPAPを施行中の心房中隔欠損術後, 肺性心の1乳児例

京都大学医学部附属病院小児科

岩朝 徹, 馬場 志郎, 鷄内 伸二
 平海 良美, 土井 拓, 平家 俊男
 中畑 龍俊

症例は0歳5カ月の女兒。先天性右横隔神経麻痺と心房中隔欠損(ASD), PHに対してASD閉鎖術を施行した。術後に抜管したところ, 肺性心に伴うPH crisisを反復したためBi-level positive airway pressure ventilation(BiPAP)による呼吸管理を導入した。BiPAP導入後crisisは認めなくなり, 経皮二酸化炭素モニタを利用した測定でもBiPAPの使用でtcPCO₂の改善を認め, 在宅管理となった。外来フォロー中もエコーでの推定右室圧は高値とならず経過良好である。BiPAPは小児循環器領域での使用例に乏しく, 神経筋疾患以外での在宅導入例も少ない。本症例のような先天性心疾患に合併する横隔膜神経麻痺は, BiPAPの良い適応であると考えられた。

4. 胸郭の発達により肺静脈狭窄が自然軽快した両大血管右室起始の1例

京都府立医科大学大学院医学研究科発達循環病態学

藤本 一途, 田中 敏克, 則武加奈恵
 加藤 竜一, 小林 奈歩, 浅妻 右子
 梶山 葉, 奥村 保子, 西田眞佐志
 白石 公, 糸井 利幸, 浜岡 建城

同 循環制御外科学

山岸 正明

はじめに: 肺静脈狭窄(PVO)の原因として周囲からの圧迫がある。今回自然軽快した1例を経験したので報告する。

症例: 診断はDORV, PA, bilateral PDA, ASD。3カ月時にpalliative-RVOTR + PA plasty + PDA division施行。RVOT・rt. PAに狭窄を認め8カ月時にre-RVOTR + rt. PA plasty施行。術後3カ月時に肺血流シンチ・心カテよりlt. PVOと診断した。心エコー・CT上左房後壁と下行大動脈によるlt. PVの圧

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

迫を認めた。術後5カ月頃からチアノーゼ改善。肺血流シンチで左右差改善し心カテ・CT上lt. PVOの改善を認めた。

考察：肺血流増加により心拡大が生じ下行大動脈に圧迫されてlt. PVOが生じたが、成長に伴い胸郭の前後径が心臓より延長して圧迫が解除されたと考えられた。

結語：PVOの原因が周囲からの圧迫である場合は自然軽快も期待される。

5. フォンタン型心内修復術後における肺拡散能の低下

2 心室型修復術後との比較

国立循環器病センター小児科

浜道 裕二, 黄瀬 一慶, 竹川 剛史

林 環, 吉村真一郎, 山田 修

越後 茂之

目的：FON術後(FON)において、肺拡散能が低下しているという報告はなく、運動能との関連についての検討もない。今回後方視的に検討。

対象：15～29歳のFON, 2心室型術後(BVR), 先天性心疾患で未手術例(CON)。

方法：肺活量(%VC), 残気量(%RV), ピ-クフロー値(%PEFR), 肺拡散能(%DLCO), 肺胞気量で補正した値(%DL/VA), 最高酸素摂取量(pkVO_2 : ml/kg/min)を比較。

検討1：3群間で呼吸機能を比較。%VC, %RV, %PEFRは手術した2群が有意に低値だが、2群間では有意差なし。%DLCO, %DL/VAはFONが他の2群に比べ低値。

検討2：FONを%DLCOの低下で2群に分けて pkVO_2 を比較。%DLCOの低下では有意差なし。

結語：FON例では、肺の拡散能は低下していたが、今回の検討では、運動能との関連はみられなかった。

特別講演

「慢性心不全における呼吸様式の異常 夜間酸素療法の背景」

富山医科薬科大学第二内科

麻野井英次

慢性心不全における病態の特徴は、心機能異常に随伴する多彩な生体反応にある。従来的心不全治療では、これらの生体反応は心機能障害の結果であるとして、原因である心臓に治療の主眼が置かれてきた。しかし最近、慢性心不全をシステムの異常とする視点から、心機能障害に続発する病態が独立して心不全を悪化させる原因となっていることが分かってきた。かかる事実は、心不全の個別病態に介入することにより、心不全のみならず心機能をも回復できる可能性を示唆する。中枢型無呼吸に対する酸素療法は、心不全の個別病態を標的としこれに特異的かつ直接的に介入する点でこれまでの治療法とは際立った特徴を持つ。