

第23回近畿小児循環器HOT研究会

日 時：2006年12月9日
 会 場：帝人ビル2階会議室
 研究会会長：坂崎 尚徳（兵庫県立尼崎病院心臓センター小児循環器科）

1. 6歳時に診断された乳児期発症の特発性間質性肺炎の1例

大阪大学大学院医学系研究科小児科

内川 俊毅, 那須野明香, 高橋 邦彦
 前川 周, 成田 淳, 市森 裕章
 吉田 葉子, 小垣 滋豊, 大園 恵一

同 小児外科

白井 規朗

現病歴：周産期異常なく、1歳頃よりばち指に気づき始めた。2歳時に近医にて口唇チアノーゼ・多呼吸・体重増加不良を指摘されたが胸部X線、聴診上異常を認めず経過観察となった。5歳時通園途中に呼吸困難感あり近医受診し著明なチアノーゼ認め入院。入院時SpO₂ 65%、胸部X線にて間質性陰影認められた。

診断：胸部CTにて肺泡蛋白症疑われBAL施行。肺泡蛋白症は否定的であったが診断つかず胸腔鏡下肺生検施行。病理検査にてNSIP (non-specific interstitial pneumonia) と診断された。

治療経過：プレドニゾン15mg (1mg/kg/day) より開始。その後漸減し10mgとしたところSpO₂低下が認められたため再び15mgに増量。ソルメドロール500mg 3日間のパルス療法を施行しSpO₂は改善認められた。さらにヒドロキシクロロキン導入 (5mg/kg/dayより開始, 10日後から10mg/kg/day) にて呼吸機能 (%VC) 改善し必要酸素吸入量軽減 (安静時 1l/min にてSpO₂約90%) 可能となり、ステロイド減量 (0.5mg/kg/day) しても症状悪化認めなかった。

考察：クロロキン導入によって呼吸機能の改善得られ在宅酸素療法へと導くことができた。クロロキン内服によるさらなる機能の改善の有無を確認するとともに、長期的な服用による副作用の発現に留意しながら内服継続の是非を検討しフォローを継続する。

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

2. 重度な肺高血圧と全身浮腫を認めNOおよびフロランを導入した新生児の1例

国立循環器病センター小児科

吉澤 弘行, 北野 正尚, 黒崎 健一
 渡辺 健, 山田 修, 越後 茂之

緒言：今回われわれは新生児期に発症した原因不明で特異な病態を示し、NOおよびフロランを導入した重度の肺高血圧の1例を経験したので報告する。

症例：生後6時間後からチアノーゼと多呼吸を認め、日齢1に啼泣後にPH crisisとなったため、人工呼吸管理、NO吸入を開始した。NO増量してもPH軽快せず、日齢3からフロランを投与開始し、PHは軽度まで改善した。しかし日齢3から浮腫が増悪した。浮腫はPHによる直接的な右心系圧負荷だけではなく、その成因として液性因子が関与していると疑い、交換輸血を計3回施行し浮腫は改善した。

考案：PH crisisに続発した重度の浮腫に対して交換輸血が著効した。治療前に血清アミロイド蛋白が高値であったことから高サイトカイン血症が示唆され、交換輸血が理に適った治療であると考えられ興味深い。二次性の重度の浮腫に対する交換輸血は選択肢として考慮されるべきである。

3. 乳児期早期から肺高血圧症 (PH) を認めた心房中隔欠損症 (ASD) に対する在宅酸素療法 (HOT)

兵庫県立こども病院循環器科

齋木 宏文, 鄭 輝男, 城戸佐知子
 藤田 秀樹

HOT導入し異なった経過を辿った3症例を報告。

症例1：36週2,038gで出生。ASD, PH, 21 trisomy。4カ月、PH crisisとなり入院。呼吸管理により改善し以後HOT導入。PHは軽減 (等圧 Pp/Ps 0.7) し、1歳9カ月、心内修復術施行。術後PHなし。

症例2：40週2,420gで出生。ASD, PH, 21 trisomy。哺乳不良も認めHOT導入。肺野気腫状陰影増悪を認めたがPHは改善 (等圧 Pp/Ps 0.6) し心内修復術施行。中等度PH残存したが、次第に改善しHOT離脱。気腫状陰影改善。

症例3：35週2,772gで出生。1カ月、ASD, PDA, PH, 21 trisomyの診断でPDA ligation施行し、HOT導入。次第にoversystemic PH, SpO₂ 80%台 (酸素下) に低下。1歳2カ月、肺気腫状陰影増強と呼吸不全のため緊急入院。PHはoversystemicだが心房間は左右。Qp/Qs 1.5, Pp/Ps 1.1, PAR

7.3. 酸素/NO負荷によりacidosis進行し、結果的にPH増悪 (Qp/Qs 0.9, Pp/Ps 1.4, PAR 22.7). ASD閉鎖下の負荷ではPH増悪なし. SpO₂ 60%を下限に酸素制限し呼吸管理. 2カ月後, Qp/Qs 1.5, Pp/Ps 0.8, PAR 5.4に改善. 1歳7カ月, 肺疾患管理目的に心内修復術施行. 経過は良好で中等度PH残存. 次第にPHは改善しHOT離脱の方針.

結語: PHにHOTは有効. ただし合併した肺疾患は増悪する傾向があり, 肺疾患の程度により軽度の血流増加から呼吸循環動態の悪化, PH増悪を来す症例が存在する.

4. Beraprost, Sildenafil, Bosentanの3剤併用療法を行っているAVSD(intermediate form)の1例

兵庫県立尼崎病院心臓センター小児循環器科
若原 良平, 坂崎 尚徳, 李 進剛
同 心臓血管外科
藤原 慶一
日本肺血管研究所
八巻 重雄

症例は9歳男児. 生後1カ月時にAVSDと診断し, 2歳時のUCGでは肺高血圧の所見なし. 6歳頃より労作時息切れが出現し, 6歳7カ月時のカテーテル検査でPVR 10.9unit・m²であった. 肺生検の結果からも心内修復の手術適応なしであった. Beraprost開始後も胸痛発作があり, 6歳11カ月時の検査でPVR 15unit・m²と進行していたため, Sildenafilを開始したところ, 労作時息切れは改善したがその後も肺高血圧は進行し, 現在Bosentanを加えた3剤併用療法を行っている. 男児はトウレット障害で多動を認め, 在宅でのEpoprostenol持続静注は管理の面から困難と考えられる. 現在男児のWHO classはII度で肺移植の時期については, 慎重に検討を行っている.

特別講演

「肺移植の経験 小児原発性肺高血圧症を中心に」

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科腫瘍・胸部外科
伊達 洋至

エポプロステノールの導入によって原発性肺高血圧症の生存率は飛躍的に改善された. しかしながら, 内科的治療が限界となり肺移植以外では救命できない症例にも遭遇する. われわれは, 過去8年間に51例の肺移植を行ってきたが, 疾患別では原発性肺高血圧症が17例(脳死肺移植3例, 生体肺移植14例)と最も多かった. 小児例は5例であり, いずれも生体肺移植を受けた. 年齢は8~14歳, 男性3例. 移植前のエポプロステノール平均投与量は106ng/kg/minで, 全例がカテコラミンの併用を要する重症例であった. 生体肺移植前後で平均肺動脈圧は, 69 ± 9mmHgから19 ± 2mmHgへ改善した. 8歳と10歳の男児症例は, 移植後5年間で身長がそれぞれ15cm, 25cm伸びた. 全例が4カ月~5年6カ月までNYHA I度で元気に通学している.