

## 第20回近畿小児循環器HOT研究会

日 時：2005年6月4日

会 場：帝人ビル2階会議室

研究会会長：小垣 滋豊(大阪大学大学院医学系研究科情報統合医学小児科学)

## 1. 胆道閉鎖症術後肺高血圧症に対するフローラン持続静注療法 + 在宅酸素療法の1経験例

大阪大学大学院医学系研究科情報統合医学小児科学

高橋 邦彦, 小垣 滋豊, 青木 寿明

那須野明香, 成田 淳, 黒飛 俊二

虫明聡太郎, 大園 恵一

症例は13歳女児。日齢33に胆道閉鎖症に対して肝門部空腸吻合術を受け、その後、食道静脈瘤を合併している。12歳時、学校検診で心電図異常を指摘され、心エコー検査にて肺高血圧症と診断された。心臓カテーテル検査にて安静時PA圧65/39(51)mmHg, PVRI 7.61Unit・m<sup>2</sup>と高度の肺高血圧を認め、O<sub>2</sub>・O<sub>2</sub> + NO・PGI<sub>2</sub>・sildenafilの負荷試験ではPVRIはおのおの7.00・7.09・6.74・8.85 Unit・m<sup>2</sup>であった。フローラン持続静注療法を導入、在宅酸素療法を併用し3カ月後に再評価を行った。安静時PA圧は63/27(43)mmHg, PVRI 5.17Unit・m<sup>2</sup>と改善傾向を示した。さらにO<sub>2</sub> + NO負荷にてPVRIは4.38Unit・m<sup>2</sup>まで低下し、NOに対する血管反応性も改善したと考えられた。今後フローランを継続し、肝移植あるいは肝肺移植の時期を探る予定である。

## 2. アデノイド増殖症による閉塞性睡眠時無呼吸症候群により肺性心をきたした4歳男児の1例

京都府立医科大学大学院医学研究科小児発達医学小児科

柳生 茂希

大津市民病院小児循環器科

早野 尚志

同 耳鼻咽喉科

木村 隆保

同 小児科

木原 明生, 中嶋 敏宏, 高田 洋

症例は4歳男児。幼少時より扁桃肥大を指摘されていた。咳嗽、喘鳴のため近医で加療を受けていたが、呼吸困難が増強してきたため当科に入院となった。胸部X線写真、ECGで右室負荷所見を認め、UCGでも肺動脈、右室の拡大と三尖弁逆流、高度の肺高血圧を認めた。気管支炎と

右心不全急性増悪と診断し加療を開始したが、入院後睡眠時無呼吸が頻発していることが判明した。喉頭ファイバーで口蓋扁桃、アデノイドの肥大を認め、ポリソムノグラフィで閉塞型無呼吸を認めたことより、アデノイド増殖症による閉塞型睡眠時無呼吸症候群とそれに起因する右心不全をもち、気管支炎罹患によって急性増悪したものと診断した。アデノイド切除、口蓋扁桃摘出術を施行したところ、睡眠時無呼吸、右心不全も著明に改善した。小児の睡眠時無呼吸症例では、軽微な呼吸障害でも慢性の肺泡低換気を生じ得るため、積極的な呼吸循環機能の検索が必要であると考えられた。

## 3. 睡眠時無呼吸症候群を合併した軟骨無形成症の治療経験

大阪大学大学院医学系研究科情報統合医学小児科学

北岡 太一, 小垣 滋豊, 高橋 邦彦

那須野明香, 成田 淳, 黒飛 俊二

中島 滋郎, 大園 恵一

軟骨無形成症(以下、ACH)において睡眠時無呼吸を認めることがあり、高度の肺高血圧を合併した症例(Lancet 458: 1062, 2001)、また肺性心に由来する心肺機能異常による死亡例もあり(4/5例)、睡眠時無呼吸症候群はACH児において予後を左右する重大な合併症の一つと考えられる。今回われわれが経験したACH児は、4歳頃から睡眠時のいびきが顕著となり、感冒罹患時には鼻閉がひどく、無呼吸の増悪を認めた。閉塞性睡眠時無呼吸の精査目的で当院へ紹介入院となったが、入院時は上気道症状が強く、換気障害を認めた。心エコー検査にて右心不全を認めたため、内服加療、在宅酸素療法およびCPAPを併用した治療を開始した。経鼻カニューレでの酸素投与にて、睡眠時のいびきは消失し、換気障害の改善を認めている。今後アデノイド摘除術の施行を予定している。

## 4. 乳児期先天性心疾患患児に対する無呼吸モニター装着の試み

国立循環器病センター小児科

坂口 平馬, 渡辺 健, 吉田 葉子

竹川 剛, 羽二生尚訓, 越後 茂之

はじめに：高肺血流心疾患患児において上気道および下気道に問題を抱え、肺血管抵抗が上昇する症例をよく経験する。特に21 trisomyでは、気道の問題はその手術適応を決定するに非常に大きな要素である。今回われわれは当セン

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

ターに入院したASD, VSDもしくはCAVCを合併した21 trisomyの患児7例に対し, 合計10回の無呼吸監視を行った。

方法: ASD, VSDもしくはCAVCを合併した21 trisomy患児7例を対象に合計10回の無呼吸監視を行った。モニターはmorpheus<sup>®</sup>を使用し, 無呼吸監視は哺乳開始から次の哺乳までの4時間に行った。また成人では, 無呼吸を10秒以上の気流停止, 低呼吸を振幅が通常の50%以下に低下するものと定義して測定しているが, 乳児におけるデータはまだ明らかとはなっておらず, 無呼吸を最低無呼吸低呼吸持続時間で10秒, 7秒, 5秒以上の4通りに定義し, さらに低呼吸は鼻カヌーでの気流の最大振幅が50%, 60%, 70%以下に落ちたときの4通りで解析し検討した。

結果: 対象患児7例全例において閉塞性の無呼吸および低呼吸を認めた。うち1例は扁桃肥大を合併しており, 扁桃摘出後に再検査し著明な改善が確認された。また, もう1例はRSウイルスによる気道感染の既往があり, 肺の高度の間質性変化を有しており, 酸素吸入療法を併用し, その後無呼吸の頻度が改善していることが確認された。また無呼吸および低呼吸の定義は成人と同様に無呼吸を10秒以上の気流停止, 低呼吸を振幅が通常の50%以下に低下するものとしても, 感度をそれ以下に下げた場合でもデータに大きな変動は認められなかった。

考察: 乳児においてもmorpheus<sup>®</sup>は信頼に値する無呼吸監視が行えるものと思われた。

#### 特別講演

「小児における睡眠の問題 - 閉塞性睡眠時無呼吸症候群を中心に」

大阪大学大学院医学系研究科情報統合医学小児科学  
谷池 雅子

小児期において, 良質の睡眠は健やかな心身の発達に欠かせないものと考えられるが, 日本では睡眠に関する意識が低いため, 小児の睡眠環境は劣悪である。

昨今, 成人の閉塞性睡眠時無呼吸症候群(OSAS)は注目を浴びているが, 小児OSAS診療には, 成人と小児では神経/呼吸生理が異なるため海外でもいまだ一定の診療ガイドラインがないこと, OSASの診断や重症度評価のgold standardであるポリソムノグラフ検査(PSG)を小児に施行できる病院がほとんどないこと, 小児科以外を専門とする医師が主として診療に携わっていること等, 多数の問題点が存在する。当科では, 睡眠専門医・専任技師の不在というハンディをもちながら, 大学病院ならではの基礎疾患に起因する重症OSASの診療を求められてきた。自験例を中心に小児OSAS診療の現状を述べる。